

# SYNTHÈSE À DESTINATION DU MÉDECIN TRAITANT

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

2021

## BRONCHIECTASIE DE L'ENFANT, DIAGNOSTIC ET PRISE EN CHARGE (Hors mucoviscidose et dyskinésies ciliaires primitives)

Ce PNDS a été rédigé sous la coordination du  
**Pr Ralph EPAUD**

Centre de Référence  
des maladies respiratoires rares

(RespiRare)

**RespiRare**  
CENTRE DE REFERENCE DES MALADIES RESPIRATOIRES RARES

**RespiFIL**  
Filière Maladies Respiratoires Rares

# Sommaire

<b>Liste des abréviations</b> .....	3
<b>1 Synthèse à destination du médecin traitant</b> .....	4
<b>1.1 Diagnostic</b> .....	4
<b>1.2 Prise en charge</b> .....	4
<b>1.3 Rôle du médecin traitant</b> .....	4
<b>2 Coordonnées des centres de référence, de compétence, associations de patients et ressources utiles</b> .....	5
<b>3 Liste des participants</b> .....	11

## Liste des abréviations

DDB(s) :	dilatation(s) des bronches
PNDS :	Protocole National de Diagnostic et de Soins
TDM :	tomodensitométrie
TDMHR :	TDM haute résolution

# 1 Synthèse à destination du médecin traitant

## 1.1 Diagnostic

Cette fiche de synthèse a été élaborée à partir du protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) disponible sur le site [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr).

Les broncheectasies ou dilatations des bronches (DDB) sont des entités rares chez l'enfant définies par une dilatation permanente du calibre des bronches liée à une désorganisation des structures musculaires, élastiques et cartilagineuses de leurs parois. La fréquence des DDBs varie énormément selon le niveau de développement des pays et est estimée en Europe entre 0,2 et 15/100000 habitants. Il existe très fréquemment un retard diagnostique, notamment dans le délai entre les premiers symptômes, souvent très précoces et le diagnostic radiologique et 80 % des adultes rapportent des symptômes respiratoires chroniques dans l'enfance, suggérant un début précoce.

La radiographie thoracique est réalisée en première intention, mais sa faible sensibilité pour la détection des DDBs rend nécessaire la TDM en haute résolution (TDMHR) pour confirmer le diagnostic et réaliser une évaluation précise des anomalies thoraciques. Le diagnostic de DDB est posé en TDMHR sur l'augmentation du ratio entre le diamètre interne de la bronche et l'artère pulmonaire adjacente  $> 0,8$ .

La démarche diagnostique élimine en premier lieu la bronchite bactérienne chronique (qui peut précéder l'apparition de DDBs, la mucoviscidose, la dyskinésie ciliaire primitive et les déficits immunitaires). En l'absence d'étiologie retrouvée, on parle de DDBs idiopathiques.

## 1.2 Prise en charge

La prise en charge thérapeutique s'inspire beaucoup des recommandations nationales pour la mucoviscidose et la dyskinésie ciliaire primitive (protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) publié en 2006 et 2017). Elle doit être adaptée à chaque patient, et idéalement effectuée dans un centre expert (centre de référence ou centre de compétence des Maladies Respiratoires Rares). Le traitement associe principalement la kinésithérapie respiratoire et l'antibiothérapie lors des exacerbations visant à réduire le taux de progression des DDBs. L'indication chirurgicale des DDBs intervient toujours comme la dernière étape de la prise en charge et ne concerne qu'une minorité de patients.

