

Traqueobroncomegalia: a propósito de un caso clínico-radiológico

LUIS CANALES F.*, JORGE YÁÑEZ V.**, JAIME SEPÚLVEDA S.*** y SANTIAGO MARTÍNEZ R.****

Tracheobronchomegaly: a case report

Tracheobronchomegaly corresponds to the anomalous diffuse dilatation of the trachea and main bronchi, usually accompanied by bronchiectasis, which predisposes to recurrent infections. The imaging study is essential to recognize this entity. A case of a 40-year-old woman, with suspicion of bronchial asthma is presented. Imaging study and bronchofiberscopy confirmed the diagnosis of tracheobronchomegaly in this patient.

Key words: Tracheobronchomegaly, Mounier-Kuhn syndrome, Bronchiectasis.

Resumen

La traqueobroncomegalia corresponde a la dilatación anómala y difusa de la tráquea y bronquios principales, acompañado habitualmente de bronquiectasias, lo que predispone a infecciones recurrentes. El estudio radiológico resulta fundamental para reconocer esta entidad. Se presenta un caso de una mujer de 40 años en estudio por sospecha de asma bronquial en que el estudio de imágenes (Rx y TAC) y la fibrobroncoscopia confirmó el diagnóstico de traqueobroncomegalia.

Palabras clave: Traqueobroncomegalia, Síndrome de Mounier-Kuhn, Bronquiectasias.

Introducción

La traqueobroncomegalia representa la dilatación anómala y difusa de la tráquea y bronquios principales, lo que se asocia a bronquiectasias, determinando una predisposición a infecciones recurrentes. Los pacientes portadores de la enfermedad son generalmente diagnosticados clínicamente como EPOC o Asma, hasta que en estudios radiológicos o endoscópicos se demuestra la alteración morfológica de la vía aérea.

A continuación presentamos un caso clínico radiológico atendido en el hospital clínico regional de Concepción.

Descripción del caso

Paciente de sexo femenino de 40 años, proveniente de sector rural, con historia de cuadros

respiratorios recurrentes y una hospitalización por neumonía en la infancia, acude para estudio radiológico por sospecha de Asma. Hasta entonces usuaria de inhaladores agonistas β adrenérgicos en forma intermitente.

Se efectuó radiografía de tórax (Figuras 1 y 2) que evidencia aumento de calibre de la tráquea y aumento de la transparencia del espacio retrocardíaco. Se complementó estudio con tomografía computada (Figuras 3, 4 y 5) que demostró dilatación de la tráquea de hasta 38 mm y de los bronquios principales, con presencia de divertículos traqueales y bronquiectasias quísticas y varicosas basales perihiliares.

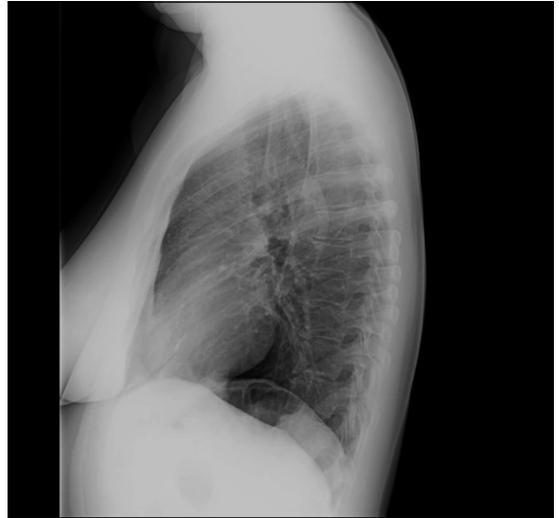
El estudio de laboratorio, inmunológico y de función pulmonar se encontraba normal, con VEF₁ de 91%. Presentó disnea significativa en el test de caminata, sin caída de la saturometría. La fibrobroncoscopia (Figuras 6 y 7) resultó concordante con los hallazgos tomográficos demostrando

