Journal Homepage: -www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/15078
DOI URL: http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/15078

UNE DYSPNEE AIGUE REVELATRICE D'UN SYNDROME DE MOUNIER-KUHN : A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LITTERATURE

Abdoulkader A. Anissa-Sahan[1], Pr. Zahraoui Rachida[1], Rabileh Madina[2], Pr. Moatassim Billah Nabil[2], Pr. Soualhi Mouna[1], Dr. Charaf Hanane[1] and Pr. Jamaleddine Bourkadi[1]

1. Département Pneumophtisiologie, Hôpital Moulay Youssef, CHU Ibn Sina, Université Mohammed V, Rabat, Maroc.
2. Département Radiologie, CHU Ibn Sina, Université Mohammed V, Rabat, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History
Received: 24 May 2022
Final Accepted: 28 June 2022
Published: July 2022

Key words:-
Tracheobronchomegalia, Mounier-Kuhn Syndrome, Chest CT, Diagnosis

Abstract

Mounier-Kuhn syndrome (MKS) is a rare entity characterised by an enlarged trachea and main bronchi. Despite the century-long delay between the first description in 1932, it is still under-diagnosed with only 300 cases reported in the literature. Histologically it is characterised by an atrophy of the smooth muscle and elastic fibres of the tracheobronchial tree resulting in impaired mucociliary clearance. The respiratory symptoms of MKS are non-specific and appear as a recurrent respiratory infection. Chest CT remains the gold standard for diagnosis treatment is non-specific and based on the control of associated respiratory diseases, physiotherapy and sometimes surgery. We report here the case of a 61-year-old man with a history ofchronic bronchitis and recurrent pneumonia who was admitted for acute dyspnea and in whom the diagnosis of MKS was retained. A better knowledge of the pathology will allow an early diagnosis and prevention of complications. This case illustrates the late diagnosis and management.

Copy Right, IJAR, 2022,. All rights reserved.

Introduction:-

Le syndrome de Mounier-Kuhn (SMK) ou trachéobronchomégalie (TBM) est une maladie rare caractérisée par une dilatation trachéo-bronchique. D'étiologie non encore élucidée, on retrouve dans la genèse des facteurs irritants tels que le tabac ou des polluants associés à un défaut de développement du tissu conjonctif et du muscle lisse de la trachée et des bronches**[1].** Depuis 1932 environ 300 cas ont été rapportés dans la littérature. Le diagnostic, souvent tardif,prédomine chez l'homme âgé de plus de 50 ans et se manifeste par des infections respiratoires récidivantes. La confirmation diagnostic repose sur l'imagerie radiographique et scannographique. Nous rapportons ici le cas d'un homme de 61ans aux antécédents de bronchite chronique et de pneumopathie admis pour dyspnée aigue et chez quile diagnostic de SMK est retenu.

Observation De Cas:-

Un homme de 61 ans, ancien menuisier, suivi depuis 3 mois pour une pancréatite stade B sur vésicule biliaire lithiasique, tabagique chronique à 60 paquets/an, bronchitique chronique depuis 10ans, traité pour une pneumopathie à deux reprises, qui rapporte depuis 2semaines une dyspnée d'aggravation progressive devenue stade 4mMRC

Corresponding Author:- Abdoulkader A. Anissa-Sahan
Address:- Département Pneumophtisiologie, Hôpital Moulay Youssef, CHU Ibn Sina, Université Mohammed V, Rabat, Maroc.

associée à une toux productive ramenant des expectorations muco-purulentes sans hémoptysie évoluant dans un contexte d'amaigrissement.

L"examen physique a montré un patient OMS à 1, fébrile à 38°, tachycarde à 104bpm, polypnéïque à 24c/min avec tirage susternal et sus claviculaire, une saturation artérielle à 90% à l'air ambiant et des râles sibilants à l'auscultation pleuro-pulmonaire

La radiographie de thorax a montré une distension thoracique, un élargissement de la trachée, clartés aréolaires et tubulaires péri-hilaires ***(Figure 1).*** Le scanner thoracique a montré des poumons emphysémateux, une dilatation de la trachée avec un diamètre transversale et antéro-postérieur respectivement de 32mm et 24mm ainsi qu'une dilatation des bronches souches droite et gauche mesurant respectivement 17,8 et 19mm***(Figure 2).***La NFS a noté une hyperleucocytose à 11500 avec un taux de polynucléaires neutrophiles à 10800 et une CRP à 50mg/l. Le dosage des Ddimères, bilan rénal, bilan cardiaque (BNP, troponine et ECG), la PCR covid et le genexpert sont revenus négatifs. Le reste de la biologie sanguine était normal.

