

## SWYER-JAMES-MACLEOD SENDROMU: TEK TARAFLI HIPERLÜSENSİ NEDENİ, NADİR BİR OLGU

### SWYER-JAMES-MACLEOD SYNDROME: CAUSE OF UNILATERAL HYPERLUCENCY, A RARE CASE REPORT

Merve KESKİN Gülru POLAT Gülistan KARADENİZ  
Enver YALNIZ Aysu AYRANCI

Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi,  
Göğüs Hastalıkları, İzmir, Türkiye

**Anahtar sözcükler:** Swyer-james-MacLeod sendromu, tek taraflı hiperlüksens

**Keywords:** Swyer-James-MacLeod Syndrome, unilateral hyperlucency

Geliş tarihi: 23 / 09 / 2018

Kabul tarihi: 28 / 02 / 2019

#### ÖZ

Swyer-James-MacLeod Sendromu (SJMS), bronşiyal hava yolu tıkanması olmadan tek akciğer lobunun havalanma fazlalığı ile hiperlüksens görünüm ve azalmış vaskularite ile karakterize radyolojik bir durumdur. Nadir görülmesi, tek taraflı hiperlüksens nedeni olarak akılda tutulmasını vurgulamak amacıyla olguyu sunduk. Yirmi dokuz yaşında bayan hasta göğüs ağrısı yakınması ile acil servise başvurdu. Çekilen postero-anterior (PA) göğüs filminde sol hemitoraksta belirgin hiperlüksens ve volümde azalma görüldü. Toraks bilgisayarlı tomografide sağ ana pulmoner arter ve sağ akciğer vaskularitesi normal görünümdeyken, sol ana pulmoner arter hipoplazik ve dalları normalden ince görünümdeydi. Perfüzyon sintigrafisinde yaygın perfüzyon defekti mevcuttu. Ventilasyon sintigrafisindeki lezyonlar perfüzyon sintigrafisi ile uyumlu idi. Hastaya mevcut bulgularla Swyer-James-MacLeod Sendromu (SJMS) tanısı konuldu. SJMS, prognozu var olan bronşektazinin şiddetinin belirlediği değişken klinik gidişi olan postinfektif obliteratif bronşiyolitidir. Atipik dağılımlı pulmoner amfizemi, tek taraflı hiperlüksensisi olan olgularda bu sendromdan şüphelenilmelidir. Tek başına göğüs filmi ile tanı atlanabilir, şüphelenildiğinde ileri tetkikler yapılmalıdır. SJMS ayırıcı tanıda düşünülmeli ve erkenden tanı konmalıdır ki uygunsuz tedavilerin önüne geçilebilsin, uygun tedavi ile prognoz iyileştirilsin.

#### ABSTRACT

Swyer-James-MacLeod Syndrome (SJMS) is a radiological condition characterized by hyperlucent appearance and decreased vascularity with the excess ventilation of the single lung lobe without bronchial airway obstruction. We presented the case in order to emphasize this rare syndrome as an etiology of unilateral hyperlucency. A 29-year-old female patient was admitted to the emergency department with chest pain. In the postero-anterior (PA) chest radiography, significant hyperlucency and a decrease in volume were observed in the left hemithorax. The right main pulmonary artery and right lung vascularity were normal in the thoracic computed tomography, while the left main pulmonary artery was hypoplastic and the branches were thinner than normal. Perfusion defect was found in perfusion scintigraphy. The lesions in the ventilation scintigraphy were matched lesions. The patient was diagnosed as SJMS. SJMS is postinfective obliterative bronchiolitis whose prognosis is variable that is determined by the severity of existing bronchiectasis. This syndrome should be suspected in patients with atypical distribution of pulmonary emphysema and unilateral hyperlucency. Chest radiography alone can miss the diagnosis and further investigations should be performed when suspected. SJMS should be considered in the differential diagnosis and early diagnosis should be made so that inappropriate treatment can be prevented and the prognosis should be improved with appropriate treatment.

