

İleri Yaşta Mounier-Kuhn Sendromu

Mounier-Kuhn Syndrome in a Old Patient: Case Report

Turan AKTAŞ,^a
Nurşen YAŞAYANCAN,^a
Fatma AKTAŞ,^b
Zafer ÖZMEN^b

^aGöğüs Hastalıkları Bölümü,
Tokat Devlet Hastanesi,
^bRadyoloji AD,
Gaziosmanpaşa Üniversitesi
Tıp Fakültesi, Tokat

Geliş Tarihi/Received: 16.04.2013
Kabul Tarihi/Accepted: 28.12.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:
Turan AKTAŞ
Tokat Devlet Hastanesi,
Göğüs Hastalıkları Bölümü, Tokat,
TÜRKİYE/TURKEY
turanakas79@yahoo.com

ÖZET Mounier-Kuhn sendromu oldukça nadir görülen, etiyojisi tam olarak bilinmeyen, trakea ile ana bronşlarda genişlemeyle karakterize klinik bir durumdur. Trakeobronkomegalide trakea genişliği 30 mm, sağ ana bronş genişliği 20 mm, sol ana bronş genişliği 18 mm'nin üzerindedir. Sekresyonların yeterli düzeyde temizlenememesi neticesinde tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları sıklıkla eşlik eder. Kronik enfeksiyon sürecinde akciğer fibrozisi ve bronşektazi oluşabilir. Olgumuz 75 yaşında erkek hasta olup, prodüktif öksürük ve nefes darlığı şikâyetleri ile başvurdu. Hastanın sık akciğer enfeksiyon öyküsü vardı. Toraks bilgisayarlı tomografisinde trakeobronkomegali ile beraber bilateral yaygın bronş duvar kalınlaşmaları ve bronşektaziler saptandı. Ayrıca, bronkoskopide trakeada ve bronşlarda yaygın genişleme ve deformasyon dikkati çekti. Trakeobronkomegali, kas dokusu ve elastik yapılardaki atrofi neticesinde trakea ve ana bronş duvarlarındaki genişleme ile ortaya çıkar. Bu çalışmada, tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarında nadir de görülse akıldta tutulması gereken klinik bir durum olan Monier-Kuhn sendromu bir vaka nedeni ile ele alınmıştır.

Anahtar Kelimeler: Bronşektazi; trakeobronkomegali

ABSTRACT Mounier-Kuhn syndrome is a very rare disorder which etiology is unknown and characterized by marked dilatation of the trachea and main bronchi. In tracheobronchomegaly the width of trachea, right main bronchi and left main bronchi must be over of 30 mm, 20 mm and 18 mm in respectively. Usually because of the secretion clearance insufficiency, the recurrent pulmonary infections attend this disorder. Pulmonary fibrosis and bronchiectasis fall out in term of chronic infections. Seventy five years-old male patient complained of productive cough and dyspnea. The patient has got common pulmonary infections history. There were tracheobronchomegaly and bilateral widespread wall thickness of bronches in thorax computerized tomography. Additionally there were enlargement with deformation of trachea and bronches in bronchoscopy. Tracheobronchomegaly arised with the enlargement of trachea and bronches by the end of atrophy in muscles and elastical structures. We want to talk about Mounier-Kuhn syndrome which is a rare clinical disorder but in recurrent pulmonary infections it must be retained.

Key Words: Bronchiectasis; tracheobronchomegaly

Türkiye Klinikleri J Case Rep 2014;22(4):244-7

Mounier-Kuhn sendromu (MKS) oldukça nadir görülmektedir. Etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte, trakea ve ana bronşlarda anormal genişleme ile karakterize olup bronşektazi varlığı ve sık akciğer enfeksiyonları tabloya eşlik edebilmektedir.^{1,2}

OLGU SUNUMU

Yetmiş beş yaşındaki erkek hasta, prodüktif öksürük ve nefes darlığı şikâyetleri ile polikliniğimize başvurdu. Hastanın anamnezinde sık akciğer enfeksiyonu geçirme öyküsü vardı. Bronşektazi ve kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOA) tanısı ile takip edilmiş ve enfeksiyon varlığında antibiyotik tedavisi verilmişti. Ayrıca, hastanın yaklaşık 10 yıldır inhaler tedavisi aldığı öğrenildi. Hipertansiyon dışında ek sistemik hastalığı yoktu. Fizik muayenede solunum sesleri kabalaşmıştı ve yaygın ralleri mevcuttu. Kan da beyaz kan hücre sayısı 14 500 idi. Diğer rutin laboratuvar sonuçları normaldi. Solunum fonksiyon testi (SFT)'nde orta düzeyde obstrüksiyon ve posteroanterior (P-A) akciğer grafisinde yaygın kistik değişiklikler ile havalanma artışı saptandı.

