

SIK TEKRARLAYAN AKCİĞER ENFEKSİYONU NEDENİ OLARAK MOUNIER-KUHN SENDROMU: OLGU SUNUMU

MOUNIER-KUHN SYNDROME AS A CAUSE OF RECURRENT PULMONARY INFECTIONS: A CASE REPORT

Özlem KAR KURT¹, Zehra YAŞAR¹, Betül ARI¹, Fahrettin TALAY¹,
Safiye GÜREL²

¹Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, 14280, Bolu, Türkiye

²Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Ana Bilim Dalı, 14280, Bolu, Türkiye

Anahtar sözcükler: Mounier-Kuhn syndrome, tracheobronchomegaly,
bronchiectasis, pneumonia

Key words: Mounier-Kuhn sendromu, trakeobronkomegali, bronşektazi, pnömoni

Geliş tarihi: 07 / 06 / 2013

Kabul tarihi: 02 / 08 / 2013

ÖZET

Trakeobronkomegali, trakea ve büyük bronşların anormal genişlemesi ile karakterize bir sendromdur. Trakea ve ana bronşlarda elastik ve müsküler dokudaki atrofi veya eksiklik sonucu oluştuğu düşünülmektedir. Solunum fonksiyonlarının iyi korunduğu minimal hastalıktan bronşektazi, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ve solunum yetmezliğine kadar değişen farklı klinik prezentasyonlar gösterilmiştir. Daha önce astım nedeniyle takipli 61 yaşında erkek hasta bir haftadır olan öksürük, ateş ve hırıltı şikâyetleri ile başvurdu. Son 1 yılda 3 kez pnömoni nedeniyle hastaneye yatırılarak tedavi öyküsü olan olgunun toraks bilgisayarlı tomografisinde trakea çapında genişleme ve her iki akciğerde bronşektazi saptandı. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonunun eşlik ettiği, trakeobronkomegali olarak kabul edilen bu nadir olgu sunuldu ve ilgili literatür gözden geçirildi.

SUMMARY

Tracheobronchomegaly is a syndrome characterized by abnormal dilatation of the trachea and main bronchi. This syndrome is thought to be caused by atrophy or absence of elastic fibers and smooth muscle cells in trachea and main bronchi. A broad spectrum of clinical presentations has been documented ranging from minimal disease with good preservation of pulmonary function to bronchiectasis, recurrent respiratory tract infection and respiratory failure. We present the case of a 61-year-old male patient who was admitted to hospital because of cough, fever and wheezing for one week. The patient had a history of hospitalization due to pneumonia 3 times in the last one year. Computed tomography scan showed tracheomegaly and bilateral bronchiectasis. This rare case, considered as tracheobronchomegaly accompanying recurrent pulmonary infection, is presented and the pertinent literature is reviewed.

