

Mounier – Kuhn Sendromu: Olgu sunumu

MOUNIER – KUHN SYNDROME: CASE REPORT

Alpay Sarper, *Necdet Öz, Abid Demircan, **Erol Işın

Akdeniz Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Ana Bilim Dalı, Antalya,

*Antalya SSK Hastanesi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Antalya

**Antalya Göğüs Cerrahisi Merkezi, Göğüs Cerrahisi Kliniği, Antalya

Özet

Mounier – Kuhn sendromu nadir görülen, üst solunum yolunda elastik ve musküler dokudaki defekt sonucu oluşan, konjenital bir hastalıktır. Sunduğumuz olgu hemoptizi, tekrarlayan ağır pnömoni atakları ve tek taraflı kistik bronşektazi ile birlikte seyreden trakeobronkomegali olgusudur. Hastaya sağ pnömonektomi uygulanmıştır. Operasyondan sonra belirgin klinik düzelme görüldü ve hasta halen 4 yıldır kontrol altında sağlıklı olarak hayatına devam etmektedir.

Anahtar kelimeler: Mounier – Kuhn sendromu, trakeobronkomegali, bronşektazi

Türk Göğüs Kalp Damar Cer Derg 2002;10:116-117

Summary

Mounier – Kuhn syndrome is a rare congenital disorder due to defective development of elastic and muscle tissues in the upper airways. A case presented with a severe life threatening pneumonia, bilateral bronchiectasia and tracheobronkomegaly. Right pneumonectomy was performed. Symptom of the infection was diminished after the operation. The patient is a symptomatic during four year follow-up.

Keywords: Mounier – Kuhn syndrome, bronchiectasis, tracheobronchomegaly

Turkish J Thorac Cardiovasc Surg 2002;10:116-117

Giriş

Mounier – Kuhn Sendromu (MKS), trakea ve ana bronşların belirgin dilatasyonu ile karakterize, tekrarlayan pulmoner infeksiyonlarla seyreden ve nadir görülen bir hastalıktır. Genelde yetişkinlerde manifest hale gelmesine rağmen otozomal resesif geçişlidir [1,2].

Olgu

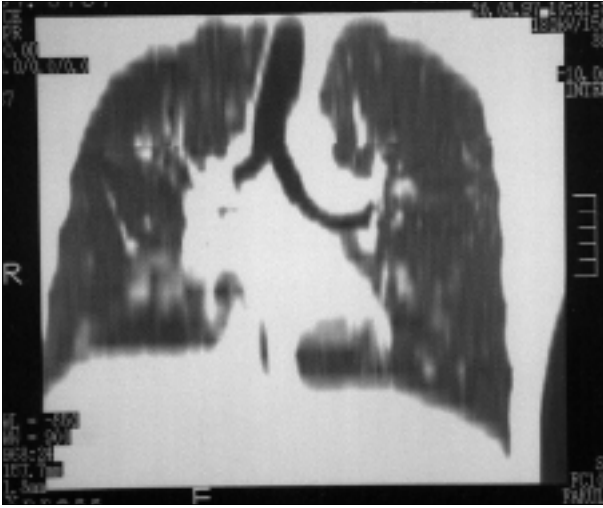
Otuz dokuz yaşındaki erkek hasta dispne, ateş, öksürük, balgam ve hemoptizi şikayetleri ile kliniğimize başvurdu. Bu şikayetlerinin küçük yaşlardan beri devam ettiğini ve son iki yıldır sıklığının arttığını tanımlıyordu. Fizik muayenesinde sağ hemitoraksta kreptan raller işitiliyordu. Hastanın direk toraks radyografisinde trakeada genişleme, sağ akciğerde havalanma artışı ve sağ alt zonda hava kisti görülmekteydi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde trakeobronkomegali görülmüyordu (Resim 1). Trakeanın çapı 25-28 mm olarak ölçüldü. Sağ akciğer her üç lobda yaygın, sol alt lob posterobazal segmentte kistik bronşektazi alanları izlendi. Ayrıca sağ alt lob mediobazal segmentte kalın cidarlı 3x4 cm'lik hava kisti ve sağda yaygın amfizematöz değişiklikler mevcuttu (Resim 2). Bronkoskopisinde belirgin trakeobronkomegali dışında sağ bronşiyal sistemde yoğun sekresyon vardı ve mukoza hemorajik görülmüyordu. Bronkografi ile yine sağda her üç lobda yaygın bronşektazik değişiklikler, trakeanın ve ana

bronşların dilatasyonu görüntülendi. Hasta MKS, kistik bronşektazi ve hemoptizi tanılarıyla operasyona alındı. Sağ torakotomi yapıldığında tüm loblarda kistik yapıların olduğu izlendi. Trakea ve bronşiyal sistemdeki genişleme dikkati çekti. Hastaya pnömonektomi yapıldı. Akciğerin patolojik incelemesinde bronş mukozasında izlenen düz kas atrofisi ve elastik liflerin kaybı trakeobronkomegali ile uyumlu histopatolojik değişiklikler saptandı. Postoperatif dönemde bir komplikasyon gelişmeyen hasta 10. gün taburcu edildi. Operasyonda sonra belirgin klinik düzelme görüldü ve hasta 4 yıldır kontrol altında izlenmektedir.

