

UNIVERSITE DE LIMOGES

FACULTE DE MEDECINE



ANNEE 2007

THESE N° 3112 11

**TRACHEOBRONCHOMALACIE DE L'ADULTE :
REVUE GENERALE ET CAS CLINIQUES**

**THESE
POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE**

Présentée et soutenue publiquement le 23 Octobre 2007

Par

Alexandre GIRARDOT
Né le 04 Mars 1978 à Bar sur Aube

SCD UNIV.LIMOGES



D 035 152583 0

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. le Professeur BUCHON D.
M. le Professeur BESSEDE J.P.
M. le Professeur FEISS P.
M. le Professeur MELLONI B. (Directeur de Thèse)
M. le Professeur SALLE J.Y.
M. le Docteur GAILLARD S.

- Président
- Juge
- Juge
- Juge
- Juge
- Membre invité

UNIVERSITE DE LIMOGES

1.9.2006

FACULTE DE MEDECINE

DOYEN DE LA FACULTE : Monsieur le Professeur Jean-Claude VANDROUX
ASSESEURS : Monsieur le Professeur Marc LASKAR
Monsieur le Professeur Denis VALLEIX
Monsieur le Professeur PREUX

PROFESSEURS DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS :

ACHARD Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
ADENIS Jean-Paul (C.S.)	OPHTALMOLOGIE
ALDIGIER Jean-Claude (C.S.)	NEPHROLOGIE
ARCHAMBEAUD Françoise (CS)	MEDECINE INTERNE
ARNAUD Jean-Paul (C.S.)	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
AUBARD Yves (C.S.)	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
BEDANE Christophe (CS)	DERMATOLOGIE-VENEREOLOGIE
BERTIN Philippe (CS)	THERAPEUTIQUE
BESSEDE Jean-Pierre	O.R.L.
BONNAUD François (C.S.)	PNEUMOLOGIE
BONNETBLANC Jean-Marie	DERMATOLOGIE - VENEREOLOGIE
BORDESSOULE Dominique (CS)	HEMATOLOGIE ; TRANSFUSION
CHAPOT René	RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
CLAVERE Pierre (CS)	RADIOTHERAPIE
CLEMENT Jean-Pierre (CS)	PSYCHIATRIE D'ADULTES
COGNE Michel (CS)	IMMUNOLOGIE

COLOMBEAU Pierre	UROLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
COURATIER Philippe	NEUROLOGIE
DANTOINE Thierry	GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
DARDE Marie-Laure (C.S.)	PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE
DE LUMLEY WOODYEAR Lionel (C.S.)	PEDIATRIE
DENIS François (C.S.)	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
DESCOTTES Bernard (C.S.)	CHIRURGIE DIGESTIVE
DUDOGNON Pierre (SUR 31.8.2009)	MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION
DUMAS Jean-Philippe (C.S.)	UROLOGIE
DUMONT Daniel (CS)	MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL
FEISS Pierre (C.S.)	ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
FEUILLARD Jean (CS)	HEMATOLOGIE
GAINANT Alain (C.S.)	CHIRURGIE DIGESTIVE
GAROUX Roger (C.S.)	PEDOPSYCHIATRIE
GASTINNE Hervé (C.S.)	REANIMATION MEDICALE
JAUBERTEAU-MARCHAN M. Odile	IMMUNOLOGIE
LABROUSSE François (CS)	ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
LACROIX Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
LASKAR Marc (C.S.)	CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIO-VASCULAIRE
LE MEUR Yannick	NEPHROLOGIE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne	PEDIATRIE
MABIT Christian	ANATOMIE-
MARQUET Pierre	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
MAUBON Antoine	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE

MELLONI Boris		PNEUMOLOGIE
MERLE Louis (CS)		PHARMACOLOGIE CLINIQUE
MONTEIL Jacques		BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
MOREAU Jean-Jacques (C.S.)		NEUROCHIRURGIE
MOULIES Dominique (C.S.)		CHIRURGIE INFANTILE
NATHAN-DENIZOT Nathalie		ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE
PARAF François		ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
PILLEGAND Bernard	(SUR 31.8.08)	GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE
PIVA Claude	(SUR 31.8.08)	MEDECINE LEGALE et DROIT DE LA SANTE
PLOY Marie-Cécile		BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
PREUX Pierre-Marie		EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE ET PREVENTION
RIGAUD Michel (CS)		BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
SALLE Jean-Yves (C.S.)		MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION
SAUTEREAU Denis (CS)		GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE
SAUVAGE Jean-Pierre (C.S)		O.R.L.
STURTZ Franck		BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
TREVES Richard		RHUMATOLOGIE
TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre		ENDOCRINOLOGIE , DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES
TUBIANA-MATHIEU Nicole (CS)		CANCEROLOGIE
VALLAT Jean-Michel (CS)		NEUROLOGIE
VALLEIX Denis		ANATOMIE CHIRURGIE GENERALE
VANDROUX Jean-Claude (C.S.)		BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
VERGNEGRE Alain (CS)		EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE DE LA SANTE et PREVENTION
VIDAL Elisabeth (C.S.)		MEDECINE INTERNE

VIGNON Philippe	REANIMATION MEDICALE
VIROT Patrice (CS)	CARDIOLOGIE
WEINBRECK Pierre (C.S)	MALADIES INFECTIEUSES
YARDIN Catherine (C.S)	CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

ALAIN Sophie	BACTERIOLOGIE ; VIROLOGIE
AJZENBERG Daniel	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
ANTONINI Marie-Thérèse (CS)	PHYSIOLOGIE
BOUTEILLE Bernard	PARASITOLOGIE ET MYCOLOGIE
CHABLE Hélène	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
DRUET-CABANAC Michel	MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL
DURAND-FONTANIER Sylvaine	ANATOMIE CHIRURGIE DIGESTIVE
ESCLAIRE Françoise	BIOLOGIE CELLULAIRE
JULIA Annie	HEMATOLOGIE
LAPLAUD Paul	BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE
MOUNIER Marcelle	BACTERIOLOGIE ; VIROLOGIE ; HYGIENE HOSPITALIERE
PETIT Barbara	ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
PICARD Nicolas	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
QUELVEN-BERTIN Isabelle	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE
RONDELAUD Daniel	CYTOLOGIE ET HISTOLOGIE
TERRO Faraj	BIOLOGIE CELLULAIRE
VERGNE-SALLE Pascale	THERAPEUTIQUE
VINCENT François	PHYSIOLOGIE

P.R.A.G

GAUTIER Sylvie	ANGLAIS
----------------	---------

PROFESSEURS ASSOCIES A MI-TEMPS

BUCHON Daniel

MEDECINE GENERALE

BUISSON Jean-Gabriel

MEDECINE GENERALE

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS

PREVOST Martine

MEDECINE GENERALE

REMERCIEMENTS

A notre Président de thèse,

Monsieur le Professeur BUCHON Daniel
Professeur des Universités de Médecine Générale
Professeur associé à mi-temps

Vous avez très aimablement accepté d'être Président de notre thèse.
Nous vous remercions de cet honneur. Soyez assuré de notre sincère
reconnaissance.

A notre Directeur de thèse,

Monsieur le Professeur MELLONI Boris
Professeur des Universités de Pneumologie

Votre soutien, vos conseils et votre disponibilité nous ont permis de mener à bien ce travail. Nous vous exprimons notre profonde gratitude.

A nos Juges,

Monsieur le Professeur BESSEDE Jean-Pierre
Professeur des Universités d'Oto-Rhino-Laryngologie
Médecin des Hôpitaux

Vous nous faites l'honneur de juger ce travail. Trouvez ici l'expression de notre sincère reconnaissance.

Monsieur le Professeur FEISS Pierre
Professeur des Universités d'Anesthésiologie et Réanimation Chirurgicale
Anesthésiologiste des Hôpitaux
Chef de Service

Nous vous remercions très sincèrement d'avoir accepté de juger notre travail. Veuillez trouver ici le témoignage de notre respectueuse gratitude.

Monsieur le Professeur SALLE Jean-Yves
Professeur des Universités de Médecine Physique et Réadaptation
Professeur des Universités
Médecin des Hôpitaux

Vous avez accepté de siéger dans notre jury. Soyez en vivement remercié et assuré de tout notre respect.

A Monsieur le Docteur GAILLARD Serge
Praticien Hospitalier
Chef de Service de Radiologie de l'Hôpital du Cluzeau

Vous nous faites la gentillesse de juger ce travail. Veuillez trouver ici nos sincères remerciements.

A Aurélie,

Merci pour ton aide, ta patience et ton soutien. Chaque jour tu apportes un peu plus de bonheur dans notre vie.
Avec tout mon Amour.

A Arthur et Zoé,

Merci de l'amour que vous me portez et qui me fait avancer tous les jours un peu plus. Chaque moment passé avec vous est source de joie.
Je vous aime de tout mon cœur.

A mes parents,

Merci de votre soutien inconditionnel tout au long de ces années.

A mes beaux-parents,

En témoignage de ma profonde affection.

PLAN

INTRODUCTION

PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE

DEFINITION

HISTORIQUE

CLASSIFICATION

RAPPELS ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

EPIDEMIOLOGIE

ETIOLOGIE

DIAGNOSTIC

EVOLUTION

TRAITEMENT

DEUXIEME PARTIE : CAS CLINIQUES

CAS CLINIQUE N°1

CAS CLINIQUE N°2

CAS CLINIQUE N°3

TROISIEME PARTIE : DISCUSSION

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

La trachéobronchomalacie est une maladie rare correspondant à une obstruction dynamique des voies aériennes centrales. Elle est caractérisée par une faiblesse de la paroi entraînant une réduction de plus de 50% de la lumière trachéobronchique à l'expiration.

La forme congénitale se rencontre plus particulièrement en pédiatrie ; la forme acquise de l'adulte peut être idiopathique ou secondaire à d'autres pathologies.

Cette maladie est probablement sous-diagnostiquée en raison d'une présentation clinique non spécifique, imitant l'asthme ou la bronchopneumopathie chronique obstructive.

L'évolution se fait vers l'aggravation progressive et il n'existe, à l'heure actuelle, aucun traitement curatif. Cependant, certaines méthodes thérapeutiques pallient la perte de rigidité de la paroi trachéobronchique et de nouvelles thérapeutiques en cours d'étude ont des résultats prometteurs.

Au cours du troisième cycle des études de médecine, j'ai été amené à rencontrer un patient atteint de trachéobronchomalacie. Je me suis alors interrogé sur cette maladie.

Ce travail consiste en une revue générale de la littérature, permettant d'établir les connaissances actuelles sur la trachéobronchomalacie, enrichie de la description de trois cas cliniques afin d'apporter un regard pratique sur la prise en charge et l'évolution de cette maladie.

PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE

I. DEFINITION

La trachéobronchomalacie est une anomalie de la paroi trachéale et bronchique caractérisée par une augmentation de sa compliance. Le terme est issu du grec « malakia » qui signifie mollesse. Il s'agit d'un manque de rigidité de la paroi trachéobronchique causé par une faiblesse du cartilage de soutien et par une hypotonie des fibres élastiques et musculaires [1,2]. Il en résulte une réduction de la lumière des voies aériennes provoquant une symptomatologie respiratoire regroupant : dyspnée intermittente ou continue, toux, difficulté d'expectoration, wheezing, infections bronchopulmonaires récidivantes.

Cette anomalie peut toucher toute ou une partie de la trachée, on parle de trachéomalacie ; si elle s'étend aux bronches souches, on parle alors de trachéobronchomalacie.

L'affaissement exagéré de la paroi trachéobronchique se voit lorsque les forces de pression exercées sur elle augmentent, à savoir essentiellement lors de l'expiration et lors de la toux. Le collapsus correspond à cet affaissement. Il est défini par la diminution du calibre des voies aériennes entre l'inspiration et l'expiration et est exprimé en pourcentage.

Il existe un certain degré de collapsus à l'état physiologique durant l'expiration caractérisé par l'invagination de la membrane postérieure de l'arbre trachéobronchique qui améliore le drainage des sécrétions bronchiques et qui est appelé collapsus dynamique des voies aériennes. Chez le sujet sain, il existe une réduction de la lumière trachéobronchique durant la toux de 18 à 39% [3].

Une réduction de la lumière des voies aériennes de 50% et plus est considérée comme pathologique [4,5]. Si celle-ci est due à l'invagination de la membrane postérieure, il s'agit d'un collapsus dynamique excessif des voies aériennes ; s'il existe une atteinte cartilagineuse, il s'agit d'une trachéobronchomalacie [6].

II. HISTORIQUE

Les premières constatations cliniques sur la dilatation de la trachée chez l'adulte ont été faites par Mounier-Kuhn en 1932 [7].

Lemoine est le premier à utiliser la bronchoscopie pour diagnostiquer une rétraction de la trachée et des grosses bronches en 1949 [8].

D'autres publications concernant la trachéobronchomalacie apparaissent dans les années cinquante [9,10,11].

Ferraris décrit deux patients présentant une trachéomalacie acquise. La symptomatologie clinique associe une dyspnée expiratoire, une difficulté d'expectoration et une infection respiratoire récurrente. Ces deux patients sont traités comme des patients asthmatiques [11].

Hergoz décrit cinq patients présentant une toux et une obstruction expiratoire. L'endoscopie retrouve pour chaque patient un bombement vers l'avant de la membrane postérieure durant l'expiration. Il est le premier à effectuer un traitement chirurgical par trachéoplastie en utilisant des greffons osseux pour accroître la rigidité de la membrane postérieure de la trachée [10].

Rayl est le premier, en 1965, à proposer une classification du collapsus trachéobronchique survenant pendant un effort de toux [12].

En 1975, Feist publie un article qui englobe les données des années cinquante et soixante et décrit les causes de trachéomalacie chez l'adulte [13]. Par la suite, Jokinen en 1977 [14] et Nuutinen en 1982 [15] enrichissent considérablement la littérature concernant la trachéobronchomalacie de l'adulte.

Dans les années quatre-vingts, les premières tentatives de pose de prothèses pour la trachéomalacie font appel à des stents ou tubes conçus initialement pour une utilisation oesophagienne ou pour une trachéotomie [16,17].

Dans la littérature, les termes de trachéobronchomalacie, collapsus trachéobronchique [4,18], collapsus expiratoire trachéobronchique, sténose expiratoire trachéobronchique [2], dyskinésie trachéobronchique [19] sont indifféremment utilisés. Ils font référence à une diminution de 50% ou plus de la lumière des voies aériennes durant la toux ou l'expiration documentée par des observations radioscopiques [5], bronchoscopiques [15] ou scannographiques [20,21,22].

Murgu, en 2006, propose de distinguer deux formes d'obstruction expiratoire des voies aériennes centrales : la trachéobronchomalacie et le collapsus dynamique excessif des voies aériennes. Ces deux entités peuvent coexister ou non. La trachéobronchomalacie est représentée par une atteinte des structures cartilagineuses et provoque un collapsus pathologique des anneaux cartilagineux. Le collapsus dynamique excessif des voies aériennes est une exagération pathologique de l'invagination de la membrane postérieure durant l'expiration (cf. figure n°1) [6].

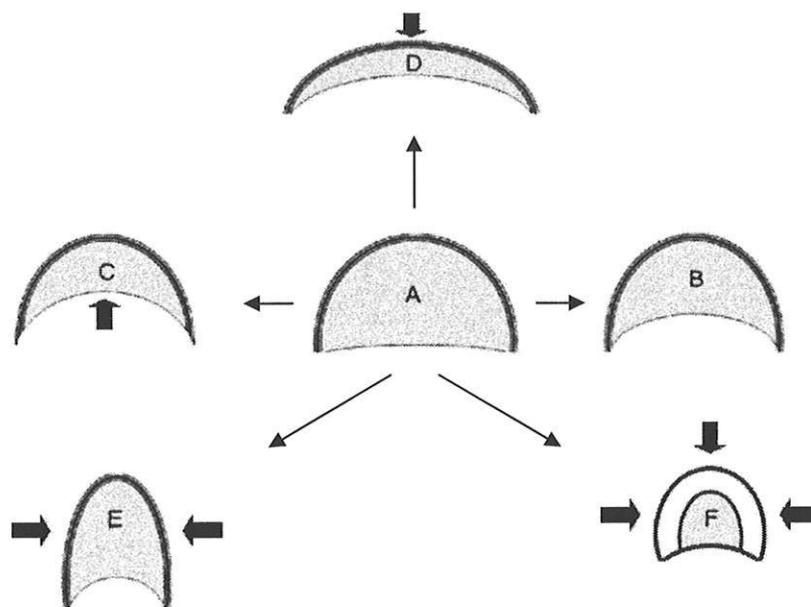


Figure n°1 : coupe schématique de la lumière des voies aériennes :

- A : durant l'inspiration
- B : collapsus dynamique physiologique à l'expiration
- C : collapsus dynamique excessif
- D : malacie en croissant de lune
- E : malacie en fourreau de sabre
- F : malacie circonférentielle

III. CLASSIFICATION

Plusieurs schémas de classification concernant la trachéobronchomalacie de l'adulte ont été proposés, mais aucun n'est universellement reconnu.

A partir d'études bronchographiques, Rayl établit une classification du collapsus trachéobronchique durant la toux. En fonction de l'extension, il détermine trois types :

- type 1 : atteinte proximale,
- type 2 : atteinte médiane,
- type 3 : atteinte distale [12].

