

## Síndrome de Mounier-Kuhn

### Mounier-Kuhn Syndrome

Denenke Basanta Bergolla<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-3637-5264>

Boris Luis Torres-Cuevas<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-4776-0838>

Luis Alfonso Astudillo Reyes<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-8381-2375>

<sup>1</sup>Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia. [denenkebb@infomed.sld.cu](mailto:denenkebb@infomed.sld.cu)

#### RESUMEN

El síndrome de Mounier-Kuhn o traqueobroncomegalia constituye una rara entidad clínica y radiológica caracterizada por una dilatación de la tráquea y los bronquios principales. Puede asociarse con estructuras saculares en las membranas intercartilaginosas (diverticulosis traqueal), bronquiectasias e infecciones respiratorias a repetición. Las formas de presentación clínica son variables. Tiene una prevalencia entre el 1-4,5 % de la población y se presenta, mayoritariamente, en hombres con un amplio rango etario que oscila entre los 20 y 50 años de edad. Se presenta el caso de un paciente masculino de 77 años con cuadros de infecciones respiratorias bajas a repetición desde la juventud. Luego de realizarle estudios de imagen y broncoscopia, se llegó al diagnóstico de síndrome de Mounier-Kuhn. Recibió tratamiento antibiótico inmediatamente y su evolución fue de manera satisfactoria.

**Palabras clave:** síndrome de Mounier-Kuhn; traqueobroncomegalia; tomografía axial computarizada.

#### ABSTRACT

Mounier-Kuhn syndrome or tracheobroncomegaly is a rare clinical and radiological entity characterized by dilatation of the trachea and the main bronchi. It can be associated with saccular structures in the intercartilaginous membranes (tracheal diverticulosis), bronchiectasis, and recurrent respiratory infections. The forms of clinical presentation vary. It has a prevalence between 1-4.5% of the population and it occurs mainly in men, widely ranging ages between 20 and 50 years of age. We report the case of a 77-year-old male patient with recurrent lower respiratory infections since his youth. After performing imaging studies and bronchoscopy, he could be diagnosed with Mounier-Kuhn syndrome. He immediately underwent antibiotic treatment and his evolution was satisfactory.

**Keywords:** Mounier-Kuhn Syndrome; tracheobronchomegaly; axial computerized tomography.

Recibido: 12/06/2020

Aprobado: 02/09/2020

## Introducción

El síndrome de Mounier-Kuhn o traqueobroncomegalia constituye una rara entidad clínica y radiológica caracterizada por una dilatación traqueal y de los bronquios principales. Esto conlleva a una movilización inadecuada de las secreciones y una expectoración ineficiente que favorece un proceso inflamatorio persistente de la vía aérea lo que favorece la aparición de bronquiectasias y el desarrollo de infecciones de la vía aérea.<sup>(1,2,3)</sup> Puede asociarse con estructuras saculares en las membranas intercartilaginosas (diverticulosis traqueal).<sup>(4)</sup>

Este síndrome tiene predisposición en hombres entre la tercera y cuarta década de la vida, y es excepcional el diagnóstico después de los 65 años.<sup>(2,3)</sup> Las formas de presentación clínica son variables, la más frecuente es la infección a repetición en la edad adulta.<sup>(5)</sup> El diagnóstico radiológico es mediante tomografía axial computarizada torácica (TAC).<sup>(6)</sup> El tratamiento es sintomático y consiste en fisioterapia respiratoria para el manejo de secreciones y antibiótico, broncodilatadores y corticoides durante las exacerbaciones.<sup>(7)</sup> La primera descripción del síndrome de Mounier-Kuhn fue realizada en 1897 por el Dr. Czyhlarz quien reportó los hallazgos histológicos de vías aéreas dilatadas, pero no fue hasta 1932 cuando se acuñó el nombre que se emplea actualmente en honor al médico que describió las alteraciones anatomofisiológicas.<sup>(2)</sup> Se presenta este caso con el objetivo de describir las características de un paciente con síndrome de Mounier-Kuhn.

## Caso clínico

Paciente masculino de 77 años de edad. Residente en La Habana. Exfumador desde hace 8 años. Índice tabáquico de 24 paquetes/año.

