

## Síndrome de Mounier-Kuhn diagnosticado en edad adulta

### Mounier-Kuhn Syndrome Diagnosed in an Adult

Sr. Director:

En 1932 Mounier-Kuhn realizó la primera descripción de este síndrome que lleva su nombre<sup>1</sup>, también conocido como traqueo-broncomegalia. Se trata de una dilatación anómala y difusa de la tráquea y bronquios principales, acompañado generalmente de bronquiectasias, habiendo muy pocos casos descritos en la literatura, la mayoría de ellos en varones entre los 20 y los 50 años<sup>2,3</sup>, siendo excepcional el diagnóstico después de los 65 años.

Presentamos a continuación el caso de una mujer con historia de infecciones bronquiales de repetición debido a bronquiectasias que fue diagnosticada de S. de Mounier-Kuhn en la edad adulta durante su primer ingreso hospitalario.

Mujer de 63 años de edad que ingresó en neumología por cuadro de 4 días de evolución, consistente en fiebre, tos con expectoración purulenta y disnea. Como antecedentes presentaba infecciones de vías bajas de repetición desde su juventud.

En la exploración física destacaba buen estado general con taquipnea en reposo y la auscultación era normal. En la analítica se apreciaba  $13,7 \times 10^3$  leucocitos/ul, sin desviación izquierda, con proteína C reactiva de 5,78 mg/dl. La gasometría arterial respirando aire ambiente mostró un pH 7,45, PCO<sub>2</sub> 33,6 mmHg, PO<sub>2</sub> 56 mmHg y HCO<sub>3</sub> 23,1 mm/l.

La radiografía de tórax mostraba una imagen compatible con atelectasia del lóbulo inferior derecho y un aumento del calibre de la tráquea de aproximadamente 4 cm con pseudodivertículos, que sugería traqueo-broncomegalia (fig. 1A) y que se confirmó con la tomografía axial computarizada (TAC) torácica mostrando una tráquea de 4,2 cm (fig. 1B) con pared adelgazada, bronquio principal derecho de 2,5 cm y el izquierdo de 2,3 cm (fig. 1C), con divertículos entre los anillos cartilagosos y presencia de bronquiectasias cilíndricas en lóbulo medio y llingula. En el estudio en espiración se apreciaba un colapso traqueo-bronquial. En la broncoscopia, además de las alteraciones anatómicas, existía

un cuadro supurativo en los bronquios principales con tapones de moco espeso y distorsión completa de la anatomía bronquial por ectasias y cartílago muy prominente con cicatrices, no mostrando crecimiento de ningún patógeno en las muestras obtenidas. Los antígenos de neumococo y legionella en orina fueron negativos.

La paciente evolucionó favorablemente con tratamiento anti-biótico empírico pautado durante 7 días, remitiendo la atelectasia tras fibrobroncoscopia y medidas de fisioterapia respiratoria, siendo dada de alta para seguir controles posteriores en consulta externa.

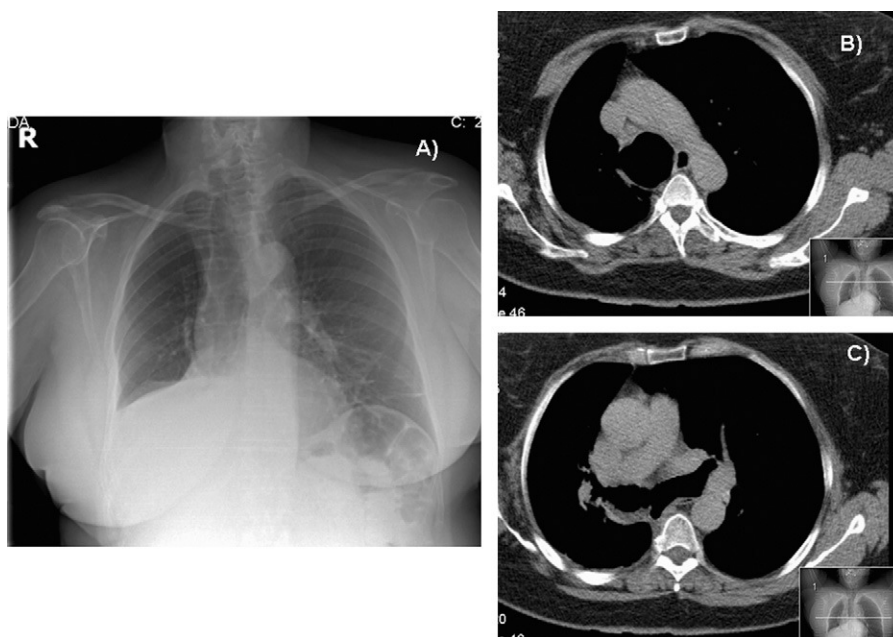
El S. de Mounier-Kuhn se caracteriza por una marcada dilatación de la tráquea y los bronquios principales por atrofia o ausencia de las fibras elásticas o de músculo liso que da lugar a laxitud de su pared y formación de divertículos y bronquiectasias; a su vez existe una disminución del aclaramiento mucociliar y dificultad para la tos que favorece las infecciones de repetición<sup>3</sup>.

