

## TRAKEOBRONKOMEĞALİ

Dr. Faruk ÖZER\*, Dr. Güven BEKTEMUR\*, Dr. Savaş YAŞAR\*

\* S.Ü.T.F. Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı

### ÖZET

*Trakea ile santral bronşlarının genişlemesi olan trakeobronkomegali etyoloji ve patogenezi bilinmeyen seyrek rastlanan bir patolojidir. Erkeklerde ve 30-40 yaşlarında daha sık rastlanır. Sıklıkla bronşektazi ve tekrarlayan bronkopulmoner enfeksiyonlar ile birlikte bulunur. Tanı bronkografi veya bilgisayarlı tomografide trakea çapının artmış olduğunun gösterilmesi ile konur. Bu makalede kliniğimizde tanı konan bir olgu sunuyoruz.*

*Anahtar Kelimeler: Trakeobronkomegali, Mounier-Kuhn sendromu.*

### SUMMARY

#### *Tracheobronchomegaly*

*Tracheobronchomegaly is a rare condition with dilatation of trachea and central bronchi. It is encountered more commonly in men and middle aged persons. Bronchiectasis and bronchopulmonary infections is common in this disorder. The diagnosis is established if the dilatation of trachea is demonstrated by either bronchography or computerised tomography. In this article, we present a case of tracheobronchomegaly established in our clinic.*

*Key Words: Tracheobronchomegaly, Mounier-Kuhn syndrome.*

### GİRİŞ

Trakeobronkomegali trakea ve santral bronşların belirgin genişlemesiyle karakterize, oldukça seyrek rastlanan bir patolojidir (1,2). İlk kez 1897 yılında Czylazy tarafından otopside saptanmış, ilk klinik ve radyolojik tanımı 1932 yılında Mounier-Kuhn tarafından yapılmıştır. Katz tarafından 1962 yılında Trakeobronkomegali olarak adlandırılan bu durum Mounier-Kuhn sendromu, trakeal divertikülozis, trakeobronşektazi gibi değişik adlarla da anılır (3). Trakeobronşial ağacın kistik dilatasyonuna sıklıkla tekrarlayan alt solunum yolları enfeksiyonu eşlik eder. Bu makalede 1994 yılında kliniğimizde saptanan bir trakeobronkomegali olgusunu seyrek rastlanan bir durum olması nedeniyle sunuyoruz.

### OLGU SUNUMU

43 yaşında bayan hasta 10 yıldır tozlu, dumanlı havalarda, çeşitli kokularla ve eforla artan, nefes

darlığı, hırıltılı solunum, öksürük ve daha sonraları eklenen balgam çıkarma yakınmaları tanımlıyor. Başka bir göğüs hastalıkları kliniğinde bronş astımı tanısıyla izlenmekte olan hastanın yakınmaları son bir aydır fazlalaşmış. Öz ve soy geçmişinde bir özellik bulunmayan hastanın solunum sistemi muayenesinde; oskültasyonda expiryumda uzama, her iki hemitoraksta yaygın özellikle expiryumda daha belirgin olmak üzere sibilan ve sonor ronküsler, her iki tarafta arkada altta inspiratuar raller saptandı. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

PA Akciğer grafisinde; bilateral alt zonlarda bronkopnömonik tarzda gölge koyuluğu artışı mevcuttu (Resim 1). Toraks BT'de; trakea ve ana bronşlarda normale göre genişleme, duvarlarında düzensizlik ve yer yer divertiküller yanında sol akciğer alt lobda retikülodüler infiltrasyonlar izlendi (Resim 2,3,4). Toraks BT'de trakea ön-arka çapı 2.52 cm ve transvers çapı 2.16 cm olarak ölçüldü.

