

Trachéobronchomalacie primitive et asthme du nourrisson et de l'enfant

J. JUST, S. BATUT, A. GRIMFELD

RÉSUMÉ

La trachéobronchomalacie primaire (TBM) est une maladie assez commune du jeune enfant secondaire à une insuffisance de maturation de cartilage trachéobronchique. Il faut évoquer ce diagnostic devant une toux trachéale caverneuse et un « wheezing » chronique de survenue retardée après la naissance (notamment à la suite d'une infection virale) et rebelle aux traitements anti asthmatiques. Des signes physiques reflétant une atteinte anatomique des voies aériennes hautes, notamment l'absence de distension et de signes de rétraction sont évocateurs du diagnostic. L'examen clef pour le diagnostic est la fibroscopie bronchique souple sous anesthésie locale qui montre une fermeture excessive de la lumière trachéale et/ou bronchique à l'expiration forcée ou lors des efforts de toux. Les TBM secondaires sont écartées par l'anamnèse (prématurité, ventilation néonatale) un contexte polymalformatif (atrésie de l'oesophage, entonnoir xyphoïdien, dysmorphie faciale) et systématiquement par la réalisation d'un oesophage baryté (pour les anomalies des arcs aortiques). La kinésithérapie respiratoire est le traitement de choix. L'antibiothérapie et les bronchodilatateurs (plutôt de type atropinique de synthèse) peuvent être utiles. De façon tout à fait exceptionnelle, une chirurgie thoracique (à type de trachéopexie, ou de prothèse endobronchique) peut se discuter surtout dans les TBM secondaires et/ou dépendantes de la ventilation assistée. L'évolution naturelle de la TBM vers la guérison survient grâce à la croissance de l'arbre trachéobronchique vers l'âge de 3 ans.

MOTS-CLÉS : Trachéobronchomalacie – Nourrisson – Enfant.

INTRODUCTION

La trachéobronchomalacie (TBM) est un diagnostic bien connu des pneumo-pédiatres à évoquer chez un nourrisson « siffleur ».

Policlinique de Pneumopédiatrie, Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau, 26, avenue du Dr-Arnold-Netter, 75571 PARIS Cedex 12.

Tirés à part : Dr J. Just.

SUMMARY

Primary tracheobronchomalacia and infantile asthma. –

Primary tracheobronchomalacia (TBM) is a fairly common disease of young children secondary to insufficient maturation of tracheobronchial cartilage. This diagnosis must be considered in a child with cavernous tracheal cough and chronic « wheezing » of delayed onset after birth (especially following a viral infection) and refractory to antiasthmatic treatments. Physical signs indicative of an anatomical lesion of the upper airways, especially distension and absence of signs of retraction are suggestive of the diagnosis. The key examination for the diagnosis is flexible bronchial fibroscopy under local anaesthesia which shows excessive closure of the tracheal and/or bronchial lumen on forced expiration or while coughing. Secondary TBM can be excluded on the clinical history (prematurity, neonatal ventilation) a context of multiple malformations (oesophageal atresia, xyphoid funnel, facial dysmorphism) and by systematic barium swallow (for aortic arch abnormalities). Respiratory physiotherapy is the treatment of choice. Antibiotic therapy and bronchodilators (preferably synthetic anticholinergics) can be useful. Very exceptionally, thoracic surgery (such as tracheopexy or endobronchial prosthesis) may be indicated, especially in secondary and/or assisted ventilation dependent TBM. The natural course of TBM towards cure is due to growth of the tracheobronchial tree at the age of 3 years.

KEY-WORDS : Tracheobronchomalacia – Infant – Child.

La TBM est caractérisée par une insuffisance de maturation du cartilage trachéobronchique responsable d'un collapsus partiel ou total des voies aériennes à l'expiration forcée ou lors des efforts de toux.

JUST J., BATUT S., GRIMFELD A. – Trachéobronchomalacie primitive et asthme du nourrisson et de l'enfant. *Rev. fr. Allergol.*, 1997, **37** (8), 1116-1120.

C'est une cause importante de détresse respiratoire chez le nourrisson. La fréquence estimée de la TBM est de 11 à 15 p. cent chez les nourrissons bénéficiant d'une endoscopie pour sibilances inexplicables [1]. L'évolution naturelle de la TBM est habituellement la guérison secondaire à l'élargissement des voies aériennes au cours de la croissance.

