

Swyer-James (Macleod) Sendromu: Olgu nedeniyle

Ünal Şahin, Önder Öztürk, Necla Songür

Süleyman Demirel Üniversitesi Göğüs Hastalıkları AD, Isparta

Özet

44 yaşında kadın hasta öksürük ve efor dispnesi yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. Akciğer grafisinde sol hemitoraksta hiperlüksensi, akciğerlerin bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol akciğerde havalanma artışı, damarlanmada ise azalma saptandı. Sintigrafide sol akciğerde diffüz, uyumlu ventilasyon/perfüzyon defekti mevcuttu. Pulmoner anjiyografide sol ana pulmoner arter ve dallarında hipoplazi görüldü. Bu bulgularla hastaya Swyer-James (Macleod's) sendromu tanısı kondu. Bu nadir klinik olguyu literatür eşliğinde sunmak istedik.

Anahtar kelimeler: Swyer-James Sendromu, Macleod sendromu, hiperlüksensi, anjiyografi.

Abstract

Swyer-James (Macleod's) Syndrome: A case report

44 year-old female patient with a history of cough pain and exercise induced dyspnea admitted to our clinic. The chest x-ray revealed hyperlucency of the left lung. Computerized tomography with increased aeration and decreased vascular structures were observed on the left lung. There was a diffuse matched ventilation/perfusion defect on the left lung. MR angiography showed hypoplastic left main pulmonary artery and its branches. The patient was diagnosed as 'Unilateral hyperlucent lung syndrome-Swyer-James (Macleod's) Syndrome'. We wanted to present this rare case in the light of the current literature.

Key Words: Swyer-James Syndrome, Macleod's syndrome, hyperlucency, angiography.

Giriş

Swyer James (Mac Leod) sendromu tek taraflı akciğer hiperlüksensi ve tutulan taraftaki pulmoner arteriel akımın yetersiz izlenmesi ile karakterize bir hastalıktır (1). 17450 Akciğer filminin incelenmesinde prevalansı %0.1 olarak bulunmuştur (2). Genellikle rutin işlemler sırasında çekilen göğüs radyografisinde tek akciğerin veya lobun hiperlüksen görülmesi ile şüphe edilen ve hastanın bronkoscopi, bilgisayarlı tomografi, akciğer ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi ve anjiyografi gibi tetkiklerle değerlendirilmesi sonrasında tanı koyulabilen bir sendromdur (3).

Semptomatik olanlarda küçük yaşlarda teşhis edilebilir, ama asemptomatik hastalarda başka nedenlerle çekilen akciğer grafileri sonucu fark edilir. Semptom varsa, bunlar genellikle nefes darlığı, öksürük, balgam çıkarma ve hemoptizidir. Hikayelerinde geçirilmiş solunum yolu enfeksiyonları mevcuttur. Oldukça nadir görülen bu sendromu literatür bilgileri ışığında tartışmayı uygun bulduk.

Yazışma Adresi: Doç. Dr. Ünal Şahin
Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göğüs Hastalıkları AD Çünür/ 32260 Isparta
Tel: 0 246 211 24 23
E -posta: drunsahin@yahoo.com

