

MODIFICACIONES BRONQUIALES EN EL CURSO EVOLUTIVO DE UNA TRAQUEOBRONCOMEGALIA

S. BELLO, M.A. DE GREGORIO*, E. MORENO, M. VILA, F. CONGET, E. FREILE* y F.J. SUAREZ

Servicio de Neumología y Servicio de Radiodiagnóstico*. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza.

Presentamos un nuevo caso de traqueobroncomegalia (síndrome de Mounier-Kuhn) en un paciente no fumador, catalogado de bronquítico crónico y que presentaba desde su infancia infecciones respiratorias de repetición. Ingresó en nuestro servicio con motivo de una neumonía y esputos hemoptoicos, se comprobó la existencia de traqueobroncomegalia mediante broncoscopia y broncografía. Al compararse ésta con otra realizada 10 años atrás en otro centro se demostró la ausencia de cambios en el aspecto de la tráquea y grandes bronquios, y el desarrollo en este tiempo de importantes dilataciones bronquiales a nivel distal. Este caso aporta nuevos datos al conocimiento de la asociación frecuente, pero no constante del síndrome de Mounier-Kuhn con bronquiectasias. Se revisan aspectos clínicos, etiopatogénicos de la traqueobroncomegalia.

Arch Bronconeumol 1986; 6:255-258.

Introducción

Desde que Mounier-Kuhn¹, en 1932, publicó un caso de «dilatación de la tráquea» en un paciente de 42 años que presentaba tos persistente desde la infancia, este síndrome clínico-radiológico ha recibido multitud de nombres, como traqueobroncopatía malácica, megatráquea idiopática con traqueomalacia, traquiectasia, traqueomegalia, traqueobronquiectasia y síndrome de Mounier-Kuhn².

En 1962, cuando habían sido descritos en la literatura otros 10 casos, Katz et al² introdujeron el término de traqueobroncomegalia y la definieron como una dilatación marcada de la tráquea y de los bronquios mayores asociada con infección crónica del tracto respiratorio. Desde entonces, la mayoría de los autores han adoptado este término.

Aunque tradicionalmente ha sido considerada una rareza y su incidencia es desconocida, se ha encontrado en el 1 % de las broncografías realizadas en adultos³.

Se ha descrito la frecuente asociación de traqueobroncomegalia y bronquiectasias^{1,2,4-6} aunque tam-

Tracheobronchiomegaly: bronchial modifications

We present a new case of tracheobronchiomegaly (Mounier-Kuhn-Syndrome) in a non-smoker diagnosed as having chronic bronchitis and repetitive respiratory infections since childhood. He was hospitalized in our department because of pneumonia and hemoptysis, whereupon the existence of tracheobronchiomegaly was discovered by bronchoscopy and bronchography. When compared with another bronchography undertaken 10 years prior to those at present in another center, no change in the major bronchi or tracheal aspect was evident, having developed during this period important distal bronchial dilatations. This case adds new data on the frequent but inconstant association of Mounier-Kuhn-Syndrome and bronchiectasis. We revise the clinical, etiopathogenic and diagnostic aspects of tracheobronchiomegaly.

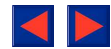
bién se han comunicado casos en los que éstas estaban ausentes^{4,7}. Sin embargo, no hemos encontrado ninguno que documente el desarrollo de bronquiectasias en el curso de la evolución de una traqueobroncomegalia, motivo por el que comunicamos el presente caso.

Observación clínica

Varón de 56 años, no fumador, no bebedor de alcohol, diagnosticado dos años atrás de diabetes mellitus tipo II y obesidad, sin antecedentes familiares de interés.

