

Egzersiziz Dispnesinin Nadir Bir Nedeni: Swyer-James Sendromu

The Rare Cause Of Exertional Dyspnea: Swyer-James Syndrome

Yusuf Aydemir

Konya Numune Hastanesi Göğüs Hastalıkları Kliniği, Konya

Özet

Swyer-James Sendromu, tek taraflı saydamlık artışı, etkilenen bölgede vasküler yapıların azlığı ve küçük hilus gölgesi ile karakterize nadir bir akciğer hastalığıdır. Genellikle asemptomatik olmakla birlikte, sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, egzersiz dispnesi ve hemoptizi gibi belirtiler de olabilir. 23 yaşında erkek hasta egzersizle oluşan nefes darlığı şikâyeti ile başvurdu. Fizik muayenesinde, sol hemitoraksda solunum sesleri azalmıştı. Akciğer grafisinde; sol orta ve alt zonda daha belirgin olan saydamlık artışı, mediastende sola kayma ve küçük hilus gölgesi izlendi. Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde uyumlu defekt alanları belirlendi. Akciğer grafisi ile tanı konulabildiği halde, nadir görülmesi nedeni ile akla getirilmeyen Swyer-James Sendromu tanısı konulan hasta, literatür bilgileri eşliğinde sunuldu.

Anahtar kelimeler: Swyer-James Sendromu, Tek Taraflı Saydam Akciğer, MacLeod Sendromu

Abstract

Swyer-James Syndrome is a rare pulmonary disease, characterized by one-sided hyperlucency, smaller hilum shadow and lack of vascular structures in affected side. Although usually asymptomatic, can also be symptoms such as recurrent lung infection, exertional dyspnea and hemoptysis. 23-year-old male patient presented with exercise-induced dyspnea. On physical examination, decreased breath sounds on the left hemithoraxes. Chest x-ray showed right middle and lower lobe more prominent hyperlucency, mediastinal shift to the left and small hilar shadow. Ventilation-perfusion scintigraphy were determined consistent defect areas. Swyer-James Syndrome diagnosed by chest X-ray is possible, but it is unthinkable because of the rarity. Swyer-James syndrome diagnosed patient is presented with literature data.

Key words: Swyer-James Syndrome, Unilateral Hyperlucent Lung, MacLeod Syndrome

GİRİŞ

Swyer-James sendromu, tek taraflı saydamlık artışı, etkilenen bölgede vasküler yapıların azlığı ve küçük hilus gölgesi ile karakterize nadir bir akciğer hastalığıdır (1,2). Çocukluk çağıında geçirilen enfeksiyonlar sonrasında oluşan bronşiolitis obliteransın uzun dönem komplikasyonuna bağlı geliştiği düşünülmektedir (3,4). Sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve egzersiz dispnesi gibi klinik belirtileri olan hastalar genellikle erken yaşlarda teşhis edilirken, asemptomatik olan olgular tesadüfi çekilen akciğer grafileri ile ileri yaşlarda da belirlenebilir (5,6). Nadir görülmesi nedeniyle literatür bilgileri eşliğinde Swyer-James sendromlu bir olguyu sunuyoruz.

OLGU

23 yaşında erkek hasta egzersizle oluşan nefes darlığı şikâyeti ile başvurdu. 10 yıldır günde yarım paket sigara içiyordu. Son 2 yıldır, 2 kat merdiven çıkma gibi egzersizlerde nefes darlığı olduğunu söylüyordu. Özgeçmişinde, çocukluk çağıında ateş ve öksürük ile seyreden bir hastalık öyküsü vardı. Soy geçmişinde özellik yoktu. Fizik muayenede vital bulgular normaldi. Solunum sistemi muayenesinde, sol hemitoraks solunuma az katılıyordu ve sol altta daha belirgin olmak üzere solunum seslerinde azalma vardı. Diğer sistem muayeneleri ve rutin laboratuvar incelemeleri normaldi. Hastanın solunum fonksiyon testinde orta derecede obstrüksiyon vardı. FVC: %67, FEV1:%58, FEV1/FVC:76 ve

Yazışma Adresi: Yusuf Aydemir, Konya Numune Hastanesi Göğüs Hastalıkları Kliniği, Konya e posta: dryaydemir@yahoo.com

