

SWYER-JAMES (MACLEOD) SENDROMU:BİR OLGU SUNUMU*

**Gülten İNAN¹, Münevver TÜRKMEN¹, Ayşe YENİGÜN¹,
Ferah SÖNMEZ¹, Alper BIÇKICI¹**

ÖZET

Swyer-James (MacLeod) sendromu, akciğerlerin bir veya birkaç lobunun ya da tamamının hiperludent görünümü (havalanma fazlalığı), aynı tarafta hiler gölge azlığı, güçlükle görülebilen arter ağı ile karakterize radyolojik bir antitedir. Çocukluk çağında geçirilen pnömoni veya obliteratif bronşiolit ataklarına veya obliteratif vaskülitte bağlı olabileceği düşünülmektedir.

Öksürük şikayeti ile getirilen yedi yaşında erkek hastanın öyküsünden bir yaşında iken bronkopnömoni nedeniyle iki kez hastanede yattığı, başka bir hastanede bronkoskopi yapıldığı yabancı cisim tespit edilemediği, ter testinin normal bulunduğu, kış aylarında sık sık hastalanarak öksürdüğü öğrenildi. Fizik muayenesinde genel durumu iyi idi. Solunum sisteminin muayenesinde sol tarafta solunum sesleri azalmış olarak işitiliyor, inspiyumda ince raller ve ekspiyumda sibilan raller alınıyordu. Diğer sistem bulguları normaldi. Laboratuar tetkiklerinde tüberkülozu düşündürecek bir bulgu yoktu. A₁ antitripsin düzeyi normaldi. Akciğerlerin bilgisayarlı tomografisinde de sol akciğer volümünde azalma, hiperludent görünüm, pulmoner arter dallarının küçülme ve incelmeye olduğu belirlendi. Bu bulgular ile Swyer-James (MacLeod) sendromu olduğu düşünüldü. Akciğerlerin perfüzyon sintigrafisinde sol akciğer parankiminin sağa oranla belirgin düzeyde incelendiği ve düşük düzeyde perfüzyon gösterdiği belirlendi. Akciğerlerin ventilasyon sintigrafisinde ise sol akciğer gösterilemezken sağ akciğerin normal sınırlarda ventile olduğu sapandı.

Etyolojisi tam olarak aydınlatılmamış olan bu sendrom literatür bilgileri ışığında tartışmak amacıyla sunuldu.

Anahtar Kelime: Hiperludent akciğer, Swyer-James (MacLeod) sendromu

Swyer-James (MacLeod) Syndrome: A Case Report**SUMMARY**

Swyer-James syndrome is a radiologic entity characterized by hyperlucency of one or several lobes, or even of one lung, scarce hilar shadow on the same side as the transradiency, and barely visible arterial network on the abnormal side of the thorax. Generally, it is acquired subsequent to viral bronchopulmonary infections in childhood.

A seven year old boy was admitted to our hospital with complaining of a cough. He had been hospitalised for bronchopulmonary infections when he was one year old. During follow up, hyperlucency of the left lung was seen on his chest x-ray. However, sweat testing and bronchoscopy examinations were found normal. Physical examination showed markedly decreased breathing sounds in the left hemitorax with fine inspiratory crackles and expiratory wheezes. The chest x-ray revealed hyperlucency of the left lung. A diagnosis of Swyer James syndrome was confirmed by computerized tomographic scans of chest and perfusion and ventilation lung scintigraphy. Computerized tomography findings were hyperlucency and decreased volume of left lung and thin pulmonary artery branches. Small left lung parenchyma and decreased perfusion were found on radionuclide scans. The scan showed markedly diminished ventilation, diminished vascular flow and diminished perfusion unilaterally on the left lung.

We suggest that this condition should be considered during the differential diagnosis of a patient with unilaterally hyperlucent lung.