PHYSIOPATHOLOGIE

La bronchomalacie est secondaire à la chondromalacie des bronches principales. Elle est associée à une laryngomalacie dans 7 p. cent des cas, et une trachéomalacie déterminant la TBM dans 11 p. cent des cas.

La trachée malacique perd de sa rigidité du fait d'une insuffisance cartilagineuse. Pendant la respiration calme, les changements peu importants du diamètre de la trachée peuvent rendre inapparent ce déficit pariétal. L'expiration forcée, (notamment occasionnée par la toux) va entraîner un collapsus excessif de la portion non rigide postérieure et membraneuse de la trachée responsable du bruit trachéal anormal.

Le mécanisme physiologique de la bronchomalacie est identique à celui de la trachéomalacie. En respiration calme, les pressions intrapleurales restent négatives. Au cours de l'expiration forcée ou de la toux, mettant en jeu les muscles expiratoires, la pression intra-thoracique (ou PIT) (extra-bronchique) devient très élevée, et la surface externe de la trachée et des bronches est susceptible de subir une pression supérieure à la pression intra-trachéale ou intra-bronchique. En effet alors que la pression s'appliquant sur la paroi externe de la trachée et des bronches reste constante, la pression intra-bronchique (PIB) va diminuer des alvéoles jusqu'à la trachée du fait notamment de la perte de charge due aux forces de frottement de l'air sur les parois. Le point où les deux pressions s'équilibrent est appelé « point d'égale pression » ou PEP. Le PEP apparaît dans la trachée dès que la pression intra-thoracique est suffisante. Puis il se déplace en amont, c'est-à-dire vers les alvéoles, au fur et à mesure de l'augmentation du débit aérien et de la diminution du volume pulmonaire. Il se stabilise au niveau des bronches lobaires au moment où le débit maximum est atteint. Il reste localisé à ce niveau pendant la majeure partie de l'expiration forcée et ne se déplace plus en amont qu'à la fin de ce mouvement. En amont du PEP, PIB est supérieure à PIT et les bronches sont largement ouvertes tandis qu'en aval, PIB devient inférieure à PIT et les bronches sont comprimées. Cependant chez le sujet normal la rigidité des parois bronchiques permet au collapsus expiratoire de rester limité.

Ce phénomène de « compression dynamique » physiologique des bronches et de la trachée confère son efficacité à la toux, en agissant sur la vitesse des gaz dans les voies aériennes : un gros débit et une diminution du calibre bronchique accroissent cette vitesse et permettent une bonne évacuation des sécrétions. Au cours des efforts de toux, la réduction du calibre des bronches lobaires en aval du PEP peut ainsi atteindre 60 p. cent et plus du calibre initial chez le sujet sain. Dans le cas d'une bronchomalacie, la faiblesse cartilagineuse entraîne un collapsus plus complet des voies aériennes par cette pression positive empêchant la clairance des sécrétions. Cette altération de la clairance mucociliaire peut entraîner des infections parenchymateuses homolatérales.

La bronche souche gauche est le siège le plus commun de la bronchomalacie isolée, probablement du fait de sa situation anatomique particulière : 1) orientation transversale, 2) calibre réduit, 3) enserrement de la bronche principale par les structures ganglionnaires vasculaires et vertébrales normales du médiastin.

TRACHÉOBRONCHOMALACIES SECONDAIRES

Il faut distinguer les TBM primitives telles qu'elles viennent d'être décrites des TBM secondaires à une compression extrinsèque de la trachée et/ou des bronches (tableau I).

