

A Rare Diagnosis: A Case of Mounier-Kuhn Syndrome

Farhad Mohammadnejad¹

Samira Golchinmehr²

¹ Subspecialist in Critical Care, Behshahr School of Nursing, Mazandaran University of Medical Sciences, Behshahr, Iran

² MSc in Critical Care Nursing, Behshahr Faculty of Nursing, Mazandaran University of Medical Sciences, Behshahr, Iran

(Received May 16, 2026; Accepted July 19, 2026)

Abstract

Mounier-Kuhn syndrome (MKS) is a rare congenital disorder characterized by dilatation of the trachea and main bronchi. It was first described by Pierre-Louis Mounier-Kuhn in 1937 in association with recurrent respiratory infections and was later anatomically described as tracheobronchomegaly (TBM) in 1962. The aetiology of Mounier-Kuhn syndrome is unknown, but familial predisposition and autosomal recessive inheritance are thought to play a role in its development. Patients usually present with chronic cough and shortness of breath, which may resemble the symptoms of chronic obstructive pulmonary disease. Radiographic evidence of abnormal dilatation of the trachea and main bronchi may be seen. On CT imaging, Mounier-Kuhn syndrome should be suspected when the diameters of the trachea, right main bronchus, and left main bronchus exceed 3.0 cm, 2.4 cm, and 2.3 cm, respectively. Complications associated with MKS include bronchiectasis and emphysema, among others. Given its rarity, there is no standard protocol for the management of this syndrome. Our patient, a 46-year-old non-smoking man with no previous medical history, was admitted to the hospital following cardiorespiratory arrest. During the treatment process, the patient developed biliary reflux, and a bag connected to a gastric tube was inserted due to a suspected tracheoesophageal fistula. CT revealed a main bronchial diameter of more than 32 mm. Finally, during investigations conducted in the intensive care unit, findings consistent with Mounier-Kuhn syndrome were identified on examination and CT imaging. The findings are discussed in this article.

Keywords: Mounier-Kuhn syndrome, tracheobronchomegaly, MKS

J Mazandaran Univ Med Sci 2026; 36 (259): 179-183 (Persian).

Corresponding Author: Farhad Mohammadnejad - Faculty of Nursing, Mazandaran University of Medical Sciences, Behshahr, Iran (E-mail: farhadmn10@gmail.com)

سندرم مونیر-کان: یک مورد نادر

فرهاد محمدنژاد^۱سمیرا گلچین مهر^۲

چکیده

سندرم مونیر-کان (MKS) یک اختلال مادرزادی نادر با بزرگ شدن نای و برونش های اصلی است. این سندرم اولین بار توسط Pierre-Louis Mounier-Kuhn در سال ۱۹۳۷ همراه با عفونت های مکرر ریه بیماران معرفی گردید و از نظر تشریحی به عنوان تراکتوبرونکومگالی (TBM) در سال ۱۹۶۲ توصیف شده است. علت سندرم مونیر-کان ناشناخته است، اما تصور می شود که استعداد خانوادگی و وراثت از طریق مکانیسم های اتوزومال مغلوب می تواند در بروز این سندرم نقش داشته باشد. بیماران معمولاً با علائم شایعی نظیر سرفه و تنگی نفس مزمن که ممکن است مشابه با علائم بیماری های انسدادی مزمن ریوی باشد به مراکز درمانی مراجعه می کنند. در عکس رادیوگرافی ممکن است اتساع نای و برونش های اصلی به صورت غیر طبیعی مشاهده شود. در تصویربرداری سی تی اسکن، اگر اندازه نای، برونش اصلی راست و برونش اصلی چپ به ترتیب بیش از ۳ سانتی متر، ۲/۴-۲/۰ سانتی متر و ۲/۳-۱/۵ سانتی متر باشد، باید به این بیماری مشکوک شد. عوارض همراه سندرم MKS شامل برونشکتازی و آمفییزم و هم چنین در برخی موارد ایجاد تراکتوبرونکومگالی می باشد. مدیریت این سندرم به دلیل نادر بودن آن پروتکل استاندارد ندارد. بیمار گزارش شده در این مطالعه، مردی ۴۶ ساله، بدون سابقه بیماری قلبی و غیرسیگاری بود که به دنبال ایست قلبی-تنفسی بستری گردید. در سیر درمان، به دنبال رفلاکس صفراوی و پر شدن کیسه متصل به سوند معده (NG Tube) با هوا، بیمار تحت بررسی قرار گرفت و با تشخیص احتمالی فیستول تراشه به مری، سی تی اسکن (CT) انجام شد که در آن، قطر برونش اصلی بیش از ۳۲ میلی متر گزارش گردید. در نهایت در بررسی های به عمل آمده در بخش مراقبت های ویژه به صورت کاملاً تصادفی شواهدی از سندرم مونیر-کان در معاینات و سی تی اسکن وی مشاهده شد که در این گزارش مورد معرفی می شود.