La pléthysmographie, faite à distance, a montré une hyperinflation thoracique et l'absence de trouble ventilatoire obstructif avec un volume résiduel (VR) à 3.90L soit 163%, une capacité pulmonaire totale (CPT) à 6,98L soit 102% de la valeur théorique, un rapport VR/CPT à 55 et un coefficient de tiffeneau (CTiff) à 100.

Il a été traité comme une exacerbation infectieuse de dilatation de bronches (DDB) mis sous oxygénothérapie, plusieurs séances par jour de nébulisations par des bronchodilatateurs, une antibiothérapie probabiliste et une kinésithérapie respiratoire. L'évolution a été favorable après deux semaines avec une saturation de repos à 99% et disparition des sibilants. A la sortie il a été mis sous anticholinergique longue durée d"action devant l"emphysème et l"hyperinflation thoracique.

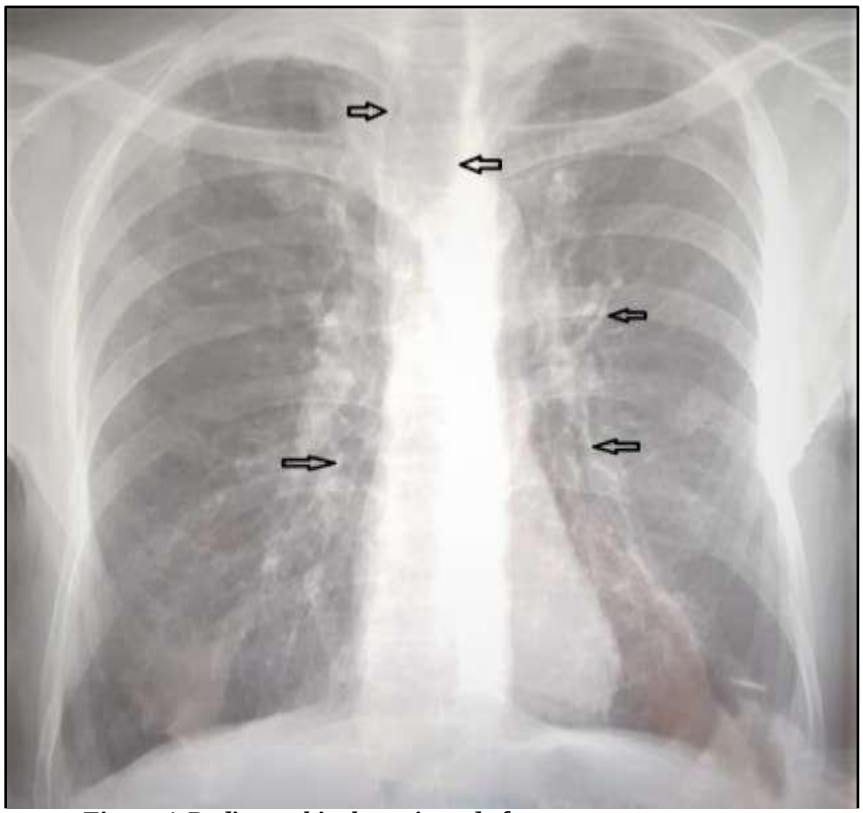

Figure 1-Radiographie thoracique de face :
1)*élargissement trachéal ,****2)****clartés aréolaires et* ***3)****tubulaires périhilaires,*
4)*horizontalisation des côtes,****5)****élargissement des espaces intercostaux ,*
6)*aplatissement des coupoles*