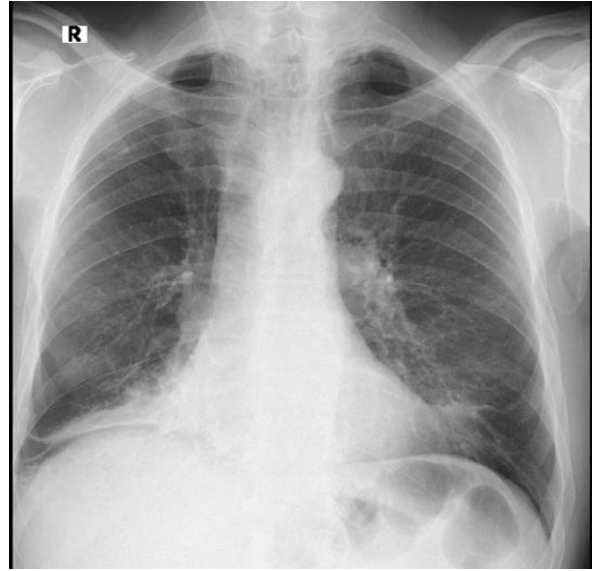
GİRİŞ

Trakeobronkomegali nadir görülen, trakea ve ana bronşlarda elastik ve müköler dokudaki defekt sonucu oluşan konjenital, etyolojisi tam olarak bilinmeyen bir hastalıktır. Sıklıkla 30-40 yaş erkeklerde görülür. Trakeobronkomegali tanısında ilk tercih, görüntüleme yöntemleridir. Direk grafilerde ve bilgisayarlı tomografide (BT) genişlemiş trakea ve bronşların görülmesi tanısaldır. Bu yazıda, yaklaşık 30 yıldır astım tanısı ile takip edilirken torax BT'de trakeobronkomegali saptanan olgu nadir görülmesi nedeniyle, literatür bilgileri ile birlikte sunulmuştur.

OLGU

61 yaşında erkek hasta bir ay önce başlayan nefes darlığında artış, bir haftadır öksürük, ateş yüksekliği, hırıltı şikayetleri ile polikliniğimize başvurdu. 30 yıl önce dış merkezde alerjik astım tanısı konulmuş. Son 1 yılda 3 kez pnömoni nedeniyle hastaneye yatış öyküsü mevcuttu. Özgeçmişinde günde 2-3 tane yaklaşık 3-4 yıl süren sigara öyküsü olan hasta, 25 yıldır sigara kullanmıyordu. Soygeçmişinde herhangi bir özellik yoktu. Fizik muayenesinde vital bulguları doğal, solunum sistemi muayenesinde sağ alt bazalde solunum sesleri sola göre azalmış, sağ hemitoraksta ekspiratuvar kaba ronküsler duyuldu. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hemogramı lökositozu dışında normal sınırlardaydı. CRP değeri 56 mg/L idi. Biyokimyasal değerleri normal sınırlardaydı. Arteriyel kan gazı PaCO₂ 32 mmHg, PaO₂ 69 mmHg, oksijen saturasyon %94 idi. Solunum fonksiyon testinde FEV1:2.16 L (%72); FVC: 3,61 L (%95); FEV1/FVC: %60 idi. Posteroanterior akciğer grafisinde trakea gölgesi normalden geniş ve sağ supradiyafragmatik homojen dansite artışı izlendi (Şekil 1). Bu bulgular ile toraks BT incelemesi yapıldı. Trakeanın çapı en geniş yerinde 36,4 mm olarak ölçüldü (Şekil 2). Her iki alt lob bazal, sağ orta lob medial, sol linguler segmentte yer yer minimal tubuler bronsektaziler, özefagus distal 1/3'lük kesimde peristaltizme bağlı

artefakt- gerçek lezyon ayırımı net olarak yapılmayan duvar kalınlaşması görünümü gözlemlendi (Şekil 3). Hastaya gastroenteroloji konsültasyonu sonrası faringo-özefagografi planlandı. Faringo-özefagografi sonrası özefagus 1/3 distal orta kesimde divertikül saptandı. Hasta pnömoni ön tanısıyla servisimize yatırıldı. Hastaya bronkoskopi planlandı ancak hasta işlemi kabul etmedi. Bronkodilatör ve ampirik olarak amoksisilin klavulonik asit tedavisi başlandı. Kontrol akciğer grafisinde sağ parakardiyak alandaki konsolidasyon alanında regresyon saptandı. Kontrol kan tetkiklerinde akut faz reaktanlarında düzelme görüldü.



Şekil 1. Hastanın posteroanterior akciğer grafisinde trakeanın görünümü.



Şekil 2. BT'de genişlemiş trakea çapı.



Şekil 3. BT'de her iki akciğer alt lobda ılımlı bronşektaziler.

