

Cas clinique du mois

Francesco DELLAVALLE, Marie-Pierre DEBRAY

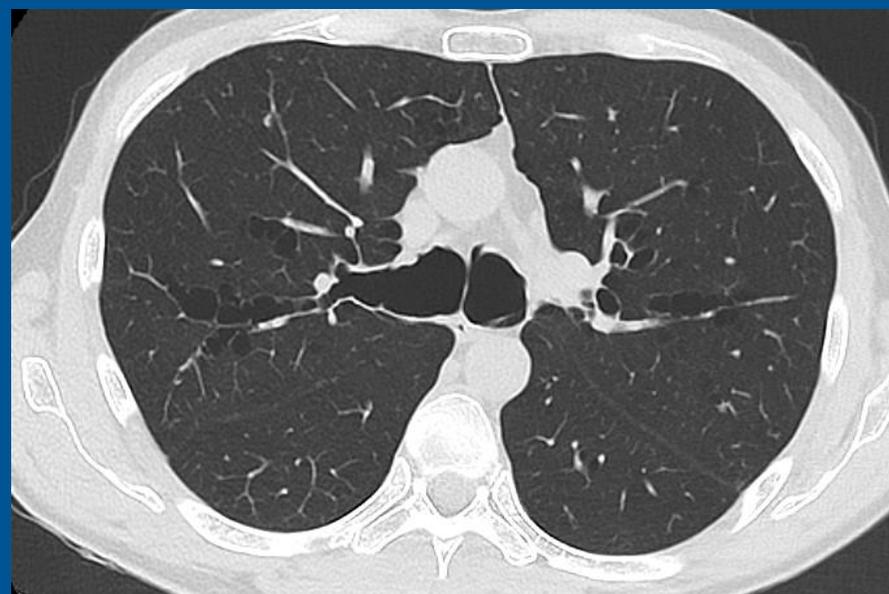
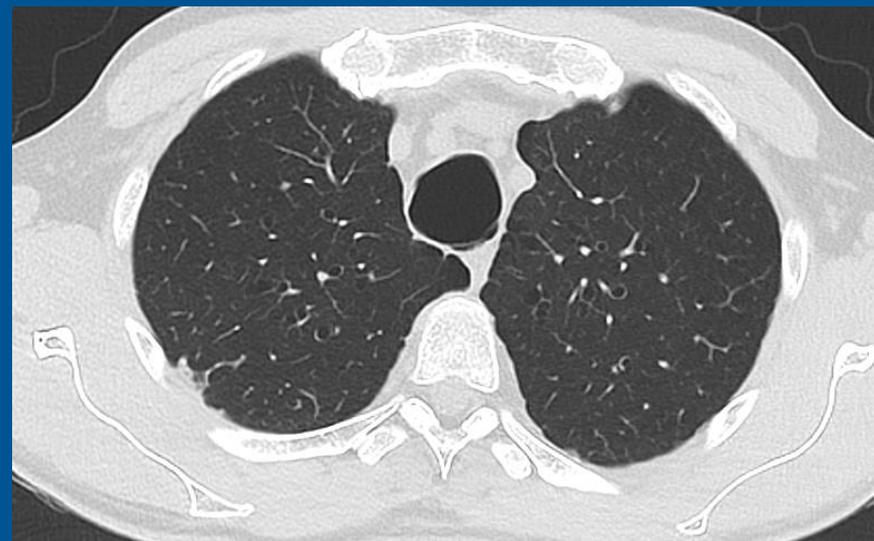
Hôpital Bichat Claude Bernard, APHP, Paris

