

# ECN UE 2 Q43

## Mucoviscidose

Nicolas Esnouf

Tuteur : Eléonore Blondiaux

# Introduction

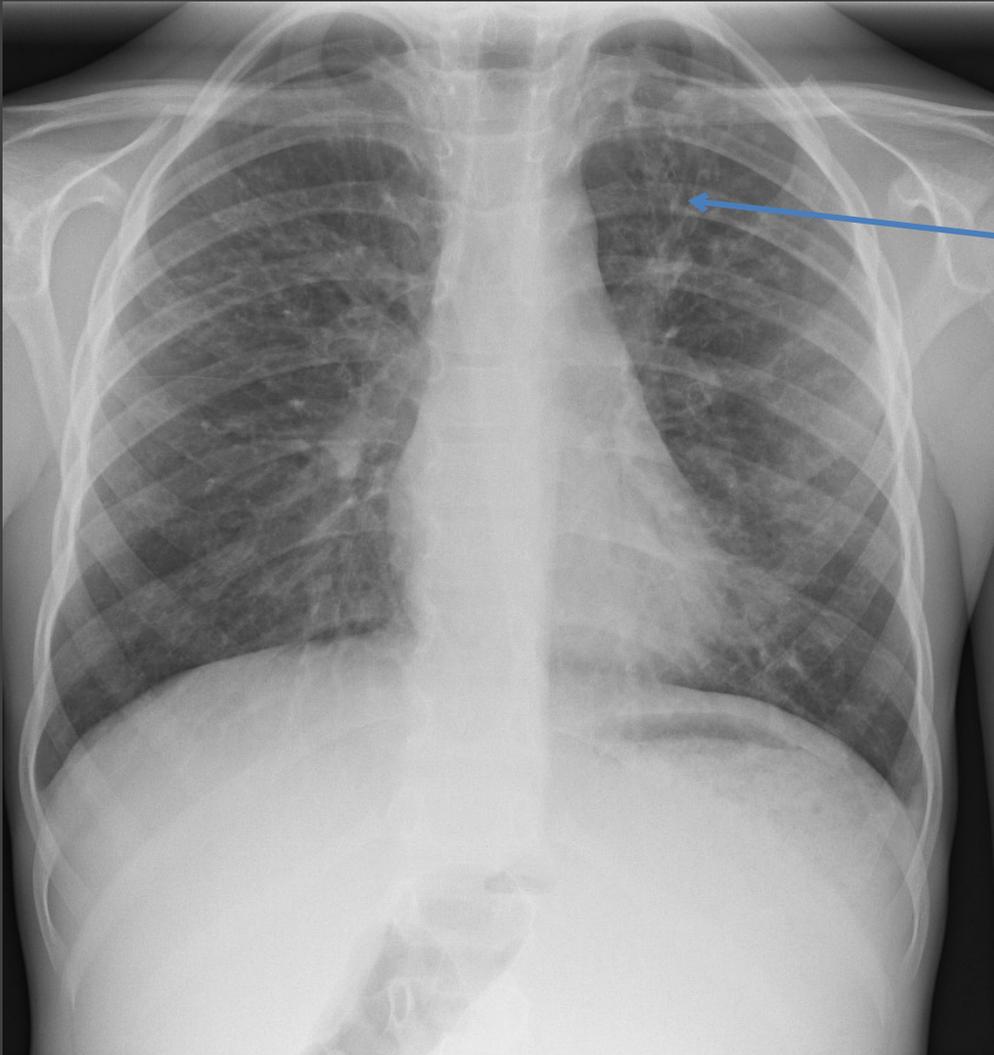
- Maladie autosomique récessive du gène CFTR du chromosome 7
- Mutation ( $\Delta F508$ ) entraîne une anomalie du transfert membranaire du  $\text{Cl}^-$  par modification de la protéine CFTR
- Anomalie des sécrétions exocrines principalement bronchopulmonaire et digestive
- Le diagnostic peut être suspecté en anténatal et confirmé par test de la sueur post-natal

