

Traqueobroncomegalia em criança: relato de caso e revisão da literatura*

ELIANA H. MIHARA VARELLA¹, PATRÍCIA F. MIAMOTO¹, FABIOLA V. ADDE²,
CLEYDE M.A. NAKAIE², JOAQUIM C. RODRIGUES³

Objetivo: Alertar para o diagnóstico de traqueobroncomegalia como um diagnóstico diferencial em pacientes pediátricos portadores de pneumopatias crônicas. **Métodos:** Revisão do prontuário de um paciente com traqueobroncomegalia em seguimento no ambulatório de Pneumologia do Instituto da Criança. Foi realizada uma revisão deste tema com base em pesquisa no banco de dados do sistema Medline, abrangendo as publicações dos últimos 10 anos. **Resultados:** Trata-se de um paciente de 15 anos, do sexo masculino, branco, que iniciou seguimento no ambulatório de Pneumologia do Instituto da Criança do HCFMUSP aos 10 anos de idade. Apresentava história de sibilância e infecções respiratórias de repetição desde os cinco meses de idade, sendo a princípio tratado como asmático, porém com pouca resposta. Durante a investigação foi realizada tomografia computadorizada de tórax, que revelou aumento dos diâmetros da traquéia e do brônquio fonte direito, sendo então confirmado o diagnóstico de traqueobroncomegalia. **Conclusão:** A traqueobroncomegalia é uma entidade rara em crianças. Deve ser investigada em pacientes com pneumopatias crônicas, sem diagnóstico etiológico definido. Até o momento não há tratamento específico.

(*J Pneumol* 2002;28(2):103-106)

Tracheobronchomegaly

Objective: To point out to tracheobronchomegaly as a differential diagnosis in children with chronic respiratory disorders. **Methods:** The patient's data were obtained from his chart review and bibliographical data were obtained from the Medline System. **Results:** This is a case report on a 15-year-old, white, male patient who had been followed up in the Pulmonology Unit of the Children's Institute since he was 10 years old. His history included wheezing episodes and recurrent respiratory tract infections since he was 5 months old. The initial diagnosis was asthma, but, since the patient responded only partially to treatment, a chest computerized tomography was performed. It revealed an enlargement of the tracheal and right bronchial dimensions, confirming the diagnosis of tracheobronchomegaly. **Conclusions:** Tracheobronchomegaly is a rare disease in children. This entity should be thought in children with chronic respiratory diseases of unidentified etiology. To date, no definitive treatment is available.

Descritores – Traqueobroncomegalia. Pneumopatias obstrutivas.
Key words – Tracheobronchomegaly. Obstructive lung diseases.

INTRODUÇÃO

A traqueobroncomegalia é uma doença rara das vias aéreas inferiores, caracterizada por dilatação acentuada da traquéia e dos brônquios fontes, associada a divertícu-

Siglas e abreviaturas utilizadas neste trabalho

TBM – Traqueobroncomegalia
CVF – Capacidade vital forçada
VEF₁ – Volume expiratório forçado no primeiro segundo
VEF₁/CVF – Relação entre volume expiratório forçado no primeiro segundo e capacidade vital forçada
VR – Volume residual
CPT – Capacidade pulmonar total
TC – Tomografia computadorizada

* Trabalho realizado na Unidade de Pneumologia do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP.

1. Médica Estagiária de Complementação.
2. Doutora em Medicina; Médica Assistente.
3. Doutor em Medicina; Chefe da Unidade de Pneumologia.

Endereço para correspondência – Eliana H. Mihara Varella, Rua Vitorino Carmilo, 830, apto. 174-A – 01153-000 – São Paulo, SP. Tel. (11) 3663-1280; e-mail: emihara@uol.com.br

Recebido para publicação em 24/7/01. Aprovado, após revisão, em 25/1/02.

lo traqueal, bronquiectasias e infecções recorrentes do trato respiratório⁽¹⁻⁶⁾.

Essa condição foi reconhecida primeiramente, em 1897, por Czyhlarz, que durante o exame de necropsia em pacientes com TBM observou atrofia importante das fibras elásticas e afilamento da camada muscular traqueo-brônquica^(1,2). A primeira descrição clínica foi realizada em 1932 por Mounier-Khun, sendo então denominada “dilatação traqueal”^(1,2).

O objetivo desta apresentação é descrever um caso de TBM, em paciente da faixa etária pediátrica, discutir a apresentação clínica e as anormalidades que levam à suspeita desta enfermidade.

