

Sağ Orta Lob Agenezisi ile Birlikte Olan Macleod Sendromu

Macleod Syndrome Accompanied by Right Middle Lobe Agenesis

Fidan Yıldız¹, Mustafa Sever², Nuray Kömüs³, Dilek Öncel⁴, Murat Yalçın⁵, Özer Özyurt⁶

¹Şifa Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İzmir, Türkiye

²Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Acil Tıp Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

³Nizip Devlet Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, Gaziantep, Türkiye

⁴Şifa Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İzmir, Türkiye

⁵Şifa Hastanesi, Dahiliye Kliniği, İzmir, Türkiye

⁶Şifa Hastanesi, Nükleer Tıp Kliniği, İzmir, Türkiye

ÖZET

Yaklaşık 1 yıldır eforla olan ve son bir aydır artan nefes darlığı, halsizlik, kilo kaybı ve çarpıntı şikayetleriyle başvuran 70 yaşındaki bayan hastada yapılan radyolojik tetkikler sonucu sağ akciğer orta lob agenezisi ve sağ alt lobda lokalize Macleod sendromu tespit edildi. Nadir görülen bir hastalık olan Macleod sendromunun sağ alt loba lokalize olması ve sağ orta lob agenezisi ile birlikteliği çok daha nadir görüldüğünden literatür eşliğinde sunuldu.

(*Tur Toraks Der 2010; 11: 87-9*)

Anahtar sözcükler: Macleod sendromu, Swyer-James sendromu, agenezi

Geliş Tarihi: 15. 01. 2008 Kabul Tarihi: 08. 05. 2008

ABSTRACT

A 70-year-old female patient was admitted to the hospital with complaints of dyspnea on exertion, fatigue, weight loss and palpitation lasting for one year but accentuated in the previous month. The radiological examinations revealed right middle lobe agenesis along with Macleod syndrome localized at the right inferior lobe. Macleod syndrome is a rare disease but the localization at the right inferior lobe accompanying a right middle lobe agenesis is even rarer. We present this case with an overview of the literature.

(*Tur Toraks Der 2010; 11: 87-9*)

Key words: Macleod syndrome, Swyer-James syndrome, agenesis

Received: 15. 01. 2008 Accepted: 08. 05. 2008

GİRİŞ

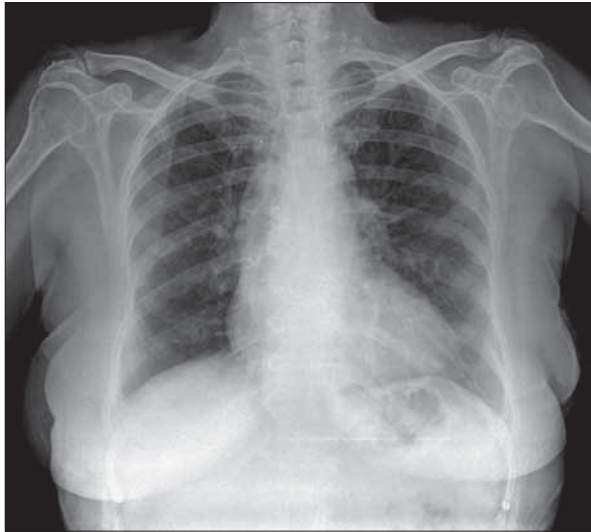
Swyer James, Macleod ya da tek taraflı saydam akciğer sendromu, bebeklik veya çocukluk çağında sıklıkla adenovirüs infeksiyonu sonrasında ortaya çıkan bronşiolitis obliteransa bağlı olarak gelişen nadir bir sendromdur. İlk kez 1953'de Swyer ve James, tek taraflı amfizemi olan ve pnömonektomi ile tedavi edilen 6 yaşında bir erkek çocuğunda bu sendromu tanımladılar. Olguda sağ akciğeri etkileyen bronşit ve tekrarlayan bronkopnömoni öyküsü nedeni ile yapılan pnömonektomi ile çıkarılan akciğerde çok sayıda kistik alanlar, amfizem, kronik inflamatuvar değişiklikler saptanmış. Bir yıl sonra Macleod tarafından, 9 erişkin vakada aynı radyolojik ve klinik bulgularla bu sendrom bildirilmiştir. Genellikle asemptomatik ve rastlantısal çekilen akciğer grafilerinde tanı konabilir ya da yaşamın erken döneminde başlayan tekrarlayan solunum yolu infeksiyonları, nefes darlığı, hemoptizi ve kronik öksürük semptomlarına da neden olabilir [1-3]. Kliniğimizde sağ orta lob agenezisi ile birliktelik gösteren

Macleod sendromu olgusu nadir olması nedeni ile literatür eşliğinde sunulmuştur.

