

COLOCACIÓN DE STENT Y TRAQUEOBRONCOPLASTIA EN EL SÍNDROME DE MOUNIER-KUHN: REPORTE DE UN CASO

A. Muñoz Fos¹, G. Foschini², R. Wins², S. Figueroa², E. Bermejo², G. Galán².

¹Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

²Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Resumen: se presenta el caso de un paciente diagnosticado a raíz de cuadros de disnea recurrentes de traqueobroncomegalia o *Síndrome de Mounier-Kuhn*, patología congénita, muy infrecuente, clasificada como una clase de traqueomalacia del tipo *cartilaginosa*, cursando por ello con un colapso dinámico de la vía aérea causante de los episodios de disnea. Otros síntomas frecuentemente observados son la tos no productiva, retención de secreciones o infecciones recurrentes.

El paciente es tratado inicialmente de forma conservadora mediante la colocación de una prótesis intratraqueal de silicona (*Stent Dumon*) en forma de “Y” que permite, de forma provisional, la estabilización de la vía aérea y mejoría de su calidad de vida. Posteriormente, se le practica un tratamiento quirúrgico definitivo o traqueobroncoplastia, que reconfigura la estructura traqueal evitando el colapso espiratorio y permitiendo la retirada del stent intratraqueal.

Palabras clave: traqueobroncomegalia, traqueobroncoplastia, Mounier-Kuhn, Traqueomalacia.

STENT PLACEMENT AND TRACHEOBRONCHOPLASTY IN MOUNIER-KUHN SYNDROME: A CASE REPORT

Abstract: We present the case of a patient diagnosed based on recurrent dyspnea from tracheobronchomegaly or Mounier-Kuhn syndrome, a very rare congenital disease classified as a type of cartilaginous tracheomalacia, leading to a dynamic collapse of the airway causing episodes of dyspnea. Other frequently observed symptoms are nonproductive cough, secretion retention and recurrent infections.

The patient is initially treated conservatively by placing a Y-shaped silicone intratracheal prosthesis (Dumon stent) which provisionally allows for airway stabilization and improved quality of life. Later, the patient undergoes a definitive surgical treatment or tracheobronchoplasty, which reconfigures the tracheal structure, avoiding expiratory collapse and allowing the intratracheal stent to be removed.

Keywords: tracheobronchomegaly, tracheobronchoplasty, Mounier-Kuhn, tracheomalacia.

INTRODUCCIÓN

La traqueobroncomegalia o *síndrome de Mounier-Kuhn* es una patología congénita, muy infrecuente, que cursa clínicamente como una traqueomalacia del tipo *cartilaginosa*¹.

Existen dos formas anatómicas de traqueomalacia: 1) La *Malacia cartilaginosa*, en la que los cartílagos traqueales anteriores se reblandecen a la vez que se observa una pared membranosa posterior redundante, como es el caso del Síndrome de Mounier-Kuhn; y 2) *Malacia membranosa*: por lo general adquirida, en la que se observa un desplazamiento excesivo anterior de la *pars membranosa*² (Tabla 1)

El *síndrome de Mounier-Kuhn* se caracteriza por la por ausencia o atrofia de las fibras elásticas en la vía aérea, combinada con pérdida del músculo

liso en la misma y que afecta principalmente a la parte intratorácica de la tráquea y a los bronquios principales dando como resultado la pérdida de la integridad estructural de la pared de la vía aérea central con colapso espiratorio^{1,3}.

Macroscópicamente, se observa un aumento del diámetro transversal respecto al anteroposterior de la tráquea, con una evidente deformación cartilaginosa y redundancia de la *pars membranosa*. Con la edad, los cartílagos malácicos, adquieren de forma progresiva una curvatura convexa a la luz traqueal, de forma que la *pars membranosa* llega a contactar con la porción cartilaginosa, produciendo un colapso progresivo de la vía aérea, sobre todo, en fase espiratoria¹.

