

## Doporučení pro vedení anestezie u **Mounier-Kuhnova syndromu**

**Název nemoci:** Mounier-Kuhnův syndrom

**ICD 10:** Mounier-Kuhnův syndrom Q 32.4; Q32.1

- S bronchiektáziemi: J47
- Exacerbace (akutní): J47
- Infekce dolních cest dýchacích: J47
- Získaný: J98.09
- S bronchiektáziemi: J47
- S exacerbací /akutní): J47
- S infekcí dolních cest dýchacích: J47.0

**Synonyma:** Tracheobronchomegalie, trachiektázie, tracheobronchomalácie a mnohočetné tracheální divertikly

Mounier-Kuhnův syndrom (MKS) je charakteristický výraznou dilatací trachey a hlavních bronchů spojenou s vyšším počtem rekurentních infekcí dolních dýchacích cest. Klinický obraz je velmi různorodý od minimálního respiračního dyskomfortu, přes opakující se respirační infekce, hromadění hlenu a neúčinný kašel až po závažné respirační selhání. Tento syndrom je považován za vrozený, ačkoli se většinou projevuje ve třetí i pozdější dekádě života rekurentními infekcemi dýchacího traktu. Etiologie je nejasná, anatomickopatologické nálezy vedly k domněnce, že důvodem je nedostatek hladkého svalstva a elastické pojivové tkáně v trachey a hlavních bronších, což způsobuje tracheobronchomegalii a „herniací“ divertiklů mezi chrupavčitými prstenci.

---

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza

---



Více informací o nemoci, referenčním centřum a organizační informace naleznete na webu Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

---

## Souhrn o nemoci

---

Diagnózu lze často tušit na základě abnormálního RTG vyšetření hrudníku a anesteziolog by měl pojmout podezření ve chvíli, kdy dochází k nevysvětlitelnému úniku vzduchu během ventilace tracheální kanylou. Pro potvrzení je však nutné provést CT vyšetření, aby bylo možné přesně změřit dýchací cesty a zhodnotit další změny v plicní tkáni. K dalšímu posouzení je možné zvážit provedení bronchoskopie.

Ačkoliv terapie standardně nezahrnuje chirurgické řešení a je obvykle medikamentózní s využitím podpůrných opatření a možností stentování dýchacích cest v případech významné tracheomalacie, byl v minulosti proveden i pokus o chirurgický zákrok. Jedna klinická studie, která zahrnovala 12 pacientů s Mounier-Kuhnovým syndromem, ukázala významné zlepšení plicních funkcí a kvality života ve srovnání s výchozí hodnotou. Cílem konzervativní terapie je odstranění sputa, používání poziční fyzioterapie a včasnou a agresivní léčbu plicních infekcí. V některých případech může být potřeba chronické profylaktické podávání antibiotik.

Diagnózu lze tušit v případě abnormálního RTG snímku hrudníku a měli bychom na ni pojmout podezření v případě, že během ventilace tracheální kanylou dojde k nevysvětlitelnému úniku vzduchu. Diagnózu je však nutné potvrdit CT vyšetřením a případně také bronchoskopií.

---

## Typické výkony

---

Chirurgické výkony nejsou obecně indikovány, ale v některých případech závažné tracheomalacie a kolapsu trachey v expiriu byla použita tracheobronchoplastika. V refrakterním terminálním stádiu poškození plic je definitivním řešením transplantace plic.

---

## Typ anestezie

---

Podle typu operačního výkonu by v případě tracheální intubace měl být utěsněn případný nadměrný únik.

---

## Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

---

CT vyšetření, bronchoskopie

---

## Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

---

Navrhujeme důkladně prostudovat CT vyšetření a změřit průměr trachey zejména v úrovni, kde bude umístěna manžeta endotracheální kanyly, zvolit velikost a nejvhodnější polohu pro tracheální kanylu.

Před úvodem do anestezie by měla být připravena sada různých velikostí endotracheálních kanyl, několik supraglotických pomůcek, fibroskop a manometr ke změření tlaku v manžetě.

Po endotracheální intubaci je možné do jícnu vložit malou ET rourku, nafouknout manžetu a přes ni zavést žaludeční sondu ke snížení rizika aspirace.