## 1.3 Rôle du médecin traitant

Le rôle du médecin traitant dans la prise en charge du patient suivi pour une DDB est essentiel pour :

- surveiller la tolérance (clinique et biologique) des traitements initiés et l'observance.
- détecter les signes cliniques ou biologiques d'aggravation de la maladie devant motiver une prise de contact rapide avec le centre de référence ou de compétences : majoration de la toux et/ou de l'encombrement, modifications des expectorations, aggravation persistante de la dyspnée, hémoptysie,
- évaluer régulièrement l'impact psychologique, social et familial de la maladie sur le patient.
- assurer le renouvellement du protocole de soins conjointement avec le médecin conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

## 2 Coordonnées des centres de référence, de compétence, associations de patients et ressources utiles

Le centre de référence des maladies respiratoires rares **RespiRare** est multi-site. Il comprend les centres suivants (coordonnées complètes disponibles sur : <https://respifil.fr/> et [respirare.fr](https://respirare.fr))

Angers  
Centre de compétence pédiatrique  
CHU d'Angers  
Site Larrey  
4 rue Larrey  
49100 Angers Tel : 02 41 35 36 37

Besançon  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de pédiatrie  
CHRU de Besançon  
Hôpital Jean Minjoz  
3 boulevard Fleming  
25030 BESANÇON CEDEX  
Tel : 03 81 66 82 02

Bordeaux  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de pédiatrie médicale  
CHU de Bordeaux  
GH Pellegrin  
Place Amélie Raba-Léon  
33076 BORDEAUX CEDEX  
Tel : 05 56 79 87 37

Brest  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de Pédiatrie  
Hôpital Morvan  
2 Avenue Foch  
29200 BREST  
Tel : 02 98 22 33 33

Caen  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de Pneumologie Pédiatrique  
Hôpital Clémenceau  
Avenue Georges Clémenceau  
14033 CAEN Cedex  
Tel : 02 31 27 25 94

Clermont-Ferrand  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de Pneumologie Pédiatrique

Urgences pédiatriques  
Pôle pédiatrie  
CHU de Clermont-Ferrand  
Hôpital d'Estaing  
1, Place Lucie Aubrac  
63003 CLERMONT-FERRAND CEDEX 1  
Tel : 04 73 75 00 50

Créteil  
RespiRare  
Centre de référence pédiatrique- -Centre constitutif  
Service de pédiatrie  
CHU Paris Est Créteil  
Consultation de pédiatrie (Tel : 01 57 02 20 71)  
Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil  
40 Avenue de Verdun  
94010 CRÉTEIL CEDEX

Dijon  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de Pneumologie  
Hôpital Bocage Central  
14 Rue Paul Gaffarel  
21079 DIJON Cedex  
Tel : 03 80 29 37 72

Grenoble  
Centre de compétence pédiatrique  
Département de pédiatrie  
CHU Grenoble Alpes  
Site Nord  
Hôpital Couple Enfant  
Boulevard de la Chantourne - CS10217  
38043 GRENOBLE CEDEX 9  
Tel : 04 76 76 93 83

La Réunion  
Centre de compétence pédiatrique  
CHU La Réunion  
CHU site Félix Guyon (Saint Denis)  
45 Allée des Topazes  
97400 Saint-Denis  
Tel : 02 62 90 50 51

Centre de compétence pédiatrique  
CHU La Réunion  
CHU site Sud (Saint Pierre)  
97 avenue François Mitterrand  
97410 La Réunion  
Tel : 02 62 35 90 04

Lille  
Centre de compétence pédiatrique  
Unité de pneumologie-allergologie  
Pôle Enfant  
CHU de Lille  
Hôpital Jeanne de Flandre  
Avenue Eugène Avinée  
59037 LILLE CEDEX  
Tel : 03 20 44 46 67

Limoges  
Centre de compétence pédiatrique  
CHU de Limoges  
Hôpital de la mère et de l'enfant  
8 avenue Dominique Larrey  
87000 Limoges  
Tel : 05 55 05 66 66

Lyon  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de Pneumologie, allergologie, mucoviscidose  
CHU de Lyon HCL  
GH Est  
Hôpital Femme Mère Enfant  
59 Boulevard Pinel  
69677 BRON CEDEX  
Tel : 04 27 85 62 11

Marseille  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de pneumologie pédiatrique, allergologie et ventilation  
CHU de Marseille  
Hôpital de la Timone  
264 rue Saint-Pierre  
13385 MARSEILLE CEDEX 5  
Tel : 04 91 38 67 39