Les TBM acquises peuvent être facilement évoquées dans un contexte malformatif : 1) malacie trachéale au cours d'une atrésie de l'œsophage localisée au siège de l'ancienne fistule [2], 2) bronchomalacie de la bronche gauche et *pectus excavatum* [3], 3) bronchomalacies au cours de syndrome polymalformatif avec dysmorphie comme le Larsen syndrome [4] ou le Fryns syndrome. Il en est de même de la TBM acquise au cours d'une ventilation assistée de longue durée chez un ancien prématuré [1]. Le diagnostic de TBM secondaire à une anomalie des arcs aortiques [5,

Tableau I. – Trachéobronchomalacies secondaires

Anomalie des arcs vasculaires (double arc aortique, anomalie de Nauhauser, tronc artériel brachio-céphalique, artère pulmonaire gauche à trajet aberrant)
Atrésie de l'œsophage avec malacie trachéale au siège de l'ancienne fistule trachéo-œsophagienne
Trachéobronchomalacie secondaire à une ventilation artificielle prolongée chez le prématuré
<i>Pectus excavatum</i> et bronchomalacie de la bronche souche gauche
Syndrome polymalformatif (Larsen syndrome...)

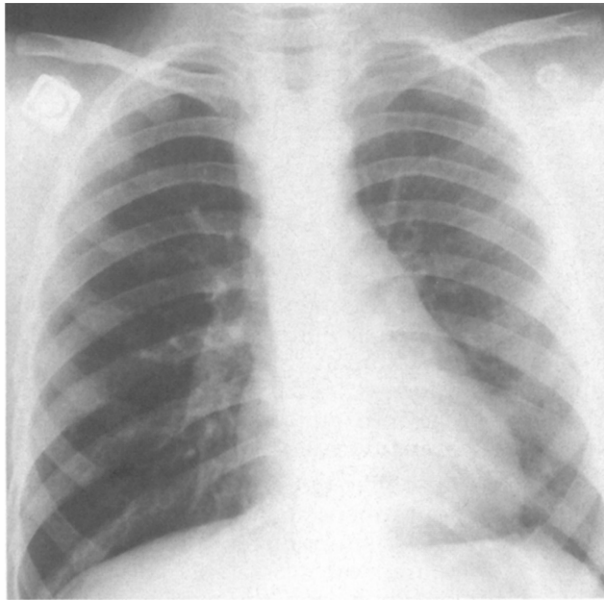


Fig. 1. – Radio de thorax : anomalie des arcs aortiques avec aorte à droite.

6] (double arc aortique, anomalie de Neuhauser, tronc artériel brachio-céphalique) est plus difficile. Chez le « nourrisson siffleur » ce dernier diagnostic est écarté par la réalisation systématique 1) d'une radiographie de thorax (qui peut montrer une aorte à droite : double arc aortique, anomalie de Neuhauser) (fig. 1), 2) d'un œsophage baryté (encoches des arcs vasculaires anormaux sur l'œsophage) (fig. 2).

SYMPTÔMES RÉVÉLATEURS DE LA TRACHÉOBRONCHOMALACIE

La TBM primitive débute le plus souvent avant l'âge de six mois, souvent après un intervalle libre de symptômes après la naissance [7]. C'est au décours d'une infection respiratoire qu'apparaissent une toux trachéale cavernueuse et un wheezing permanent. Le plus souvent la respiration est normale au cours du sommeil. Cette symptomatologie chronique est émaillée d'épisodes de décompensation respiratoire au cours notamment d'infections respiratoires virales. L'absence de réponse aux Bêta-2-agonistes, une corticodépendance avec un rebond de la détresse respiratoire à chaque tentative de sevrage [8] sont encore des éléments cliniques évocateurs du diagnostic. Dans les trachéomalacies sévères, des apnées ou des malaises ont été décrits au cours de l'alimentation, secondaires au collapsus brutal et complet de la trachée malacique par le bol alimentaire.

A l'exception d'une minorité de nourrissons ayant à la fois une TBM et une maladie réactive

