

On Dokuz Yaşında Trakeomegali ve Bilateral Pnömotoraks Olgusu: Mounier-Kuhn Sendromu

A 19-Year-Old Man with Tracheomegaly and Bilateral Pneumothorax: Mounier-Kuhn Syndrome: Case Report

Yusuf AYDEMİR^a

^aGöğüs Hastalıkları AD, Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi, Sakarya

Geliş Tarihi/Received: 06.03.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 27.04.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:
Yusuf AYDEMİR
Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları AD, Sakarya,
TÜRKİYE/TURKEY
dryaydemir@yahoo.com

ÖZET Trakeobronkomegali ya da Mounier-Kuhn sendromu, trakea ve ana bronşlarda belirgin genişleme, bronşiektazi ve tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları ile karakterize, nadir görülen bir hastalıktır. Etiyolojisi tam bilinmemektedir. Üst solunum yollarında, elastik ve kaslar dokudaki defekt sonucu oluştuğu düşünülmektedir. Hastalar genellikle enfeksiyon ve bronşiektazi belirtileriyle başvurur. Semptomlar, kronik öksürükten, mekanik ventilasyon gerektiren ağır solunum yetmezliğine kadar değişebileceği gibi, bazı hastalar asemptomatik de olabilir. Tanı karakteristik bilgisayarlı tomografi bulgularına dayanır. Tedavi, enfeksiyon atağı esnasında antibiyotikler ve solunum fizyoterapisi gibi destekleyici yöntemlerle sınırlıdır. Eforla nefes darlığı ve sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ile başvuran, 19 yaşında ve 36 kg ağırlığındaki erkek olgunun akciğer grafisinde genişlemiş trakeal hava sütunu, bilateral pnömotoraks ve bronşiektazi izlendi. Toraks tomografisinde trakea çapı 27 mm olarak ölçüldü. Nadir görülmesi nedeniyle, bilateral pnömotoraksın eşlik ettiği (literatürde daha önce bildirilmemiş), hafif egzersizle dahi solunum yetmezliği gelişen, Mounier-Kuhn sendromu olgusu sunuyoruz.

Anahtar Kelimeler: Trakeobronkomegali; pnömotoraks

ABSTRACT Tracheobronchomegaly or Mounier-Kuhn syndrome is a rare disorder characterized by marked dilatation of the trachea and main bronchi, bronchiectasis, and recurrent respiratory tract infections. The etiology of this disorder is uncertain. It is thought to be due to defective development of elastic and muscle tissues in the upper airways. Patients usually present with symptoms related to infection and bronchiectasis. Symptoms can range from chronic cough to severe respiratory failure requiring mechanical ventilation. However, some patients may be asymptomatic. The diagnosis is usually made on the basis of the characteristic computerized tomography scan findings. Treatment was mainly supportive with chest physiotherapy and antibiotics during infectious exacerbations. 19 years old and 36 kg weigh male patient was admitted with shortness of breath and recurrent lung infections. Chest X-ray showed marked tracheal widening, bilateral pneumothorax, and bronchiectasis. Trachea diameter was measured of 27 mm in the thoracic tomography. Because of the rarity, we report the case of a patient who was diagnosed with Mounier-Kuhn syndrome with bilateral pneumothorax (a previously non reported association) and developing respiratory failure even with simple exercise.

Key Words: Tracheobronchomegaly; pneumothorax

Türkiye Klinikleri Arch Lung 2014;15(1):42-6

Mounier-Kuhn sendromu (MKS), trakea ve ana bronşlarda anormal genişleme ile karakterize, nadir görülen bir hastalıktır. Asemptomatik olabileceği gibi, sık tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları ve bronşiektazi belirtileri eşlik edebilir. Etiyopatogenezi tam bilinmemekle birlikte, otopsi çalışmalarında üst solunum yollarında,

elastik ve düz kas dokularında atrofi görülmesi, konjenital bir defekte bağlı olduğunu düşündürmektedir.¹⁻³