A partir d'études radioscopiques, Johnson classe le collapsus de la trachée en cinq degrés, apportant un système de graduation de sévérité :

- premier degré : collapsus de la moitié aux trois quarts de la lumière trachéale durant la toux,
- second degré : collapsus des trois quarts de la lumière trachéale au collapsus complet durant la toux,
- troisième degré : collapsus complet de la lumière trachéale durant la toux,
- quatrième degré : dilatation de la trachée et collapsus complet durant la toux,
- cinquième degré : changement localisé du calibre de la trachée [5].

Feist propose une classification étiologique :

- forme congénitale,
- forme acquise comprenant : trachéotomie, traumatisme thoracique, irritation chronique, inflammation, facteur anatomique mécanique, pathologie maligne [13].

Jokinen propose, à partir de données bronchoscopiques, une classification selon l'extension :

- trachéomalacie,
- trachéobronchomalacie,
- bronchomalacie.

Il évalue également la gravité de cette pathologie :

- atteinte légère : obstruction de la moitié de la lumière des voies aériennes durant l'expiration,
- atteinte modérée : obstruction des trois quarts de la lumière,
- atteinte sévère : obstruction complète durant la toux [14].

Masaoka propose une classification combinant des critères étiologiques et d'extensions :

- type pédiatrique ou congénital (localisé ou généralisé),
- type adulte (idiopathique, polychondrite, localisé),
- type secondaire (vasculaire, traumatique, néoplasique) [23].

Une description clinique macroscopique est parfois employée, basée sur l'aspect morphologique des voies aériennes (cf. figure n°1) :

- trachéobronchomalacie en croissant de lune, due à une faiblesse antérieure de la paroi cartilagineuse, responsable d'une diminution excessive du diamètre sagittal des voies aériennes,
- trachéobronchomalacie en fourreau de sabre, due à une atteinte des parois latérales, provoquant une diminution du diamètre transversal des voies aériennes [24,25,26],
- trachéobronchomalacie circonférentielle, correspondant à un collapsus des parois antérieures et latérales des voies aériennes [23,27].

Freitag propose un système de classification des sténoses des voies aériennes centrales. Ce système permet une classification selon le type de sténose, le degré de sténose et la localisation.

- Les types de sténose sont classés en deux groupes : les sténoses structurales et les sténoses dynamiques.

Les sténoses structurales regroupent quatre types majeurs de lésions :

- type 1 : lésions intraluminales,
- type 2 : compression extrinsèque,
- type 3 : déformation trachéale,
- type 4 : lésions cicatricielles.

Les sténoses dynamiques varient au cours du cycle respiratoire. Elles comprennent deux types différents :

- type 1 : atteinte cartilagineuse,
- type 2 : invagination de la membrane postérieure.
- Le degré de sténose comporte six codes :
 - code 0 : non estimé,
 - code 1 : 25%,
 - code 2 : 50%,
 - code 3 : 75%,
 - code 4 : 90%,
 - code 5 : obstruction complète.
- La sténose peut atteindre cinq parties des voies aériennes centrales :
 - localisation I : tiers supérieur de la trachée,
 - localisation II : tiers moyen de la trachée,
 - localisation III : tiers inférieur de la trachée,
 - localisation IV : bronche souche droite,
 - localisation V : bronche souche gauche [28].

IV. RAPPELS ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES

1. Anatomie

La trachée est un conduit aërifère, de forme cylindrique aplati en arrière, de 12 centimètres de longueur et 18 millimètres de diamètre. Elle se situe en avant de l'œsophage et parcourt successivement la partie antéro-inférieure du cou puis la partie supérieure du thorax.

Elle présente donc sur le plan topographique deux segments, l'un cervical faisant suite au larynx au niveau de la sixième vertèbre cervicale, l'autre thoracique se terminant en deux bronches souches dans le médiastin au niveau de la cinquième vertèbre thoracique.

Sa structure rigide est assurée par 16 à 20 anneaux cartilagineux en fer à cheval antérieur, empilés les uns sur les autres et reliés entre eux par des ligaments annulaires. La paroi postérieure de la trachée est constituée d'une membrane fibro-élastique appelée la lame transverse. Au niveau de la face ventrale de cette lame transverse existe une lame musculaire lisse qui forme le muscle trachéal [29].

Chaque bronche souche donne naissance, par divisions successives, aux bronches lobaires puis aux bronches segmentaires. Les bronches suivent une division dichotomique, irrégulière et asymétrique. Les bronches souches (premier ordre), lobaires, segmentaires, sous-segmentaires jusqu'aux petites bronches situées entre le septième et le dixième ordre sont des bronches cartilagineuses, représentant les voies aériennes centrales. Les pièces cartilagineuses ont une taille décroissante jusqu'à leur disparition au niveau des bronchioles lobulaires, membraneuses [30].

2. Physiologie

Les voies aériennes trachéobronchiques appartiennent au système respiratoire passif et de ce fait, vont subir les variations de pression produites par le système respiratoire actif (muscles respiratoires), entraînant des modifications de leur diamètre.

La pression transmurale est la différence de pression entre l'intérieur et l'extérieur des voies aériennes à un endroit donné de l'arbre trachéobronchique.

Lors de l'inspiration, la lumière trachéobronchique augmente, la membrane postérieure bombe vers l'extérieur en raison de l'augmentation de la pression transmurale, la pression pleurale devenant de plus en plus négative.

Lors de l'expiration, le calibre de la trachée diminue, la membrane postérieure devenant convexe vers l'avant.

Lors de l'expiration forcée ou pendant un effort de toux, la pression pleurale augmente et devient supérieure à la pression intraluminale au niveau des voies aériennes centrales ; la pression transmurale est donc négative entraînant un collapsus trachéobronchique notamment sur un segment malacique [30].

V. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Il existe peu de données quant aux changements histologiques de la trachéobronchomalacie chez l'adulte.

Ikeda décrit une fragmentation des anneaux cartilagineux associée à une élongation transversale de la membrane postérieure [31].

Chez le sujet sain, le rapport cartilage/tissu mou au niveau de la trachée est de l'ordre de 4,5/1 alors qu'il peut baisser jusqu'à 2/1 chez un sujet atteint de trachéomalacie. En immunohistochimie, on retrouve une infiltration cellulaire inflammatoire du cartilage (lymphocytes T et macrophages exprimant les molécules HLA de classe 2). En cas d'atteinte évoluée, le cartilage disparaît et est remplacé par du collagène [6].

Cette absence de cartilage est également décrite par Baydur dans un rapport d'autopsie chez un patient présentant une trachéomalacie secondaire à une ventilation prolongée par un tube trachéal sans ballonnet. Il montre que le cartilage trachéal est remplacé macroscopiquement par un tissu fibreux brun-gris. L'examen microscopique confirme l'absence de cartilage qui est remplacé par un tissu conjonctif composé de collagène et de cellules graisseuses [32].

L'ensemble de ces anomalies peut être associé à une atrophie [15,33,34] et à une diminution du nombre [14] des fibres élastiques longitudinales de la membrane postérieure. Cette dernière se dilate et devient flasque, entraînant une réduction du diamètre antéropostérieur de la trachée [4,14,15].

VI. EPIDEMIOLOGIE

La fréquence varie en fonction de la population étudiée, des méthodes diagnostiques utilisées et des critères de définition du collapsus des voies aériennes.

En 1976, Jokinen étudie une population de 214 patients ayant bénéficié d'une bronchoscopie pour bronchite chronique. Il évalue l'incidence de la trachéobronchomalacie à 23% [35].

Un an plus tard, il réalise une étude rétrospective auprès de 2150 patients ayant bénéficié d'une bronchoscopie en raison de symptômes respiratoires variés. Une trachéobronchomalacie est diagnostiquée chez 94 sujets, soit une incidence de 4,5%. Parmi ces 94 patients, 21 (22%) ont une trachéomalacie, 59 (62%) ont une trachéobronchomalacie, 14 (15%) ont une bronchomalacie isolée. Il y a une nette prédominance masculine (82% sont des hommes) et la fréquence augmente avec l'âge [14].

En 1992, Ikeda retrouve une incidence de 12,7% dans une population similaire de 4283 individus ayant bénéficié d'une bronchoscopie (collapsus des voies aériennes de plus de 50%). 72% de ces patients sont âgés de 50 à 80 ans. L'incidence est de 3,1% pour un collapsus des voies aériennes de plus de 75% (2,2% chez les patients de moins de 50 ans et 6,2% chez les patients âgés de plus de 80 ans) [31].

Plus récemment, Palombini diagnostique un collapsus expiratoire trachéobronchique par bronchoscopie chez 11 patients (14%) sur une population de 78 individus non fumeurs présentant une toux chronique [36].

D'après ces quatre études, il apparaît donc que l'incidence varie entre 4 et 23% chez des patients bénéficiant d'une endoscopie bronchique pour diverses indications.

Par ailleurs, en 2003, Hasegawa retrouve 10% de trachéomalacie sur 163 patients explorés par angioscanner thoracique dans le cadre d'une suspicion d'embolie pulmonaire [37].

L'étude de Wood réalisée en 2003 regroupe 143 patients bénéficiant d'une pose de prothèse des voies aériennes en raison d'une pathologie bénigne ou maligne. Il est retrouvé 8 cas soit 6% de trachéobronchomalacie [38].

La fréquence des différents types morphologiques de la trachéobronchomalacie est mal connue.

Gilkeson identifie le type en fourreau de sabre chez 2 patients sur 8 [21], Imaizumi rapporte une fréquence de 5% de ce type [27] et Jokinen ne retrouve que le type en croissant de lune [14]. Sur 7 patients, Masaoka identifie 3 types en croissant de lune, 2 types en fourreau de sabre et 2 types circonférentiels [23].

Ainsi, le type en fourreau de sabre est rarement rapporté et semble donc être beaucoup moins commun que le type en croissant de lune [14,21,27]. Par ailleurs nous avons retrouvé seulement deux articles rapportant le type circonférentiel de trachéobronchomalacie [23,27].

En regroupant les données de six études parues entre 1996 et 2005 [21,23,37,39,40,41], nous obtenons que, sur 65 patients chez qui le diagnostic de trachéobronchomalacie a été posé, 63% sont des hommes et que la moyenne d'âge est de 56 ans.

VII. ETIOLOGIE

1. Forme congénitale

La forme congénitale ou primaire est isolée ou associée à d'autres anomalies congénitales. Cette forme est principalement une pathologie de la petite enfance et est très bien décrite dans la littérature pédiatrique. L'évolution est en règle générale progressivement favorable en raison de l'augmentation du diamètre des voies aériennes et de la maturation du cartilage qui devient de plus en plus rigide avec l'âge [42,43,44,45].

2. Forme acquise

La forme acquise se rencontre plus particulièrement chez l'adulte. Elle peut être idiopathique ou secondaire à d'autres pathologies.

- La trachéotomie et l'intubation trachéale avec ballonnet représentent une cause fréquente de trachéomalacie [13]. Les microtraumatismes de la muqueuse (défaut de vascularisation, infection, nécrose) dus aux frottements de la sonde ou à la pression du ballonnet cicatrisent généralement en une sténose fibreuse préservant le cartilage trachéal [46].

Parfois, les lésions sont plus importantes en raison d'intubations répétées ou prolongées, provoquant une destruction et une disparition du cartilage de soutien [47].

Cette atteinte est habituellement localisée, touchant une portion de la trachée inférieure ou égale à 3 centimètres. Elle se voit surtout au niveau du ballonnet, au niveau de l'orifice de la trachéotomie ou à 1,5 centimètre de celui-ci, au niveau de l'extrémité inférieure de la canule ou de la sonde d'intubation [13].

Parmi 81 patients bénéficiant d'une trachéotomie prolongée (durée moyenne de 4,9 mois), Law retrouve 23% de trachéomalacie localisée près de l'orifice de stomie lors de bronchoscopie réalisée avant décanulation [48].

- Le traumatisme fermé du thorax (dû notamment au volant lors d'un accident de la route) avec lésions de la trachée peut provoquer une perte de cartilage dont le mécanisme est mal connu, mais une fracture du cartilage trachéal peut entraîner une malacie comme l'ont décrit Hanawa [49] ou Tsugawa [50] lors d'expériences cliniques animales.
- L'irritation chronique des voies aériennes par le tabac provoque une toux chronique qui peut affaiblir les parois trachéobronchiques. L'inflammation chronique et l'irritation par le tabac ou par la pollution représentent en fait un facteur de risque de trachéobronchomalacie [1,5].
- La bronchopneumopathie chronique obstructive peut permettre de développer une malacie qui prend une forme plus ou moins sévère, liée à l'hyperpression intrathoracique s'appliquant depuis des années sur les parois trachéobronchiques [51].
- Les infections chroniques comme la tuberculose trachéobronchique peuvent progressivement entraîner une destruction des anneaux cartilagineux [52].
- La polychondrite atrophiante est une maladie inflammatoire systémique caractérisée par des épisodes inflammatoires récurrents affectant n'importe quel site cartilagineux et ayant pour résultat l'endommagement ou la destruction des tissus cartilagineux. Au cours de ces poussées, il peut y avoir une atteinte de l'arbre trachéobronchique entraînant une malacie [51,53]. Cette atteinte se rencontre chez 56% des patients. Les symptômes respiratoires sont responsables de la présentation initiale de la maladie dans 14% des cas [54].
- Une compression chronique des voies aériennes trachéobronchiques peut également être une cause de trachéobronchomalacie. Diverses pathologies peuvent en être à l'origine.

Les cancers pulmonaires peuvent comprimer, envahir et détruire une partie des parois trachéobronchiques incluant le cartilage engendrant une malacie localisée [55].

De même les cancers thyroïdiens et les goitres thyroïdiens plongeants sont une cause de trachéomalacie par compression de la trachée pouvant provoquer un collapsus trachéal, source de complications au cours de thyroïdectomie [56,57,58].

Par ailleurs, cette compression chronique de l'arbre trachéobronchique peut résulter d'anomalies des arcs vasculaires. En effet, des anneaux vasculaires habituellement rencontrés chez l'enfant peuvent se découvrir à l'âge adulte, notamment ceux dus à une double crosse aortique ou à une crosse aortique à droite avec une artère sous-clavière gauche aberrante et un ligament artériel [59]. Comme chez l'enfant, ces anomalies vasculaires peuvent causer une trachéomalacie.

- Une résection pulmonaire peut engendrer un syndrome post-pneumectomie. Il s'agit d'une déviation et d'un étirement de la trachée associée à une compression d'une bronche souche ou d'une bronche lobaire sur le billot rachidien ou aortique en rapport avec une déviation médiastinale excessive. Cela peut parfois entraîner une malacie, diagnostiquée notamment après repositionnement médiastinal [60,61,62].

- Une transplantation pulmonaire ou cardio-pulmonaire peut être une cause de bronchomalacie le plus souvent localisée au niveau de l'anastomose des voies aériennes. Une atteinte diffuse est possible chez les patients souffrant de bronchiolite oblitérante, d'infections respiratoires basses récidivantes et de rejet chronique [63,64,65].

- Le syndrome de Mounier-Kuhn, ou trachéobronchomégalie, est caractérisé par une dilatation de la trachée et des gros troncs bronchiques secondaire à une atteinte des fibres élastiques et de la musculature. Il peut parfois évoluer vers une trachéobronchomalacie. Cette anomalie provoque une accumulation des sécrétions bronchiques provoquant un état inflammatoire chronique pouvant altérer la structure cartilagineuse [66,67,68].

VIII. DIAGNOSTIC

1. Clinique

Les signes fonctionnels ne sont pas spécifiques et peuvent être attribués à d'autres pathologies plus communes comme la bronchite chronique, l'emphysème ou l'asthme. Ils regroupent : dyspnée, difficulté d'expectoration, toux, hémoptysie, bronchite ou pneumopathie à répétition [2,5,14,25,27], syncope suite à une expiration forcée [69] ou à un effort de toux [27].

L'examen physique est pauvre et peut retrouver : wheezing, ronchi, diminution du murmure vésiculaire ou des signes de surinfection [2].

Ces signes évoluent le plus souvent sur le mode chronique, mais des accès aigus sont possibles.

Gêne respiratoire, dyspnée expiratoire d'effort et toux sont les principaux signes initiaux [2,5,14].

La toux est volontiers rauque, quinteuse et aboyante du fait des vibrations de la paroi postérieure contre la paroi antérieure [25]. Cette toux peut parfois être syncopale [27]. Par ailleurs, un collapsus expiratoire est relativement fréquemment retrouvé chez des patients non fumeurs présentant une toux chronique [36].

Des épisodes d'hémoptysie sont possibles, secondaires à la toux ou à une bronchite [2].

Bien qu'un sifflement audible soit fréquemment retrouvé, un accès dyspnéique ressemblant à une crise d'asthme est plus rare et ne répond pas au traitement par corticoïdes et bronchodilatateurs [14,15].

Parfois, la symptomatologie évolue vers une insuffisance respiratoire hypercapnique [68].

Tsunezuka décrit un cas de pneumomédiastin secondaire à une rupture spontanée de la trachée chez une patiente présentant une trachéobronchomalacie. Les symptômes associaient une dyspnée nocturne et une toux productive depuis quelques jours. La patiente était traitée par corticoïdes per os depuis cinq ans pour une symptomatologie asthmatique [70].

Par ailleurs, chez les patients intubés, il est difficile de diagnostiquer une trachéomalacie d'une part en raison de la sonde d'intubation qui « stente » une partie de la trachée, d'autre part en raison de la ventilation en

pression positive qui maintient l'ouverture des voies aériennes agissant comme un stent pneumatique. A l'arrêt de ce support ventilatoire ou au retrait de la sonde d'intubation, une détresse respiratoire peut apparaître nécessitant une nouvelle intubation. Un échec inexplicé d'extubation doit donc inciter à rechercher une trachéomalacie [71].

