

Swyer-James (MacLeod) sendromu

Swyer-James (MacLeod) syndrome

Nacaroğlu H T¹ Tuygun N¹ Çınar G² Tanır G¹¹Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri, Ankara, Türkiye²Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji, Ankara, Türkiye**Özet**

Swyer-James Macleod Sendromu, ana bronşial hava yolu tıkanması olmadan tek akciğer lobunun havalanma fazlalığı ile hiperlusens görünümü ve azalmış vaskularite ile karakterize radyolojik bir durumdur. Genellikle tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarından sonra tanı almaktadır. Tekrarlayan pnömoni öyküsü ile başvuran ve fizik muayene, akciğer grafisi, akciğer yüksek rezonanslı bilgisayarlı tomografisi ve perfüzyon sintigrafisi ile Swyer-James (MacLeod) sendromu tanısı alan 12 yaşında erkek olgu literatür bilgileri ışığında tartışmak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Sözcükler: Hiperlulent akciğer, Swyer-James (MacLeod) sendromu.

Summary

Swyer-James (Macleod) Syndrome is a radiologic condition characterized by hyperlucency of one lobe of lung and decreased vascularisation not due to an obstruction of the main bronchial airway. Patients are mostly diagnosed after recurrent lung infections. A 12-year-old boy with a history of recurrent lung infections who was diagnosed with Swyer-James (MacLeod) Syndrome on the basis of findings on X-ray chest, high resolution contrast tomography of chest and radionuclide perfusion lung scan was presented.

Key Words: Hyperlucent lung, Swyer-James (MacLeod) syndrome.

Giriş

Swyer-James (macleod) Sendromu radyolojik olarak, ana bronşiyal hava yolu tıkanması olmadan, normal veya azalmış boyutlu tek taraflı fazla havalandan akciğer ile damarlanma azalması ve ekspiryum nefes verme sırasında hava tutulması ile belirlenir. Çocukluk döneminde geçirilen pnömoni sonrası bronşiolitis obliterans olarak tanımlanan Swyer-James (macleod) Sendromu tanısı konulan bir olgu sunulmuştur.

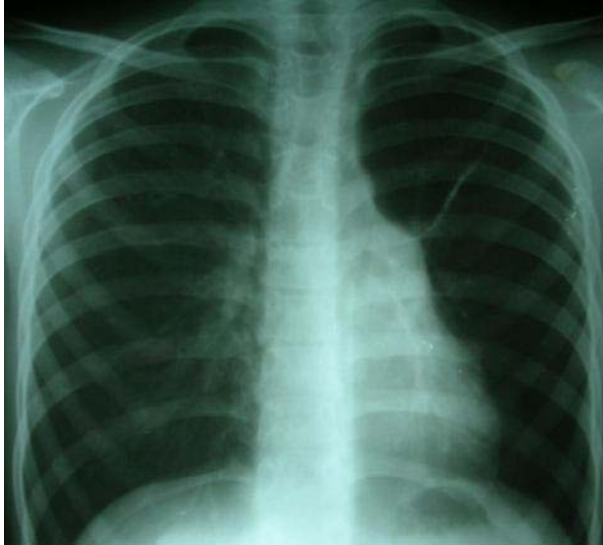
Olgu

12 yaşında erkek hasta, 15 gün önce başlayan öksürük ve balgam yakınmalarıyla başvurdu. Öyküsünden ilk olarak 6 yaşında pnömoni tanısıyla bölgesindeki hastanede yatarak tedavi gördüğü, daha sonra kış aylarında artan öksürük ve hırıltı yakınmalarının olduğu ve 2 defa daha pnömoni nedeniyle hastanede yattığı, 4 ay önce nefes darlığı yakınmasıyla başvurduğu bir hastanede yabancı cisim şüphesiyle bronkoskopi yapıldığı ve normal olarak saptandığı öğrenildi. Vücut ağırlığı: 36 kg (25p), boy: 145 cm (25p), vücut ısısı: 37,2°C, solunum sayısı: 32/dk, nabız: 112/dk idi. Solunum sistemi muayenesinde, sol taraf akciğer alanlarında solunum sesleri azalmış, nefes alma sonunda kreptan ralleri saptandı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemelerinde hemoglobin: 11,6 gr/dl, beyaz küre: 8.700/mm³ (%88 parçalı,%22 lenfosit), trombosit: 256.000/mm³, eritrosit sedimentasyon hızı: 12 mm/saat, c-reaktif protein: <1

