



Figura 1. Proyección lateral.

momento actual¹¹. La respuesta clínica y radiológica al tratamiento suele ser espectacular. La resolución de la hipoxemia suele acontecer en las primeras 48-72 h tras el inicio del tratamiento¹¹. Aunque la normalización de la radiografía de tórax requiere, al menos, varias semanas. Es frecuente que al reducir o suprimir los corticoides se produzca una recidiva o exacerbación de la enfermedad, con aparición de nuevas alteraciones radiológicas en las mismas zonas de episodios previos o en otras distintas. Diferentes autores recomiendan distintas pautas de tratamiento corticoideo, pero todos coinciden en que éste debe mantenerse, como mínimo, durante 6 meses y en algunos hasta 9 meses.

Bibliografía

1. Epler GR, Colby TV, McCloud TC, Carrington CB, Gaensler EA. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *N Engl J Med*. 1985;312:152-8.
2. Xaubet A, Ancochea J, Blanquer R, Montero C, Morell F, Rodríguez A, Becerra E, et al. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas. *Arch Bronconeumol*. 2003;39:580-600.

doi:10.1016/j.regg.2008.11.003

3. Esteban MR, Cartón P, Blanco A. Caso en imagen 1: bronquiolititis obliterante con neumonía organizada en un niño. *Radiología (Madr)*. 2002;44:268.
4. Aguado Ortega R, Bermejo Boixareu C, Gómez-Pavón J, May Priego M, Sarro Cañizares M, Ruipérez Cantera I. Ensayo terapéutico ante sospecha de bronquiolititis obliterante con neumonía organizada (BONO) en el anciano. *Rev Esp Gerontol*. 2008;43: doi:10.1016/j.regg.2008.11.003.
5. González Patiño E, Carballo Fernández E, Antúnez López J, Gómez Caamaño A, Cascallar Caned L, Porto Vázquez MC. Bronquiolititis obliterante con neumonía organizada: forma poco frecuente de toxicidad pulmonar en el tratamiento radioterápico del cáncer de mama. *Clin Transl Oncol*. 2004;06: 239-41.
6. Kanwar BA, Shahan CJ, Campbell JC, Dewan N, O'Donohue WJ. A case of unilateral bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *Nebr Med J*. 1996;81:149-51.
7. Cordier JF. Organizing pneumonia. *Thorax*. 2000;55:318-28.
8. Ujita M, Renzoni EA, Veeraraghavan S, Wells AU, Hansell DM. Organizing pneumonia: perilobular pattern at thin-section CT. *Radiology*. 2004;232: 757-61.
9. Alasaly K, Muller N, Ostrow DN, Champion P, Fitzgerald JM. Cryptogenetic organizing pneumonia. A report of 25 cases and a review of the literature. *Medicine*. 1995;74:201-11.
10. King TE. BOOP: an important cause of migratory pulmonary infiltrates?. *Eur Respir J*. 1995;8:193-5.
11. Azzam ZS, Bentur L, Rubin AH, Ben-Izhak O, Alroy G. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Diagnosis by transbronchial biopsy. *Chest*. 1993;104/ 6:1899-901.

Luis Alberto Pallás Beneyto^{a,*} y Olga Rodríguez Luis^b

^aServicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Medicina Intensiva, Hospital Dr. Peset de Valencia, Valencia, España

^bMedicina Familiar y Comunitaria, Área 5 de Valencia, Centro de Salud Godella, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luispallasbeneyto@yahoo.es (L.A. Pallás Beneyto).

Síndrome de Mounier-Kuhn. A propósito de un caso

Mounier-Kuhn syndrome. A propos of a case

Paciente varón de 74 años de edad, jubilado, exfumador, que consulta por tos, expectoración y disnea de moderados esfuerzos desde hace varios años.

Con la sospecha de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), se deriva a la consulta de Neumología para su confirmación.

En la exploración física presentaba aspecto asténico. La auscultación cardíaca resultó normal. En la auscultación pulmonar se oían crepitantes inspiratorios y espiratorios en ambas bases pulmonares.

En las pruebas de función respiratoria, la FVC (*forced vital capacity* 'capacidad vital forzada') fue de 2.710 ml (92%), el FEV₁ (*forced expiratory volume* 'volumen espiratorio máximo en el primer segundo') fue de 1.050 ml (47%) y la relación entre FEV₁ y FVC expresó el 38% del volumen total espirado. Se observó un patrón obstructivo de EPOC grave. La saturación de oxígeno fue del 92%. El paciente no presentaba deterioro cognitivo y era independiente para todas las actividades de la vida diaria.

En la radiografía torácica se vieron bronquiectasias basales e importante dilatación traqueal y de bronquios proximales (fig. 1).

La tomografía computarizada (TC) torácica mostró dilatación traqueal y bronquios principales con numerosos divertículos.

El diagnóstico fue de síndrome de Mounier-Kuhn.

El tratamiento consistió en la administración de formoterol por vía inhalatoria cada 12 h y una cápsula de bromuro de tiotropio por día por vía inhalatoria.

