

MACLEOD SENDROMU

MACLEOD'S SYNDROME

Cetin ÇELENK, Metin GÖRGÜNER, Arzu MİRİCİ, Ayhan AKÇALI, Adnan OKUR

Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik (ÇÇ, AA, AO) ve Göğüs Hastalıkları (MG, AM) Anabilim Dalı, Erzurum

Rad. 95 Tıbbi Görüntüleme ve Girişimsel Radyoloji Kongresi'nde (18-22 Ekim 1995, Ankara) poster olarak sunulmuştur.

Özet

MacLeod sendromu nispeten nadir görülür. Nedeni tam bilinmemekle birlikte, sıkılıkla çocukluk çağında geçirilen distal hava yolları enfeksiyonuna sekonder olarak gelişen hava hapsolmasına ait bulgularla karakterize bir hastalıktır. Çeşitli nedenlerle oluşan tek taraflı akciğer lüsensileri ile ayıricı tanısı gereklidir. Biz bu makalemizde MacLeod sendromlu bir olgunun radyolojik tanı bulgularını sunarak ilgili literatürü gözden geçirdik.

Anahtar kelimeler: *Hipertranslüsensi, MacLeod Sendromu, Arteriografi*

AÜTD 1996, 28:232-234

Summary

MacLeod's syndrome is relatively rare seen. Although, the cause of this condition is unknown, there is now good evidence pointing to a childhood infection involving the small bronchi and bronchioles, resulting in air trapping, as a possible cause. It should be considered at the differential diagnosis in patients with hyperlucent hemithorax. We present herein our experience in the diagnosis and follow-up of a patient with MacLeod's syndrome and discussion of the relevant literature.

Key words: *Hypertranslucency, MacLeod's Syndrome, Arteriography*

MJAU 1996, 28:232-234

Giriş

Tek taraflı hiperlusent akciğer patolojisine yol açan birçok nedenden biri de ilk kez 1953 yılında Swyer ve James tarafından tanımlanan, 1954 yılında MacLeod tarafından ilk serisi yayınlanan MacLeod sendromudur. MacLeod sendromu nedeni tam bilinmemekle birlikte, sıkılıkla çocukluk çağında geçirilen distal hava yolları enfeksiyonuna sekonder olarak gelişen hava hapsolmasına ait bulgularla karakterizedir. Adenovirus, kızamık virüsü, non-viral enfeksiyonlar, toksik gazlar, aspirasyonlar, ve organ transplantasyonları etyolojik nedenler arasında sayılabilir (1). Tutulan tarafta hiperlüsensi ile birlikte küçük bir hilus bulunur ve periferal vasküler yapılar azalmış olarak izlenir. Alveol sayısında azalma, amfizomatöz alveoller, pulmoner arter hipoplazisi ve kapiller sayısında azalma mevcuttur. Çeşitli nedenlerle oluşan tek taraflı akciğer radyolüsensileri ile ayıricı tanısı gereklidir.

Olgu

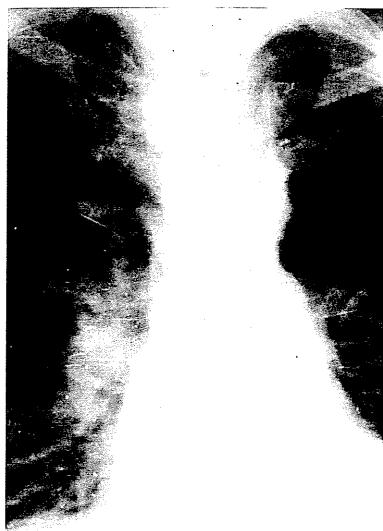
63 yaşında, erkek, et kombinasından emekli, 10 yıldır giderek artan öksürük, balgam ve nefes darlığı şikayetleri mevcuttu. 50 paket/yıl sigara kullanmış. Fizik muayene bulguları; belirgin siyanoz, bilateral solunum seslerinde azalma, ekspiriumda uzama, bibaziler inspirium sonu ralleri ile yaygın ronküsleri idi. Postero-anterior akciğer grafisinde; sol hilus

dansitesinde küçülme, sol akciğerde havalandırma fazlalığı görüldü (Resim 1). Bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme, perfüzyon sintigrafisi bulguları ile de bu görüntüler uyumlu idi. Solunum fonksiyon testlerinde; vital kapasite % 20, birinci saniye zorlu vital kapasite % 32, maksimum ekspirium ortası akım hızı % 9 ile ileri derecede obstrüktif tipte ventilasyon yetersizliği mevcuttu. Kesin tanı için yapılan digital substraktan angiografide sol pulmoner arter hipoplazisi saptandı (Resim 2). Bu bulgularla olgumuzun MacLeod sendromu olduğu doğrulandı.