TARTIŞMA

Trakeobronkomegali trakea ve ana bronşun belirgin dilatasyonu ile karakterizedir. Mounier-Kuhn sendromu (MKS) konjenital olan formu olup, ilk kez 1932 yılında Mounier-Kuhn tarafından tanımlanmıştır. Erkeklerde daha sık olup, genellikle 30-40 yaş civarında tanı konulmaktadır. Trakeabronşiyal ağacın düz kas ve elastik dokusunda atrofinin neden olduğu trakeabronkomegali ve bronşektazi ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır (1). Bu sendrom çoğunlukla atlanılan bir durumdur, çünkü hastalar çoğunlukla dispne, prodüktif öksürük gibi kronik obstrüktif akciğer hastalığı ve astımı düşündüren solunumsal semptomlarla başvurmaktadır. Uzun süreli yeterli ve uygun dozda astım tedavisi almasına rağmen semptomları düzelmeyen ve zor astım düşünülen hastada MKS ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır (2). Hastalığın seyrinde tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları tabloya eşlik edebilmektedir (3). Trakeobronşiyal ağaçtaki genişlemeye bağlı etkili olmayan öksürme ve mukosilyer fonksiyon bozukluğu önemli bir sorundur. Sekresyon klerensindeki yetersizlik, tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonlarına neden olmakta ve tekrarlayan enfeksiyonlar bronşektaziye yol açabilmektedir (4,5) Bizim

hastamızda son bir yılda 3 kez pnömoni öyküsü mevcuttu.

Trakeabronşiyal sistemde trakeadan 4. dallanmaya kadar farklı seviyelerde trakeabronkomegali görülebilir (6). Üç alt tipi tanımlanmıştır. Tip 1'de trakea ve her iki ana bronşta hafif genişleme vardır. Tip 2'de dilatasyon belirgindir ve trakal divertikül izlenir. Tip 3'de divertiküller ve sakküler bronşektazik yapılar distal bronşlara kadar uzanmaktadır (7). Çelik ve ark.'nın olgu sunumunda trakeabronkomegali ile trakeal divertikül birlikteliği bildirilmiştir (8).

Sekonder trakeobronkomegali yapan durumlar arasında Marfan sendromu, Ehler Danlos sendromu, Kenny Caffey sendromu, ataksi-telenjiyektazi, bağ dokusu hastalıkları, Brachmann-de Lange sendromu, Bruton tipi agamaglobulinemi, ankilozan spondilit, cutis laxa ve hafif zincir hastalığı sayılabilir (9). Bizim olgumuzda etyolojide başka bir ek hastalık saptanmadı.

Solunum fonksiyon testlerinde obstrüktif paternde solunum fonksiyon bozukluğu ve rezidüel

volüm artışı, artmış tidal volüm saptanabilir. Bizim hastamızda da obstrüktif tipte solunum fonksiyon bozukluğu mevcuttu. Ekspiryum başında trakeanın kapanma eğiliminin obstrüksiyonun temel nedeni olduğu düşünülmektedir. İntratorasik basınç artışı nedeniyle duvar direncinin azalması sonucu gelişmektedir. İnspiryumda da negatif intratorasik basınç ile genişleyen trakea inspiyumun ortalarında eski şekline dönmektedir.

Tanıda radyolojik bulgular önem taşımaktadır. Özellik BT' de anormal genişlemiş trakea ve bronş yapılarının görülmesi tipiktir. Erişkinlerde trakeomegali tanısı için kadınlarda trakea koronal çapının 21 mm, sagittal çapının 23 mm ve erkeklerde trakea koronal çapının 25 mm, sagittal çapının 27 mm'den geniş çap ölçümü gerekmektedir (10). Sağ ana bronş çapı için üst sınır 20mm ve sol ana bronş çapı için 18 mm üst sınır kabul edilmektedir. Olgumu-

SIK TEKRARLAYAN AKCİĞER ENFEKSİYONU NEDENİ

zun trakea çapı 36,4 mm olup normalden geniş ölçülmüştür. Sağ ana bronş çapı 18,01 mm ve sol ana bronş çapı 13,96 mm olup normal sınırlarda bulunmuştur, böylece 2. dalanma ve sonrası normal izlenim vermektedir.

