

Dyskinésie Ciliaire Primitive

Manifestations Cliniques

ANISSA

Anissa Souayah

ORL - HUDERF - Bruxelles

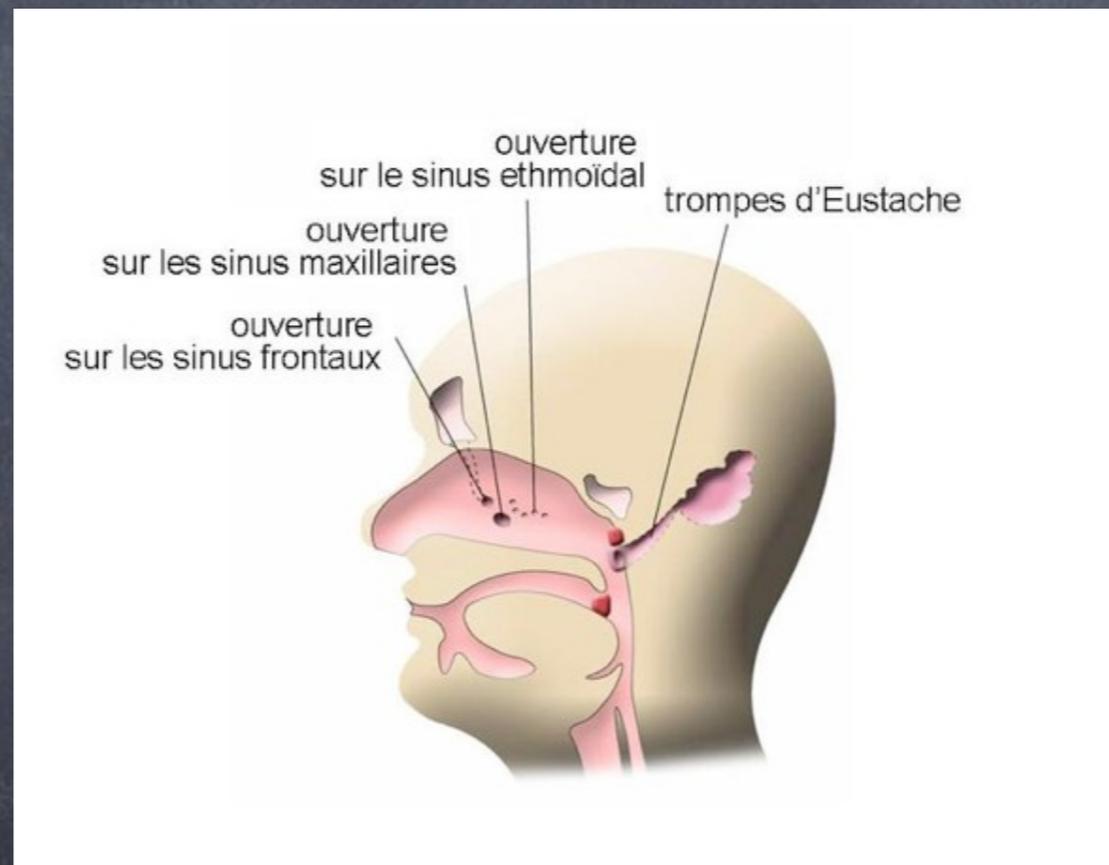
17-1-2014 SKR



DCP - Atteinte Respiratoire

Constante, Précoce

- Oreille
- Nez
- Sinus
- Bronche



Atteinte Otologique

- Otite Moyenne Aigüe (OMA)
- Otite Séro-Muqueuse (OSM)
- Otorrhée sur drain
- Otite chronique et séquelles

OMA

- Epanchement purulent de l'OM
- svt perforée
- à répétition (plus de 3x/6mois ou 4x/an) 63,7%
- dès la première année de vie --> l'âge adulte



Tympan NI

ANISSA SOUAYAH

OSM



- OSM chronique (plus de 3 mois/an) 91%

ANISSA SOUAYAH

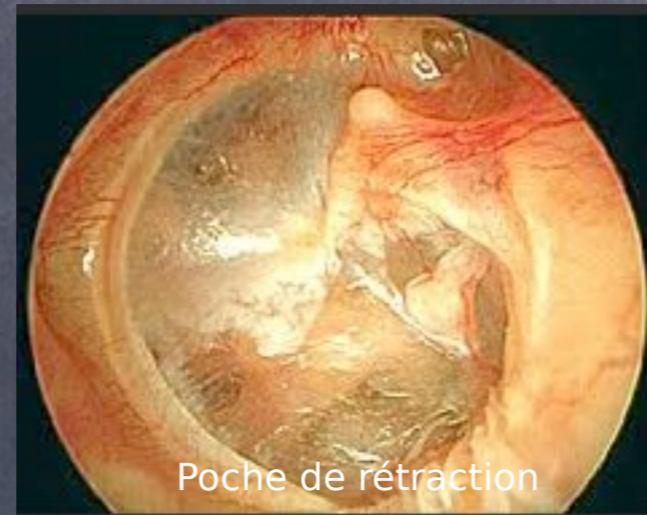
Drainage Trans-Tympanique

- Suite aux OMAr et OSMc --> 69% des DCP
- svt multiple DTT (63% des DCP)
- Possible expulsion précoce du drain
- Otorrhée persistante sur drain à germe pathogène (87%)



