

Caso Clínico

Clinical Case

Ana Marques¹
Miguel Félix²
Fernando Barata³
Jorge Pires⁴
Maria Helena Estêvão⁵

Síndrome de Mounier-Kuhn: Uma causa rara de infecções respiratórias de repetição

Mounier-Kuhn syndrome: A rare aetiology of recurrent respiratory infections

Recebido para publicação/received for publication: 06.09.07

Aceite para publicação/accepted for publication: 07.03.26

Resumo

A síndrome de Mounier-Kuhn é uma doença rara, de etiologia desconhecida e que se presume subdiagnosticada. Cursa frequentemente com infecções respiratórias de repetição e bronquiectasias. A clínica inespecífica, semelhante a outras patologias supurativas brônquicas crónicas, dificulta o diagnóstico, muitas vezes efectuado vários anos após o início dos sintomas. Os autores apresentam uma revisão da literatura a propósito de dois casos clínicos que ilustram a heterogeneidade e as dificuldades diagnósticas desta entidade nosológica. Um dos doentes encontrava-se em idade pediátrica na altura do diagnóstico e outro na quarta década de vida.

Rev Port Pneumol 2007; XIII (5): 721-727

Palavras-chave: Síndrome de Mounier-Kuhn, traqueo-broncomegalia, infecções respiratórias de repetição.

Abstract

The incidence of the syndrome may be greater than is suspected. Patients present with recurrent respiratory infections and bronchiectasis. The symptoms are non-specific and indistinguishable from those of other chronic respiratory diseases. The diagnosis is often made several years after the first clinical complaints. The authors perform a brief review of the literature and report two cases of Mounier-Kuhn syndrome. One of the patients was diagnosed in childhood and the other in the fourth decade of life.

Rev Port Pneumol 2007; XIII (5): 721-727

Key-words: Mounier-Kuhn syndrome, tracheobronchomegaly, recurrent respiratory infections.

¹Interna Complementar de Pneumologia, Serviço de Pneumologia

²Assistente Hospitalar de Pediatria, Serviço de Medicina

³Assistente Hospitalar de Pneumologia, Serviço de Pneumologia

⁴Chefe de Serviço de Pneumologia, Director do Serviço de Pneumologia

⁵Chefe de Serviço de Pediatria, Directora do Serviço de Medicina

Hospital Pediátrico – Centro Hospitalar de Coimbra

Director do Serviço de Pneumologia do Centro Hospitalar de Coimbra: Jorge Pires

Serviço de Pneumologia – Hospital Geral – Centro Hospitalar de Coimbra

Quinta dos Vales – 3041-801 S. Martinho do Bispo

Coimbra

Directora do Serviço de Medicina do Hospital Pediátrico de Coimbra: Maria Helena Estêvão

Serviço de Medicina – Hospital Pediátrico de Coimbra

Avenida Bissaya Barreto – 3000-076 Coimbra

Introdução

A síndrome de Mounier-Kuhn, também conhecida como traqueobroncomegalia, é uma doença rara caracterizada pelo aumento do diâmetro da traqueia e dos brônquios principais. Este aumento de calibre das vias aéreas centrais foi observado pela primeira vez em autópsias por Czyhlarz no ano de 1897. No entanto, só em 1932 Mounier-Kuhn descreveu a síndrome como uma entidade com características clínicas, radiológicas e endoscópicas próprias. Actualmente encontram-se relatados na literatura pouco mais de uma centena de casos. Na década de 70, Himalstein e Gallagher¹ efectuaram uma revisão de broncografias que apontava para uma prevalência de 1%. Nos últimos anos têm sido identificados incidentalmente doentes assintomáticos ou com sintomas mínimos. Estes dados sugerem que a síndrome não é tão rara como se supunha, mas sim subdiagnosticada.

A dilatação da traqueia e dos brônquios principais resulta da atrofia das fibras elásticas e da diminuição da espessura do músculo liso a este nível. A partir da quarta ou quinta geração da árvore brônquica verifica-se uma transição abrupta para o calibre normal. A fragilidade do tecido músculo-membranoso predispõe a herniações de mucosa e formação de divertículos entre os anéis cartilágneos. A *compliance* das paredes das vias aéreas centrais aumenta, permitindo a distensão na inspiração, mas favorecendo o estreitamento ou colapso na expiração, particularmente durante a expiração forçada ou tosse. A eficácia da *clearance* mucociliar diminui e há retenção de secreções, com subsequentes infecções respiratórias de repetição e formação de bronquiectasias.