Key word: hyperlucency of lung, Swyer-James (MacLeod) syndrome

Swyer-James (MacLeod) sendromu, akciğerlerin bir veya birkaç lobunun veya tamamının hiperludent (havalanma fazlalığı) görünümü, aynı tarafta hiler gölge azlığı, güçlükle görülebilen arter ağı ile karakterize radyolojik bir antitedir. Çocukluk çağında geçirilen pnömoni veya obliteratif bronşiolit ataklarına veya

obliteratif vaskülitte bağlı olabileceği düşünülmektedir.¹ Hava tutulması ve distal bronşiollerde daralma bütün hastalarda tespit edilen temel iki özelliğdir.² Etkilenen çocuklar asemptomatik olabileceği gibi sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları görülebilir.³

Etyolojisi tam olarak aydınlatılmamış olan bu

* Bu çalışma Bişkek'te (Kırgızistan) yapılan "Fifth Regional Congress of Pediatric societies of Turkish Speaking Countries With International Participation" ve Türk Pediatri Kurumu XXXV. Ulusal Pediatri Kongresi'nde yazılı bildiri olarak sunulmuştur.
¹ Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, AYDIN

sendromu literatür bilgileri ışığında tartışmak amacıyla bu olgu sunulmuştur.

OLGU

Yedi yaşındaki erkek hasta öksürük, nefes darlığı şikayeti ile hastanemize getirildi. Öyküsünden bir yaşında iken yüksek ateş, öksürük nefes alamama şikayetleri ile ilçe devlet Hastanesi'ne yatırıldığı, penisilin uygulandığı, beş gün yattıktan sonra durumunun düzelmemesi üzerine başka bir hastaneye sevk edildiği, burada kaldığı on gün boyunca penisilin, kloramfenikol, aminofilin etilenediamin, salbütamol ve oksijen verildiği, tam iyileşmeden ailesi tarafından hastaneden çıkarıldığı öğrenildi. Öksürük ve nefes darlığının devam etmesi üzerine başka bir hastaneye götürülen hastaya bronkoskopi uygulandığı ancak yabancı cisim tespit edilemediği, yapılan ter testinin de normal bulunduğu, hastaya postural drenaj önerildiği öğrenildi.

Hastanın bize başvurusundan bir ay önce öksürük, ateş şikayetleri ile tekrar doktora gittiği antibiyotik ve öksürük şurubu verildiği, şikayetlerinin düzelmemesi, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeniyle hastanemize sevk edildiği belirlendi.

Öz geçmişi: Yirmi dokuz yaşında anne ile 33 yaşında babanın ilk çocuğu olarak 42 gebelik haftasında sezaryen ile doğurtulduğu, doğar doğmaz ağladığı, büyüme ve gelişmesi normal olduğu, kızıl hastalığı ve kabakulak geçirdiği, ayrıca kış aylarında sık sık hastalandığı bu nedenle gittiği doktorlar tarafından değişik ilaçlar verildiği öğrenildi.

Fizik muayene: Büyüme ve gelişme normaldi. Solunum sisteminin muayenesinde sol hemitoraksın arka alt interkostal aralıklarında retraksiyonlar vardı. Dinlemekle sol akciğer alanında solunum sesleri azalmış, derin inspiryumda ince raller ve sibilan raller alınıyordu, kardiyovasküler sistemin ve batının muayenesinde bir özellik yoktu.

Laboratuvar bulguları: Hemoglobün 12.9 gr/dl, hematokrit %37.9, lökosit 4700/mm³, trombositler 258 000/mm³. Periferik kan yaymasında PMN %42, lenfosit %54, monosit %2, çomak %2. Eritrosit sedimentasyon hızı 7 mm/saat. Açlık kan şekeri 66 mg/dl, kan üre azotu 10 mg/dl, kreatin 0.50 mg/dl, Na 141 mEq/l, K 5.5 mEq/l, AST 33 Ü, ALT 19 Ü, idrar tetkiki normal, PPD (-), asite dirençli bakteri (-), antistreptolizin O (-), CRP (-), açlık mide suyunda a₁-antiripsin 156 mg/dl (normali 80-200) bulundu.

Bir yaşında bronkopnömoni nedeniyle hastanede yattığı zaman çekilen grafisinde her iki akciğer sahasında bronkopnömonik infiltrasyonlar mevcut olup hiperlüsent görünüm saptanmadı (Resim 1). İkinci kez yattığı zaman çekilen grafide yine bronkopnömonik infiltrasyon belirgin, hiperlüsent görünüm yoktu.

Ancak yedi ay sonra başvurdukları üniversite hastanesinde çekilen grafisinde hiperlüsent sol akciğer görünümü vardı (Resim 2).



Resim 1: Olgunun 1 yaşında hastaneye yattığı zaman çekilen akciğer grafisi



Resim 2: Olgunun hastaneye yatışından 7 ay sonra çekilen akciğer grafisi

Hastanemizde çekilen akciğer grafisinde hiperlüsent sol akciğer, sağ hiler infiltrasyon belirlenmesi üzerine Swyer-James sendromu düşünüldü (Resim 3). Tanı için ileri tetkikler planlandı.



