

# Infecciones respiratorias recurrentes en paciente escolar, asociadas a Síndrome de Mounier-Khün. Reporte de caso

Recurrent respiratory infections associated with Mounier-Khün Syndrome in a school patient.  
Clinical case report

Infecções respiratórias recorrentes associadas à Síndrome de Mounier-Khün num paciente escolar. Relato do caso

Alejandro Barrón<sup>1,4</sup>, Rubén Cruz<sup>1</sup>, Mireya Robledo<sup>2</sup>,  
Juan Carlos Lona<sup>3,4</sup>, Carlos Meza<sup>2,4</sup>

## Resumen

El síndrome de Mounier Kühn es una patología infrecuente de la vía aérea, caracterizada por una dilatación anormal de tráquea y bronquios. Se debe sospechar ante la presencia de infecciones broncopulmonares recurrentes e irritación traqueobronquial. El diagnóstico se lleva a cabo a través de la medición del diámetro traqueal en tres segmentos de su anatomía, a través de tomografía torácica. Se presenta el caso de un paciente masculino escolar de 10 años de edad, con antecedentes de infecciones respiratorias recurrentes, hospitalizado por un cuadro neumónico; los hallazgos reportados en la tomografía de tórax corresponden a traqueobroncomegalia además de incremento del diámetro esofágico. El tratamiento de esta entidad es sintomático con medidas de sostén y fisioterapia pulmonar.

**Palabras Clave:** Traqueobroncomegalia  
Infección del Sistema Respiratorio

## Summary

Mounier Kühn syndrome is a rare airway pathology characterized by abnormal dilatation of the trachea and bronchi. It should be suspected in the presence of recurrent bronchopulmonary infections and tracheobronchial irritation. The diagnosis is made by measuring the tracheal diameter in three segments of its anatomy, through thoracic tomography. We present the case of a 10-year-old male school boy with a history of recurrent respiratory infections, hospitalized for a pneumonic condition; the findings reported in the thoracic tomography correspond to a tracheobronchomegaly in addition to an increase of the esophageal diameter. The treatment of this entity is symptomatic with supportive measures and pulmonary physical therapy.

**Key words:** Tracheobronchogaly  
Respiratory System Infection

1. Médico. Hospital Civil Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca". Servicio Neumología Pediátrica. Guadalajara. México.
2. Médico. Hospital Civil Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca". Servicio Pediatría. Guadalajara. México.
3. Médico. Hospital Civil Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca". Servicio Infectología Pediátrica. Guadalajara. México.
4. Médico. Universidad de Guadalajara. Centro Universitario Ciencias de la Salud. Guadalajara. Jalisco. México.

Hospital Civil Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca". México.  
Trabajo inédito.

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 20 setiembre 2022.

Fecha aprobado: 6 diciembre 2022.

## Resumo

A síndrome de Mounier Kühn é uma patologia incomum das vias aéreas, caracterizada por dilatação anormal da traqueia e brônquios. Deve-se suspeitar na presença de infecções broncopulmonares recorrentes e irritação traqueobrônquica. O diagnóstico é realizado através da medida do diâmetro traqueal em três segmentos de sua anatomia, através da tomografia de tórax. Apresentamos o caso de um paciente escolar de 10 anos de idade, do sexo masculino, com história de infecções respiratórias de repetição, internado por sintomas pneumônicos; os achados relatados na tomografia de tórax correspondem a uma traqueobroncomegalia, além de aumento do diâmetro esofágico. O tratamento dessa entidade é sintomático com medidas de suporte e fisioterapia pulmonar.

**Palavras chave:** Traqueobroncogalia  
Infecção do Aparelho  
Respiratório

## Introducción

El síndrome de Mounier-Kühn (SMK) es un trastorno congénito caracterizado por una dilatación marcada de la tráquea y bronquios principales, teniendo como resultado una dilatación dinámica, además de un colapso durante la inspiración y la exhalación<sup>(1-3)</sup>.

La prevalencia del SMK es baja, oscila entre el 1 y el 4,5% de la población general, predominando en varones, las edades generalmente reportadas se refieren a entre los 25 y los 50 años de edad<sup>(2-4)</sup>. Se reconoce al SMK asociación con enfermedad de Ehlers-Danlos en adultos y con cutis laxa en niños, así como con algunas otras enfermedades del tejido conectivo<sup>(5,6)</sup>.

