

Bir Olgu Nedeniyle Swyer James/Macleod Sendromu

Dr. Berna Özkan* , Dr. Fethiye Ökten* , Dr. Ayşenaz Özcan* , Dr. Cebrail Şimşek*

* Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Merkezi, Ankara

ÖZET

47 yaşında nefes darlığı, öksürük, balgam yakınmasıyla başvuran erkek hastaya akciğer grafisi, bilgisayarlı toraks tomografisi, ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi ve pulmoner anjiyografi tetkikleri ile Macleod Sendromu tanısı konulmuştur. Nadir görülen bir sendrom olması nedeniyle literatür bilgileri eşliğinde sunulmuştur.

Akciğer Arşivi: 2002; 2: 64-66

Anahtar kelime: Macleod sendromu

SUMMARY

Swyer James/Macleod Syndrome: A Case Report

A 47 years old male patient presents dyspnea, cough and sputum was admitted to our clinic . Chest X-ray examination, thorax computed tomography, ventilation perfusion lung scan and pulmonary angiography were performed, Macleod syndrome was evaluated. Because it is a rare entity we present this case with the review of literature.

Archives of Pulmonary: 2002; 2: 64-66

Key word: Macleod syndrome

Giriş ve Amaç

Unilateral hiperluzent akciğer ilk kez 1953'de Swyer James tarafından, 1954'de ise Macleod tarafından tanımlanmıştır (1,2). Tanı çoğunlukla asemptomatik olan kişilerde yapılan radyolojik inceleme sırasında konulur. Akciğer grafisinde izlenen hiperluzensinin nedeni perfüzyon azlığıdır ancak primer patoloji ventilasyon bozukluğudur.

Kliniğimizde takip ettiğimiz bir olguyu Macleod Sendromunun özelliklerini taşıdığı için sunuyoruz.

Olgu

47 yaşındaki erkek hastanın iki yıldır eforla oluşan nefes darlığı mevcuttu. Dört aydır öksürük, balgam ve zaman zaman balgamla karışık kanamadan yakınıyordu. Hastada 30 paket/yıl sigara içme ve geçirilmiş pnömoni öyküsü mevcuttu. Fizik muayenede kan basıncı 90/60 mmHg , nabız: 62/ dak., ateş: 36.7 °C, solunum sayısı: 24/dak idi. Solunum sistemi muayenesinde, sol hemitoraks solunuma az katılıyor, perküsyonda sonorit, oskültasyonda sol hemitoraksta solunum sesleri azalmış, ekspiryum uzun, bilateral seyrek ronkusalı vardı. Diğer sistem bulguları normal olarak değerlendirildi.

Yazışma Adresi: Dr. Berna Özkan, Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Merkezi, Ankara

Sedimentasyon hızı :60 mm/saat, diğer rutin tetkikleri normaldi. Solunum fonksiyon testlerinde hafif obstruktif, ileri derecede restriktif solunum fonksiyon bozukluğu tespit edildi. Arteriyel kan gazı incelemesinde, O₂ saturasyonu % 95 , pH 7.43, pCO₂ 39.3mmHg, pO₂ 79mmHg olarak bulundu.

PA akciğer grafisinde; sol akciğerde hacim kaybı ve saydamlık artışı, sol hilus ise küçük olarak izleniyordu (Resim 1). Ekspiryum grafisinde mediasteninin sağa doğru yer değiştirdiği saptandı (Resim 2).

Toraks bilgisayarlı tomografisinde; sağ akciğerin havalanması, bronşial ve vasküler yapılar normal olarak izlenirken, sol akciğer bazal segmentlerde daha belirgin olmak üzere amfizematöz değişiklikler mevcuttu. Sol hilus küçük ve vasküler dallanma azalmıştı (Resim 3). Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde sağ akciğerde homojen ve beklenen düzeyde ventilasyon izlenirken, sol akciğerde pulmoner konus alanında düşük düzeyde ventilasyon izlendi (Resim 4).

Hastanın pulmoner anjiyografisinde sol pulmoner arter hipoplazisi saptandı.

Tartışma

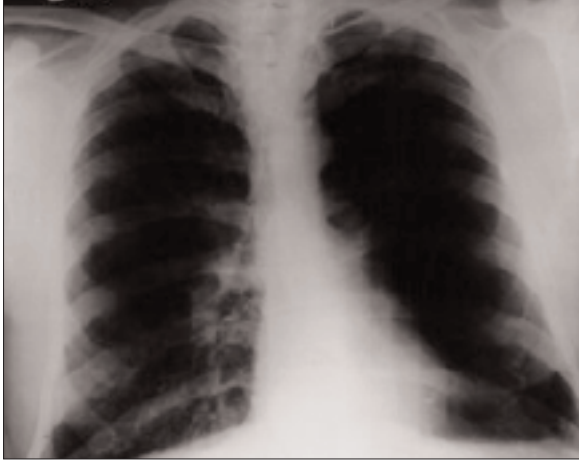
Swyer James Sendromu akciğerdeki postinfeksiyöz obliterasyon veya küçük bronş ve bronşollerde daral-