La prevalencia del S. Mounier-Kuhn es relativamente baja, afectando entre el 1 al 4,5% de la población<sup>4</sup> y predomina en varones entre los 25 y los 50 años. De etiología desconocida, se barajan varias hipótesis: la congénita, ya que hay casos descritos en la literatura en edad pediátrica y la adquirida, como en nuestro caso, dada la edad de la paciente, aunque es desconocido el tiempo de evolución de su enfermedad. Es conocida su asociación con enfermedad de Ehlers-Danlos en adultos y cutis laxa en niños y con otras enfermedades del tejido conectivo<sup>3</sup>.

Las formas de presentación clínica son variables, siendo lo más frecuente las infecciones de repetición<sup>4</sup> aunque hay casos encontrados en la literatura que se presentan como disnea al esfuerzo, algunos casos asintomáticos descritos en necropsias, u otros a los que se llega al diagnóstico como hallazgo casual.

El diagnóstico radiológico mediante TAC torácica exige la presencia de un diámetro traqueal transversal superior a 3 cm junto con un diámetro bronquial derecho de 2,4 cm e izquierdo de 2,3 cm<sup>5</sup>. En nuestro caso, las medidas fueron de 4,2 cm para el diámetro transversal de la tráquea, 2,5 cm en el bronquio principal derecho y 2,3 en el izquierdo.

Hasta la aparición de la TAC, la broncoscopia fue el gold estándar para el diagnóstico, ya que permitía evaluar la dinámica



**Figura 1.** A) Radiografía de tórax que muestra atelectasia de lóbulo inferior derecho y agrandamiento de la columna aérea traqueal. B) Tomografía axial computarizada que muestra gran aumento de calibre traqueal con adelgazamiento de sus paredes con pseudodivertículos. C) Tomografía axial computarizada que muestra gran aumento de bronquios principales.

traqueal, pero con la TAC, además de permitir evaluar la dinámica traqueal en espiración, podemos conocer la extensión de la enfermedad y valorar la presencia de divertículos traqueales o áreas de bronquiectasias asociadas, como en nuestro caso.

El tratamiento es sintomático y consiste en fisioterapia respiratoria para el manejo de secreciones y tratamiento antibiótico, broncodilatadores y corticoides durante las exacerbaciones<sup>6</sup>.

### Bibliografía

1. Mounier-Kuhn. Dilatation de la trachée: Constatations radio-graphyques et broncoscopiques. *Lyon Med.* 1932;150:106-9.
2. Ghanei M, Peyman M, Aslani J, Zamel N. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of severe bronchial dilatation with normal pulmonary function test: a case report. *Respir Med.* 2007;101:1836-9.
3. Falconer M, Collins DR, Feeney J, Torreggiani WC. Mounier-Kuhn syndrome in an older patient. *Age Ageing.* 2008;37:115-6.
4. Fortuna FP, Irion K, Wink C, Boemo JL. Mounier-Kuhn syndrome. *J Bras Pneumol.* 2006;32:180-3.
5. Kachhawa S, Meena M, Jindal G, Jain B. Case report: Mounier-Kuhn syndrome. *Indian J Radiol Imaging.* 2008;18:316-8.
6. Noori F, Abduljawad S, Suffin DM, Riar S, Pi J, Bennett-Venner A, et al. Mounier-Kuhn syndrome: a case report. *Lung.* 2010;188:353-4.

M.Carmen Pacheco, Jose Norberto Sancho-Chust y Eusebi Chiner\*

*Sección de Neumología, Hospital Universitario San Juan, Alicante, España*

\*Autor para correspondencia.

*Correo electrónico:* chiner\_eus@gva.es (E. Chiner).

doi:10.1016/j.arbres.2010.07.006