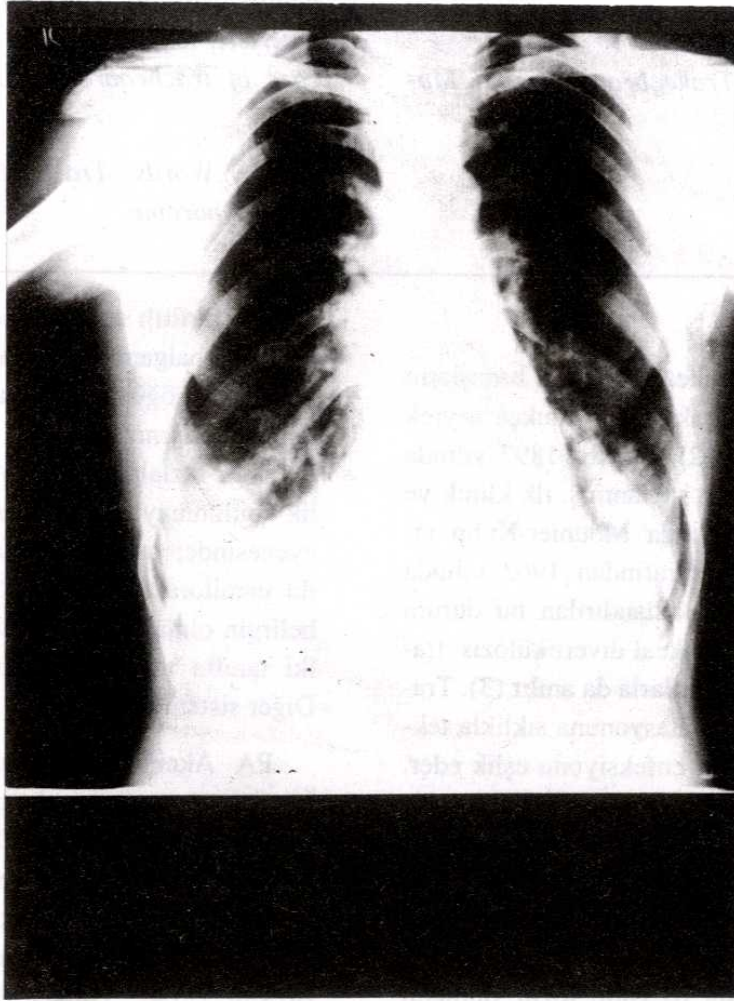
Fiberoptik bronkoskopide; trakea lümeninin normalden geniş olduğu, trakea arka duvarı boyunca yukardan aşağıya kadar her iki kıkırdak halka düzeyinde multipl divertikülasyonlar bulunduğu görüldü. Ayrıca sağ ana bronşta da trakeadakine benzer şekilde çok sayıda divertiküller saptandı. Bronkografi trakea ve ana bronşlardaki genişleme ve divertiküller yanında iki taraflı yaygın özellikle alt loblarda silindirik bronşektazi varlığını ortaya çıkardı (Resim 5).

EKG'si normal olan hastanın solunum fonksiyon testlerinde ileri derecede küçük hava yolları obstrüksiyonuna ait bulgular vardı. Rutin kan biyokimyası, hemogram ve idrar tetkikleri normal

olan hastaya antibiyotik ve bronkodilatatör tedavi uygulandı. Klinik olarak yakınmalarında ve bronkospazmında azalma saptanan hasta kontrollere gelmek üzere taburcu edildi.

