

## Comunicaciones breves

## Traqueobroncomegalia congénita

Dres. Ileana Mastropiero\*, Mariana Benavente\*, Anabella Beviglia\*\*, Marianela Bonini\*, Lucila Gadda\*, Darío Guarda\*\*\* y Martina Guerrero\*

## RESUMEN

La traqueobroncomegalia o síndrome de Mounier Kuhn se caracteriza por un marcado aumento del calibre de la tráquea y los bronquios principales. Esto altera la depuración normal de las secreciones traqueo bronquiales, predispone al desarrollo de infecciones pulmonares recurrentes, a la aparición de bronquiectasias y de fibrosis pulmonar.

Se presenta un paciente de 17 años con historia de neumonías a repetición, que se internó por hemóptisis. Los estudios de imágenes evidenciaron traqueobroncomegalia y bronquiectasias bilaterales, con predominio del lóbulo inferior izquierdo. Se realizó lobectomía inferior izquierda, con análisis previo de los riesgos asociados a la anestesia, como el colapso de la vía aérea al utilizar relajantes musculares, etc. Su evolución posterior fue buena.

Se analizan en el texto la importancia de los procedimientos diagnósticos, los hallazgos espirométricos, así como la implicancia de un diagnóstico temprano para prevenir complicaciones y mejorar la calidad de vida.

**Palabras clave:** calibre de la vía aérea, depuración de secreciones, bronquiectasias.

## SUMMARY

The tracheobronchomegaly or Mounier Khun syndrome is characterized by a marked increase in the size of the trachea and main bronchi. This impairs the normal clearance of the tracheobronchial secretions, creates a predisposition to develop recurrent pulmonary infections and the appearance of bronchiectasis and lung fibrosis. We present a case of a 17 year old patient with a history of recurrent pneumonias who was hospitalized with hemoptysis. His imaging studies showed tracheobronchomegaly and bilateral bronchiectasis, specially in the left lower lobe. An inferior left lobectomy was performed having previously studied the risk associated with the anesthesia as, the risk of air way collapse by the use of muscular relaxants.

The importance of the diagnostic procedures, the spirometry findings, as well as the implicance of an early diagnosis to prevent complications and to improve the quality of life are analyzed.

**Key words:** airway size, clearance of secretions, bronchiectasis.

## INTRODUCCIÓN

La traqueobroncomegalia (TBM), cuya primera descripción fue realizada en 1932 por Mounier-Kuhn,

es una entidad infrecuente, más común en varones, caracterizada por un marcado aumento del calibre de la tráquea y de los bronquios principales.

Histológicamente se caracteriza por presentar una grave atrofia de las fibras elásticas longitudinales y del músculo liso del árbol bronquial, lo que origina insuficiencia de la porción membranosa y dilatación de su pared posterior. Esta alteración histológica afecta la función normal de la vía aérea central, la cual puede reducir su calibre o incluso ocluirse completamente durante la tos y las maniobras de espiración forzada. Esta situación favorece la depuración anormal de las secreciones traqueo bronquiales y predispone a desarrollar infecciones pulmonares recurrentes y la aparición de bronquiectasias.<sup>1-4</sup>

En el presente caso se describe la evolución de un paciente de 17 años, con énfasis en las características anatómicas, funcionales y broncoscópicas de la enfermedad. Se destaca, además, la importancia del diagnóstico precoz para prevenir alteraciones pulmonares irreversibles.

## HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 17 años, de sexo masculino, sin antecedentes perinatólogicos ni familiares de importancia, que comenzó su enfermedad respiratoria a los 6 años con neumonías recurrentes localizadas en ambas bases pulmonares. A los 7 años padeció una neumonía grave que requirió tratamiento antibiótico endovenoso ante la respuesta parcial a la terapéutica por vía oral, con extensión hasta comprometer todo el lóbulo inferior del pulmón izquierdo. Las sucesivas radiografías (Rx) de tórax y la tomografía axial computada (TAC) realizadas durante esa internación revelaron la presencia de un racimo de bronquiectasias que comprometía los segmentos basales del lóbulo inferior izquierdo y un marcado aumento del calibre de la tráquea y de ambos bronquios fuentes, tanto en su diámetro anteroposterior como transversal. Sobre la base de la evolución clínica, caracterizada por múltiples episodios de infección respiratoria y el anormal aumento del calibre de la vía aérea central hallado en las imágenes, se realizó el diagnóstico de TBM.