Histoire clinique

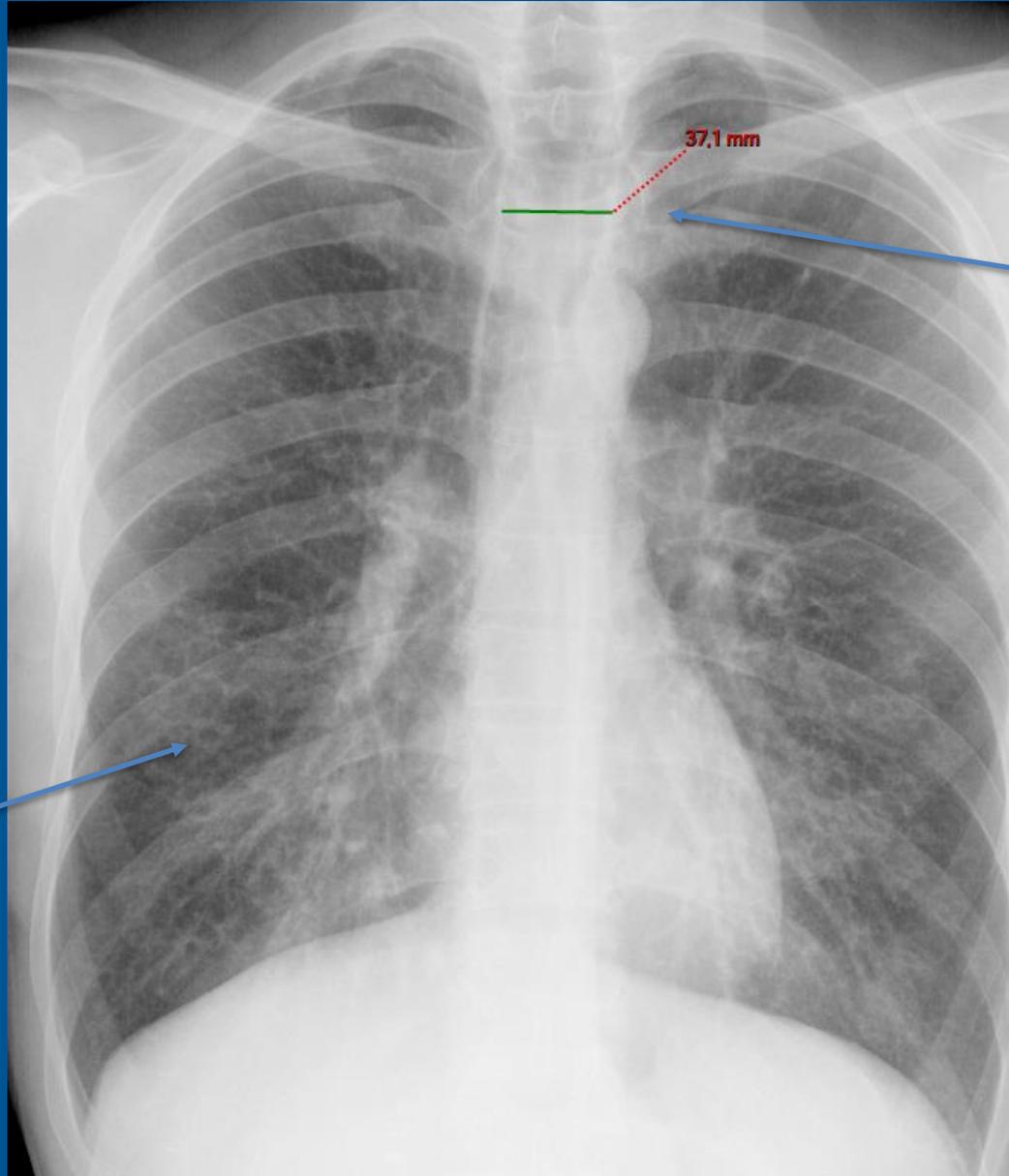
- Patient de 51 ans
- Toux chronique et plusieurs épisodes de crachats productifs, aux cours des dernières années.

- Non fumeur, pas d'exposition connue
- Pas de traitement en cours
- Pas d'autre antécédent médico-chirurgical
- Bilan biologique sans anomalie