---

### **Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů**

---

Podle typu chirurgického výkonu.

---

### **Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace**

---

Podle typu chirurgického výkonu.

---

### **Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta**

---

Není indikováno.

---

### **Interakce chronické medikace a anesteziologických agens**

---

Nebyly publikovány.

---

### **Anesteziologický postup**

---

Před úvodem do anestezie by měla být připravena sada různých velikostí endotracheálních kanyl, několik supraglotických pomůcek, fibroskop a manometr ke změření tlaku v manžetě.

Ke snížení distenze žaludku by měl být proveden rychlý úvod do celkové anestezie (RSI).

Po endotracheální intubaci je možné do jícnu vložit malou ET rourku, nafouknout manžetu a přes ni zavést žaludeční sondu ke snížení rizika aspirace.

Pokud ventilátor zjistí únik vzduchu, je možné zavést extraglotickou pomůcku (I-gel, Fastrach) a skrz ni malou ET kanylu za účelem zvýšení těsnění pomocí manžety jícnové rourky.

---

### **Zvláštní či doplňující monitorace**

---

Zvláštní pozornost věnujte tlaku v ET manžetě, abyste se vyhnuli mechanickému poškození stěny trachey.

Přísně sledujte křivku tlak-objem na ventilátoru, abyste detekovali jakoukoli ztrátu vzduchu.

---

### **Možné komplikace**

---

Únik vzduchu během ventilace.

Tracheální léze nebo dokonce ruptura v případě použití nadměrného tlaku v manžetě nebo během intubace.

Aspirační pneumonie.

---

### **Pooperační péče**

---

Přímý rentgenový snímek hrudníku k rozeznání časných plicních komplikací od vdechnutí nebo atelektáz.

Časná mobilizace a poziční fyzioterapie. V případě plicních infekcí profylaktická antibiotická terapie.

---

### **Akutní komplikace spojené s nemocí a její vliv na průběh a zotavení z anestezie**

---

Žádné.

---

### **Ambulantní anestezie**

---

Kapitola Pooperační péče.

---

### **Porodnická anestezie**

---

Pokud je to možné, vyhněte se celkové anestezii.