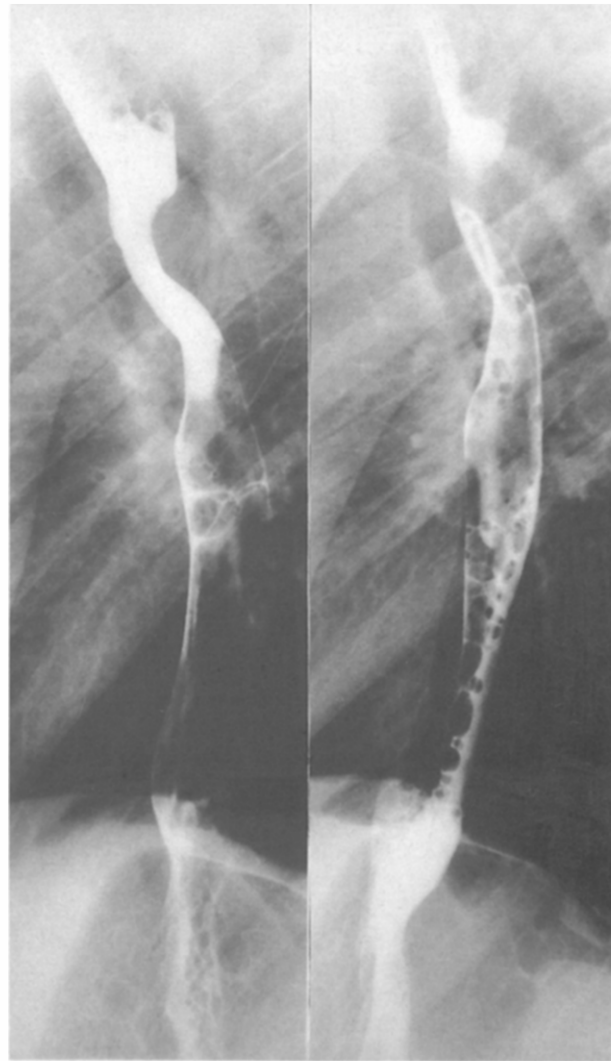


Fig. 2. – Œsophage baryté : anomalie des arcs aortiques responsable d'une trachéomalacie secondaire : doubles empreintes sur l'œsophage par l'aorte et le ligament de Neuhauser

des voies aériennes distales, c'est le siège de l'obstruction des voies aériennes, haute dans la TBM, basse dans les maladies réactives, qui doit permettre le diagnostic différentiel entre ces deux syndromes.

La sibilance auscultatoire de la TBM est plus rude et assez monophonique dans l'ensemble des deux champs pulmonaires. Elle est plus centrale et peut être entendue à un seul hémithorax. Il n'existe pas de distension pulmonaire dans les TBM d'intensité modérée, contrairement aux atteintes bronchiolaires distales. De même, l'utilisation des muscles accessoires est plus suggestive d'atteinte des voies aériennes basses que des voies aériennes hautes à l'exception des obstructions sévères des voies aériennes hautes.

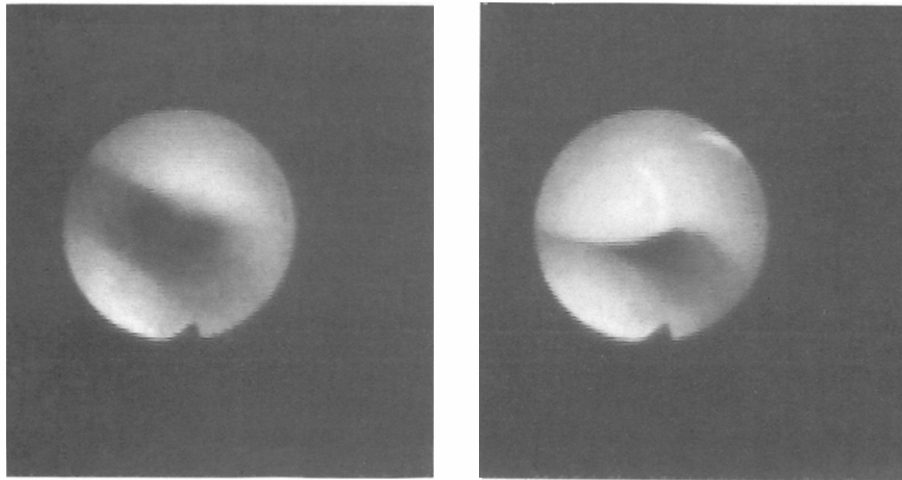


Fig. 3. – Bronchoscopie : Collapsus expiratoire trachéal anormal avec fermeture de plus de la moitié de la lumière trachéale au cours de l'expiration forcée.

Les nourrissons atteints de TBM ne répondent pas généralement au traitement de l'hyperréactivité bronchique (HRB). Dans les bronchomalacies sévères, l'obstruction bronchique peut même être aggravée après l'inhalation de Bêta-2-agonistes. Néanmoins chez un quart des nourrissons, l'existence d'une HRB en association avec la TBM peut entraîner une réponse intermittente aux Bêta-2-agonistes.