ANISSA SOUAYAH

L'Otite Moyenne Chronique 31%



- Séquelles des OMAr, DTT multiples, otorrhées persistantes
- Otite chronique évolutive est rare en cas de DCP
- Svt stabilisation otologique vers l'âge de 9 ans

L'Hypoacousie

- sur OSM ou séquelle d'otite, ou pendant l'otorrhée
- Hypoacousie modérée transmissionnelle
- > scolarité

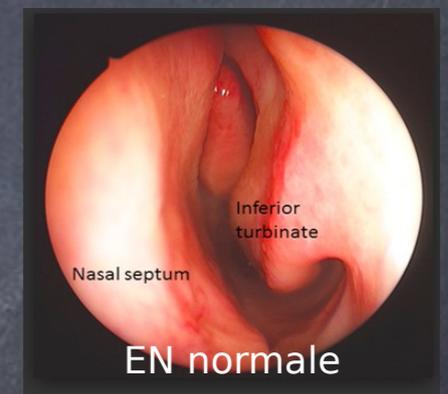


DCP - Symptômes Rhino-Sinusaux

- Encombrement nasal chronique
- Rhino-sinusite chronique
- «Polypose naso-sinusienne» / Rhinosinusite oedémato-purulente

DCP - Rhino-Sinusite chronique

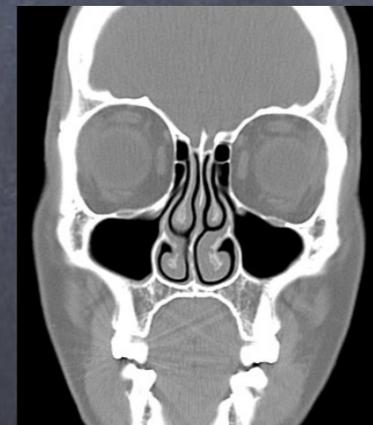
- Travées de muco-pus tendues
- Déformation de l'apophyse unciforme
- Ecoulement purulent au niv des méats moyens



ANATOMIE

DCP - Rhino-Sinusite chronique

- Pan-sinusite bilatérale



sinus sains

ANISSA SOUAYAH

DCP - Atteinte Pulmonaire

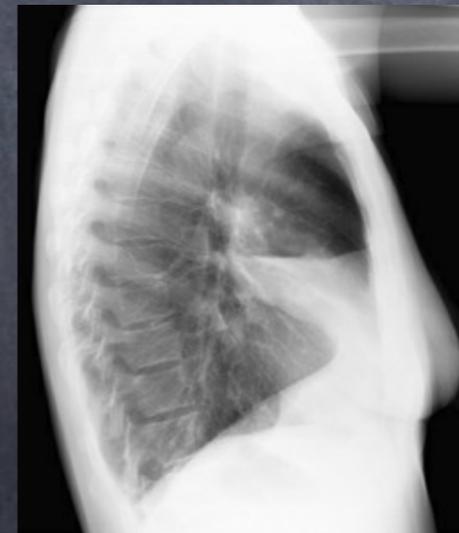
- Détresse respiratoire néonatale (74%)
- Bronchites et pneumonies répétées



ANISSA SOUAYAH

DCP - Atteinte Pulmonaire

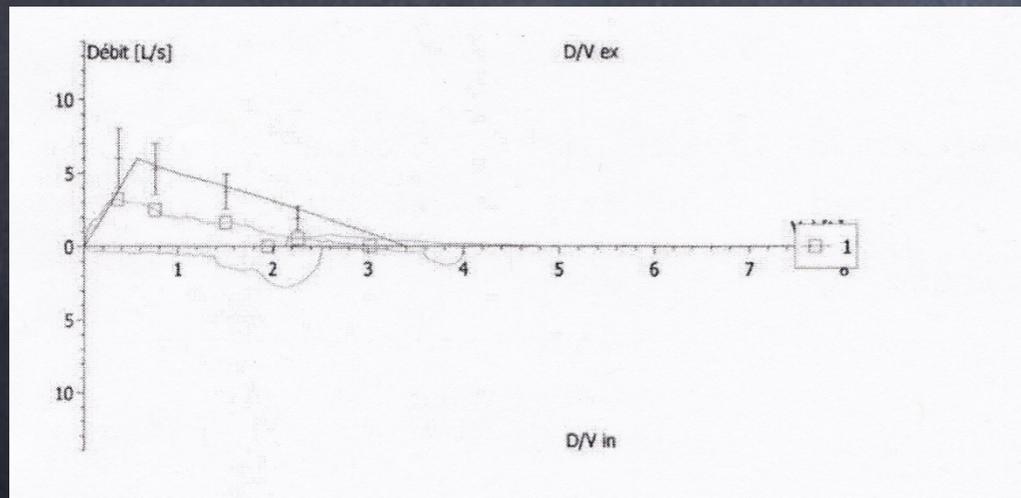
- Bronchite chronique, toux mouillée chronique
- Bronchorrhée à germes pathogènes
- Bronchiectasies, atélectasies