MKS' nin tedavisi solunum fizyoterapisi gibi destek tedaviler ile akut enfeksiyon döneminde gereğinde antibiyotik uygulamasından oluşmaktadır (11). Yakın zamanda yapılan geniş serili bir çalışmada havayolu stabilizasyonu için yapılan tedavi yöntemlerinin hem SFT hem de sağlıklı ilişkili yaşam kalitesi anketi skorlarında belirgin düzelleme sağladığı gösterilmiştir

(12). Bu çalışmada trakeal stent ve trakeobronkoplasti uygulaması santral havayolu stabilizasyonu için kullanılan yöntemler arasındaydı.

Sonuç olarak, trakeobronkomegali etyolojisi bilinmeyen nadir görülen bir hastalıktır. Literatürde bildirilen çeşitli klinik tablolarla başvuran hastalar mevcuttur. Özellikle tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve bronşektazisi olan hastalarda radyolojik tanı yöntemleri ile değerlendirilmesi gerekmektedir. Tedavide destekleyici tedaviler ve gereğinde hava yolu stabilizasyon yöntemleri uygulanmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Adani GL, Baccarani J, Lorenzin D, et al. Renal transplantation in a patient affected by Mounier-Kuhn syndrome. *Transplant Proc* 2005; 37: 4215-7.
2. Is It Really Difficult-to-treat Asthma? Don't Forget Other Causes of Wheeze. Ilkay Koca Kalkan, A. Fusun Kalpaklioglu. *World Allergy Organ J.* 2012 February; 5 (Suppl 2): S196. Published online 2012 February 17.
3. Lakshminarayana PH, Woodske ME. Mounier-Kuhn syndrome: imaging in recurrent pulmonary infections. *Am J Respir Crit Care Med* 2012 Jan 15;185(2):225.
4. Dunne MG, Reiner B. CT features of tracheobronchomegaly. *J Comput Assist Tomogr* 1988; 12: 388-91.
5. Dee PM. Chest case of the day. Tracheobronchomegaly- the Mounier Kuhn syndrome. *AJR* 1996; 167: 235-8.
6. Menon B, Aggarwal B, Iqbal A. Mounier-Kuhn syndrome: report of 8 cases of tracheobronchomegaly with associated complications. *South Med J.* 2008; 101: 83-7.
7. Schwartz M, Rossoff L. Tracheobronchomegaly. *Chest* 1994; 106: 1589-90.
8. Celik B, Bilgin S, Yuksel C. Mounier-Kuhn syndrome: a rare cause of bronchial dilation. *Tex Heart Inst J.* 2011; 38(2):194-6.
9. Fortuna FP, Irion K, Wink C, Boemo JL. Mounier Kuhn syndrome. *J Bras Pneumol* 2006; 32: 180-3.
10. Marom EM, Goodman PC, McAdams HP. Diffuse abnormalities of the trachea and main bronchi. *AJR Am J Roentgenol* 2001; 176: 713-7.
11. Sane AC, Effmann EL, Brown SD. Tracheobronchiomegaly. The Mounier-Kuhn syndrome in a patient with the Kenny- Caffey syndrome. *Chest* 1992; 102: 618 -9.
12. Odell DD, Shah A, Gangadharan SP, Majid A, Michaud G, Herth F, Ernst A. Airway stenting and tracheobronchoplasty improve respiratory symptoms in Mounier-Kuhn syndrome. *Chest.* 2011; 140: 867-73.

Yazışma Adresi:

Dr. Özlem KAR KURT
Abant İzzet Baysal Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Göğüs Hastalıkları Ana Bilim Dalı, 14280, Bolu
e-posta: aghhozlem@yahoo.com