\* Clínica Pediátrica Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez".

\*\* Clínica Pediátrica "Hospital Rivadavia".

\*\*\* Pediatría "Hospital Español".

El paciente evolucionó con 3 a 4 episodios anuales de reagudización respiratoria con respuesta favorable al tratamiento antibiótico, esteroide y kinésico. Un adecuado crecimiento físico y desarrollo madurativo le permitieron realizar sus actividades escolares normalmente.

A partir de los 17 años se incrementó la frecuencia de las reagudizaciones respiratorias, que se complicaron con el desarrollo de hemóptisis. Fue hospitalizado ante un episodio de hemóptisis significativa. Al ingreso se encontraba lúcido, reactivo y hemodinámicamente estable. Signos vitales: frecuencia cardíaca 100/min, frecuencia respiratoria 20/min, tensión arterial 100/60 mm Hg, saturación de oxígeno: 98% aire ambiental; peso: 60 kg, (percentilo 25-50), talla: 1,85 m (percentilo 90-97), hábito longilíneo. No presentaba laxitud ligamentaria, tenía escleróticas normocoloreadas, características esqueléticas normales, no presentaba escoliosis, ni pectus excavatum. La auscultación reveló rales crepitantes en base izquierda y roncus bilaterales. Laboratorio: leucocitosis con desviación a la izquierda, hematocrito: 30%, hemoglobina 10,7g/dl, estado ácido-base normal con  $pO_2$  de 88 mm Hg.

#### Exámenes complementarios

- Rx de tórax frente y perfil: aumento del diámetro anteroposterior traqueal y de ambos bronquios fuente. Opacidades perihiliares focales

FIGURA 1. Radiografía de tórax perfil: aumento del diámetro anteroposterior de la tráquea (38 mm), con paredes irregulares en forma de cartón corrugado

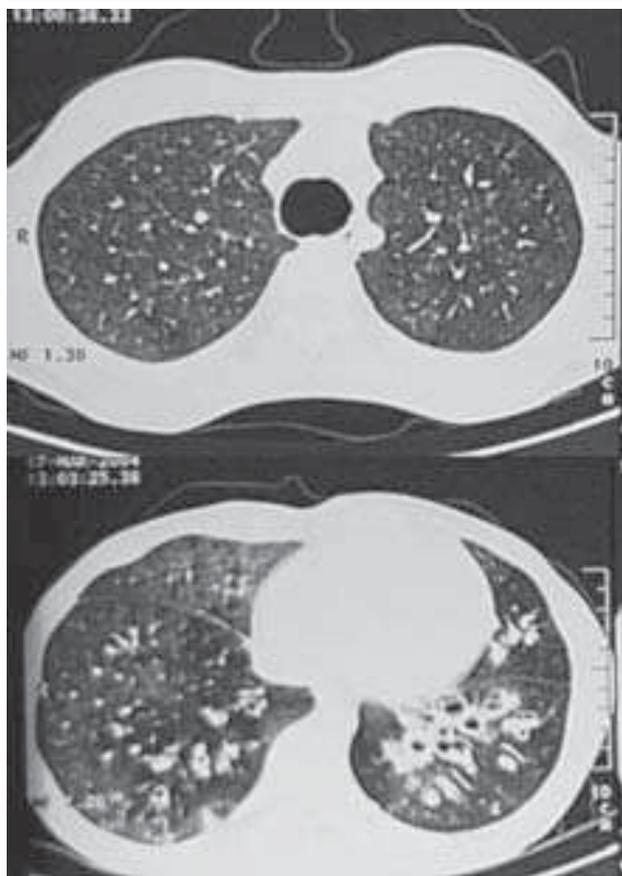


mal definidas con dilataciones bronquiales en la base izquierda (Figura 1).

