

TRAQUEOBRONCOMEGALIA: DIAGNÓSTICO PRECOCE É POSSÍVEL?

João Bruno Ribeiro Machado Lisboa¹

RESUMO

A traqueobroncomegalia é uma doença rara, de etiologia incerta, determinada pela dilatação acentuada da traqueia e dos brônquios fontes. Apresenta manifestação clínica inespecífica e o diagnóstico se dá pelos exames de imagens. O objetivo é determinar o início da doença. O tratamento é de suporte, não existindo de forma específica. Este trabalho apresenta uma análise das publicações científicas sobre esta enfermidade, através de uma pesquisa bibliográfica. Como resultado, foi observado que o sexo masculino predomina com 87,5%, o sexo feminino representa 12,5% dos casos. Quando dividimos estes pacientes em grupos, que seriam menores de 21 anos, entre 21 e 59 anos, e maiores e igual a 60 anos, ficou distribuído respectivamente com 25%, 43,75% e 31,25%. A TBM tem predomínio no sexo masculino com suas manifestações na infância são muito raras. Seus sintomas são inespecíficos e indistinguíveis da doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e bronquiectasias. O diagnóstico dessa patologia é dado pelos exames de imagens. Com a dificuldade para diagnosticar a TBM, tem-se a necessidade da realização de pesquisas que enfatize, tanto outras formas para diagnóstico mais precoce e de tratamentos mais específicos.

Palavras-chave: Traqueobroncomegalia. Síndrome de Mounier-Kuhn. Bronquiectasia. Tomografia Helicoidal Computadorizada.

INTRODUÇÃO

Traqueobroncomegalia (TBM) ou Síndrome de Mounier-Kuhn (MKS) é uma condição rara determinada pela dilatação acentuada da traqueia e dos brônquios fontes, associada à diverticulose traqueal, bronquiectasias e infecções recorrentes do trato respiratório inferior¹⁻⁹.

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 Mounier-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^{1-4,6,7}.

¹ Graduando/Interno do Curso de Medicina da Faculdade de Medicina Nova Esperança – FAMENE. End.: Rua Desportista Humberto Guimarães, n. 1081, apto. 301, Bairro Ponta Verde, Maceió-AL. Tel.: (82) 3337-2769, (83) 8895-1221, E-mail: joabrunolisboa@gmail.com.

O objetivo do presente estudo foi identificar e analisar o conteúdo das publicações científicas que abordavam esta enfermidade, no intuito de determinar o diagnóstico precoce desta entidade.

METODOLOGIA

O estudo trata-se de uma pesquisa bibliográfica que tende a desvendar, recolher e analisar as principais contribuições teóricas sobre traqueobroncomegalia em relação aos exames para o diagnóstico precoce da TBM.

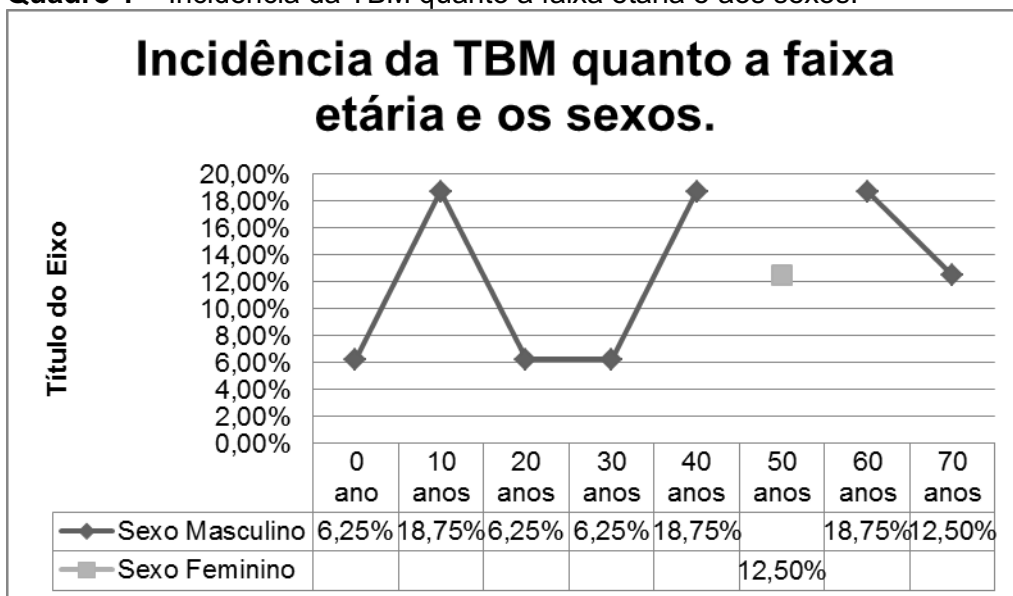
Utilizaram-se duas bases de dados para a revisão bibliográfica: LILACS (Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde) e MEDLINE (Literatura Internacional em Ciências da Saúde), consultadas por meio do site da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), da Biblioteca Regional de Medicina (BIREME). Os descritores utilizados para a busca de artigos, de acordo com o Decs (Descritores em Ciências da Saúde), foram as palavras-chave Traqueobroncomegalia, Síndrome de Mounier-Kuhn, Bronquiectasia e Tomografia Helicoidal Computadorizada.

