

# Swyer James (Macleod) Sendromu Olgusu

*Dr.H.Canan ARAB\**

*Dr.Ali İhsan UÇAR\**

*Dr.Hatun ERÇAKAL\**

*Dr.Perihan UĞUR\**

Swyer James ya da Macleod sendromu tek taraflı saydam akciğer oluşturan nedenlerden biridir ve nadir olarak bulunur. Büyük göğüs servislerinde 2-4 yılda bir rastlanabilir. 17450 Akciğer fibrinin incelenmesinde prevalansı %0.01 olarak bulunmuştur (1). Küçük yaşlarda çeşitli nedenlerle, daha çok adenovirus enfeksiyonları ile oluşan bronşiolitis obliterans sonucunda ortaya çıkan bir sendromdur. Semptomatik olanlarda küçük yaşlarda teşhis edilebilir, ama asemptomatik hastalarda başka nedenlerle çekilen akciğer grafileri sonucu farkedilir. Semptom varsa, bunlar genellikle nefes darlığı, öksürük, balgam çıkarma ve hemoptizidir. Hikayelerinde geçirilmiş bronkopulmoner enfeksiyonlar mevcuttur. Radyolojik olarak; karşı tarafa göre küçük veya normal büyüklükte, tek taraflı saydam akciğer, o taraf akciğerde küçük hilus ve damarlanmada azalma ile karakterizedir (2,3,4).

Bizim olgumuz 5-6 aydır süren sol yan ağrısı, nefes darlığı, öksürük şikayetleri ile başvuran, çekilen akciğer grafisi ve anamnezi sonucu Swyer James sendromunu düşündüren 24 yaşında bir bayan hastaydı. Yapılan tetkiklerin ön tanımını desteklemesi üzerine bu sendromu oluşturan nedenler, teşhis kriterleri ve karışabileceği diğer patolojik durumlar ele alındı.

## OLGU

Sol yan ağrısı, eforla gelen nefes darlığı ve öksürük şikayetleri olan 24 yaşındaki bayan hasta, 2 ve 7 yaşlarında şiddetli zatürre geçirdiğini belirtiyor. Hastanın 5-6 ay öncesine kadar şikayeti olmamış. 23 yaşında guatr nedeniyle ameliyat olmuş. Fizik

muayenesinde sol hemitoraks solunuma daha az katılıyordu ve solunum sesleri solda azalmıştı. Sol alt zonda orta railer mevcuttu. Sağ hemitoraks muayenesi normaldi, hemitoraksların büyüklüğü eşitti. Kan basıncı 95/50 mm Hg, nabız dakikada 80 ve düzenli, ateş 37.2°C idi. Diğer sistem muayeneleri normaldi. Bacaklarda herhangi bir variköz durum, ödem, hassasiyet yoktu.

Hb %65, lökosit 5000, sedim 2 mm/saat, AKŞ ve kan elektrolitleri normaldi.

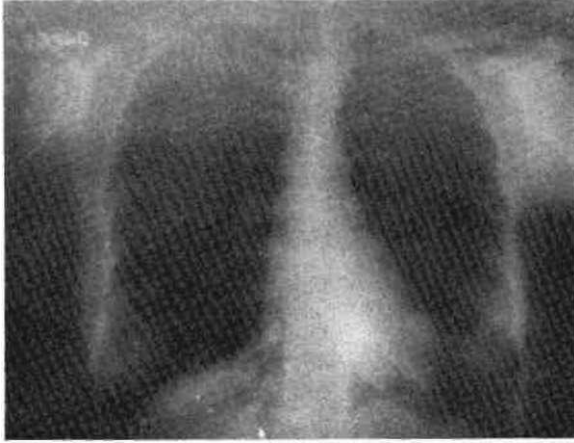
EKG normal olarak değerlendirildi. Solunum fonksiyon testlerinde VC %61, FVC %76, FEV<sub>1</sub> %58, FEV<sub>1</sub>/FVC 67, PEF %46, FEF 25-75 %39 olarak bulundu. Bu bulgularla orta derecede obstrüktif solunum bozukluğu düşünüldü.

Hastanın PA akciğer grafisinde solda tüm akciğer alanında saydamlıkta artma, vaskülarizasyonda azalma vardı, sol hilus küçüktü, mediasten sola doğru yer değiştirmişti (Şekil 1).