ma nedeniyle olmaktadır. Hastaların yaklaşık yarısında çocuklukta geçirilmiş enfeksiyon atağı vardır (3). Etiyolojik ajan olarak bakteriler, viral ajanlar, mikobakterium tüberkülozis gösterilmektedir (4). En sık ajan patojenler; adenovirus ve mikoplazma pnömonidir (3,5). Hastalar sıklıkla asemptomatiktirler, bazı hastalarda dispne, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, hemoptizi ve kronik prodüktif öksürük olabilir (5). Hastamızda çocukluk döneminde geçirilmiş pnömoni öyküsü vardı .

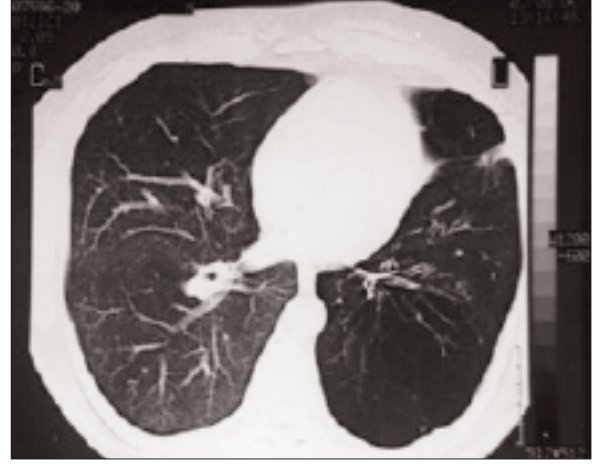
Macleod sendromunda patolojik değişiklikler; küçük bronşiolerin obliterasyonu, periferik vasküler yatağın yokluğu, pulmoner arter hipoplazisi ve amfizem varlığı şeklinde özetlenebilir. Akciğer damarlarının hipoplazisi ve amfizemin kronik enflamasyona sekonder geliştiği düşünülmektedir (6).

Akut bronşiolitin küçük hava yollarında oluşturduğu obliterasyon nedeniyle periferik parankim kollateral hava girişiyle ventile olmaktadır. Sonuçta hava hapsi, distansiyon ve giderek artan amfizem karakteristik değişiklikleri oluşturmaktadır (4).

Yalnızca PA akciğer grafisinin tanı için yeterli olabileceği nadir hastalıklardan birisidir. Akciğer grafisinde hiperlusensi ile tek taraflı akciğer volüm kaybı vardır (7). Etkilenen bölgedeki pulmoner vaskülarizasyon azalmış olup, hilus normalden küçüktür (5,8). İnspiryumda mediasten etkilenen tarafa kayarken, göğüs kafesi ve diafragmada bu yöne doğru minimal bir hareket vardır. Ekspiryumda ise, normal taraftaki akciğerde hava boşalması olduğu için mediasten sağlam tarafa kayar. Hastamızın PA akciğer grafisinde sol hemitoraksta saydamlık artışı ve sol hilusta küçülme izleniyor-



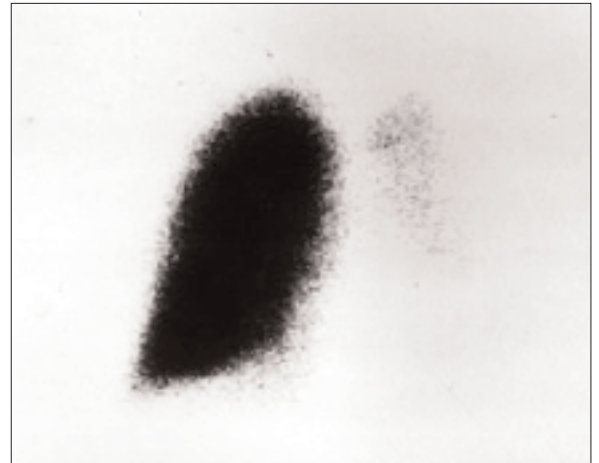
Resim 1: P.A. Akciğer grafisi.



Resim 3: Toraks Bilgisayarlı Tomografi.



Resim 2: Ekspiryum grafisi.



Resim 4: Ventilasyon-Perfüzyon sintigrafisi.

du. Ekspiryum grafisinde mediasten sağa doğru yer değiştirmekteydi.