## Caso clínico

Masculino de 10 años, refirió 1 año de evolución con tos persistente, múltiples tratamientos, últimos 10 días con dolor en hipocondrio izquierdo, tos productiva en accesos largos, incontables golpes, dificultad respiratoria, cianosis peribucal, fiebre de 39°C. Exploración física peso 19 kg (-3.2 DE), talla 123 cm (-2.6 DE), frecuencia cardíaca 130 lpm, frecuencia respiratoria 45 rpm y SatO<sub>2</sub> 90%. Asimetría torácica, disminución de volumen derecho e hiperinsuflación izquierda, estertores crepitantes. Antecedente: atresia esofágica tipo III con corrección quirúrgica al nacimiento, infecciones respiratorias recurrentes desde los 15 días de vida, 1 evento por mes, 3 hospitalizaciones por neumonía secundario a reflujo gastroesofágico. Exámenes: leucocitos 18,000, neutrófilos 13,000; plaquetas 580,000; BAAR, PPD, PCR, cultivo para tuberculosis negativo; inmunoglobulinas, C3, C4 normales. Radiografía de tórax con desviación de estruc-

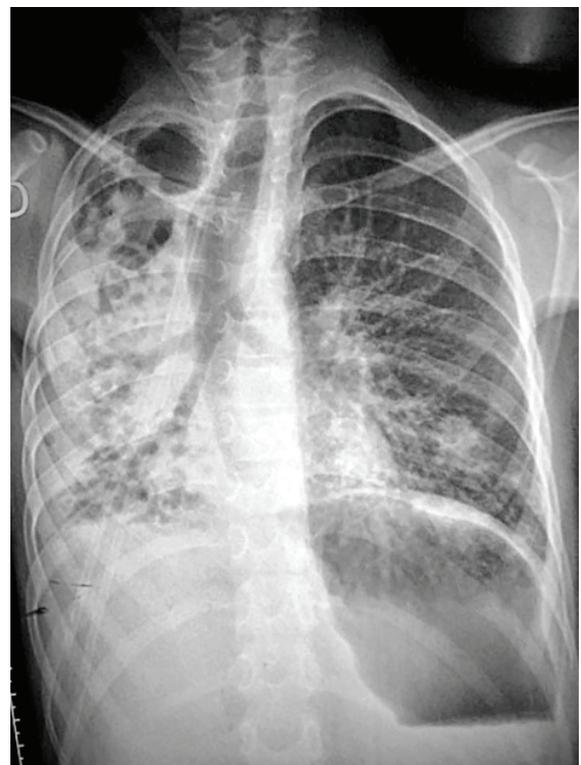
turas mediastinales hacia la derecha, hiperinsuflación compensatoria contralateral y diámetro traqueal incrementado (Figura 1). TAC torácico con datos de neumonía lobar, bronquiectasias, neumatocelos derechas, diseminación broncogena izquierda, adenomegalias paratraqueales derechas. Diámetro traqueal anterior: 1,64, medio: 1,59; distal 1,59 cm (Figura 2); Serie esofagogastroduodenal con dilatación esofágica en tercio medio 3,24 cm, datos de dismotilidad esofágica (Figura 3). Ecocardiograma: dextroposición cardíaca secundaria a atelectasias. Broncoscopia: tráquea y bronquios con mucosa eritematosa friable y puentes de moco espeso purulento. Gammagrama pulmonar ausencia de ventilación y perfusión en pulmón derecho, pulmón izquierdo con perfusión y ventilación irregular.

**Evolución:** manejado con fisioterapia pulmonar, lobectomía de pulmón derecho; egresado con fisioterapia ambulatoria; seguimiento en consulta externa a 6 meses con buena evolución y ganancia ponderal, sin recaídas.