# Indication de l'imagerie

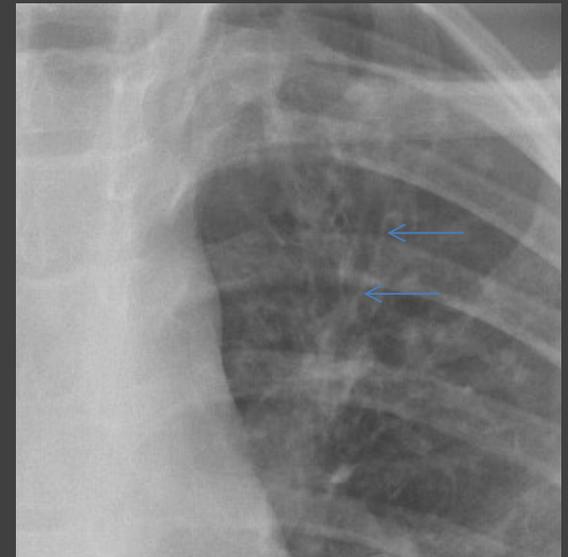
- Radiographie pulmonaire : Systématique pour l'évaluation initiale, à 1 an, à 2 ans et suivi régulier de la maladie
- Echographie doppler abdominale : Systématique lors du suivi
- TDM thoracique sans injection : Non systématique, permet une meilleure appréciation des lésions bronchopulmonaires, complète le bilan en cas d'anomalies cliniques ou radiologiques