Montpellier  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de Pneumologie générale  
Hôpital Arnaud de Villeneuve  
371 Avenue du Doyen Gaston Giraud  
34295 MONTPELLIER cedex 5  
Tel : 04 67 33 67 33

Nancy  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de pneumologie pédiatrique  
CHU de Nancy  
Hôpital de Brabois  
Rue du Morvan  
54511 VANDOEUVRE-LÈS-NANCY CEDEX  
Tel : 03 83 15 48 70

Nantes  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de pneumologie pédiatrique  
Service de Pédiatrie médicale  
Hôpital Mère-Enfant  
7, quai Moncoussu  
44093 NANTES cedex  
Tel : 02 40 08 35 30

Nice  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de Pédiatrie  
CHU-LENVAL  
57 Avenue de la Californie  
6002 NICE Cedex 03  
Tel : 04 92 03 05 67

Paris  
RespiRare  
Centre de référence pédiatrique - centre coordinateur  
Service de pneumologie pédiatrique  
CHU Paris Est  
Hôpital Trousseau  
26, Avenue du Docteur Netter  
75012 Paris  
Tel : 01 71 73 88 05

Centre de référence pédiatrique - centre constitutif  
Service de Pneumologie Pédiatrique  
CHU Paris  
Hôpital Necker-Enfants Malades  
149 rue de Sèvres  
75743 PARIS  
Tel : 01 44 49 57 44



Centre de compétence pédiatrique  
Consultation de Pneumologie  
CHU Paris  
Hôpital Robert Debré  
48 boulevard Sérurier  
75019 PARIS  
Tel : 01 40 03 22 34

Poitiers  
Centre de compétence pédiatrique  
CHU de Poitiers - la Miletrie  
2 rue de la Miletrie  
86000 Poitiers  
Tel : 05 49 44 44 44

Reims  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de pédiatrie générale et spécialisée  
American Memorial Hospital  
CHU de Reims  
47 Rue Cognacq Jay  
51092 REIMS CEDEX  
Tel : 03 26 78 91 56

Rennes  
Centre de compétence pédiatrique  
Annexe Pédiatrique  
CHRU  
Hôpital Sud  
16 Boulevard de Bulgarie  
BP 90327  
35203 RENNES Cedex 2  
Tel : 02 99 26 67 45

Rouen  
Centre de compétence pédiatrique  
Département de pédiatrie médicale  
CHU de Rouen  
Hôpital Charles Nicolle  
1 Rue de Germont  
76031 ROUEN CEDEX  
Tel : 02 32 88 84 58

Strasbourg  
Centre de compétence pédiatrique  
Pneumologie pédiatrique  
Pédiatrie médico-chirurgicale  
CHU de Strasbourg  
Hôpital de Hautepierre  
1 Avenue Molière  
67200 STRASBOURG  
Tel : 03 88 12 77 85

Toulouse  
Centre de compétence pédiatrique  
Pneumologie pédiatrique  
Service de Pneumo-allergologie pédiatrique  
CHU de Toulouse - Hôpital des Enfants  
330 Avenue de Grande Bretagne  
TSA 70034  
31059 TOULOUSE Cedex 9  
Tel : 05 34 55 85 86

Tours  
Centre de compétence pédiatrique  
Service de Pédiatrie  
CHRU  
Hôpital de Clocheville  
49 Boulevard Béranger - Boîte 28  
37044 TOURS Cedex 9  
Tel : 02 47 47 38 19

### **Centre de référence des maladies respiratoires rares**

RespiRare est organisé avec 1 centre de référence coordonnateur (Trousseau, AP-HP), 3 centres de référence constitutifs et 33 centres de compétences répartis sur l'ensemble du territoire dont 3 en outre-mer.