A doença é mais frequente no sexo masculino e na raça negra. Na maioria dos casos é idiopática. Pode surgir isoladamente ou ser secundá-

ria a outras doenças do tecido conjuntivo, como *cutis laxa*, síndromas de Ehlers-Danlos ou de Marfan. Parece estar ainda associada a outras anomalias da árvore traqueobrônquica: duplicação da traqueia distal, trifurcação traqueal e hipoplasia do brônquio lobar superior direito. Especula-se sobre o papel da genética na síndrome de Mounier-Kuhn desde que foram descritos alguns casos familiares³, um dos quais de transmissão autossómica recessiva. Foram ainda relatadas formas adquiridas, como complicação de ventilação mecânica em prematuros⁴ e de fibrose pulmonar em adultos⁵. Alguns autores⁷ consideram o tabagismo como factor predisponente ao desenvolvimento da síndrome e como potenciador da sua progressão para formas graves.

A traqueobroncomegalia classifica-se em três subtipos¹. No tipo 1 encontramos alargamento simétrico e moderado da traqueia e brônquios principais. No tipo 2 este alargamento é mais marcado, de configuração assimétrica e bizarra, formando divertículos. Os divertículos no tipo 3 estendem-se até aos brônquios distais.

A apresentação clínica pode ocorrer em qualquer idade (existem casos descritos dos 18 meses aos 76 anos), mas é diagnosticada habitualmente na terceira ou quarta décadas de vida. Muitos doentes são assintomáticos ou têm apenas sintomas ligeiros. Os restantes relatam tosse produtiva, expectoração purulenta abundante, ocasionalmente hemoptóica e dispneia progressiva. Apresentam infecções respiratórias recorrentes, bronquiectasias e, em estádios avançados, surge fibrose pulmonar e insuficiência respiratória. Estas manifestações clínicas são inespecíficas, atribuíveis a outras patologias respiratórias, como bronquite crónica ou bronquiectasias, o que contribui frequentemente para o atraso no diagnóstico.

No estudo funcional respiratório encontramos aumento do espaço morto e do volume corrente, sendo também frequentes padrões obstructivos com capacidade pulmonar total e volume residual elevados. Em fases mais avançadas pode sobrepor-se um padrão restritivo. O alargamento da coluna de ar traqueal na radiografia torácica, mais bem visualizado na incidência de perfil, pode sugerir traqueobroncomegalia. O diagnóstico requer confirmação por tomografia computadorizada (TAC), ressonância magnética (RM), broncografia ou broncofibroscopia. A TAC demonstra a dilatação da traqueia e brônquios principais e permite medi-la com exactidão. Em cortes de alta resolução podem ainda observar-se divertículos e o grau de envolvimento do parênquima pulmonar (bronquiectasias, fibrose). A RM fornece informações sobreponíveis às da TAC no que se refere à avaliação das vias aéreas centrais, mas, ao contrário desta, não permite uma avaliação fiável do parênquima pulmonar⁸. A broncografia e broncofibroscopia, sendo exames dinâmicos, permitem visualizar o comportamento das vias aéreas durante os ciclos respiratórios, manobras de expiração forçada e tosse. Qualquer diâmetro da traqueia e brônquios principais superior aos limites expressos no Quadro I é diagnóstico de síndrome de Mounier-Kuhn.

Quadro I – Diâmetros das vias aéreas centrais no adulto geralmente considerados diagnósticos de traqueobroncomegalia⁶

	Sexo feminino	Sexo masculino
Traqueia:		
• diâmetro transversal	> 21 mm	> 25 mm
• diâmetro sagital	> 23 mm	> 27 mm
Brânquio principal direito	> 19,8 mm	> 21,1 mm
Brânquio principal esquerdo	> 17,4 mm	> 18,4 mm

Doentes assintomáticos não requerem qualquer terapêutica específica, recomendando-se apenas nos fumadores a cessação tabágica. O tratamento preconizado limita-se a cinesiterapia respiratória incidindo em técnicas de drenagem postural e antibioterapia precoce e criteriosa durante as infecções respiratórias. A maioria dos autores sugere ainda a imunoprofilaxia das infecções, à semelhança das restantes doenças respiratórias crónicas. Pode ocorrer retenção de secreções com necessidade de aspiração por broncofibroscopia e, em casos graves, de colapso traqueobrônquico, a colocação de prótese poderá estar indicada⁹.