* Médico Radiólogo, Hospital Clínico Herminda Martín, Chillán

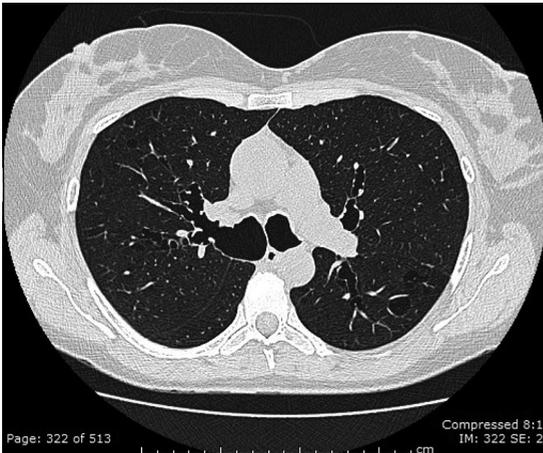
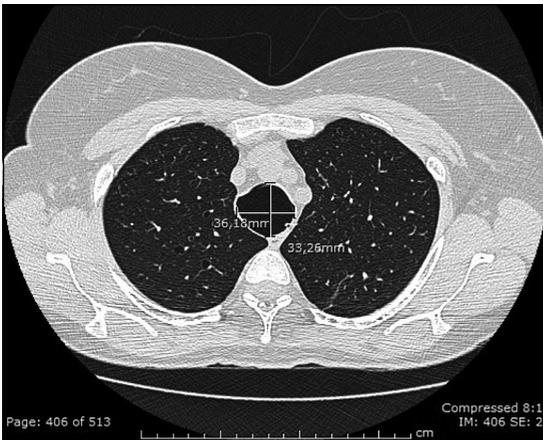
** Médico Broncopulmonar, Hospital Clínico Regional, Concepción.

*** Médico Residente de Radiología, Universidad de Concepción.

**** Médico Anátomo-patólogo, Hospital Clínico Regional, Concepción.



Figuras 1 y 2. Radiografía de tórax frontal y lateral. Aumento de calibre de la tráquea, especialmente visible en proyección lateral y aumento de la transparencia del espacio retrocardíaco correspondiente con aglomeración de bronquiectasias quísticas.



Figuras 3 y 4. Tomografía computada de tórax. Se certifica la dilatación de la tráquea que alcanza diámetros máximos de 36 x 33 mm y la dilatación de los bronquios principales a nivel de la carina donde se demuestran bronquiectasias varicosas.