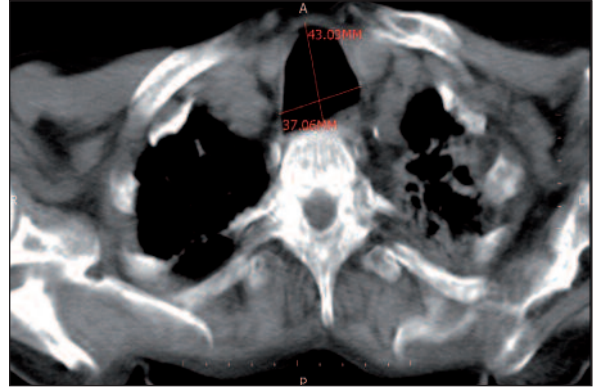
Toraks bilgisayarlı tomografi (BT) sonucunda ise trakea anteroposterior (A-P) çapı en geniş olduğu yerde 43,03 mm (Resim 1a), transvers çapı 43,77 mm, sağ ana bronş çapı 20,39 mm ve sol ana bronş çapı 17,37 mm olarak ölçüldü (Resim 1b). Trakeobronkomegali ile beraber bilateral yaygın bronş duvar kalınlaşmaları ve bronşektaziler saptandı (Resim 1c).

Hastamıza bronkoskopi işlemi hakkında bilgilendirme yapıldı ve onam formu alındı. Fiberoptik bronkoskopi yapıldı. Bronkoskopisinde trakeada yaygın genişleme ve divertiküler oluşumlar yanında sağ ve sol ana bronşlarda genişleme izlendi. Ayrıca, öksürükle ve derin nefes almakla trakeanın ve bronşların belirgin şekilde kollabe olduğu tespit edildi. Bunun yanında, mukozada yaygın hiperemi ve segment ağızlarında pürülan sekresyonlar mevcuttu (Resim 1d).

Hastaya enfeksiyonu için antibiyotik tedavisi verildi. Klinik olarak tamamen düzelme sağlandıktan sonra takip önerilerek taburcu edildi.

TARTIŞMA

MKS, ilk kez 1932 yılında Mounier-Kuhn tarafından radyolojik ve bronkoskopik özellikleri ile birlikte tanımlanmıştır. Dördüncü veya beşinci dalanma distalindeki hava yolları genellikle normal genişliktedir.¹ MKS'nin elastik doku ve kas fibril-



RESİM 1a: Toraks bilgisayarlı tomografi mediasten penceresi aksiyel kesitte trakea A-P çapı 43,03 mm.



RESİM 1b: Toraks bilgisayarlı tomografi mediasten penceresi aksiyel kesitte sağ ana bronş çapı 20,39 mm, sol ana bronş çapı ise 17,37 mm.



RESİM 1c: Toraks bilgisayarlı tomografi parankim penceresi aksiyel kesitte bilateral yaygın bronş duvar kalınlaşmaları ve bronşektaziler.

lerinin konjenital anomalisi ve kartilaj yapı bozukluğuna bağlı olduğu ve yapılan bazı çalışmalarda, trakea ile ana bronşlarda düz kas ve elastik dokuda atrofi saptandığı bildirilmiştir.²



RESİM 1d: Fiberoptik bronkoskopi trakeada yaygın genişleme ve divertikül oluşumlar, mukozada yaygın hiperemi.

MKS tanısı genellikle üçüncü veya dördüncü dekadlarda konulur. Literatürde 50 yaş üzeri ve çocukluk çağlarında da saptandığı bildirilmektedir.^{2,3} Çocukluk çağında bildirilen en küçük vaka 18 aylık bir bebektir. Bizim vakamız ise 75 yaşında olup oldukça ileri yaşta tanı almıştır.

