

Síndrome de Mounier-Kuhn: uma causa rara e muitas vezes negligenciada de dilatação brônquica e de infecções recorrentes do trato respiratório

Mounier-Kuhn syndrome: a rare and often overlooked cause of bronchial dilation and recurrent respiratory tract infections

Shailendra Kapoor

Ao Editor:

Li com grande interesse o recente artigo de García et al.⁽¹⁾ Vale ressaltar que uma causa rara, muitas vezes negligenciada e sub-reconhecida, de infecções do trato respiratório e de dilatação brônquica é a síndrome de Mounier-Kuhn (SMK). A principal característica da SMK, também conhecida como “traqueobroncopatia malacia”, é a dilatação traqueal congênita acompanhada de dilatação dos brônquios principais.⁽²⁾ A dilatação é secundária à degeneração da camada muscular da traqueia e dos brônquios. Há relatos de dilatações traqueais de até 36 mm em SMK. A síndrome acomete mais comumente adultos entre 30 e 40 anos de idade, predominantemente do sexo masculino.⁽³⁾ Raramente é diagnosticada em pacientes pediátricos e geralmente acompanha doenças como cutis laxa. Existem inúmeras apresentações de SMK. Por exemplo, Randak et al. recentemente relataram o caso de uma paciente com SMK que desenvolveu concomitantemente divertículos traqueais.⁽⁴⁾

Pacientes com SMK tipicamente desenvolvem infecções recorrentes do trato respiratório inferior. Esses pacientes também podem desenvolver formas raras de infecções bacterianas. Por exemplo, Arroyo-Cózar et al. recentemente descreveram o caso de um homem de 75 anos de idade que desenvolveu infecção respiratória por *Alcaligenes xylosoxidans*.⁽⁵⁾ Bronquiectasias e pneumonias de repetição são vistas frequentemente. Os pacientes também podem apresentar dispneia intermitente. A síncope por tosse é vista com frequência. A hemoptise é rara, mas tem sido relatada. A fibrose pulmonar pode complicar ainda mais a evolução da doença, da mesma forma que o enfisema. A rápida progressão da doença pode resultar em insuficiência respiratória. Embora relatada recentemente por Dincer et al.,⁽⁶⁾ a paralisia de corda vocal é raramente vista em pacientes com SMK.

Exames de TC são de grande valia para a confirmação do diagnóstico de SMK.⁽⁷⁾ Esses exames, especialmente as TCAR, tipicamente revelam alargamento da traqueia e dos brônquios principais. Quando o diâmetro traqueal ultrapassa 30 mm, o diagnóstico formal de SMK pode ser feito.⁽⁸⁾ Outros critérios diagnósticos incluem diâmetro do brônquio principal direito maior que 24 mm ou diâmetro do brônquio principal esquerdo maior que 23 mm. O alargamento é acompanhado por bronquiectasia acentuada.^(3,6) Alguns pacientes desenvolvem pneumotórax. Alguns pacientes inicialmente apresentam um pneumotórax que revela a SMK subjacente. Por exemplo, em um recente relato descrevendo o caso de um paciente de 54 anos de idade com pneumotórax à esquerda, uma avaliação mais aprofundada revelou que a causa subjacente era SMK.⁽⁹⁾ Vias aéreas significativamente dilatadas são tipicamente vistas na avaliação broncoscópica. Os resultados dos testes de função pulmonar podem ser normais ou anormais.

O manejo da SMK envolve principalmente a instituição de medidas de suporte. Os antibióticos precisam ser iniciados imediatamente em pacientes com infecções do trato respiratório.⁽⁵⁾ A fisioterapia respiratória é recomendada na maioria dos pacientes. A terapia a laser é outra alternativa emergente. Dutau et al. recentemente relataram o manejo bem sucedido de uma paciente com SMK por meio de tratamento endoscópico com laser de ítrio-alumínio-granada.⁽¹⁰⁾ O colapso da traqueia pode implicar a colocação de *stent* endobrônquico. Odell et al. recentemente relataram um sucesso considerável com a colocação desse *stent*.⁽¹¹⁾ Outro procedimento cirúrgico que pode ser considerado em pacientes com formas graves de SMK é a traqueobroncoplastia.

É óbvio que a SMK é uma causa rara mas significativa de infecções do trato respiratório.

Deve ser incluída no diagnóstico diferencial de pacientes que apresentam infecções do trato respiratório inferior concomitantemente com dilatação traqueal em exames de imagem.

