

SINDROME DE MOUNIER-KUHN

Dr. Mario Nicolás Albani Pérez¹ / Dra. Raquel Sánchez Oro²

¹ Servicio de Neumología. Hospital Obispo Polanco. Teruel

² Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Obispo Polanco. Teruel

RESUMEN

El síndrome de Mounier Kuhn es una patología infrecuente de la vía aérea de causa idiopática con una presentación clínica heterogénea. Se caracteriza por una dilatación anómala de tráquea y bronquios. Se presenta el caso de un hombre de 53 años con infecciones respiratorias a repetición que se ingresa por esputos hemoptoicos. Los hallazgos en la Tomografía Computarizada Multidetector (TCMD) fueron compatibles con una traqueobroncomegalia asociada a divertículos y bronquiectasias parahiliares. El tratamiento de esta entidad es sintomático, incluyendo la fisioterapia respiratoria, el manejo de secreciones, la antibioterapia oportuna y el uso de broncodilatadores.

PALABRAS CLAVE

Traqueobroncomegalia, Mounier-Kuhn

ABSTRACT

Mounier Kuhn syndrome is an infrequent idiopathic pathology of the airway with a heterogeneous clinical presentation. It is characterized by an abnormal dilation of the trachea and bronchi. We present a case of a 53-year-old man with repeated respiratory infections that was admitted because of hemoptoic sputum. The Multidetector Computed Tomography (MDCT) findings were compatible with tracheobroncomegaly associated with diverticula and parahilar bronchiectasis. The treatment of this entity is symptomatic, including respiratory physiotherapy, secretion management, timely antibiotic therapy, and the use of bronchodilators.

KEY WORDS

Tracheobroncomegaly, Mounier-Kuhn Syndrome.

INTRODUCCIÓN

La traqueobroncomegalia idiopática (Síndrome de Mounier-Kuhn) es una patología de causa desconocida e infrecuente de la vía aérea. Su prevalencia es baja y se diagnostica generalmente en hombres entre los 20 y 50 años, aunque es raro encontrarla después de los 65 años¹. Como su nombre lo indica, no se ha determinado una clara etiología, aunque se cree que podría tener una base congénita e incluso adquirida, y en este último caso, en relación con enfermedades del tejido conectivo. En general, se caracteriza por una dilatación anómala y difusa de la tráquea y los bronquios principales¹ debido a atrofia o ausencia de las fibras elásticas o de músculo liso que genera hiperlaxitud. Dichas alteraciones están asociadas a divertículos de la vía aérea y bronquiectasias². El diagnóstico se realiza con la TCMD torácica. Como consecuencia de estas alteraciones, se produce una alteración en el aclaramiento mucociliar con dificultad para una tos efectiva, favoreciendo los procesos infecciosos respiratorios de repetición³. El tratamiento es sintomático y se basa en la fisioterapia respiratoria, el manejo de secreciones, la antibioterapia oportuna y el uso de broncodilatadores^{1,4}.

CASO CLÍNICO

Se trata de un hombre de 53 años que ingresó en Neumología por tos y hemoptisis de 30 ml en 24 horas. Entre sus antecedentes personales, destacaban infecciones respiratorias tratadas ambulatoriamente con antibioterapia asociada a tos crónica con esputos blanquecinos-verdosos de 1 año de evolución. No relataba hemoptisis previa. Tabaquismo activo, con un índice paquetes / año (IPA) de 75. A la auscultación inicial existían roncus bilaterales dispersos, sin soplos cardiacos, y la SatO₂ basal era de 95%.

Los análisis en hospitalización mostraron ausencia de elevación de reactantes de fase aguda (PCR <5

