

Traqueobronquiomegalia: infrecuente presentación en pediatría

Autores: Claudia, Eyra; Christian, Martínez; María Viviana, Zibecchi; Mariel, Ruscasso; Patricia, Nally; Santiago, Quintás.
Institución: Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil "Don Victorio Tetamantti"



Hiemi



Introducción

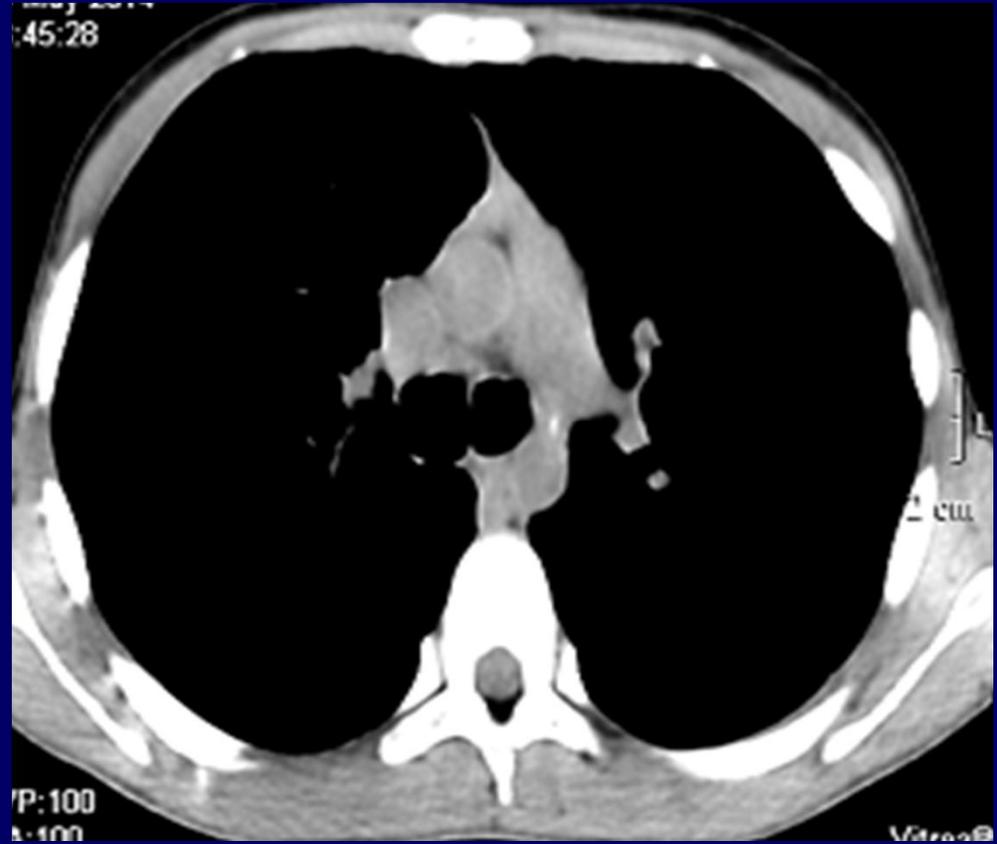
