

## Síndrome de Mounier-Kuhn: reporte de caso y revisión de la literatura

### Mounier-Kuhn syndrome: Case report and literature review

Israel Díaz<sup>1\*</sup>, Andrés Vicentela<sup>1</sup>, Bastián Lara<sup>1</sup>, Pablo González<sup>1</sup> y Fabián Villacrés<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Radiología, Facultad de Medicina Clínica Alemana, Universidad del Desarrollo; <sup>2</sup>Servicio de Imagenología, Hospital Padre Hurtado. Santiago, Chile

#### Resumen

El síndrome de Mounier-Kuhn o traqueobroncomegalia es una condición rara caracterizada por dilatación de la tráquea y del árbol bronquial, la cual se produce por la reducción y atrofia de las fibras elásticas de la tráquea y los bronquios, por lo que habrá mayor predisposición a infecciones respiratorias recurrentes y a la aparición de bronquiectasias cilíndricas. Presentamos el caso de una mujer de 71 años con antecedente de neumonía a repetición que consultó por disnea asociada a tos productiva mucopurulenta. La exploración física, los exámenes de laboratorio y la radiografía de tórax no fueron concluyentes. Se realizó broncoscopia, que demostró una alteración de la anatomía traqueobronquial con acentuada dilatación traqueal. En la tomografía computarizada de tórax se observó una gran dilatación traqueal asociada a múltiples divertículos en la pared posterior y anterior, hallazgos con los que se estableció el diagnóstico definitivo de síndrome de Mounier-Kuhn.

**Palabras clave:** Traqueobroncomegalia. Tomografía computarizada. Broncoscopia.

#### Abstract

Mounier-Kuhn syndrome or tracheobronchomegaly is a rare lung disorder characterized by tracheal and main bronchi enlargement characterized by dilation of the trachea and the bronchial tree, which is caused by the reduction and atrophy of the elastic fibers of the trachea and bronchi, where there will be a greater predisposition to recurrent respiratory infections and the appearance of cylindrical bronchiectasis. We report the case of a 71-year-old woman with a story of recurrent pneumonia who presented a 7-day history of dyspnea and productive mucopurulent cough. Physical examination, admission blood tests and chest X-ray were inconclusive. Bronchoscopy showed distortion and severe enlargement of the trachea and main bronchi. Computed tomography of the thorax demonstrated widening of the trachea associated with multiple diverticula of both the anterior and posterior wall. These findings were diagnostic of Mounier-Kuhn syndrome.

**Keywords:** Tracheobronchomegaly. Computed tomography. Bronchoscopy.

#### Introducción

El síndrome de Mounier-Kuhn (SMK), o traqueobroncomegalia, es una condición sumamente infrecuente caracterizada por dilatación de la tráquea y del árbol bronquial, que constituye una condición clínico-radiológica

bien definida<sup>1</sup>. Su etiología no está bien establecida y vendría determinada por la reducción y la atrofia de las fibras elásticas de la tráquea y los bronquios, que tendrán una mayor predisposición a presentar infecciones respiratorias recurrentes y bronquiectasias cilíndricas.

#### Correspondencia:

\*Israel Díaz

E-mail: israel.diaz.araneda@gmail.com

0717-9308 / © 2022 Sociedad Chilena de Radiología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 11-03-2022

Fecha de aceptación: 08-04-2022

DOI: 10.24875/RCHRAD.22000018

Disponible en internet: 17-10-2022

Rev Chil Radiol. 2022;28(3):123-126

[www.resochradi.com](http://www.resochradi.com)

Aunque suele asociarse a enfermedades recurrentes de la vía aérea, algunos de estos pacientes pueden ser asintomáticos<sup>2</sup>. El objetivo de este artículo es presentar un reporte de caso de SMK y una revisión de la literatura relacionada.

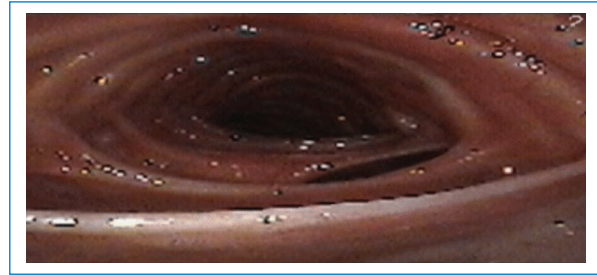
### Caso clínico

Mujer de 71 años con antecedentes de hipertensión arterial, insuficiencia cardíaca, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y neumonía a repetición, que consulta en el servicio de urgencias por historia de 7 días de evolución de disnea y tos productiva mucopurulenta. Ingresa al servicio de urgencia afebril, normotensa y con una frecuencia cardíaca de 110 latidos por minuto. En la exploración física presenta murmullo pulmonar disminuido bilateralmente.

