

# Swyer James Mac Leod Sendromlu Bir Çocuk Olgu

A PEDIATRIC CASE WITH SWYER JAMES MAC LEOD SYNDROME

Demet ALAYGUT<sup>1</sup>, Arzu BABAYİĞİT<sup>2</sup>, Duygu ÖLMEZ<sup>2</sup>, Nevin UZUNER<sup>2</sup>, Suna ASILSOY<sup>3</sup>, Handan ÇAKMAKÇI<sup>4</sup>, Özkan KARAMAN<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Alerji Bilim Dalı

<sup>2</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Pediatrik Alerji Bilim Dalı

<sup>3</sup>Behçet Uz Çocuk Hastanesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı

<sup>4</sup>Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyodiyagnostik Anabilim Dalı

### ÖZET

Swyer James Mac Leod sendromu, pulmoner vasküler yapının kaybına bağlı oluşan, tek akciğer veya lobda radyolojik olarak hiperlüsensi ile karakterize, nadir ve kompleks bir tablodur. Çocukluk çağında geçirilen viral bronşiolit ve pnömoniler sonrası akkiz olarak geliştiği düşünülmektedir. Tek taraflı hiperlüsensi ile seyreden diğer birçok klinik tablodan ayırıcı tanısının yapılması gerekmektedir. Birçok hasta klinik bulgularla tanı alır ve bu hastaların patolojik bulguları ile ilgili literatürde sayılı olgu sunumları vardır. Biz tekrarlayan bronşiolitlerine ikincil olarak geliştiğini düşündüğümüz Swyer James Mac Leod sendromlu beş yaşındaki bir erkek hasta sunuldu.

**Anahtar sözcükler:** Swyer James Mac Leod sendromu, akciğer, çocuk

### SUMMARY

Swyer James Mac Leod syndrome is an uncommon and complex disease characterized by roentgenographic hyperlucency of one lung or lobe due to loss of the pulmonary vascular structure. This syndrome seems to be an acquired disease that follows viral bronchiolitis and pneumonitis in childhood. It must be differentiated from many other causes of unilateral lung that is hyperlucent. Most patients with this syndrome can be managed clinically, and whose pathological findings have been described in only a few reports. We describe here a five years old boy with Swyer James Mac Leod syndrome resulting in severe recurrent bronchiolitis.

**Key words:** Swyer James Mac Leod syndrome, lung, child

### Demet ALAYGUT

Dokuz Eylül Üniversitesi

Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları AD

İnciraltı 35340 İZMİR

Tel: (232) 4123601

e-posta: demetalaygut@yahoo.com

Swyer James Mac Leod sendromu ilk olarak 1953'te altı yaşında hipoplazik pulmoner arteri olan unilateral pulmoner amfizemli bir çocuk hastada Swyer ve James tarafından bildirilmiştir. Bir yıl sonra Mac Leod unilateral hiperlüsensi saptadığı dokuz hastayı yayınlamıştır. Bu ta-

rihten itibaren hastalık Swyer James Mac Leod sendromu olarak tanımlanmaktadır (1). Tanı çoğunlukla asemptomatik olan kişilerde yapılan radyolojik inceleme sırasında konulur. Radyolojik olarak tek taraflı hava hapsi, hiperlüsensi bulguları, küçük ya da normal boyutlarda ak-

ciğer, pulmoner damarların sayısında ve boyutlarında azalma karakteristik özellikleridir (1). Burada, tekrarlayan akciğer enfeksiyonları nedeni ile başvurup, yapılan radyolojik tetkikler sonucunda Swyer James MacLeod Sendromu tanısı alan beş yaşında bir erkek hasta sunuldu.

### OLGU SUNUMU

Beş yaşında erkek hasta tekrarlayan öksürük, hırıltı ve ateş yakınmaları ile başvurdu. Öyküsünden dokuz aylıktan itibaren iki yaşına kadar bir iki ay aralarla tekrarlayan bronşiolit tanısı ile nebul bronkodilatatör tedavi aldığı, iki defa bronkopnömoni tanısı ile hastanede yatarak paren-teral antibiyotik tedavileri uygulandığı, son üç yıldır özellikle enfeksiyonların tetiklediği balgamlı öksürük şikâyetinin olduğu ve antibiyotik kullanımı ile öksürüğünün gerileme gösterdiği fakat tamamen geçmediği öğrenildi.