Dentre as publicações, foram selecionadas somente as de língua portuguesa, inglesa e espanhola, artigos que incluíssem revisões bibliográficas, tratamentos ou relatos de caso. Desta forma, foram identificados 16 artigos.

RESULTADOS

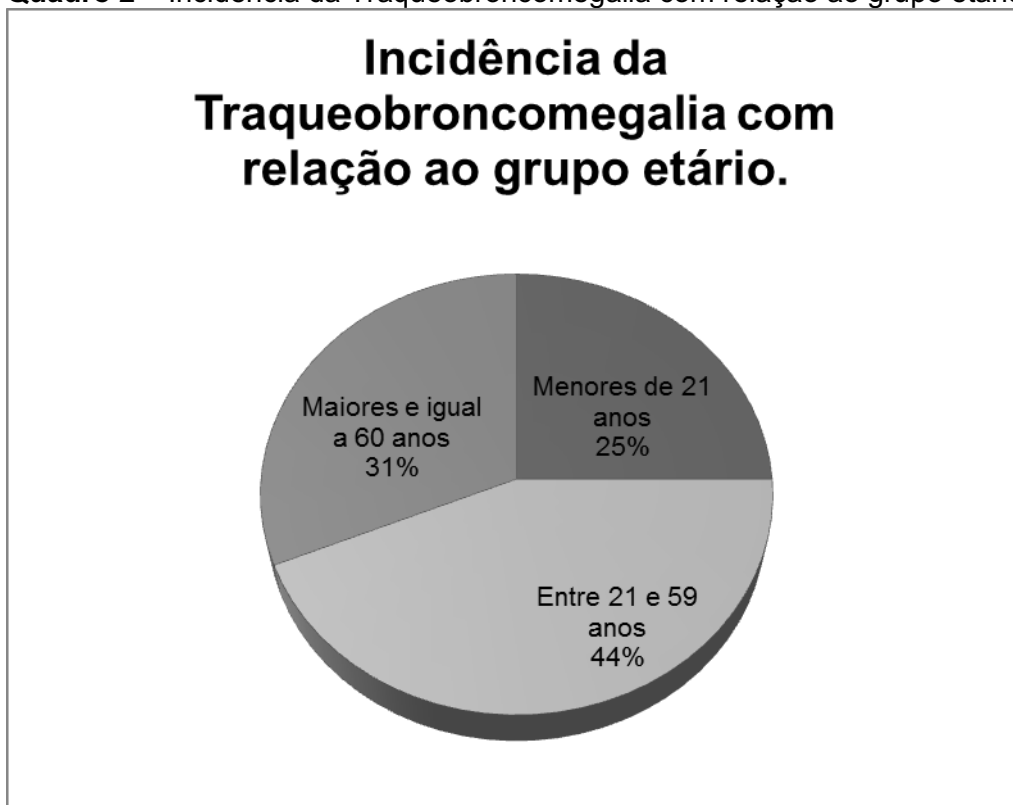
Após o levantamento dos dados no universo de 16 indivíduos diagnosticados com TBM, foi observado que o sexo masculino predomina com 87,5%, e o sexo feminino representa 12,5% dos casos (Quadro 1).

Quadro 1 – Incidência da TBM quanto à faixa etária e aos sexos.



Divididos os pacientes em grupos: menores de 21 anos, entre 21 e 59 anos, e maiores e igual a 60 anos, a distribuição ficou, respectivamente, com 25%, 43,75% e 31,25% (Quadro 2).

