

Pulmoner anjiografi ile tanı konan bir mac leod sendromu olgusu

Dr. Osman Yeşildağ, Dr. Ender Örnek, Dr. İrem Bernay, Dr. Olcay Sağkan, Dr. Levent Erkan

Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji, Nükleer Tıp ve Göğüs Hastalıkları *.B.D

✓ Rutin muayene esnasında akciğer grafisinde tek taraflı hiperradyolüsen akciğer görülen 20 yaşındaki erkek hastaya selektif pulmoner anjiografi ve akciğer perfüzyon sintigrafisi yapılarak sol akciğerde rudimenter pulmoner arter ve bazallerde daha belirgin olan hipoperfüzyon defekti saptanarak Mac Leod sendromu tanısı konuldu. Bakılan sağ kalp basınçları ve O₂ satürasyonları normal bulundu. Solunum fonksiyon testleri küçük ve orta hava yollarında obstrüksiyonla uyumlu idi. Mac Leod sendromu nadir görülen bir antite olup tek taraflı hiperradyolüsen akciğer grafisi olan hastalarda anjiyografik olarak araştırılmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Mac Leod sendromu, Pulmoner anjiografi, Perfüzyon sintigrafisi.

A CASE OF MAC LEOD SYNDROME WHICH WAS DIAGNOSED BY PULMONARY ANGIOGRAPHY.

✓ Selective pulmonary angiography and perfusion scintigraphy were performed to a 28-year old man whose chest X-ray was showing unilateral hypertransradiancy. The left pulmonary artery was small and there was poor peripheral filling. There was a hypoperfusion defect on scintigraphy. Right side pressures and O₂ saturations of the heart were normal. A diagnosis of Mac Leod syndrome was made. Spirometric analysis detected obstruction on the small and medium airways. Mac Leod Syndrome is a rarely diagnosed disease and the patients with unilateral hyperlucent lungs should be investigated by using pulmonary angiography.

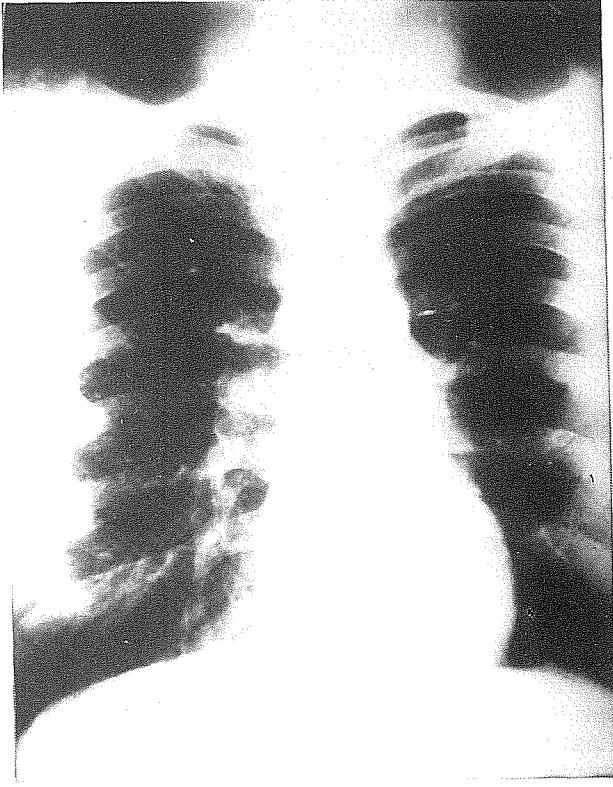
Key Words: Mac Leod syndrome, Pulmonary angiography, Perfusion scintigraphy.

