



Traqueobroncomegalia (Síndrome de Mounier-Kuhn) en una mujer de 75 años: reporte de un caso

Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome) in a 75- year-old woman: a case report

Aparicio, Madonna. Universidad de Panamá, Facultad de Medicina, Panamá.

madonnaaparicio@hotmail.com , <https://orcid.org/0000-0002-2623-3588>

Carrasco, Nicolás. Universidad de Panamá, Facultad de Medicina, Panamá

nicolasc.0899@gmail.com , <https://orcid.org/0009-0006-0880-5905>

Recibido: 23/02/2025

Aceptado: 28/02/2025

DOI: <https://doi.org/10.48204/1608-3849.8231>

RESUMEN

La traqueobroncomegalia o síndrome de Mounier-Kuhn es una enfermedad poco conocida, caracterizada por la dilatación de la tráquea y los bronquios principales; asociada a infecciones respiratorias recurrentes, bronquiectasias, traqueomalacia y divertículos traqueales. Presentamos el caso de una paciente femenina de 75 años con infecciones respiratorias a repetición, con hallazgos radiológicos y broncoscópicos compatibles con esta condición. Este caso resalta la importancia de sospechar esta entidad en pacientes con infecciones respiratorias recurrentes para un manejo oportuno.

PALABRAS CLAVE: *Informes de Casos; Traqueobroncomegalia; Bronquiectasia; Traqueomalacia; Tomógrafos Computarizados por Rayos X; Broncoscopia.*

ABSTRACT

Tracheobronchomegaly, or Mounier-Kuhn syndrome, is a little-known disease characterized by dilation of the trachea and main bronchi, associated with recurrent respiratory infections, bronchiectasis, tracheomalacia, and tracheal diverticula. We present the case of a 75-year-old female patient with recurrent respiratory infections, with radiological and bronchoscopic findings consistent with this condition. This case highlights the importance of suspecting this entity in patients with recurrent respiratory infections for timely management.

KEY WORDS: *Case reports; Tracheobronchomegaly; Bronchiectasis; Tracheomalacia; Tomography, X-Ray Computed; Bronchoscopy.*

La traqueobroncomegalia (TBM) o síndrome Mounier-Kuhn (SMK) es un trastorno respiratorio o poco conocido, infrecuente e infradiagnosticado. Se han reportado menos de 500 casos hasta el año 2023,^[1] no se han encontrado informes de este síndrome en Panamá. Se caracteriza por la dilatación de la tráquea y los bronquios principales, a veces asociada a infecciones recurrentes del tracto respiratorio inferior y a la presencia de divertículos traqueales.^[2]

El objetivo de este artículo es presentar un reporte de caso y una revisión de la literatura relacionada para visibilizar la existencia de esta entidad en contextos subregistrados como Latinoamérica, y fomentar su sospecha clínica para mejorar el abordaje diagnóstico en la práctica médica local.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de una paciente femenina de 75 años, traída por su hija a la consulta externa de neumología del Hospital Regional Dr. Rafael Estévez para una cita de control, por historia de aproximadamente un año de evolución de tos diaria productiva, sin predominio horario, con expectoración blanca y amarillenta, disnea de mínimos esfuerzos, astenia, pérdida de peso no cuantificada y fiebre recurrente no cuantificada.

Historia Anterior

Antecedentes personales patológicos:

- Enfermedades: Infecciones respiratorias recurrentes (2023), bronquiectasias (2023), hipotiroidismo e hipertensión arterial.
- Medicamentos: Levotiroxina.
- Alergias: Niega.
- Transfusiones: Niega.

Antecedentes personales no patológicos:

- Fumadora pasiva por más de 20 años.
- Exposición ambiental: Biomasa (durante toda su vida hasta 2023).
- Niega consumo de alcohol y drogas.

Antecedentes heredofamiliares:

- No relevantes para el caso.

Revisión Por Aparatos y Sistemas

- Síntomas generales: Refiere astenia, fiebre recurrente no cuantificada, pérdida de peso no cuantificada, lipotimia.
- Oídos: Refiere vértigos e hipoacusia.
- Nariz: Niega rinorrea, epistaxis, alteración de la olfacción.
- Boca: Refiere halitosis.
- Cardiorrespiratorio: Refiere tos con expectoración blanca y amarillenta, ronquidos, disnea de mínimos esfuerzos. Niega hemoptisis.
- Gastrointestinal: Refiere reflujo gastroesofágico, disfagia y odinofagia a sólidos, diarreas.
- Neurológico: Refiere alteración de la memoria.

