

Subespecialidade: **Tórax** / Tipo de trabalho: **Relato de caso**

SÍNDROME DE MOUNIER-KUHN (TRAQUEOBRONCOMEGALIA): RELATO DE CASO

Autores: Baptista RM, Nogueira HA, Nothaft MA, Coelho FH

Apresentador: Dr. Rodrigo de Melo Baptista – Médico Radiologista

Instituição: Multiscan Imagem e Diagnóstico / Endereço: Rua José Teixeira, n 316

Praia do Canto - Vitória (ES) - Brasil - CEP: 29055-310 Tel. +55 (27) 2104-5000

Email: rodrigomelo@multiscan.med.br

Resumo

A traqueobroncomegalia ou síndrome de Mounier-Kuhn trata-se de uma entidade clínica e radiológica que engloba um grupo distinto de pacientes que apresentam como achado característico uma dilatação significativa da traquéia e dos brônquios principais, freqüentemente associada também a diverticulose traqueal, infecção recorrente do trato respiratório inferior e bronquiectasias. O diagnóstico é basicamente confirmado pelos achados de imagem, e o caso que apresentamos neste trabalho é de um paciente que tinha história clínica compatível e apresentava todos os achados radiológicos típicos da síndrome.

Abstract

Tracheobronchomegaly or Mounier-Kuhn syndrome is a clinical and radiological entity that includes a distinct group of patients that presents with a characteristic dilatation of the trachea and main bronchi, frequently also associated with tracheal diverticulosis, recurrent lower respiratory tract infection and bronchiectasis. The diagnosis is basically made by imaging methods, and we report a case of a patient that presents with all the typical findings and compatible clinical history.

INTRODUÇÃO

A traqueobroncomegalia é uma doença de etiologia controversa e que na maioria dos casos é idiopática. Os achados que falam a favor de uma origem congênita incluem evidência histopatológica de deficiência das fibras musculares traqueobrônquicas e ausência de plexo mioentérico, além da eventual associação com outras alterações congênitas ou do tecido conjuntivo, incluindo espondilite anquilosante, síndrome de Marfan e síndrome de Ehlers-Danlos. Por outro lado, os achados que falam a favor de uma etiologia adquirida incluem o fato da traqueobroncomegalia ser diagnosticada com mais frequência em homens na 3ª e 4ª décadas de vida e comumente em associação com história de tabagismo crônico, podendo também ocorrer como complicação de fibrose pulmonar difusa e de ventilação mecânica em recém-nascidos.

RELATO DO CASO

Apresentamos neste trabalho o caso de um paciente do sexo masculino, não tabagista, com 59 anos de idade, que apresentava pneumonias de repetição há cerca de 25 anos, tosse crônica produtiva e hemoptóicos esporádicos, sem febre, emagrecimento ou outros sintomas associados. Realizou inicialmente uma radiografia simples do tórax (Figura 1), que demonstrou alargamento do

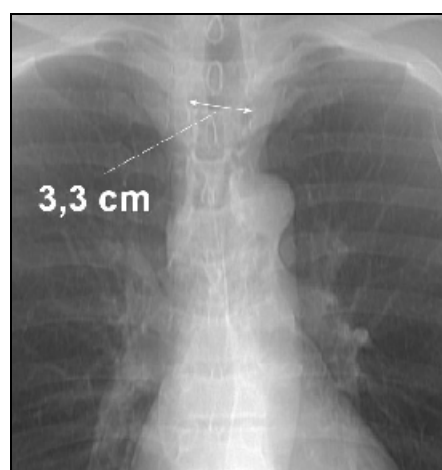


Figura 1. Radiografia do tórax, em PA, demonstrando aumento do diâmetro da traquéia.

diâmetro da traquéia e dos brônquios principais, tendo sido posteriormente

encaminhado para estudo tomográfico de alta resolução(Figura 2), que comprovou o diagnóstico, evidenciando diversas formações diverticulares originadas a partir da parede traqueal posterior e também ao longo dos brônquios principais, os quais