RELATO DO CASO

Paciente de 15 anos, masculino, branco. Iniciou seguimento na Unidade de Pneumologia do Instituto da Criança do HCFMUSP aos 10 anos de idade, com história de que, desde os cinco meses, apresentava episódios de sibilância com frequência bimensal relacionados a infecções, mudanças climáticas e exposição à fumaça de cigarro. Referia melhora com o uso de broncodilatadores, mas também necessitava de cursos frequentes de antibióticos e, eventualmente, corticóides. No período intercricício mantinha tosse produtiva. Referia seis episódios de broncopneumonias na evolução desse quadro. Dentre os antecedentes familiares verificou-se que os pais eram tabagistas.

No exame físico de entrada apresentava-se em bom estado geral, corado, acianótico, afebril, com dispnéia leve, P = 23,5kg (entre os percentis 10-25), A = 136,5cm (entre os percentis 25-50), FR = 24imp, FC = 88bpm e com discreto baqueteamento digital. Propedêutica pulmonar: aumento do diâmetro ântero-posterior e assimetria torácica (hemitórax esquerdo maior que o direito); hiper sonoridade à percussão; murmúrio vesicular presente bilateralmente com ronco, sibilos expiratórios difusos e expiração prolongada. Restante do exame físico, sem alterações.

A radiografia de tórax inicial mostrou redução volumétrica do pulmão direito com espessamento pleural e hiperinsuflação do parênquima pulmonar esquerdo com herniação do lobo superior para o mediastino.

A espirometria mostrou CVF = 1,6 litro (72% do valor previsto para altura e sexo dos valores de referência de Polgar e Promadhat)⁽⁷⁾, VEF₁ = 1,17 litro (55%) e, após inalação de broncodilatador, 1,30 litro (61%), VEF₁/CVF = 73. Esses valores caracterizaram um distúrbio ventilatório obstrutivo de grau moderado, sem resposta significativa ao broncodilatador.

A princípio, através de exames laboratoriais apropriados, foram afastados os diagnósticos de fibrose cística, discinesia ciliar primária, imunodeficiência humoral, tu-



Figura 1
Radiografia simples de tórax, mostrando hiperinsuflação pulmonar mais acentuada à esquerda, espessamento de paredes brônquicas e alargamento traqueal

berculose pulmonar, doença do refluxo gastroesofágico e deficiência de α 1-antitripsina.

Frente ao quadro clínico e à exclusão de outras doenças, o diagnóstico inicial foi de asma persistente de grau moderado, sendo orientados higiene do ambiente físico, beclometasona inalatória e broncodilatador nas exacerbações.

Aos 11 anos de idade, mantendo sintomas respiratórios supurativos e com resposta parcial à beclometasona, foi realizada TC de tórax, que mostrou aumento do diâmetro da traquéia e do brônquio fonte direito, opacidades retráteis peribroncovasculares e dilatações cilíndricas de distribuição central, compatíveis com o diagnóstico de traqueobroncomegalia. A partir desse diagnóstico foi orientada fisioterapia respiratória regular, mantidos a beclometasona inalatória, o uso de salbutamol nas crises de sibilância e os antimicrobianos, quando necessários. Posteriormente, foi indicada antibioticoterapia profilática.

Aos 15 anos de idade, a radiografia simples de tórax também evidenciava aumento do diâmetro da traquéia, medindo 20mm no diâmetro látero-lateral acima da carina e 17mm no brônquio fonte esquerdo (Figura 1). A TC de tórax, nessa ocasião, confirmou novamente o alargamento traqueal, tendo como medida da traquéia 2cm acima da carina, 26,7mm no diâmetro transversal e 25mm no diâmetro ântero-posterior. A TC de tórax também mostrou aumento dos brônquios fontes esquerdo e direito, algumas bronquiectasias, áreas de atelectasias segmentares e hiperinsuflação pulmonar com padrão em mosaico difuso bilateralmente, mais exuberante à expiração, denotando áreas com represamento de ar (Figuras 2 e 3). A prova de função pulmonar nessa ocasião mostrou: CVF = 2,56 litros (70%), VEF₁ = 1,61 litro (52%), VR = 1,36 litro (129%), CPT = 3,57 litros (75%) e relação VR/CPT = 38, caracterizando um distúrbio ventilatório combinado (obstrutivo e restritivo). Não foram observadas alterações na alça inspiratória da curva. A medida do VR e da CPT foi realizada pelo método de diluição do hélio, o que pode

