

# PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS

---

2021

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

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

- ARGUMENTAIRE SCIENTIFIQUE -

Centre de Référence  
des maladies respiratoires rares

(RespiRare)

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

 **RespiFIL**  
Filière Maladies Respiratoires Rares

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence des maladies respiratoires rares – RespiRare. Il a servi de base à l'élaboration du PNDS « Bronchectasie de l'enfant, diagnostic et prise en charge (hors mucoviscidose et dyskinésies ciliaires primitives) ».

Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence [www.respirare.fr](http://www.respirare.fr) et sur le site de la filière [www.respifil.fr](http://www.respifil.fr)

# Sommaire

<b>Liste des abréviations .....</b>	<b>4</b>
<b>Préambule .....</b>	<b>5</b>
<b>Argumentaire .....</b>	<b>6</b>
<b>1    <b>Revue systématique de la littérature.....</b></b>	<b>6</b>
<b>2    <b>Etudes cliniques .....</b></b>	<b>18</b>
<b>3    <b>Annexes .....</b></b>	<b>42</b>
3.1    Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles	42
3.2    Annexe 2. Liste des participants	43
<b>4    <b>Références bibliographiques .....</b></b>	<b>45</b>
4.1    Références de l'argumentaire	45
4.2    Bibliographie totale	46

---

## LISTE DES ABREVIATIONS

---

AUC	Area under the curve
BBC	Bronchite bactérienne chronique
CVF	Capacité vitale forcé
DDB	Dilatation des bronches-Bronchectasie
DLco	Capacité de diffusion du monoxyde de carbone
DPLD	Diffuse parenchymal lung disease
EFR	Exploration fonctionnelle respiratoire
FPI	Fibrose pulmonaire idiopathique
HAS	Haute autorité de santé
ILD	Interstitial lung disease
IV	Intra-veineux
LBA	Lavage broncho-alvéolaire
MPSC	Maladie pulmonaire suppurée chronique
NPV	Negative predictive value
PPV	Positive predictive value
PaO2	Pression partielle de l'oxygène
PHS	Pneumopathie d'hypersensibilité
PID	Pneumopathie interstitielle diffuse
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins
QoL	Qualité de vie
TDM	Tomodensitométrie
TLCO	Transfert pulmonaire du monoxyde de carbone
VA	Volume alvéolaire
VEMS	Volume expiratoire maximal par seconde

---

## **PREAMBULE**

---

Le PNDS sur la Bronchectasie de l'enfant, diagnostic et prise en charge (hors mucoviscidose et dyskinésies ciliaires primitives) a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

## 1 Revues systématiques de la littérature

Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
Chang AB, Bush A, Grimwood K. Bronchiectasis in children: diagnosis and treatment. Lancet 2018; 392(10150):866-879. Australie, Royaume-Uni	Définition de DDB, revue de l'application du concept de cas traitables de prise en charge des enfants atteints de DDB	Bases de données PubMed et Cochrane sans restriction de langue ou d'ancienneté (mais en priorité les publications depuis janvier 2010)	Etudes pertinentes sur le sujet mais sans les rapports de cas uniques	DDB de l'enfant		<p>Grade C</p> <p>1. <b>Etat des connaissances</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La bronchiectasie non liée à la mucoviscidose a pris de l'importance au cours de la dernière décennie, avec une prévalence augmentée</li> <li>- La charge de la bronchiectasie est particulièrement élevée parmi les populations autochtones (un enfant sur 63–68), elle est également présente dans les grandes villes</li> <li>- Il existe peu d'estimations fiables de la prévalence de bronchiectasie : l'extrapolation des données publiées suggère que sa prévalence varie largement (de 0,2 à 735 cas pour 100 000 enfants)</li> <li>- Les connaissances sur la DDB pédiatrique augmentent lentement et les DDB reste négligées par rapport à d'autres maladies respiratoires chroniques (par ex la mucoviscidose).</li> </ul> <p>2. <b>Diagnostic</b></p> <p><b>Pour que le diagnostic de soit confirmé, il faut que le patient ait 4 critères majeurs et 2 mineurs</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• <u>Diagnostic clinique</u> :</li> <li>- Symptôme dominant – la toux chronique productive, peut être intermittente après le traitement</li> </ul>

Tableau 1. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<ul style="list-style-type: none"> <li>- Bronchite bactérienne récurrente (&gt; 3 épisodes par an) et la toux productive ne répond pas à 4 semaines d'antibiotiques oraux</li> <li>- Toux persistante 3 semaines après l'admission à l'hôpital pour le traitement de la bronchiolite était significativement associée à la DDB au cours des 13 mois suivants</li> <li>- Les symptômes sévères (ex. hémoptysie) sont rares</li> <li>- Les comorbidités (l'hyperréactivité des voies respiratoires, la malnutrition, la dysfonction cardiaque, les troubles liés au sommeil, le reflux gastro-œsophagien, les éléments psychosociaux et la qualité de vie) sont importants mais ils peuvent ne pas être directement liés à la gravité de la DDB</li> <li>- ECBC positive pour des organismes inhabituels (par exemple, Pseudomonas aeruginosa) et symptômes respiratoires après infection par certains organismes (par ex. Bordetella pertussis, pneumonie à adénovirus et Mycobacterium tuberculosis)</li> <li>- Neutrophilie des voies aériennes (profil dominant de DDB), mais aussi l'inflammation éosinophilique supplémentaire</li> <li>• <u>Diagnostic radiologique (critères) :</u></li> <li>- Rapport broncho-artériel accru (le diamètre intérieur des voies respiratoires au diamètre extérieur du vaisseau accompagnant, dans le rayon 5 mm et dans le plan non tangentiel) – image en « bague à chatons »</li> <li>- Epaissement de la paroi bronchique</li> <li>- Absence de rétrécissement bronchique (du centre à la périphérie)</li> <li>- Présence de structures bronchiques dans la périphérie pulmonaire</li> <li>- Obstruction du mucus</li> <li>- Perfusion mosaïque reflétant le piégeage de l'air, en particulier dans les scans d'expiration</li> <li>- À l'état aigu l'apparence d'un arbre en bourgeon</li> </ul>

Tableau 1. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<ul style="list-style-type: none"> <li>- Présence de causes sous-jacentes (consanguinité, immunodéficience etc.)</li> <li><b>3. Traitement</b></li> <li>- Les antibiotiques oraux empiriques basés sur les données de LBA d'enfants dans l'état clinique stable ; des cas sévères (ne répondant pas aux antibiotiques oraux) ou présentant des pathogènes résistants (<i>P. aeruginosa</i>) pourraient avoir besoin d'antibiotiques intraveineux</li> <li>- Bien que les exacerbations soient souvent déclenchées par des virus (<math>\cong</math> 48%), les guidelines pour les adultes et les enfants recommandent le traitement aux antibiotiques au moins 10-14 jours.</li> <li>- Eradication de <i>P. aeruginosa</i> : 4 semaines d'antibiotiques anti-pseudomonaux nébulisés seuls ou associés à la ciprofloxacine orale</li> <li>- L'utilisation d'antibiotiques à long terme (&gt;3 mois) est recommandée pour ceux qui souffrent d'exacerbations fréquentes (plus de trois par an) : les macrolides, autres antibiotiques oraux (cotrimoxazole, tétracycline) et les antibiotiques inhalés (aminoglycosides, colistine et ciprofloxacine pendant 1 à 12 mois)</li> <li>- Immunomodulation – pas d'évidence suffisante pour les AINS dans la DDB ; les corticostéroïdes inhalés – pas nécessité de leur utilisation en l'absence d'éosinophilie des voies respiratoires ; les corticostéroïdes oraux – seulement dans des cas très rares d'aspergillose bronchopulmonaire allergique</li> <li>- Les agonistes <math>\beta</math>2 - seulement dans les cas avec administration aiguë bénéfique documentée par les preuves physiologiques</li> <li>- Les séances de désencombrement respiratoire (kinésithérapie) des voies aériennes sont généralement recommandées deux fois par jour (cycle actif de respiration, auto-drainage, oscillation externe de la paroi thoracique et les appareils à la pression des voies aériennes positive)</li> <li>- Mucolytiques : une solution saline hypertonique 7% est la plus</li> </ul>

Tableau 1. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<p>utilisée</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La chirurgie (généralement la lobectomie) est seulement pour DDBs localisées, sévères et symptomatiques liées à une cause non récurrente (par ex, d'un corps étranger)</li> </ul> <p><b>4. Conclusions</b></p> <p>&gt;&gt; Une myriade des facteurs de risque hétérogènes peut entraîner une DDB chez l'enfant. Ces facteurs et les divers symptômes cliniques varient selon les contextes et les pays, mais ils partagent des cycles de la toux chronique, de l'infections respiratoires récurrentes et de la suppuration endobronchique avec infection persistante et inflammation</p> <p>&gt;&gt; Il est nécessaire d'interrompre ces processus le plus tôt possible pour inverser ou stopper la progression de la maladie et prévenir autres lésions tissulaires. Cette interruption nécessite un diagnostic précoce, qui dépend de la connaissance clinique et de l'utilisation de définitions et de données spécifiques aux enfants plutôt qu'aux adultes</p>
Kapur N, Karadag B. Differences and similarities in non-cystic fibrosis bronchiectasis between developing and affluent countries. <i>Pediatr Respir Rev</i> 2011;12:91-96. Australie,	Revue bibliographique dans le but de définir les similarités et les différences dans la DDB non-CF chez les enfants des pays riches et pauvres ; discuter comment les populations autochtones des pays riches	Non		DDB non-CF de l'enfant	Non	<p>Grade C</p> <p><b>Prévalence</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- À la fin du siècle dernier, la prévalence de la DDB était en baisse dans le monde riche. Mais plus récemment le taux d'hospitalisation associé à la DDB chez l'adulte a augmenté</li> <li>- Incidence de DDB est 3 fois plus élevée chez les enfants Maori et 12 fois plus élevée chez les enfants du Pacifique par rapport à celle d'européens sans différence de gravité ou d'étiologie. Les enfants autochtones d'Australie centrale ont également une prévalence 4,9/1000, ce qui est similaire aux taux signalés dans la population pédiatrique d'Alaska</li> </ul> <p><b>Données démographiques</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dans une cohorte italienne de 105 enfants l'âge médian du</li> </ul>

Tableau 1. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
Turquie	forment des groupes séparés en termes de charge et de gravité de la maladie ; illustrer comment une meilleure disponibilité d'investigations n'a pas amélioré la diagnostic précoce de la DDB dans le monde développé ; souligner la nécessité de poursuivre les recherches sur la DDB pédiatrique (car elle reste une condition négligée dans toutes les régions du monde)					<p>diagnostic était 7 ans, bien que les enfants soient symptomatiques à l'âge médian de 6 mois. Un retard similaire dans le diagnostic (7 ans) a été signalé dans la cohorte britannique de 93 enfants qui étaient symptomatiques dès la première année de vie</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cette tendance est étonnamment similaire dans les pays riches et pauvres. L'âge médian du diagnostic était de 4,8 ans dans les populations indigènes d'Australie et d'Alaska. Dans la cohorte d'Auckland, le diagnostic a été établi à 8 ans, bien que l'âge médian d'apparition des symptômes soit 1 an. L'âge médian du diagnostic dans les études en Turquie est 5,7-8 ans. Une étude d'Arabie Saoudite a indiqué que l'âge moyen du diagnostic était 7,3 ans lorsque les enfants étaient symptomatiques depuis 2,3 ans</li> </ul> <p><b>Caractéristiques cliniques</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Les enfants atteints de DDB ont des exacerbations aiguës récurrentes de maladies respiratoires et nombre de ces exacerbations nécessitent d'une hospitalisation lorsque les thérapies orales échouent</li> <li>- La fréquence des exacerbations pulmonaires est utilisée comme la mesure des résultats dans des nombreux essais sur la DDB et constitue un bon marqueur clinique de la gravité et du contrôle de la maladie. Les exacerbations récurrentes peuvent entraîner une détérioration progressive de la fonction pulmonaire et sont également les prédicteurs les plus solides de mauvaise qualité de vie</li> </ul> <p><b>Étiologie sous-jacente</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La caractéristique commune est la déficience locale ou systémique contre l'infection. Chez les populations non indigènes de pays riches immunodéficience primaire reste la cause la plus fréquente (20-39% des bronchiectasies pédiatriques). Les causes post-infectieuses sont également courantes (4-30% des cas globaux). Les causes post infectieuses sont plus courantes dans la population indigène des pays riches (jusqu'à 90% des DDBs étant attribuées à des infections</li> </ul>