Yazışma Adresi:Hikmet Tekin NACAROĞLU
Dr. Sami Ulus Kadın Doğum, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri, Ankara, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi:17.08.2009 Kabul Tarihi:17.03.2010

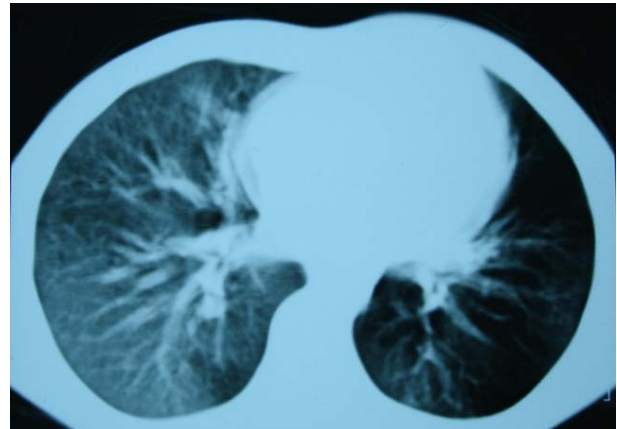
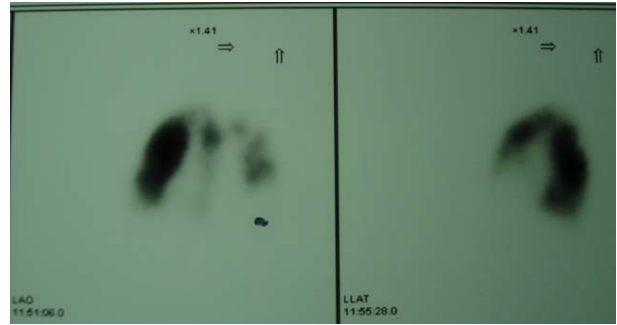
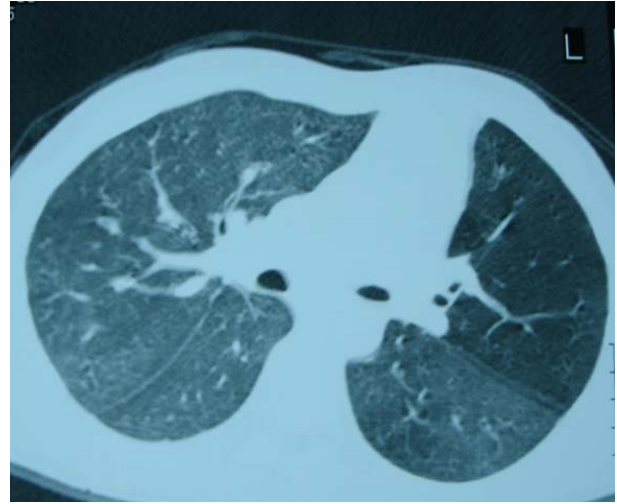
mg/l, biyokimya incelemeleri normaldi. Akciğer grafisinde sol akciğer havalanmasında artış olan hastanın toraks bilgisayarlı tomografi incelemesinde sol hemitoraksta yaygın hiperaerasyon, hipovaskülarizasyon ve yaygın amfizematöz değişiklikler ile sol üst lob anteriorda subsegmental atelektazi (Resim-1 ve 2), yüksek rezonanslı bilgisayarlı tomografisinde sol akciğer üst lobda, sağ akciğer orta ve alt lobda mozaik perfüzyon izlendi (Resim-3). Akciğer perfüzyon sintigrafisinde sağ akciğerde orta ve alt lob postero-bazal segmentte perfüzyon defekti, sol akciğerde global perfüzyon kaybı ile uyumlu bulgular mevcuttu (Resim-4). Solunum fonksiyon testlerinde hafif obstruktif solunum fonksiyon bozukluğu tespit edildi. Fiberoptik bronkoskopide anatomik olarak normal hava yolları ve bol koyu pürülan mukus tıkaçları ve sekresyon izlendi. Ekokardiyografi normaldi. Serumda adenovirüs ıgg pozitif bulundu. *Mycoplasma pneumoniae* ıgm ve ıgg negatif idi. ter testi normaldi. ppd testi negatif olarak saptandı. mevcut bulgular ışığında, hasta tek taraflı hiperlüsens swyer-james (macleod) sendromu olarak kabul edildi.



