# Um Doente com Tosse Crónica: Síndrome de Mounier-Kuhn

## *Behind Chronic Cough: Mounier-Kuhn Syndrome*

**Daniela Alves[1], Daniela Franco[1], Rosa Silva[1], Gonçalo Salvado[2]**

A síndrome de Mounier-Kuhn ou traqueobroncomegalia é uma doença rara caracterizada pelo aumento do diâmetro da traqueia e dos brônquios principais.[1] Resulta da atrofia das fibras elásticas e diminuição da espessura do músculo liso.[1,2] Foi descrita pela primeira vez por Mounier-Kuhn em 1932 e existem cerca de 100 casos descritos na literatura.[3] Afeta predominantemente homens entre a quarta e quinta década de vida.[4] Na maioria dos casos a etiologia é idiopática, podendo contudo ser secundária a doenças do tecido conjuntivo, como *cútis laxa*; síndrome de Ehlers-Danlos ou Marfan.[5] O diagnóstico pode ser ocasional em indivíduos assintomáticos, contudo cursa frequentemente com infeções respiratórias de repetição e bronquiectasias.

Apresenta-se o caso de homem de 62 anos, não fumador, com pneumonia do lobo superior direito, de resolução radiológica arrastada. Referia tosse crónica irritativa persistente e após antibioterapia mantinha dor torácica agravada pela tosse. Antecedentes de neoplasia do cólon com colectomia total em 2008.

Analiticamente sem alterações relevantes. Gasometria arterial com $FiO_2$ 21%: pH 7,48; pCO2 26,2 mmHg; pO2 81,1 mmHg; $HCO_3$- 19,3 mmoL/L; FO2Hb 96,4%. Tomografia computorizada (TC) tórax: lesão expansiva tumoral mediastino-hilar direita; bronquiectasias de ambos lobos superiores. Árvore traqueobrônquica permeável, com vários divertículos na dependência do bordo posterior da traqueia (Fig. 1). Estudo funcional respiratório: padrão obstrutivo com prova de broncodilatação não significativa (FEV1 = 2,83 L (82,1%); FVC = 4,05 L (91,8%), FEV1/FVC = 68,54%). Broncofibroscopia: traqueobroncomegalia, com divertículos da traqueia (Fig. 2).

O caso apresentado demonstra a importância da visão holística do doente. A resposta clínica inadequada ao tratamento de uma pneumonia e a tosse crónica devem alertar para presença de outras patologias como a síndrome de Mounier–Kuhn. A broncofibroscopia e a TC-tórax são exames de eleição para o diagnóstico desta entidade rara. O tratamento pode ser médico ou cirúrgico, atendendo à situação clínica do doente, idade e sintomas. ■

**Palavras-chave:** Doença Crónica;Tosse; Traqueobroncomegalia.
***Keywords:*** *Chronic Disease; Cough; Tracheobronchomegaly.*

[1]Serviço de Medicina Interna, Hospital Amato Lusitano, Castelo Branco, Portugal

[2]Serviço de Pneumologia, Hospital Amato Lusitano, Castelo Branco, Portugal

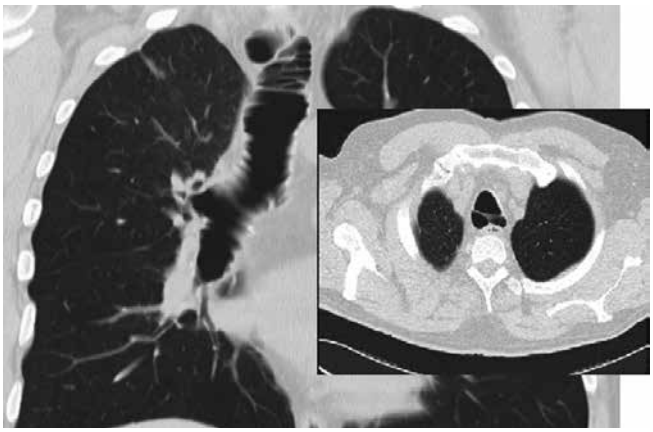


**Figura 1:** Imagem de TC-tórax: traqueobroncomegalia com divertículos da traqueia

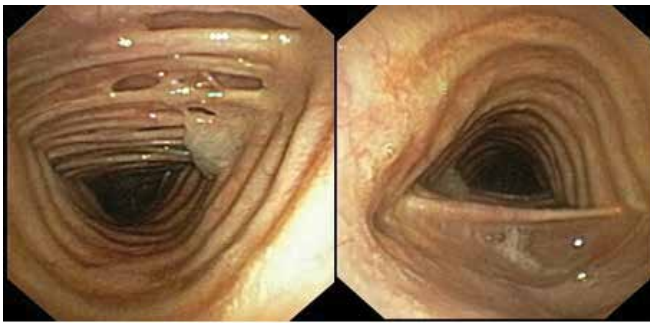


**Figura 2:** Imagem de broncoscopia com divertículos na parede posterior da traqueia

Protecção de Seres Humanos e Animais: Os autores declaram que não foram realizadas experiências em seres humanos ou animais. Direito à Privacidade e Consentimento Informado: Os autores declaram que nenhum dado que permita a identificação do doente aparece neste artigo.

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Correspondência: Daniela Alves - dmdalves11@gmail.com
Serviço de Medicina Interna Hospital Amato Lusitano,
Castelo Branco, Portugal

Recebido: 30/08/2016
Aceite: 23/09/2016

**REFERÊNCIAS**

1. Marques A, Felix M, Barata F, Pires J, Estevao MH. Mounier-Kuhn syndrome: a rare aetiology of recurrent respiratory infections. Rev Port Pneumol. 2007; 13:721-7.
2. Mondoni M, Parazzini EM, Busatto P, Centanni S. Huge tracheal diverticulum in a patient with Mounier-Kuhn syndrome. EJCRIM. 2016;3.
3. Celik B, Bilgin S, Yuksel C. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of bronchial dilation. Tex Heart Inst J. 2011; 38:194-6.
4. Fortuna FP, Irion K, Wink C, Boemo JL. Mounier-Kuhn syndrome.J Bras Pneumol. 2006; 32:180-3.
5. Krustins E, Kravale Z, Buls A. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: a literature review. Respir Med. 2013; 107:1822-8.