

# Swyer-James, MacLeod (Unilateral Hiperlüsent Akciğer) Sendromlu Bir Hastada Çift Kapak Replasmanı

Doç. Dr. Öztekin Oto, Yrd. Doç. Dr. Ünal Açıklık, Dr. Egemen Tüzün, Uzm. Dr. Baran Uğurlu, Dr. Hüdaî Çatalyürek

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi/ Göğüs Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir

Swyer-James, MacLeod ya da Unilateral Hiperlüsent Akciğer, genellikle rutin işlemler sırasında çekilen göğüs radyografisinde tek akciğerin veya lobun parlak olarak görülmesi ile şüphe edilen ve hastanın bronkoskopi, komputize tomografi, akciğer perfüzyon ve ventilasyon sintigrafisi ve anjiyografi gibi tetkiklerle değerlendirilmesi sonrasında tanı koyulabilen nadir bir sendromdur. Bu yazıda, kalp kapaklarındaki hastalığı nedeniyle kliniğimize başvuran, hastanede yapılan incelemeler sonrasında MacLeod sendromu olduğu saptanan hastanın başarılı açık kalp cerrahisi tedavisi ve klinik gidişi sunulacaktır.

GKD Cer. Derg. 1995; 3:27-29

## Double Valve Replacement in A Patient Having Swyer-James, Macleod (Hyperlucent Unilateral Lung) Syndrome

Swyer-James, MacLeod or Unilateral Hyperlucent Lung is one of the very few diseases which was suspected by the detection of the hyperlucency of one lung or one lobe in the routinely obtained chest radiography. The diagnosis is made after bronoscopic, radiographic and angiographic investigations. In this paper, the successful surgical treatment and clinical course of a case with MacLeod syndrome to whom open heart surgery was performed for his heart valve disease, was presented.

Swyer-James, MacLeod ya da Unilateral Hiperlüsent Akciğer, oldukça nadir görülen bir sendromdur<sup>(1,2,3)</sup>. Büyük bir göğüs hastalıkları servisinde 2-4 yıl da bir veya 17450 toraks grafisinde %0.1 oranında rastlanır<sup>(3)</sup>. Bu yazıda, aort stenozu, aort yetmezliği ve mitral stenozu nedeniyle çift mekanik kapak replasmanı yapılan MacLeod sendromlu bir hastanın klinik gidişi sunulacaktır.

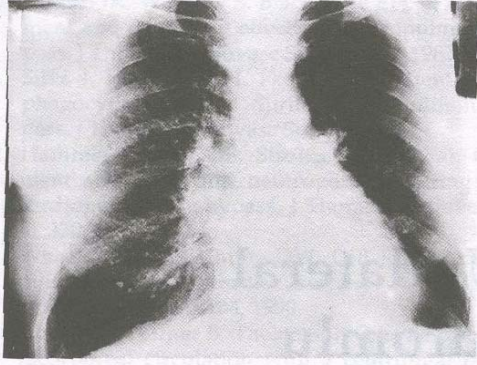
### Olgu Sunumu

47 yaşında, erkek hasta, nefes darlığı, çabuk yorulma ve son 15 gündür iki kez bayılma yakınması ile polikliniğimize başvurdu. Öyküsünde 5 yaşında pnömoni, 17 yaşında akut eklem romatizması

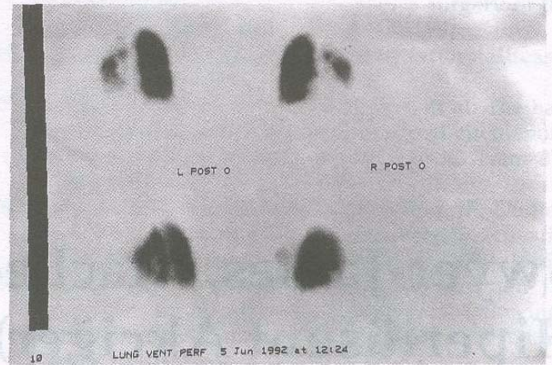
geçirdiğini, 5 yıldır aort yetmezliği nedeniyle digoksin ve aldaktazid kullandığını belirtti. 27 yıldır günde 1 paket sigara içen hasta, son bir yılda 13 kilogram kaybettiğini ve geceleri üç yastıkta yatabildiğini bildirdi. NYHA'a göre Class III olarak değerlendirilen hastanın fizik muayenesinde, mitral odakta şiddetli diyastolik rulman, aort odağında 3/6 şiddetinde sistolik üfürüm ve emici tarzda diyastolik üfürüm saptandı. Solunum sesleri solda hafif azalmıştı, sağ akciğer bazalinde ince kreptan ralleri vardı. Karaciğer kot kavsini 4 cm geçiyordu.

Rutin laboratuvar incelemelerinden EKG'de ritim sinüs, 76/dk, sol atrial dilatasyon ve sol ventrikül hipertrofisi bulguları saptandı.

