

**BİLGİSAYARLI TOMOGRAFİ İLE TANI KONULMUŞ BİR
TRAKEOBRONKOMEĞALİ (MOUNIER-KUHN SENDROMU) OLGUSU**
**A case of tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome) diagnosed by
computerized tomography**

Levent KART¹, İnci GÜLMEZ², Ercan KOCAKOÇ³, Ramazan DEMİR⁴, Mustafa ÖZESMİ⁴

Özet: Trakeobronkomegali trakeanın ve ana bronşların transvers çapının normal değerlerden daha geniş olması ile karakterize klinik ve radyolojik bir antitedir. On bir senedir intrinsek astma ve bronşektazi nedeniyle takip edilen hastanın çekilen bilgisayarlı tomografisinde trakea ve ana bronşlarda genişlik tespit edildi. Trakeobronkomegali ile ilgili literatür gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Trakeobronkomegali

Trakeobronkomegali, trakeobronkomalazi veya Mounier-Kuhn sendromu, trakeanın ve ana bronşların transvers çapının normal değerlerden daha geniş olması ile karakterize klinik ve radyolojik bir antitedir. Hastaların çoğunda ciddi prodüktif öksürükle seyreden kronik solunum yolları enfeksiyonları vardır. Vakaların üçte birinde divertiküller gözlenmektedir (1). Otozomal resesif geçiş gösteren ailesel bir hastalık olduğu görüşü ağırlıktadır(2). Şimdiye kadar fazla sayıda yayınlanmamış olmasına rağmen, tamamen asemptomatik vakaların da olduğu göz önüne alınarak insidansı hakkında kesin bir şey söylemek zordur(3).

Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 38039 KAYSERİ
Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz. Araş.Gör.Dr.¹, Doç.Dr.²,
Prof.Dr.⁴. Radyodiagnostik. Uzm.Dr.³.

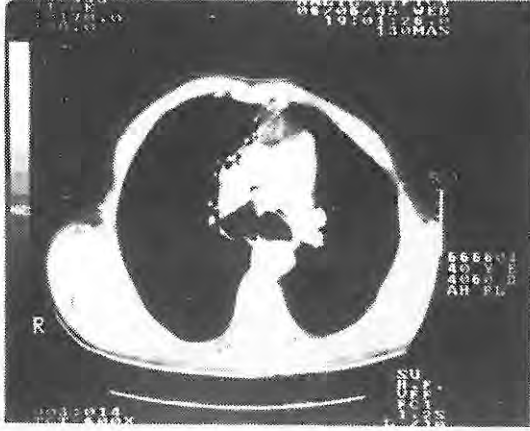
Geliş tarihi: 10 Haziran 1997

Abstract: Tracheobronchomegaly is a clinical and radiologic entity characterized by increased transverse diameter of the trachea and the main bronchi. In this case report a 40 year- old patient with intrinsic asthma and bronchectasis, who had been followed-up clinically for 11 years is presented. Computerized tomography detected increased transverse diameter of the trachea and the main bronchi. The literature about tracheobronchomegaly is reviewed.

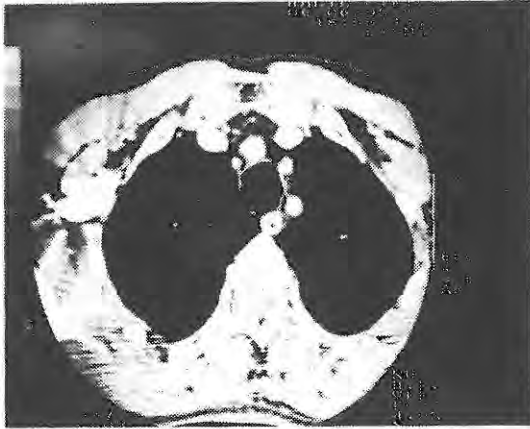
Key Words: Tracheobronchomegaly

OLGU SUNUMU

Kırk yaşındaki erkek hastanın 15 senedir nefes darlığı yakınması mevcuttu. Şikayetlerinin eforla ve solunum yolları enfeksiyonları ile arttığını ifade ediyordu. Onbir yıldır intrinsek astma ve bronşektazi tanılıyla tedavi edilen ve sigara içmeyen hastanın fizik muayenesinde P2' si sert, yer yer ronküsleri ve bibaziller yaş ralleri mevcuttu. Hafif stridor haricinde sistem muayeneleri normaldi. Solunum fonksiyon testlerinde hafif derecede restriktif, orta derecede obstrüktif değişiklikleri mevcuttu. İlk saniyedeki zorlu ekspirasyon volümü (FEV1) 2050 (%46)ml/dk, vital kapasite (VC) 3400(%65) ml/dk, zorlu ekspiratuar akım hızı (PEF) 250 (%47)lt/dk, FEV1/FVC %60 idi. Posteroanterior(PA) akciğer grafisi normaldi. Bilgisayarlı tomografide (BT) trakea, sağ ve sol ana bronşlar normalden geniş gözüküyordu. Bunların en geniş transvers çapları sırayla 27 mm, 27 mm ve 25 mm idi. Trakeanın posteroanterior çapı 31 mm idi (Resim I ve II) .



