

Recomendaciones para anestesia en pacientes que sufren de

Síndrome de Mounier-Kuhn

Nombre de la enfermedad: Síndrome de Mounier-Kuhn

IDC 10: síndrome de Mounier-Kuhn Q32.4; Q32.1

- con bronquiectasia: J47
- Exacerbación (agudo): J47
- infecciones tracto respiratorio bajo: J47
- adquirida: J98

Sinónimos: Traqueobroncomegalia, traqueobronquiectasia, diverticulosis traqueal, traqueocele, traqueomalacia, ectasia traqueal y megatráquea.

Una marcada dilatación de la tráquea y de los bronquios principales, asociada a una elevada tasa de infecciones bronquiales describe el síndrome de Mounier-Kuhn (MKS). La presentación clínica varía ampliamente de mínimo malestar respiratorio, infecciones bronquiales repetitivas, acumulación de moco, tos inefectiva, hasta insuficiencia respiratoria severa. El síndrome de Mounier-Kuhn es considerado congénito, aunque la mayoría de las veces se presenta en la tercera década o más tarde con infecciones respiratorias repetitivas. Aunque la etiología es desconocida, los exámenes anatomopatológicos llevan a suponer que hay una falta en el músculo liso y tejido conectivo en la tráquea y grandes bronquios, que causa traqueobroncomegalia y formación de divertículos entre los anillos cartilagosos.

Medicina en elaboración



Quizás sea conocimientos nuevos

Cada paciente es único

Quizás el diagnóstico no sea correcto



Aquí encuentra más informaciones sobre la enfermedad, sus centros de referencia y organizaciones de pacientes: Orphanet - www.orpha.net

Sumario de la enfermedad

Frecuentemente el diagnóstico puede ser detectado en caso de radiografía de tórax anormal, o en caso de pérdida de aire durante una ventilación mecánica, aunque una tomografía computarizada es necesaria para confirmar las medidas de las vías aéreas y cambios en el tejido respiratorio.

Una broncoscopia puede confirmar las variaciones anatómicas. El tratamiento no incluye la cirugía y es típicamente médico, representado por tratamientos sintomáticos y disposición de stent en caso de traqueomalacia grave, aunque la cirugía haya sido intentada. El ensayo clínico único que incluye doce pacientes con el síndrome de Mounier-Kuhn muestra mejorías significativas en la función pulmonar y en la calidad de vida comparado con el punto de partida. Los objetivos del tratamiento sintomático son: eliminar la mucosidad, con la fisioterapia posicional y con el tratamiento precoz y agresivo de las infecciones pulmonares. En algunos casos la administración crónica profiláctica de antibióticos puede ser necesaria.

Tratamiento quirúrgico

Generalmente el tratamiento quirúrgico no está indicado, aunque en algunos casos de traqueomalacia grave y de colapso espiratorio de la tráquea, la traqueo-bronquoplastia ha sido realizada. En la enfermedad pulmonar terminal el trasplante es el tratamiento definitivo.

Tipo de anestesia

Según el tratamiento quirúrgico, lo más importante es evitar pérdida de aire durante la ventilación mecánica.

Procedimientos diagnósticos adicionales (preoperatorios)

Tomografía computarizada

Broncoscopia

Preparación particular por la gestión de la vía aérea

Sugerimos un estudio meticuloso de la tomografía computarizada y la medida de los diámetros de la tráquea, especialmente en las secciones donde se colocará el balón del tubo, para elegir el tamaño y la posición más adecuada del tubo endotraqueal. Antes de inducir una anestesia general es necesario preparar un kit con tubos y dispositivos supraglóticos de tamaños diferentes, un fibroscopio y un manómetro para calibrar la presión del balón del tubo.

Actuar una intubación en secuencia rápida para evitar distensión gástrica. Después de la intubación, posicionar un tubo endotraqueal más pequeño en el esófago, insuflar su balón, y colocar entre este tubo esofágico una sonda naso-gástrica, para reducir el riesgo de aspiración. En caso de pérdida de aire detectada por el ventilador, es posible posicionar un

dispositivo extraglotico (I-gel, Fastrach) y un tubo endotraqueal pequeño a través del mismo para aumentar el sello del balón esofágico.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

Dependiendo de tipo de cirugía.

Preparación especial para anticoagulación:

Dependiendo de tipo de cirugía.

Precauciones en el transporte o movilización del paciente

No se indica.

Probable interacción entre fármacos anestésicos y medicación crónica del paciente

No se indica.

Monitorización particular o adicional

Prestar particular atención a la presión del balón del tubo endotraqueal para evitar estrés mecánico a las paredes de la tráquea. Monitorizar rigurosamente el bucle (loop) presión-volumen para detectar pérdida de aire.

Complicaciones posibles

Pérdida de aire durante la ventilación mecánica. Lesiones traqueales, hasta roturas, en caso de excesiva presión del balón o durante la intubación orotraqueal. Neumonía por aspiración.

Cuidados postoperatorios:

Monitorización rigurosa de la radiografías del tórax para detectar complicaciones, inhalación o atelectasia.

Movilización precoz y fisioterapia posicional.

Terapia antibiótica profiláctica en caso de infecciones respiratorias.

Información de situaciones de emergencia / Diagnóstico diferencial

Ninguna.

Anestesia ambulatoria

Ver cuidado post-operatorio.