Shailendra Kapoor
Médico, Clínica Particular,
Chicago, IL, EUA

Referências

1. González-García M, Maldonado Gomez D, Torres-Duque CA, Barrero M, Jaramillo Villegas C, Pérez JM, et al. Tomographic and functional findings in severe COPD: comparison between the wood smoke-related and smoking-related disease. *J Bras Pneumol.* 2013;39(2):147-54. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132013000200005> PMID:23670499
2. Dalar L, Eryüksel E, Kosar F, Karasulu AL, Urer N, Sökücü SN, et al. Central airway obstruction due to malignant fibrous histiocytoma metastasis in a case with Mounier-Kuhn syndrome. *Tuberk Toraks.* 2012;60(2):167-71. <http://dx.doi.org/10.5578/tt.2458> PMID:22779939
3. Marchiori E, Sousa AS Jr, Zanetti G, Hochhegger B. Mounier-Kuhn syndrome: The role of bronchiectasis in clinical presentation. *Ann Thorac Med.* 2012;7(1):51. <http://dx.doi.org/10.4103/1817-1737.91549> PMID:22347353 PMCid:PMC3277044
4. Randak CO, Weinberger M. A child with progressive multiple tracheal diverticulae: a variation of the Mounier-Kuhn syndrome. *Pediatr Pulmonol.* 2013;48(8):841-3. <http://dx.doi.org/10.1002/ppul.22663> PMID:22949127
5. Arroyo-Cózar M, Ruiz-García M, Merlos EM, Vielba D, Macías E. Case report: respiratory infection due to *Alcaligenes xylosoxidans* in a patient with Mounier-Kuhn syndrome [Article in Spanish]. *Rev Chilena Infectol.* 2012;29(5):570-1. <http://dx.doi.org/10.4067/S0716-10182012000600019> PMID:23282506
6. Dincer HE, Holweger JD. Mounier-Kuhn syndrome and bilateral vocal cord paralysis. *J Bronchology Interv Pulmonol.* 2012;19(3):255-7. <http://dx.doi.org/10.1097/LBR.0b013e318261009e> PMID:23207474
7. Jaiswal AK, Munjal S, Singla R, Jain V, Behera D. A 46-year-old man with tracheomegaly, tracheal diverticulosis, and bronchiectasis: Mounier-Kuhn syndrome. *Lung India.* 2012;29(2):176-8. <http://dx.doi.org/10.4103/0970-2113.95337> PMID:22628937 PMCid:PMC3354496
8. Kent BD, Sulaiman I, Akasheh NB, Nadarajan P, Moloney E, Lane SJ. An unusual cause of spontaneous pneumothorax: the Mounier-Kuhn syndrome. *Ir Med J.* 2011;104(5):152-3. PMID:21736094
9. Celik B, Bilgin S, Yuksel C. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of bronchial dilation. *Tex Heart Inst J.* 2011;38(2):194-6. PMID:21494536 PMCid:PMC3066798
10. Dutau H, Maldonado F, Breen DP, Colchen A. Endoscopic successful management of tracheobronchomalacia with laser: apropos of a Mounier-Kuhn syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;39(6):e186-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejcts.2011.01.074> PMID:21382725
11. Odell DD, Shah A, Gangadharan SP, Majid A, Michaud G, Herth F, et al. Airway stenting and tracheobronchoplasty

improve respiratory symptoms in Mounier-Kuhn syndrome. *Chest.* 2011;140(4):867-73. <http://dx.doi.org/10.1378/chest.10-2010> PMID:21493699

Authors' reply:

After reading the interesting description of the Mounier-Kuhn syndrome, in which our article on CT and functional differences between severe wood smoke-related COPD and smoking-related COPD is cited, it is important to clarify that there are significant differences in airway impairment between patients with this syndrome and patients with wood smoke-related COPD. Although bronchial dilation and bronchial thickening are common in wood smoke-related COPD, our CT findings did not include dilation of the trachea and main bronchi,⁽¹⁾ which is the hallmark of the Mounier-Kuhn syndrome. The findings in our female patients of bronchial involvement and atelectasis, with no apparent damage to the trachea or mainstem bronchi, are in agreement with the description given by Moreira et al.⁽²⁾ in another article published in the same issue of the journal. In addition, patients with wood smoke-related COPD share some clinical characteristics with patients with smoking-related COPD, and unusual bacterial infections occur infrequently. Because bronchiectasis is present in wood smoke-related COPD and in Mounier-Kuhn syndrome, the two entities should be considered in the differential diagnosis of adults with chronic bronchial disease.

Mauricio González-García
Physician, Colombian Pulmonology
Foundation, Bogotá, Colombia

References

1. González-García M, Maldonado Gomez D, Torres-Duque CA, Barrero M, Jaramillo Villegas C, Pérez JM, et al. Tomographic and functional findings in severe COPD: comparison between the wood smoke-related and smoking-related disease. *J Bras Pneumol.* 2013;39(2):147-54. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132013000200005> PMID:23670499
2. Moreira MA, Barbosa MA, Queiroz MC, Teixeira KI, Torres PP, de Santana Júnior PJ, et al. Pulmonary changes on HRCT scans in nonsmoking females with COPD due to wood smoke exposure. *J Bras Pneumol.* 2013;39(2):155-63. <http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132013000200006> PMID:23670500