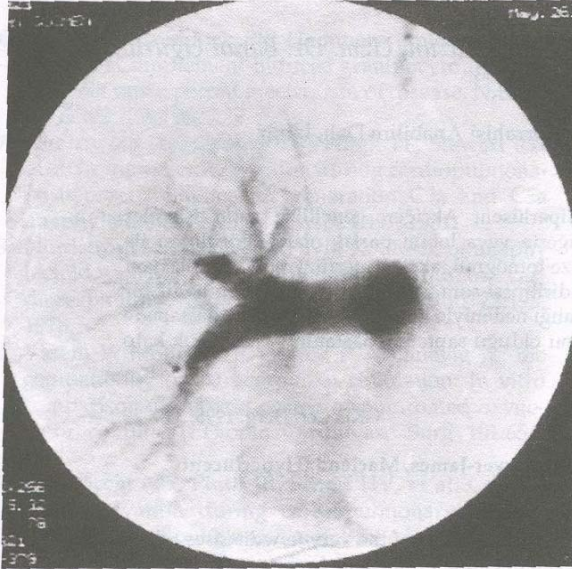
Teleradyografisinde sol akciğer hiperlüsent



Resim 1. Olgunun preoperatif teleradyografisi  
Resim 1. Olgunun preoperatif teleradyografisi



Resim 2. Sol akciğerin perfüzyon kaybı olduğu  
görülmektedir.



Resim 3. Sol pulmoner arter dallarının hipoplazik  
olduğu görülmektedir.

görünümündeydi. Her iki diyafragmada düzleşme, sol hilusta pulmoner vasküler dallanmada ani kesilme, kardiyotorasik indekste kalp lehine artış, sol ventrikül eğiminde artma ve çift kontur mevcuttu. Pulmoner konus belirgindi (Resim 1).

Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %75, sol ventrikül konsantrik hipertrofisi, 3. derece aort yetmezliği, aort darlığı (sol ventrikül - aorta gradienti 80 mmHg), ağır mitral darlığı (sol atrium-sol ventrikül gradienti 14 mmHg) ve pulmoner hipertansiyon (50 mmHg) bulundu.

Solunum fonksiyon testleri ciddi obstrüktif akciğer hastalığı olarak saptandı. Bronkoskopide endobronşiyal patoloji saptanmadı. Bronşiyal lavajda kronik bronşit ile uyumlu görüntü vardı.

Akciğer perfüzyon sintigrafisinde, sol akciğerde perfüzyon ve difüzyon kayıpları vardı (Resim 2) ve bu bulgular eşliğinde hastaya pulmoner anjiyografi yapıldı.

Pulmoner anjiyografide sağ pulmoner arterin normal, sol pulmoner arter dallarının ise hipoplazik olduğu görüldü (Resim 3).

Arteriyel kan gazında pCO<sub>2</sub>: 40 mmHg, pO<sub>2</sub>: 60 mmHg idi. Klinik olarak belirgin solunum güçlüğü olan ve sadece tek akciğeri fonksiyonel olan hasta MacLeod sendromu olarak değerlendirildi ve aort darlığı, aort yetmezliği ve mitral darlığı nedeniyle açık kalp ameliyatına alındı. Standart açık kalp tekniği ile 21 R Numara Carbomedics bileaflet mekanik aort kapağı ile 25 Numara Carbomedics bileaflet mitral kapak replasmanı yapıldı.

Ameliyat sırasında pozitif inotrop ve vazodilatör desteği alan hastaya yoğun bakımda intraaortik balon (İABP) yerleştirildi. Yedi gün respiratör desteği gerektiren hasta düşük kalp debisinin düzelmesi ve kan gazı değerlerinin olağan sınırlara dönmesi ile ekstübe edildi ve intraaortik balonu çekildi. 10. gün tüm pozitif inotrop ve vazodilatör desteği kesilerek servise alındı. 20. gün iyileşme ile taburcu edilen hasta birbuçuk yıldır sağ ve sağlıklı olarak kontrollerine gelmektedir.

## Tartışma

Swyer James, MacLeod ya da Unilateral Hiperlüsent Akciğer sendromu, bebeklik veya çocukluk çağında sıklıkla adenovirüs enfeksiyonu sonrasında ortaya çıkan bronşiyolitisi obliteransa bağlı olarak gelişen(1,4,5) nadir bir sendromdur(1,2). Ayrıca ciddi mikoplazma enfeksiyonları, yabancı cisim aspirasyonları, toksik gaz inhalasyonları ve transplantasyonlar sonrasında da görülebilmekte-

dir.<sup>(1,4,6)</sup> Fizyopatolojisinde terminal ve respiratuar bronşiyollerin tahrip olması ve alveoler tomurcukların gelişmemesi sorumlu tutulur<sup>(7)</sup>. İpsilateral akciğerde bu nedenle pulmoner dolaşım da sekonder olarak azalmaktadır<sup>(7)</sup>.