Quadro 2 – Incidência da Traqueobroncomegalia com relação ao grupo etário.



Um dado bastante relevante é que não foi encontrada em nenhum indivíduo desta amostra uma correlação com síndromes genéticas associadas, que pudessem elucidar precocemente o caso.

Quase todos obtiveram o diagnóstico inicial de bronquiectasia que, na maioria das vezes, estava associada a alguma outra enfermidade. Isto se deve ao fato da história de traqueobroncomegalia se confundir com outras patologias ou mesmo vir associada a estas (Tabela 1).

Tabela 1 - Patologias associadas à bronquiectasia que dificultaram o diagnóstico de TBM.

Infecção do trato respiratório	56,25%
Doença pulmonar obstrutivo crônica	24%
Tuberculose	6,25%
Associação de mais de 2 entidades patológicas	13,5%

Os exames realizados para o diagnóstico foram: Radiografia (Rx) simples de tórax em todos os pacientes, igualmente a Tomografia Computadorizada (TC) de tórax sem contraste. Um terceiro exame também utilizado foi a broncoscopia. A partir destes dados, o diagnóstico de TBM foi confirmado com TC em 56,25% e com broncoscopia em 43,75%. A ressonância nuclear magnética não foi muito utilizada devido ao seu alto custo.

Com tudo o que foi levantado, observou-se que o diagnóstico precoce nestes pacientes ainda se encontra difícil, devido à similaridade e associações de patologias. Nesta amostra, apenas um (6,25%) paciente teve o diagnóstico de TBM precocemente, aos 13 meses de vida.

DISCUSSÃO

A TBM também foi descrita por uma variedade de denominações além das já citadas, incluindo diverticulose traqueal, traqueobronquiectasia, traqueocele, traqueomalácia e traqueobroncopatia malácia. Mas ela é uma rara entidade que parece se tratar de uma doença congênita de herança autossômica recessiva, por vezes associada a outras condições clínicas, como Síndrome de Ehlers-Danlos, *cutis laxa*, Síndrome de Marfan, Síndrome de Brachmann-de-Lange, espondilite anquilosante^{1,2}.

Formas adquiridas da doença, secundárias a complicações de fibrose pulmonar difusa, ventilação mecânica em neonatos e crianças, após infecções repetidas das vias aéreas inferiores e em imunodeprimidos, já foram descritas. E uma forma adquirida pós-infecção associada à bronquiectasia relatada na síndrome de imunodeficiência congênita^{1-3,10,11}.

A traqueobroncomegalia é classificada em três subtipos, levando em consideração a progressão da doença: (1) há um alargamento difuso e simétrico da traqueia e dos brônquios fontes, (2) um aumento mais acentuado do diâmetro do vaso, podendo haver divertículos e (3) caracterizada pela presença de divertículos ou saculações que se estendem até os brônquios distais^{1,5}.

Uma enfermidade de etiologia incerta, porém, um estudo histológico sugere que a dilatação da traqueia e dos brônquios principais ocorra devido ao desenvolvimento anormal dos tecidos de conexão das vias aéreas, evidenciando uma atrofia das fibras musculares (músculo transverso da traqueia) e redução numérica, bem como afinamento das fibras elásticas longitudinais dos mesmos, corroborando com a hipótese de uma patologia congênita^{1-5,8,12}.

A TBM tem predomínio no sexo masculino e predisposta na raça negra, tendo apresentação clínica entre a terceira e a quinta década de vida e suas manifestações na infância são muito raras. Seus sintomas são inespecíficos e indistinguíveis da doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) e bronquiectasias. A presença de tosse crônica e produtiva associada à hemoptise são frequentes. O paciente pode desenvolver dispneia e insuficiência respiratória com a evolução da doença^{1,2,5,6,8,9,13}.

Com o alargamento e enfraquecimento das vias aéreas, é gerado um mecanismo ineficiente de tosse, o que impede o “clearance” mucociliar, levando a complicações, principalmente pneumonias de repetição, enfisema, bronquiectasia, hipoxemia, dispneia progressiva, pneumotórax espontâneo e hemoptise^{1,2,4,7,8,10,14}.

O diagnóstico dessa patologia é dado pelos exames de imagens, tais como a radiografia, tomografia computadorizada (TC) e ressonância nuclear magnética (RNM). Na radiografia simples de tórax, deve-se suspeitar da doença quando observa o aumento da via aérea central, vista na incidência em perfil, devido à protrusão do tecido músculo-membranoso entre os anéis cartilagosos^{1,2,4,5,7,14}.

