

Nadir Bir Olgu - Trakeobronkomegali

A Rare Case - Tracheobronchomegaly

Erol, Aytekin ¹, Durmaz Fatma ¹, Erzen Adnan ¹, Dündar, İlyas ¹, Göya, Cemil ¹

¹ Van Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Van, Türkiye

Correspondence / Sorumlu Yazar:
Aytekin Erol, Van Yüzüncü Yıl
Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji
AD, Van, Türkiye
draytek88@gmail.com

Received/Geliş: 21 Ocak 2023

Revised/Revizyon: 19 Mart 2023

Accepted/Kabul: 14 Nisan 2023

ÖZET

Trakeobronkomegali (Mounier- Kuhn Sendromu) nadir görülen daha çok orta ve ileri yaşlarda ortaya çıkan, çeşitli solunum yolu hastalıkların, toksik inhalasyonların ve bağ dokusu hastalıkların neden olduğu, solunum yetmezliği ve tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlara neden olan bir sendromdur. Bu olgu sunumunda nadir görülen trakeobronkomegali olgusunu BT bulguları ile beraber sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Mounier Kuhn Sendromu, Solunum yetmezliği

ABSTRACT

Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome) is a rare syndrome that occurs in especially middle and advanced ages, originates from various respiratory tracts, causes respiratory failure and recurrent pulmonary protection, caused by toxic inhalations and connective tissue. In this case report, we aimed to present a rare case of tracheobronchomegaly with CT findings.

Keywords: Mounier –Kuhn Syndrome, Respiratory Failure

OLGU

Bizim olgumuz 58 yaşında, erkek hastaydı. Önceden sigara içicisiydi. Daha önce birkaç kez pnomoni nedeni ile hastane yatışı yapılmış ve ayakta tedavi almıştı. Arada var olan ateş, öksürük, balgam çıkaramama şikayetiyle göğüs hastalıkları polikliniğine başvurmuştu. Hastanın çekilen kontrastlı bilgisayarlı tomografisinde (BT) trakea tortioze seyirli ve aksiyel düzlemde trakea çapı 44 mm ölçülmüş olup ana bronkuslar dilateydi (Resim 1, 2). Trakea ve ana bronkusların çevresinde kıkırdak ve elastik lifler atrofiye idi. Ayrıca distal bronşlar dilate izlenmekteydi.

TARTIŞMA

Trakeobronkomegali (Mounier-Kuhn Sendromu), trakea çapının 35-50 mm düzeyine kadar irregüler artışı ile seyreden daha çok ileri dekadlarda ve erkeklerde daha sık izlenen kronik inflamatuvar bir patolojidir. Literatürde 50 yaş üstü ve çocukluk çağlarında da saptanmakta olup ve en küçük 18 aylık bir bebekte tanı konulduğu bildirilmektedir. Trakea kıkırdakları arasındaki elastik dokunun atrofisi veya yokluğu söz konusudur. Ehler-Danlos sendromu ile

birliktelik gösterebilir. İnspirasyonda trakea belirgin genişlerken, ekspirasyonda kollabe olur. Trakeobronkomegaliye neden olan diğer etmenler arasında kronik hava yolu inflamasyonu, ağır sigara içiciliği, kronik bronşit, amfizem, kistik fibrozis ve diffüz pulmoner fibrozis nispeten daha sık gözlenirken, kronik toksik gaz inhalasyonu, Marfan ve Ehler-Danlos Sendromu, Ataxi-Telenjektazi, Ankilozan Spondilit nadir etmenler arasındadır (1). Asemptomatik olabilir veya korunmuş akciğer fonksiyonu ile minimal semptomlardan ciddi solunum yetmezliğine kadar değişen klinik belirtilerle ortaya çıkabilir (2, 3). Tekrarlayıcı pulmoner enfeksiyon atakları görülür, efor dispnesi ve sekresyon çıkarmada zorluk mevcuttur (4). Enfeksiyon yoksa hastalık asemptomatik olabilir. Bizim olguda kronik öksürük ve balgam çıkarmada zorluk vardı.

Mounier-Kuhn Sendromu (MKS) tanısı, tanıyı doğrulayan akciğer fonksiyon testleri, bronkoskopi ve radyolojik görüntülemeye dayanır (5, 6). Bronkoskopide proksimal hava yolu dilatasyonu, trakeal ve bronşiyal divertikül ve sekresyon görülebilir (7, 8). Spirometri kullanılarak yapılan akciğer fonksiyon testleri, tanıyı destekleyen obstrüktif bir modeli ortaya çıkarabilir. Göğüs röntgeni ve