Desde hace unos 40 años ha venido presentando episodios muy frecuentes de tos, que se acompañaba de expectoración abundante de color blanco-amarillenta espesa y fiebre. En períodos intercríticos notaba tos y expectoración que se han ido haciendo más importantes de forma paulatina. En los últimos años ha venido notando disnea de esfuerzo progresiva, que se agravaba en las agudizaciones. Hace 10 años, coincidiendo con una de ellas, fue hospitalizado en otro centro, donde le informaron de que tenía una bronquitis crónica y una «tráquea grande». En el interrogatorio se averiguó que se le había practicado una broncografía.

Ingresó en nuestro servicio, por comenzar de manera brusca con escalofríos, fiebre de 39°, tos y expectoración amarillenta y, ocasionalmente, hemoptoica. A la exploración física destacó, un paciente obeso, sin cianosis y auscultación pulmonar con abundantes roncus y algún sibilante diseminados en ambos campos y crepitantes evidentes en base derecha. La radiografía de tórax demostró la existencia de una pequeña condensación basal derecha con afectación



pleural, confirmando la sospecha de neumonía de dicha localización, que se resolvió con tratamiento sin incidencias. En la radiografía simple se apreció una columna de aire traqueal muy ensanchada, con pseudohaustación en proyección frontal. Tamaño traqueal: Rx lateral: 40 mm; PA: 48 mm. A nivel carinal de bronquio izquierdo: 45 mm, derecho: 40 mm. La broncoscopia mostró una enorme luz traqueal con pliegues semicirculares prominentes. Los orificios bronquiales, especialmente a nivel principal y lobar aparecían extremadamente agrandados. Se objetivó colapso total de las paredes traqueales con la tos. La broncografía puso de manifiesto el ensanchamiento global traqueobronquial con pliegues engrosados y prominentes, confiriéndole aspecto pseudodiverticular (figs. 1 y 2). Distalmente, a partir de las divisiones segmentarias, aparecieron signos de bronquiectasias evidentes (figs. 3 y 4) (arrosariamiento, defectos de pared y de llenado, hipertrofia glandular, etc.).

Al tener acceso al anterior estudio broncográfico, pudo verse la ausencia de modificaciones a nivel de la tráquea y grandes bronquios, y se comprobó que los bronquios distales se encontraban tan sólo ligeramente dilatados, pero no presentaban arrosariamiento ni defectos de pared, y el llenado de los mismos era completo (fig. 4).

No se apreciaron signos compatibles con síndrome de Ehlers-Danlos ni *cutis laxa*. Serología a sífilis, negativa. Se practicó enema opaco observándose colon pseudodiverticular con algún divertículo independizado en la cara mesentérica de tramo sigmoideo.

En el estudio fisiopatológico destacó una curva flujo-volumen con vertiente espiratoria aplanada, con bajos flujos en su porción inicial, sugiriendo colapso de vías gruesas. Las resistencias totales de las vías aéreas estaban aumentadas, así como la presión de oclusión y la impedancia inspiratoria efectiva. Los índices PI/PI max y Wrest/Wcrit estaban en zona de fatiga muscular.

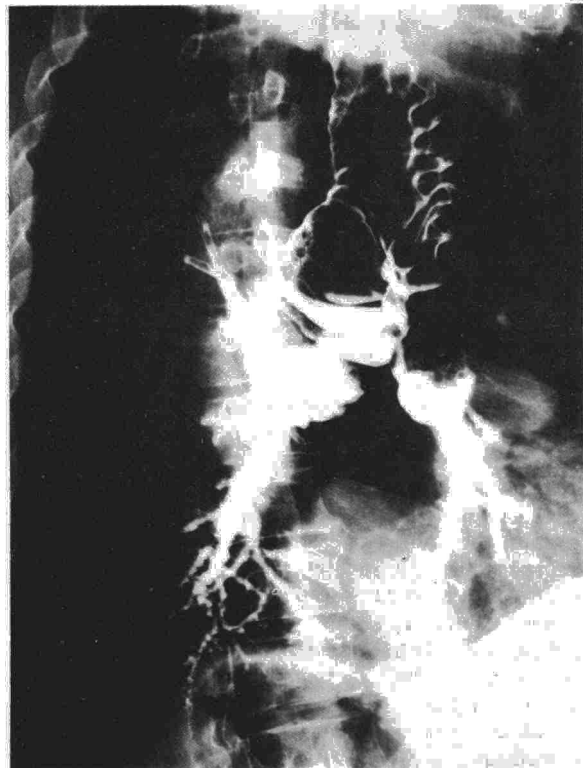


Fig. 2. Broncografía en proyección oblicua que muestra la morfología pseudodiverticular fundamentalmente bronquial.