2. Examens complémentaires

2.1. Endoscopie bronchique

La visualisation directe du collapsus dynamique trachéal ou bronchique reste la référence pour le diagnostic de trachéobronchomalacie.

L'endoscopie peut être réalisée à l'aide d'un bronchoscope rigide ou d'un fibroscope souple. L'utilisation de ce dernier est préférable au diagnostic. Ne nécessitant pas d'anesthésie, il permet une respiration spontanée et la réalisation de manœuvres respiratoires telles qu'une respiration profonde, une expiration forcée ou une toux favorisant la survenue d'un collapsus des voies aériennes [71].

Une fibroscopie dite dynamique permet de visualiser les voies aériennes dans différentes positions (couché, décubitus latéral, debout) pendant une respiration spontanée aussi bien que pendant une manœuvre de toux, d'expiration forcée ou de respiration profonde. Durant ces examens, l'opérateur peut mesurer les changements de calibre de la trachée et des bronches, l'extension du collapsus doit être notée, le type de rétrécissement doit être précisé (croissant de lune, fourreau de sabre ou circonférentiel) ainsi que l'association éventuelle à d'autres pathologies.

Pour améliorer l'exactitude de cet examen opérateur-dépendant et quantifier le degré de collapsus des voies aériennes, on peut utiliser un vidéo-endoscope qui permet une étude morphométrique des voies aériennes. L'enregistrement des images obtenues permet de mesurer la section transversale de la trachée ou des bronches à l'inspiration, à l'expiration passive et active et d'exprimer ainsi le collapsus expiratoire des voies aériennes sous la forme d'un pourcentage (c'est-à-dire (section à l'inspiration – section à l'expiration)/section à l'inspiration x 100) [6]. Rozycki quantifie le degré de collapsus des voies aériennes en mesurant le ratio de la plus petite sur la plus grande section des voies aériennes durant un cycle respiratoire [72].

Cependant, il existe un facteur technique limitant la réalisation de ces méthodes fibroscopiques qui est la déformation des images. Elles sont de forme circulaire, le centre de l'image est agrandi alors que sa périphérie est amoindrie [73,74].

Cet examen a le désavantage d'être invasif. Sa réalisation peut être délicate voire risquée chez certains patients avec une maladie avancée, du fait du risque potentiel de décompensation respiratoire avec accentuation d'un bronchospasme ou d'une hypoxémie.

La fibroscopie rend possible un autre examen : l'échographie endobronchique. Il s'agit d'une technique à visée diagnostique permettant la visualisation de la paroi trachéobronchique qui révèle la disparition de la couche cartilagineuse [52,55,75].

2.2. Explorations radiologiques

- La radioscopie était utilisée auparavant. La trachée était étudiée pendant l'inspiration, pendant l'expiration ou pendant un effort de toux par des vues antéro-postérieures, latérales ou obliques. Un collapsus anormal pouvait donc être repéré. Cet examen n'est pas invasif, mais il apporte peu de précisions et est opérateur-dépendant [5].

- Les examens traditionnels, comme la radiographie standard de thorax et le scanner mono-barrette, sont réalisés en fin d'inspiration. Ils ne permettent donc pas de mettre en évidence un collapsus des voies aériennes nécessaire au diagnostic de trachéobronchomalacie. Cependant, ils peuvent retrouver une étiologie compressive comme un goitre thyroïdien plongeant [13].

Le scanner mono-barrette peut permettre le diagnostic de trachéobronchomalacie en associant une acquisition en fin d'expiration à l'acquisition en fin d'inspiration. Ainsi, Aquino démontre que, si un changement de plus de 18% du calibre de la trachée thoracique supérieure et de plus de 28% de la trachée thoracique inférieure survient entre l'inspiration et l'expiration, la probabilité d'une trachéomalacie est de 89 à 100% [76].

- Le ciné-scanner permet de suivre l'évolution du calibre des voies aériennes pendant un cycle respiratoire. Cette technique dynamique a une bonne corrélation clinique et bronchoscopique [77], mais elle est réalisée en mode séquentiel et peut manquer une malacie localisée. Son application est limitée en raison d'une résolution spatiale relativement basse. Par ailleurs, il existe peu d'appareils [40].

- Le scanner multi-détecteurs permet d'établir un diagnostic de trachéobronchomalacie en réalisant une acquisition volumique en fin d'inspiration et au cours de l'expiration forcée [78].

Cette technique présente plusieurs avantages [22]. Cet examen est non invasif et ne nécessite pas d'injection de produit de contraste. Il permet une exploration de qualité de la trachée et des structures péri-trachéales à la recherche d'une éventuelle étiologie ou pathologie associée. La visualisation simultanée des parois antéro-postérieure et latérale de la trachée permet de définir le type de collapsus.

La séquence scanner réalisée est une séquence expiratoire dite dynamique, car pendant l'acquisition des images, il est demandé au patient d'effectuer une expiration forcée. Couplée à la séquence en inspiration forcée, cette technique permet de quantifier un collapsus à n'importe quel niveau de l'arbre aérien, car les deux acquisitions sont volumiques. Ces mesures sont objectives et chiffrées grâce à l'utilisation d'un logiciel de planimétrie. Le critère diagnostique de trachéobronchomalacie est une réduction de plus de 50% du calibre des voies aériennes à l'expiration [20,21,22].

Afin de ne pas doubler la dose d'irradiation, on utilise des faibles doses de rayons X pour l'acquisition de la séquence dynamique expiratoire. En effet, des études récentes ont montré que les performances diagnostiques n'en étaient pas altérées [20].

De plus, cette technique permet de mettre en évidence un piégeage d'air expiratoire (air trapping). Zhang retrouve ce phénomène avec une fréquence plus importante et un degré d'atteinte plus sévère chez dix patients souffrant de trachéobronchomalacie diagnostiquée par fibroscopie par rapport à dix sujets témoins [39].

Baroni compare les résultats obtenus par une séquence dynamique réalisée au cours d'une expiration forcée à ceux obtenus par l'acquisition classique en fin d'expiration chez 14 patients présentant une trachéobronchomalacie. Il conclut à une plus grande sensibilité de la technique expiratoire dynamique [40].

D'autre part, il est possible d'effectuer, avec les nouveaux scanners multi-détecteurs, des reconstructions multi-planaires de bonne qualité ainsi que des fibroscopies virtuelles. Elles permettent d'évaluer l'extension en hauteur de l'atteinte malacique et peuvent parfois se substituer à la fibroscopie bronchique notamment chez les patients qui la refusent ou qui présentent une contre-indication à sa réalisation [21].

Bien que l'exploration tomодensitométrique dynamique soit un bon outil diagnostique de trachéobronchomalacie, elle nécessite une bonne compréhension et une bonne coopération quant aux manœuvres respiratoires demandées pour être pleinement efficace [22].

Par ailleurs, il existe une bonne corrélation entre les résultats obtenus par scanner multi-détecteurs et ceux obtenus par fibroscopie bronchique [20,21].

- L'imagerie par résonance magnétique peut également être utilisée pour le diagnostic de trachéobronchomalacie. Suto utilise cette technique, au cours d'une expiration forcée et d'un effort de toux, pour comparer le collapsus trachéal chez des patients atteints de trachéomalacie à celui de sujets sains. Il montre qu'un effort de toux provoque un degré de collapsus plus important qu'une expiration forcée [79]. Cet examen non irradiant a l'avantage de permettre des évaluations répétées des voies aériennes trachéobronchiques au cours de multiples manœuvres respiratoires et permet une étude dynamique dans n'importe quel plan de l'espace.

2.3. Explorations fonctionnelles respiratoires (EFR)

Les explorations fonctionnelles respiratoires peuvent aider au diagnostic de trachéobronchomalacie qui constitue une cause d'obstruction intermittente des voies aériennes centrales.

Habituellement, une obstruction des voies aériennes centrales ne provoque pas de diminution du VEMS (volume expiratoire maximal en une seconde), mais peut affecter sévèrement le DEP (débit expiratoire de pointe). Une augmentation du rapport VEMS/DEP est évocatrice d'une obstruction des voies aériennes centrales et doit inciter à établir une courbe débit-volume inspiratoire et expiratoire.

Trois courbes débit-volume inspiratoires et expiratoires maximales forcées répondant aux critères de répétabilité sont nécessaires pour évaluer la présence ou non d'une obstruction des voies aériennes centrales. Il est essentiel d'obtenir, de la part du patient, des efforts inspiratoires et expiratoires qui soient réellement maximaux.

Cette obstruction se traduit par la présence d'un plateau dans le tracé du débit expiratoire sans plateau inspiratoire sur la courbe débit-volume [80].

En général, le débit inspiratoire maximal est peu affecté par une obstruction des voies aériennes intrathoraciques, car la pression qui entoure les voies aériennes intrathoraciques (qui est proche de la pression pleurale) s'oppose fortement à la pression intraluminale négative produite à l'inspiration, limitant ainsi l'effet de l'obstruction sur le flux.

Par contre, le débit expiratoire maximum est généralement diminué. Un rapport DIM50/DEM50 supérieur à 1 est en faveur d'une obstruction intrathoracique (DIM50 : débit inspiratoire maximal à 50% de la capacité vitale fonctionnelle ; DEM50 : débit expiratoire maximal à 50% de la capacité vitale fonctionnelle) [80].

Une cassure de la courbe expiratoire est typique du collapsus des voies aériennes mais elle n'est pas retrouvée de manière systématique [2,4]. Des débits oscillants (profil en dents de scie) s'observent parfois pendant la phase expiratoire et sont probablement le résultat de l'instabilité des parois des voies aériennes [80,81].

Ces résultats ne sont pas spécifiques et l'absence de signes spirométriques caractéristiques de l'obstruction des voies aériennes centrales ne permet pas toutefois d'exclure cette pathologie avec certitude.

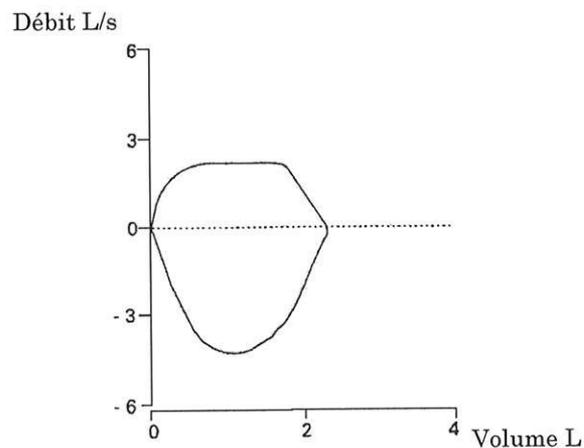


Figure n°2 : exemple schématisé d'une courbe débit-volume qui montre une obstruction variable des voies aériennes intrathoraciques : plateau expiratoire avec courbe inspiratoire normale.

IX. EVOLUTION

L'évolution spontanée de la maladie se fait vers l'aggravation progressive. Une atteinte initialement focale peut se généraliser à l'ensemble des voies aériennes centrales. De plus, le degré de collapsus tend à se majorer avec le temps.

La réduction du calibre des voies aériennes à l'expiration gêne le drainage des sécrétions bronchiques provoquant des infections bronchopulmonaires à répétition. Ce collapsus expiratoire peut être à l'origine de détresse respiratoire et entraîner un décès.

Jokinen, en réalisant un suivi fibroscopique chez 17 patients, retrouve une aggravation chez 13 patients [14].

Nuutinen réalise une étude longitudinale concernant 94 patients avec un suivi moyen de 5,2 ans. Parmi les patients bénéficiant d'une nouvelle fibroscopie, il constate une évolution d'une trachéomalacie vers une trachéobronchomalacie chez 6 patients sur 9 et une évolution d'une bronchomalacie vers une trachéobronchomalacie chez 5 patients sur 5. Il retrouve également chez la plupart des patients une aggravation du collapsus [82].

X. TRAITEMENT

La stratégie thérapeutique dépend de l'extension, de la sévérité du collapsus des voies aériennes et de la présentation clinique. Une étiologie doit être recherchée et traitée de manière optimale avant d'envisager d'autres thérapeutiques. Les patients asymptomatiques, chez qui cette pathologie est découverte fortuitement, ne nécessitent pas de traitement mais une surveillance étroite. En cas de détresse respiratoire, le traitement consiste à assurer la perméabilité des voies aériennes pour permettre la ventilation et l'oxygénation. En cas de manifestation clinique, la prise en charge thérapeutique comporte un traitement médical, un traitement endoscopique et un traitement chirurgical.

1. Traitement médical

1.1. Bronchodilatateur

Le recours aux bêta-mimétiques inhalés est utile et nécessaire seulement en cas d'asthme ou de bronchopneumopathie chronique obstructive associée. En effet, dans une étude réalisée par Finder chez l'enfant, il est mis en évidence une baisse importante du débit de pointe suite à l'administration d'un bronchodilatateur [42]. Ce phénomène est lié à la relaxation du muscle lisse bronchique entraînant une perte de rigidité des parois trachéobronchiques, ce qui aggrave l'obstruction en cas de malacie isolée. Donc, l'utilisation de bêta-mimétiques ne doit se faire qu'en présence d'un syndrome ventilatoire obstructif et si elle permet une amélioration du débit expiratoire de pointe. Dans le cas contraire, la nécessité des bronchodilatateurs doit être reconsidérée et une alternative thérapeutique envisagée [83].

1.2. Ventilation spontanée en pression positive continue (CPAP)

Ce moyen thérapeutique permet de garder les voies aériennes ouvertes durant l'expiration en agissant comme un stent pneumatique.

En s'appuyant sur les très bons résultats obtenus chez l'enfant [84], Ferguson et Benoist utilisent une pression positive continue par voie nasale chez trois patients présentant une trachéobronchomalacie. Ils constatent une augmentation de la capacité vitale forcée, une amélioration du collapsus expiratoire et une disparition de la cassure expiratoire sur la courbe débit-volume. A long terme, la ventilation spontanée en pression positive continue permet d'améliorer le drainage des sécrétions bronchiques et de diminuer le risque d'atélectasie, d'augmenter la tolérance à l'effort et de réduire la fréquence des soins médicaux. Le réglage à +10 centimètres d'eau semble être optimal et permet de normaliser le collapsus des voies aériennes au cours d'une expiration forcée [85].

La ventilation spontanée en pression positive continue présente donc plusieurs avantages, mais son administration reste intermittente et peut provoquer des problèmes de tolérance. Si l'état du patient n'est pas amélioré, il faut envisager la pose d'une prothèse trachéobronchique.

2. Traitement endoscopique

2.1. Prothèse trachéobronchique

Les prothèses de l'arbre trachéobronchique sont utilisées pour ouvrir les voies aériennes proximales et les maintenir ouvertes. Elles servent de substitut à la destruction de l'armature cartilagineuse. Elles permettent une amélioration clinique rapide et une amélioration de la fonction respiratoire [86,87].

La plupart des études qui présentent les résultats de la mise en place d'une endoprothèse ne sont pas spécifiques à l'atteinte malacique, mais comprennent plusieurs causes de sténose des voies aériennes bénignes et malignes [38,88,89]. Il est donc difficile de dresser des conclusions sur l'efficacité de ce traitement dans la trachéobronchomalacie.

La particularité de l'atteinte malacique est le caractère dynamique du collapsus qui engendre un changement continu de forme des voies aériennes, rendant difficile le contact entre la prothèse et la paroi trachéale ou bronchique. Le choix du type de prothèse et de sa taille est donc difficile. Actuellement, il existe deux grands types de prothèse : les prothèses en silicone et les prothèses métalliques.

2.1.1. Prothèse en silicone

La plus utilisée est sans doute la prothèse de Dumon. C'est un tube en silicone moulé présentant à sa surface des picots régulièrement disposés. Certains la considèrent comme l'endoprothèse de référence [90]. Il en existe différents modèles dont le diamètre, la longueur et la forme (droite ou en Y pour les atteintes du carrefour trachéobronchique) permettent de s'adapter à la plupart des situations. Ce type de prothèse est facilement repositionnable et présente une bonne tolérance si le calibre est bien adapté. Cependant, leur mise en place nécessite l'utilisation d'un bronchoscope rigide sous anesthésie générale et la migration de la prothèse reste la principale complication de cette technique (hormis pour les prothèses en Y qui, de part leur forme, sont particulièrement stables). De plus, elle altère la clairance muco-ciliaire pouvant générer une obstruction par les sécrétions bronchiques [91].

Plus récemment est apparu un autre type de prothèse en silicone qui est auto-expansible, mais son utilisation est encore mal décrite dans la littérature [92].

Majid retrouve, parmi 29 patients atteints de trachéobronchomalacie qui ont bénéficié de la mise en place d'une prothèse en silicone, une amélioration des symptômes chez 80% des patients mais avec un nombre

significatif de complications (83% des patients), ce qui limite leur utilisation [86].

De même, Gildea retrouve un taux élevé de complications (75%) lors de l'utilisation de prothèses auto-expansibles en silicone chez 12 patients présentant une pathologie bénigne des voies aériennes dont 2 trachéobronchomalacies [92].

Ernst évalue l'efficacité des prothèses en silicone chez 58 patients souffrant d'une atteinte sévère de trachéobronchomalacie. A cours terme, ce traitement améliore les symptômes respiratoires et la qualité de vie des patients. La mise en place d'une prothèse est associée à un grand nombre de complications à court terme et à long terme, mais elles sont généralement réversibles [93].

