

Mounier-Kuhn Sendromu (Trakeobronkomegali-Bir Olgu Nedeniyle)

MOUNIER-KUHN SYNDROME:A CASE REPORT (Tracheobronchomegaly)

Ayşegül KARALEZLİ*, Mukadder YURDAKUL*, Figen MISIRLI*

*Dr.,Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahi Merkezi, ANKARA

Özet

Trakeobronkomegali, trakea ve büyük bronşların yaygın, anormal dilatasyon ile karakterize bir sendromdur. Birçok olguda sıklıkla solunum yetmezliği ile sonuçlanan tekrarlayıcı pulmoner enfeksiyonlar, destrüktif bronşiektatik değişiklikler ve obstrüktif hava yolu hastalığı ile gelişir.

Bizde tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar nedeniyle kliniğimizde yatan, trakeobronkomegali saptadığımız bir olguyu nadir görülmesi nedeniyle sunduk.

Anahtar Kelimeler: Mounier-Kuhn Sendromu,
Trakeobronkomegali

T Klin Tıp Bilimleri 1999, 19:37-39

Summary

Tracheobronchomegaly is characterized by generalized abnormal dilatation of the trachea and major bronchi. Most patients have developed recurrent pulmonary infections, changes of destructive bronchiectasis and obstructive airway disease, often eventuating in respiratory failure.

A case of tracheobronchomegaly with recurrent pulmonary infections is reported as it is a rare condition.

Key Words: Mounier-Kuhn Syndrome,
Tracheobronchomegaly

T Klin J Med Sci 1999, 19:37-39

Trakea ve ana bronşların yaygın anormal dilatasyonu ile karakterize bir hastalık olan trakeobronkomegali (Mounier-Kuhn Sendromu)'nin patogenezi bilinmemektedir. Sekresyonların yetersiz klirenslerine bağlı olarak tekrarlayan bronkopulmoner enfeksiyonlarla sonuçlanan kalıtsal olduğuna inanılmaktadır (1).

İlk kez 1897'de Cyzler tarafından otopside tanımlanmışsa da 1932'de Mounier-Kuhn klinik radyolojik ve endoskopik olarak yeniden tariflemiştir (2). 1932'den bu yana az sayıda olgu bildirilmesi nadir görülen bir anomali oluşuna bağlanmaktadır (1). Olguların çoğu erkektir ve zencilerde daha siktir. Semptomlar genellikle kronik bronşit ve bronşektaziden ayrılmaz (2).

Ülkemizde ilk olgu 1964 yılında Samur'a aittir. 1972'de Yazıcıoğlu ve arkadaşları da 5 olgu bildirmişlerdir (3). 1991 ve 1996 yıllarında da toplam 3 olgu Çeliker, Canbakan ve arkadaşları tarafından yayınlanmıştır (4,5).

Olgu

68 yaşında, erkek hasta, emekli memur, Tokat'da yaşıyor. (prot.no:5623/94) Öksürük, bal-

gam çıkartma, yüksek ateş, sol yan ağrısı ve nefes darlığı ile yatırıldı. 15 yıldır özellikle kış aylarında artan öksürük ve balgam çıkartma, zaman zaman ateş yakınması varken son 1 yıldır eforla oluşan nefes darlığı, son 12 gündür de ateş, sol yan ağrısı ve terleme yakınması ortaya çıkmış. Balgam 100 cc/gün, sarı yapışkan görünümündeymiş. Nefes darlığı önceleri eforla olurken, son günlerde istirahat esnasında da olmaya başlamış.

Soy geçmişinde bir özellik olmayan hasta 18 yıldır 2 paket/gün sigara kullanmaktaymış.