### 1. Antecedentes patológicos personales:

- Neumonía adquirida en la comunidad, a repetición y desde la juventud.
- Hipertensión arterial esencial de 8 años de evolución tratada con enalapril, 1 tableta cada 12 h.

2. Padecimiento actual: inicia hace, aproximadamente, dos meses con cuadro caracterizado por fiebre no cuantificada, sin predominio de horario, asociada a tos con expectoración amarillenta-verdosa y disnea grado II según la escala Medical Research Council (MRC). Debido a este padecer es tratado en su área de salud con antibiótico (cefalexina y azitromicina). Presenta mejoría de la sintomatología; sin embargo, un mes después reaparece cuadro clínico para lo

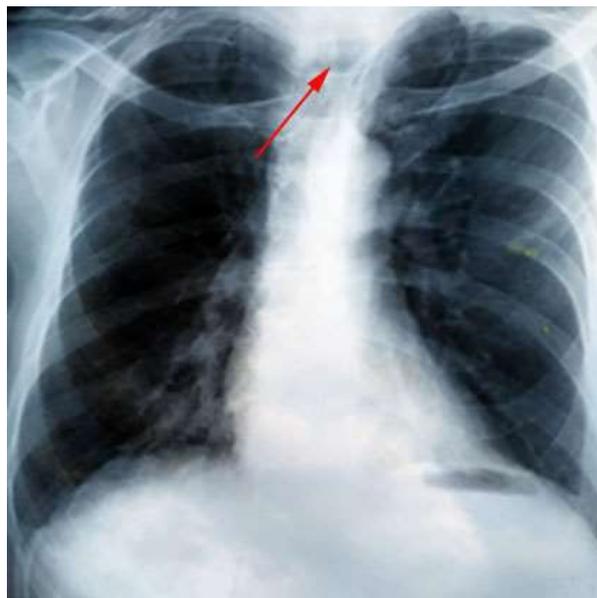
cual se le indicó, en esta ocasión, ciprofloxacino vía oral con mejoría parcial. Es enviado al servicio de medicina interna del Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras” para diagnóstico y tratamiento.

3. Examen físico: a la auscultación se encontraron campos pulmonares con murmullo vesicular, ligeramente, disminuido. Presencia de estertores crepitantes bibasales de predominio espiratorio, frecuencia respiratoria (20 respiraciones por minuto) y saturación de oxígeno al aire ambiente de 95 %. No hubo otros hallazgos de importancia.

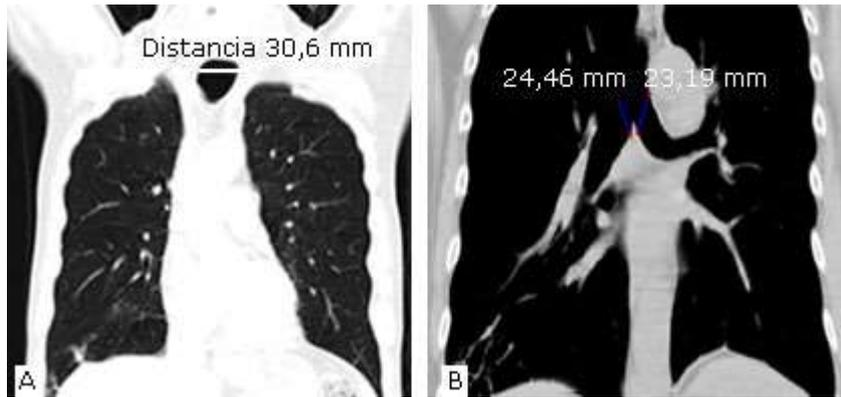
4. Investigaciones diagnósticas:

- Analítica sanguínea: ligera leucocitosis (12,400) con desviación a la izquierda. (Neutrófilos 85 %).
- Espirometría forzada se encontró normal con VEF1 82 %.

Se le realizó radiografía de tórax (Fig. 1). Se encuentra una prominencia de la columna aérea de la tráquea lo cual motivó a la realización de una tomografía computada (Fig. 2 A y B, 3, 4 A y B, 5 A y B) que demostró dilatación de la tráquea de hasta 53 mm y de los bronquios principales, con presencia de bronquiectasias quísticas y varicosas basales y perihiliares.