2.1.2. Prothèse métallique

Il existe deux versions différentes : couverte ou non couverte.

Ce type de prothèse auto-expansible a l'avantage d'être plus facilement mis en place car il requiert un fibroscope souple. La fréquence de migration de la prothèse ou d'obstruction par des sécrétions bronchiques est moindre que pour les prothèses en silicone. Les prothèses métalliques permettent un certain degré de compression dynamique durant un effort de toux facilitant le drainage bronchique.

Toutefois, ces prothèses présentent une plus grande difficulté à être repositionnées ou retirées, nécessitant alors une bronchoscopie rigide sous anesthésie générale. Cela est d'autant plus valable pour les prothèses non recouvertes de silicone ou de polyuréthane car elles permettent une épithélialisation de la prothèse. De plus, elles provoquent la formation de granulomes et l'armature métallique a tendance à se fracturer engendrant : obstruction, perforation, fistule et hémorragie (surtout les non couvertes) [91].

Hramiec décrit l'utilisation de prothèse non couverte chez 4 patients atteints de trachéobronchomalacie : le retrait de ces prothèses s'est avéré nécessaire en raison des complications engendrées [94].

Bien qu'il soit généralement admis que les prothèses métalliques sont à éviter en cas de pathologie bénigne [71,89,91], Thorton décrit l'utilisation de prothèses métalliques (notamment couvertes) chez des patients atteints de maladie bénigne dont deux patients atteints de trachéobronchomalacie. Il retrouve une bonne tolérance des prothèses couvertes et démontre leur utilité dans cette pathologie [87].

Par ailleurs, Lunn décrit l'ablation de 30 prothèses métalliques chez 25 patients : 91% des complications sont dues à l'utilisation de prothèses non couvertes [95].

Noppen prouve que l'ablation des prothèses métalliques couvertes est possible sans complication majeure chez 10 patients atteints d'une pathologie bénigne (dont 4 ayant une atteinte malacique) [96].

Si la mise en place de la prothèse, quelle soit métallique ou en silicone, ne permet pas une amélioration des symptômes ou de la fonction respiratoire du patient, son retrait est justifié pour éviter l'apparition de complications [71]. L'apparition de nouveaux symptômes doit faire réaliser rapidement un contrôle fibroscopique [83].

2.2. Laser endobronchique

Cette technique endoscopique proposée par Dumon consiste à créer des traits de brûlures superficielles par laser de la face postérieure de la trachée provoquant une fibrose rétractile qui renforce la paroi trachéale. Le recul est encore très court mais les premiers résultats semblent prometteurs [51].

2.3. Autre traitement

L'injection d'agents sclérosants comme le morrhuate de sodium dans le tissu pérित्रachéal provoque une fibrose pérित्रachéale qui agit comme un tuteur externe [97]. Il s'agit d'un traitement encore peu utilisé.

3. Traitement chirurgical

3.1. Trachéotomie

La trachéotomie assure la liberté des voies aériennes en permettant l'aspiration des sécrétions bronchiques. Elle représente un support ventilatoire invasif en cas d'insuffisance respiratoire aiguë.

La canule elle-même peut être efficace si elle est assez longue pour « stenter » la portion malacique notamment dans les atteintes focales et proximales de la trachée. Cependant, nous avons vu que ce dispositif peut engendrer une trachéomalacie secondaire. Par ailleurs, d'un point de vue physiologique, la trachéotomie peut aggraver le collapsus en cas de malacie diffuse, car elle shunte la fonction de la glotte qui permet de maintenir une pression transmurale positive [6].

Toutefois, elle permet la mise en place d'un tube en T de Montgomery dont l'ancrage est assuré par la partie externe qui passe par l'orifice de la

trachéostomie et permet l'entretien de cette prothèse, la partie verticale servant de tuteur à la trachée.

Ce dispositif ne représente pas un traitement de première intention.

3.2. Trachéobronchoplastie

La mise en place chirurgicale d'une prothèse en polypropylène (Marlex mesh) permet de consolider les parois des voies aériennes [25,49,71,83]. La chirurgie est réalisée par thoracotomie postéro-latérale droite. La dissection consiste en une libération prudente de la zone à renforcer ; la prothèse est modelée en une bande de 2 centimètres de large et est suturée à la paroi postérieure de la trachée et des bronches principales.

Cette technique est proposée aux patients atteints d'une forme symptomatique et diffuse de trachéobronchomalacie qui sont de bons candidats à la chirurgie et chez qui la mise en place d'une prothèse a entraîné une amélioration [71,83].

D'autres méthodes ont été décrites. Ainsi Frimpong-Boateng utilise une autogreffe de cartilage costal chez 2 patients pour stabiliser la trachée [98].

Amedee décrit l'utilisation d'anneaux biocompatibles en céramique chez 16 patients et retrouve une amélioration clinique et paraclinique pour chaque patient. En outre, trois patients dépendants d'une trachéotomie avant l'opération ont pu être décanulés [99].

Göbel obtient des résultats similaires en suturant des anneaux en céramique autour du segment malacique trachéal chez 12 patients [100].

Ces techniques chirurgicales, agissant comme des prothèses externes, ont l'avantage de ne pas engendrer de réaction inflammatoire de la muqueuse et de préserver la clairance muco-ciliaire. Elles apportent une stabilité durable des voies aériennes.

3.3. Résection trachéale

La résection avec anastomose directe termino-terminale concerne les lésions peu étendues de la trachée (moins de la moitié de la trachée) [101]. Grillo utilise cette chirurgie pour des atteintes focales de trachéomalacie secondaires à une intubation. Dans une série de 208 patients, 194 patients ont une sténose avec ou sans atteinte malacique et 4 patients ont une trachéomalacie. 93% des patients ont de bons résultats et la mortalité est basse (2%). Il n'est pas précisé si l'atteinte malacique a eu une incidence sur les résultats [102].

4. Traitements expérimentaux

4.1. Prothèse externe biorésorbable

Chez l'animal, l'utilisation de prothèses externes résorbables en polymère synthétique (acide poly-lactico-glycolique) s'est avérée être prometteuse dans le traitement chirurgical de la trachéomalacie [103]. Cependant, l'applicabilité chez l'adulte reste à démontrer car la durée de vie de ce type de prothèse est d'environ un an.

4.2. Reconstruction trachéale

Shaha rapporte l'utilisation de greffons de polytétrafluoroéthylène pour le traitement de trachéomalacies chez le chien avec des résultats très encourageants [104].

4.3. Régénération cartilagineuse

Okamoto décrit le traitement de trachéomalacies chez le chien par l'administration d'une protéine osseuse morphogénique telle que la BMP-2 contenue dans une matrice de gélatine sous forme d'éponge. Ce biopolymère résorbable contenant un facteur bioactif est implanté au niveau d'anneaux cartilagineux trachéaux. Il en résulte une régénération cartilagineuse permettant de maintenir l'intégrité de la lumière trachéale [105].

4.4. Remplacement trachéal

Martinod décrit l'utilisation d'un greffon aortique comme substitut trachéal chez la brebis. Il montre une transformation progressive du greffon aortique en un tissu proche de celui de la trachée, comportant un épithélium malpighien puis muco-ciliaire ou mixte et une néoformation de cartilage immature puis organisée en anneaux [101]. Ces résultats, montrant une régénération trachéale à partir d'un greffon aortique, ouvrent d'importantes perspectives dans le traitement des atteintes malaciques diffuses chez l'homme.

5. Algorithme décisionnel

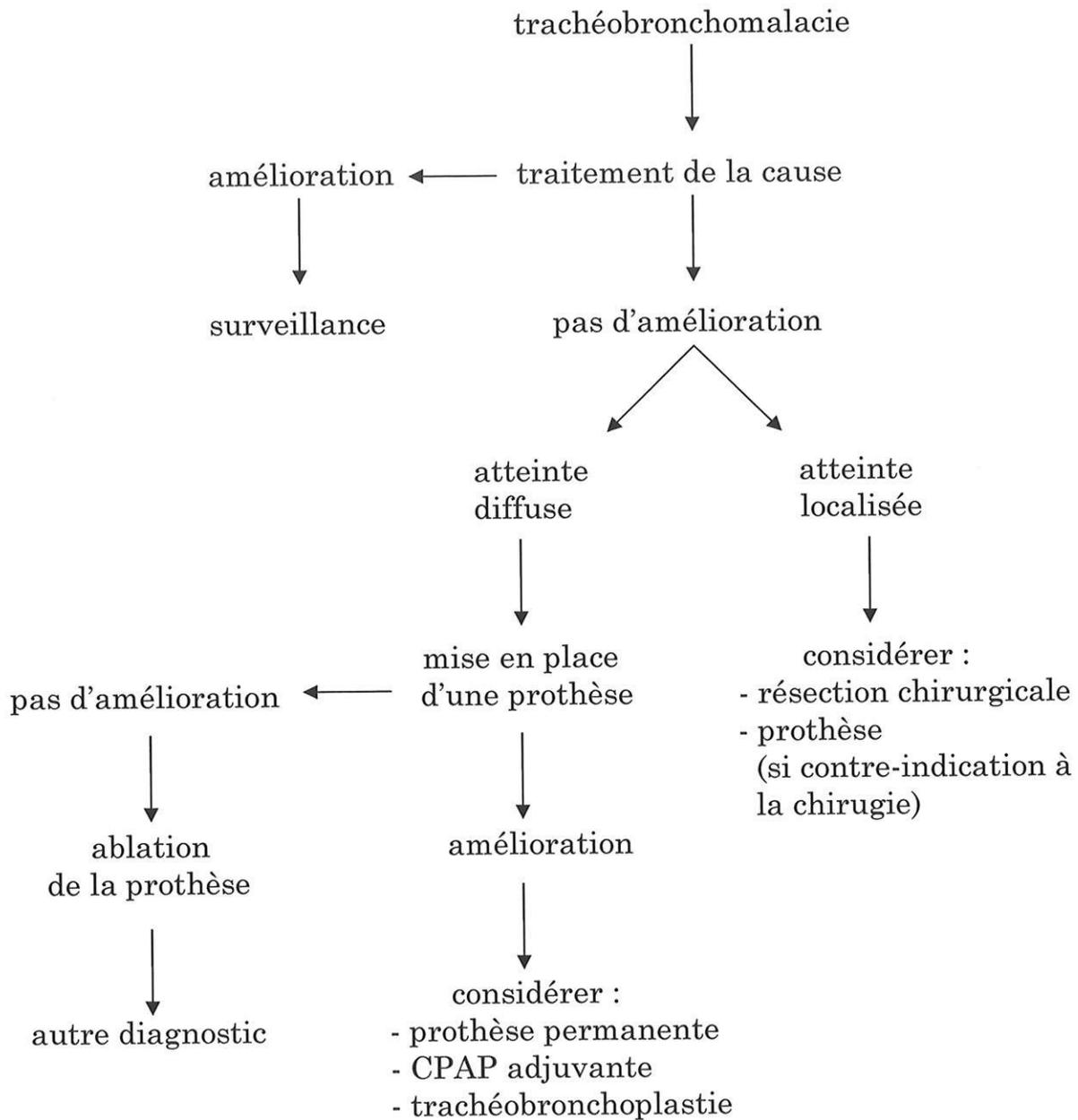


Figure n°3 : algorithme thérapeutique de la trachéobronchomalacie selon Murgu [83].

DEUXIEME PARTIE :

CAS CLINIQUES

I. CAS CLINIQUE N°1

Monsieur B. né en 1960

Antécédents médicaux :

- diabète type 2
- hypercholestérolémie
- hypertriglycéridémie
- hypertension artérielle
- hyperuricémie
- lombosciatique chronique
- pyélonéphrite gauche (1996)
- diverticulose colique (1996)
- névralgie cervico-brachiale gauche par protrusion discale C6C7 postérieure paramédiane gauche (1998).

Antécédents chirurgicaux :

- fracture de la tête radiale droite (1978)
- amygdalectomie (1983)
- fracture tibiale droite (1988)
- traumatisme thoracique avec fractures costales droites et fracture de la pointe de l'omoplate droite secondaire à une chute (2000)
- accident de la voie publique avec fractures costales droites et fracture ulnaire distale gauche (2003)
- cure d'une hernie ombilicale (2003)
- ablation d'un lipome latéro-ombilical gauche (2004).

Mode de vie :

- non tabagique
- exogénose
- surpoids
- ouvrier agricole
- marié, deux enfants.

Histoire de la maladie

L'apparition d'une toux chronique évoluant depuis 2001 avec plusieurs épisodes d'infection bronchopulmonaire motive la réalisation d'un premier bilan en ville en 2003 ; Monsieur B. est alors âgé de 43 ans. La fibroscopie gastrique élimine un problème de reflux gastro-oesophagien. La radiographie de thorax ne montre pas d'anomalie particulière. L'EFR montre un trouble obstructif modéré, mais sa réalisation est très gênée par une toux à l'expiration forcée. La fibroscopie bronchique objective un collapsus complet de la trachée à l'expiration ou lors d'un effort de toux faisant porter le diagnostic de trachéomalacie. Monsieur B. est adressé à l'hôpital du Cluzeau pour avis supplémentaire sur la prise en charge thérapeutique et la mise en place éventuelle d'une prothèse endotrachéale.

Examen clinique

L'examen retrouve une toux rauque avec expectoration, une dyspnée d'effort de stade 3, une sensation d'oppression thoracique et une symptomatologie de bronchite chronique. On retrouve également des symptômes faisant évoquer un syndrome d'apnée du sommeil tels que : ronflements, pauses respiratoires, fatigabilité matinale et un épisode d'endormissement au volant.

Examens complémentaires

L'enregistrement du sommeil (avril 2004) permet d'éliminer un syndrome d'apnée du sommeil associé.

Le scanner de la trachée (mai 2004) montre un diamètre trachéal le plus rétréci en expiration à 9 millimètres de diamètre antéro-postérieur, alors qu'en inspiration il est à 22 millimètres, soit une réduction de 60% du diamètre antéro-postérieur, avec un diamètre conservé dans le sens transversal à 30 millimètres. Il existe donc un collapsus expiratoire très net sur 60 millimètres de hauteur de la trachée (cf. figure n°4). On retrouve par ailleurs, au niveau de la trachée, des ondulations de ses bords qui pourraient correspondre à un syndrome de Mounier-Kuhn.

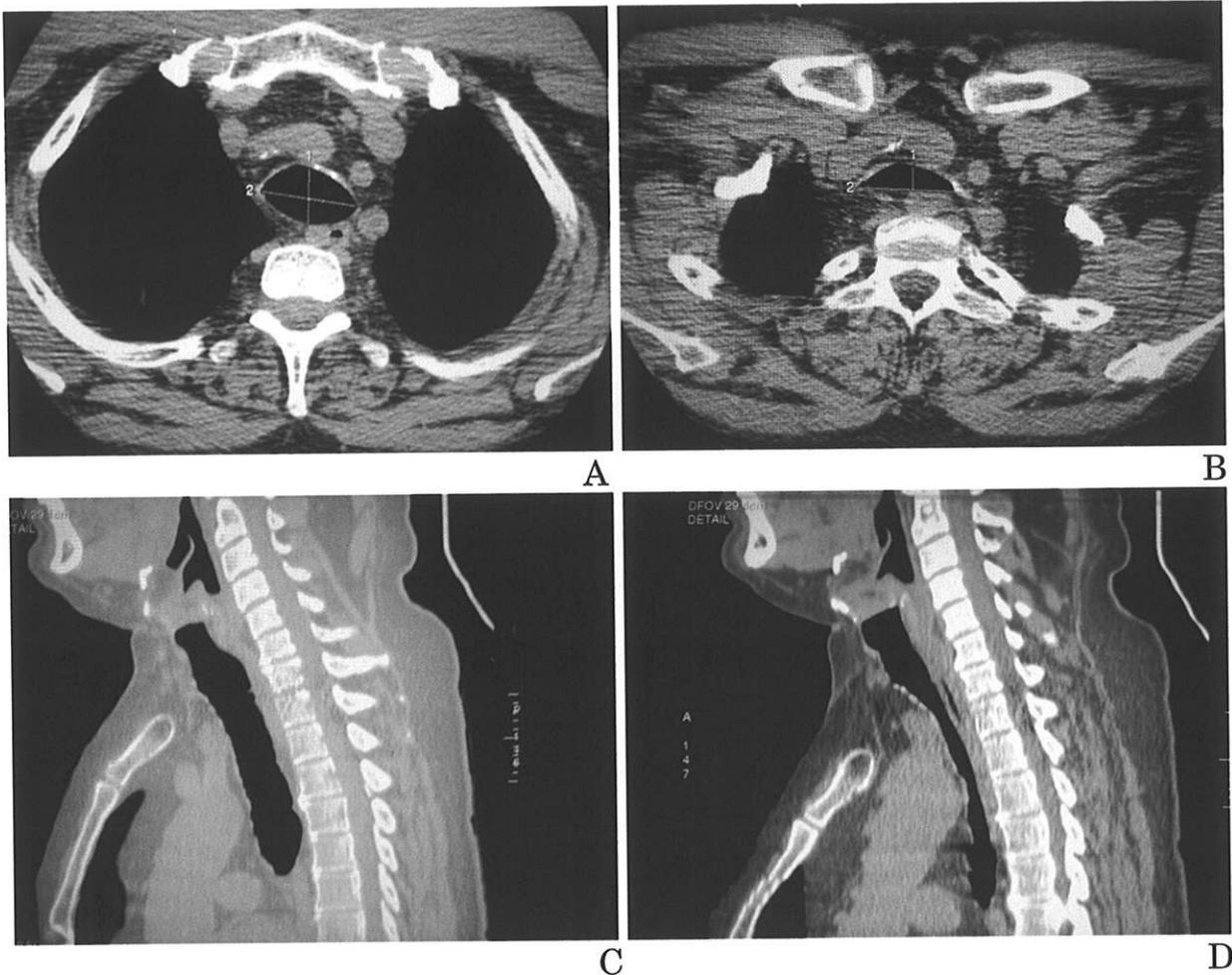


Figure n°4 : examen scanner de Monsieur B.

