



# Swyer-James-MacLeod Sendromu: Bir olgu nedeniyle

## Swyer-James-MacLeod Syndrome: Due to a case

 Mustafa Çolak<sup>1</sup>,  Nurhan Sarioğlu<sup>2</sup>

### ABSTRACT

Swyer-James-MacLeod Syndrome (SJMS) is a rare disease characterized by a hyperlucent lung appearance due to hypoplasia of the pulmonary artery on the affected side. It is thought to develop secondary to viral bronchiolitis and pneumonia in childhood. A 59-year-old female patient presented with the complaints of dyspnea with exertion, a feeling of pressure in the chest, and sputum. On physical examination, respiratory sounds were normal. Posteroanterior (PA) chest X-ray showed marked hyperlucency and volume loss in the left hemithorax. On thorax computed tomography, ipsilateral hyperlucency with a significant decrease in the calibration of the left pulmonary artery and its branches compared to the right, significant volume loss in the lower lobe of the left lung and areas of bronchiectasis were observed. While large segmental perfusion defects were observed in almost the entire lower lobe of the left lung and in the lingular segment in perfusion scintigraphy, ventilation defects were observed in these areas in ventilation scintigraphy. The patient was diagnosed with SJMS based on the present findings. Treatment of the disease is conservative in most cases. It is recommended to protect patients against infections and to have flu and pneumococcal vaccines. We present our case to emphasize that this syndrome should be among the differential diagnoses when unilateral hyperlucent lung appearance is detected.

**Keywords:** Swyer james macleod syndrome; bronchiectasis; hyperlucent lung

### ÖZ

Swyer-James-MacLeod Sendromu (SJMS) etkilenen taraftaki pulmoner arterin hipoplazisine bağlı olarak hiperlügen akciğer görünümü ile ayırt edilen nadir görülen bir hastalıktır. Çocuklukta geçirilen viral bronşiolit ve pnömonilere sekonder geliştiği düşünülmektedir. Elli dokuz yaşında bayan hasta eforla nefes darlığı, göğüste baskı hissi ve balgam yakınmaları ile başvurdu. Fizik muayanesinde solunum sesleri olağan idi. Posteroanterior (PA) akciğer grafisinde sol hemitoraksta belirgin hiperlüksensiy ve hacim kaybı görüldü. Toraks bilgisayarlı tomografide sol pulmoner arter ve dallarının kalibrasyonunda sağa oranla belirgin derecede azalma ile aynı taraflı hiperlüksensiy, sol akciğer alt lobda belirgin volüm kaybı ile bronşiektazi alanları gözlemlendi. Perfüzyon sintigrafisinde sol akciğer alt lobun hemen tamamı ile linguler segmentte büyük segmental perfüzyon defektleri izlenirken, ventilasyon sintigrafisinde bu alanlarda ventilasyon defektleri izlendi. Hastaya mevcut bulgularla SJMS tanısı konuldu. Hastalığın tedavisi çoğu vakada konservatiftir. Hastaların enfeksiyonlara karşı korunması, grip ve pnömokok aşısının yaptırılması önerilir. Olgumuzu tek taraflı hiperlügen akciğer görünümü saptandığında bu sendromun ayırıcı tanılar arasında olması gerekliliğini vurgulamak amaçlı sunuyoruz.

**Anahtar Kelimeler:** Swyer james macleod sendromu; bronşiektazi; hiperlügen akciğer

<sup>1</sup>Dr. Öğr. Üyesi, Balıkesir Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Balıkesir, Türkiye

<sup>2</sup>Doç. Dr., Balıkesir Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Balıkesir, Türkiye

**Sorumlu Yazar:** Mustafa Çolak, Dr. Öğr. Üyesi, Balıkesir Üniversitesi Sağlık Uygulama ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Balıkesir, Türkiye  
E-mail: [drmcl@yaho.com](mailto:drmcl@yaho.com)  
Telefon: +90 532 680 39 61

