

## Atemwegsmanagement bei chirurgischer Korrektur einer Tracheobronchomegalie (Mounier-Kuhn-Syndrom)

### Kasuistiken

#### Case Reports

#### Airway management after surgical correction in a case of tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome)

J. M. Defosse<sup>1</sup> · A. Hohn<sup>2</sup> · C. Ludwig<sup>3</sup> · W. F. Buhre<sup>4</sup> · E. Stoelben<sup>3</sup> · F. Wappler<sup>1</sup>



[www.orphananesthesia.eu](http://www.orphananesthesia.eu)

#### Zusammenfassung

Die Tracheobronchomegalie oder das Mounier-Kuhn-Syndrom (MKS) ist eine seltene Erkrankung\*. Schwierigkeiten der Atemwegssicherung bei Patienten mit MKS im Rahmen operativer Eingriffe sind bekannt und in verschiedenen Fallberichten beschrieben. Unser Fallbericht schildert die besondere Situation der Atemwegssicherung im Rahmen einer Operation zur operativen Korrektur einer Tracheobronchomegalie unter Ein-Lungen-Beatmung. Erstmalig wird der erfolgreiche Einsatz einer Hochfrequenz-Jet-Ventilation (HFJV) in einer solchen Situation beschrieben.

#### Summary

Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome) is a rare condition. The problems with airway management in patients with tracheobronchomegaly undergoing different surgical procedures are well known and delineated in the available literature. In our case report we describe the challenging situation of airway-management for surgical repair of tracheobronchomegaly requiring one-lung ventilation. For the first time, the successful use of high-frequency jet ventilation (HFJV) in such a case is reported.

#### Einleitung

Die Tracheobronchomegalie mit Erweiterung der Trachea und der Hauptbronchien wurde 1932 erstmalig durch Mounier-Kuhn beschrieben [1]. Sie ist charakterisiert durch einen kongenitalen Defekt der elastischen Fasern und

der Muskulatur von Trachea und Bronchien. Dieser Defekt führt zu Instabilität und Kollaps der unteren Atemwege, vor allem beim Husten und unter forciertter Expiration [2]. Das Mounier-Kuhn-Syndrom (MKS) ist eine seltene Erkrankung. Bronchoskopische Untersuchungen bei Patienten mit klinischem Verdacht auf Bronchiektasien zeigen eine Inzidenz von 0,5-1,6% [3]. Wahrscheinlich liegt die tatsächliche Inzidenz jedoch aufgrund häufiger subklinischer Verläufe höher.

Durch Instabilität der unteren Atemwege kommt es zu chronischen Infektionen. Die Patienten leiden meist schon ab der Kindheit an Hämoptysen, großen Sputummengen und Dyspnoe. Die klinische Differenzierung zu Bronchiektasien oder einer chronisch obstruktiven Lungenerkrankung ist aufgrund der unspezifischen Symptome oft schwierig, und die Diagnose eines MKS wird meistens bronchoskopisch oder durch eine Thorax-Computertomographie gestellt. Die Therapie beschränkt sich meist auf eine antibiotische Behandlung der pulmonalen Infekte, und nur in seltenen Fällen muss eine chirurgische Korrektur mit Rekonstruktion der Trachea oder im Extremfall die Lungentransplantation erfolgen.

Das anästhesiologische Management von Patienten mit Tracheobronchomegalie ist eine Herausforderung. Publikationen über Erfahrungen mit der Erkrankung im Rahmen anästhesiologischer Versorgung sind selten [4-8], und aktuell

<sup>1</sup> Klinik für Anästhesiologie und operative Intensivmedizin, Klinikum der Universität Witten/Herdecke, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Krankenhaus Merheim, Köln

<sup>2</sup> Klinik für Anästhesiologie, Intensiv-, Palliativ- und Schmerzmedizin, Berufsgenossenschaftliches Universitätsklinikum Bergmannsheil, Bochum

<sup>3</sup> Zentrum für Thoraxchirurgie, Pneumologie/Oncologie und Schlaf- und Beatmungsmedizin, Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Krankenhaus Merheim, Köln