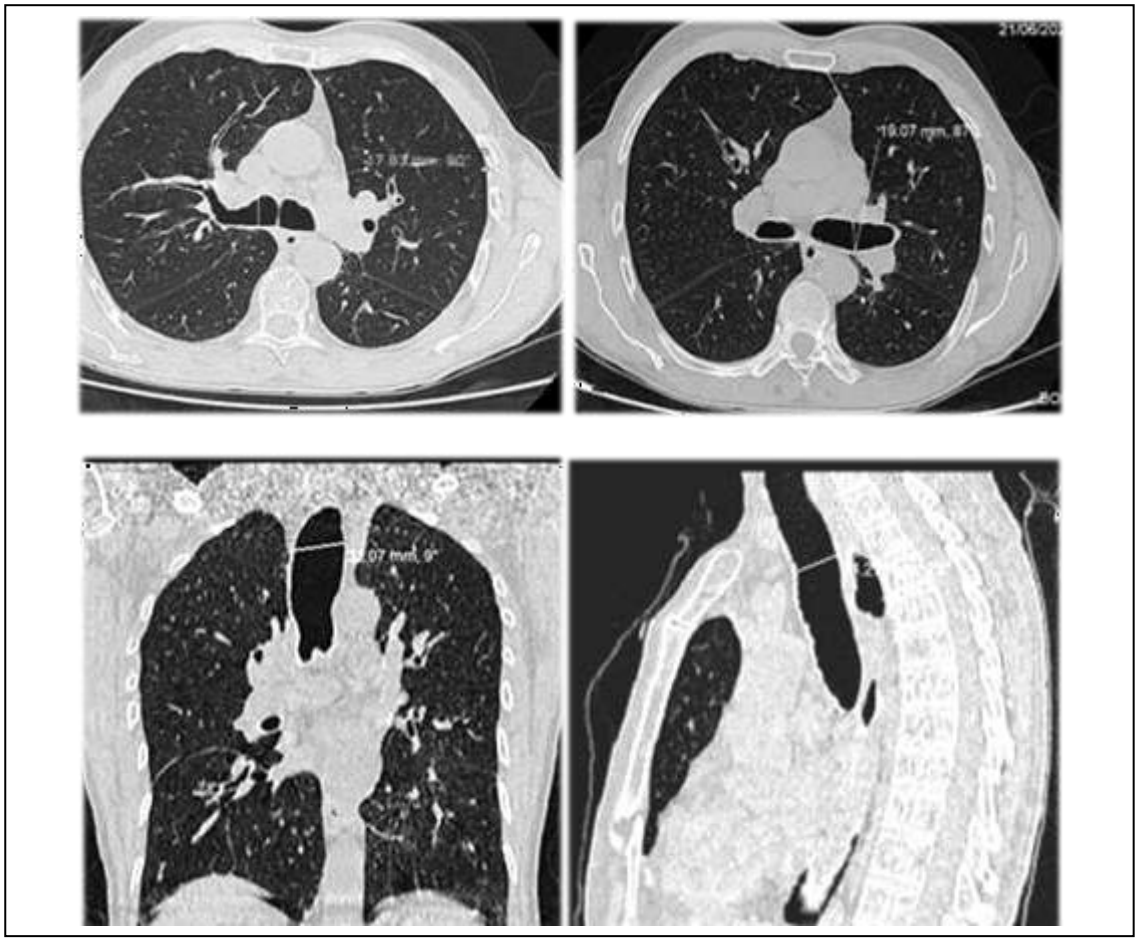

Figure2:Scanner Thoracique A Haute Résolution.

***a ,b** : coupes transversales montrant une dilatation des bronches souches droite et gauche mesurant respectivement 17,8 et 19mm et des bronches segmentaires. **c,d** : coupe coronale et sagittale montrant une dilatation trachéale diamètre transversale de 32mm et diamètre antéropostérieur de 24mm*

Discussion:-

Le syndrome de Mounier-Kuhn est une affection rare découverte en 1897 par Czyhlarz lors d'une autopsie, mais ce n'est que plus tard en 1932 que Mounier-Kuhn l'a décrit comme une dilatation trachéo-bronchique associée des infections respiratoires basses récurrentes **[1,2].** En 1962, Katz et al**.[3]** introduit le terme 'trachéobronchomégalie' sur des constatations faites sur des radiographies thoraciques conventionnelles où la taille de la trachée pouvait dépasser la largeur de la colonne vertébrale **[3,4].** La prévalence exacte de la maladie n'est pas connue avec quelques centaines de cas seulement ayant été rapportés à ce jour.