Müracaat tarihi: 08.07.2009
Kabul tarihi: 22.02.2010

Olgu Sunumu

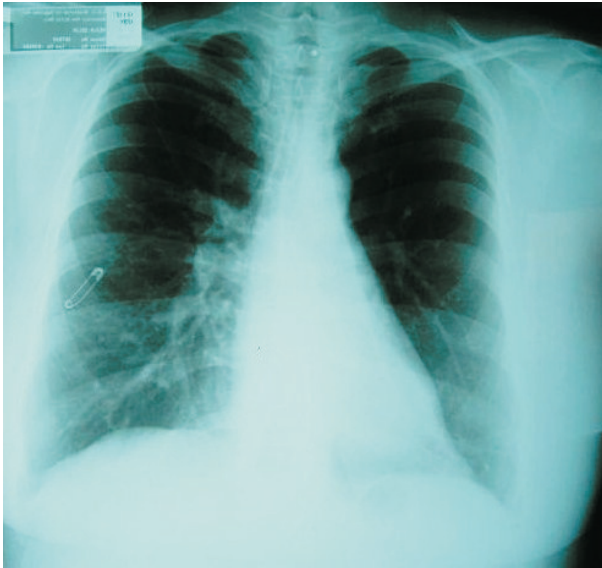
Kırkdört yaşında bayan hasta, çocukluğundan beri solunum yolu hastalığı nedeniyle müteaddit defalar doktora başvurmuş. 13-14 yaşlarında sık enfeksiyon atakları nedeniyle bronkoskopik tetkik yapılmış, fakat patoloji saptanmamış. Hastanın bize başvurusundan üç ay önce öksürük ve eforla gelen nefes darlığı şikayetleri ile doktora gittiği, çeşitli medikal tedaviler verildiği, şikayetlerinin düzelmemesi nedeniyle hastanemize sevk edildiği belirlendi.

Hastanın yapılan fizik muayenesinde; dinlemekle sağda solunum sesleri doğal fakat solda yaygın olarak solunum sesleri azalmıştı. Ek ses, ral-ronküs yoktu. Kalp ve batin muayenesi doğaldı. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Kan basıncı 130/70 mmHg, nabız dakikada 84 ve düzenli, ateş 36.7°C idi. Hemoglobin 14.1 gr/dl, lökosit 5000/µL, sedimentasyon 1 mm/saat, biyokimyasal tetkikleri normaldi. Elektrokardiyografi (EKG) normal olarak değerlendirildi. Solunum fonksiyon testlerinde; zorlu vital kapasite (FVC): %43, birinci sanayideki zorlu ekspiratuvar volüm (FEV₁): %36, Tiffeneau indeksi (FEV₁/FVC): %84,

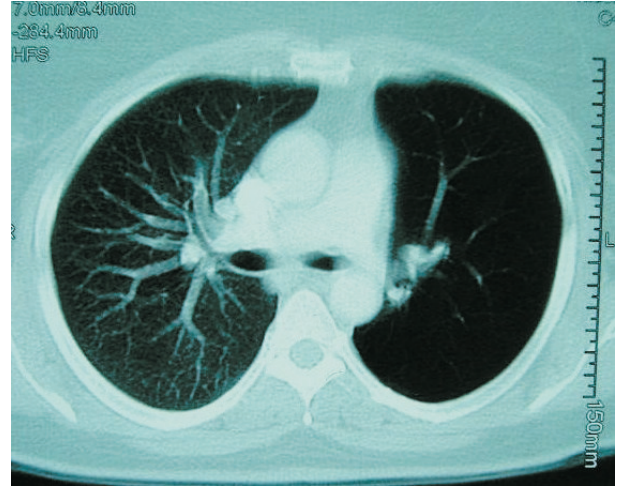
tepe ekspiratuvar akım: zirve akım hızı (PEF): %48, zorlu ekspiratuvar volümün %25-75'indeki akım hızı (FEF 25-75): % 23 olarak bulundu. Arter kan gazı incelemesinde; pH:7.40, PO₂:76 mmHg, PCO₂:33.8 mmHg, oksijen saturasyonu %SaO₂: %95.3 olarak saptandı. Ekokardiyografide, ejeksiyon fraksiyonu %65, birinci derece aort ve mitral yetmezliği, pulmoner arter basıncı 30 mmHg olarak bulundu. Total IgE: 682 IU/ml (üst sınır 100 IU/ml), prick testi normaldi. Alfa 1 antiripsin düzeyi normal sınırlardaydı.

Çekilen postero-anterior (PA) akciğer grafisinde sol hemitoraksta belirgin hiperlüksensi ve sol hemitoraksta minimal küçülme saptandı. Sol hilüs ileri derecede küçük izleniyordu (Şekil 1). Toraksın BT'de sağ ana pulmoner damar ve sağ akciğer vaskülaritesi normal görünümdeyken, sol ana pulmoner damar hipoplazik ve dalları normalden ince görünümdeydi. Aynı zamanda sol akciğer sağa nazaran ileri derecede hipodens izlendi (Şekil 2).