<sup>4</sup> Department of Anesthesiology and Pain Medicine, Maastricht University Medical Center

\* Handlungsempfehlungen zur anästhesiologischen Betreuung von Patienten mit seltenen Erkrankungen finden Sie unter: [www.orphananesthesia.eu](http://www.orphananesthesia.eu)

#### Schlüsselwörter

Atemwegssicherung – Mounier-Kuhn-Syndrom – Hochfrequenz-Jet-Ventilation

#### Keywords

Airway Management – Tracheobronchomegaly – Highfrequency Jet Ventilation

existiert lediglich ein Fallbericht über eine Einlungenbeatmung im Rahmen dieser Erkrankung [9]. Wir beschreiben erstmalig den Einsatz einer Hochfrequenz-Jet-Ventilation (HFJV) für eine operative Korrektur der Tracheobronchomegalie mit Notwendigkeit einer Einlungen-Ventilation.

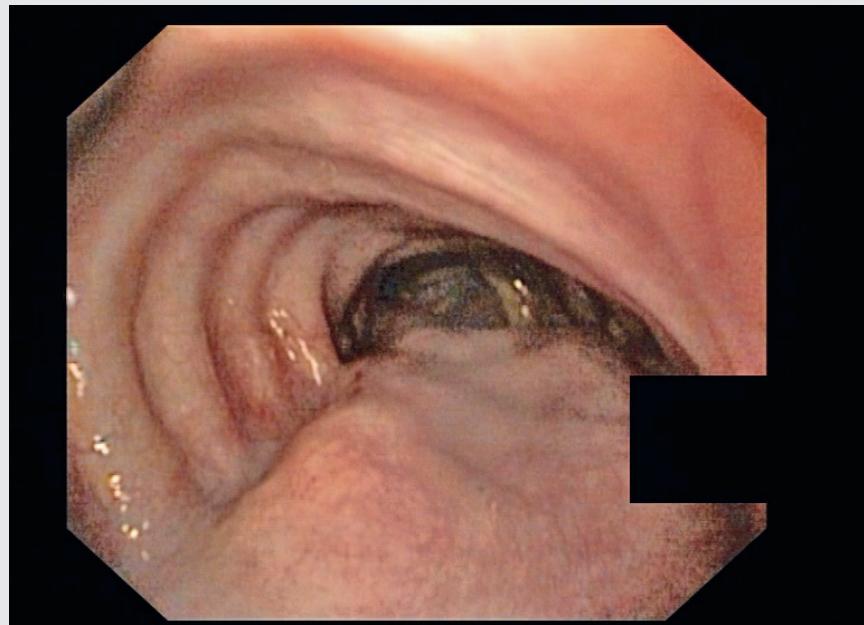
### Der Fall

Wir berichten von einem 53 Jahre alten Patienten mit MKS. Der Patient wurde erstmals mit 18 Jahren symptomatisch; eine Diagnosestellung gelang aber erst im Alter von 35 Jahren. Der Patient litt unter rezidivierenden Pneumonien und zunehmender Dyspnoe. Zwei Monate nach einer erneuten Pneumonie erfolgte die Vorstellung in unserer Klinik zur chirurgischen Korrektur der Tracheobronchomegalie. Bronchoskopisch zeigten sich die charakteristischen Zeichen mit Kollaps der Trachealspangen und Prolaps der Tracheahinterwand (Abb. 1). Der maximale Tracheadurchmesser lag computertomographisch im oberen Tracheabereich bei 32 mm und in Bifurkationshöhe bei etwa 50 mm (Abb. 2). Eine Spirometrie bei Aufnahme zeigte ein deutlich reduziertes exspiratorisches Reservevolumen (0,24 l; 19%) mit einer leichtgradigen Hypoxämie ( $\text{paO}_2$  68,9 mmHg). Echokardiographisch konnte eine Rechtsherzbelastung ausgeschlossen werden, und nach Abschluss der Diagnostik wurde eine tracheale und bronchiale Raffung der Pars membranacea mit anschließender Polypropylene-Netz-Implantation durch einen rechtsthorakalen Zugang geplant. Dieser Eingriff sollte unter Einlungenventilation mit Ausschaltung der rechten Lunge stattfinden.

