

AMİLOİD NEFROPATİLİ MACLEOD'S SENDROMU: OLGU SUNUMU

MACLEOD'S SYNDROME WITH AMYLOID NEPHROPATHY: A CASE REPORT

Sinan ERTEN
Meltem AVCI
Harun YENİCE
Murat AKYURT
Gül BOZDEMİR

SUMMARY

A 32 Year old woman presented with renal failure who has also unilateral hyperlucent lung and hypoplastic hilum at the same side on the chest x-ray. Renal biopsy, ventilation / perfusion scintigraphy and other radiologic studies were performed to establish diagnosis. Renal biopsy showed secondary amyloid nephropathy. Radiologic assessment confirmed the diagnosis of the Macleod's syndrome.

This case showed that; Macleod's syndrome can lead amyloid nephropathy unless adequate antibiotherapy or surgical therapy was performed.

(Key Words: Swyer-James syndrome, Hyperlucent lung, Hypoplastic hilum)

ÖZET

Akciğer grafisinde tek taraflı havalanma fazlalığı ve aynı tarafta hipoplazik hilusu olan 32 yaşındaki böbrek yetmezlikli bir kadın başvurdu. Böbrek biyopsisinde amiloid nefropati saptandı. Ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi ve diğer radyolojik incelemeler sonucu Macleod's sendromu tanısı kondu.

Bu olgu, yeterli antibiyotik tedavisi veya cerrahi tedavi uygulanmadığında Macleod's sendromunun amiloid nefropatiye yol açabileceğini gösterdi.

(Anahtar Sözcükler: Akciğerde havalanma fazlalığı, Hipoplazik hilus, Swyer-James sendromu)

III. İç Hastalıkları Kliniği (Uz.Dr.S Erten, Uz.Dr.H Yenice, Uz.Dr.M Akyurt, Dr.G Bozdemir)
İntaniye Kliniği (Dr.M. Avcı)
SSK Tepecik Eğitim Hastanesi 35120 İZMİR

Yazışma: Uz.Dr.S Erten

1953 yılında Swyer-James tarafından tanımlanan sendrom 1954 yılında Macleod's tarafından genişletilmiştir(1). Swyer-James sendromu olarak da adlandırılan Macleod's sendromu nadir görülür, genellikle akciğer grafisinden tanınabilir (2). Çocukluk yıllarında geçirilen özellikle adenovirüs enfeksiyonları gelişme dönemindeki akciğer parankiminde hasara yol açarak interalveoller septalarda fibrozise ve aynı tarafta pulmoner arter hipoplazisine neden olur (2). Bu patolojik değişiklikler akciğer grafisinde tek taraflı havalanma fazlalığı ve aynı tarafta hipoplazik hilumun görülmesi ile karakterli Macleod's sendromuna yol açar (1).

Primer amiloidoz AL tipi amiloidden zengin fibrillerin dokularda birikmesidir. Sekonder amiloidoz ise kronik enflamasyon veya neoplazi gibi bir durumun eşlik ettiği AA tipi amyloidden zengin fibrillerin değişik dokularda depolanması ile karakterli sistemik bir hastalıktır (3).

Kongo kırmızısı ile boyanmış doku örneklerinin polarize ışık mikroskopisinde kırmızı yeşil floresan vermesi amiloidoz tanısını koydurur (3). Sekonder amiloidozda böbrek, karaciğer ve dalak en sık tutulan organlardır. Amiloid nefropati klinikte karşımıza hafif derecede proteinüriden başlayıp son dönem böbrek yetmezliğine kadar uzanan geniş bir yelpaze içinde çıkabilir (3).

Bu olgu Macleod's sendromuna bağlı amiloid nefropatinin gelişebileceğini göstermesi açısından sunulmuştur.

OLGU

32 yaşında ev hanımı Ö.Ş. Yaklaşık 2 aydır halsizlik, kilo kaybı, öksürük, iştahsızlık bulantı yakınmaları ile SSK Edremit hastanesine başvuran olguda üremi saptanması üzerine ileri tetkik ve tedavi amacıyla SSK Tepecik Eğitim hastanesine sevk edilmiştir. Üremi tetkiki ön tanısı ile III. Dahiliye servisine 2.2.2000 tarihinde yatırıldı. (Protokol numarası 2946).

Öyküsünde her sene tekrar eden ateş ve öksürük yakınmaları için çeşitli ilaçlar kullanmanın dışında özellik yoktu.

Soy geçmişinde özellik yoktu.