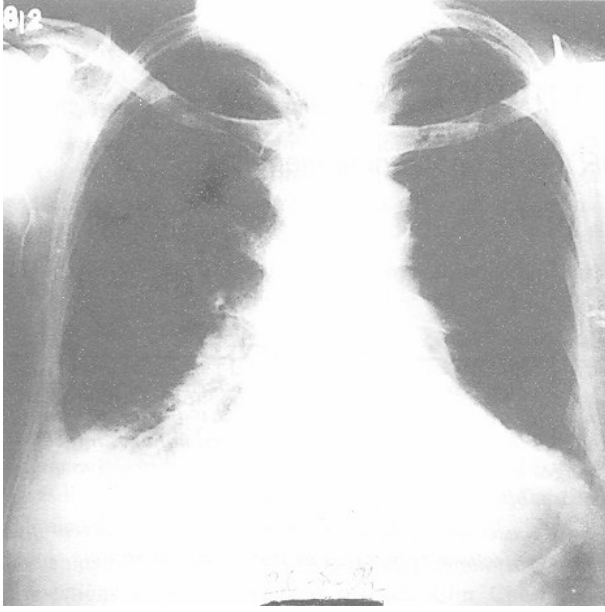
Fizik muayenesinde arteriel kan basıncı 140/80 mmHg, nabız 84/dak., 36.7°C idi. Solunum sistemi muayenesinde dinlemekle bilateral skapula altından bazale kadar kaba raller ve bifazik ronküsler işitiliyordu. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Laboratuar tetkiklerinde, Hb 15 g/dl, hematokrit %47, lökosit 11400/mm³, sedimentasyon hızı 40 mm/saat idi. Tam idrar ve diğer rutin kan biyokimyasal değerleri ve EKG normaldi. Balgam nonspesifik kültüründe pnömokok üredi. Balgamda ARB teksif ve kültürle 5 kez, bronş lavajında 1 kez menfi idi.

PA akciğer grafisinde sol kostofrenik sinüs kapalı, sol hilus dolgun, mediasten geniş, her iki akciğer alt zonlarda nonhomojen infiltrasyon izleniyordu (Şekil 1).

Geliş Tarihi: 20.03.1997

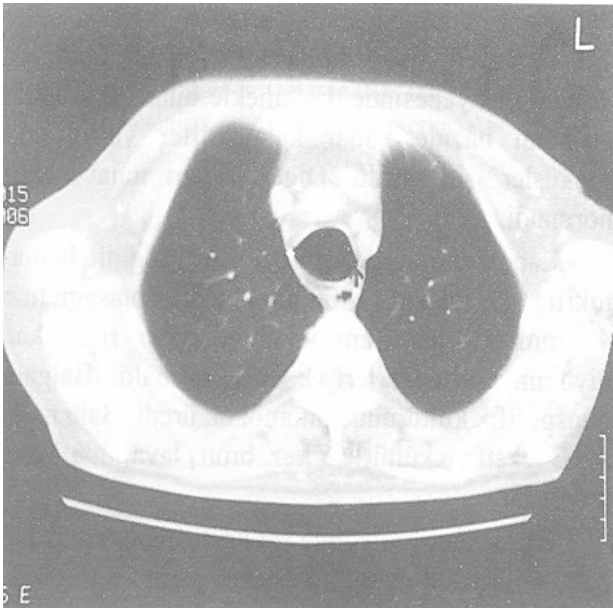
Yazışma Adresi: Dr.Ayşegül KARALEZLİ
Atatürk Göğüs Hastalıkları ve
Göğüs Cerrahi Merkezi, ANKARA



Şekil 1. Trakeobronkomegali olgusunun PA akciğer gafisi.

Solunum fonksiyon testinde, orta derecede obstrüktif solunum fonksiyon bozukluğu vardı. VC:%85, FVC:%65, FEV₁:%60, FEV₁/FVC:%58 idi. Kan gazı incelemesinde pH:7.38, pCO₂:41 mmHg, pO₂:80 mmHg, O₂ saturasyonu:%95 idi.

Komputerize toraks tomografisinde, trakeanın transvers çapı:40 mm, sol ana bronşun transvers çapı:19.5 mm, sağ ana bronşun transvers çapı:19.9 mm olarak saptandı (Şekil 2 A,B). Trakeada düzensiz konturlu, posterior duvardan kaynaklanıp lümenine doğru uzanan ince membranöz yapı dikkati



çekiyordu. Akciğer parankiminde yer yer havalanma artışı, sol akciğer posterobazalde yoğun bronşiektatik değişiklikler ve peribronşial infiltrasyon izleniyordu.