- TAC de tórax de alta resolución: múltiples bronquiectasias en ambos lóbulos inferiores, con predominio en el pulmón izquierdo. En esa localización se observó la presencia de niveles hidroaéreos en su interior, dilatación de la luz traqueal de 24 mm de diámetro anteroposterior y 43 mm de diámetro transverso (Figura 2).
- Examen funcional respiratorio (Figura 3; Tabla 1).
- Fibrobroncoscopia: bajo anestesia general, se introdujo un broncofibroscopio Olympus 4,9 mm a través de la máscara laríngea, observándose: corona laríngea, subglotis, tráquea de estructura normal, pero que evidenciaba colapso de la pared posterior durante la espiración y las maniobras de tos. No se observó aumento de los espacios intercartilaginosos. Segmentación bronquial

FIGURA 2. A: TAC de tórax: tráquea a nivel superior a la carina con aumento del diámetro anteroposterior (24 mm) y del diámetro transversal (43 mm).

B: TAC de tórax: múltiples bronquiectasias con aumento de la pared bronquial en los segmentos basales de ambos lóbulos inferiores, algunos con niveles hidroaéreos a predominio basal izquierdo



derecha: normal. Bronquio fuente y del lóbulo superior izquierdo: normal. A nivel del tronco común de los bronquios basales se observaban abundantes secreciones espesas y purulentas que obstruían completamente la luz bronquial. La tráquea y los bronquios estaban dilatados.

- Se realizó ecocardiograma y valoración oftalmológica normal por la asociación de la TBM con el síndrome de Marfan.

Recibió tratamiento antibiótico endovenoso con cefuroxima durante 15 días. Por la presencia de hemóptisis se suspendió la kinesioterapia respiratoria y debido a los resultados del examen funcional respiratorio, se contraindicaron los broncodilatadores. La evolución clínica fue rápidamente favorable, con el cese completo de la hemóptisis a partir del cuarto día de tratamiento. Debido a que presentaba bronquiectasias complicadas con hemóptisis, con franco predominio anatómico en el lóbulo inferior izquierdo y a que este era el sitio más probable del sangrado, se decidió su resolución quirúrgica. Se realizó lobectomía inferior izquierda sin complicaciones durante el acto anestésico ni durante el período posoperatorio. El paciente continúa en seguimiento con controles periódicos, sin presentar hasta el momento nuevos episodios de hemóptisis ni de reagudización respiratoria.

## DISCUSIÓN

La TBM es una enfermedad caracterizada por la dilatación de la tráquea y los grandes bronquios

que se asocia con infecciones recurrentes del tracto respiratorio inferior.<sup>5</sup>

Se desconoce la etiología de esta entidad, aunque se sospecha la asociación entre una predisposición genética y un factor desencadenante adquirido.

Se presenta como un trastorno del tejido conectivo con atrofia de las fibras elásticas y del músculo liso de la tráquea y los bronquios mayores. Esto provoca debilidad de la pared traqueal con dilatación posterior y herniación a través de los anillos traqueales. Este síndrome se ha asociado a enfermedades como cutis laxa, síndrome de Ehlers Danlos o Marfan, lo que sugeriría algún componente genético en la etiología de la enfermedad, los cuales fueron estudiados y descartados en nuestro paciente. Si bien un 50-70% de los casos descritos en la bibliografía manifestaron la enfermedad a partir de los 30 años, en el paciente la sintomatología comenzó a los 6 años; en la literatura se informaron casos de aparición a los 13 meses de vida.

El cuadro clínico de la TBM es inespecífico e indistinguible de otras enfermedades pulmonares crónicas. El colapso de la vía aérea durante la tos debido a la alteración funcional imposibilita la depuración efectiva de las secreciones bronquiales y su retención, lo que predispone a tos persistente, infecciones respiratorias bajas recurrentes y broncorrea crónica. Esta signosintomatología motivó la consulta del paciente y permitió arribar al diagnóstico mediante los exámenes complementarios por imágenes. Las neumonías recurrentes conducen a la formación de bronquiectasias, lo que favorece aún más las infecciones como así también la hemóptisis, fibrosis y disnea progresiva.