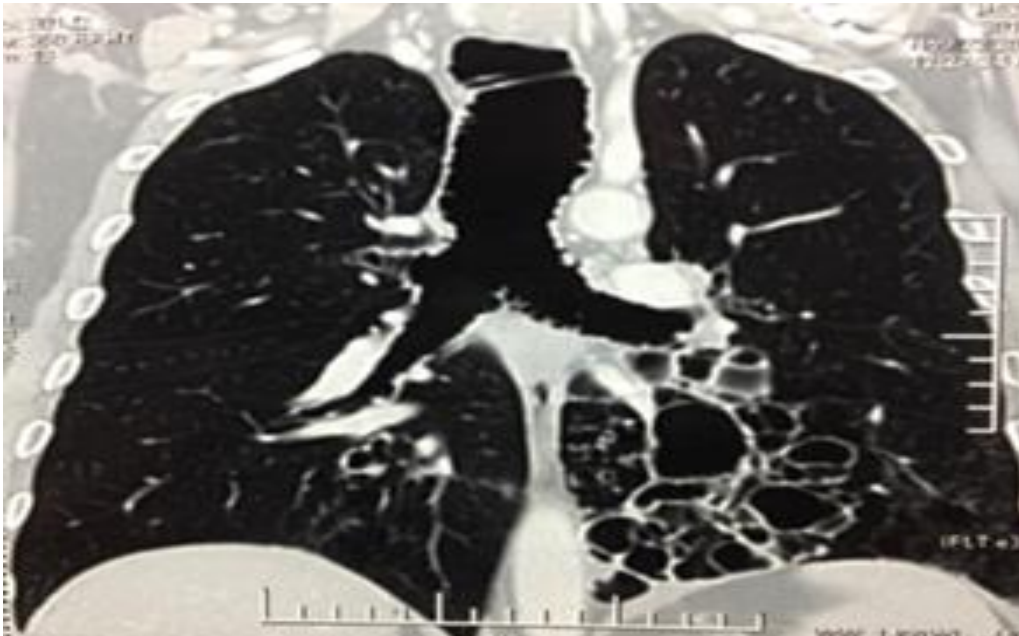
bilgisayarlı tomografi (BT) taraması ile radyolojik görüntüleme, bu vakada görüldüğü gibi, anormal derecede büyük trakea ve bronşları, divertikül, bronşektazi ve enfeksiyonlarla ilişkili komplikasyonları göstererek MKS tanısını doğrular. Yetişkinlerde, BT tanı kriterleri sırasıyla trakea için > 30 mm , sağ ana bronş için > 24 mm ve sol ana bronş için 23 mm'dir (9). Bizim olgumuzda trakea 44 mm, sağ ana bronş 25 mm ve sol ana bronş 33 mm idi. Tam solunum döngüsü sırasında ince kesit, çok kesitli BT eşleştirilmiş inspiratuar ve ekspiratuar protokol veya dinamik BT, hava yollarının mükemmel bir şekilde görselleştirilmesini sağlar ve akciğer parankimi ve hava yollarındaki anormalliklerin doğru bir şekilde değerlendirilmesine katkıda bulunur (10). İnspiratuar faz, MKS tanısını doğrulayan ekspiratuar fazda

önemli ölçüde kollaps ile hava yolunun maksimum çapını gösterir. Multiplanar görüntüleme ve sanal bronkoskopi dahil olmak üzere rekonstrüktif yöntemler, hastaların tanı ve tedavisinde önemli bir katkı yapmıştır.

Mounier Kuhn sendromu, büyük hava yollarını etkileyen nadir bir hastalıktır. MKS, nadir olmakla birlikte, prodüktif kronik öksürük, tekrarlayan pnömoni veya pnömoni için uygun antibiyotik tedavisine tam yanıt vermeyen hastalarda olası bir tanı olarak düşünülmelidir. Daha doğru bir teşhis için en son teknolojiye sahip çok kesitli BT protokolü kullanılarak değerlendirme yapılmalıdır.



Resim 1. Aksiyal kesit BT'de dilate trakea



Resim 2. Koronal kesit BT'de dilate trakea ve ana bronşlar

Çıkar Çatışması

Yazarlar bu makale ile ilgili çıkar çatışması olmadığını bildirmişlerdir.

Kaynaklar

1. Fortuna FP, Irion K, Wink C, et al. Mounier-Kuhn syndrome. *J Bras Pneumol* 2006;32:180-183.
2. Odell DD, Shah A, Gangadharan SP, et al. Airway stenting and tracheobronchoplasty improve respiratory symptoms in Mounier-Kuhn syndrome. *Chest*. 2011;140(4):867–873.
3. Benesch M, Eber E, Pflieger A, Zach M. Recurrent lower respiratory tract infections in a 14-year-old boy with tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). *Pediatr Pulmonol*. 2000;29(6):476–479.
4. Marques A, Fèlix M, Barata F, Pires J, Estêvão MH. Mounier kuhn syndrome: a rare etiology of recurrent respiratory tract infections. *Rev Port Pneumol*. 2007;13:721–7.
5. Krustins E, Kravale Z, Buls A. Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: a literature review. *Respir Med*. 2013;107(12):1822–1828.
6. Sarper A, Oz N, Demircan A, Isin E. Mounier-Kuhn syndrome: case report. *Turk J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;10(2):116–117.
7. Ghanei M, Peyman M, Aslani J, Zamel N. Mounier-Kuhn syndrome: A rare cause of severe bronchial dilatation with normal pulmonary function test: A case report. *Respir Med*. 2007;101:1836–9.
8. Lazzarini-de-Oliveira LC, Costa de Barros Franco CA, Gomes de Salles CL, de Oliveira AC., Jr A 38-year-old man with tracheomegaly, tracheal diverticulosis, and bronchiectasis. *Chest*. 2001;120:1018–20.
9. Lee JK. Computed body tomography with MRI correlation. 2006;1:4089.
10. Mansour HH. Role of volumetric chest high-resolution CT in the diagnosis of Mounier-Kuhn syndrome. *Clin Cases Med*. 2021;1(2):1009.