Tableau 1. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<p>passées.) L'immunodéficience est moins fréquente dans les pays sous-développés et dans les populations autochtones (10-18%) par rapport au monde riche</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La DCP comme une cause sous-jacente de la bronchiectasie est beaucoup plus élevée dans les pays riches (15-24%) par rapport aux pays pauvres et aux populations autochtones (0-10%). Sous diagnostic ?</li> </ul> <p><b>Fonction pulmonaire/TDM</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Les mesures de la fonction pulmonaire et la TDM sont les outils les plus objectifs mais sa corrélation avec la gravité clinique n'est pas idéale. Les études pédiatriques de la spirométrie dans les pays riches ont montré des fonctions pulmonaires normales ou presque normales</li> <li>- La TDM thoracique est considérée comme un étalon pour le diagnostic de DDB avec sensibilité 97% bien qu'il n'y ait aucune association entre l'étiologie sous-jacente et la distribution des anomalies sur la TDM</li> <li>- La plupart d'études pédiatriques rapportent que la DDB est une maladie multilobaire sans différences spécifiques de la région en termes d'étendue et de gravité. La maladie multilobaire prédomine également dans les pays pauvres et dans les populations indigènes du monde développé</li> </ul> <p><b>Microbiologie</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La répartition des micro-organismes dans la DDB pédiatrique est similaire dans le monde. La plupart des études pédiatriques font les analyses d'ECBC ou ECBC + lavage bronchoalvéolaire. Haemophilus influenzae et Streptococcus pneumoniae sont les organismes les plus fréquents avec Pseudomonas aeruginosa qui est isolé de 5% (Eastham et al.) à 11% (Li et al.) d'enfants</li> </ul> <p><b>Conclusions :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La DDB pédiatrique reste une affection négligée</li> </ul>

Tableau 1. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<ul style="list-style-type: none"> <li>- Les pays riches ne sont pas mieux dans le diagnostic précoce de la DDB par rapport aux pays pauvres</li> <li>- La répartition de la cause sous-jacente de la DDB diffère entre les régions</li> </ul>
McGuinness G, Naidich DP, Leitman BS, McCauley DI. Bronchiectasis: CT evaluation. Am J Roentgenol 1993;160:253-259. USA	Revue bibliographique sur les données de la TDM pour améliorer la précision globale du diagnostic et pour mettre l'accent sur les problèmes potentiels et les écueils techniques pouvant survenir en imagerie clinique de routine.	Non		TDM à haute résolution		<p>Grade C</p> <p><b>1. Etat des connaissances</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La DDB est définie comme une dilatation irréversible des bronches, entraînant la dilatation des voies respiratoires, généralement avec épaississement des parois, s'étendant généralement vers la périphérie pulmonaire</li> <li>- Les bronches qui se dirigent horizontalement peuvent être visualisées sur leur longueur sous forme d'« images en rail», tandis que les bronches orientés verticalement apparaissent généralement sous forme de lucences circulaires à des parois épaisses adjacentes des branches d'artère pulmonaire, ce qui donne une apparence de «chevalière» ou « bagues à chatons »</li> <li>- Les bronches ne sont visibles que lorsque les parois sont visualisées, il est donc impossible d'identifier les bronches avec épaisseur de paroi inférieure à 300 micromètres. Ça correspond à des bronches du diamètre environ 1,5-2,0 mm, équivalentes à la septième - la neuvième générations de voies respiratoires</li> <li>- Ces critères doivent être interprétés avec une certaine précaution : une légère dilatation physiologique s'est produite par ex. chez des patients asthmatiques. Bien que les bronches apparaissent le plus souvent à parois épaisses, la DDB peut entraîner des lésions à parois minces qui peuvent imiter superficiellement autres anomalies kystiques (par ex. l'emphysème)</li> <li>- Des altérations du diamètre de l'artère pulmonaire peuvent également se produire dans un large spectre des conditions, ce que puisse conduire à une surestimation des diamètres relatifs des</li> </ul>

Tableau 1. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<p>bronches adjacentes</p> <p><b>2. Diagnostic</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- L'apparition d'une DDB peut être simulée par un fenêtrage électronique inapproprié. En raison de la gamme large des valeurs d'atténuation dans le thorax, aucune fenêtre unique ne peut afficher correctement toutes les informations disponibles. Il faut sélectionner les fenêtres qui accentuent au mieux les anomalies. Dans le cas des lésions kystiques cela peut entraîner une fenêtre extrêmement étroite, parfois inférieure à 1000 H</li> <li>- La taille des petites structures telles que les parois bronchiques peut varier considérablement si les fenêtres se rétrécissent à la cause du flou inhérent des bords. Le résultat peut être dans le changement considérable de la taille apparente de la paroi bronchique, conduisant à un diagnostic erroné d'anomalie bronchique</li> <li>- Évaluation optimale de la DDB nécessite de sélectionner l'épaisseur de tranche proportionnel à la taille des voies aériennes périphériques. Pour ça il est préférable d'utiliser la TDM à haute résolution avec épaisseur de tranche le plus mince possible (1-2 mm), associée à l'algorithme d'amélioration des bords</li> </ul> <p><b>3. Résultats</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- L'impaction mucoïde fait référence à l'accumulation des sécrétions inspectées dans les voies respiratoires, associée à une dilatation bronchique. L'impaction distale des voies aériennes périphériques est souvent identifiée chez les patients avec DDB post-inflammatoire typique</li> <li>- Un certain nombre de maladies pulmonaires diffuses peuvent simuler l'apparition ou être associées à une DDB. La bronchiectasie de « traction » est identifiée chez les patients atteints de fibrose pulmonaire diffuse, quelle qu'en soit la cause. Vraisemblablement la conséquence d'une altération de la mécanique et de la physiologie pulmonaires résultant de la distorsion de l'interstitium pulmonaire,</li> </ul>

Tableau 1. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<p>la DDB de traction se produit de manière de nid d'abeilles dans les zones de fibrose pulmonaire. Ces voies respiratoires ont un aspect de « tire-bouchon»</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Les métastases kystiques peuvent également imiter l'apparition de DDBs. Les anomalies kystiques multifocales chez les patients atteints de carcinome broncho-alvéolaire ont été décrites comme « pseudoDDB»</li> <li>- Des anomalies kystiques présentant une forte ressemblance avec les DDBs ont été décrites chez les patients avec papillomatose trachéobronchique</li> </ul> <p><b>4. Conclusions</b></p> <p>&gt;&gt; Large spectre d'anomalies peut être identifié chez les patients atteints de DDB</p> <p>&gt;&gt; Une connaissance approfondie des aspects variés dus aux facteurs techniques tels que la collimation et la diversité de TDM scans peuvent être vus de manière focalisée et en association avec maladie pulmonaire diffuse, ce que devrait améliorer le sens du diagnostic</p>
Wurzel DF, Chang AB. An update on pediatric bronchiectasis. Expert Rev Respir Med 2017;11:517-532. Australie	Revue de littérature par rapport à la prise en charge actuelle de la DDB pédiatrique (revue sur les thérapies, les interventions non pharmacologiques et les stratégies de prévention et de surveillance). Les données	Non		Enfants et adultes atteints de la DDB non-CF		<p>Grade C</p> <p><b>1. Etat des connaissances</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La prévalence et la sensibilisation aux DDBs non liées à la mucoviscidose augmentent et elles sont reconnues comme la cause majeure de morbidité respiratoire, de mortalité et de charge du système de santé dans le monde. La nécessité d'étudier les origines précoces de la DDB est identifiée comme une priorité de recherche importante. Les traitements actuels de la DDB pédiatrique se limitent aux antimicrobiens, aux techniques de désencombrement des voies respiratoires et à la vaccination. Plusieurs nouveaux médicaments ciblant l'inflammation des voies respiratoires sont en cours de développement</li> <li>- La prévalence de la DDB non-CF dans le monde semble augmenter,</li> </ul>

Tableau 1. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
	adultes et pédiatriques sont sélectionnées sur le traitement de la DDB avec revue des thérapies émergentes dans le domaine.					<p>en particulier chez les adultes. La bronchiectasie pédiatrique est un problème de santé majeur pour les populations autochtones socialement défavorisées dans les pays développés, par ex. Maori et d'Iles du Pacifique en Nouvelle-Zélande, enfants australiens aborigènes et autochtones d'Alaska vivant aux États-Unis</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Chez les adultes atteints de DDB, la mortalité est significativement augmentée par rapport à la population générale. Dans l'ensemble, la prévalence de la DDB non-CF est considérablement plus élevée que celle de la mucoviscidose</li> </ul> <p><b>2. Pathophysiologie</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Histologiquement dans la DDB les parois bronchiques (composants élastiques et musculaires) sont endommagées par une agression aiguë ou chronique (souvent une infection) entraînant une dilatation progressive de la paroi bronchique et une obstruction du flux d'air. Les lésions déclenchent un phénomène de cercle vicieux par lequel la clairance muco-ciliaire est altérée, contribuant à l'infection, à l'inflammation et aux dommages de la parois bronchique. Il a été suggéré que la DDB pédiatrique peut être réversible lorsqu'elle est diagnostiquée tôt et prise en charge de manière intensive</li> <li>- Dans la DDB avancée les impacts sur la santé générale et la qualité de vie augmentent avec l'essoufflement et la fatigue comme symptômes majeurs. En phase terminale, l'hypoxie chronique contribue au développement d'une hypertension pulmonaire qui peut évoluer vers le cœur pulmonaire et la mort par insuffisance respiratoire</li> </ul> <p><b>3. Diagnostic</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La DDB est diagnostiquée lorsqu'un enfant présent des antécédents cliniques suggérant une DDB (les épisodes récurrents de la toux grasse prolongée sensible aux antibiotiques plus de 3 par an) avec la TDM thoracique montrant une dilatation anormale d'une ou plusieurs bronches</li> </ul>

Tableau 1. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<ul style="list-style-type: none"> <li>- Un enfant qui présente des symptômes cliniques mais qui a une TDM normale reçoit généralement un diagnostic de bronchite bactérienne chronique ou maladie pulmonaire suppurée chronique (MPSC). La MPSC peut évoluer vers une DDB si elle n'est pas traitée.</li> <li>- La bronchite bactérienne chronique (BBC) - la forme la plus légère de suppuration endobronchique). Alors que la majorité d'enfants atteints de BBC se rétablissent complètement, il existe une petite minorité de ceux qui ont des épisodes récurrents (&gt; 3 par an) qui sont ensuite diagnostiqués de la DDB</li> </ul> <p><b>4. Traitement</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Le traitement de la DDB peut être divisé en traitement de la maladie sous-jacente (lorsque cela est possible) et le traitement générique</li> <li>- Le but du traitement est multiple : 1- améliorer la qualité de vie ; 2 - réduire la fréquence et/ou la gravité des exacerbations; 3 - empêcher la progression de la maladie et/ou permettre la résolution et 4 - minimiser les complications. La justification d'un traitement précoce et agressif des enfants atteints de la DDB est qu'il peut préserver la fonction pulmonaire et améliorer ou régresser les lésions chez les personnes atteintes d'une maladie bénigne.</li> <li>- Les antibiotiques oraux sont prescrits en cas d'exacerbation aiguë d'intensité légère à modérée. L'amoxicilline-clavulanate est souvent utilisé comme agent oral de première intention en raison de son effet inhibiteur de la bêta-lactamase. S'il n'y a pas d'amélioration d'un agent oral ou si une exacerbation est plus grave, les antibiotiques intraveineux sont prescrits. Un agent unique, comme les céphalosporines de 3ème génération, est souvent considéré comme de première intention. Les antibiotiques sont généralement poursuivis pendant 14 jours. En général, les agents anti-pseudomonas ne sont utilisés que si l'enfant a des pseudomonas isolées</li> </ul>

Tableau 1. Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<ul style="list-style-type: none"> <li>- Thérapie à long terme : l'utilité du traitement par les antibiotiques de longue durée (4 semaines à 1 an) chez les adultes et les enfants atteints de DDB a montré un petit avantage dans la réduction d'exacerbations et des taux d'hospitalisation, mais avec croissance de la résistance bactérienne. Il existe différents types d'antibiotiques utilisés pour le traitement à long terme : les macrolides et les antibiotiques inhalés (amikacine, aztréonam, ciprofloxacine, gentamicine, colistine ou tobramycine)</li> <li>- Les antibiotiques et le désencombrement des voies respiratoires restent les stratégies majeures pour gérer la DDB pédiatrique.</li> </ul> <p><b>5. Conclusions</b></p> <p>&gt;&gt;Malgré la charge de morbidité, le nombre d'études évaluant les traitements potentiels de la DDB chez l'enfant est extrêmement faible et disproportionné par rapport à celui de la mucoviscidose.</p> <p>&gt;&gt;La recherche sur les interactions entre les infections des voies respiratoires au début de la vie et le développement du système immunitaire chez les enfants est susceptible de révéler des facteurs de risque du développement des DDBs et d'informer les futures stratégies préventives et thérapeutiques</p> <p>&gt;&gt; une prise en charge précoce des DDBs pédiatriques est impératif pour stopper la maladie dans ses origines et améliorer les résultats chez l'adulte</p> <p>&gt;&gt;Reconnaissance accrue et l'accès amélioré à la TDM à haute résolution a contribué à l'augmentation des diagnostics de DDB dans le monde ; des recherches sur les premières origines et les prédictors de la DDB sont nécessaires</p> <p>&gt;&gt;La reconnaissance de la nécessité d'une définition pédiatrique spécifique de la DDB est primordiale pour faciliter le diagnostic plus précoce, une prise en charge rapide et de meilleurs résultats cliniques chez les enfants atteints de la DDB</p> <p>&gt;&gt;Il existe actuellement une carence dans les essais contrôlés</p>