ANNOY

DCP - Atteinte Pulmonaire

- Syndrome obstructif: Déclin du VEMS de 0,8%/an
- Insuffisance respiratoire
- Invalidité professionnelle

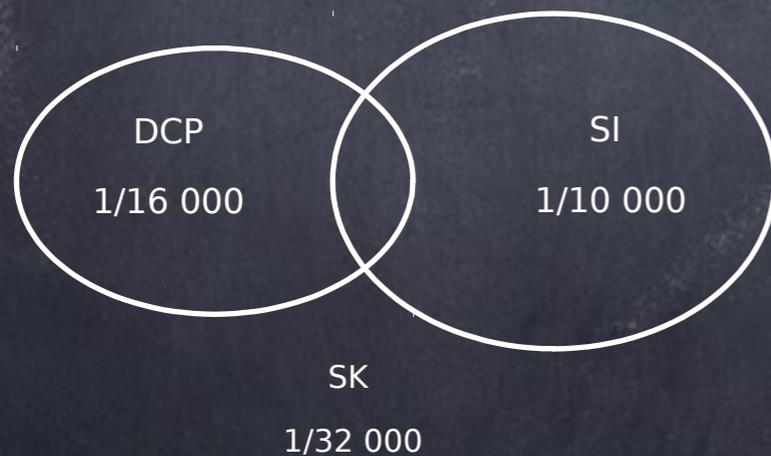


ANISSA

DCP - Situs Inversus



- SI totalis: Pas de répercussion fonctionnelle
- SI ambigu: Cardiopathie (6%), A/Polysplénie, Malrot.GI



- 25% des SI sont des DCP (zhu et al 2006)
- 40 à 50% des DCP ont un SI = S. de Kartagener

Handwritten signature

DCP- Troubles De La Fertilité

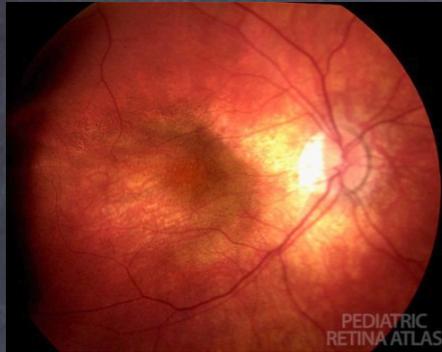
50% des hommes DCP

- **Asthénozoospermie**
- **Oligospermie / Azoospermie** par anomalie des cils des canaux déférents

Grossesse ectopique serait + fréquente chez la femme DCP



Ciliopathies par atteinte des cils primitifs



D'autres ciliopathies peuvent aussi présenter des tableaux DCP:

- ▶ Rétinite pigmentaire
- ▶ Polykystose rénale
- ▶ Hydrocéphalie
- ▶ Atrésie biliaire
- ▶ Syndrome de Bardet Biedl / Syndrome d'Alström
- ▶ Syndrome oro-facio-digital



Conclusions - Manifestations Clinique de la DCP

- Précocité / Chronicité
- Hypersécrétion des VRH et B
- Exacerbations infectieuses
- Atteinte de la fertilité et de la latéralité

Prise En Charge

Du Patient DCP

Pallier le drainage

- ▶ Kiné respiratoire / Aérosol (Mucolytiques-Antibiotique-bronchodilatateur)
- ▶ Douche nasale / AB-corticoïde locaux
- ▶ Mano-sonothérapie
- ▶ Activité physique



Traitement Médical

- Antibiothérapie systémique lors des surinfections respiratoires ou au long cours
- Anti-acide / Anti-allergique

Traitements Autres

- Appareillage auditif
- Soutien logopédique
- Conseils diététiques
- Conseils Psychologiques
- Conseils génétiques
- Fécondation in vitro

Follow-up Pneumo

- Suivi de l'oxymétrie
- Suivi de la croissance staturo-pondérale
- Bactério des expectorations
- EFR (>5 ans)
- Rx thorax / Scan Th / Trachéo-bronchoscopie

Follow-up ORL

- Suivi de l'audition et du développement du langage
- Vérification de la bonne perméabilité des VRH
- Suivi sinusal par endoscopie nasale / Prélèvement bactériologique
- Scan sinus (pré-op)

Traitement Chirurgical

- ▶ Chirurgie des séquelle de l'otite chronique - Drainage trans-tympanique à éviter
- ▶ Chirurgie sinusale: de RSite non controlée ou d'obstruction
- ▶ Chirurgie thoracique: lobectomie, transplantations



anissa.souayah@huderf.be