Nach Induktion der Narkose mit Propofol (150 mg), Sufentanil (50  $\mu\text{g}$ ) und Ataracurium (40 mg) wurde ein linksbronchialer Doppelkufftubus (DLT) (39 Charrière, Portex® Endobronchialtubus, Smiths Medical, St Paul, USA) eingeführt. Die korrekte Lage des Tubus wurde bronchoskopisch kontrolliert.

Nach rechtsseitiger posterolateraler Thorakotomie zeigte sich eine nicht suffizient kollabierte rechte Lunge. Hierfür wurde

Abbildung 1



Präoperative Bronchoskopie mit Darstellung der kollabierenden Trachealringe und Prolaps der Pars membranacea.

ursächlich ein nicht ausreichender Verschluss des linken Hauptbronchus trotz maximaler Cuff-Insufflation angesehen. Hierauf wurde der DLT in die proximale Trachea zurückgezogen und unter bronchoskopischer Sicht ein Bronchusblocker, 6 Char-

rière, Willy Rüsch GmbH, Deutschland) in den rechten Hauptbronchus platziert. Aber auch mit diesem konnte aufgrund eines zu geringen Cuff-Volumens kein kompletter Verschluss des rechten Hauptbronchus erreicht werden, so dass zunächst kein adäquater Kollaps der

Abbildung 2



Thorakaler CT-Scan mit Darstellung des oberen Teils der Trachea.

rechten Lunge erreicht werden konnte. Nach endotrachealer Einführung eines flexiblen 14-Charrière-Tubus-Wechselkatheters (Cook Medical Inc., Bloomington, USA) in den linken Hauptbronchus konnte eine Einlungen-Hochfrequenz-Jet-Ventilation (Mistral Universal Jet Ventilator, Acutronic Medical Production AG, Schweiz) der linken Lunge etabliert werden ( $\text{FiO}_2 = 1,0$ , Frequenz = 200/min, Arbeitsdruck = 0,8-1 bar) und hierdurch unter ausreichender Oxygenierung ( $\text{SpO}_2 \geq 93\%$ ) eine operative Versorgung sichergestellt werden. Nach einer Stunde Operationszeit musste jedoch bei zunehmender Hyperkapnie ( $\text{paCO}_2$  105 mmHg) mit respiratorischer Azidose ( $\text{pH} 7,06$ ) die Operation unterbrochen werden. Nach 30-minütiger kontrollierter Beatmung (PCV) wurde diese fortgeführt und schließlich erfolgreich beendet. Die bronchoskopische Abschlusskontrolle zeigte eine regelrechte Darstellung der Trachealspangen mit einem noch leichtgradigen Prolaps der Pars membranacea. Bei noch fortbestehender Hyperkapnie wurde der DLT durch einen Standardtubus ersetzt und der Patient – kontrolliert beatmet – auf die Intensivstation verlegt. Im weiteren Verlauf war die Hyperkapnie regredient, und der Patient wurde nach wenigen Stunden extubiert (Tab. 1). Nach der Extubation war noch für 4 Tage eine intermittierende nicht-invasive Beatmung erforderlich. Eine Woche postoperativ erfolgte die Verlegung des Patienten auf die Normalstation, und nach 22 Tagen konnte er in klinisch gutem Zustand nach Hause entlassen werden.

**Tabelle 1**

Blutgasanalysen (BGA).