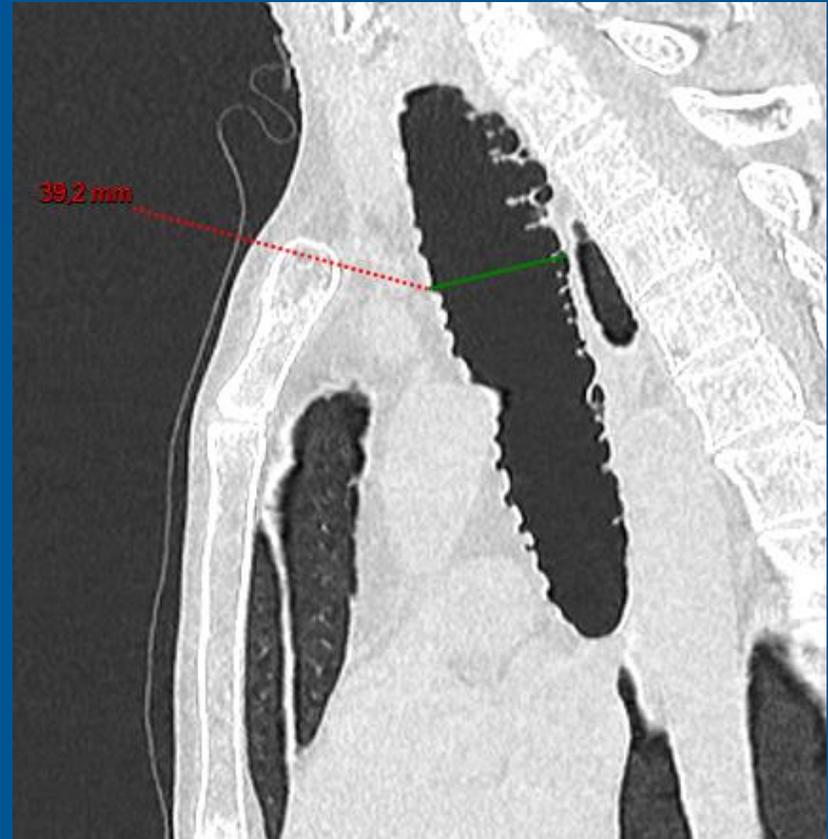
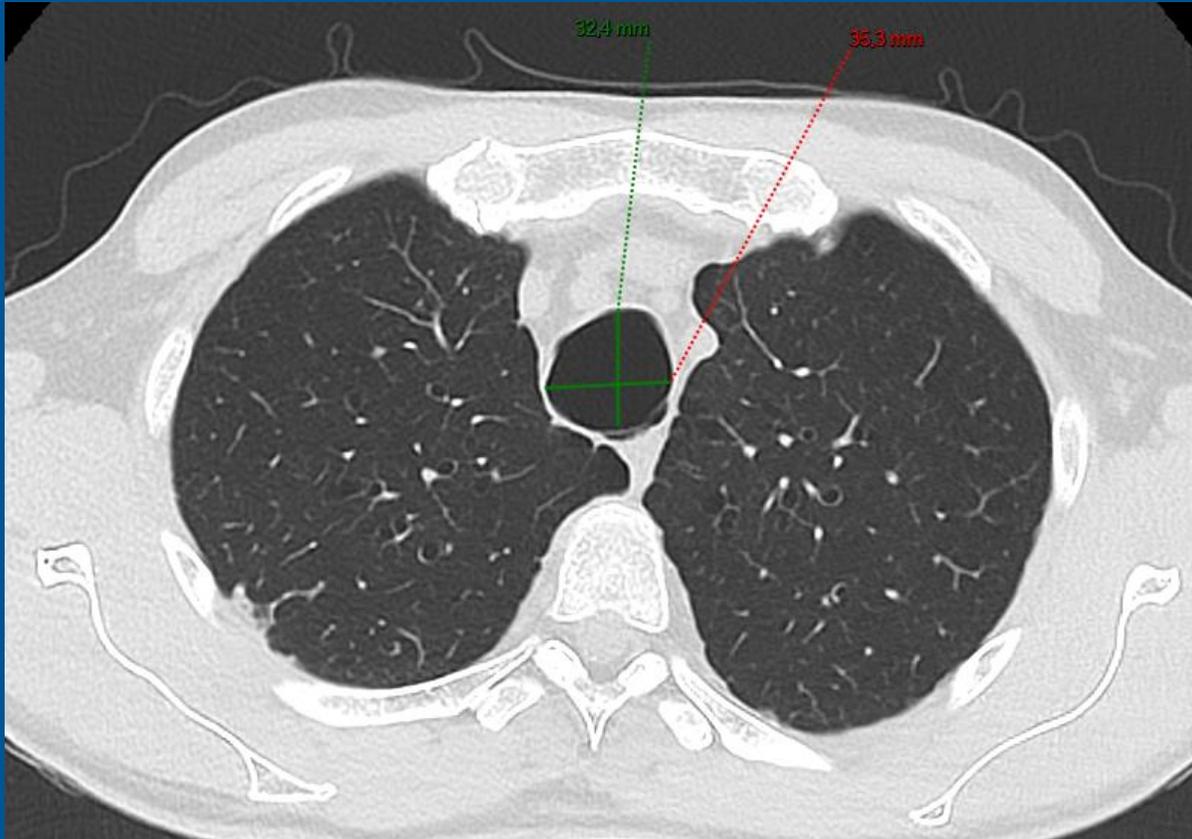


