




## Olgu Sunumu | Case Report

# NADİR GÖRÜLEN BİR SENDROM: SWYER JAMES MACLEOD OLGUSU

## A RARE SYNDROME: A CASE OF SWYER JAMES MACLEOD

 Mehmet Fatih Elverişli<sup>1\*</sup>,  Pinar Yıldız Gülhan<sup>2</sup>,  Şule Yıldız<sup>2</sup>,  Ege Güleç Balbay<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Ünye Devlet Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ordu, Türkiye. <sup>2</sup>Düzce Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Dahili Tıp Bilimleri Bölümü, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Düzce, Türkiye.



### Öz

Swyer James MacLeod Sendromu (SJMS) özellikle çocukluk çağında sık pulmoner enfeksiyon sonrası geliştiği düşünülen radyolojik olarak tek taraflı radyolüsen görünümü olan nadir bir sendromdur. Genellikle asemptomatik olup insidental olarak saptanır. Unilateral radyolüseni yapacak nedenler ekarte edildikten sonra radyolojik olarak tek taraflı hava hapsi, hiperlüseni bulguları, küçük ya da normal boyutlarda akciğer, pulmoner damarların sayısı ve boyutlarında azalma karakteristik özellikleridir. Swyer James MacLeod Sendromu tedavisi, çoğu vakada konservatif olup hastaların enfeksiyonlara karşı korunması, grip ve pnömokok aşılarını yaptırmaları önerilmektedir. Burada 27 yaşında erkek olgumuzu nadir görülen bir sendrom olması nedeniyle sunmaktayız.

**Anahtar Kelimeler:** Bronşiektazi, Swyer James MacLeod Sendromu, unilateral hiperlüseni

### ABSTRACT

Swyer James MacLeod Syndrome (SJMS) is a rare syndrome with a unilateral radiolucent appearance that is thought to develop after frequent pulmonary infection in childhood. It is usually asymptomatic and incidentally detected. Radiologically, unilateral air confinement, signs of hyperlucency, small or normal lungs, pulmonary vessels and decrease in size are seen. Swyer James MacLeod Syndrome treatment is conservative in most cases and it is recommended to protect patients against infections and to receive influenza and pneumococcal vaccines. Herein, we present a 27-year-old man with a rare syndrome.

**Keywords:** Bronchiectasis, Swyer James MacLeod Syndrome, unilateral hyperlucency

\*İletişim kurulacak yazar/Corresponding author: Mehmet Fatih Elverişli; Ünye Devlet Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Ordu, Türkiye.

Telefon/Phone: +90 (555) 364 02 98 e-posta/e-mail: mfelverisli@hotmail.com

Başvuru/Submitted: 19.12.2019

Kabul/Accepted: 02.06.2020

Online Yayın/Published Online: 27.06.2020

## Giriş

Swyer James MacLeod Sendromu (SJMS) özellikle çocukluk çağında sık pulmoner enfeksiyon sonrası geliştiği düşünülen radyolojik olarak tek taraflı radyolüsen görünümü-mü olan nadir bir sendromdur. İlk olarak hastalık 1953'de Swyer ve James tarafından 6 yaşında bir erkek çocukta tanımlanmış olup, 1 yıl sonra MacLeod tarafından 9 erişkin vakada bildirilmiştir.<sup>1</sup> Unilateral radyolüseni yapacak nedenler ekarte edildikten sonra radyolojik olarak tek taraflı hava hapsi, hiperlüseni bulguları, küçük ya da normal boyutlarda akciğer, pulmoner damarların sayısında ve boyutlarında azalma karakteristik özellikleridir.<sup>2</sup> Genellikle asemptomatik olup insidental olarak saptanır. Bronşiektazi varlığı klinik belirti ve prognozda önemlidir. Swyer James MacLeod etyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte özellikle çocukluk çağında geçirilen sık enfeksiyonlar sonrasında geliştiği tahmin edilmektedir. Bu enfeksiyon etkenleri arasında en sık adenovirüs tip 3, 7 ve 21 iken paramiksovirüs, *Bordetella pertusis*, mikobakterium, mikoplazma, *Haemophilus influenza*, *Sterptococcus pneumonia* ve *Staphylococcus aureus* görülmektedir.<sup>3</sup> Burada 27 yaşında erkek olgumuzu nadir görülen bir sendrom olması nedeniyle sunmaktayız.