<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Stratégie de recherche renseignée (oui/non) *</b>	<b>Critères de sélection des études</b>	<b>Populations et techniques (ou produits) étudiées</b>	<b>Critères d'évaluation</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
						randomisés dans la DDB pédiatrique non-CF : l'extrapolation des résultats d'études sur les adultes et les sur la CF peut avoir des limites et peut être préjudiciable >>Le développement de nouveaux vaccins pour les enfants et les adultes atteints de la DDB est nécessaire pour atteindre les objectifs de prévention primaire

\* date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés

## 2 Etudes cliniques

<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
Bastardo CM, Sonnappa S, Stanojevic S, Navarro A, Lopez PM, Jaffe A, Bush A. Non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood: Longitudinal growth and lung function. Thorax 2009;64:246-251. Royaume-Uni	Evaluer la fonction pulmonaire et la croissance chez les enfants avec DDBs non CF.	Etude rétrospective pour identifier les enfants éligibles à l'inclusion pour une période d'au moins 2 ans de suivi (données analysées pour les enfants avec 2 ans de suivi pour optimiser la taille des échantillons et pour les enfants avec 4 ans de suivi - pour optimiser la durée du suivi). Tous les patients	Enfants à l'âge médian de 8,2 ans (de 4,8 à 15,8) qu'ont été suivi dans les cliniques respiratoires pédiatriques entre 1986 et 2002 à l'hôpital Royal Brompton et à l'hôpital Great Ormond Street pour les enfants (Londres)	Patients ont été examinés tous les 3 mois dans les deux centres. Les protocoles de traitement n'ont pas changé au cours de l'étude et les enfants ont reçu un traitement standard de bronchiectasie non-CF (techniques de dégagement des voies respiratoires, antibiotiques oraux, nébulisés ou intraveineux selon les analyses bactériens). Etiologie de la		Grade C <ul style="list-style-type: none"> <li>- 59 enfants inclus dans l'étude</li> <li>- Les z-scores pour les mesures anthropométriques étaient dans la plage normale (entre -2 et +2), mais les z-scores de VEMS et de CVF (SD) ont été réduits (-2,61 (1,82) et -2,66 (1,68) respectivement), confirmant la maladie obstructive des voies respiratoires</li> <li>- Les mesures pendant la période de suivi de 2 ans à partir du niveau de base ont montré une amélioration des z-scores de VEMS et de CVF. Les mesures anthropométriques n'ont pas changé au cours de la période de suivi de 2 ans.</li> </ul>

<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
		<p>inclus dans l'étude respectaient les critères d'inclusion suivants :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Diagnostic définitif de DDB non-CF fait par TDM rapporté indépendamment par des radiologues pédiatriques</li> <li>- Capacité d'effectuer une spirométrie fiable</li> <li>- Disponibilité d'anthropométrie et de spirométrie annuelle (VEMS et CVF) pour une période</li> </ul> <p>Critères d'exclusion de la CF :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Tests de sueur</li> <li>- Analyse génétique</li> <li>- Mesure de la différence de potentiel transépithéliale dans les cas équivoques</li> <li>- Absence des données pour au</li> </ul>		<p>bronchiectasie, l'âge, le sexe, la taille, le poids et la spirométrie (chaque fois au moins trois mesures acceptables de VEMS et CVF) ont été enregistrés. Les données de VEMS et de CVF étaient exprimées en « meilleur annuel » (meilleur résultat spirométrique individuel pour chaque année civile).</p>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Les enfants avec étiologie idiopathique n'ont montré aucune différence dans les paramètres spirométriques par rapport à ceux avec immunodéficiência primaire, mais la taille pour l'âge était significativement plus élevée dans le groupe idiopathique</li> <li>- Les garçons avaient la spirométrie au niveau de base plus élevée que les filles mais les différences observées n'étaient pas statistiquement significatives. Il n'y avait également aucune différence dans les z-scores anthropométriques entre les deux sexes.</li> </ul> <p>&gt;&gt; Les enfants atteints de DDB non-CF présentent une croissance adéquate et la fonction pulmonaire se stabilise dans le temps mais elle ne se normalise pas avec le traitement, ce qui souligne la nécessité d'une détection précoce et de l'instauration d'un traitement approprié</p> <p>&gt;&gt; La fonction pulmonaire chez les enfants diagnostiqués avec une DDB non-CF peut être stabilisée par un traitement agressif mais est également un marqueur de morbidité respiratoire.</p> <p>&gt;&gt; Cette étude ne peut pas prouver que la détection précoce de la DDB et l'initiation du traitement sont bénéfiques sur la fonction respiratoire bien que cela semble probable</p>

<b>Tableau 2. Etudes cliniques</b>						
<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
		moins une spirométrie par an pour la période de stabilité clinique pendant trois ans consécutives				
Brower KS, Del Vecchio MT, Aronoff SC. The etiologies of non-CF bronchiectasis in childhood: a systematic review of 989 subjects. BMC Pediatr 2014;14:4. USA	Déterminer la prévalence relative et les étiologies spécifiques de la DDB non-CF dans l'enfance.	Observation d'études cliniques de 1966 au 25 mars 2014 fait indépendamment par les 2 auteurs (les liens ont été jugés par le troisième auteur) sur les bases des données EMBASE, Medline, OVID Cochrane Reviews, Open Access Journals Directory, Open Science Directory, services d'information EPSCO et OAlster. Critère de la sélection d'étude : tous les essais cliniques, les études observationnelles ou transversales de 10 patients ou plus avec description des conditions associées à la DDB. Les études chez les adultes et les enfants	989 patients de 12 études (Australie, Irlande, Turquie, Arabie saoudite, Royaume-Uni, Nouvelle-Zélande, Alaska, Italie et Corée) avec DDBs non-CF âgés de 21 ans ou moins avec diagnostic confirmé par TDM (fibrose kystique a été exclue)	Tous les patients avaient une TDM à haute résolution sauf une étude dans laquelle 96% des patients ont eu TDM		Grade C - 999 associations d'étiologies ont été identifiées chez 989 patients. - Parmi les associations identifiées, les plus courantes étaient l'infection (173 cas, 19%), l'immunodéficience primaire (160 cas, 18%), les fausses routes récurrentes chez les patients ayant un trouble de développement neurologique/corps étranger (95 cas, 10%) et la dyskinésie ciliaire, dont syndrome de Kartagener (91 cas, 10%) - Pneumonie était l'association la plus courante (61%), suivie de la rougeole (14%), de la tuberculose (11%) et de la coqueluche (5%) - La varicelle, la pneumonie néonatale, l'aspergillose broncho-pulmonaire allergique et la pneumonie adénovirale étaient rarement associées à la DDB - Pathologies des lymphocytes B représentaient 97 cas (73,5%) d'immunodéficience primaire identifiée : les déficiences en IgG/sous-classe d'IgG étaient les plus courantes (66,5%) les déficiences en IgA - 6%. Troubles d'immunodéficience combinée - 10%, pathologies des lymphocytes T - 7,5%

<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
		<p>étaient acceptables si les données pédiatriques étaient rapportées séparément. Les rapports de cas, les éditoriaux et les articles de synthèse ont été exclus.</p> <p>Dans les cas où les populations étudiées semblaient de se chevaucher, l'étude avec le plus grand nombre de sujets a été sélectionnée.</p>				<ul style="list-style-type: none"> <li>- 29 sujets présentaient l'immunodéficience secondaire : 18 enfants (62%) avaient reçu une chimiothérapie pour un processus oncologique, 6 (20%) des enfants avaient le VIH/SIDA et 5 (18%) - des greffes cardiaques.</li> <li>&gt;&gt; Majorité d'enfants atteints de DDB non-CF avaient des causes sous-jacentes</li> <li>&gt;&gt; 63% des sujets avaient des troubles suivantes : 17% - les maladies infectieuses, 16% - l'immunodéficience primaire, 10% - l'aspiration/corps étranger, 9% - la dyskinésie ciliaire, 3% - l'immunodéficience secondaire et 3% - la malformation congénitale étaient les maladies les plus fréquentes</li> <li>&gt;&gt; Pneumonie sévère d'étiologie bactérienne ou virale et des anomalies des cellules B ont été les troubles les plus fréquemment identifiés</li> </ul>
Chang AB, Masel JP, Boyce NC, Wheaton G, Torzillo PJ. Non-CF bronchiectasis: clinical and HRCT evaluation. <i>Pediatr Pulmonol</i> 2003;35:477-483.	Décrire les caractéristiques démographiques et radiologiques, évaluer l'utilisation des examens de routine effectués et déterminer la	Etude rétrospective monocentrique avec revue aveugle de scans TDM. Les systèmes de score radiologique selon Webb et al, Bhalla et al et Reiff et al ont été comparés. Critère d'inclusion -	Enfants habitant en CA âgés moins de 15 ans atteints de la MPSC non-CF identifiée pendant la période de 2 ans (juin 2000 – mai 2002)	Tous les patients avaient une TDM à haute résolution et spirométrie dans l'état de santé non aigu		<p>Grade C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 65 enfants-aborigènes ont été identifiés (44 nouvellement diagnostiqués, et 21 étaient précédemment connus pour avoir une DDB)</li> <li>- L'âge médian d'enfants au moment du diagnostic était 4,8 ans pour la DDB et 6,2 ans pour la MPSC</li> <li>- Les admissions antérieures pour les</li> </ul>

<b>Tableau 2. Etudes cliniques</b>						
<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
Australie	relation entre la spirométrie et les systèmes de score radiologique chez les enfants atteints de MPSC en Australie centrale (CA)	plus de 4 mois de la toux humide et/ou productive quotidienne.				<p>pneumonies étaient significativement plus fréquentes que pour la bronchiolite</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Le lobe inférieur gauche était le site le plus fréquent pour la pneumonie précédente ainsi que pour la DDB</li> <li>- La présence d'hyperinflation clinique était significativement plus fréquente que l'hippocratisme digital</li> <li>- Le médian de la CVF était 70,7% (de 40,2 à 110%), de la VEMS était 66,2% (de 38 à 98%) et le ratio VEMS/CVF était 0,89 (de 0,68 à 1,27)</li> <li>- La spirométrie était normale chez 8 (29,6%), restrictive chez 6 (22,2%) et mixte / obstructive chez 13 (48,1%) d'enfants (27 enfants au total étudiés)</li> <li>- 89,2% d'enfants avaient au moins une comorbidité</li> <li>- La croissance était très faible chez 17,5% d'enfants : Z-score pour le poids &lt;2 SD</li> <li>- Une otite moyenne suppurée chronique (OMSC) concomitante était présente chez &gt; 60% des enfants, et une OMSC antérieure a été documentée dans &gt;70%</li> <li>- Une infection urinaire antérieure était présente chez près de 50% d'enfants</li> <li>- Les Ig sériques sont augmentés chez 58 enfants (89,2%) avec augmentation des IgG sériques totales chez 46 enfants (80,7%), une réduction - chez personne</li> <li>- Chez les 59 enfants avec DDB les systèmes de score radiologique étaient liés les uns aux les autres</li> </ul>

<b>Tableau 2. Etudes cliniques</b>						
<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
						<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aucun de systèmes de score radiologique n'était lié au ratio VEMS/CVF ou au % de la VEMS et de la CVF</li>   <li>&gt;&gt; L'association entre la pneumonie et le développement de la DDB nécessite des études complémentaires car elle a des implications pour la gestion de la pneumonie dans les pays en voie de développement.</li>   <li>&gt;&gt;&gt; Cette étude a également des implications pour les groupes défavorisés qui vivent dans des pays riches comme les îles du Pacifique en Nouvelle-Zélande et les groupes autochtones aux États-Unis</li> </ul>
Eastham KM, Fall AJ, Mitchell L, Spencer DA. The need to redefine non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood. Thorax 2004;59:324-327. Royaume-Uni	Redéfinir la DDB non-CF chez les enfants vivant dans les sociétés occidentales	Etude rétrospective sur les données cliniques et radiologiques du centre respiratoire pédiatrique tertiaire à l'hôpital Freeman, Newcastle, Tyne. Cratères d'inclusion (selon les scans TDM) : 1. Diamètre transversal d'une ou plusieurs bronches supérieures à celui de l'artère pulmonaire	93 patients (9,6% d'enfants) avec DDB non-CF confirmée par la TDM dans la période entre le novembre 1996 et le mai 2002. Ratio hommes/femmes était 2 :1	Tous les patients ont eu la TDM à haute résolution		<p>Grade C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La DDB non-CF est souvent perçue comme rare dans les sociétés occidentales, mais reste une cause importante de MPSC dans le monde sous-développé</li> <li>- TDM à haute résolution a considérablement amélioré la capacité à reconnaître cette maladie et remplacé la bronchographie pour le diagnostic de la DDB. Une corrélation a été trouvée entre la TDM et les résultats pathologiques chez les adultes atteints de DDB sévère nécessitant une résection chirurgicale d'un lobe, avec une sensibilité du diagnostic de 87%</li> </ul>

