

Traqueobroncomegalia: un factor predisponente excepcional de aspergilomas pulmonares y hemoptisis masiva

M. Haro, M. Vizcaya, J. Jiménez López, A. Núñez, N. Loeches* y F. Mansilla*

Sección de Neumología y *Servicio de Radiología. Hospital General de Albacete.

El síndrome de Mounier-Kuhn o traqueobroncomegalia es una enfermedad congénita rara, que se caracteriza por una importante dilatación de la tráquea y los bronquios principales. Se acompaña de una tos ineficaz y a menudo complicada con infecciones pulmonares recurrentes y bronquiectasias. Existe un amplio espectro de formas clínicas de presentación, que oscilan entre formas con una escasa afectación de la capacidad funcional y otras progresivas, que evolucionan a una insuficiencia respiratoria que puede ser letal. Presentamos un caso excepcional de hemoptisis masiva secundaria a la presencia de aspergilomas pulmonares y bronquiectasias bilaterales, en la que la arteriografía bronquial con embolización o la resección quirúrgica no fueron suficientes para solucionar estas complicaciones.

Palabras clave: Traqueobroncomegalia. Hemoptisis. Aspergilomas.

(Arch Bronconeumol 2000; 36: 103-105)

Introducción

El síndrome de Mounier-Kuhn o traqueobroncomegalia es una malformación pulmonar congénita rara caracterizada por una dilatación marcada de la tráquea (un diámetro transversal superior a 25 mm) y bronquios principales, que puede asociarse a formaciones saculares en las membranas intercartilaginosas o diverticulosis traqueal y a infecciones respiratorias de repetición. Algunos pacientes pueden mantenerse asintomáticos en el tiempo, pero la mayoría presenta manifestaciones clínicas inespecíficas, habitualmente indistinguibles de las producidas en la bronquitis crónica o las bronquiectasias. La dilatación y dinámica anormal de las vías aéreas facilita la acumulación de las secreciones y la aparición de infecciones respiratorias repetitivas o de su cronicidad, junto a la presencia de bronquiectasias, fibrosis o enfisema pulmonar, siendo menos frecuente la apari-

Tracheobronchomegaly: a rare predisposing factor for pulmonary aspergilloma and massive hemoptysis

Mounier-Kuhn syndrome –or tracheobronchomegaly– is a rare congenital disorder characterized by significant dilation of the trachea and main bronchi. It is accompanied by ineffective cough and is often complicated by recurrent lung infections and bronchiectasis. Clinical presentation varies widely, ranging from forms with scarce involvement of functional capacity to others that progress to respiratory failure that can prove fatal. We report an exceptional case of massive hemoptysis secondary to the presence of pulmonary aspergillomas and bilateral bronchiectasis in which bronchial arteriography with embolization and surgical resection were insufficient for resolving the complications.

Key words: Tracheobronchomegaly. Hemoptysis. Aspergillomas.

ción de neumotórax espontáneo, neumonías, acropaquia o hemoptisis¹⁻³. Presentamos un caso excepcional de hemoptisis masiva tras el desarrollo de bronquiectasias y aspergilomas pulmonares bilaterales en un paciente con un síndrome de Mounier-Kuhn.

Caso clínico

Varón de 41 años remitido a nuestro centro por hemoptisis masiva. Fumador de 40 paquetes-año y estudiado hacía 10 años por la presencia de broncorrea, esputos hemoptoicos ocasionales y disnea de medianos esfuerzos. Fue diagnosticado de traqueobroncomegalia y bronquiectasias bilaterales tras la realización de una broncoscopia y una TC torácica para la exclusión de otras entidades. El paciente se mantuvo con una broncorrea diaria sin descompensaciones posteriores y sin acudir a controles hasta 48 h antes de su ingreso, cuando un incremento de la tos se acompañó de una hemoptisis superior a 500 ml en 24 h, sin un claro factor desencadenante. La exploración física no objetivó un compromiso hemodinámico, acropaquia, cianosis, edemas o fiebre. La auscultación respiratoria reflejaba una hipofonosis importante y estertores crepitantes de predominio izquierdo. En la radiografía de tórax se observaba una importante dilatación traqueal y de ambos bronquios principales, con un engrosamiento pleural apical

Correspondencia: Dr. M. Haro Estarriol.
Sección de Neumología (Planta 2). Hospital General.
Hermanos Falcó, s/n. 02006 Albacete.
Correo electrónico: med002505@nacom.es

Recibido: 25-5-99; aceptado para su publicación: 1-6-99.

