

## TRAQUEOBRONCOMEGALIA (SÍNDROME DE MOUNIER-KUHN) – RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA\*

Bruno Barcelos da Nóbrega<sup>1</sup>, Sizenildo da Silva Figueiredo<sup>1</sup>, Luciana Porto Cavalcante<sup>2</sup>,  
Ronei Edmar Ribeiro<sup>3</sup>, Kim-Ir-Sen Santos Teixeira<sup>4</sup>

**Resumo** A traqueobroncomegalia é uma rara entidade de etiologia incerta, caracterizada por dilatação marcante da traquéia e brônquios principais, bronquiectasias e infecções recorrentes do trato respiratório inferior. Sua apresentação clínica é inespecífica, sendo o diagnóstico realizado por métodos de imagem. Relata-se, neste trabalho, um caso de tal enfermidade, cujo diagnóstico confirmou-se por radiografia simples do tórax e por tomografia computadorizada.

**Unitermos:** Traqueobroncomegalia. Síndrome de Mounier-Kuhn. Tomografia computadorizada.

**Abstract** *Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome) – case report and review of the literature.* Tracheobronchomegaly is a rare condition of uncertain etiology characterized by marked dilatation of the trachea and main bronchi, bronchiectasis and recurrent respiratory tract infections. Clinical presentation is nonspecific and the diagnosis is usually made by imaging methods. We report a case of a patient with tracheobronchomegaly. Diagnosis was confirmed by plain x-ray films and computed tomography of the chest.  
**Key words:** Tracheobronchomegaly. Mounier-Kuhn syndrome. Computed tomography.

### INTRODUÇÃO

A traqueobroncomegalia (TBM) é uma rara, porém bem definida entidade clínica e radiológica caracterizada por dilatação marcante da traquéia e brônquios principais, associada a diverticulose traqueal, bronquiectasias e infecções recorrentes do trato respiratório inferior<sup>(1-3)</sup>. A enfermidade foi primeiramente descrita a partir de autópsias por Czyhlarz<sup>(4)</sup>, em 1897, mas Mounier-Kuhn<sup>(5)</sup>, em 1932, caracterizou seus aspectos radiológicos e endoscópicos.

Até 1991, 97 casos foram relatados na literatura<sup>(6)</sup>. Himalstein e Gallagher<sup>(7)</sup>, em revisão de 500 broncografias, encontraram prevalência de 1%, o que sugere que esta condição é pouco diagnosticada, principalmente quando se utilizam radiografias de tórax como única investigação.

### RELATO DO CASO

Paciente A.J., sexo masculino, 60 anos de idade, procurou atendimento médico para avaliação de doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) de difícil controle. Relatava tosse crônica produtiva há 15 anos, de caráter progressivo, associada a hemoptóicos esporádicos e dispnéia aos médios esforços. Tabagista (média de dez cigarros/dia) durante 30 anos, esteve internado em duas ocasiões para tratamento de pneumonia, além de outros relatos de qua-

dros infecciosos respiratórios mal caracterizados.

Ao exame físico havia redução difusa do murmúrio vesicular e crepitações te-leinspiratórias no terço inferior de ambos os pulmões.

A radiografia simples do tórax revelou dilatação marcante da traquéia e dos brônquios principais, associada a espessamento bibasal do interstício peribroncovascular, infiltrado alveolar em segmento basal posterior à direita e sinais de hiperinsuflação pulmonar difusa (Figura 1).



**A**



**B**

**Figura 1.** Radiografias de tórax em pósterio-anterior (**A**) e perfil (**B**) demonstrando marcante dilatação traqueal. Há sinais de hiperinsuflação pulmonar difusa e opacidade basal posterior à direita.

\* Trabalho realizado no Departamento de Diagnóstico por Imagem e Anatomia Patológica do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás (HC-UFG), Goiânia, GO.

1. Médicos Residentes em Radiologia do Departamento de Diagnóstico por Imagem e Anatomia Patológica do HC-UFG.

2. Acadêmica do 4º ano da Faculdade de Medicina da UFG.

3. Médico Radiologista, Professor Assistente do Departamento de Diagnóstico por Imagem e Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da UFG.

4. Médico Radiologista, Professor Adjunto Doutor do Departamento de Diagnóstico por Imagem e Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da UFG.

Endereço para correspondência: Dr. Bruno Barcelos da Nóbrega. Rua 110, nº 60, Setor Sul. Goiânia, GO, 74085-100. E-mail: brunoradiol@hotmail.com

Recebido para publicação em 10/1/2002. Aceito, após revisão, em 4/2/2002.