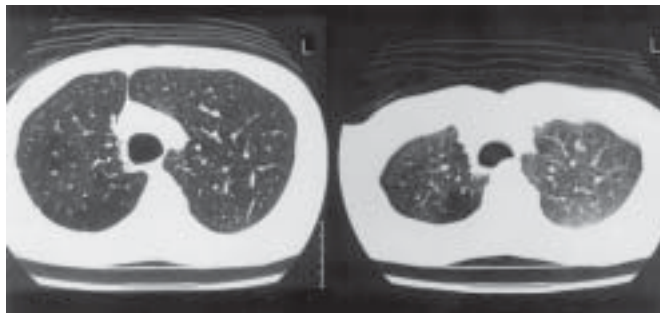


Figura 2 – Tomografia computadorizada de tórax durante inspiração (imagem à esquerda) e expiração (imagem à direita), mostrando alargamento traqueal e colabamento na fase expiratória

ter subestimado o represamento de ar. Foi também realizada a broncoscopia, que revelou aumento dos diâmetros da traquéia, brônquios fontes e lobares e ausência de divertículos.

DISCUSSÃO

A traqueobroncomegalia é uma doença rara do trato respiratório inferior. Parece tratar-se de doença congênita, talvez de herança autossômica recessiva, às vezes associada a outras condições clínicas, como síndrome de Ehlers-Danlos, *cutis laxa*, síndrome de Marfan e síndrome de Brachmann-de-Lange^(1,2,8,9). Porém, formas adquiridas, secundárias a complicações de fibrose pulmonar difusa, ventilação mecânica em prematuros ou infecções pulmonares graves e em imunodeprimidos já foram descritas^(1,8,10,11). Os achados de autópsias e biópsias de vários casos apóiam a hipótese de um defeito congênito ou com atrofia do tecido elástico e muscular da traquéia e dos brônquios principais^(1,4,5).

Os fatores contribuintes para o desenvolvimento dessa entidade podem ser a inalação, a longo prazo, de irritantes encontrados na fumaça do cigarro e no ar poluído^(4,5).

De substrato fisiopatológico observa-se que a traquéia e o brônquio fonte tornam-se flácidos, ocorrendo dilatação acentuada na inspiração e estreitamento ou colapso na expiração, o que resulta em alterações na dinâmica das vias aéreas. Com a dilatação traqueal, o fluxo de ar nas vias aéreas muda de laminar para turbulento, aumentando consideravelmente a resistência da via aérea. A dilatação excessiva e o aumento da complacência na via aérea levam a um mecanismo de tosse ineficiente, diminuição do transporte mucociliar, retenção de secreção e pneumonias de repetição. Essas alterações, associadas às que ocorrem no fluxo aéreo, predis põem ao desenvolvimento de bronquiectasias, enfisema e, eventualmente, fibrose pulmonar^(4,5). Em alguns casos encontra-se, na área distal das vias aéreas, uma transição abrupta para o diâmetro normal⁽⁴⁾.

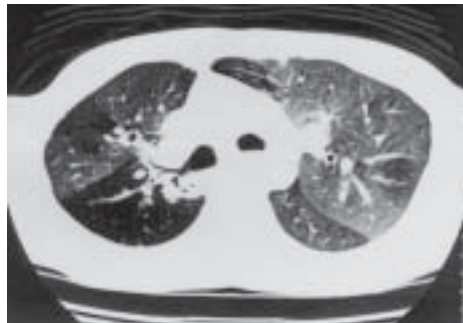


Figura 3 – Tomografia computadorizada de tórax durante expiração, mostrando alargamento de brônquios fontes direito e esquerdo e alternância de áreas hiper e hipodensas (padrão em mosaico) e bronquiectasias centrais

A TBM é classificada em três subtipos. No tipo 1, há alargamento difuso e simétrico da traquéia e dos brônquios fontes. No tipo 2, o alargamento é mais acentuado, podendo haver divertículos. O tipo 3 caracteriza-se pela presença de divertículos ou saculações que se estendem até os brônquios distais⁽⁵⁾.

