

Caso radiológico de desafío diagnóstico

Valery Turner G.¹, Felipe Sáez C.^{2,3*}, Juan Guzmán H.^{1,2}.

1. Médico Cirujano. Universidad Mayor. Santiago - Chile.

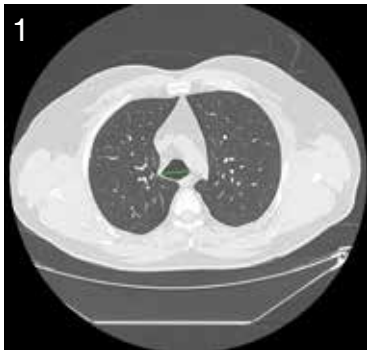
2. Docente. Universidad Mayor. Santiago - Chile.

3. Radiólogo. Servicio de Imagenología, Hospital Félix Bulnes Cerda. Santiago - Chile.

Historia Clínica

Paciente de sexo masculino, de 50 años de edad, hospitalizado por patología psiquiátrica, evoluciona con sintomatología respiratoria. Se solicita una tomografía computada de tórax por sospecha de neumonía.

¿Cuál es el diagnóstico?



Resultado del caso radiológico de desafío diagnóstico

Diagnóstico:

Síndrome de Mounier-Kuhn o Traqueobroncomegalia congénita.

Hallazgos

La figura 1 muestra un corte axial de tomografía computada en ventana pulmonar a nivel del cayado aórtico, donde se observa el mayor grado de dilatación de la tráquea que alcanza 34 mm de diámetro transverso.

La figura 2 muestra un corte axial de tomografía computada en ventana pulmonar bajo la bifurcación traqueal, lóbulos inferiores y llingula, que muestra dilatación de bronquios lobares, así como también múltiples bronquiectasias cilíndricas y cistoideas.

La figura 3 muestra una reconstrucción coronal de tomografía computada con ventana pulmonar en

relación a la bifurcación traqueal y bronquios fuentes. Se demuestra importante dilatación de la vía aérea central en forma difusa con la presencia de múltiples imágenes diverticulares parietales. También se vuelven a identificar las múltiples bronquiectasias cilíndricas y varicosas que comprometen en forma difusa el árbol bronquial.

La figura 4 muestra una reconstrucción minIP en corte coronal (a) y sagital (b) de la tráquea y ambos bronquios fuentes, mejorando la visualización de divertículos al igual que dilatación difusa de la vía aérea central.

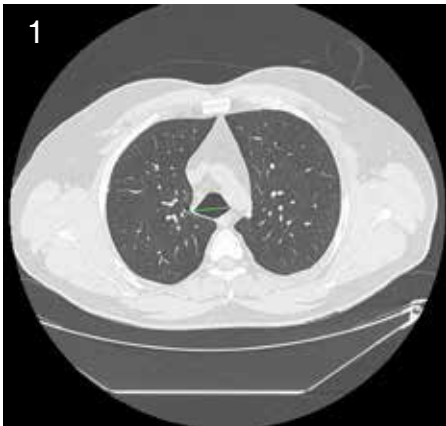


Figura 1: Corte axial de tomografía computada en ventana pulmonar a nivel del cayado aórtico.

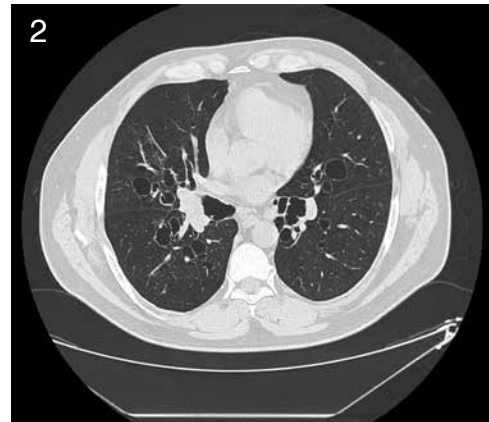


Figura 2: Corte axial de tomografía computada en ventana pulmonar bajo la bifurcación traqueal, lóbulos inferiores y llingula.



Figura 3: Reconstrucción coronal de tomografía computada con ventana pulmonar en relación a la bifurcación traqueal y bronquios fuentes.