Discusión

El síndrome de Mounier-Kuhn o traqueobroncomegalia fue descrito en 1932 por este autor francés y, desde entonces, se han recogido unos 100 casos^{1,2}, aunque probablemente esté infradiagnosticado³.

La base patológica es una atrofia o ausencia de fibras elásticas que conlleva adelgazamiento de la musculatura lisa traqueobronquial desde la primera hasta la cuarta generación bronquial, lo que condiciona una laxitud de sus paredes y da lugar a dilatación y formación de divertículos. De esta manera, dificulta la tos y el aclaramiento mucociliar y, por este motivo, favorece las infecciones respiratorias repetidas^{1,2,4}.

En la mayoría de los casos su etiología es desconocida, aunque se ha descrito asociado a la enfermedad de Ehlers-Danlos y a cutis laxa, lo que apoya la teoría de un defecto del tejido conjuntivo¹.

El espectro clínico varía desde formas asintomáticas hasta síntomas indicativos de EPOC y bronquiectasias⁵.

Es más frecuente en varones de entre 40 y 50 años⁶.

El diagnóstico radiológico exige la presencia de unos criterios de dilatación traqueal y de bronquios principales que en el caso de

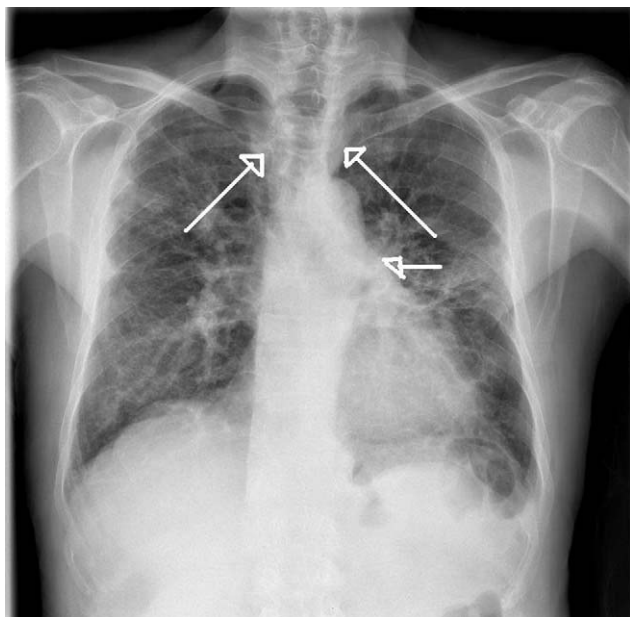


Figura 1. Radiografía posteroanterior de tórax. Se observa importante dilatación traqueal y bronquios principales.

los varones se corresponden a un diámetro traqueal transversal superior a 25 mm y sagital superior a 27 mm, junto con un diámetro bronquial izquierdo mayor de 18 mm y derecho superior a los 19 mm^{1,7}.

Las pruebas funcionales no lo diferencian de la EPOC, por eso se utilizan la TC y la endoscopia para su confirmación¹.

doi:10.1016/j.regg.2009.01.005

El tratamiento es sintomático y se realiza mediante drenajes posturales, broncodilatadores, corticoides y antibióticos en las exacerbaciones^{1,6}.

Bibliografía

1. Falconer M, Collins D, Feeney J, Torreggiani WC. Mounier-Kuhn syndrome in an older patient. *Age Ageing*. 2008;37:115–6.
2. Carden Kelly A, Boisselle Philip M, Waltz David A, Ernst A. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in children and adults. *Chest*. 2005;127:984–1005.
3. Barcelos da Nobrega B, Da Silva Figueiredo S, Porto Cavalcante L, Edmar Ribeiro R, Santos Texeira K. Traqueobroncomegalia (síndrome de Mounier-Kuhn). Relato de caso e revisao da literatura. *Radiol Bras*. 2002;35:187–9.
4. Menon B, Aggarwal B, Iqbal A. Mounier-Kuhn syndrome: Report of 8 cases of traqueobronchomegaly with associated complications. *South Med J*. 2008; 101:83–7.
5. Haro M, Vizcaya M, Jiménez López J, Núñez A, Loeches N, Mansilla F. Traqueobroncomegalia: un factor predisponente excepcional de aspergilomas pulmonares y hemoptisis masiva. *Arch Bronconeumol*. 2000;36:103–5.
6. Lazzarini-de-Oliveira LC, Costa de Barros Franco CA, Linhares Gomes de Salles C, De Oliveira AC. A 38-year-old man with tracheomegaly, tracheal diverticulosis and bronchiectasis. *Chest*. 2001;120:1018–20.
7. Woodring JH, Howard RS, Rehm SR. Congenital tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). A report of 10 cases and review of the literature. *J Thorac Imaging*. 1991;6:1–10.

M. Teresa Jarabo ^{a,*} y J. Ildelfonso García ^b

^aCentro de salud de San Clemente, Cuenca, España

^bCentro de salud de Belmonte, Cuenca, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mjarabo@sescam.jccm.es (M. Teresa Jarabo).