Resim 3: Olgunun hastanemize başvurusunda çekilen akciğer grafisi

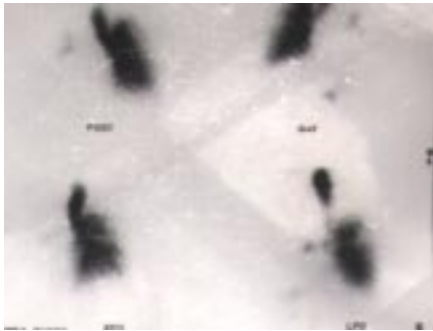
Bilgisayarlı akciğer tomografisinde ise sol akciğer volümü sağa göre azalmış, sol akciğer hiperlüsent görünümde, bronşial dağılım normal ancak pulmoner

arter dalları küçük ve ince, yer yer peribronşial kalınlaşmalar dikkati çekmekte, sağ akciğer alt lop parakardiyak bölgede peribronşial kalınlaşma alanları görülmekte olup tariflenen değişiklikler Swyer-James (MacLeod) sendromu ile uyumlu bulundu (Resim 4).



Resim 4: Olgunun akciğer tomografisi

Tekrarlanan ter testi normal bulundu. Ekokardiografi normal olarak değerlendirildi. Akciğerlerin perfüzyon sintigrafisinde sol akciğer parankiminin sağa oranla belirgin düzeyde incelendiği ve düşük düzeyde perfüzyon gösterdiği belirlendi. Akciğerlerin ventilasyon sintigrafisinde ise sol akciğer gösterilemezken sağ akciğerin normal sınırlarda ventile olduğu saptandı (Resim 5).



Resim 5: Olgunun akciğer ventilasyon sintigrafisi

Hastaya postural drenaj önerildi ve profilaksi amacıyla polivalan bakteri aşısı başlandı. Taburcu edilerek poliklinik takibine alındı.

TARTIŞMA

Tek taraflı hiperlulent akciğer çocuklarda, değişik kardiyak ve pulmoner hastalıklarla ilişkili olabilir ama her zaman altta yatan bir hastalık tespit edilemeyebilir. Vakaların yarısından fazlasında bir veya daha fazla pnömoni atağı ve bazı hastalarda adenovirüs antikor titrelerinde yükselme tespit edilmiştir.¹ Olgumuzun daha önceki grafileri incelendiğinde, bir

yaşında çekilen grafisinde her iki akciğer sahasında bronkopnömonik infiltrasyonlar mevcut olup hiperlulent görünüm saptanmadı. Bir ay sonra ikinci kez yattığı zaman çekilen grafide yine bronkopnömonik infiltrasyon belirgin ama hiperlulent görünüm yoktu. Ancak yedi ay sonra çekilen grafisinde hiperlulent sol akciğer olduğu belirlendi. Olgunun, öyküsü ile radyolojik ve sintigrafik tetkikleri sonucu Swyer-James (MacLeod) sendromu olduğuna karar verildi.

Lucaya ve ark.⁴ radyolojik ve klinik bulgularıyla Swyer-James sendromu tanısı alan 13 çocuk hastada bronşektazi sıklığı ve bronşektazi tipi ile hastalığın ilişkisini araştırmışlardır. Bu hastaların dokuzunda bronşektazi tespit edilmiş, 5 bronşektazi olgusunun klasik postviral bronşektazili hastalara benzer şekilde sakkuler olması dikkat çekiçi bulunmuştur. Bizim hastamızın çekilen bilgisayarlı akciğer tomografisinde bronşektazi tespit edilememiştir.

Hekali ve ark.⁵ kronik tek taraflı hiperlulent akciğer tespit edilen 40 erişkin hastayı analiz etmişler ve 18 (%45) hastanın Swyer-James sendromu, 8 (%20) hastanın lokalize amfizem, 4 (%10) hastanın ise hipoplastik pulmoner arter tanısı aldığını belirtmişler ve azalan sıklıkta bronş kanseri, radyoterapi sekeli ve bronş içi selim neoplazma tespit etmişlerdir. Her ne kadar hastamız çocuk olsa da bu nedenlerden çocukluk döneminde görülebilecek olanlar göz önünde bulundurulmalıdır. Hastamızın çekilen akciğer grafisinde ve bilgisayarlı akciğer tomografisinde akciğerlere ve büyük hava yollarına ait bir patoloji tespit edilememiş, bulgular Swyer-James sendromunu düşündürmüş, tanı ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi ile desteklenmiştir.

