

**OLGU SUNUMU**

**EFOR DİSPNESİNİN NADİR NEDENİ: SWYER JAMES  
(MC LEOD) SENDROMU**

**THE RARE CAUSE OF EFFORT DYSPNEA: SWYER JAMES  
(MC LEOD) SYNDROME**

**Erol ŞENTÜRK**      **Aydanur EKİCİ**      **Emel BULCUN**      **Mehmet EKİCİ**  
**Tülay KARAKOÇ**      **Gökhan TİRELİ**      **Volkan ALTINKAYA**

Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Kırıkkale

**Anahtar sözcükler:** Mc Leod Sendromu, Dispne, Unilateral hiperlüsen akciğer

**Key words:** Mc Leod Syndrome, Dyspnea, Unilateral hyperlucen lung

Geliş tarihi: 01.03.2009

Kabul tarihi: 24.07.2009

**ÖZET**

Swyer James ya da Mc Leod Sendromu; unilateral hiperlüsen akciğer, hacim kaybı, mediastinal şift ve etkilenen tarafta daha küçük hiler gölge izlenmesi ile karakterize nadir bir hastalıktır. Pulmoner emboli, perfüzyon bozukluğu yapan diğer hastalıklar ve efor dispnesi yapan bazı hava yolu hastalıkları ile karışabilir. Bir kaç yıldır başka merkezlerde astım tanısı ile takip edilen 41 yaşında kadın olgu Swyer James Sendromu tanısı ile literatür bilgileri eşliğinde tartışıldı.

**GİRİŞ**

Swyer James Sendromu (SJS), postenfeksiyöz bronşiyolitisi obliterans'ın bir varyantıdır. Genellikle inspirasyon ve expirasyonda çekilen akciğer grafilerinin yardımıyla tanısı konulur. Standart tomografi, bronkografi, ve arteriyografi gibi pek çok radyolojik prosedür genellikle tanıda faydalıdır (1). Çocukluk çağında meydana gelen pek çok stimulusun bu sendromu tetikleyebileceği düşünülmektedir. Bu stimuluslar; radyasyon terapisi, kızamık, pertussis,

**SUMMARY**

Swyer James or Mc Leod Syndrome is a rare disease characterized by abnormal hyperlucency of one lung, loss of volume, mediastinal shift and smaller hilum shadow in affected side on chest radiography. It can be confused with pulmonary embolism, other diseases performing abnormal perfusion and some airway diseases causing effort dyspnea. A 41-year-old woman who has been pursuing by other clinics with the diagnosis of asthma for a few years was discussed with the knowledge of literature with the diagnosis of Swyer James Syndrome.

hidrokarbon aspirasyonu, tüberküloz ve sıklıkla bir adenoviral enfeksiyondur (2). Bunlara ek olarak pek çok yayında yabancı cisim aspirasyonunu takiben oluşan SJS tanımlanmıştır (3). Bu pulmoner nedenler bronşiyolitisi obliterans ve sonunda akciğer parankiminin destrüksiyonuna yol açan bir bronşit ve bronşiyoliti başlatır. Bronşlarda ve bronşiyollerde skarlaşma ve stenoz meydana gelir. İnteralveolar septaların fibrozisi ile pulmoner kapiller yatakta obliterasyon meydana

gelir ve major pulmoner arterlere kan akımının azalması, hipoplastik vasküler yapı ile sonuçlanır (4). Pulmoner sirkulasyondaki azalma, alveoler keselerdeki hasarlanmaya sekonderdir (1,5).

Genellikle erişkinde asemptomatik olmasına rağmen hastaların öksürük, kronik ve tekrarlayıcı pulmoner enfeksiyonlar, azalmış egzersiz toleransı ve hemoptizi yakınmaları olabilir (1).

SJS'deki iki ana patofizyolojik defekt unilaterale bronşektazi ve aynı tarafta pulmoner arterin hipoplazisidir. Bu durum, kontralateral bronşiyal arteriyel kan akımında artışa neden olabilir. Başka çalışmalar ise, bronşiyal arteriyel dolaşımdaki hemodinamik ve morfolojik değişikliklerin bronşektaziden kaynaklandığını göstermektedir (6).

Radyografilerde genellikle tek lob veya tek akciğere sınırlı hiperlüksensi görülürken bronkografi ve radyonüklid görüntülemelerde sıklıkla bilateral ve yamalı tutulum gözlenir (9). Radyonüklid ventilasyon görüntülemelerde gecikmiş gaz uptake'i ve hava hapsi bölgelerinde gecikmiş washout izlenir (13). Perfüzyon ve ventilasyon defektleri örtüşür(14). Bronkografide major bronşlar normal, fakat daha küçük dallar sopa gibidir ve periferik ayrımlar yerlerinden uzanan küçük dallanmalar mevcuttur. Hemen hemen komplet alveoler dolum defektleri vardır (3). Sağlam tarafın bronkogramı normaldir.

