

## Olgu Sunumu / Case Report

### 42 Yaşında Tanı Konulan Bir Mac Leod Sendromu Olgusu

### *A Case Of Mac Leod Syndrome Which Is Diagnosed At The Age Of 42 Years*

Oral Menteş, Belgin Samurkaşoğlu, Feza Uğurman, Sevim Düzgün

Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Cerrahi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları, Ankara, Türkiye

Geliş tarihi: 25/02/2014

Kabul tarihi: 13/03/2014

#### Özet

Mac Leod sendromu ya da Swyer James Sendromu, tek taraflı saydam akciğer radyolojisi ile karakterize nadir görülen bir hastalık tablosudur. Çocukluk çağında geçirilen viral bronşiyolit ve pnömoniler sonrasında geliştiği düşünülmektedir. Postenfeksiyöz olarak gelişen obliteratif bronşiyolit asemptomatik olabilir. Burada, semptomatik olmasına rağmen 42 yaşında tanı konulan bir Mac Leod Sendromu olgusu, literatürdeki vakalar eşliğinde sunulmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Mac Leod sendromu, Ünilateral hiperlusen akciğer, Tek taraflı saydam akciğer, Swyer James sendromu.

#### Abstract

Mac Leod syndrome or Swyer James syndrome is an uncommon disease characterized by unilateral hyperlucency of the lung roentgenographically. It's been proposed that this syndrome occurs after viral bronchiolitis and pneumonitis in childhood. Obliterative bronchiolitis which is developed postinfectious can be asymptomatic. We presented a case of Mac Leod Syndrome which is 42 year old, symptomatic and newly diagnosed.

**Key Words:** Mac Leod syndrome, Unilateral Hyperlucent Lung, Swyer James syndrome

#### İletişim adresi:

Feza Uğurman

Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Cerrahi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs

Hastalıkları, Ankara, Türkiye

e-mail: fugurman@gmail.com

## Giriş

RoMac Leod Sendromu, tek akciğerde saydamlık artışı ile seyreden klinik durumlardan birisidir. Sendrom oldukça nadir görülür (prevelans %0.01). Ana bronşlardaki kısmi obstrüksiyon sonucu gelişen tek taraflı saydam görünümünün aksine, Mac Leod sendromunda postenfeksiyöz olarak ortaya çıkan obliteratif bronşiyolit ve pulmoner vasküler yapılarıdaki azalma ön plandadır. Etiyolojisinde, çocukluk döneminde geçirilen viral enfeksiyonlar ve tekrarlayan pnömoniler sorumlu tutulmaktadır. Tanı, genellikle çocukluk yaşlarında konulur. Asemptomatik olgulara ileri yaşlarda, başka nedenle akciğer grafileri çekildiğinde ya da semptomatik olduklarında tanı konulmaktadır. Çoğu kez hastalarda dispne, kronik öksürük, balgam ve hemoptizi vardır.

Postero-anterior (PA) akciğer grafisinde tek taraflı saydam görünümünün yanı sıra, etkilenen akciğerin hacmi bazen azalmıştır ya da bazen normaldir; hilus küçük olarak izlenir. Vasküler yapıdaki azalma bilgisayarlı toraks tomografisinde (Toraks BT) ve yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide (YRBT) daha belirgindir, bronşektaziler tespit edilebilir. Pulmoner anjiyografide hipoplazik pulmoner arter ve pulmoner arterin distal dallarında silinme görülür. Solunum fonksiyon testlerinde (SFT) değişen derecelerde obstrüktif tip bozulma vardır (1-4).

## Olgu

42 yaşında kadın hasta, nefes darlığı ve efor kapasitesinde azalma şikayetleriyle başvurdu. Öyküsünde çocukluk çağında geçirilmiş ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonları mevcuttu. Son yıllarda, kış aylarında artan prodüktif öksürük yakınmaları olmaktadır. Solunum sistemi muayenesinde sol akciğerde tüm muayene alanlarında solunum sesleri azalmıştı. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Laboratuvar incelemelerinde: hemoglobin değeri hafif artmış (Hb: 18.2 g/dl), WBC:16.200/mm<sup>3</sup> (üst sınır:10.300 mm<sup>3</sup>, %87 parçalı, %13 lenfosit hakimiyeti), eritrosit sedimentasyon hızı: 25mm/saat (üst sınır 20 mm/saat), C reaktif protein: 1.49 mg/l (üst sınır 0.6 mg/dl) ve BUN: 22 mg/dl (8-20 mg/dl), ürik asit: 8.68 mg/dl (3.5-7.2 mg/dl), LDH: 359 IU/l (0-248 IU/l) olarak tespit edildi. Oda havasında alınan arter kan gazında hipoksemi (pO<sub>2</sub>: 41mmHg) ve hiperkarbi (pCO<sub>2</sub>: 53.1 mmHg) vardı; pH değeri normal sınırlardaydı (pH: 7.374); oksijen saturasyonu düşük (sO<sub>2</sub>: %80.5), bikarbonat değeri yüksekti (HCO<sub>3</sub>: 30.3). Diğer laboratuvar incelemeleri normal sınırlar içindeydi.