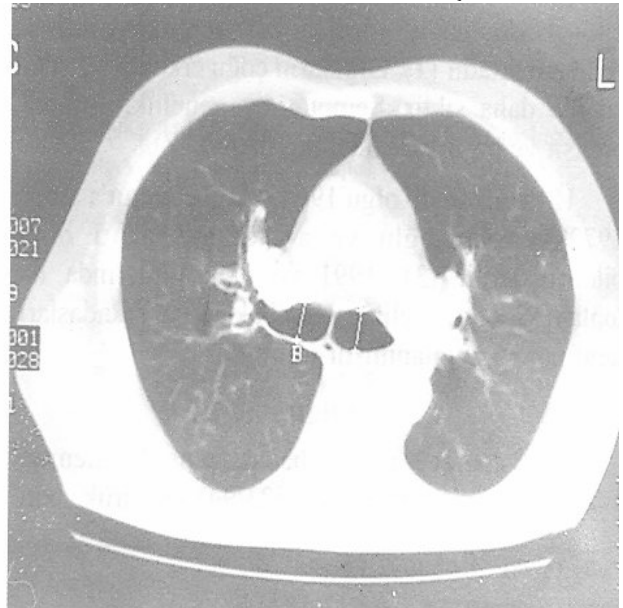
Fiberoptik bronkoskopide trakea, sağ ve sol ana bronşların normalden geniş ve solunum hareketleriyle kollabe olduğu görüldü. Tüm segment ağızlarından pürulan sekresyon geliyordu. Mukoza hiperemikti.

Bronkografide trakea, sağ ve sol ana bronşlar genişti. Sol bronş sisteminde sakküler bronşektazi görünümü saptandı. Sağ sistem opak madde ile yeterince dolamadığı için tam olarak izlenemedi (Şekil 3).

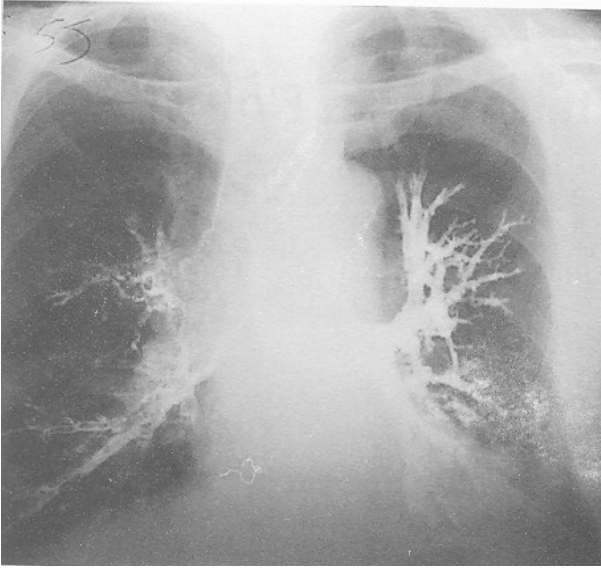
Bu bulgularla trakeobronkomegali tanısı alan hasta halen takibimizde olup, zaman zaman tekrarlayan pulmoner enfeksiyonları antibiyotik tedavisi ile kontrol altına alınmaktadır.

Tartışma

Etiyopatogenezi tam olarak bilinmeyen bu sendromun, elastik doku ve kas fibrillerinin konjenital anomalisi ve kartilaj yapı bozukluğuna bağlı olduğu ileri sürülmüştür. Yapılan sınırlı sayıda patolojik çalışma, trakea ve ana bronşların düz kaslarında ve elastik dokuda atrofi olduğunu göstermiştir (2.6). Larenksten akciğer periferine kadar uzanabilen, trakeobronşial ağacın kistik dilatasyonu söz konusudur. Mounier-Kuhn familial insidans olduğunu ileri sürmüşlerdir. Campell ve Young bu durumu obstrüktif akciğer hastalığının nadir bir formu olarak kabul etmişlerdir. Ehler



Şekil 2A,B. Olgunun bilgisayarlı tomografisinde trakea ve ana bronşların görünümü.



Şekil 3. Olgunun bronkografisi.

Danlos sendromlu erişkinlerde ve konjenital Cutis laxa'lı çocuklarda bu sendromun görülmesi elastik dokuda defekt olduğunu düşündürmektedir. Sendromun akkiz formu diffüz pulmoner fibrozisin bir komplikasyonu olarak rapor edildiği gibi, son dönem tekrarlayıcı polikondritisle birlikte olan lokalize formu da bildirilmiştir (3).

4-5. dekatta daha çok tanı konulmasına rağmen, Hunter ve arkadaşları 18 aylık bir çocukta da saptamışlardır (7). Bizim olgumuz ise 68 yaşındaydı ve oldukça geç tanı almıştı.

Olgularda bronşektaziden kaynaklanan produktif öksürük, tekrarlayan pnömoni ve sonunda solunum yetmezliği gelişebilir (3). Hastamızda 15 yıldır bol pürülan balgam ve tekrarlayan pulmoner enfeksiyon öyküsü mevcuttu.