**Başvuru Tarihi:** 29.09.2021

**Kabul Tarihi:** 22.12.2021

**Yayınlanma Tarihi:** 28.02.2022

**Atıf için:** Mustafa Çolak, Nurhan Sarioğlu, Swyer-James-MacLeod Sendromu: Bir olgu nedeniyle, 2022;6(1):24-28.

## GİRİŞ

Swyer-James-MacLeod Sendromu (SJMS) etkilenen taraftaki pulmoner arterin hipoplazisine bağlı olarak hiperlüsen akciğer görünümü ile ayırt edilen ender rastlanılan bir hastalıktır (1). Çocukluk evresinde geçirilmiş olan viral bronşiolit ve pnömonilere sekonder olarak geliştiği öngörülmektedir. Etkilenen akciğer diğer akciğerden daha küçüktür ve hava hapsi ile birliktelik mevcuttur. Aynı taraf pulmoner arterlerin hipoplazisi ile pulmoner damarların sayı ve boyutlarında azalma gözlenmektedir (2).

Genellikle bu hastalık tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları sonrasında çocukluk döneminde tanı alır. Hastalar genellikle prodüktif öksürük, nefes darlığı ve bazen de hemoptizi ile başvururlar. Bu yakınmalar hastalarda mevcut olan bronşektazinin derecesi ile ilişkilidir. Bronşektazisi çok az olan veya hiç olmayan hastalarda hafif semptomlar görülebilir ya da semptomsuzdurlar. Bundan dolayı yetişkin döneme kadar tanıları konulamayabilir (3).

Nadir görülen bir hastalık olması ve tek taraflı hiperlüsen akciğer görünümü saptandığında ayırıcı tanılar arasında olması gerektiğini vurgulamak amaçlı olgumuzu sunuyoruz.

## OLGU SUNUMU

59 yaş kadın hasta, öksürük ve nefes darlığı nedeniyle polikliniğe başvurdu. Başvurusundan 7 ay önce geçirdiği alt solunum yolu enfeksiyonu sonrasında eforla belirginleşen dispne ve göğüste baskı hissi, beyaz renkli balgam çıkarma yakınmaları mevcut idi. Hastanın benzer şikayetler ile iki sene öncesine kadar astım ön tanısı ile ara ara inhaler tedavi kullandığı, son iki sene içerisinde ise tedavisini kendi isteği ile sonlandırdığı öğrenildi.

Hastanın fizik muayenesinde; vücut ısısı 36.5°C, kan basıncı 130/70 mmHg, nabız 84/dk ve düzenliydi. Dinlemekle sağ akciğer solunum sesleri olağan, sol akciğer solunum seslerinde azalma saptandı. Ek ses, ral-ronkus yoktu. Oda havasında oksijen saturasyonu %98 saptandı. Diğer sistem muayeneleri doğal idi.

Laboratuvar incelemesinde: lökosit 8500/μL, hemoglobin 13.5 gr/dl, biyokimyasal değerleri normal aralıkta idi. Elektrokardiyografi normal olarak değerlendirildi.

Solunum fonksiyon testinde birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim (FEV1) 1.33 litre %59, zorlu vital kapasite (FVC) 1.90 litre %71, FEV1/FVC: %68 saptandı. Çekilen posteroanterior akciğer grafisinde sol hemitoraksta belirgin hiperlüseni ve volüm kaybı izlendi (Resim 1).



**Resim 1.** Akciğer grafisinde sol akciğerde hiperlüseni ve hacim kaybına ait görünüm

Tek taraflı hiperlüsen akciğer nedenlerinin ayırıcı tanısını yapmak amacı ile toraks bilgisayarlı tomografi (BT) çekildi. Sol pulmoner arter ve dallarının kalibrasyonu sağa oranla belirgin derecede azalmıştı, aynı taraflı hiperlüsen akciğer görünümü vardı. Ayrıca sol akciğer alt lobda belirgin volüm kaybı ile bronşektazi alanları gözlemlendi (Resim 2).

Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %60, pulmoner arter basıncı 30 mmHg olarak ölçüldü.

