

**КОМПЬЮТЕРНАЯ ТОМОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ  
СИНДРОМА МУНЬЕ-КУНА**

© Е.В. Афтаева<sup>1,2</sup>, С.С. Казакова<sup>1</sup>, Е.А. Крылова<sup>1</sup>, И.А. Плетнева<sup>2</sup>

Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова,  
Рязань, Российская Федерация (1)

Областная клиническая больница, Рязань, Российская Федерация (2)

В статье представлен клинический случай трахеобронхомегалии (синдром Мунье-Куна). Это врождённый порок, характеризующийся расширением трахеи и главных бронхов, вследствие недоразвития эластических и мышечных элементов трахеобронхиального дерева. Первые проявления протекают как симптомы рецидивирующего бронхита. Более развёрнутая картина проявляется чаще в возрасте 20–40 лет, когда присоединяется инфекция, учащаются периодические обострения, постепенно нарастает дыхательная недостаточность, что связано с нарушением дренажной функции бронхов и в дальнейшем ведёт к развитию гнойного бронхита, бронхоэктазов и пневмосклероза. Традиционная рентгенография органов грудной полости имеет ограниченные возможности и не может служить методом диагностики синдрома Мунье-Куна, что демонстрирует, описанный нами клинический случай. Так, пациентка на протяжении длительного времени наблюдалась по поводу трахеобронхита, но несмотря на проводимое лечение, состояние ее значительно не улучшалось.

**Заключение.** Синдром Мунье-Куна является довольно редкой патологией, требующей для постановки диагноза точной и своевременной диагностики, в частности, многосрезовой рентгеновской компьютерной томографии, которая позволяет наиболее отчетливо определить локализацию, распространенность патологического процесса, размеры трахеи и главных бронхов в различных анатомических плоскостях, состояние окружающих тканей и структур, наличие осложнений. Немаловажное значение также имеет и бронхоскопия, позволяющая выявить изменения слизистой оболочки при трахеобронхомегалии.

**Ключевые слова:** синдром Мунье-Куна; трахеобронхомегалия; трахея; рентгеновская компьютерная томография

**COMPUTED TOMOGRAPHY IN DIAGNOSTICS OF MOUNIER-KUHN SYNDROME**

E.V. Aftaeva<sup>1,2</sup>, S.S. Kazakova<sup>1</sup>, E.A. Krylova<sup>1</sup>, I.A. Pletneva<sup>2</sup>

Ryazan State Medical University, Ryazan, Russian Federation (1)

Regional Clinical Hospital, Ryazan, Russian Federation (2)

The article presents a clinical case of tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). This is a congenital malformation characterized by dilatation of trachea and major bronchi due to underdevelopment of elastic and muscular elements of the tracheobronchial tree. The first

manifestations appear as symptoms of recurrent bronchitis. A full-scale clinical picture in most cases appears at the age of 20-40, when infection adds, periodic recurrences become more frequent, and respiratory failure gradually builds up, which is associated with impairment of draining function of bronchi, and further leads to purulent bronchitis, bronchiectasis and pneumosclerosis. Traditional chest X-ray has limited capacities and cannot be used for diagnosis of Mounier-Kuhn syndrome, which is demonstrated in the described case. Thus, a female patient for a long time was observed for tracheobronchitis, but the conducted treatment did not give any significant improvement.

**Conclusion.** Mounier-Kuhn syndrome is a rather rare pathology that can be diagnosed with multislice X-ray computed tomography permitting to more distinctly localize the pathological process and to determine its spread, dimensions of trachea and major bronchi in different anatomical planes, the condition of the neighboring tissues and structures and existence of complications. Also of importance is bronchoscopy that permits to identify alterations of bronchial mucosa in tracheobronchomegaly.

**Keywords:** *Mounier-Kuhn syndrome; tracheobronchomegaly; trachea; X-ray computed tomography*

Впервые синдром был описан в 1932 году французским отоларингологом Р. Mounier-Kuhn.

Синонимы: трахеобронхоэктазия, трахео-бронхопатия, трахеомалиция, трахеоцеле, ахалазия трахеи, идиопатическое расширение трахеи.