A : coupe transversale de la trachée en inspiration

B : coupe transversale de la trachée en expiration

C : reconstruction sagittale de la trachée en inspiration

D : reconstruction sagittale de la trachée en expiration

L'exploration fonctionnelle respiratoire (février 2005) montre un petit trouble ventilatoire obstructif compatible avec la trachéobronchomalacie car le rapport DEM50/DIM50 est abaissé. Le débit expiratoire de pointe est diminué à 76%. Il existe un déficit restrictif avec une amputation de 20% de la capacité pulmonaire totale liée au surpoids. Un test de marche de 6 minutes est réalisé : la distance de marche est normale et il n'y a pas de dyspnée.

La fibroscopie bronchique (mars 2005), réalisée sous anesthésie générale en raison d'une intolérance avec vomissements, confirme une trachéobronchomalacie majeure avec un collapsus quasi complet de la trachée sur une hauteur d'environ 6,5 centimètres, les deux bronches souches sont également pathologiques mais à un degré moindre.

Prise en charge thérapeutique

Monsieur B. bénéficie sur le plan respiratoire d'un traitement de fond par corticoïdes et bêta-mimétiques inhalés associé à un traitement mucolytique. Les exacerbations répétées sont traitées par antibiotiques et corticoïdes par voie parentérale.

En mars 2005, Monsieur B. bénéficie de la mise en place d'une prothèse trachéale en silicone, type Dumon, de 18 millimètres de diamètre et de 9 centimètres de longueur, à 1,5 centimètres de la carène, par bronchoscopie. L'évolution immédiate est simple : malgré une toux réactive initiale, Monsieur B. s'habitue à cette prothèse et retrouve un bon confort respiratoire. Il peut de nouveau dormir à plat et n'a plus cette oppression qu'il avait à l'expiration, notamment pendant le sommeil.

Evolution et suivi

La mise en place de la prothèse a permis une amélioration de la symptomatologie respiratoire avec diminution de la gêne trachéale et des crises de dyspnée, mais il persiste une fragilité infectieuse notable.

En mai 2005, la fibroscopie de contrôle, réalisée sous anesthésie générale, montre une migration de la prothèse vers le bas d'environ un centimètre. Celle-ci a pu être repositionnée sans difficulté.

Le scanner de contrôle montre une prothèse en place, un peu petite à l'inspiration par rapport à l'expiration, sans anomalie intra-trachéale.

En novembre 2005, Monsieur B. est hospitalisé pour un contrôle endoscopique en raison de l'apparition d'une gêne trachéale. L'examen, réalisé sous anesthésie générale, montre une migration de la prothèse vers le bas, un granulome sus-jacent à la prothèse, juste sous les cordes vocales et un autre granulome à la partie basse de la trachée, sur la carène et une atteinte malacique majeure de la partie basse de la trachée et des deux bronches souches.

La prothèse est remise en place, il n'y a pas d'infection sous-jacente et les suites sont simples (cf. figure n°5).

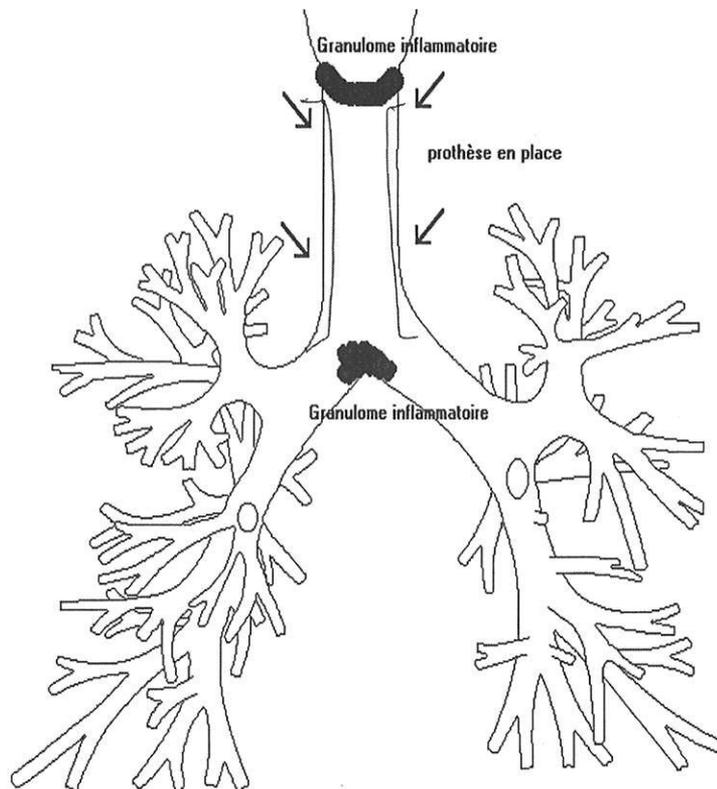


Figure n°5 : schéma de l'arbre bronchique montrant la position des granulomes par rapport à la prothèse lors de la fibroscopie.

En février 2006, Monsieur B. est hospitalisé pour un contrôle de la prothèse en raison de plusieurs épisodes infectieux et dyspnéiques. Le scanner de la trachée montre une prothèse déplacée en région carinaire, dont le diamètre est inférieur à celui de la trachée.

Devant la mauvaise tolérance de la première prothèse, il est alors décidé de mettre en place une nouvelle prothèse, métallique recouverte de silicone. Celle-ci mesure 18 millimètres de diamètre et 7 centimètres de longueur dont 6 centimètres couverts et est mise en place par bronchoscopie rigide sous anesthésie générale.

Les suites sont simples avec une amélioration sur le plan respiratoire, notamment des crises dyspnéiques et des malaises, mais la prothèse induit une fragilité infectieuse par colonisation bactérienne.

En mars 2006, Monsieur B. est hospitalisé pour dyspnée aiguë dans un contexte de surinfection. Le contrôle fibroscopique montre une prothèse en place avec des sécrétions bilatérales « propres ».

En avril 2006, un nouvel épisode de dyspnée nécessite une intervention bronchoscopique sous anesthésie générale. La prothèse est en place, mais il y a une malacie en aval de celle-ci nécessitant une dilatation trachéale qui normalise la ventilation et la saturation en oxygène. La tentative

d'ablation de la prothèse, afin de mettre en place une prothèse de plus grande taille, se solde par un échec. Devant l'amélioration apportée par la dilatation, il est décidé de ne pas faire de geste complémentaire.

En mai 2006, la persistance des infections bronchiques à répétition motive la prescription d'une antibiothérapie prophylactique par macrolide associée à des aérosols d'aminoside administrés un mois sur deux, ce qui permet une amélioration très nette de la symptomatologie infectieuse et de l'auscultation pulmonaire.

Mais malheureusement, Monsieur B. décède brutalement par asphyxie, à son domicile, en décembre 2006.

Au total : évolution fatale d'une trachéobronchomalacie acquise, idiopathique ou secondaire à un syndrome de Mounier-Kuhn ?

II. CAS CLINIQUE N°2

Madame P. née en 1951

Antécédents médicaux :

- lymphome B à grandes cellules survenu dans un contexte de lymphadénopathie angio-immunoblastique T avec test de Coombs positif (2002)
- déficit immunitaire et anémie hémolytique auto-immune avec test de Coombs positif de type complément (2005)
- trois phlébites du post-partum secondaires à une mutation du facteur II et du facteur V
- ménopause précoce
- fragilité infectieuse dans l'enfance, bronchiolites ?

Antécédents chirurgicaux :

- ligature de trompes (1984)
- cytotéatonecrose du sein avec multiples interventions (1985).

Mode de vie :

- tabagisme à 25 paquets-année
- médecin
- mariée, quatre enfants.

Histoire de la maladie

L'hémopathie lymphoïde nécessite un traitement par chimiothérapie en mai 2003 et par irradiation corporelle totale en septembre 2003. En octobre 2003, Madame P. est hospitalisée en réanimation pour détresse respiratoire et sepsis à Staphylocoque dans un contexte d'aplasie médullaire. La patiente est intubée puis bénéficie d'une trachéotomie jusqu'en janvier 2004.

Quelques jours plus tard, Madame P. présente une nouvelle détresse respiratoire sur une sténose trachéale nécessitant la mise en place d'un tube de Montgomery. Après ablation du tube de Montgomery, il est réalisé des séances mensuelles de dilatation trachéale en raison d'une sténose persistante.

En avril 2005, au décours d'une dilatation trachéale, la survenue brutale d'un épisode de détresse respiratoire impose l'intubation oro-trachéale et la mise sous ventilation mécanique. La réalisation en urgence d'une laryngoscopie en suspension objective une importante trachéomalacie en dessous de la zone sténotique ; Madame P. est alors âgée de 54 ans.

Prise en charge thérapeutique

Plusieurs tentatives de mise en place d'une prothèse endotrachéale en silicone s'avèrent infructueuses. Il est alors décidé de mettre en place, dans ce contexte d'urgence, une prothèse métallique couverte (14 millimètres de diamètre, 60 millimètres de longueur, couverte à 50 millimètres) le 05 avril 2005. L'évolution immédiate est simple.

Evolution et suivi

La prothèse permet une amélioration de l'auscultation pulmonaire et des crises dyspnéiques. Cependant, l'évolution est marquée par une symptomatologie infectieuse récidivante d'origine respiratoire, favorisée par l'immunodépression.

En septembre 2005, Madame P. est hospitalisée pour une pneumopathie à Pseudomonas. La fibroscopie bronchique réalisée à ce moment-là montre une prothèse en place avec deux granulomes de petite taille, sus et sous-jacents, traités au laser.

Cette pneumopathie à pyocyanique récidive en octobre 2005 nécessitant une antibiothérapie de 4 semaines et la mise en place d'aérosols

d'aminoside administrés un mois sur deux, en alternance avec des aérosols de polymyxine.

En février 2006, la survenue d'un épisode de dyspnée aiguë lié à un encombrement majeur impose un contrôle endoscopique, réalisé sous anesthésie générale. La prothèse est en place, il existe un granulome au-dessus de la prothèse qui peut expliquer en partie la symptomatologie et qui est traité au laser. En dessous de la prothèse, l'arbre bronchique est sain et les bronches souches ne montrent pas d'anomalie. A noter chez cette patiente que la trachée est de faible diamètre.

En mars 2006, l'exploration fonctionnelle respiratoire montre un débit expiratoire de pointe très diminué à 31% de la théorique avec un VEMS diminué à 60% de la théorique. Le VIMS est faible et très inférieur au VEMS. Les volumes pulmonaires sont normaux. Une nébulisation de bêta-mimétiques n'améliore pas le VEMS. Ceci témoigne de l'obstruction haute qui est liée à la fois à la trachée très fine de la patiente mais également à la mise en place de la prothèse (cf. figure n°6).

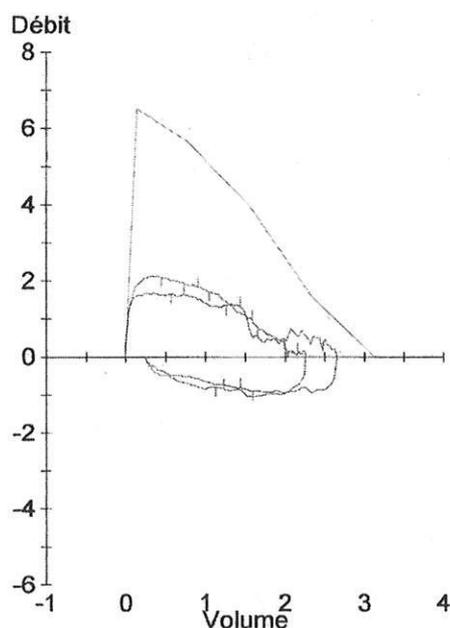


Figure n°6 : courbe débit-volume de Madame P. témoignant d'une obstruction haute des voies aériennes.

En juin 2006, Madame P. est hospitalisée en raison de l'aggravation de la dyspnée et de la toux productive. Il est diagnostiqué une pneumopathie aspergillaire. Le scanner thoracique montre un aspect de bronchiolite très marqué au niveau de la base droite. L'EFR retrouve un déficit restrictif

(capacité vitale à 65%), un trouble ventilatoire obstructif identique et une altération du transfert du CO témoignant d'une atteinte périphérique.

De juillet 2006 à janvier 2007, l'évolution est relativement stable malgré la survenue de deux épisodes infectieux en rapport avec la colonisation pulmonaire à pyocyanique. Les EFR, réalisées mensuellement, retrouvent une atteinte restrictive et obstructive stable et l'encombrement pulmonaire est mieux contrôlé grâce à la réalisation régulière de séances de kinésithérapie respiratoire par drainage bronchique.

En février 2007, le contrôle endoscopique de la prothèse montre que celle-ci est en place mais très inflammatoire avec un aspect un peu plus marqué à sa partie inférieure responsable d'une discrète sténose. Par ailleurs, il existe un encombrement bronchique distal avec une suppuration.

En mai 2007, Madame P. est hospitalisée pour un nouveau traitement antibiotique en raison de l'infection pulmonaire chronique.

La laryngoscopie en suspension montre que la prothèse est parfaitement en place et qu'il existe, sous-jacente à celle-ci, une trachée fragile avec une malacie notable. La prothèse est recouverte de sécrétions adhérentes et blanchâtres mais sans infection majeure. Il existe un petit granulome sous-jacent à la prothèse. L'exploration du reste de l'arbre trachéobronchique retrouve au niveau de la bronche lobaire inférieure droite des sécrétions purulentes qui obstruent complètement la pyramide basale ainsi que le fowler droit.

Les résultats de l'EFR sont stables. Le test de marche montre l'absence d'hypoxie au repos et la patiente peut marcher 2 minutes sans désaturation, mais l'épreuve est arrêtée à 75 mètres pour dyspnée.

En juillet 2007, le scanner thoracique montre une prothèse parfaitement en place, sans sténose sus ou sous-jacente, sans granulome (cf. figure n°7). Cependant il existe, en base droite mais aussi au niveau de la lingula, des images caractéristiques d'une bronchiolite avec un début de dilatation des bronches. Ceci explique la gêne respiratoire de la patiente et la colonisation bactérienne permanente et motive la prescription continue de macrolide à faible dose à visée anti-inflammatoire, permettant une amélioration clinique.

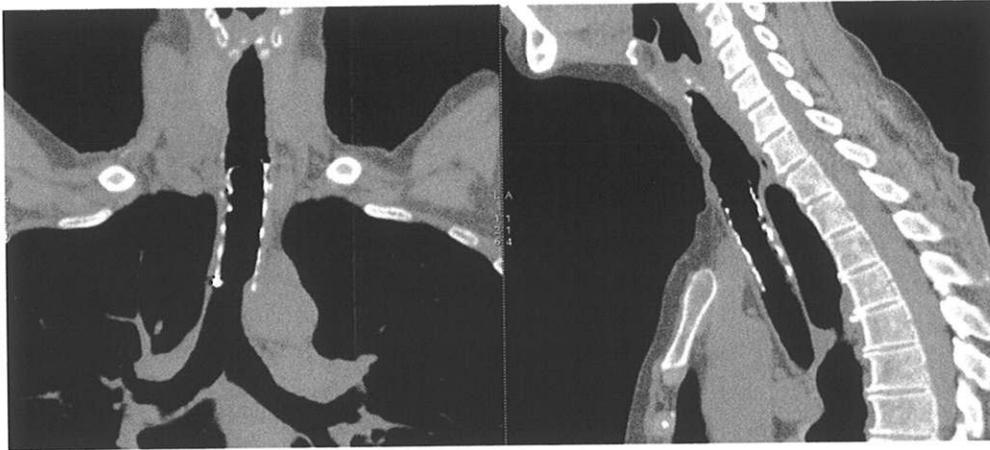


Figure n°7 : reconstruction scanner montrant la bonne position de la prothèse.

Au total : trachéomalacie survenant dans un contexte d'immunodépression associée à une dilatation des bronches avec colonisation à *Pseudomonas aeruginosa*, antécédents respiratoires ; pathologie acquise secondaire à l'intubation et à la trachéotomie ou congénitale ?

III. CAS CLINIQUE N°3

Monsieur R. né en 1957

Antécédents médicaux :

- allergie à l'iode
- hernie hiatale avec reflux gastro-oesophagien
- bronchopneumopathie chronique obstructive.

Antécédents chirurgicaux :

- appendicectomie
- amputation du cinquième orteil droit secondaire à un accident
- prolapsus congénital du rectum.

Mode de vie :

- tabagisme actif à 50 paquets-année
- exogénose
- ancien soudeur, agent de nettoyage
- divorcé, trois enfants.

Histoire de la maladie

En septembre 1994, un premier bilan est réalisé au décours d'un épisode infectieux bronchique. La fibroscopie bronchique retrouve un aspect de compression extrinsèque de la trachée avec une sténose de la bronche souche droite sans anomalie endobronchique. Le scanner thoracique avec injection de produit de contraste, réalisé en inspiration, retrouve cette même déformation de la trachée dans sa portion haute qui est rattachée à une anomalie morphologique car il n'y a pas de processus expansif médiastinal en regard. Le reste de cet examen a permis d'identifier quelques lésions bulleuses du lobe supérieur droit.