Examen Físico

Al examen físico, la paciente se encuentra consciente, alerta, orientada en espacio y persona. No recuerda algunos datos, con pérdida ocasional de la memoria. Presión arterial: 110/60 mmHg; frecuencia cardíaca: 56 lpm; frecuencia respiratoria: 16 cpm; satO₂: 97% AA; peso: 35.5 kg; talla: 1.43 m; IMC: 17.4 kg/m² (bajo peso). Ruidos cardíacos rítmicos normales, sin soplos ni galopes. Tórax simétrico, sin deformaciones óseas, sin tiraje ni retracciones. Expansión de bases y vértices disminuidos. Resonante en ambos hemitórax. Crepitantes inspiratorios en base de hemitórax

derecho. Ausencia de acropaquia. Resto del examen físico normal.

Estudios de Laboratorio

Se realizaron estudios de biometrías hemáticas y químicas sanguíneas, todos dentro de los parámetros normales; cultivos de tracto respiratorio bajo positivos para *Proteus mirabilis*, *Escherichia coli* y *Pseudomonas aeruginosa*, todas sensibles; reacción en cadena de la polimerasa (PCR) por tuberculosis donde no se detectó complejo *Mycobacterium tuberculosis*; tinción de Gram con bacilos gram negativos; panel de neumonía FilmArray positivo por *Pseudomonas aeruginosa* (ver tabla 1).

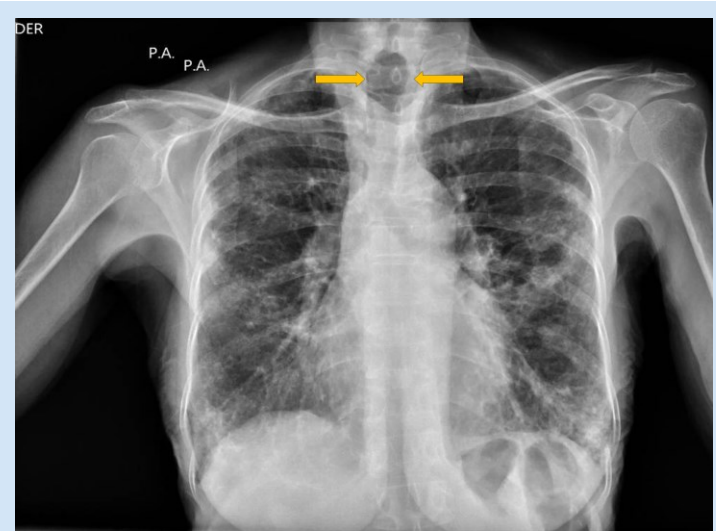
Tabla 1: Estudios de Laboratorios Realizados			
Fecha	Estudio	Muestra	Resultado
18/04/2024	Cultivo de tracto respiratorio bajo	Espuito	Positivo para <i>Proteus mirabilis</i> y <i>Escherichia coli</i> sensibles
	PCR por tuberculosis GeneXpert	Espuito	No se detectó complejo <i>Mycobacterium tuberculosis</i>
17/09/2024	Tinción por Gram	Espuito	Bacilos gram negativos
25/09/2024	Cultivo de tracto respiratorio bajo	Espuito	Positivo para <i>Pseudomonas aeruginosa</i> sensible
16/10/2024	Tinción por Gram	Lavado bronquial izquierdo	No se observaron microorganismos
	Cultivo de tracto respiratorio bajo	Lavado bronquial izquierdo	No hubo crecimiento en 48 h
	Panel neumonía FilmArray	Lavado bronquial izquierdo	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>

Fuente: Laboratorio clínico del Hospital Dr. Rafael Estévez.

Estudios de Gabinete

I. Estudios de imagen:

La radiografía de tórax mostró aumento del diámetro



de la tráquea (ver figura 1).

Figura 1. Radiografía de tórax con proyección posteroanterior

Entre flechas amarillas se muestra el aumento del diámetro de la tráquea.