# Radiographie de thorax

10 ans, cliché debout de face

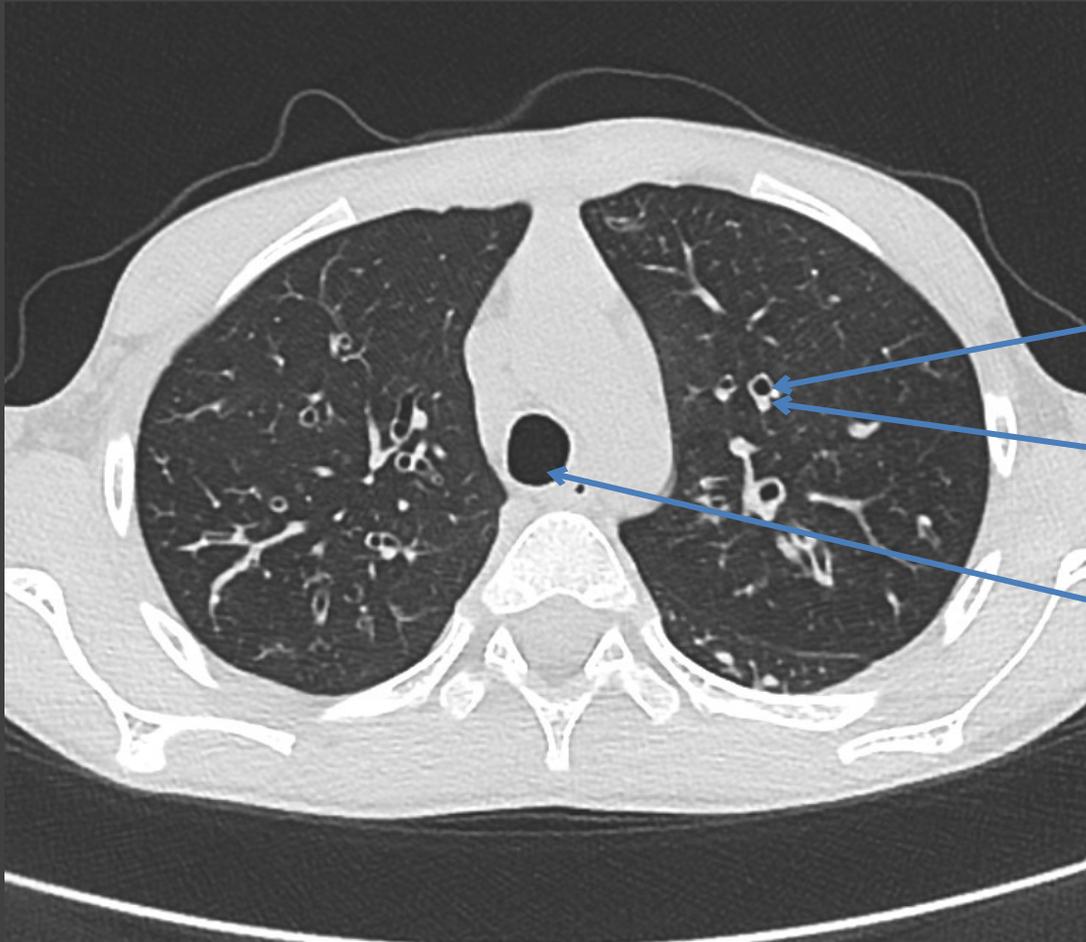


Images en rail = Dilatation et épaissements des parois bronchiques



# TDM thoracique non injectée

10 ans, coupe axiale, fenêtre parenchymateuse



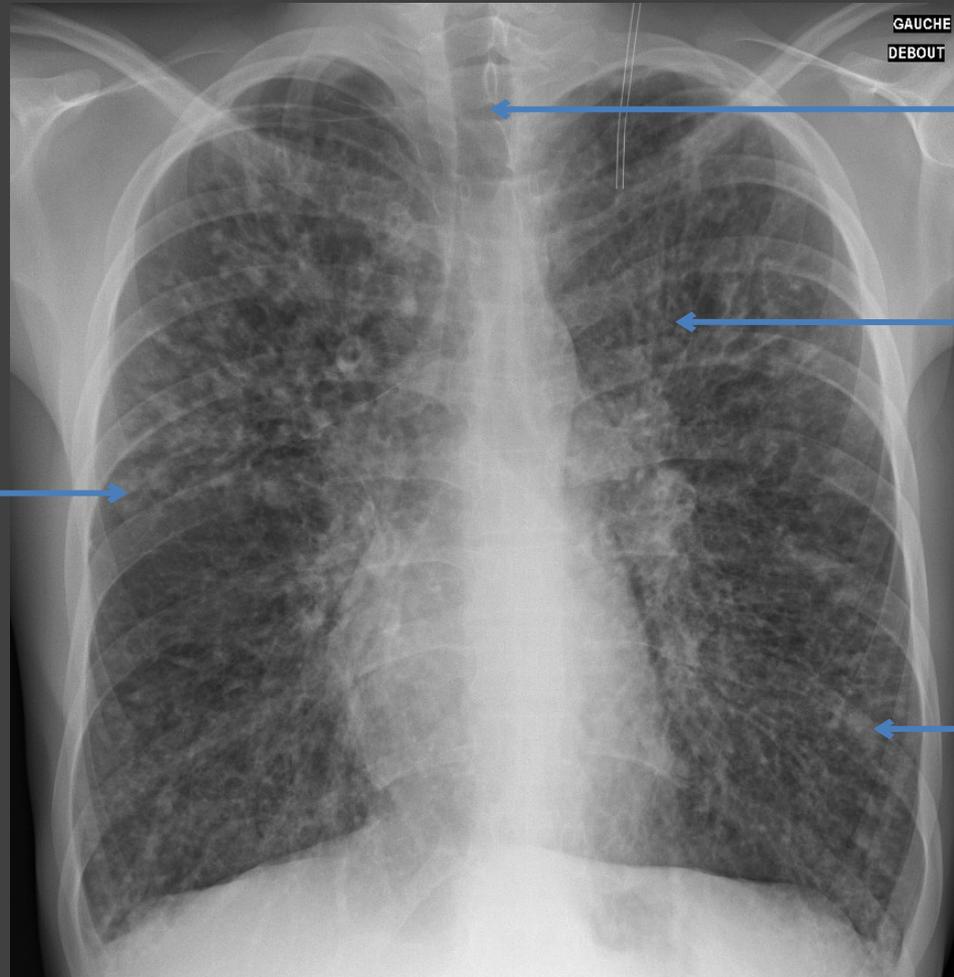
Bronche dilatée

Artère bronchique

Trachée

# Radiographie de thorax

12 ans, Cliché debout de face



Trachée

Epaississement  
en rail des parois  
bronchiques =  
bronchectasies  
multiples

Opacités nodulaires  
périphériques =  
comblement des  
bronches dilatées  
(bronchocèle)