Anestesia obstétrica

Si es posible, evitar anestesia general.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Cataldo R, Galli B, Proscia P, Carassiti M. Management of a patient with Mounier-Kuhn syndrome undergoing repeated general anesthetics. *Can J Anaesth.* 2013 Jun;60(6):602-3. doi: 10.1007/s12630-013-9917-7
2. Weissleder R, Wittenberg J, Harisinghani MG et-al. *Primer of diagnostic imaging.* Mosby Inc. (2007) ISBN:0323040683
3. McGuinness G, Naidich DP, Leitman BS et-al. Bronchiectasis: CT evaluation. *AJR Am J Roentgenol.* 1993;160 (2): 253-9
4. Cartier Y, Kavanagh PV, Johkoh T et-al. Bronchiectasis: accuracy of high-resolution CT in the differentiation of specific diseases. *AJR Am J Roentgenol.* 1999;173 (1):47-52
5. Barker AF. Bronchiectasis. *N. Engl. J. Med.* 2002;346 (18):1383-93
6. Cantin L, Bankier AA, Eisenberg RL. Bronchiectasis. *AJR Am J Roentgenol.* 2009;193 (3): W158-71. doi:10.2214/AJR.09.3053
7. Solanki T, Neville E. Bronchiectasis and rheumatoid disease: is there an association? *Br. J. Rheumatol.* 1992;31(10):691-3
8. Fenlon HM, Doran M, Sant SM et-al. High-resolution chest CT in systemic lupus erythematosus. *AJR Am J Roentgenol.* 1996;166 (2):301-7
9. Collins J, Stern EJ. *Chest radiology, the essentials.* Lippincott Williams & Wilkins. 2007; ISBN:0781763142
10. Naidich DP, Srichai MB, Krinsky GA. *Computed tomography and magnetic resonance of the thorax.* Lippincott Williams & Wilkins. 2007; ISBN:0781757657
11. Warrell DA. *Oxford textbook of medicine, Sections 18-33.* Oxford University Press, USA. 2005; ISBN:0198569785
12. Javidan-Nejad C, Bhalla S. Bronchiectasis. *Thorac Surg Clin.* 2010;20 (1):85-102. doi:10.1016/j.thorsurg.2009.12.007
13. Javidan-Nejad C, Bhalla S. Bronchiectasis. *Radiol. Clin. North Am.* 2009;47 (2):289-306. doi:10.1016/j.rcl.2008.11.006
14. Ooi GC, Khong PL, Chan-Yeung M, et al. High-resolution CT quantification of bronchiectasis: clinical and functional correlation. *Radiology.* 2002;225 (3):663-72. [Radiology \(full text\)](#) - doi:10.1148/radiol.2253011575
15. Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachée: constatations, radiographiques et bronchoscopies. *Lyon Med* 1932; 150:106–9
16. Spencer H. Congenital abnormalities of the lung; congenital tracheobronchomegaly. In: Spencer H, ed. *Pathology of the Lung*, 4th edition. Pergamon Press: Oxford, 129–30
17. Aaby GV, Blake HA. Tracheobronchomegaly. *Ann ThoracSurg* 1966;2:64–70
18. Himalstein MR, Gallagher JC. Tracheobronchomegaly. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973;82:223–7
19. Wolfgang Dahnert ED. *Radiology Review Manual-second Edition,* William and Wilkins, 1993. Lippincot Williams and Wilkins: NY, USA
20. Bateson EM, Woo-Ming M. Tracheobronchomegaly. *ClinRadiol* 1973;24:354–8
21. Sorenson SM, Moradzadeh E, Bakhda R. Repeated infections in a 68-year-old man. *Chest* 2002; 121:644–6
22. Giannoni S, Benassai C, Allori O, et al. Tracheomalacia associated with Mounier-Kuhn syndrome in the intensive care unit: treatment with Freitag stent. A case report. *Minerva Anestesiol* 2004; 70: 651–9
23. Van Schoor J, Joos G, Pauwels R. Tracheobronchomegaly—the Mounier-Kuhn syndrome: report of two cases and review of the literature. *Eur Respir J* 1991;4:1303–6
24. Pilavaki M, Anastasiadou K, Vlachojanni E, et al. Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): roentgen findings and tracheal stent instrumentation. *Pneumologie* 1995;49:556–8
25. Odell D, Shah A, Gangadharan S, et al. Airway Stenting and Tracheobronchoplasty Improve Respiratory Symptoms in Mounier-Kuhn Syndrome. *Chest* 2011; 140(4):867–873. doi: 10.1378/chest.10-2010.

Última modificación: Junio 2014

Guías preparadas por:

Autor

Rita Cataldo, Department of Anaesthesia, Campus BioMedico, University School of Medicine, Rome, Italy
r.cataldo@unicampus.it

Co-Autor

Benedetta Galli', Campus BioMedico, University School of Medicine, Rome, Italy
Paola Proscia, Campus BioMedico, University School of Medicine, Rome, Italy

Peer-Revision 1

Sudhakar Subramani, Department of Anaesthesia, University of Iowa, USA
sudhakar-subramani@uiowa.edu

Peer-Revision 2

Eduard Krustins, Department of Internal Medicine, Pauls Stradins Clinical University Hospital, Riga, Latvia
eduards.krustins@stradini.lv

Traducción al español

Rita Cataldo