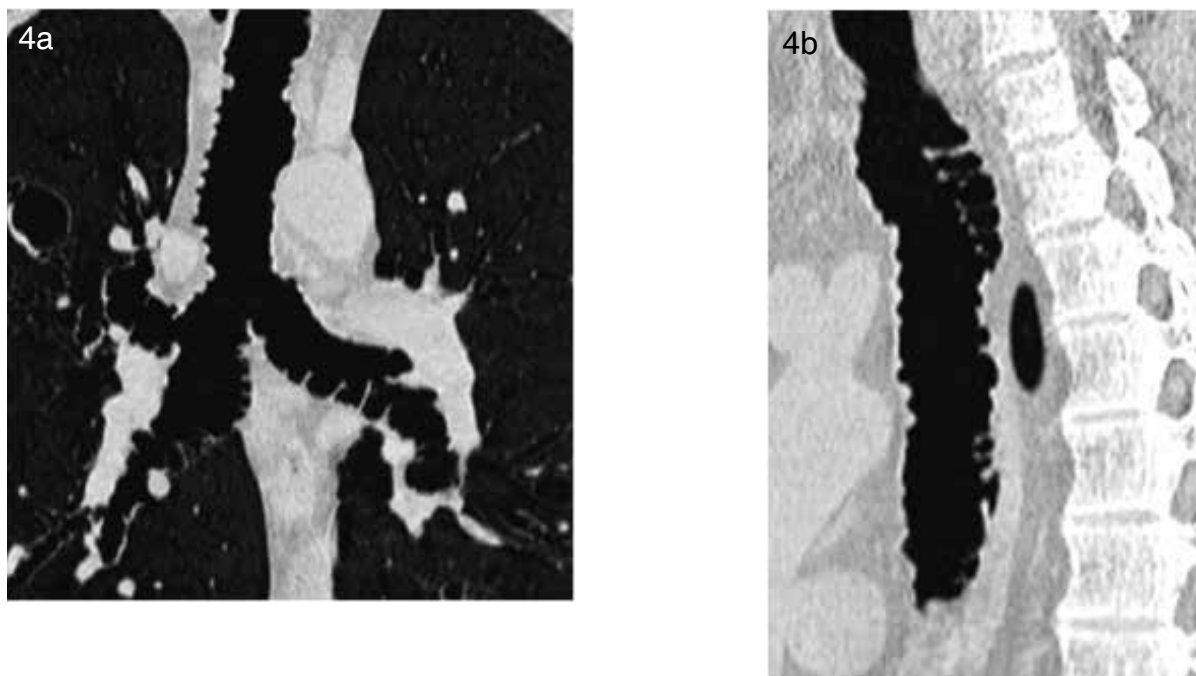


Figura 4a, b: Reconstrucción minIP de la tráquea y ambos bronquios fuentes en corte coronal (a) y sagital (b).

Discusión

El síndrome de Mounier-Kuhn (SMK) o traqueo-broncomegalia congénita es una patología poco frecuente, de etiología desconocida, la cual se caracteriza por una dilatación anormal de la tráquea y bronquios principales⁽¹⁾. Afecta con mayor frecuencia a pacientes de sexo masculino en una razón de 8:1. Gran parte de los pacientes son fumadores. El diagnóstico se realiza después de la tercera década de vida en ~75% de los casos⁽²⁾.

La etiología no está bien definida, sin embargo, se reconoce que la dilatación anormal de la vía aérea es secundaria a una atrofia o ausencia de fibras elásticas y de músculo liso⁽³⁾. Lo anterior produce una debilidad de la pared traqueal y bronquial que promueve la formación de hernias y divertículos entre los anillos cartilagosos⁽⁴⁾.

El SMK se asocia con frecuencia a infecciones respiratorias recurrentes. Las manifestaciones clínicas más frecuentes incluyen: tos productiva, disnea, y en menor frecuencia: hemoptisis, hipocratismo digital y pneumotórax^(1,2,5). En ocasiones puede presentarse de forma asintomática y en consecuencia corresponder a un hallazgo puramente imagenológico⁽⁵⁾.

