

J.C. Juliá Benito, A. Martorell Aragonés,
R. LLuch Mota¹, J. Sanz Ortega,
J.C. Cerdá Mir, V. Alvarez Angel

An Esp Pediatr 1998;48:528-530.

Introducción

La traqueobroncomegalia (TBM) es una enfermedad de etiología desconocida descrita por primera vez por Mounier-Kuhn en 1932⁽¹⁾. Se trata de una dilatación excesiva de la tráquea y grandes bronquios. Hasta 1962 cuando Katz⁽²⁾ introdujo el término de traqueobroncomegalia, había sido conocida por gran variedad de términos incluyendo síndrome de Mounier-Kuhn, traqueobronquiectasia, diverticulosis traqueal, traqueocele, traqueomalacia, ectasia traqueal y megatráquea.

Las manifestaciones clínicas son debidas al pobre aclaramiento de las secreciones traqueobronquiales, favoreciendo la aparición de neumonías intercurrentes.

El diagnóstico es radiológico, sospechándose al visualizar un aumento de la sombra traqueal en una radiografía simple de tórax y confirmándose por medio de la tomografía axial computarizada (TAC) torácica o una traqueobroncografía.

Generalmente pasa desapercibida hasta la edad adulta, siendo entonces cuando se presenta en forma de una neumopatía crónica o alguna de sus complicaciones más frecuentes: bronquiectasias, enfisema pulmonar y bullas. Aproximadamente el 75% de los casos publicados en la literatura han sido en adultos⁽³⁾.

El interés de este caso radica por un lado en su aparición en la infancia, con una clínica de infecciones pulmonares de repetición, y por otro lado en su seguimiento evolutivo a lo largo de 7 años.

Caso clínico

Varón que acude a nuestra consulta por primera vez a los 10 años y medio de edad por presentar desde hace un año episodios de rinorrea y tos paroxística con expectoración verdosa, asociando hipertermia, que se sigue de dificultad respiratoria. Aparecen con una periodicidad de 1-2 al mes, con más frecuencia en otoño e invierno. En algunos episodios se objetivaron infiltrados pulmonares siempre en regiones basales.

Desde el primer año de vida presentaba episodios recurrentes de infección respiratoria superior asociados a dificultad respiratoria y febrícula, que mejoraban con tratamiento antibiótico

Síndrome de Mounier Kuhn: Evolución de un caso en la infancia



Figura 1. En la radiografía simple de tórax se observa una gran dilatación de la tráquea, de tamaño similar a los cuerpos vertebrales.

y broncodilatadores. No refiere antecedentes familiares de interés clínico.

La exploración física por aparatos no reveló hallazgos patológicos. El desarrollo pondoestatural era normal para su edad.

Exploraciones complementarias: hemograma y bioquímica general, normales. Alfa 1 antitripsina normal. Cultivo de secreciones faríngeas: flora saprofita. Cultivo de esputo: Neisserias, Corynebacterias y Streptococo alfa-hemolítico. Transporte mucociliar nasal con seroalbúmina Tc 99 normal. Electrolitos en sudor normal. Estudio inmunológico: inmunoglobulinas (IgG, subclases de IgG, IgM e IgA), ASLO, C3, C4, Factor B y poblaciones linfocitarias normales. Anticuerpos antinucleares negativos. Factor reumatoide negativo. Multitest positivo (antígeno tétanico). Mantoux negativo. Exploración funcional respiratoria basal dentro de los límites de la normalidad. Estudio radiológico: Rx tórax: aumento de la sombra traqueal que presenta el mismo tamaño que los cuerpos vertebrales (Fig. 1). Broncografía: se aprecia una dilatación de la tráquea y bronquios principales más del doble de su tamaño normal (Fig. 2). TAC pulmonar: dilatación de la tráquea con un diámetro anteroposterior de 2,22 cm (valor normal para su talla: 1,16 cm⁽⁴⁾) (Fig. 3) y de los bronquios principales. Bronquiectasias en ambas bases pulmonares.

Como medidas terapéuticas se pauto fisioterapia respiratoria y tratamiento antibiótico precoz con cefalosporinas de 1ª ge-

Sección de Alergia Infantil. Servicio de Pediatría. ¹Servicio de Neumología. Hospital General Universitario de Valencia. Valencia.

Correspondencia: Juan Carlos Juliá Benito. Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Valencia. Avda. Tres Cruces s/n. 46014 Valencia.