Fizik Muayene:

Tansiyon 110/70 mmHg, Nabız: 90/dk, Ateş: 37C, Solunum sayısı: 18/dk, genel durum orta, bilinç açık. Sol akciğer alt zonda krepitan raller duyuluyor. Pretibial (++) ödem var. Diğer sistem bakılarında patolojik bulgu saptanmamıştır.

Laboratuvar:

Hemoglobün: 9,0 gr/dl, Hematokrit: %27,3, Beyaz kan hücresi: 10.200 mm³, Kırmızı kan hücresi: 3.090.000/mm³, ortalama eritrosit hacmi: 88.5 fl, Trombosit: 121.000/mm³, Sedimentasyon: 97 mm/saat, CRP: (+++), ASO: 200 Todd U, RF (-) idi. TİT: 500 mg/dl, Kreatinin: 9.2 mg/dl, Total kolesterol: 307 mg/dl, Trigliserit: 228 mg/dl, Ürit asit: 5.6 mg/dl, Totalprotein: 4.6 g/dl, Albumin: 1,4 g/dl, Trigliserit: 228 mg/dl, Ürik asit: 5,6 mg/dl, Na: 138 mmol/dl, K: 3,6 mmol /dl idi. Karaciğer fonksiyon testleri normaldi.

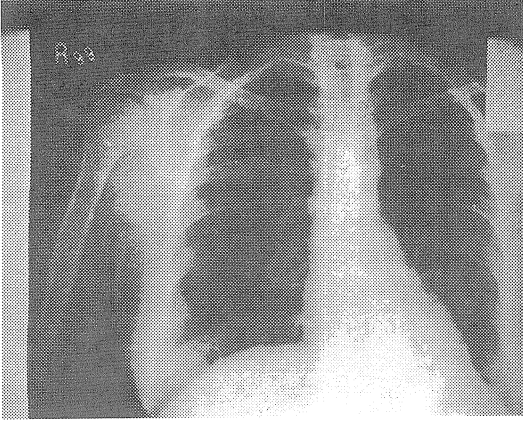
Periferik yaymada: %90 nötrofil, %8 lenfosit, %2 monosit, eritrositler normokrom normositer, trombosit kümeleri yeterli idi. Protein elektroforezi : Alb: %25,3 g/dl, Alfa 1: %3,8 g/dl, Alfa 2: %37,4 g/dl, Beta: %9,5 g/dl, Gama: %24 g/dl. ANA İFAT: Olumsuz.

24 saatlik idrarda üre: 224 mg/dl, kreatinin: 11 mg/dl, protein: 397 mg/dl, kreatinin klirensi: 1 ml/dk, 24 saatlik idrar çıkışı: 700 cc.

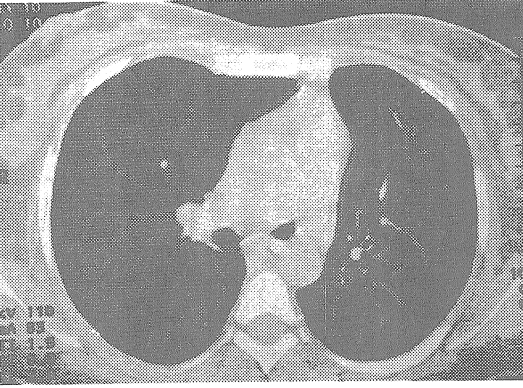
P-A Akciğer grafisinde (Resim 1) sol akciğerde havalanma artışı, sol akciğer orta ve alt zonda hava bronkogramları ve sol hilus silinmiş olarak izleniyor.

Karın US: Her iki böbrek greytleri (grade) II, boyutları normal, diğer karın organları normal izlendi.

Toraks BT: Sol hiler alanda pulmoner arter normalden küçük izleniyor, aynı tarafta panlobuler tarzda hiperaerasyon izleniyor, üst lob ön ve arka segmentte hilusa yakın konumda silindirik tipte bronşektaziler mevcut. Orta bazal segmentte ve arka bazal segmentin bir kısmında içinde hava bron-