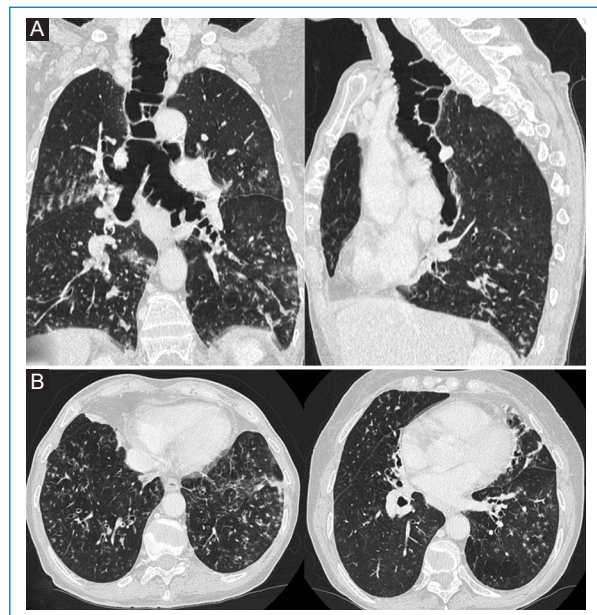
Los exámenes de laboratorio fueron normales. Se solicitó una radiografía de tórax que mostró discretas opacidades pulmonares bilaterales. Se decidió realizar una broncoscopia flexible bajo anestesia local para visualizar la vía aérea y obtener una muestra para estudio microbiológico. Durante esta se observó una acentuada distorsión de la anatomía traqueobronquial, con formación de pliegues profundos y dilatación traqueal (Fig. 1). Debido a estos hallazgos se complementó el estudio con tomografía computarizada (TC) de tórax, en la cual se observó una gran dilatación traqueal, con un diámetro máximo de 31 mm en el plano coronal y 39 mm en el sagital, junto con múltiples divertículos en la pared posterior y anterior (Fig. 2A). También se describieron en el parénquima pulmonar densidades centrolobulillares en vidrio esmerilado y árbol en brote asociado a un patrón de atenuación en mosaico y a algunas bronquiectasias (Fig. 2B). Con estos hallazgos, el diagnóstico fue compatible con SMK.

### Discusión

El SMK es una condición clínico-radiológica bien definida, también denominada traqueobroncomegalia, diverticulosis traqueal, traqueobronquiectasias, traqueocele, traqueomalacia y traqueobronquiopatía malácica<sup>2</sup>, siendo la característica común en todos estos términos la dilatación traqueal, ya sea aislada o asociada a dilatación del árbol bronquial<sup>1</sup>. Estos hallazgos fueron reconocidos por primera vez por Czyhlars en 1897 durante una autopsia<sup>3</sup>, pero la primera descripción la realizó Mounier-Kuhn en 1932<sup>4</sup>.



**Figura 1.** Broncoscopia que muestra la alteración de la anatomía traqueobronquial, con acentuada dilatación traqueal.



**Figura 2. A:** reconstrucción coronal y sagital de tomografía computarizada de tórax que muestra una acentuada dilatación de la tráquea y del árbol bronquial, y múltiples divertículos en su pared. **B:** cortes axiales que muestran un patrón de atenuación en mosaico y árbol en brote asociado a bronquiectasias con engrosamiento peribronquial.

La etiología del SMK no está bien establecida. Algunos autores han planteado que posiblemente se trate de un síndrome congénito<sup>5</sup> y la existencia de asociación con enfermedades del tejido conectivo, entre las que se incluyen ataxia-telangiectasia, espondilitis anquilosante, síndrome de Ehlers-Danlos, síndrome de Marfan, síndrome de Kenny-Caffey y síndrome de Brachmann de Lange, así como *cutis laxa* en los niños<sup>6</sup>. Otros autores plantean que los irritantes crónicos, como el tabaco y la

contaminación en adultos, y la ventilación mecánica invasiva en los neonatos, pueden ser factores primarios para el desarrollo de SMK<sup>2</sup>.

Una revisión retrospectiva realizada por Payandeh et al.<sup>7</sup> de 166 artículos, que incluyó un total de 365 casos de SMK, concluyó que este síndrome parecería ser más bien de aparición esporádica que de herencia monogénica. En esta revisión, los autores plantean una clasificación en cuatro tipos de SMK: el tipo 1 originado por oclusión traqueal, el tipo 2 asociado a enfermedades respiratorias recurrentes (sugiriendo como desencadenante del SMK la inflamación y la infección crónica de la vía aérea), el tipo 3 en pacientes con signos de elastólisis cutánea posiblemente adquirida, y el tipo 4 sin un patrón característico de patogénesis, pudiendo representar alguna variedad de elastólisis localizada y siendo el tipo que agrupa a la mayoría de los pacientes.