LES ANOMALIES RADIOLOGIQUES

Il est tout à fait difficile de saisir, sur une radiographie standard, les différences de calibre interne de la trachée et à fortiori des bronches en fonction du mouvement respiratoire. Les signes radiologiques à type d'opacités alvéolobronchiques et/ou de trouble de ventilation sont liés aux infections bronchopulmonaires homolatérales à la malacie.

LES EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES (EFR)

Chez le nourrisson et le jeune enfant, la réalisation de courbe débit volume est réservée aux laboratoires spécialisés d'exploration fonctionnelle respiratoire.

Des images publiées de courbes débit-volume réalisées chez un nourrisson présentant une TBM mettent en évidence des anomalies caractéristiques d'atteinte de ces voies aériennes hautes [9]. Contrairement à l'image classique secondaire d'aspect concave de la courbe débit-volume aux bas volumes pulmonaires témoignant de l'atteinte des petites voies aériennes, les nourrissons atteints

de TBM ont un aspect aplati de la courbe débit-volume aux hauts volumes avec une préservation de la courbe aux bas volumes pulmonaires.

L'étude de Couvreur *et al.* [10] portant sur 127 cas de TBM montre des anomalies fonctionnelles fréquentes appréhendées par la mesure des gaz du sang, la scintigraphie de ventilation-perfusion, les explorations fonctionnelles globales (mesure de la CRF et mécanique ventilatoire). Il existe, avec une hypoxémie dans 57 p. cent des cas, une hypercapnie dans 17 p. cent des cas, une altération de la capacité résiduelle fonctionnelle dans la moitié des cas, une élévation de la résistance pulmonaire dans un tiers des cas, une diminution de la compliance dynamique dans 7 p. cent des cas. Des troubles de ventilation sont retrouvés dans 3/4 des cas, et de perfusion dans la moitié des cas. La scintigraphie montre des troubles de perfusion dans la moitié des cas, et des troubles de ventilation dans les 3/4 des cas.

BRONCHOSCOPIE

La bronchoscopie souple sous anesthésie locale est l'examen clé du diagnostic de TBM [11]. La bronchoscopie doit être réalisée sous sédation légère pour permettre les mouvements respiratoires et la toux qui vont montrer les anomalies caractéristiques du diagnostic. A l'expiration forcée ou lors des efforts de toux, une fermeture anormale de plus de 50 p. cent de la lumière trachéale ou bronchique signe la DTB. Dans la trachéomalacie, c'est la portion postérieure membraneuse de la trachée sur une étendue variable qui est responsable de la fermeture anormale de la lumière trachéale (fig. 3).

TRAITEMENT

Le traitement médical a pour but la réduction des infections bronchopulmonaires qui risqueraient de compromettre la croissance pulmonaire encore inachevée dans ces 3 premières années de vie.

Le contrôle de l'environnement et notamment l'éviction des collectivités a pour but de réduire les infections virales particulièrement grave sur ce terrain.

La kinésithérapie respiratoire a pour but d'améliorer la clairance mucociliaire. Cette kinésithérapie respiratoire sans manœuvres d'expiration forcée ni efforts de toux qui risqueraient de majorer le collapsus expiratoire est basée sur les vibrations thoraciques et le clapping. Elle est instituée de façon préventive et la fréquence des séances est à adapter aux poussées de décompensation notamment à l'occasion des infections respiratoires.

L'antibiothérapie est conseillée en période de surinfection et pour certains de façon prophylactique au cours des périodes à risque épidémique automno-hivernales.

Les bronchodilatateurs peuvent quelquefois (notamment en cas d'HRB associée à la TBM) être utiles. Des nébulisations d'atropiniques de synthèse sont plutôt conseillées pour diminuer les sécrétions bronchiques stagnantes.

Les facteurs de risque de décompensation respiratoire qui peuvent être associés à la TBM sont systématiquement recherchés et traités qu'il s'agisse : 1) de pathologie d'inhalation : RGO et/ou troubles de déglutition pharyngolaryngée, 2) d'hypertrophie des végétations adénoïdes, 3) d'hyperréactivité bronchique qui pourra bénéficier d'un traitement par cromones ou corticoïdes inhalés.