Wooding ve ark., trakeomegali için direkt grafide trakea transvers ve sagittal çaplarının kadında 21 ve 23 mm, erkekte 25 ve 27 mm'nin üzerinde olması, bronkomegali için ise kadınlarda sağ ana bronş transvers çapının 19,8 mm, sol ana bronş transvers çapının 17,4 mm, erkeklerde sağ ana bronş transvers çapının 21,1 mm ve sol ana bronş transvers çapının 18,4 mm'nin üzerinde olması gerektiğini belirtmişlerdir.² Yapılan bir çalışmada, erişkinlerde bronkografik olarak trakea transvers çapı $20,2 \pm 3,4$ mm, sağ ana bronş transvers çapı $16 \pm 2,6$ mm, sol ana bronş transvers çapı $14,5 \pm 2,8$ mm olarak bildirilmiştir.^{4,5}

Günümüzde trakeobronkomegalide tanı toraks BT ve yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi (YRBT)'de radyolojik ölçümlerle konulmaktadır. Bronkografi gibi daha invaziv işlemler tanıda tercih edilmemektedir. Trakeobronkomegalide toraks BT'de trakea genişliği 30 mm, sağ ana bronş genişliği 20 mm, sol ana bronş genişliği 18 mm'nin üzerinde olmaktadır.^{6,7} Vakamızda ise toraks BT'de trakea en geniş çapı 43,77 mm, sağ ana bronş 20,39

mm ve sol ana bronş çapı 17,37 mm olarak tespit edilmiştir. Trakeobronkomegalide asıl tanı, trakea ve ana bronş çapının ortalama değerinin +3 standart deviasyonu aşmasının gösterilmesine dayanır.

Radyolojik olarak trakeobronkomegaliye sıklıkla bronşiyal divertiküller eşlik eder. Bronşiyal divertiküller grafilerde ondülasyon ve testere dişi belirtisinin oluşmasına neden olur.⁷⁻⁹ Bu bulgular bizim olgumuzun toraks BT'sinde de mevcuttu.

Trakeobronkomegali olgularında SFT'de obstrüktif paternde solunum fonksiyon bozukluğu ve rezidüel volüm artışı saptanabilir. Ekspiryum başında intratorasik basınç artışı nedeni ile duvar direncinin azalması sonucu gelişen trakeada kapanma eğilimi obstrüksiyonun temel nedenidir. İnspiryumda da negatif intratorasik basınç ile genişleyen trakea inspiryumun ortalarında eski şekline döner.¹⁰ Bizim vakamızda da hastamızın SFT'si benzer şekilde obstrüktif paternde idi.

Trakeobronkomegalide anormal elastisite nedeni ile trakeanın kompliyansında artma neticesi güçlü ekspirasyon ve öksürük esnasında kolayca kollaps gelişebilir. Bronkoskopiye bunu gözlemek mümkündür.^{11,12} Hastamıza fiberoptik bronkoskopi yapıldığında benzer bulgular saptandı.

Trakeobronkomegali, kas dokusu ve elastik yapılarıdaki atrofi neticesinde trakea ve ana bronş duvarlarındaki genişleme ile ortaya çıkar. Genetik olarak otozomal resesif geçişlidir. Konnektif doku hastalıkları, ataksi-telenjektazi hastalığı, ankirozon spondilit, Ehler-Danlos sendromu, Marfan sendromu, Kenney-Caffey sendromu, Brachmann-deLange sendromu ve "Cutis laxa (elastolizis)" gibi klinik durumlar da trakeabronşiyal genişlemelere neden olduğu için ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir.^{12,13}

MKS'nin üç subtipi mevcuttur. Tip 1'de trakea ve ana bronşlarda hafif düzeyde dilatasyon mevcuttur. Tip 2 dilatasyon ve divertiküller varlığı ile diğer subtiplerden ayrılır. Tip 3'te, divertiküller ve distal bronşlarda sakküler genişlemeler mevcuttur.^{14,15} Hastamız daha çok divertiküller ve distal bronşektazilerin varlığı nedeni ile Tip 3'e uymakta idi.

Trakeobronşiyal ağaçtaki genişleme, etkisiz öksürme ve mukosilyer fonksiyon bozukluğuna neden olmaktadır. Bunun neticesinde sekresyonların yeterli düzeyde temizlenememesi ile tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları, prodüktif öksürük, nefes darlığı gibi klinik sonuçlar ortaya çıkmaktadır. Kronik enfeksiyon sürecinde akciğer fibrozisi ve bronşektazi oluşabilir.^{7,16-18} Vakamızda yaklaşık 20 yıldır sık akciğer enfeksiyonu nedeni ile hastaneye yatış öyküsü bulunmaktadır. Hastamızda pürülan sekresyon ve öksürük şikâyeti mevcut olup, toraks BT'sinde bilateral yaygın bronşektazik değişiklikler tespit edildi.