	Vortag	OP-Tag				
Uhrzeit	14:06	09:50	11:10	11:20	16:29	20:42
	A	B	C	D	E	F
pH	7,44	7,13	7,06	7,14	7,35	7,40
$\text{pCO}_2$ [mmHg]	35,6	90,0	105,0	82,0	52,0	43,0
$\text{pO}_2$ [mmHg]	68,9	260,0	264,0	292,0	82,0	132,0
$\text{HCO}_3$ [mmol/l]	24,8	22,9	21,3	22,0	28,7	26,6
BE [mmol/l]	0,2	-2,7	-4,7	-3,8	1,8	1,5

A) präoperativer Befund; B) während Versuch der Einlungenventilation mit hohem Leckagevolumen; C) nach ca. 70 Minuten Apnoe mit Jet-Ventilation; D) unter kontrollierter Beatmung vor Fortführung der OP unter Jet-Ventilation; E) BGA nach postoperativer Umintubation auf der Intensivstation; F) BGA nach Extubation auf der Intensivstation.

## Diskussion

Der vorliegende Fallbericht schildert die erfolgreiche Etablierung einer einseitigen HFJV über einen Tubuswechselkatheter zur operativen Korrektur eines MKS mit massiver Aufweitung der Trachea und der Hauptbronchien. Radiologische und anatomische Studien zeigen bei normalen und gesunden Männern einen Durchmesser der Trachea von maximal 27 bis 28,6 mm [10,11]. In unserem Fall lag der maximale Durchmesser bei 50 mm und damit deutlich höher als in den bisherigen anästhesiologischen Fallberichten von Patienten mit MKS.

Das anästhesiologische Management eines solchen Patienten beginnt mit einer ausführlichen präoperativen Evaluation, insbesondere des Atemweges. Neben einer Spirometrie (Kollaps der Atemwege) und einer Blutgasanalyse (respiratorische Insuffizienz) zur Einschätzung des präoperativen physischen Zustandes des Patienten gibt eine radiologische Diagnostik (z.B. CT-Thorax) oder eine Bronchoskopie einen Eindruck über die anatomischen Verhältnisse der Atemwege. In zwei Fallberichten konnte die ideale Position des endotrachealen Tubus durch eine präoperative CT-Diagnostik identifiziert werden [7,12]. In der Schilderung von Cataldo et al. wurde zusätzlich der Ösophagus mit einem Tubus (ID 5,0 mm) zum Aspirationsschutz intubiert.

Einige Kasuistiken beschreiben, dass eine suffiziente Abdichtung des Atemwegs nach oben mit den üblichen Materialien der Atemwegssicherung bei Patienten mit Tracheobronchomegalie kaum zu erreichen ist. Beispielsweise berichten Bourne et al. von einem Patienten mit einem Tracheadurchmesser von 32 mm im Rahmen einer Nephrektomie, bei dem 18 ml Luft zur Blockung benötigt wurden, um einen 9,0 mm Tubus suffizient abzudichten [5]. Die Verwendung von hohen Cuff-Volumina mit hohen Cuff-Drücken kann jedoch bei Patienten mit MKS zu einer weiteren Dilatation der Trachea mit Schleimhautschädigung und in Folge zur Stenosierung der Trachea führen [13]. Aus diesem Grund wurde von anderen Autoren die Verwendung von ungeblockten Tuben in Kombination mit einer Tamponade des Rachens zur Verhinderung von Aspiration und Gasleckage beschrieben. Dieses Vorgehen wäre in unserem Fall für die Ausschal-

tung der rechten Lunge jedoch nicht zielführend gewesen.

Chirurgische Eingriffe bei Patienten mit MKS sollten daher also sehr sorgfältig geplant werden. Zur Verhinderung von Mukosaschäden mit der Gefahr konsekutiver Stenosen sollten, wann immer möglich, ein Regionalverfahren oder ein supraglottischer Atemweg (z.B. eine Larynxmaske) bevorzugt werden [14]. Sobald jedoch eine Abdichtung der Trachea und der Hauptbronchien (z.B. bei der Einlungenbeatmung) oder ein sicherer Aspirationsschutz notwendig sind, stößt man mit dem Standardequipment häufig an Grenzen. Zwar konnte in einem Fall eine Einlungenbeatmung zur Ösophagusresektion erfolgreich mit einem Bronchusblocker durchgeführt werden, jedoch kam es auch hier nicht zur vollständigen Entlüftung der betreffenden Lungenseite [9]. Der Tracheadurchmesser in unserem Fall betrug etwa 50 mm, so dass selbst ein 41F-Doppelkumentubus nicht zu einer suffizienten Abdichtung geführt hätte, da bei einem solchen Tubus der Cuff-Durchmesser im trachealen Anteil 31 mm und im bronchialen Anteil 21 mm beträgt (Tab. 2).