Fuente: Servicio de Radiología del Hospital Dr. Rafael Estévez.

En la tomografía computarizada (TC) de tórax de alta resolución, se observó una tráquea con un diámetro transversal y sagital de 23.5 mm, un diámetro mayor de 30 mm y un área transversal de 464 mm² (ver figura 2).

El diámetro del bronquio principal derecho e izquierdo fue de 12 mm y 14 mm, respectivamente (ver figura 3). Además, se visualizó la presencia de bronquiectasias bilaterales (ver figura 4) y un divertículo traqueal (ver figura 5).

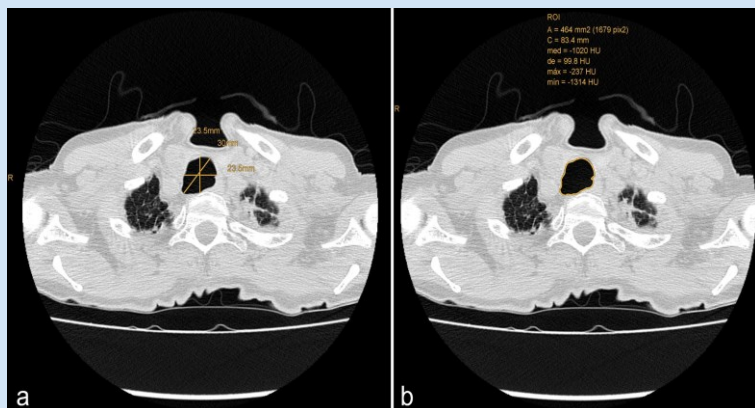


Figura 2. Cortes axiales de tomografía computarizada de tórax. Diámetros y área de la tráquea

En la figura a, se muestran los diámetros transversal, sagital y mayor de la tráquea. En la figura b, el área transversal de la tráquea.

Fuente: Servicio de Radiología del Hospital Aquilino Tejeira.



Figura 3. Corte axial de tomografía computarizada de tórax. Diámetros de los bronquios principales

Diámetro del bronquio principal derecho e izquierdo.

Fuente: Servicio de Radiología del Hospital Aquilino Tejeira.



Figura 4. Tomografía computarizada de tórax. Bronquiectasias bilaterales

En la figura a, en un corte coronal, se evidencian bronquiectasias difusas y entre flechas verdes el divertículo traqueal. En la figura b, en un corte axial, se visualizan bronquiectasias.

Fuente: Servicio de Radiología del Hospital Aquilino Tejeira.

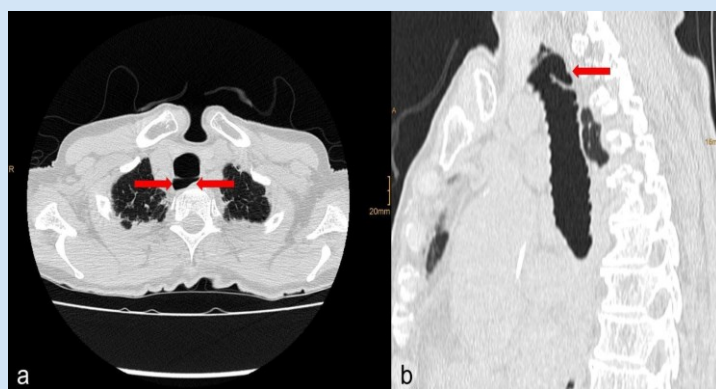


Figura 5. Tomografía computarizada de tórax. Divertículo traqueal

En la figura a y b, en un corte axial y sagital, respectivamente; se señala con flechas rojas el traqueocele.

Fuente: Servicio de Radiología del Hospital Aquilino Tejeira.

II. Estudio de función pulmonar:

Una espirometría simple realizada el 07/06/2023 evidenció un patrón normal con un volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) de 97%, capacidad vital forzada (FVC) de 80% y relación FEV1/FVC de 89%.

III. Estudio invasivo:

Se realizó broncoscopia flexible diagnóstica y terapéutica el 16/10/2024 por infección bronquial recurrente debido a bronquiectasias. Se visualizó mediante broncoscopio flexible un divertículo traqueal, también conocido como traqueoceles, en la porción proximal de la tráquea (**ver figura 6**). Durante la espiración se percibió el colapso de la tráquea que es lo que se conoce como traqueomalacia.