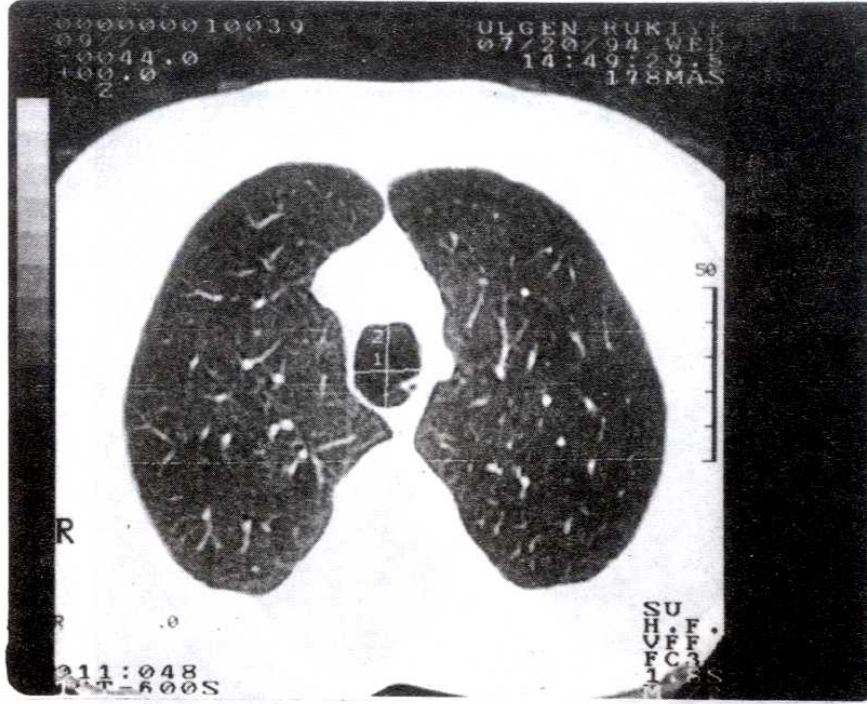
## TARTIŞMA

Trakeabronkomegalinin etyolojisi ve patogenesisi tam olarak belirlenememiştir. Konjenital olduğu düşünülmektedir. Yetişkinlerde Ehler-Danlos sendromuyla birlikte, çocuklarda konjenital Cutix-Laxa sendromuyla birlikte görülmesi temelde elastik dokuda bir defektin varlığını akla getirmektedir (1,4). Son zamanlarda diffüz pulmoner fibrozisin bir komplikasyonu olarak kazanılmış

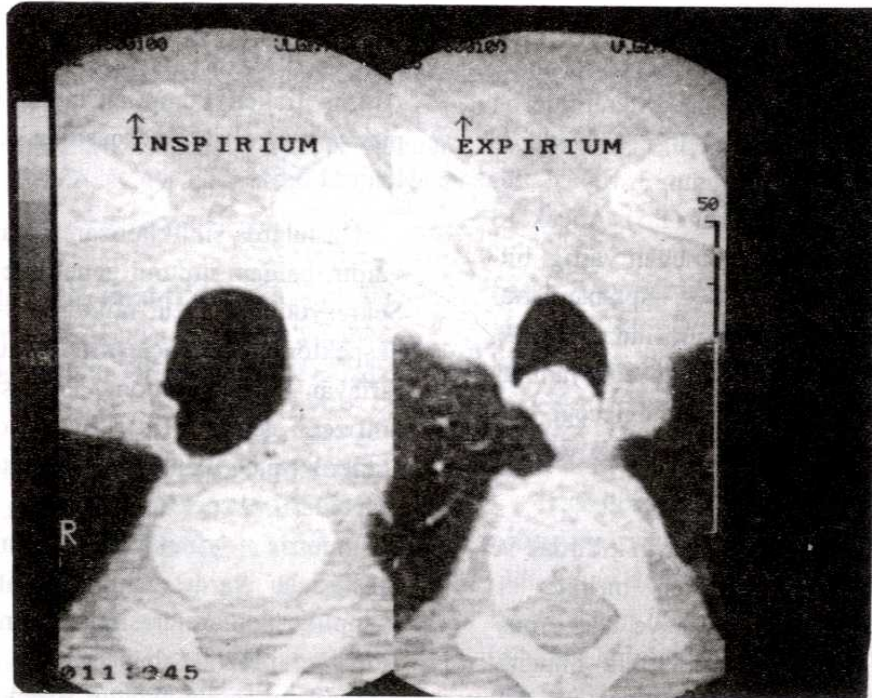


Resim 1. Olgumuzun kliniğimize yatışını takiben çekilen PA akciğer grafisi. Trakeadaki genişleme izlenemiyor ancak iki taraflı alt zonlarda granüler ve asiner tarzda gölge koyuluğu artışı dikkati çekiyor.