Quel est votre diagnostic?



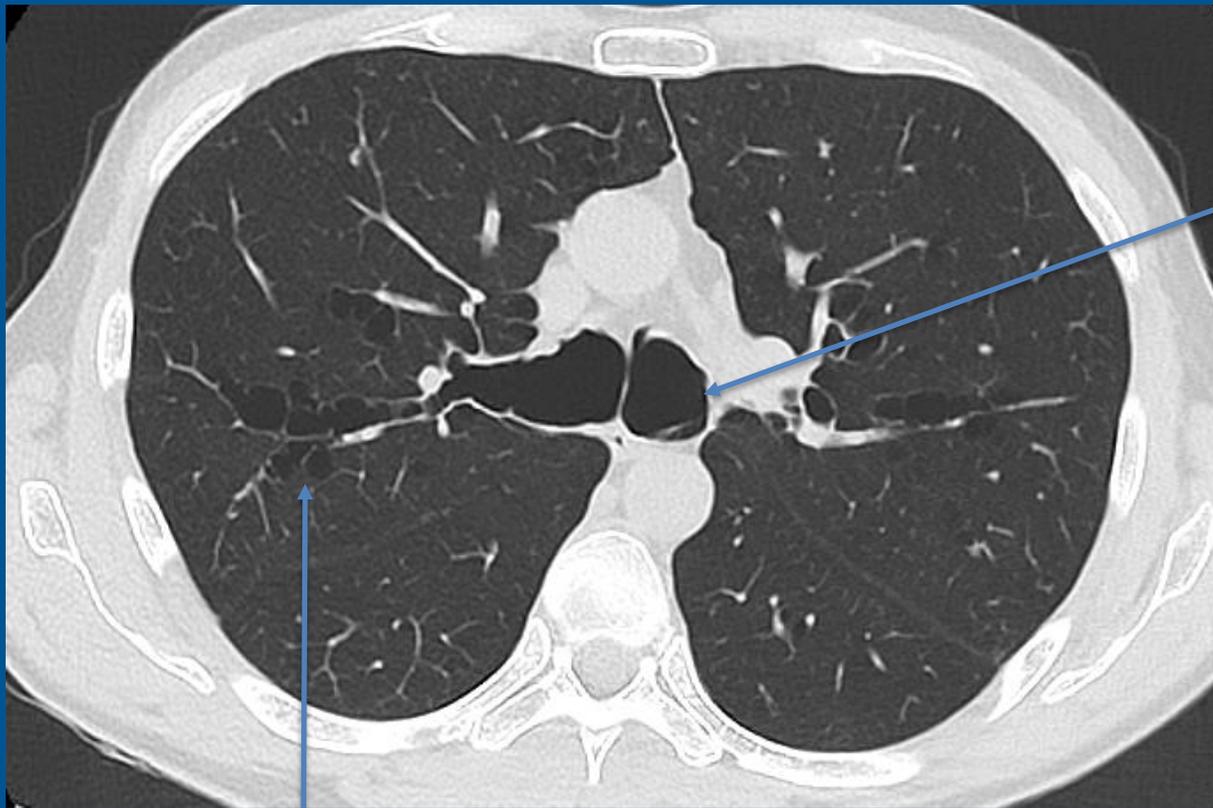
Dilatation trachéale

Dilatation des bronches



Dilatation trachéale > 3 cm

'Ondulations' voir diverticules de la paroi trachéale postérieure



Dilatation des bronches principales

Condensation péri-broncho-vasculaire

Dilatation moniliforme des bronches sous-segmentaires sans épaissement pariétal bronchique



Syndrome de Mounier-Kühn (Ou Trachéobronchomégalie)

