

“Come un grappolo d’uva”
“As a bunch of grapes”



Giorgia Dalpiaz

Radiologia – Ospedale Bellaria – Bologna
giorgia.dalpiaz@ausl.bologna.it

Storia clinica

Paziente maschio con dispnea da sforzo, tosse cronica produttiva. Due episodi di lieve emoftoe. All’anamnesi patologica recente frequenti stati febbrili simil-influenzali. All’anamnesi patologica remota alcune infezioni respiratorie della prima infanzia.

HRCT

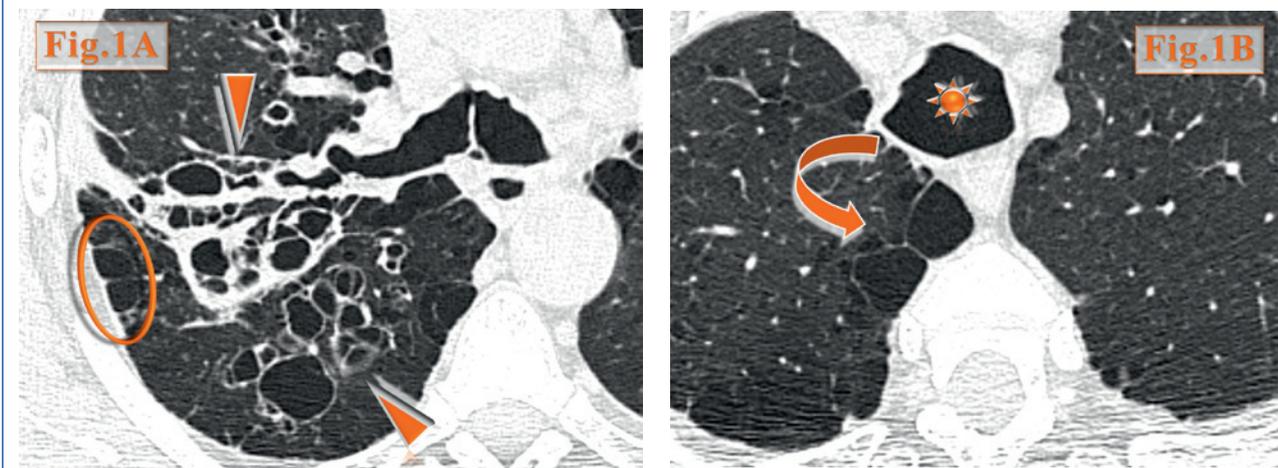


Figura 1. Pattern cistico (A e B) e trachea patologica (B).

Tips & Tricks

- In presenza di un **pattern cistico**, la distribuzione delle cisti rappresenta una chiave di lettura molto utile. La distribuzione “a grappolo” attorno ad un bronco (Figura 1A ►) è caratteristica delle bronchiectasie cistiche. La disposizione subpleurica in singolo strato è invece espressione di enfisema parasettale (Figura 1A ○) o bolle subpleuriche se di diametro > 1 cm (Figura 1B ↵).
- La **trachea è dilatata (tracheomegalia)** (Figura 1B *)! Ma quali sono i diametri normali della trachea intratoracica? In condizioni di normalità, nell’uomo il calibro massimo anteroposteriore (sagittale) della trachea è di circa 2,7 cm, quello trasversale (coronale) di circa 2,5 cm. Nel nostro paziente entrambi i diametri sono aumentati (3,5 cm). Queste caratteristiche sono tipiche della tracheomegalia.
- La **trachea è dismorfica (tracheomalacia)** (Figura 1B *)! Ma qual è la forma normale della trachea intratoracica? In condizioni di normalità, la trachea presenta una forma ad “U rovesciata”. Nel nostro paziente presenta invece una forma a “mandorla”. Essa peraltro presenta contorni “corrugati”. Queste caratteristiche sono tipiche della tracheomalacia. Ricorda inoltre che post-espiazione forzata, la trachea malacica collassa. Lo studio in espirio può quindi svelare una malacia di grado lieve non sospettata nello studio standard in inspirio! Anche i bronchi principali sono malacici ed ectasici (2,8 cm, vedi Figura 2A nell’altra pagina).

Diagnosi radiologica

La presenza di una severa tracheobroncomegalia in associazione con bronchiectasie cistiche è suggestiva per una sindrome di Mounier-Kuhn. Altre condizioni che possono provocare una lieve tracheobronco-

megalìa e bronchiectasie cistiche comprendono la Fibrosi cistica e l'Apergilloso Broncopolmonare Allergica – (ABPA).



- Marom EM. *Diffuse abnormalities of the trachea and main bronchi*. AJR Am J Roentgenol 2001;176:713.
- Chung JH. *CT of diffuse tracheal diseases*. AJR Am J Roentgenol 2011;196:W240.