Tartışma

Tek taraflı pulmoner amfizem veya tek taraflı radyolusent akciğer ilk kez 1953 yılında Swyer ve James tarafından tanımlanmıştır (2). 1954'te MacLeod sendromu tam tarif etmiştir (3). Nispeten nadir olmakla birlikte ülkemizde bildirilmiş olgular da mevcuttur (4). Temel radyolojik bulgusu tek taraflı akciğer hacminde azalma ve aynı taraf hemitoraksında radyolüsensi olan bu hastalık küçük bronşollerin obliterasyonu, periferik vasküler yatağın yokluğu, pulmoner arter hipoplazisi ve amfizem ile karakterizedir (5). Hastalık genellikle postviral bronşiolitis obliteransın bir subtipi olarak kabul edilir. Patogenez hakkında son teori; akciğerin bir veya birkaç bölgesinde görülen, virütik (sıklıkla

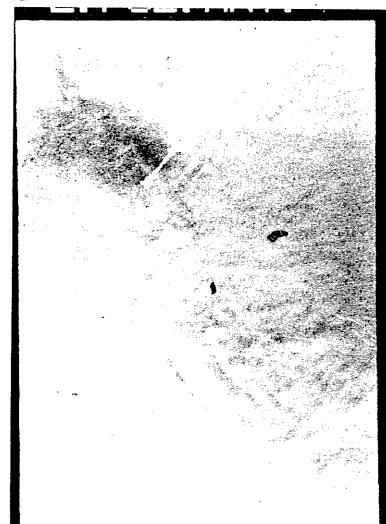
Şekil 1. PA Akciğer Rad.da Sol Hemitoraksda Hipoplazi ve Hiperlüsensi Görülmektedir.



Şekil 2a. Pulmoner DSA'da Normal Sağ Pulmoner Arter Ana Dalları



Şekil 2b. Pulmoner DSA'da Sol Ana Pulmoner Arter Dalları Mevcut Ancak Çapları Azalmış, Perifer Dallarda Obliterasyon Görülmektedir.



kızamık virüsü ve adenovirus) veya mikoplazma pnömonisi gibi çocukluğ çağrı enfeksiyonları sonucu gelişen nonvalvüler obstrüksiyon ve bunun sonucusu oluşan, akkiz, nondestrüktif amfizemdir. Hastalık mukoza tabakasını destrükte ederek ya da fibröz dokunun lümeni obstrüksiyonu sonucu küçük bronş ve bronşollerde hasara yol açabilir. Bu olay giderek distal havayollarında daralma, distansiyon ve sonunda panasiner amfizeme neden olur. Etkilenen alan veya alanlar hipoventil hale gelir ve kompansatuvar hipoperfüzyon gelişir. Etkilenmiş akciğer alanlarına giden kan akımının azalmasına sekonder klasik hiperlüsensi görünümü meydana gelir.
(Resim 1) (1,5-7).

A- Teknik nedenler

-film hataları

-dönük hasta pozisyonları

B- Göğüs duvarına ait nedenler (tek taraflı)

-mastektomi

-pektoralis major kasının konjenital yokluğu

C- Supine pozisyonunda çekilen grafide karşı tarafta plevral effüzyon

D- Tam olmayan bronşiyal obstrüksiyon

E- Pulmoner arterin konjenital yokluğu

F- Pulmoner arter tikanması

-embolizm

-karsinoma

G- Ünlateral bülloz amfizem

H- Lober kollaps

I- Pnömotoraks

Yukarıda gösterilmiş olan tek taraflı hiperlüsensi nedenlerinden ayırcı tanı ve cerrahi endikasyon için ileri tetkik metodları gereklidir. Pulmoner arter anormallikleri ventilasyon / perfüzyon çalışmaları ile de tanımlanabilir. Perfüzyon sintigrafisi, hasara uğramış akciğerdeki kan akımının azlığını demonstre eder. Düz akciğer rad.da etkilenmiş akciğerde enfeksiyon ve pulmoner fibrosize sekonder hipoplazi, kalp ve mediastende ipsilaterale doğru hafif yer değiştirmeye, alveolerde hava hapsolmasına bağlı hipertranslüsensi görülmektedir (Resim 1). Bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme hastalığın tek taraflı, hiperaere akciğer dokusunu ve sağlam akciğer alanlarını, dijital substraksiyon anjiografi ise ana pulmoner arter dallarının mevcut fakat küçülmüş (pulmoner arter hipoplazisi), periferal dalların sayı ve çaplarının azalmış olduğunu doğrulamaktadır (Resim 2). MacLeod sendromunun geçmişte önerilen tek tedavisi pnömonektomi olmakla beraber, son zamanlarda hastalıklı akciğeri rezeke etmeden ana bronşun oklüzyonunda tavsiye edilmektedir (8).

Kaynaklar

1. Moore ADA, Godwin JD, Dietrich PA, et al. Swyer-James syndrome: Ctfindings and eight patients. AJR 1992; 158:1211-1215
2. Swyer PR, James GW. A case of unilateral pulmonary emphysema. Thorax 1953;8:133-6
3. Macleod WM. Abnormal translucency of one lung. Thorax 1954; 9:147-53
4. Çirkilikçioglu UÖ, Kadakal F, Gür A, Aras G, Özdemir A, Çamsarı G. MacLeod Sendromu (iki olgu nedeniyle). Solunum 1995; 19:605-11

5. Sutton D.: A Textbook of Radiology and Imaging, 3nd ed. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1980; 337
6. Ohri SK, Rutty G, and Fountain SW. Acquired segmental emphysema . Ann Thorac Surg 1993; 56:120-4
7. Gordon I, Helmes P. Investigating the small lung. Archives of disease in childhood 1982; 57, 696-701
8. Vishnevsky AA, Nikoladze GD. New approach to the surgical treatment of Swyer James-MacLeod syndrome. Ann Thorac Surg 1990; 50:103-4.

Yazışma Adresi:

Dr.Çetin ÇELENK
Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji Anabilim Dalı 25240
Tel.: 0-442-2336114, Erzurum