

 <p>ISSN NO. 2320-5407</p>	<p>Journal Homepage: -www.journalijar.com</p> <h2 style="text-align: center;">INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)</h2> <p style="text-align: center;">Article DOI:10.21474/IJAR01/11748 DOI URL: http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/11748</p>	 <p>INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR) ISSN 2320-5407 Journal Homepage: http://www.journalijar.com Journal DOI:10.21474/IJAR01</p>
---	---	---

RESEARCH ARTICLE

TRACHEOBRONCHOMEGALIE OU SYNDROME DE MOUNIER-KUHN

Ayman El Farouki, Habib Bellamlih, Hounayda Jerguigue, Rachida Latib and Youssef Omor

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 20 July 2020

Final Accepted: 24 August 2020

Published: September 2020

Key words:

Mounier-Kuhn Syndrome,
Tracheobronchomegaly, Tracheal
Diverticula, Recurrent Infection

Abstract

Mounier-kuhn Syndrome or The Tracheobronchomegaly is a rare condition characterized by marked dilatation of the trachea and the main bronchi. It is more common in males and diagnosed in the third and the fourth decades of life. Symptoms in MKS are nonspecific. Usually the patient present recurrent lower respiratory tract infection, chronic cough, and rarely with spontaneous pneumothorax. Patients are often diagnosed on CT scan, which shows large airways with sometimes the formation of diverticula in the major airways. We report the case of a patient who presented with a Mounier-Kuhn Syndrome revealed by respiratory recurrent symptoms.

Copy Right, IJAR, 2020. All rights reserved.

Introduction:-

Le syndrome de Mounier-kuhn est une pathologie rare, congénitale, caractérisée par une dilatation de la trachée et des bronches proximales résultant d'une raréfaction des fibres élastiques entraînant une atrophie du muscle lisse. Ceci conduit à une altération de la clairance mucociliaire favorisant ainsi la survenue d'infections respiratoires récurrentes. Nous rapportons le cas d'un patient suivi pour un adénocarcinome prostatique métastatique, avec découverte d'une trachéobronchomégalie au cours d'une TDM thoracique réalisée pour dyspnée d'apparition récente.

Cas Clinique:

Nous rapportons le cas d'un homme de 65 ans, suivi dans notre structure pour un adénocarcinome prostatique avec localisations secondaires osseuses. Le patient a présenté une dyspnée d'apparition récente et d'aggravation progressive. L'interrogatoire retrouve un antécédent de tabagisme sévère 5 ans auparavant, une notion de toux chronique associée à des expectorations mucopurulentes récurrentes. L'examen clinique était sans particularité. Une radiographie thoracique de face était sans particularité. Devant ce tableau clinique, et la néoplasie prostatique associée, un angioscanner thoracique a été réalisé et n'a pas objectivé de signe d'embolie pulmonaire. Cependant la TDM a mis en évidence une dilatation de la trachée mesurant 33 x 26 mm (**Error! Reference source not found.**) et des bronches souches (**Error! Reference source not found.**) avec individualisation d'un diverticule trachéal (**Error! Reference source not found.**). En absence d'autre étiologie expliquant la dilatation trachéale, le diagnostic de Trachéobronchomégalie (TBM) ou syndrome de Mounier-kuhn (SMK) a été retenu.

Discussion:-

La tracheobronchomégalie ou syndrome de mounier-kuhn est une affection rare décrite par Mounier-Kuhn en 1932. Elle se caractérise par une dilatation marquée de la trachée et des grosses bronches. (1)

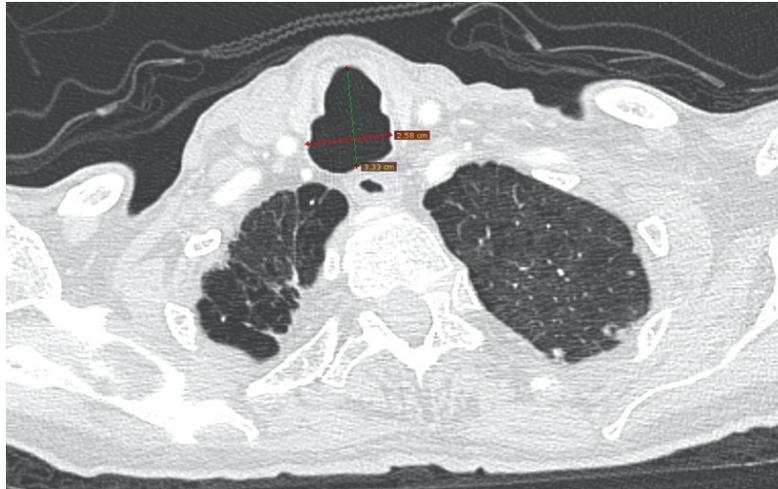


Figure 1:- Coupe scannographique axiale enfenêtre parenchymateuse objectivant la dilatation trachéale prédominant dans l'axe antéro-postérieur.