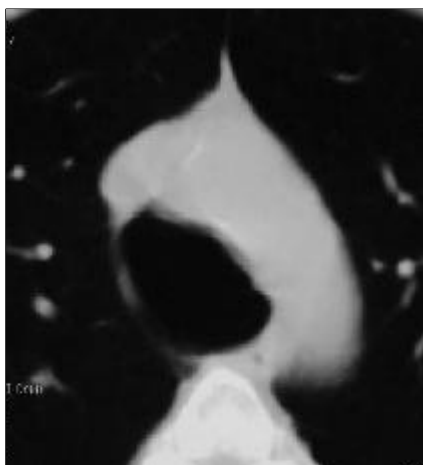
A tomografia computadorizada (TC) confirmou o diagnóstico de TBM, demonstrando diâmetro traqueal transversal de 4,1 cm e ântero-posterior de 4,7 cm ao nível do arco aórtico, e de 3,8 cm e 3,9 cm nos brônquios principais direito e esquerdo, respectivamente. Ondulações traqueais com aspecto de saculações entre os anéis cartilagosos, configurando diverticulose traqueal, foram também constatadas (Figura 2). No parênquima pulmonar observaram-se bronquiectasias císticas e cilíndricas de predomínio basal e posterior, associadas a diminutas bolhas subpleurais posteriores bilaterais (Figura 3).

O paciente permanece em seguimento ambulatorial, em uso de agentes broncodilatadores e submetendo-se a seções de fisioterapia respiratória.

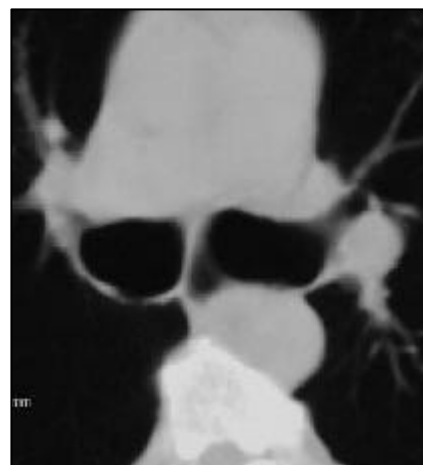
## DISCUSSÃO

A TBM já foi descrita utilizando-se uma variedade de denominações, incluindo síndrome de Mounier-Kuhn, diverticulose traqueal, traqueobronquiectasia, traqueocele, traqueomalácia e traqueobroncopatia malácia<sup>(8)</sup>. O denominador comum consiste na dilatação traqueal e dos brônquios principais, com transição abrupta para o calibre normal por volta da quarta ou quinta ordem de divisão brônquica.

Breatnach *et al.*<sup>(9)</sup> aferiram os diâmetros traqueais em radiografias do tórax de 808 pacientes assintomáticos. A coluna aérea da traquéia foi medida 2 cm acima do arco aórtico, determinando os limites superiores do normal (média  $\pm$  3 DP) em homens adultos (20–79 anos) como sendo de 25 mm no plano coronal e 27 mm no plano sagital. Em mulheres adultas, as medidas foram de 21 e 23 mm, nos planos coronal e sagital, respectivamente. Diâmetro traqueal maior que 25 mm em radiografias de tórax (em pósterio-anterior) e diâmetros maiores que 23 mm para o brônquio principal direito e 21 mm para o brônquio principal esquerdo são altamente sugestivos de TBM<sup>(10)</sup>. A determinação dos diâmetros traqueais por meio de TC foi realizada por Vock *et al.*<sup>(11)</sup>, concluindo como limites superiores do normal (média  $\pm$  3 DP) 22 mm para os homens e 19 mm para as mulheres (utilizando a média entre os diâmetros sagitais e coronais).



**A**

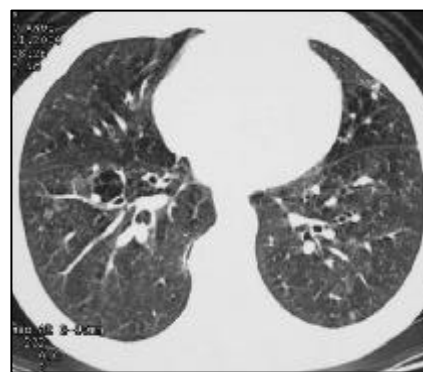


**B**

**Figura 2.** Cortes axiais de tomografia computadorizada (janela de mediastino). Em **A**, ao nível do arco aórtico, evidencia-se traqueomegalia com diâmetro transversal de 4,1 cm. O padrão ondulado das paredes traqueais é indicativo de diverticulose traqueal. Em **B**, logo abaixo da carena, confirma-se dilatação dos brônquios principais.