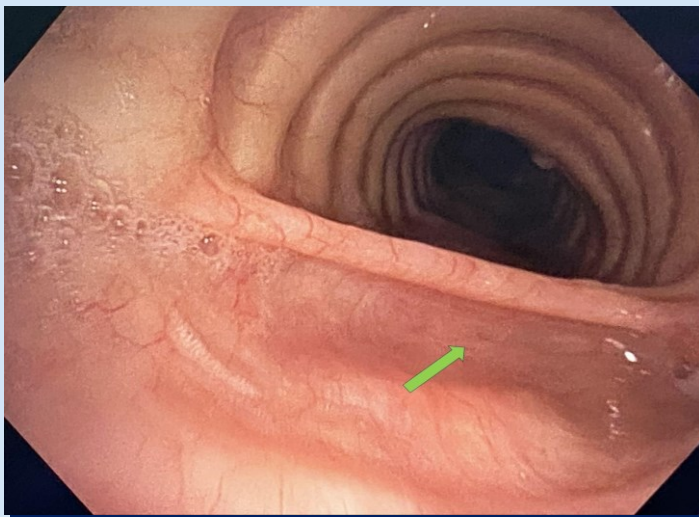


Figura 6. Broncoscopia. Divertículo traqueal

La flecha verde señala el divertículo traqueal.

Fuente: Servicio de Neumología del Hospital Dr. Rafael Estévez.

En el árbol bronquial derecho, se observó abundante secreción amarilla espesa en bronquio posterior (B2) y pirámide basal. En el árbol bronquial izquierdo, se visualizó la mucosa eritematosa en el extremo distal del bronquio principal, secreciones amarillentas espesas en pirámide basal. Se realizó lavado bronquial para toma de muestras para bacteriología.

Tratamiento

Se inició tratamiento con levofloxacina 500 mg vía oral cada 24 horas durante 21 días, debido a infección bacteriana asociada a *Pseudomonas aeruginosa* y N-acetilcisteína 600 mg vía oral una vez al día durante 7 días como mucolítico. Se recomendó terapia con dispositivo de presión espiratoria positiva oscilante (Flutter®) tres veces al día para la movilización de secreciones pulmonares.

DISCUSIÓN

El síndrome de Mounier-Kuhn fue descrito por primera vez, tanto clínica y radiológicamente, por Pierre-Louis Mounier-Kuhn en 1932;^[3] luego, anatómicamente, como traqueobroncomegalia por Katz et al. en 1962.^[4]

Se han reportado al menos 469 casos en la literatura, hasta el año 2023.^[1] No encontramos informes de casos de este síndrome en Panamá.

Krustins en su análisis sistemático, encontró un predominio masculino de 8:1 y una edad media de 53.9 años.^[5] En nuestro caso se trataba de una femenina de 75 años.

Su etiología aún no se ha definido. En un estudio de 367 casos, se propuso un esquema que clasifica a los pacientes en diferentes grupos etiológicos. El tipo 1 desarrolla TBM después de una oclusión traqueal fetoscópica (1A) o intubación prolongada (1B). El tipo 2, después de infecciones pulmonares recurrentes (2A) o fibrosis pulmonar (2B). El tipo 3 representa TBM con evidencia de elastólisis extrapulmonar, y el tipo 4 denota el desarrollo de TBM sin factores predisponentes claros.^[6] Nuestra paciente tenía el antecedente de infecciones respiratorias recurrentes, correspondiendo con el tipo 2A.

