

TEK TARAFLI SAYDAM AKCİĞER SENDROMU- SWYER JAMES (MacLEOD) SENDROMU (BİR OLGU NEDENİYLE)

Hakan GÜNEN, Özkan KIZKIN, S. Savaş HACIEVLİYAGİL, Mahir KOTUK.

İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, MALATYA.

ÖZET

Uzun süredir nefes darlığı ve öksürük şikayeti olan, 28 yaşındaki bayan hasta, çekilen PA akciğer grafisinde sağ akciğerde hiperlüksensi görülmesi üzerine servisimize yatırıldı. Bilgisayarlı akciğer tomografisinde sağ akciğerde havalanma artışı ve vasküler yapılarda azalma olduğu gözlemlendi. Çekilen MR anjiyografisinde sağ akciğer ana pulmoner arter ve dallarının hipoplazik olduğunun görülmesi ile birlikte hastaya "Tek taraflı saydam akciğer sendromu (Swyer-James, Macleod sendromu)" teşhisi konuldu. Bu patolojinin nadir görülmesi nedeni ile vakayı geçmiş literatür bilgileri ışığında sunmayı uygun bulduk.

Anahtar kelimeler: Swyer-James (MacLeod) sendromu.

(Solunum 2003:5:37-40)

SUMMARY

UNILATERAL HYPERLUCENT LUNG SYNDROME - SWYER- JAMES (Mac LEOD) SYNDROME- A CASE REPORT

28 year old female patient with a history of dyspnea, cough and a chest roentgenogram showing right sided hyperlucency was hospitalised in our department. Computerized thorax tomography revealed increased aeration and decreased vascular structures on the right lung. MR angiography was performed. It showed hypoplastic right main pulmonary artery and its immediate branches. The patient was diagnosed as 'Unilateral hyperlucent lung syndrome- Swyer-James(MacLeod)Syndrome'. Since it is a rare clinical entity, we presented the case by reviewing the current literature.

Key words: Swyer-James (MacLeod) syndrome.

(Solunum 2003:5:37-40)

GİRİŞ

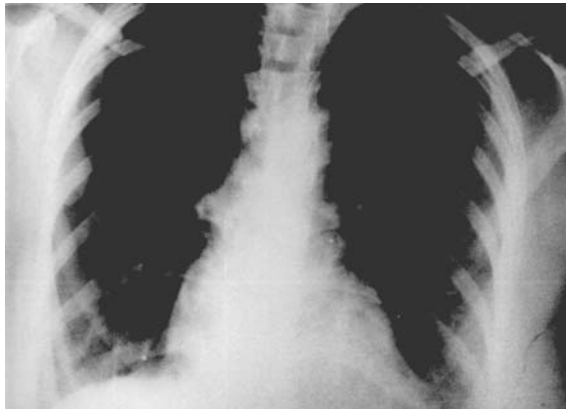
İlk defa 1953 yılında Swyer ve James, 1954 yılında Macleod tarafından tanımlanan tek taraflı saydam akciğer sendromu, pulmoner arter hipoplazisi, bronşektazi, bronşiolitis obliteransa ikincil olabilen bir tablodur (1). Nadir görülmesi nedeni ile bu olguyu sunmayı uygun bulduk.