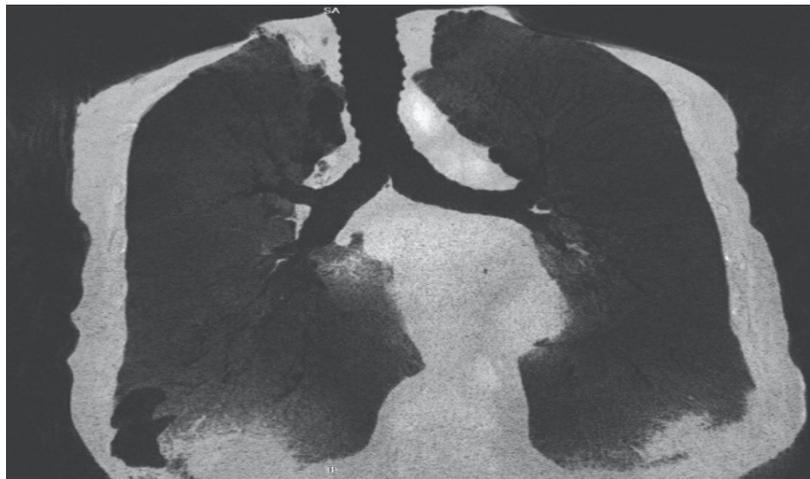


Figure 2:- Reconstruction coronale en MinIP montrant la dilatation de l'arbre trachéo-bronchique.

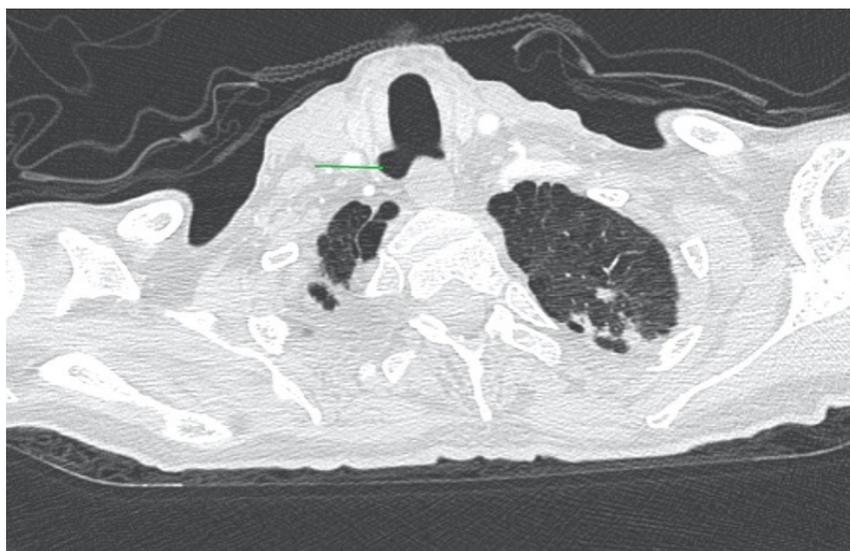


Figure 3:- Coupe scannographique axiale : Diverticule trachéal (Flèche).

Cette dilatation pathologique entraîne une altération de la clairance mucociliaire, avec une prédisposition aux infections respiratoires récurrentes. (2) L'examen histologique objective une raréfaction et atrophie des fibres élastiques de la paroi bronchique. (3)

La TBM peut être divisée en quatre groupes distincts :(4)

- 1.Secondaire à une chirurgie trachéale.
- 2.Survenant dans le cadre d'infections respiratoires récurrentes ou associée à une fibrose pulmonaire.
- 3.Associée à des signes d'élastopathie extra-pulmonaire.
- 4.Sans facteur prédisposant associé.

Souvent la SMK est diagnostiquée à la 3^{ème} ou 4^{ème} décennie avec une nette prédominance masculine. (5) Les signes cliniques ne sont pas spécifiques. Les patients présentent souvent des infections respiratoires basses récurrentes et une toux chronique. Occasionnellement, la MMK peut se révéler par un pneumothorax spontané, hémoptysie ou un hippocratisme digital. (2)

Le diagnostic est confirmé par la TDM thoracique. Elle objective une dilatation des voies respiratoires avec individualisation de diverticules. Le diagnostic est posé quand le diamètre transversal et/ou antéro-postérieur de la trachée est supérieur à 21 et 25 mm chez la femme et 25 et 27 mm chez l'homme. (5)

Il n'existe aucun traitement spécifique de la TBM. Les bronchodilatateurs et corticoïdes sont utilisés pour contrôler les symptômes. La dilatation bronchique peut nécessiter des fois le recours au traitement endoscopique ou la trachéobronchoplastie chirurgicale.(5)

Conclusion:-

Ce cas clinique a pour but d'inciter le radiologue à penser au syndrome de Mounier-Kuhn en cas d'infection pulmonaire récurrente ou de symptomatologie respiratoire trainante en particulier en l'absence de lésion parenchymateuse pouvant expliquer la symptomatologie clinique.

Références:-

1. Casso G, Schoettker P. Images In Clinical Medicine. Tracheobronchomegaly. N Engl J Med. 2016 Mar 24;374(12):e14.
2. Kuwal A, Dutt N, Chauhan N, Kumar S, Purohit S, Saini LK. An Atypical Case of Mounier-Kuhn Syndrome : Time to Change the Diagnostic Approach? J BroncholIntervPulmonol. 2017 Jan;24(1):84–7.
3. Chenbhanich J, Villa-Camacho J, Konter J. A case of tracheobronchomegaly. Eur J Intern Med. 2017 Jul;42:e7–8.
4. Payandeh J, McGillivray B, McCauley G, Wilcox P, Swiston JR, Lehman A. A Clinical Classification Scheme for Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome). Lung. 2015 Oct1;193(5):815–22.
5. Schmitt P, Dalar L, Jouneau S, Toubanc B, Camuset J, Chatte G, et al. Respiratory Conditions Associated with Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome): A Study of Seventeen Cases. Respiration. 2016;91(4):281–7.