En esta patología, el paciente permanece por lo general asintomático hasta llegar a la etapa

Recibido: 29.06.2019. Aceptado: 22.11.2019

Dra. Anna Muñoz Fos.

mzfx.anna@gmail.com.

adulta de la vida, momento en el que se observan los primeros síntomas: empieza a experimentar episodios de tos no productiva, disnea y retención de secreciones. Por lo general es diagnosticado y tratado como EPOC sin experimentar una clara mejoría con el tratamiento habitual⁵.

El TC dinámico (en fase inspiratoria y espiratoria) y las broncoscopia son herramientas claves en el diagnóstico de esta patología. Permiten objetivar el colapso dinámico en fase espiratoria de la vía aérea central: Si la vía aérea se colapsa > del 80 - 90% durante una exhalación natural, el paciente es diagnosticado de traqueobroncomalacia severa^{1,2,5}.

El tratamiento definitivo es quirúrgico – *Traqueobroncoplastia* - en el que se lleva a cabo la fijación de la cara posterior de traqueal y de bronquios principales a una malla permanente, de forma que ésta aporte rigidez y consistencia a la vía aérea central y reconfigure la forma de los cartílagos, evitando el colapso de la misma en fase espiratoria.

Destacar que la experiencia de esta cirugía en la estabilización de las vías respiratorias en el contexto de síndrome de *Mounier-Kuhn* es limitada en comparación con traqueobroncomalacias de otras etiologías. Sin embargo, distintos reportes de casos en la literatura ponen de manifiesto la utilidad de este procedimiento en mencionado subconjunto de pacientes^{1,3,6}.

La selección de los candidatos a cirugía es por tanto extremadamente cuidadosa. El primer paso, consiste en la colocación de una prótesis traqueal de silicona en “Y”, cuya rama proximal queda alojada a nivel traqueal, quedando las ramas distales a nivel de sendos bronquios principales. Si se observa una mejoría en los síntomas y calidad de vida del paciente, se ofrece el tratamiento quirúrgico definitivo. De esta forma, se seleccionan los pacientes subsidiarios a obtener un beneficio clínico significativo con la estabilización quirúrgica de la vía aérea central^{1,3,6}.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 46 años con episodios recurrentes de disnea aguda acompañados de estridor y sudoración profusa, que han ido aumentando en intensidad y frecuencia en los últimos meses hasta hacerse tan recurrentes que motivaron la consulta en el servicio de Urgencias.

Al objetivar una de estas crisis disneicas por el personal facultativo de Urgencias, se procedió a la intubación del paciente e ingreso en UCI.

Tras la estabilización del paciente, se llevó a cabo un TC torácico y una broncoscopia para el

establecimiento diagnóstico. En la TC se observó un aumento del eje transversal traqueal con respecto al anteroposterior en su trayecto intratorácico. En la broncoscopia llamaba la atención la disminución de la luz traqueal, con deformación de los cartílagos traqueales, que habían perdido la característica forma de “C”, con reducción de su concavidad, un aumento del eje transversal de la luz traqueal (más de 4 cm) y redundancia de la pars membranosa (*Imagen 1*) que tras repetir la broncoscopia con el paciente en respiración espontánea, colapsaba la luz traqueal con la espiración o episodios de tos hasta el 75%. Los hallazgos eran objetivos de traqueobroncomalacia de tipo cartilaginosa, compatible con *traqueobroncomegalia* o *Síndrome de Mounier-Kuhn*.

Posteriormente, se contactó con el servicio de Neumología y Cirugía Torácica, quienes decidieron de forma multidisciplinar, la colocación de una prótesis de silicona en la vía aérea en forma de “Y” (*stent Dumon*) mediante broncoscopia rígida como medida terapéutica inicial y estrategia diagnóstica para el establecimiento de la susceptibilidad del paciente al tratamiento quirúrgico definitivo o traqueobroncoplastia.