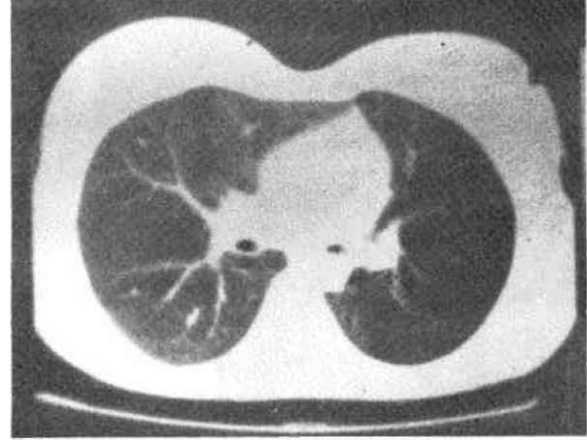
Bronkoskopik tetkikinde; sağ ve sol sistem bronş ve segment ağızları açık olarak izlendi. Endobronşial lezyon yoktu. Sol bazal segmentlerden sekresyon gelmekteydi.

Toraksın bilgisayarlı tomografisinde sağ ana pulmoner damar ve sağ akciğer vaskülaritesi normal görünümde, sol ana pulmoner damar normalden ince görünümdeydi. Özellikle alt lobda ve üst lob posterior segmentte belirgin olmak üzere sol akciğer vasküler dallanması azalmış olarak bulundu. Sol akciğer posterobazal segmentte bronşektazik değişimler belirlendi (Şekil 2,3).

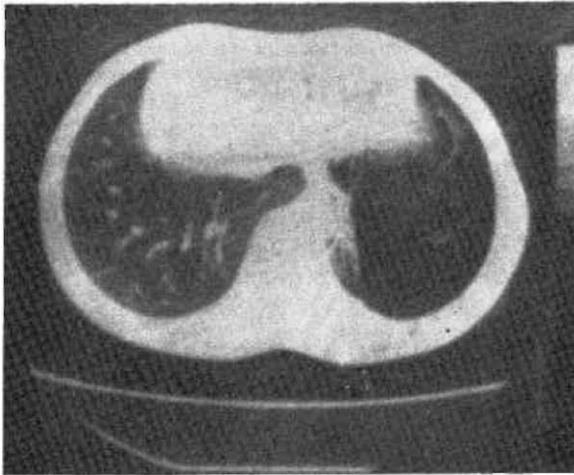
\* **Atatürk** Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahi Merkezi  
ANKARA



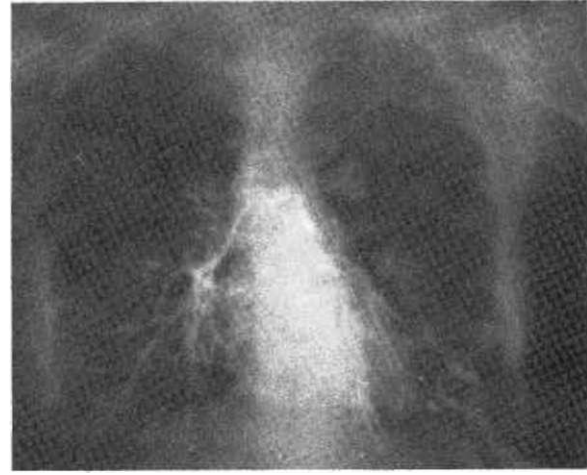
Şekil 1. PA akciğer grafisinde solda tüm akciğer alanında saydamlıkta artma



Şekil 2. CT'de sol ana pulmoner damar normalden ince görünümde



Şekil 3. CT'de sol akciğer posterobazal segmentte bronşektazik değişiklikler



Şekil 4. Bronkografide, solda lingula ve alt lob segmentlerinde belirgin ektazik değişiklikler

Bronkografide sağ sistem normaldi. Solda lingula ve alt lob segmentleunde belirgin ektazik değişiklikler tespit edildi. Radyopak madde periferik kadar gitmemişti (Şekil 4).

Pulmoner anjiografisinde; sağ pulmoner anjiyosu normaldi, sol pulmoner anjiyosunda; sol ana pulmoner arter çapında daralma, orta ve alt zonlarda pulmoner dallanmada azalma mevcuttu (Şekil 5,6).