Pour rappel... Trachée non pathologique

Structure: Portion cartilagineuse arciforme antérieure
(18-22 anneaux cartilagineux)
Portion membraneuse postérieure

Longueur: 10 - 12 cm (C6 - T5)

Diamètre coronal:

10 - 23 mm chez la femme | < 3 cm ++
10 - 27 mm chez l'homme

Réduction de calibre à l'expiration:

< 50% en diamètre
< 70% en surface

Calcifications pariétales banales chez le sujet âgé

Vascularisation artérielle:

- Partie supérieure → Artère thyroïdienne inférieure
- Partie inférieure → Artère bronchique



Syndrome de Mounier-Kühn

Décrit en 1932 par Pierre-Louis Mounier-Kuhn

Etiologie:

- Reste incertaine
- Maladie considérée comme congénitale
- Possible association aux maladies du tissu conjonctif (Ehlers-Danlos, Marfan, Cutis Laxa)

Histologie et physiopathologie:

- Atrophie congénitale musculaire et du tissu élastique trachéal et bronchique
- Absence du plexus myenterique bronchique
- Alteration de la clairance des secretions respiratoires

Terrain et épidémiologie:

- < 500 cas rapportés à ce jour
- Nette prédominance masculine, adultes < 50 ans
- Ethnie afro-américaine plus fréquemment atteinte

Clinique:

- Toux chronique, sèche ou productive
- Dyspnée
- Hippocratisme digital
- Surinfections bronchiques à répétition
- Hémoptysie possible
- Évolution possible vers l'insuffisance respiratoire

Confirmation diagnostique:

- Imagerie - **Scanner souvent diagnostic ++**
- Endoscopie bronchique

Syndrome de Mounier-Kuhn - sémiologie radiologique

Trachée (atteinte constante):

- Trachée immédiatement sous-glottique de diamètre normal, dilatation en aval jusqu'à la carène > 3 cm
(*mesure de référence 2 cm au dessus de la crosse aortique*)

± Ondulations *voir* sacculations ou diverticules trachéaux (notamment le long de la membraneuse trachéale postérieure)

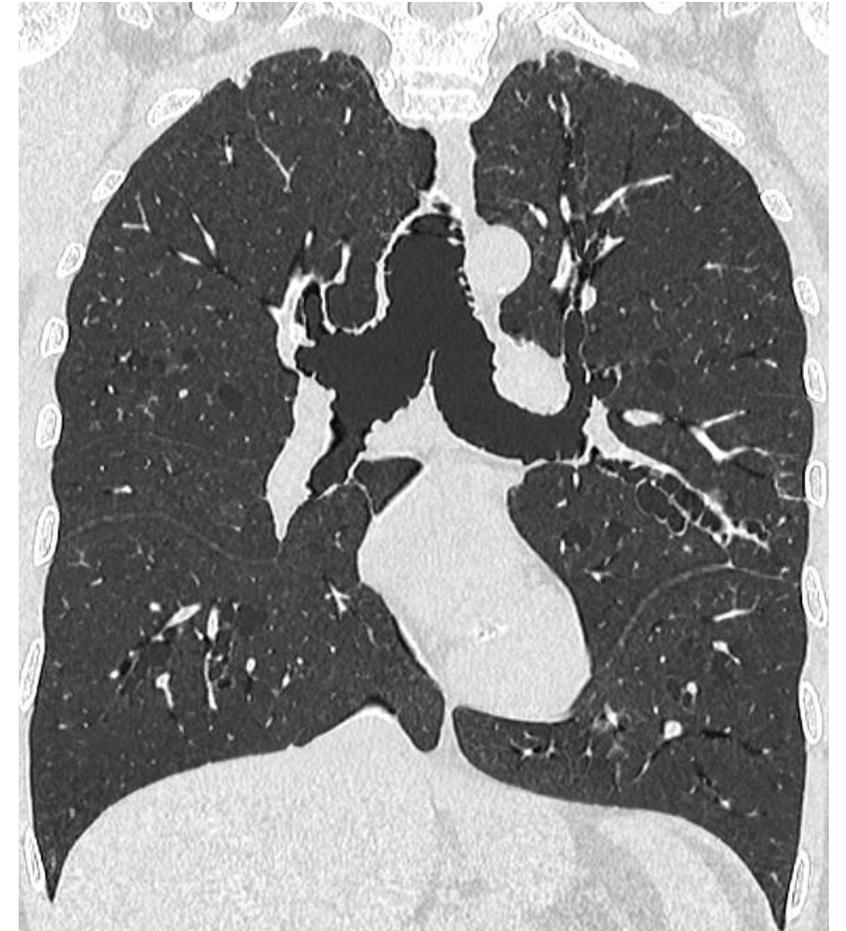
Bronches:

- Dilatation bronches principales (droite > 2,4 cm, gauche > 2,3 cm) et parfois plus distales (jusqu'en sous-segmentaire)

± Diverticules bronchiques, parfois distaux

- **Absence de diagnostic différentiel ++**

—> **dilatation trachéale > 3 cm + diverticules trachéaux quasi pathognomonique**



Diagnostiques différentiels - diverticules trachéobronchiques

Diverticule Trachéal

Hernie muqueuse à travers la paroi trachéale:

→ typiquement postero-latéral droit à hauteur de l'orifice cervico-thoracique droit (T1-T2)

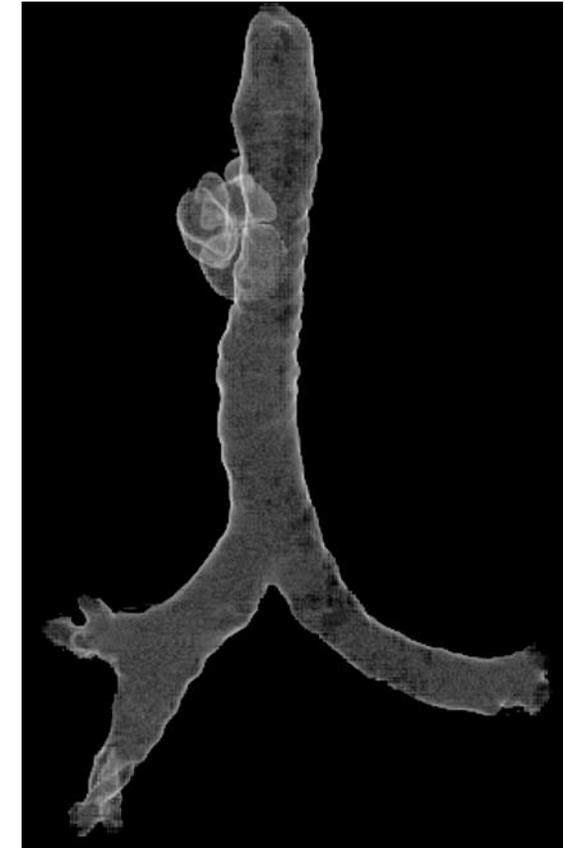
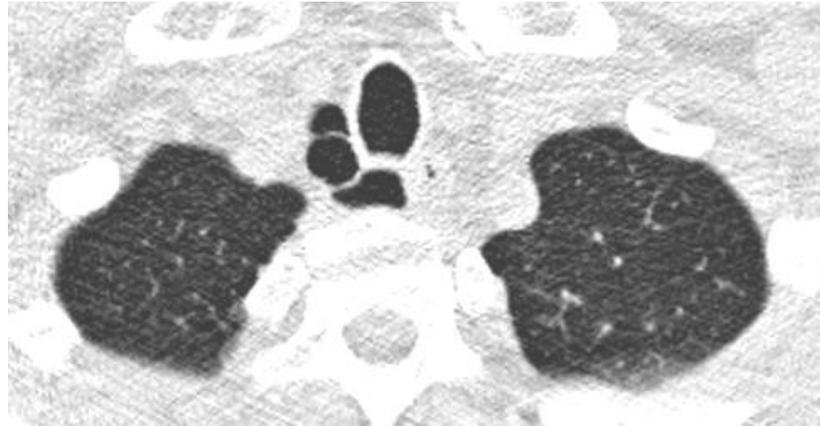
→ possible sur d'autres localisations trachéo-bronchiques

Asymptomatique, peut se sur-infecter

Etiologie:

- Congénitale
- Acquise: toux chronique, BPCO

Prevalence: 2%



Diagnostics différentiels - trachéomégalie

Trachéomégalie par traction (fibrose):

