

UNA CAUSA RARA DE DISNEA EN EL ANCIANO: SÍNDROME DE MOUNIER-KUHN

Maribel Botana Rial, Alberto Fernández - Villar, Cristina Represas Represas, Virginia Leiro Fernández, Alejandra Méndez Garrido, Luis Piñeiro Amigo
Unidad de Técnicas Broncopleurales. Servicio de Neumología Hospital Xeral de Vigo. CHUVI

Resumen

INTRODUCCIÓN

La traqueobroncomegalia o síndrome de Mounier-Kuhn es una enfermedad rara, que se caracteriza por una dilatación de la traquea y de los bronquios principales. El diagnóstico se realiza por tomografía computerizada y fibrobroncoscopia. Esta entidad ha sido descrita excepcionalmente en pacientes ancianos. Presentamos el caso de un varón de 68 años con disnea de esfuerzo de un año de evolución, cuyo diagnóstico fue traqueobroncomegalia.

PALABRAS CLAVE

Traqueobroncomegalia, disnea, tomografía computerizada.

Correspondencia:

Maribel Botana

Hospital Xeral. CHUVI. Pizarro 22, Vigo

E-mail: Maria.Isabel.Botana.Rial@sergas.es

Pneuma 2007; 9: 51 - 53

Introducción

La traqueobroncomegalia (TBM) o síndrome de Mounier-Kuhn, es una enfermedad rara, que se caracteriza por una dilatación de la traquea y de los bronquios principales por atrofia o ausencia de sus fibras elásticas o de las células del músculo liso¹. Fue descrita por primera vez en 1932². La etiología de la enfermedad es incierta. Existen estudios en necropsias que sugieren un defecto congénito³, aunque también han sido publicados casos que apuntan a un origen adquirido de la enfermedad, apareciendo los síntomas aproximadamente en la tercera o cuarta década de la vida⁴⁻⁵. Los síntomas de la enfermedad suelen ser inespecíficos. Las manifestaciones clínicas más frecuentes son un aumento de la producción de esputo que sugiere la presencia de bron-

quiectasias e infecciones de repetición de la vía aérea inferior⁶⁻⁷.

La TBM ha sido descrita excepcionalmente en pacientes ancianos. Presentamos a continuación el caso de un varón de 68 años que consultó por disnea de esfuerzo de un año de evolución, cuyo diagnóstico fue TBM.

Caso clínico

Varón de 68 años de edad, exfumador de 40 paquetes-años y sin antecedentes de exposición laboral de riesgo. Consultó por un cuadro clínico de un año de evolución de disnea a moderados esfuerzos. En la exploración física presentaba un buen estado general, con eupnea en

reposo, sin adenopatías palpables ni acropaquias. La auscultación pulmonar era normal y la saturación basal del 95%. La radiografía de tórax no mostraba alteraciones. Las pruebas de función respiratoria revelaban una alteración ventilatoria mixta con capacidad vital forzada de 3.040 ml (72%), volumen espiratorio forzado en el primer segundo de 1.860 ml (62%) y relación entre ambos parámetros del 61%. Existía una alteración de la difusión leve (70%), que corregida por unidad de volumen alveolar, era de 70% y los volúmenes pulmonares eran normales. En la valoración de la disnea del paciente se incluyó la realización de un test de paseo de 6 minutos, caminando 404 metros sin desaturaciones destacables. Los resultados de las pruebas funcionales fueron compatibles con un enfisema pulmonar. El paciente comenzó tratamiento con broncodilatadores y se solicitó una tomografía computerizada (TC) de tórax. Las pruebas de imagen mostraron una atenuación pulmonar difusa y una morfología anormal de la tráquea, con unos diámetros en el límite de la normalidad tanto de la tráquea como de ambos bronquios principales. Existía un divertículo traqueal alto en la pared postero-lateral derecha (Fig. 1).