Bereits in anderen Fällen wurde eine Einlungen-HFJV als adäquates Vorgehen zur Lungenseparation beschrieben [9]. In unserem Fall konnte gezeigt werden, dass dieses Konzept erfolgreich und ohne Komplikationen angewendet werden konnte. Bei fehlenden Kontraindikationen, wie Aspirationsgefahr, hoher Blutungsgefahr oder zusätzlicher hochgradiger Trachealstenose, scheint die HFJV ein sicheres Verfahren zu sein [15]. Jedoch sind die verminderte  $\text{CO}_2$ -Elimination und das begrenzte Moni-

toring von Ventilationsparametern als Nachteil der Methode anzusehen. An einem Jet-Ventilator ist einerseits die Sauerstoffkonzentration ( $\text{FiO}_2$ ) für die Oxygenierung einstellbar, andererseits kann man zur Verbesserung der  $\text{CO}_2$ -Eliminierung den Arbeitsdruck bis kurz vor die Ausdehnung der Lunge erhöhen oder die Beatmungsfrequenz variieren. Die Abschätzung der optimalen Lungenausdehnung unter Jet-Ventilation ist jedoch gerade beim geschlossenen Thorax nicht zuverlässig möglich. Daher darf eine Erhöhung des Arbeitsdruckes nicht unkritisch erfolgen, da sonst ein massives Baro- bzw. Volutrauma der Lunge drohen kann. Ebenso muss ein adäquater Abstrom des Atemgases in der Exspiration gewährleistet sein, da sonst auch die Gefahr einer Lungenüberdehnung besteht.

Eine mögliche Optimierung des Monitorings wäre der Einsatz einer transkutanen  $\text{CO}_2$ -Messung ( $\text{ptCO}_2$ ) gewesen. Durch diese wäre eine Hyperkapnie früher detektiert worden, und eine Veränderung der Einstellungen der HFJV hätte möglicherweise therapeutisch wirksam sein können. Eine  $\text{ptCO}_2$ -Messung stand uns zu diesem Zeitpunkt jedoch nicht zur Verfügung. Da die arterielle Hyperkapnie sehr ausgeprägt war, wurde auf eine Anpassung der HFJV-Einstellungen verzichtet und eine vorübergehende druckkontrollierte Beatmung mit notwendiger Pause der operativen Maßnahmen bevorzugt.

Hätte das gewählte Verfahren im aktuellen Fall nicht zum Erfolg geführt, wäre ein externes Abbinden der Trachea oder des Hauptbronchus um den Tubus eine weitere Möglichkeit gewesen.

**Tabelle 2**

Durchmesser der Tubus-Manschetten bei normaler Befüllung.

Endobronchialtubus Größe	28 F links	28 F rechts	32 F links	32F rechts	35F links	35F rechts	37F links	37F rechts	39F links	39F rechts	41F links	41F rechts
Trachealmanschette Durchmesser [mm]	23	23	26	26	24	24	28	28	29	29	31	31
Bronchialmanschette Durchmesser [mm]	12	13	13	13	18	21	18	21	23	21	23	21

(Quelle: Beschreibung Blue Line® Endobronchialtubus, Smith Medical®).