### TARTIŞMA

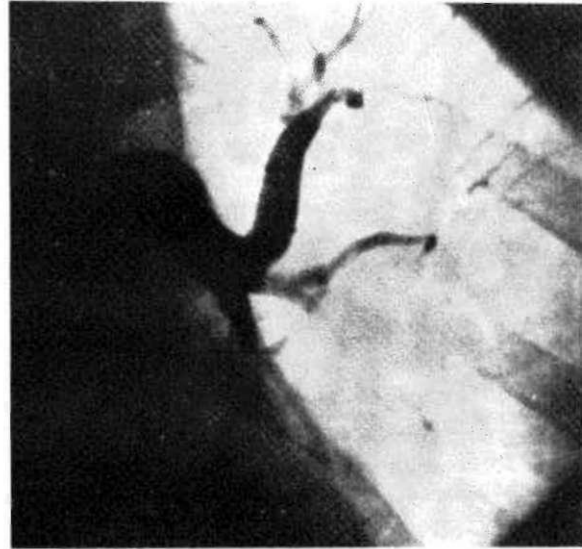
İlk kez 1953 yılında Swyer ve James 6 yaşındaki bir hastada; tek taraflı saydam akciğer, tek taraflı küçük pulmoner arter ve tutulan tarafta bronşektazi bulunan ve kendi isimleriyle anılan sendromu tariflediler.

Bu sendromda pnömonoktoni ile çıkarılan akciğer dokusunda bronşiolitis obliterans tespit edilmişler ve edinsel olduğunu düşünmüşler. 1954'de de Macleod 9 hastalık bir seri yayınladı. Literatürde bu sendrom için Swyer James, Macleod, Unilateral hiperlusen akciğer, Unilateral amfizem, hiperenflasyonlu unilateral bronşiolitis obliterans gibi terimler kullanılmaktadır (2,3,4).

Sebepler olarak genellikle çocuklukta geçirilmiş bir enfeksiyon suçlanmaktadır. Wahl, Chernick ve Macpherson ile arkadaşlarının belirttiklerine göre erken yaşlarda bronşiolitis obliteransa neden olan en yaygın etken adenovirus pnömonileridir. Ayrıca yabancı cisim hidroklorik ve nitrik asit inhalasyonu, radyoterapi, tüberküloz, kızamık,



Şekil 5. Sağ pulmoner angiografi



Şekil 6. Sol pulmoner angiografi: sol ana pulmoner arter çapında daralma, orta ve alt zollarda pulmoner dallanmada azalma

influenza A ve boğmaca ile de oluşabilmektedir (5,6,7).

Patolojik olarak küçük bronş ve bronşioelleri tutar. Terminal bronşioeller tıkanmış, distal respiratuar bronşioeller genişlemiştir. Alveoler bölgede aşırı distansiyon, atelektazi ve fibrosis mevcuttur. Bu amfizematöz değişiklikler hava hapsi ile sonuçlanır. Bu da solunum fonksiyon testleri (SFT), inspiratuar ve ekspiratuar akciğer grafileri ve ventilasyon sintigrafisi ile gösterilebilir (1,3). SFT'de hafif hava yolu obstrüksiyonu ve genellikle rezidüel volümde artma vardır. Akciğer grafisinde normal veya küçük akciğer, küçülmüş hiler damarlanmaya bağlı artmış parlaklıkla birlikte. İnspirasyon - Ekspirasyon grafileri gecikmiş ve tam olmayan akciğer bozulmasını gösterir. Perfüzyon sintigrafisinde tutulan tarafta kan akımı, ventilasyon sintigrafisinde de boşalma belirgin olarak azalmıştır (1).

Bronşiolitis obliterans sonucunda mukozal hipertrofi, hücre infiltrasyonu, kas ve elastik dokuların harabiyeti, fibrosis ve bronşektazi oluşur. Bronkografide tutulan akciğer tarafında diffüz bronşektazi ve periferik dolmanın azalması veya tamamen kaybı söz konusudur. Periferik hava yollarının obstrüksiyonu ile birlikte pulmoner damar yatağında da obliterasyon oluşur. Bu da pulmoner kan akımının azalmasına, pulmoner arter çapının daralmasına ve tutulan akciğer tarafında vasküler görünümün azalması-

na yol açar. Bu azalma akciğer grafilerindeki saydam görünümün sebebidir (1,4,7). Pulmoner anjiografide de ana pulmoner arter ve yakın dallarının daraldığı, periferik damarların dolmasında da azalma olduğu tespit edilir (1,8).