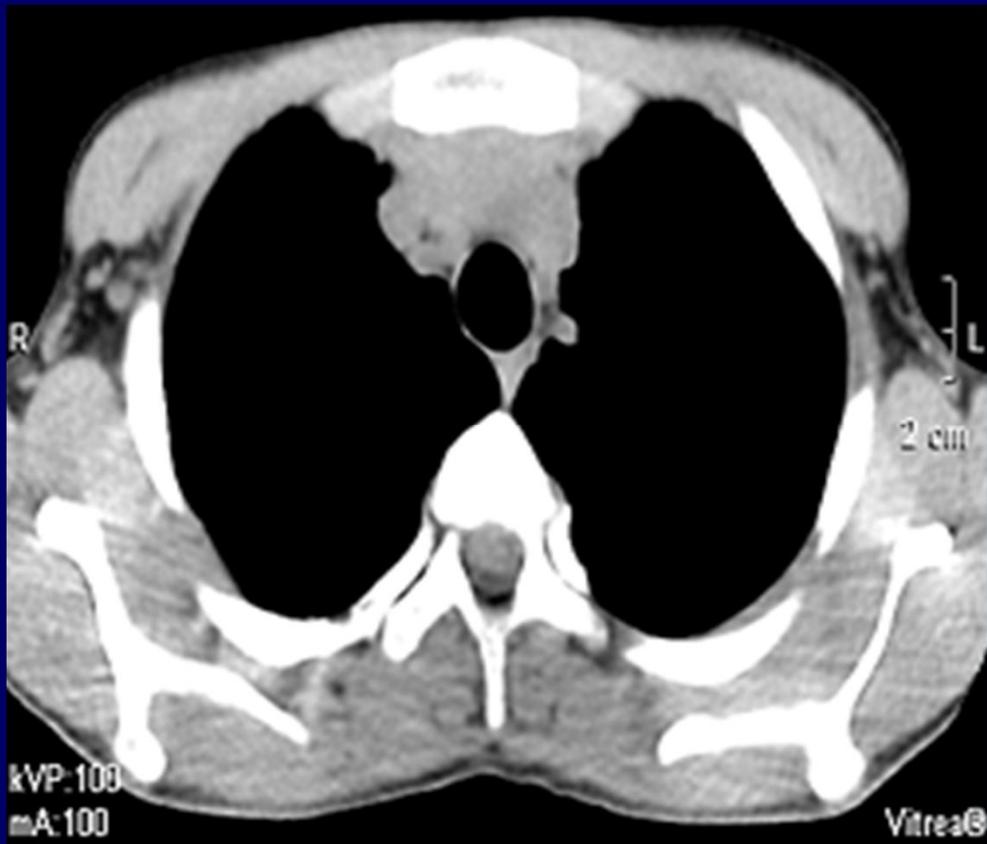
El síndrome de Mounier-Kuhn o traqueobroncomegalia es una rara entidad caracterizada por dilatación excesiva de la tráquea y grandes bronquios debido a ausencia o marcada atrofia de las fibras elásticas y músculo liso dentro de la pared de la tráquea y los bronquios principales.