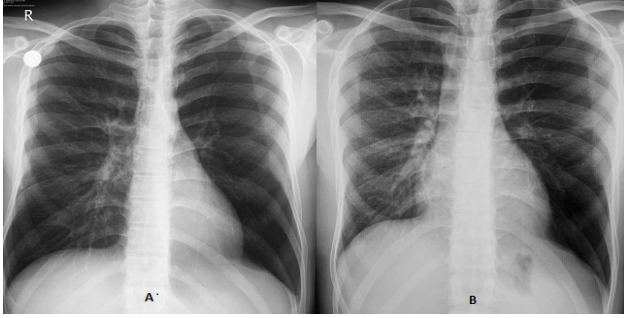
Geliş Tarihi: 10.12.2012 Yayına Kabul Tarihi: 17.12.2012

PEF:94 olarak ölçüldü. Postero-anterior akciğer grafisinde; sol orta ve alt zonda daha belirgin olan saydamlık artışı, sağa göre daha küçük hilus gölgesi ve kalp gölgesinin sola doğru yer değiştirdiği gözlemlendi. (Şekil 1) Bu görünüm Swyer-James sendromunu düşündürdüğüünden hastaya ekspiryum filmi çekirildi ve kalp ve mediastenin orta hatta geldiği ve sol alttaki saydamlık artışının sebat ettiği izlendi. (Şekil 1) Hastanın toraks bilgisayarlı tomografisinde solda havalanma fazlalığı ve damarsal yapılarda sağa göre azalma vardı. (Şekil 2) Olgunun bronkoskopisi normaldi. Perfüzyon sintigrafisinde sol akciğerde perfüzyon alanı belirgin azalmıştı ve üst lobda belirgin düşük perfüzyon ve alt lobda perfüzyon defekti izlendi. Ventilasyon sintigrafisinde sol akciğer ventilasyonunun belirgin azaldığı, düşük perfüzyon alanı olarak tanımlanan yerlerde ventilasyonun düşük, perfüzyon defekti olarak tanımlanan alt lobda ise ventilasyonun da defektif olduğu dikkati çekti. (Şekil 3)

Swyer-James sendromu teşhisi konulan hasta; sigarayı bırakması, her yıl ekim ayında influenza aşısı ve 5 yılda bir pnömokok aşısı yaptırması önerileri ile poliklinik takibine alındı.

TARTIŞMA

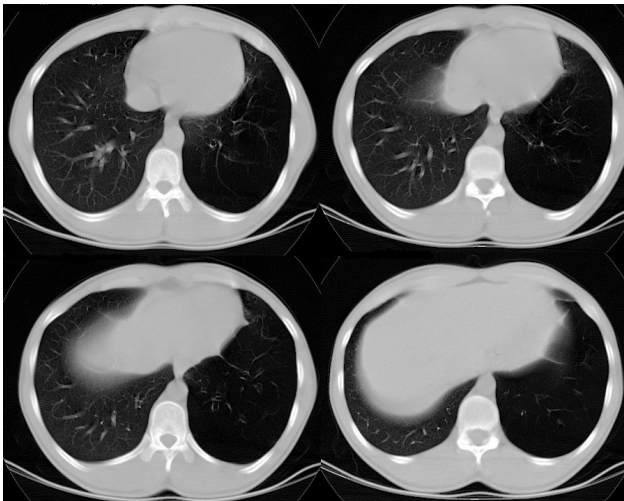
Tek taraflı hiperlüsen akciğer ilk defa 1953 yılında Swyer ve James, 1 yıl sonra da McLeod tarafından tanımlanmış ve bu adlarla anılmaya başlanmıştır (1,2). Her ne kadar tek taraflı olması karakteristik özelliği olsa da, literatürde çift taraflı olgular da bildirilmiştir (7,8). Etiyolojisinde;



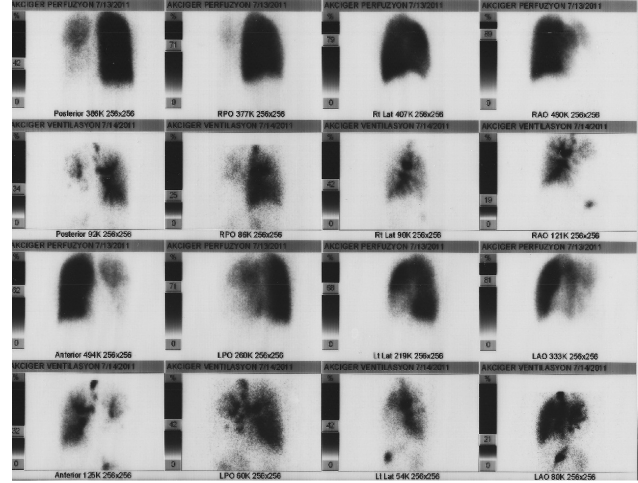
Şekil 1. Olgunun inspiryumda (A) çekilen grafisinde, sol altta saydamlık arştı, küçük hilus ve mediastende sola yer deęiřtirme izlendi. Ekspiryum filminde (B) ise mediasten orta hatta kayarken, sol altta saydamlık artıřı devam ediyordu.