Notas Clínicas

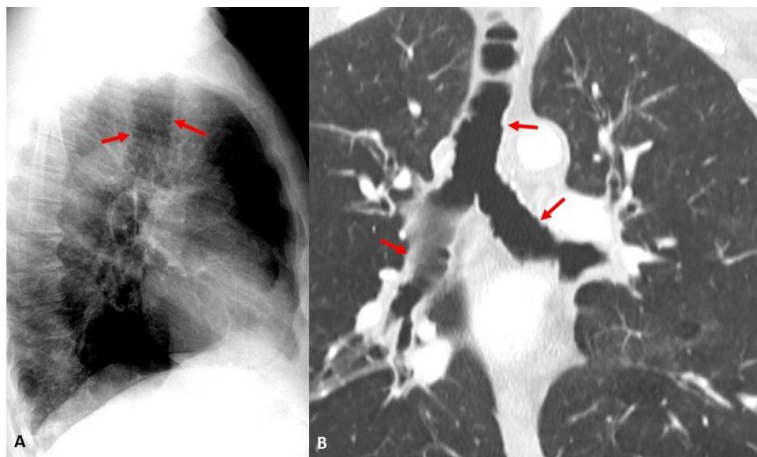


Fig. 1. A: Radiografía lateral de tórax. Flechas rojas señalan un aumento del diámetro anteroposterior de la tráquea. B: TCMD reconstrucción coronal, las flechas rojas indican un aumento de los diámetros trasversales de la tráquea, bronquio principal derecho e izquierdo.

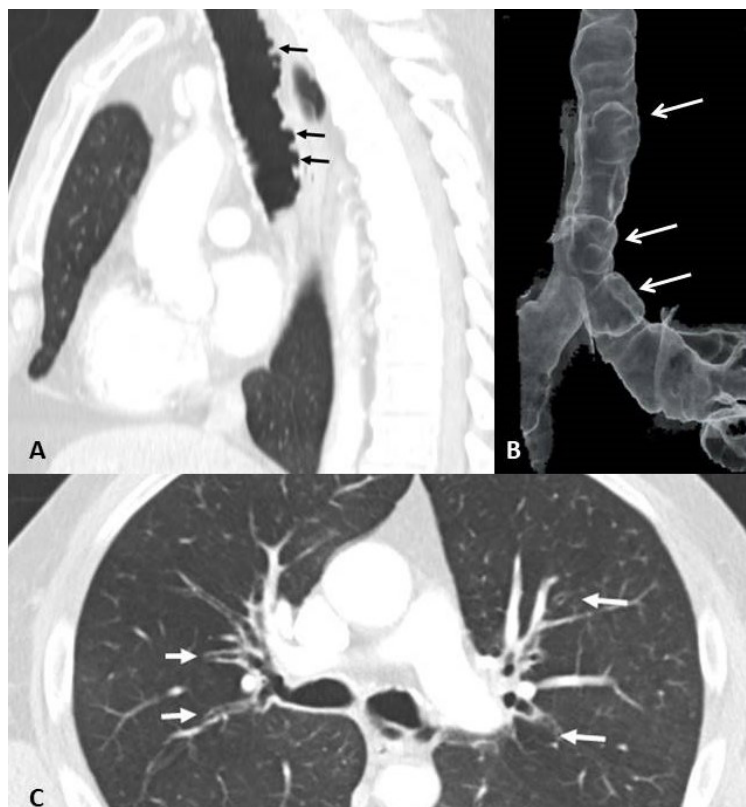


Fig. 2. A: TCMD reconstrucción sagital y B: reconstrucción 3D de la vía aérea principal. Las flechas indican los divertículos en la pared posterior de la tráquea y bronquio principal izquierdo. C: TCMD, las flechas indican las bronquiectasias parahiliares.

mg/l, VSG: 6 mm/12h y Fibrinógeno de 337 mg/dl), sin leucocitosis ni otras alteraciones. La radiografía de tórax posteroanterior y lateral fue anodina al ingreso para procesos agudos, no obstante, hubo un incremento del diámetro traqueal en proyección lateral de aproximadamente 28 mm (Fig. 1A). El cultivo de esputo fue positivo para *Haemophilus influenzae*, sensible. Recibió tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico. A la alta médica, hubo recuperación de la SatO₂ (basal de 97%) y mejoría sintomática. Se indicó antibioterapia secuencial ambulatoria.

Se realizó TCMD ambulatorio para ampliar estudio ante sospecha de patología de vía aérea, que demostró un aumento del diámetro anteroposterior de la tráquea de 3.3 cm y del bronquio principal izquierdo de 2.5 cm (Fig. 1B), compatible con traqueobroncomegalia, asociado a pequeños divertículos traqueales (Fig. 2A y B) y bronquiectasias parahiliares (Fig. 2C).