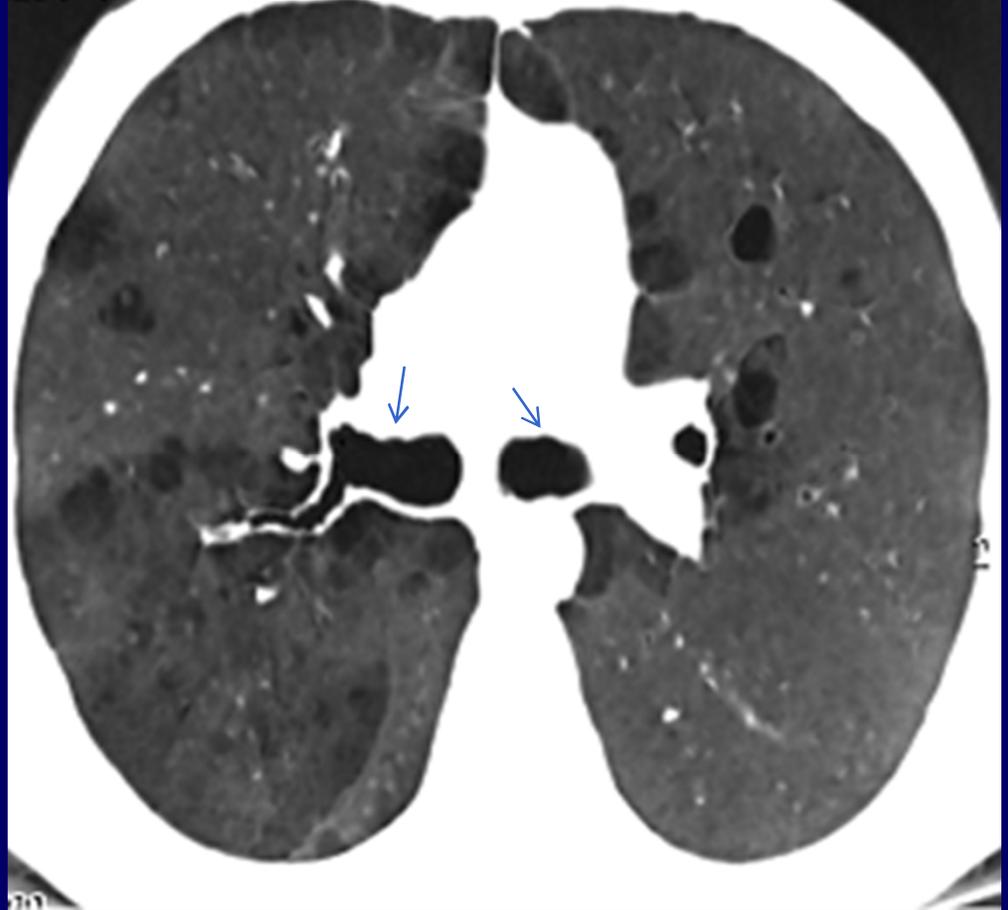
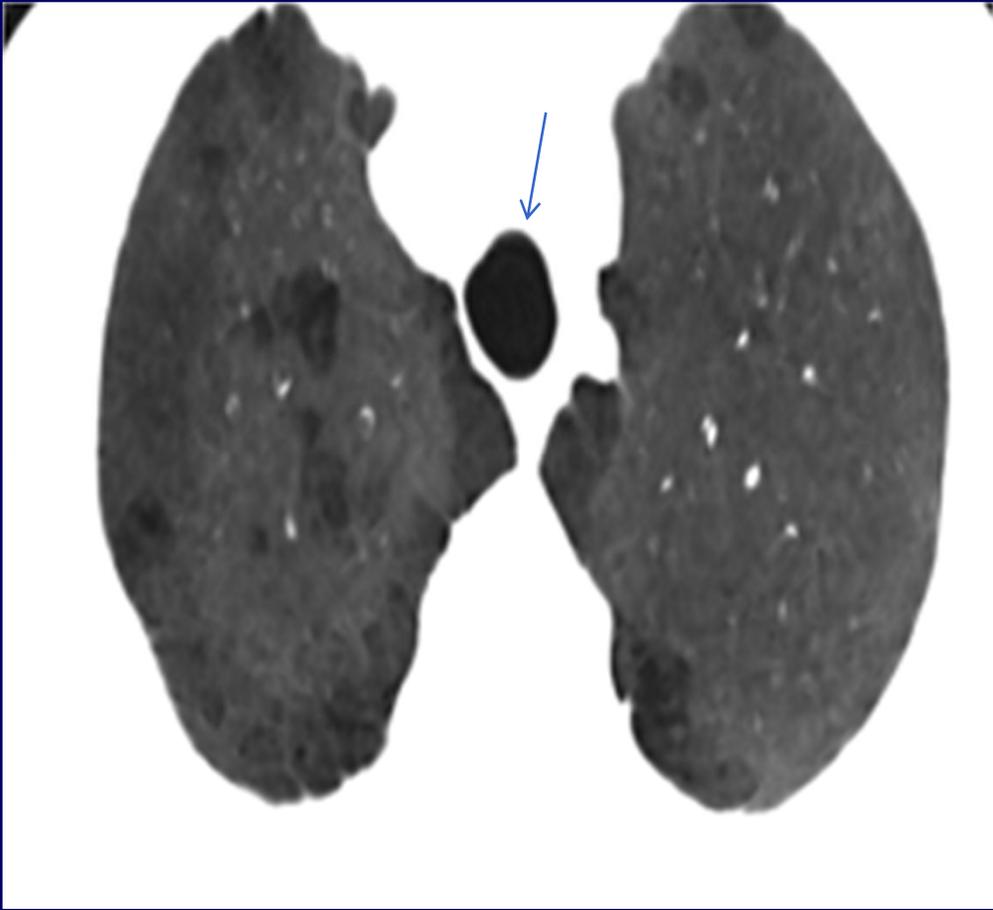
Objetivo