Diversos reportes mencionan casos de traqueo-broncomegalia congénita asociada a otras enfermedades, no obstante, muchos de ellos no mencionan el grado de dilatación de la vía aérea por lo que el diagnóstico de SMK pudiese no ser certero⁽²⁾. Las enfermedades asociadas al SMK incluyen: el síndrome de Ehlers-Danlos, el síndrome de Marfan, Cutis Laxa

y trastornos reumatológicos (Espondilitis anquilosante y Artritis Reumatoide)^(1,2).

El diagnóstico de SMK se realiza midiendo el diámetro traqueal mediante radiografía de tórax o idealmente una tomografía computada (TC), esta última permite una medición más precisa. En adultos, el diagnóstico se establece con un diámetro traqueal mayor a 3 cm, o con un diámetro de bronquio principal derecho o izquierdo mayor a 2.4 cm y 2.3 cm respectivamente^(4,5). Se puede evidenciar además la protrusión de tejido musculo-membranoso redundante entre los anillos cartilagosos, lo que se traduce en una apariencia corrugada de la tráquea en reformaciones 3D^(1,3). Estas alteraciones promueven la retención de secreciones y en consecuencia facilitan las infecciones crónicas, las bronquiectasias y la fibrosis pulmonar⁽¹⁾. En la TC también se puede encontrar un patrón de árbol en brote indicando bronquiolitis, lo que en forma asociada se puede acompañar de atrapamiento aéreo⁽³⁾. Las pruebas de función pulmonar revelan un aumento en la capacidad pulmonar total en detrimento del volumen residual, ocasionalmente con signos de un trastorno ventilatorio obstructivo^(1,5). Un método alternativo de diagnóstico es la broncoscopia, técnica que permite evidenciar un aumento del diámetro traqueal. Sin embargo, la posibilidad que el colapso espiratorio y el tejido redundante de la pared traqueal obstruyan la visión durante una broncoscopia, hacen que la TC sea el método de diagnóstico preferido^(1,2).

Dentro del diagnóstico diferencial del SMK se incluye el síndrome de Williams-Campbell, un tras-

torno congénito poco frecuente caracterizado por una deficiencia de cartílago en los bronquios de orden medio. Se diferencia del SMK en que las bronquiectasias se limitan específicamente a los bronquios de cuarto a sexto orden y los cartílagos de la tráquea y los bronquios principales presentan un calibre normal^(2,3). El Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) es un trastorno autosómico dominante del colágeno que se diferencia del SMK por las manifestaciones clínicas como la flacidez anormal de la piel y la hiperlaxitud de las articulaciones⁽⁶⁾. Otras patologías que deben considerarse en el diagnóstico diferencial del SMK son la fibrosis quística y la aspergilosis broncopulmonar alérgica. Si bien estas patologías pueden presentar bronquiectasias de predominio pulmonar superior o medio, suelen presentar hallazgos imagenológicos específicos que los diferencian del SMK (Tabla 1).

El diagnóstico por imágenes de la tráquea y árbol bronquial ha evolucionado de forma excepcional gracias a los avances de la tomografía computada, principalmente por la incorporación de post-procesamientos que nos permiten realizar reconstrucciones 2-D y 3-D de la vía aérea, a continuación, comentaremos brevemente las de mayor utilidad.

1. La reformación multiplanar es un tipo de reconstrucción 2-D mediante la cual se pueden obtener imágenes en múltiples planos. Ésta técnica mejora la visualización de la vía aérea en los distintos planos, facilitándose así la detección de defectos como dilatación anormal y divertículos traqueales.
2. La proyección de mínima intensidad (minIP) proyecta los vóxeles con los valores de atenuación más bajos en un formato 2-D. El