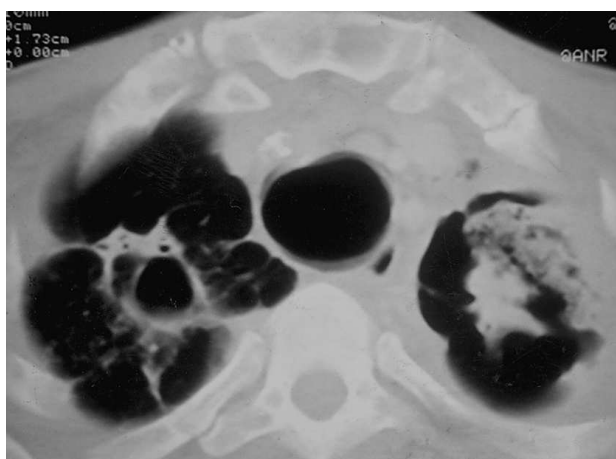


Fig. 1. TC torácica. Ensanchamiento traqueal, con un diámetro transversal de 40 mm, y lesiones cavitarias en ambos lóbulos superiores con cicatrices parenquimatosas izquierdas.



Fig. 2. TC torácica. Ensanchamiento traqueal con imágenes compatibles con micetomas en ambos lóbulos superiores. Signo del menisco intracavitario derecho.

bilateral. Se acompañaba de una cavidad única de pared gruesa, con una masa esférica, sólida y móvil interior separada de dicha pared por un espacio en forma de semiluna o menisco en el lóbulo superior derecho. En el lóbulo superior izquierdo se observaban varias imágenes similares acompañadas por formaciones quísticas vacías y un patrón destructivo con pérdida de volumen. Estos hallazgos fueron confirmados tras la realización de la TC torácica y fueron compatibles con micetomas bilaterales múltiples y bronquiectasias difusas, que predominaban en ambos lóbulos superiores, sobre todo en el izquierdo (figs. 1 y 2). La VSG fue de $120 \text{ mm} \cdot \text{l}^{-1}$, y en el hemograma se apreció un hematócrito del 32% y 12.000 leucocitos, con 88% neutrófilos, 4% linfocitos y 2% eosinófilos. Los valores de las inmunoglobulinas, coagulación, factor reumatoide y antígeno carcinoembrionario (CEA) fueron normales. La gasometría arterial basal demostró: pH 7,4, PaO_2 63 mmHg, PaCO_2 39 mmHg y saturación de O_2 91%. El Mantoux y tres baciloscopias de esputo fueron negativas, así como las precipitinas séricas o tests cutáneos a *Aspergillus* sp. La broncoscopia objetivó el ensanchamiento de las vías aéreas centrales y su fácil colapsabilidad con la tos, con abundantes restos hemáticos difusos y un sangrado activo localizado en el lóbulo superior izquierdo, que pudo controlarse tras realizar una hemostasia endoscópica (suero frío y adrenalina diluida). A las 4 h de finalizar la broncoscopia se reprodujo la hemoptisis y se realizó una arteriografía bronquial por vía femoral. Se cateterizaron tres arterias bronquiales superiores izquierdas anormalmente dilatadas, que fueron ocluidas con la inyección de múltiples partículas de Gelfoam con posterior desaparición de la hemoptisis. Los cultivos de esputo y del broncoaspirado (BAS) confirmaron la presencia de *Aspergillus niger*. En el séptimo día del ingreso, reapareció una hemoptisis de hasta 300 ml en 24 h que se prolongó durante 72 h. Por persistencia del sangrado se realizó una lobectomía superior izquierda, complementada por una toracoplastia. En la pieza quirúrgica se confirmó la presencia de varios aspergilomas. El postoperatorio se acompañó de una fístula broncopleural y una atelectasia del lóbulo inferior izquierdo. Se inició tratamiento intravenoso con amfotericina B, fisioterapia respiratoria y colocación de drenaje pleural. A los 5 días, ante la ausencia de mejora del paciente, se realizó una nueva intervención y se completó una neumectomía izquierda, con posterior reparación de una fístula y un empiema pleural, que no respondió al tratamiento antibiótico instaurado con ceftazidima, vancomicina y ami-

kacina intravenosas. Comenzó un proceso de debilitamiento e insuficiencia respiratoria progresiva, falleciendo el enfermo a los 20 días de la segunda intervención.

Discusión

Los micetomas son una forma de afectación pulmonar por hongos saprófitos secundaria al crecimiento de éstos en cavidades o lesiones quísticas pulmonares preexistentes en comunicación con el árbol bronquial. Son potencialmente fatales por sus complicaciones⁴. Inicialmente suelen ser asintomáticos, pero su presencia intracavitaria y capacidad angioinvasiva se acompañan del desarrollo y formación de una mayor y nueva vascularización, cuyos vasos se deforman, remodelan o hipertrofian, posibilitando el sangrado cuando sufren erosiones o se rompen de forma espontánea o tras complicaciones añadidas, como las infecciones.

