CASE REPORT

A Rare Diagnosis: A Case of Mounier-Kuhn Syndrome

Farhad Mohammadnejad[1]
Samira Golchinmehr[2]

[1] Subspecialist in Critical Care, Behshahr School of Nursing, Mazandaran University of Medical Sciences, Behshahr, Iran
[2] MSc in Critical Care Nursing, Behshar 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)

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-10]

مجله دانشگاه علوم پزشکی مازندران
دوره سی و ششم شماره ۲۵۹ مرداد سال ۱۴۰۵ (۱۸۳-۱۷۹)

سندرم مونیر-کان: یک مورد نادر

فرهاد محمدنژاد[۱]
سمیرا گلچین مهر[۲]

چکیده

سندرم مونیر-کان (MKS) یک اختلال مادرزادی نادر با بزرگ شدن نای و برونش‌های اصلی است. این سندرم اولین بار توسط Pierre-Louis Mounier-Kuhn در سال ۱۹۳۷ همراه با عفونت‌های مکرر ریه بیماران معرفی گردید و از نظر تشریحی به عنوان تراکئوبرونکومگالی (TBM) در سال ۱۹۶۲ توصیف شده است. علت سندرم مونیر-کان ناشناخته است، اما تصور می‌شود که استعداد خانوادگی و وراثت از طریق مکانیسم‌های اتوزومال مغلوب می‌تواند در بروز این سندرم نقش داشته باشد. بیماران معمولا 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 برونش‌های اصلی به صورت غیر طبیعی مشاهده شود. در تصویربرداری سی‌تی‌اسکن، اگر اندازه نای، برونش اصلی راست و برونش اصلی چپ به ترتیب بیش از ۳ سانتی‌متر، ۲/۰-۲/۴ سانتی‌متر و ۱/۵-۲/۳ سانتی‌متر باشد، باید به این بیماری مشکوک شد. عوارض همراه سندرم MKS شامل برونشکتازی و آمفیزم و هم چنین در برخی موارد ایجاد تراکئوبرونکومگالی می باشد . مدیریت این سندرم به دلیل نادر بودن آن پروتکل استانداردی ندارد. بیمار گزارش‌شده در این مطالعه، مردی ۴۶ ساله، بدون سابقه بیماری قبلی 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، سی‌تی‌اسکن (CT) انجام شد که در آن، قطر برونش اصلی بیش از ۳۲ میلی‌متر گزارش گردید. در نهایت در بررسی‌های به‌عمل آمده در بخش مراقبت های ویژه به صورت کاملا تصادفی شواهدی از سندرم مونیر-کان در معاینات و سی‌تی‌اسکن وی مشاهده شد که در این گزارش مورد معرفی می‌شود.

واژه های کلیدی: مونیر-کان، تراکئوبرونکومگالی، MKS

مقدمه

سندرم مونیر-کان (MKS) یک بیماری نادر است که با بزرگ شدن نای و برونش‌های اصلی که احتمالاً در نتیجه آتروفی فیبر الاستیک است و هم‌چنین بروز عفونت‌های مکرر دستگاه تنفسی تحتانی شناخته می‌شود(۳- ۱). این سندرم اولین بار توسط Pierre-Louis Mounier-Kuhn در سال ۱۹۳۷ همراه با عفونت‌های مکرر قفسه‌سینه و از نظر تشریحی به عنوان تراکئوبرونکومگالی (TBM) در سال ۱۹۶۲ توصیف شد(۴).

مولف مسئول: فرهاد محمدنژاد- بهشهر: بیمارستان خاتم الانبیا بهشهر، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، بهشهر، ایران **E-mail:** farhadmn10@gmail.com
۱. فوق تخصص مراقبت‌های ویژه، دانشکده پرستاری بهشهر، دانشگاه علوم پزشکی مازندران، بهشهر، ایران
۲. کارشناس ارشد پرستاری مراقبت‌های 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

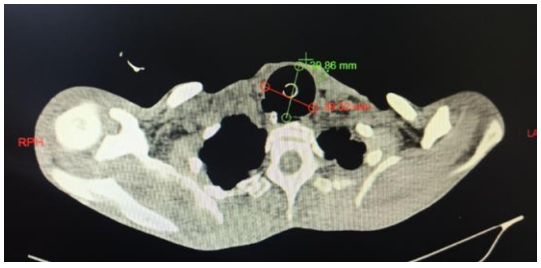
[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-10]

نازک شدن ماهیچه صاف منجر به شل‌شدن نـای و اتساع آن می‌شود که احتمال بـروز دیورتیکـول در دیـواره نای را بالا می‌برد. علت اصلی بروز سـندرم MKS ناشـناخته است، اما می‌توانـد در برخـی بیمـاران زمینـه‌ی ارثـی داشـته باشد(۱). با توجه به مشاهده مـواردی از ایـن سـندرم در بـین اعضای یک خـانواده، تصـور می‌شـود سـندرم مـونیر-کـان می‌تواند به عنـوان یـک صـفت اتوزومـال مغلـوب بـه ارث برسد هر چند که هنـوز هـیچ ژن شـناخته شـده‌ای کـه ایـن فرضیه را تایید کنـد شناسـایی نشـده اسـت. ایـن عارضـه در مردان ۸ برابر شایع تر است و در کودکان همـراه بـا بیمـاری های بافت همبنـد نظیـر سـندرم اهلـرز-دانلـوس و کـوتیس لاکسا مشاهده شده است(۴). عوارض همـراه سـندرم MKS شامل برونشکتازی و آمفیزم(۱) و هم چنین در برخی مـوارد ایجاد تراکئوبرونکومگالی می‌باشد(۴). مدیریت ایـن سـندرم به دلیل نادر بودن آن پروتکل استانداردی ندارد(۱).