Tras la colocación de la prótesis, el paciente experimentó una clara mejoría en los síntomas y calidad de vida, con desaparición de la disnea y clínica acompañante, motivo por el que se le ofreció el tratamiento traqueobroncoplastico. Es decir, el paciente era un claro subsidiario de beneficiarse de una traqueobroncoplastia definitiva.

A los 3 años desde la colocación de la prótesis, el paciente es citado para cirugía traqueal definitiva, la cual se lleva a cabo en dos actos quirúrgicos:

A/ Así, en un primer tiempo, mediante broncoscopia rígida, se retiró la prótesis en “Y”, se laserizaron los granulomas residuales producidos por los extremos de la prótesis (*imagen 1*) y se llevó a cabo una traqueostomía provisional para optimización de la ventilación en el contexto de una vía aérea difícil, laserizada e inflamada, previo a la traqueobroncoplastia.

B/ A los 5 días, tras la reducción de la inflamación, se llevó a cabo la cirugía traqueobroncoplastica, bajo anestesia general, analgesia epidural e intubación orotraqueal, con un tubo simple alojado en el bronquio principal izquierdo, permitiendo la ventilación unipulmonar izquierda, con colapso del pulmón derecho. Se optó por un tubo simple en lugar del convencional tubo de doble luz por su menor tamaño, de forma

que permitiese la manipulación de la tráquea y posterior anclaje de la malla.

Se llevó a cabo una toracotomía posterolateral a nivel del 4º espacio intercostal, posterior disección de la vena ázigos, apertura de la pleura mediastínica posterior y paratraqueal para exposición de la cara posterior de la tráquea, carina y bronquio derecho, progresando la disección hasta el bronquio principal izquierdo.

A continuación, se prosiguió a la medición del eje transversal traqueal exacto, que fue de 4,5 cm, y recorte del fragmento de malla rectangular con eje transversal de 3 cm. Una vez recortado el fragmento traqueal, se recortaron dos fragmentos adicionales rectangulares con eje transversal de 2 cm para sendos bronquios principales, cuya medición previa fue de 3 cm. La malla utilizada fue polipropileno microporosa de alta densidad de 80 g/m² (para aportar estabilidad), material irreabsorbible.

El siguiente paso fue en anclaje de la malla a la cara posterior de la tráquea mediante cuatro filas longitudinales secuenciales de puntos “en colchonero” con hilo de PDS de 4/0. Se inició a nivel de la carina, progresando hasta la entrada torácica de la tráquea. No se precisó la disección cervical de la tráquea puesto que la traqueomalacia se limitaba su porción intratorácica (*imagen 2*)

Con estos puntos, aparte de anclar la malla a la *pars* membranosa de la tráquea, se llevó a cabo la reducción del ancho traqueal con la consiguiente recreación de la forma de “C” natural de los cartílagos (*imagen 2*) Para dicho fin, la línea de puntos laterales cogía una pequeña porción de la porción lateral del cartílago malácico⁷⁻⁹. Conviene mencionar que las suturas no debían penetrar en la luz de la vía aérea para evitar formación de granulomas o infección. Sin embargo, en bronoscopias de control se observó el paso inadvertido de algún punto al interior de la vía aérea, que no produjo más problemas, con posterior reabsorción, al tratarse de un hilo de material reabsorbible².

Una vez colocada la malla, se comprobó mediante broncoscopia la no existencia de repliegues excesivos de la membranosa. Seguidamente, se cerró la toracotomía, dejando dos drenajes torácicos tipo Blake. Se retiró la IOT y se ventiló al paciente a través de la traqueostomía realizada en el primer acto quirúrgico (mediante una cánula *Pórtex* N° 7) El paciente fue despertado en quirófano y trasladado a la unidad de observación con ventilación positiva donde permaneció 4 días hasta subir a planta.