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
		accompagnante ; 2.Impaction mucoïde dans une bronche dilatée ; 3.Bronches non effilées en coupes parallèles au sens de la marche ; 4.Bronches visibles à côté de la plèvre non médiastinale				<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dans des 63% des cas il y a des causes sous-jacentes (anomalies immunologiques dans 27%, dyskinésie ciliaire primitive dans 17%, malformation congénitale dans 15% et aspiration dans 5% des cas)</li> </ul> <p><b>Diagnostic</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Radiographies thoraciques ont été revues par les radiologues différents. Les comptes rendus ont été divisés en trois grandes catégories : normal ; anormal sans dilatation bronchique ni élément évocateur de DDB ; anormal avec un rapport de dilatation bronchique et / ou contenant la phrase « évocatrice de DDB» avec localisation spécifiée</li> </ul> <p><b>Résultats</b></p> <p><b>Définitions proposées pour la MPSC chez l'enfant :</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Pré-DDB : infection endobronchique bactérienne chronique ou récurrente qui peut être associée à des changements non spécifiques (épaississement de la paroi bronchique au TDM). Cette condition peut persister, disparaître ou évoluer vers une image de DDB au TDM.</li> <li>- Bronchiectasie TDM : les caractéristiques cliniques sont associées à une évidence de dilatation bronchique par TDM. Elle peut persister, évoluer vers une DDB établie, revenir à un état</li> </ul>

<b>Tableau 2. Etudes cliniques</b>						
<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
						<p>pré-DDB ou disparaître complètement</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Bronchiectasie établie : les résultats de TDM ne sont pas résolus après une période significative (2 ans). Cette condition doit alors être considérée comme irréversible</li> <li>- L'âge médian du début des symptômes était 1,1 an (de 0 à 16) et le diagnostic sur la TDM était en 7,2 ans (de 1,6 à 18,8)</li> <li>- Le diagnostic de l'asthme a été porté dans 39 des 45 cas.</li> <li>- Les associations de la DDB étaient avec : la maladie pneumonique antérieure (30%), l'immunodépression (21%), la bronchiolite oblitérante (9%), l'anomalie pulmonaire congénitale (5%), l'aspiration chronique (3%), l'œsophagite éosinophilique (2%), le syndrome familial (2%) la dyskinésie ciliaire primitive (1%) et le syndrome du lobe moyen droit (1%)</li> <li>- 8% de cas avaient deux diagnostics associés et 18% étaient idiopathiques</li> </ul> <p>&gt;&gt; La bronchiectasie non-CF définie radiologiquement chez les enfants n'est pas rare et le retard de diagnostic est un problème</p> <p>&gt;&gt;L'association la plus fréquente est avec une pneumonie antérieure</p> <p>&gt;&gt; La radiographie thoracique a peu de valeur diagnostique, mais la résolution est</p>

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						possible sur le scan TDM >> La bronchiectasie est actuellement définie comme une affection à la fois permanente et progressive
Edwards EA, Metcalfe R, Milne DG, Thompson J, Byrnes CA. Retrospective review of children presenting with non cystic fibrosis bronchiectasis: HRCT features and clinical relationships. <i>Pediatr Pulmonol</i> 2003;36:87-93. Nouvelle-Zélande	Documenter l'étendue et la gravité de la maladie chez les enfants atteints de DDB non-CF, examiner l'accord inter- et intra-observationnel par rapport aux paramètres de la TDM et évaluer les corrélations entre la TDM et la gravité de la maladie	Etude rétrospective sur les données cliniques de l'hôpital d'enfants Starship (Auckland, Nouvelle-Zélande) Diagnostic clinique de la DDB non-CF était confirmé par la TDM et la radiographie. Pour la TDM le système de Bhalla était utilisé, pour la radio thoracique - le score Brasfield. Critères d'exclusion : Mucoviscidose exclue par le test de la sueur et/ou par l'analyse génétique. Tous les enfants qui avaient eu une lobectomie/pneumectomie ont également été exclu.	56 enfants (34 garçons) - population Maori, d'îles du Pacifique et patients européens avec bronchiectasie non-CF avec l'âge médian 9,5 ans (de 1 à 17 ans). Un tiers de la cohorte avait un âge < à l'âge scolaire et n'a pas été capable d'effectuer la spirométrie ou l'ECBC	Tous les enfants ont eu la TDM à haute résolution et la radiographie thoracique	Les scans TDM ont d'abord été évalués par un radiologue pédiatre (RP), puis indépendamment par un radiologue adulte (RA). Les radios ont été évalués que par RP. Les deux radiologues ont évalué les scans TDM aux moments différents d'évaluation clinique. L'accord intra-observationnel a été calculé en comparant les scores originaux réalisés par	Grade C - Dans la DDB non-CF il y a des changements aigus réversibles et chroniques sur la TDM. Mais les enfants avec spirométrie normale peuvent aussi avoir les changements thoraciques importants - La DDB pédiatrique non-CF en Nouvelle-Zélande a été estimée élevée et disproportionnée chez les enfants Maori (2,4/10 000) et d'îles du Pacifique (5,3/10 000). - La durée moyenne de la maladie était 5 ans (SD ±4,2 ans). La durée médiane des symptômes avant la diagnostique de DDB était 3,6 ans (de 3,6 mois à 14,8 ans). Le nombre médian d'admissions respiratoires de pré diagnostique était 4 (de 0 à 18) - 52% d'enfants (29/56) avaient un hippocratisme digital, 60% (34/56) - malformation thoracique chronique (hyperinflation ou sillons de Harrison), 48% (27/56) malgré une enquête approfondie n'avaient pas de cause connue pour la DDB, 27% (15/56) étaient post-infectieux, 12,5% (7/56) avaient des immunodéficiences primaires, 9% (9/56) étaient

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
					<p>RP avec son deuxième score qui était réalisé 6 mois plus tard et aveuglé par rapport à les scores originaux. L'accord inter observationne l a été calculé en comparant les scores de RP et RA. Les scores originaux de RP étaient utilisés pour la corrélation, car ils ont été les lectures initiales</p>	<p>secondaires à des inhalations et 2 cas avaient d'autres causes (brûlures et maladie de Marfan)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La spirométrie était faite pour 37 des 56 enfants : la CVF médiane était 87% (33-109%), le VEMS médiane 71% (36-110%) et la DEM25-75 médiane 53% (10-131%)</li> <li>- 87% avaient une maladie bilatérale et seulement 9% - uni lobaire du lobe inférieur. 9% des cas avaient 2 lobes impliqués, 82% - 3 lobes ou plus impliqués, et 64% - 4 lobes ou plus impliqués. 20% de la cohorte présentaient des signes de DDB dans tous les lobes</li> <li>- La gravité entre les différents groupes ethniques : tous les enfants maoris (n=17) et 77% d'enfants des îles du Pacifique (n=30) avaient 3 lobes ou plus impliqués. Plus de 40% des enfants Maori et du Pacifique avaient 5 lobes ou tous les lobes impliqués, démontrant une maladie répandue et étendue. Le nombre de cas européens était faible (n=8), mais l'atteinte lobaire était uniformément répartie de l'uni lobaire à tous les lobes affectés.</li> </ul> <p>&gt;&gt; Les enfants avec hippocratisme digital et avec malformation thoracique ont montré des scores significativement plus élevés pour la TDM, l'étendue de la DDB, la</p>

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<p>dilatation et l'épaisseur de la paroi bronchique</p> <p>&gt;&gt; Aucune relation n'a été démontrée entre l'infection chronique sur l'ECBC et le score TDM. Le score TDM a démontré une corrélation plus forte entre l'étendue et la gravité de la DDB avec valeurs de la spirométrie que le score de radiographie pulmonaire. Les bonnes évaluations intra-observationnelles signifient que la cohérence est possible sur les analyses répétées</p> <p>&gt;&gt; DDB pédiatrique non-CF à Auckland est étendue et sévère, en particulier chez les enfants maoris et d'îles du Pacifique</p> <p>&gt;&gt; Cette étude ne peut pas documenter la relation entre le score TDM et la sévérité de la maladie</p>
Kapur N, Masters IB, Morris PS, Galligan J, Ware R, Chang AB. Defining pulmonary exacerbation in children with non-cystic fibrosis bronchiectasis. <i>Pediatr Pulmonol</i> 2012;47:68-75. Australie	Formuler une définition robuste, cliniquement pertinente, reproductible et facile à utiliser de l'exacerbation pulmonaire chez les enfants atteints de la DDB non-CF	Etude prospective pendant 6-30 mois avec la période moyenne de suivi 13 mois (SD=6,2)	69 enfants (33 garçons) avec DDB non-CF (le diagnostic est basé sur la TDM) de l'hôpital Royal Children's (Brisbane, Australie), ont été inclus prospectivement du 1er février 2008 au 31 janvier 2010. Tous les enfants ont été suivis	Tous les enfants ont été examinés régulièrement à l'hôpital (tous les trois mois) et s'il y avait un soupçon d'exacerbation. Les enfants ont eu les examens cliniques (avec auscultation thoracique et l'oxymétrie de pouls), la fonction pulmonaire (oscillométrie impulsionnelle (IOS), spirométrie) et l'ECBC. Lors d'une visite de routine à la clinique et	Critères majeurs : 1. Fréquence significative de la toux (score médian $\geq 2$ ) sur 72 heures ; 2. Toux grasse pendant 72 heures. Critères mineurs : 1. Couleur	Grade A - L'âge médian à l'inclusion était 7 ans (3,8-10,9) et l'âge du diagnostic était 5,7 ans (3,1-8,1) - 59 enfants (85%) étaient caucasiens, 4 autochtones, 4 asiatiques et 2 Maori. 18 enfants (27%) avaient une DDB unilobaire. 30 enfants (43,5%) avaient une « bronchiectasie idiopathique » et 12 avaient une immunodéficiência primaire - La toux humide et la sévérité de la toux (score $\geq 2$ ) sur 72 heures étaient les meilleurs prédicteurs d'exacerbation avec une aire sous la courbe (ASC) de 0,85 (IC à 95%, intervalle 0,79-0,92) et

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
			<p>jusqu'au 31 juillet 2010. Les paramètres cliniques, systémiques et la fonction pulmonaire ont été évalués statistiquement dans les 81 exacerbations pulmonaires en utilisant les valeurs prédictives positives (PPV) et négatives (NPV)</p>	<p>lors de la première visite d'exacerbation, une ponction veineuse a également été effectuée. Les échantillons sanguins ont été prélevés pour l'admission d'antibiotiques par voie intraveineuse (et tous les 12 mois même sans exacerbations), et testés pour les marqueurs potentiels d'exacerbation (SAA, IL-6, PCT) ; hémogramme complet avec numération différentielle des globules blancs (WCC) et marqueurs de phase aiguë (protéine c-réactive (CRP) et fibrinogène)</p>	<p>d'expectoration <math>\geq 3</math> sur BronkoTest ;            2. Essoufflement perçu par les parents/enfant ;            3. Douleur thoracique ;            4. ronchi ;            5. Respiration sifflante ;            6. Hypoxie.            Critères de laboratoire :            1. CRP &gt; 3            2. Sérum IL-6 &gt; 2 ng/l            3. SAA &gt; 5 mg/l            4. Augmentation du % de neutrophiles (selon l'âge)</p>	<p>de 0,84 (IC à 95%, intervalle 0,77-0,91) respectivement</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La couleur d'expectorations, les douleurs thoraciques, la dyspnée, l'hémoptysie et les signes thoraciques étaient des critères importants mais mineurs</li> <li>- L'inclusion de la protéine C-réactive sérique, de l'amyloïde A et de l'IL-6 dans la définition a amélioré sa spécificité et son PPV</li> <li>- Notre modèle final combiné consistait soit d'un critère majeur avec un critère de laboratoire (PPV 91%, NPV 72%), soit de deux critères majeurs (PPV 79%, NPV 91%), soit d'un critère majeur et deux critères mineurs (PPV 79%, NPV 94%)</li> </ul> <p>&gt;&gt; Exacerbation pulmonaire chez les enfants atteints de la DDB non-CF peut être prédit en utilisant l'évaluation standardisée des caractéristiques cliniques, avec marqueurs systémiques supplémentaires améliorant les valeurs prédictives            &gt;&gt; Cette définition facilite potentiellement la détection précoce des exacerbations conduisant à la gestion appropriée de la maladie</p>
Kapur N, Grimwood K, Masters IB, Morris PS, Chang AB.	Décrire des composants microbiologiques et cellulaires	Etude rétrospective sur les données des résultats d'analyses cytologiques et	113 enfants (64 garçons) avec DDB non-CF nouvellement	Tous les enfants ont subi la TDM et la bronchoscopie avec LBA		<p>Grade C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- L'âge médian d'enfants 63 mois (de 32 à 95) avec DDB nouvellement</li> </ul>