A traqueobroncomegalia pode ser diagnosticada com a utilização da TC, devido à capacidade de mensurar o diâmetro da traqueia e dos brônquios principais.

Essa medida é realizada a 2 cm da carina da traqueia para poder ser observada a dilatação da mesma, que deve ser entre 25 – 27 mm no homem, e 21 – 23 mm na mulher, nos planos transversal e sagital, respectivamente. No homem, os brônquios principais direito e esquerdo no plano transversal não devem exceder 21.1 mm e 18.4 mm; e na mulher, 20 mm e 17.5 mm^{2,5}.

Devido ao difícil diagnóstico precoce em pediatria, Griscom e Wohl, em uma pesquisa com 130 crianças com idade de 0 a 15 anos, analisaram o diâmetro da traqueia nos planos transversal e sagital, que será observado na tabela abaixo.

Tabela 2 - Valores normais (± 2 DP), para os diâmetros sagital e transversal da traquéia em crianças de 0-15 anos. Coorte de 130 crianças e adolescentes. (Griscom e Wohl 1986 – modificado)

Idade (anos)	Diâmetro sagital (mm)	Diâmetro transversal (mm)
0	3,6-6,6	4,2-7,8
1	4,1-7,2	,8-8,3
2	4,7-7,9	5,3-8,9
3	5,2-8,5	5,8-9,5
4	5,9-9,2	6,4-10,0
5	6,3-9,8	6,9-10,6
6	6,9-10,5	7,5-11,1
7	7,4-11,1	8,0-11,7
8	8,0-11,8	8,5-12,2
9	8,5-12,4	9,1-12,8
10	9,1-13,1	9,6-13,3
11	9,6-13,7	10,1-13,9
12	10,2-14,4	10,7-14,4
13	10,8-15,0	11,2-15,0
14	11,3-15,7	11,8-15,5
15	11,9-16,3	12,3-16,1

A fibrobroncoscopia permite avaliar melhor as alterações funcionais e características da mucosa da via aérea, tais como inflamação crônica, atrofia e aspecto rugoso por dilatação diverticulares. A não observação desta última é um sinal de bom prognóstico da doença^{1,7,15,16}.

O colapso da via aérea é traduzido pela interrupção abrupta do fluxo expiratório, existindo correlação entre as alterações espirométricas e o grau de dilatação, vista na espirometria. A prova de função pulmonar completa mostra um aumento do espaço morto e do volume residual com diminuição dos fluxos aéreas e hiperinsuflação^{1,5}.

O tratamento para o portador da traqueobroncomegalia é de suporte preventivo, não existindo de forma específica. As medidas de combate às infecções respiratórias, com o uso de antimicrobianos nas exacerbações infecciosas, associados à fisioterapia respiratória para eliminação das secreções, sendo de vital importância essa terapia, também a utilização da ventilação mecânica não-invasiva (VMNI). Em casos de supuração pulmonar crônica, pode ser necessário o uso de antibioticoterapia profilática. A administração de broncodilatadores não apresenta eficácia. Tratamento com a implantação de “stent” tem se mostrado eficaz e benéfico em casos mais avançados da doença através de endoscopia^{1,2,5,15,16}.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Com a dificuldade para diagnosticar a TBM, surge a necessidade de analisar e avaliar o paciente de forma mais detalhada, investigando as patologias pulmonares crônicas, infecções recorrentes do trato respiratório, ficando evidente que tratamentos medicamentosos têm pouca eficácia. A fisioterapia respiratória tem muita importância para melhora dos pacientes, com o auxílio, caso necessário da VMNI. A implantação de “stent” tem eficácia no tratamento, e sua utilização é feita em casos mais avançados.

É necessária a realização de pesquisas que enfatizem outras formas para diagnóstico mais precoce e de tratamentos mais específicos em diversas áreas de atuação, para que venha melhorar a forma de abordar os portadores com traqueobroncomegalia, destacando o mais precoce possível o diagnóstico dessa enfermidade, diminuindo os danos irreversíveis do pulmão.

TRACHEOBRONCHOMEGALY: EARLY DIAGNOSIS IS POSSIBLE?