واژه های کلیدی: مونیر-کان، تراکتوبرونکومگالی، MKS

مقدمه

سندرم اولین بار توسط Pierre-Louis Mounier-Kuhn در سال ۱۹۳۷ همراه با عفونت های مکرر قفسه سینه و از نظر تشریحی به عنوان تراکتوبرونکومگالی (TBM) در سال ۱۹۶۲ توصیف شد (۴).

سندرم مونیر-کان (MKS) یک بیماری نادر است که با بزرگ شدن نای و برونش های اصلی که احتمالاً در نتیجه آتروفی فیبر الاستیک است و هم چنین بروز عفونت های مکرر دستگاه تنفسی تحتانی شناخته می شود (۱-۳). این

E-mail: farhadmn10@gmail.com

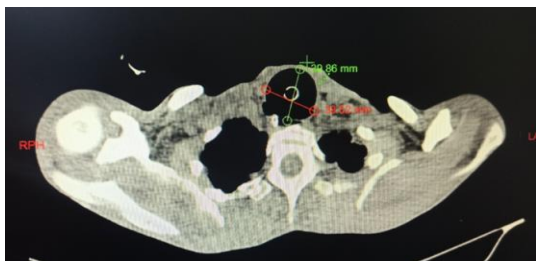
مؤلف مسئول: فرهاد محمدنژاد - بهشهر: بیمارستان خاتم الانبیا بهشهر، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، بهشهر، ایران

۱. فوق تخصص مراقبت های ویژه، دانشکده پرستاری بهشهر، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، بهشهر، ایران

۲. کارشناس ارشد پرستاری مراقبت های ویژه، دانشکده پرستاری بهشهر، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، بهشهر، ایران

تاریخ دریافت: ۱۴۰۵/۲/۲۶ تاریخ ارجاع جهت اصلاحات: ۱۴۰۵/۲/۲۹ تاریخ تصویب: ۱۴۰۵/۴/۲۸

V1، V2 در نوار قلب و همچنین کسر تخلیه ای (EF) ۳۰ درصد و بزرگی متوسط بطن چپ در اکوکاردیوگرافی بیمار مشاهده شد و تشخیص طبی انفارکتوس میوکارد برای بیمار داده شد. اما در یافته‌های آزمایشگاهی تروپونین بیمار منفی گزارش شد. در بررسی مایع مغزی-نخاعی از طریق پونکسیون لومبار (LP) شواهدی از مننژیت و آنسفالیت یا دیگر اختلالات نورولوژیک یافت نشد. در نمونه خلط تهیه شده در طول دوره بستری، باکتری کلبسیلا (*Klebsiella*) رویت شد و درمان آنتی‌بیوتیکی مناسب انجام شد. در روز پانزدهم بستری به دنبال رفلاکس صفراوی بیمار بیمار ناشتا (NPO) گردید. در روز هفدهم به دلیل پرشدن کیسه متصل به سوند معده با تشخیص احتمالی فیستول تراشه به مری برای بیمار سی تی اسکن ریه انجام شد. در بررسی تصویربرداری توموگرافی کامپیوتری (CT) قطر برونش اصلی بیش از ۳۲ میلی‌متر گزارش شد (تصویر شماره ۱). در بررسی برونکوسکوپی بیمار دیلاتاسیون برونش اصلی بدون شواهدی از دیورتیکول یافت شد.



تصویر شماره ۱: نمای آگزیکال سی تی اسکن، اتساع برونش اصلی بیمار را نشان می‌دهد. قطر برونش اصلی اتساع یافته ۳۳،۵۲ میلی‌متر است.