Monsieur R. est revu en juin 1999 pour des surinfections bronchiques fréquentes. La fibroscopie bronchique, réalisée en position assise, montre un calibre trachéal réduit, une sténose à environ 70% de la bronche souche droite et un aplatissement de la bronche souche gauche avec des sécrétions purulentes à droite comme à gauche faisant évoquer le diagnostic de trachéobronchomalacie. Le scanner thoracique avec injection, réalisé en inspiration, met en évidence une déformation ovalaire de la trachée ainsi qu'un emphysème centro-lobulaire et para-septal bilatéral.

En novembre 1999, il est réalisé une fibroscopie bronchique sous anesthésie générale en décubitus dorsal qui confirme le diagnostic de trachéobronchomalacie : la lumière de la trachée, des bronches souches droite et gauche est réduite à une fente, piégeant des sécrétions épaisses et purulentes ; Monsieur R. est alors âgé de 42 ans.

L'EFR montre un syndrome obstructif de moyenne importance (Tiffeneau à 68%) avec une distension (volume résiduel à 160%) ; le débit expiratoire de pointe est nettement diminué à 72% traduisant l'obstruction des voies aériennes centrales.

En mars 2003, un contrôle EFR retrouve un syndrome obstructif très marqué prédominant lors de l'expiration forcée en faveur d'une BPCO avec trachéobronchomalacie (Tiffeneau à 48%, DEM 25-75 à 29%, débit expiratoire de pointe à 68%, courbe débit-volume inspiratoire normale). L'épreuve de marche de 6 minutes montre une bonne tolérance à l'effort.

En juin 2004, une fibroscopie bronchique est réalisée au décours d'une pleuro-pneumopathie gauche. Elle montre une malacie de la trachée et des bronches souches droite et gauche avec une suppuration bronchique gauche sévère.

Monsieur R. bénéficie également d'un scanner de la trachée permettant de mesurer la trachée : son diamètre antéro-postérieur le plus petit est

mesuré à 12 millimètres avec un diamètre transversal à 34 millimètres, ces mesures sont identiques à l'inspiration et à l'expiration.

L'évolution de janvier 2005 à février 2006 est marquée par la survenue de plusieurs épisodes de surinfection broncho-pulmonaire.

En mars 2006, Monsieur R. est hospitalisé pour une nouvelle exacerbation de bronchopathie chronique obstructive. La consommation tabagique persiste et est estimée à 50 paquets-année.

L'EFR retrouve un syndrome obstructif sévère (Tiffeneau à 38%). La courbe débit-volume montre une cassure expiratoire et le débit expiratoire de pointe est à 45% (cf. figure n°8). Il s'y associe une distension nette avec un volume résiduel à 196%.

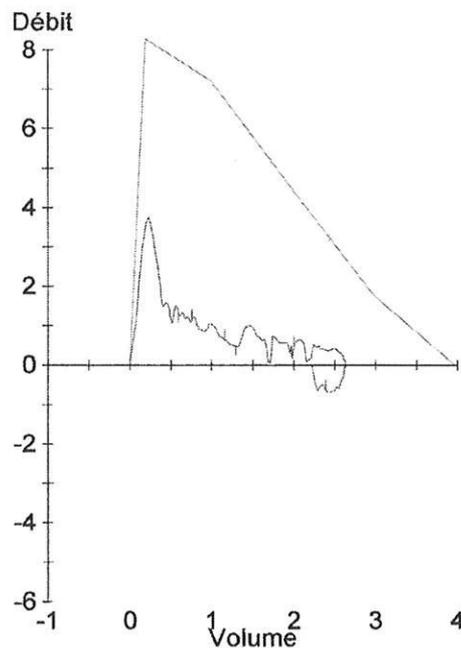


Figure n°8 : courbe débit-volume de Monsieur R. montrant une cassure de la courbe expiratoire.

La fibroscopie bronchique montre une trachéomalacie aux tiers supérieur et moyen, une bronchomalacie à l'entrée de la souche droite et sur toute la longueur de la souche gauche avec des sécrétions purulentes surtout à gauche (cf. figure n°9).

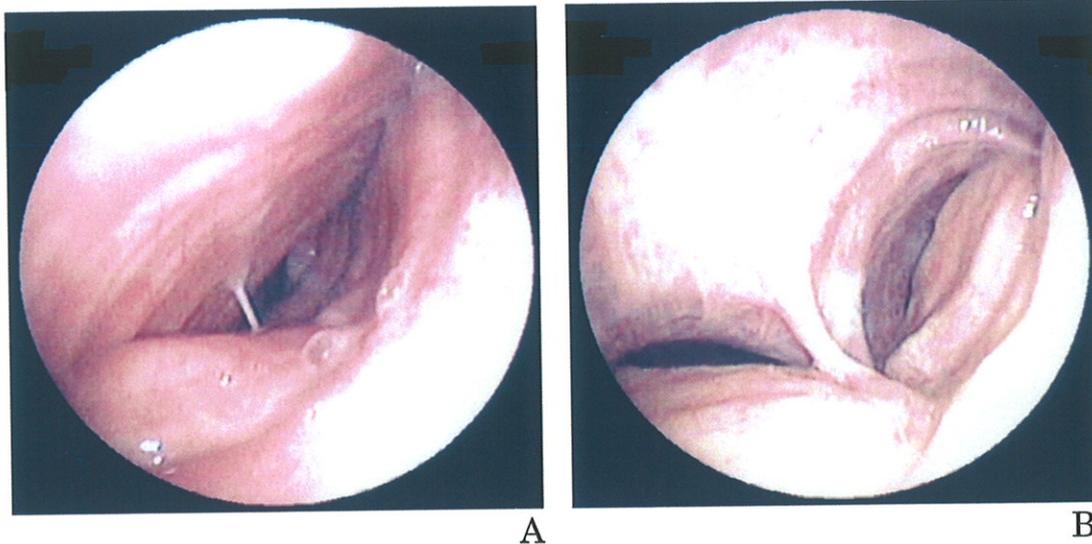


Figure n°9 : fibroscopie bronchique de Monsieur R.

A : trachée

B : carène

En décembre 2006, Monsieur R. est hospitalisé pour un accès de suffocation secondaire à un effort de toux.

La fibroscopie bronchique montre une trachéomalacie majeure débutant à 3 centimètres des cordes vocales jusqu'à 1 centimètre de la carène, sténosant à 80% la lumière trachéale en expiration. L'atteinte malacique des deux bronches souches est moins marquée.

Le scanner de la trachée en inspiration et en expiration, avec reconstructions coronales et sagittales, montre une trachéomalacie avec un important collapsus trachéal en expiration, quasi complet à sa partie moyenne (cf. figure n°10). Le plus petit diamètre antéro-postérieur de la trachée en expiration est de 2 millimètres (10 millimètres en inspiration) soit une réduction de 80% du diamètre ; le plus petit diamètre transversal en expiration est de 2 millimètres (17 millimètres en inspiration) soit une réduction de 88% du diamètre.

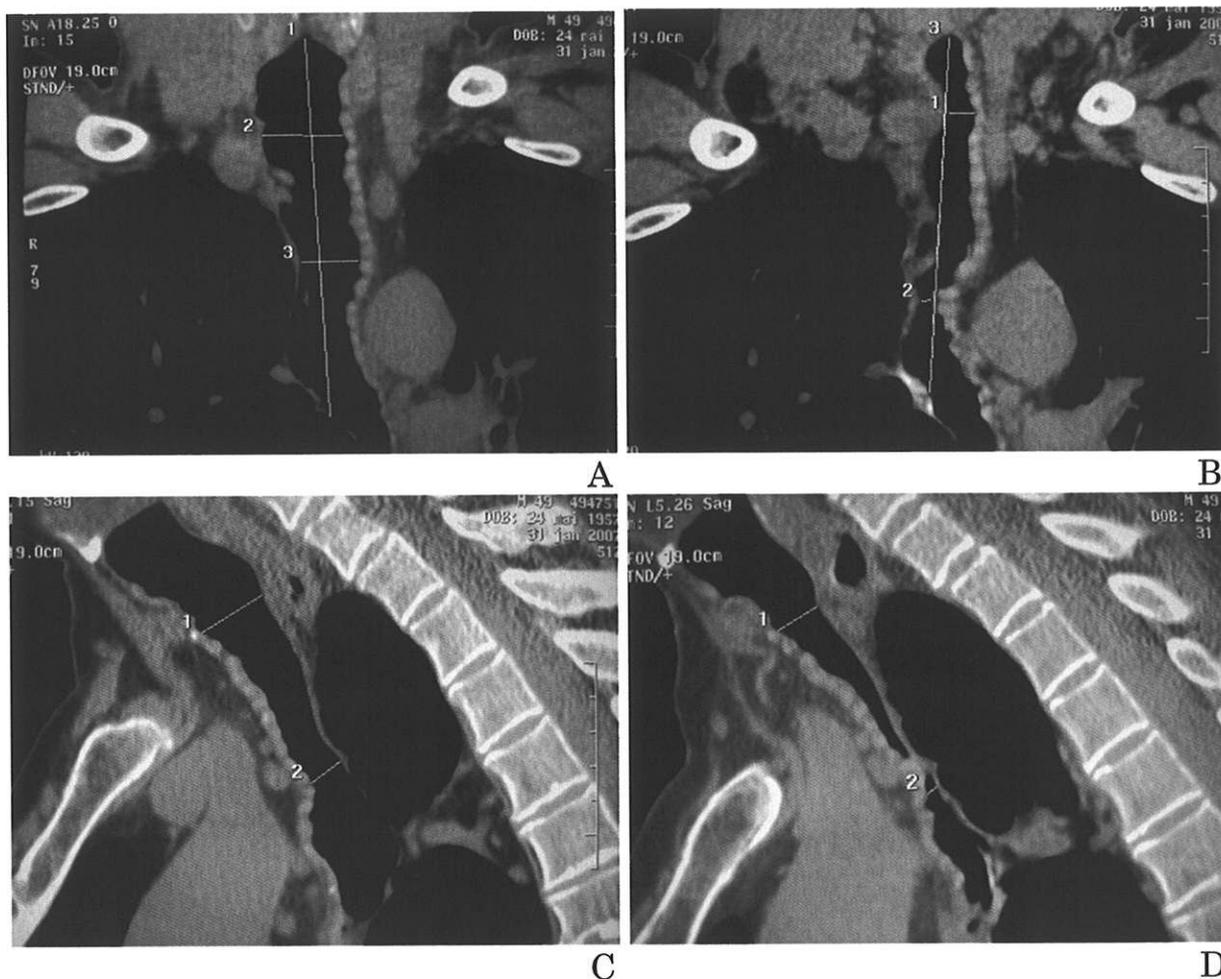


Figure n°10 : examen scanner de Monsieur R.

- A : reconstruction coronale en inspiration
- B : reconstruction coronale en expiration
- C : reconstruction sagittale en inspiration
- D : reconstruction sagittale en expiration

Prise en charge thérapeutique

Monsieur R. bénéficie d'un traitement de fond par bronchodilatateurs et corticoïdes inhalés associé à un traitement mucolytique.

Les difficultés d'expectoration nécessitent une prise en charge par kinésithérapie respiratoire.

Il est envisagé une ventilation spontanée en pression positive continue qui ne peut être instaurée en raison du tabagisme toujours actif du patient.

Le 20 février 2007, Monsieur R. bénéficie de la mise en place, par bronchoscopie, d'une prothèse en silicone de 10 centimètres de long et 18 millimètres de diamètre.

Deux semaines plus tard, le contrôle fibroscopique montre une migration de la prothèse en région carinaire obstruant totalement la bronche souche droite. Il est alors décidé un changement de prothèse pour un calibre supérieur. Le 09 mars 2007, le patient bénéficie, par bronchoscopie, de l'ablation de cette prothèse, puis de la pose d'une prothèse auto-expansible en silicone de 22 millimètres de diamètre et de 8 centimètres de long. Le positionnement de celle-ci est difficile, sa mise en place est plus proximale que prévu et il persiste un petit défaut d'ouverture qui ne se corrige pas malgré l'utilisation du dilateur. Cependant, l'état respiratoire du patient est amélioré et le contrôle fibroscopique montre une prothèse en place qui permet un support correct de la trachée.

Evolution et suivi

En mai 2007, un contrôle endoscopique de la prothèse est nécessaire devant la majoration de la gêne respiratoire. Cet examen montre une prothèse en place mais sont apparus des granulomes inflammatoires à l'extrémité inférieure de la prothèse nécessitant une destruction par cryothérapie (cf. figure n°11). Par ailleurs, il existe une bronchomalacie majeure à l'entrée de la souche droite, rétrécie à 70% ; l'atteinte de la bronche souche gauche est moins importante.

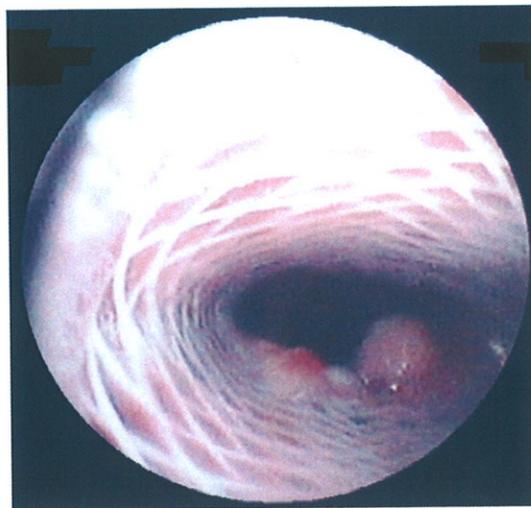


Figure n°11: fibroscopie bronchique de Monsieur R. : granulomes à l'extrémité distale de la prothèse.

En juin 2007, la reprise de la symptomatologie respiratoire, avec notamment dyspnée et difficulté d'expectoration, impose un nouvel examen fibroscopique qui montre une migration de la prothèse vers le haut avec courbure et un encombrement diffus. A noter une amélioration des granulomes sous-jacents. La prothèse est repositionnée par bronchoscopie sous anesthésie générale.

En juillet 2007, Monsieur R. est hospitalisé pour détresse respiratoire. La fibroscopie bronchique réalisée en urgence montre une obstruction de la prothèse par des sécrétions abondantes et collantes formant un bouchon muqueux traité par aspiration.

En août 2007, au décours d'un nouvel épisode dyspnéique, il est décidé d'effectuer une trachéostomie avec mise en place d'un tube de Montgomery après ablation de la prothèse.

Au total : trachéobronchomalacie secondaire à une bronchopneumopathie chronique obstructive, difficulté d'expectoration avec encombrement nécessitant une trachéostomie avec mise en place d'un tube de Montgomery.

TROISIEME PARTIE : DISCUSSION

La trachéobronchomalacie est depuis peu différenciée du collapsus dynamique excessif des voies aériennes. Ces deux pathologies sont des formes d'obstruction dynamique des voies aériennes centrales caractérisées par une diminution de plus de 50% de la lumière trachéobronchique à l'expiration. L'atteinte des structures cartilagineuses des voies aériennes caractérise la trachéobronchomalacie alors que le collapsus dynamique excessif correspond au bombement pathologique de la membrane postérieure à l'intérieur de la lumière trachéobronchique. Dans la littérature, il y a souvent une confusion entre ces deux pathologies.

L'absence de système de classification universellement reconnu pour la trachéobronchomalacie rend difficile la comparaison des données et des résultats des différentes études. Il n'existe pas suffisamment de données épidémiologiques pour permettre de définir une population à risque. Les étiologies de la trachéobronchomalacie sont néanmoins bien déterminées. Chez l'adulte, il s'agit le plus souvent d'une pathologie acquise dont les principales étiologies sont l'intubation trachéale, la trachéotomie et la bronchopneumopathie chronique obstructive.

Le diagnostic de trachéobronchomalacie n'est pas un diagnostic clinique. Le fait qu'aucun symptôme de la maladie ne soit spécifique de la trachéobronchomalacie est à l'origine d'un retard diagnostique. Dans les cas cliniques étudiés, des infections bronchopulmonaires récidivantes associées à une toux chronique inaugurent la maladie mais évoluent sur plusieurs années avant la réalisation d'examen complémentaires (de 3 à 5 ans). Pour Madame P., les investigations sont entreprises plus rapidement en raison de la survenue d'une détresse respiratoire.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires ne permettent pas un diagnostic positif de la maladie. Elles ne sont ni sensibles ni spécifiques, mais les résultats obtenus peuvent orienter le diagnostic et conduire à la réalisation d'examen endoscopiques ou radiologiques.

Le diagnostic repose donc sur l'endoscopie bronchique et plus récemment sur l'imagerie radiologique grâce au développement des techniques scannographiques.

L'endoscopie bronchique permet de visualiser la déformation expiratoire de la lumière trachéobronchique.

Elle peut nécessiter la réalisation de manœuvres spécifiques comme une expiration forcée ou un effort de toux. Bien que ces manœuvres respiratoires soient classiquement utilisées au cours de l'examen, l'effort expiratoire permettant d'obtenir le collapsus des voies aériennes n'a jamais été standardisé.

Pour chaque fibroscopie réalisée, il faut préciser la position du patient lors de l'examen (assis, décubitus dorsal ou latéral), les manœuvres utilisées, les changements de diamètre de la trachée, l'extension de la malacie et le type morphologique du collapsus.

