

BRONŞEKTAZİLİ BİR HASTADA GECİKMIŞ TANI: SWYER-JAMES / MACLEOD SENDROMU*

Sinem KARAZİNCİR¹, Cenk BABAYİĞİT², Ali BALCI¹, Sebahat AKOĞLU², Ergün SEYFELİ³, Haldun SUMBAS¹

¹ Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik Anabilim Dalı, HATAY

² Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, HATAY

³ Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, HATAY

ÖZET

Swyer-James/MacLeod Sendromu pulmoner arter hipoplazisine bağlı unilateral hiperlüsent akciğer görünümü ve etkilenen tarafta bronşektazi ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır. 57 yaşında sigara içmeyen bayan hasta, öksürük, bol balgam çıkarma ve ateş yakınmalarıyla başvurdu. Öyküsünden bu şikayetlerinin çocukluk yaşlarından beri tekrarladığı, hastanemiz dışında, 6-7 yıl öncesine kadar kronik bronşit, son 6-7 yıldır da bronşektazi tanısıyla takip ve tedavi edildiği öğrenildi. Fizik incelemede; solunum seslerinin şiddeti sol orta ve alt zonda sağa göre hafif azalmış, bu alanda kaba ralleri mevcuttu. PA akciğer grafisinde; sol hiperlüsent akciğer görünümü, sol akciğerde hacim kaybı ve sol alt zonda bronşektazik alanlar izlendi. Toraksın bilgisayarlı tomografisi (BT) ve yüksek rezolusyonlu BT'de; sol pulmoner arterde hipoplazi, sol pulmoner arter dallarının çapında azalma, hiperlüseni, sol akciğer üst lob posterior ve linguler segment ile alt lobda kistik bronşektazi saptandı. Renkli doppler ekokardiyografide; sol pulmoner arter hipoplazik ve ana pulmoner arter hafif genişlemiş olarak izlendi. Swyer-James/MacLeod Sendromu olguların çoğunda çocukluk ve genç erişkin dönemde teşhis edilen bir hastalık olmasına karşın, olgumuzda 57 yaşına kadar şikayetleri nedeniyle çeşitli defalar tetkik edilmesine rağmen tanımlanamadığı ve hiperlüsent akciğer görünümü saptandığında bu sendromun ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini vurgulamak için sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: bronşektazi, hiperlüsent akciğer, macleod sendromu, swyer-James sendromu

SUMMARY

A Delayed Diagnosis of a Patient with Bronchiectasis: Swyer-James/ MacLeod Syndrome

Swyer-James/MacLeod Syndrome is a rare disease which is characterized by unilateal hyperlucent lung due to hypoplasia of its pulmonary artery. A non-smoker, 57 years old female patient admitted to our clinic with cough, sputum production and fever. Her medical history revealed that these symptoms has been recurrent since her childhood. Furthermore she had been followed up with as a patient of chronic bronchitis or bronchiectasis outside of our clinic so far. Physical examination revealed diminished respiratory sounds and coarse crackles on middle and lower zones of left hemithorax. Chest X Ray showed hyperluceny and volume loss of the left lung and bronchiectasis at the left lower zone. Computerized and High Resolution Computerized Tomography revealed hypoplasia of left pulmonary artery with reduced diameters of its branches, hyperlucent left lung and cytic bronchiectasis in left lower, and superior and lingular segments of the left upper lobes. Colored Doppler Echocardiography showed hypoplasia of the left pulmonary artery and enlargement of the main pulmonary artery. Swyer-James/MacLeod Syndrome is diagnosed in childhood or early adulthood of most of the cases. We present this case to emphasize the delayed diagnosis until the age of 57 although she had been investigated

Yazışma adresi: Cenk BABAYİĞİT, Mustafa Kemal Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Antakya / HATAY

Tel: 0532 624 42 07 / Faks: (0326) 215 82 34

e-mail: cbabayigit@mku.edu.tr , cbabayigit@ttnet.net.tr

Alındığı tarih: 17.04.2006, kabul tarihi: 09.10.2006

*(TUSAD 27. Ulusal Kongresinde poster olarak sunulmuştur)

several times because of her recurrent symptoms since her childhood and to emphasize considering this syndrome especially when a hyperlucent lung was detected on chest X ray.

Key words: hyperlucent lung, MacLeod syndrome, Swyer-James syndrome

GİRİŞ

Swyer-James / Macleod Sendromu (SJMS), pulmoner arter hipoplazisine bağlı unilateral hiperlüsent akciğer ve etkilenen tarafta bronşektazi ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır⁽¹⁾. Önceleri konjenital olduğu düşünülen SJMS, çocukluk döneminde, en sonunda bir çeşit bronşiolitis obliterans ile sonuçlanan, adenovirus, kızamık, boğmaca, mycoplasma veya tüberkülozun neden olduğu pulmoner enfeksiyona ve hatta bazen bir yabancı cisme bağlı olarak ortaya çıkmaktadır⁽¹⁾.