## Discusión

Es de orden común en la consulta externa, el diagnóstico de enfermedades respiratorias sobre todo de presentación única, no sea necesario solicitar estudios complementarios y por ello se ofrezca un tratamiento;

**Figura 1.** Radiografía con desviación de estructuras mediastinales hacia la derecha incluyendo tráquea, corazón y mediastino, hemitórax con hiperinsuflación compensatoria contralateral.



sin embargo, en el caso de las infecciones respiratorias con historial recurrente, el abordaje diagnóstico cambia por completo e incluso se deberán solicitar estudios complementarios que ayuden al médico a determinar el flujo a seguir.

En el caso presentado, tenemos un paciente con antecedentes en donde se reporta historial recurrente de afectación en las vías respiratorias, sino que además afectación en el tubo digestivo, más específico en esófago, por ello el realizar una radiografía de tórax permitió tener más claridad para el diagnóstico, en esta se reportó un infiltrado grueso con predominio en laguna pulmonar derecha, además de una clara dilatación en las estructuras correspondientes a la vía aérea media y baja; esto motivo se solicitaran exámenes más específicos, que permitieron, la medición más precisa, de las estructuras anatómicas.

Las medidas que se reportaron fueron: el diámetro traqueal en corte trasversal proximal de 1,64 cm, en segmento medio 1,59 cm, en segmento distal 1,49 cm, bronquio izquierdo 1,30 cm, no corresponden con las medidas esperadas para la edad del paciente, debido a que, el diámetro proximal debería ser de 1,05 cm en segmento medio 1,06 cm, en segmento distal 1,10 cm y el bronquio principal izquierdo de 0,7 cm aproximadamente<sup>(7-9)</sup>; más aún, tenemos que, las medidas del diámetro esofágico por edad le corresponden a 1,2 cm aproximadamente y con base a su peso es de aproxi-

**Figura 2.** TAC de tórax con zona hiperdensa en totalidad de hemitórax derecho con imágenes de bronquiectasias, que en su interior jala estructuras vecinas mediastinales, así como disminución del volumen del hemitórax ipsilateral e incremento pulmonar contralateral con herniación del tabique mediastinal en región anterior de forma compensatoria.



madamente 0,9 cm, en contraste, las medidas reportadas con este paciente fueron de 3,1 cm de diámetro, lo que demuestra la evidente dilatación de las estructuras observadas en la radiografía de tórax<sup>(10)</sup>.

Las formas de presentación clínica del SMK son muy variadas, sin embargo, la presentación más observada son las infecciones de repetición en vía aérea media y baja; asimismo existen casos reportados en la literatura en los cuales la clínica se presenta como una enfermedad al esfuerzo, y otros asintomáticos que son descritos en necropsias ante hallazgos de dilatación traqueal<sup>(5)</sup>.

El estándar de oro diagnóstico anteriormente se le atribuía a la broncoscopia, sin embargo, fue sustituido por la tomografía (TAC) pulmonar, debido a la utilidad que ésta presenta para medir el diámetro traqueal, utilizándose el diámetro transversal, como el más fidedigno, pues existen casos en que tanto la circunferencia como el diámetro anteroposterior pueden no estar afectados<sup>(4-7)</sup>.

En cuanto a las características anatómicas normales, el diámetro traqueal en los recién nacidos a término es en promedio a 0,3 cm, mientras que en el adulto este puede oscilar desde 1,2 a 2,3 cm<sup>(7)</sup>; el diámetro esofágico en el adulto en promedio es de unos 2-3 cm y presenta una luz virtual en forma de hendidura de

**Figura 3.** Serie esofagogastroduodenal en la cual se observa esófago dilatado en toda su longitud, acompañado de datos sugestivos de dismotilidad esofágica.



0,5 a 1,2 cm en la porción inferior. Sin embargo, en el paciente pediátrico puede variar su diámetro en relación a su edad y peso.

En el SMK, la dilatación traqueal y de bronquios principales se debe a atrofia o ausencia de fibras elásticas y de músculo liso, este mismo fenómeno puede estar presente en otros órganos y tejidos como es la piel o el tejido esofágico, es por ello que en los reportes se puede encontrar asociado con cutis laxa y enfermedad de Ehlers-Danlos<sup>(4,6)</sup>.

Esta laxitud patológica de las paredes, genera a nivel pulmonar la formación de bronquiectasias y divertículos a largo plazo y a su vez una disminución del aclaramiento mucociliar y tos poco efectiva, favorecen el incremento en el acumulo de secreciones que finalmente dan pie a infecciones de repetición<sup>(6,7)</sup>.