A etiologia da enfermidade permanece incerta. Materiais de autópsia e biópsia evidenciam atrofia de fibras musculares (músculo transversal da traquéia) e redução numérica, bem como afilamento das fibras elásticas longitudinais, corroborando etiologia congênita. Maiores evidências suportando tal hipótese incluem a associação da TBM com *cutis laxa* em uma criança<sup>(12)</sup>, síndrome de Ehlers-Danlos<sup>(13)</sup>, espondilite anquilosante<sup>(14)</sup>, síndrome de Marfan<sup>(15)</sup>, fibrose cística<sup>(16)</sup> e um relato de acometimento familiar (padrão autossômico recessivo). Formas adquiridas de TBM também foram relatadas como complicação de fibrose pulmonar difusa<sup>(17)</sup>, ventilação mecânica em neonatos<sup>(18)</sup> e após infecções repetidas das vias aéreas inferiores<sup>(19)</sup>, sendo o tabagismo crônico fator predisponente e agravante<sup>(20)</sup>. Todavia, a maioria dos casos é idiopática.

A TBM apresenta-se, usualmente, entre a terceira e quarta décadas de vida (18 meses a 76 anos), acometendo principalmente homens negros<sup>(3)</sup>. Os sintomas são inespecíficos e indistinguíveis da bronquite crônica e bronquiectasias. Tosse produtiva crônica, associada a eventuais hemptóicos são freqüentes, e o paciente pode desenvolver dispnéia e insuficiência respiratória com a evolução da doença. O alargamento e enfraquecimento das vias aéreas geram um mecanismo de tosse ineficiente, impedindo o “clearance” mucociliar, com conseqüente retenção de muco, resul-



**Figura 3.** Corte axial de tomografia computadorizada (com técnica de alta resolução) nos campos pulmonares inferiores demonstrando bronquiectasias císticas.

tando em pneumonias de repetição, enfisema e bronquiectasias. Testes de função pulmonar evidenciam aumento do espaço morto e do volume residual. Fibrose subsequente pode resultar em padrão restritivo superajuntado.

A importância principal da TBM consiste da sua estreita relação com infecções das vias aéreas inferiores. Em um estudo de 75 pacientes avaliados por meio de TC, com a possibilidade de doença bronquiectásica, Roditi e Weir<sup>(20)</sup> diagnosticaram dilatação traqueal em 17% dos bronquiectásicos. Tal achado sugere ser a TBM um fator predisponente ao desenvolvimento de bronquiectasias, estas causadas, em última instância, pelo acúmulo exacerbado de muco, com conseqüentes infecções de repetição em vias aéreas inferiores.

Por ter apresentação clínica inespecífica, o diagnóstico é estabelecido por métodos de imagem. Nas radiografias simples do tórax, a TBM manifesta-se por dilatação da traquéia e brônquios principais, mais bem vista na incidência em perfil. Devido à protrusão do tecido músculo-membranoso entre os anéis cartilaginosos<sup>(2)</sup>, diverticulose traqueal ou saculações são achados característicos presentes em 30% dos casos<sup>(21)</sup>.

Broncografia e broncoscopia demonstram as variações respiratórias no calibre das vias aéreas centrais, por causa da sua grande fragilidade, além da caracterização da diverticulose, confirmando o diagnóstico<sup>(1)</sup>. No entanto, com o advento da TC e da ressonância magnética (RM), aqueles métodos tornaram-se desnecessários para a elucidação diagnóstica.

A TC evidencia com precisão o alargamento traqueal e dos brônquios principais<sup>(22)</sup>. A irregularidade mucosa e a diverticulose são também freqüentemente observadas (especialmente com técnica de alta resolução). A doença parenquimatosa pulmonar crônica, incluindo bronquiectasias, bolhas subpleurais e fibrose, são evidenciadas precocemente e precisamente quando comparada à radiografia simples do tórax<sup>(23)</sup>. É comum a marcante flacidez traqueal, caracterizada pela redução do seu diâmetro à expiração (podendo chegar ao colapso) e aumento à inspiração; tais achados, específicos da traqueomalácia<sup>(24)</sup>, são facilmente observados à TC dinâmica.

A RM fornece informações equivalentes à TC no que se refere à avaliação das vias aéreas principais, com a única vantagem de não emitir radiação ionizante<sup>(10,22)</sup>. Sua deficiência reside na baixa sensibilidade para avaliar alterações parenquimatosas secundárias freqüentemente coexistentes. A literatura, no entanto, carece de trabalhos prospectivos relacionados ao tema.

Tratamento efetivo inexistente, estando limitado à fisioterapia respiratória e ao uso de antibióticos nas exacerbações infecciosas. Broncodilatadores são comumente ineficazes<sup>(22)</sup>. A implantação endoscópica de “stent” traqueal tem-se mostrado benéfica em casos avançados<sup>(21)</sup>.