Tartışma

Swyer-James, Macleod ya da tek taraflı hiperlüsant akciğer sendromu, bebeklik veya çocukluk çağında sıklıkla adenovirüs enfeksiyonu sonrasında ortaya çıkan bronşiyolitiss obliteransa bağlı olarak gelişen nadir bir sendromdur (1,4). Hastalık ilk olarak 1953'de swyer ve james tarafından 6 yaşında bir erkek çocukta tanımlanmış olup, 1 yıl sonra macleod tarafından 9 erişkin vakada bildirilmiştir (3). Swyer-james (macleod) sendromu'na yol açan bronşiyolitiss obliterans genellikle viral alt solunum yolu enfeksiyonuna özellikle de adenovirüs enfeksiyonu ve kızamığa bağlı oluşabilir. *Mycoplasma pneumoniae*, boğmaca veya tüberküloz ile de ilişkili olarak bildirilmiştir. Olgumuzda adenovirüs ıgg

pozitifliği saptanmış ve etiyoloji ile ilişkili olarak düşünülmüştür. Zehirli duman-gaz solunması yabancı cisim aspirasyonu, radyoterapi, organ nakilleri sonrasında da görülebilmektedir (5-6). Temel patolojik olay küçük hava yollarının tıkanması ile beraber olan bronşiolit ve bunun yol açtığı akciğer parankimindeki alveoler tahribat ve genişleme enflamasyona bağlı olarak çevresel pulmoner damarlanmada azalma meydana gelmektedir. Oluşan bu patofizyolojik değişiklikler tutulan segmentte hava hapsi ve hipoperfüzyona yol açarak etkilenen lobda radyografik hiperlüsens görünümü oluşturmaktadır (7-8).



Tek taraflı hiperlüsent görünüm akciğer parankiminin ve vasküler yapının ya da her ikisinin diğer birçok hastalıklarına bağlı oluşabilir. Tek taraflı hiperlüsens akciğer nedenlerinin araştırıldığı 40 hastalık bir seride; swyer-james (macleod) sendromu %45, lokalize amfizem %20, konjenital hipoplastik pulmoner arter %10, pulmoner emboli %10, bronşial karsinom % 7,5, radyoterapi sekeli % 5, benign intrabronşial neoplazi %2,5 oranında görülmüştür (10).

Hastalar genellikle asemptomatiktir, başka nedenlerle çekilen akciğer grafisinde rastlantısal olarak tanı konulursa da öksürük, azalmış egzersiz toleransı, hemoptizi ve kronik akciğer enfeksiyonları ile hastaneye başvuran hastalar da vardır (9). 17459 akciğer grafisinin taranmasında %0,01 oranında bu sendroma rastlanmıştır (2). Olgumuzda semptomlar 6 yıl öncesinde başlamış, tekrarlayan pnömoni ve bronşektazi nedeniyle araştırılmıştır.