## GİRİŞ

Swyer-James-MacLeod Sendromu (SJMS), bronşiyal hava yolu tıkanması olmadan tek akciğer lobunun havalanma fazlalığı ile hiperlüsen görünüm ve azalmış vaskularite ile karakterize radyolojik bir durumdur (1). Çocukluk çağında geçirilen viral bronşiyolit veya pnömoniler sonrası obliteratif bronşiyolit geliştiği ve etkilenen akciğerin hipoplazisi ile sonuçlanan bir durum olduğu düşünülmektedir. Etkilenen akciğer diğerinden daha küçüktür ve hava hapsi ile birlikte. Aynı taraf pulmoner arterlerin hipoplazisi ve azalmış vaskularite ile de birlikte (2).

Genellikle rutin işlemler sırasında çekilen göğüs filminde tek akciğerin veya lobun hiperlüsen görülmesi ile şüphe edilen ve hastanın bronkoskopi, bilgisayarlı tomografi (BT), akciğer ventilasyon/perfüzyon sintigrafisi ve anjiyografi gibi tetkiklerle değerlendirilmesi sonrasında tanı koyulabilen bir sendromdur (3).

Tekrarlayan pulmoner enfeksiyonlar, efor dispnesi, wheezing, öksürük, balgam çıkarma ve hemoptizi asıl semptomları olmakla birlikte az sayıda hasta asemptomatik olabilir (3). 17450 göğüs filminin incelendiği bir çalışmada hastalığın prevalansı % 0.01 olarak verilmiştir (4). Genellikle kronik obstruktif akciğer hastalığı (KOA), astım, pnömotoraks, pulmoner emboli gibi yanlış tanıları alabilmektedir.

Biz de nadir görüldüğü için, tek taraflı hiperlüseni nedeni olarak akılda tutulmasını vurgulamak amacıyla olguyu sunduk.

## OLGU

Yirmi dokuz yaşında kadın hasta göğüs ağrısı yakınması ile acil servise başvurdu. Fizik muayenesinde dinlemekle sol akciğerde solunum sesleri azalmıştı. Ek ses, ral-ronküs yoktu. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Kan basıncı 110/70 mmHg, nabız 74/dk ve düzenli, ateş 36.5°C idi. Hemoglobün 12.7 gr/dl, lökosit 7,4 x10.3/uL, sedimentasyon 9 mm/saat, biyokimyasal tetkikleri normaldi. Elektrokardiyografi normal olarak değerlendirildi.

Solunum fonksiyon testinde birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar hacim (FEV1) %47, FEV1'in zorlu vital kapasiteye oranı (FEV1/FVC) %78 idi. Total akciğer kapasitesi (TLC) %106, rezidüel volümün total akciğer kapasitesine oranı (RV/TLC) %41 idi. Çekilen postero-anterior (PA) göğüs filminde sol hemitoraksta belirgin hiperlüseni ve volümde azalma görüldü (Resim 1).

Tek taraflı hiperlüseni nedenlerinin ayırıcı tanısını yapmak için toraks anjiyo BT çekildi.

Toraks anjiyo BT'de sağ ana pulmoner arter ve sağ akciğer vaskülaritesi normal görünümdeyken, sol ana pulmoner arter hipoplazik ve dalları normalden ince görünümdeydi (Resim 2 a,b,c).



**Resim 1.** Akciğer grafisinde sol akciğerde hiperlüseniye ait görünüm

Akciğer perfüzyon sintigrafisi: sol akciğerde aktivite dağılımı üst lob-alt lobda belirgin genelinde ileri derecede azalmış ve inhomojendi. Ventilasyon sintigrafisi: solda tanımlanan yaygın hipoperfüze alanlar ventile olmamıştı, doluş göstermedi ve matched (uyumlu) lezyonlar şeklinde değerlendirildi.

Hastaya bronkoskopi işlemi yapıldı. Sol ana bronş girişi sağa göre daralmış olarak izlendi. Sol segment girişleri de rölatif dardı. Endobronşiyal lezyon izlenmedi.