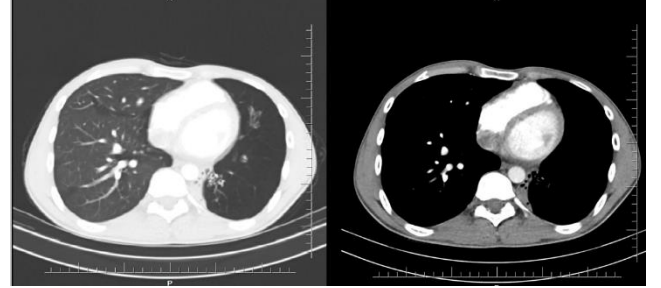
## Olgu Sunumu

Yirmi yedi yaşında erkek hasta kliniğimize öksürük, balgam, dispne ve hemoptizi şikayetiyle başvurdu. Hemoptizi şikayeti çocukluğundan beri ara ara çay kaşığı miktarı kadar görülmekteymiş. Sigara öyküsü olmayan hastanın bilinen ek hastalığı yoktur. Çocukluk çağından beri sık sık akciğer enfeksiyonu geçirdiği ve sıklıkla antibiyotik kullandığı öğrenildi. Fizik muayenede sol hemitoraksta solunum sesleri azalmış, sol alt zonda inspiratuar raller mevcuttur. Vital bulgularında solunum sayısı:18/dk, nabız: 78/dk, vücut ısısı: 36,7°C, oksijen saturasyonu: %96 idi. Yapılan kan laboratuvar tetkiklerinde patolojik bulgu yoktur. Posteroanterior (PA) akciğer grafisinde sol alt zonda hiperlüseni ve sol hiler bölgede küçülme (Şekil 1).



Şekil 1. Akciğer sol alt zonda hiperlüseni ve sol hiler bölgede küçülme (PA akciğer grafisi)

Toraks bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografide de sol akciğerde vasküler dallanmada belirgin azalma, posterior segmentte kistik ve tübüler bronşiektazik değişiklikler, mediastinal yapıların hafif sola kaydığı, sol pulmoner arterin ve sol akciğerin sağa göre belirgin küçük olduğu saptandı (Şekil 2).



Şekil 2. Solda pulmoner vasküleritede azalma ve sol akciğerde hacim kaybı (Toraks BT)

Üç kez gönderilen balgam asido-rezistans basil (ARB) tetkiki ve kültür sonuçları menfiydi. Solunum fonksiyon testinde zorlu ekspiratuar volüm (FEV1): 1650 mL (%34), zorlu vital kapasite (FVC): 3300 mL (%56), FEV1/FVC: %50. Yabancı cisim aspirasyonu, pulmoner emboli, pnömo-toraks ve Poland sendromu gibi tek taraflı hiperlüseni yapacak nedenler ekarte edilerek SJMS düşünüldü. Yıllık grip ve pnömokok aşısı önerildi. Olgu sunumu için hastadan yazılı onam alınmıştır.

## Tartışma

Swyer James MacLeod etyolojisi çocukluk çağında geçirilen sık enfeksiyonlara bağlı olduğu düşünülmele birlikte nadir bir hastalıktır. Swyer James MacLeod Sendromu tam olarak insidansı bilinmemekte olup 17,459 akciğer direk grafiyi içeren bir seride oran %0,01 olarak bulunmuştu.<sup>4</sup> Swyer James MacLeod Sendromu genellikle asemptomatik olup insidental olarak saptanmaktadır. Ancak bazı olgularda kuru öksürük, dispne ve nadiren hemoptizi semptomları da görülmüştür. Bizim olgumuzda da ergenlik döneminden beri, ara ara olan 5-10cc kadar hemoptizi şikayeti tariflemekteydi. Akciğer grafisinde görülen tek taraflı hiperlüseninin ekstra-pulmoner ve intra-pulmoner birçok sebebi olabilir. Ekstra-pulmoner sebepler arasında mastektomi, Poland sendromu, plevra patolojileri (pnömotoraks vb.) sayılabilirken intrapulmoner patolojiler için masif tromboemboli, yabancı cisim aspirasyonu veya endobronşial lezyonla bronşa gerçekleşen obstrüksiyon ve nadiren olsa SJMS, konjenital hipoplazi gibi sebeplerde sayılabilir.<sup>5</sup>

Swyer James MacLeod Sendromu kolaylıkla yanlış tanı alabilecek bir sendrom olup en sık Kronik Obstrüktif Akciğer Hastalığı (KOAH), astim, pnömotoraks ve pulmoner emboli ayırıcı tanılar arasına girebilmektedir. Egzersiz kapasitesinde azalma izlenen bu hastalarda KOAH alevlenme veya astim atak olarak düşünülerek sık steroid tedavileri alıp enfeksiyona yatkınlık oluşturacağı gibi

pnömotoraks olarak düşünülüp birçok kez drenaj uygulanan hastalarda literatürde bulunmaktadır.<sup>6</sup>

Swyer James MacLeod Sendromunu triadi, akciğer grafisinde volüm kaybı ile seyreden tek taraflı hiperlüsen akciğer, BT'de tek taraflı vaskülerite azalması ve tek taraflı perfüzyon azalması olarak sayılmaktadır.<sup>7</sup>

Bizim olgumuz-da da solda tek taraflı volüm kaybı ile seyreden hiperlüsen akciğer ve toraks BT görüntülemesinde tek taraflı vaskülerite kaybı izlenmekle birlikte pulmoner emboli, pnömotoraks, kas iskelet anomalileri ve diğer nedenler dışlandı. Mevcut bulgularla üç kriterin ikisini karşılayan hastamıza SJMS tanısı konuldu.

