

PRESENTACIÓN DE CASO

Traqueomegalia y artritis reumatoide

Catalina Rúa Marín¹, James Samir Díaz Betancur², Alejandro Cardona³,
Luis Alberto Ramírez Gómez⁴

Resumen

La traqueo-broncomegalia es una rara condición de etiología desconocida que ha sido descrita en asociación con enfermedades del tejido conectivo ocasionalmente. Presentamos un caso de traqueomegalia en una paciente con artritis reumatoide de larga evolución. Este es el segundo caso reportado en la literatura médica hasta ahora. La asociación entre estas patologías es incierta y no se puede establecer una clara relación fisiopatológica debido a la rareza de su ocurrencia y el inicio tardío de los síntomas.

Palabras clave: traqueobroncomegalia, traqueomegalia, artritis reumatoide (AR).

Summary

Tracheobronchomegaly is a rare condition of unknown etiology that has been described in association with connective tissue diseases. We present a case of tracheomegaly in a patient with a long evolution rheumatoid arthritis. This is the second case reported in the medical literature until now. Association between these pathologies is uncertain and we can not establish a clear pathophysiological link due to the rarity of its occurrence and the late onset of symptoms.

Key words: tracheobronchomegaly, tracheomegaly, rheumatoid arthritis (RA).

Caso clínico

Una mujer de 70 años de raza caucásica, con artritis reumatoide (AR) deformante de 20 años de evolución, en tratamiento con metotrexato 7,5 mg/semana, prednisolona 5mg/día y cloroquina 250mg/día, y sin otros antecedentes patológicos de importancia, incluyendo tabaquismo. Presentaba disnea de moderados esfuerzos de un año y medio de evolución, para la cual le habían formulado broncodilatadores inhalados. Consultó por persistencia de los síntomas con exacerbación de la disnea en los últimos cuatro meses, asociada a expectoración mucopurulenta y fiebre subjetiva que no mejoraban a pesar de los antibióticos formulados empíricamente. Al examen físico se encontró en mal estado general, con frecuencia cardiaca 100/min, presión arterial 90/70 mmHg y dificultad respiratoria severa: su frecuencia respiratoria era 54/min y la saturación de oxígeno 80%. Se auscultaron roncus y sibilancias difusos en ambos campos pulmonares y crépitos en las bases. Se observaron signos de inflamación articular e hipertrofia sinovial en articulaciones de manos, codos y rodillas, y deformidad en cuello cisne en articulaciones interfalángicas.

Los paraclínicos mostraron recuento leucocitario 15.000/ μ L (90% neutrófilos y 8% linfocitos), eritrosedimentación 35mm/h y PCR 2,8 mg/dL. La radiografía y la tomografía de tórax de alta resolución revelaron compromiso severo de la vía aérea, con bronquiectasias cilíndricas y varicosas centrales y periféricas, y patrón en mosaico (Figura 1). La tráquea y los grandes bronquios

1 Médica Residente de Medicina Interna, Universidad de Antioquia.

2 Médico Residente de Medicina Interna, Universidad de Antioquia.

3 Médico Internista, Reumatólogo, Hospital Universitario San Vicente de Paúl.

4 Profesor titular y jefe de la Sección de Reumatología del Hospital Universitario San Vicente de Paúl y de la Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

Recibido para publicación: julio 27 de 2008.

Aceptado en forma revisada: septiembre 5 de 2008.