RESİM 1: P-A Akciğer grafisi



RESİM 2: Toraks BT

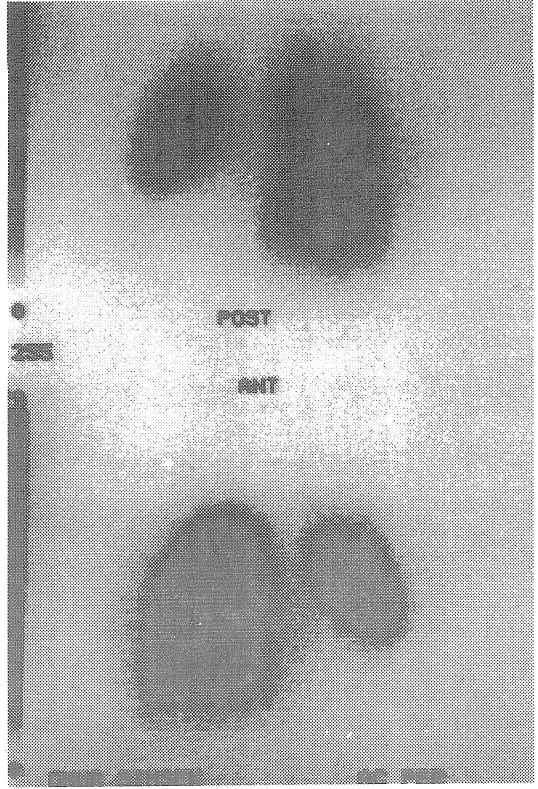
kogramları bulunan konsolide alan dikkati çekmektedir (Resim 2)

Renkli Doppler Ekokardiyografi: 1.derece triküspit yetersizliği bulundu.

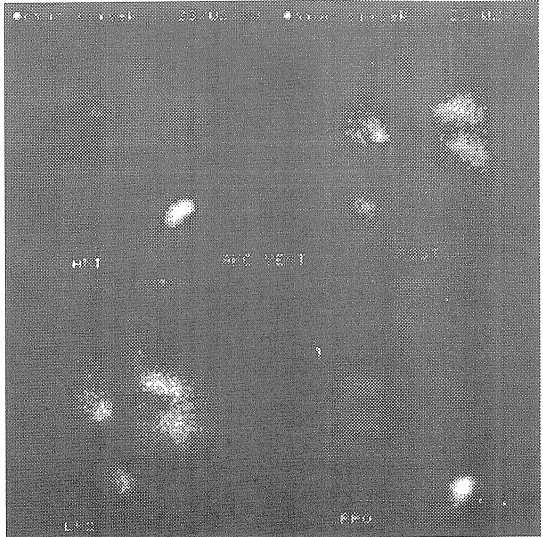
Tc.99m MAA ile çekilen akciğer perfüzyon sintigrafisinde sol akciğer 2/3 alt kesim izlenememektedir (Resim 3). Tc. %99 DTPA ile yapılan akciğer ventilasyon sintigrafisinde tanımlanan alanda tutulum azlığı dikkati çekmektedir (Resim 4).

Yapılan börek biyopsisinde ileri derecede fibrosis, tubuler atrofi ve glomerüllerde Kongo kırmızısı ile boyanan AA tipi amloidden zengin fibriller saptanmıştır.

Tüm bu laboratuvar ve radyolojik tetkiklerin ışığında olguya Macleod's sendromunun etiklediği amiloid nefropati tanısı kondu. Akciğer enfeksiyonu için Am-



RESİM 3: Akciğer Perfüzyon Sintigrafisi



RESİM 4: Akciğer Ventilasyon grafisi

pisilin+sulbaktam 2x1 gr iv tedavisine başlandı. Destek tedavisine rağmen, idrar miktarının artmaması ve kreatinin düzey-

lerinin yükselmesi üzerine olgu hemodiyaliz programına alındı. 16.3.2000 tarihinde septik şok nedeniyle kaybedildi.

TARTIŞMA

Macleod's sendromu nadir görülür. Olgular yakınmasız olabileceği gibi, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları, ateş, dispne, hemoptizi tablolarıyla da görülebilir. Yakınmasız olgularda tesadüfen çekilen P-A Akciğer grafisinde tek taraflı haalanma fazlalığı ve aynı tarafta hilusun silik görünmesi tanıyı koydurabilir (/). Radyolojik bulgulara bronşektazik değişiklikler eşlik edebilir (7).

Etiyolojide genellikle çocukluk yıllarında geçirilen adenovirüs enfeksiyonları sorumlu tutulmakla beraber radyoterapi, boğmaca, tüberküloz, yabancı cisim aspirasyonunun da Macleod's sendromuna neden olduğu bildirilmiştir (4,6,7). Bu patojenler bronkiyolitise obliteransa yol açarak gelişme dönemindeki akciğerde tipik radyolojik değişikliklerin görülmesine neden olurlar(2).

Olguların bronkoskopik tetkiklerinde ana broşlar normal bulunmuştur. Akciğer fonksiyon testleri normal olabileceği gibi hafif tıkanma bulguları ve artmış olarak izlenir (4). Akciğer biyopsisinde yaygın bronkiyolitise obliterans, alveollerde artmış havalanma, interalveoler septalarda fibrozis, pulmoner kapiller yatakta obliterasyon izlenir (2).