Это врожденное расширение трахеи и главных бронхов, связанное с истончением хрящей и дефицитом эластических и мышечных волокон в мембранозной части трахеи [1-3]. Данный порок передаётся по рецессивно-аутосомному типу, что указывает на врожденный характер наследования. Выявляется чаще у мужчин среднего и пожилого возраста. Однако в последнее время диагностируется и в раннем возрасте [3,4].

Клинически синдром проявляется рецидивирующими респираторными инфекциями, начинающимися с детского возраста.

Больные часто жалуются на постоянный непродуктивный кашель, который отличается своеобразным тембром («блеянья козы»), что объясняется патологической податливостью, «дряблостью» стенок трахеи, их смыканием и вибрацией при кашле, трудноотделяемую мокроту, слизистого или гнойного характера, одышку, субфебрильную температуру, что связано с присоединением вторичной инфекции [1,2,4].

Постановка правильного диагноза возможна только при проведении бронхоскопии и рентгеновской компьютерной томографии (РКТ) [3,5]. РКТ без контрастного усиления является методом относительно точной, не инвазивной диагностики. Необходимо выполнить измерения трахеи и главных бронхов. Диаметр трахеи обычно измеряют на 2 см выше дуги аорты. Для постановки диагноза у пациентов женского пола поперечный и сагиттальный диаметры трахеи должны превысить 21 мм и 23 мм соответственно, а поперечные диаметры правого и левого главных бронхов должны быть более 19,8 мм и 17,4 мм соответственно. У мужчин синдром Мунье-Куна диагностируется, когда поперечный и сагиттальный диаметры трахеи превышают 25 мм и 27 мм соответственно, а поперечные диаметры правого и левого главных бронхов более 21,1 мм и 18,4 мм соответственно [6].

При традиционной рентгенографии определяется широкая полоса просветления за счет резко расширенной трахеи, при этом ее просвет нередко превышает ширину позвоночного столба. В некоторых случаях можно наблюдать патологически измененные главные бронхи с дивертикулоподобными выпячиваниями стенок. Но вышеуказанные рентгенологи-