OLGU SUNUMU

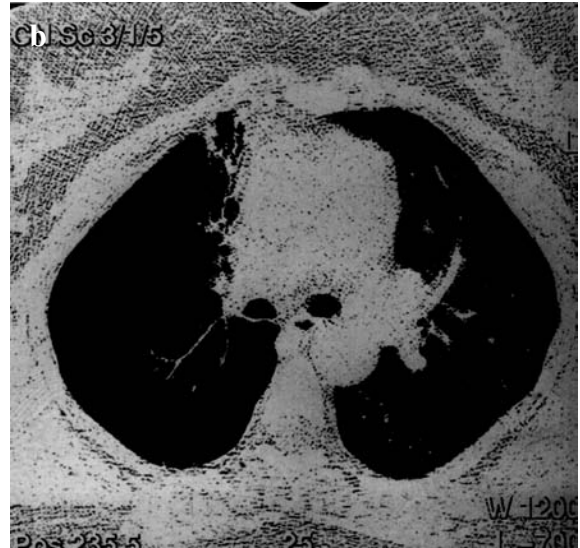
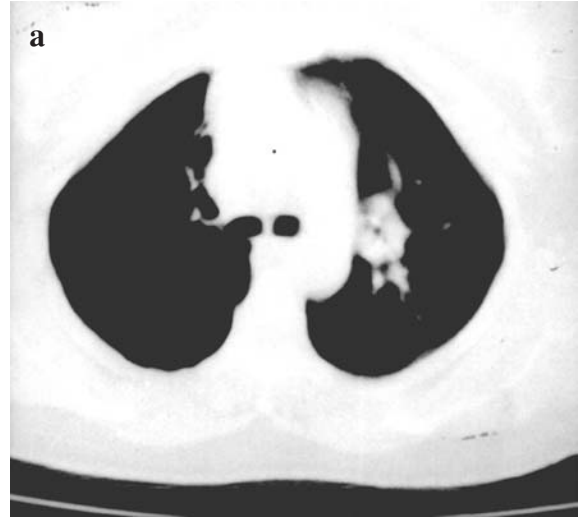
Altı yıldır geceleri daha çok olan nefes darlığı, ara sıra olan kuru öksürüğü ve eforla ilintili göğüs ağrısı olan 28 yaşındaki bayan hastaya, bu yakınmalarla gittiği hekimler tarafından bronşit tanısıyla çeşitli tedaviler verilmiş. Yakınmaları gerilemeyen hastanın, fizik muayenesinde sağ hemitoraksta yaygın ral oskulte edildi.

PA akciğer grafisinde sağ hemitoraksta belirgin havalanma artışı izlendi (Resim 1). Hastanın toraks bilgisayarlı tomografisi (BT) ve yüksek rezolüsyonlu toraks tomografisinde (YRBT) sağ hemitoraksta belirgin havalanma artışı yanısıra karina düzeyinde sağ hemitoraks perikardiak bölgede bronşektazik alanlar saptandı (Resim 2a ve 2b). Hemogram, biyokimya, ve d-dimer seviyeleri normal olan hastanın solunum fonksiyon testlerinde orta derece obstrüksiyon izlendi. Yapılan bronkoskopisinde endobronşial lezyon izlenmedi. Perfüzyon sintigrafisinde sağ orta ve alt lobda diğer segmentlere göre belirgin hipoperfüzyon, sağ üst lobda perfüzyon yokluğu izlendi (Resim 3). Yapılan ventilasyon sintigrafisinde ise aynı bölgelerin ventilasyonunun azaldığı veya olmadığı tespit edildi. Hastanın yapılan manyetik rezonans (MR) anjiografisinde, sağ ana pulmoner arterde sola göre belirgin kalibrasyon azlığı ve kontürlerinde düzensizlik gözlemlendi (Resim 4).

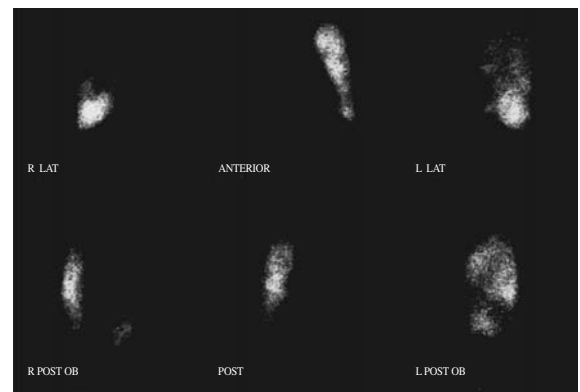
Mevcut bulgular ışığında, hasta tek taraflı saydam akciğer sendromu (Swyer-James, Macleod sendromu) olarak kabul edildi.