En la mayoría de los casos de nuestro medio, su presencia suele estar relacionada con la existencia previa de lesiones cavitarias crónicas estériles producidas por una antigua tuberculosis (75-80%). Es más raro que ocurra en lesiones residuales tras una sarcoidosis, quistes bronquiales, abscesos bacterianos crónicos, neoplasia pulmonar, secuestro pulmonar, enfermedad fibroblástica pulmonar, fibrosis posradioterapia o incluso bronquiectasias, como en nuestro paciente⁴⁻⁶. La ausencia de defensas locales y su reepitelización permite la germinación de las esporas y el desarrollo de la masa aspergilar. En los pacientes con una traqueobroncomegalia, el ensanchamiento y debilitamiento de las paredes de las vías aéreas, junto a la tos ineficaz, impiden la eliminación correcta de las secreciones bronquiales. Su retención se acompaña de infecciones de repetición, lesiones parenquimatosas, fibrosis y bronquiectasias. Las dilataciones bronquiales ocasionadas por estas últimas pueden colonizarse por hongos saprófitos, que tras su asentamiento y crecimiento forman el micetoma. Se posibilita así la aparición de las complicaciones asociadas al mismo, de las que la hemoptisis es la más característica. En la bibliografía revisada (MEDLINE 1966-1998), éste es el único caso descrito de aspergilo-

mas pulmonares bilaterales diagnosticados en un paciente con bronquiectasias difusas atribuibles a un síndrome de Mounier-Kuhn, complicado por una hemoptisis masiva, que acabó siendo letal a pesar del número y variedad de las medidas tomadas.

El manejo de los micetomas y su influencia en el pronóstico de los pacientes es aún controvertido. Aunque la mayoría de los autores coincide en que la presencia de una hemoptisis incrementa el riesgo de sangrados masivos posteriores y aconsejan la resección quirúrgica, si están localizados y el paciente es capaz de tolerar la intervención, existen casos que ceden y desaparecen espontáneamente o en los que no se recomienda el abordaje quirúrgico. Esto era así sobre todo por el compromiso respiratorio previo de algunos pacientes, ya muy deteriorados, o por el carácter múltiple como en nuestro caso^{4,5,7,8}. El tratamiento médico exclusivo es poco útil en el manejo de estas lesiones. La bibliografía demuestra que los fármacos antifúngicos orales o intravenosos no suelen acompañarse de mejoras sintomáticas o radiológicas significativas. De forma similar, la arteriografía y la embolización bronquial no han permitido controlar el sangrado en la mayoría de pacientes en los que se ha intentado, como consecuencia de la imposibilidad de ocluir el gran número de vasos potencialmente sangrantes y la dificultad del acceso a sus distintos orígenes. Puede, sin embargo, disminuir o controlar el sangrado en espera o durante la cirugía, que sigue siendo la medida preferida por la mayoría y utilizada en combinación con el tratamiento médico para intentar controlar el resto de las lesiones. No obstante, en casos seleccionados y con lesiones accesibles puede intentarse la colocación de un drenaje intracavitario transtorácico, que permita aspirar el contenido, así como la introducción

de fármacos mucolíticos y fungicidas, mejorando los resultados previos en los casos no quirúrgicos⁸⁻¹⁰. La ausencia de una alternativa eficaz y la persistencia de sangrados importantes obliga a aceptar el riesgo de una cirugía agresiva en los pacientes con riesgo vital, a pesar de la elevada morbimortalidad asociada y la dificultad de solucionar el problema aunque la cirugía se convierte en ocasiones en insatisfactoria, como en nuestro caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. 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: 1303-1306.
2. Wooding 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: 1-10.
3. Meyer E, Dinkel E, Nilles A. Tracheobronchomegaly: clinical aspects and radiological features. *Eur J Radiol* 1990; 10: 126-129.
4. Campbell MJ, Clayton YM. Bronchopulmonary aspergillomas. A correlation of the clinical and laboratory findings in 272 patients investigated for bronchopulmonary aspergillosis. *Am Rev Respir Dis* 1964; 89: 186-195.
5. Vizcaya M, Vidal R, López JL, Miret P, Valero J. Métodos diagnósticos y seguimiento de 54 aspergilomas pulmonares. *Rev Clin Esp* 1988; 183: 393-396.
6. Lynch JP, Kazerooni EA, Gay SE. Pulmonary sarcoidosis. *Clin Chest Med* 1997; 18: 755-785.
7. Izquierdo J, Postigo P, Galarza I, Martínez JI, Moya J, Morera JR et al. Aspergilomas pulmonares. Revisión de 17 casos. *Arch Bronconeumol* 1984; 20: 31-35.
8. Kay PH. Surgical management of pulmonary aspergilloma. *Thorax* 1997; 52: 753-754.
9. Katoh O, Kishikawa T, Yamada H, Matsumoto S, Kudo S. Recurrent bleeding after arterial embolization in patients with hemoptysis. *Chest* 1990; 97: 541-546.
10. Schnader J, Katz AS, Smith RM, Field SK, Albelda SM. Clinical conference on management dilemmas. An expanding right upper lobe cavity. *Chest* 1996; 109: 829-835.