El diagnóstico se basa en la demostración del aumento del diámetro transversal y anteroposterior de la tráquea mayor de 2 desviaciones estándar para la edad. En este caso, el paciente presentó

FIGURA 3. Examen funcional respiratorio

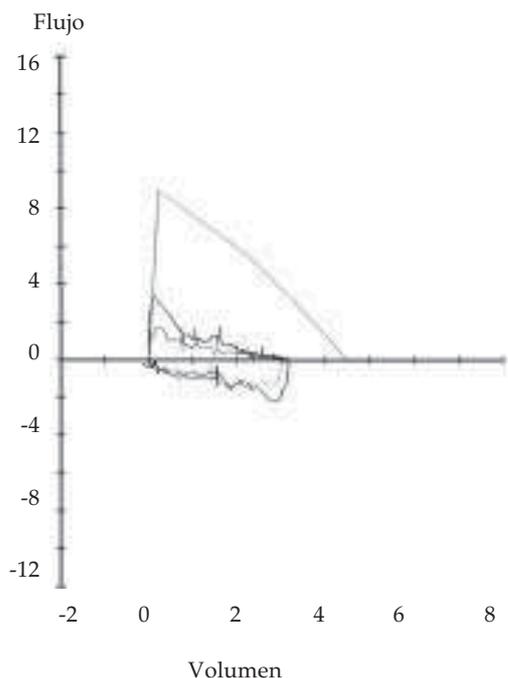


TABLA 1. Examen funcional respiratorio

	Pre % Ref	Post % Ref	% cambio post β2
CVF litros	3,17 l 70	3 l 67	-5
VEF <sub>1</sub> litros	1,59 l 38	1,11 l 27	-30
VEF <sub>1</sub> /CVF %	50	37	
FEF 25-75% l/sec	0,78 l 17	0,56 l 12	-29
FPE l/sec	3,42 l 38	1,80 l 20	-47

CVF: capacidad vital forzada; VEF<sub>1</sub>: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; FEF 25-75: flujo espiratorio forzado 25-75; FPE: flujo pico espiratorio; CVL: capacidad vital lenta.

un diámetro traqueal anteroposterior de 38 mm, con un valor normal para la edad menor de 17,9 mm. La Rx de tórax, especialmente en su proyección de perfil, puede brindar, mediante una detenida observación, datos útiles sobre las características de la vía aérea y puede sugerir el diagnóstico de esta patología y otras.

La TAC de tórax debe solicitarse con reconstrucción de la vía aérea y cortes de alta resolución para objetivar tanto su dimensión como la presencia de complicaciones (bronquiectasias) y confirma el diagnóstico de la enfermedad. En un estudio de Griscom y Wohl<sup>6</sup> se determinó por tomografía los diámetros anteroposteriores y transversales de la tráquea según la edad en un estudio que incluyó 130 niños (Tabla 2). En otro reporte hecho por Breatmach et al.<sup>7</sup> el diámetro anteroposterior y transversal era  $15,4 \pm 3,1$  y  $15,5 \pm 2,8$  respectivamente en 26 niños entre 10 y 19 años. La fibrobroncoscopia permite evaluar la alteración funcional de la vía aérea y las características de la mucosa: inflamación crónica, atrofia y aspecto rugoso por dilataciones diverticulares.<sup>8</sup> Estas últimas no se observaron en el paciente, lo que constituye un signo de buen pronóstico en la evolución a largo plazo de la enfermedad.

Si bien el examen funcional respiratorio si-

mula una incapacidad ventilatoria obstructiva grave, como en la bronquiolitis obliterante, la morfología de la curva y la respuesta paradójica a la prueba con broncodilatadores (Figura 3; Tabla 1), invitan a considerar otros diagnósticos diferenciales como las alteraciones funcionales en la vía aérea central presentes en nuestro paciente. En esta patología se mantiene la permeabilidad bronquial a expensas de una ligera contracción del músculo liso. Al perderse el equilibrio del tono broncomotor por acción de los agonistas  $\beta_2$ , se produce colapso de la vía aérea durante la espiración forzada que impide el flujo de aire, razón por la cual se contraindica el uso de estos agentes en esta enfermedad.