**Fig. 1** - Radiografía de tórax postero-anterior Prominencia de la columna aérea de la tráquea.

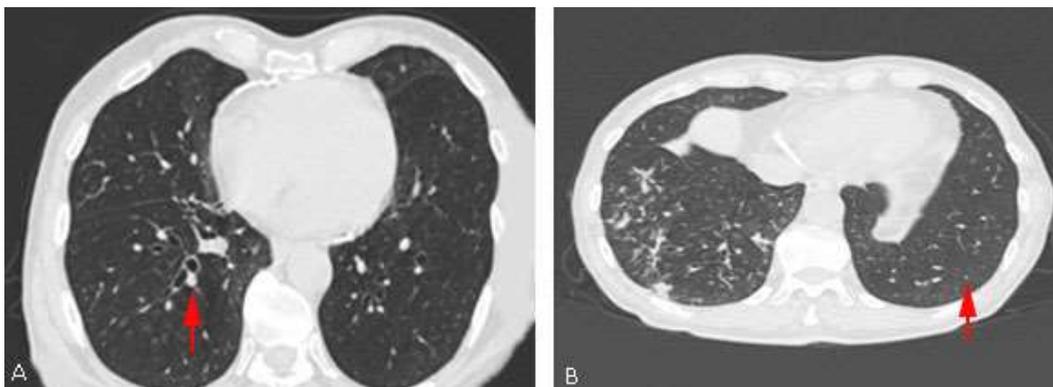


A: Presencia de dilatación de la tráquea. B: Dilatación de los bronquios principales.

Fig. 2 - Reconstrucción coronal del tórax en ventana de pulmón y mediastino.



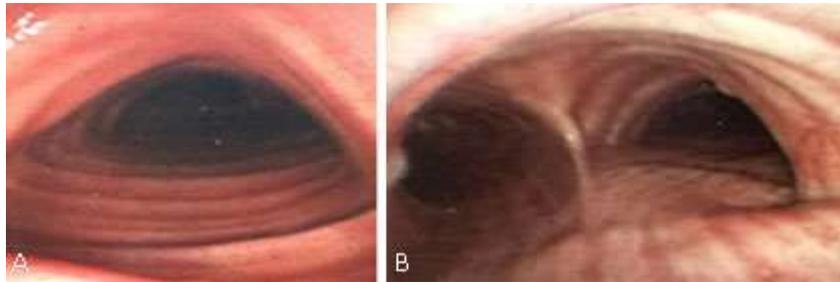
Fig. 3 - Imagen axial por TAC de tórax en ventana de mediastino. Marcada dilatación de la tráquea, especialmente, su diámetro anteroposterior.



A: Bronquiectasias vecinas a los vasos pulmonares asociado a lesiones intersticiales con engrosamiento septal difuso. B: Calcificación del pericardio.

Fig. 4 - TAC de tórax, corte axial.

La fibrobroncoscopía (Fig. 5 A y B) resultó compatible con los hallazgos tomográficos, lo que demuestra una extensa dilatación traqueal y de los bronquios principales, con ligero engrosamiento de la mucosa.



A: Traqueobroncomegalia. B: Engrosamiento de la mucosa.

**Fig. 5** - Marcada dilatación de la tráquea así como de los bronquios principales, mayor el derecho.

## Discusión

El síndrome Mounier-Kuhn fue descrito en 1932 por este autor francés y desde entonces la literatura ha recogido unos 100 casos, aunque probablemente esté infradiagnosticado.<sup>(8)</sup> La prevalencia es, relativamente, baja y afecta entre el 1 al 4,5 % de la población. Predomina en varones entre los 25 y 50 años con una relación 8:1.<sup>(5)</sup>

Las alteraciones anatómicas y funcionales que caracterizan a este síndrome están dadas por atrofia o ausencia de las fibras elásticas o de musculo liso que dan 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 a repetición.<sup>(8,9)</sup> De etiología desconocida, se mencionan varias hipótesis: la congénita, ya que hay casos descritos en la literatura en edad pediátrica y la adquirida.