Trakeobronkomegalide asıl tanı, trakea ve ana bronş çapının ortalama değerinin + 3 SD u aştığının gösterilmesine dayanır (8.9). Bir çalışmada 50 normal erişkinde bronkografik olarak trakea transvers çapı 20.2 ± 3.4 mm, sağ ana bronş transvers çapı 16 ± 2.6 mm, sol ana bronş transvers çapı 14.5 ± 2.8 mm olarak bulunmuştur (9). Olgumuzun CT'sinde saptanan trakea çapı normalin 2 katıydı.

Trakeabronkomegali 500 erişkin bronkografisinde %0.5-%1 arasında bulunmuştur (9.10). CT ve MRI teknikleri de teşhiste yardımcıdır (2).

PA akciğer grafisi ve özellikle yan grafide genişlemiş hava sütununu görmek mümkündür (2).

Trakeobronkomegalide anormal elastisite nedeniyle trakeanın kompliansında artma neticesi

güçlü ekspirasyon ve öksürük esnasında kolayca kollaps gelişir. Bronkoskopide bunu gözlemek mümkündür (2). Biz de bronkoskopide solunum hareketleri ve öksürükle trakea ve ana bronşların kollapsını gözledik.

Sendromun diğer özellikleri birdenbire normal boyuttaki bronşa geçiş olması, bronş duvarında divertikül, trakeada deformasyonla beraber trakeal duvarda zayıflık ve inceldir (8). Olgumuzda divertikül saptayamadık. Buna rağmen CT'de trakea posterior duvarından kaynaklanıp lümeneye doğru uzanan ince membranöz yapı vardı.

Olguların pulmoner fonksiyon testlerinde bronşial akım hızlarında artma, ölü boşlukta büyüme ve tidal volümde artma saptanmıştır (3).

Olgumuzda klinik ve radyolojik olarak bronşektazi düşünülmüştü. Ancak bronkoskopik olarak ve toraks CT görünümü ile trakeobronkomegalie bağlı bronşektazi olduğu saptandı. Genellikle trakeobronkomegalide diffüz, simetrik sakküler bronşektazi mevcuttur (2,6). Biz de sol akciğerde diffüz sakküler bronşektazi saptadık. Ancak opak madde yetersiz kaldığı için sağdaki bronşektaziyi bronkografik olarak tam görüntülemek mümkün olmadı.

Olgumuz yıllardır geçirdiği pulmoner enfeksiyonları nedeniyle kronik bronşit olarak değerlendirilmişti. Biz, tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlarda nadir rastlanan sendromlardan biri olmasına rağmen Mounier-Kuhn sendromunun da göz ardı edilmemesi gerektiği kanısına vardık.

KAYNAKLAR

1. Votto JJ, Trueb D, Mc Cormic JP. Sleep apnea contributing to respiratory failure in the Mounier-Kuhn syndrome. Connecticut Medicina 1985; 49(2):73-5.
2. Fraser RG, Pare LAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GD. Diseases of the airways. In: Diagnosis of the diseases of the chest, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1988: 1995-96.
3. Yazıcıoğlu S, Özdemir N, Güner Y. Trakeobronkomegali ve trakeada divertikül gösteren bir vaka. AÜTF Mecmuası 1972; 84-91.
4. Çeliker E, Çapan N, Atıkan Ş, Canbakan SÖ, Başer Y. Trakeobronkomegali (Bir olgu nedeniyle) Solunum TUSAD XIX Ulusal Kongresi İstanbul, Erol Ofset 1991; 890-5.
5. Canbakan SÖ, Kurt B, Yurdakul A, Sönmez Ö, Samurkaşoğlu B, Başer Y. Mounier-Kuhn sendromu (2 olgu nedeniyle) Solunum Hastalıkları 1996; 7(3):489-95.
6. Swartz MN. Bronchiectasis. In: Fishman AP, ed. Pulmonary disease and disorders, 2nd ed. New York: Mc Graw Hill, Book Comp. 1988: 1562-63.
7. Hunter TB, Kuhns LR, Rolaff MA, Holt JF. Tracheobronchiomegaly in an 18 month old child. American Journal of Roentgenology 1975; 123:687-90.
8. Doyle AJ. Demonstration on computed tomography of tracheomalacia in tracheobronchomegaly. The British Journal of Radiology 1987; 62:176-7.
9. Sane AC, Effmann EL, Brown SD. Tracheobronchiomegaly The Mounier Kuhn syndrome in a patient with the Kenny-Coffey Syndrome. Chest 1992; 102:618-9.
10. Bedirhan MA, Yörük Y, Karadeniz A. Trakeobronkomegali. Solunum Hastalıkları 1993; 7(3):373-5.