Se completó el estudio con una fibrobroncoscopia en la que se objetivó una tráquea agrandada con marcada hipertrofia de los repliegues cartilagosos y colapsabilidad de la "pars membranosa" de la tráquea, llegando a contactar con la pared anterior durante la espiración (Figuras 2 y 3). En el tercio superior traqueal, en su pared posterolateral derecha, se evidenció un orificio de aproximadamente 1 mm (Figura 4). El resto de la exploración endoscópica solo mostraba signos inflamatorios crónicos difusos en ambos árboles bronquiales. El diagnóstico fue de TBM. Después de 2 años de seguimiento el paciente permanece estable.

Discusión

La prevalencia de la TBM es relativamente baja, afectando entre 1 y 4,5% de la población general⁷. Es una enfermedad rara, que se caracteriza por una grave atrofia de las fibras elásticas longitudinales con adelgazamiento de la muscular de la mucosa, lo cual resulta en una dilatación de las porciones cartilaginosas y membranosas de la tráquea y de los bronquios principales¹. Como en el caso que exponemos, la debilidad traqueal puede dar lugar al desarrollo de divertículos, comúnmente en la región posterior, lo cual supone una zona de acúmulo de secreciones⁶.

La etiología de la TBM es desconocida. Existen casos publicados en la literatura de origen congénito³, pero debemos tener en cuenta que algunas formas son adquiridas⁵. En nuestro caso, por la edad del paciente y por la forma de presentación, creemos que lo más probable es que se trate de una forma adquirida.

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad aparecen en la tercera o cuarta década de la vida^{4,6}, con un aumento en la producción del esputo secundario a bronquiectasias o infecciones del tracto respiratorio inferior. Los pacientes con esta enfermedad tienen predisposición a presentar otras patologías broncopulmonares como bronquitis, enfisema y fibrosis pulmonar⁷. Sin embargo, una valoración cuidadosa de la vía aérea es importante en pacientes con disnea, donde los anteriores diagnósticos han sido descartados, ya que el síndrome de Mounier-Kuhn, una enfermedad rara, constituye una de las posibilidades diagnósticas en estos casos. Nuestro paciente consultó por disnea de un año de evolución. Esta es una forma de presentación rara de la enfermedad, y en nuestro conocimiento uno de los pocos casos descrito con estos síntomas en pacientes ancianos.

Figura 1. Imagen de tomografía computerizada en la que se objetiva un diámetro traqueal aumentado y un divertículo a nivel de la pared posterolateral derecha (flecha).



Figura 2. Imagen endoscópica a nivel de la carina traqueal en la que se evidencia una marcada hipertrofia de los anillos traqueales.

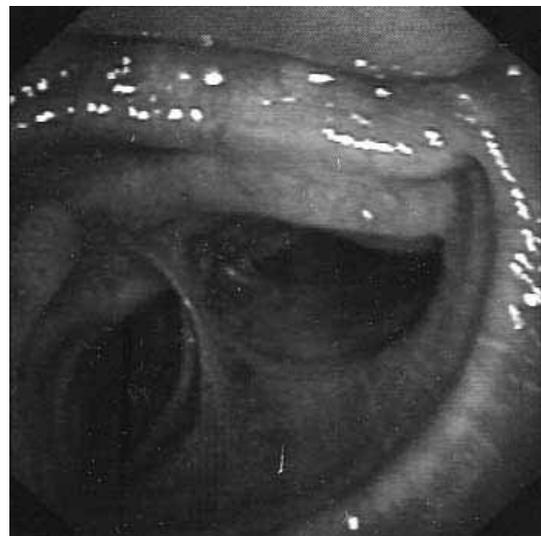
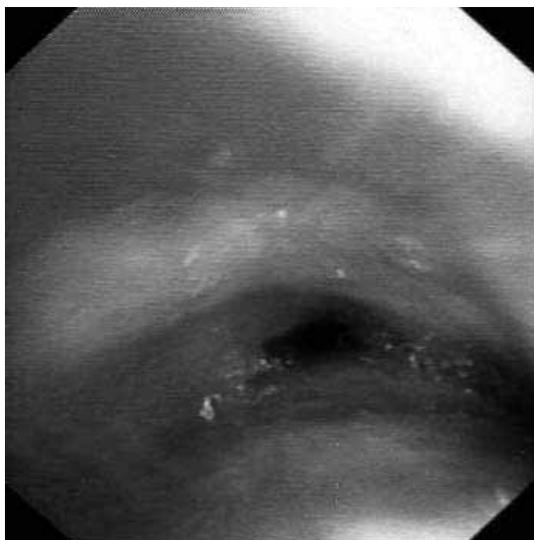


Figura 3 Imagen endoscópica a nivel de tercio medio traqueal en espiración máxima en la que se evidencia colapsabilidad casi completa de la "pars membranosa".