ABSTRACT

Tracheobronchomegaly is a rare disease of uncertain etiology determined by marked dilation of the trachea and main bronchi. Nonspecific clinical features and diagnosis occurs by imaging tests. The objective is to determine the onset of the disease. Treatment is supportive, and there is no a specific way. This paper presents an analysis of scientific publications on this disease, through a literature search. As a result it was observed that the male dominates with 87.5%, females represent 12.5% of cases. When we divided these patients into groups that were under 21, between 21 and 59 years, and more and equal to 60 years, was distributed with respectively 25%, 43.75% and 31.25%. TBM has predominance in males with manifestations are very rare in childhood. Your symptoms are nonspecific and indistinguishable from chronic obstructive pulmonary disease (COPD) and bronchiectasis. The diagnosis of this pathology is given by tests imagens. The difficulty to diagnose TBM has the need of conducting research that emphasizes both forms to earlier diagnosis and more specific treatment.

Keywords: Tracheobronchomegaly. Mounier-Kuhn Syndrome. Bronchiectasis. Helical Computed Tomography.

REFERÊNCIAS

1. Varella EHM, Miamoto PF, Adde FV, Nakaie CMA, Rodrigues JC. Traqueobroncomegalia em criança: relato de caso e revisão da literatura. *J Pneumol* 2002;28(2):103-6.
2. Nóbrega BB, Figueiredo SS, Cavalcante LP, Ribeiro RE, Teixeira, KS. Traqueobroncomegalia (Síndrome de Mounier-Kuhn) – Relato de caso e revisão da literatura. *Radiol Bras.* 2002;3(3):187-9.
3. Hubbard M, Masters IB, Chang AB. Rapidly Progressing case of Mounier-Kuhn Syndrome in Early Childhood. *Pediatr Pulmonol* 2003; 36: 353-6.
4. Fortuna FP, Irion K, Wink C, Boemo JL. Mounier-Kuhn Syndrome. *J Bras Pneumol* 2006; 32(2): 180-3.
5. Al-Mubarak HF, Husain SA. Tracheobronchomegaly – Mounier-Kuhn Syndrome. *Saudi Med J* 2004; 25(6): 798-801.
6. Drain AJ, Perrin F, Tasker A, Stewarts S, Wells F, Tsui S et al. Double Lung Transplantation in a Patient with Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome). *J Heart Lung Transplant.* 2006;25:134-6.
7. Benesch M, Eber E, Pflieger A, Zach MS. Recurrent Lower Respiratory Tract Infections in a 14-Year-Old Boy With Tracheobronchomegaly (mounier-Kuhn Syndrome). *Pediatr Pulmonol*, 2000;29:476-9.

8. Sundaram P, Joshi JM. Tracheobronchomegaly Associated Tracheomalacia: Analysis by Sleep Study. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 2004;46:47-9.
9. Haro M, Vizcaya M, López JJ, Núñez A, Loeches N, Mansilla F. Traqueobroncomegalia: um factor predisponente excepcional de aspergilomas pulmonares y hemoptisis masiva. *Arch Bronconeumol*. 2000;36:103-5.
10. Minai OA, Mehta AC, Pettersson G, Demet K. Lung transplantation in a patient with Mounier-Kuhn Syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;132(3):737-8.
11. Jain P, Dave M, Singh DP, Kumawat DC, Babel CS. Mounier-Kuhn Syndrome. *Indian J Chest Dis Allied Sci*. 2002;44:195-8.
12. Westerlaan HE, Willens TP, Oudkerk M. Tracheobronchomegaly with Bollous Emphysema. *JBR-BTR*. 2006;89:164-5.
13. De Pauw I, Smeets P, Verstraete K. Pneumothorax Complicating Tracheobronchomegaly. *JBR-BTR*. 2004;87:126-7.
14. Shah SS, Karnak D, Mason D, Murthy S, Pettersson G, Budev M et al. Pulmonary Transplantation in Mounier-Kuhn Syndrome: A case report. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;131:757-8.
15. Mastropierro I, Benavente M, Beviglia A, Bonini M, Gadda L, Guarda D et al. Traqueobroncomegalia congénita. *Arch Argent Pediatr*. 2006;104(5):431-44.
16. Giannoni S, Benassai C, Allori O, Valeri E, Ferri L, Dragotto A et al. Tracheomalacia associated with Mounier-Kuhn Syndrome in the Intensive Care Unit: Treatment with Freitag Stent. A case report. *Minerva Anesthesiol*. 2004;70:651-6.

Recebido em: 21.08.12 Aceito em: 02.05.13
--