<b>Tableau 2. Etudes cliniques</b>						
<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
Lower airway microbiology and cellularity in children with newly diagnosed non-CF bronchiectasis. <i>Pediatr Pulmonol</i> 2012;47:300-307. Australie	du liquide de lavage bronchoalvéolaire (LBA) au moment du diagnostic de DDB et évaluer les facteurs potentiels associés au risque d'infection par les pathogènes des voies respiratoires inférieures	d'analyses de cultures allouées du liquide de LBA entre janvier 1992 et décembre 2009. Tous les patients inclus dans l'étude respectaient les critères d'inclusion suivants : - Diagnostique de la DDB non-CF basé sur la TDM à haute résolution - Disponibilité d'analyses cytologiques du liquide de LBA et des résultats microbiologiques de la bronchoscopie effectuée dans les 4 semaines de suivi de cette étude	diagnostiquée de l'hôpital Royal Children's (Brisbane, Australie)	qui était fait 4 semaines après diagnostique		diagnostiquée. 26 enfants (23%) étaient des Australiens indigènes, 21 (19%) prenaient des antibiotiques oraux (amoxicilline-clavulanate 10, triméthoprime-sulfaméthoxazole 7, roxithromycine 4) et 88 (78%) avaient une implication multilobaire sur la TDM - L'étiologie de la DDB a été attribuée à la pneumonie antérieure dans 14 cas (12%), l'immunodéficiência primaire dans 13 cas (11,5% ; l'immunodéficiência variable commune dans 6, l'agammaglobinémie X-liée dans 3, l'ataxie-télangiectasie dans 2, la maladie granulomateuse chronique dans 2), l'aspiration primaire - 12 cas (11% ; l'aspiration récurrente chez les enfants atteints de paralysie cérébrale – 8 cas, fistule trachéo-œsophagienne – 4 cas), la maladie post-oncologique dans 5 cas (4%), le bronchiolite oblitérante dans 3 cas (3%), un corps post-étranger dans 2 cas (2%), et la dyskinésie ciliaire primaire chez 2 enfants (2%). Aucune cause connue n'a été trouvée pour les 62 enfants restants (55%). - 77 enfants (68%) avaient des cultures LBA positives pour les pathogènes bactériens respiratoires - <i>Haemophilus influenzae</i> a été le plus souvent détecté - dans 53 échantillons (47%) de LBA. <i>P. aeruginosa</i> a été trouvé seulement chez 7 enfants (6%),

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<p>dont 5 avaient un trouble sous-jacent, tandis que ni mycobactéries ni fungi n'ont pas été détectés</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Les virus respiratoires ont été identifiés chez 14 enfants (12%) et Mycoplasma pneumoniae chez 2 autres.</li> <li>- Au total 56 enfants (49,5%) répondaient à notre définition d'infection des voies respiratoires inférieures et parmi eux 35 enfants (63%) avaient plus d'un agent pathogène</li> <li>- Les enfants infectés avaient un nombre total de cellules plus élevé par rapport aux enfants sans infection (610 contre <math>280 \times 10^6/L</math>) ainsi que nombre de neutrophiles (351 contre <math>70 \times 10^6/L</math>) et le % de neutrophiles (69% contre 34%)</li> <li>- L'âge au moment du diagnostic était le plus fortement associé à l'infection</li> </ul> <p>&gt;&gt; L'âge plus jeune était associé au risque plus élevé de détecter une infection des voies respiratoires inférieures par les cultures du liquide de LBA chez les enfants atteints de la DDB nouvellement diagnostiquée</p> <p>&gt;&gt;La microbiologie de LBA d'enfants atteints de la DDB nouvellement diagnostiquée est dominée par H. influenzae. Dans l'absence de la fibrose kystique, l'isolement de P. aeruginosa dans ce groupe peut suggérer une comorbidité grave</p>

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						>>La neutrophilie des voies aériennes est courante, surtout avec des charges bactériennes plus élevées
Kumar A, Lodha R, Kumar P, Kabra SK. Non-cystic fibrosis bronchiectasis in children: clinical profile, etiology and outcome. Indian Pediatr 2015;52:35-37. Inde	Décrire le profil clinique, l'étiologie et les résultats chez les enfants atteints de DDB non-CF	Revue rétrospective des dossiers médicaux de 2006 à 2013 d'enfants diagnostiqués d'une DDB non-CF dans la clinique thoracique pédiatrique d'un hôpital de soins tertiaires dans le nord de l'Inde. Le diagnostic de la DDB était basé sur la TDM	80 enfants indiens (50 garçons) diagnostiqués d'une DDB non-CF. L'âge moyen était 9,6 ans (2-15) ; 62,5% d'enfants avaient moins de 5 ans	Tous les enfants ont été suivis tous les 3 à 6 mois avec observance du traitement (y compris la kinésithérapie), les tests de spirométrie et les analyses d'ECBC (culture et sensibilité)	Les cas de DDB ont été identifiés en examinant des dossiers cliniques ; les investigations et l'évolution de la maladie ont été enregistrés sous les formes prédéfinies	Grade C <ul style="list-style-type: none"> <li>- La cause sous-jacente a été identifiée chez 51 (63,8%) des 80 enfants (âge moyen 9,6 ans)</li> <li>- La cause post-infectieuse a été suspectée en cas d'antécédents de rougeole, de varicelle, de bronchiolite ou de pneumonie. La DDB post-tuberculeuse a été diagnostiquée si un enfant avait souffert de tuberculose pulmonaire (TB) dans le passé</li> <li>- La dyskinésie ciliaire primaire (DCP) a été suspectée lorsque des patients ont eu des antécédents de sinusite récurrente, d'otite et de pneumonie récurrente et qui avaient de l'oxyde nitrique exhalé fractionnel (FENO) moins de 10 ppb</li> <li>- Les causes courantes étaient post-infectieuses dans 19 cas (23,8%), suspicion de dyskinésie ciliaire primitive dans 12 cas (15%) et d'aspergillose bronchopulmonaire allergique dans 6 cas (7,5%)</li> <li>- Une ou plusieurs complications ont été observées chez 76 (95%) patients ; 14 enfants (17,5%) ont dû être opérés et 5 (11,1%) sont décédés</li> </ul> <p>&gt;&gt; Les causes courantes de la DDB non-CF</p>

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						chez les enfants indiens sont la dyskinésie ciliaire post-infectieuse et primaire ainsi que l'aspergillose bronchopulmonaire allergique >>Il est nécessaire d'effectuer un diagnostic précoce de la DDB car elle est souvent retardée >>Malgré les limites, cette étude décrit les détails d'une cohorte indienne relativement importante. L'étude fournit des informations importantes sur la DDB non-CF qui peuvent être applicables aux pays en voie de développement.
Li AM, Sonnappa S, Lex C, Wong E, Zacharasiewicz A, Bush A, Jaffe A. Non-CF bronchiectasis: Does knowing the aetiology lead to changes in management? Eur Respir J 2005;26:8-14. Royaume-Uni, Hong Kong	Examiner l'étiologie des causes de la DDB non-CF, déterminer à quelle fréquence le diagnostic étiologique spécifique conduit au changement de prise en charge et d'évaluer la contribution de la TDM dans la détermination du diagnostic.	Etude retrospective des dossiers de patients chez qui on a la DDB non-CF était diagnostiquée par la TDM dans les deux unités respiratoires pédiatriques tertiaires de l'hôpital Royal Brompton et de l'hôpital pour les enfants Great Ormond Street (Londres, Royaume-Uni). Critère d'inclusion – la bronchiectasie diagnostiquée par la TDM chez les sujets présentant les signes cliniques évocateurs ;	136 enfants (65 jeunes hommes) avec l'âge médian du groupe 12,1 ans (3,1–18,1) pendant la période 1986-2002	Tous les patients ont eu la TDM, les tests de sueur, l'analyse génétique et en cas de doute - les différences de NO nasal et les tests d'élastase fécale	Critères diagnostique ; DDB, MPCS, et toux chronique. Diagnostic de mucoviscidose est exclu par les tests de sueur, l'analyse génétique, les différences de NO nasal et les tests d'élastase fécale	Grade C - L'étiologie de la DDB a été identifiée chez 101 patients (74%), alors qu'aucune cause n'a pu être établie chez 5 patients - Au moment du diagnostic le VEMS médian était 71% (15–133) et la CVF était 77% (14–122) - Chez les patients atteints d'immunodéficience, 9 sur 46 (20%) ont eu une maladie diffuse, et les sites les plus communs étaient les lobes moyens (80%) et inférieurs (91%). L'atteinte bilatérale a été observée dans 38 des 47 cas (83%). Dans les cas idiopathiques, la DDB diffuse est survenue dans 9% des cas, avec atteinte prédominante du lobe moyen (71%) et inférieure (80%), comme chez les patients immunodéficients

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
		<p>Critères diagnostiques sur la TDM :</p> <p>1) Absence du rétrécissement bronchique normal sur les coupes parallèles à la direction de déplacement sur les tranches séquentielles;</p> <p>2) bronches ayant un diamètre interne supérieur au diamètre de l'artère pulmonaire accompagnante;</p> <p>3) bronches dilatées visiblement adjacentes à la plèvre non médiastinale</p>				<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tous les patients DCP avait une atteinte diffuse avec une prédominance des lobes moyens et inférieurs</li> <li>- Dans les cas de la DDB à une inhalation la maladie était principalement (80%) observée dans les lobes inférieurs. Dans les cas de malformations structurelles congénitales et de DDBs secondaires à une infection infantile, il n'y avait pas d'atteinte lobaire prédominante. L'atteinte d'un seul lobe a été plus fréquemment observée chez les sujets souffrant d'inhalation et de bronchiectasie idiopathique, mais la distribution n'était pas spécifique à l'étiologie.</li> <li>- Une cause spécifique a été identifiée chez 101 patients, mais seulement chez 77 patients elle a conduit au changement de prise en charge.</li> </ul> <p><b>&gt;&gt; Immunodéficience et d'autres anomalies intrinsèques représentent la majorité des cas de DDB non-CF observés</b></p> <p><b>&gt;&gt;La TDM contribue peu à l'identification de l'étiologie ni au diagnostic étiologique spécifique</b></p>
Quint JK, Millett ER, Joshi M, Navaratnam V, Thomas SL, Hurst JR, Smeeth L, Brown JS. Changes in the	Déterminer l'incidence, la prévalence et la mortalité associées à la DDB non-CF au	Etude rétrospective sur la base de données Clinical Practice Research Datalink (CPRD)	Cohorte des 18 793 patients (58,5% les femmes) âgés de ≥18 ans entre le 01 avril 2004 et le 31 mars 2013, inscrits	Tous les patients ont eu la TDM à haute résolution	DDB idiopathique ou post-infectieuse	<p>Grade C</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- L'âge a été regroupé entre &lt;30 ans, puis tranches d'âge de dix ans jusqu'à 80 ans, puis comme ≥80 ans</li> <li>- L'âge médian au diagnostic de la bronchiectasie adulte était 61,8 ans (de</li> </ul>

<b>Tableau 2. Etudes cliniques</b>						
<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
incidence, prevalence and mortality of bronchiectasis in the UK from 2004 to 2013: a population-based cohort study. Eur Respir J 2016;47:186-193. Royaume-Uni	Royaume-Uni, étudier la charge pour le système de santé par le taux de mortalité		entre le 01 janvier 2004 et le 31 décembre 2013.			<p>47,5 à 72,2 ans)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 11 914 (63,4%) personnes avaient au moins une pathologie associée à une DDB. L'asthme était la maladie associée la plus répandue, suivie par la maladie pulmonaire obstructive chronique, puis l'infection par le VIH, la polyarthrite rhumatoïde et les troubles du tissu conjonctif. L'aspergillose broncho-pulmonaire allergique n'était présente que chez 1,8% des patients. Par rapport à ceux qui souffrent de maladies comorbides, les patients atteints de la bronchiectasie idiopathique ou post-infectieuse étaient légèrement plus âgés (62,7 contre 60,0 ans, p &lt;0,001)</li> <li>- L'incidence et la prévalence ponctuelle des DDBs augmentent chaque année au cours de la période d'étude</li> <li>- Dans tous les groupes selon l'âge, l'incidence chez les femmes est augmentée de 21,2/100 000 personnes par an en 2004 à 35,2/100 000 personnes par an en 2013 ; chez les hommes de 18,2/100 000 personnes par an en 2004 à 26,9/100 000 personnes par an en 2013</li> <li>- La prévalence chez les femmes est passée de 350,5/100 000 en 2004 à 566,1/100 000 en 2013 ; chez les hommes de 301,2/100 000 à 485,5/100 000 en 2013</li> </ul>