Tartışma

Mounier – Kuhn Sendromu, nadir görülen bir hastalıktır. Erkeklerde ve 30-40 yaşları arasında daha sık rastlanır. Literatürde 50 yaş üstü ve çocukluk çağlarında da saptandığı ve en küçük 18 aylık bir bebekte tanı konulduğu bildirilmektedir [3]. Hastalık akciğer fonksiyonlarının korunduğu minimal hastalıktan, respiratuvar yetmezlik ile sonuçlanan hastalığa kadar geniş bir klinik tablo olarak karşımıza çıkar. Tekrarlayıcı pulmoner enfeksiyon atakları görülür [3,4]. Efor dispnesi ve sekresyon çıkarmada zorluk mevcuttur. Enfeksiyon yoksa hastalık asemptomatik olabilir [3]. Takdim edilen olguda da bronşektazi, hemoptizi ve tekrarlayan ağır pnömoniler tabloya hakimdi.

Sendromun patogenezinde trakea ve ana bronşlarda elastik



Resim 1. Toraksın bilgisayarlı tomografisinde frontal kesitte trakeobronkomegali.

liflerin atrofisi veya yokluğu, düz kaslarda zayıflama vardır. Hem membranöz, hem kartilaj doku etkilenmiştir [2]. Bizim olgumuzda yapılan histopatolojik incelemelerde de bu bulgular saptanmıştır.

Trakeaobronşial sistemdeki bu patoloji inspiriumda trakea ve ana bronşlarda belirgin dilate olmasına, ekspiriumda ve öksürükte daralma, hatta kollapsa neden olur. Distalde sekresyonların birikmesi sonucu kronik pulmoner süpürasyonlar ortaya çıkar [3]. Trakeobronkomegaliye genelde bilateral, sakküler bronşektazi eşlik eder [5]. Bizim olgumuzda beraberinde kistik bronşektazi vardır. Daha çok sağ akciğerde yaygın olduğu ve sol akciğerde hafif derecede sadece bir segmentte bulunduğu belirlenmiştir. Solunum fonksiyon testlerinde bronşial akım hızında ve tidal volümde azalma ile artmış ölü boşluk bulguları görülür. Direkt grafide trakeanın genişlediği izlenebilse de bronkografi ve pnömonektomi ile trakeaobronşial sistemin dilatasyonu ve bronşektazik alanlar belirgin olarak ortaya konulur [1,3,4,6]. Olgumuzda da radyolojik olarak literatüre uygun trakeobronkomegali ve yaygın bronşektazi tesbit edilmiştir. Wooding ve arkadaşları [3], trakeomegali için, direkt grafilerde trakea transvers ve sagittal çapların kadında 21 ve 23 mm, erkekte 25 ve 27 mm üzerinde olması, bronkomegali için de, ana bronş transvers çapının kadınlarda sağ 19.8, sol 17.4 mm, erkeklerde 21.1 ve 18.4 mm üzerinde olması gerektiğini belirtmişlerdir. Bizim vakamızda, trakea çapı direkt grafide 27 mm boyutlarında bulunmuştur. Bilgisayarlı tomografide ise trakea çapı 25-28 mm arasında, sağ ana bronkus 20 mm, sol ana bronkus ise 14 mm olarak belirlenmiştir.

Sunduğumuz olguya sağ akciğerindeki yaygın bronşektazi alanlarının bulunması ve bunun ağır pnömonektomi ataklarına ve



Resim 2. Toraksın bilgisayarlı tomografisinde sağ alt lobdaki kistik bronşektazik yapılar.

hemoptiziye neden olması sebebiyle sağ pnömonektomi uygulanmıştır. Sol akciğerde ise sadece bir segmentte bronşektazik alan görülmüştür. Hasta halen kontrol altındadır ve operasyondan sonra kliniğinde belirgin düzelme görülmüştür. Literatürde yaygın bronşektazi nedeni ile hastaların bir süre sonra solunum yetmezliğine girdiği belirtilmektedir. Bizim olgumuzda karşı akciğer parankimi iyi olduğundan rezeksiyon etkili olmuştur.

Klinikte az görülen bir hastalık olması, sendromun genel karakteristiklerine uyması, sağda yaygın bronşektazi ve parankim harabiyeti yüzünden pnömonektomi uygulanması sebebi ile vakamızı takdim etmeyi uygun gördük.

Kaynaklar

1. Hering T, Rossdeutscher R, Kaiser D. Mounier-Kuhn disease/Tracheobronchomegaly. *Pneumologi* 1990;44:507-8.
2. Morton NS. Bronchiectasis. In: Fischman AP, ed. *Pulmonary Diseases and Disorders*. New York: Mc Graw & Hill Book, 1988:1553-81.
3. Woodring JH, Howard RS, Rehm SR. Congenital tracheobronchomegaly (Mounier - Kuhn syndrome): A report of 10 cases and review of the literature. *J Thorac Imaging* 1991;6:1-10.
4. Benesch M, Eber E, Pflieger A, Zach MS. Recurrent lower respiratory tract infections in a 14-year-old boy with tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). *Pediatr Pulmonol* 2000;29:476-9.
5. Yılmaz A, Coşkunsel M, Işık R. Mounier-Kuhn sendromu. *Solunum Hastalıkları Derg* 1991;2:283-6.
6. Beachley MC, Ghahremani GG. Tracheobronchomegaly (Mounier - Kuhn syndrome) *South Med J* 1976;69:1228-9.