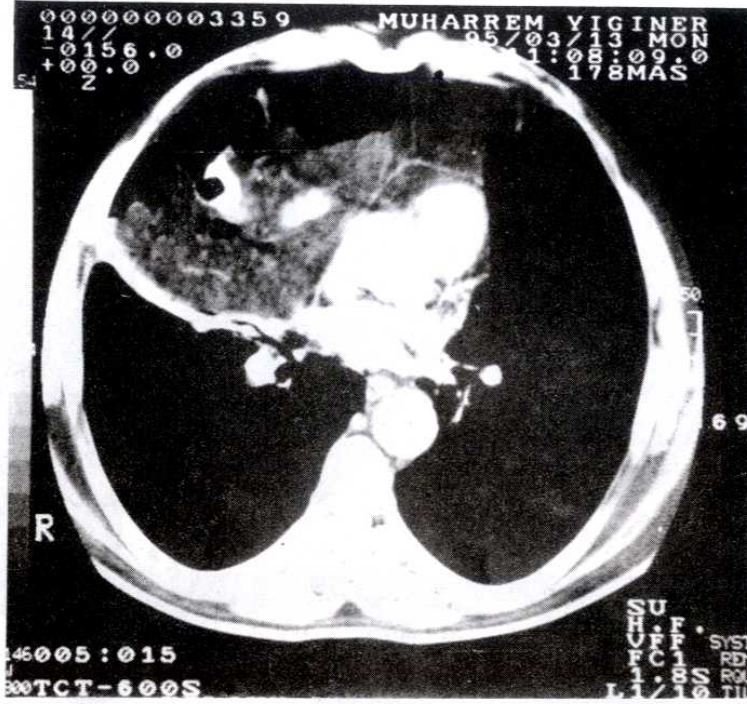




Resim 2. Bilgisayarlı göğüs tomografisinde trakeanın belirgin olarak genişlediği görülüyor.



Resim 3. Bu BT kesitlerinde inspirum sırasında trakeadaki genişleme daha belirgin ve trakea arka duvarındaki divertiküler genişleme yanında ekspiriumda trakea arka duvarının öne hareketi izleniyor.



Resim 4. Karina düzeyinde alınan BT kesitinde ana bronşlardaki kistik dilatasyonlar belirgin olarak görülmüştür.