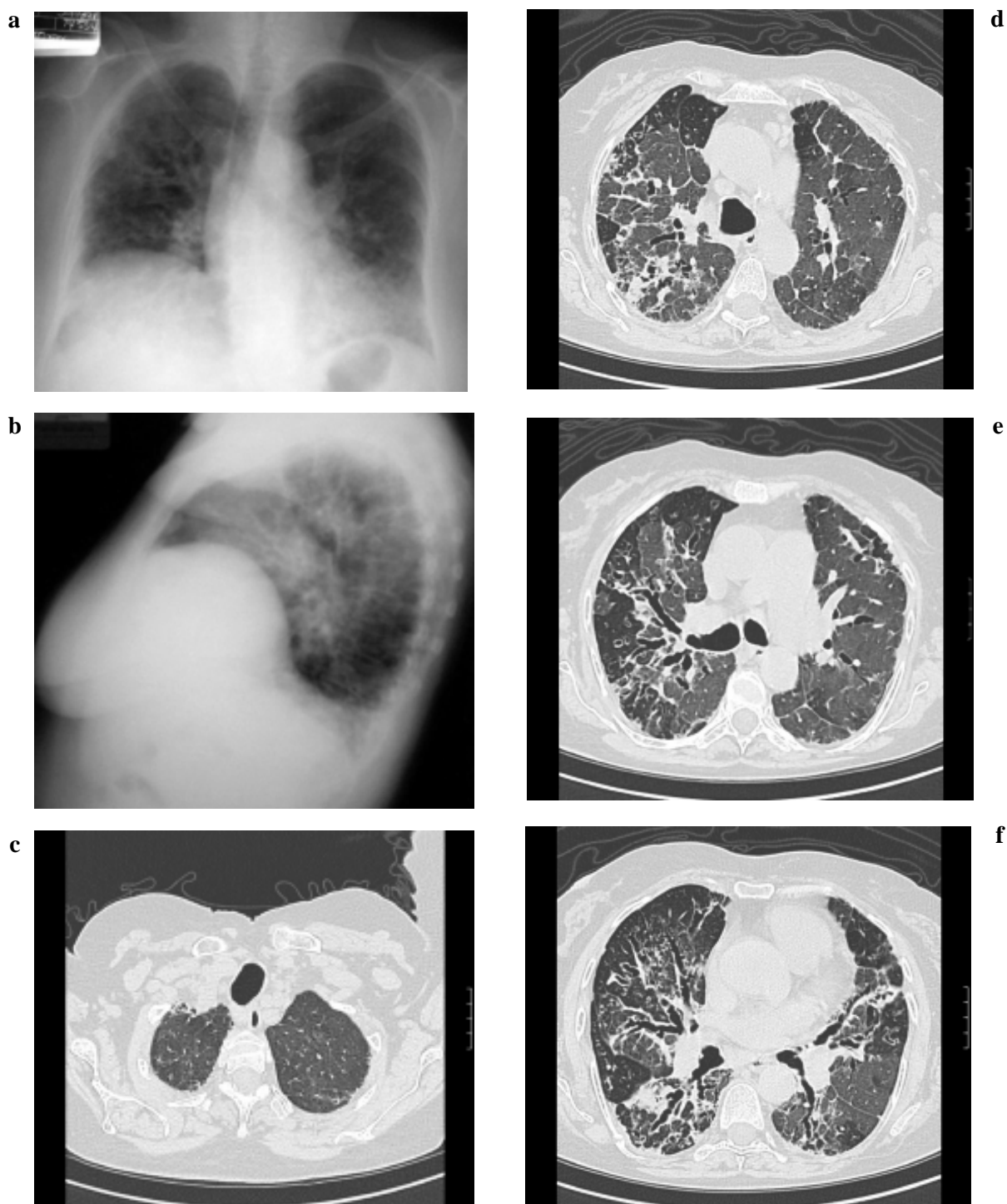


Figura 1. Una mujer de 70 años con AR y traqueomegalia. **a.** Radiografía de tórax postero-anterior mostrando aumento del diámetro de la tráquea, compromiso del parénquima pulmonar y elevación del hemidiafragma derecho. **b.** Radiografía lateral: lobulación del hemidiafragma derecho. **c** y **d.** Tomografía de tórax: dilatación de la tráquea (diámetro sagital máximo 31mm y coronal 23mm). **e** y **f.** Dilatación de los bronquios (no lo suficiente para broncomegalia), bronquiectasias cilíndricas, varicosas y compromiso severo de la vía aérea, con patrón en mosaico.

se observaron dilatados, con un diámetro sagital de la tráquea máximo de 31 mm y coronal de 23 mm (en mujeres diámetro sagital mayor a 23 mm y coronal mayor a 21 mm se consideran diagnóstico de traqueomegalia); los bronquios se encontraron dilatados, pero no lo suficiente para diagnosticar bronquiomegalia. Por la sospecha de bronquiectasias sobre-infectadas se inició tratamiento con piperacilina-tazobactam. El gram de esputo mostró cocos gram-positivos, el cultivo crecimiento poli-microbiano y los hemocultivos fueron negativos. Evolucionó satisfactoriamente, con disminución de los marcadores de inflamación y mejoría de la oxigenación. Una semana después fue dada de alta con tratamiento antibiótico oral y oxígeno ambulatorio.

Discusión

La traqueobroncomegalia es una rara condición de etiología desconocida, caracterizada por dilatación de la tráquea y bronquios, asociada a infecciones respiratorias recurrentes¹⁻³. Esta patología fue reconocida desde 1897 en autopsias, pero sólo hasta 1932 Mounier-Kuhn correlacionó los hallazgos endoscópicos, radiológicos y clínicos, describiendo la patología como se conoce en la actualidad⁴. Los hallazgos histopatológicos característicos de esta enfermedad son la atrofia de las fibras elásticas y el adelgazamiento de la *muscularis mucosa*, que causan la dilatación de la tráquea y los bronquios⁵.