A TBM predomina no sexo masculino, sendo que as manifestações clínicas se iniciam geralmente entre a terceira e a quinta décadas de vida, apesar da existência de casos descritos na infância^(1,3,5,12,13). No presente caso, as manifestações clínicas foram precoces, o que não é o habitual, simulando um quadro de asma. Os sintomas descritos na literatura são inespecíficos e usualmente indistinguíveis daqueles causados por bronquite crônica ou bronquiectasias. A produção de escarro é geralmente abundante e purulenta. Alguns pacientes são oligo ou assintomáticos e não apresentam progressão evidente da doença. A presença de supuração pulmonar importante com a necessidade de cursos frequentes de antibiótico justificou o prosseguimento da investigação do paciente em questão.

As principais complicações que podem ocorrer são: pneumotórax espontâneo⁽¹⁴⁾, hemoptise, pneumonias de repetição, hipoxemia e dispnéia progressiva⁽⁵⁾.

O tamanho normal do diâmetro da traquéia intratorácica do adulto é entre 15 e 25mm na radiografia de tórax⁽⁶⁾. Medidas mais acuradas, realizadas pela tomografia computadorizada de tórax, mostram um limite de 22mm em homens e 19mm em mulheres⁽¹⁵⁾. Himelstein e Gallagher^(16 apud 5) mediram os diâmetros da traquéia e brônquio fonte na autópsia de 100 homens sem anormalidade traqueobronquica conhecida. O diâmetro transversal médio da traquéia logo acima da carina foi de 19mm, com um limite superior normal de 28,6mm. O diâmetro sagital médio foi de 16,9mm, com limite superior normal de 24,7mm. Os diâmetros transversal e sagital médios dos brônquios fontes direito e esquerdo foram de 17,7mm e 12mm e 14,4mm e 11,2mm, respectivamente.

O diâmetro da traquéia depende do sexo e da idade⁽¹⁷⁾. O diâmetro normal da traquéia para pacientes do sexo

masculino com 15 anos de idade é de 9,5 a 16,7mm na radiografia de tórax. Os limites tomográficos normais para essa idade são de 11,9 a 16,3mm para o diâmetro ântero-posterior e 12,3 a 16,1mm para o diâmetro transversal⁽¹⁸⁾. O diâmetro transversal da traquéia, no caso em estudo (20mm), situa-se em torno de 4mm acima do limite superior da normalidade.

Deve-se suspeitar do diagnóstico de TBM quando na radiografia de tórax se observa aumento do calibre da via aérea central que, inclusive, é sempre melhor visualizado na incidência em perfil. A coluna aérea pode ter aparência irregular devido à protrusão da membrana mucosa entre os anéis cartilagosos. Nos casos mais graves, podem-se observar divertículos traqueais⁽¹⁾. A extensão completa da deformidade das vias aéreas pode ser melhor visualizada na broncografia, mas esse procedimento não tem vantagens em relação à TC de tórax e é raramente realizado nos dias atuais.

A TC de tórax, durante a inspiração e expiração, é o exame complementar mais importante para o diagnóstico de TBM. Nesta, observa-se que, na inspiração, o calibre da via aérea é normal ou aumentado e na expiração pode ocorrer o colapso da via aérea^(19,20). A medida dos diâmetros traqueais através da TC de tórax apresenta algumas vantagens⁽²¹⁾:

- não está sujeita ao efeito de magnificação causado pela divergência dos raios X, usados na radiografia convencional;
- é um exame *in vivo*, evitando-se assim as distorções das medidas *post mortem*;
- não há necessidade de manipulações endotraqueais;
- os cálculos dos diâmetros ântero-posterior, transversal e comprimento da traquéia são facilmente obtidos;
- o equipamento de TC é amplamente disponível.

No caso em questão, a radiografia simples de tórax evolutiva evidenciou uma dilatação traqueal, confirmada pela tomografia computadorizada de tórax, que foi o exame fundamental para o diagnóstico definitivo.

A fluoroscopia mostra as variações no calibre da via aérea central durante a inspiração e expiração, podendo demonstrar um colapso expiratório nos estágios avançados^(1,6). A ressonância magnética fornece informações equivalentes à TC, não sendo, portanto, um exame de uso rotineiro com essa finalidade⁽¹⁾. Na broncopia podem ser evidenciados o alargamento traqueal, o pregueamento da membrana mucosa e a presença de divertículos saculares⁽¹⁾.

Na espirometria, o colapso é traduzido pela interrupção abrupta do fluxo expiratório, existindo correlação entre as alterações espirométricas e o grau de dilatação das vias aéreas. A prova de função pulmonar completa mostra aumento do espaço morto e do volume residual com diminuição dos fluxos aéreos^(3,5).