مواد و روش‌ها

این مقاله با کد اخلاق IR.MAZUMS.REC.1404.569 در دانشگاه علوم پزشکی مازندران تصویب گردیده است.

بحث

سندروم مونیر-کان یک اختلال مادرزادی است که با شیوع بیشتر در مردان همراه است و از تظاهرات

نازک شدن ماهیچه صاف منجر به شل شدن نای و اتساع آن می‌شود که احتمال بروز دیورتیکول در دیواره نای را بالا می‌برد. علت اصلی بروز سندرم MKS ناشناخته است، اما می‌تواند در برخی بیماران زمینه‌ی ارثی داشته باشد (۱). با توجه به مشاهده مواردی از این سندرم در بین اعضای یک خانواده، تصور می‌شود سندرم مونیر-کان می‌تواند به عنوان یک صفت اتوزومال مغلوب به ارث برسد هر چند که هنوز هیچ ژن شناخته شده‌ای که این فرضیه را تایید کند شناسایی نشده است. این عارضه در مردان ۸ برابر شایع تر است و در کودکان همراه با بیماری‌های بافت همبند نظیر سندرم اهلرز-دانلوس و کوتیس لاکسا مشاهده شده است (۴). عوارض همراه سندرم MKS شامل برونشکتازی و آمفیزم (۱) و هم چنین در برخی موارد ایجاد تراکتوبرونکومگالی می‌باشد (۴). مدیریت این سندرم به دلیل نادر بودن آن پروتکل استاندارد ندارد (۱).

تشخیص این سندرم را می‌توان با اندازه‌گیری قطر نای در سی تی اسکن تأیید کرد؛ به طوری که قطر نای در زنان به بیش از ۲۳ میلی‌متر و در مردان به بیش از ۲۷ میلی‌متر می‌رسد (۴). در برخی مقالات قطر برونش اصلی بیش از ۳۰ میلی‌متر و برونش راست و چپ به ترتیب ۲۴ و ۲۳ میلی‌متر گزارش شده است (۲).

معرفی بیمار

بیمار مردی ۴۶ ساله بود که به دنبال ایست قلبی-تنفسی و بدون سابقه بیماری قلبی، بدون سابقه مصرف سیگار و حساسیت غذایی و دارویی پس از ۱۰ دقیقه احیای قلبی-ریوی (CPR) و لوله‌گذاری داخل تراشه توسط پرسنل فوریت‌های پزشکی (EMS)، در بخش مراقبت‌های ویژه بستری گردید. در ارزیابی اولیه همسر بیمار سابقه ای از سرفه‌های مزمن که تحت درمان نبوده است را ذکر نمود. وی همچنین سابقه بستری در دو روز قبل به دلیل کاهش سطح هوشیاری و بی‌حالی را داشت که در همان روز مراجعه ترخیص شده بود. در ارزیابی قلبی-عروقی، بالا رفتن قطعه ST در لیدهای I، avl،

بالینی آن می توان به گشاد شدن غیرطبیعی برونش اشاره کرد. به نظر می رسد سندروم مونیئر-کان به دلیل فقدان بافت الاستیک عضلانی در سطوح مختلف نای و برونش های اصلی بروز می کند و باعث ایجاد ساختارهای دیورتیکولی و بیرون زدگی ساکولاسیون می شود (۵). اگرچه علت دقیق MKS ناشناخته است، اما نقش استعداد خانوادگی و ژن را نمی توان با قطعیت رد کرد (۴). در بیمار ما نیز هیچ گونه مورد مشابه در خانواده بیمار مشاهده نشد.