Una vez en la sala de Cirugía Torácica, el 8º día postoperatorio tras reducción de la inflamación de la vía aérea, se retiró la cánula

de traqueostomía de forma satisfactoria. En los controles bronoscópicos y de TC se observó una mejoría de la luz de la vía aérea, con disminución del eje transversal a expensas del anteroposterior y sin observarse el inicial colapso dinámico de la membranosa sobre los cartílagos traqueales que, a su vez, habían recuperado en parte su concavidad. Es decir, se observaba una significativa mejoría en la estructura traqueal.

Los hallazgos bronoscópicos y radiológicos se acompañaron de una progresiva mejoría clínica con reducción de la disnea. Se retiraron los drenajes torácicos de forma progresiva, hasta que finalmente el paciente fue dado de alta con seguimiento estrecho en consulta.

En las sucesivas revisiones, el paciente sigue experimentando una mejoría bronoscópica de la estructura traqueal, acorde a la progresiva cicatrización e integración de la malla a la *pars* membranosa. Los episodios de disnea no han vuelto a presentarse hasta el momento actual, tras 3 meses. Por ello, se puede decir que el paciente presenta a corto plazo un resultado satisfactorio de la cirugía. Sin embargo, persiste el seguimiento estrecho del paciente, para evaluar el resultado de la cirugía a largo plazo.

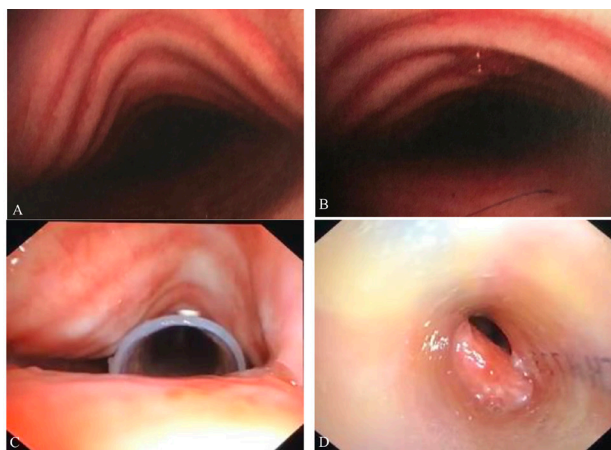


IMAGEN 1 (A y B): Hallazgos característicos en la broncoscopia diagnóstica; deformación de cartílagos traqueales con *pars* membranosa redundante. (C) Prótesis en “Y” de DUMON. Visión broncoscópica. (D) Granuloma en el bronquio principal izquierdo, causado por la roce de la prótesis en el extremo de la rama correspondiente a dicho bronquio

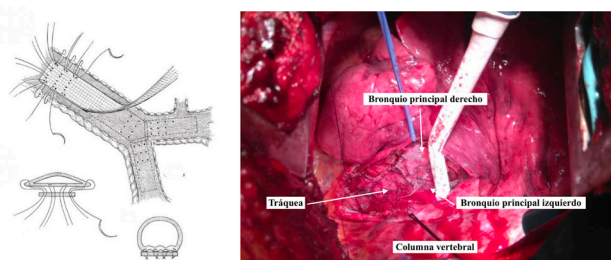


IMAGEN 2: Esquema explicativo e imagen fotográfica tomada durante el acto quirúrgico. Se observa la malla anclada a la cara posterior de la tráquea o *pars* membranosa mediante hilos de 4-0 de polidioxanona II (PDS-II)

DISCUSIÓN

La estabilización de la vía aérea central mediante colocación de un material protésico como el *stent Dumon* de silicona en “Y” permite a los pacientes con *Síndrome de Mounier-Kuhn* dar consistencia a la vía aérea central, permitiendo una aceptable calidad de vida con reducción de los síntomas⁷⁻¹¹. Sin embargo, es conocido que el empleo de prótesis en la vía aérea puede asociarse a complicaciones, tanto en momento de implantación (complicaciones relacionadas con el uso de broncoscopia rígida, mal-posicionamiento, sangrado, desaturación...), como tras su colocación (tos, disfonía, dolor, migración – siendo ésta la más frecuente en las prótesis de silicona en comparación con las metálicas – retención de secreciones, colonización bacteriana, infección, obstrucción aérea aguda o formación de granulomas en los extremos distales de la prótesis, que puede aumentar el grado de disnea) Por ello, se recomienda el tratamiento quirúrgico definitivo^{12,13}.