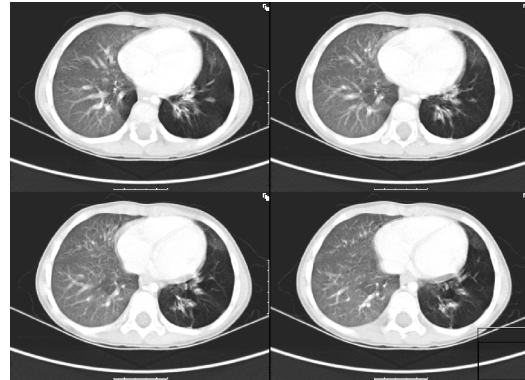
Özgeçmişinde pnömoni nedeni ile hastaneye yatırılarak tedavi uygulanması dışında özellik olmadığı, ailede atopi ve tüberküloz öyküsünün bulunmadığı öğrenildi.

Hastanın yapılan fizik incelemesinde, ağırlık 10-25, boy 90-97 percentilde idi, genel durumu iyi, bilinç açık, koopere, oryante idi. Sol akciğerde solunum sesleri belirgin azalmış, alt zonda nadir krepitan ralleri vardı, diğer sistem muayeneleri olağandı. Laboratuvar incelemelerinde BK:8.600/mm<sup>3</sup>, Hemoglobin: 13,4 g/dL, Trombosit: 517,000/mm<sup>3</sup>, MCV: 78,5 fL, sedimentasyon hızı: 9 mm/saat, C reaktif protein: 0,37 mg/L saptandı. Akciğer grafisinde sağ akciğerde havalanma artışı, mediastende sola şift, sol akciğerde hiperlüsent görünüm ve periferik vasküler gölgelenmelerde azalma saptandı (Resim 1). İnce kesitli kontrastlı toraks Bilgisayarlı Tomografi (BT) tetkikinde ise, bilateral solda daha belirgin hiperaerasyon, peribronşiyal kalınlaşmalar, alt zonda geçirilmiş enfeksiyona sekonder lineer fibrotik değişiklikler ve bronşektazik alanlar izlendi (Resim 2). Sol pulmoner arter hipoplazik idi (Resim 3). Endobronşiyal obstrüksiyon yaratabilecek lezyon varlığını dışlamak ve ek anatomik anomalileri araştırmak amaçlı yapılan bronkoskopi normal sınırlarda idi. Klinik bulgular ve radyolojik tetkikler sonucunda Swyer James MacLeod Sendromu tanısı konulan hastaya influenza ve pnömokok aşılı yapıldı. Mevcut bronşektazilere yönelik akciğer fiz-

yoterapisi ve mukolitik tedavi başlandı. Hasta halen çocuk allerji ve solunum hastalıkları polikliniğimizde izlenmektedir.



**Resim 1.** Sağ akciğerde hiperaerasyon mevcut, mediastende sola şift izlenmektedir. Sol akciğer hiperlüsent, sol santralde pulmoner konus belirgin olarak izlenmektedir.

