

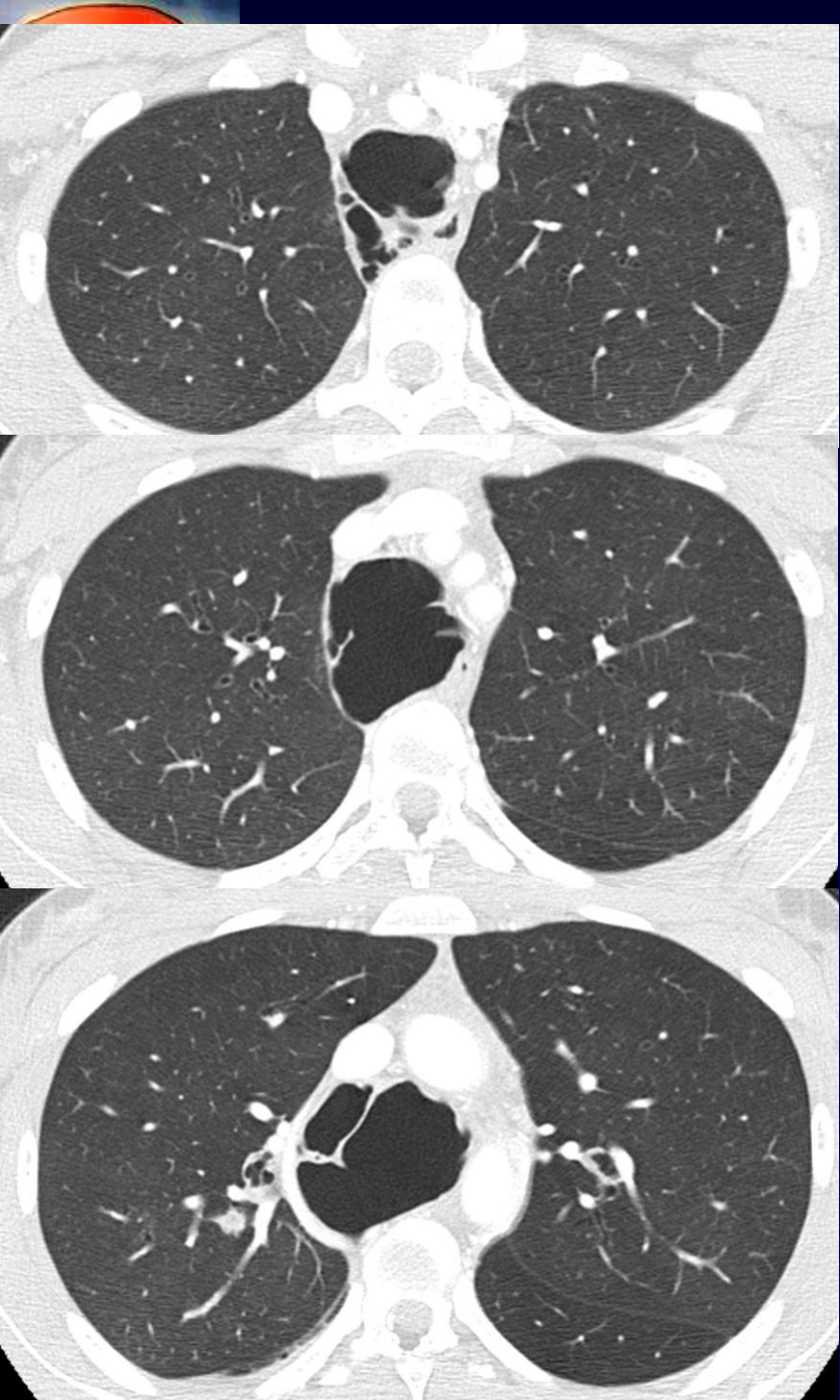


MP Debray

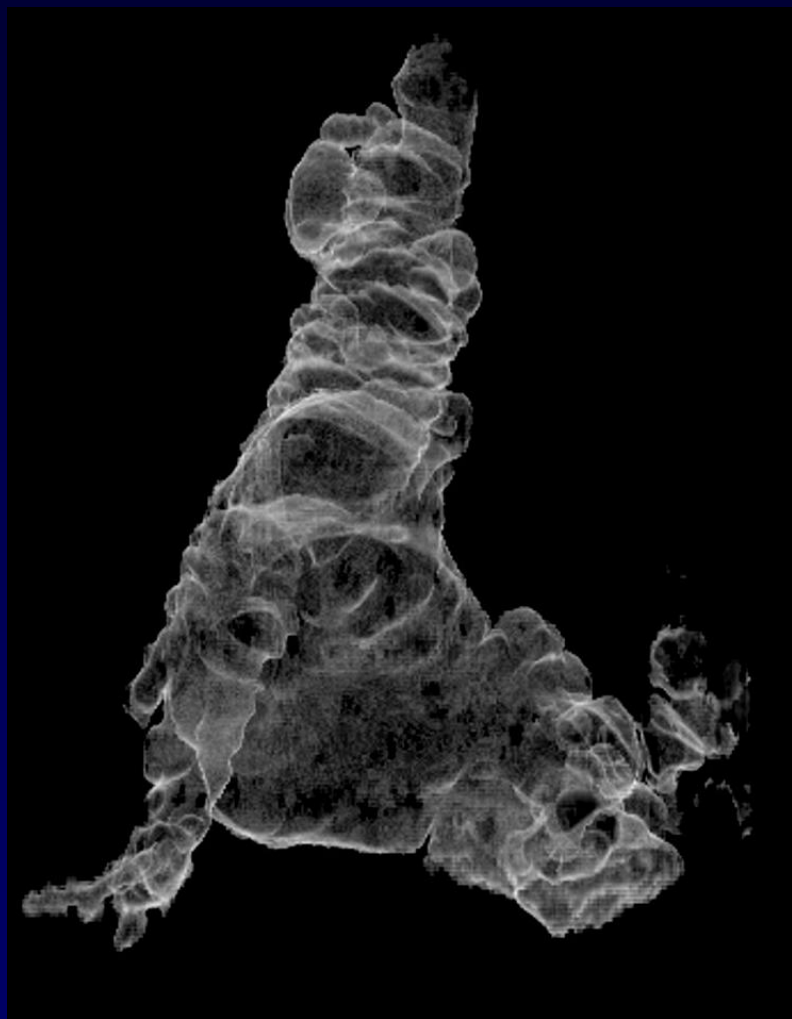
Femme, 23 ans

Insuffisance respiratoire chronique

Surinfections bronchiques fréquentes









Diagnostic ?



Diagnostic

Syndrome de Mounier-Kühn

Trachéobronchomégalie majeure

Bronchectasies

Diverticules trachéobronchiques



Syndrome de Mounier-Kühn

Lazzarini-de-Oliveira LC. Chest 2001;120:1018-20

- Dilatation trachée et bronches centrales
Broncheectasies
Diverticules bronchiques 1/3
Trachéobronchomalacie possible
- Etiologie incertaine, origine congénitale supposée
Défaut ou atrophie du muscle lisse
Découverte habituelle à l'âge adulte

Trachéobronchomégalie

- Trachée > 30 mm
Bronche principale D > 20 mm
Bronche principale G > 18 mm
- Formes secondaires
 - fibrose pulmonaire
 - Sd Ehlers-Danlos, Marfan
 - Sd Kenny-Caffey, Brachmann-de Lange
 - connectivite