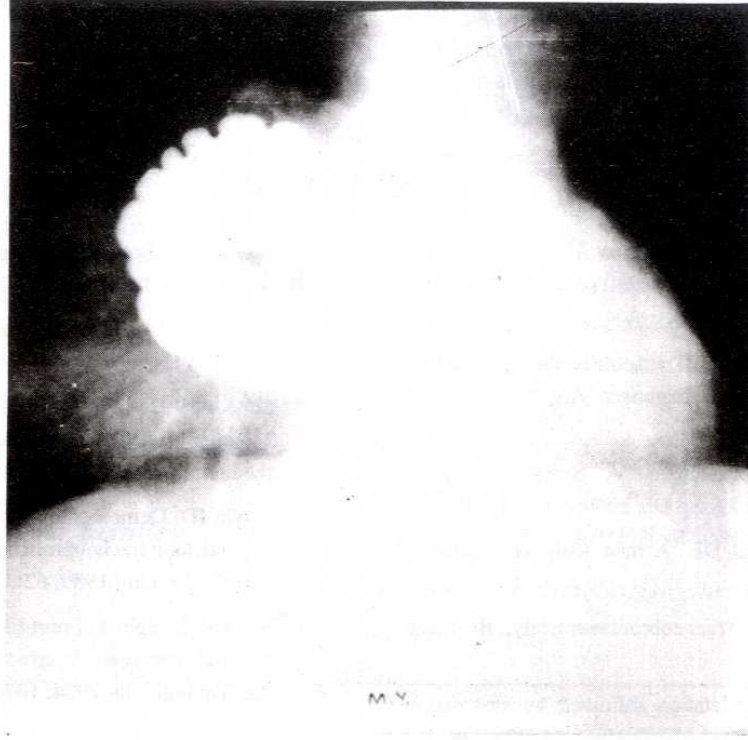
formların olduğu yayınlanmıştır (1). Literatürde bu sendromun otomozal resesif geçtiği, erkeklerde daha sık rastlandığı, özellikle yaşamın 3. veya 4. dekadında saptandığı bildirilmektedir (1,5). Ancak 18 aylık bir bebekte de trakeobronkomegali varlığı bildirilmiştir (6). Bronkografi ile saptanan trakeobronkomegali sıklığı %0.5-1 arasındadır (7,8). Ancak olguların semptomsuz olabileceği yanında semptomlu olguların da gözden kaçabileceği gerçeği sendromun sıklığı hakkında kesin bir yargıya varmayı güçleştirmektedir.

Patolojik olarak trakea ve bronşların kıkırdak ve membranöz bölümlerinin her ikisi birlikte etkilenmiştir. Belirgin özelliği trakea ve ana bronşlarının genişlemiş olmasıdır. Genellikle bilateral bronşektazi ile birliktedir. Yapılan histolojik çalışmalarda, trakeal duvarda myenterik pleksusun yokluğu, longitudinal elastik liflerin atrofisi ve trakeal duvarın kas yapısında inceleme gözlenmiştir.

Artmış trakea kompliansından dolayı güçlü ekspirasyon ve öksürük esnasında kolayca kollaps gözlenir (1,3,5).

Hastalarda sıklıkla uzamış gürültülü bir öksürük vardır, balgam üretimi genellikle bol ve pürülandır. Sekresyonların fazla miktarda ve yapışkan olması ekspektasyonu güçleştirir. Sonuçta, pnömoni, tekrarlayan bronkopulmoner enfeksiyonlar, bronşit ve amfizem gelişir (1,9). Bizim olgumuzda da belirtilen tipte öksürük mevcuttu ve hasta sekresyonları ekspektore etmede zorluk çekiyordu, anamnezde yineleyen bronkopulmoner enfeksiyonlar vardı. Sıklıkla tarif edilen pulmoner komplikasyonlar arasında bronşektazi, pulmoner fibrozis, plevral değişiklikler ve spontan pnömotoraktır sayılmaktadır. Bronkoskopide bazen genişlemiş trakea ile kıkırdak halkalar arasında derin sakküler keseler gözlenebilir. Bazen bu durum gözden kaçabilir (3). Bizim olgumuzun bron-





Resim 5. Bronkografide trakeadaki genişleme yanında arka duvardaki divertiküler oluşumlar yan grafide daha iyi görülüyor. Ayrıca bronşektaziler de dikkat çekici.

koskopisinde de her bir kıkırdak halka sırasınca mltiple divertiküler genişlemeler mevcuttu ve ancak başka bir merkezde yapılan bronkoskopide gözden kaçmıştı.

Trakeadaki lezyonların ilerlediği hastalarda semptomlar rahatsızlık vericidir. Özellikle massif ekspektorasyonlu ve dispneik hastalarda klinik tablo bronşektazi ve kronik bronşite benzer. Bazen karakteristik olarak bronşial astma tablosu gözlenebilir (3). Trakeobronkomegalili hastalarda solunum fonksiyon testleri tipik olarak bronşial akım hızlarında azalma, ölü boşlukta artma ve tidal volümde artışla karakterizedir (1,3). Uzun süredir

başka bir merkezde bronş astımı tanısı ile izlenmekte olan bizim olgumuzda da klinik olarak bronş astımı tablosu bulunmaktaydı ve solunum fonksiyon testleri belirgin küçük hava yolu obstrüksiyonunu göstermekteydi.