Comentarios

El calibre de la tráquea varía de un individuo a otro, aceptándose como media $20,2 \pm 3,4$ mm (x ± SD) en sentido lateral y aproximadamente 18 mm, en sentido anteroposterior. Los límites normales de los bronquios principales se han calculado en $16 \pm 2,6$ mm para el derecho y en $14,5 \pm 2,8$ mm para el izquierdo, y se considera la existencia de traqueo-

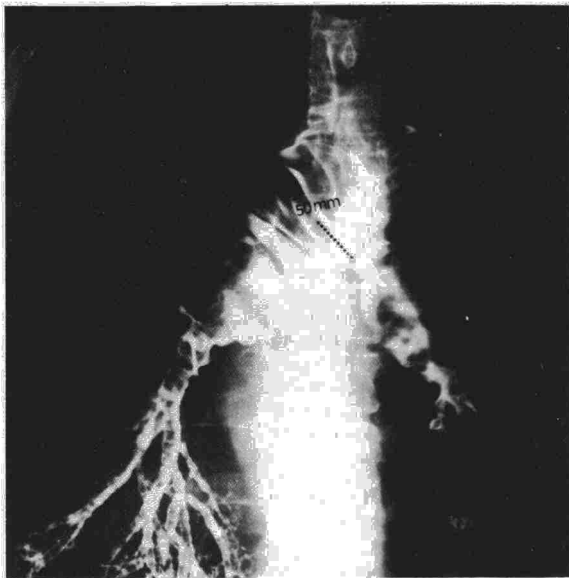


Fig. 1. Broncografía proyección AP: Se observa dilatación traqueobronquial con pliegues engrosados y dilataciones bronquiales distales.

broncomegalia cuando el calibre de las vías aéreas sobrepasa estas medidas en tres desviaciones estándar^{2,5}. Su diagnóstico es, por tanto, radiológico, realizándose las mediciones fácilmente en el estudio broncográfico. La radiografía simple en proyección posteroanterior y lateral puede, sin embargo, poner en evidencia la enfermedad al observarse la columna de aire traqueal marcadamente agrandada^{2,4,7}. Nosotros hemos revisado 100 broncografías en adultos calculando los valores medios y extremos de la tráquea y bronquios principales. Estos valores se expresan en la tabla I.

La traqueobroncomegalia se asocia en la tercera parte de los casos a divertículos traqueales⁴, y de forma constante, con una severa traqueomalacia, que origina un colapso de la tráquea con la tos, y un pobre aclaramiento de las secreciones bronquiales^{4,8}.

TABLA I
Valores en milímetros de los diámetros de la tráquea y bronquios principales en 100 broncografías consecutivas consideradas normales

	Valores medios	Valores extremos
Tráquea PA	18,23	25/9
Tráquea L	19,10	30/8
Bronquio dcho	16,03	23/5
Bronquio izdo	15,6	22/5