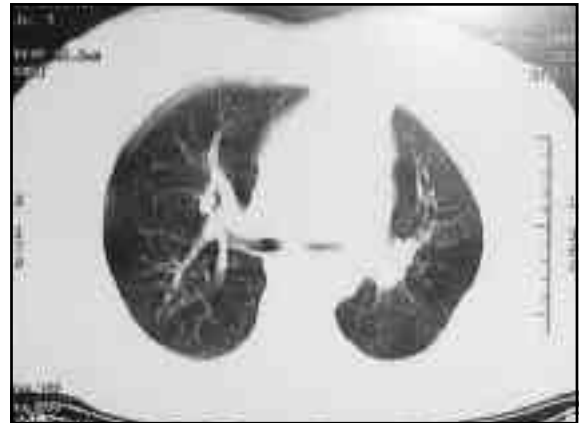
Hastaların anjiyografisinde etkilenen tarafta belirgin şekilde küçülmüş pulmoner arter ve akciğer görüntülemelerde perfüzyonun hemen hemen komplet yokluğu izlenir (10).

Eforla nefes darlığı şikayeti olan ve başka merkezlerde yanlış tanı konulup astım tanısı ile takip edilen kadın olgumuz efor dispnesinin nadir nedenleri içerisinde görülen

Swyer James Sendromu tanısı ile literatüre sunulmak istenmiştir.

## OLGU

4-5 yıldır dış merkezlerde astım tanısı ile takip edilen ve çeşitli inhaler ilaçlar kullanan 41 yaşında kadın hasta, son 3 aydır artan nefes darlığı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Nefes darlığı eforla oluyordu ve beraberinde wheezing tarifliyordu. Gece nefes darlığı ile uyanma, öksürük, balgam, göğüs ağrısı gibi şikayetleri yoktu. Sigara öyküsü yoktu. 21 yaşında iken gebelikte öksürük balgamla seyreden ağır bir enfeksiyon geçirme öyküsü vardı. Fizik muayenesinde her iki hemitoraks solunuma eşit katılıyor, vibrasyon torasik ve perküsyon normal ve dinlemekle solunum sesleri normaldi. Solunum fonksiyon testinde orta derecede restriktif patern (FEV1: 1.09 (47), FVC: 1.39 (51), FEV1%: 78, MEF: 0.83 (24), PEF: (64) ve arter kan gazında orta derece hipoksemi mevcuttu (Ph: 7.42, PO<sub>2</sub>: 64, PCO<sub>2</sub>: 40, HCO<sub>3</sub>: 26, SO<sub>2</sub>: 92, Be: 1.5, A-a DO<sub>2</sub>: 24, ). Reversibilite testi negatifti (mutlak: 160 ml, %13), akciğer difüzyon testi normaldi (DLCO: 8.2 (108), DL/VA: 141, VA: 3.2(77)). Trans-



**Resim 1.** Toraks BT parankim penceresinde solda volüm kaybı ve mozaik perfüzyon paterni izleniyor.



**Resim 2.** Toraks MRG’de sol pulmoner arter çapında küçülme.

torasik ekosunda tahmini pulmoner arter basıncı: 34 mmHg olarak ölçülmüştü. Posteroanterior akciğer grafisinde sol hemitoraksda hafif volüm kaybı mevcuttu ve mediasten sola doğru yer değiştirmişti. Daha önce çekilen Toraks BT’sinde sol pulmoner arter net olarak ayırd edilemedi, hipoplazik olduğu düşünülürdü ve sol hemitoraksda volüm kaybı, bilateral periferik yamalı hiperlügen alanlar ve mozaik perfüzyon paterni izlendi (Resim 1). Vasküler yapıları daha iyi değerlendirebilmek için toraks MR anjiyografi çekildi. Sol pulmoner arter çapı 13 mm (azalmış), sol inferior pulmoner arter çapı 6.7 mm, sol superior pulmoner arter çapı 8.1 mm ölçüldü (Resim 2).

### TARTIŞMA

SJS, yaygın değildir. 52 bronşiyolitisi obliteranslı hasta üzerinde yapılan bir çalışmada sadece iki olguda hiperinflasyon bulunmuştur (10). Adenoviral akciğer enfeksiyonlu 69 çocuk üzerinde yapılan bir çalışmada ise üç hastada SJS geliştiği görülmüştür (16).