Casos clínicos

Caso 1

Adolescente do sexo feminino, actualmente com 13 anos, internada no Serviço de Medicina do Hospital Pediátrico de Coimbra (HPC) aos 11 anos por pneumonia a *Haemophilus influenzae* e intolerância à antibioterapia oral.

Como antecedentes familiares refere-se um primo paterno em segundo grau com lábio leporino e fenda do palato. Gestação normal de 39 semanas, parto eutócico e sem intercorrências neonatais. Aos 2 meses foi referenciada à consulta de genética do HPC por síndrome polimalformativa. Constatou-se então fácies assimétrica, orelhas de implantação baixa, retrognatismo, fenda posterior no palato mole, ausência de úvula, estrabismo, miopia grave, atraso de desenvolvimento, comunicação interventricular, dilatação da crossa da aorta, hiperlaxidão ligamentar generalizada com luxação congénita de ancas e joelhos, pés botos, campto-

dactilia e sindactilia. O cariótipo efectuado foi normal (46 XX) e a criança manteve-se em vigilância em consultas de ortopedia, cardiologia e desenvolvimento.

Durante o crescimento foi submetida a várias cirurgias ortopédicas para correcção das deformidades articulares, desenvolveu osteoporose grave e verificou-se o encerramento espontâneo da CIV. Foi observada em consulta de alergologia aos 7 anos por crises de dispneia e pieira recorrentes. O estudo funcional respiratório demonstrou obstrução moderada reversível ao broncodilatador e os testes de provocação cutânea foram negativos, tendo sido diagnosticada asma intrínseca. Referência a infecções respiratórias de repetição desde o 1.º ano de vida e tosse diária produtiva de expectoração purulenta e fétida nos últimos anos.

A radiografia torácica efectuada no internamento mostra uma coluna de ar traqueal alargada (Fig. 1). Para melhor esclarecimento destas alterações, efectuou TAC torácica

Fig. 1 – Radiografia torácica do *Caso 1* – Aumento da coluna de ar traqueal e brônquios principais

(Fig. 2), que confirma o aumento de diâmetro da traqueia e brônquios principais em relação ao esperado para a idade. Mostra ainda dois brônquios supranumerários no terço médio da traqueia, bronquiectasias quísticas em S10 esquerdo, S2 e S6 direitos.

Fig. 2 – TAC torácica do *Caso 1* – No terço médio da traqueia dois brônquios supranumerários. Traqueomegalia com diâmetros ântero-posterior 23 mm e transversal 13 mm; Brânquio principal direito 9 mm e esquerdo 8 mm. Aneurisma da crossa da aorta. Bronquiectasias quísticas em S10 esquerdo, S2 e S6 direitos

Estas alterações são compatíveis com síndrome de Mounier-Kuhn. A menina integrou então um programa de cinesiterapia respiratória diária orientado para a drenagem de secreções, verificando-se uma redução significativa do número e gravidade das infecções respiratórias.

Caso 2

Homem de 40 anos, não fumador, empregado em armazém de peixe congelado, casado, pai de três filhos saudáveis. Enviado a consulta de pneumologia pelo médico de família por pneumonia do lobo inferior esquerdo de resolução radiológica arrastada.

História de infecções respiratórias recorrentes desde os 6 anos. Diagnóstico de asma intrínseca aos 25 anos, estando medicado com salmeterol/fluticasona *diskeus* 50/250 µg inalado 2id. Antecedentes de três pneumonias do lobo inferior esquerdo nos últimos 5 anos. No último episódio (4 semanas antes

da consulta) foi medicado com moxifloxacina 400mg oral id durante 10 dias, com resolução sintomática completa, mas mantendo alterações radiológicas. Sem antecedentes familiares relevantes.

