

IMÁGENES

Síndrome de Mounier-Kuhn

Mounier-Kuhn syndrome

Horacio Matías Castro^{a,*}, Esteban Javier Wainstein^a, Osiris Roza^b
y Marcos José Las Heras^a

^a Sección de Neumonología, Hospital Italiano de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

^b Servicio de Neumonología, Hospital Italiano de La Plata, La Plata, Argentina



Presentamos el caso de una mujer de 41 años que consultó por tos con expectoración, asociada a disnea progresiva hasta ser de mínimos esfuerzos, de 20 años de evolución. Tenía antecedentes de infecciones respiratorias a repetición desde su juventud. La espirometría evidenció un patrón obstructivo severo con un volumen espiratorio forzado en el primer segundo del 32% del esperado. La radiografía de tórax mostró una dilatación de la tráquea y del árbol bronquial (fig. 1, flechas blancas). Ante la sospecha de una traqueobroncomegalia se solicitó una tomografía computarizada torácica que confirmó el diagnóstico. En la misma se observó una tráquea de 43,7 mm, un bronquio principal derecho de 37,2 mm, un bronquio principal izquierdo de 40,4 mm (fig. 2A) y bronquiectasias cilíndricas (fig. 2B, flechas negras). Dada la severidad del compromiso respiratorio, la paciente fue derivada para evaluación por el equipo de trasplante pulmonar. Ante los reportes de mala evolución en estos casos, se determinó que la paciente no era candidata a recibir un trasplante.

El síndrome de Mounier-Kuhn o traqueobroncomegalia es una enfermedad congénita infrecuente, que fue descrita por primera vez en 1932¹. Predomina en varones y suele diagnosticarse a los 54 años de edad². Se produce por la reducción y atrofia de las fibras elásticas de la tráquea y los bronquios³. Se caracteriza por la dilatación del árbol traqueobronquial,

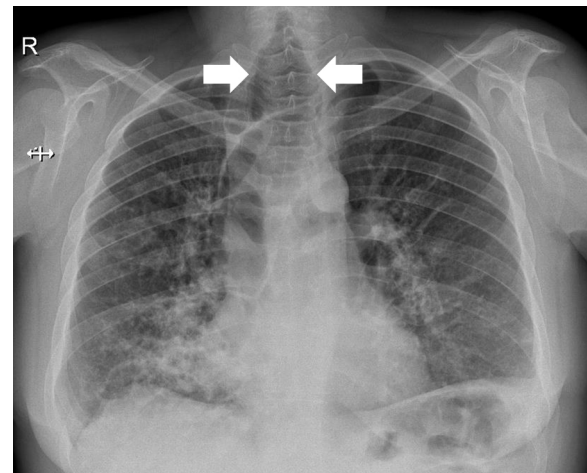


Figura 1 Radiografía de tórax que muestra una traqueobroncomegalia.

infecciones respiratorias recurrentes y la aparición de bronquiectasias cilíndricas². El diagnóstico radiológico se realiza al determinar un diámetro traqueal transversal mayor a 3 cm y de bronquios derechos e izquierdos de 2,4 y 2,3 cm, respectivamente⁴. El tratamiento se basa en kinesioterapia respiratoria para el manejo de secreciones y tratamiento antibiótico durante las interurrencias infecciosas. El trasplante pulmonar ha sido realizado en algunos casos a pesar de las dificultades que presenta y los reportes de mala evolución en estos casos⁵.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: matias.castro@hospitalitaliano.org.ar
(H.M. Castro).

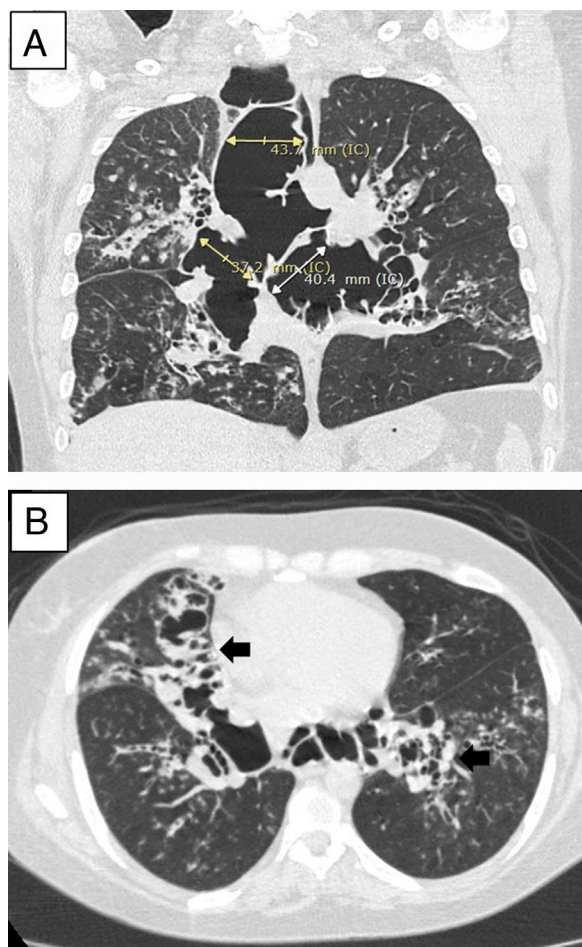


Figura 2 Tomografía computarizada torácica. A) Se evidencia dilatación traqueal y de ambos bronquios fuentes. B) Se muestran dilataciones del árbol bronquial asociadas a bronquiectasias.

En pacientes con tos crónica, infecciones respiratorias recurrentes, bronquiectasias y dilatación del árbol bronquial el diagnóstico de síndrome de Mounier-Kuhn debe ser considerado.

Bibliografía

1. Mounier-Kuhn. Dilatation de la trachée: Constatations radiographiques et broncoscopiques. *Lyon Med.* 1932;150:106–9.
2. Krustins E. Mounier-Kuhn syndrome: A systematic analysis of 128 cases published within last 25 years. *Clin Respir J.* 2016;10:3–10.
3. Murgu SD, Colt HG. Tracheobronchomalacia and excessive dynamic airway collapse. *Respirology.* 2006;11:388–406.
4. Pacheco MC, Sancho-Chust JN, Chiner E. Síndrome de Mounier-Kuhn diagnosticado en edad adulta. *Arch Bronconeumol.* 2017;46:665–6.
5. Krustins E, Kravale Z, Buls A. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: A literature review. *Respir Med.* 2013;107:1822–8.