SJS’nin bronşektazi ile birlikteliği açısından pek çok teori vardır. Birincisi; bronşiyolitisi obliterans, atelektaziye veya bronşiyal dilatasyonla sonuçlanan skarlaşmaya yol açabilir (7). İkincisi; bronşektazi, küçük hava yollarına yayılan kronik enfeksiyona neden

olabilir ve bu da obliterasyona yol açabilir (7,8). Üçüncüsü; viral enfeksiyon hem bronşiyolleri hem de bronşları eş zamanlı hasarlandırabilir (8,12) ve erken cevap, haftalar-aylar sonra ortaya çıkan hava hapsi, bronşiyoler obstruksiyon ve bronşektazi olabilir (9,12). Hastamızın HRCT’si olmadığı için bronşektaziler net değerlendirilemedi fakat normal kontrastlı tomografisinde sol alt lob posterior lokalizasyonda bronşektazi şüphelendirecek dansite artışları izlendi.

Pulmoner fonksiyon testleri, obstruktif hava yolu hastalıkları paternini gösterir (3). Karakteristik radyografik bulguları: unilateral hiperlügen akciğer, hacim kaybı, azalmış parankim çizgileri, karşı taraf akciğerden daha küçük hiler gölge ve mediasteninin etkilenen tarafa doğru yer değiştirmesidir (10). Hastamızın akciğer grafisinde sol hemitoraksda volüm azalması ve mediastende sola doğru yer değiştirme mevcuttu, sol hilus kalp gölgesi ile superpozeydi ve izlenemiyordu. Akciğer volümü ve dansitesi; bronkoalveolar hasarlanmanın başlangıcı nedeniyle ara dönemlerde normal olabilir (15). Expirasyon filminde karakteristik olarak normal tarafa doğru mediastinal şift olur ve hiperlügen akciğerde hemen hemen hiç volüm ve dansite değişikliği olmaz (10,17). Bu bulgular hava hapsi ile uyumludur. Hava hapsi, hava

boşluklarından kollateral hava akımı yoluyla gaz girişi ve bronşiyoler obstrüksiyon nedeniyle gazın çıkamamasından kaynaklanır (12).

Radyografilerde bu sendromun en çok; lobar veya ana bronşu inkomplet tıkayan endo-bronşiyal lezyon, unilateral büllöz hastalık ve pulmoner arteryal anormalliklerden ayrımı yapılmalıdır (1). Pulmoner emboli, azalmış pulmoner perfüzyon yapan diğer bozukluklar, hiperaerasyon, pulmoner parankim kaybı ve toraksı çevreleyen dokulardaki değişiklikler SJS ile karıştırılabilir. Hastalar pulmoner emboli şüphesiyle antikoagülan tedavi alabilirler (17).

CT, SJS'nin ayırıcı tanısında kullanılabilir. Bronşiyal ağacı en iyi şekilde gösterir ve çocuklarda yabancı cisim, erişkinlerde endo-bronşiyal tümörün ekarte edilmesinde yardımcı olur (18). Hava hapsi ve pulmoner oligemiyi daha iyi gösterir. İnfiltratif akciğer hastalıklarında görülen buzlu cam opasitelerinden kolaylıkla ayrımı yapılabilir. Buzlu cam alanlarında dens bölgelerde ve hiperlüsen bölgelerde vasküler çaplar aynıdır (19). Ayrıca, pulmoner arter agenezisi ve küçük ya da hipoattenüe akciğerle ilişkili diğer sendromların ayırıcı tanısında faydalıdır (20).

Parankimal akciğer değişiklikleri CT ile kolayca gösterilebilir. Bazı hastalarda bronşiyal ağaçla bağlantı içerisinde amfizematöz kaviteler izlenebilir ve bunlar sekonder olarak enfekte olabilir. CT ayrıca bronşektazilerin varlığını, lokalizasyonunu ve tipini gösterebilir (21).

Xenon-133 ventilasyon çalışması SJS'yi destekleyici tanı sağlasa da (13) (küçük hava yollarının obliterasyonunu gösteren difüz periferik ventilatuar defektler izlenir (22,23), bu işlem akciğerdeki parankimal ve bronşiyal ağaç değişikliklerini gösteremez. Vasküler etyoloji düşünülen unilateral hiperlüsen akciğerde perfüzyon görüntülemesi anormal olur fakat SJS'nin aksine ventilatuar görüntüleme normal olur (23).