OLGU

57 yaşında, sigara içmeyen bayan hasta, öksürük, bol balgam çıkarma, zaman zaman yükselen ateş ve eforla ortaya çıkan nefes darlığı yakınmaları ile başvurdu. Öyküsünden, bu şikayetlerinin çocukluk çağından beri artıp azalarak devam ettiği, 6-7 yıl öncesine kadar kronik bronşit, son 6-7 yıldır da bronşektazi tanısıyla hastanemiz dışında takip ve tedavi edildiği öğrenildi. Öz geçmişinde özellikle çocukluk çağında en az 2-3 kez yüksek ateş ve öksürükle seyreden hastalık, 5 yıl önce tanısı konmuş hipertansiyon öyküsü mevcuttu.

Solunum sistemi fizik incelemesinde: Sol hemitoraksın solunuma katılımı sağa göre hafif azalmış ve sol orta-alt zonda solunum seslerinin şiddeti sağa göre hafif azalmıştı. Bu alanda ve göğüs ön duvarında sol orta zonda kaba ralleri mevcuttu.

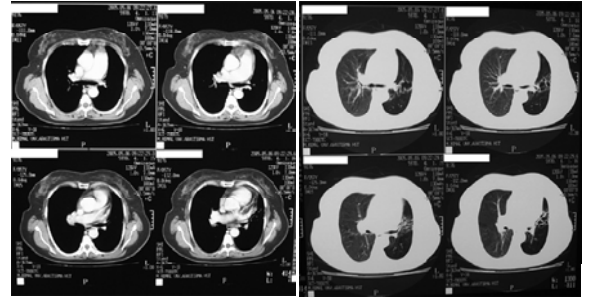
Spirometride: FEV1/FVC: %85, FEV1:%70, FVC:%71, PEF: %78, FEF%25-75: %68 ile solunum fonksiyonlarında hafif restriksiyon saptandı. Posterior-Anterior akciğer grafisinde: Sol akciğerde hacim ve vasküler gölgelerde azalma ile birlikte hiperlüsent akciğer görünümü, sol alt zonda ve parakardiyal alanda bronşektazik görünüm izlendi (Resim 1).

Toraksın Spiral Bilgisayarlı Tomografisi (CT) ve Yüksek Rezolüsyonlu BT (HRCT)'de: Sol pulmoner arterde hipoplazi, sol pulmoner arter dallarının çapında azalma, sol hemitoraksta hiperlüsensi, sol

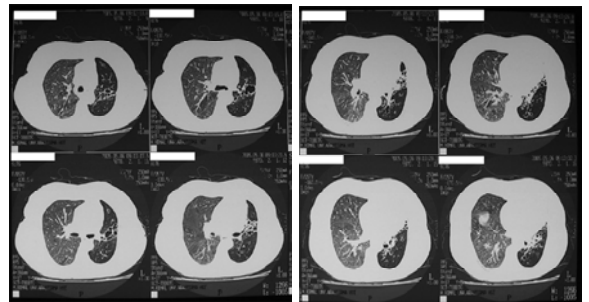
akciğer üst lob posterior ile linguler segmentte ve alt lobda yaygın kistik bronşektazi görünümü saptandı. Sağ hemitoraksın aerasyon ve bronko-vasküler dağılımı normaldi (Resim 2, 3, 4 ve 5).



Resim 1: PA Akciğer Grafisi: Sol akciğerde hacim ve vasküler gölgelerde azalma ile birlikte hiperlüsent akciğer görünümü, sol alt zonda, parakardiyal bronşektazik alanlar.



Resim 2 ve 3: Toraks CT: Sol pulmoner arterde hipoplazi, sol pulmoner arter dallarının çapında azalma, sol hemitoraksta hiperlüsensi.



Resim 4 ve 5: Toraks HRCT : Sol hemitoraksta hiperlüsensi, sol akciğer üst lob posterior ile linguler segmentte ve alt lobda yaygın kistik bronşektazi görünümü.

Renkli Doppler Ekokardiyografide: Sol pulmoner arter hipoplazik ve ana pulmoner arter hafif genişlemiş, eser trikuspit ve eser pulmoner kapak yetmezliği ile birlikte Pulmoner Arterial Basınç: 32mmHg olarak rapor edildi.

Mevcut bulgularla hastaya Swyer-James / MacLeod Sendromu tanısı kondu.