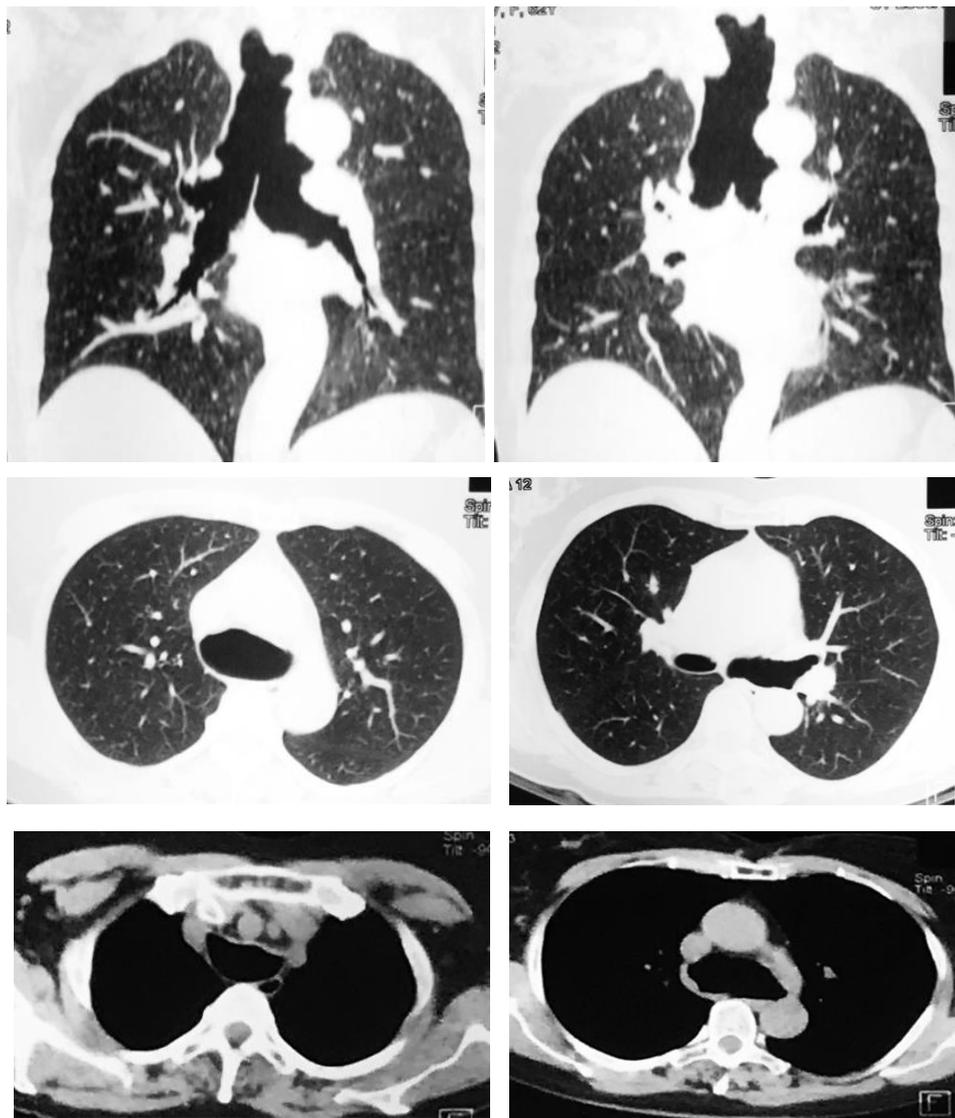


Рис. 1. Больная Г., 62 года. На серии представленных РК-томограммах в режимах легочного и мягкотканого окна определяется выраженное расширение трахеи и бронхов (главных и начальных отделов долевого бронхов), деформация, фестончатость контуров трахеи

ческие симптомы выявляются далеко не всегда. Поэтому окончательный диагноз подтверждаются при компьютерной томографии и бронхоскопии [1-3].

На рентгеновских компьютерных томограммах хорошо видны резко расширенные преимущественно во фронтальной плоскости трахея, главные, иногда долевого бронхи с фестончатыми, волнистыми краями [7,8].

#### Клинический случай

Больная Г., 62 лет, проходила обследование и лечение в пульмонологическом от-

делении областной клинической больницы города Рязани (ОКБ) с диагнозом трахеобронхит. Пациентка наблюдалась с данным диагнозом уже более 25 лет, госпитализировалась с обострениями ежегодно по 3-4 раза. Основными жалобами при обострениях были кашель, одышка, субфебрильная температура. Периодически выполнялись обзорные рентгенограммы органов грудной полости, на которых существенных патологических изменений не было выявлено.

За время настоящей госпитализации были выполнены лабораторные и инстру-

ментальные исследования.

Общий анализ крови, коагулограмма спирометрия – без особенностей.

При эндоскопии – картина врожденной патологии трахеи и бронхов (трахеобронхомалация): деформация и дискинезия трахеи (2-3 степени), деформирующий эндобронхит.

Тест жизненной емкости лёгких (ЖЕЛ) показал небольшое снижение показателя до 77%, что могло свидетельствовать о рестриктивных нарушениях и не являлось специфическим признаком основного заболевания.

Тест форсированного выдоха выявил умеренные нарушения по обструктивному типу, изолированную обструкцию мелких бронхов.

Компьютерная томография выполнена на 6-срезовом аппарате фирмы Сименс по стандартному протоколу исследования органов грудной полости.

На полученных РК-томограммах в лёгких теней очагового и инфильтративного характера не выявлено. Легочный рисунок не изменён, легочная ткань обычной пневматизации. Прослеживалось выраженное расширение, деформация, фесточатость контуров трахеи, главных бронхов, начальных отделов долевых бронхов. Размер трахеи в верхней трети 32x9 мм, в средней трети 36x26 мм, в нижней трети 51x25 мм. Сегментарные бронхи обычного диаметра. Все бронхи проходимы. Внутригрудные лимфатические узлы определялись в небольшом количестве, в размерах не увеличены. Дополнительных образований в средостении не выявлено. Жидкости в плевральных полостях, в полости перикарда не выявлено. Костных, деструктивных изменений не обнаружено. Заключение: расширение трахеи и бронхов (трахеобронхомегалия) (рис. 1).