L'étiologie de cette affection n'est pas clairement démontrée, cependant à l'histologie une atrophie des muscles lisses et du tissu élastique de la trachée et des bronches principales a été observée. L'association avec d"autres maladies congénitales du tissu conjonctif tels que le syndrome d'Ehlers-Danlos ou le syndrome de Marfan souligne le caractère congénital et autosomique récessif du SMK, cependant la plupart des cas restent sporadiques **[4,5,6].**

Une prédominance masculine a été rapportée avec un sex ratio de 8 :1 après la troisième décennie de vie **[7,8].** Ce qui concorde avec le cas que nous rapportons.

Cette anomalie du tissu conjonctif mène à une toux inefficace due à la dilatation anormale de l'arbre trachéo-bronchique et à l'altération de la clairance mucociliaire qui se manifeste par des infections respiratoires récidivantes et des dilatations de bronches. Il n'existe pas de signe pathognomonique du SMK. Les patients peuvent être asymptomatiques ou présenté une toux chronique voire une dyspnée. Peu de cas d'hémoptysie et d'insuffisance respiratoire liée uniquement au SMK sont rapportés dans la littérature. Un hippocratisme digital ou

une dysphonie peuvent être retrouvé à un stade avancé de la maladie [**7,8,9,10].** Dans le cas que nous rapportons, la toux et la dyspnée étaient prédominantes.

Compte tenu du fait que le patient était fumeur et travaillait dans un environnement exposé à la poussière de bois, les symptômes ont été attribués à l'admission à une bronchopneumopathie chronique obstructive (BPCO) probable. Dans la littérature le tabagisme ancien ou actif, principal facteur de risque d'emphysème et de BPCO, est retrouvé à une prévalence plus élevée (52 contre 30 %) dans la population de SMK **[1,4,7,11].** KrustinsE.**[9]** dans une revue de la littérature portant sur 128 cas, a noté que 25,8% des patients porteurs de SMK avaient une BPCO associée. Malgré une suggestion émise par certains auteurs sur le rôle de l'inflammation chronique post tabagique dans l'aggravation de la trachéobronchomégalie, la relation entre la BPCO, le SMK et le tabagisme n'a pas clairement été établie. Le cas que nous rapportons est un sujet tabagique, menuisier de profession avec des lésions emphysèmateuses sur le scanner en plus des DDB ce qui rejoint les constatations faites dans la littérature.

Il existe trois sous-types de TBM en fonction de l'aspect anatomique **[12,13].** Le type I présente un élargissement diffus et symétrique de la trachée et des bronches, ce qui est le cas de notre observation. Dans le type II, le plus courant, l'élargissement est plus excentrique avec des diverticules prononcés et un changement brutal de la taille des bronches. Enfin, le type III, où les diverticules peuvent s'étendre aux bronches les plus distales. En 2015,Payandeh.J et al. **[14]** établissent une nouvelle classification se basant sur la présentation clinique avec le type 2A qui correspond à notre cas ***Tableau1*.**

Tableau 1:- Classification Clinique.

Type 1A :Nourrissons ayant subi une occlusion trachéale endoscopique fœtale comme thérapie pour une hernie diaphragmatique congénitale sévère diagnostiquée en période anténatale et ayant développé une TBM. **Type 1B** :Enfants ou nourrissons ayant développé une TBM après une intubation prolongée
Type 2A : Patients ayant développé une TBM après des infections pulmonaires récidivantes **Type 2B** : Patients ayant développé une TBM après un diagnostic de fibrose pulmonaire
Type 3 : Patients ayant une TBM et des preuves d'élastolyse extra- pulmonaire
Type 4 : Patients atteints de TBM sans facteurs prédisposants évidents

Les différents schémas de classification permettent aux cliniciens d'avoir une terminologie commune qui reflète la compréhension de la maladie, et idéalement devraient guider sa prise en charge diagnostique et thérapeutique. Afin d'être cliniquement utiles, les réponses au traitement et le pronostic devraient également différer entre les groupes **[14]**.

Le diagnostic positif est basé sur la mise en évidence d'un élargissement trachéal et des bronches principales. A la radiographie thoracique, pour pouvoir parler de trachéobronchomégalie, le diamètre trachéal et des bronches souches droite et gauche doivent mesurer respectivement plus de 30 mm, 24 mm et 23 mm.

