

## > NOTA CLÍNICA

### Síndrome de Munier-Kuhn: a propósito de un caso diagnosticado en edad avanzada

Iria Vidal García<sup>1</sup>, Isaura Parente Lamelas<sup>2</sup>, Rafael Castrodeza Sanz<sup>3</sup>, Juan Ortiz De Saracho Y Bobo<sup>3</sup>, Elena Castro Rodríguez<sup>3</sup>, Emilio Juárez Moreno<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Neumología. Hospital Arquitecto Marcide. Ferrol

<sup>2</sup> Servicio de Neumología. Complejo Hospitalario de Orense

<sup>3</sup> Servicio de Neumología. Hospital El Bierzo

#### RESUMEN

El síndrome de Munier-Kuhn es una enfermedad rara caracterizada por traqueobroncomegalia y la forma más frecuente de presentación clínica son las infecciones respiratorias de repetición. La etiología es desconocida y el diagnóstico suele efectuarse en edad adulta (3<sup>o</sup>-4<sup>o</sup> décadas), siendo poco frecuente en edad infantil y en edad avanzada. Presentamos un caso de un paciente de 84 años con historia de infecciones respiratorias de repetición que fue diagnosticado de síndrome de Munier-Kuhn.

**PALABRAS-CLAVE:** Traqueobroncomegalia, Síndrome de Munier-Kuhn, infecciones respiratorias de repetición.

**ABSTRACT:** The Mounier-Kuhn syndrome is a rare disorder characterized by tracheobronchomegaly and recurrent lower infections. The aetiology is unknown and the age of diagnosis is usually at the third or fourth decades, it is rare during childhood or in advanced ages. We present the case of an eighty-four years old patient with a history of recurrent lower infections and Mounier-Kuhn syndrome.

#### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Munier-Kuhn (SMK) es una enfermedad rara descrita por primera vez en 1932 y caracterizada por la dilatación de la traquea y de los bronquios principales, acompañada en ocasiones de diverticulosis traqueal típicamente a nivel de la pared posterior, bronquiectasias e infecciones bronquiales de repetición.

#### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Presentamos el caso de un varón con historia de infecciones respiratorias de repetición, motivo por el cual su médico de atención primaria lo remite a nuestra consulta para valoración.

Se trata de un varón de 84 años, ex-fumador (Consumo Acumulado: 40 paquete/año), remitido a consulta externa de neumología por historia de infecciones respiratorias de repetición. Previamente había sido valorado por el servicio de otorrinolaringología evidenciándose en la exploración una traquea dilatada. Cuando acude a nuestra consulta se le realizan como primeras pruebas una radiografía de tórax y unas pruebas de función pulmonar completas. La radiografía mostraba un aumento del calibre traqueal, hiperinsuflación pulmonar y un patrón reticular de línea gruesa de predominio en bases pulmonares (Fig 1). En la espirometría se objetivaba un patrón ventilatorio obstructivo de grado moderado con datos de atrapamiento aéreo en la pletismografía y una

Correspondencia: Iria Vidal García. Servicio de Neumología  
Servicio de Neumología. Hospital Arquitecto Marcide. Ferrol