Диагностированный синдром Мунье-Куна потребовал внесения изменений в тактику лечения данной пациентки.

### Обсуждение

Традиционная рентгенография органов грудной полости имеет ограниченные возможности и не является методом диагностики синдрома Мунье-Куна, что демонстрирует описанный клинический случай. Так на протяжении 25 лет пациентка наблюдалась с диагнозом: трахеобронхит, но состояние ее, несмотря на проводимое лечение, значительно не улучшалось. После уточнения диагноза при помощи мультисрезовой компьютерной томографии терапевтический подход был скорректирован, что позволило добиться более длительной ремиссии.

### Заключение

Основная роль в диагностике трахеобронхомегалии принадлежит современным методам лучевой визуализации, в частности, многосрезовой рентгеновской компьютерной томографии, которая позволяет наиболее отчетливо определить локализацию, распространенность патологического процесса, размеры трахеи и главных бронхов в различных анатомических плоскостях, состояние окружающих тканей и структур, наличие осложнений. Немаловажное значение также имеет и бронхоскопия, позволяющая выявить изменения слизистой оболочки при трахеобронхомегалии.

### Дополнительная информация

**Конфликт интересов.** Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, о которых необходимо сообщить в связи с публикацией данной статьи.

**Этика.** В исследовании использованы данные пациента в соответствии с подписанным информированным согласием.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

### Литература

1. Abdallah E.G., Ashton R.W. Mounier-Kuhn syndrome: overcoming a lack of recognition // Southern Medical Journal. 2008. Vol. 101, № 1. P. 14-15. doi:10.1097/SMJ.0b013e31815d4356
2. Quentin C., Lefevre N., Bodart E., et al. Mounier Kuhn Syndrome presenting with recurrent atelectasis // Acta Clinica Belgica. 2018. Vol. 73, № 3. P. 233-235. doi:10.1080/17843286.2017.1373498
3. Krustins E. Mounier-Kuhn syndrome: a systematic

- analysis of 128 cases published within last 25 years // *The Clinical Respiratory Journal*. 2016. Vol. 10, № 1. P. 3-10. doi:10.1111/crj.12192
4. Закиров И.И., Сафина А.И. Врожденные пороки трахеобронхиального дерева у детей // *Вестник современной клинической медицины*. 2014. Т. 7, № 6. С. 77-81. doi:10.20862/0042-4676-2020-101-3-175-182
  5. Ильина Н.А., Воробьева Л.Е., Бахрадзе М.Д., и др. Сложности дифференциальной диагностики трахеобронхомегалии у детей // *Вестник рентгенологии и радиологии*. 2020. Т. 101, № 3. С. 175-182. doi:10.20862/0042-4676-2020-101-3-175-182
  6. Banjar M., Ajlan A., Al-Khatib T., et al. Normal Tracheal Measurements in the Saudi Population Using Computed Tomography // *International Journal of Science and Research*. 2016. Vol. 5, № 1. P. 1809-1815.
  7. Чучалин А.Г. *Бронхоэктазы*. М.: Медицинское информационное агентство; 2016.
  8. Казакова С.С., Хазов П.Д., Котягина С.Е., и др. Диагностические возможности МСКТ при муковисцидозе лёгких. В кн.: *Материалы ежегодной научной конференции, посвященной 70-летию основания РязГМУ*. Рязань; 2013. С. 78-80.
- References**
1. Abdallah EG, Ashton RW. Mounier-Kuhn syndrome: overcoming a lack of recognition. *Southern Medical Journal*. 2008;101(1):14-5. doi:10.1097/SMJ.0b013e31815d4356
  2. Quentin C, Lefevre N, Bodart E, et al. Mounier-Kuhn Syndrome presenting with recurrent atelectasis. *Acta Clinica Belgica*. 2018;73(3):233-5. doi:10.1080/17843286.2017.1373498
  3. Krustins E. Mounier-Kuhn syndrome: a systematic analysis of 128 cases published within last 25 years. *The Clinical Respiratory Journal*. 2016;10(1):3-10. doi:10.1111/crj.12192
  4. Zakirov II, Safina AI. Congenital malformations of the tracheobronchial tree in children. *Vestnik Sovremennoi Klinicheskoi Mediciny*. 2014;7(6):77-81.
  5. Il'ina NA, Vorob'eva LE, Bakradze MD, et al. Difficulties in the Differential Diagnosis of Tracheobronchomegaly in Children. *Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2020;101(3):175-82. doi:10.20862/0042-4676-2020-101-3-175-182
  6. Banjar M, Ajlan A, Al-Khatib T, et al. Normal tracheal measurements in the Saudi population using computed tomography. *International Journal of Science and Research*. 2016;5(1):1809-15.
  7. Chuchalin AG. *Bronkhoektazy*. Moscow: Meditsinskoye informatsionnoye agentstvo; 2016.
  8. Kazakova SS, Khazov PD, Kotyagina SE, et al. Diagnosticheskiye vozmozhnosti MSKT pri mukovistsidoze legkikh [Abstract]. In: *Materialy ezhegodnoy nauchnoy konferentsii, posvyashchennoy 70-letiyu osnovaniya RyazGMU*. Ryazan'; 2013. P. 78-80.