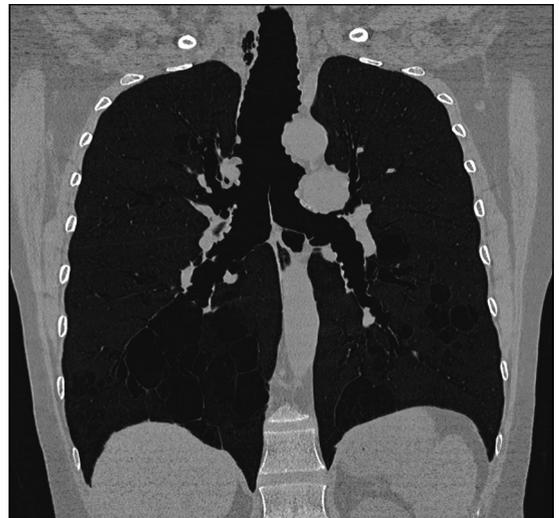


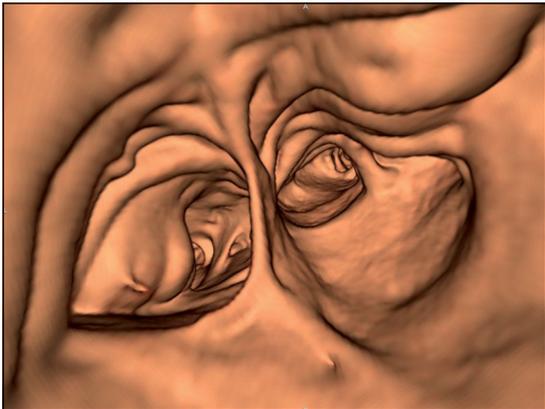
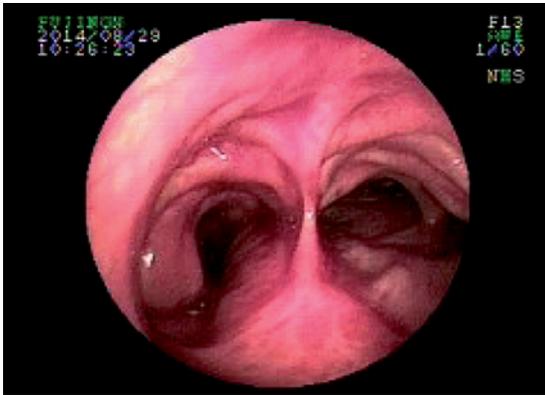
Figura 5. Reconstrucción miniMIP coronal de TC. Visión global de la tranqueobroncomegalia, bronquiectasias y divertículo traqueal a derecha.

do extensa dilatación del árbol traqueobronquial con engrosamiento mucoso y de carinas.

El examen histopatológico con tinción hematoxilina eosina (Figura 8) correspondió a cambios inflamatorios crónicos y calcificaciones cartilaginosas. La tinción Van Gieson evidenció ausencia de fibras elásticas en la mucosa.

Discusión

En 1932 Mounier-Kuhn realizó la primera descripción de esta entidad, que hoy en día lleva su



Figuras 6 y 7. Fibrobroncoscopia flexible y su correlación con broncoscopia virtual por TC a nivel de la carina traqueal demuestra dilatación de la vía aérea a ese nivel.

nombre¹. La enfermedad descriptivamente corresponde a una dilatación patológica de la tráquea y bronquios principales, alteración que determina una falla en el aclaramiento o depuración de las secreciones y en consecuencia el desarrollo de infecciones recurrentes.

La entidad tiene una prevalencia entre el 1-4,5% de la población y se presenta mayoritariamente en hombres, con un amplio rango etario, que oscila generalmente entre los 20 y 50 años de edad².

Se reconoce asociación con enfermedad de Ehlers-Danlos en adultos y *cutis laxa* en niños, además de otras enfermedades del tejido conectivo³.

Aunque existen diversos estudios y gran variedad de valores de corte relativos al calibre de la vía aérea principal, la traqueobroncomegalia se define morfológicamente como una dilatación de la tráquea, bronquios fientes derecho e izquierdo mayor de 30 mm, 25 mm y 24 mm en promedio respectivamente en estudios radiológicos. Se puede visualizar morfología coarrugada de la columna aérea debido al prolapso de la mucosa



Figura 8. Espécimen de biopsia con tinción Van Gieson. Ausencia de fibras elásticas en mucosa y submucosa.

redundante a través de los anillos cartilagosos, lo que tiene una buena correlación en estudios por fibrobroncoscopia⁴.

En frecuente encontrar divertículos traqueales, bronquiectasias centrales y adelgazamiento parietal, lo que es mejor visualizado en estudios por tomografía. En adquisiciones en espiración se puede advertir colapso de la vía aérea⁵.

Los hallazgos histológicos clásicos consideran el adelgazamiento de la muscular de la mucosa y atrofia o ausencia de las fibras elásticas, lo que produce dilatación de las porciones cartilaginosas y membranosas de la tráquea con herniación a través de los anillos⁶.

Se ha propuesto una clasificación según hallazgos morfológicos en *tipo 1* en la que hay dilatación difusa y simétrica de tráquea y bronquios, *tipo 2* con dilatación excéntrica, pronunciados divertículos y cambio abrupto de calibre a bronquios de tamaño normal y *tipo 3* donde el divertículo se extiende al bronquio más distal, aunque existen pocos casos descritos con estas características⁷.

