

Síndrome de Mounier Kuhn en una paciente de 78 años con fibrosis pulmonar

Mounier Kuhn syndrome in a 78-year-old patient with pulmonary fibrosis

DIEGO FERNANDO SEVERICHE-BUENO, DIEGO SEVERICHE-HERNÁNDEZ, DAVID FELIPE SEVERICHE- BUENO • CHÍA, CUNDINAMARCA (COLOMBIA) MARÍA TERESA VARGAS • BOGOTÁ, D.C. (COLOMBIA)

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 78 años de edad con fibrosis pulmonar idiopática, quien consultó por exacerbación de sus síntomas respiratorios, a quien se le realizan estudios radiológicos, donde se evidencia dilatación de la vía aérea, previamente no descrita, y se realiza diagnóstico de síndrome de Mounier Kuhn. Hasta donde el conocimiento alcanza, es el primer caso reportado en Colombia y la tercera persona de mayor edad reportada en el mundo. Este es un hallazgo incidental, dado que desde el punto de vista fisiopatológico no hay ninguna relación causal entre la fibrosis pulmonar idiopática y el síndrome de Mounier Kuhn. Sin embargo, su presencia puede afectar aún más el compromiso funcional, dado el eventual colapso de la vía aérea, lo cual puede llevar a intervenciones terapéuticas adicionales, como colocación de stent. (**Acta Med Colomb 2017: 42-198-201**).

Palabras clave: *síndrome de Mounier Kuhn, traqueomalacia, traqueobroncomegalia, fibrosis pulmonar.*

Abstract

The case of a 78-year-old woman with idiopathic pulmonary fibrosis who consulted for exacerbation of her respiratory symptoms is presented. Radiologic studies showed dilation of the airway that was not previously described, and for this reason the diagnosis of Mounier Kuhn Syndrome was made. To our knowledge, this is the first case reported in Colombia and the third oldest person reported in the world. This is an incidental finding, since from the pathophysiological point of view there is no causal relationship between idiopathic pulmonary fibrosis and Mounier Kuhn's syndrome. However, its presence may further affect the functional compromise, given the eventual collapse of the airway, which may lead to additional therapeutic interventions, such as stent placement. (**Acta Med Colomb 2017: 42-198-201**).

Keywords: *Mounier Kuhn Syndrome, tracheobroncomegaly, tracheobroncomalacia, pulmonary fibrosis.*

Dr. Diego Fernando Severiche-Bueno: Facultad de Medicina. Universidad de La Sabana; Dr. Diego Severiche-Hernández: Internista – Neumólogo – Intensivista. Especialista en Bioética. Especialista en Educación Médica Docente Facultad de Medicina Universidad de La Sabana; David Felipe Severiche-Bueno: Estudiante Facultad de Medicina, Universidad de La Sabana. Chía, Cundinamarca (Colombia); María Teresa Vargas Cuervo: Estudiante Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, D.C. (Colombia). Correspondencia: Dr. Diego Fernando Severiche Bueno. Chía, Cundinamarca (Colombia). E-mail: diegosebu@unisabana.edu.co Recibido: 25/XI/2016 Aceptado: 6/IX/ 2017

Introducción

La primera descripción del síndrome de Mounier Kuhn fue en 1897 por el doctor Czyhlarz quien reportó los hallazgos histológicos de vías aéreas dilatadas, pero fue sólo hasta 1932 cuando se acuñó el nombre que se usa actualmente en honor al médico Mounier Kuhn quien describió las características radiológicas y clínicas (1).

Esta entidad tiene una predisposición en hombres y suele diagnosticarse entre la tercera y la cuarta década de la vida, caracterizándose por una dilatación de la tráquea y los

bronquios fuente, que conlleva una movilización inadecuada de las secreciones y una expectoración ineficiente, lo que favorece un proceso inflamatorio persistente de la vía aérea ocasionando la aparición de bronquiectasias y el desarrollo de infecciones de la vía aérea (1-4).