Le scanner thoracique, permettant une analyse plus fine, reste l'examen de référence pour retenir le SMK mais aussi pour étudier le parenchyme pulmonaire à la recherche d'autres lésions associées telles que les bronchectasies ou un emphysème. Les valeurs normales des dimensions coronales et sagittales de la trachée, mesurées à un point situé à 2 cm au-dessus du sommet projeté de l'arc aortique, varient selon le sexe avec des limites normales comprises entre 25 et 27 mm respectivement chez l'homme, de 21 et 23 mm chez la femme**.** Pour les bronches souches droite et gauche un diamètre normal est compris entre 18,4 -21,1 mm chez l'homme et 17,4-19,8mm chez la femme. Toutes valeurs dépassant les limites supérieures permettent de retenir le SMK **[3,15,16].** Les dimensions se trouvant dans la littérature concordent avec celles observées dans notre cas. La bronchectasie est la lésion la plus fréquemment associée à la TBM **[4,7,11].** Dans l"étude de Schmitt et al, 88 % des cas présentaient des DDB centrales et sous-segmentaires **[11].**

La bronchoscopie, lorsqu'elle est réalisée, est un outil de diagnostic non négligeable surtout si les résultats du scanner thoracique sont équivoques. Elle permet d'objectiver la trachéobronchomégalie, les diverticules trachéaux et bronchiques ou encore le collapsus dynamique des voies de la trachée et des bronches à l"expiration**[17].**

Le retentissement fonctionnel respiratoire de cet élargissement des voies respiratoires chez notre malade s'est traduit par un piégeage d'air sans trouble ventilatoire obstructif. Cependant dans la littérature on peut retrouver un trouble ventilatoire obstructif, restrictif ou même une spiromètrie normale **[1,9,10]**.

Il n'existe pas de traitement spécifique du SMK. Pour les formes asymptomatiques, le traitement vise les affections respiratoires associées. À l'état stable, le traitement standard de la bronchectasie consiste en une kinésithérapie respiratoire régulière, les vaccinations antigrippale, antipneumococciqu e et un traitement à long terme à l'azithromycine pour les infections récurrentes conformément aux directives actuelles **[18].** Les exacerbations nécessitent une antibiothérapie systémique et un renforcement de la bronchodilatation principalement à l'aide de β_2 -agonistes nébulisés à courte durée d'action **[18,19].**

La place de la chirurgie dans la prise en charge du SMK est controversée vu la nature diffuse des lésions. Quelques cas de transplantation pulmonaire ont été rapportés dans le syndrome de Mounier-Kuhn sans bénéfice prouvé en termes de morbi-mortalité **[1].** Pour certains auteurs, une pose de stent trachéal ou une trachéobronchoplastie chirurgicale dans les formes sévères de SMK associées à une trachéobronchomalacie importante améliorerait leur fonction respiratoire ainsi que la qualité de vie de ces malades **[12,16,20,21].**

Conclusion:-

Le syndrome de Mounier-Kuhn ou trachéobronchomégalie est une maladie rare d'étiologie controversée. Malgré une centaine d'année écoulée entre la première description jusqu'à ce jour, elle reste encore méconnue et donc sous diagnostiquée avec peu d'études de cas publiées. Les symptômes respiratoires étant non spécifiques, une évaluation systématique des dimensions de la trachée sur radiographie thoracique ou au mieux scannographique s'impose chez tout patient aux antécédents d'infections respiratoires basses récurrentes. Une meilleure connaissance de la pathologie permettra un diagnostic précoce et une prévention des complications. Le cas rapporté illustre ce retard diagnostic et de prise en charge.