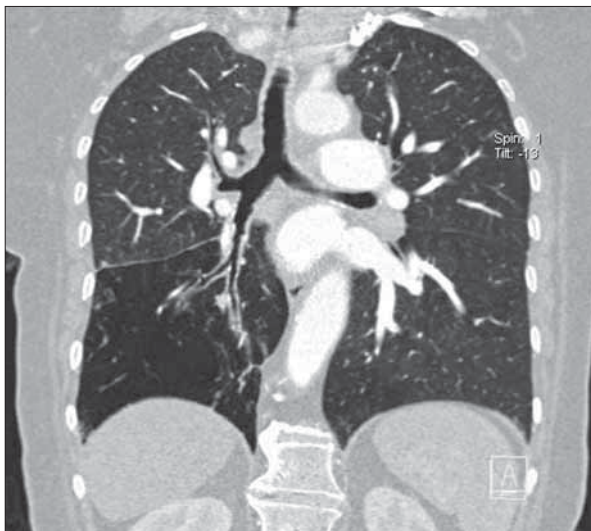
OLGU

Son 1 yıldır eforla nefes darlığı tanımlayan 70 yaşındaki bayan hasta, yaklaşık iki aydır nefes darlığının artması nedeni ile başvurdu. Beraberinde halsizlik, iştahsızlık, çarpıntı ve kilo kaybı yakınması vardı. Özgeçmişinde, tanı konmuş bir akciğer hastalığı öyküsü yoktu. Geçirilmiş herhangi bir akciğer infeksiyonu tanımlamıyordu. Sigara içmiyordu. Fizik muayenesinde kalp atım hızı taşikardik bulundu, solunum sistemi muayenesinde dinlemekle sağ akciğer bazalde solunum sesleri alınamadı. Diğer sistem bulguları normaldi. Kan sayımı ve biyokimyasal değerleri normaldi. Kan gazı analizinde pH:7.45, pO₂:73 mmHg, pCO₂: 38 mmHg, Satürasyon: %95 idi. Solunum fonksiyon testinde FEV₁: 0.84 L (beklenenin %56'sı), FVC: 1.31 L (beklenenin %71'i), FEV₁/FVC: %85 bulundu. Tiroid

fonksiyon testlerinde FT3:32,55 FT4: 7,77 TSH:0,005 olarak hipertiroidi ile uyumlu bulundu. Akciğer grafisi normal sınırlardaydı (Şekil 1). Toraks Bilgisayarlı Tomografi (BT)'de sağ akciğerde orta lobun olmadığı, alt lobun hiperaere olduğu ve vasküler yapıların belirgin az olduğu, sağ alt lobda bronşektazi alanları olduğu görüldü (Şekil 2). Öncelikle pulmoner emboli olabileceği düşünülerek, pulmoner emboli açısından değerlendirilmek amacıyla toraks BT anjiyografisi çekildi. BT anjiyografisinde sağ alt loba giden pulmoner arter dallarında hipoplazi mevcuttu. Herhangi bir düzeyde emboli saptanmadı (Şekil 3). Çekilen akciğer ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde sağ alt lobun tamamında ventilasyon ve perfüzyon defekti görüldü (Şekil 4). Hastanın ekokardiografisinde herhangi bir patolojik bulgu saptanmadı. Pulmoner arter basıncı 15 mmHg olarak saptandı. Hasta reddettiği için fiberoptik bronkoskopisi yapılamadı, ancak BT eşliğinde yapılan sanal bronkoskopisinde endobronşial patolojiye rastlanmadı, orta lob bronş lümeni ise görülemedi. Mevcut şikayetlerinin çoğunun hipertiroidiye bağlı olması nede-



Şekil 1. PA Akciğer grafisi

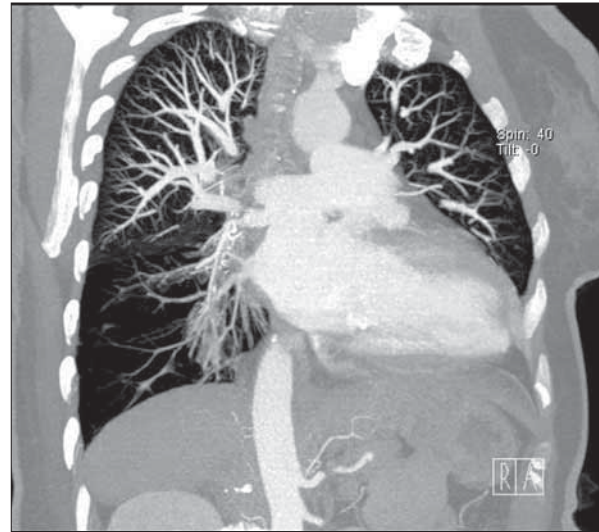


Şekil 2. Toraks BT'de sağ akciğerde orta lobun olmadığı, alt lobun hiperaere olduğu, vasküler yapıların belirgin az olduğu ve bronşektazi alanları görülmekte