Caso clínico

Paciente femenina de 78 años con cuadro de tres años de evolución de tos con expectoración hialina y disnea clase mMRC II sin factores exposicionales de importancia. En la

evaluación general se le realizaron estudios inmunológicos que descartaron enfermedad de origen reumatológico. En el seguimiento durante tres años se documentó deterioro progresivo de las pruebas función pulmonar y de los estudios radiológicos, siendo los últimos resultados los siguientes, Una gasimetría arterial con hipoxemia (PO_2 42) a la altura de Bogotá D.C., Curva flujo volumen, con compromiso de la capacidad vital forzada (CVF de 61%) que corresponde a un compromiso restrictivo moderado sin alteración del VEF_1 ni de la relación VEF_1/CVF . Difusión de monóxido de carbono severamente disminuido (41%), Ecocardiograma con PSAP 42 mmHg, dilatación de cavidades derechas. Adicionalmente se realizó prueba de caminata de seis minutos que evidenció un recorrido de 67% de lo esperado con disnea severa al final de la prueba Borg 4/10 con una saturación al medio ambiente durante el ejercicio de 79%. En estudios radiológicos se describen cambios de fibrosis pulmonar, pero no se hace referencia a anomalías de la

vía aérea. La paciente es usuario de O_2 permanente y estuvo en programa de rehabilitación pulmonar.

Por deterioro de su clase funcional reingresa a la institución, Se documenta disnea hasta llegar a un mMRC IV con un examen físico en el que se encontró desaturada con estertores finos a la auscultación pulmonar motivo por el cual se decide hospitalizar para estudio y manejo.

Dentro de los estudios solicitados durante la hospitalización se realizó un ecocardiograma que mostró una FEVI conservada con una PSAP de 35 mmHg, Rx tórax sin hallazgos relevantes a parte de aquellos asociados su antecedente de fibrosis pulmonar y una química sanguínea normal. La TACAR de tórax mostró engrosamiento del intersticio axial peribroncovascular central y periférico de la redícula parenquimatosa y cambios fibróticos en la periferia de ambos campos pulmonares especialmente hacia los ápices con bronquiectasias cilíndricas bilaterales extensas y apicales (Figura 1).

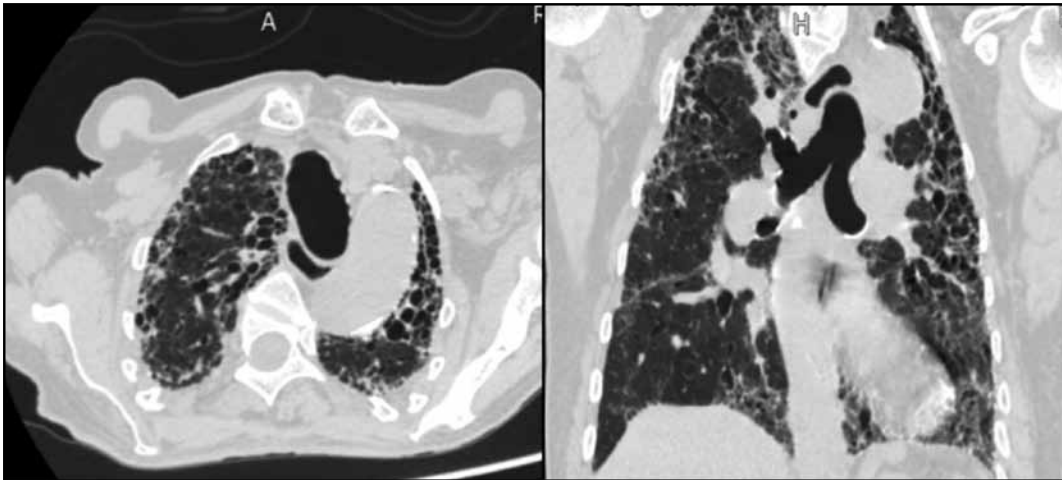


Figura 1. Extensa fibrosis pulmonar con traqueobroncomegalia y traqueomalacia.

