

## Mungan Sendromu

### Mungan Syndrome: Letter to the Editor

Zeynel MÜNGAN<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Gastroenteroloji Kliniği,  
VKV Amerikan Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 11.10.2012  
Kabul Tarihi/Accepted: 13.10.2012

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Zeynel MÜNGAN  
VKV Amerikan Hastanesi,  
Gastroenteroloji Kliniği, İstanbul,  
TÜRKİYE/TURKEY  
munganz@gmail.com

**Anahtar Kelimeler:** Barrett  
özofagusu; megaduodenum;  
intestinal psödo-obstrüksiyon

**Key Words:** Barrett esophagus;  
megaduodenum;  
intestinal pseudo-obstruction

Atalay ve ark.nın derginizin son sayısında yayımlanan intestinal psödoobstrüksiyon vakasını özel ilgi ile okudum.<sup>1</sup> Özel ilgimin nedeni yazarların da belirttiği üzere tanımlanan vakanın tüm özelliklerini (megaduodenum, intestinal psödoobstrüksiyon, uzun segment Barrett özofagusu ve kardiyak anomali) taşıyan bir ailenin 2003 yılında tarafımızdan bildirilmiş olmasıdır.<sup>2</sup> Aile bireylerinin daha sonra genetik çalışmaları yapılmış ve 8. kromozomda bir mutasyon olduğu saptanmıştır.<sup>3</sup> Hastalığa neden olan sorumlu gen ise hâlen uluslararası iş birliği ile araştırılmaktadır. Bu nadir genetik durum 2007’de *Mungan sendromu* olarak tanımlanmış ve kayıtlara geçmiştir (<http://omim.org/entry/611376>). Derginizde yayımlanan vakanın bizim tanımladığımız aile ile bir ilişkisi olup olmadığını bilmiyoruz. Ancak tanımlanan vakanın klinik bulguları bu sendrom ile uyumludur. Sendrom otozomal resesif geçişlidir. Bu nedenle yakın akraba evlilikleri tanımlanan ailede sendromun ortaya çıkmasına neden olmuştur. Yayımlanan vakada da akraba evliliğinin olması büyük olasılıktır. Tanımladığımız aile dışında bu vakanın tanımlanıp yayımlanmış olması bizim açımızdan olduğu kadar ülkemiz açısından da çok önemlidir. Bu nedenle yazarlara teşekkür etmek isterim. Bu vaka nedeniyle dergi okurlarını *Mungan sendromu* ile ilgili bilgilendirme fırsatı bulduğum bu yazımın yayımlanmasını rica ederim.

#### KAYNAKLAR

1. Atalay R, Akın FE, Bolat AD, Solakoğlu T, Büyükaşık NŞ, Selvi E, et al. [Megaduodenum, long segment Barrett’s esophagus and cardiac anomaly in a case with visceral myopathy associated with intestinal pseudo-obstruction: case report]. *Türkiye Klinikleri J Gastroenterohepatol* 2012;19(1):52-4.
2. Mungan Z, Akyüz F, Bugra Z, Yönel O, Öztürk S, Acar A, et al. Familial visceral myopathy with pseudo-obstruction, megaduodenum, Barrett’s esophagus, and cardiac abnormalities. *Am J Gastroenterol* 2003; 98(11):2556-60.
3. Deglincerti A, De Giorgio R, Cefle K, Devoto M, Pippucci T, Castegnaro G, et al. A novel locus for syndromic chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction maps to chromosome 8q23-q24. *Eur J Hum Genet* 2007; 15(8):889-97.

**Türkiye Klinikleri**  
**J Gastroenterohepatol**  
**2012;19(2):100**

Copyright © 2012 by Türkiye Klinikleri