En cuanto a su asociación con enfermedades del tejido conectivo, en un análisis sistemático de 128 casos Krustins<sup>5</sup> obtuvo un número muy pequeño de casos publicados para concluir posibles relaciones clínicas. Otros autores han planteado que el SMK está asociado con más frecuencia a elastólisis adquirida que a síndrome de Ehlers-Danlos<sup>7</sup>.

La presentación clínica es variable, desde pacientes asintomáticos hasta casos reportados con falla respiratoria grave<sup>8</sup>. Se ha observado que estos pacientes presentan una disminución de la actividad mucociliar asociada a un mecanismo de tos inefectiva. Esto dificulta la capacidad de expectorar secreciones y con ello aumenta el riesgo de infecciones a repetición de la vía aérea inferior<sup>1</sup>.

La relación entre el SMK y la EPOC no está bien establecida. Se cree que el SMK puede facilitar el desarrollo de EPOC, pero se requiere mayor investigación para establecer esta relación<sup>5</sup>.

El estudio con imágenes es fundamental en la sospecha y la confirmación diagnóstica. En la radiografía de tórax se puede observar dilatación de la tráquea, cuyo diámetro excede los cuerpos vertebrales, configurando un aspecto irregular y corrugado de la columna aérea<sup>9</sup>. Además, puede asociarse a un aumento de los volúmenes pulmonares debido a la fisiología obstructiva del SMK.

El diagnóstico se realiza con TC, observando dilatación del árbol traqueobronquial, con un diámetro transversal de la tráquea > 3 cm medido a 2 cm sobre la carina, dilatación del bronquio derecho > 2,4 cm y dilatación del bronquio izquierdo > 2,3 cm<sup>7</sup>. Algunos estudios muestran que el diámetro traqueal

puede aumentar cuando compromete los bronquios principales, lo que es un signo de enfermedad más avanzada<sup>5</sup>.

Las pruebas de función pulmonar muestran disminución del flujo bronquial, aumento del volumen corriente y aumento del espacio muerto. La broncoscopia puede detectar dilatación traqueobronquial en inspiración y constricción-colapso en espiración, asociándose en ocasiones a tos<sup>1</sup>. El estudio histológico demuestra atrofia congénita del músculo liso y pérdida de las fibras elásticas de la pared traqueal.

El cese del tabaquismo y la minimización de la exposición a irritantes y contaminantes son altamente beneficiosos<sup>1</sup>. Los pacientes asintomáticos no requieren tratamiento; en cambio, los pacientes sintomáticos pueden ser tratados con quinesioterapia respiratoria y movilización de secreciones<sup>10</sup>.

## Conclusiones

El SMK es una enfermedad extremadamente infrecuente, caracterizada por dilatación de la tráquea y del árbol bronquial, determinando signos característicos en los estudios de imagen, principalmente en la TC. Puede ser una alteración asintomática o sintomática, y encontrarse o no asociada a comorbilidad respiratoria, pudiendo requerir tratamiento específico según esta.

## Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Bibliografía

1. Celik B, Bilgin S, Yuksel C. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of bronchial dilation. *Tex Heart Inst J.* 2011;38:194-6.
2. Shin M, Jackson R, Ho K-J. Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome) CT diagnosis. *Am J Radiol.* 1988;50:777-9.
3. Czyhlarz ER. Ueber sin Pulsionsdivertikel der Trachea mit Bemerkungen ueber das Verhaftn der elastischen Fasern an normalen Tracheen und Bronchiem. *Zentralbi Aug Pathol.* 1897;18:721-8.
4. Kachhawa S, Meena M, Jindal G, Jain B. Case report: Mounier-Kuhn syndrome. *Indian J Radiol Imaging.* 2008;18:316-8.
5. Krustins E. Mounier-Kuhn syndrome: a systematic analysis of 128 cases published within last 25 years. *Clin Respir J.* 2016;10:3-10.
6. Menon B, Aggarwal B, Iqbal A. Mounier-Kuhn syndrome: report of 8 cases of tracheobronchomegaly with associated complications. *South Med J.* 2008;101:83-7.
7. Payandeh J, McGillivray B, McCauley G, Wilcox P, Swiston J, Lehman A. A clinical classification scheme for tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). *Lung.* 2015;193:815-22.
8. 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.
9. 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.
10. Falconer M, Collins DR, Feeney J, Torreggiani WC. Mounier-Kuhn syndrome in an older patient. *Age Ageing.* 2008;37:115-6.