Unilateral büllöz pnömodistrofi olarak da bilinen Mac Leod Sendromu (çocuklardaki Swyer-James Sendromu) nadir rastlanan radyolojik bir antite olup, tek taraftaki akciğerin tümü ya da, bir ya da birkaç lobunda hiperradyolüsen görünüm ve aynı tarafta hiler gölge ve arteriyel ağın görünümündeki silikleşmeyle karakterizedir (1). Hastalığın etyopatogenezine yönelik çalışmalarda spesifik bir test olarak anjiopnömoğrafi de yer almaktadır (2). Standart göğüs radyogramındaki görünüm nedeniyle kliniğimizde incelenen, solunum fonksiyon testleri, akciğer perfüzyon sintigrafisi sonrası yapılan selektif pulmoner anjiyografik çalışmayla tanısı kesinleştirilen bir Mac Leod sendromu olgusu sunulmaktadır.

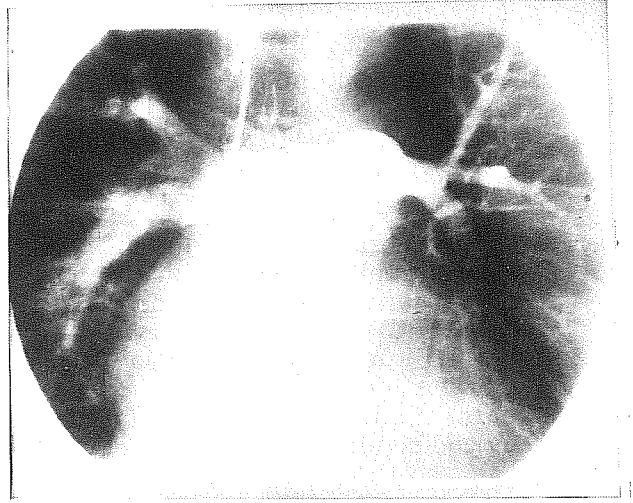
OLGU SUNUMU

Askerlik başvurusundaki rutin muayenesi

esnasında çekilen akciğer grafisinde sol akciğerde hiperradyolüsen görünüm saptanan (Şekil 1) 20 yaşındaki erkek hastanın öyküsünden çocukluğundan bu yana zaman zaman eforla dispnesi olduğu ve sık akciğer enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Solunum ve kardiyovasküler sistem dahil bütün fizik inceleme bulguları normal sınırlardaydı. Hemoglobin 13.4 g/dl, lökosit 3000/mm³, hematokrit % 41, kan üre azotu 10 mg/dl, kreatinin 0.9 mg/dl, Na 142 mEq/l, K 4mEq/l, Ca 10.2 mg/dl, total bilirubin 1.1 mg/dl, direkt 0.4 mg/dl, EKG'si normal sinüs ritmi, hız: 72/dk, elektriki aks: + 60°, PR: 0.16 mSn, QT: 0.3 mSn bulundu. Üç mCi Tc99m MAA verilerek yapılan akciğer perfüzyon sintigrafisinde sol akciğerin bazalinde daha belirgin olarak tümüyle hipoperfüzif olduğu görüldü (Şekil 2). Yapılan selektif pulmoner anjiyografide sol akciğerde pulmoner arterin rudimenter olduğu ve periferik doluşunun azaldığı



Şekil 1: Göğüs radyogramında sol akciğerde hiper-radyolüsen görünüm.



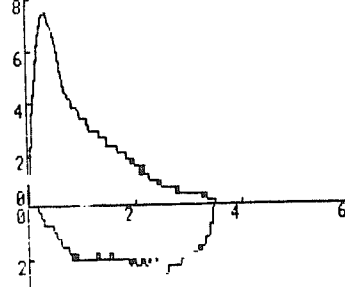
Şekil 3: Selektif pulmoner anjiyografide solda rudimenter pulmoner arter ve periferik doluşunda azalma

TEST-RESULTS VICATEST-5EU

DAT : 24-7-91 WT KG : 80
PT NO : 314314 HT CM : 170
TEMP : 26 M/F : M
R Y : 20

PAR.	EXPIRATION			INSPIRATION		
	ACT.	NORM.	%	ACT.	NORM.	%
IUC	3.53	5.02	70	3.53	5.02	70
FUC	3.45	4.79	72	3.22	4.79	67
FV0.5	1.79	3.11	58	1.27	-	-
FU1	2.42	4.09	59	2.32	3.75	62
FU3	3.31	4.65	71	3.22	-	-
FU1%	70	80	88	72	-	-
FU1/UC	68	84	81	65	-	-
MUV	72	144	50	-	-	-
PF	7.5	9.5	79	2.6	-	-
MF75%	3.9	8.1	48	2.0	-	-
MF50%	2.0	5.3	38	2.0	-	-
MF25%	0.7	2.4	29	2.3	-	-
MMF	1.5	4.9	31	2.1	-	-
MEF50%/MIF50%			100			