çocukluk çağında geçirilen viral ve bakteriyolojik enfeksiyonlar, yabancı cisim aspirasyonları, toksik gaz ve radyasyon hasarı olduęu düşünölmektedir. En sık suçlanan etkenler, adenoviruslar, kızamık, mikoplazma, tüberküloz ve boęmaca enfeksiyonlarıdır (9). İnsidansı tam olarak bilinmemekle birlikte 17459 akcięer grafisinin tarandıęı bir çalışmada %0,01 oranında bulunmuřtur (10).

Patofizyolojik olarak; postinfeksiyöz bronřiolitis obliterans sonucu, küçük havayollarında obliterasyon, alveolar destrüksiyon ve dilatasyon geliřtięi öne sürölmektedir. Hava hapsi ve saydamlık artıřı, intraalveoler septaların fibrozisi ve buna paralel olarak da vasköler yapıların azalması ve geliřmemiř olması ile açıklanmaktadır.(9) Bizim olgumuzda da çocukluk çağında geçirilmiř ateřli hastalık öyküsü mevcuttu. Hastalar genellikle asemptomatiktir. Ancak sık tekrarlayan akcięer enfeksiyonları ve buna baęlı olarak geliřen bronřiektazi semptomları ile bařvurabilirler



Şekil 2. Tomografi kesitlerinde havalandırma artıř ve vasköler yapılarında azalma izleniyordu.



Şekil 3. Ventilasyon- perfüzyon sintigrafisinde uyumlu defekt izlendi.

(2,5,6). Egzersiz dispnesi, hemoptizi ve öksürük dięer klinik belirtilerdir. Bizim olgumuzda da egzersiz dispnesi ile bařvurmuřtu. Tanıda akcięer grafisinde tek taraflı hiperlusensi ve volüm kaybı ile aynı taraftaki hilusun normalden küçük gözlenmesi bu sendromu düşöndüren en önemli bulgulardır. Genelde volüm kaybı nedeniyle kalp ve mediasten etkilenen tarafa doęru yer deęiřtirmiřtir. Bazı olgularda, ya da erken dönemlerde volüm kaybı olmadıęı da bildirilmiřtir (1,2,11). Olgumuzda da sol orta ve alt zonda daha belirgin olan hiperlusensi, pulmoner vaskölarizasyon kaybı, küçük sol hilus ve mediastende sola yer deęiřtirme bu sendromu düşöndüren önemli bulgulardı. Ekpiyum filminde ise mediastenin saęlam tarafa doęru kaydıęı, hava hapsinden dolayı, hiperlusen bölgede neredeyse hiç volüm ve dansite deęiřiklięi olmadıęı gözlemlenebilir (2). Solunum testiinde hafif-orta derecede obstrüksiyon bulgusu ve vital kapasitede azalma izlenir (5,6). Olgumuzda da orta derecede obstrüksiyon vardı.

Göęüs radyografilerinde Swyer-James sendromu en çok; kısmi obstrüksiyona yol açan endobronřial yabancı cisim veya tümör sonucu oluřmuř lokal hava hapsi, tek taraflı büyük büller, masif pulmoner emboli veya pulmoner arterin tek taraflı oklüzyonu ya da agenezisi neticesinde pulmoner vasköler gölgelerin kaybolmasına baęlı saydamlık artıřı, akcięer loblarının agenezisi veya hipoplazisi, tek taraflı total pnömotoraks gibi durumlarla karıřabilir. Ayrıca grafi çekimine baęlı hatalar, pektoral kas yokluęu (Poland sendromu), mastektomi, kostaların konjenital veya kazanılmıř yokluęu gibi durumlar yalancı hiperlusensiye neden olabilir (12,13). Bu durumların dıřlanması için toraks bilgisayarlı tomografisi veya yüksek rezolüsyonlu tomografi yararlıdır. Ayrıca tomografi bronřiektazilerin varlıęı ve lokalizasyonu ile ilgili bilgiler vermesi açısından da önemlidir(9). Olgumuzun bilgisayarlı tomografisinde bronřiektazi yoktu, sol akcięer alanlarında oligemi ve saydamlık artıřı izlendi. Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisi hem tanıda hem de tek taraflı hiperlusensi yapan dięer nedenleri dıřlamada oldukça bařarılı bir yöntemdir. Swyer-James sendromunda sintigrafide etkilenen tarafta hem ventilasyon hem de ventilasyon azalması gözlenir. Perfüzyonun olmadıęı yerlerde izlenen ventilasyon defekti; yalnızca perfüzyon defektinin göröldüęü pulmoner emboli ve pulmoner vasköler

patolojilerden ayırımını sağlar(12-14). Olgumuzun ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde sol akciğerde uyumlu düşük perfüzyon ve ventilasyon alanları izlenmiştir.