El estudio funcional respiratorio en situación basal fue compatible con obstrucción bronquial de grado moderado (FEV₁/FVC: 61%, FEV₁: 60.2%), con capacidad de transferencia del CO normal y volúmenes estáticos que reflejaban atrapamiento aéreo. Se indicó tratamiento con doble broncodilatación.

Por otra parte, ante sospecha de hipoxemia nocturna, se realizó una poligrafía domiciliar que demostró desaturaciones nocturnas considerables, asociadas a eventos respirato-

rios, todo compatible con síndrome de apnea de sueño (SAHS) de grado moderado. Se instauró tratamiento con CPAP nasal con buena tolerancia.

Desde el punto de vista evolutivo, presentó mejoría clínica tras el ajuste de tratamientos y en los siguientes 12 meses no experimentó procesos infecciosos respiratorios ni otras incidencias relacionadas.

DISCUSIÓN

El síndrome de Mounier-Kuhn es una patología infrecuente de la vía aérea con una presentación clínica heterogénea³. La serie más larga está descrita por Schmitt et al. con 17 casos, y los hallazgos clínicos fueron las infecciones respiratorias recurrentes y las bronquiectasias, asociadas a la traqueobroncomegalia⁵. Por otra parte, en una serie de 11 pacientes, hubo un perfil desigual, destacando las infecciones respiratorias de repetición en 7 casos, las bronquiectasias en 6, y los divertículos traqueales

Notas Clínicas

en 4 de ellos⁶. Estos datos confirman la variabilidad de presentación de la enfermedad. En nuestro caso, todas las manifestaciones descritas estuvieron presentes, y se confirmó con la TCMD torácica, en base a los criterios radiológicos diagnósticos⁷.

Es curioso que los casos reportados en la literatura son aislados y se publican debido a sus peculiaridades o características especiales en relación al diagnóstico y/o manejo.

El tratamiento de esta entidad es sintomático. En este caso, se enfocó en el abandono del tabaquismo, la fisioterapia respiratoria para el drenaje de secreciones, la broncodilatación y el uso del CPAP nocturno por la coexistencia de SAHS.

En resumen, ante la sospecha de enfermedad de la vía aérea por clínica (infecciones respiratorias de repetición, tos y expectoración crónica), es fundamental una valoración inicial con espirometría y una prueba de imagen simple (Radiografía de tórax), complementado con el estudio de TCMD torácica. El síndrome de Mounier-Kuhn debe ser contemplado como una posibilidad en el diagnóstico diferencial.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pacheco MC, Sancho-Chust JN, Chiner E. Síndrome de Mounier-Kuhn diagnosticado en edad adulta. Arch Bronconeumol. 2010;46(12):660-666.
2. Aguiar F, Pacheco C, Silveira P. Mounier-Kuhn Syndrome. Arch Bronconeumol. 2019; 55(12) :650.
3. Falconer M., Collins D.R., Feeney J., et al. Mounier-Kuhn syndrome in an older patient. Age Ageing, 37 (2008), pp. 115-116. <http://dx.doi.org/10.1093/ageing/afm167>.
4. Jarabo MT, García JI. Síndrome de Mounier-Kuhn. A propósito de un caso. / Rev Esp Geriatr Gerontol. 2009; 44(3) :168-169. DOI: 10.1016/j.regg.2009.01.005.
5. Akgedik R, Karamani H Kizilirmak D, et al. Mounier-Kuhn Syndrome (tracheobronchomegaly): An analysis of eleven cases. Clin Respir J. 2018 Mar;12(3):885-889. doi: 10.1111/crj.12600. Epub 2017 Jan 11.
6. Schmitt P, Dalar L, Jouneau S, et al. Respiratory Conditions Associated with Tracheobronchomegaly(Mounier-Kuhn Syndrome): A Study of Seventeen Cases. Respiration. 2016;91(4):281-7. doi: 10.1159/000445029. Epub 2016 Mar 25.
7. Kachhawa S., Meena M., Jindal G., et al. Case report: Mounier-Kuhn syndrome. Indian J Radiol Imaging, 18 (2008), pp. 316-318. <http://dx.doi.org/10.4103/0971-3026.40955>.