



la radiografia del mese

Un uomo di 68 anni con frequenti infezioni*

Steven M. Sorenson, MD; Emelya Moradzadeh, MD; Rajnikant Bakhda, MD

(*CHEST Edizione Italiana 2002; 2:62-64*)

Un uomo di 68 anni si presenta al pronto soccorso lamentando dispnea ingravescente. Il paziente è stato affetto da infarto miocardico acuto circa sette anni prima, con diagnosi di grave cardiopatia ischemica diagnosticata a quel tempo. È stato fortissimo fumatore per lungo tempo, ma ha smesso diversi anni fa. Inoltre, riferisce di aver sofferto di ripetuti episodi di polmonite, alcuni dei quali necessitarono di ricorso ad intubazione ed ospedalizzazione prolungata. In una di queste occasioni, fu anche eseguita una tracheostomia. Tre anni prima, il paziente è stato sottoposto a test di funzionalità respiratoria che mise in evidenza una moderata riduzione della capacità funzionale residua, con una lieve riduzione del VEMS. La capacità di diffusione al monossido di

carbonio era anch'essa lievemente ridotta. Tale quadro funzionale fu interpretato come un deficit ventilatorio restrittivo, sebbene il paziente avesse una chiara diagnosi clinica di BPCO. Infine, nell'anamnesi patologica remota di questo paziente è presente, circa venti anni prima, un episodio di tubercolosi polmonare.

Il paziente riferisce frequenti episodi di dispnea grave associata a tosse produttiva. Due anni or sono, egli praticò una radiografia del torace che mise in evidenza una polmonite a carico del lobo inferiore destro, e la dilatazione della trachea. Fu anche praticata una TC del torace che mostrò una marcata dilatazione della trachea e dei bronchi principali, uno dei quali conteneva un livello idro-aereo. Il paziente fu quindi trattato con antibiotici, e venne dimesso dall'ospedale in condizioni cliniche migliorate. Il paziente quindi ritorna al pronto soccorso lamentando sintomi analoghi. Viene eseguita una radiografia del torace (Figure 1 e 2), che mostra dilatazione delle vie bronchiali prossimali, in assenza di segni riferibili a polmonite. Alcuni giorni dopo il paziente esegue una TC del torace, che ancora una volta mostra una marcata dilatazione della trachea e delle vie bronchiali principali (Figure 3 e 4). Il paziente viene quindi trattato con antibiotici, che determinano un miglioramento delle condizioni cliniche.

Qual è la vostra diagnosi ?

*Dal Department of Radiology (Dr. Sorenson), UCLA School of Medicine; West Los Angeles Veterans Administrations Medical Center (Dr. Moradzadeh e Bakhda), Los Angeles, CA.

Il lavoro è stato condotto al West Los Angeles Veterans Administration Medical Center.

Manoscritto ricevuto il 10 novembre, 2000; revisione accettata il 4 gennaio, 2001.

Corrispondenza: Steven M. Sorenson, MD, UCLA School of Medicine, Department of Radiology, 10833 Le Conte Ave, Los Angeles, CA 90095; e-mail: ssorenson@usa.net

(*CHEST 2002; 121:644-646*)



FIGURA 1. Radiografia del torace in proiezione antero-posteriore.



FIGURA 2. Radiografia del torace in proiezione laterale.

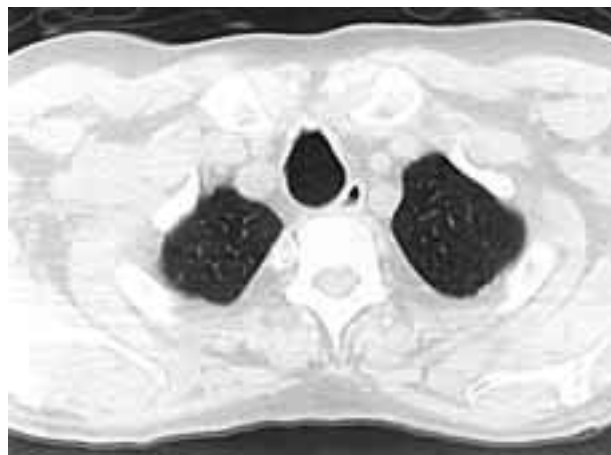


FIGURA 3. Particolare della TC del torace a livello della trachea.



FIGURA 4. Particolare della TC del torace a livello della biforcazione tracheale che mette in evidenza una marcata dilatazione di entrambi i bronchi principali.