En la evaluación de los pacientes con TBM, las pruebas de función pulmonar habitualmente traducen un patrón obstructivo y un incremento del volumen residual⁷. En nuestro paciente las alteraciones funcionales podrían explicarse por la afectación de la vía aérea y del parénquima pulmonar secundarias al enfisema. Ghanei et al⁴ publicaron recientemente el caso de un paciente con TBM con pruebas funcionales normales. La diferencia en los resultados de los estudios de función pulmonar en pacientes con sospecha de TBM obliga a la realización de otras pruebas para confirmar el diagnóstico.

Figura 4. Imagen endoscópica a nivel de tercio superior de la tráquea en la que se objetiva un orificio postero-lateral derecho (flecha) correspondiente a un divertículo traqueal.



La prueba "gold estándar" para el diagnóstico de esta patología ha sido la fibrobroncoscopia⁸ ya que hasta el momento permitía evaluar la dinámica traqueal y la estructura de la vía aérea principal. Sin embargo, la TC torácica ha reemplazado en algunos casos a la fibrobroncoscopia en el diagnóstico de esta enfermedad⁶. Como en el caso que presentamos, el diagnóstico inicial fue en base a las pruebas de imagen. Para un adulto, un diámetro traqueal, del bronquio principal derecho y del bronquio principal izquierdo, mayor de 3, 2,4 y 2,3 cm respectivamente puede establecer el diagnóstico de TBM⁹. Con la TC podemos conocer la extensión de la enfermedad y valorar la presencia de divertículos traqueales o áreas de bronquiectasias asociadas⁹.

En conclusión, la TBM es una entidad rara, que puede manifestarse de forma inespecífica. Aunque es infrecuente, debe incluirse en el diagnóstico diferencial de pacientes ancianos que consultan por disnea de larga evolución.

Bibliografía

1. Schwartz M, Rossoff L. Traqueobronchomegaly. *Chest* 1994;106:1589-90.
2. Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachee: constatations radiographiques et bronchoscopiques. *Lyon Med* 1932;150:106-9.
3. Spencer H. Congenital abnormalities of the lung: congenital tracheobronchomegaly. In: Spencer H, ed. *Pathology of the lung*. 4th ed. Oxford, UK: Pergamon Press, 1985;129-30.
4. Ghanei M, Peyman M, Aslani J, Zamel N. Mounier-Kuhn syndrome: a rare case of severe bronchial dilatation with normal pulmonary function test: a case report. *Respir Med* 2007, 101:1836-39.
5. Nuutinen J. Acquired tracheobronchomalacia. *Eur Respir J Dis* 1982 ;63 :380-87.
6. Lazzarini-de-Oliveira LC, Costa de Barros Franco CA, Gomes de Salles CL, de Oliveira AC. A 38-year-old man with tracheomegaly, tracheal diverticulosis, and bronchiectasis. *Chest* 2001;120:1018-20.
7. Piccoli Fortuna F, Irion K, Wink C, Boemo JL. Mounier-Kuhn syndrome. *J Bras Pneumol* 2006;32:180-3.
8. Anadol D, Ozcelik U, Kiper N, Gocmen A, Ocal T. A case of tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome) diagnosed via flexible bronchoscopy. *Journal of Bronchology* 2001;8:190-2.
9. Blake MA, Chaouni AS, Barish MA. Thoracic case of the day: Mounier-Kuhn syndrome (tracheobronchomegaly). *Am J Roentgenol* 1999;173:822,824-5.