## Reference:

1. Cataldo R, Galli B, Proscia P, Carassiti M. Management of a patient with Mounier-Kuhn syndrome undergoing repeated general anesthetics. *Can J Anaesth*. 2013 Jun;60(6):602-3. doi: 10.1007/s12630-013-9917-7
2. Weissleder R, Wittenberg J, Harisinghani MG et-al. *Primer of diagnostic imaging*. Mosby Inc. (2007) ISBN:0323040683
3. Mcguinness G, Naidich DP, Leitman BS et-al. Bronchiectasis: CT evaluation. *AJR Am J Roentgenol*. 1993;160 (2): 253-9
4. Cartier Y, Kavanagh PV, Johkoh T et-al. Bronchiectasis: accuracy of high-resolution CT in the differentiation of specific diseases. *AJR Am J Roentgenol*. 1999;173 (1):47-52
5. Barker AF. Bronchiectasis. *N. Engl. J. Med*. 2002;346 (18):1383-93
6. Cantin L, Bankier AA, Eisenberg RL. Bronchiectasis. *AJR Am J Roentgenol*. 2009;193 (3): W158- 71. doi:10.2214/AJR.09.3053
7. Solanki T, Neville E. Bronchiectasis and rheumatoid disease: is there an association? *Br. J. Rheumatol*. 1992;31(10):691-3
8. Fenlon HM, Doran M, Sant SM et-al. High-resolution chest CT in systemic lupus erythematosus. *AJR Am J Roentgenol*. 1996;166 (2):301-7
9. Collins J, Stern EJ. *Chest radiology, the essentials*. Lippincott Williams & Wilkins. 2007; ISBN:0781763142
10. Naidich DP, Srichai MB, Krinsky GA. *Computed tomography and magnetic resonance of the thorax*. Lippincott Williams & Wilkins. 2007; ISBN:0781757657
11. Warrell DA. *Oxford textbook of medicine, Sections 18-33*. Oxford University Press, USA. 2005; ISBN:0198569785
12. Javidan-Nejad C, Bhalla S. Bronchiectasis. *Thorac Surg Clin*. 2010;20 (1):85-102. doi:10.1016/j.thorsurg.2009.12.007
13. Javidan-Nejad C, Bhalla S. Bronchiectasis. *Radiol. Clin. North Am*. 2009;47 (2):289- 306. doi:10.1016/j.rcl.2008.11.006
14. Ooi GC, Khong PL, Chan-Yeung M, et al. High-resolution CT quantification of bronchiectasis: clinical and functional correlation. *Radiology*. 2002;225 (3):663-72. *Radiology (full text)* - doi:10.1148/radiol.2253011575
15. Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachée: constatations, radiographiques et bronchoscopies. *Lyon Med* 1932; 150:106–9
16. Spencer H. Congenital abnormalities of the lung; congenital tracheobronchomegaly. In: Spencer H, ed. *Pathology of the Lung*, 4th edition. Pergamon Press: Oxford, 129–30
17. Aaby GV, Blake HA. Tracheobronchomegaly. *Ann ThoracSurg* 1966;2:64–70
18. Himalstein MR, Gallagher JC. Tracheobronchomegaly. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1973;82:223–7
19. Wolfgang Dahnert ED. *Radiology Review Manual-second Edition*, William and Wilkins, 1993. Lippincot Williams and Wilkins: NY, USA
20. Bateson EM, Woo-Ming M. Tracheobronchomegaly. *ClinRadiol* 1973;24:354–8
21. Sorenson SM, Moradzadeh E, Bakhda R. Repeated infections in a 68-year-old man. *Chest* 2002; 121:644–6
22. Giannoni S, Benassai C, Allori O, et al. Tracheomalacia associated with Mounier-Kuhn syndrome in the intensive care unit: treatment with Freitag stent. A case report. *Minerva Anestesiol* 2004; 70: 651–9
23. Van Schoor J, Joos G, Pauwels R. Tracheobronchomegaly—the Mounier-Kuhn syndrome: report of two cases and review of the literature. *Eur Respir J* 1991;4:1303–6
24. Pilavaki M, Anastasiadou K, Vlachojanni E, et al. Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): roentgen findings and tracheal stent instrumentation. *Pneumologie* 1995;49:556–8
25. Odell D, Shah A, Gangadharan S, et al. Airway Stenting and Tracheobronchoplasty Improve Respiratory Symptoms in Mounier-Kuhn Syndrome. *Chest* 2011; 140(4):867–873. doi: 10.1378/chest.10-2010.

---

**Datum poslední úpravy: květen 2014** (přeloženo září 2020)

---

*Toto doporučení bylo připraveno:*

**Autoři**

**Rita Cataldo**, Department of Anaesthesia, Campus BioMedico, University School of Medicine, Řím, Itálie  
[r.cataldo@unicampus.it](mailto:r.cataldo@unicampus.it)

**Spoluautoři**

Benedetta Galli', Campus BioMedico, University School of Medicine, Rome, Italy Paola Proscia, Campus BioMedico, University School of Medicine, Řím, Itálie

*Toto doporučení bylo recenzováno:*

**Recenzenti**

**Recenzent 1**

**Sudhakar Subramani**, Department of Anaesthesia, University of Iowa, USA  
[sudhakar-subramani@uiowa.edu](mailto:sudhakar-subramani@uiowa.edu)

---

**Recenzent 2**

**Eduard Krustins**, Department of Internal Medicine, Pauls Stradins Clinical University Hospital, Riga, Litva  
[eduards.krustins@stradini.lv](mailto:eduards.krustins@stradini.lv)

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

---

**Překladatel:**

**Marie Venclů**, anesteziolog, Anesteziologicko-resuscitační oddělení, Nemocnice Boskovice, Boskovice  
[marie.venclu@nembce.cz](mailto:marie.venclu@nembce.cz)

**Editoři českého překladu**

**Martina Kosinová**, **Martin Vavřina**, **Martina Klincová**, **Petr Štourač**, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, **Olga Smékalová**, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika

**Záštita překladu do českého jazyka:**

<https://www.csarim.cz/>

<https://www.akutne.cz/>