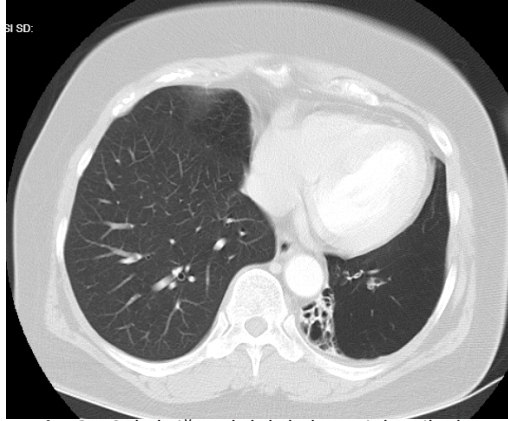
Perfüzyon sintigrafisinde sol akciğer alt lobun hemen tamamı ile linguler segmentte büyük segmental perfüzyon defektleri izlendi. Akciğerin diğer alanlarında perfüzyon hafif heterojen olmakla beraber segmenter perfüzyon defekti izlenmedi. Ventilasyon sintigrafisinde sol akciğer alt lob ile linguler segmente ventilasyon defektleri izlendi (Resim 3).



**Resim 2a.** Sol ana pulmoner arterde hipoplazik görünüm

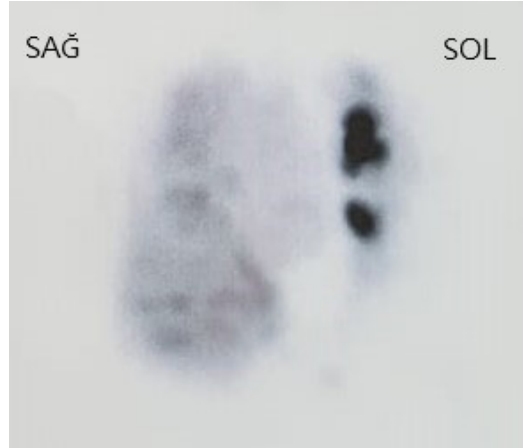


**Resim 2b.** Sol akciğer vaskularizasyonunda azalma



**Resim 2c.** Sol akciğer alt lobda bronşiektazik alan

Hastanın onam vermemesi nedeniyle bronkoskopi işlemi yapılamadı. Hastaya mevcut bulgularla Swyer-James/Macleod Sendromu tanısı konuldu.



**Resim 3.** Sol akciğerde çok sayıda perfüzyon defekti

#### TARTIŞMA

Hastalık ilk olarak 1953 yılında Swyer ve James tarafından 6 yaşındaki bir erkek çocukta, 3 yıldır sağ akciğeri etkileyen bronşit atakları olması üzerine yapılan ileri incelemeler sonrasında tanımlanmıştır (4). 1954 yılında Macleod tarafından 18 ila 41 yaşları arasında 9 erişkin vakada bildirilmiştir (5). Etiyolojik faktörler arasında çocukluk döneminde geçirilen viral ve bakteriyolojik enfeksiyonlar, yabancı cisim aspirasyonları, zararlı gaz inhalasyonu ve radyasyon hasarı olduğu düşünülmektedir. Enfeksiyöz etkenlerden sıklıkla adenovirusler, mikoplazma, kızamık, tüberküloz ve boğmaca suçlanmaktadır (6). Viral etkenlerle geliştiği düşünülen akut bronşiolitis sonucunda terminal bronşioler ve respiratuar bronşiolerde hasar meydana gelir ve alveoller olağan gelişim süreçlerini tamamlayamaz. Etkilenen akciğerin gelişimi geri kalır ve bunun sonucunda akciğer volumü ile kan akımı azalır (7). Olgular genellikle erişkin dönemde semptomsuz olmakla beraber öksürük, hemoptizi, efor kapasitesinde azalma ve enfeksiyöz yakınmalar ile de hastaneye başvurabilmektedirler (8). Olgumuz öksürük, eforla nefes darlığı ve ara ara geçirilmiş olan akciğer enfeksiyonları öyküsü ile polikliniğimize başvurdu.

Solunum fonksiyon testinde obstrüktif bozukluk sık görülmekte olup, obstrüksiyon düzeyi hastalar arasında belirgin farklılık göstermektedir. Bu hava akımı kısıtlaması olasılıkla uzun süreçte stabil olduğunu gösterilmiştir (9). Olgumuzda da orta derecede obstrüktif bozukluk saptanmıştır.