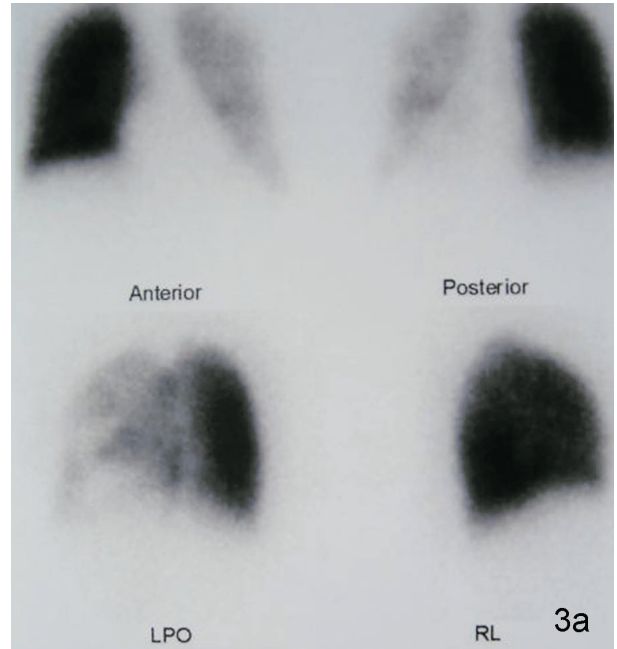


Şekil 1: PA akciğer grafisinde sol hemitoraksta artmış hiperlüksensi

Akciğer perfüzyon-ventilasyon sintigrafisinde; sol akciğerin tümünde sağa göreceli olarak belirgin azalmış ve heterojen perfüzyon dağılımı izlendi. Ayrıca sol akciğer üst lob süperior ve inferior lingula, alt lob anterobazal ve laterobazal segmentlerde hipoperfüzyonun daha belirgin olduğu saptandı (Şekil 3 a). Ventilasyon sintigrafisinde sol ana bronşlarda radyotraser dağılımı izlenirken, diğer küçük hava yollarında ventilasyonun mevcut olmadığı izlendi (Şekil 3 b).

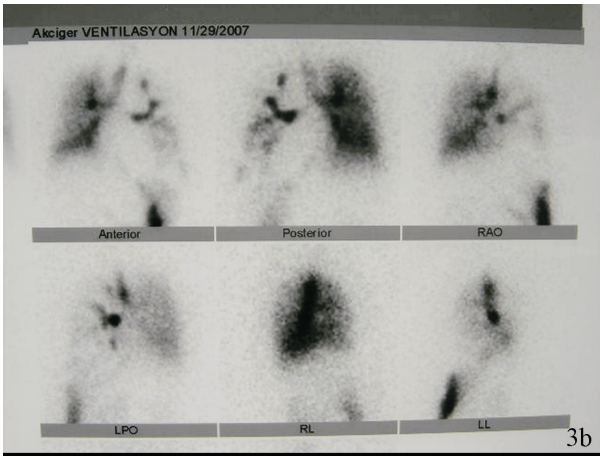


Şekil 2: Sol akciğerde havalanma artışı ve pulmoner arter ve dallarında hipoplazi