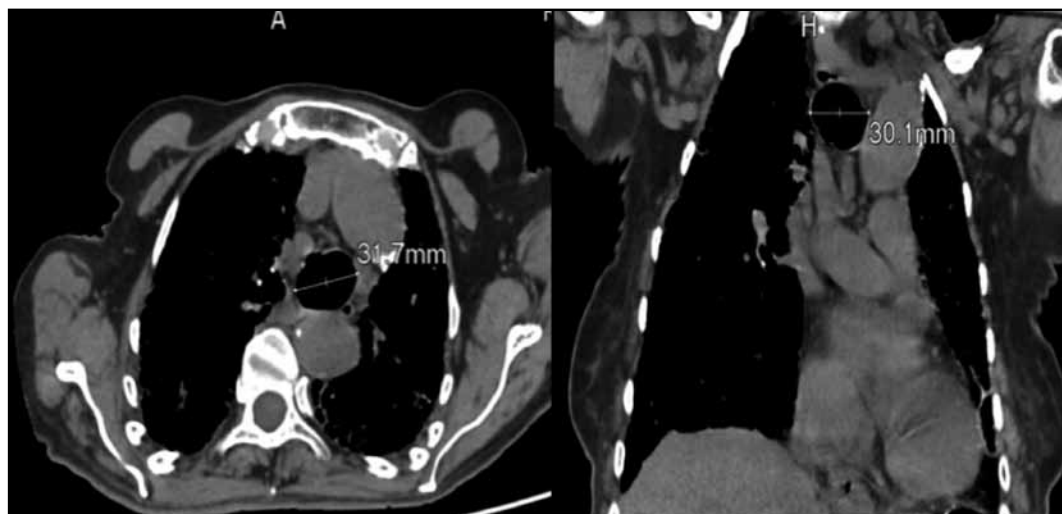


Figura 2. Corte axial y sagital de la tráquea con sus dimensiones.



Figura 3. Corte sagital del bronquio fuente derecho y izquierdo con sus dimensiones.

Aunque en ninguno de los reportes radiológicos de las dos instituciones hacían mención a los hallazgos de la vías aéreas, llamaba la atención la importante dilatación traqueal y del árbol bronquial con traqueomalacia asociada, motivo por el cual se verificaron los diámetros de la vía aérea encontrado que la paciente tenía un diámetro traqueal en el corte axial de 31.7 mm y en el corte sagital de 30.1 mm (Figura 2) con un diámetro del bronquio fuente derecho de 19.9 mm y un diámetro del bronquio fuente izquierdo de 18.1 mm (Figura 3) por lo que además de su fibrosis pulmonar de etiología idiopática se diagnosticó un síndrome de Mounier Kuhn dado que la paciente no tenía antecedentes de intubación, traqueostomía, cirugía, tumores mediastinales o infecciones a repetición que explicaran la traqueobroncomegalia.

Dada la edad avanzada de la paciente, el severo compromiso funcional documentado y la presencia de una fibrosis pulmonar avanzada, sin otra patología adicional, se dio tratamiento con terapia respiratoria + inhaloterapia con oxígeno terapia con respuesta lenta hacia la mejoría hasta la resolución de su sintomatología de ingreso y posterior egreso.

Discusión

La traqueomalacia (TM) hace referencia a una debilidad difusa o segmentaria de la tráquea que cuando compromete los bronquios fuente se denomina traqueobroncomalacia (TBM). La TM puede ser de etiología congénita que en el caso de los adultos se denomina síndrome de Mounier Kuhn o adquirida que se presenta en pacientes con antecedente de intubación orotraqueal o traqueostomía, trauma del tórax o cirugía, compresiones crónicas de la tráquea por tumores o infecciones recurrentes que se suelen ver en pacientes con fibrosis quística; causas que raramente generan traqueobroncomegalia y que alcancen las dimensiones observadas en el síndrome de Mounier Kuhn (2, 5).

El síndrome de Mounier Kuhn es una entidad rara caracterizada por una traqueobronquiomegalia de etiología desconocida posiblemente de origen congénito identificada histológicamente por adelgazamiento de la mucosa muscular

con atrofia o ausencia de los músculos longitudinales y las fibras elásticas con ausencia de procesos inflamatorios lo que genera la dilatación de las porciones cartilaginosas y membranosas de la tráquea y los bronquios fuente además de favorecer la aparición de divertículos. Se estima una prevalencia aproximada de 0.4-1.6% con una predisposición en hombres con una relación de 8:1. Usualmente se diagnostica entre la tercera y la cuarta década de la vida, aunque en este momento según la revisión realizada hay dos reportes de casos en mujeres diagnosticadas después de los 70 años. La primera con el antecedente de enfermedad pulmonar obstructiva crónica diagnosticada a los 79 años y la segunda una mujer con antecedente de fibrosis pulmonar diagnosticada a los 83 años (2-4, 6).