A TBM é uma entidade clínica e radiologicamente subdiagnosticada quando se utiliza apenas a radiologia convencional como fonte de investigação, principalmente em pacientes bronquiectásicos. A TC e a RM possibilitam medidas acuradas dos diâmetros traqueais e dos brônquios principais, confirmando o diagnóstico sem a necessidade de se utilizar métodos invasivos como a broncografia ou a broncoscopia. Por meio da TC de alta resolução avaliam-se, ainda, as alterações da mucosa traqueobrônquica e do parênquima pulmonar, conferindo aspectos diagnósticos e prognósticos. A TC é um exame altamente específico e de fácil execução, estando indicada em pacientes com infecções repetidas de vias aéreas inferiores, para a caracterização de eventuais condições predisponentes, dentre elas a TBM.

#### REFERÊNCIAS

- Gay S, Dee P. Tracheobronchomegaly: the Mounier-Kuhn syndrome. *Br J Radiol* 1984;57:640-4.
- Dunne MG, Reiner B. CT features of tracheobronchomegaly. *J Comput Assist Tomogr* 1988;12:388-91.
- Woodring JH, Howard RS II, Rehm SR. Congenital tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): a report of 10 cases and review of the literature. *J Thorac Imaging* 1991;6:1-10.
- Czyhlarz ER. Über ein Pulsionsdivertikel der Trachea mit Bemerkungen über das Verhalten der elastischen Fasern an normalen Tracheen und Bronchien. *Zentralbl Allg Pathol* 1897;18:721-8.
- Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachée: constatations radiographiques et bronchoscopiques. *Lyon Med* 1932;150:106-9.
- Stark P, Norbash A. Imaging of the trachea and upper airways in patients with chronic obstructive airway disease. *Radiol Clin North Am* 1998;36:91-105.
- Himalstein MR, Gallagher JC. Tracheobronchomegaly. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973;82:223-7.
- Shin MS, Jackson RM, Ho KJ. Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): CT diagnosis. *AJR* 1988;150:777-9.
- Breatnach E, Abbott GC, Fraser RG. Dimensions of the normal human trachea. *AJR* 1984;142:903-6.
- Rindsberg S, Friedman AC, Fiel SB, Radecki PD. MRI of tracheobronchomegaly. *Can Assoc Radiol J* 1987;38:126-8.
- Vock P, Spiegel T, Fram EK, Effmann EL. CT assessment of the adult intrathoracic cross section of the trachea. *J Comput Assist Tomogr* 1984;8:1076-82.
- Wanderer AA, Ellis EF, Goltz RW, Cotton EK. Tracheobronchomegaly and acquired *cutis laxa* in a child. Physiologic and immunologic studies. *Pediatrics* 1969;44:709-15.
- Aaby GV, Blake HA. Tracheobronchomegaly. *Ann Thorac Surg* 1966;2:64-70.
- Padley S, Varma N, Flower CD. Tracheobronchomegaly in association with ankylosing spondylitis. *Clin Radiol* 1991;43:139-41.
- Shivaram U, Shivaram I, Cash M. Acquired tracheobronchomegaly resulting in severe respiratory failure. *Chest* 1990;98:491-2.
- Griscom NT, Vawter GF, Stigol LC. Radiologic and pathologic abnormalities of the trachea in older patients with cystic fibrosis. *AJR* 1987;148:691-3.
- Woodring JH, Barrett PA, Rehm SR, Nurenberg P. Acquired tracheomegaly in adults as a complication of diffuse pulmonary fibrosis. *AJR* 1989;152:743-7.
- Bhutani VK, Ritchie WG, Shaffer TH. Acquired tracheomegaly in very preterm neonates. *Am J Dis Child* 1986;140:449-52.
- Lallemant D, Chagnon S, Buriot D, Griscelli C, Menu Y. Trachéomégalie et déficit immunitaire chez l'enfant. *Ann Radiol (Paris)* 1981;24:67-72.
- Roditi GH, Weir J. The association of tracheomegaly and bronchiectasis. *Clin Radiol* 1994;49:608-11.
- Fonte JM, Varma JD, Blake MA, *et al.* Thoracic case of the day. *AJR* 1999;173:624-5.
- 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;4:1303-6.
- Meyer E, Dinkel E, Nilles A. Tracheobronchomegaly: clinical aspects and radiological features. *Eur J Radiol* 1990;10:126-9.
- Stern EJ, Webb WR. Dynamic imaging of lung morphology with ultrafast high-resolution computed tomography. *J Thorac Imaging* 1993;8:273-82.