

GEÇ TANI ALAN SWYER-JAMES-MACLEOD SENDROMU OLGUSU

DELAY IN DIAGNOSIS OF A CASE WITH SWYER-JAMES-MACLEOD SYNDROME

Evrım Eylem AKPINAR¹ Emel ÖZTÜRK² Esra BÜYÜK¹ Meral GÜLHAN¹

Ufuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Ankara

¹Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, ²Nükleer Tıp Anabilim Dalı

Anahtar sözcükler: Erişkin, Swyer-James-MacLeod sendromu, tek taraflı saydam akciğer

Key words: Adulthood, Swyer-James-MacLeod syndrome, unilateral hyperlucent lung

Geliş tarihi: 23 / 08 / 2010

Kabul tarihi: 15 / 10 / 2010

ÖZET

Swyer-James-MacLeod sendromu (SJMS) akciğerin tamamında veya bir parçasında görülen tek taraflı saydamlık artışıyla karakterize nadir görülen bir hastalıktır. İlk kez 1953 yılında Swyer ve James tarafından tanımlanmış, daha sonra MacLeod tarafından detaylandırılmıştır. Çocuklukta geçirilen viral bronşiolit veya pnömونيye sekonder, edinsel gelişim gösterir. Semptomlar çoğunlukla tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ile birlikte çocukluk döneminde başlar. Bronşektazisi az olan veya olmayan hastalar erişkin yaşa kadar tanı almayabilir.

54 y kadın hastanın 3 yıldır KOAH tanısı ile tedavi gören, efor dispnesi, öksürük, balgam, hışıltılı solunum yakınmaları varmış. Hastanın öyküsünde semptomların çocukluğundan beri olduğu son 10 yıldır arttığı öğrenildi. Solunum sistemi muayenesinde solda skapula altında inspiratuar ralleri vardı ve solunum sesleri azalmıştı. Akciğer grafisinde sol hilusda küçülme, sol orta ve alt zonda saydamlık artışı izlendi. Yüksek çözünürlümlü bilgisayarlı tomografide (YRBT) sol akciğerde vasküler dallanmada belirgin azalma buna bağlı diffüz havalanma artışı, bazal segment-

SUMMARY

Swyer-James-MacLeod Syndrome (SJMS) is a rare condition characterized by unilateral hyperlucency of a part of or the entire lung which was first described in 1953 by Swyer and James and further detailed by MacLeod. It is considered to be an acquired disease secondary to viral bronchiolitis and pneumonitis in childhood. The onset of symptoms typically occurs during infancy or early childhood in association with frequent respiratory infections. Patients who have little or no bronchiectasis have minor symptoms or are asymptomatic and may, therefore, miss their diagnosis until adulthood.

A 54 years-old female patient who was taking bronchodilator treatment for three years with the complaints of dyspnea on exertion, cough, sputum and wheezing, by diagnosis of chronic obstructive pulmonary disease (COPD). Careful history showed that the symptoms had continuing since childhood and increased for 10 years. Physical examination revealed inspiratory crackles under scapula and breath sounds had decreased. Chest X-ray showed shrinking on left hilum, hyperlucency on left middle and lower zone. There was distinctive decrease in vascular

lerde bronşektazi ile uyumlu bulgular saptandı. Hastanın d-dimer düzeyi ve alfa-1 antitripsin düzeyi normal sınırlardaydı. Ventilasyon/perfüzyon (V/Q) sintigrafisi çekildi. Sol akciğerde lingulada ve alt lobda match defekt izlendi. V/Q sintigrafisi bulgularının da uyumlu olması ile SJMS tanısı konuldu.

Havalanma artışının her zaman amfizem-KOAH anlamına gelmediği unutulmamalı, kronik pulmoner semptomları olan hastalar ileri yaşta da olsa ayırıcı tanıda SJMS akla getirilmelidir.