A la hora de decidir la resección quirúrgica de las bronquiectasias complicadas, deben tenerse en cuenta las posibles complicaciones anestésicas relacionadas con el fenómeno dinámico ya comentado que se produce en la relajación profunda: cuando se colapsa la vía aérea, se dificulta la intubación.<sup>9,10</sup> Además, una ventilación efectiva durante el acto quirúrgico puede verse afectada por el gran calibre traqueal. Estas potenciales complicaciones, previstas en la evaluación prequirúrgica del caso descrito, no se presentaron durante la cirugía ni en la recuperación anestésica.

Si bien esta entidad no tiene un tratamiento específico, un diagnóstico temprano previene o retrasa la aparición de complicaciones. Por ello, es importante realizar asistencia kinésica respiratoria intensiva y un enérgico tratamiento antibiótico ante los cuadros de reagudizaciones respiratorias.

El pronóstico de esta entidad es variable y depende de la presencia de complicaciones en el momento del diagnóstico y del cumplimiento de un tratamiento adecuado.

En síntesis, esta enfermedad debe sospecharse en pacientes que presentan neumonías recurrentes, broncorrea crónica o bronquiectasias mediante la observación detallada del diámetro de la vía aérea en la Rx de tórax de frente y perfil y una vez descartadas las causas más frecuentes de bronquiectasias.

Es de destacar que el diagnóstico precoz de esta enfermedad puede prevenir un daño pulmonar irreversible, futuras complicaciones y modificar su pronóstico. ■

Tabla 2. Valores normales ( $\pm 2SD$ ) para la longitud, el diámetro anteroposterior y transversal de la tráquea en chicos de 0-15 años. Cohorte de 130 niños y adolescentes. (Griscom y Wohl 1986)

Edad (años)	Longitud (mm)	Diámetro anteroposterior (mm)	Diámetro transversal (mm)
0	39,4-60,5	3,6-6,6	4,2-7,8
1	43,0-65,8	4,1-7,2	4,8-8,3
2	46,6-71,1	4,7-7,9	5,3-8,9
3	50,2-76,4	5,2-8,5	5,8-9,5
4	53,8-81,8	5,9-9,2	6,4-10,0
5	57,4-87,1	6,3-9,8	6,9-10,6
6	61,0-92,4	6,9-10,5	7,5-11,1
7	64,6-97,7	7,4-11,1	8,0-11,7
8	68,2-103,0	8,0-11,8	8,5-12,2
9	71,8-108,3	8,5-12,4	9,1-12,8
10	75,4-113,7	9,1-13,1	9,6-13,3
11	78,9-119,0	9,6-13,7	10,1-13,9
12	82,5-124,3	10,2-14,4	10,7-14,4
13	86,1-129,6	10,8-15,0	11,2-15,0
14	89,7-132,9	11,3-15,7	11,8-15,5
15	93,3-140,2	11,9-16,3	12,3-16,1

## BIBLIOGRAFÍA

1. Benesch M, Eber E, Pflieger A, Zach M. Recurrent lower respiratory tract infections in a 14 years old boy with tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome). Ped Pulmonol 2000; 29:476-479.

2. Hubbard M, Brent Masters I, Chang A. Rapidly progressing case of Mounier-Kuhn syndrome in early childhood. *Ped Pulmonol* 2003; 36:353-356.
3. Schwatz M, Rossoff L. Tracheobronchomegaly. *Chest* 1994; 106:1589-1590.
4. Shivaram U, Shivaram I, Cash M. Acquired tracheobronchomegaly resulting in severe respiratory failure. *Chest* 1990; 98:491-492.
5. Anadol D, Ozcelik U, Kiper N. A case of tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome) diagnosed via flexible bronchoscopy. *J Bronchol* 2001; 8:190-192.
6. Griscom NT, Wohl MEB. Dimensions of the growing trachea related to age and gender. *Am J Roemgenol* 1986; 146:233-7.
7. Breatnach E, Abbott GC, Fraser RG. Dimensions of the normal human trachea. *Am J Roemgenol* 1984; 142: 903-900.
8. Messahel F. Tracheal dilatation followed by stenosis in Mounier-Kuhn syndrome. A case report. *Anaesthesia* 1989; 44(3):227-229.
9. Bourne TM, Raphael JH, Tordoff SG. Anaesthesia for a patient with tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). *Anaesthesia* 1995; 50:545-546.
10. 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(10):1303-1306.