Akciğer grafisinde tek taraflı hiperlüsens görünüm ile birlikte etkilenen bölgedeki pulmoner damarlanma azalmış olup, hilus normalden küçük saptanır. İnspiryumda mediasten etkilenen tarafa doğru kayar. (2-4) olgumuzun akciğer grafisinde sol hemitoraksta havalanma artışı saptandı. Bilgisayarlı tomografi, bronşektazinin tanı ve şiddetini belirlemenin yanı sıra, atelektazi, kavite, kitle gibi patolojilerin ayırımında da kullanılır (11). Olgumuzda da toraks tomografisi ve

yüksek rezonanslı bilgisayarlı tomografisinde bronşektazik alanlar saptandı. Toraks bilgisayarlı tomografisindeki pulmoner arter dallarının hipoplazisi ve akciğerde havalanma fazlalığı macleod sendromu lehine değerlendirildi. Swyer-james (macleod) sendromunda saptanan bozulmuş akciğer perfüzyon ve ventilasyon sintigrafisi bizim hastamızda da vardı. Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi, etkilenen tarafta ki belirgin perfüzyon azalmasının gösterilmesinin yanı sıra pulmoner emboli ve pulmoner hipoplazi gibi hastalıkların dışlanması da sağlar (12). Bronkoskopi, endobronşiyal tıkaçıcı bir lezyonu dışlamak için yapılabilir. Pulmoner anjiyografide, pulmoner arterlerin küçük, az ve çapının dar olduğu gösterilebilir (13). Solunum fonksiyon testlerinde olgumuzda da olduğu gibi az-orta derecede obstruktif tip bozukluk vardır (2).

Swyer-James (macleod) sendromlu olgularda prognoz genellikle iyidir, tek tedavisi tekrarlayan enfeksiyonları engellemek ve tedavi etmektir. Ancak bununla beraber ektazik bronşlarda enfeksiyon kontrol altına alınamazsa cerrahi tedavi gerekebilir (2).

Tekrarlayan pnömoni nedeniyle araştırılan bir hastada, akciğer grafisinde tek taraflı hiperlüsens görünüm varlığında, yabancı cisim tanısı dışlandıktan sonra Swyer-James (macleod) sendromu tanısının akla gelmesi gerektiği düşünülmüştür.

Kaynaklar

1. Moore ada, godwin jd, dietrich pa, versehekalen ia, hendersonn wj. Swyer-james syndrome. Ct findings in eight patients. *Aj r am j roentgenol.* 1992; 158: 1211-1215.
2. Piquene ca. Rennan! Si, snidcr gl. Chronie brunehilis and emphysema. In: murrav jf. Nadel ja. *Textbook of respiratory,medicine . Philadelphia, wb saunders company.* 2000; 1187-1245.
3. Paul r. Swyer and g.c.w. james.a case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953; 8: 133-136
4. Stom ej, samples tl; dynamie ultrafast high resolution ct findings in a ease of swyer-james syndrome. *Pediatr radiol.* 1992; 22: 350-352.
5. Macpherson r, cumming u, chemick v. Unilateral hyperlucent lung: a complication of viral pneumonia. *J conn assoc radiol.* 1969; 20: 225-231.
6. Deschildre a. Medium and long-tern sequelae of community acquired pneumonia in children. *Arch pediatr* 1998; 5: 45-48.
7. Hardy ka, schidlow dv, zaeri n. Obliterative bronchiolitis in children. *Chest* 1988; 93: 460-466.
8. Kogijitt ms, swischuk le, uoldblum r. Swyer-james syndrome (unilateral hyperlucent lung) in children. *Am j dis child* 1973; 125: 614-618.
9. Bonmati lm, perales fr, catala f, mata jm, calonge e: ct findings in swyer-james syndrome. *Radiology* 1989; 172: 477-480.
10. Hekali p. Hainunen p. Kurllob o. Ve ark. Chronie unilaieral bmisllli:ent lung. Aconsecutive series of 40 patients. *Radigraphics* 1999: 231-233
11. Moore ad. Godwil1 jd, dieirieh pa. Versehakelen ja. Henderson wr jr. Swyer-james syndrome: ct findings in eight patients. *Am_j roentgenol* 1992; 158: 1211-1215.
12. Kiratli po. Caglar m. Bozkurt mf. Unilateral absence of pulmonary perfusion in swyer-james syndrome. *Clinical nuclear medicine* 1999: 706-707
13. Benzarti m,jerry m/mezghemi s,et al. Unilateral hiperlucent lung. *Radiology* 1998; 206: 95-101.