Recibido: Septiembre 1997

Aceptado: Diciembre 1997



Figura 2. En la broncografía se aprecia una marcada dilatación del bronquio principal derecho.



Figura 3. TAC pulmonar que evidencia un diámetro anteroposterior de la tráquea de 2,22 cm (Edad del paciente 12 años).

neración ante cuadros de fiebre, tos y ruidos de movilización de secreciones o dificultad respiratoria sospechosos de procesos neumónicos.

La evolución del paciente durante 7 años ha sido satisfactoria con disminución del número de procesos infecciosos respiratorios de manera progresiva hasta la actualidad, permaneciendo asintomático en los últimos dos años.

En las exploraciones complementarias recientemente realizadas destaca una prueba funcional respiratoria normal y en la TAC pulmonar la presencia en ambas bases pulmonares de bullas y áreas de enfisema, no apreciándose bronquiectasias.

Discusión

La incidencia de la TBM es desconocida. Himalstein y Gallagher⁽⁵⁾ encontraron una prevalencia del 1% en 500 broncografías realizadas en adultos. La mayoría de los pacientes son varones diagnosticados en la edad adulta, principalmente entre la tercera y cuarta décadas de la vida y refieren una larga historia de procesos infecciosos respiratorios de repetición, siendo raros los casos documentados en niños.

Desde que en 1932 fue descrita por Mounier-Kuhn sólo 82 casos habían sido publicados en la literatura hasta 1987⁽⁶⁾. En 1990 se publicó un caso en un niño de 19 meses⁽⁷⁾ y en la revisión bibliográfica de los últimos 5 años sólo aparecen descritos en la edad pediátrica 4 casos de traqueobroncomegalia en prematuros secundaria a ventilación mecánica.

La anatomía patológica muestra un adelgazamiento de la muscular y una disminución del número de fibras elásticas, acompañándose de un aumento de la parte membranosa de los anillos traqueales⁽⁸⁾.

La TBM es una enfermedad de etiología desconocida. Existen distintas teorías en cuanto a su etiopatogenia. En la teoría congénita se postula una transmisión autosómica recesiva⁽⁹⁾ dando lugar a una alteración en el desarrollo de los tejidos elásticos y musculares de la tráquea y grandes bronquios. Esta teoría se ve apoyada por la presencia de casos familiares y por su aso-

ciación con otras enfermedades congénitas del tejido conectivo como el síndrome de Ehlers-Danlos, bronquiectasias congénitas, cutis laxa⁽¹⁰⁾ y la diverticulosis digestiva múltiple⁽¹¹⁾. Johnston y Green⁽⁹⁾ describieron la afectación de cinco miembros de una misma familia. Por otra parte, Bateson y Woo-Ming⁽³⁾ sugieren la posibilidad de una mayor predisposición en individuos de raza negra.

Otros autores mantienen la teoría de que se trata de una enfermedad adquirida, por infecciones pulmonares de repetición que producirían una dilatación traqueal y bronquial. Apoya esta teoría el hecho de que la mayoría de los casos se trata de pacientes adultos. También en algunos casos la TBM se ha asociado a déficit inmunológicos⁽¹²⁾, barotrauma en recién nacidos por respiración asistida⁽¹³⁾, secundario a radioterapia y fibrosis quística⁽¹⁴⁾.

Algunos autores en un intento por unir ambas teorías congénita y adquirida, defienden una teoría mixta⁽⁷⁾, proponiendo que para que aparezca este síndrome es necesaria la presencia de un soporte congénito sobre el cual actuarían factores exógenos favoreciendo el desarrollo de la enfermedad.

Lallermann⁽¹²⁾ sugiere que cuando la dilatación de la tráquea a nivel cervical y torácica es similar se trata posiblemente de una anomalía congénita, por el contrario si la dilatación afecta a la tráquea torácica siendo la cervical normal la causa será adquirida. La actuación de determinadas agresiones traqueobronquiales, originarían una disminución de la compliancia pulmonar y en consecuencia crearía unas fuerzas de tracción sobre la pared traqueal, afectando en primer lugar a la porción torácica de la tráquea.

Las manifestaciones clínicas son muy variables, condicionadas por la gran dilatación de la tráquea y grandes bronquios durante la inspiración seguida de un colapso espiratorio, originando una alteración en el mecanismo de la tos, con retención de secreciones que favorecen la aparición de procesos infecciosos, bronquiectasias⁽¹⁵⁾, bullas enfisematosas⁽¹⁶⁾ conduciendo a un cuadro final de enfermedad pulmonar obstructiva crónica.