Por otro lado, a nivel de tubo digestivo existirá una falla en la motilidad, con la consecuente pérdida de tono de las diferentes válvulas y esfínteres, provocando microaspiraciones por reflujo gástrico que puede originar cuadros neumónicos recurrentes.

El tratamiento es de sostén, incluyendo fisioterapia respiratoria para mejorar el manejo de secreciones, asimismo en casos de exacerbaciones se podrá hacer uso de antibióticos, mucolíticos, broncodilatadores o corticosteroides<sup>(11)</sup>.

## Conclusiones

Las infecciones de vías respiratorias recurrentes son frecuentes durante la edad pediátrica y por ello, las manifestaciones clínicas del SMK pueden llegar a ser atribuidas a otras entidades, es por ello que para el abordaje diagnóstico se incluya una historia clínica completa que nos permita sustentar y tomar la decisión de realizar estudios complementarios, incluso contemplar a esta patología como una posibilidad dentro de los diagnósticos diferenciales, evitando así un retraso y ofreciendo una mejor calidad de vida para el paciente.

## Referencias bibliográficas

1. Rosen MJ. Chronic cough due to bronchiectasis: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2006; 129(1 Suppl):122S-131S. doi: 10.1378/chest.129.1\_suppl.122S.
2. Pasteur M, Bilton D, Hill A. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. *Thorax* 2010; 65(7):577. doi: 10.1136/thx.2010.142778.
3. Fakhoury K, Kanu A. Management of bronchiectasis in children without cystic fibrosis. En: Rose BD, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate, 2005. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>. [Consulta: 1 noviembre 2021].
4. Fortuna F, Irion K, Wink C, Boemo J. Mounier-Kuhn syndrome. *J Bras Pneumol* 2006; 32(2):180-3. doi: 10.1590/s1806-37132006000200015.
5. Asociación Española de Pediatría. Sociedad Española de Neumología Pediátrica. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en neumología pediátrica. Madrid: AEP, 2017. Disponible en: <https://www.aeped.es/documentos/protocolos-neumologia>. [Consulta: 1 noviembre 2021].
6. Falconer M, Collins D, Feeney J, Torreggiani W. Mounier-Kuhn syndrome in an older patient. *Age Ageing* 2008; 37(1):115-6. doi: 10.1093/ageing/afm167.
7. Kachhawa S, Meena M, Jindal G, Jain B. Case report: Mounier-Kuhn syndrome. *Indian J Radiol Imaging* 2008; 18(4):316-8. doi: 10.4103/0971-3026.40955.
8. Griscom N, Wohl M. Dimensions of the growing trachea related to age and gender. *AJR Am J Roentgenol* 1986; 146(2):233-7. doi: 10.2214/ajr.146.2.233.
9. Kuo W, Ciet P, Andrinopoulou E, Chen Y, Pullens B, Garcia P, et al. Reference values for central airway dimensions on ct images of children and adolescents. *AJR Am J Roentgenol* 2018; 210(2):423-30. doi: 10.2214/AJR.17.18597.
10. Bott T, von Kalle T, Schilling A, Diez O, Besch S, Melhlig U, et al. Esophageal diameters in children correlated to body weight. *Eur J Pediatr Surg* 2019; 29(6):528-32. doi: 10.1055/s-0038-1675776.
11. Noori F, Abduljawad S, Suffin D, Riar S, Pi J, Bennett A, et al. Mounier-Kuhn syndrome: a case report. *Lung* 2010; 188(4):353-4. doi: 10.1007/s00408-009-9220-0.

**Correspondencia:** Dr. Alejandro Barrón.

**Correo electrónico:** [dr.alex.barron@gmail.com](mailto:dr.alex.barron@gmail.com)

Todos los autores declaran haber colaborado en forma significativa.  
Alejandro Barrón, ORCID 0000-0002-2534-5238.  
Rubén Cruz, ORCID 009-0007-2410-2254.  
Mireya Robledo, ORCID 0000-0003-3671-8834.  
Juan Carlos Lona, ORCID 0000-0002-5507-3931.  
Carlos Meza, ORCID 0000-0002-8720-4289.