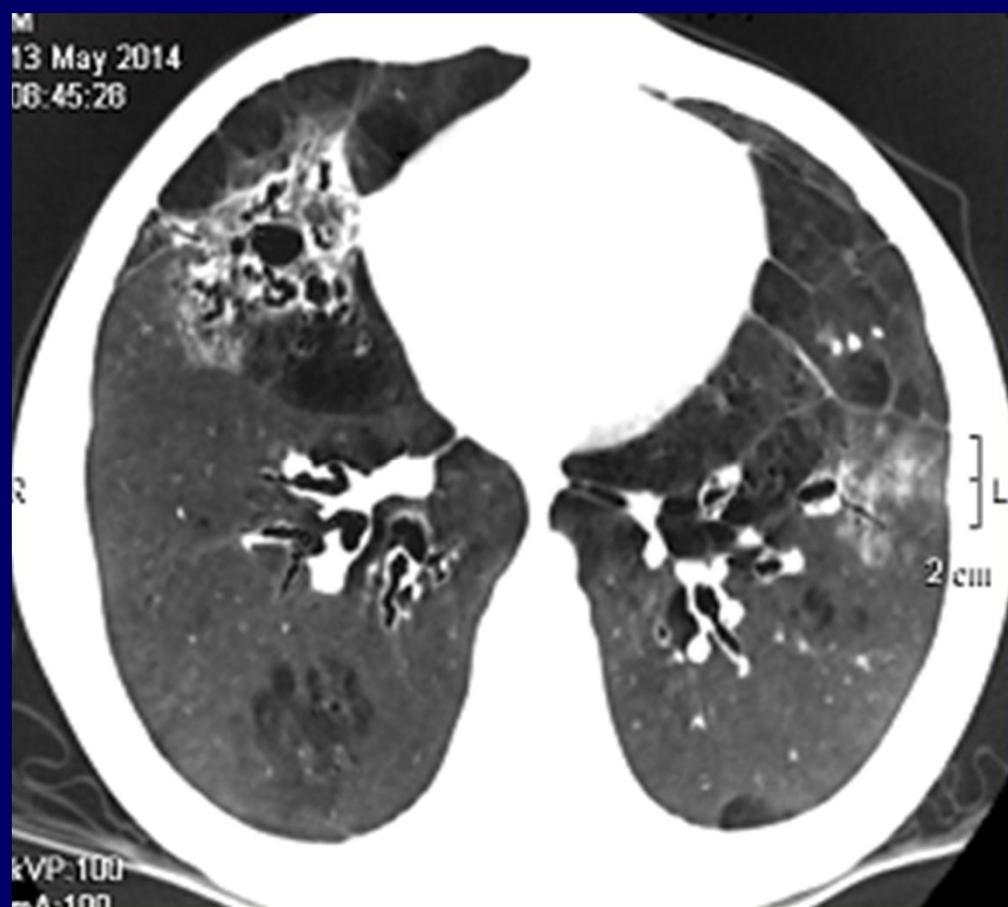
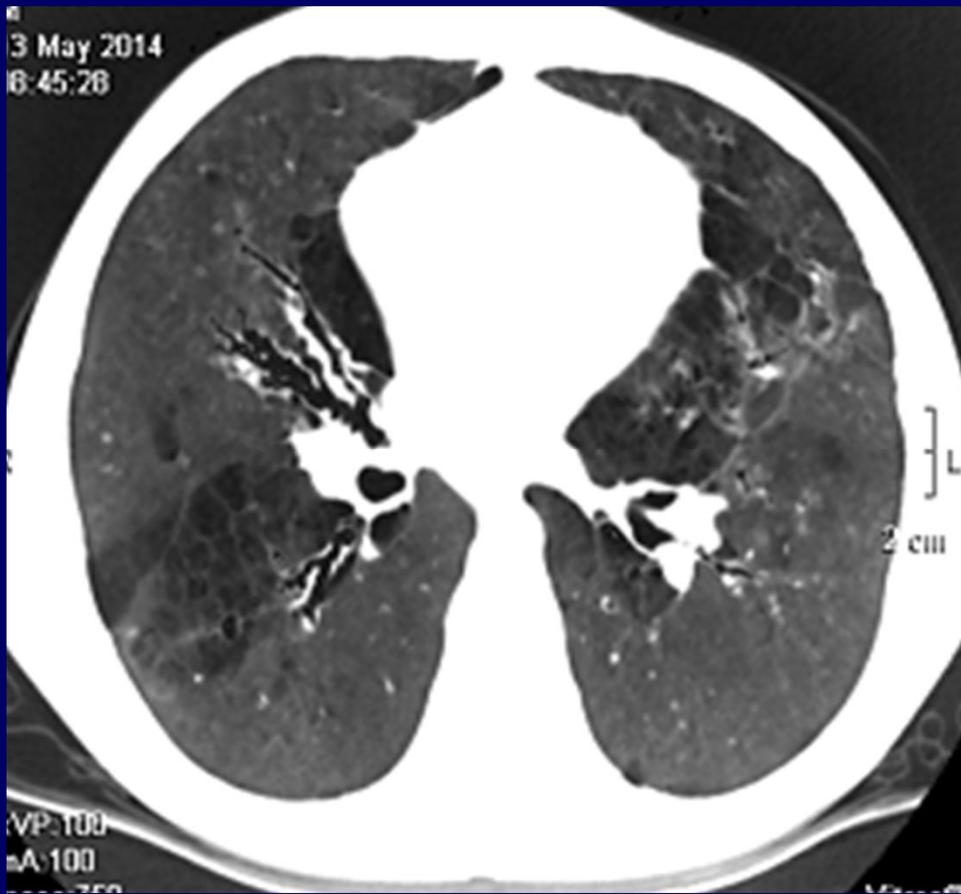
Sospechar esta entidad en la población pediátrica con enfermedad pulmonar recurrente, enfatizando las características para su diagnóstico precoz demorando las alteraciones pulmonares irreversibles.