GİRİŞ

Swyer-James-MacLeod sendromu (SJMS) akciğerin tamamında veya bir parçasında görülen tek taraflı saydamlık artışıyla karakterize nadir görülen bir hastalıktır. İlk kez 1953 yılında Swyer ve James tarafından tanımlanmış, daha sonra MacLeod tarafından detaylandırılmıştır (1,2). Çocuklarda görülen özellikle adenovirus infeksiyonundan sonra gelişen, bronşiolitin uzun dönem komplikasyonudur. Etkilenen çocuk asemptomatik olabilir, ancak çoğunlukla tekrarlayan akciğer infeksiyonları sonrasında bronşektazi gelişir. Egzersiz dispnesi, hemoptizi, kronik prodüktif öksürük görülür (3). Semptomlar çoğunlukla tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ile birlikte çocukluk döneminde başlar ve eşlik eden bronşektazi ile korelasyon gösterir (1). SJMS'a yol açan bronşiolit hayatın erken döneminde gelişirse o taraf akciğerin gelişimini engeller, geç çocukluk döneminde olursa akciğer normal büyüklükte olabilir (3). Bronşektazisi az olan veya olmayan hastalar erişkin yaşa kadar tanı almayabilir.

OLGU

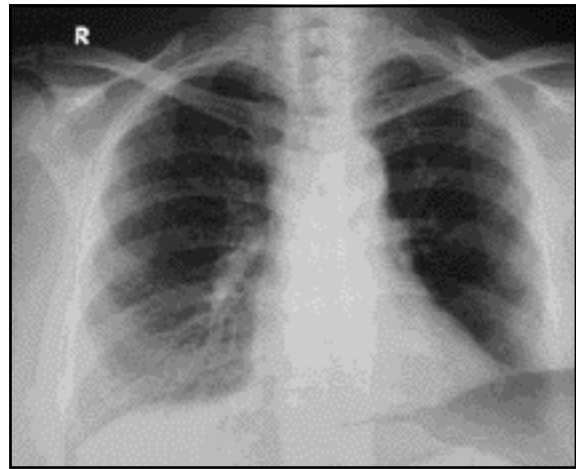
Üç yıldır kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH) tanısı ile tedavi gören, efor dispnesi, öksürük, balgam, hışıltılı solunum yakınmaları olan 54 y kadın hasta, kronik böbrek yetmezliği ve hipertansiyon tanılarıyla dahi-

branching on left lung and diffuse increase in aeration, bronchiectasis on basal segments. The d-dimer and alpha-1 antitrypsin levels of patient were normal. Ventilation / perfusion (V/Q) scan was performed. Match defects were seen on lingula and left lower lobe of left. The patient was diagnosed as SJMS.

