

## Síndrome de Moünier-Kuhn: um relato de caso

Flávia Chaves Lacerda<sup>1</sup>  
Iago Barbosa Pinto Rodrigues<sup>2</sup>  
Rafael Rodrigues Martins<sup>3</sup>  
Amanda Teixeira de Melo<sup>4</sup>  
Rafaela Silva Ramos<sup>5</sup>  
Rosa Christiane Kill Leal Martins<sup>6</sup>

<sup>1,4,5</sup>Residentes de Clínica Médica do Hospital Regional de Taguatinga, Distrito Federal, Brasil;

<sup>2</sup>Acadêmico de Medicina da Escola Superior de Ciências da Saúde, Distrito Federal, Brasil;

<sup>3</sup>Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Tocantins; Palmas, Brasil.

<sup>6</sup>Docente da Escola Superior de Ciências da Saúde e preceptora da residência de Clínica Médica do Hospital Regional de Taguatinga, Distrito Federal, Brasil.

Endereço eletrônico para correspondência: [rafaelrmartins@outlook.com](mailto:rafaelrmartins@outlook.com)

### RESUMO

**Introdução:** Traqueobroncomegalia ou síndrome de Mounier-Kuhn é uma doença rara, observada principalmente em homens de meia idade antes da 5ª década de vida, caracterizada por atrofia ou ausência das fibras elásticas ou da musculatura lisa da parede da traqueia e dos brônquios principais, determinando dilatação dessas estruturas. O diagnóstico pode ser ocasional em indivíduos assintomáticos, contudo cursa frequentemente com infecções respiratórias de repetição e bronquiectasias. **Descrição:** A.H.A.G., 65 anos, masculino, solteiro, branco. Relatava tosse crônica com aumento da frequência há 10 dias associado a um aumento de expectoração, no momento, esverdeado. Queixava-se também de febre irregular diária não termometrada, dispneia aos mínimos esforços, e sudorese noturna. Paciente menciona diagnóstico de bronquiectasia, porém sem adesão ao acompanhamento ambulatorial de pneumologia no HRT desde 2015. **Conclusão:** A síndrome de Mounier-Kuhn se caracteriza pelo aumento do diâmetro da traqueia e dos brônquios principais associado à redução do clearance mucociliar, o que leva o indivíduo a desenvolver infecções respiratórias. O diagnóstico é feito por TC de tórax. O tratamento só é realizado nos sintomáticos, objetivando tratar o fator desencadeante da descompensação.

**Palavras-chave:** Síndrome de Moünier-Kuhn, traqueobroncomegalia, pneumologia

### Moünier-Kuhn Syndrome: a case report

#### ABSTRACT

**Introduction:** Tracheobroncomegaly or Mounier-Kuhn syndrome is a rare disease, mainly observed in middle-aged men before the 5th decade of life, characterized by atrophy or absence of elastic fibers or smooth muscles of the trachea wall and main bronchi. dilation of these structures. Weakness of connective tissue, associated with inhalation of air pollutants and cigarette smoke, is believed to be the major factors in the development of this syndrome. Diagnosis may be occasional in asymptomatic individuals, but often with recurrent respiratory infections and bronchiectasis. **Description:** A.H.A.G., 65, male, single, white. Reported chronic cough with increased frequency 10 days ago associated with an increase in sputum, currently greenish. He also complained of uncontrolled daily irregular fever, dyspnea on exertion, and night sweats. Patient mentions a diagnosis of bronchiectasis, but has not adhered to HRT ambulatory follow-up since 2015. **Conclusion:** Mounier-Kuhn syndrome is characterized by increased diameter of the trachea and main bronchi associated with reduced mucociliary clearance, which leads to the individual to develop respiratory infections

frequently. The diagnosis is made by chest CT. The treatment is only performed in the symptomatic, aiming to treat the triggering factor of decompensation.

**Key words:** Moünier Syndrome-Kuhn, Tracheobronchomegaly, Pulmonary Medicine

## INTRODUÇÃO

Traqueobroncomegalia ou síndrome de Moünier-Kuhn é uma doença rara, observada principalmente em homens de meia idade antes da 5ª década de vida, caracterizada por atrofia ou ausência das fibras elásticas ou da musculatura lisa da parede da traqueia e dos brônquios principais, determinando dilatação dessas estruturas<sup>(1)</sup>. Tal patologia foi descrita primeiramente por Czyhlarz em 1897, quando realizava exame de necropsia em pacientes. Em 1932, foi feita a primeira descrição clínica por Moünier-Kuhn, apresentando seus aspectos radiológicos e endoscópicos e a denominando de “dilatação traqueal”. A terminologia atual da doença só apareceu em 1962 através de *Katz et al*, como sendo simples e apropriada designação desta condição<sup>(2)</sup>.