#### Информация об авторах [Authors Info]

**Афтаева Елена Васильевна** – к.м.н., доц., ассистент кафедры фтизиатрии с курсом лучевой диагностики, Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова; врач-рентгенолог, Областная клиническая больница, Рязань, Российская Федерация.

SPIN: 9877-2615, ORCID ID: 0000-0003-4418-2259.

**Elena V. Aftaeva** – MD, PhD, Associate Professor, Assistant of the Department of Phthysiology with the Course of Radiation Diagnostics, Ryazan State Medical University; Radiologist, Regional Clinical Hospital, Ryazan, Russian Federation.

SPIN: 9877-2615, ORCID ID: 0000-0003-4418-2259.

\***Казакова Светлана Сергеевна** – к.м.н., доц., доцент кафедры фтизиатрии с курсом лучевой диагностики, Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова, Рязань, Российская Федерация.

SPIN: 2234-3604, ORCID ID: 0000-0002-8760-2527.

**Svetlana S. Kazakova** – MD, PhD, Associate Professor, Associate Professor of the Department of Phthysiology with the Course of Radiation Diagnostics, Ryazan State Medical University, Ryazan, Russian Federation.

SPIN: 2234-3604, ORCID ID: 0000-0002-8760-2527.

**Крылова Елена Александровна** – к.м.н., доц., доцент кафедры фтизиатрии с курсом лучевой диагностики, Рязанский государственный медицинский университет имени академика И.П. Павлова, Рязань, Российская Федерация.

ORCID ID: 0000-0003-2034-521X.

**Elena A. Krylova** – MD, PhD, Associate Professor, Associate Professor of the Department of Phthysiology with the Course of Radiation Diagnostics, Ryazan State Medical University, Ryazan, Russian Federation.

ORCID ID: 0000-0003-2034-521X.

**Плетнева Ирина Александровна** – врач-рентгенолог, Рязанская областная клиническая больница, Рязань, Российская Федерация.

ORCID ID: 0000-0002-0188-7016.

**Irina A. Pletneva** – Radiologist, Ryazan Regional Clinical Hospital, Ryazan, Russian Federation.

ORCID ID: 0000-0002-0188-7016.

**Цитировать:** Афтаева Е.В., Казакова С.С., Крылова Е.А., Плетнева И.А. Компьютерная томография в диагностике синдрома Мунье-Куна // *Наука молодых (Eruditio Juvenium)*. 2021. Т. 9, № 2. С. 267-271. doi:10.23888/HMJ202192267-271

**To cite this article:** Aftaeva EV, Kazakova SS, Krylova EA, Pletneva IA. Computed tomography in diagnostics of Mounier-Kuhn syndrome. *Science of the young (Eruditio Juvenium)*. 2021;9(2):267-71. doi:10.23888/HMJ202192267-271

**Поступила / Received:** 11.12.2020  
**Принята в печать / Accepted:** 01.06.2021