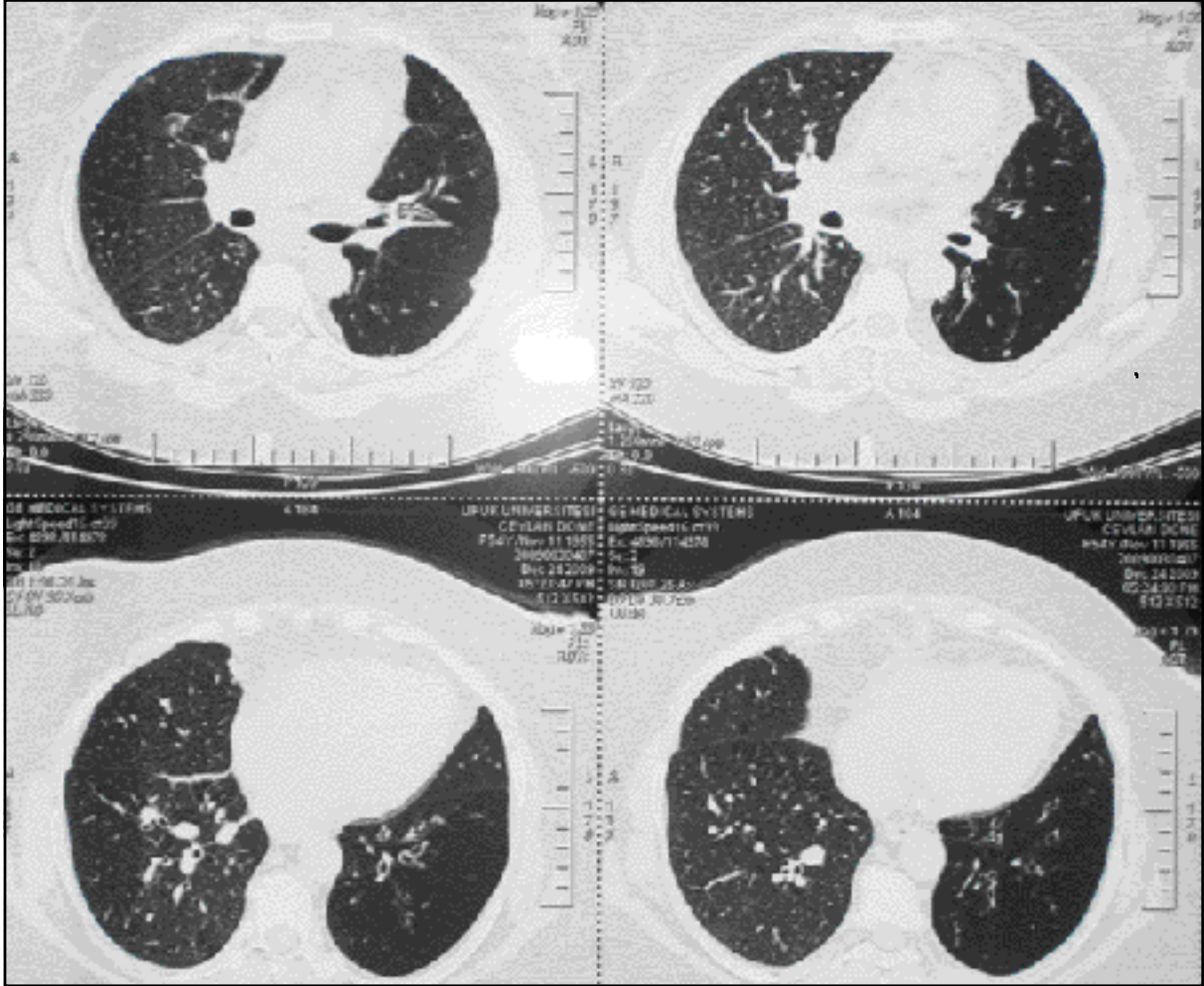
It should not be forgotten that hyperlucency always did not means emphysema-COPD, in diferential diagnosis of patients with chronic pulmonary symptoms SJMS should be considered.

liye kliniğinde yatarken göğüs hastalıkları konsültasyonu istendi.

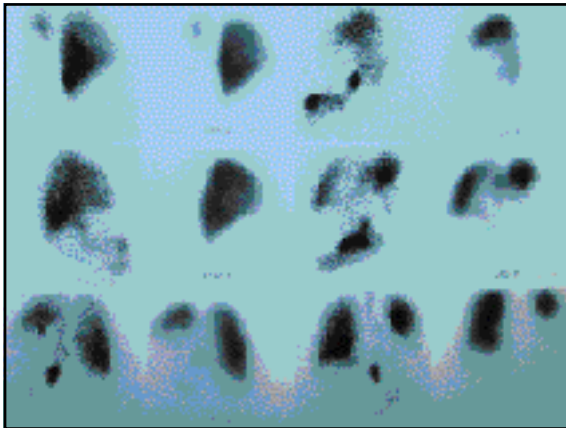
Hastanın öyküsünde semptomların çocukluğundan beri olduğu son 10 yıldır arttığı öğrenildi. Dört pyıl sigara öyküsü olan hastanın, 15 yıl biomass maruziyeti vardı. Solunum sistemi muayenesinde solda skapula altında inspiratuar raller ve solunum seslerinde azalma saptandı. Akciğer grafisinde sol hilusda küçülme, sol orta ve alt zonda saydamlık artışı izlendi (Resim 1). Solunum fonksiyon testinde; FEV1:1,15L (%48), FVC: 1,45L(%52), FEV1/FVC: %79 idi. Karbon monoksit difüzyon kapasitesi normaldi (DLCO: 29,6 (%129)). Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YRBT)'de sol akciğer-



Resim 1. PA-AC grafisinde sol orta alt zonda saydamlık artışı, sol hilusda küçülme.



Resim 2. Sol akciğerde lingula ve alt lobda havalanma artışı, bronşektazi, sol pulmoner arterde küçülme.