Esta doença se enquadra no conjunto de bronquiectasias não fibrocísticas, que são doenças supurativas crônicas caracterizadas pela dilatação anormal e irreversível de um ou mais brônquios e são a via final de uma grande variedade de doenças, embora possam não ter uma causa identificável<sup>(3)</sup>.

Acredita-se que a fraqueza do tecido conjuntivo, associada à inalação de poluentes aéreos e fumaça de cigarro, sejam os principais fatores no desenvolvimento desta síndrome<sup>(4)</sup>. O diagnóstico pode ser ocasional em indivíduos assintomáticos, contudo cursa frequentemente com infecções respiratórias de repetição e bronquiectasias<sup>(5)</sup>.

Alguns achados na Tomografia Computadorizada (TC) de alta resolução, podem sugerir a etiologia das bronquiectasias. Doença encontrada predominantemente nos lobos superiores sugere fibrose cística. O aumento do diâmetro traqueal (> 25 mm em homens e > 23 mm em mulheres) sugere fortemente o diagnóstico de traqueobroncomegalia<sup>(3)</sup>.

O tratamento é frequentemente empregado em pacientes com afecções de quadros descompensatórios da síndrome, de acordo com cada caso. De forma geral, não se usa tratamento medicamentoso quando se encontra assintomático <sup>(6)</sup>.

Estudos que avaliam o prognóstico dos pacientes com esse quadro, são escassos na literatura. A taxa de mortalidade é bastante variável entre eles, assim como o tempo de seguimento desses pacientes <sup>(3)</sup>.

O caso a seguir traz o relato de um homem que apresenta a síndrome de Moünier-Kuhn e quadros repetitivos de pneumonia com internação hospitalar durante mais de 30 anos e seu recente tratamento intra-hospitalar em maio de 2019.

### **DESCRIÇÃO DO CASO**

A.H.A.G., 65 anos, masculino, solteiro, branco, aposentado (último emprego como auxiliar de necropsia no Hospital Regional de Taguatinga), natural de Picos – PI, e residente de Taguatinga – DF, deu entrada no Hospital Regional de Taguatinga (HRT) em maio de 2019, com relato de tosse crônica com aumento da frequência há 10 dias associado a um aumento de expectoração, no momento, esverdeado. Queixava-se também de febre irregular diária não termometrada, dispneia aos mínimos esforços, e sudorese noturna. Negava síncope, hemoptise e perda de peso. Alegou tratamento em esquema ambulatorial com amoxicilina por 1 semana, porém sem melhora clínica.

Sobre antecedentes pessoais, paciente menciona diagnóstico de bronquiectasia, porém sem adesão ao acompanhamento ambulatorial de pneumologia no HRT desde 2015. Quando questionado sobre histórico de sintomas e internações, relata que iniciou quadro de tosse e expectoração crônicos há 30 anos e múltiplas internações devido pneumonia, mas a última ocorrência em 2015. Nega outras doenças crônicas como hipertensão arterial sistêmica (HAS), diabetes mellitus (DM), câncer, asma e doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC). Relata

histórico na infância de varicela e nega internações neste período. Alega histórico familiar de câncer de reto e DPOC em mãe. Além disso, informa tabagismo passivo durante convivência com a mãe e etilismo social, nega exposição a fogão a lenha e uso de drogas ilícitas. Menciona ter trabalhado em plantação sem uso de agrotóxicos e em construção civil como auxiliar de pedreiro, nega trabalho em mineradora.

No início da internação hospitalar paciente mostrava-se regular estado geral, hipocorado (+/4+), dispneico (saturando 81-98% em ar ambiente), hidratado, afebril e acianótico. À ausculta pulmonar observava-se redução dos murmúrios vesiculares em bases, sem ruídos adventícios, sem outras alterações nos demais sistemas ao exame. Solicitado exames laboratoriais que revelaram hemoglobina (Hb) 17,4 g/dl, hematócrito 51,3%, leucócitos



**Figura 1. Raio-X de tórax, revelando infiltrado pulmonar bilateral em bases e dilatação traqueal.**

10.000/uL (77% de neutrófilos sem desvio à esquerda, 0% eosinófilos, 1,5% basófilos, 8,7% de monócitos, 12,2% de linfócitos), plaquetas 244 mil, creatinina de 1,0 mg/dL, ureia 39 mg/dL, potássio 4,9 mEq/L, sódio 136 mEq/L, glicose 252 mg/dL, raio X de tórax com padrão de infiltrado pulmonar em bases (*Figura 1*) e iniciado antibioticoterapia com ceftriaxone 1g/dia.