VERT. FLOW (L/S) HOR. VOLUME (L)



Şekil 4: Solunum fonksiyon testinde küçük ve orta hava yollarında obstrüksiyon.

PHNİK DÜĞAĞIN 274. HAN-PEET 1 20-82-91

PH

PHNİK DÜĞAĞIN 274. HAN-PEET 1 20-82-91

Şekil 2: Akciğer perüzyon sintigrafisinde sol tarafta bazalde daha belirgin olan perüzyon defekti.

gösterildi (Şekil 3). Sağ kalp basınçları ve oksijen saturasyonları normal sınırlardaydı (pulmoner arter 30/15 mmHg, sağ ventrikül 30/5mmHg, sağ atrium 5 mmHg, O₂ saturasyonları (%); pulmoner arter 72.8, sağ ventrikül 75.4, sağ atrium 75.31. Femoral arter PO₂ 95 mmHg, PCO₂ 45 mmHg idi. Solunum fonksiyon testlerinde 1 sn'lik zorlu ekspirasyon volümü (FV₁): 2.42 lt (normali 3.11 lt, normalin % 59'u); zorlu vital kapasite : 3.45 lt (normali 4.79 lt, normalin % 72'si); midekspiratuar volum 0.7 lt (normali 2,4 lt, normalin % 29'u) bulundu. Bu bulgulara dayanılarak küçük ve orta hava yollarında obstrüksiyon olduğu düşünüldü (Şekil 4). Bulguların tümünün değerlendirilmesi sonucu Mac leod sendromu tanısı kondu.

TARTIŞMA

İlk kez Mac Leod göğüs radyogramında tek taraflı saydamlık artışı olan hastalara dikkati çekmişti (1). Nadir rastlanan bu radyolojik antenin yenidoğan ya da çocukluk döneminde geçirilen diffüz bronşiolitis obliterans sonrası geliştiği kabul edilmektedir (3). Bu olay sırasında tutulum olan tarafta, akciğer hipoventilasyonuna yanıt olarak pulmoner arterin hipoplastik olduğu ve periferel doluşunun zayıfladığı düşünülmektedir. Hastamızda yapılan pulmoner anjiyografi sonucu, böyle bir etyopatogenetik açıklamayla uyumlu idi.

Patolojisinde şunlar bulunur: Etkilenen akciğer genellikle normal ya da subnormal büyüklüktedir. Panasiner amfizem vardır ama, alveol sayısı normalden azdır. Küçük bronş ve bronşiolerde yamasal dağılım gösteren obstrüksiyon ve obliterasyon görülür. Pulmoner arter, anjiogramda görülenden daha az hipoplastiktir. Pulmoner arter duvarı sıklıkla hipertroftiktir ve dalları azalmıştır (4) Fonksiyonel olarak değişik derecelerde obstrüksiyon vardır. Olgumuzun spirometrik incelenmesinde küçük ve orta hava yollarında obstrüksiyon saptandı. Chevrolet ve arkadaşlarınca (5) 5 ve 12 yıl izlenen iki olguda obstrüktif bozukluk şiddetli olmasına rağmen bu durum uzun süreli izlemde stabil seyretmişti. Aynı yazarların literatürdeki 75 olgunun akciğer fonksiyon testlerini gözden geçirmeleriyle vardıkları sonuca göre Mac Leod sendromunda obstrüktif bozukluk sıklıkla, şiddeti değişkendir ve uzun dönemde stabil seyretmektedir.