Swyer James MacLeod Sendromu tedavisi çoğu vakada konservatif olup hastaların enfeksiyonlara karşı korunması, grip ve pnömokok aşuların yapılması önerilmektedir.<sup>8,9</sup>

Olgumuza grip ve pnömokok aşularının yaptırılması önerilerek takibe alındı. Sigara içicisi olan vakalarda sigarayı bırakması dispne şikayetinde gerileme sağlayabilir. Klinik durumları genelde iyi olmakla birlikte sık pulmoner enfeksiyon geçiren olgularda balgam kültürü alınması, kontrol edilemeyen vakalarda bronşiektaziye yönelik cerrahi rezeksiyon yapılması gerekebilir.<sup>10</sup>

Swyer James MacLeod Sendromu nadir görülmekte olup genel olarak insidental ve asemptomatik olmakla birlikte efor dispnesi, sık pulmoner enfeksiyonlarla ve hemoptizi şikayetiyle gelen PA akciğer grafide tek taraflı hiperlüsen görünümü olan hastada akla gelmesi amacıyla bu olgumuzu sunduk.

#### Açıklamalar

Olgu, Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği 40. Yıllık kongresinde elektronik poster olarak sunulmuştur (13-16 Ekim 2018, Antalya).

#### Etik Standartlara Uygunluk

Hasta yakınından yazılı onam alınmıştır.

#### Çıkar Çatışması

Yazarlar çıkar çatışması bildirmemiştir.

#### Yazar Katkısı

MFE, PYG: Fikir; MFE, PYG, ŞY, EGB: Tasarım; ŞY, EGB: Denetleme; ŞY, EGB: Kaynaklar; MFE, ŞY: Malzemeler; ŞY: Veri toplama; MFE: Analiz ve/veya Yorum; MFE: Literatür Taraması; MFE: Yazım; MFE, PYG, ŞY, EGB: Eleştirel İnceleme.

#### Finansal Destek

Yazarlar finansal destek beyan etmemişlerdir.

#### Kaynaklar

1. Swyer PR, James GC. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax*. 1953;8:133-136. doi:10.1136/thx.8.2.133
2. Alaygut D, Babayigit A, Ölmez D, ve ark. Swyer James MacLeod Sendromlu bir çocuk olgu. *Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi*. 2008;22(1):19-22.
3. Capela C, Gouveia P, Sousa M, Regades MJ. Adult diagnosis of Swyer-James-MacLeod syndrome: A case

report. *J Med Case Reports*. 2011;5:2. doi:10.1186/1752-1947-5-2

4. Piquette CA, Rennard SI, Snider GL. Chronic bronchitis and emphysema. İçinde: Murray JF, Nadel JA, eds. *Textbook of Respiratory Medicine*. 3. Baskı. Philadelphia, PA: WB Saunders Company;2000:1187-1245.
5. Marchiori E, Hochegger B, Zanetti G. Unilateral hyperlucent lung. *J Bras Pneumol*. 2018;44(3):182. doi:10.1590/S1806-37562018000000092
6. Sulaiman A, Cavaille A, Vaunois B, Tiffet O. Swyer-James-MacLeod syndrome; repeated chest drainages in a patient misdiagnosed with pneumothorax. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2009;8(4):482-484. doi:10.1510/icvts.2008.197566
7. Chaucer B, Chevenon M, Toro C, Lemma T, Grageda, M. Swyer-James-Macleod syndrome: A rare finding and important differential in the ED setting. *Am J Emerg Med*. 2016;7:1329-1329. doi:10.1016/j.ajem.2015.12.045
8. Fregonese L, Giroli D, Battistini E, et al. Clinical, physiologic, and roentgenographic changes after pneumonectomy in a boy with Macleod/Swyer-James syndrome and bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol*. 2002;5:412-416. doi:10.1002/ppul.10178
9. Gómez Belda AB, Martínez-Moragón E, Fabrellas FE. Swyer-James syndrome: Diagnostic contributions of helical computerized tomography. *Arch Bronconeumol*. 2000;7:421-422.
10. da Silva PS, Lopes R, Neto HM. Swyer-James-Macleod syndrome in a surgically treated child: a case report and brief literature review. *J Pediatr Surg*. 2012;47(4):e17-22. doi:10.1016/j.jpedsurg.2011.12.011