Não há tratamento específico para a doença. As medidas de combate às infecções, com o uso de antimicrobianos nas exacerbações infecciosas, bem como a fisioterapia respiratória para eliminação das secreções são muito importantes⁽⁶⁾. Em casos selecionados, em que haja manutenção de supuração pulmonar crônica, pode ser necessário o uso de antibioticoterapia profilática.

AGRADECIMENTOS

Agradecemos aos colegas Saulo de Tarso O. Cantoni, residente de 1º ano do Departamento de Radiologia do Hospital das Clínicas da FMUSP, e Luiz Antonio Nunes de Oliveira, chefe do Serviço de Diagnóstico por Imagem do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da FMUSP, pelas análises de radiografia e tomografia de tórax e medidas dos diâmetros traqueais.

REFERÊNCIAS

1. Schoor JV, Joos G, Pauwels R. Tracheobronchomegaly – The Mounier-Khun syndrome: report of two cases and review of the literature. *Eur Respir J* 1991;4:1303-8.
2. Gonçalves A, Gonçalves NNS. Dermatoglyphic patterns in the Mounier-Khun syndrome. *Folha Med* 1991;102:207-10.
3. Volpe VLGS, Dourado AM, Ferreira IM. Infecções broncopulmonares de repetição. *J Pneumol* 1992;18:83-5.
4. Stark P, Norvash A. Imaging of trachea and upper airways in chronic obstructive airway disease. *Radiol Clin North Am* 1998;36:91-105.
5. Schwartz M, Rossoff L. Tracheobronchomegaly. *Chest* 1994;106: 1589-90.
6. Meyer E, Dinkel E, Nilles A. Tracheobronchomegaly: clinical aspects and radiological features. *Eur J Radiol* 1990;10:126-9.
7. Polgar G, Promadhat V. Pulmonary function testing in children: techniques and standards. Philadelphia: WB Saunders, 1971.
8. Shivaram U, Shivaram I, Cash M. Acquired tracheobronchomegaly resulting in severe respiratory failure. *Chest* 1990;98:491-2.
9. Grünebaum M, Kornreich L, Horev G, Ziv N. Tracheomegaly in Brachmann-de Lange syndrome. *Pediatr Radiol* 1996;26:184-7.
10. Zupancic Z, Primozic J. Tracheobronchomegaly in preterm infants on mechanical ventilation. *Pediatr Radiol* 1995;25:332-6.
11. Karsh S, Mahboubi S. Tracheomegaly in children. *Clin Imaging* 1989; 13:77-81.
12. Julia Benito JC, Nortorell Aragons A, Lluç Mota R, Sanz Ortega J, Cerda Mir JC, Alvarez Angel V. Mounier Kuhn syndrome: clinical course of a case in childhood. *An Esp Pediatr* 1998;48:528-30.
13. Benesch M, Eber E, Pfliger A, Zarch MS. Recurrent lower respiratory tract infections in a 14 year-old boy with tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). *Pediatr Pulmonol* 2000;29:476-9.
14. Suzuki T, Kitami A, Hori G. Tracheobronchomegaly accompanied by bilateral giant pulmonary bullae and left spontaneous pneumothorax. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;28:153-5.
15. Vock P, Spiegel TH, Fram Ek, Effman EL. CT assessment of the adult intrathoracic cross section of the trachea. *J Comput Assist Tomogr* 1984; 8:1076-82.
16. Hilmastein MR, Gallagher JC. Tracheobronchomegaly. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973;82:223-7.
17. Griscom NT, Wohl ME. Dimensions of the growing trachea related to age and gender. *Am J Roentgenol* 1986;146:233-7.
18. Willich E, Richter E. Measurements and calculations. In: Ebel KD, Blickman H, Willich E, Richter E, editors. *Differential diagnosis in pediatric radiology*. Stuttgart, Germany: Thieme, 1999;3:4.
19. Goh RH, Dobranowski J, Kahana L, Kay M. Dynamic computed tomography evaluation of tracheobronchomegaly. *Can Assoc Radiol J* 1995;46:212-5.
20. Maron EM, Goodman PC, McAdams HP. Diffuse abnormalities of the trachea and main bronchi. *AJR Am J Roentgenol* 2001;176:713-7.
21. Griscom NT. Computed tomographic determination of tracheal dimensions in children and adolescents. *Radiology* 1982;145:361-4.