Klinik olarak çoğu hastaya tanı rutin

muayene ile konur. Genellikle çocukluk çağında hastalığa yol açabilecek bronşiyolit öyküde yoktur. Yamasal obstrüksiyon büyük bronşlardaysa sekonder enfeksiyon sıklığıdır (4).

Olgumuzda çocukluk çağında bronşiyolit obliterans geçirdiğine dair açık bir öykü alamadık. Daha sonra geçirdiği sık akciğer enfeksiyonları büyük bronşlardaki yamasal obstrüksiyona bağlı olabilir ve bu durum efor dispnesinin nedenini de açıklayabilir.

Radyolojik olarak akciğer grafisinde tek taraflı hiperradyolüsen görünüm, hiler ve akciğer vasküler gölgelerde azalma, bronkografide irregüler dilatasyon, periferel dolma defekti saptanır. Akciğer perfüzyon sintigrafisinde tutulan tarafta perfüzyon defekti görülür (10). Hastamızda beklendiği gibi pulmoner anjiyografi bulgularına benzer şekilde sintigrafide de solda perfüzyon kaybı tespit edilmiştir. Noninvaziv bir tetkik olarak pulmoner anjiyografiden önce sintigrafik tetkikin yapılması tanı açısından yararlı olabilir. Ayırıcı tanıda hiperlüsen görünüme yol açan tek taraflı konjenital pektoral kas yokluğu, kas paralizisi, mastektomi, kompanzatuvar amfizem, konjenital pulmoner arter yokluğu, bazen tek akciğerde kan akımını çok azaltan konjenital kalp hastalıkları bulunur (6-9).

Prognoz ve tedavi yönünden çoğunda semptom yoktur ve normal akciğerin respiratuvar rezervi yeterlidir. Ancak riski artmıştır ve etkilenmeyen taraftaki akciğerde bir pnömoni normal bir insandakinden daha ciddidir. Nadiren etkilenen akciğerde ya da lobundaki sekonder bir enfeksiyon ya da bronşektazi, rezeksiyon gerektirir (10).

Hastamızda fizik inceleme bulguları, solunum fonksiyon testleri, akciğer perfüzyon sintigrafisi ve sağ kalp kateterizasyonu ile ayırıcı tanıda yer alan diğer nedenler ekarte edilmiş ve pulmoner anjiyografiyle tanı kesinleştirilmiştir.

Sonuç olarak nadir görülen bir antite olan Mac Leod sendromunda pulmoner anjiyografinin tanı koydurucu bir çalışma olarak önemli bir yeri olduğunu vurgulamak isteriz.

Geliş Tarihi: 23.11.1992

Yayına Kabul Tarihi: 24.02.1993

KAYNAKLAR

1. MacLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. **Thorax** 1954; 9:147-153.
2. Limido G. MacLeod's syndrome: Nosographic framework in the area of the lung. Contribution of radiographic and radioisotope studies. **Minerva Med** 1982; 6: 325-332.
3. Thurlbeck WM. **Chronic Airflow Obstruction in the Lung**. London, Saunders, 1976; 150-152.
4. Reid lynne. **The Pathology of Emphysema**. London, Lloyd-Luke, 1967; 120-128.
5. Chevrolet JC, Junod AF. Characteristics of respiratory functional involvement in MacLeod's syndrome. **Schweiz Med Wochenschr**. 1987; 117 (48): 1902-1909.
6. Angstadt JD et al. Unilateral hyper-lucent lung due to bullous disease. **Chest**. 1986; 90: 437-438.
7. Lang I, et al. Pulmonary vena occlusive disease in a patient with unilateral absence of right pulmonary artery. **Chest**, 1988; 93: 1307-1309.
8. Houssein ES. **Absence congenitale unilatérale de l'artère pulmonaire**. *Chir Pediatr*, 1987; 28, 204-208.
9. Gottlieb LS, Turner AF. Swyer-James (MacLeod's) syndrome. **Chest**, 1976; 69: 62-66.
10. Crofton J, Douglas A. **Respiratory Diseases**, 3th edition, London, Blackwell Scientific Publications, 1981; 376-377.