Es conocida su asociación con algunas otras patologías como el síndrome de Marfán, síndrome de Ehlers-Danlos, el síndrome de Brachman de Lange o el síndrome de Kenny Caffey, Ataxia-telangiectasia, enfermedades del tejido conectivo, espondilitis anquilosante, cutis laxa y enfermedad por depósitos de cadenas ligeras, lo que apoya la teoría de un defecto del tejido conectivo, además de enfermedades tumorales como el carcinoma de pulmón de células no pequeñas, tumores renales, carcinomas pleomórficos y el cáncer de ovario.<sup>(3,8)</sup>

A partir de las variaciones anatómicas observadas se ha tratado de clasificar el síndrome en tres tipos. El tipo I tiene una dilatación simétrica difusa tanto de la tráquea como de los bronquios siendo la presentación más común. El tipo II tiene un crecimiento más excéntrico con la presencia de divertículos y transiciones abruptas a bronquios de tamaño normal y el tipo III donde los divertículos están presentes en los bronquios más distales.<sup>(3)</sup> Las formas de presentación clínica son variables, en algunos casos cursan de forma asintomática. Cuando los síntomas

aparecen en la edad adulta suelen hacerlo como infecciones pulmonares recurrentes, con tos, expectoración purulenta, disnea progresiva y, a veces, hemoptisis.<sup>(4)</sup> Al examen físico se puede encontrar hipocratismo digital y agregados a la auscultación pulmonar como estertores y sibilancias.<sup>(10)</sup>

Las medidas que se toman en cuenta para establecer el diagnóstico en la radiografía simple de tórax son: 30 mm para la tráquea, 24 mm para el bronquio derecho y 23 mm para el bronquio izquierdo.<sup>(11)</sup> Sin embargo, el diagnóstico radiológico es mediante la TAC de tórax, que se considera el gold estándar la cual exige la presencia de un diámetro traqueal transversal superior a 30 mm por encima del arco aórtico junto con un diámetro bronquial derecho de 20 mm e izquierdo de 18 mm.<sup>(12)</sup> Otros autores exigen la presencia de un diámetro traqueal transversal superior a 3 cm junto con un diámetro bronquial derecho de 2,4 cm e izquierdo de 2,3cm.<sup>(13)</sup> En este paciente, las medidas fueron de 32,01 mm para el diámetro transversal de la tráquea, 24 mm el bronquio principal derecho y 23 mm el izquierdo, lo que coincide con lo planteado por *Celik B y Pacheco* y otros. Es importante mencionar que para realizar el diagnóstico es necesario que la enfermedad cumpla con los criterios radiológicos ya mencionados.<sup>(12,13)</sup>

Es posible que exista una variabilidad según el sexo entre los valores diagnósticos de los diámetros como lo describe el artículo de *Menon* y otros, en el cual el diagnóstico para las mujeres se realizó considerando en la tomografía de tórax un diámetro transversal de la tráquea mayor a 21 mm y un diámetro sagital mayor a 23 mm con un bronquio fuente derecho mayor 19,8 mm y un bronquio fuente izquierdo mayor a 17,4 mm.<sup>(11)</sup>

Un punto de reflexión para entender la importancia de las dimensiones y establecer el diagnóstico es tener en cuenta que el diámetro normal de la tráquea varía según los estudios poblacionales, como por ejemplo, el trabajo de *Breatnach* donde el límite superior para el diámetro sagital y coronal de la tráquea fue de 25-27 mm en hombres y 21-23 mm en mujeres. Con respecto al bronquio fuente derecho en hombres su diámetro fue de 17,5 mm y en mujeres 14 mm. En cuanto al bronquio fuente izquierdo según el reporte de *Woddring* el límite superior de este en hombres fue de 18,4 mm y en mujeres 17,4 mm.<sup>(14)</sup>

Se debe anotar que no se conocen los valores normales para la población cubana y este reporte debería motivar la realización de estudios para determinar los valores promedios en nuestra población.

Hasta la aparición de la TAC, la broncoscopia era el método estándar para el diagnóstico ya que permitía evaluar la dinámica traqueal, pero con el advenimiento de la primera, además de permitir evaluar la dinámica traqueal, puede conocerse la extensión de la enfermedad y valorar la presencia de divertículos traqueales o áreas de bronquiectasias asociadas como en este caso, al cual, además, se le realizó broncoscopia para corroborar lo encontrado en la tomografía, coincidiendo ambas.

