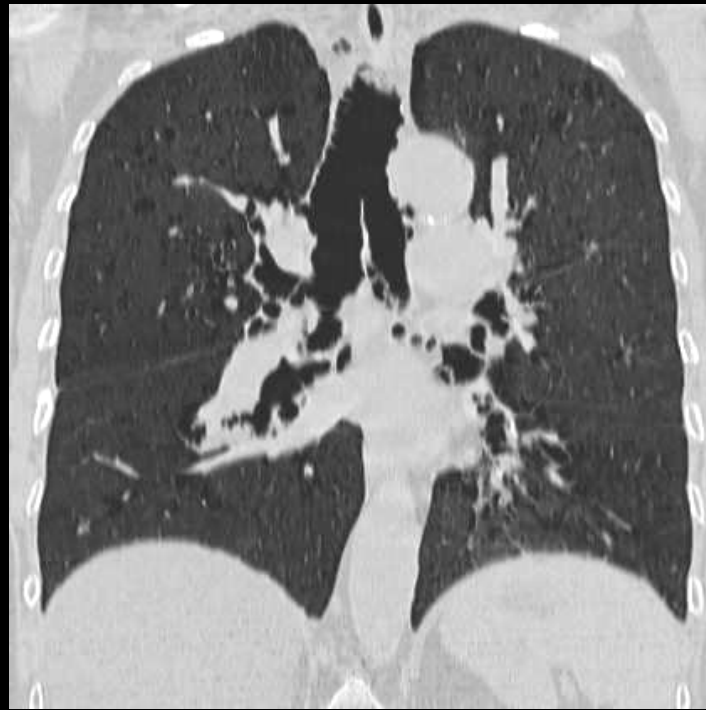
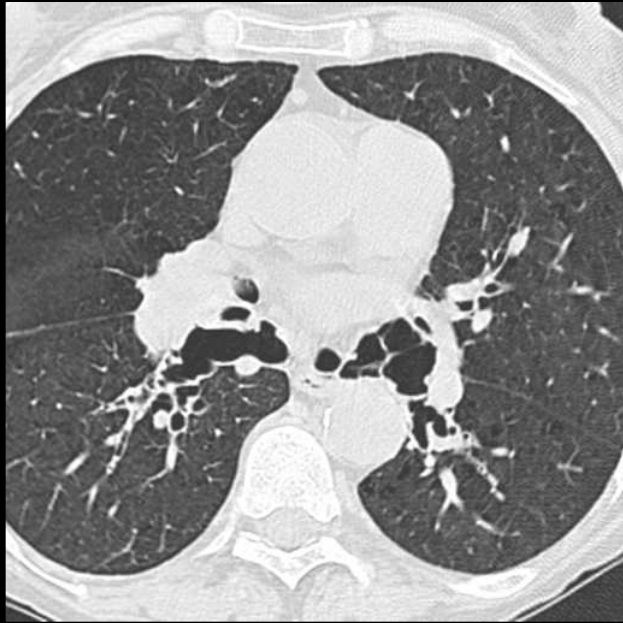


**Patiente, 42 ans , hospitalisée pour dyspnée ancienne majoration récente éthylo-tabagique .
Contexte social défavorisé**





-quel sont les éléments sémiologiques permettant d'orienter le diagnostic étiologique



- .dilatation de la trachée (> 27 mm chez l'homme et 23 mm chez la femme)
- .présence de diverticules pariétaux
- .emphysème centro-lobulaire

Trachéobronchomégalie idiopathique ou syndrome de Mounier-Kuhn

-chez la même patiente , l'abdomen a été exploré , sans injection de produit de contraste iodé.
L'apport diagnostique est important



Sans injection de PCI

-sur quels éléments
sémiologiques peut-on affirmer
la stéatose(et probablement la
stéato-cirrhose !) sur cette
coupe sans injection de produit
de contraste iodé

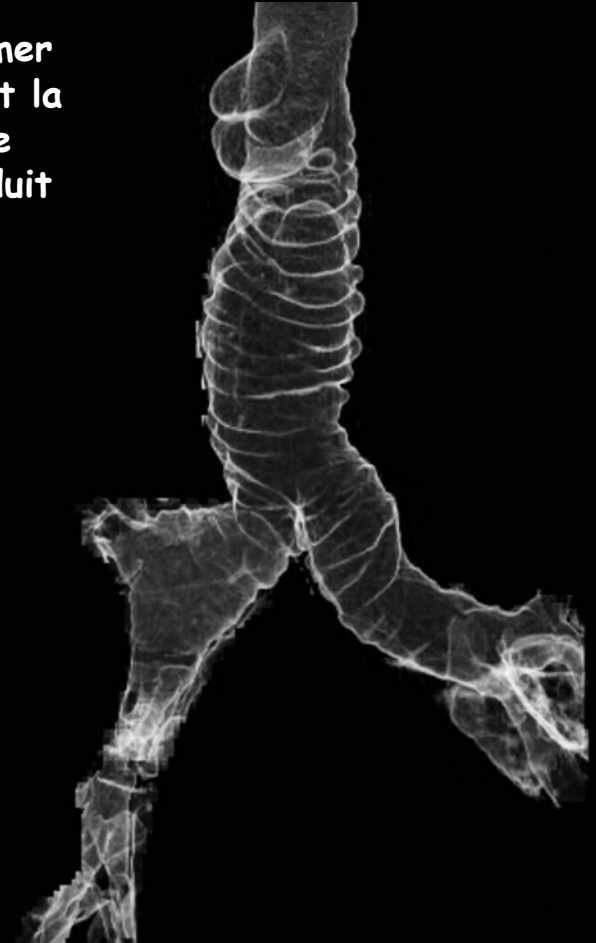
-hépatomégalie (lobe gauche+++ , segment I))