Como se ha mencionado anteriormente, dada la extrema rareza del *síndrome Mounier-Kuhn*, no se dispone de estudios prospectivos que permitan establecer las indicaciones precisas de cirugía en este subconjunto de pacientes traqueomalácicos^{1,3}. Además, dado que la disnea un síntoma subjetivo, es difícil establecer unos parámetros numéricos que indiquen la necesidad de cirugía, ni el momento oportuno de la misma. Por todo ello, la tendencia actual es la de actuar como una traqueobroncomalacia de otras etiologías: iniciar con la colocación de un *stent* traqueal, y posteriormente, realizar la cirugía traqueobroncoplastia en función de la respuesta a la colocación del mismo, tolerancia y deseo del paciente^{2,7,14}.

Finalmente, diremos que es conveniente el registro y publicación de los resultados a largo plazo para analizar la idoneidad de la cirugía a los años de ser realizada, así como establecer consideraciones específicas en estos pacientes (por ejemplo, tipo de malla más oportuna a largo plazo, tipo de puntos de anclaje...), contraindicaciones quirúrgicas y posibles mejoras en la técnica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Akgedik R, Karamanli H, Kizilirmak D et al. Mounier-Kuhn syndrome (tracheobronchomegaly): An analysis of eleven cases. *Clin Respir J*. 2018; 12: 885–889.
2. Gangadharan, S.P. (2010). Tracheobronchomalacia in Adults. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 22 (2): 165–173.
3. Odell DD, Shah A, Gangadharan SP et al. Airway stenting and tracheobroncho-plasty improve respiratory symptoms in Mounier-Kuhn syndrome. *Chest*. 2011; 140: 867–873.
4. Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachea: constatation radiographiques et bronchoscopiques. *Lyon Med*. 1932; 150: 106–109
5. Krustins E. Mounier-Kuhn syndrome: a systematic analysis of 128 cases published within last 25 years. *Clin Respir J*. 2016; 10: 3–10.
6. Buitrago DH, Wilson JL, Parikh M et al. Current concepts in severe adult tracheobronchomalacia: evaluation and treatment. *J Thorac Dis* 2017; 9: E57–66.
7. Wright, C. D. Tracheobronchomalacia and Expiratory Collapse of Central Airways. *Thoracic Surgery Clinics*, 28(2): 163–166.
8. Wright, C. D., & Mathisen, D. J. Tracheobronchoplasty for tracheomalacia. *Annals of Cardiothoracic Surgery* 2018; 7 (2): 261–265.
9. Ernst A, Majid A, Feller-Kopman D et al. Airway stabilization with silicone stents for treating adult tracheobronchomalacia: a prospective observational trial. *Chest* 2007; 132: 609–16.
10. Wright CD, Grillo HC, Hammoud ZT et al. Tracheoplasty for expiratory collapse of the airways. *Ann Thorac Surg* 2005; 80: 259–66.
11. Gangadharan SP, Bakhos CT, Majid A et al. Technical aspects and outcomes of tracheobronchoplasty for severe

- tracheobronchomalacia. *Ann Thorac Surg* 2011; 91: 1.574–81.
12. Pinedo Onofre JA, Hernández Carrillo JA, Robles Pérez E et al. Stents traqueobronquiales, una revisión, *Neumología y Cirugía de Tórax* 2008; 67(3): 117-141.
 13. Rafanan AL, Mehta AC. Stenting of the tracheobronchial tree. *Radiol Clin North Am* 2000; 38(2): 395-408.
 14. Murgu SD, Colt HG. Tracheobronchomalacia and excessive dynamic airway collapse. *Respirology* 2006; 11: 388-406.