Para un diagnóstico precoz es esencial el valorar correctamente la vía aérea en una radiografía simple de tórax. Una dilatación de la tráquea de tamaño igual o mayor que el ancho del cuerpo de una vértebra torácica sugiere TBM. Actualmente el diagnóstico definitivo se establece con la TAC^(6,17), no siendo necesaria la realización de una traqueobroncografía. La interpretación correcta de la vía aérea en una radiografía simple de tórax puede resultar primordial.

En cuanto al tratamiento, deberá ser conservador mediante fisioterapia respiratoria y antibioterapia precoz ante la sospecha de infección respiratoria, reservándose la cirugía en casos graves de mala evolución⁽¹⁸⁾.

Bibliografía

- 1 Mounier-Kuhn P: Dilatación de la tráquea, constataciones radiográficas y broncoscopias. *Lyon Med*, 1932; **150**:106-109.
- 2 Katz Y, Levine M, y Herman P: Traqueobronquiomegalia. The Mounier-Kuhn syndrome. *AJR*, 1962; **88**:1084-1094.
- 3 Bateson EM, y Woo-Ming M: Traqueobronquiomegalia. *Clin Radiol*, 1973; **24**:354-358.
- 4 Griscom NT, Wohl ME : Dimensiones de la tráquea en crecimiento relacionadas con la altura. *Am Rev Respir Dis*, 1985; **131**:840-844.
- 5 Halmstein MR, Gallagher JC: Traqueobronquiomegalia. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1973; **82**:223-227.
- 6 Shin MS, Jackson RM, y Ho KJ: Traqueobronquiomegalia (Mounier-Kuhn Syndrome): Diagnóstico por TC. *AJR*, 1988; **150**:777-779.
- 7 Valcárcel J, Sánchez C, Barrientos A, Cobos N, y Lucaya J: Traqueobronquiomegalia en un niño de diecinueve meses. *An Esp Pediatr*, 1990; **33**:179-181.
- 8 Hunter TB, Kuhns LR, Roloff MA, y Holt JF: Traqueobronquiomegalia en un niño de 18 meses. *AJR*, 1975; **123**:687-690.
- 9 Johnston RF, Green RA: Traqueobronquiomegalia: informe de cinco casos y demostración de familiaridad. *Am Rev Res Dis*, 1965; **91**:35-50.
- 10 Wonderer AA, Elliot FE, Goltz RW, y Cotton EK: Traqueobronquiomegalia y cutis laxa adquirida en un niño: estudio fisiológico e inmunológico. *Pediatrics*, 1969; **44**:709-714.
- 11 Martínez F, Ancochea Y, Villalta M, Ingelmo M y Balcells-Gorina A: Traqueobronquiomegalia asociada a diverticulosis digestiva múltiple. *Med Clin (Barcelona)*, 1981; **77**:435-438.
- 12 Lallemand D, Chagnon S, Buriot D, Griscelli C y Menu Y: Traqueomegalia y déficit inmunitario en el niño. *Ann radiol*, 1981; **24**:67-72.
- 13 Zupancic Z y Primožic J: Traqueobronquiomegalia en recién nacidos en ventilación mecánica. *Pediatr Radiol*, 1995; **25**:332-336.
- 14 Vidal C, Pena F, Rodríguez-Mosquera M, González-Quintela A: *Respiration*, 1991; **58**:207-210.
- 15 Roditi GH, y Weir J: La asociación de traqueomegalia y bronquiectasia. *Clin Radiol*, 1994; **49**:608-611.
- 16 Suzuki T, Kitami A y Hori G: Traqueobronquiomegalia acompañada por quistes pulmonares gigantes bilaterales y neumotórax espontáneo izquierdo. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg*, 1994; **28**:153-155.
- 17 Goh RH, Dobranowski J, Kanaha L, Kay M: Evaluación por tomografía computarizada de la traqueobronquiomegalia. *Can Assoc Radiol J*, 1995; **46**:212-215.
- 18 Cantó A, Moya J, Guijarro R, Ferrer G: Traqueobronquiomegalia: nuevas consideraciones en el tratamiento quirúrgico. A propósito de un caso. *Arch Bronconeumol*, 1992; **28**:378-382.