Trakea duvarındaki zayıflık, kıkırdak halkalar arasında mukozal herniasyonların oluşmasına yol açar. Trakeal divertikül olarak adlandırılan bu oluşumlar, sekresyonların birikimi nedeniyle enfeksiyonlara yatkınlığa sebep olur. Sık tekrarlayan enfeksiyonların bir diğer sebebi, hastalarda trakea-bronşiyal genişlemeye sekonder bozulmuş mukosiliyer klirens ve etkin olmayan öksürük mekanizmasıdır. Tekrarlayan pnömoniler, bronşiektaziye ve akciğer fibrozisine yol açabilir. Diğer olası komplikasyonlar, hemoptizi, atelettazi, plevral sıvı, pnömotoraks ve parmaklarda çomaklaşmadır.⁴⁻¹⁰

Bildiğimiz kadarıyla, literatürde bilateral pnömotoraksın eşlik ettiği ilk MKS olgusunu sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

On dokuz yaşında, 161 cm boyunda ve 36 kg ağırlığında erkek hasta; son 1,5 yılda artan, eforla nefes darlığı, halsizlik, öksürük, ara ara balgam ve hırıltı şikâyetleri ile polikliniğimize başvurdu. Sigara hiç içmemişti, kısa bir süre kuaförde çalışmış, ancak nefes darlığı ve halsizlik nedeniyle bırakmak zorunda kalmıştı. Soy geçmişinde özellik yoktu. Özgeçmişinde düşük doğum ağırlığı ile doğduğu ve bu dönemde sık ateşli hastalık geçirdiği öğrenildi.

Fizik muayenede; arteriyel kan basıncı 100/70 mmHg, nabız 82/dk, ateş 36,8°C, solunum sayısı 28/dk idi. Kaşektik görünen hastanın, omuz başları oldukça büyük, ekstremiteleri uzundu ve toraks deformitesi izlendi (Resim 1).

Solunum sistemi muayenesinde her iki hemitoraks solunuma az katılıyor, solunum sesleri iki taraflı azalmış, sol arka orta ve altta inspiratuar raller işitiliyordu. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Posteroanterior (PA) akciğer grafisinde; genişlemiş trakeal hava sütunu, her iki üst zonda pnömotoraks, sağ minör fissürde kalınlaşma, bilateral retikülönodüler görünüm ve bilateral sinüs kapalılığı izlendi (Resim 2).



RESİM 1: Olgunun toraks deformitesinin görünümü.

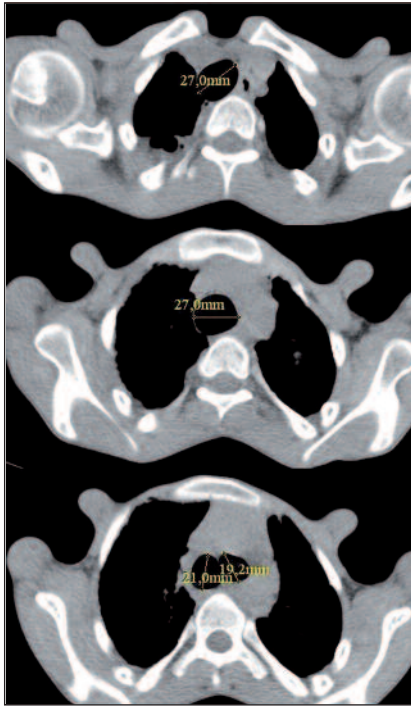
(Renkli hali için Bkz. <http://www.turkiyeklinikleri.com/journal/akciğer-arsivi/1309-0119/>)



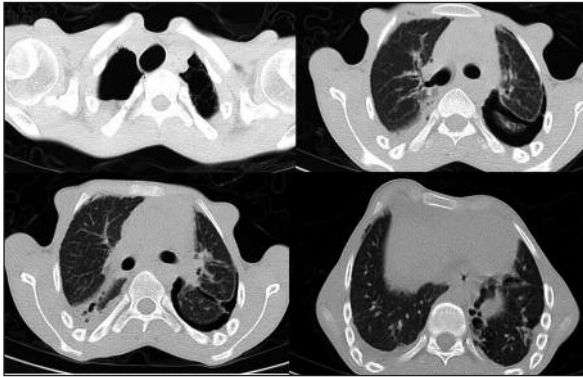
RESİM 2: PA Akciğer grafisinde geniş trakea ve bilateral pnömotoraks izlendi.