Genellikle adult çağda asemptomatik olmakla birlikte öksürtük, azalmış egzersiz toleransı, hemoptizi ve kronik akciğer enfeksiyonları ile hastaneye başvuran hastalar da vardır<sup>(7)</sup>. Bizim hastamız, kapak hastalığının başladığı beş yıl öncesine kadar asemptomatik olarak seyretmiş. Bu nedenle sonraları başlayan dispne ve egzersiz intoleransının MacLeod sendromu ile ilgili olmadığını düşünüyoruz. Hastamızın 5-6 yaşlarında geçirmiş olduğunu söylediği pnömoninin MacLeod sendromu gelişimine neden olduğunu düşünüyoruz.

Bu hastalığın radyografik bulguları lobar veya unilateral hiperlüsent akciğer, azalmış santral ve periferik pulmoner sirkülasyon ve inspiriumda azalmış akciğer volümü olup<sup>(1,4,5,7)</sup> bütün bulgular bizim hastamızda mevcuttu.

Radyografik bulguların ayırıcı tanısında endobronşiyal tümörler, yabancı cisim aspirasyonları, unilateral büllöz hastalıklar ve pulmoner arter hastalıkları araştırılmalıdır<sup>(1,4,5,7)</sup>. Bronkoskopi ve Kompüterize Toraks Tomografisi (CT) iyi birer ayırıcı tanı yöntemi olup<sup>(1,4,5,7)</sup>, bizim hastamızda da uygulanmıştı. Bu sayede endobronşiyal kitle ekarte edildi. CT'de pulmoner arter dallarının hipoplazisi ve akciğerde havalanma fazlalığının olması MacLeod sendromu lehine değerlendirildi.

Ayırıcı tanıda önerilen bir başka teknik de pulmoner arter anjiyografisi olup<sup>(1,5)</sup>, hastamızda uygulanmış ve sol pulmoner arter dallarının sağa göre hipoplazik olduğu ve periferik vasküler dallanmanın azaldığı gösterilmiştir.

MacLeod sendromunda saptanan bozulmuş akciğer perfüzyon ve ventilasyon sintigrafisi<sup>(1,7)</sup>, bizim hastamızda da vardı.

MacLeod sendromlu hastalarda hipoksemi ve pulmoner hipertansiyon, ancak kontrlateral akciğerin kronik obstrüktif akciğer hastalığı olduğu durumlarda görülür<sup>(5)</sup>. 30 yıldır günde 1 paket sigara içen hastamızda arteriyel kan gazı ve solunum

fonksiyon testleri sonucunda ciddi obstrüktif akciğer hastalığı saptanmıştı; ancak ölçülmüş olan 50 mmHg'lik pulmoner arter basıncının hastanın kapak hastalığına sekonder olarak ortaya çıktığını düşünüyoruz.

Literatür incelemelerimizde, herhangi bir nedenle açık kalp ameliyatına alınmış MacLeod sendromlu bir hastaya rastlamadık. Bu olguda edindiğimiz izlenime göre MacLeod sendromu tek başına açık kalp ameliyatları için bir kontrendikasyon teşkil etmemektedir. Ancak bu hastaların azalmış inspiratuar kapasiteleri ve bozulmuş akciğer difüzyon ve perfüzyonları nedeniyle postoperatif yoğun bakım periyodunda respiratuar problemlere aday olabileceklerini düşünüyoruz. Bu nedenle özellikle sigara kullanan MacLeod sendromlu hastalarda, iyi bir preoperatif ve postoperatif solunum sistemi değerlendirmesi ve rehabilitasyon öneriyoruz.

#### Kaynaklar

1. Moore ADA, Godwin JD, Dietrich PA, Verschekalen JA, Hendersonn WJ: Swyer-James syndrome. CT findings in eight patients. AJR 158:1211-15,1992.
2. Piovan M, Vallis G, Sanson A, Milani LAD: Echocardiographic findings in one case of Swyer-James syndrome. Cin Cardiol 14(4): 352-4,1991.
3. Snider CL: Chronic bronchitis and emphysema. In Murray I, Nadcl JA (eds.): Textbook of respiratory medicine. Philadelphia, WB Saunders Co, p. 1069-1106,1988.
4. Storn EJ, Samples TL; Dynamic ultrafast high resolution CT findings in a case of Swyer-James syndrome. Pediatr Radiol 22:350-352,1992.
5. Unilateral or lobar emphysema (Swyer-James or MacLeod Syndrome). In Fraser RG, Pare PJA, Pare PD, Fraser RS (eds.): Diagnosis of disease of the chest. Philadelphia, W B Saunders Co, p. 2177-2186, 1990.
6. Stokes D, Sigler A, Khouri NF, Talamo RC: Unilateral hyperlucent lung (Swyer-James syndrome) after severe mycoplasma pneumoniae infection. Am Rev Respir Dis 117(1): 145-52,1978.
7. Bonmati LM, Perales FR, Catala F, Mata JM, Calonge E: CT findings in Swyer-James syndrome. Radiology 172:477-180,1989.