Diagnóstico Diferencial de SMK	
Patología	Hallazgos Imagenológicos
Fibrosis Quística	<ul style="list-style-type: none"> • Bronquiectasias quísticas y cilíndricas extensas • Pared bronquial e intersticio peribronquial engrosado • Opacidades nodulares pulmonares correspondientes a áreas de impacción mucoide bronquial o bronquiolar • Patrón de árbol en brote por bronquiolitis difusa. • Patrón de atenuación en mosaico por atrapamiento aéreo secundario a la obstrucción de bronquios y bronquiolos.
Aspergilosis broncopulmonar alérgica	<ul style="list-style-type: none"> • Patrón de “dedo de guante” en la radiografía de tórax que corresponde a la impactación mucoide bronquial. • Bronquiectasia quística o varicoide • Patrón de nódulos de árbol en brote • Engrosamiento de la pared bronquial • Atrapamiento aéreo con predominio central o apical • Taponamiento mucoso de alta atenuación (70-100 HU). Representan restos fúngicos que contienen hierro y manganeso.
Síndrome de Williams-Campbell	<ul style="list-style-type: none"> • Bronquiectasias limitadas a vías aéreas subsegmentarias de orden medio, específicamente a los bronquios de cuarto a sexto orden. • Tráquea y bronquios principales conservados y de calibre normal. • Atrapamiento aéreo secundario a el colapso de la vía aérea en el contexto de paredes bronquiales excesivamente complacientes.
Síndrome de Ehlers-Danlos	<ul style="list-style-type: none"> • Traqueobroncomegalia • Enfisema pulmonar • Hernia diafragmática • Aneurismas arteriales • Puntos de osificación ectópicos • Calcificaciones ovoides en el tejido subcutáneo

árbol traqueal-bronquial y cualquier anomalía hipodensa, como divertículos se muestran de mejor manera en la representación minIP.

3. Las reconstrucciones de imágenes 3-D mediante la técnica de volumen (Volume Rendering Thresholding) puede ser de utilidad para evidenciar los divertículos traqueales y la apariencia corrugada de la tráquea producida por la protrusión de tejido musculo-membranoso entre los anillos cartilagosos⁽⁷⁾.

Actualmente no hay tratamientos específicos para el SMK. Las medidas terapéuticas utilizadas incluyen mucolíticos y el drenaje postural para facilitar la expectoración. Adicionalmente, se han reportado casos donde la ventilación con presión positiva continua de la vía aérea ha sido exitosa para la reducción de la sintomatología. No hay indicaciones precisas para el uso de prótesis permanentes, por lo que deben reservarse solo para casos avanzados seleccionados. Se recomienda el cese del hábito tabáquico y vacunación contra la influenza y pneumococo, independiente de la edad de presentación^(1,2).

Conclusión

El SMK es una entidad que se diagnostica con poca frecuencia. El uso de la TCMD y de un post-procesamiento han permitido una mejoría en la visualización de la vía aérea, lo que ha facilitado el diagnóstico de esta patología. Dado que una alta pro-

porción de pacientes con traqueobroncomegalia son asintomáticos, se cree que la mayoría de los casos podrían ser sub-diagnosticados. Por este motivo, frente a pacientes que presenten neumonías recurrentes, tos crónica productiva o respuesta incompleta a una terapia antibiótica adecuada, se recomienda considerar al SMK como posible diagnóstico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. Abdelghani A, et al. Mounier-Kuhn syndrome: A rare cause of bronchial dilatation: A case report. *Respiratory Medicine CME* 2009; 2: 164-166.
2. Krustins E, et al. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: A literature review. *Respiratory Medicine* 2013; 107: 1822-1828.
3. Milliron B, et al. Bronchiectasis: Mechanisms and Imaging Clues of Associated Common and Uncommon Diseases. *RadioGraphics* 2015; 35: 1011-1030.
4. Piccoli F, et al. Mounier-Kuhn syndrome. *J Bras Pneumol.* 2006; 32 (2): 180-183.
5. Stephen J, et al. Diseases of the trachea and Main-Stem Bronchi: correlation of CT with pathologic findings. *Radiographics* 1992; 12: 645-657.
6. Franquet T, et al. Imaging of Pulmonary-Cutaneous Disorders: Matching the Radiologic and Dermatologic Findings. *RadioGraphics* 1996; 16: 855-869.
7. Laroia AT, et al. Modern imaging of the tracheo-bronchial tree. *World J Radiol* 2010 July 28; 2(7): 237-248.

Turner V., et al. Caso radiológico de desafío diagnóstico. *Rev Chil Radiol* 2018; 24(4): 155-159.

*Correspondencia: Felipe Sáez C. / felipesaez.ch@gmail.com

Trabajo enviado el 25 septiembre de 2018. Aceptado para publicación el 11 de diciembre de 2018.