Toraks bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde, genişlemiş trakea ve ana bronşlar, bilateral apekslerde pnömotoraks, parankimde yaygın nodüler ve retiküler görünüm, fissürlerde ve plevrada kalınlaşma, sağda alt lob süperior, solda alt lob posterior segmentlerde belirgin kistik bronşiektazi alanları ve toraks deformitesi izlendi. Trakea 27 mm, sağ ana bronş 21 mm, sol ana bronş ise 19,2 mm olarak ölçüldü (Resim 3,4).

Rutin laboratuvar incelemesinde; laktik dehidrojenaz: 559U/L (240-480), eritrosit sedimen-



RESİM 3: Toraks BT'de trakea ve ana bronşların görünümü.



RESİM 4: Toraks BT'de parankimde pnömotoraks ve kistik bronşiektazik alanlar, fissürde kalınlaşma ve plevral kalınlaşma izlendi.

tasyon hızı: 24 mm/saat idi. Bunların dışında diğer laboratuvar bulguları normaldi. Arteriyel kan gazı incelemesinde, istirahatte ve oda havasında pH: 7,45, pCO₂: 34 mmHg, pO₂: 56 mmHg, O₂ saturasyonu: %88 olarak ölçüldü.

Bronkospisinde; trakea normalden geniş ve multipl divertiküller izlendi. Öksürük esnasında trakea arka duvarının lümenine doğru kollabe olduğu gözlemlendi.

Solunum fonksiyon testinde (SFT); FEV₁: 0,70 L (beklenenin %19'u), FVC:0,73 L (beklenenin

%17'si) ve PEF: 83 L/dk (beklenenin %15'i) olarak ölçüldü.

Hasta kliniğimize yatırıldı. Nonspesifik anti-biyotik ve bronkodilatör tedavisi başlandı. Balgam kültüründe *Klebsiella pneumoniae* üredi. Kısmi klinik düzelme sağlanan hasta ayaktan takibe alındı. Yirmi gün sonra tekrar enfeksiyon atağı gözlemlendi. Hastaya oksijen konsantratörü verilerek total akciğer nakli için değerlendirilmek üzere ilgili merkeze yönlendirildi.

TARTIŞMA

Trakea ve ana bronşlarda anormal genişleme ilk kez 1932 yılında Mounier Kuhn tarafından radyolojik ve bronkoskopik özellikleri ile tanımlanmıştır.² Erkeklerde ve 30-40 yaşları arasında daha sık rastlanır. Literatürde 70 yaş üstü ve çocukluk çağında saptanan olgular da sunulmuştur.^{1,3,7}

Trakeomegalide ailesel yatkınlık olduğu ve otozomal resesif geçiş gösterdiği öne sürülmüştür.^{11,12} Bazı araştırmacılar MKS'nin trakea ve bronş duvarlarındaki membranöz ve elastik yapıların konjenital yetmezliğine sekonder geliştiğini ileri sürmüşlerdir.^{1,2} Yetişkinlerde Ehler-Danlos, Marfan, Kenny Caffey, Brachmann de Lange sendromu ve konnektif doku hastalıkları ile birlikte, çocuklarda da Cutix Laxa ile birlikte görülmesi, temelde elastik dokuda bir defektin varlığını akla getirmektedir. Ancak bildirilen olguların çoğu sporadiktir ve eşlik eden hastalık bulunamamıştır.¹⁻⁵

Yapılan histolojik çalışmalarda trakeal duvarda myenterik plexusun yokluğu, longitudinal elastik liflerin atrofi ve trakeal duvarın kas yapısında incelleme tespit edilmiştir.^{5,6} Trakeomegalie genellikle bilateral sakküler bronşiektazi ve divertiküller eşlik eder.³⁻⁶

Olgumuzda eşlik eden konnektif doku hastalığı tespit edilemedi ve ailesinde diğer bireyler normaldi. Ancak düşük doğum ağırlıklı doğması ve doğum sonrası sık tekrarlayan ateşli hastalık geçirmesi öyküsü konjenital olabileceğini düşündürmekteydi.