L'absence d'une méthode standardisée pour quantifier la sévérité du collapsus des voies aériennes rend difficile la prise en charge et le suivi des patients. L'interprétation du collapsus est subjective, dépendante de l'appréciation de chaque opérateur.

L'étude des cas cliniques montre bien que cet examen est opérateur-dépendant. Le collapsus est rarement quantifié et la déformation rarement décrite. Cela entraîne, chez Monsieur R., une erreur diagnostique initiale. Cet examen a le désavantage d'être invasif et de provoquer parfois des problèmes de tolérance comme chez Monsieur B.

L'introduction d'un matériel étranger modifie les conditions physiopathologiques locales. L'effort de toux censé sensibiliser l'examen est tronqué. Il nécessite en théorie une fermeture de la glotte rendue impossible par le fibroscope.

L'examineur se heurte à des contraintes techniques, les images étant modifiées par rapport à la réalité. Elles sont de forme circulaire, le centre de l'image est agrandi alors que sa périphérie est amoindrie.

L'utilisation d'un vidéo-endoscope permet de sensibiliser l'examen. L'enregistrement des images ainsi obtenues permet de quantifier les changements de calibre de la trachée ou des bronches.

L'exploration tomодensitométrique dynamique joue un rôle majeur dans le diagnostic de la trachéobronchomalacie.

Le diagnostic positif ne peut être fait sur la simple acquisition en fin d'inspiration classiquement réalisée, mais nécessite d'être couplée à une acquisition en fin d'expiration ou mieux à une acquisition dynamique au cours d'une expiration forcée. Ainsi chez Monsieur R., le scanner thoracique réalisé en fin d'inspiration est source d'erreur diagnostique en

concluant à une anomalie morphologique car il ne permet pas la recherche du collapsus expiratoire pathologique.

Le développement du scanner multi-détecteurs, en réduisant les temps d'acquisition, offre des possibilités d'études très intéressantes de la pathologie des voies aériennes. Il autorise des acquisitions volumiques dynamiques nécessaires au diagnostic. Cet examen n'est pas invasif et ne nécessite pas de produit de contraste. Il permet de quantifier le collapsus des voies aériennes, comme chez Monsieur B. ou chez Monsieur R.

Des reconstructions multi-planaires et des fibroscopies virtuelles sont possibles. Ainsi, chez Monsieur B., des reconstructions dans le plan sagittal permettent de mesurer l'extension en hauteur de l'atteinte malacique.

Une bonne compréhension et une bonne coopération du patient quant aux manœuvres respiratoires demandées (et donc une bonne explication du déroulement de l'examen) sont nécessaires à la réalisation de l'examen.

Chez Monsieur R., le résultat peu significatif du scanner réalisé en juin 2004 (absence de modification des mesures du diamètre antéro-postérieur et transversal de la trachée en expiration par rapport à l'inspiration) peut être lié à ce facteur subjectif.

Les méthodes thérapeutiques actuellement disponibles sont des traitements symptomatiques, se divisant en trois catégories : la ventilation spontanée en pression positive continue, les endoprothèses et la chirurgie. Il n'existe pas de traitement médicamenteux spécifique de la trachéobronchomalacie : un traitement par bêta-mimétiques inhalés peut être prescrit en cas de trachéobronchomalacie secondaire à une bronchopneumopathie chronique obstructive.

La stratégie thérapeutique dépend de l'extension, de la sévérité du collapsus des voies aériennes et de la présentation clinique, mais elle n'est pas standardisée. L'absence de consensus rend difficile la prise en charge et le choix thérapeutique se fait en fonction de l'expérience du médecin, des désirs du patient et du plateau technique disponible.

La ventilation spontanée en pression positive continue n'est envisagée que pour Monsieur R. Elle n'a pu être instaurée en raison du tabagisme actif. Il s'agit d'un traitement non invasif permettant de maintenir les voies aériennes ouvertes à l'expiration, mais il reste contraignant pour le patient. Ce traitement peut être utilisé pour les cas les moins graves, avant la mise en place d'une prothèse ou même associé à celle-ci pour faciliter le drainage bronchique.

Dans nos observations, les patients ont tous bénéficié d'un traitement par endoprothèse. Pour chaque patient, l'indication de la mise en place de la

prothèse a été clinique : majoration de la gêne respiratoire avec survenue d'un épisode de dyspnée aiguë avec détresse respiratoire.

La mise en place d'une prothèse endotrachéale nécessite une anesthésie générale et est réalisée soit par bronchoscopie rigide avec une ventilation à haute fréquence, soit par laryngoscopie en suspension avec l'aide d'un otorhinolaryngologiste.

Le choix du type de prothèse est difficile. Il en existe deux grands types : les prothèses en silicone et les prothèses métalliques couvertes. Actuellement, les prothèses métalliques non couvertes ne sont plus utilisées en raison des complications engendrées. Comme nous l'avons décrit, chaque type de prothèse présente des avantages et des inconvénients. Même si les prothèses en silicone sont préférées en cas de pathologie bénigne, l'utilisation de prothèses métalliques couvertes peut être envisagée dans la trachéobronchomalacie.

Dans les cas cliniques étudiés, une prothèse en silicone est utilisée en première intention en raison de sa plus grande facilité à être repositionnée ou retirée. Cependant, pour chacun des patients, il a été nécessaire d'effectuer un changement de type de prothèse.

La chirurgie est un traitement lourd et compliqué chez des patients fragilisés par la maladie. Elle ne constitue pas un traitement de première intention.

En raison d'un encombrement majeur, Monsieur R. bénéficie d'une trachéotomie avec mise en place d'un tube en T de Montgomery après échec d'un traitement par endoprothèse.

Le traitement chirurgical s'adresse plus particulièrement aux patients présentant une forme localisée de malacie, ils peuvent alors bénéficier d'une résection trachéale.

Dans certains centres, une trachéobronchoplastie peut être réalisée pour des patients chez qui la mise en place d'une endoprothèse a permis une amélioration clinique. Cette chirurgie apporte une stabilité durable des voies aériennes.

L'étude de nos observations objective un certain nombre de difficultés liées au traitement et à l'évolution de la trachéobronchomalacie.

Des infections bronchopulmonaires récidivantes sont rencontrées dans nos trois cas cliniques. Elles nécessitent souvent une hospitalisation. Le traitement par macrolide à faible dose et l'administration d'aérosols d'aminoside chez Monsieur B. et Madame P. semblent considérablement améliorer cette complication liée à la maladie et favorisée par la mise en place d'une prothèse endotrachéale. A noter que le cas de Madame P. est

particulier en raison de la comorbidité hématologique responsable d'un déficit immunitaire.

La mise en place d'une endoprothèse apporte un soutien aux parois trachéales et permet une amélioration de la gêne respiratoire et des crises de dyspnée, mais elle engendre un certain nombre de complications.

Elle provoque la formation de granulomes aux extrémités de la prothèse. Ces granulomes sont plus fréquemment retrouvés avec l'utilisation d'une prothèse métallique partiellement recouverte comme chez Madame P., mais se rencontrent également avec une prothèse en silicone tubulaire (première observation) ou auto-expansible (troisième observation). Ils sont traités par laser ou cryothérapie.

La migration de la prothèse est une complication fréquemment retrouvée avec l'utilisation d'une prothèse en silicone. Ainsi chez Monsieur B., une intervention endoscopique est nécessaire à deux reprises pour la repositionner avant d'effectuer un changement pour une prothèse métallique couverte. De même, nous retrouvons cette complication chez Monsieur R. pour la prothèse tubulaire en silicone et la prothèse auto-expansible en silicone.

Une obstruction de la prothèse en silicone auto-expansible par des sécrétions bronchiques entraînant une détresse respiratoire est constatée chez Monsieur R.

De plus, nous rencontrons une difficulté de mise en place des prothèses. Chez Madame P., la mise en place d'une prothèse en silicone s'est avérée impossible et chez Monsieur R. le positionnement de la prothèse auto-expansible en silicone est difficile avec persistance d'un défaut d'ouverture. Par ailleurs, la tentative de retrait de la prothèse métallique couverte (première observation) se solde par un échec.

Le caractère évolutif de la maladie rend difficile la prise en charge. Chez Monsieur B., nous constatons une extension de la malaciel à la partie inférieure de la trachée et aux bronches souches. L'observation clinique de Madame P. va dans ce sens et retrouve une extension de la malaciel à la partie basse de la trachée.

La prise en charge de la trachéobronchomalaciel nécessite une coopération multidisciplinaire où interviennent pneumologues, radiologues, anesthésistes, otorhinolaryngologistes et chirurgiens thoraciques.

CONCLUSION

La trachéobronchomalacie est une obstruction dynamique des voies aériennes centrales, caractérisée par une faiblesse des structures cartilagineuses trachéobronchiques entraînant une diminution de la lumière des voies aériennes trachéobronchiques de plus de 50% à l'expiration.

Chez l'adulte, la forme la plus fréquente de la maladie est acquise. Elle peut être idiopathique ou secondaire à d'autres pathologies. Les principales étiologies sont l'intubation oro-trachéale, la trachéotomie et la bronchopneumopathie chronique obstructive.

La trachéobronchomalacie se présente avec une variété de symptômes respiratoires non spécifiques allant d'une dyspnée d'effort ou d'une toux à une détresse respiratoire. Les épreuves fonctionnelles respiratoires peuvent orienter le diagnostic, mais il est nécessaire de réaliser des examens complémentaires spécifiques afin d'établir le diagnostic positif. La fibroscopie bronchique est l'examen de référence car elle permet une visualisation directe du collapsus expiratoire, mais son caractère invasif et opérateur-dépendant a favorisé le développement de nouvelles méthodes diagnostiques radiologiques. Par la réalisation de séquences dynamiques, le scanner multi-détecteurs permet de mettre en évidence la diminution du calibre des voies aériennes à l'expiration et de réaliser des mesures objectives.

La prise en charge thérapeutique de la trachéobronchomalacie repose sur trois principaux types de traitement. Il s'agit de traitements symptomatiques dont le but est d'assurer la perméabilité des voies aériennes à l'expiration.

La ventilation spontanée en pression positive continue apporte un support aux parois trachéobronchiques en agissant comme un stent pneumatique. Ce traitement non invasif est intéressant, mais il reste peu utilisé.

Les prothèses de l'arbre trachéobronchique, mises en place par endoscopie, servent de substitut à la destruction de l'armature cartilagineuse. Elles sont sources de complications, mais elles restent en pratique fréquemment utilisées au cours de l'évolution de la trachéobronchomalacie.

Le développement de techniques chirurgicales permet une stabilité plus durable des voies aériennes, mais elles sont souvent décrites dans de petites études rétrospectives et ont une application chez un nombre limité de patients.

L'évolution se fait vers l'aggravation progressive altérant la qualité de vie. La prise en charge de cette pathologie sévère se révèle difficile avec les techniques actuelles.

Les nouvelles générations de prothèses devront combiner les avantages de chaque type de prothèses (en silicone et métalliques) afin d'apporter un soutien suffisant aux voies aériennes sans complications majeures.

L'utilisation locale d'agents sclérosants afin d'augmenter la rigidité des voies aériennes se développera probablement dans un futur proche, de même que l'utilisation d'une protéine osseuse morphogénique qui induit une régénération cartilagineuse.

BIBLIOGRAPHIE

1. BAXTER J.D., DUNBAR J.S. Tracheomalacia. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 1963, 72, 1013-1023
2. NUUTINEN J. Acquired tracheobronchomalacia. A clinical study with bronchological correlations. *Ann. Clin. Res.*, 1977, 9, 350-355
3. FRASER R.G. Measurements of the calibre of human bronchi in three phases of respiration by cinebronchography. *J. Can. Assoc. Radiol.*, 1961, 12, 102-112
4. CAMPBELL A.H., FAULKS L.W. Expiratory air-flow pattern in tracheobronchial collapse. *Am. Rev. Respir. Dis.*, 1965, 92, 781-791
5. JOHNSON T.H., MIKITA J.J., WILSON R.J., et al. Acquired tracheomalacia. *Radiology*, 1973, 109, 576-580
6. MURGU S.D., COLT H.G. Tracheobronchomalacia and excessive dynamic airway collapse. *Respirology*, 2006, 11, 388-406
7. MOUNIER-KUHN P. Dilatation de la trachée : constatations radiographiques et bronchoscopiques. *Lyon Med.*, 1932, 150, 106-109
8. LEMOINE J.M. Dyspnées et rétractions de la trachée et des grosses bronches. *Semin. Hop. Paris*, 1949, 25, 3984-3987
9. POHL R. Universal conditions of malacia at the level of the tracheobronchial system. *Fortschr. Geb. Rontgenstr. Nuklearmed.*, 1951, 74, 40-43
10. HERZOG H., NISSEN R. Relaxation and expiratory invagination of the membranous portion of the intrathoracic trachea and the main bronchi as cause of asphyxial attacks in bronchial asthma and the chronic asthmoid bronchitis of pulmonary emphysema. *Schweiz. Med. Wochenschr.*, 1954, 84, 217-221

11. FERRARIS A. Essential diffuse tracheobronchomalacia, clinical and endoscopical symptomatology. *Rass. Fisiopatol. Clin. Ter.*, 1954, 26, 430-435
12. RAYL J.E. Tracheobronchial collapse during cough. *Radiology*, 1965, 85, 87-92
13. FEIST J.H., JOHNSON T.H., WILSON R.J. Acquired tracheomalacia : etiology and differential diagnosis. *Chest*, 1975, 68, 340-345
14. JOKINEN K., PALVA T., SUTINEN S., et al. Acquired tracheobronchomalacia. *Ann. Clin. Res.*, 1977, 9, 52-57
15. NUUTINEN J. Acquired tracheobronchomalacia. *Eur. J. Respir. Dis.*, 1982, 63, 380-387
16. CLARKE D.B. Palliative intubation of the trachea and main bronchi. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1980, 80, 736-741
17. ORLOWSKI T.M. Palliative intubation of the tracheobronchial tree. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1987, 94, 343-348
18. REINERT M., STEURICH F. Correlation between lung function and tracheobronchial collapse. *Respiration*, 1976, 33, 47-53
19. LAFAYE-ROBIN M.L., MUIR J.F., KOUZIAEFF N., et al. Treatment of tracheobronchomegaly using the Freitag prosthesis. *Rev. Mal. Respir.*, 1998, 15, 291-294
20. ZHANG J., HASEGAWA I., FELLER-KOPMAN D., et al. Dynamic expiratory volumetric CT imaging of the central airways : comparison of standard-dose and low-dose techniques. *Acad. Radiol.*, 2003, 10, 719-724
21. GILKESON R.C., CIANCIBELLO L.M., HEJAL R.B., et al. Tracheobronchomalacia : dynamic airway evaluation with multidetector CT. *AJR Am. J. Roentgenol.*, 2001, 176, 205-210
22. BOISELLE P.M., FELLER-KOPMAN D., ASHIKU S., et al. Tracheobronchomalacia : evolving role of dynamic multislice helical CT. *Radiol. Clin. North Am.*, 2003, 41, 627-636
23. MASAOKA A., YAMAKAWA Y., NIWA H., et al. Pediatric and adult tracheobronchomalacia. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, 1996, 10, 87-92

24. KANO Y., SAKURAI H., SHIDARA J., et al. Histopathological and immunohistochemical studies of acquired tracheobronchomalacia : an autopsy case report. *ORL J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.*, 1996, 58, 288-294
25. WRIGHT C.D. Tracheomalacia. *Chest Surg. Clin. N. Am.*, 2003, 13, 349-357
26. GREENE R., LECHNER G.L. "Saber-sheath" trachea : a clinical and functional study of marked coronal narrowing of the intrathoracic trachea. *Radiology*, 1975, 115, 265-268
27. IMAIZUMI H., KANEKO M., MORI K., et al. Reversible acquired tracheobronchomalacia of a combined crescent type and saber-sheath type. *J. Emerg. Med.*, 1995, 13, 43-49
28. FREITAG L., ERNST A., UNGER M., et al. A proposed classification system of central airway stenosis. *Eur. Respir. J.*, 2007, 30, 7-12
29. CHEVREL J.P. La trachée. In : *Anatomie clinique*. Paris : Springer-Verlag, 1994, 213-217
30. HARF A. Respiration. In : *GUENARD H. Physiologie humaine*. Rueil-Malmaison : Pradel, 2001, 357-406
31. IKEDA S., HANAWA T., KONISHI T., et al. Diagnosis, incidence, clinicopathology and surgical treatment of acquired tracheobronchomalacia. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi*, 1992, 30, 1028-1035
32. BAYDUR A., KANEL G. Tracheobronchomalacia and tracheal hemorrhage in patients with Duchenne muscular dystrophy receiving long-term ventilation with uncuffed tracheostomies. *Chest*, 2003, 123, 1307-1311
33. KIENER M., KOBLET H., WYSS F. Pathology of stenosed bronchial collapse with pulmonary emphysema. *Schweiz. Med. Wochenschr.*, 1957, 87, 660-663
34. HERZOG H. Expiratory stenosis of the trachea and great bronchi by loosening of the membranous portion; plastic chip repair. *Thoraxchirurgie*, 1958, 5, 281-319