Bibliographie:-

1. Menon B, Aggarwal B, Iqbal A (2008) Mounier-Kuhn syndrome: report of 8 cases of tracheobronchomegaly with associated complications. South Med J 101(1):83–87
2. Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachée : constatations radiologiques et bronchoscopiques. Lyon Med 1932;150:106-9.
3. Katz I, Levine M, Herman P. Tracheobronchiomegaly. The Mounier-Kuhn syndrome. Am J Roentgenol Radium TherNucl Med 1962;88:1084-94.
4. J.H. Woodring, R.S. Howard 2nd, S.R. Rehm. Congenital tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): a report of 10 cases and review of the literature. J Thorac Imaging, 6 (2) (1991), pp. 1-10
5. Johnson RF, Green RA. Tracheobronchomegaly: report of five cases and demonstration of familial occurrence. Am Rev Respir Dis. 1965;91:35–50.
6. Jong, P & Vette, J &Meiss, L. (2010). Acute respiratorysymptoms in Mounier-Kuhn syndrome. JBR-BTR : organe de la Société royale belge de radiologie (SRBR) = orgaan van de Koninklijke BelgischeVerenigingvoor Radiologie (KBVR). 93. 130-1. 10.5334/jbr-btr.238.
7. Krustins E, Kravale Z, Buls A (2013) Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: a literature review. Respir Med 107(12):1822–1828
8. J. Van Schoor, G. Joos, and R. Pauwels, "Tracheobronchomegaly: the Mounier-Kuhn syndrome: report of two cases and review of the literature," European Respiratory Journal, vol. 4, no. 10, pp. 1303–1306, 1991.View at: Google Scholar
9. Krustins, E. (2014). Mounier-Kuhn syndrome: a systematic analysis of 128 cases published within last 25 years. The Clinical Respiratory Journal, 10(1), 3–10. doi:10.1111/crj.12192
10. Akgedik, R., Karamanli, H., Kizilirmak, et al .(2017). Mounier-Kuhn syndrome (tracheobronchomegaly): An analysis of eleven cases. The Clinical Respiratory Journal, 12(3), 885–889. doi:10.1111/crj.12600
11. Schmitt P, Dalar L, Jouneau S, Toublanc B, Camuset J, Chatte G, et al. Respiratory Conditions Associated withTracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome): A Study of Seventeen Cases. Respiration. 2016;91(4):281–7
12. Sidhu P Gangadharan [1], Charles T Bakhos, Adnan Majid, Michael S Kent, Gaetane Michaud, Armin Ernst, Simon K Ashiku, Malcolm M DeCamp. Technical aspects and outcomes of tracheobronchoplasty for severe tracheobronchomalacia. Ann Thorac Surg, 91 (5) (2011), pp. 1574-1580.[discussion 1580–1]

13. M. Schwartz and L. Rossoff, "Tracheobronchomegaly," Chest, vol. 106, no. 5, pp. 1589–1590, 1994.View at: Publisher Site | Google Scholar
14. Payandeh, J., McGillivray, B., McCauley, G., Wilcox, P., Swiston, J. R., & Lehman, A. (2015). A Clinical Classification Scheme for Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome). Lung, 193(5), 815–822. doi:10.1007/s00408-015-9757-z
15. E Breatnach, GC Abbott et RG Fraser. Dimensions of the normal human trachea. American journal of roentology 1984.142:903-906
16. Odell DO, Archan S, Gargadharan SP, et al. Airway stenting and tracheobronchoplasty improve respiratory symptoms in Mounier-Kuhn syndrome. Chest. 2011;140:867-873.
17. Fernández-Trujillo, L., Sangiovanni, S., Morales, E. I., Sua, L. F., & García, C. A. (2020). Thoracic Computed Tomography Scan and Bronchoscopy Appearance of Mounier-Kuhn Syndrome: A Case Report. Journal of Investigative Medicine High Impact Case Reports doi:10.1177/2324709620947892
18. Pasteur MC, Bilton D, Hill AT ; British Thoracic Society Bronchiectasis Non-CF Guideline Group : Lignes directrices de la British Thoracic Society pour la bronchectasie non-CF. Thorax 2010;65(suppl 1):i1-i58.
19. McShane PJ, Naureckas ET, Tino G, Strek ME : bronchectasie non fibrosante kystique. Am J Respir Crit Care Med 2013;188:647-656.
20. Majid A, Guerrero J, Gangadharan S, et al. Tracheobronchoplasty for severe tracheobronchomalacia: a prospective outcome analysis. Chest 2008;134:801–7.
21. Ernst A, Majid A, Feller-Kopman D, Guerrero J, Boiselle P, Loring SH, O'Donnell C, Decamp M, Herth FJ, Gangadharan S, AshikuS :Stabilisation des voiesrespiratoires avec des stents en silicone pour le traitement de la trachéobronchomalacie chez l'adulte : une observation prospective étude. Chest 2007;132:609-616.