



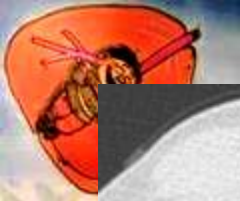
M EL HAJJAM
P LACOMBE

Fille de 14 ans

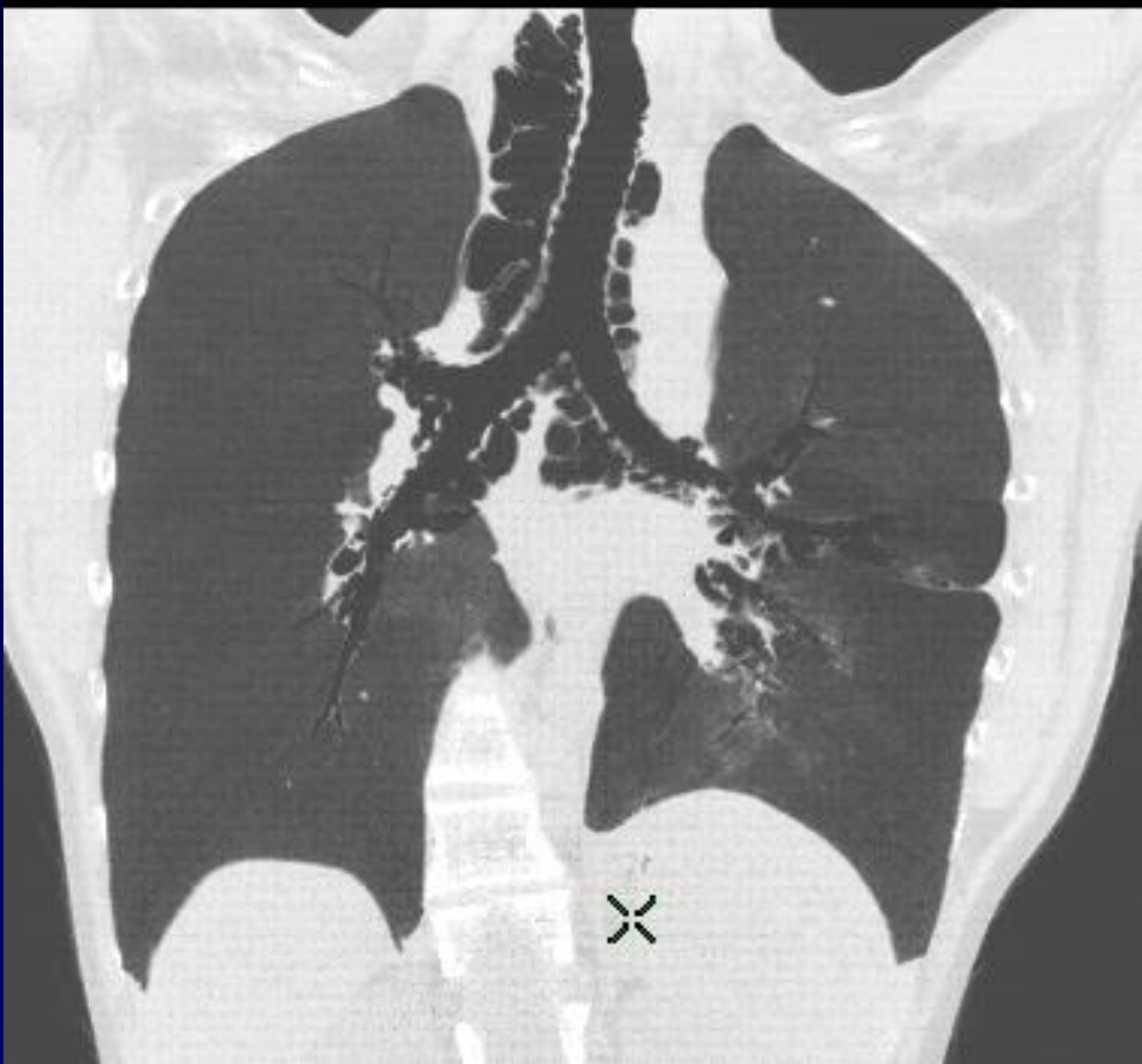
Pneumonies à répétition



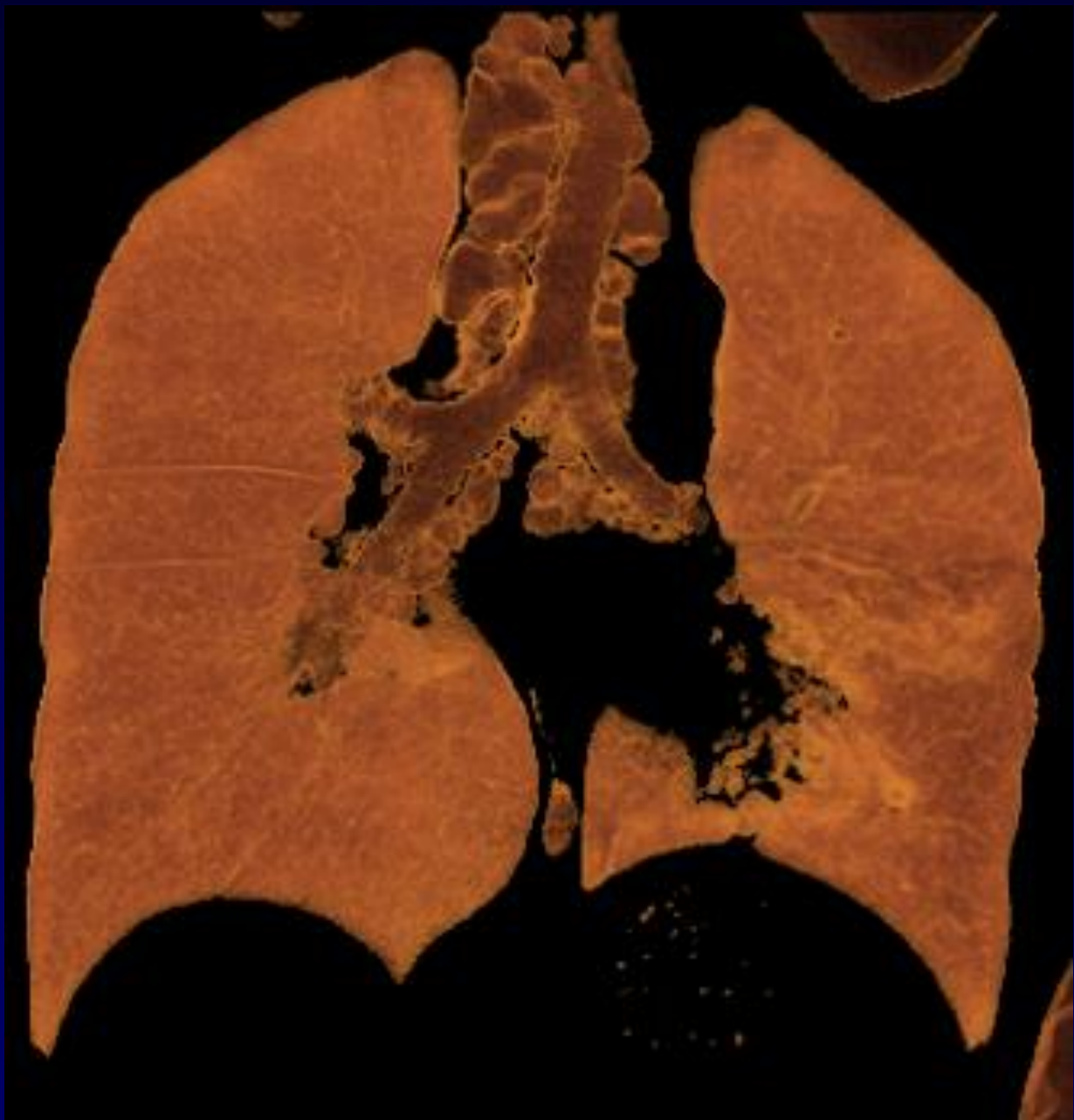


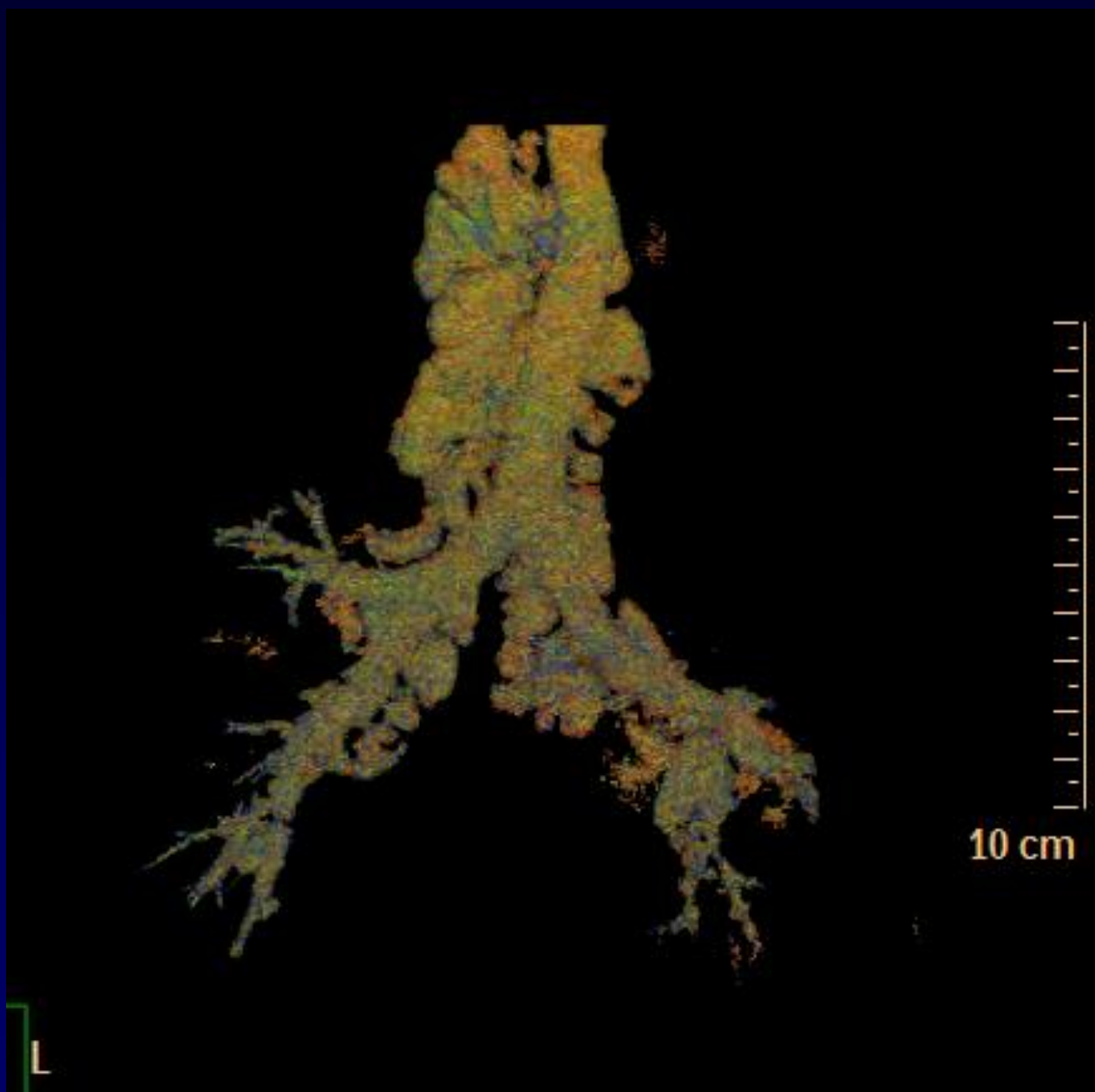


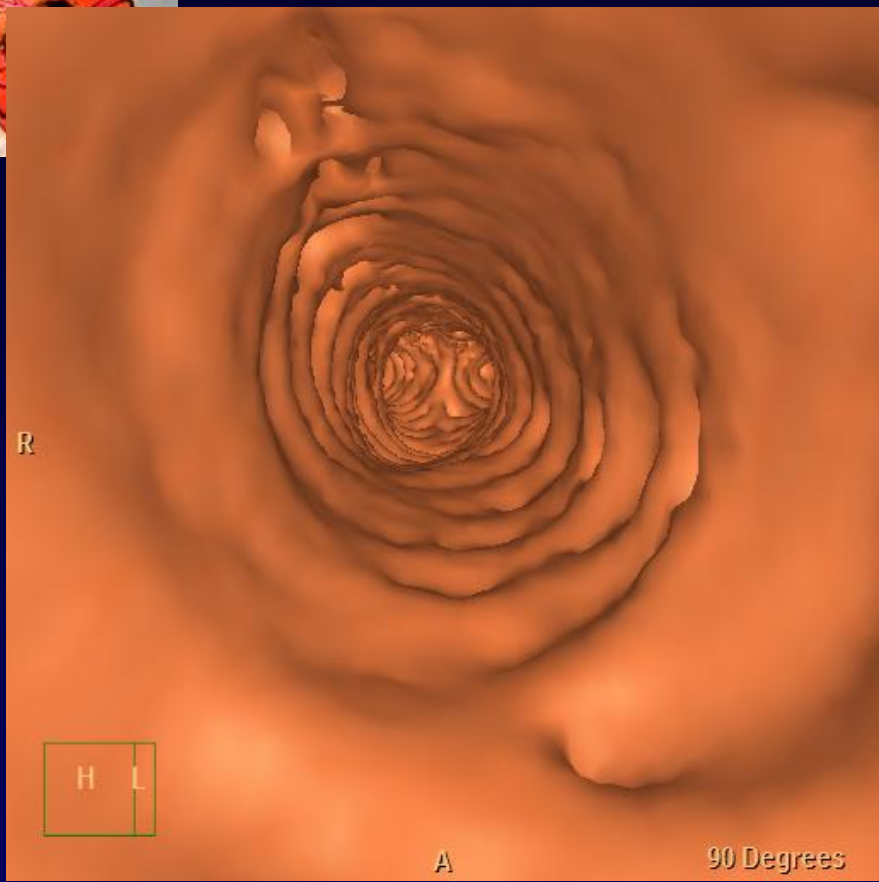














Diagnostic ?



Diagnostic

**Trachéo-bronchomégalie
Diverticulose diffuse**

Syndrome de Mounier-Kuhn ?



Discussion

Anomalie congénitale de la trachée et des bronches principales

Transmission autosomique récessive

Caractérisée par :

- **une dilatation kystique de l'arbre trachéo-bronchique**
- atrophie ou absence de fibres élastiques et amincissement du muscle de la trachée et des bronches proximales.

Plus fréquente chez les hommes

Survient le plus souvent au cours de la troisième ou quatrième décennie



Signes cliniques

Pneumonie à répétition

Dyspnée

Toux avec expectorations purulentes



Imagerie

Dilatation trachéale et bronchique (bronches principales)

Diverticules : le long de la paroi postérieure de la trachée

Bronchectasies

Trachée et bronches principales fortement dilatées à l'inspiration avec un rétrécissement ou un effondrement de calibre à l'expiration

Fibrose pulmonaire