تشخیص این سندرم را می‌توان با انـدازه‌گیری قطـر نای در سی‌تی‌اسکن تأیید کرد؛ به طوری کـه قطـر نـای در زنان به بیش از ۲۳ میلی‌متر و در مردان به بـیش از ۲۷ میلی‌متر می‌رسد(۴). در برخی مقالات قطر برونش اصلی بیش از ۳۰ میلی متر و برونش راست و چـپ بـه ترتیـب ۲۴ و ۲۳ میلی متر گزارش شده است(۲).

معرفی بیمار

بیمار مردی ۴۶ ساله بود که به دنبـال ایسـت قلبـی-تنفسی و بدون سابقه بیماری قبلی، بدون سـابقه مصـرف سیگار و حساسیت غـذایی و دارویـی پـس از ۱۰ دقیقـه احیای قلبی-ریوی (CPR) و لوله‌گـذاری داخـل تراشـه توسط پرسـنل فوریت‌هـای پزشـکی (EMS)، در بخـش مراقبت های ویژه بستری گردید. در ارزیابی اولیه همسر بیمار سابقه ای از سرفه های 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 داشـت که در همان روزِ مراجعه ترخیص شده بـود. در ارزیـابی قلبی-عروقی، بالا رفـتن قطعـه ST در لیـدهای I ، avl ، V1، V2 در نوار قلب و همچنین کسـر تخلیـه ای (EF) ۳۰ درصـــد و بزرگـــی متوســـط بطـــن چـــپ در اکوکاردیوگرافی بیمـار مشـاهده شـد و تشـخیص طبـی انفارکتوس میوکارد برای بیمار داده شد. اما در یافته‌های آزمایشـگاهی تروپـونین بیمـار منفـی گـزارش شـد. در بررسی مایع مغزی-نخـاعی از طریـق پونکسـیون لومبـار (LP) شواهدی از منتژیت و آنسفالیت یا دیگر اختلالات نورولوژیک یافت نشد. در نمونه خلط تهیه‌شده در طول دوره بستری، باکتری کلبسیلا (*Klebsiella*) رویـت شـد و درمان آنتی‌بیوتیکی مناسب انجام شد. در روز پانزدهم بستری بـه دنبـال رفلاکـس صـفراوی بیمـار بیمـار ناشـتا (NPO) گردید. در روز هفدهم بـه دلیـل پرشـدن کیسـه متصل به سوند معده با تشخیص احتمالی فیسـتول تراشـه به مری برای بیمـار سـی تـی اسـکن ریـه انجـام شـد. در بررسی تصویربرداری توموگرافی کامپیوتری(CT) قطـر برونش اصلی بیش از ۳۲ میلی‌متـر گـزارش شد(تصـویر شماره ۱). در بررسی برونکوسـکوپی بیمـار دیلاتاسـیون برونش اصلی بدون شواهدی از دیورتیکول یافت شد.



تصویر شماره ۱: نمای آگزیال سی‌تی‌اسکن ، اتساع برونش اصلی بیمـار را نشان می‌دهد. قطر برونش اصلی اتساع یافته ۳۳،۵۲ میلی‌متر است.

مواد و روش‌ها

ایـــن مقالـــه بـــا کـــد اخـــلاق IR.MAZUMS.REC.1404.569 در دانشـگاه علـوم پزشکی مازندران تصویب گردیده است.

بحث

سندروم مونیر-کان یـک اخـتلال مـادرزادی اسـت که با شیوع بیشتر در مـردان همـراه اسـت و از تظـاهرات

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-10]

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

نتایج یک مطالعه در دوره ی ۲۵ ساله روی ۱۲۸ مورد شناخته شده سندرم مونیر-کان میانگین سنی تقریبی ۵۴ سال نشان داد که این بیماری در مردان هشت برابر شایع‌تر از زنان است؛ بیمار معرفی‌شده در گزارش حاضر نیز مردی ۴۶ ساله بود. همانطور در مقالات متعددی اشاره گردید یکی از علائم همراه سندرم مونیر-کان بروز عفونت‌های مکرر دستگاه تنفسی تحتانی است(۳-۱، ۶)؛ در بیمار ما نیز علی‌رغم اقدامات درمانی از جمله آنتی‌بیوتیک‌تراپی 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 شده‌اند(۷، ۸). اما همبستگی قطعی این اختلال با مشکلات قلبی دراین 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.

درپایان می‌توان نتیجه‌گیری کرد که سندروم مونیر-کان یک بیماری نادر است که مجاری هوایی بزرگ را تحت تأثیر قرار می‌دهد 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 مراقبت‌های ویژه بیمارستان خاتم الانبیا بهشهر و واحد تصویربرداری که در مراحل تدوین این مطالعه نهایت همکاری خود را مبذول داشته‌اند، اعلام می‌دارند. 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

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-10]

syndrome. ERJ Open Res 2020;6(2):00138-2020 PMID: 32613017.

5- Jafari R, Cegolon L, Dehghanpoor F, Javanbakht M, Izadi M, Saadat SH, etal. 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, etal. 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.

[Downloaded from jmums.mazums.ac.ir on 2026-11-10]