Correo electrónico: iria.vidal.garcia@sergas.es

Figura 1

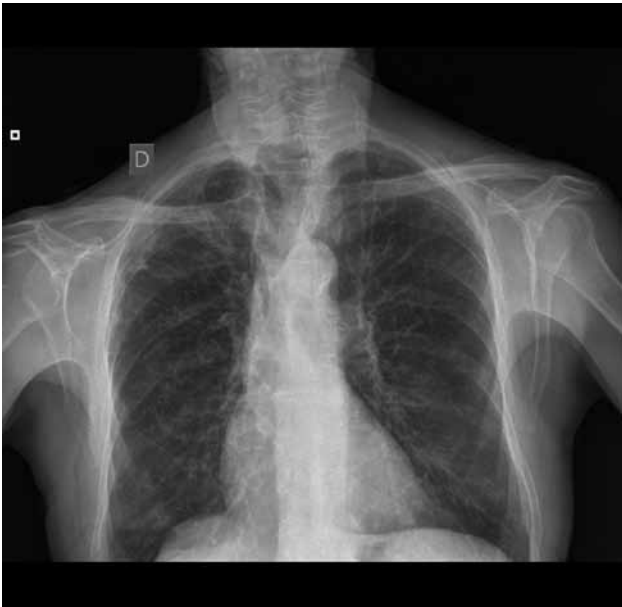


Figura 2

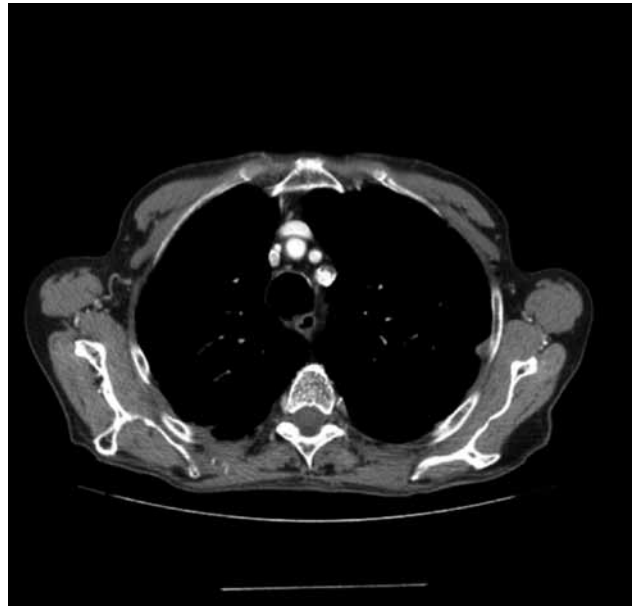


Figura 3



Figura 4



moderada alteración de la difusión. El siguiente paso ante la sospecha de traqueobroncomegalia fue solicitar un TAC torácico que confirmó la dilatación del árbol traqueobronquial con un diámetro traqueal de  $> 4$  cm con adelgazamiento de la pared traqueal y pequeñas formaciones pseudodiverticulares en la mucosa entre los anillos traqueales, diámetro del bronquio principal derecho de 2,4 cm y del principal izquierdo

de 2.3 cm, hiperinsuflación pulmonar y bronquiectasias cilíndricas en ambos lóbulos pulmonares inferiores, en el estudio en espiración se evidenciaba un colapso traqueobronquial (Fig 2,3,4). Posteriormente se realizó una broncoscopia en la que además de la dilatación de traquea y bronquios principales, existían abundantes secreciones purulentas y se producía un colapso de traquea y bronquios principales con la espiración

forzada. La citología y microbiología del broncoaspirado fueron negativas. Con todo esto se estableció el diagnóstico de SMK.

## DISCUSIÓN

El síndrome de Munier-Kuhn es una enfermedad poco frecuente caracterizada por la dilatación de la traquea y de los bronquios principales. Se han descrito algunos casos de diagnóstico del SMK en la infancia<sup>1,2</sup>, aunque en la mayoría se establece el diagnóstico en edad adulta entre los 30 y 50 años, también es excepcional el diagnóstico en mayores de 65 años<sup>3,4</sup>. La etiología es desconocida, hay autores que apoyan que se trata de una enfermedad congénita que produce alteraciones en las fibras elásticas y de la musculatura lisa traqueobronquial, esta hipótesis se refuerza por la asociación de esta enfermedad con otras enfermedades del tejido conectivo como el síndrome de Ehlers-Danlos, Marfan, Cutis laxa, ataxia-telangiectasia o el síndrome de Kenny-Caffey<sup>5,6</sup>. Otros autores, por el contrario, creen que se trata de una enfermedad adquirida, ya que la mayor parte de los casos (>75%) se diagnostican más allá de la cuarta década de vida y no se evidencia una asociación con ninguna enfermedad del tejido conectivo<sup>7,8,9</sup>. La forma clínica más frecuente de presentación son las infecciones respiratorias de

repetición, otras formas clínicas menos frecuentes son la disnea de esfuerzo, hemoptisis, dolor torácico, fiebre, insuficiencia respiratoria o sepsis pulmonar<sup>1,10</sup>. También hay casos asintomáticos a los que, en algunos casos, se llega al diagnóstico de forma casual. Hasta el desarrollo del TAC, la broncoscopia era la prueba gold-estándar para el diagnóstico, ya que permitía evaluar la dinámica traqueobronquial. La TAC permite confirmar la dilatación traqueobronquial, su extensión, la presencia de divertículos y otras alteraciones en la mucosa, la existencia de bronquiectasias asociadas y permite valorar la dinámica traqueal. En general, se considera que la traquea está dilatada cuando su diámetro es > 3 cm, el bronquio principal derecho > 2,4 cm y el izquierdo > 2,3 cm.<sup>11</sup> El tratamiento es sintomático, siendo muy importante la fisioterapia respiratoria para movilización de secreciones y antibioterapia si hay datos de infección.