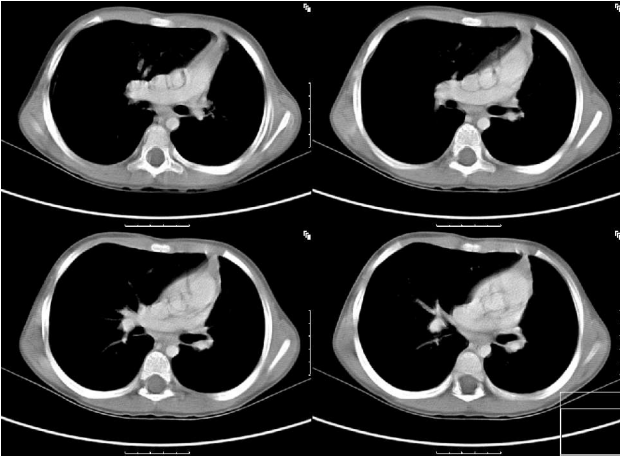


**Resim 2.** Mediasten sola deplase, bilateral solda daha belirgin olmak üzere hiperaerasyon görülmektedir. Solda peribronşiyal kalınlaşmaları ve alt zonda geçirilen enfeksiyona sekonder olabilecek lineer fibrotik değişimler ve yer yer hava hapsi alanları izlenmektedir.

### TARTIŞMA

Swyer James MacLeod Sendromunun postinfeksiyöz bronşiolitis obliterans ile ilişkili olduğu düşünülmekte ve sendromun patogenezi çocuklukta maruz kalınan çeşitli etkenlerin stimülasyonuna bağlanmaktadır. Hastaların yaklaşık yarısında çocuklukta geçirilmiş enfeksiyon atağı

vardır (2). Etyolojik ajan olarak bakteriler, viral ajanlar, Mycobacterium tuberculosis gösterilmektedir (3). Ayrıca, toksik duman inhalasyonu, yabancı cisim aspirasyonu, radyoterapi, organ transplantasyonu da etyolojide rol oynayan diğer faktörlerdendir (4). Bu sendroma en sık neden olan mikroorganizmalar; adenovirus ve Mycoplasma pneumoniae'dir. (2,5). Hastalarda dispne, tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları, hemoptizi ve kronik prodüktif öksürük olabilir (5). Hastamızda geçirilmiş iki pnömoni ve tekrarlayan bronşiolit öyküsü vardı.



**Resim 3.** Sol pulmoner arter hipoplazisine ait görünüm

Swyer James Mac Leod sendromunda patolojik değişiklikler; küçük bronşiolerin obliterasyonu, periferik vasküler yatağın yokluğu, pulmoner arter hipoplazisi ve amfizem varlığı şeklinde özetlenebilir. Akciğer damarlarının hipoplazisi ve amfizemin kronik enflamasyona sekonder geliştiği düşünülmektedir (6). Akut bronşiolitin küçük hava yollarında oluşturduğu obliterasyon nedeni ile periferik parankim alanları kollateral hava girişiyle ventile olmaktadır. Sonuçta hava hapsi, distansiyon ve giderek artan amfizem karakteristik değişiklikleri oluşturmaktadır. Geçirilen muhtemel viral etkenlere bağlı akut bronşiolit sonucunda terminal ve respiratuvar bronşiolerde hasar oluşur ve alveoller normal gelişimini tamamlayamaz. Etkilenen akciğerin gelişimi geri kalır ve bunun sonucunda akciğer

volümü ve kan akımı azalır. Alveoler hasara ikincil olarak pulmoner dolaşım da bozulmaktadır (3). Akciğer grafisinde hiperlüksensi ile tek taraflı akciğer volüm kaybı vardır (7). Buna bağlı diğer akciğerde kompensatris hipertrofi meydana gelir. Etkilenen bölgedeki pulmoner vaskülarizasyon azalmış olup, hilus normalden küçüktür (5,8). Hastamızın akciğer grafisinde sol hemitoraksta hiperlüksensi ve diğer akciğer volümünde artma gözlemlendi. Toraks BT tetkiki ise, bronşektazinin yaygınlığının ve hava hapsinin gösterilmesine, bronş ve pulmoner arteriyel sisteminin değerlendirilmesine ve endobronşiyal lezyonların dışlanmasına olanak sağlar, noninvaziv olması da diğer önemli avantajdır (4,9). Bizim hastamızda da, toraks BT ile hiperlüksent sol akciğer, sol akciğerde bronşektaziler ve sol hipoplastik pulmoner arter net olarak gösterildi. Ek olarak tanı için pulmoner anjiyografide, pulmoner arterlerin küçük, sayıca daha az ve çapının dar olduğu gösterilebilir (9). Hastamızın toraks BT'si, pulmoner arterin hipoplazik olduğunu gösterdiğinden anjiyografi gibi invaziv bir tekniğe ihtiyaç duyulmamıştır. Komplike olgularda ventilasyon / perfüzyon sintigrafisi de tanı için kullanılabilecek tetkiklerindendir (10).