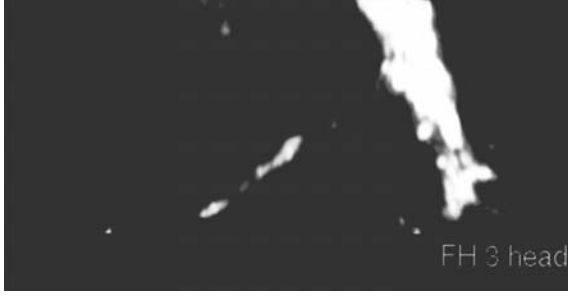
Resim 1: Hastanın başvuru PA akciğer grafisi.



Resim 2: Sağ akciğerde havalanma artışı ve bronşektazik alanın görüldüğü toraks BT (a) ve YRBT (b).



Resim 3: Hastanın perfüzyon sintigrafisi.



Resim 4: Sağ ana pulmoner arterin sola göre bariz küçük ve kalibrasyon azlığının gözlendiği MR anjiyografik görünüm.

TARTIŞMA

Tek taraflı saydam akciğer sendromu nadir görülmekte olup, 17450 grafiyi kapsayan bir taramada %0.01 oranında rastlanmıştır (1). Genellikle asemptomatiktir, başka nedenlerle çekilen akciğer grafisinde rastlantısal olarak tanı konulursa da solunum yolu enfeksiyonu, bronşektazi, pnömotoraks gibi klinik tablolarla da doktora başvurabilir (2-4). Genellikle çocuklukta geçirilen adenovirüs, kızamık gibi viral; mikoplazma, tüberküloz gibi bakteriyel enfeksiyonlara ikincil gelişen bronşiolitisin uzun dönem komplikasyonuna bağlıdır. Tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar veya bronşektazi geliştiğinde efor dispnesi, produktif öksürük, hemoptizi olabilir (5). Goodpasture sendromu, akciğer kanseri, akciğer absesi ile beraber görüldüğü olgular da bildirilmiştir (6-8). Bizim olgumuzda semptomlar yaklaşık 6 yıl önce başlamakla beraber zaman zaman yakınmalarının artması ve antibiyotik ve mukolitik tedavisiyle yakınmalarının gerilemesi, araya giren solunum yolu enfeksiyonlarına bağlanabilir ve bronşektazi gelişimine yol açmış olabilir. 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 ve benign intrabronşial neoplazmin ise daha az oranda görüldüğü tespit edilmiştir (9).

Akciğer grafisinde saydamlık artışı yanısıra hiler ve pulmoner damar gölgeleri küçük görülür (1,2). Ek olarak pulmoner arter hipoplazisinde volüm azalması saptanırken, tek taraflı saydam akciğer sendromunda etkilenen tarafın hacmi normal veya artmıştır (10). Olgumuzda da akciğer grafisinde hemitoraks arasında bir hacim farkı yoktu. Bilgisayarlı tomografi, bronşektazinin tanı ve şiddetini belirlemenin yanısıra, ateletazi, kavite gibi patolojilerin ayırımında kullanılır (11, 12). Bizim olgumuzda da toraks tomografisi ve YRBT'de bronşektazik alanlar saptandı. Anjiyografide ana pulmoner arter ve dallarının

normalden küçük olduğu, dolun defektleri ve periferik arborizasyonunun az olduğu görülür (1). Olgumuzun MR anjiyografisinde sağ ana pulmoner arter dalının sol ana pulmoner dala göre belirgin küçük olduğu görüldü. Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde etkilenen tarafta belirgin perfüzyon azalması yanısıra, pulmoner emboli ve pulmoner hipoplazi gibi vasküler oklüzyonlardan farklı olarak aynı zamanda saydam akciğerde ventilasyon defekti de saptanır (1,13, 14). Arslan ve ark. (15) 9 olguluk serilerinde ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinin tek taraflı saydam akciğer sendromu tanısı konulmasındaki önemini belirtmişlerdir. Nitekim bizim olgumuzda da hem ventilasyon hem perfüzyon defektinin saptanması, tek taraflı saydam akciğer sendromu tanısını konmasında yardımcı olurken, ayırıcı tanıda yer alan pulmoner hipoplazi ve pulmoner emboli gibi vasküler oklüzyon yapan patolojilerden uzaklaştırmıştır. Ayrıca hastamızın sağ akciğer volümünün korunmuş olmasında pulmoner hipoplazisi tanısını dışlamaya yardımcı olmuştur.