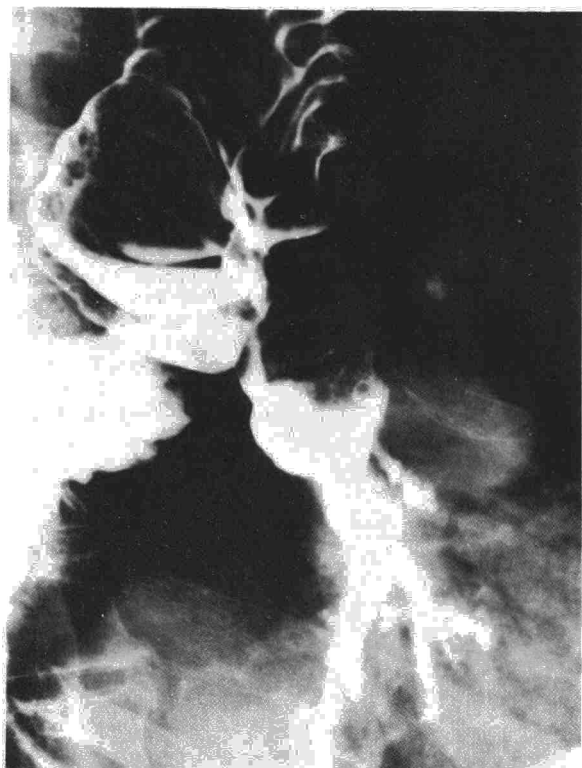


Fig. 3. Detalle broncográfico del LII donde se observan signos bronquiectásicos.

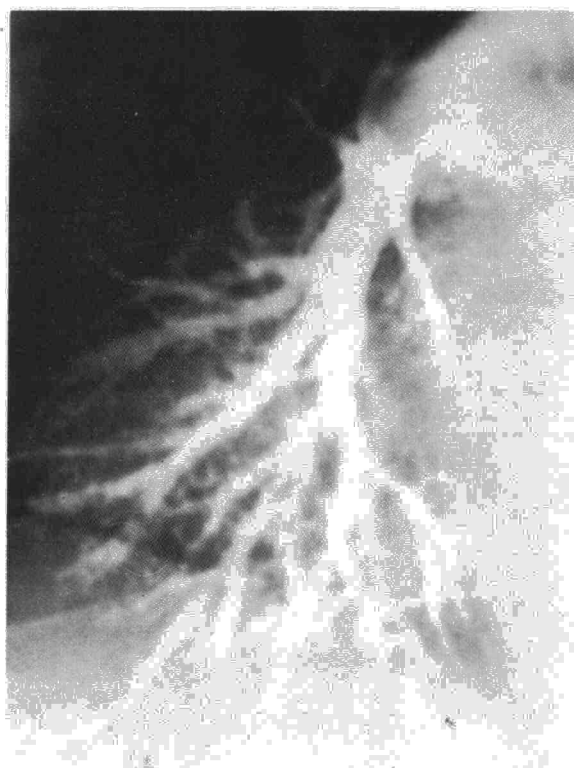


Fig. 4. Detalle de broncografía realizada 10 años antes donde se observan signos de afectación bronquial pero significativamente menos severos.

La etiología de la traqueobroncomegalia es desconocida⁸, aunque se piensa que existe un defecto congénito del desarrollo del tejido conectivo^{2,4} y del cartílago de las paredes traqueales^{6,8}. Respalda su posible etiología congénita la demostración de la enfermedad en niños de corta edad⁴, el comienzo precoz de la sintomatología^{1,2,4} y su ocasional asociación con la *cutis laxa* en el niño y con el síndrome de Ehlers-Danlos en el adulto⁴. También se ha descrito asociada a diverticulosis múltiple digestiva⁸, y se han publicado casos con incidencia familiar, probablemente autosómica recesiva⁹.

Hay otros aspectos que han sugerido la posibilidad de que la traqueobroncomegalia sea considerada una enfermedad adquirida, como su relación descrita con la sífilis⁹ y su desarrollo tras radioterapia¹⁰. Pero es sobre todo su cuadro clínico superponible al de una bronquitis crónica^{2,6,7} y su frecuencia con patología broncopulmonar, como enfisema bulloso^{2,6}, fibrosis pulmonar², tuberculosis⁶ y bronquiectasias^{1,2,4-6}, los hechos que han llevado a proponer a algunos autores la posibilidad de que estas enfermedades tengan una etiología común con la traqueobroncomegalia⁴, que se agravaría al cabo de los años como consecuencia de la evolución de estas enfermedades broncopulmonares crónicas^{2,4,7}.