Hekali ve ark.'nın 40 hastada yaptıkları bir çalışmada, %45 oranında saptanan Swyer James Mac Leod sendromu tek taraflı hiperlüksent akciğerin en sık nedeni olarak bulunmuştur. Lokalize amfizem %20, konjenital hipoplastik pulmoner arter %10, masif pulmoner emboli %10, bronşi-yal karsinom %7,5, radyasyon tedavisi sekeli %5 ve be-nign intrabronşiyal neoplazm %2,5 sıklıkla akciğerde tek taraflı hiperlüksensinin diğer nedenleri olarak bildirilmiştir (11).

Hastalığın tedavisi semptomatiktir. Hemoptizi ve sık tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonları cerrahi tedaviyi gerektirebilir. Cerrahi tedavide rezeksiyon ve ana bronşiyal oklüzyon uygulanmaktadır (12-14).

Olgu, akciğer grafisinde tek taraflı hiperlüksensi saptanan ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonu öyküsü bulunan çocuklarda, toraks BT tetkiki ile invaziv bir yöntem ihtiyacı duyulmadan Swyer James Mac Leod sendromu tanısı konulabileceğini vurgulamak amacı ile sunulmuştur.

**KAYNAKLAR**

1. Mason RJ, Murray JF, Broaddus VC, Nadel JA, editors Murray and Nadel's Textbook of Respiratory Medicine, 4th edition. Elsevier-Saunders Philadelphia 2005;312-359.
2. Hinshaw HC, Murray JF. Diseases of the Chest. 4<sup>th</sup> Edition. Philadelphia W.B Saunders Co. 1980;588- 589.
3. Fraser RG, Pare JAP, Fraser RS, et al. Diagnosis of the Chest. 3rd edition. Philadelphia W.B Saunders Co. 1990;1969-2275.
4. Fregonese L, Giroi D, Battistini E, et al. Clinical, Physiologic, and Roentgenographic Changes After Pneumnectomy in a Boy With Macleod/Swyer-James Syndrome and Bronchiectasis. *Pediatr Pulmon* 2002;34:412-416.
5. Fishman AP, ed. Pulmonary Diseases and Disorders. 3<sup>d</sup> ed. NewYork, NY: McGraw-Hill;1998;834.
6. Moore ADA, Godwin JD, Dietrich PA, et al. CT findings in eight patients. *Am J Resp* 1992;58:1211-1215.
7. Chan PW, De Bruyne JA, Goh AY, et al. Swyer James Mac Leod - Mac Leod syndrome. *Med J Malaysia* 1999; 54:520-522.
8. Mayeux I, Aubry P, Jaunicoux V. Swyer James Mac Leod syndrome or unilateral translucent lung. *Med Lav* 1993; 84: 387-393.
9. Benzarti M, Jerray M, Mezghemi S, et al. Unilateral hiperlucent lung. *Radiology* 1998;206:95-101.
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;22:525-530.
11. Hekali P, Halttunen P, Korhola O, et al. Chronic unilateral translucent lung. Aconsecutive series of 40 patients. *Radiographics* 1999;19:231-233.
12. Ohri SK, Ruttu G, Fountain SW. Acquired segmental emphysema the enlarging spectrum of S.James- Mac Leod syndrome. *Ann Thoracic Surg* 1993; 56; 120-124.
13. Vishneusky AA, Nikoladse GD. New approachate surgical treatment of S. James syndrome. *Ann Thoracic Surg* 1990; 50: 130-134.
14. Ökten F, Dilmaç A, Yılmaz F. Bir olgu nedeniyle Swyer James Mac Leod /Macleod sendromu. *Solunum Dergisi* 1996; 20:607-613.