Swyer-James sendromunda, akciğer fonksiyon testleri ile obstriktif akciğer hastalığı tespit edilmesine rağmen bu sendromun yaygınlığı, ağırlığı veya obstriktif defektin seyri hakkında bilgiler kısıtlıdır. Chevrolet ve ark.⁶ iki Swyer-James sendromunu 5 ve 12 yıl süreyle izlemişler ve bu sürede mevcut obstriktif hastalığın ağır olmasına rağmen stabil kaldığını görmüşlerdir.

Literatürde Swyer-James sendromu ile viral etyoloji, özellikle adenovirüs enfeksiyonu ilişkisi üzerinde durulmuştur. Avital ve ark.⁷ 13 aylık iken adenovirüs enfeksiyonu geçirdikten sonra hiperlulent sol akciğer, kronik solunum distressi ve büyüme geriliği gelişen 2 yaşında bir erkek çocuk bildirmişlerdir. Wong ve ark.⁸ ise mikoplazma pnömonisini takiben gelişen Swyer-James sendromu olgusu bildirmişlerdir. Daha önce sağlıklı olan 5 yaşında bir kız çocuğunda mikoplazma pnömonisinden 14 ay sonra persisten sağ üst lop atelektazisi belirlenmiş ve daha sonra hiperlulent sağ akciğer gelişmiştir.

Hastamızın bir yaşında geçirdiği akciğer enfeksiyonunun kesin etyolojisi bilinmemekle beraber

incelenen seri akciğer grafilerinde enfeksiyon esnasında ve enfeksiyondan kısa bir süre sonra çekilen grafilerinde pnömonik infiltrasyon tespit edilmiş ve 7 ay sonra çekilen akciğer grafisinde tek taraflı hiperlüesent akciğer tespit edilmiştir.

Sonuç olarak James-Swyer sendromunun bir hastalık türü olarak düşünülmesi gerektiği, bir taraflı veya bir veya birkaç lobu tutan hiperlüesent akciğer belirlendiğinde ayrıntılı radyolojik, laboratuvar ve fizyolojik çalışmaların yapılarak bu tanının da göz önünde bulundurulması gerektiği söylenebilir.

YAZIŞMA ADRESİ

Dr. Münevver Türkmen
Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
09100 AYDIN
Tel: (256) 212 40 78
Faks: (256) 212 01 46
E. posta: mturkmen@adu.edu.tr

Geliş Tarihi : 02.11.1999

Kabul Tarihi : 17.02. 2000

KAYNAKLAR

1. Orenstein DM. Emphysema and Overinflation. In: Behrman RE, Kliegman RM, Arvin AM (eds). Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo. W.B. Saunders Company 1996: 1227-8.
2. Mayeux I, Aubry P, Jouniesux V. Syndrome de Swyer-James ou Macleod ou poumon clair unilatéral. Presse Med 1996; 25: 929-32
3. King ET. Bronchiolitis. In: Fishman AP, Elias JA, Fishman JA, Gripe MA (eds). Pulmonary Diseases and Disorders. St Luis . McGraw-Hill Com.1998; 825-63.
4. Lucaya J, Gartner S, Garcia-Pena P, Cobos N, Roca I, Linan S. Spectrum of manifestations of Swyer-James-MacLeod syndrome. J Comput Assist Tomogr 1998; 22: 592-7.
5. Hekali P, Halttunen P, Korhola O, Korppi-Tommola T. Chronic unilateral hyperlucent lung. A consecutive series of 40 patients. ROFO Fortschr Geb Rontgenstr Nuklear Med 1982; 136: 41-8
6. Chevrolet JC, Junod AF. A characteristics of respiratory functional involvement in MacLeod's syndrome (or Swyer-James syndrome). Schweiz Med Wochenschr 1987; 117: 1902-9.
7. Avital A, Shulman DL, Bar-Yishay E, Noviski N, Schachter J, Krausz Y, Godfrey S. Differential Lung function in an infant with the Sweyer-James syndrome. Torax 1998; 44: 298-302.
8. Wong KS, Chen HW, Yan DC, Lin TY. Swyer James syndrome following mycolpasma pneumonia. Chung Hua Min Kuo Hsiao Erh Ko I Hsueh Hui Tsa Chih 1998; 39: 271-3.