MKS, asemptomatikten, ağır solunum yetmezliğine kadar geniş bir klinik tablo olarak ortaya

çkar.¹ Genişlemiş ve duvarının kas yapısı bozulmuş olan trakeanın güçlü ekspiryum ve öksürük esnasında kollabe olması, mukosilyer temizleme mekanizmasının ve öksürükle ekspektorasyonun azalması, trakeal halkalar arasında divertiküllerin varlığı, sık tekrarlayan enfeksiyonların ve kronik enfeksiyona bağlı bronşiektazinin sebebi olarak görülmektedir. Akciğerlerde tekrarlayan pnömoni ve bronşiektazi gelişimiyle oluşan kronik hasarlanma, solunum yetmezliğine neden olabilir. Buna ek olarak, hemoptizi, parmaklarda çomaklaşma, spontan pnömotoraks görülebilir.⁴⁻¹³ MKS'de spontan pnömotoraks, ilk defa 1994 yılında olmak üzere, bu güne kadar toplam dört olguda sunulmuştur.¹³⁻¹⁶ Ancak bildiğimiz kadarıyla literatürde bilateral spontan pnömotoraks olan ilk olgudur. Olgumuzda hafif egzersizle dahi oluşan nefes darlığı ana gelişikâyeti idi. Bunun yanında sık enfeksiyon geçirme, ara ara pürülan balgam çıkarma ve kronik öksürük mevcuttu.

Sık tekrarlayan enfeksiyonlar nedeniyle başvuran hastalarda PA ve lateral akciğer grafilerinde, genişlemiş trakea hava sütunu görülmesi trakeomegaliiyi düşündürülen en önemli bulgudur. Tanısı BT veya bronkografide trakea ve ana bronş çapının, +3 SD'ü aştığının gösterilmesine dayanır.^{1,3} Yetişkinlerde BT üzerinde yapılan bir çalışmada ortalama trakea çapı transvers ve sagittal olarak 21,8 mm olarak bulunmuştur.¹⁷ Olgumuzda ise oldukça küçük toraks yapısına rağmen trakea, sağ ve sol ana bronş çapları sırasıyla 27,0-21,0 ve 19,2 mm olarak ölçüldü. Bronkoskopide divertiküller vardı ve öksürük esnasında trakea arka duvarı kollabe olmaktaydı. Sık tekrarlayan enfeksiyon öyküsü ile

birlikte toraks BT'de bilateral pnömotoraks, plevral kalınlaşmalar ve kistik bronşiektazik alanlar izleniyordu.

Trakeobronkomegalide solunum fonksiyon testlerinde tipik olarak bronşiyal akım hızında azalma, ölü boşlukta artma ve tidal volümde azalma izlenir. SFT normal olan olgularda bildirilmiştir.^{3-6,12}

Hastalığın tedavisi, semptomatik dönemlerde antibiyotik, bronkodilatör tedavi verilmesi ve solunum fizyoterapisi ile sınırlıdır.³⁻¹⁰ Bazı vakalarda trakeal stentin yararlı olduğu bildirilmiştir.¹⁸ Eşlik eden tek taraflı bronşiektazi olgularında cerrahi tedavi yapılabilir. Ülkemizde pnömonektomi yapılan bir olguda, uzun dönem takipte başarılı sonuç alınmıştır.⁵ Donör ve alıcı arasındaki trakeal çapın uyumsuzluğu nedeniyle anastomoz esnasında zorluklar, *Pseudomonas auruginosa* pnömonisi, çok sayıda başarısız ekstübasyon denemesi ve uzun postoperatif ventilasyon süresi (9 ay) gibi ciddi komplikasyonlar olsa da MKS nedeniyle başarılı şekilde akciğer transplantasyonu yapılan iki olgu bildirilmiştir.^{19,20} Olgumuzun; akciğerlerinde yaygın kistik bronşiektazik ve fibrotik alanlar ile bilateral pnömotoraksının olması, hafif egzersizle dahi saturasyonun ve PO₂'nin düşmesi, enfeksiyonların sık tekrarlaması, yaşının genç ve eşlik eden hastalığının olmaması nedeniyle, total akciğer transplantasyonu adayı olduğu düşünüldü ve ilgili merkeze yönlendirildi.