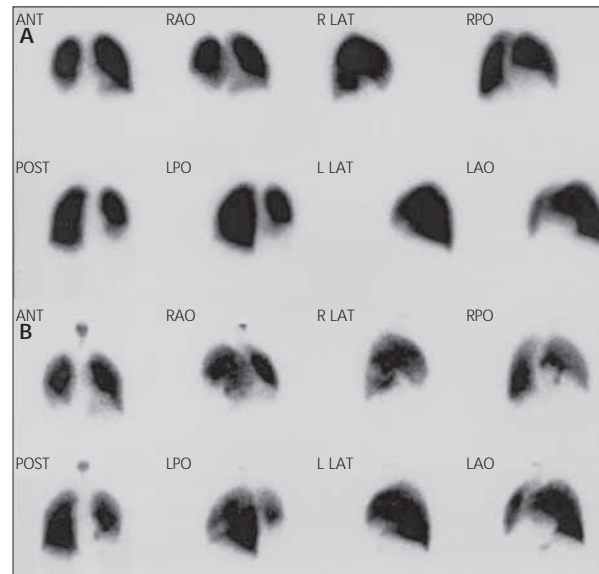
niyle medikal tedavisi düzenlendi. İki hafta sonra yapılan kontrolünde hastanın başvurduğundaki şikayetlerinin tama yakın düzeldiği görüldü. Sağ orta lob agenezisi ve Macleod sendromu nedeniyle de izleme alındı.

TARTIŞMA

Swyer James sendromu (Macleod) nadir görülmekte olup, 17450 grafiyi kapsayan bir araştırmada %0.01 oranında rastlanmıştır [4]. Çocukluk döneminde geçirilen adenovirüs, kızamık gibi viral; mikoplazma, tüberküloz gibi bakteriyel infeksiyonlara bağlı gelişen bronşiolit uzun dönem komplikasyonuna bağlıdır. Temel patolojik olay küçük hava yollarının obliterasyonu ile beraber olan bronşiolit ve bunun yol açtığı akciğer parankimindeki alveoler destrüksiyon ve dilatasyondur. İnflamasyona bağlı olarak periferik pulmoner damarlanmada azalma meydana gelmektedir. Oluşan bu patofizyolojik değişiklikler tutulan segmentte hava hapsi ve hipoperfüzyona yol açarak etkilenen lobda radyografik hiperlüsent görünümü oluşturmaktadır [5,6].



Şekil 3. Toraks BT Anjiyografisinde sağ alt loba giden pulmoner arter dallarında hipoplazi



Şekil 4. Ventilasyon-Perfüzyon Sintigrafisi

Genellikle hastalar asemptomatiktir. Tekrarlayan pulmoner infeksiyonlar veya bronşektazi geliştiğinde efor dispnesi, produktif öksürük, hemoptizi olabilir [3,7]. Olgumuzun öyküsünde son 1 yıla kadar herhangi bir akciğer infeksiyonu öyküsü yoktu. 1 yıldır eforla nefes darlığı tanımlıyordu. Bu kadar geç yaşta bulgu vermesinin sağ alt lobda lokalize olmasına bağlı olabileceği düşünüldü.

Macleod sendromunda bir akciğerin bir ya da daha fazla lobu ya da bir lobun bir ya da daha fazla segmenti etkilenebilir. Ancak bilateral olması oldukça nadirdir [7-9]. Akciğer grafisinde tek taraflı hiperlüksensiy ile birlikte etkilenen bölgedeki pulmoner vaskülarizasyon azalmış olup, hilus normalden küçük saptanır. İntrabronşiyal benign ya da malign neoplastik obstrüksiyon, bronşiyal atrezi, pulmoner arter stenozu ve daha sıklıkla pulmoner emboli tek taraflı hiperlüksensiy yapan hastalıklar olduğu için ayrıntılı tanı açısından ileri tetkikler gerekebilir [10,11]. Tek taraflı hiperlüksent akciğer nedenlerinin irdelendiği 40 hastalık seride; Swyer-James sendromu %45, lokalize amfizem %20, konjenital hipoplastik pulmoner arter %10, pulmoner emboli %10, bronşiyal karsinom %7.5 radyoterapi sekeli %5, benign intrabronşiyal neoplazi %2.5 oranında görüldüğü saptanmıştır [12]. Olgumuzda akciğer grafisi normal görünümdeydi. Toraks BT'de sadece sağ alt lobda lokalize hiperlüksent saydamlık artışı olması akciğer grafisine yansımamıştı. Sadece olgunun fizik muayenesinde sağ akciğer bazalde solunum seslerindeki azalmadan şüphelenerek ileri tetkiklerine karar verildi. Elde edilen sonuçlara baktığımızda, fizik muayenenin halen ne kadar önemli olduğunu vurgulamak gerekir.