نتایج یک مطالعه در دوره ی ۲۵ ساله روی ۱۲۸ مورد شناخته شده سندرم مونیئر-کان میانگین سنی تقریبی ۵۴ سال نشان داد که این بیماری در مردان هشت برابر شایع تر از زنان است؛ بیمار معرفی شده در گزارش حاضر نیز مردی ۴۶ ساله بود. همانطور در مقالات متعددی اشاره گردید یکی از علائم همراه سندرم مونیئر-کان بروز عفونت های مکرر دستگاه تنفسی تحتانی است (۳-۶)؛ در بیمار ما نیز علی رغم اقدامات درمانی از جمله آنتی بیوتیک تراپی و فیزیوتراپی تنفسی، باکتری کلبسیلا در خلط مجرای اندوتراکیال شناسایی شد. با توجه به تظاهرات بالینی بیمار و تشخیص انفارکتوس قلبی و نیز بروز این سندرم به صورت مادرزادی شاید بتوان آن را با بروز مشکلات سیستم قلبی-عروقی مرتبط دانست کما این که در برخی مطالعات دیگر نیز موارد مبتلا دارای اختلالات قلبی نیز

گزارش شده اند (۷، ۸). اما همبستگی قطعی این اختلال با مشکلات قلبی در این مورد نیازمند مطالعات قوی تری است که با توجه به روند درمان بیمار و الزام وجود تجهیزات تشخیصی با قدرت بالا در این مرکز قابل پیگیری نبوده است؛ هر چند مطالعه ما صرفا به ارائه ی گزارش این مورد پرداخته است.

در پایان می توان نتیجه گیری کرد که سندروم مونیئر-کان یک بیماری نادر است که مجاری هوایی بزرگ را تحت تأثیر قرار می دهد که فرد بیمار میتواند بدون وجود علائم آشکار یا تظاهرات بالینی شاخص به زندگی ادامه دهد و یا با تظاهرات بالینی اعم از علائم جزئی با عملکرد قابل قبول ریوی تا نارسایی شدید تنفسی همراه باشد. با توجه به کمیاب بودن تشخیص این اختلال در افراد گزارش این موارد می تواند کمک شایانی در ارائه مداخلات درمانی موثر داشته باشد.

سپاسگزاری

نویسندگان مقاله مراتب قدردانی خود را از کلیه پرسنل بخش مراقبت های ویژه بیمارستان خاتم الانبیا بهشهر و واحد تصویربرداری که در مراحل تدوین این مطالعه نهایت همکاری خود را مبذول داشته اند، اعلام می دارند. لازم به ذکر است که رضایت کتبی آگاهانه از همسر بیمار جهت انتشار تصاویر و روند بیماری بدون ذکر نام بیمار اخذ گردیده است.

References

- 1- Patel R, Moore J, D'Amico T, Cruz I, Ahasic A. When a Routine Work-up for Cough Results in a Rare Diagnosis-A Case of Mounier-Kuhns Syndrome. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine 2023;207(1):A5791.
- 2- Hodler J, Kubik Huch RA, Von Schulthess GK. Diseases of the Chest, Breast, Heart and Vessels 2019-2022: Diagnostic and Interventional Imaging. 2019 PMID: 32096929.
- 3- Chung JJ, Devore EK, Naunheim MR. Mounier-Kuhn With Multiple Diverticula. Mayo Clin Proc 2023;98(1):134-135 PMID: 36603941.
- 4- Satia I, Dua B, Singh N, Killian K, O'Byrne PM. Tracheobronchomegaly, cough and recurrent chest infection: Mounier-Kuhn

- syndrome. *ERJ Open Res* 2020;6(2):00138-2020 PMID: 32613017.
- 5- Jafari R, Cegolon L, Dehghanpoor F, Javanbakht M, Izadi M, Saadat SH, et al. Early manifestation of ARDS in COVID-19 infection in a 51-year-old man affected by Mounier-Kuhn syndrome. *Heart & Lung* 2020;49(6):855-857 PMID: 32425272.
- 6- Santos RFT, Tibana TK, Adôrno IF, Marchiori E, Nunes TF. Mounier-Kuhn syndrome: an unusual cause of bronchiectasis. *Radiol Bras* 2019;52(2):130-131.
- 7- Awad MT, Iftikhar S, Spetz SL, Kattan A, Banifadel M, Arndt K, et al. Tracheobronchial Dilation (Mounier-Kuhn-like Syndrome) Secondary to Fluoroquinolones. *Am J Ther* 2022;29(2):e248-e250 PMID: 32649393.
- 8- Babirye D, Walubembe J, Babirye JA, Baluku JB, Byakika-Kibwika P, Nabawanuka E. Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn Syndrome) in a 43-Year-Old Male: A Case Report. *Int Med Case Rep J* 2022;15:631-637 PMID: 36388238.