Porém em novos exames laboratoriais de controle, após três dias de antibiótico, observou-se um aumento dos leucócitos para 11400/uL (75,3% de neutrófilos sem desvio) e normalização de hiperglicemia. Desta forma, foi solicitado avaliação pela pneumologia que sugeriu troca do antibiótico para cefepime e clindamicina, além de solicitar tomografia computadorizada sem contraste e de alta resolução de tórax. Entretanto, devido à ausência da medicação, foi mantido o ceftriaxone e introduzido a clindamicina após quatro dias de internação hospitalar e estipulado

realizar dez dias de tratamento. Em novos exames de controle, ainda no quarto dia de internação, é possível perceber a normalização dos exames laboratoriais. Clinicamente paciente já relatava melhora do quadro clínico, com redução da tosse produtiva, escarro não mais esverdeado, além de negar dispneia.

Após sete dias de internação hospitalar, paciente realiza tomografia computadorizada de alta resolução de tórax que evidenciou:

*“Dilatação da traqueia (3,9 cm) e brônquios principais (2,9 cm à direita e 2,5 cm à esquerda), com presença de divertículos, associadas a extensas bronquiectasias císticas e varicosas nos campos pulmonares médio e inferior bilateral, devendo a possibilidade de traqueobronquiomegalia ser considerada. Associadamente observam-se focos consolidativos, faixas fibroatelectásicas, plugs mucosos endoluminais e imagens em árvore em brotamento difusamente distribuídas pelos pulmões, sendo que este aspecto deve estar relacionado a infecção broncopulmonar. Espaços pleurais virtuais. Coração de dimensões dentro dos limites da normalidade. Ateromatose aórtica, supra-aórtica e coronariana. Linfonodos mediastinais aumentados, medindo até 1,1 cm na cadeia paratraqueal” (Figuras 2 e 3).*

Deste modo, após a comprovação tomográfica do caso, foi realizado o diagnóstico de Síndrome de Mounier-Kühn ou traqueobroncomegalia. Paciente recebe alta hospitalar após o término de quatorze dias de antibiótico e melhora clínica para o retorno do acompanhamento ambulatorial.



Figura 2. TC de tórax, cortes axiais, revelando aumento do calibre dos brônquios principais



Figura 3. TC de tórax, cortes axiais, revelando aumento do calibre dos brônquios principais e bronquiectasias difusas

## DISCUSSÃO

A síndrome de Moirier-Kuhn, também conhecida como traqueobroncomegalia, é uma doença que se manifesta na vida adulta por volta da 3ª ou 4ª década de vida. É caracterizada por dilatação da traqueia e brônquios principais, podendo ter origem congênita, adquirida ou idiopática, sendo o tabagismo crônico fator predisponente e agravante <sup>(6)</sup>. No caso apresentado, paciente informa apenas tabagismo passivo desde a infância e exposição laboral à inalação de poeiras.

Esta doença é um tipo de traqueomalácia na qual há alargamento e enfraquecimento das vias aéreas associados à diminuição do clearance mucociliar com consequente acúmulo de secreção, resultando em tosse, dispneia, pneumonias de repetição, bronquiectasia e fibrose pulmonar <sup>(7)</sup>. Além disso, podem ocorrer divertículos traqueais devido ao aumento da complacência global das paredes da via aérea. Se a traqueobroncomegalia coexistir com outras condições, tais como, necessidade de ventilação mecânica, asma, DPOC e tabagismo, a síndrome torna-se fator agravante <sup>(7)</sup>.

O paciente apresentou quadro de tosse e expectoração e infecções respiratórias de repetição que se iniciaram na quarta década de vida e resultaram em múltiplas internações.

Grande parte das manifestações clínicas são inespecíficas, tornando a patologia subdiagnosticada. A radiografia de tórax é imprecisa e apenas sugere a doença, se apresentar aumento do calibre de vias aéreas acima do desvio padrão (DV) de normalidade (3 DV da normalidade)<sup>(6)</sup>.

A TC é utilizada como método de escolha para definição diagnóstica, sendo considerado patológico quando os diâmetros da traqueia, bronco direito e esquerdo são, respectivamente, maiores que 3,0cm, 2,4 e 2,3 cm<sup>(8)</sup>, como no caso apresentado, em que se fechou diagnóstico com base na imagem tomográfica.