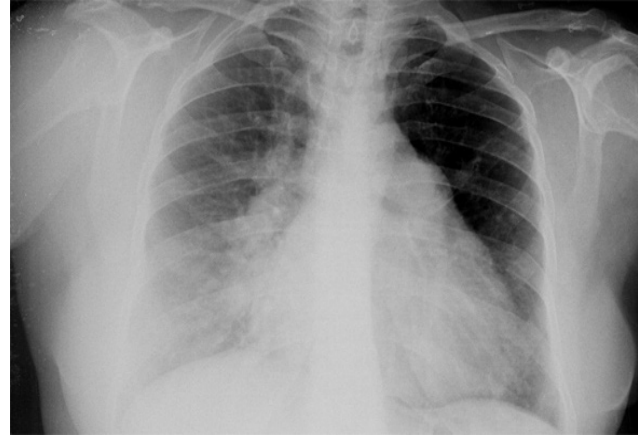
PA akciğer grafisinde sol akciğerde havalanma artışı, kardiyotorasik oranda belirgin artış mevcuttu (Resim 1).

Toraks BT'de kalp boşlukları ve ana pulmoner arter çapının genişlemiş olduğu (42 mm), sol pulmoner arterin çok kü-

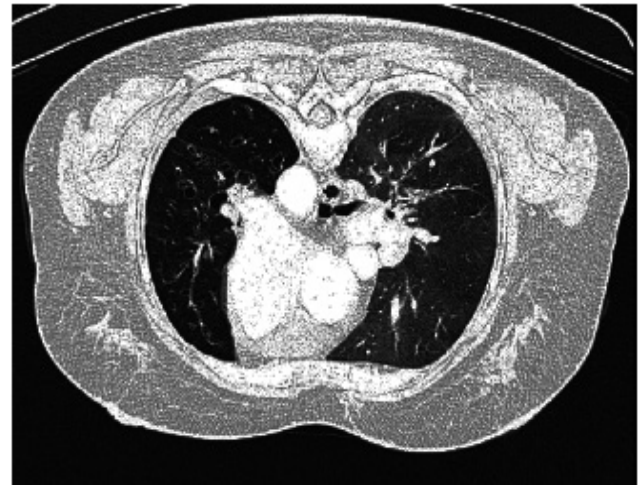
çük olup, distal dallarının da izlenmediği görüldü (Resim 2). YRBT'de ise solda yaygın havalanma artışı, her iki akciğerde segmenter ve subsegmenter düzeylerde peribronşial kalınlaşmalar, sol akciğerde özellikle üst lobda belirginleşen kistik ağırlıklı bronşiektaziler saptandı (Resim 3).

SFT'de orta derecede obstrüksiyon mevcuttu. Endobronşiyal patoloji ve bronşiyal malformasyonları ekarte etmek amacıyla yapılan fiberoptik bronkoskopide her iki sistem subsegment düzeyine kadar açıldı. Solda daha belirgin olmak üzere her iki sistem mukozası hiperemikti ve sol sistemden gelen mukoid sekresyon dışında patoloji izlenmedi. Tek taraflı saydam akciğer sendromu düşünülerek istenen akciğer perfüzyon sintigrafisinde sağ akciğer orta ve üst loblarda minimal perfüzyon defekti, sol akciğerde ise global perfüzyon kaybı ile uyumlu bulgular mevcuttu.

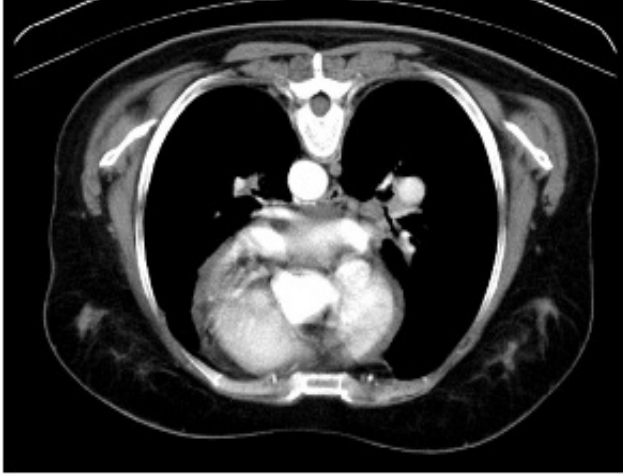
**Resim1:** PA Akciğer grafisinde sol hemitoraksta hiperlusen görünüm ve kardiyomegali, sağda pulmoner konus ve sağ hilusun belirginleştiği dikkati çekmektedir.