En el plano clínico la enfermedad se manifiesta de forma inespecífica y muchos son catalogados como asmáticos o portadores de EPOC, pese a no cumplir con criterios clínicos o epidemiológicos correspondientes. El colapso de la vía aérea durante la tos, imposibilita el aclaramiento o depuración de las secreciones bronquiales, lo que determina tos persistente, infecciones respiratorias y broncorrea crónica. Las neumonías recurrentes conducen a bronquiectasias, lo que perpetúa el círculo vicioso y a su vez puede sumar complicaciones como hemoptisis o conducir a insuficiencia respiratoria⁸.

Los exámenes funcionales pueden simular una alteración obstructiva, con respuesta paradójal

al uso de agonistas β adrenérgicos por reducir el tono broncomotor, determinando colapso marcado de la vía aérea en espiración, sin embargo, se han descrito casos con índices funcionales normales como el nuestro⁹.

Las alteraciones fisiopatológicas presentes en este cuadro deben ser consideradas como factor de riesgo anestésico, pues la relajación profunda puede acrecentar el colapso de la vía aérea y dificultar la intubación, además puede dificultar la mantención de una presión positiva por el escape aéreo peritubario¹⁰.

Desde el punto de vista terapéutico, al no existir un tratamiento específico, el diagnóstico temprano puede prevenir o retrasar el desarrollo de complicaciones; la terapia kinésica, y el tratamiento antimicrobiano son fundamentales en los episodios de reagudización¹¹.

En este sentido cabe señalar que la alteración morfológica y dinámica favorece la colonización por gérmenes como *Pseudomonas aeruginosa* y *Echerichia coli*, para lo que se ha evaluado el uso de tratamientos nebulizados, entre otros con tobramicina¹².

Bibliografía

- 1.- MOUNIER-KUHN P. Dilatation de la trachee: constatations radiographiques et bronchoscopiques. Lyon Med 1932; 150: 106-9.
- 2.- FORTUNA F P, IRION K, WINK C, BOEMO J L. Mounier-Kuhn syndrome. J Bras Pneumol 2006; 32: 180-3.
- 3.- FALCONER M, COLLINS D R, FEENEY J, TORREGGIANI W C. Mounier-Kuhn syndrome in an older patient. Age Ageing 2008; 37: 115-6.
- 4.- SHIN M S, JACKSON R M, HO K J. Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): CT diagnosis. Am J Roentgenol 1988; 150: 777-9.
- 5.- MAROM E M, GOODMAN P C, MCADAMS H P. Diffuse abnormalities of the trachea and main bronchi. Am J Roentgenol 2001; 176: 713-7.
- 6.- BOTANA M, FERNÁNDEZ A, REPRESAS C, LEIRO V, MÉNDEZ A, PIÑEIRO L. Una causa rara de disnea en el anciano: síndrome de Mounier-Kuhn. Pneuma 2007; 9: 51-3.
- 7.- KATZ I, LEVINE M, HERMAN P. Tracheobronchiomegaly. The Mounier-Kuhn syndrome. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1962; 88: 1084e-94.
- 8.- MARCHIORI E, SOUSA A S JR, ZANETTI G, HOCHHEGGER B. Mounier-Kuhn syndrome: The role of bronchiectasis in clinical presentation. Ann Thorac Med 2012; 7: 51.
- 9.- GENTA PR, COSTA M V, STELMACH R, CUKIERA A. A 26-yr-old male with recurrent respiratory infections. Eur Respir J 2003; 22: 564-7.
- 10.- MIN J J, LEE J M, KIM J H, HONG D M, JEON Y, BAHK J H. Anesthetic management of a patient with Mounier-Kuhn syndrome undergoing off-pump coronary artery bypass graft surgery - A case report. Korean J Anesthesiol 2011; 61: 83-7.
- 11.- 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: 1303-6.
- 12.- DROBNIC M E, SUÑE P, MONTORO J B, FERRER A, ORRIOLS R. Inhaled tobramycin in non cystic fibrosis bronchiectasis and chronic bronchial infection with *Pseudomonas aeruginosa*. Ann Pharmacoter 2005; 39: 39-44.

Correspondencia a:

Dr. Luis Canales Franco
Servicio de Radiología,
Hospital Clínico Herminda Martín,
Francisco Ramírez 10, Chillán, Chile.
Email: luiscanalesf@gmail.com