A síndrome é um fator predisponente ao desenvolvimento de bronquiectasia, acúmulo de muco e infecções que levam a esta condição<sup>(6) (7)</sup>, além de estar associada a divertículos traqueais, achados característicos em 30% dos casos<sup>(7)</sup>. Ambas condições presentes no caso relatado.

A espirometria caracteriza-se, inicialmente, padrão obstrutivo sem resposta à broncodilatação, com aumento do espaço morto e do volume residual. A broncoscopia pode demonstrar variações no calibre de vias aéreas centrais, além da diverticulose, reforçando o diagnóstico<sup>(6)</sup>.

Pacientes assintomáticos não requerem tratamento. Porém, pacientes sintomáticos devem ser tratados com base no fator que gerou a descompensação clínica. Naqueles com DPOC, a otimização das medicações específicas é útil, na descompensação infecciosa há indicação de antibioticoterapia. A fisioterapia respiratória está preconizada com o intuito de aumentar o *clearance* de secreção de via aérea, diminuindo o risco de novas exacerbações e reduzindo o tempo de internação. É importante instituir medidas de cessação de tabagismo paralelo a outras terapias<sup>(6)</sup>.

A cirurgia não é realizada na maioria dos casos e sua indicação é individualizada, sendo que a implantação de *stent* traqueal foi benéfica em alguns casos avançados<sup>(6) (8)</sup>.

A síndrome de Moünier-Kuhn é uma patologia rara que se manifesta sobretudo na vida adulta. Se caracteriza pelo aumento do diâmetro da traqueia e dos brônquios principais associado a redução do *clearance* mucociliar, o que leva o indivíduo a desenvolver infecções respiratórias com frequência. Por não ter uma sintomatologia específica é muitas vezes subdiagnosticada. O diagnóstico é feito por TC de tórax. O tratamento só é realizado nos sintomáticos, objetivando tratar o fator desencadeante da descompensação. O prognóstico de pacientes com traqueobroncomegalia ainda não é claro na literatura.

Dessa forma, são necessárias pesquisas com objetivo de obter outros métodos para o diagnóstico precoce, tratamento específico e melhora da qualidade de vida dos pacientes com síndrome de Moünier-Kuhn.

## REFERÊNCIAS

1. Santos RFT, et al. Uma causa incomum de bronquiectasias: síndrome de Mounier-Kuhn. *Radiologia Brasileira*. 2019 Abril 18. Available from: [https://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0100-39842019000200130&script=sci\\_arttext&tlng=pt](https://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0100-39842019000200130&script=sci_arttext&tlng=pt)
2. Lisboa JBRM. Traqueobroncomegalia: diagnóstico precoce é possível ? *Revista Ciência Saúde Nova Esperança*. 2013 Junho: p. 88-96. Available from: <http://www.facene.com.br/wp-content/uploads/2010/11/Traqueobroncomegalia-diagn-%E2%94%9C%E2%94%82stico-precoce-%E2%94%9C%C2%AE-poss%E2%94%9C%C2%A1vel.pdf>
3. Onen ZP, et al. Analysis of the factors related to mortality in patients with bronchiectasis. *Respir Med*. 2007;101(7):1390-1397 Available from: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0954611107000558>

4. Bastos AdL, Brito ILA. Síndrome de Mounier-Kuhn: achados radiológicos e apresentação clínica. Radiologia Brasileira. 2011 Junho. Available from: [https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0100-39842011000300016](https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0100-39842011000300016)
5. Alves D, et al. Um Doente com Tosse Crónica: Síndrome de Mounier-Kuhn. Imagens em Medicina. 2016 Dezembro. Available from: <http://www.scielo.mec.pt/pdf/mint/v23n4/v23n4a13.pdf>
6. Salgado A, et al. Síndrome de Mounier-Kuhn: Revisão Clínica e Imagiológica. Acta Radiológica Portuguesa. 2010 Dezembro: p. 61-63. Available from: [https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0100-39842011000300016](https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0100-39842011000300016)
7. Nóbrega Bd, et al. Traqueobroncomegalia (Síndrome de Mounier-Kuhn) - Relato de Caso e Revisão de Literatura. Radiologia Brasileira. 2002 Junho. Available from: [https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0100-39842002000300012](https://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0100-39842002000300012)
8. Majid A. Tracheomalacia and tracheobronchomalacia in adults. 2019. Available from: <https://www.uptodate.com/contents/tracheomalacia-and-tracheobronchomalacia-in-adults>