

## SINDROME DE MOUNIER-KUHN: UM RELATO DE CASO

Daniele Sutherland Wallauer Rizzioli<sup>1</sup>, Ana Maria Ramos Miranda<sup>1</sup>, Leticia Viana Marinho<sup>1</sup>,  
Paola Bitar de Mesquita Abinader<sup>2</sup>, Evelise Lima<sup>3</sup>.

<sup>1</sup>Centro Universitário Metropolitano da Amazônia (UINIFAMAZ);

<sup>2</sup>Centro Universitário do Estado do Pará (CESUPA);

<sup>3</sup>Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo (FMUSP).

**Introdução:** A Síndrome de Mounier-Kuhn (SMK), ou Traqueobroncomegalia congênita, é uma doença rara que se enquadra nas doenças supurativas pulmonares crônicas que acomete predominantemente homens de meia idade. É caracterizada por atrofia e/ou ausência de fibras elásticas e células musculares lisas da parede da traqueia e dos brônquios, resultando em destruição arquitetural das vias aéreas centrais e aumento do diâmetro traqueobrônquico. A apresentação clínica pode ser bastante inespecífica, resultando em dificuldade e atraso diagnóstico. Os sinais e sintomas mais comuns são tosse secretiva, dispneia, sibilância e infecções respiratórias recorrentes. Seu tratamento não é consensual, e as principais intervenções são extrapoladas de outras pneumopatias, porém utiliza-se os broncodilatadores, os corticosteroides e a solução hipertônica por via inalatória. Vacinação, fisioterapia respiratória e reabilitação pulmonar são recomendadas. **Objetivos:** Relatar o caso de uma doença rara porém com sintomas respiratórios importantes e que pode ser erroneamente diagnosticada. **Métodos:** Trata-se de um estudo de caso descritivo e observacional. **Descrição do caso:** Paciente sexo masculino, 65 anos, buscou atendimento médico após quadros de infecção respiratória recorrente. Relata dispneia mMRC 2 e sibilância. Nega exposições ambientais relevantes. Ex-tabagista de 45 maços/ano, portador de dislipidemia e em uso de sinvastatina 20 mg. Exame físico pulmonar com roncos difusos e sibilos expiratórios. Exames complementares: Prova de função pulmonar com distúrbio ventilatório obstrutivo leve sem resposta ao broncodilatador; TC de tórax: dilatação da traqueia e dos brônquios principais, divertículos traqueobrônquicos, sinais de secreção luminal em árvore brônquica; presença de bronquiectasias e aprisionamento aéreo. Exames laboratoriais sem alterações; sorologias reumatológicas e para fungos não reagentes. A broncoscopia evidenciou traqueobroncomegalia, atrofia de mucosa e divertículos traqueobrônquicos; diminuição do diâmetro anteroposterior, principalmente durante a expiração. **Conclusões:** A SMK, apesar de rara, apresenta repercussões pulmonares importantes. Os sintomas podem ser, muitas vezes, limitantes, com diminuição da qualidade de vida. A maioria dos pacientes apresenta traqueobroncomalácia associada, condição com impacto clínico nessa população. Com isso, torna-se de fundamental importância o seu conhecimento, favorecendo o diagnóstico e tratamento mais precocemente.

**Palavras-chave:** Síndrome de Mounier-Kuhn; traqueobroncomegalia, traqueobroncomalácia, dispneia.