Hastaya mevcut bulgularla Swyer-James-Macleod Sendromu (SJMS) tanısı konuldu.



**Resim 2.** Sol ana pulmoner arterde hipoplazi, sol akciğerde volüm kaybı

## TARTIŞMA

Akciğerin tek taraflı hiperlüsensi sendromu olarak da tanımlanan SJMS, akciğerin nadir görülen kompleks bir bozukluğudur. İlk kez 1953'te Kanada'da İngiliz pediatrist Paul Robert Swyer, Kanadalı radyolojist George C W James tarafından altı yaşında hipoplazik pulmoner arteri olan unilateral pulmoner amfizemli bir çocuk hastada tanımlanmış, bir yıl sonra İngiliz pulmonolojist William Mathieson MacLeod, unilateral hiperlüsensi saptadığı dokuz hastayı yayınlamıştır. Bu tarihten beri hastalık Swyer-James-Mac Leod Sendromu olarak tanımlanmaktadır (5,6).

SJMS, bebeklik ve çocukluk çağında geçirilmiş enfeksiyonlar sonucu ortaya çıkan kazanılmış bir durumdur. Sorumlu ajanlar; adenovirüs 3,7,21, paramiksovirus, Bordetella pertussis, mikobakteri, mikoplazma, influenza, streptokokus pnömoni ve stafilokokus aureus'dur (2). İnfektif olayın akut obliteratif bronşiyolite neden olduğu bunun da akciğerin büyümesini durdurduğu ve vasküleriteyi azalttığı düşünülmektedir.

Genellikle erişkin çağda asemptomatik olmakla birlikte öksürük, azalmış egzersiz toleransı, hemoptizi ve kronik akciğer enfeksiyonları ile hastaneye başvuran hastalarda görülür (3,7). SJMS, oldukça heterojen bir durumdur. Olguların çoğu çocukluk çağında tanı alırken

bizim olgumuz gibi erişkin yaşta tanı alan olgulara rastlanmaktadır. Literatürde 53 yaşında tanı alan olguya rastlanmıştır (8). Olgumuz erişkin yaşta göğüs ağrısı yakınması ile tesadüfen tanı aldı.

Solunum fonksiyon testlerinde genellikle hafif-orta derecede obstrüktif tip bozukluk saptanır (9). Olgumuzda da FEV1 ve FEV1/FVC düşüklüğü, orta derecede obstrüktif bozukluk saptandı

SJMS'unun tanısı radyolojik bulgulara dayanır. Radyolojik değerlendirme; göğüs radyografisi, yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi (YRBT), BT-anjiyo, MR-anjiyo, anjiyografi ve ventilasyon/perfüzyon sintigrafilerini kapsar.

Bilgisayarlı akciğer tomografisi parankimal hasarın tespiti, pulmoner vasküler dağılımı ve bronşektazik değişiklikleri iyi göstermesi nedeniyle SJMS tanısında önemli rol oynamaktadır (10). Olgumuzda pulmoner vaskülaritenin tek taraflı azaldığı görüldü. Parankimal hasar veya bronşektazi yoktu.

Ventilasyon-perfüzyon sintigrafisinde etkilenen akciğerde azalmış perfüzyon beklenir. Akciğer perfüzyon defekti pulmoner arterlerin periferik damarlarının normal gelişmemesinin bir sonucudur veya pulmoner arterlerin refleks vazokonstrüksiyonu sonucu da olabilir (11,12). Bu durum ventilasyon perfüzyon uyumsuzluğunu düzeltmek için bir koruma mekanizması da

olabilir. Olgumuzda akciğer perfüzyon sin-tigrafisinde sol akciğerde aktivite dağılımı ileri derecede azalmış ve inhomojendi.