<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
						<ul style="list-style-type: none"> <li>- Comparaison des taux de mortalité chez les femmes et les hommes atteints de la DDB en Angleterre et au Pays de Galles (n = 11,862) aux taux de mortalité dans la population générale à partir des données de l'ONS, a montré que chez les femmes le taux de mortalité ajusté selon l'âge pour la population de DDBs était 1437,7/100 000 et pour la population générale 635,9/100 000. Chez les hommes le taux de mortalité ajusté selon l'âge pour la population DDB était 1914,6/100 000 et pour la population générale 895,2/100 000</li> <li>&gt;&gt; La bronchiectasie est étonnamment fréquente et son incidence et sa prévalence augmentent au Royaume-Uni, en particulier dans les groupes des personnes âgées</li> <li>&gt;&gt; La bronchiectasie est associée à une mortalité nettement accrue</li> <li>&gt;&gt; un pourcentage élevé d'adulte avec DDB avec des antécédents respiratoires dans l'enfance.</li> </ul>
Santamaria F, Montella S, Pifferi M, Ragazzo V, De Stefano S, De Paulis N, Maglione M, Boner AL. A descriptive study of non-cystic	Evaluer par la TDM la localisation et l'étendue de la DDB ; déterminer le statut asthmatique, de l'atopie ;	Etude rétrospective des données cliniques, et laboratoires et fonctionnelles d'enfants atteints de DDBs non-CF dans 2 unités respiratoires tertiaires en Italie. Les critères de	105 enfants italiens (50 garçons) atteints de la DDB non-CF ont été rétrospectivement inclus à l'étude entre 2001 et 2005	Tous les enfants ont eu une TDM à haute résolution, la radiographie pulmonaire, les tests d'allergie cutanée et la spirométrie		<p>Grade C</p> <p>40 patients (sur 105) avaient une DDB associée à une étiologie sous-jacente : la DCP, l'immunodéficience primaire ou l'inhalation.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 25 patients avaient une DCP (10 cas avec situs inversus), 11 avaient une immunodéficience primaire (immunodéficience variable chez 6 patients, déficit en IgA chez 3 enfants,</li> </ul>

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
fibrosis bronchiectasis in a pediatric population from central and southern Italy. Respiration 2009;77:160-165. Italie	déterminer si la distribution des DDBs sont associés à l'étiologie de la DDB	<p>diagnostic de la DDB sur la TDM étaient :</p> <p>1. La dilatation des bronches déterminée par une augmentation du rapport artère bronchique/pulmonaire adjacente (rapport &gt;1) lors de l'imagerie en coupe transversale (signe de la chevalière) ;</p> <p>2. Parois bronchiques parallèles en coupe longitudinale (signe du rail) ;</p> <p>L'étendue et la gravité de la DDB ont été notées en utilisant le score de Reiff sur 6 lobes, la lingula était considérée séparément.</p> <p>Toutes les images TDM ont été évaluées de manière indépendante en aveugle par 2 radiologues pédiatriques.</p>				<p>agammaglobulinémie liée à l'X chez 1 garçon et syndrome hyper-IgM chez 1 fille ) et 4 avaient une DDB secondaire à une inhalation</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Les diagnostics de DCP, d'immunodéficience primaire et d'inhalation ont été faits à l'âge médian de 7,7 ans (0,08–12), 7,2 ans (0,7–13) et 0,08 ans (0,08–6,3) respectivement</li> <li>- L'âge au début de la toux / respiration sifflante chronique, de la première pneumonie documentée par radiographie ainsi que la prévalence de l'atopie étaient plus faibles chez les patients avec conditions sous-jacentes (p = 0,049, p = 0,003 et p = 0,0008 respectivement)</li> <li>- Dans la plupart des cas, la DDB était multilobaire et 2,5 lobes étaient impliqués en moyen. Le côté droit était plus souvent impliqué que le côté gauche (88 contre 70% ; p = 0,002), et les lobes supérieurs étaient relativement épargnés (p &lt;0,000001)</li> <li>- L'atteinte pulmonaire droite et la maladie multilobaire étaient plus fréquentes chez les enfants de moins de 2 ans lors de la première pneumonie (p &lt;0,05)</li> <li>- Diagnostic de DDB sur la TDM a été établi à l'âge médian 7 ans (0–14,4) après le début des symptômes chroniques et 5,7 ans (0–10,9) après la première pneumonie prouvée sur la</li> </ul>

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<p>radio. Le score TDM moyen total était 18 (3–88). L'accord inter observationnel était excellent (k = 0,95)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- La spirométrie a pu être effectuée chez 87 enfants ; la réponse médiane du VEMS à l'albutérol était de 4% (5,8 à 20). Chez 40% de tous les enfants, le diagnostic d'asthme a été confirmé (EFR, réponse du VEMS à l'albutérol et antécédents cliniques d'au moins 2 exacerbations d'asthme par an avant le TDM. 52% de tous les enfants asthmatiques ont également des TCA positif. Chez les enfants asthmatiques, la réponse médiane du VEMS à l'albutérol était de 13,7% (12,1-20)</li> </ul> <p>&gt;&gt; Les données cliniques combinées et fonctionnelles respiratoires fournissent les informations supplémentaires sur la caractéristique de la DDB non-CF dans une grande population d'enfants italiens &gt;&gt; Cette étude met en évidence la nécessité d'évaluations (TDM) dans les pneumonies sévères et/ou non résolutive chez l'enfant.</p>
Satier O, Mete Yesil A, Emiralioglu N, Tugcu GD, Yalcin E, Dogru D, Kiper N, Ozcelik U. A review of the etiology and clinical	Décrire les caractéristiques cliniques, les tests fonctionnelles respiratoires et l'imagerie d'une population pédiatrique de	Etude rétrospective sur les données de patients atteints de la DDB non-CF du Département de pneumologie pédiatrique de Faculté de médecine de l'Université Hacettepe,	187 patients atteints de la DDB non-CF sur la période de 10 ans (janvier 2005-décembre 2015). L'âge médian de patients était 16,2 ans (4–28 ans),	Tous les enfants ont eu une TDM haute résolution, la radiographie pulmonaire, l'analyse d'ECBC, la bronchoscopie flexible, le dosage des d'immunoglobulines (IgA, IgM, IgG, IgE), la		<p>Grade C</p> <p>L'âge médian au moment du diagnostic de DDB non-CF était 8 ans (1 à 18). La consanguinité était positive chez 59,4% (n = 111) des patients et 19,8% (n = 37) des patients avaient des antécédents familiaux positifs pour la bronchiectasie non-CF</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Les causes les plus fréquentes étaient la</li> </ul>

<b>Tableau 2. Etudes cliniques</b>						
<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
presentation of non-cystic fibrosis bronchiectasis: a tertiary care experience. Respir Med 2018;137:35-39. Turquie	patients atteints de la DDB non-CF	Ankara. La CF a été exclue sur la base des résultats cliniques, du test de sueur et de l'analyse génétique.	dont 98 (52,4%) étaient des hommes et 89 (47,6%) étaient des femmes.	spirométrie (enfants > 6 ans), lavage broncho-alvéolaire (LBA) es, les tests immunologiques avancés, (les sous-populations de lymphocytes, test sanguin au nitrobluetetrazoium (NBT), taux de complément, titres d'anticorps), TOGD PHmétrie, mesure du NO, vidéo microscopie, microscopie électronique à transmission et test de déglutition au baryum (si nécessaire).		<p>DCP en 51,3% (n = 96), l'immunodéficience 15% (n = 28), la tuberculose 5,9% (n = 11), les complications post-infectieuses 3,2% (n = 6) et autres anomalies 2,1% (n = 4)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- 28 patients (15%) ont été diagnostiqués d'une DDB causée par une déficience immunitaire. Parmi ceux-ci, 20 (10,6%) avaient un déficit immunitaire humoral, 4 (2,1%) - un déficit immunitaire cellulaire et 4 (2,1%) un déficit immunitaire combiné. L'hypogammaglobulinémie était le sous-type le plus fréquent de déficit immunitaire humoral (n = 18; 9,6%)</li> <li>- La fréquence d'atteinte du lobe pulmonaire était la suivante : 71,1% lobe inférieur gauche, 59,4% lobe inférieur droit, 54% lobe moyen droit, 26,8% lingula gauche, 13,9% lobe supérieur droit et 9,6% lobe supérieur gauche</li> <li>- Le symptôme le plus fréquent lors de la première évaluation était la toux productive (n = 176, 94,2%). Le résultat le plus fréquent de l'examen physique était les ronchi (n = 165, 88,7%). 111 (59,4%) patients avaient des antécédents parentaux de consanguinité et 37 (19,8%) patients avaient un frère ou une sœur ayant une DDB. Les patients avec une étiologie congénitale de DDB (DCP, déficit immunitaire) avaient 79,3% de consanguinité, ce qui</li> </ul>

Tableau 2. Etudes cliniques						
Auteur, année, référence, pays	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)
						<p>est significativement plus élevé que les autres causes de DDB avec 20,7% de consanguinité (<math>p &lt; 0,001</math>). Les autres manifestations cliniques courantes étaient des antécédents de symptômes de sinusite/otite (<math>n = 120, 64,2\%</math>) et des antécédents de sibilants (<math>n = 50, 26,7\%</math>)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Au moins un microorganisme a été isolé des cultures d'ECBC aux 36,8% des patients au moment de la première évaluation. H. influenza était le micro-organisme le plus souvent isolé : 56 (29,9%) cultures d'ECBC et 54 (28,9%) cultures de LBA à tous les âges. P. aeruginosa était le deuxième micro-organisme le plus fréquent (<math>n = 7</math>) et 6 de ces patients avec l'âge plus de 5 ans</li> <li>- La spirométrie a été effectuée chez 168 patients. La CVF moyenne était <math>76 \pm 14\%</math> ; la VEMS moyenne était <math>75 \pm 15\%</math> ; VEMS/ CVF moyen était <math>81 \pm 16\%</math> ; DEM25-75 moyen était <math>71 \pm 22\%</math> à la première évaluation</li> </ul> <p>&gt;&gt;Diagnostic de la bronchiectasie non-CF est souvent retardé. Les investigations cliniques telles que la TDM thoracique, les tests de sueur, les études de la fonction immunitaire et de la fonction ciliaire chez les enfants souffrant de la toux suppurative prolongée est indispensable.</p> <p>&gt;&gt;En Turquie, les causes les plus fréquentes de la DDB non-CF sont la DCP et</p>

<b>Tableau 2. Etudes cliniques</b>						
<b>Auteur, année, référence, pays</b>	<b>Objectif</b>	<b>Méthodologie, niveau de preuve</b>	<b>Population</b>	<b>Intervention</b>	<b>Critères de jugement</b>	<b>Résultats et signification (avec grade des recommandations si disponible)</b>
						l'immunodéficience, liées à la fréquence élevée de la consanguinité parentale

### 3 Annexes

#### 3.1 Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

##### Recherche documentaire

Sources consultées	PubMed / Société Française de Pédiatrie / American Thoracic Society / European Respiratory Society / British Thoracic Society / Haute Autorité de Santé / Légifrance / Orphanet
Période de recherche	1983 - 2020
Langues retenues	Français / Anglais
Mots clés utilisés	Bronchiectasis ; children
Nombre d'études recensées	Bibliographie totale = 160 Bibliographie du texte du PNDS = 98
Nombre d'études retenues	Argumentaire = 16

##### Critères de sélection des articles

Du fait de la rareté de la pathologie, tous les articles pertinents ont été sélectionnés. Les études publiées dans des revues à comité de lectures ont été retenues (hors cas cliniques).

## 3.2 Annexe 2. Liste des participants

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

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

### Groupe de travail

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

### Rédacteurs

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

### Relecteurs

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

Dr Marie-Catherine Renoux, pneumopédiatre, Montpellier  
Dr Lise Rosencher, pneumologue, Paris  
Dr Aline Tamalet, pneumopédiatre, Paris  
Pr Cyril Schweitzer, pneumopédiatre, Nancy

### **Déclarations d'intérêt**

Déclarations d'intérêt : Tous les participants à l'élaboration du PNDS « Bronchectasie de l'enfant, diagnostic et prise en charge (hors mucoviscidose et dyskinésies ciliaires primitives) » ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du (des) centre(s) de référence.