**Resim 2:**Toraks BT. Solda inen pulmoner arterin sağdakine göre daha az geliştiği görülüyor



**Resim 3:** YRBT kesitinde solda havalanma artışı ve kistik bronşektaziler.



Bu hipoperfüze alanların ventilasyon sintigrafisinde dolum göstermediği saptandı. Bulgular Mac Leod sendromu ile uyumlu bulundu.

Ekokardiyografide pulmoner arter basıncı yüksekti (70 mmHg) ve sağ atrial genişleme tespit edildi. Sol ventrikül sistolik fonksiyonları normaldi. Minimal mitral yetmezlik, sağ ventrikül hipertrofisi, 1-2 derece triküspit yetmezliği mevcuttu.

Bu bulgularla Mac Leod sendromu tanısı konulan hastaya alt solunum yolu enfeksiyonu için tedavi verildi. Hemoptizi ve başka komplikasyonları olmayan hasta, uzun süreli oksijen tedavisi (USOT) için oksijen desteği sağlanarak taburcu edildi.

## Tartışma

Mac Leod Sendromu, bebeklik ve çocukluk çağına geçirilen, sıklıkla adenovirus enfeksiyonları sonrasında ortaya çıkan bronşiyolit obliterated ve buna bağlı olarak gelişen tek taraflı saydam akciğer tablosudur (1). Etiyolojisinde alt solunum yollarının geçirilmiş adenoviral enfeksiyonlarının rol oynadığı; bunların dışında kızamık, mycoplasma pnömonisi, boğmaca, influenza A enfeksiyonlarının ve tüberkülozun da rol oynayabileceği düşünülmektedir. Zehirli gazların solunması, nitrik asit, hidroklorik asit ve yabancı cisim aspirasyonları, radyoterapi ve organ nakilleri sonrasında da görüldüğü bildirilmiştir (1, 2, 5).

Küçük hava yollarında gelişen mukoza hasarı, enflamasyon ve lümenin fibröz dokuyla dolması sonucu oluşan obliteratif bronşiyolit, parankim hasarına, alveoler yapıların aşırı distansiyonuna ve eşlik eden pulmoner damar dallarında da azalmaya neden olur. Oluşan bu patofizyolojik değişiklikler hava hapsi ve hipoperfüzyona yol açarak radyolojik olarak etkilenen akciğerde saydam görünüme, hilusun ve pulmoner arter çaplarının küçülmesine yol açar (2, 6). Ekspiryum sırasında hava hapsi

artar ve saydam görünüm daha belirgin hale gelir. İleri yaşlarda gelişen bronşiyolit obliterated ise etkilenen hemitoraksta küçülme ve pulmoner arter hipoplazisi, erken yaşlarda gelişene göre daha hafif olabilir. Bronşiyolit obliterated nadir de olsa büyük bronşlar etkilenerek, mukozal hipertrofi, elastik ve kas doku yıkımı ile bronşektaziler görülebilir (1, 3, 5). Olgumuz 42 yaşında bir yetişkin olup çocukluk yaşlarında tekrarlayan akciğer enfeksiyonları öyküsü veriyordu. Tek taraflı saydam akciğer görünümüne bronşektaziler eşlik etmekteydi.

Tek taraflı saydam görünüm akciğer parankimi ve/veya vasküler yapılarla ilişkili olarak başka hastalıklarda da görülebilir (7).

Tek taraflı saydam akciğer nedenlerinin araştırıldığı 40 hastayı kapsayan bir çalışmada Swyer James ya da Mac Leod sendromu %45, lokalize amfizem %20, konjenital pulmoner arter hipoplazisi %10, pulmoner emboli %10, bronş karsinomu %7.5, radyoterapi sekeli %5 ve benign intrapulmoner neoplazi %2.5 oranında tespit edilmiştir (2).

Hastalar genellikle asemptomatik olup, başka nedenlerle çekilen akciğer grafileriyle tanı rastlantısal olarak konulur. Öksürük, egzersiz toleransında azalma, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları veya hemoptizi nedeniyle hastaneye başvuran hastalar olabilir (8, 9). Solunum fonksiyon testlerinde az-orta derecede obstrüktif tip bozukluk görülebilir. Olgumuzda da kış aylarında tekrarlayan produktif öksürük yakınması ve SFT'de orta derecede obstrüksiyon olmasına karşın bu güne kadar tanısı konulmamıştı.