## Síndrome de tórax agudo: episodio vasoclusivo contra neumonía en un paciente con enfermedad drepanocítica

Dres. Fabián Lema\*, María L. Polo\*, Yamila Abadie\* y Adriana Scrigni\*

### RESUMEN

La drepanocitosis es causada por la sustitución del ácido glutámico por valina en la sexta posición de la cadena  $\beta$  de la hemoglobina. Esta mutación deforma los eritrocitos y produce en ellos cambios morfológicos, físicos y funcionales. Las crisis vasoclusivas, en diferentes localizaciones, son la causa de la mayoría de las complicaciones graves de esta enfermedad. Entre las manifestaciones clínicas, el síndrome de tórax agudo se presenta entre el 40% al 50% de los casos.

Presentamos a una paciente de sexo femenino, de 11 años, con drepanocitosis, en quien se diagnosticó un síndrome de tórax agudo. Se describe la forma de presentación, la evolución clínica y la terapéutica empleada.

**Palabras clave:** drepanocitosis, síndrome de tórax agudo.

### SUMMARY

Sickle cell disease is caused by the substitution of glutamic acid for valine in the 6th position of the  $\beta$ -hemoglobin chain. This mutation causes a distortion in red blood cell shape and affects its morphology, structure and function. Vaso-occlusive crises, in different sites, are responsible for most of the severe complications of this disease. The acute chest syndrome, one of the clinical manifestations of this condition, affects about 40% to 50% of patients with sickle cell disease.

We report an 11-year old girl with sickle cell disease, who had an acute chest syndrome. We describe her clinical presentation, outcome and treatment.

**Key words:** sickle cell disease, acute chest syndrome.

### INTRODUCCIÓN

La enfermedad de células falciformes o drepanocitosis fue descrita por primera vez por Herrick, en 1910. Se debe a una mutación que provoca la susti-

tución del ácido glutámico por valina en la sexta posición de la cadena  $\beta$  de la hemoglobina, la cual se denomina hemoglobina-S (HbS).<sup>1</sup> La HbS desoxigenada, interacciona con la cadena  $\beta$  adyacente complementaria y forma polímeros que, al agruparse, originan la deformidad del eritrocito.<sup>2</sup>

Las características clínicas de la drepanocitosis incluyen anemia hemolítica de severidad variable, episodios agudos y recurrentes de dolor y daño orgánico secundario a la oclusión de la microcirculación. Las crisis de dolor, llamadas crisis vasoclusivas, a menudo afectan varias áreas en forma simultánea.<sup>3</sup>

Los cambios morfológicos, físicos y funcionales producidos en los glóbulos rojos ocasionan los episodios vasoclusivos.<sup>1,4</sup>

Las alteraciones fisiopatológicas se traducen en una importante variedad de manifestaciones clínicas: crisis de dolor, síndrome de tórax agudo, aumento de la susceptibilidad a infecciones, infartos cerebrales, priapismo, crisis de secuestro esplénico, osteomielitis, crisis avasculares óseas, glomerulopatía microangiopática, retinopatía proliferativa y úlceras en miembros inferiores en pacientes mayores de 10 años.<sup>5,6</sup>

El síndrome de tórax agudo (STA) se caracteriza clínicamente por fiebre, dolor torácico, acortamiento de la inspiración, tos y, en los casos graves, hemóptisis, hipoxemia, leucocitosis y disminución relativa de las plaquetas. Al inicio, la radiografía de tórax puede ser normal y posteriormente evidenciar cambios inespecíficos. Se postula que la embolia grasa secundaria a las crisis vasoclusivas a nivel de la médula ósea y las infecciones respiratorias, principalmente las neumonías adquiridas de la comu-

\* Clínica Pediátrica. Hospital de Pediatría "Dr. Prof. J.P. Garrahan".