Bronkoskopi endobronşial yabancı cisim veya tümör gibi tıkaçıcı lezyonların gösterilmesinde yararlı olabilir (15). Olgumuzun bronkoskopisi de normaldi. Tanıda çok değerli bir yöntem de selektif pulmoner anjiyografidir. Etkilenen tarafta pulmoner arter ve dalları normalden küçük ve hipoplastik olarak izlenir (16). Olgumuzda sosyal nedenlerle anjiyografi yapılamadı. Swyer-James sendromunun prognozu genelde iyidir. Tedavisi hastayı mümkün olduğunca enfeksiyonlardan korumak ve oluştuğunda tedavi etmektir. Grip ve pnömokok aşılı ile bağışıklama düşünülmelidir. İçiyorsa sigaranın bırakılması egzersiz dispnesini azaltmada faydalı olabilir. Hemoptizi ve bronşiektazi varlığında bunlara yönelik tedavi ve kontrol altına alınamayan vakalarda cerrahi rezeksiyon gerekebilir (17).

Sonuç olarak; akciğer radyografisi ile kolaylıkla tanı konulabildiği halde, akla getirilmemesi nedeniyle farklı durumlara yol açabilen Swyer-James sendromuna dikkat çekmek amacıyla bu olguyu sunduk.

KAYNAKLAR

1. Swyer PR, James GC. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953;8:133-6.
2. Macleod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 1954;9:147-53.
3. Wang W, Shen KL, Zeng JJ. Clinical studies of children with bronchiolitis obliterans. *Zhonghua Er Ke Za Zhi*. 2008;46(10):732-8.
4. Miravittles M, Alvarez-Castells A, Vidal R, Vendrell M, Torrents C, de Gracia J. Scintigraphy, angiography and computed tomography in unilateral hyperlucent lung due to obliterative bronchiolitis. *Respiration* 1994;61(6):324-9.
5. Lucaya J, Gartner S, García-Peña P, Cobos N, Roca I, Liñan S. Spectrum of manifestations of Swyer-James-MacLeod syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1998;22(4):592-7.
6. Abba AA, Al-Mobeireek AF. Clinical spectrum of Swyer-James-MacLeod syndrome in adults. *Saudi Med J*. 2003;24(2):195-8.
7. Çitak F, Çitak E, Demirel K and Karabacak N. Bilateral Swyer-James (Macleod's) syndrome. *Indian J Pediatr* 2002;69: 433-5.
8. Özbudak Ö, Uslu A, Çilli A, Ögüş C, Sezer C, Özdemir T. Bilateral Swyer-James (Macleod's) Sendromu (Bir olgu nedeniyle). *Dicle Tıp Dergisi*, 2005;32(1):36-9
9. Marti-Bonmati L, Ruiz Perales F, Catala F, Mata JM, Calonge E. CT findings in Swyer-James syndrome. *Radiology* 1989;172(2):477-80.
10. 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.
11. Gülbaş G, Mutlu LC, Hacıevliyagil SS, Yumrutepe T, Günen H. Swyer-James (Macleod) Sendromu: Bir Olgu Nedeniyle. *İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Dergisi* 2009;16 (2):101-103
12. Chen IC, Chen YW, Lin SH, Hsu JH, Wu JR, Dai ZK. Usefulness of combination of pulmonary ventilation and perfusion scintigraphy on the diagnosis of children with unilateral hyperlucent lung. *Nucl Med Commun* 2011; 32(11):1052-9.
13. Altınsoy B, Altıntaş N. Diagnostic approach to unilateral hyperlucent lung. *JRSM Short Rep* 2011;2(12):95. Epub 2011 15.
14. Arslan N, İlğan S, Özkan M, Yuksekol I, Bulakbasi N, Pabuscı Y, Ozguven, Bayhan H. 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(5):525-30.
15. Balink H, Collins J, Korsten-Meijer AG, Rottier BL. Unilateral hyperlucent lung in a child caused by a foreign body identified with v/q scintigraphy. *Clin Nucl Med* 2012;37(9):916-7.
16. C Parashari U, Singh R, Parihar A, Aga P, Yadav R. Diagnostic role of magnetic resonance angiography in Swyer James syndrome: Case series of two cases. *Lung India*. 2010;27(3):161-3.
17. da 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(4):e17-22.