## Fazit

**Das Atemwegsmanagement bei Patienten mit Tracheobronchomegalie stellt eine Herausforderung dar, vor allem bei Notwendigkeit einer Einlungenbeatmung, und benötigt eine sorgfältige präoperative Evaluation und Planung inklusive alternativer Konzepte der Ventilation wie die HFJV. In diesem Fallbericht konnte gezeigt werden, dass die Einlungen-HFJV sicher ist und als Alternative bei einer insuffizienten Abdichtung der Hauptbronchien verwendet werden kann. Allgemein sollten bei Patienten mit MKS eine endotracheale Intubation vermieden und ein supraglottischer Atemweg oder ein Regionalanästhesieverfahren bevorzugt werden.**

## Literatur

1. Mounier-Kuhn P: Dilatation de la trachée: constations radiographiques et bronchoscopiques. Lyon Méd 1932;150:106-109
2. Middendorp UG, Schriber K: [A corrective operation for tracheobronchiomegally]. Langenbecks Arch Chir 1970;328:27-34
3. Woodring JH, Howard RS, 2nd, Rehm SR: Congenital tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): a report of 10 cases and review of the literature. J Thorac Imaging 1991;6:1-10
4. Adani GL, Baccarani J, Lorenzin D, Benzoni E, Montanardo D, Tulissi P, et al: Renal transplantation in a patient affected by Mounier-Kuhn syndrome. Transplantation Proceedings 2005;37:4215-17
5. Bourne TM, Raphael JH, Tordoff SG: Anaesthesia for a patient with tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome). Anaesthesia 1995;50:545-46
6. Kim MY, Kim EJ, Min BW, Ban JS, Lee SK, Lee JH: Anesthetic experience of a patient with tracheomegaly - A case report. Korean J Anesthesiol 2010;58: 197-201
7. Min JJ, Lee JM, Kim JH, Hong DM, Jeon Y, Bahk JH: Anesthetic management of a patient with Mounier-Kuhn syndrome undergoing off-pump coronary artery bypass graft surgery - A case report. Korean J Anesthesiol 2011;61:83-87
8. Ng JB, Bittner EA: Tracheobronchomegaly: a rare cause of endotracheal tube cuff leak. Anesthesiology 2011;114:1211
9. Maxwell MJ, Pollock JG, Iftikhar SY, Cheshire NJ: One-lung ventilation in a patient with tracheobronchomegaly: a case report and literature review. Eur J Anaesthesiol 2009;26:797-99
10. Breatnach E, Abbott GC, Fraser RG: Dimensions of the normal human trachea. AJR Am J Roentgenol 1984; 142:903-906
11. Himalstein MR, Gallagher JC: Tracheobronchiomegaly. Ann Otol Rhinol Laryngol 1973;82:223-227
12. Cataldo R, Galli B, Proscia P, Carassiti M: Management of a patient with Mounier-Kuhn syndrome undergoing repeated general anesthetics. Can J Anaesth 2013;60:602-603
13. Messahel FM: Tracheal dilatation followed by stenosis in Mounier-Kuhn syndrome. A case report. Anaesthesia 1989;44:227-29
14. Imashuku Y, Kitagawa H, Fukushima Y, Aoi R: Anesthesia with the ProSeal Laryngeal Mask Airway for a patient with Mounier-Kuhn syndrome. J Clin Anesth 2010;22:154
15. Misiolek H, Knapik P, Swanepoel J, Wyatt R, Misiolek M: Comparison of double-lung jet ventilation and one-lung ventilation for thoracotomy. Eur J Anaesthesiol 2008;25:15-21.

## Korrespondenz- adresse



**Dr. med.  
Jerome M. Defosse**

Klinik für Anästhesiologie und operative Intensivmedizin  
Klinikum der Universität  
Witten/Herdecke-Köln  
Kliniken der Stadt Köln gGmbH  
Ostmerheimer Straße 200  
51109 Köln, Deutschland  
Tel.: 0221 8907-3863  
Fax: 0221 8907-3868  
E-Mail: defossej@kliniken-koeln.de

Alle wissenschaftlichen Beiträge seit März 1999  
finden Sie online unter  
[www.ai-online.info](http://www.ai-online.info)

Zugangsdaten können Sie unter Angabe Ihrer Mitglieds- oder Abonummer anfordern  
unter der E-Mail-Adresse: [ai@aktiv-druck.de](mailto:ai@aktiv-druck.de)