Este síndrome se caracteriza por una dilatación traqueobronquial, debido a la atrofia del músculo liso y tejido conectivo de la tráquea y los bronquios principales, dando lugar a la formación de divertículos y bronquiectasias.^[7]

Las manifestaciones clínicas del síndrome de Mounier-Kuhn son inespecíficas y varían ampliamente. En un estudio de 128 casos, las presentaciones más comunes fueron bronquiectasias (49.2%), el divertículo traqueal (33.6%) y la disquinesia traqueobronquial (28.9%), mientras que las dolencias principales fueron la tos (71.1%), la disnea (51.6%) y las infecciones respiratorias recurrentes (50.8%). Otros signos y síntomas fueron: hemoptisis, dolor torácico, acropaquia, ruidos respiratorios patológicos y fiebre.^[5] En un estudio de 17 casos, revelaron como principal agente de las infecciones respiratorias a

Pseudomonas aeruginosa; y la comorbilidad no respiratoria más común fue la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) (29%).^[8] La paciente de nuestro caso también presentaba infecciones respiratorias recurrentes por *Pseudomonas aeruginosa*, bronquiectasias, divertículos traqueales, traqueomalacia, crepitantes, tos productiva y disnea; y como manifestación extrapulmonar, reflujo gastroesofágico. Krustins en su revisión encontró que en 33 pacientes que presentaban una prueba de espirometría, la mayoría disponía de un patrón obstructivo (48.5%) y una parte significativa una función pulmonar normal (39.4%).^[5] En nuestro caso, la espirometría fue normal.

Dado que la presentación clínica no es específica, el diagnóstico es principalmente radiológico. Estas mediciones se pueden realizar mediante una radiografía de tórax, pero son mucho más precisas en la tomografía computarizada. Se define por un aumento del diámetro transversal y sagital de la tráquea y/o un aumento del diámetro del bronquio principal derecho e izquierdo (**ver tabla 2**).

Tabla 2: Criterios diagnósticos de traqueobroncomegalia con diámetros relativos de las vías respiratorias

	Tráquea		Bronquio Principal	Efectos Fisiológicos
	Transversal	Sagital	Izquierdo (mm)	Derecho (mm)
Hombres	25	27	18.4	21.1
Mujeres	21	23	17.4	19.8

Fuente: Elaborado de Woodring, Howard, Rehm. *Congenital tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): a report of 10 cases and review of the literature.*^[9]

Un aumento del área de la sección transversal de la tráquea también define la enfermedad (**ver tabla 3**).

Tabla 3: Criterios diagnósticos de traqueobroncomegalia con área transversal de la tráquea

Área transversal de la tráquea (mm ²)	
Hombres	371
Mujeres	299

Fuente: Elaborado de Rjmati, Serraj, Elbiaze, Benjelloun, Amara. Mounier-Kuhn syndrome (Tracheobronchomegaly): Radiological diagnosis.^[2]

Para nuestra paciente, el diámetro transversal y sagital de la tráquea fue de 23.5 mm, el área transversal fue de 464 mm². Los diámetros del bronquio principal izquierdo y derecho fueron de 14 mm y 12 mm, respectivamente.

La broncoscopia apoya al diagnóstico, ya que puede detectar procesos patológicos como la dilatación de la tráquea y los bronquios durante la inspiración, la traqueomalacia durante la espiración y la tos,^[10] así como la presencia de divertículos.

Entre los diagnósticos diferenciales se incluye el laringoceles, faringoceles y divertículo de Zenker. Estas tres patologías, a diferencia de la TBM, no presentan divertículos traqueales. El síndrome de Williams-Campbell es una enfermedad congénita causada por la falta de cartílago en los bronquios de cuarto a sexto orden, lo que produce colapso de las vías aéreas distales y bronquiectasias. No obstante, en este síndrome la tráquea y los bronquios principales mantienen un diámetro normal.^[11] También deben incluirse las enfermedades del tejido conectivo como el síndrome de Ehlers-Danlos y el síndrome de

Marfan, ya que comparten mecanismos de afectación del tejido elástico que pueden provocar dilatación traqueobronquial secundaria.^[10] Si bien las asociaciones con Ehlers-Danlos o Marfan han sido sugeridas, estudios indican que estos casos probablemente representen procesos de cutis laxa adquirida (elastólisis generalizada), más que síndromes genéticos clásicos. En particular, se ha descrito un subtipo clínico de traqueobroncomegalia (tipo 3) asociado a signos de elastólisis extrapulmonar, lo que sugiere un componente sistémico.^[6]

El tratamiento de esta entidad es esencialmente de soporte, y tiene como objetivo la prevención de infecciones respiratorias con vacunación y el tratamiento de las infecciones con antibióticos, así como la eliminación de secreciones con mucolíticos y fisioterapia pulmonar.^[12] De igual manera fue manejada nuestra paciente.