Trakeobronkomegalinin tanısında esas olan traea veya ana bronşların çapının normalden geniş olduğunun demonstre edilmesidir (10). Vock ve arkadaşlarının BT üzerinde 50 normal yetişkinde saptadıkları ortalama trakea çapı transvers ve sagittal olarak 2.18 cm'dir (11). Bizim olgumuzda ise trakea çapı BT ile anteroposterior 2.52 cm ve transvers 2.16 cm olarak ölçülmüştür. Rutin akciğer gra-

filerinde trakeadaki genişleme farkedilemeyebilir ve olgular atlanabilir. Bronkografi bu olgular için tanı koydurucu bir inceleme yöntemidir. Bronkografi esnasında bu hastalarda alışılmadık tarzda bronşial ağaçta yavaş dolma gözlenir (3). Bilgisayarlı tomografi (BT) ile tanı olanağı artmıştır (7). Nitekim olgumuzda trakea genişlemesi tomografi raporunda belirtilmemiş olmasına karşın ilk olarak BT kesitlerinin incelenmesi sırasında saptanmıştır. Trakeobronkomegali tanısında diğer değerli bir yöntem MRI'dır, fakat büyük hava yollarının boyutlarını değerlendirmede BT'ye üstünlüğü yoktur (5).

Sonuç olarak Mounier-Kuhn sendromu nadir bir durum olarak düşünülmektedir. Tekrarlayan kronik bronkopulmoner enfeksiyonu, inatçı gürültülü tipi öksürüğü olan olgularda bu sendrom akla gelmeli, bronkografi, toraks BT ve bronkoskopi ile araştırılmalıdır. Trakea cerrahisindeki gelişmelerle trakeoplastik girişimler uygulanmış (8) ise de tedavisi genellikle medikaldir ve enfeksiyonların tedavisine yönelik olarak antibiyotikler ve postural drenaj uygulanır.

## KAYNAKLAR

1. Swartz MN. Bronchiectasis. In: Fishman AP, ed. Pulmonary diseases and disorders, 2nd ed. New York: McGraw-Hill Book Company, 1988; 1562-1563.
2. Shin MS, Jackson RM, Ho KJ. Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): CT diagnosis. Am J Roentgenol 1988;15:777-779.
3. Fiser F, Tomanek A, rimanova V, Sedivy V. Tracheobronchomegaly. Scand J Resp Dis 1969; 50: 147-155.
4. Boomsma JD, Schrufnagel DE. A man with large trachea. Chest 1991; 100: 809-811.
5. Rahbar M, Tabatani DJ. Tracheobronchomegaly. Br J Dis Chest 1971; 65: 65-67.
6. Messhael FM. Tracheal dilatation followed by stenosis in Mounier-Kuhn syndrome. Anesthesia 1989; 44: 227-229.
7. Özemi M, Barış Yİ. Tracheobronşimegali (Mounier-Kuhn Sendromu). Tüberküloz ve Toraks 1971; 19: 178-184.
8. Bedirhan MA, Yörük Y, Karadeniz A. Tracheobronkomegali. Solunum Hastalıkları 1993;4:373-375.
9. Schoor JV, Joos D, Pauwels R. Tracheobronchomegaly- the Mounier-Kuhn syndrome: report of two cases and review of the literature. Eur Respir J 1991; 4: 1303-1306.
10. Doyle JD. Demonstration on computed tomography of tracheomalacia in tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). Br J Radiol 1989; 62: 176-177.
11. Vock P, Spiegel T, Fram EK, Effmann EL. CT assesment of the adult intrathoracic cross section of the trachea. J Comput Ass Tomography 1984; 1076-1082.