Mac Leod sendromlu hastaların akciğer grafisinde tek taraflı saydamlıkla birlikte, etkilenen tarafta pulmoner damarlanmanın azalmasına bağlı olarak hilus ve akciğer hacmi normalden daha küçüktür. Ekspirasyonda hava hapsi belirginleşirken, inspirasyonda mediasten etkilenen tarafa doğru yer değiştirir. Olgumuzun akciğer grafisinde de sol hemitoraksta havalanma artışı vardı. Bilgisayarlı toraks tomografisi vasküler patoloji ve bronşektazinin hem tanısı hem de yaygınlığını belirlerken, atelektazi, kavite, santral kitle, pulmoner emboli gibi patolojilerin dışlanmasında da yardımcı olur. Pulmoner anjiyografide pulmoner arterlerin küçük, dar ve dallarının azaldığı gösterilebilir. Pulmoner anjiyografi ve ventilasyon - perfüzyon sintigrafisi tanı için gerekli görünse de şart değildir; iyi bir anamnez, kontrastlı toraks BT ve YRBT'nin tanı için yeterli olduğu literatürde yayımlanan olgularda belirtilmektedir. Özellikle çocuklarda tekrarlayan akciğer enfeksiyonu varlığında ve PA akciğer grafisinde tek taraflı saydam akciğer görünümü varsa tanı koymada çoğu zaman toraks BT'ye bile gerek olmayabilir. Manyetik rezonans görüntülemenin de, V/Q sintigrafisine göre ek bir avantaj sağlamadığı gösterilmiştir (8-11). Olgumuzda toraks BT'de ana pulmoner arter çapı ve kalp boşluklarının geniş, sol pulmoner arterin hipoplazik olduğu ve dallarının izlenmediği tespit edildi. YRBT de kistik bronşektazilerin varlığı saptandı. Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde tespit edilen perfüzyon azalması Mac Leod tanısını destekledi.

## Sonuç

Mac Leod sendromlu hastalarda prognoz genellikle iyidir.

Hastaların takiplerinde amaç tekrarlayan enfeksiyonların tedavisi ve yeni enfeksiyonların önlenmesi yanı sıra, ihtiyaç olduğunda oksijen desteğinin sağlanmasıdır. Ancak bronşektazi nedeniyle enfeksiyonlar önlenemez ya da ciddi hemoptizi gibi komplikasyonlar gelişirse cerrahi tedavi gerekebilir (12).

## Kaynaklar

1. Piquett CA, Rennard SI, Snider GL. Chronic Bronchitis and Emphsema. In: Nadel JA, Murray JF, eds. Textbook of Respiratory Medicine. 3th ed. Philadelphia W.B Saunders Co. 2000;1187- 1245.
2. Hekali P, Halttunen P, Korhola O, et al. Chronic unilateral translucent lung. Aconsecutive series of 40 patiens. Rofo. 1982;136:41-8.
3. King TE, Kinder BW. Bronchiolitis. In: Fishman AP, Elias, JA, Fishman JA, Grippi MA, eds. Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. New York Mc Graw Hill Medical. 4th ed. 2008:887-912.
4. Capela C, Gouveia P, Sousa M, et al. Adult diagnosis of Swyer-James-MacLeod syndrome: a case report. J Med Case Rep. 2011;4;5:2.
5. Fregonese L, Giroi D, Battistini E, et al. Clinical, Physiologic, and Roentgenographic Changes After Pneumonectomy in a Boy With Macleod/Swyer-James Syndrome and Bronchiectasis. Pediatr Pulmon 2002; 34:412-6.
6. Hardy KA, Schidlow DV, Zaeri N. Obliterative bronchiolitis in children. Chest 1988;93:460-6.
7. Wasilewska E, Lee EY, Eisenberg RL. Unilateral hyperlucent lung in children. 2012;198:W400-14.
8. Öztürk C, Ertürk A, Samurkaşoğlu B, ve ark. Swyer James (unilateral hiperlusen akciğer) sendromu: Bilgisayarlı Toraks tomografisi ve DSA bulguları. Tüberküloz ve Toraks. 1990;38:74-8.
9. Alaygut D, Babayiğit A, Ölmez D, ve ark. (Swyer james Mc Leod Sendromlu Bir Çocuk Olgu Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi 2008; 22:19-21.
10. Chen IC, Chen YW, Lin SH, et al. Usefulness of combination of pulmonary ventilation and perfusion scintigraphy on the diagnosis of children with unilateral hyperlucent lung. Nucl Med Commun. 2011;32:1052-9.
11. Serdengeçti M, Sakarya ME, Ilerisoy ZY, ve ark. Comparison of ventilation-perfusion scintigraphy with MR angiography in patients with Swyer-James syndrome. Clin Nucl Med. 2013;38:237-40.
12. 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;47:17-22.