TARTIŞMA

Küçük pulmoner arterle birlikte unilateral pulmoner amfizem ilk kez Swyer ve James tarafından 1953'de 6 yaşındaki bir çocukta tanımlanmıştır⁽²⁾. Bunu izleyen yıl MacLeod unilateral pulmoner hiperlüsensi gösteren 9 hasta bildirmiştir⁽³⁾. Tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar, efor dispnesi, wheezing, öksürük, balgam çıkarma ve hemoptizi SJMS'in asıl semptomları olmakla birlikte az sayıda hasta asemptomatik kalabilir⁽⁴⁾. Göğüs radyografisinde; ana bronşda obstruksiyon olmaksızın ekspiryumda hava hapsi ve azalmış vaskulariteyle birlikte unilateral, küçük veya normal büyüklükte hiperlüsent akciğer varlığı durumunda SJMS'dan şüphelenilir⁽¹⁾.

Olgumuzun semptomları ile tıbbi öz geçmişi ve radyolojik bulguları literatür bilgileri ile uyumludur. Ancak asıl üzerinde durulması gereken nokta, olgunun 57 yaşına kadar sadece semptomlarına dayanılarak ve PA akciğer grafilerindeki sol hiperlüsent akciğer görünümü göz ardı edilerek kronik bronşit ve son 6-7 yıldır da bronşektazi tanılarıyla takip ve tedavi edilmiş olmasıdır. Çünkü SJMS'in tanısı rutin radyografik inceleme ile konulabilir⁽⁵⁾.

SJMS gibi, 1- Masif pulmoner emboli veya pulmoner arterin unilateral tümoral oklüzyonu, 2- Yalancı unilateral pulmoner hiperlüsensi (pektoral kas yokluğu veya atrofi-Poland Sendromu, mastektomi, kostaların konjenital veya kazanılmış hastalıkları, grafi çekimine ait hatalar), 3-Akciğer lob veya loblarının agenezisi veya hipoplazisi, 4-Unilateral total pnömotoraks ve 5- Konjenital pulmoner arter agenezi veya hipoplazisi de göğüs radyografisinde unilateral hiperlüsent akciğer görünümüne neden olabilir⁽⁶⁾. Aynı tarafta küçük bir hilusun varlığı bu sendromun pulmoner arter agenezinden ayırımı

sağlar⁽⁵⁾. Primer patoloji periferik hava yollarındaki diffüz obstruksiyondur. Vasküler değişiklikler sekonderdir⁽⁶⁾.

Pulmoner arter hipoplazisini gösteren selektif pulmoner anjiyografi ile pulmoner vaskularite hakkında fikir veren pulmoner sintigrafi, teknik olanaksızlık nedeniyle yapılamadı. Ancak SJMS'in tanısı uygun klinik öykü ve fizik inceleme bulguları varlığında rutin radyografik inceleme ile konulabileceğinden⁽⁵⁾, teknik olanaksızlık nedeniyle söz konusu incelemelerin yapılamamasını, hastanın kesin tanısı ve dolayısıyla prognozunu etkileyen bir faktör olarak görmüyoruz.

Her ne kadar olgumuza konulan kronik bronşit, bronşektazi gibi tanıların ve bunlara yönelik uygulanan tedavilerin gerçek hastalığın prognozuna etkisinin minimal (veya hiç) olacağını düşünsek de, unilateral hiperlüsent akciğer görünümüne dikkat edilip ayırıcı tanı yapılmış olsaydı, asıl tanının kolaylıkla konulabileceği düşüncesindeyiz.

SJMS semptomlarının özgül olmaması nedeniyle, kolaylıkla tanısının koyulabileceği göğüs radyografisine yeterli dikkat gösterilmediğinde farklı tanılarına yol açması ve ayrıca unilateral hiperlüsent akciğer görünümüne yol açan diğer durumlardan farklılığına dikkat çekmek için bu olguyu sunduk.

KAYNAKLAR

1. Arslan N, Ilgan S, Ozkan M, et al. Utility of ventilation and perfusion scan in the diagnosis of young military recruits with an incidental finding of hyperlucent lung. *Nuc Med Comm* 2001;22:525-530.
2. Swyer PR, James GCW. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953; 8:133-136.
3. MacLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 1954; 9: 147-153.
4. Javier L, Silvia G, Pilar GP, et al. Spectrum manifestation of Swyer-James-MacLeod Syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1998; 22: 592-597.
5. Osma E. Swyer-James-MacLeod Sendromu. In: Osma E, ed. *Solunum sistemi radyolojisi*. İzmir, Türkiye: Çağdaş Ofset 2000:164.
6. Ekim N. Swyer-James (MacLeod) Sendromu. In: Ekim N, ed. *Göğüs hastalıklarında sendromlar*. Ankara, Türkiye: Erk Yayıncılık 2000: 22-25.