Le traitement chirurgical est réservé aux formes sévères mettant en jeu le pronostic vital. Les indications d'une chirurgie agressive sont : 1) les apnées et les morts subites rattrapées, 2) les détresses respiratoires graves avec impossibilité d'arrêt de la ventilation assistée, 3) les troubles de ventilation à type d'emphysème lobaire obstructif.

On a pu proposer dans ces indications une trachéopexie (suspension de la trachée) [12], ou encore des prothèses endobronchiques. Les prothèses endobronchiques sont le plus souvent mal tolérées chez le nourrisson car elles peuvent engendrer des réactions inflammatoires et le développement de sténoses des voies aériennes. Mais des expériences récentes tout à fait satisfaisantes ont été rapportées [13].

ÉVOLUTION

Les patients ne présentant pas une hyperréactivité bronchique en association avec la TBM évoluent vers la guérison du fait de la croissance des voies aériennes. Entre la naissance et la maturité, la trachée et les bronches doublent en longueur et triplent en diamètre ce qui explique pour une part la résolution des symptômes de TBM avec la croissance. La plupart des nourrissons atteints de TBM n'ont plus de symptômes après l'âge de 4 ans. De façon tout à fait rare, pour les formes les plus sévères, il peut exister une intolérance à l'exercice et/ou des sibilances à l'exercice. Enfin, les nourrissons présentant une HRB associée à la TBM peuvent évoluer vers un asthme authentique.

RÉFÉRENCES

- Jacobs I.N., Wetmore R.F., Tom L.W.C., Handler S.D., Potsic W.P. – Tracheobronchomalacia in children. *Arch. Otolaryngol. Head. Neck. Surg.*, 1994, 120, 154-158.
- Snyder C.L., Bickler S.W., Gittes G.K., Ramachandran V., Ashcraft K.W. – Esophageal duplication cyst with esophageal web and tracheoesophageal fistula. *J. Pediatr. Surg.*, 1996, 31, 968-969.
- Godfrey S. – Association between pectus excavatum and segmental bronchomalacia. *J. Pediatr.*, 1980, 96, 649-652.
- Rock M.J., Green C.G., Pauli R.M., Peters M.E. – Tracheomalacia and Bronchomalacia Associated With Larsen Syndrome. *Pediatr. Pulmonol.*, 1988, 5, 55-59.
- Sarbei M., de Blic J., Le Bourgeois M., Mamounian T., Revillon Y., Scheinmann P., Paupe P. – Approche diagnostique pratique des anomalies des arcs aortiques. *Rev. Mal. Resp.*, 1990, 7, 51-57.
- Gomes A.S., Lois J.F., Georges B., Alpan G., Williams R.G. – Congenital abnormalities of the aortic arch. *MR imaging Radiology*, 1987, 165, 691-695.
- Finder J.D. – Primary bronchomalacia in infants and children. *J. Pediatr.*, 1997, 130, 5, 9-66.
- Maj B.J., Lavins M.C., Hamilos D.L. – Distal airway bronchomalacia resulting in severe obstructive airway physiology. *Chest*, 1990, 97, 489-491.
- Lee P., Bush A., Warner J.O. – Left bronchial isomerism associated with bronchomalacia, presenting with intractable wheeze. *Thorax*, 1991, 46, 459-461.
- Couvreur J., Grimfeld A., Tournier G. – La dyskinésie trachéale (trachéomalacie) chez l'enfant. *Ann. Pédiatr.*, 1960, 27, 561-70.
- Wood R.E. – Localized tracheomalacia or bronchomalacia in children with intractable cough. *J. Pediatr.*, 1990, 116, 404-406.
- Cozzi D.A., Bonanni M., Cozzi F., Villa M.P., Polidori G. – Recurrent apparent life - threatening event relieved by glossopexy. *J. Pediatr. Surg.*, 1996, 31, 1715-1718.
- Tsugawa C., Nishijima E., Murajit, Yoshimura M., Tsubota N., Kobe H.A. – A shape memory airway stent for tracheobronchomalacia in children: an experimental and clinical study. *J. Pediatr. Surg.*, 1997, 32, 50-53.