Les déclarations d'intérêt ont été analysées et prises en compte, en vue d'éviter les conflits d'intérêts, conformément au guide HAS « Guide des déclarations d'intérêts et de gestion des conflits d'intérêts » (HAS, 2010).

### **Modalités de concertation du groupe de travail multidisciplinaire**

- 3 réunions à distance général
- Plusieurs réunions en sous-groupes
- Relances par mails et appels téléphoniques

## 4 Références bibliographiques

### 4.1 Références de l'argumentaire

1. Bastardo CM, Sonnappa S, Stanojevic S, Navarro A, Lopez PM, Jaffe A, Bush A. Non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood: Longitudinal growth and lung function. *Thorax* 2009;64:246-251.
2. Brower KS, Del Vecchio MT, Aronoff SC. The etiologies of non-CF bronchiectasis in childhood: a systematic review of 989 subjects. *BMC Pediatr* 2014;14:4.
3. Chang AB, Bush A, Grimwood K. Bronchiectasis in children: diagnosis and treatment. *Lancet* 2018; 392(10150):866-879.
4. Chang AB, Masel JP, Boyce NC, Wheaton G, Torzillo PJ. Non-CF bronchiectasis: clinical and HRCT evaluation. *Pediatr Pulmonol* 2003;35:477-483.
5. Eastham KM, Fall AJ, Mitchell L, Spencer DA. The need to redefine non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood. *Thorax* 2004;59:324-327.
6. Edwards EA, Metcalfe R, Milne DG, Thompson J, Byrnes CA. Retrospective review of children presenting with non cystic fibrosis bronchiectasis: HRCT features and clinical relationships. *Pediatr Pulmonol* 2003;36:87-93.
7. Kapur N, Grimwood K, Masters IB, Morris PS, Chang AB. Lower airway microbiology and cellularity in children with newly diagnosed non-CF bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol* 2012;47:300-307.
8. Kapur N, Karadag B. Differences and similarities in non-cystic fibrosis bronchiectasis between developing and affluent countries. *Pediatr Respir Rev* 2011;12:91-96.
9. Kapur N, Masters IB, Morris PS, Galligan J, Ware R, Chang AB. Defining pulmonary exacerbation in children with non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol* 2012;47:68-75.
10. Kumar A, Lodha R, Kumar P, Kabra SK. Non-cystic fibrosis bronchiectasis in children: clinical profile, etiology and outcome. *Indian Pediatr* 2015;52:35-37.
11. Li AM, Sonnappa S, Lex C, Wong E, Zacharasiewicz A, Bush A, Jaffe A. Non-CF bronchiectasis: Does knowing the aetiology lead to changes in management? *Eur Respir J* 2005;26:8-14.
12. McGuinness G, Naidich DP, Leitman BS, McCauley DI. Bronchiectasis: CT evaluation. *Am J Roentgenol* 1993;160:253-259.
13. Quint JK, Millett ER, Joshi M, Navaratnam V, Thomas SL, Hurst JR, Smeeth L, Brown JS. Changes in the incidence, prevalence and mortality of bronchiectasis in the

UK from 2004 to 2013: a population-based cohort study. *Eur Respir J* 2016;47:186-193.

14. Santamaria F, Montella S, Pifferi M, Ragazzo V, De Stefano S, De Paulis N, Maglione M, Boner AL. A descriptive study of non-cystic fibrosis bronchiectasis in a pediatric population from central and southern Italy. *Respiration* 2009;77:160-165.
15. Satier O, Mete Yesil A, Emiralioglu N, Tugcu GD, Yalcin E, Dogru D, Kiper N, Ozelik U. A review of the etiology and clinical presentation of non-cystic fibrosis bronchiectasis: a tertiary care experience. *Respir Med* 2018;137:35-39.
16. Wurzel DF, Chang AB. An update on pediatric bronchiectasis. *Expert Rev Respir Med* 2017;11:517-532.

## 4.2 Bibliographie totale

1. Pasteur MC, Bilton D, Hill AT, British Thoracic Society Bronchiectasis non CFGG. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. *Thorax*. 2010;65 Suppl 1:i1-58.
2. Chang AB, Bell SC, Byrnes CA, Grimwood K, Holmes PW, King PT, et al. Chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in children and adults in Australia and New Zealand. *Med J Aust*. 2010;193(6):356-65.
3. McCallum GB, Binks MJ. The Epidemiology of Chronic Suppurative Lung Disease and Bronchiectasis in Children and Adolescents. *Front Pediatr*. 2017;5:27.
4. Goyal V, Grimwood K, Marchant JM, Masters IB, Chang AB. Paediatric chronic suppurative lung disease: clinical characteristics and outcomes. *Eur J Pediatr*. 2016;175(8):1077-84.
5. Chalmers JD, Chotirmall SH. Bronchiectasis: new therapies and new perspectives. *Lancet Respir Med*. 2018;6(9):715-26.
6. Munro KA, Reed PW, Joyce H, Perry D, Twiss J, Byrnes CA, et al. Do New Zealand children with non-cystic fibrosis bronchiectasis show disease progression? *Pediatr Pulmonol*. 2011;46(2):131-8.
7. Ringshausen FC, de Roux A, Pletz MW, Hamalainen N, Welte T, Rademacher J. Bronchiectasis-associated hospitalizations in Germany, 2005-2011: a population-based study of disease burden and trends. *PLoS One*. 2013;8(8):e71109.
8. Laverty A, Jaffe A, Cunningham S. Establishment of a web-based registry for rare (orphan) pediatric lung diseases in the United Kingdom: the BPOLD registry. *Pediatr Pulmonol*. 2008;43(5):451-6.
9. Twiss J, Metcalfe R, Edwards E, Byrnes C. New Zealand national incidence of bronchiectasis "too high" for a developed country. *Arch Dis Child*. 2005;90(7):737-40.
10. Chang AB, Masel JP, Boyce NC, Wheaton G, Torzillo PJ. Non-CF bronchiectasis: clinical and HRCT evaluation. *Pediatr Pulmonol*. 2003;35(6):477-83.
11. Eastham KM, Fall AJ, Mitchell L, Spencer DA. The need to redefine non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood. *Thorax*. 2004;59(4):324-7.
12. King PT, Holdsworth SR, Freezer NJ, Villanueva E, Holmes PW. Characterisation of the onset and presenting clinical features of adult bronchiectasis. *Respir Med*. 2006;100(12):2183-9.

13. Quint JK, Millett ER, Joshi M, Navaratnam V, Thomas SL, Hurst JR, et al. Changes in the incidence, prevalence and mortality of bronchiectasis in the UK from 2004 to 2013: a population-based cohort study. *Eur Respir J.* 2016;47(1):186-93.
14. Roberts HJ, Hubbard R. Trends in bronchiectasis mortality in England and Wales. *Respir Med.* 2010;104(7):981-5.
15. Chang AB, Redding GJ, Everard ML. Chronic wet cough: Protracted bronchitis, chronic suppurative lung disease and bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol.* 2008;43(6):519-31.
16. Chang AB, Bell SC, Torzillo PJ, King PT, Maguire GP, Byrnes CA, et al. Chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in children and adults in Australia and New Zealand Thoracic Society of Australia and New Zealand guidelines. *Med J Aust.* 2015;202(1):21-3.
17. Chalmers JD, Chang AB, Chotirmall SH, Dhar R, McShane PJ. Bronchiectasis. *Nat Rev Dis Primers.* 2018;4(1):45.
18. Chang AB, Marsh RL, Smith-Vaughan HC, Hoffman LR. Emerging drugs for bronchiectasis: an update. *Expert Opin Emerg Drugs.* 2015;20(2):277-97.
19. Cole PJ. Inflammation: a two-edged sword--the model of bronchiectasis. *Eur J Respir Dis Suppl.* 1986;147:6-15.
20. Di Filippo P, Scaparrotta A, Petrosino MI, Attanasi M, Di Pillo S, Chiarelli F, et al. An underestimated cause of chronic cough: The Protracted Bacterial Bronchitis. *Ann Thorac Med.* 2018;13(1):7-13.
21. Field CE. Bronchiectasis in childhood; aetiology and pathogenesis, including a survey of 272 cases of doubtful irreversible bronchiectasis. *Pediatrics.* 1949;4(2):231-48.
22. Gaillard EA, Carty H, Heaf D, Smyth RL. Reversible bronchial dilatation in children: comparison of serial high-resolution computer tomography scans of the lungs. *Eur J Radiol.* 2003;47(3):215-20.
23. Crowley S, Matthews I. Resolution of extensive severe bronchiectasis in an infant. *Pediatr Pulmonol.* 2010;45(7):717-20.
24. Li AM, Sonnappa S, Lex C, Wong E, Zacharasiewicz A, Bush A, et al. Non-CF bronchiectasis: does knowing the aetiology lead to changes in management? *Eur Respir J.* 2005;26(1):8-14.
25. Kantar A, Chang AB, Shields MD, Marchant JM, Grimwood K, Grigg J, et al. ERS statement on protracted bacterial bronchitis in children. *Eur Respir J.* 2017;50(2).
26. Morice AH, Millqvist E, Bieksiene K, Birring SS, Dicipinigaitis P, Domingo Ribas C, et al. ERS guidelines on the diagnosis and treatment of chronic cough in adults and children. *Eur Respir J.* 2020;55(1).
27. Chang AB, Oppenheimer JJ, Weinberger MM, Rubin BK, Grant CC, Weir K, et al. Management of Children With Chronic Wet Cough and Protracted Bacterial Bronchitis: CHEST Guideline and Expert Panel Report. *Chest.* 2017;151(4):884-90.
28. Wurzel DF, Marchant JM, Yerkovich ST, Upham JW, Petsky HL, Smith-Vaughan H, et al. Protracted Bacterial Bronchitis in Children: Natural History and Risk Factors for Bronchiectasis. *Chest.* 2016;150(5):1101-8.
29. Gallucci M, Pedretti M, Giannetti A, di Palma E, Bertelli L, Pession A, et al. When the Cough Does Not Improve: A Review on Protracted Bacterial Bronchitis in Children. *Front Pediatr.* 2020;8:433.
30. Chang AB, Fortescue R, Grimwood K, Alexopoulou E, Bell L, Boyd J, et al. Task Force report: European Respiratory Society guidelines for the management of children and adolescents with bronchiectasis. *Eur Respir J.* 2021.

31. Kapur N, Masel JP, Watson D, Masters IB, Chang AB. Bronchoarterial ratio on high-resolution CT scan of the chest in children without pulmonary pathology: need to redefine bronchial dilatation. *Chest*. 2011;139(6):1445-50.
32. Goyal V, Grimwood K, Marchant J, Masters IB, Chang AB. Pediatric bronchiectasis: No longer an orphan disease. *Pediatr Pulmonol*. 2016;51(5):450-69.
33. Sandvik RM, Kongstad T, Green K, Voldby C, Buchvald F, Skov M, et al. Prospective longitudinal association between repeated multiple breath washout measurements and computed tomography scores in children with cystic fibrosis. *J Cyst Fibros*. 2020:2121.
34. Meerburg JJ, Veerman GDM, Aliberti S, Tiddens H. Diagnosis and quantification of bronchiectasis using computed tomography or magnetic resonance imaging: A systematic review. *Respir Med*. 2020;170:105954.
35. Marciano BE, Holland SM. Primary Immunodeficiency Diseases: Current and Emerging Therapeutics. *Front Immunol*. 2017;8:937.
36. King PT, Holdsworth SR, Freezer NJ, Villanueva E, Gallagher M, Holmes PW. Outcome in adult bronchiectasis. *COPD*. 2005;2(1):27-34.
37. Sidhu MK, Mandal P, Hill AT. Bronchiectasis: an update on current pharmacotherapy and future perspectives. *Expert Opin Pharmacother*. 2014;15(4):505-25.
38. Chan-Yeung M, Lai CK, Chan KS, Cheung AH, Yao TJ, Ho AS, et al. The burden of lung disease in Hong Kong: a report from the Hong Kong Thoracic Society. *Respirology*. 2008;13 Suppl 4:S133-65.
39. Marinov B, Mandadjieva S, Kostianev S. Pictorial and verbal category-ratio scales for effort estimation in children. *Child Care Health Dev*. 2008;34(1):35-43.
40. Kapur N, Masters IB, Morris PS, Galligan J, Ware R, Chang AB. Defining pulmonary exacerbation in children with non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol*. 2012;47(1):68-75.
41. Kapur N, Masters IB, Chang AB. Exacerbations in noncystic fibrosis bronchiectasis: Clinical features and investigations. *Respir Med*. 2009;103(11):1681-7.
42. Jat KR. Spirometry in children. *Prim Care Respir J*. 2013;22(2):221-9.
43. Aubertin G, Marguet C, Delacourt C, Houdouin V, Leclainche L, Lubrano M, et al. [Recommendations for pediatric oxygen therapy in acute and chronic settings: needs assessment, implementation criteria, prescription practices and follow-up]. *Arch Pediatr*. 2012;19(5):528-36.
44. Martinez-Garcia MA, de Gracia J, Vendrell Relat M, Giron RM, Maiz Carro L, de la Rosa Carrillo D, et al. Multidimensional approach to non-cystic fibrosis bronchiectasis: the FACED score. *Eur Respir J*. 2014;43(5):1357-67.
45. Chalmers JD, Goeminne P, Aliberti S, McDonnell MJ, Lonni S, Davidson J, et al. The bronchiectasis severity index. An international derivation and validation study. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014;189(5):576-85.
46. Nathan AM, de Bruyne JA, Eg KP, Thavagnanam S. Review: Quality of Life in Children with Non-cystic Fibrosis Bronchiectasis. *Front Pediatr*. 2017;5:84.
47. Cochrane GM. Chronic bronchial sepsis and progressive lung damage. *Br Med J (Clin Res Ed)*. 1985;290(6474):1026-7.
48. Erdem E, Ersu R, Karadag B, Karakoc F, Gokdemir Y, Ay P, et al. Effect of night symptoms and disease severity on subjective sleep quality in children with non-cystic-fibrosis bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol*. 2011;46(9):919-26.
49. Kapur N, Masters IB, Newcombe P, Chang AB. The burden of disease in pediatric non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Chest*. 2012;141(4):1018-24.
50. Gokdemir Y, Hamzah A, Erdem E, Cimsit C, Ersu R, Karakoc F, et al. Quality of life in children with non-cystic-fibrosis bronchiectasis. *Respiration*. 2014;88(1):46-51.