Asemptomatik hastalarda spesifik tedaviye gerek yoktur. Sigara, çevresel ve endüstriyel hava kirliliği ile iritanlara maruziyetin engellenmesi koruyucu tedavide önemli yer tutar. Semptomatik hastalarda ise tedavi seçeneği postural drenaj, sekresyon temizliği için fizyoterapi gibi destek tedavi-

lerinin yanında ataklar sırasında uygun antibiyotik kullanımı ile sınırlıdır.^{13,19} Hastalığın yaygın dağılımı nedeni ile tedavide cerrahinin yeri çok sınırlıdır. Bunun yanında akciğer transplantasyonunun tedavideki yeri tartışmalı olup, morbidite ve mortaliteye yönelik olumlu etkisi kanıtlanmamıştır.^{12,13} Hastamızda uygun antibiyotik tedavisi ile klinik düzelme tespit edildi.

MKS nadir görülmekle birlikte, tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarında akıldaki tutulması gereken bir klinik durumdur. Genellikle üçüncü veya dördüncü dekadlarda görülmekle birlikte, diğer yaş gruplarında da tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarında ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmelidir. Aksi takdirde geç dönemlere kadar tanı almayabilir. Bizim vakamız da yaklaşık 20 yıllık klinik öyküsü olmasına rağmen geç yaşta MKS tanısı almıştır. Bu nedenle klinik ve görüntüleme bulguları literatür ile birlikte tartışılmıştır.

KAYNAKLAR

- Gay S, Dee P. Tracheobronchomegaly-the Mounier-Kuhn syndrome. *Br J Radiol* 1984; 57(679):640-4.
- 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.
- Hunter TB, Kuhns LR, Roloff MA, Holt JF. Tracheobronchomegaly in an 18 month old child. *AJR* 1975;123(4):687-90.
- Doyle AJ. Demonstration on computed tomography of tracheomalacia in tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). *Br J Radiol* 1987;62(734):176-7.
- Sane AC, Efficmann EL, Brown SD. Tracheobronchomegaly the Mounier Kuhn syndrome in a patient with the Kenny-Coffey syndrome. *Chest* 1992;102(2):618-9.
- Damgacı L, Durmuş Ş, Paşaoğlu E. [Mounier-Kuhn syndrome (tracheobronchomegaly)]. *Türk Tanısal ve Girişimsel Radyoloji Dergisi* 2002;8(1):165-6.
- Dunne MG, Reiner B. CT features of tracheobronchomegaly. *J Comput Assist Tomogr* 1988;12(3):388-91.
- Bateson EM, Woo-Ming M. Tracheobronchomegaly. *Clin Radiol* 1973;24(3):354-8.
- Randak CO, Weinberger M. A child with progressive multiple tracheal diverticulae: a variation of the Mounier-Kuhn syndrome. *Pediatr Pulmonol* 2013;48(8):841-3.
- 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.
- Fraser RG, Pare JAP, Pare PD, Fraser RS, Genereux GD. *Diseases of the Airways. Diagnosis of the Diseases of the Chest*. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1988. p.1995-6.
- Karalezli A, Yurdakul M, Mısırlı F. [Mounier-Kuhn syndrome (tracheobronchomegaly-one case report)]. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 1999; 19(1):37-9.
- Menon B, Aggarwal B, Iqbal A. Mounier-Kuhn syndrome: report of 8 cases of tracheobronchomegaly with associated complications. *South Med J* 2008;101(1):83-7.
- Schwartz M, Rossoff L. Tracheobronchomegaly. *Chest* 1994;106(5):1589-90.
- Ip JJ, Hui PK, Lam SH, Lam WW, Chau MT. Mounier-Kuhn syndrome: an unusual underlying cause for chronic coughs and recurrent pneumonias. *Hong Kong Med J* 2013;19(4):365.e3-4.
- Dee PM. Chest case of the day. Tracheobronchomegaly-the Mounier-Kuhn syndrome. *AJR Am J Roentgenol* 1996;167(1):235-8.
- Krustins E, Kravale Z, Buls A. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: a literature review. *Respir Med* 2013; 107(12):1822-8.
- 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.
- Noori F, Abduljawad S, Suffin DM, Riar S, Pi J, Bennett-Venner A, et al. Mounier-Kuhn syndrome: a case report. *Lung* 2010;188(4):353-4.