Ocasionalmente la traqueobronquiomegalia ha sido descrita en asociación con enfermedades del tejido conectivo^{6,7}. Aunque las bronquiectasias son comunes en la AR y se relacionan con la severidad de la enfermedad⁸, hasta la fecha sólo se ha informado un caso de traqueomegalia en un hombre de 57 años con una AR de 20 años de evolución⁹; este paciente tenía un cuadro clínico de dos años de síntomas respiratorios y la tomografía de tórax demostró una tráquea dilatada con ligera deformidad, un diámetro coronal máximo de 39 mm y un diámetro anteroposterior de 49 mm, y compromiso extenso del parénquima pulmonar; al igual que nuestra paciente, presentaba bronquiectasias sin bronquiomegalia.

Además se ha descrito la asociación de traqueobronquiomegalia con ciertas malformaciones congénitas como el síndrome de Brachmann-de Lange¹⁰, la utilización de ventilación mecánica en recién nacidos prematuros¹¹ y fibrosis pulmonar difusa¹²; de igual forma se ha relacionado con patologías del tejido colágeno

de origen no autoinmune como el síndrome de Marfan¹³ y el síndrome Ehlers-Danlos¹⁴.

En el caso descrito no se encontró una causa diferente a la AR que explicara la presencia de traqueomegalia, sin embargo la asociación entre estas patologías es incierta; no se puede establecer una clara relación fisiopatológica puesto que al momento de este reporte, sólo se ha descrito otro caso similar en la literatura médica. Aunque podrían hacer parte de un mismo espectro patológico, la rareza de su ocurrencia y el inicio tardío de los síntomas (20 años de evolución en ambos pacientes), no permiten descartar una anomalía adquirida.

Referencias

1. Vock P, Spiegel T, Fram EK, Effmann EL. CT assessment of the adult intrathoracic cross section of the trachea. *J Comput Assist Tomogr* 1984; 8: 1076-1082.
2. Jain P, Dave M, Singh DP, Kumawat DC, Babel CS. Mounier-Kuhn syndrome. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 2002; 44: 195-198.
3. Al-Mubarak HF, Husain SA. Tracheobronchomegaly-Mounier-Kuhn syndrome. *Saudi Med J* 2004; 25: 798-801.
4. Gay S, Dee P. Tracheobronchomegaly –the Mounier-Kuhn syndrome. *Br J Radiol* 1984; 57: 640-644.
5. Schwartz M, Rossoff L. Tracheobronchomegaly. *Chest* 1994; 106: 1589-1590.
6. Padley S, Varma N, Flower CD. Tracheobronchomegaly in association with ankylosing spondylitis. *Clin Radiol* 1991; 43: 139-141.
7. Fenlon HM, Casserly I, Sant SM, Breatnach E. Plain radiographs and thoracic high-resolution CT in patients with ankylosing spondylitis. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 168: 1067-1072.
8. Lieberman-Maran L, Orzano IM, Passero MA, Lally EV. Bronchiectasis in rheumatoid arthritis: report of four cases and a review of the literature-implications for management with biologic response modifiers. *Semin Arthritis Rheum* 2006; 35: 379-387.
9. Celenk C, Celenk P, Selcuk MB, Ozyazici B, Kuru O. Tracheomegaly in association with rheumatoid arthritis. *Eur Radiol* 2000; 10: 1792-1794.
10. Grunbaum M, Kornreich L, Horev G, Ziv N. Tracheomegaly in Brachmann-de Lange syndrome. *Pediatr Radiol* 1996; 26: 184-187.
11. Bhutani VK, Ritchie WG, Shaffer TH. Acquired tracheomegaly in very preterm neonates. *Am J Dis Child* 1986; 140: 449-452.
12. Woodring JH, Barrett PA, Rehm SR, Nurenberg P. Acquired tracheomegaly in adults as a complication of diffuse pulmonary fibrosis. *AJR Am J Roentgenol* 1989; 152: 743-747.
13. Dutau H, Cavailles A, Fernandez-Navamuel I, Breen DP. Tracheal Compression in a Patient with Marfan's Syndrome-Associated Tracheomegaly Treated by an XXL Stent: The Largest Diameter Airway Stent Ever Placed in a Previously Undescribed Airway Condition. *Respiration* 2007.
14. Ayres JG, Pope FM, Reidy JF, Clark TJ. Abnormalities of the lungs and thoracic cage in the Ehlers-Danlos syndrome. *Thorax* 1985; 40: 300-305.