-**hypodensité du foie** (par rapport à la rate ,
aux muscles , au sang circulant dans l'aorte , la
VCI , les veines hépatiques et les branches
portales intra hépatiques)

-**visibilité spontanée des vaisseaux intra-
hépatiques** , hyperdenses par rapport au
parenchyme hépatique

-visibilité spontanée de la **capsule de Glisson**

-**l'aspect réticulé nodulaire** traduit les remaniements cirrhotiques
ces éléments sont importants pour la prise en charge nutritionnelle



la trachéobronchomégalie idiopathique ou syndrome de Mounier-Kuhn

atrophie ou absence de fibres élastiques avec amincissement de la musculature dans la trachée et les grosses bronches proximales

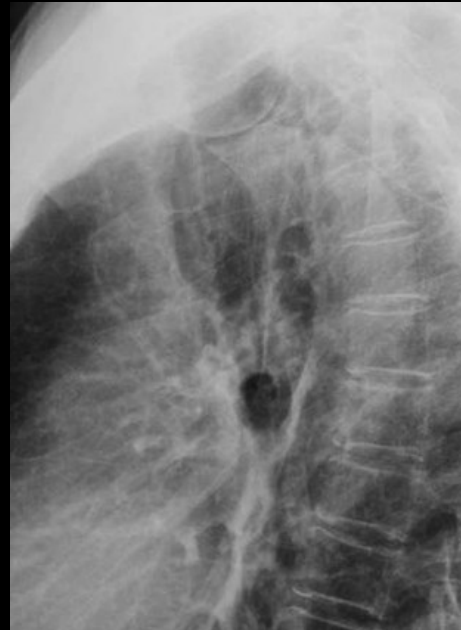
généralement idiopathique et sporadique mais quelques cas familiaux à transmission autosomique récessive

association possible à Ehlers-Danlos , Marfan , cutis laxa , mucoviscidose

n'est généralement identifiée qu'à l'âge adulte.

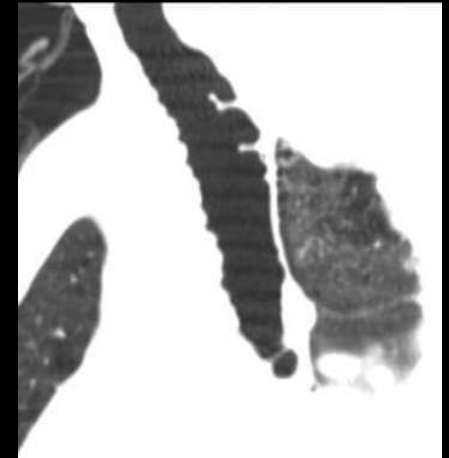
très nette prédominance masculine : **19 H / 1F** (??) et chez les afro-américains

une **trachéomégalie acquise** est observée chez 30 % des patients porteurs d'une **fibrose pulmonaire**



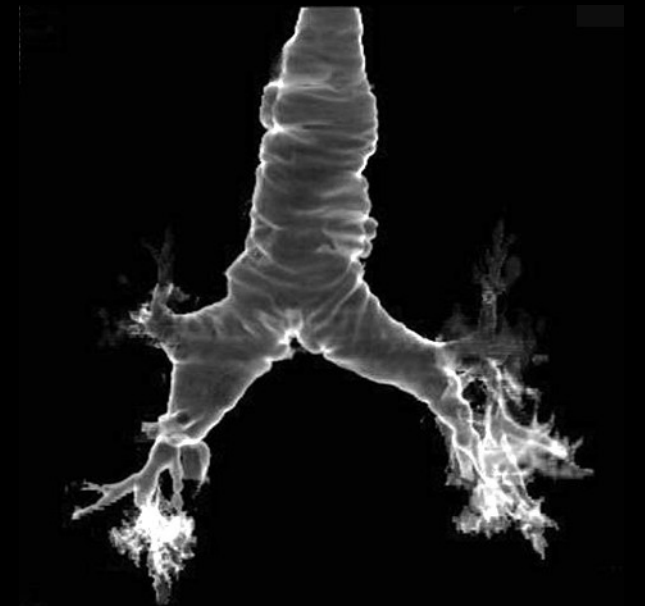
La trachée est dilatée , aussi bien dans la partie cartilagineuse que dans la partie membraneuse ; >21 (coronal) et 23 mm (sagittal) chez la femme ; 25 mm(coronal) et 27 mm(sagittal) chez l'homme

La paroi trachéale est amincie et il y a des diverticules qui lorsqu'ils sont diffus sont parfois appelés **diverticulose trachéo-bronchique**



Histologiquement il n'y a pas de trait spécifique : absence de fibres élastiques , amincissement de la couche musculaire , cartilage anormal
Les lésions s'étendent jusqu'aux bronches de 4^{ème} et 5^{ème} ordre.

Cliniquement **infections récurrentes** , parfois antécédents de toux chronique dans l'enfance ; occasionnellement hémoptysies , pneumothorax, hippocratisme digital



Évolution possible vers bronchiectasies , emphysème et fibrose pulmonaire , trachéomalacie (à rechercher par CT inspi-expi)