35. JOKINEN K., PALVA T., NUUTINEN J. Chronic bronchitis. A bronchologic evaluation. *ORL J. Otorhinolaryngol. Relat. Spec.*, 1976, 38, 178-186
36. PALOMBINI B.C., VILLANOVA C.A., ARAUJO E., et al. A pathogenic triad in chronic cough: asthma, postnasal drip syndrome, and gastroesophageal reflux disease. *Chest*, 1999, 116, 279-284
37. HASEGAWA I., BOISELLE P.M., RAPTOPOULOS V., et al. Tracheomalacia incidentally detected on CT pulmonary angiography of patients with suspected pulmonary embolism. *AJR Am. J. Roentgenol.*, 2003, 181, 1505-1509
38. WOOD D.E., LIU Y.H., VALLIERES E., et al. Airway stenting for malignant and benign tracheobronchial stenosis. *Ann. Thorac. Surg.*, 2003, 76, 167-172
39. ZHANG J., HASEGAWA I., HATABU H., et al. Frequency and severity of air trapping at dynamic expiratory CT in patients with tracheobronchomalacia. *AJR Am. J. Roentgenol.*, 2004, 182, 81-85
40. BARONI R.H., FELLER-KOPMAN D., NISHINO M., et al. Tracheobronchomalacia : comparison between end-expiratory and dynamic expiratory CT for evaluation of central airway collapse. *Radiology*, 2005, 235, 635-641
41. BARONI R.H., ASHIKU S., BOISELLE P.M. Dynamic CT evaluation of the central airways in patients undergoing tracheoplasty for tracheobronchomalacia. *AJR Am. J. Roentgenol.*, 2005, 184, 1444-1449
42. FINDER J.D. Primary bronchomalacia in infants and children. *J. Pediatr.*, 1997, 130, 59-66
43. MASTERS I.B., CHANG A.B., PATTERSON L., et al. Series of laryngomalacia, tracheomalacia, and bronchomalacia disorders and their associations with other conditions in children. *Pediatr. Pulmonol.*, 2002, 34, 189-195
44. MAIR E.A., PARSONS D.S. Pediatric tracheobronchomalacia and major airway collapse. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 1992, 101, 300-309
45. MCNAMARA V.M., CRABBE D.C. Tracheomalacia. *Paediatr. Respir. Rev.*, 2004, 5, 147-154

46. STREITZ J.M., SHAPSHAY S.M. Airway injury after tracheotomy and endotracheal intubation. *Surg. Clin. North Am.*, 1991, 71, 1211-1230
47. MADDAUS M.A., PEARSON F.G. Tracheomalacia. In : PEARSON F.G. Ed. *Thoracic Surgery*. New York : Churchill Livingstone, 2002, 320-325
48. LAW J.H., BARNHART K., ROWLETT W., et al. Increased frequency of obstructive airway abnormalities with long-term tracheostomy. *Chest*, 1993, 104, 136-138
49. HANAWA T., IKEDA S., FUNATSU T., et al. Development of a new surgical procedure for repairing tracheobronchomalacia. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1990, 100, 587-594
50. TSUGAWA C., NISHIJIMA E., MURAJI T., et al. A shape memory airway stent for tracheobronchomalacia in children : an experimental and clinical study. *J. Pediatr. Surg.*, 1997, 32, 50-53
51. COLCHEN A. La pathologie non tumorale de la trachée et des bronches. Des choix thérapeutiques délicats. *OPA Prat.*, 2005, 188, 1-4
52. IWAMOTO Y., MIYAZAWA T., KURIMOTO N., et al. Interventional bronchoscopy in the management of airway stenosis due to tracheobronchial tuberculosis. *Chest*, 2004, 126, 1344-1352
53. TILLIE-LEBLOND I., WALLAERT B., LEBLOND D., et al. Respiratory involvement in relapsing polychondritis. Clinical, functional, endoscopic, and radiographic evaluations. *Medicine*, 1998, 77, 168-176
54. MCADAM L.P., O'HANLAN M.A., BLUESTONE R., et al. Relapsing polychondritis : prospective study of 23 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*, 1976, 55, 193-215
55. MIYAZAWA T., MIYAZU Y., IWAMOTO Y., et al. Stenting at the flow-limiting segment in tracheobronchial stenosis due to lung cancer. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.*, 2004, 169, 1096-1102
56. NOPPEN M., POPPE K., D'HAESE J., et al. Interventional bronchoscopy for treatment of tracheal obstruction secondary to benign or malignant thyroid disease. *Chest*, 2004, 125, 723-730
57. SHAHA A., ALFONSO A., JAFFE B.M. Acute airway distress due to thyroid pathology. *Surgery*, 1987, 102, 1068-1074

58. ABDEL RAHIM A.A., AHMED M.E., HASSAN M.A. Respiratory complications after thyroidectomy and the need for tracheostomy in patients with a large goitre. *Br. J. Surg.*, 1999, 86, 88-90
59. GRATHWOHL K.W., AFIFI A.Y., DILLARD T.A., et al. Vascular rings of the thoracic aorta in adults. *Am. Surg.*, 1999, 65, 1077-1083
60. SHEPARD J.A., GRILLO H.C., MCLOUD T.C., et al. Right-pneumonectomy syndrome : radiologic findings and CT correlation. *Radiology*, 1986, 161, 661-664
61. GRILLO H.C., SHEPARD J.A., MATHISEN D.J., et al. Postpneumonectomy syndrome : diagnosis, management, and results. *Ann. Thorac. Surg.*, 1992, 54, 638-650
62. KELLY R.F., HUNTER D.W., MADDAUS M.A. Postpneumonectomy syndrome after left pneumonectomy. *Ann. Thorac. Surg.*, 2001, 71, 701-703
63. SUSANTO I., PETERS J.I., LEVINE S.M., et al. Use of balloon-expandable metallic stents in the management of bronchial stenosis and bronchomalacia after lung transplantation. *Chest*, 1998, 114, 1330-1335
64. BOLOT G., POUPART M., PIGNAT J.C., et al. Self-expanding metal stents for the management of bronchial stenosis and bronchomalacia after lung transplantation. *Laryngoscope*, 1998, 108, 1230-1233
65. NOVICK R.J., AHMAD D., MENKIS A.H., et al. The importance of acquired diffuse bronchomalacia in heart-lung transplant recipients with obliterative bronchiolitis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1991, 101, 643-648
66. SUNDARAM P., JOSHI J.M. Tracheobronchomegaly associated tracheomalacia : analysis by sleep study. *Indian J. Chest Dis. Allied Sci.*, 2004, 46, 47-49
67. GIANNONI S., BENASSAI C., ALLORI O., et al. Tracheomalacia associated with Mounier-Kuhn syndrome in the Intensive Care Unit : treatment with Freitag stent. A case report. *Minerva Anesthesiol.*, 2004, 70, 651-659
68. COLLARD P., FREITAG L., REYNAERT M.S., et al. Respiratory failure due to tracheobronchomalacia. *Thorax*, 1996, 51, 224-226
69. DEMAJUMDAR R., RAJESH P.B. Have we got the full picture? *J. Laryngol. Otol.*, 1998, 112, 788-789

70. TSUNEZUKA Y., SATO H., HIRANUMA C., et al. Spontaneous tracheal rupture associated with acquired tracheobronchomalacia. *Ann. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 2003, 9, 394-396
71. CARDEN K.A., BOISELLE P.M., WALTZ D.A., et al. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults : an in-depth review. *Chest*, 2005, 127, 984-1005
72. ROZYCKI H.J., VAN HOUTEN M.L., ELLIOTT G.R. Quantitative assessment of intrathoracic airway collapse in infants and children with tracheobronchomalacia. *Pediatr. Pulmonol.*, 1996, 21, 241-245
73. FORKERT L., WATANABE H., SUTHERLAND K., et al. Quantitative videobronchoscopy : a new technique to assess airway caliber. *Am. J. Respir. Crit. Care Med.*, 1996, 154, 1794-1803
74. DORFFEL W.V., FIETZE I., HENTSCHEL D., et al. A new bronchoscopic method to measure airway size. *Eur. Respir. J.*, 1999, 14, 783-788
75. LEE P., LOW S.Y., LIEW H.L., et al. Endobronchial ultrasound for detection of tracheomalacia from chronic compression by vascular ring. *Respirology*, 2007, 12, 299-301
76. AQUINO S.L., SHEPARD J.A., GINNS L.C., et al. Acquired tracheomalacia : detection by expiratory CT scan. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, 2001, 25, 394-399
77. HEIN E., ROGALLA P., HENTSCHEL C., et al. Dynamic and quantitative assessment of tracheomalacia by electron beam tomography : correlation with clinical symptoms and bronchoscopy. *J. Comput. Assist. Tomogr.*, 2000, 24, 247-252
78. BOISELLE P.M., REYNOLDS K.F., ERNST A. Multiplanar and three-dimensional imaging of the central airways with multidetector CT. *AJR Am. J. Roentgenol.*, 2002, 179, 301-308
79. SUTO Y., TANABE Y. Evaluation of tracheal collapsibility in patients with tracheomalacia using dynamic MR imaging during coughing. *AJR Am. J. Roentgenol.*, 1998, 171, 393-394
80. PELLEGRINO R., VIEGI G., BRUSASCO V., et al. Stratégies d'interprétation des explorations fonctionnelles respiratoires. *Rev. Mal. Respir.*, 2007, 24, 83-108

81. GARCIA-PACHON E. Tracheobronchomalacia : a cause of flow oscillations on the flow-volume loop. *Chest*, 2000, 118, 1519
82. NUUTINEN J. Acquired tracheobronchomalacia : a bronchological follow-up study. *Ann. Clin. Res.*, 1977, 9, 359-364
83. MURGU S.D., COLT H.G. Treatment of adult tracheobronchomalacia and excessive dynamic airway collapse : an update. *Treat. Respir. Med.*, 2006, 5, 103-115
84. WISEMAN N.E., DUNCAN P.G., CAMERON C.B. Management of tracheobronchomalacia with continuous positive airway pressure. *J. Pediatr. Surg.*, 1985, 20, 489-493
85. FERGUSON G.T., BENOIST J. Nasal continuous positive airway pressure in the treatment of tracheobronchomalacia. *Am. Rev. Respir. Dis.*, 1993, 147, 457-461
86. MAJID A., BECHARA R., NAKAMURA Y., et al. Silicone airway stents in the treatment of patients with diffuse tracheobronchomalacia. *Chest*, 2005, 128, 326
87. THORNTON R.H., GORDON R.L., KERLAN R.K., et al. Outcomes of tracheobronchial stent placement for benign disease. *Radiology*, 2006, 240, 273-282
88. SAAD C.P., MURTHY S., KRIZMANICH G., et al. Self-expandable metallic airway stents and flexible bronchoscopy : long-term outcomes analysis. *Chest*, 2003, 124, 1993-1999
89. CORHAY J.L., DUYSINX B., LOUIS R., et al. Les prothèses trachéobronchiques : expérience au Chu de Liège. *Rev. Med. Liege*, 2004, 59, 577-583
90. BOLLIGER C.T. Airway stents. *Semin. Respir. Crit. Care Med.*, 1997, 18, 563-570
91. SAITO Y., IMAMURA H. Airway stenting. *Surg. Today*, 2005, 35, 265-270
92. GILDEA T.R., MURTHY S.C., SAHOO D., et al. Performance of a self-expanding silicone stent in palliation of benign airway conditions. *Chest*, 2006, 130, 1419-1423

93. ERNST A., MAJID A., FELLER-KOPMAN D., et al. Airway stabilization with silicone stents for treating adult tracheobronchomalacia : a prospective observational study. *Chest*, 2007, 132, 609-616
94. HRAMIEC J.E., HAASLER G.B. Tracheal wire stent complications in malacia : implications of position and design. *Ann. Thorac. Surg.*, 1997, 63, 209-212
95. LUNN W., FELLER-KOPMAN D., WAHIDI M., et al. Endoscopic removal of metallic airway stents. *Chest*, 2005, 127, 2106-2112
96. NOPPEN M., STRATAKOS G., D'HAESE J., et al. Removal of covered self-expandable metallic airway stents in benign disorders : indications, technique, and outcomes. *Chest*, 2005, 127, 482-487
97. ABU-DALU K., FAUGHT P., GROSFELD J.L. Peritracheal fibrosis induced by sclerosing agents : a putative treatment for tracheomalacia. *J. Invest. Surg.*, 1996, 9, 433-437
98. FRIMPONG-BOATENG K., ANITEYE E. Trachea stabilisation with autologous costal cartilage in acquired tracheomalacia : report of two cases. *East Afr. Med. J.*, 2001, 78, 330-331
99. AMEDEE R.G., MANN W.J., LYONS G.D. Tracheomalacia repair using ceramic rings. *Otolaryngol. Head Neck Surg.*, 1992, 106, 270-274
100. GOBEL G., KARAIKAKI N., GERLINGER I., et al. Tracheal ceramic rings for tracheomalacia : a review after 17 years. *Laryngoscope*, 2007, publish ahead of print
101. MARTINOD E., SEGUIN A., JANCOVICI R., et al. Chirurgie trachéale d'aujourd'hui et de demain. *e-Mém. Acad. natl. chir.*, 2005, 4, 33-37
102. GRILLO H.C. Surgical treatment of postintubation tracheal injuries. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 1979, 78, 860-875
103. NALWA S.S., HARTIG G.K., WARNER T., et al. Evaluation of poly-L-lactic acid and polyglycolic acid resorbable stents for repair of tracheomalacia in a porcine model. *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, 2001, 110, 993-999

104. SHAHA A.R., BURNETT C., DIMAIO T., et al. An experimental model for the surgical correction of tracheomalacia. *Am. J. Surg.*, 1991, 162, 417-420

105. OKAMOTO T., YAMAMOTO Y., GOTOH M., et al. Cartilage regeneration using slow release of bone morphogenetic protein-2 from a gelatin sponge to treat experimental canine tracheomalacia : a preliminary report. *ASAIO J.*, 2003, 49, 63-69

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	13
PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE	14
I. DEFINITION	14
II. HISTORIQUE	15
III. CLASSIFICATION	17
IV. RAPPELS ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES	19
1. Anatomie	19
2. Physiologie	19
V. ANATOMIE PATHOLOGIQUE	20
VI. EPIDEMIOLOGIE	21
VII. ETIOLOGIE	22
1. Forme congénitale	22
2. Forme acquise	22
VIII. DIAGNOSTIC	25
1. Clinique	25
2. Examens complémentaires	26
2.1. Endoscopie bronchique	26
2.2. Explorations radiologiques	27
2.3. Explorations fonctionnelles respiratoires	29

IX. EVOLUTION	31
X. TRAITEMENT	31
1. Traitement médical	32
1.1. Bronchodilatateur	32
1.2. Ventilation spontanée en pression positive continue	32
2. Traitement endoscopique	33
2.1. Prothèse trachéobronchique	33
2.1.1. Prothèse en silicone	33
2.1.2. Prothèse métallique	34
2.2. Laser endobronchique	35
2.3. Autre traitement	35
3. Traitement chirurgical	35
3.1. Trachéotomie	35
3.2. Trachéobronchoplastie	36
3.3. Résection trachéale	36
4. Traitements expérimentaux	37
4.1. Prothèse externe biorésorbable	37
4.2. Reconstruction trachéale	37
4.3. Régénération cartilagineuse	37
4.4. Remplacement trachéal	37
5. Algorithme décisionnel	38
 DEUXIEME PARTIE : CAS CLINIQUES	 39
I. CAS CLINIQUE N°1	39
II. CAS CLINIQUE N°2	44
III. CAS CLINIQUE N°3	48
 TROISIEME PARTIE : DISCUSSION	 55
 CONCLUSION	 60
 BIBLIOGRAPHIE	 62

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

BON A IMPRIMER N° 3162

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE

Vu, le Doyen de la Faculté

VU et PERMIS D'IMPRIMER
LE PRÉSIDENT DE L'UNIVERSITÉ

RESUME :

Ce travail consiste en une revue générale de la littérature enrichie de trois observations cliniques faites à l'Hôpital Universitaire de Limoges, dans le but de mieux appréhender une pathologie rare et sévère : la trachéobronchomalacie. Il s'agit d'une forme dynamique d'obstruction des voies aériennes centrales caractérisée par une faiblesse des structures cartilagineuses entraînant une réduction de plus de 50% de la lumière trachéobronchique à l'expiration. Les signes cliniques ne sont pas spécifiques de la maladie. Le diagnostic positif repose sur l'endoscopie bronchique et sur l'exploration scannographique dynamique. La prise en charge thérapeutique repose sur trois types de traitement. En pratique, les endoprothèses des voies aériennes sont fréquemment utilisées bien qu'elles soient à l'origine de complications. La prise en charge de la trachéobronchomalacie nécessite une coopération multidisciplinaire.

TITLE :

Tracheobronchomalacia in adult : general review and cases report.

ABSTRACT :

Tracheobronchomalacia is a serious problem in adults. In this work, we make a review of the literature and we report three cases observed in Limoges University Hospital. This disease represents a dynamic form of central airway obstruction characterized by a weakness of the tracheobronchial cartilaginous structures, prompting a decrease of $\geq 50\%$ in the cross-sectional area of the tracheobronchial lumen. The signs and symptoms are non-specific. Diagnosis is confirmed by bronchoscopy or dynamic CT imaging. Current therapeutic management include conservative therapy, minimally invasive and surgical interventions. In clinical practice, endoluminal stent insertion can be proposed for treatment but many side effects are observed. A multidisciplinary team is necessary for management of patients with tracheobronchomalacia.

DISCIPLINE : Médecine Générale.

MOTS CLES : collapsus dynamique excessif des voies aériennes, prothèse trachéale, sténose trachéale, trachéobronchomalacie.

U.F.R. Médecine
2 rue du Docteur Marcland
87025 LIMOGES CEDEX