[https://epar.iplesp.upmc.fr/site\\_respirare/index.php/fr/](https://epar.iplesp.upmc.fr/site_respirare/index.php/fr/)

### **RespiFiL**

RespiFiL est depuis 2014 la filière de santé pour les maladies respiratoires rares. Elle est financée et pilotée par le Ministère des Solidarités et de la Santé. Elle anime, coordonne et soutient l'action des 3 centres de référence coordonnateurs, 10 centres de référence constitutifs et 74 centres de compétences qui la constituent.

<https://respifil.fr/>

### **France Assos Santé**

L'organisation de référence pour représenter les patients et les usagers du système de santé, et défendre leurs intérêts

<https://www.france-assos-sante.org/>

## **Vivre avec une maladie rare : infographie**

Cette infographie sur le parcours de santé et de vie est structurée autour de **10 grandes thématiques** :

- être soigné à l'hôpital / en ville
- vivre avec son handicap
- poursuivre sa scolarité
- mener sa vie professionnelle
- connaître les établissements d'accueil et d'accompagnement
- se déplacer en transports
- évoluer au quotidien
- accompagner un malade comme aidant
- s'informer : où s'adresser ?

<http://parcourssantevie.maladiesraresinfo.org/>

## **3 Liste des participants**

Ce travail a été coordonné par le Pr Ralph Epaud, pneumopédiatre, responsable du Centre de référence des maladies respiratoires rares (RespiRare) CRM - Site constitutif Créteil.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

- Groupe de travail

Pr Ralph Epaud, pneumopédiatre, Créteil  
Dr Céline Delestrain, pneumopédiatre, Créteil  
Pr Véronique Houdouin, pneumopédiatre, Paris  
Dr Catherine Belozertseva, RespiRare, Créteil  
Dr Guillaume Thouvenin, pneumopédiatre, Paris

- Rédacteurs

Dr Rola Abou Taam, pneumopédiatre, Paris  
Dr Céline Delestrain, pneumopédiatre, Créteil  
Pr Ralph Epaud, pneumopédiatre, Créteil  
Pr Véronique Houdouin, pneumopédiatre, Paris  
Dr Naziha Khen-Dunlop, chirurgienne, Paris  
Dr Fouad Madhi, pneumopédiatre, Créteil  
Dr Julie Mazon, pneumopédiatre, Marseille  
Pr Philippe Reix, pneumopédiatre, Lyon  
Dr Dyuti Sharma, chirurgien, Lille  
Dr Chiara Sileo, radiologue, Paris  
Dr Guillaume Thouvenin, pneumopédiatre, Paris  
Dr Caroline Thumerelle, pneumopédiatre, Lille

- Relecteurs

Dr Laureline Berteloot, radiologue, Paris  
Dr Katia Bessaci, pneumopédiatre, Reims  
Dr Tiphaine Bihouée, pneumopédiatre, Nantes  
Pr Harriet Corvol, pneumopédiatre, Paris  
Pr Jean-Christophe Dubus, pneumopédiatre, Marseille  
Pr Hubert Ducou Le Pointe, radiologue, Paris  
Pr Lisa Giovannini-Chami, pneumopédiatre, Nice  
Dr Tamazoust Guiddir, pneumopédiatre, Paris  
Dr Audrey Herzog, pneumopédiatre, Strasbourg  
Pr Sabine Irtan, Chirurgien, Paris  
Dr Marc Koskas, pédiatre de ville, Paris  
Dr Muriel Le Bourgeois, pneumopédiatre, Paris  
Dr Marie Legendre, généticienne, Paris  
Pr Bernard Maitre, pneumologue, Créteil  
Pr Christophe Marguet, pneumopédiatre, Rouen  
Dr Céline Menetrey, pneumopédiatre, Limoges  
Dr Marie Mittaine, pneumopédiatre, Toulouse  
Dr Laura Moscova, médecin généraliste, Coulommiers  
Dr Marie-Catherine Renoux, pneumopédiatre, Montpellier  
Dr Lise Rosencher, pneumologue, Paris  
Dr Aline Tamalet, pneumopédiatre, Paris  
Pr Cyril Schweitzer, pneumopédiatre, Nancy

Déclarations d'intérêt : Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du (des) centre(s) de référence