Bütün bu patolojik değişiklikler akciğer dinamiklerinde değişikliklere neden olur ve ekspiratuar hava hapsi ve bronşiyol anormalliklerle sonuçlanır. Etkilenen akciğer yeterince gelişmez, diğerinden küçük kalır ve hava hapsinin bir kanıtı olarak tek taraflı hiperlüsensi ile birlikte.

Tanıyı gösteren klasik üçleme de tanımlanmıştır (13):

- Göğüs filmi ve YRBT'de ekspiratuar hava hapsi ile birlikte küçük pulmoner arterin görüldüğü tek taraflı hiperlüsensi
- Etkilenen akciğerde ventilasyonda yaygın azalma
- Etkilenen akciğerde ventilasyondaki azalma ile uyumlu azalmış perfüzyon

SJMS'unun ayırıcı tanısında konjenital lobar amfizem, pulmoner hipoplazi, büllöz akciğer hastalığı, kistik akciğer hastalığı, postlobektomi kompensatuar amfizem, pulmoner emboli, pnömotoraks, ve havayolunda yabancı cisim düşünülmelidir (4,14). Pulmoner emboli ön tanıda düşünülüp sonrasında SJMS tanısı alan olgu serisi bildirilmiştir (15).

Bazen ayırıcı tanıda düşünülen durumlarla birlikte de olabilmektedir. Konjenital lobar amfizemin ve SJMS'unun aynı akciğerde izlendiği olgu bildirilmiştir (16).

SJMS'unun sekeli olarak bronşektazi, olguların % 78'inde görülebileceği bildirilmiştir (17). Akciğer absesi ve spontan pnömotoraks diğer görülebilecek sekellerdir (18). Bazen hastalar pnömotoraks ile acile başvurmakta ve tanı almaktadırlar (19).

SJMS'unda tanı konulamadığı ve bu nedenle uygunsuz tedavinin verildiği durumlar mevcuttur. Hastalar genellikle KOAH, astım gibi tanılar almakta ve gereksiz yere yıllarca steroid tedavisi verilmekte ve rekürren enfeksiyonlara zemin hazırlanmaktadır. Hatta pnömotoraks tanısı alıp göğüs tüpü takılan olgular bile mevcuttur (14).

SJMS'unun tedavisi konservatiftir ve genellikle var olan ve gelecekte oluşabilecek enfeksiyonları önlemeye yöneliktir. Birlikte bronşektazi varsa havayolu temizliği önemlidir. İnfluenza ve pnömokok aşılı uygulanmalıdır. Çok sık enfeksiyon geçiren bronşektazili olgularda cerrahi işlem gerekebilir (12).

SJMS, fiks havayolu kısıtlanması ile birlikte olan küçük havayolu hastalığıdır. Bu nedenle inhaler bronkodilatör ve steroidler genellikle önerilmez. Ancak son yıllarda inhaler steroid, uzun etkili beta2 agonistler ve antikolinergik kombinasyonu ajanlarla olumlu sonuçlar alındığı bildirilmiştir (20).

Prognoz bronşektazinin varlığı ve tipi ile ilişkilidir. Sakküler bronşektazi varlığı en kötü prognoz ile ilişkilidir. Bizim olgumuzda olduğu gibi az veya hiç bronşektazisi olmayanlarda semptom olmayabilir ve tesadüfen çekilen göğüs grafisinde saptanabilir ve prognozun da daha iyi olması beklenir.

Sonuç olarak; SJMS, prognozu varolan bronşektazinin şiddetinin belirlediği değişken klinik gidişi olan postinfektif obliteratif bronşiyolittir. Tek başına göğüs filmi ile tanı atlanabileceği için şüphelenildiğinde ileri tetkikler yapılmalıdır. Atipik dağılımlı pulmoner amfizemi, tek taraflı hiperlüsensisi olan olgularda SJMS ayırıcı tanıda mutlaka düşünülmeli ve erken tanı konmalıdır ki uygunsuz tedavilerin önüne geçilebilsin, uygun tedavi ile prognoz iyileştirilsin.