Toraks bilgisayarlı tomografisinde tutulan tarafta akciğer volümü azalmıştır, parankim hasarına broşektaziler eşlik edebilir. Pulmoner arter normalden küçüktür (8).

P-A Akciğer grafisinde tek taraflı haalanma fazlalığı saptandığında Macleod's sendromu akla gelmelidir.

P-A Akciğer grafisinde tek taraflı haalanma artışı nedenleri:

A. Kompanzatuvar veya Obstrüktif Amfizem

(yabancı cisim, mukus tıkaçı, bronş kanseri)

B. Pulmoner arter defektleri

1. Doğumsal

a. Pulmoner arter hipoplazisi

2. Kazanılmış

a. Pulmoner arter stenozu

b. Pulmoner arterit

c. Akciğer embolisi

C. Macleod's (Swyer-James) sendromu

D. Postlobektomili akciğer

E. Akciğer dışı nedenler

1. Mastektomi

2. Pektoral kasların ve memenin doğuştan yokluğu (Poland sendromu)

Ayrıca tanıda ventilasyonperfüzyon sintigrafisi en önemli rolü oynar (1). Bronş tıkanmasına neden olan durumlarda tam ventilasyon kaybı görülür. Perfüzyon sintigrafileri normaldir. Vasküler patolojilerde perfüzyon sintigrafisinde defekt saptanırken ventilasyon sintigrafileri normaldir. Akciğer dışı nedenler ise ventilasyon sintigrafisi normal bulunduğunda dışlanmış olur (2).

Antibiyotik tedavisi son yıllarda cerrahi tedavini yerini almıştır. Cerrahi girişimin yalnızca şiddetli hemoptizi, sık tekrarlayan pnömoni ve ilerleyici yakınmaları olan olgularda yeğlenmesi gerektiği bildirilmiştir (5). Son yıllarda Macleod's sendromunda pnömonektomi yerine, bronş rezeksiyonu ile de başarılı sonuçlar alındığı bildirilmiştir (9).

Olgumuzda çocukluk yıllarında geçirdiği enfeksiyona bağlı olarak Macleod's sendromu gelişmiştir. Daha sonraki yıllarda tekrarlayan akciğer enfeksiyonları için yetersiz antibiyotik kullanımı, böbreklerde amiloidden zengin materyalin birikmesine neden olan kronik akciğer enfeksiyonunun gelişmesine yol açmıştır.

Bu olgu Macleod's sendromunun akciğerde sinsi ve ilerleyici kronik enfeksiyona zemin hazırladığını ve bunun da kronik böbrek yetmezliğine yol açabileceğini göstermektedir. Macleod's sendromunda erken tanı ve uygun tedavi seçimi, ağır komplikasyonların gelişmesini engelleyecektir.

KAYNAKLAR

1. Ohri SK, Ruddy G. Acquired Segmental Emphysema: The Enlarging Spectrum of Swyer-James/Macleod's Syndrome. *Ann Thorac Surg.* 1993 ; 56 : 120-4.
2. Miller MB, Caride VJ. Ventilation Perfusion Scan in the Acutely Ill Patient with Unilateral Hyperlucent Lung. *J Nucl Med.* 1988 ; 29 : 114-7.
3. Wyngarden JB, Smith LH, Bennett JC. *Cecil Textbook of Medicine.* 19 th Edition. New York. W.B. Saunders Company. 1992 ; 1141-5.
4. O'Dell CW, Taylor A, Higgins CB. et al. Ventilation-Perfusion Lung Images in the Swyer-James Syndrome. *Radiology.* 1976 ; 121 : 423-6.
5. Salmanzadeh A, Pomeranz SJ, Ramsingh PS. Ventilation-Perfusion scintigraphic Correlation with Multimodality Imaging in a Proven Case of Swyer James (Macleod's) Syndrome. *Clin Nucl Med.* 1997 ; 22 : 115-8.
6. Kogult MS, Swischuk LE, Goldblum R. Swyer-James Syndrome (unilateral hyperlucent lung) in children. *Am J Dis Child.* 1973 ; 125 : 614-8.
7. Weg JG, Kramholz RA, Hackleroad LE. Unilateral hyperlucent lung: a physiologic syndrome. *Ann Intern Med.* 1975 ; 62 : 675-84.
8. Bonmati LM, Perales FR, Catala F, et al. CT findings in Swyer-James Syndrome. *Radiology.* 1989 ; 172 : 477-80.
9. Alexander A, Vishnevsky, George D, Nikoladze. New approach to the surgical treatment of Swyer-James-Macleod's Syndrome. *Ann Thorac Surg.* 1990 ; 50 : 103-4.