Sonuç olarak, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve kronik balgamlı öksürüğü olan hastalarda trakeomegalii de akla getirilmeli ve bu tip hastalarda santral hava yolları göğüs radyografilerinde dikkatlice değerlendirilmelidir.

KAYNAKLAR

1. 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.
2. Mounier-Kuhn. [Dilatation of the trachea: Radiographic and bronchoscopic findings]. Lyon Med 1932;150:106-9.
3. Karalezli A, Yurdakul M, Mısırlı F. [Mounier-Kuhn syndrome: A case report (Tracheobronchomegaly)]. Türkiye Klinikleri J Med Sci 1999;19(1):37-9.
4. Çiftçi B, Yılmaz A, Erdoğan Y, Biber Ç, Yılmaz Turay Ü, Ergün P, et al. [Mounier-Kuhn syndrome: A case report and review of the literature.] Solunum Hastalıkları 2007;18(2):79-83.
5. Sarper A, Öz N, Demircan A, Işın E. [Mounier-Kuhn syndrome: Case report.] Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2002;10(2):116-7.
6. Celik B, Bilgin S, Yuksel C. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of bronchial dilation. Tex Heart Inst J 2011;38(2):194-6.
7. Falconer M, Collins DR, Feeny J, Torreggiani WC. Mounier-Kuhn syndrome in an older patient. Age Ageing 2008;37(1):115-6.
8. Pacheco MC, Sancho-Chust JN, Chiner E. [Mounier-Kuhn syndrome diagnosed in an adult]. Arch Bronconeumol 2010;46(12):665-6.

9. Smith DL, Withers N, Holloway B, Collins JV. Tracheobronchomegaly: an unusual presentation of a rare condition. *Thorax* 1994;49(8): 840-1.
10. Jaiswal AK, Munjal S, Singla R, Jain V, Behera D. A 46-year-old man with tracheomegaly, tracheal diverticulosis, and bronchiectasis: Mounier-Kuhn syndrome. *Lung India* 2012; 29(2):176-8.
11. Johnston RF, Green RA. Tracheobronchiomegaly. report of five cases and demonstration of familial occurrence. *Am Rev Respir Dis* 1965;91:35-50.
12. Moss J, Lee A. Severe congenital tracheobronchomegaly with normal spirometry in a 62-year old man. *Chest* 2011;140:106A doi: 10.1378/chest.1102602
13. Suzuki T, Kitami A, Hori G. Tracheobronchomegaly accompanied by bilateral giant pulmonary bullae and left spontaneous pneumothorax. Case report. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;28(3-4):153-5.
14. Arranz Caso JA, Fernández Francés J, Jiménez Jurado D, Manzano Espinosa L. [Mounier-Kuhn syndrome. 2 representative cases of its clinical spectrum]. *Rev Clin Esp* 1996; 196(4):237-9.
15. De Pauw I, Smeets P, Verstraete K. Pneumothorax complicating tracheobronchomegaly. *JBR-BTR* 2004;87(3):126-7.
16. Kent BD, Sulaiman I, Akasheh NB, Nadarajan P, Moloney E, Lane SJ. An unusual cause of spontaneous pneumothorax: the Mounier-Kuhn syndrome. *Ir Med J* 2011; 104(5):152-3.
17. Vock P, Spiegel T, Fram EK, Effmann EL. CT assessment of the adult intrathoracic cross section of the trachea. *J Comput Assist Tomogr* 1984;8(6):1076-82.
18. Odell DD, Shah A, Gangadharan SP, Majid A, Michaud G, Herth F, et al. Airway stenting and tracheobronchoplasty improve respiratory symptoms in Mounier-Kuhn syndrome. *Chest* 2011;140(4):867-73.
19. Drain AJ, Perrin F, Tasker A, Stewart S, Wells F, Tsui S, et al. Double lung transplantation in a patient with tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). *J Heart Lung Transplant* 2006;25(1):134-6.
20. Shah SS, Karnak D, Mason D, Murthy S, Pettersson G, Budev M, et al. Pulmonary transplantation in Mounier-Kuhn syndrome: a case report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131(3):757-8.