Presentación del caso

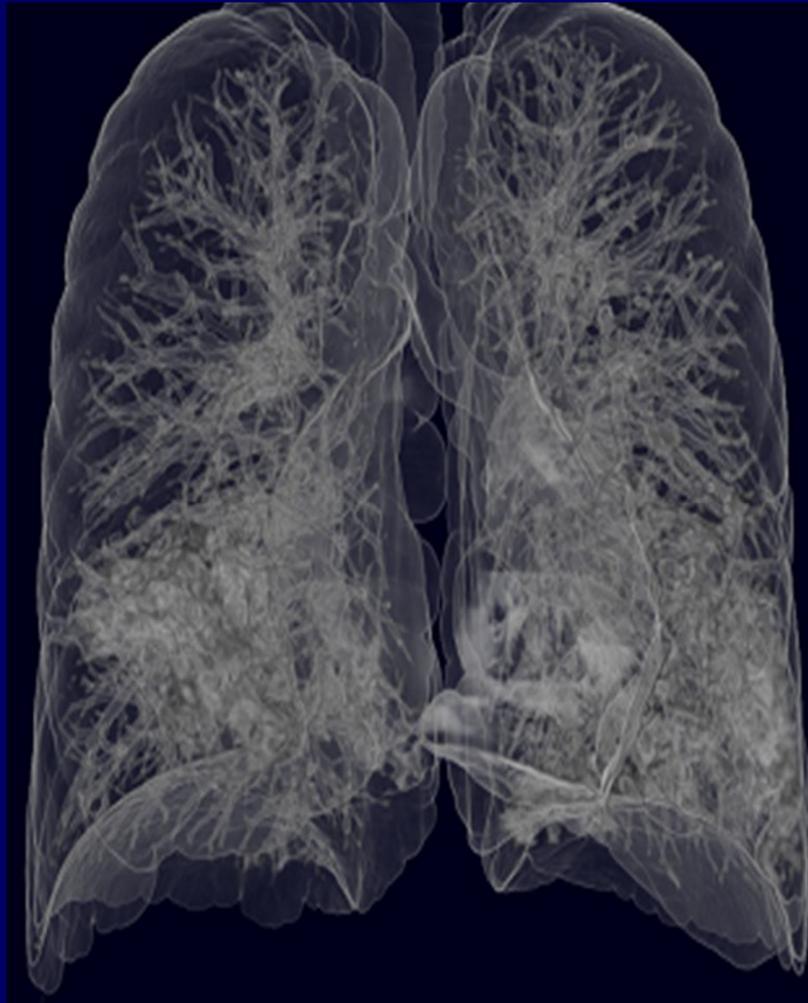
- Paciente masculino
- 14 años de edad
- Antecedente de enfermedad de Wegener diagnosticado a los 6 años.
- Motivo de consulta: episodios recurrentes de hemoptisis











Revisión del tema

La traqueobronquiomegalia es una entidad infrecuente en pediatría, de etiología desconocida, más común en varones, caracterizada por un marcado aumento del calibre de la tráquea y bronquios principales.

Histológicamente se caracteriza por presentar una grave atrofia de las fibras elásticas longitudinales y del músculo liso del árbol bronquial, lo que origina insuficiencia de la porción membranosa y dilatación de su pared posterior.

Esta condición altera la depuración de las secreciones traqueo-bronquiales, predisponiendo al desarrollo de infecciones pulmonares recurrentes, a la aparición de bronquiectasias, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y fibrosis pulmonar.

El diagnóstico es radiológico confirmándose por medio de la tomografía axial computada torácica, demostrando un aumento del diámetro transversal y antero posterior de la tráquea mayor a dos desviaciones estándar para la edad.

En general pasa desapercibida hasta la edad adulta, donde se presenta en forma de una neumopatía crónica o alguna de sus complicaciones más frecuentes: bronquiectasias, enfisema pulmonar y bullas.

Conclusión

Es importante destacar que el diagnóstico de esta entidad en la infancia puede prevenir un mayor daño pulmonar irreversible, mejorando su pronóstico y modificando la morbimortalidad.

Bibliografía

- Schwartz M, Rossoff L. Tracheobronchomegaly. Chest. 1994 Nov;106(5):1589-90.
- Shin MS, Jackson RM, Ho KJ. Tracheobronchomegaly (mounier-kuhn syndrome): CT diagnosis. AJR. 1988 Apr;150(4):777-9.
- Griscom NT, Wohl MEB. Dimensions of the growing trachea related to age and gender. AJR. 1986; 146:233-7.
- Dee PM. Chest case of the day. Tracheobronchomegaly--the Mounier-Kuhn syndrome. AJR Am J Roentgenol. 1996;167 (1): 235, 238
- Collins Jannette and Eric J. Stern. Chest radiology. Lippincott Williams & Wilkins, 2007.