Radyografik olarak tek taraflı hiperlüsen akciğer, akciğer volumünde azalma, periferik pulmoner vaskülaritede azalmayla birlikte ipsilateral küçük hilus ve hava hapsi gibi bulgular tanımlanmıştır (10). Olgumuzun akciğer grafisinde sol hemitoraksta belirgin hiperlüsen ve hacim kaybı izlendi.

Tek taraflı hiperlüsen akciğerin ayırıcı tanısı, parankimal akciğer hastalıkları (tek taraflı amfizem veya büllöz akciğer), hava yolu hastalıkları (yabancı cisim aspirasyonu, endobronşiyal lezyon, konjenital lobar amfizem, bronşiyal atrezi), vasküler hastalıkları (pulmoner agenezi veya hipoplazi, simitar sendromu, tek taraflı santral pulmoner tromboemboli), plevral hastalıklar (pnömotoraks) ve göğüs duvarı hastalıklarının (Poland sendromu, skolyoz) içermektedir (11). Olgumuza ayırıcı tanı planı ile çekilen kontrastlı toraks BT'de sol pulmoner arter ve dallarının kalibrasyonunun sağa oranla belirgin azaldığı, aynı taraflı hiperlüsen akciğer görünümü olduğu ve sol akciğer alt lobda belirgin hacim kaybı ile bronşiektazi alanları olduğu gözlemlendi.

Bronkoskopi olası bir endobronşiyal lezyonun ekartasyonu amaçlı uygulanabilir. Bu inceleme olgumuzun işlemleri kabul etmemesi nedeniyle yapılamadı.

Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde etkilenen akciğerde belirgin düzeyde perfüzyonda azalma ile birlikte ventilasyon fazında da gaz alışverişinde azalma gözlenir. Akciğerdeki perfüzyon defekti, pulmoner damarların periferik kısımlarının gelişiminin geri kalmasının bir sonucudur (12). Olgumuzun akciğer ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde, sol akciğer alt lob ile lingulada perfüzyon defektleri ile beraber bu alanlarda ventilasyon defektleri izlendi.

Teşhisi doğrulayan klasik triad tanımlanmıştır:

1. Göğüs röntgeni ve yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografide küçük ipsilateral hilus ile tek taraflı hiperlüsen akciğeri ve ekspirasyonda hava hapsi
2. Etkilenen akciğerin ventilasyonunda yaygın azalma
3. Anjiyografide aynı taraflı budanmış ağaç görünümü veya ventilasyon perfüzyon sintigrafisinde etkilenen akciğerin perfüzyonunda azalma (13).

Olgumuzda tek taraflı hiperlüsen akciğer görünümü olması, ipsilateral pulmoner arter ve hiler bölgenin küçük izlenmesi, etkilenen akciğer perfüzyonunda azalma ve perfüzyon bozukluğu olan alanlarda ventilasyon azalmasının da eşlik etmesi nedeniyle SJMS tanısı konulmuştur.

SJMS olgularına tanı konulamadığı zaman uygun olmayan tedavilerin verildiği gözlenmiştir. Bu hastalar çoğunlukla Kronik Obstrüktif Akciğer Hastalığı, astım gibi tanıları alabilmekte ve uygulanan tedavilere sekonder rekürren akciğer enfeksiyonlarına zemin hazırlanabilmektedir. Nadiren de olsa pnömotoraks tanısı alıp göğüs tüpü takılan olgular da mevcuttur (3).

SJMS olguları genellikle tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarının tedavisi ve influenza ile pnömokok aşılarının uygulanmasıyla enfeksiyonları önlemeyi içeren konservatif yaklaşımla takip/televizyon edilmektedir. Ayrıca literatürde segmentektomi, lobektomi veya pnömonektomi yapılan az sayıda olgu raporları bulunmaktadır (14). Olgumuz influenza ve pnömokok aşılarını yaptırmayı önerilerek klinik takibe alındı.