El pronóstico del SMK no está definido debido a los limitados datos de seguimiento, puesto que la mayoría de los informes publicados se centran únicamente en el diagnóstico inicial.^[5]

CONCLUSIÓN

El síndrome de Mounier-Kuhn debe considerarse en el diagnóstico diferencial de infecciones respiratorias a repetición, siendo la detección y el manejo oportuno esenciales para reducir la morbilidad y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Este

reporte destaca la importancia de sospechar esta entidad incluso en mujeres mayores, a pesar del predominio masculino reportado, así como una evaluación clínica y radiológica integral para identificar esta condición subdiagnosticada. Al igual que, la necesidad de continuar documentando casos para enriquecer la comprensión de su etiología, presentación y tratamientos más efectivos.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Manuel Leonis, neumólogo del Hospital Regional Dr. Rafael Estévez, por su asesoramiento científico para el desarrollo de este caso clínico; a la Mgtr. en Lingüística y Español, Silvia Sanjur, por la revisión de este artículo; y a nuestro compañero Carlos Contreras, por sus recomendaciones.

BIBLIOGRAFÍA

- [1] Sharma S, Kuperberg SJ. State-of-the-art narrative review: Mounier-Kuhn syndrome and tracheobronchomegaly. *Respir Med.* 2025;237:107914. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2024.107914>
- [2] Rjimati M, Serraj M, Elbiaze M, Benjelloun MC, Amara B. Mounier-Kuhn syndrome (Tracheobronchomegaly): Radiological diagnosis. *Radiol Case Rep.* 2021;16(9):2546-2550. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.radcr.2021.06.021>
- [3] Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachée, constatations radiographiques et bronchoscopiques. *Lyon Med.* 1932;150:106-9. Disponible en: <https://numerabilis.u-paris.fr/ressources/pdf/medica/bibnum/epo0708/epo0708.pdf>
- [4] Katz I, Levine M, Herman P. Tracheobronchiomegaly. The Mounier-Kuhn syndrome. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1962;88:1084-94. Disponible en: <https://archive.org/details/dli.calcutta.08609/page/1089/mode/2up>
- [5] Krustins E. Mounier-Kuhn syndrome: a systematic analysis of 128 cases published within last 25 years. *Clin Respir J.* 2016;10(1):3-10. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/crj.12192>
- [6] Payandeh J, McGillivray B, McCauley G, Wilcox P, Swiston JR, Lehman A. A Clinical Classification Scheme for Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome). *Lung.* 2015;193(5):815-22. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s00408-015-9757-z>
- [7] Mitterbauer A, Hoetzenecker K, Birner P, Mildner M, Prosch H, Streubel B, et al. Clinical-radiological, histological and genetic analyses in a lung transplant recipient with Mounier-Kuhn syndrome and end-stage chronic obstructive pulmonary disease: new insights into Mounier-Kuhn syndrome. *Clin Respir J.* 2015;9(3):375-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1111/crj.12139>
- [8] Schmitt P, Dalar L, Jouneau S, Toublanc B, Camuset J, Chatte G, et al. Respiratory Conditions Associated with Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome): A Study of Seventeen Cases. *Respiration.* 2016;91(4):281-7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1159/000445029>
- [9] Woodring JH, Howard RS 2nd, Rehm SR. Congenital tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): a report of 10 cases and review of the literature. *J Thorac Imaging.* 1991;6(2):1-10. Disponible en: https://journals.lww.com/thoracicimaging/abstract/1991/04000/congenital_tracheobronchomegaly_mounier_kuhn.3.aspx
- [10] Celik B, Bilgin S, Yuksel C. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of bronchial dilation. *Tex Heart Inst J.* 2011;38(2):194-6. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3066798/>

- [11] Loued L, Migaou A, Achour A, Ben Saad A, Mhammed SC, Fahem N, et al. Mounier-Kuhn syndrome: A variable course disease. *Respir Med Case Rep.* 2020;31:101238. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmcr.2020.101238>
- [12] Krustins E, Kravale Z, Buls A. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: a literature review. *Respir Med.* 2013;107(12):1822-8. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2013.08.042>