Resim 1. Hastanın iki seviyeden alınmış toraks BT kesitleri



Resim 2. Hastanın iki seviyeden alınmış toraks BT kesitleri

TARTIŞMA

Mounier-Kuhn sendromu veya trakeobronkomegali tanısı trakea ve ana bronşların transvers çapının artmış olmasıyla konulur. Normal değerler trakea için 20.2 ± 3.4 mm, sağ ana bronş için 16.0 ± 2.6 mm ve sol ana bronş için ise 14.5 ± 2.8 mm dir (1). Mounier Kuhn sendromunda trakeal çapın 25 mm ve

üzerinde olması tanı için yeterlidir(4). Bizim olgumuzda trakeanın transvers çapı 27 mm idi.

Trakeobronkomegalinin sebebi bilinmemektedir. Bazı yazarlar konjenital bir defekt sonucu meydana geldiğini söylerken, bazıları ise akkiz kronik bronkopulmoner enfeksiyonlar ve sigara ile ilişkili destrüksiyona bağlı olduğunu ileri sürmüşlerdir (2). Otopsilerde elastik liflerin azaldığının gösterilmesi konjenital defekt görüşünü desteklemekte, hastalığın üçüncü dekattan sonra ortaya çıkması ise akkiz olduğunu düşündürmektedir (2,3). Ayrıca trakeobronkomegalinin Ehler-Danlos sendromuyla birlikte rapor edilmesi ve çocuklarda akkiz kutis laksa ile ilişkisinin gösterilmesi bağ dokusu hasarının temelde yattığını gösteren delillerdir (3). Ancak bizim olgumuzda kutis laksa veya Ehler-Danlos'a uyar bulgular olmadığı gibi sigara hikayesinin de olmaması, hem konjenital hem de kronik irritasyon hipotezlerine uymamaktadır.

Mounier Kuhn sendromunda elastik liflerin konjenital anormalliğinin ve kartilajların genişlemesinin primer faktör olduğu söylenmiştir (1). Postmortem çalışmalarda kas dokuda inceleme, longitudinal elastik liflerde atrofi ve trakeal duvarda miyenterik plexus yokluğu gösterilmiştir (4). Trakea ve bronş duvarlarının zayıflığı anormal yumuşaklığa ve kollapsa yol açar. Bunun sonucu inatçı öksürükler, sekresyon birikimi ve hava hapsi gözlenir. Sonuçta bronkopulmoner enfeksiyonlar, bronşit, amfizem gibi komplikasyonlar gelişir(5). Pulmoner hastalık, fonksiyon bozukluğundan asemptomatik forma kadar değişir. Semptomlar genellikle dört veya beşinci dekattan sonra belirginleşir (4,6). Olgumuzda ise semptomlar ikinci dekatta başlamıştır.

Trakeobronkomegalinin teşhisi bilgisayarlı tomografi veya yan filmlerde trakeanın ve ana bronşların genişlediğini göstermekle konur. PA akciğer grafisinde trakeobronkomegali görülmeyebilir. Bronkografi kesin tanı için yeterlidir. Hastamızda PA akciğer grafisi normal iken BT de genişlemiş trakea ve ana bronşlar görülmektedir.

Solunum fonksiyon parametrelerinden en önemli bulgu rezidüel volümde (RV) artıştır. Beklenen değerin %175 ine ulaşması oldukça anlamlıdır.

Her ne kadar Mounier-Kuhn sendromu nadir görülse de, gerçek insidansının tanı konulan olgulardan daha sık olduğu bilinmektedir. Himalstain ve arkadaşlarının (7) yaptığı 500 bronkogram serisinde trakeobronkomegali insidansı %1 olarak bulunmuştur.

Sonuç olarak trakeobronkomegali nadir olmayan ancak nadir tanı konulan kronik bir akciğer hastalığıdır. Bu nedenle kronik bronşit nedeniyle takip edilen, stridoru olan hastalara yan grafi çekilip, eğer trakeada genişleme şüphesi varsa BT ile trakeobronkomegali tanısının desteklenmesi uygun olacaktır.

KAYNAKLAR

1. Sane AC, Effmann EL, Brown SD. Tracheobronchomegaly. The Mounier-Kuhn syndrome in a patient with Kenny-Caffey Syndrome. *Chest* 1992; 102:618-619.

2. Jhonston RF, Green RA.. Tracheobronchomegaly. Report of five cases and demonstration of familial occurrence. *Am Rev Respir Dis* 1965; 91:35-50.
3. Shin MS, Jackson RM, Ho KJ. Tracheobronchiomegaly (Mounier-Kuhn) CT diagnose. *AJR* 1988; 150:777-779.
4. Boomsma JD, Schraufnagil DE. Alman with large trachea. *Chest* 1991;100: 809-811.
5. Artvinli M, Özesmi M, Barış İ. Trakeobronkomegali (Mounier-Kuhn sendromu) üç vaka takdimi. *Tüberküloz* 1973; 27: 165-170.
6. Şafak AA, Dilmen G, Saray A, Taş İ. CT of tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). *Turkish Journal of Medical Sciences* 1995; 23:329-330.
7. Himalstein MR, Gallagherjc. Tracheobronchomegaly. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973; 82: 223-227.