Lo más representativo de este caso es el diagnóstico a una edad tan avanzada, el motivo probablemente sea que el paciente no había sido estudiado hasta este momento en neumología, no realizándose hasta entonces pruebas diagnósticas que permitían llegar al diagnóstico. En paciente continúa seguimiento periódico con tratamiento sintomático con broncodilatadores y esteroides inhalados de base, fisioterapia respiratoria y antibióticos cuando hay datos de infección bronquial.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Dispenzieri A, Kyle R.A. Multiple myeloma: clinical features and indications for therapy. *Best Practice & Research Clinical Haematology* 2005; 18(4):553-568.
2. Kyle R.A., Rajkumar V.S. Multiple myeloma. *The New England Journal of Medicine* 2004;351:1860-73.
3. Sirohi B, Powles R. Multiple myeloma. *The Lancet* 2004;363:875-87.
4. Bataille R, Harsousseau J-L. Multiple Myeloma. *New England Journal of Medicine* 1997; 336(23): 1657-1664.
5. Boccadoro M, Pileri A. Diagnosis, prognosis and standard treatment of multiple myeloma. *Hematology/Oncology Clinics of North America* 1997; 11(1): 111-131.
6. Angtuaco E.J, Fassas A.B.T, Walker R, Barlogie B. Multiple myeloma: clinical review and diagnostic imaging. *Radiology* 2004; 231:11-23.
7. Monolopoulos L.A, Granfield C.A.J, Dimopoulos M.A, Kim E.E, Alexanian R, Libshitz H.I. Extraosseus multiple myeloma: imaging features. *AJR* 1993; 161:1083-1087.
8. Myung S.S, Carcelen M.F, Kang-Jey H. Diverse roentgenographic manifestations of the rare pulmonary involvement in myeloma. *CHEST* 1992; 102:946-48.
9. Conesa B.C, Pascual L.I.F, Calvo B.J. Pulmonary involvement in IgA multiple myeloma. A case report and review of the literature. *Arch Bronconeumol* 1999;35(1):54-5.
10. Dhingra K.K, Singhai N, Nigam S, Jain S. Unsuspected multiple myeloma presenting as bilateral pleural effusion, a cytological diagnosis. *Cytojournal* 2007; 4:17.
11. Schelle M, Schreiber C, Knolle J, Florschütz A, Kachel R, Schreiber J. Pulmonary and pleural manifestations of multiple myeloma. *Pneumologie* 2006; 60(12):743-8.
12. O'Sullivan P, Müller N.L. Pulmonary and nodal multiple myeloma mimicking lymphoma. *The British Journal of Radiology* 2006;79:e25-e27.
13. Duggal R.K, Ramachandran K.A. Multiple myeloma with extramedullary dissemination in the lung. *JACM* 2002;3(1):93-5.
14. Wiltshaw E. The natural history of extramedullary plasmacytoma and its relation to solitary myeloma of bone and myelomatosis. *Medicine (Baltimore)* 1976;55:217-238.
15. Joseph G, Pandit M, Korfhage L. Primary pulmonary plasmacytoma. *Cancer* 1993;71:721-724.
16. Koss MN, Hochholzer L, Moran CA. Pulmonary plasmacytomas: a clinicopathologic and immunohistochemical study of five cases. *Ann Diagn Pathol* 1998;2:1-11.
17. Wise J, Schaefer R, Read R. Primary pulmonary plasmacytoma. *Chest* 2001;120:1405-1407.
18. Terzi A, Furlan G, Zannoni M, Adovasio A, Gorla A. Endobronchial extramedullary plasmacytoma. Report of one case. *Lung Cancer* 1996;16:95-100.
19. Horiuchi T, Hirokawa M, Oyama Y, Kitabayashi A, Satoh K, Shindoh T et al. Diffuse pulmonary infiltrates as a roentgenographic manifestation of primary pulmonary plasmacytoma. *Am J Med* 1998;105:72-74.
20. Kairalla R, Carvalho C, Parada A, Alves V, Saldiva P. Solitary plasmacytoma of the trachea treated by laser loop resection and laser therapy. *Thorax* 1988;43:1011-1012.
21. The International Myeloma Working Group. Criteria for the classification of monoclonal gammopathies, multiple myeloma and related disorders: a report of the International Myeloma Working Group. *Br J Haematology* 2003 Jun; 121(5): 749-57.
22. Kyle RA, Remstein ED, Therneau TM, Dispenzieri A, Kurtin PJ, Hodnefield JM, Larson DR, Plevak MF, Jelinek DF, Fonseca R, Melton LJ 3<sup>o</sup>, Rajkumar SV. Clinical course and prognosis of smoldering (asymptomatic) multiple myeloma. *N Engl J Med*. 2007 Jun 21;356(25):2582-90.
23. Greipp PR, San Miguel J, Durie B, Crowley J, Barlogie B, Bladé J, Boccadoro M, Child JA, Avet-Loiseau H, Kyle RA, Lahuerta J, Ludwig H, Morgan G, Powles R, Shimizu K, Shustik C, Sonneveld P, Tosi P, Turesson I, Westin J. International Staging System for Myeloma Multiple. *J Clin Oncol*. 2005; 23:3412-3420.
24. Soutar R, Lucraft H, Jackson G, Reece A, Bird J, Low E, Samson D, Working Group of the UK Myeloma Forum; British Committee for Standards in Haematology; British Society for Haematology. Guidelines on the diagnosis and management of solitary plasmacytoma of bone and solitary extramedullary plasmacytoma. *Clin Oncol* 2004 Sep;16(6):406-13.
25. San Miguel J, Mateos MV. How to treat a newly diagnosed young patient with multiple myeloma. *Hematology*. 2009: 555-565.
26. Palumbo A, Gay F. How to treat elderly patients with multiple Myeloma: combination of therapy or sequencing. *Hematology*. 2009: 566-577.