Dilatation trachéale secondaire à des lésions de fibrose pulmonaire apicale
(Ex. Sarcoidose)

Maladie du collagène (ex. Ehlers Danlos):

“Relachement” pariétal trachéal par diminution de résistance des fibres de collagène et modification de la réactivité à la pression



Diagnostiques différentiels - bronchectasies

Post-infectieuses (DDB focales ou diffuses)

Immunodéficience (DDB focales ou diffuses):

- Hypogammaglobulinémie
- Déficience en sous classes d'Ig
- VIH

Maladies génétiques (DDB diffuses):

- Mucoviscidose
- Dyskinésie Ciliaire primitive
- Déficit en alpha 1 - anti-trypsine
- William - Campbell → DILATATION BRONCHIQUE À PAROIS FINES

Obstruction bronchique (DDB focales):

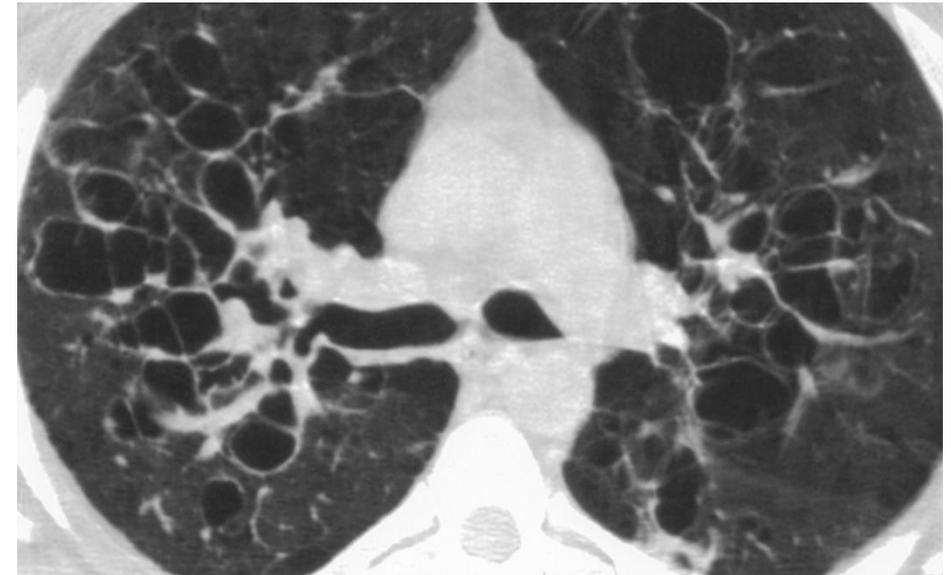
- Corps étranger
- Broncholithiase
- Tumeur (carcinoïde...)
- Compression extrinsèque par adénopathie
- Torsion de bronche après résection lobaire

Maladies systémiques:

- PR
- MICI,
- Syndrome de Gougerot-Sjogren
- Lupus...

Immunoallergique: ABPA (DDB focales ou diffuses)

Asthme, BPCO



*Syndrome de Williams-Campbell:
Absence ou défaut congénital de la paroi cartilagineuse des bronches sous
segmentaires avec affaissement des voies respiratoires distales
Bronchectasies à parois fines*

Références

- Krustins E, Kravale Z, Buls A. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: a literature review. *Respir Med* 2013;107:1822-8; PMID: 24070565
- Celik B, Bilgin S, Yuksel C. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of bronchial dilation. *Tex Heart Inst J.* 2011;38:194-6. PMID: 21494536
- Shin MS, Jackson RM, Ho KJ. Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): CT diagnosis. *AJR Am J Roentgenol.* 1988;150: 777-9
- Marom EM, Goodman PC, McAdams HP. Diffuse abnormalities of the trachea and main bronchi. *AJR Am J Roentgenol.* 2001;176:713-7. PMID: 11222211
- Grenier P, *Maladie des voies aériennes, Imagerie thoracique de l'adulte, 4^{ème} ed, 2017*
- Suarez-Cuartin G, Chalmers JD, Sibil O. Diagnostic challenges of bronchiectasis. *Respir Med* 2016;116:70-7. PMID: 27296824