Olgumuzun sağ orta lobu da doğumsal olarak gelişmemişti. Toraks BT'de sağda orta lob görülemedi. BT görüntüleri eşliğinde yapılan sanal bronkoskopisinde sağ orta lob lümeni izlenmedi. Yapılan ekokardiografisinde özellikle kardiolojik açıdan ek başka bir doğumsal anomali eşlik etmiyordu. Macleod sendromu nedeni ile yapılan olgu sunumlarında bir hemitoraksın tamamının sendrom nedeni ile etkilendiği görülüyor [3,13-18]. Bu olgu sunumlarında hiperlüksensiy dışında eşlik eden bir lob anomalisi belirtilmemiş. Olgumuzda lokalize hiperlüksensiy alan olmasının nadirliği yanı sıra beraberinde sağ orta lobun agenezisinin de eşlik etmesi daha da nadir olması nedeni ile sunuldu. Dikkat çeken başka bir durum ise 70 yaşına kadar hiçbir solunumsal rahatsızlığa yol açmamış ve bu nedenle de hiçbir şekilde tanı almamış olmasıydı.

KAYNAKLAR

1. Swyer P, James G. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953;8:133-6.
2. MacLeod WM. Abnormal transdiaphragm of one lung. *Thorax* 1954;9:147.
3. Alberto MM, Guinto R, Koss M, et al. Swyer-James (MacLeod) syndrome with placental transmogrification of the lung (a case report and review of the literature). *Arch Pathol Lab Med* 2005;129:686-9.
4. Piquette CA, Rennard SI, Snider GL. Chronic bronchitis and emphysema. In: Murray JF, Nadel JA, eds. *Textbook of Respiratory Medicine*. 3rd ed. Philadelphia, WB Saunders Company;2000:1187-245.
5. Kogutt MS, Swischuk LE, Goldblum R. Swyer-James syndrome (unilateral hyperlucent lung) in children. *Am J Dis Child* 1973;125:614-8.
6. Hardy KA, Schidlow DV, Zaeri N. Obliterative bronchiolitis in children. *Chest* 1988;93:460-6.
7. King TE. Bronchiolitis. In: Fishman AP, ed. *Fishman's pulmonary diseases and disorders*. 3rd ed. New York, McGraw-Hill 1998:824-47.
8. Lucaya J, Gartner S, Garcia-Pena P, et al. Spectrum of manifestations of Swyer-James-Macleod syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1998;22:592-7.
9. Moore AD, Godwin JD, Dietrich PA, et al. Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients. *AJR* 1992;158:1211-5.
10. 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.
11. Marc M, Agusti AC, Rafael V, et al. Scintigraphy, angiography and computed tomography in unilateral hyperlucent lung due to obliterative bronchiolitis. *Respiration* 1994;61:324-9.
12. Hekali P, Halttunen P, Korhola O, et al. Chronic unilateral hyperlucent lung. A consecutive of 40 patients. *Rofo* 1982;136:41-8.
13. Günen H, Kızkın Ö, Hacıevliyagil SS, et al. tek taraflı saydam akciğer sendromu-Swyer James (MacLeod) sendromu (bir olgu nedeniyle). *Solunum* 2003;5:37-40.
14. Özkan B, Ökten F, Özcan A, et al. bir olgu nedeniyle Swyer James/MacLeod sendromu. *Akciğer Arşivi* 2002;2:64-6.
15. Metin G, Tutluoğlu B, Müsellim B. Respiratory functions and exercise capacity in asymptomatic Swyer James syndrome: report of two cases. *Solunum* 2006;8:80-5.
16. Abba AA, Al-Mobeireek AF. Clinical spectrum of Swyer-James-Macleod syndrome in adults. *Saudi Med J* 2003;24:195-8.
17. Mera A, Ichikado K, Wada M, et al. A case of Swyer-James syndrome with interesting chest radiographs. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi* 2006;44:354-8.
18. Okabe Y, Yoshii C, Matsumoto Y, et al. Two cases of Swyer-James syndrome. *J Uoeh* 2002;24:45-53.