Diagnosi: Sindrome di Mounier-Kuhn o tracheo-broncomegalia

La tracheobroncomegalia, o Sindrome di Mounier-Kuhn, venne descritta per la prima volta nel 1932.¹ Nella letteratura mondiale sono descritti meno di 100 casi. Probabilmente l'incidenza della malattia è maggiore, dal momento che i sintomi clinici sono comuni a quelli della bronchite cronica e delle bronchiectasie. Infatti, come nel nostro caso, molti pazienti sono considerati come affetti da broncopatia cronica ostruttiva.

La malattia consiste nella dilatazione abnorme della trachea e dei bronchi principali. La maggioranza dei pazienti riferisce infezioni respiratorie recidivanti, di solito caratterizzate da marcata ipersecrezione. Di conseguenza, i segni radiografici sono per lo più quelli secondari a infezione cronica dell'apparato respiratorio. L'esame broncoscopico in questi pazienti generalmente mostra la dilatazione delle vie aeree prossimali, con edema della mucosa, che viene in genere considerato come il fattore causale dell'infiammazione e dell'infezione. La marcata infiammazione a carico del sistema mucociliare tracheobronchiale è responsabile di una alterata clearance delle secrezioni. Ciò contribuisce al circolo vizioso di infezioni ed infiammazione cronica, a loro volta responsabili delle bronchiectasie, delle polmoniti ricorrenti, e dello sviluppo di enfisema.

Dal punto di vista anatomopatologico, a livello tracheobronchiale si evidenzia la perdita della cartilagine e dello stato muscolare, con conseguente dilatazione del lume aereo. A causa della perdita del supporto fornito dalla parete tracheale, possono svilupparsi diverticoli, più frequentemente lungo la parete posteriore.² Il fattore causale, comunque, non è noto. Alcuni Autori hanno ipotizzato che si possa trattare di una malattia congenita (una displasia), a volte associata con la sindrome di Ehlers-Danlos negli adulti e con la cutis laxa nei bambini.³ La sindrome di Mounier-Kuhn è stata anche associata alla presenza di una doppia carena tracheale, alla triforcazione tracheale, e ad un deficit congenito di sviluppo caratterizzato da un accorciamento del bronco lobare superiore destro. È interessante notare che, dopo o la quarta o la quinta generazione bronchiale, si osserva un ritorno al normale calibro delle vie aeree.⁴ Altri Autori hanno suggerito un'origine acquisita della

sindrome, avendo notato che circa il 50% dei pazienti non mostrano alcun sintomo fino alla terza decade di vita.⁵ Ciò potrebbe essere in associazione con il fumo di sigaretta, sebbene un rapporto di causa-effetto non è stato ancora dimostrato. Una rara variante della sindrome presenta un carattere ereditario autosomico recessivo. La maggioranza dei pazienti è di sesso maschile.

Generalmente la radiografia del torace nelle proiezioni standard non mette in evidenza la sindrome, così come osservato con la TC. Nel nostro paziente, solo la radiografia eseguita in proiezione laterale mostrava il vero grado di dilatazione tracheale. Studi anatomici basati sulla radiografia e sulla broncografia hanno stabilito che il limite superiore per il diametro normale della trachea è di 3 cm, mentre quello per il bronco principale di destra e di sinistra è di 2,4 ed 2,3 cm rispettivamente.⁶ Nel caso del nostro paziente, il diametro del bronco principale destro era di 4 cm, mentre quello del bronco principale sinistro era di 3 cm. La trachea, infine, misurava circa 4 cm nel suo diametro massimo.

Il trattamento di questi pazienti è difficoltoso. Infatti, la natura estesa della sindrome impedisce un trattamento chirurgico estensivo. Tuttavia, la presenza di una sindrome ipersecretiva con frequenti sovrapposizioni batteriche, rappresenta indicazione al trattamento antibiotico con associata fisioterapia toracica e drenaggio posturale. La broncoscopia può essere necessaria per l'aspirazione delle secrezioni. Solo in casi particolarmente complicati, può essere necessario il ricorso alla tracheostomia.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachee: constatations radiographiques et bronchoscopiques. *Lyon Med* 1932; 150:106-109
- 2 Himalstein MR, Gallagher JC. Tracheobronchomegaly. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973; 82:223-227
- 3 Aaby GV, Blake HA. Tracheobronchomegaly. *Ann Thorac Surg* 1966; 2:64-70
- 4 Gay S, Dee P. Tracheobronchomegaly: the Mounier-Kuhn syndrome. *Br J Radiol* 1984; 57:640-644
- 5 Bateson EM, Woo-Ming M. Tracheo-bronchomegaly. *Clin Radiol* 1973; 24:345-358
- 6 Vock P, Spiegel T, Fram EK, et al. CT assessment of the adult intrathoracic cross section of the trachea. *J Comput Assist Tomogr* 1984; 8:1076-1082