51. Newcombe PA, Sheffield JK, Juniper EF, Marchant JM, Halsted RA, Masters IB, et al. Development of a parent-proxy quality-of-life chronic cough-specific questionnaire: clinical impact vs psychometric evaluations. *Chest*. 2008;133(2):386-95.
52. Bahali K, Gedik AH, Bilgic A, Cakir E, Ustabas Kahraman F, Keskin Osmanoglu N, et al. The relationship between psychological symptoms, lung function and quality of life in children and adolescents with non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Gen Hosp Psychiatry*. 2014;36(5):528-32.
53. Annoni S, Bellofiore A, Repossini E, Lazzeri M, Nicolini A, Tarsia P. Effectiveness of chest physiotherapy and pulmonary rehabilitation in patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis: a narrative review. *Monaldi Arch Chest Dis*. 2020;90(1).
54. O'Donnell AE, Barker AF, Ilowite JS, Fick RB. Treatment of idiopathic bronchiectasis with aerosolized recombinant human DNase I. rhDNase Study Group. *Chest*. 1998;113(5):1329-34.
55. Wills PJ, Wodehouse T, Corkery K, Mallon K, Wilson R, Cole PJ. Short-term recombinant human DNase in bronchiectasis. Effect on clinical state and in vitro sputum transportability. *Am J Respir Crit Care Med*. 1996;154(2 Pt 1):413-7.
56. Tarrant BJ, Le Maitre C, Romero L, Steward R, Button BM, Thompson BR, et al. Mucoactive agents for chronic, non-cystic fibrosis lung disease: A systematic review and meta-analysis. *Respirology*. 2017;22(6):1084-92.
57. Bilton D, Tino G, Barker AF, Chambers DC, De Soyza A, Dupont LJ, et al. Inhaled mannitol for non-cystic fibrosis bronchiectasis: a randomised, controlled trial. *Thorax*. 2014;69(12):1073-9.
58. Button BM, Wilson C, Dentice R, Cox NS, Middleton A, Tannenbaum E, et al. Physiotherapy for cystic fibrosis in Australia and New Zealand: A clinical practice guideline. *Respirology*. 2016;21(4):656-67.
59. Elkins M, Dentice R. Timing of hypertonic saline inhalation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2016;12:CD008816.
60. Goyal V, Chang AB. Combination inhaled corticosteroids and long-acting beta2-agonists for children and adults with bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014(6):CD010327.
61. Jang EJ, Lee CH, Yoon HI, Kim YJ, Kim JM, Choi SM, et al. Association between inhaler use and risk of haemoptysis in patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Respirology*. 2015;20(8):1213-21.
62. Henkle E, Curtis JR, Chen L, Chan B, Aksamit TR, Daley CL, et al. Comparative risks of chronic inhaled corticosteroids and macrolides for bronchiectasis. *Eur Respir J*. 2019;54(1).
63. Kelly C, Chalmers JD, Crossingham I, Relph N, Felix LM, Evans DJ, et al. Macrolide antibiotics for bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018;3:CD012406.
64. Kobbernagel HE, Buchvald FF, Haarman EG, Casaulta C, Collins SA, Hogg C, et al. Study protocol, rationale and recruitment in a European multi-centre randomized controlled trial to determine the efficacy and safety of azithromycin maintenance therapy for 6 months in primary ciliary dyskinesia. *BMC Pulm Med*. 2016;16(1):104.
65. Hendriks T, de Hoog M, Lequin MH, Devos AS, Merkus PJ. DNase and atelectasis in non-cystic fibrosis pediatric patients. *Crit Care*. 2005;9(4):R351-6.
66. Goyal V, Grimwood K, Ware RS, Byrnes CA, Morris PS, Masters IB, et al. Efficacy of oral amoxicillin-clavulanate or azithromycin for non-severe respiratory exacerbations in children with bronchiectasis (BEST-1): a multicentre, three-arm, double-blind, randomised placebo-controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2019;7(9):791-801.

67. Poeta M, Maglione M, Borrelli M, Santamaria F. Non-cystic fibrosis bronchiectasis in children and adolescents: Neglected and emerging issues. *Pediatr Neonatol.* 2020;61(3):255-62.
68. Polverino E, Goeminne PC, McDonnell MJ, Aliberti S, Marshall SE, Loebinger MR, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of adult bronchiectasis. *Eur Respir J.* 2017;50(3).
69. Hewer SCL, Smyth AR, Brown M, Jones AP, Hickey H, Kenna D, et al. Intravenous versus oral antibiotics for eradication of *Pseudomonas aeruginosa* in cystic fibrosis (TORPEDO-CF): a randomised controlled trial. *Lancet Respir Med.* 2020;8(10):975-86.
70. McCallum GB, Singleton RJ, Redding GJ, Grimwood K, Byrnes CA, Valery PC, et al. A decade on: Follow-up findings of indigenous children with bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol.* 2020;55(4):975-85.
71. Williams LJ, Tristram SG, Zosky GR. Inorganic particulate matter modulates non-typeable *Haemophilus influenzae* growth: a link between chronic bacterial infection and geogenic particles. *Environ Geochem Health.* 2020;42(7):2137-45.
72. Gordon SB, Bruce NG, Grigg J, Hibberd PL, Kurmi OP, Lam KB, et al. Respiratory risks from household air pollution in low and middle income countries. *Lancet Respir Med.* 2014;2(10):823-60.
73. Redding GJ, Singleton RJ, Valery PC, Williams H, Grimwood K, Morris PS, et al. Respiratory exacerbations in indigenous children from two countries with non-cystic fibrosis chronic suppurative lung disease/bronchiectasis. *Chest.* 2014;146(3):762-74.
74. Villac Adde F, Vidal Campos S, de Oliveira Braga Teixeira RH, Rodrigues JC. Indications for lung resection surgery and lung transplant in South American children with cystic fibrosis. *Paediatr Respir Rev.* 2018;25:37-42.
75. Sheikh SI, McCoy KS, Ryan-Wenger NA, Patel A, Kirkby S. Lobectomy in patients with cystic fibrosis. *Can Respir J.* 2014;21(4):e63-6.
76. Chang AB, Bush A, Grimwood K. Bronchiectasis in children: diagnosis and treatment. *Lancet.* 2018;392(10150):866-79.
77. Otgun I, Karnak I, Tanyel FC, Senocak ME, Buyukpamukcu N. Surgical treatment of bronchiectasis in children. *J Pediatr Surg.* 2004;39(10):1532-6.
78. Douros K, Alexopoulou E, Nicopoulou A, Anthracopoulos MB, Fretzayas A, Yiallouros P, et al. Bronchoscopic and high-resolution CT scan findings in children with chronic wet cough. *Chest.* 2011;140(2):317-23.
79. Emiralioglu N, Dogru D, Yalcin S, Tugcu GD, Yalcin E, Ozcelik U, et al. Impact of Surgery on Growth, Pulmonary Functions, and Acute Pulmonary Exacerbations in Children with Non-Cystic Fibrosis Bronchiectasis. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;67(1):58-66.
80. Sehitogullari A, Bilici S, Sayir F, Cobanoglu U, Kahraman A. A long-term study assessing the factors influencing survival and morbidity in the surgical management of bronchiectasis. *J Cardiothorac Surg.* 2011;6:161.
81. Balci AE, Balci TA, Ozyurtan MO. Current surgical therapy for bronchiectasis: surgical results and predictive factors in 86 patients. *Ann Thorac Surg.* 2014;97(1):211-7.
82. Andrade CF, Melo IA, Holand AR, Silva EF, Fischer GB, Felicetti JC. Surgical treatment of non-cystic fibrosis bronchiectasis in Brazilian children. *Pediatr Surg Int.* 2014;30(1):63-9.
83. Rothenberg SS, Kuenzler KA, Middlesworth W. Thoracoscopic lobectomy for severe bronchiectasis in children. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2009;19(4):555-7.

84. Bagheri R, Haghı SZ, Fattahi Masoum SH, Bahadorzadeh L. Surgical management of bronchiectasis: analysis of 277 patients. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;58(5):291-4.
85. Zhang P, Jiang G, Ding J, Zhou X, Gao W. Surgical treatment of bronchiectasis: a retrospective analysis of 790 patients. *Ann Thorac Surg.* 2010;90(1):246-50.
86. Hacıbrahimoglu G, Fazlıoglu M, Olcmen A, Gurses A, Bedirhan MA. Surgical management of childhood bronchiectasis due to infectious disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127(5):1361-5.
87. Sirmali M, Karasu S, Turut H, Gezer S, Kaya S, Tastede I, et al. Surgical management of bronchiectasis in childhood. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007;31(1):120-3.
88. Jaureguizar E, Vazquez J, Murcia J, Diez Pardo JA. Morbid musculoskeletal sequelae of thoracotomy for tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg.* 1985;20(5):511-4.
89. Bal S, Elshershari H, Celiker R, Celiker A. Thoracic sequels after thoracotomies in children with congenital cardiac disease. *Cardiol Young.* 2003;13(3):264-7.
90. Kucukarslan N, Kirilmaz A, Arslan Y, Sanioglu Y, Ozal E, Tatar H. Muscle sparing thoracotomy in pediatric age: a comparative study with standard posterolateral thoracotomy. *Pediatr Surg Int.* 2006;22(10):779-83.
91. Colom AJ, Maffey A, Garcia Bournissen F, Teper A. Pulmonary function of a paediatric cohort of patients with postinfectious bronchiolitis obliterans. A long term follow-up. *Thorax.* 2015;70(2):169-74.
92. Rawo T, Trams M, Michalski P, Sands D. Postural defects in children with cystic fibrosis - preliminary report. *Dev Period Med.* 2015;19(1):114-9.
93. Schlosser TPC, Semple T, Carr SB, Padley S, Loebinger MR, Hogg C, et al. Scoliosis convexity and organ anatomy are related. *Eur Spine J.* 2017;26(6):1595-9.
94. Gilsanz V, Boechat IM, Birnberg FA, King JD. Scoliosis after thoracotomy for esophageal atresia. *AJR Am J Roentgenol.* 1983;141(3):457-60.
95. Eralp EE, Gokdemir Y, Atag E, Ikizoglu NB, Ergenekon P, Yegit CY, et al. Changing clinical characteristics of non-cystic fibrosis bronchiectasis in children. *BMC Pulm Med.* 2020;20(1):172.
96. Santamaria F, Montella S, Pifferi M, Ragazzo V, De Stefano S, De Paulis N, et al. A descriptive study of non-cystic fibrosis bronchiectasis in a pediatric population from central and southern Italy. *Respiration.* 2009;77(2):160-5.
97. Zaid AA, Elnazir B, Grealley P. A decade of non-cystic fibrosis bronchiectasis 1996-2006. *Ir Med J.* 2010;103(3):77-9.
98. Bahceci S, Karaman S, Nacaroglu HT, Yazici S, Girit S, Unsal-Karkiner S, et al. Changing epidemiology of non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Turk J Pediatr.* 2016;58(1):19-26.