A partir de las variaciones anatómicas observadas se ha tratado de clasificar el síndrome en tres tipos. El tipo I tiene una dilatación simétrica difusa tanto de la tráquea como de los bronquios siendo la presentación más común. El tipo II tiene un crecimiento más excéntrico con la presencia de divertículos y transiciones abruptas a bronquios de tamaño normal y el tipo III donde los divertículos están presentes en los bronquios más distales (2).

Su presentación clínica es poco específica, los síntomas incluyen disnea en reposo o con el ejercicio, tos crónica seca o productiva y hemoptisis. Al examen físico se puede encontrar hipocratismo digital y agregados a la auscultación pulmonar como estertores y sibilancias (7). Este síndrome se ha asociado a varias enfermedades como el síndrome de Marfan, la enfermedad de Ehlers-Danlos, el síndrome de Brachman de Lange o el síndrome de Kenny Caffey, además de enfermedades tumorales como el carcinoma de célula no pequeña de pulmón, tumores renales, carcinomas pleomórficos y el cáncer de ovario (2). La fibrosis pulmonar puede generar traqueobroncomegalia, sin embargo, no se ha descrito que pueda generar las dimensiones descritas en el síndrome de Mounier Kuhn (2, 6).

La tomografía de tórax, se considera el método diagnóstico *gold standard*, por lo cual se establecieron unos límites en el diámetro para la tráquea y los bronquios fuentes para

realizar el diagnóstico (2, 8). En la literatura, las medidas que se encuentran para establecer el diagnóstico en la radiografía simple del tórax, son: 30 mm para la tráquea, 24 mm para el bronquio derecho y 23 mm para el bronquio izquierdo (9). En la tomografía de tórax las dimensiones establecidas para el diagnóstico son que la tráquea debe tener un diámetro por encima del arco aórtico mayor a 30 mm, el diámetro del bronquio fuente derecho sea superior a 20 mm y que el bronquio fuente izquierdo supere los 18 mm (10). Es importante tener en cuenta que para realizar el diagnóstico es necesario descartar que la enfermedad no sea adquirida y que cumpla con los criterios radiológicos ya mencionados.

Es posible que haya una variabilidad según el sexo entre los valores diagnósticos de los diámetros como lo describe el artículo de Menon y cols, en el cual el diagnóstico para las mujeres se realizó considerando en la tomografía de tórax un diámetro transversal de la tráquea mayor a 21 mm y un diámetro sagital mayor a 23 mm con un bronquio fuente derecho > 19.8 mm y un bronquio fuente izquierdo mayor a 17.4 mm (4, 11).

Un punto de reflexión para entender la importancia de las dimensiones para establecer el diagnóstico es tener en cuenta que el diámetro normal de la tráquea varía según los estudios poblacionales encontrado por ejemplo que en el estudio de Breatnach el límite superior para el diámetro sagital y coronal de la tráquea fue de 25-27 mm en hombres y 21-23 mm en mujeres. Con respecto al bronquio fuente derecho en hombres su diámetro fue de 17.5 mm en hombres y en mujeres 14 mm. En cuanto al bronquio fuente izquierdo según el reporte de Woddring el límite superior de este en hombres fue de 18.4 mm y en mujeres 17.4 mm (12-14). Se debe anotar, que no se conocen los valores normales para la población colombiana, y este reporte debería motivar la realización de estudios para determinar los valores promedio en nuestra población.

Para concluir no hay un tratamiento establecido para esta patología. Algunos pacientes podrían requerir la colocación de stents en la vía aérea, y en casos de traqueomalasia severa, se pueden beneficiar de ventilación con presión positiva no invasiva (15-17). Cabe mencionar que, dado que esta enfermedad se relaciona con el desarrollo de bronquiectasias, debe tenerse en cuenta las recomendaciones recientes, para el manejo de antibióticos en pacientes con bronquiectasias e infecciones respiratorias bajas, además de terapia respiratoria, drenaje postural y el uso de mucolíticos (2, 11).

Conclusión

El síndrome de Mounier Kuhn es una entidad pocas veces diagnosticada en especial en los adultos mayores donde la presencia de otras patologías pulmonares subyacentes

pueden dificultar u omitir el diagnóstico limitando de esta manera las opciones terapéuticas quirúrgicas o intervencionistas y la realización de estudios complementarios que puedan llevar al diagnóstico de otras enfermedades asociadas a este síndrome como el síndrome de Marfan o el síndrome de Kenny Caffey además de enfermedades tumorales limitando aún más las posibilidades de este grupo de pacientes.