Resim 3. V/Q sintigrafisinde solda lingula ve alt lobda match defektler.

de vasküler dallanmada belirgin azalma buna bağlı diffüz havalanma artışı, bazal segmentlerde bronşektazi ile uyumlu bulgular saptandı (Resim 2). Tek taraflı saydam akciğeri olan hastanın d-dimer düzeyi ve alfa-1 anti-tripsin düzeyi normal sınırlardaydı. Böbrek yetmezliği nedeni ile bilgisayarlı tomografi (BT) anjiyografi yapılamayan hastaya ventilasyon/perfüzyon (V/Q) sintigrafisi çekildi. Sol akciğerde lingulada ve alt lobda match defekt izlendi (Resim 3). V/Q sintigrafisi bulgularının da uyumlu olması ile SJMS tanısı konuldu.

TARTIŞMA

SJMS tek taraflı saydam akciğerin önemli nedenlerinden biridir, genellikle asemptomatiktir. Tesadüfen çekilen akciğer grafilerinde saptanabileceği gibi çocukluktan itibaren tekrarlayan solunum yolu infeksiyonları ile de seyredebilir. SJMS nadir görülür, 17450 grafiyi içeren bir seride %0.01 oranında rastlanmıştır (4). SJMS genellikle tek taraflıdır. Bir akciğerin bir ya da daha fazla lobunu, bir lobun da tek ya da daha fazla segmentini etkileyebilir. Çocukluk çağında geçirilen pnömoni obliteratif bronşiolit ataklarına veya obliteratif vaskülitte bağlı olabileceği düşünülmektedir (5). Semptomatik hastalar genellikle çocukluk çağında tanı alır, ancak erişkin dönemde tanı alan olgular da bildirilmiştir (6-9) Ancak bu hastalar genellikle genç erişkin dönemde tanı alırken (6,8) bizim olgumuz gibi geç erişkin dönemde tanı alan sadece 2 olgu bildirilmiştir (7,9). Bu olguların birinde SJMS ile birlikte sağ orta lob agenizisi de bildirilmiştir (9). Bizim olgumuz da ilk başvuruda iyi öykü alınmadığı için semptomlar çocukluğa dayandığı halde kronik öksürük, balgam yakınmaları nedeniyle KOAH tanısı almış.

Hastanın radyolojik bulgularında tek taraflı saydamlık artışı vardı. Yapılan bir çalışmada tek taraflı saydamlık artışı olan 40 hastada SJMS (%45) dışında lokalize amfizem (%20), konjenital hipoplastik pulmoner arter (%10), pulmoner emboli (%10), bronşial karsinom (%7.5), radyoterapi sekeli (%5), benign intra-bronşial neoplazi (%2.5) oranında saptanmıştır (10). Bunlar dışında Poland sendromu, bronşial atrezi de tek taraflı saydam akciğer görünümüne yol açabilir (6). Literatürde tek taraflı saydamlık artışı nedeniyle pnömotoraks tanısıyla tekrarlayan tüp drenaj uygulanan olgu sunulmuştur (11). Bizim olgumuzda akut başlangıçlı dispne ve göğüs

ağrısı olmadığı için ve akciğer grafisinde viseral plevra hattı izlenmediği için pnömotoraks ekarte edildi. Pulmoner emboli de radyolojiye göre ayırıcı tanılar arasında yer alıyordu. Ancak hastanın öyküsünde akut dispne, göğüs ağrısı, hemoptizi gibi belirtiler yoktu ve d-dimer düzeyi normal sınırlardaydı. Çocukluktan beri tekrarlayan solunum yolu infeksiyonları öyküsüne hastanın radyolojik görünümünü de birleştirince SJMS ayırıcı tanılar arasında öne çıkmıştır. SJMS olan hastalarda spirometride hava yolu obstrüksiyonu görülürken, pulmoner fibrozis gelişen hastalarda total akciğer kapasitesinin azalacağı bildirilmiştir (3,6). Bizim olgumuzda spirometride görülen restriktif paternin eşlik eden bronşektaziye bağlı olduğu düşünüldü. Karakteristik değişiklikler nedeniyle YRBT tanıda seçilen yöntemdir. BT ve pulmoner anjiyografi ise pulmoner arter agenezi, pulmoner arter oklüzyonu, bronşial obstrüksiyon, konjenital lobe amfizem gibi durumlardan ayırmada yardımcıdır (3). Bizim olgumuzun YRBT bulguları SJMS ile uyumlu idi. KBY nedeniyle kontrastlı bilgisayarlı tomografi tetkiki yapılamayan hastada V/Q sintigrafisindeki match defektler tanıyı destekledi. V/Q sintigrafisi tanıda olduğu kadar pulmoner emboli ile ayırıcı tanıda (7,12) ve cerrahi planlanan hastalarda etkilenen akciğer alanlarını tespit etmede (13) yararlıdır. Dokuz hastalık SJMS bir seride V/Q sintigrafisinin hastalığın yaygınlığını belirlemede daha yararlı olsa da, tek taraflı saydam akciğer etiyojisini araştırmada YRBT'nin en değerli görüntüleme yöntemi olduğu bildirilmiştir (11).