Los exámenes funcionales pueden simular una alteración obstructiva, con paradoja al uso de agonistas  $\beta$  adrenérgicos por reducir el tono broncomotor, lo

que determina colapso marcado de la vía aérea en espiración. Sin embargo, se han descrito casos con índices funcionales normales como es el caso de este paciente.<sup>(15)</sup>

Las alteraciones fisiopatológicas presentes en este síndrome deben ser consideradas como factor de riesgo anestésico pues la relajación profunda puede acrecentar el colapso de la vía aérea y dificultar la intubación. Además puede dificultar la mantención de una presión positiva por el escape aéreo peritubario.<sup>(16)</sup>

El tratamiento es sintomático y se realiza mediante fisioterapia respiratoria, drenajes posturales para el manejo de secreciones, broncodilatadores, corticoides, mucolíticos y antibióticos en las exacerbaciones.<sup>(8)</sup> Los que no mejoran con el tiempo, tienen un retraso en el crecimiento o sufren infecciones respiratorias de repetición, pueden beneficiarse de la colocación de una prótesis traqueal o de la realización de traqueostomías transitorias.<sup>(17)</sup> El trasplante pulmonar ha sido realizado en algunos casos a pesar de las dificultades que presenta y los reportes de su mala evolución.<sup>(18)</sup>

El síndrome de Mounier-Kuhn es una entidad muy poco frecuente; sin embargo, siempre debe considerarse el contexto de pacientes adultos o adultos mayores con historia de infecciones respiratorias bajas a repetición o como diagnóstico diferencial en pacientes que son catalogados de asmáticos o portadores de EPOC y que no cumplen con criterios clínicos o epidemiológicos correspondientes. Se considera entonces, de mucha importancia, presentar las características de esta entidad para así poder diagnosticarla de manera precoz y evitar complicaciones futuras.

### Responsabilidades éticas

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes y que se dio a conocer y firmar el consentimiento informado.

### Referencias bibliográficas

1. 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[acceso: 23/09/2018];101(8):1836-9. Disponible en: <https://www.resmedjournal.com/action/showPdf?pii=S0954-6111%2807%2900076-5>
2. Akgedik R, Karamanli H, Kizilirmak D, Bekir A, Hasan K, Berna O, *et al.* Mounier-Kuhn syndrome (tracheobronchomegaly): An analysis of eleven cases. *Clin*

- Respir J. 2018[acceso: 15/05/2019];12(3):885-89. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/crj.1260>
3. Fortuna FP, Irion K, Wink C, Boemo JL. Mounier-Kuhn Syndrome. J Bras Pneumol. 2006[acceso: 23/03/2019];32(2):180-83. Disponible en: [https://jornaldepneumologia.com.br/audiencia\\_pdf.asp?aid2=1285&nomeArquivo=2006\\_32\\_2\\_15\\_english.pdf](https://jornaldepneumologia.com.br/audiencia_pdf.asp?aid2=1285&nomeArquivo=2006_32_2_15_english.pdf)
4. Kachhawa S, Meena M, Jindal G, Jain B. Case report: Mounier-Kuhn syndrome. Indian J Radiol Imaging. 2008[acceso: 29/07/2020];18:316-18. Disponible en: [http://www.ijri.org/temp/IndianJRadiolImaging184316-8239272\\_225312.pdf](http://www.ijri.org/temp/IndianJRadiolImaging184316-8239272_225312.pdf)
5. Noori F, Abduljawad S, Suffin DM., Riar S, Pi J, Bennett-Venner A, *et al.* Mounier-Kuhn syndrome: a case report Lung. Archivos de Bronconeumología. 2010[acceso: 03/08/2020];188:353-54. Disponible en: <https://archbronconeumol.org/en-pdf-S1579212910701476>
6. Unlu EN, Annakkaya AN, Balbay EG, Aydin LY, Safci S, Boran M, *et al.* An unusual cause of recurrent spontaneous pneumothorax: the Mounier-Kuhn syndrome. Am J Emerg Med. 2016[acceso: 29/07/2020];34(1):122. Disponible en: [https://www.ajemjournal.com/article/S0735-6757\(15\)00477-5/fulltext](https://www.ajemjournal.com/article/S0735-6757(15)00477-5/fulltext)
7. Krustins E, Kravale Z, Buls A. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: A literature review. Respir Med. 2013[acceso: 13/07/2020];107(12):1822-28. Disponible en: <https://www.resmedjournal.com/action/showPdf?pii=S0954-6111%2813%2900361-2>
8. Falconer M, Collins D, Feeney J, Torreggiani WC. Mounier-Kuhn syndrome in an older patient. Age and Ageing. 2008[acceso: 15/02/2020];37:115-16. Disponible en: <https://academic.oup.com/ageing/article-pdf/37/1/115/6650247/afm167.pdf>
9. Menon B, Aggarwal B, Iqbal A. Mounier-Kuhn syndrome: report of 8 cases of traquebronchomegaly with associated complications. South Med J. 2008;101:83-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/SMJ.0b013e31815d4259>
10. Odell DD, Archan S, Gangadharan SP, Majid A, Michaud G, Herth F, *et al.* Airway stenting and tracheobronchoplasty improve respiratory symptoms in Mounier-Kuhn syndrome. Chest. 2011[acceso: 23/05/2020];140(4):867-73. Disponible en: [https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692\(11\)60522-9/fulltext](https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692(11)60522-9/fulltext)
11. Severiche Bueno DF, Severiche Hernández D. Síndrome de Mounier-Kuhn en una paciente de 78 años con fibrosis pulmonar. Acta Médica Colombiana. 2017[acceso: 18/03/2020];42(3):198-201. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/amc/v42n3/0120-2448-amc-42-03-00198.pdf>
12. Celik B, Bilgin S, Yuksel C. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of bronchial dilation. Text Heart Inst J. 2011[acceso: 02/06/2020];38(2):194-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3066798/pdf/20110400s00025p194.pdf>