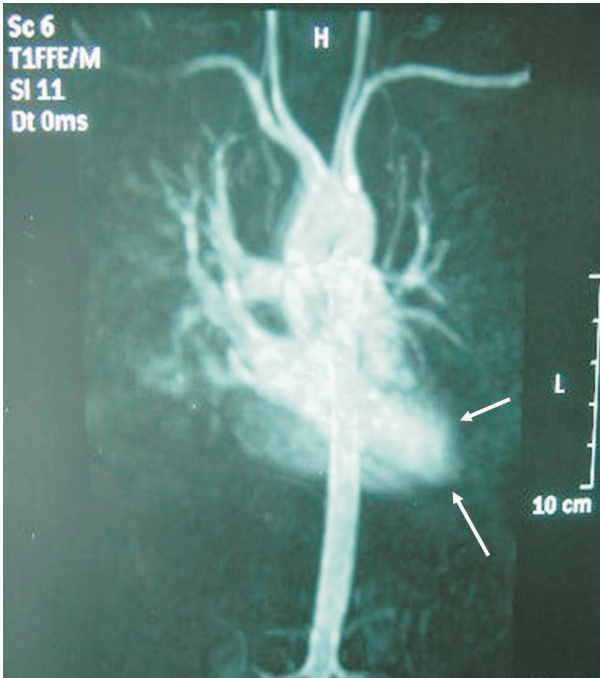


Şekil 3a: Sol akciğerdeki perfüzyon defekti

MR anjiyografide; sol akciğer hiler bölgede ve özellikle periferde azalmış vaskülarite izlendi (Şekil 4). Mevcut bulgular ışığında, hasta tek taraflı (sol) saydam akciğer sendromu (Swyer-James, Macleod sendromu) olarak kabul edildi.



Şekil 3b: Sol akciğerin tümünde azalmış heterojen ventilasyon defekti



Şekil 4: MR anjiyografide; sol pulmoner arter hipoplazik görülmektedir.

Tartışma

Hastalık ilk olarak 1953'de Swyer ve James tarafından 6 yaşında bir erkek çocukta tanımlanmış olup, 1 yıl sonra Macleod tarafından 9 erişkin vakada bildirilmiştir (4, 5). Küçük yaşlarda çeşitli nedenlerle, daha çok adenovirus enfeksiyonları ile oluşan bronşiolitis obliterans sonucunda ortaya çıkan bir sendromdur. Olgumuz bize gelene kadar (44 Yaş) Macleod sendromu tanısını almamıştı. Genellikle erişkin çağda asemptomatik olmakla birlikte öksürük, azalmış egzersiz toleransı, hemoptizi ve kronik akciğer enfeksiyonları ile hastaneye başvuran hastalar da

vardır (6). Olgumuz da bebeklik ve çocukluk dönemlerinde sık sık solunum yolu enfeksiyonu geçirdiğini ifade etmiştir.

Tek taraflı saydam akciğer nedenlerinin irdelendiği 40 hastalık bir seride; Swyer-James (Macleod) sendromu % 45 oranında görülürken; lokalize amfizem, konjenital hipoplastik pulmoner arter, masif pulmoner embolinin ise ayrı ayrı %10 oranında görüldüğü, bronş karsinomu, radyoterapi sekeli, Poland sendromu ve benign intrabronşial neoplazmın ise daha az oranda görüldüğü tespit edilmiştir (7). Swyer-James (Macleod) sendromunda genellikle tutulan tarafta bronşektazi bulunmasına rağmen olgumuzda bronşektaziyi düşündüren balgam çıkarma ve hemoptizi yakınması hiç olmamıştır. Dinleme bulgusunda bronşektaziye özgü orta-kaba raller yoktu. Tomografi tetkikinde de bronşektaziyi düşündürecek görüntüler saptanmamıştır.

Solunum fonksiyon testlerinde genellikle hafif-orta derecede obstrüktif tip bozukluk saptanırken (8), olgumuzda, muhtemelen SFT manevrasına uyumsuzluktan dolayı, orta derecede restriktif tipte yetmezlik saptandı.