Opacités  
nodulaires  
périphériques

# TDM thoracique, sans injection

12 ans, coupe axiale, fenêtre parenchymateuse

Epaissement et  
dilatation  
bronchiques =  
bronchectasies

Comblement des  
bronches distales  
dilatées =  
Bronchocèle



# TDM thoracique, sans injection

12 ans, reconstruction coronale, fenêtre parenchymateuse

Bulles sous pleurales

Dilatation bronchique

Bronchocèle

Aspect d'arbre en bourgeons =  
Impaction mucoïde



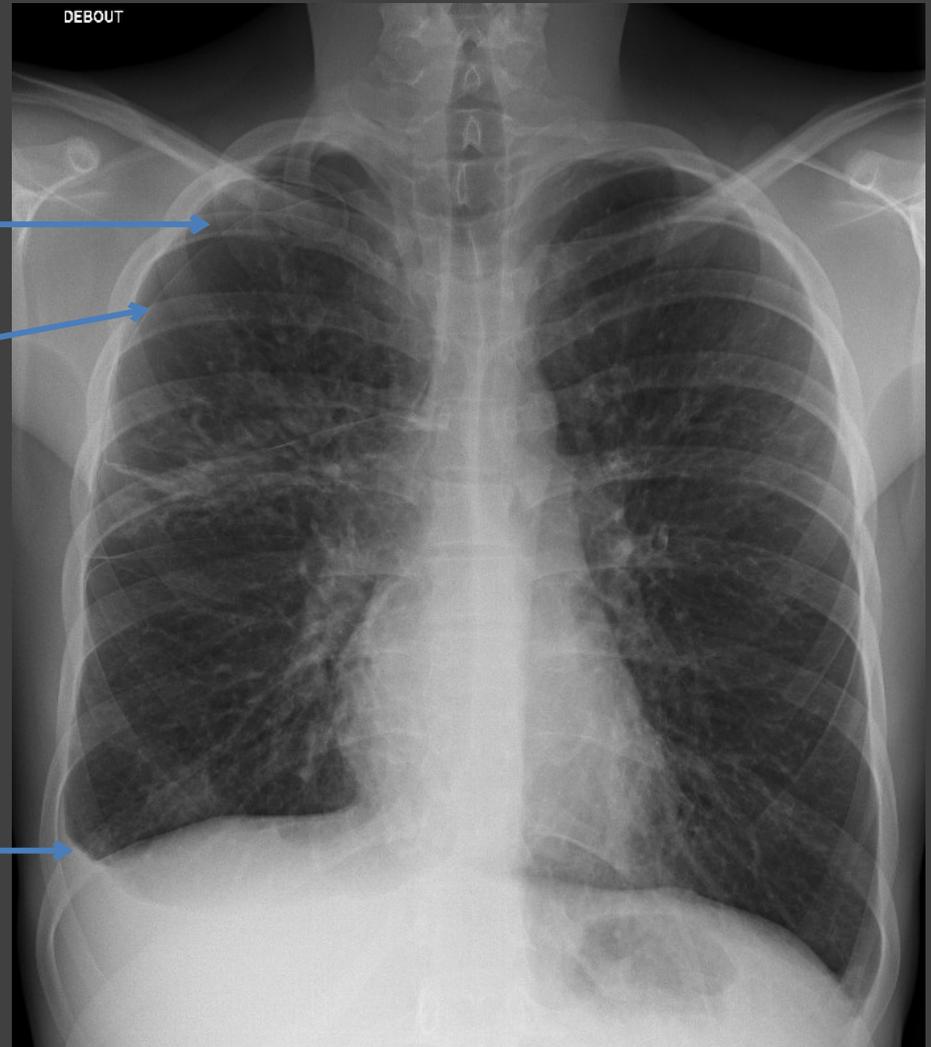
# Radiographie de thorax

## Cliché debout de face

Pneumothorax  
droit

Plèvre  
viscérale

Epanchement  
pleural droit  
minime



# Echographie du pancréas