Solunum fonksiyon testlerinde az-orta derecede obstrüksiyon görülür (1,16). Bizim olgumuzda da orta derece obstrüktif solunum bozukluğu görüldü. Asemptomatik olgularda prognoz çok iyi iken, ektazik bronşa ikincil gelişen enfeksiyonlarda antibiyotik tedavisiyle tam sağaltım elde edilemezse rezeksiyon gerekebilir (1).

Akciğer grafisinde tek taraflı saydamlık artışı görüldüğünde, diğer nedenler dışlandıktan sonra, nadir görülmesine rağmen, tek taraflı saydam akciğer sendromunda (Swyer-James, Macleod sendromu) ayırıcı tanıları arasında düşünülmesi gerektiği kanısındayız.

KAYNAKLAR

1. Piquette CA, Rennard SI, Snider GL. Chronic bronchitis and emphysema. In: Murray JF, Nadel JA. Textbook of Respiratory Medicine. Philadelphia, WB Saunders Company; 2000;1187-1245.
2. Lucaya J, Gartner S, Garcia-Pena P, ve ark. Spectrum of manifestations of Swyer-James-Macleod syndrome. J Comput Assist Tomogr 1988;22:592-597.
3. Soni R, Barnes D. Macleod's syndrome presenting with spontaneous pneumothorax. Respirology 1999;4:275-277.
4. Stokes D, Sigler A, Khouri N, Talamo RC. Unilateral hyperlucent lung (Swyer-James syndrome) after severe Mycoplasma pneumoniae infection. Am Rev Respir Dis 1978; 117:145-152.
5. King TE. Bronchiolitis. In: Fishman. Fishman's pulmonary diseases and disorders. 3rd ed. New York, McGraw-Hill;

- 1998;824-847.
6. Mont JL, Botey A, Subias R, Revert L. Unilateral pulmonary hemorrhage in a patient with Goodpasture's and Swyer-James syndrome. *Eur J Respir Dis* 1985;67:145-147.
 7. Akpınar M, Buyuksirin M, Bilaceroglu S, ve ark. A case of bronchogenic carcinoma and concomitant Swyer-James syndrome. *Monaldi Arch Chest Dis* 1999;54:228-230.
 8. Wang JY, Chen KY, Cheng YC, Chang YL, Lee LN. Swyer-James syndrome complicated by lung abscess. *J Formos Med Assoc* 2000;99:252-256.
 9. Hekali P, Halttunen P, Korhola O, ve ark. Chronic unilateral translucent lung. A consecutive series of 40 patients. *Radiographics* 1999;19:231-233.
 10. Isawa T, Taplin GV. Unilateral pulmonary agenesis, stenosis and hypoplasia. *Radiology* 1971;99:605-612.
 11. Marti-Bonmati L, Ruiz-Perales F, Catala F, Mata JM, Calonge E. CT findings in Swyer-James syndrome. *Radiology* 1989;172:477-480.
 12. Moore AD, Godwin JD, Dietrich PA, Verschakelen JA, Henderson WR Jr. Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients. *Am J Roentgenol* 1992;158:1211-1215.
 13. Kiratli PO, Caglar M, Bozkurt MF. Unilateral absence of pulmonary perfusion in Swyer-James syndrome. *Clin Nucl Med* 1999;24:706-707.
 14. Gluck MC, Moser KM. Pulmonary artery agenesis. Diagnosis with ventilation and perfusion scintigraphy. *Circulation* 1970;41:859-867.
 15. Arslan N, Ilgan S, Ozkan M, ve ark. Utility of ventilation and perfusion scan in the diagnosis of young military recruits with an incidental finding of hyperlucent lung. *Nucl Med Commun* 2001;22:525-530.
 16. Chevrolet JC, Junod AF. Characteristics of respiratory functional involvement in MacLeod's syndrome (or Swyer-James syndrome). *Schweiz Med Wochenschr* 1987;117:1902-1909.