Bronkoskopi, endobronşiyal bir lezyonu ekarte etmek için yapılabilir. Bronkoskopik tetkiki olgumuz kabul etmediği için yapamadık. Bilgisayarlı akciğer tomografisi parankimal hasarın tespiti, pulmoner vasküler dağılımı göstermesi ve bronşektazik değişiklikleri iyi göstermesi nedeniyle Swyer-James (Macleod) sendromunun tanısında önemli rol oynamaktadır (6, 9). Olgumuzun tomografik tetkikinde, sol pulmoner arter dallarının hipoplazisi ve akciğerde aşırı havalanma artışının olması Swyer-James (Macleod) sendromu lehine değerlendirildi. Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde etkilenen akciğerde anlamlı düzeyde azalmış perfüzyon belirlenirken ventilasyon fazında azalmış gaz alışverişi izlenir. Akciğer perfüzyon defekti pulmoner damarların periferik damarlarının normal gelişmemesinin bir sonucudur (10, 11). Olgumuzun akciğer perfüzyon-ventilasyon sintigrafisinde de; sol akciğerin tümünde sağa göreceli olarak belirgin azalmış ve heterojen perfüzyon ve ventilasyon dağılımı izlendi.

Tanıda altın standart yöntem olan bir başka tetkik de pulmoner anjiyografidir (12). Pulmoner anjiyografide; etkilenen taraf pulmoner arter ve dalları normalden küçük ve hipoplastik olarak izlenir. Olgumuzun toraks MR anjiyografi tetkikinde sol pulmoner arter dallarının sağa nazaran hipoplazik ve periferik vasküler dallanmanın azaldığını gözlemledik.

Swyer-James (Macleod) sendromlu olgularda prognoz genellikle iyidir. Yapılacak tek şey tekrarlayan enfeksiyonları engellemek ve tedavi etmektir. Bronşektazisi olan olgularda kontrol altına alınamayan enfeksiyonlar ve hemoptiziler olursa cerrahi tedavi (rezeksiyon) gerekebilir.

Kaynaklar

1. Shapiro SD, Snider GL, Rennard SI. Chronic bronchitis and emphysema. In: Murray JF, Nadel JA (eds). Textbook of Respiratory Medicine. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005; 1115-67.
2. Snider CL: Chronic bronchitis and emphysema. In Murray I, Nadel JA (eds.): Textbook of respiratory medicine. Philadelphia, WB Saunders Co, 1988;1069-106.
3. Lucaya J, Gartner S, García-Peña P, Cobos N, Roca I, Liñan S. Spectrum of manifestations of Swyer-James-Macleod's syndrome. J Comput Assist Tomogr 1998; 22(4):592-97.
4. Swyer PR, James GCW. A case of unilateral pulmonary emphysema. Thorax 1953; 8(2):133-6.
5. Macleod WM. Abnormal transradiancy of one lung. Thorax 1954;9(2):147-53.
6. Bonmati LM, Perales FR, Catala F, Mata JM, Calonge E. CT findings in Swyer-James syndrome. Radiology 1989; 172(2):477-80.
7. Hekali P, Halttunen P, Korhola O, Korppi-Tommola T. Chronic unilateral hyperlucent lung. A consecutive series of 40 patients. ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklear Med 1982; 136(1): 41-8.
8. Chevrolet JC, Junod AF. Characteristics of respiratory functional involvement in MacLeod's syndrome (or Swyer-James syndrome). Schweiz Med Wochenschr 1987;117(48):1902-09.
9. Stern EJ, Samples TL. Dynamic ultrafast high resolution CT findings in a case of Swyer-James syndrome. Pediatr Radiol 1992; 22(5):350-52.
10. Kiratli PO, Caglar M, Bozkurt MF. Unilateral absence of pulmonary perfusion in Swyer-James syndrome. Clin Nucl Med 1999; 24(9): 706-7.
11. Arslan N, Ilgan S, Ozkan M, Yuksekol I, Bulakbasi N, Pabuscu Y, et al. Utility of ventilation and perfusion scan in the diagnosis of young military recruits with an incidental finding of hyperlucent lung. Nucl Med Commun 2001; 22(5):525-30.
12. Moore AD, Godwin JD, Dietrich PA, Verschekalen JA, Henderson WJ Jr. Swyer- James syndrome. CT findings in eight patients. AJR 1992; 158(6):1211-15.