Sonuç olarak, SJMS tanısı nadir de olsa ileri yaşa kayabilir. Bu nedenle çocukluk döneminde başlayan semptomlar ve tek taraflı saydam akciğeri olan hastalarda, ileri yaşta olsa bile ön tanılar arasında SJMS yer almaktadır.

KAYNAKLAR

1. Swyer PR, James GC. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953; 8: 133-6.
2. Fregonese L, Gironi D, Battistini E, Fregonese B, Risso FM, Bava GL, Rossi GA. Clinical, physiologic, and roentgenographic changes after pneumonectomy in a boy with Macleod/Swyer-James syndrome and bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34: 412-6.
3. King TE, Kinder BW. Bronchiolitis. In: Fishman AP, Elias JA, Fishman JA, Grippi MA, Senior RM, Pack AI. *Fishman's pulmonary diseases and disorders*, Mc Graw-Hill Companies; 2008, Fourth Edition, Volume 1, P897.
4. Piquette CA, Rennard SI, Snider GL. Chronic bronchitis and emphysema. In: Murray JF, Nadel JA. *Textbook of Respiratory Medicine*. Philadelphia, WB Saunders Company; 2000; 1187-245.
5. Orenstein DM. Emphysema and Overinflation. In: Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM (eds), *Nelson Textbook of Pediatrics*, Philadelphia, WB Saunders Company 1996: 1227-8.
6. Arslan N, Ilgan S, Ozkan M, et al. Utility of ventilation and perfusion scan in the diagnosis of young military recruits with an incidental finding of hyperlucent lung. *Nucl Med Commun* 2001; 22: 525-30.
7. Miller MB, Caride VJ. Ventilation-Perfusion scan in the acutely ill patient with unilateral hyperlucent lung. *J Nucl Med* 1988; 29: 114-7.
8. Günen H, Kızkın Ö, Hacıevliyagil SS, Kotuk M. Tek taraflı saydam akciğer sendromu-Swyer James (MacLeod) sendromu. *Solunum* 2003; 5: 37-40.
9. Yıldız F, Sever M, Kömür N, Öncel D, Yalçın M, Özyurt Ö. Sağ orta lob agenezi ile birlikte olan MacLeod sendromu. *Türk Toraks Dergisi* 2010; 11: 87-9.
10. Hekali P, Halttunen P, Korhola O. Chronic unilateral hyperlucent lung. A consecutive of 40 patients. *Rofo* 1982; 136: 41-8.
11. Sulaiman A, Cavaille A, Vaunois B, Tiffet O. Swyer-James-MacLeod syndrome; repeated chest drainages in a patient misdiagnosed with pneumothorax. *Interact Cardiovasc and Thoracic Surg* 2009; 8: 482-4.
12. Şen N, Karataşlı M, Habeşoğlu MA, Ermiş H, Eyüboğlu FÖ. Swyer-James-MacLeod sendromu: Olgu sunumu. *Arch Lung* 2007; 8: 65-7.
13. T. Ones, F. Dede, T. Lacin, B. Caliskan, S. Inanir, T. Erdil & H. Turoglu . Autolobectomy in Swyer-James (Mcleod's) Syndrome: Value of Preoperative V/Q Scan. *Internet J Nucl Med* 2008; 5: 1-4.

Yazışma Adresi:

Dr. Evrim Eylem AKPINAR
Ufuk Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları
Anabilim Dalı, ANKARA
Tel : 0 312 204 43 31
e-posta: drevrimeylem@gmail.com