13. Pacheco MC, Sancho Chust JN, Chiner E. Síndrome de Mounier-Kuhn diagnosticado en edad adulta. *Cartas al Director/Arch Bronconeumol.* 2010[acceso: 20/06/2020];46(12):660-66. Disponible en: <https://www.archbronconeumol.org/es-pdf-S030028961000222X>
14. García HF, Valencia O, López R, Gutiérrez SE. Anatomía de la vía aérea para el broncoscopista. Una aproximación a la anestesia. *Revista Colombiana de Anestesiología.* 2014[acceso: 13/03/2019];42(3):192-98. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/rca/v42n3/v42n3a08.pdf>
15. Canales L, Yáñez J, Sepúlveda J, Martínez S. Traqueobroncomegalia: a propósito de un caso clínico-radiológico. *Rev. Chil. Enferm. Respir.* 2015[acceso: 13/02/2020];31(2):101-4. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rcher/v31n2/art05.pdf>
16. Min JJ, Lee JM, Kim JH, Hong DM, Jeon Y, Bahk JH. Anesthetic management of a patient with Mounier-Kuhn syndrome undergoing off-pump coronary artery bypass graft surgery: a case report. *Korean J Anesthesiol.* 2011[acceso: 15/02/2019];61(1):83-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3155143/pdf/kjae-61-83.pdf>
17. Gangadharan SP, Bakhos CT, Majid A, Kent MS, Michaud G, Ernst A, *et al.* Technical aspects and outcomes of tracheobronchoplasty for severe tracheobronchomalacia. *Ann Thorac Surg.* 2011[acceso: 11/05/2019];91(5):1574-80. Disponible en: <https://www.annalsthoracicsurgery.org/action/showPdf?pii=S0003-4975%2811%2900023-3>
18. Matías Castro H, Wainstein EJ, Roza O, Las Heras MJ. Síndrome de Mounier-Kuhn. *Aten Primaria.* 2020[acceso: 03/08/2020];52(2):133-34. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-atencion-primaria-27-pdf-0212656719301295>

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

### Contribuciones de los autores

*Denenke Basanta Bergolla:* Elaboración, supervisión, control, discusión y revisión final del artículo científico. Revisión y aprobación de la versión final del documento.

*Boris Luis Torres Cuevas:* Recolección, procesamiento e informe radiológico de las imágenes. Búsqueda de datos epidemiológicos, traducción. Revisión y aprobación de la versión final del documento.

*Luis Alfonso Astudillo Reyes:* Recolección de datos clínicos, introducción, búsqueda científica y estructura del artículo. Revisión y aprobación de la versión final del documento.