En conclusión, es importante tener en cuenta el síndrome de Mounier Kuhn dentro de los diagnósticos diferenciales de adultos jóvenes y adultos mayores sintomáticos respiratorios con estudios radiológicos que sugieran una traqueobroncomegalia, dado las implicaciones en cuanto a diagnóstico y manejo.

Referencias

1. Unlu EN, Annakkaya AN, Balbay EG, Aydın LY, Safer S, Boran M, et al. An unusual cause of recurrent spontaneous pneumothorax: the Mounier-Kuhn syndrome. *Am J Emerg Med.* 2016; **34**(1): p. 122.e1-2.
2. Krustins E, Kravale Z, Bula A. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: A literature review. *Respir Med* 2013; **107**(12): p. 1822-1828.
3. Johnston RF, Green RA, Johnston R, F, Green, R. A; tracheobronchomegaly. report of five cases and demonstration of familial occurrence. *Am Rev Respir Dis.* 1965 JAN; **91**: p. 35-50..
4. Menon B, Aggarwal B, Iqbal A. Mounier-Kuhn syndrome: report of 8 cases of tracheobronchomegaly with associated complications. *South Med J.* 2008 Jan; **101**(1): p. 83-87.
5. Feist JH, Johnson TH, Wilson RJ. acquired tracheomalacia: etiology and differential diagnosis. *Chest.* 1975; **68**(3): p. 340-45.
6. Boglou P, Papanas N, Oikonomou A, Bakali S, Steiroopoulos P. Mounier-Kuhn Syndrome in an Elderly Female with Pulmonary Fibrosis. *Case Reports in Medicine*; 2016.
7. Odell DD, Shah A, Gangadharan SP, Majid A, Michaud G, Herth F, et al. Airway stenting and tracheobronchoplasty improve respiratory symptoms in Mounier-Kuhn syndrome. *Chest.* 2011; **140**(4): p. 867e73.
8. Dunne MG, Reiner B. CT features of tracheobronchomegaly. *J Comput Assist Tomogr.* 1988; **12**(3): p. 388e91.
9. Katz I, Levine M, Herman P. Tracheobronchomegaly: the Mounier-Kuhn syndrome. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1962 dec; **88**: p. 1084-1094.
10. Celik B, Bilgin S, Yuksel C. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of bronchial dilation. *Tex Heart Inst J.* 2011; **38**(2): p. 194-196.
11. Noori F, Abduljawad S, Suffin D. Mounier-Kuhn syndrome: a case report. *Lung.* 2010; **188**: p. 353e354.
12. García HF, Valencia O, López R, Gutiérrez SE. Anatomía de la vía aérea para el broncoscopista. Una aproximación a la anestesia Revista Colombiana de Anestesiología. *Revista Colombiana de Anestesiología.* 2014; **42**(3): p. 192-198.
13. Breatnach E, Abbott GC, Fraser RG. Dimensions of the normal human trachea. *AJR Am J Roentgenol.* 1984; **142**(5): p. 903e6.
14. Woodring JH, Howard-2nd RS, Rehm SR. Congenital tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): a report of 10 cases and review of the literature. *J Thorac Imaging.* 1991; **6**(2): p. 1e10.
15. Gangadharan SP, Bakhos CT, Majid A, Kent MS, Michaud G, Ernst A, et al. Technical aspects and outcomes of tracheobronchoplasty for severe tracheobronchomalacia. *Ann Thorac Surg.* 2011; **91**(5): p. 1574e80.
16. Ernst A, Majid A, Feller-Kopman D, Guerrero J, Boisselle P, Loring SH, et al. Airway stabilization with silicone stents for treating adult tracheobronchomalacia: a prospective observational study. *Chest.* 2007; **132**(2): p. 609e16.
17. Sundaram P, Joshi JM. Tracheobronchomegaly associated tracheomalacia: analysis by sleep study. *Indian J Chest Dis Allied Sci.* 2004; **46**(1): p. 47e9.
18. Van-Schoor J, Joos G, Pauwels R. tracheobronchomegaly- the Mounier-Kuhn syndrome: report of two cases and review of the literature. *Eur Respir J.* 1991; **4**: p. 1303-1306.