Klinikte Swyer James sendromundan başka saydam akciğer oluşturan birçok neden söz konusudur (7,9,10,11). Kesin tanı konabilmesi açısından Tablo 1'de görülen sebepler ekarte edilmelidir.

Tablo 1. Tek taraflı saydam akciğer oluşturan hastalıkların sınıflandırılması

- A. Akciğerin tek taraflı suni saydamlık artışı
  1. Mastektomi
  2. Pektoral kasların konjenital atrofi veya yokluğu
  3. Omuz kemerinin konjenital atrofi veya yokluğu
- B. Akciğerin tek taraflı fazla havalanması (Kompansatuar veya obstrüktif anfizem)
- C. Akciğerin gelişmemesi veya yokluğu (Bir veya birkaç lobun hipoplazisi veya agenizisi)
- D. Pulmoner arterin primer defektleri
  1. Konjenital
    - Tektaraflı pulmoner arter disgenезisi veya hipoplazisi
  2. Edinsel
    - a. Pulmoner emboli
    - b. Pulmoner arterin tek taraflı tümörle oklüzyonu
- E. Swyer-James (Macleod) sendromu

Hastamıza yapıları tetkiklerle ayırıcı tanıda yer alan sebepler araştırıldı. Bronkoskopi ile herhangi bir obstrüksiyon olmadığı tespit edildi. Pulmoner anjiografi ile pulmoner arterde primer bir konjenital defekt veya tümörle oklüzyon olmadığı belirlendi. Hastanın kliniği emboliyi düşündürmüyordu. Ayrıca CT ve bronkografi tetkiklerinde görülen, tek taraflı akciğerde alt lobları tutan bronşektazi, küçüklükte geçirilmiş pnömoni tariflemesi anjiografide karşı tarafa nispetle küçülmüş pulmoner arter görünümü ile hastamız Swyer-James (Macleod) sendromu tanısını aldı.

Macleod sendromlu asemptomatik hastalarda herhangi bir cerrahi müdahale gerekmemektedir. Bronşektaziye bağlı akut enfeksiyon atakları mevcutsa konvansiyonel tedavi verilir. Eğer sık tekrarlayan enfeksiyonlar, ciddi bronşektazi ve kanama varsa cerrahi rezeksiyon düşünülebilir (4,8,11). Hastamızda nadir enfeksiyon atakları olup hiç hemoptizi şikayeti yoktu, bu nedenle cerrahi girişim düşünülmedi, semptomatik tedavi verildi.

### KAYNAKLAR

1. Snider Gordon L. Chronic Bronchitis and Emphysema. Textbook of Respiratory Medicine. Murray / Nadel. WB Saunders Company. Philadelphia 1988; 1098-100.
2. Swyer PR, James GCW. A case of unilateral pulmonary emphysema. Thorax 1953; 8:133-6.
3. Macleod WM. Abnormal transiency of one lung. Thorax 1954;9:147-53.
4. Daniel Teri L. Swyer James syndrome - Unilateral hiperlucent lung syndrome. A case report and review. Clinical pediatrics 1984; 393-7.
5. Wencel ML, Sitrin RG. Unilateral hiperluceny after mediastinal irradiation. Am Rev Respir Dis 1988; 137:955-7.
6. Wohl MEB, Chenüick V. Broncluolitis. Am Rev Respir Dis 1978;118:759-81.
7. Angstadt JD et al. Unilateral hyperlucent Lung due to bullous Disease. Chest 1986; 90:437-8.
8. Crofton Jolin, Douglas Andrew. Chronic Bronchitis and Emphysema. Croflon and Douglas's Respiratory Disease. Blackwcll Scientific Publications. London 1989 513-7.
9. Lang Irene et al. Pulmonary vena occlusive disease in a patient with unilateral absence of right pulmonary artery. Chest 1988; 93:1307-9.
10. Houssein ES. Absence congénitale unilatérale de l'artère pulmonaire, Cliir Peditr 1987; 28:204-8.
11. Gottlieb Leon S, Turner AF. Swyer-James (Macleod's) Syndrome. Chest 1976; 69:62-6.