## KAYNAKLAR

1. Shapiro SD, Snider GL, Rennard SI. Chronic bronchitis and emphysema. In: Murrey JF, Nadel JA (eds). *Textbook of Respiratory Medicine*. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2005; 1115-67.
2. Capela C, Gouveia P, Sousa M, et al.. Adult diagnosis of Swyer-James-MacLeod syndrome: a case report. *J Med Case Reports* 2011;5:2.
3. Bernardi F, Cazzato S, Poletti V, et al. Swyer-James syndrome: bronchoalveolar lavage findings in two patients. *Eur Respir J* 1995; 8(4):654-7.
4. Garg R, Aga P, Saheer S, et al.. Swyer-James-MacLeod syndrome with ipsilateral herniation of hyperinflated hyperlucent lung. *BMJ Case Rep* 2011;pii:bcr0520114191.
5. Macleod W. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 1954; 9(2):147-53.
6. Swyer P, and James G.. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953;8(2):133-6.
7. Satoshi Hamada , Mitsuhiro Tsukino. Swyer-James-Macleod Syndr ome: The Differential Diagnosis of Unilateral Hyperlucency Intern Med 2018; 57(17): 2591-2.
8. Mehra S, Basnayake T, Falhammar H, Heraganahally S, Tripathi S. Swyer-James-MacLeod syndrome-a rare diagnosis presented through two adult patients. *Respirol Case Rep* 2017 16;5(5):e00245.
9. Chevrolet JC, Junod AF. Characteristics of respiratory functional involvement in MacLeod's syndrome (or Swyer-James syndrome). *Schweiz Med Wochenschr* 1987;117(48):1902-9.
10. Stern EJ, Samples TL. Dynamic ultrafast high resolution CT findings in a case of Swyer-James syndrome. *Pediatr Radiol* 1992; 22(5):350-2.
11. Kiratli PO, Caglar M, Bozkurt MF. Unilateral absence of pulmonary perfusion in Swyer-James syndrome. *Clin Nucl Med* 1999; 24(9): 706-7.
12. Arslan N, Ilgan S, Ozkan M, Yuksekol I, Bulakbasi N, Pabuscu Y, 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(5):525-30.
13. Lucas de Silva PS, Lopes R, and Neo HM. Swyer- James-MacLeod syndrome in a surgically treated child: a case report and brief literature review. *J. Pediatr. Surg.* 2012;47(2):e17-e22.
14. Sulaiman A, Cavaille A, Vaunois B, et al.. Swyer-James-MacLeod syndrome; repeated chest drainages in a patient misdiagnosed with pneumothorax. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2009;8(4):482-4.
15. Akgedik R, Karamanli H, Aytekin İ, Kurt AB, Öztürk H, Dağlı CE. Swyer-James-Macleod syndrome mimicking an acute pulmonary embolism: a report of six adult cases and a retrospective analysis. *Clin Respir J* 2018;12(2):404-9.
16. Yekeler E. A rare case of swyer-james macleod syndrome and a new clinical presentation, acquired lobar emphysema. *Ann Thorac Surg* 2012; 93: e123-e125.
17. Abba AA, Al-Mobeireek AF. Clinical spectrum of Swyer-James-Macleod syndrome in adults. *Saudi Med J* 2003; 24(2):195-8.
18. Soni R, Branes D. Macleod's syndrome presenting with spontaneous pneumothorax. *Respirology* 1999;4:275-7.
19. Sano A, Fukami T, Murakawa T, Nakajima J. Recurrent pneumothorax related to Swyer-James syndrome. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2014;20:539-41.
20. Calabrese C, Corcione N, Rea G, et al. Impact of long-term treatment with inhaled corticosteroids and bronchodilators on lung function in a patient with postinfectious bronchiolitis obliterans. *J Bras Pneumol* 2016; 42(3):228-31.

**Yazışma Adresi:**

Dr. Merve Keskin  
Sağlık Bilimleri Üniversitesi Dr. Suat Seren Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları, İzmir, Türkiye  
mervekeskin90@hotmail.com