Na revisão por sistemas refere apenas queixas respiratórias, nomeadamente broncorreia mucosa diária desde a adolescência, dispneia e pieira durante infecções respiratórias e esforço. A radiografia torácica (Fig. 3) mostra alargamento da coluna de ar traqueal e opacidades areolares de predomínio central bilaterais. A TAC torácica (Fig. 4) evidencia a traqueobroncomegalia com diâmetros da traqueia e brônquios principais ultrapassando o dobro do limite superior da normalidade, bem como bronquiectasias centrais bilaterais. A broncofibroscopia (Fig. 5) confirma a traqueobroncomegalia exuberante, com redundância da mucosa entre os anéis cartilagíneos formando mesmo vários pequenos divertículos, no entanto sem redu-

Fig. 3 – Radiografia torácica do Caso 2 – Alargamento da coluna de ar traqueal, mais evidente na incidência de perfil. Opacidades areolares de predomínio central bilaterais

Fig. 4 – TAC torácica do *Caso 2* – Aumento marcado dos diâmetros ântero-posterior e transversal da traqueia (55 mm e 64 mm, respectivamente), brônquios principais direito (60 mm) e esquerdo (58 mm). Bronquiectasias centrais bilaterais



Fig. 5 – Broncofibroscopia do *Caso 2* – Traqueobroncomegalia, mucosa redundante e pequenos divertículos entre os anéis cartilágeos

ção significativa do calibre das vias aéreas durante a expiração ou tosse. Estudo funcional respiratório com padrão obstrutivo reversível ao broncodilatador inalado – VEMS pré-BD 3020 ml (81%), pós-BD 3750 (100%), CVF 4900 ml (91%), VEMS/ /CVF 62% – sem outras alterações, nomeadamente gasométricas.

Perante o diagnóstico final de síndrome de Mounier-Kuhn, o doente foi orientado para cinesiterapia respiratória, que efectua diariamente no domicílio com *Flutter*[®]. Cumpre ainda esquema de vacinação anti-pneumocócica 5/5 anos, anti-*influenza* e imunoestimulantes orais anuais com benefício.

Discussão

No Caso 1, a síndrome associa-se a outras malformações do tecido conjuntivo, nomeadamente osteoarticular e, no Caso 2, surge isoladamente. Nos dois casos clínicos, os sintomas tiveram início vários anos antes do diagnóstico. As infecções respiratórias de repetição dominavam o quadro clínico em ambos, precocemente no Caso 1 (desde o 1.º ano de vida) e de instalação mais tardia no Caso 2 (adolescência). A clínica e as alterações funcionais encontradas foram inicialmente atribuídas a asma intrínseca. Apesar de terem sido efectuadas várias radiografias ao longo dos anos de evolução dos sintomas, o alargamento da coluna de ar traqueal não foi notado ou valorizado.

Em conclusão, a síndrome de Mounier-Kuhn deve ser sempre considerada no diagnóstico diferencial de doentes com infecções respiratórias de repetição, independentemente da idade e comorbilidades. O exame cuidadoso das vias aéreas centrais na radiografia torácica não deve ser negligenciado.

Bibliografia

1. Himalstein MR, Gallagher JC. Tracheobronchomegaly. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973; 82:223-7.
2. Schwartz M, Rossoff L. Tracheobronchomegaly. *Chest* 1994; 106:1589-90.
3. Johnson RF, Green RA. Tracheobronchomegaly: report of five cases and demonstration of familial occurrence. *Am Rev Respir Dis* 1965; 91:35-50.
4. Bhutani VK, Ritchie WG, Schaffer TH. Acquired tracheomegaly in very preterm neonates. *Am J Dis Child* 1986;140:449-52.
5. Woodring JH, Barrett PA, Rehm SR, *et al.* Acquired tracheomegaly in adults as a complication of diffuse pulmonary fibrosis. *Am J Roentgenol* 1989; 152:743-7.
6. Breatnach E, Abbott GC, Fraser RG. Dimensions of the normal human trachea. *AJR* 1984;142:903-6.
7. Roditi GH, Weir J. The association of tracheomegaly and bronchiectasis. *Clin Radiol* 1994; 49:608-11.
8. Nobrega BB *et al.* Traqueobroncomegalia (Síndrome de Mounier-Kuhn) – Relato de caso e revisão da literatura. *Radiol Brasil* 2002; 35(3):187-9.
9. Barakat J, Belleguic C, Le Garff G, *et al.* Treatment of tracheobronchomegaly with an Ultraflex prosthesis. A case report. *Rev Pneumol Clin* 2002; 58:19-22.