## SONUÇ

SJMS nadir görülen bir hastalık olması, asemptomatik ya da spesifik olmayan semptomlarla polikliniğe başvuran hastalarda çekilen akciğer grafisinde hiperlüsen görünüm izlenmesi halinde öntanımlar arasında bulunması gerekliliği vurgulamak amaçlı olgumuzu sunduk.

## BİLDİRİMLER

**Etik Onay:** Olgu sunumu olması nedeniyle hastadan yazılı onam alınmıştır.

**Çıkar Çatışması:** Herhangi bir çıkar çatışması yoktur.

**Finansal Destek:** Herhangi bir kişi ya da kurumdan finansal destek alınmamıştır.

## KAYNAKLAR

- 1.Şahin Ü, Öztürk Ö, Songör N. Swyer James (Macleod) Sendromu (Bir Olgu Nedeniyle). SDÜ Tıp Fakültesi Dergisi. 2010; 17(2): 27-30 DOI:10.17343/sdutfd.98342
- 2.Keskin M, Polat G, Karadeniz G, Yalnız G, Ayrancı A. Swyer-James-Macleod Syndrome: Cause Of Unilateral Hyperlucency, A Rare Case Report. Göğüs Hastanesi Dergisi. 2019; 33(1): 55-59
- 3.Sulaiman A, Cavaille A, Vaunois B, Tiffet O. Swyer-JamesMacLeod syndrome; repeated chest drainages in a patient misdiagnosed with pneumothorax. Interact CardioVasc Thorac Surg 2009; 8: 482-484 DOI:10.1510/icvts.2008.197566
- 4.Swyer PR, James GCW. A case of unilateral pulmonary emphysema. Thorax 1953; 8(2):133-136 DOI:10.1136/thx.8.2.133
- 5.Macleod WM. Abnormal transradiancy of one lung. Thorax 1954;9(2):147-153 DOI:10.1136/thx.9.2.147
- 6.Aydemir Y. Egzersiz Dispnesinin Nadir Bir Nedeni: Swyer-James Sendromu Selçuk Tıp Derg 2014;30(3): 131-133
- 7.Çimen DA, Ekici A, Bulcun E, Ekici M. Bronşektazili Bir Hastada Gecikmiş Tanı: Swyer-James-Macleod Sendromu. Respir Case Rep. 2013;2(1): 39-43 DOI:10.5505/respircase.2013.14622
- 8.Bonmati LM, Perales FR, Catala F, Mata JM, Calonge E. CT findings in Swyer-James syndrome. Radiology 1989; 172(2):477-480 DOI:10.1148/radiology.172.2.2748829
- 9.Chevrolet JC, Junod AF. Characteristics of respiratory functional involvement in MacLeod's syndrome (or Swyer-James syndrome). Schweiz Med Wochenschr 1987;117(48):1902-1909
- 10.Stern EJ, Samples TL. Dynamic ultrafast high resolution CT findings in a case of Swyer-James syndrome. Pediatr Radiol 1992; 22: 350-352 DOI:10.1007/BF02016254
- 11.Aksoy E, Aktaş O, Tokgöz F, Kongar N, Gökşenoğlu N, Bodur Y ve ark. Cases Diagnosed with Swyer James Macleod Syndrome in Adulthood Turk Thorac J 2015; 16: 36-42 DOI:10.5152/ttd.2014.4052
- 12.Balbay Ö, Bilgin C, Yügünt İ, Yağlı HC. Swyer-James (Mac Leod) Sendromu-Olgu Sunumu Düzce Tıp Fakültesi Dergisi 2003; 3: 32-34
- 13.Lucas de Silva PS, Lopes R, Neo HM. Swyer-James-MacLeod syndrome in a surgically treated child: a case report and brief literature review. J. Pediatr. Surg. 2012;47(2):e17–e22.
14. Turcu DV, Dupa SC, Turcanu A, Mihaescu T. A Case of Unilateral Hyperlucency of the Lung: a Rare Adult Occurrence of Swyer-James-MacLeod Syndrome. Maedica 2018;13(2):143-146. DOI:10.26574/maedica.2018.13.2.143