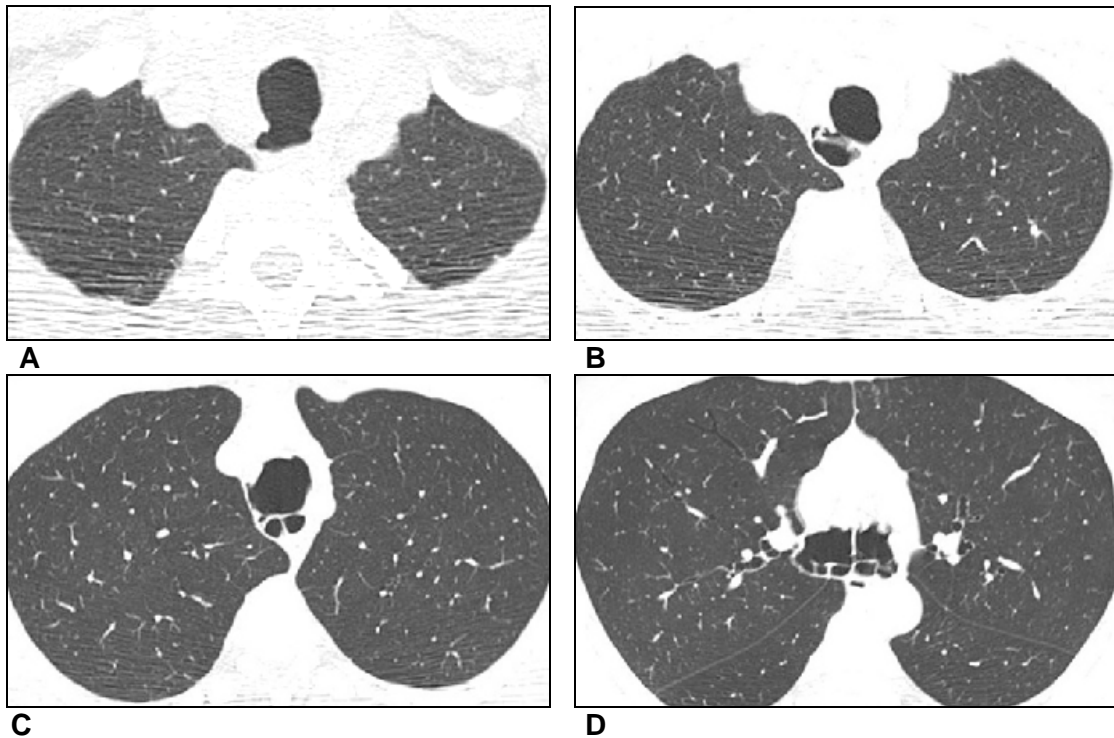


Figura 2. Tomografia computadorizada de alta resolução do tórax, evidenciando nítidas formações diverticulares originando-se a partir da parede posterior da traquéia, em três planos distintos, no sentido crânio-caudal, de **A** até **C**, além de diversas irregularidades parietais nos brônquios principais, em **D**.

apresentavam-se significativamente ectasiados e com paredes bastante irregulares. Os cortes obtidos ao nível dos terços médio e inferior dos pulmões mostraram bronquiectasias com aspecto predominantemente cilíndrico dispersas bilateralmente (Figura 3).



Figura 3. Bronquiectasias com aspecto cístico e cilíndrico nos lobos inferiores e no segmento lingular inferior.

DISCUSSÃO

Devido a sua apresentação clínica inespecífica, que geralmente consiste de tosse produtiva crônica, pneumonias de repetição e ocasionalmente hemoptóicos, a traqueobroncomegalia tem o seu diagnóstico estabelecido basicamente pelos métodos de imagem, incluindo a radiografia simples e principalmente a tomografia computadorizada. A broncoscopia também pode evidenciar os divertículos traqueais e mostra frequentemente uma variação do diâmetro das vias aéreas centrais durante os movimentos respiratórios, em decorrência da flacidez traqueal que é comumente observada na traqueobroncomegalia, caracterizando traqueomalácia, a qual também pode ser demonstrada pela tomografia com cortes em expiração.

A confirmação do diagnóstico de traqueobroncomegalia pela tomografia computadorizada é estabelecida quando os diâmetros da traquéia e dos brônquios principais direito e esquerdo são maiores que 30mm, 20mm e 18mm respectivamente. Na radiografia simples de tórax, os valores limites são de 30mm, 24mm e 23mm respectivamente.

Outros achados tomográficos típicos incluem os divertículos da traquéia e as bronquiectasias. A diverticulose traqueal é observada em cerca de um terço dos pacientes com traqueobroncomegalia e, quando presente, compromete mais frequentemente a parede póstero-lateral direita da traquéia. As bronquiectasias estendem-se tipicamente até a 4ª ou 5ª ordem de divisão brônquica.

Nenhum tratamento específico é indicado para os pacientes assintomáticos com a síndrome de Mounier-Kuhn, sendo recomendada apenas a interrupção do tabagismo. Para os pacientes sintomáticos, o tratamento frequentemente se

restringe a antibioticoterapia nas exarcebações agudas e fisioterapia respiratória. A cirurgia com colocação de prótese traqueobrônquica geralmente só tem indicação em alguns casos avançados, onde houver predomínio do quadro de traqueomalácia, não tendo bom resultado nos pacientes que apresentam bronquiectasias difusas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Woodring JH, Howard RS, Rehm SR. Congenital tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): a report of 10 cases and review of the literature. *J Thorac Imaging* 1991; 6(2):1-10.
2. Lazzarini-de-Oliveira LC, Franco CACB, Salles CLG, Oliveira AC. A 38-Year-Old Man With Tracheomegaly, Tracheal Diverticulosis, and Bronchiectasis. *Chest* 2001; 120:1018-20.
3. 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.
4. Shin MS, Jackson RM, Ho KJ. Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): CT diagnosis. *AJR* 1988;150:777–9.
5. Nóbrega B, Barcelos F, Cavalcante LP. Traqueobroncomegalia (Síndrome de Mounier-Kuhn): relato de caso e revisão da literatura. *Radiol Bras*; 2002; 35(3):187-9.