Bronkografide, segment bronşlarında irregüler genişlemeler, periferik hava yollarında dolma defekti ve budanmış ağaç görünümü vardır (4). Toraks bilgisayarlı tomografide diffüz oligemi ve saydamlık artışı görülür (7). Perfüzyon sintigrafisinde; hasta bölgede perfüzyon kaybı, ventilasyon sintigrafisinde hava hapsinin olduğu bölgede ise havanın boşalmasında güçlük görülür (7,9). Bronkoskopi, endobronşiyal tıkaçıcı bir lezyonu ekarte etmek için yapılabilir. Pulmoner anjiyografide, pulmoner arterlerin küçük, sayıca daha az ve çapının dar olduğu görülür (10). Hastamızın toraks bilgisayarlı tomografisi, ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi ve pulmoner anjiyografisi Macleod sendromu ile uyumluydu. Solunum fonksiyon testlerinde hafif-orta derecede obstruktif tip bozukluk vardır. Vital kapasite hastalığın ciddiyeti ile uyumlu olarak azalmıştır (11). Hastamızda hafif obstruktif ve ileri derecede restriktif solunum fonksiyon bozukluğu tespit edildi.

Kırk hastada yapılan bir çalışmada unilateral hiperlucent akciğerin nedeni olarak :

1. Macleod sendromu (45 %)
2. Lokalize amfizem (20 %)
3. Konjenital hipoplastik pulmoner arter (10 %)
4. Masif pulmoner emboli (10 %)
5. Bronşial karsinom (7.5 %)
6. Radyasyon tedavisi sekeli (5 %)
7. Benign intrabronşial neoplazm (2.5 %) saptanmıştır (12). Ayırıcı tanıda bu hastalıklar düşünülebilir. Dinamik spiral HRCT; PA akciğer grafisi ve bilgisayarlı tomografide izlenemeyen hava hapsini gösteren duyarlı basit bir metottur (13,14).

Tedavi semptomatiktir. Hemoptizi ve sık tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları cerrahi tedaviyi gerektirebilir. Cerrahi tedavide rezeksiyon ve ana bronş oklüzyonu uygulanmaktadır (15, 16,17).

Çocuklukta geçirilen pnömoni sonucu olduğu düşünülen ve PA akciğer grafisi bilgisayarlı toraks tomografisi, ventilasyon perfüzyon sintigrafisi ve pulmoner anjiyografisi ile Macleod sendromu tanısı alan olgumuzu nadir rastlanan bir sendrom olması nedeni ile sunduk.

Kaynaklar

1. Swyer PR, James GCW. A case of unilateral emphysema. Thorax 1953;8:133.
2. Mac Leod WM. Abnormal transdiency of one

lung. Thorax 1954;9:147.

3. Hinshaw HC, Murray JF. Diseases of the Chest. 4th ed. W.B Saunders Company. 1980:588-589.
4. Fraser RG, Pare JAP, Fraser RS, et al. Diagnosis of the Chest .Vol 3. Third edition. W:B: Saunders Company. 1990:1969-2275.
5. Fishman AP, Elias JAGripp MA, et al. Pulmonary Diseases and Disorders. Vol 1. Third edition. International edition. 1998:834.
6. Moore ADA, Godwin JD, Dietrich PA, et al. CT findings in eight patients. Am.J.resp. 1992 ;58:1211-1215.
7. Chan PW, De Bruyne JA ,Goh AY, et al. Swyer James-Mac Leod syndrome. Med J Malaysia 1999;54(4):520-522.
8. Mayeux I, Auubry P, Jaunicoux. Swyer James syndrome or unilateral translucent lung. Med.Lav. 1993;84(5): 387-393 .
9. O'dell CW, Taylor A, Miggins Cb, et al. Ventilation-Perfüsion lung images in the Swyer James syndrome. Radiology. 1976;121:423-426.
10. Benzarti M, Jerray M, Mezghemi S, et al. Unilateral hiperlucent lung. Radiology. 1998 Jan;206(1):95-101.
11. Murray JF, Nodel JA. Textbook of Respiratory Medicine. W.B Saunders Company. 1998:1069-1106.
12. Hekali P, halttunen P, Korhola O, et al. Chronic unilareal translucent lung. A consecutive series of 40 patients. Radiographics. 1999 Jan-Feb;19(1):231-233.
13. Stern EJ, Samples TL. Dynamic ultrfast high resolution CT findings in a case of S. James syndrome. Pediat. Radiol. 1992; 22: 350-352.
14. Johnson JL, Kramer SS, Mahboubi S. Air trapping in children, evolution with dynamic lung dansitometry with spiral CT. Presse Med. 1996 Jun; 8, 25(20): 929-932.
15. Ohri SK, Ruty G, Fountain SW. Acquired segmental emphysema the enlarging spectrum of S. James- Mac Leod syndrome. Ann Throc. Surg. 1993; 56; 120-124.
16. Vishneusky AA, Nikoladse GD. New approachate surgical treatment of S. James syndrome. Ann Throc. Surg. 1990; 50: 130-134.
17. Ökten F, Dilmaç A ve ark. Bir olgu nedeniyle Swyer James/Macleod sendromu. Solunum Dergisi 1996; 20, 607-613.