Aunque las bronquiectasias acompañan frecuentemente a la traqueobroncomegalia, no siempre pueden ser objetivadas^{4,7}. Se han descrito, sin embargo, bronquiectasias congénitas en el síndrome de

Mounier-Kuhn⁶. Las complicaciones de la enfermedad, como neumonías^{2,5}, atelectasias⁷, e infecciones bronquiales de repetición^{5,6,8}, favorecidas por la alteración de la dinámica traqueobronquial que impide la eficacia de la tos y propicia una importante retención de moco, se han propuesto para explicar la frecuente asociación traqueobroncomegalia-bronquiectasias^{5,8}.

La perspectiva clínica y sobre todo radiológica del presente caso, nos permitió comprobar en este enfermo la ausencia de modificaciones en la estructura traqueal y de los grandes bronquios, a pesar de haber transcurrido 10 años de evolución con tos y expectoración importantes, y con frecuentes agudizaciones infecciosas que agravaban su situación clínica, por lo que no parece que el incremento de presión endotraqueal dependiente de la tos, sea un factor fundamental en la progresión de las lesiones de la tráquea y los grandes bronquios. En cambio durante este tiempo, se desarrollaron importantes dilataciones bronquiales distales. Este hecho, sospechado pero del que no encontramos documentación en la literatura, ayuda a comprender la frecuente asociación de traqueobroncomegalia y bronquiectasias, y está en consonancia con la idea del papel destacado que juegan los fenómenos infecciosos en la formación de éstas y en el deterioro progresivo que sufren los enfermos. Todo ello debe ser tenido en consideración en el seguimiento de los mismos y en la prevención de estas complicaciones.



AGRADECIMIENTOS

Nuestro agradecimiento al Departamento de Fisiopatología del Hospital de Enfermedades del Tórax de Zaragoza, que dirige el Dr. Pasamar Bonilla, que realizó el estudio funcional a nuestro paciente.

BIBLIOGRAFIA

1. Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachée; constatations radiographiques et bronchoscopiques. Lyon Méd, 1932; 150:106-109.
2. Katz I, Levine M, Herman P. Tracheobronchiomegaly. The Mounier-Kuhn-Syndrome. AJR 1962; 88:1084-1094.
3. Himalstein M, Gallagher JC. Tracheobronchiomegaly. Ann Otol Rhinol Laryngol 1973; 82:223-227.
4. Hunter TB, Kuhns LR, Roloff MA, Holt JF. Tracheobronchiomegaly in an 18 month old child. AJR 1975; 123:687-690.
5. Artigas JM, García E, Leal R, Reus M. Traqueobroncomegalia primitiva (Síndrome de Mounier—Kuhn). A propósito de un enfermo con neumonitis recidivante. Radiología 1981; 23:419-422.
6. Cubells ML, Estelles P, Ruiz F. Traqueobroncomegalia. Comunicación de un caso. Arch Bronconeumol 1983; 20:135-138.
7. Vidal JJ, Rodríguez JR, Salgueiro MA, Alvarez P, Sanjurjo P. Manifestaciones poco comunes de un caso de traqueobroncomegalia. Radiología 1981; 23:415-418.
8. Martínez F, Ancochea L, Villalta J, Ingelmo M, Balcels A. Traqueobroncomegalia asociada a diverticulosis digestiva múltiple. Med Clí (Barcelona) 1981; 77:435-438.
9. Johnston RF, Green RA. Tracheobronchiomegaly: report of five cases and demonstration of familial occurrence. Am Rev Respir Dis 1965; 91:35-50.
10. Parris WCV, Johnson AC. Tracheomegaly. Anesthesiology 1982; 56:141-143.