Ulteriori indagini e decorso clinico

La broncoscopia ha evidenziato la marcata dilatazione della trachea e del segmento prossimale dei bronchi principali e la tracheomalacia con collasso espiratorio. Stabilità di malattia all'HRCT di follow-up dopo 6 mesi (vedi immagini sottostanti).

HRTC

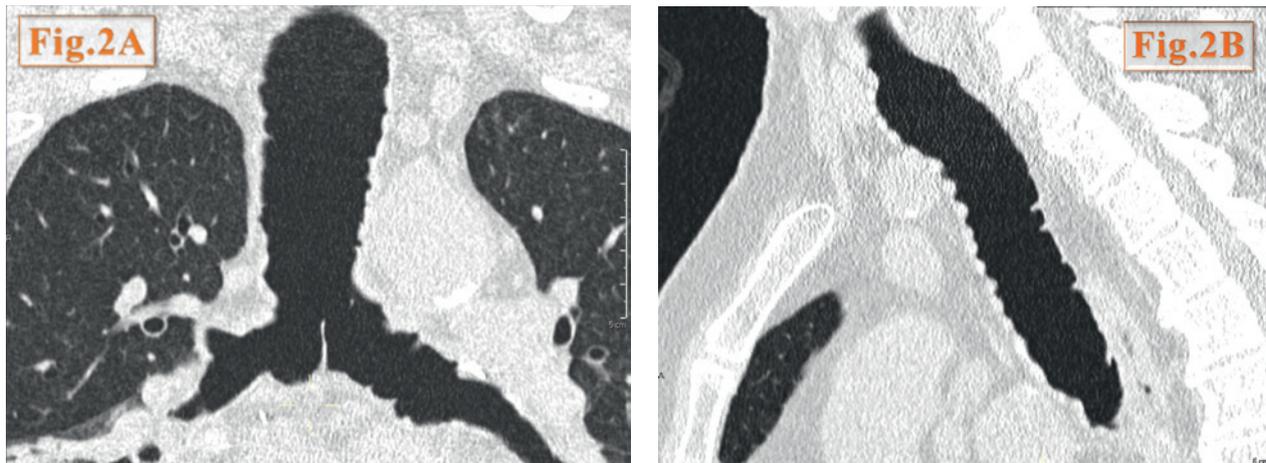


Figura. 2. Ricostruzioni coronale (A) e sagittale (B) meglio documentano la tracheobroncomegalia e l'aspetto corrugato delle pareti.

MEMORANDUM

- Il **Bunch of grapes sign** è così definito poiché le bronchiectasie cistiche sono raggruppate attorno ad un bronco simulando un grappolo d'uva. Le bronchiectasie cistiche rappresentano la forma più severa di bronchiectasie (gli altri gradi sono rappresentati dalle bronchiectasie cilindriche e dalle varicosidi).
- La **Tracheobroncomegalia** è anche conosciuta con l'eponimo **Mounier-Kuhn** dal nome di chi la descrisse la prima volta nel 1932. Essa è una condizione rara; può esordire a tutte le età, ma di solito viene diagnosticata nei giovani adulti che presentano infezioni broncopolmonari ricorrenti. Essa è caratterizzata dalla coesistenza di una marcata dilatazione della trachea e dei bronchi principali, bronchiectasie spesso di grado severo (cistiche). L'anomalia di fondo è rappresentata dall'assenza o marcata atrofia delle fibre elastiche e della muscolatura liscia della parete della trachea e dei bronchi principali. Le bronchiectasie periferiche sono anche secondarie ad infezioni ricorrenti del tratto respiratorio inferiore. L'eziologia è ritenuta congenita, ma l'associazione con altre condizioni è riconosciuta: disturbi del tessuto connettivo (tra cui Ehlers-Danlos e la sindrome di Marfan), disturbi reumatologici (tra cui la spondilite anchilosante).
- I **reperti TC** della sindrome di **Mounier-Kuhn** includono un assottigliamento della parete tracheale e un diametro tracheale superiore a 3 cm e dei bronchi principali > a 2,4 cm. Possibile complicanza è la tracheomalacia sotto forma di aspetto dismorfo e "corrugato" della trachea o franca diverticolosi, più difficili da apprezzare in sezione trasversale. La trachea tende a collassare con l'espiazione forzata.
- **Curiosity.** Il "Bunch of grapes sign" non è esclusivo dell'imaging toracico ma anche della semeiotica ecografica addominale (piccole cisti a grappolo nel fegato, utero o nel pancreas).



- Webb EM. *Using CT to diagnose nonneoplastic tracheal abnormalities: appearance of the tracheal wall*. AJR Am J Roentgenol 2000;174:1315.
- Blake MA. *Thoracic case of the day. Mounier-Kuhn syndrome (tracheobronchomegaly)*. AJR Am J Roentgenol 1999;173:822-4.