Efor dispnesi şikayetiyle başvuran, başka merkezlerde astım tanısı ile takip edilen olgumuzda; akciğer grafisinde solda volüm kaybı, mediastinal şift izlenmesi ve kontrastlı tomografisinde yamalı hiperlüsen alanlar ile şüpheli bronşektazik odak görülmesi ve MR anjiyografide izlenen sol pulmoner arter hipoplazisinden başka bu görünüme yol açacak patolojik bulgu saptanmaması üzerine Swyer James Sendromu düşünülmüştür.

#### KAYNAKLAR

1. Luis Marti-Bonmati, Francisco Ruiz Perales, Francisco Catala, et al. CT findings in Swyer-James Syndrome, *Radiology* 1989; 172: 477-80.
2. Kogult MS, Swischuk LE, Goldblum R. Swyer-James syndrome (unilateral hyperlucent lung) in children. *Am J Dis Child* 1973; 125: 614-8.
3. Margolin HN, Rosenberg LS, Felson B, et al. Idiopathic unilateral hyperlucent lung: a roentgenologic syndrome. *Am J Roentgenol* 1959; 82: 63-75.
4. Fraser RG, Pare VAP. *Diagnosis of diseases of the chest*, 2nd ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1979; 3: 1431-3.
5. Ekim N. Swyer-James (MacLeod) Sendromu. In: Ekim N ve ark. *Göğüs hastalıklarında sendromlar*. Ankara, Türkiye: Erk Yayıncılık 2000: 22-5.
6. Viamonte M Jr, Parks RE, Smoak WM IV: Guided catheterization of the bronchial arteries. *Radiology* 1965; 85: 205-29.
7. Thurlbeck WM. Chronic airflow obstruction. In: Thurlbeck WM, ed. *Pathology of the lung*. New York: Thieme Medical, 1988: 519-575.
8. Whitwell F. A study of the pathology and pathogenesis of bronchiectasis, *Thorax* 1952; 7: 213-39.

9. Reid L, Simon G, Zorab PA, Seidelin R. The development of unilateral hypertransradiancy of the lung. *Respir Med* 1967; 61: 190-4.
10. Swyer PR, James GCW: A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953; 8: 133-6.
11. Gosink BB, Friedman PJ, Liebow AA. Bronchiolitis obliterans. Roentgenologic-pathologic correlation. *AJR* 1973; 117: 816-32.
12. Becroft DMO. Bronchiolitis obliterans, bronchiectasis, and other sequelae of adenovirus type 21 infection in young children. *J Clin Pathol* 1971; 24: 72-82.
13. O'Dell CW, Taylor A, Higgins CB, Ashburn WL, Schillaci RF, Alazraki NP. Ventilation-perfusion lung images in the Swyer-James syndrome. *Radiology* 1976; 121: 423-6.
14. Aynsley D. A. Moore, J. David Godwin, Peter A. Dietrich, et al. Swyer James Syndrome: CT findings in eight patients. *AJR* 1992; 158: 1211-5.
15. Grainger RG. The pulmonary circulation: the radiology of adaptation. *Clin Radiol* 1985; 33: 103-16.
16. Gold R, Wilt JC, Adhikari PK, MacPherson RI. Adenoviral pneumonia and its complications in infancy and childhood. *Can Assoc Radiol J* 1969; 20: 218-24.
17. Leon S. Gottlieb, MD, FCCP, and A. Franklin Turner, MD. Swyer-James (McLeod) Syndrome, variations in pulmonary-bronchial arterial blood flow. *Chest* 1976; 69: 62-6.
18. Berger PE, Kuhn JP, Kuhns LR. Computed tomography and the occult tracheobronchial foreign body. *Radiology* 1980; 134:133-5.
19. King T (Editor). In: *Bronchiolitis Clinics in Chest Medicine*. Philadelphia, W.B. Saunders, 1993; 14: 4.
20. Godwin JD, Tarver RD. Scimitar syndrome: four new cases examined with CT. *Radiology* 1986; 159: 15-20.
21. Silverman PM, Godwin JD. CT/bronchographic correlations in bronchiectasis. *Comput Assist Tomogr* 1987; 11: 52-6.
22. Gottlieb LS, Turner AF. Swyer-James (MacLeod's) syndrome variations in pulmonary-bronchial arterial blood flow. *Chest* 1976; 69: 62-6.
23. Isawa T, Tapan GV. Unilateral pulmonary artery agenesis, stenosis and hypoplasia. *Radiology* 1971; 116 Miller and Caride *The Journal of Nuclear Medicine* 99: 605-12.

---

**Yazışma Adresi:**

Dr. Erol ŞENTÜRK  
Kırıkkale Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Göğüs Hastalıkları, KIRIKKALE  
Tel : 0 318 225 62 47  
e-posta: aresscorpion@yahoo.com

---