

Mac-Leod Sendromu ve Pulmoner Arter Agenezisi*

Mehmet KARADAĞ**
Nihat ÖZYARDIMCI***
R. Oktay GÖZÜ****
Ercüment EGE****

ÖZET

Tek taraflı fokal amfizemli 3 vaka benzer ve farklı yönleri ile karşılaştırılıp, etyolojileri hakkında fikir sahibi olmak açısından araştırılmış ve takdim edilmiştir.

SUMMARY

Mac-Leod Syndrome and Pulmonary Artery Agenesis

Three cases of Unilateral focal emphysema, have been compared according to their similarities and the cases are presented in this article.

-
- * 3.5.1990'da II. Akciğer Hastalıkları Kongresinde tebliğ edilmiştir.
** Araş. Gör.; U.Ü. Tıp Fak., Göğüs Hast. Anabilim Dalı.
*** Prof. Dr.; U.Ü. Tıp Fak., Göğüs Hast. Anabilim Dalı Başkanı.
**** U.Ü. Tıp Fak., Göğüs Hast. Anabilim Dalı Öğretim Üyesi.

GİRİŞ

Mac-Leod veya Sawyer-James Sendromu obstrüktif amfizemin genellikle bir akciğere ait olan bir formudur¹. Tek taraflı hilus bölgesinde pulmoner arter perfüzyonunun olmaması nedeniyle pulmoner arter agenezisi ile karıştırılabilir². Büyük çoğunluğu neonatal dönemde kaybedilmekle beraber erişkin yaşa kadar ulaşan nadir tek taraflı pulmoner arter agenezisi vakaları da bilinmektedir^{3,4}. Ancak bu vakalar genellikle başka kongenital anomalilerle birlikte.

OLGULAR

Olgu 1: M.G. 47 yaşında, erkek, evli ve iki çocuk babası. Özgeçmişinde 27 yıl önce sağdan plörezi, 2-3 kez aynı taraftan pnömoni, 1977'de sol, 1987'de sağ böbrek taşı nedeniyle operasyon geçirmiş, 1986'dan beri antihipertansif tedavi görüyor. Ekim 1989'da öksürük, balgam çıkarma şikayeti ile müracaat etti.

Fizik muayenesinde: T.A.: 160/110 mmHg, genel durum iyi, solunum sistemi; sağ hemitoraks hafif basık görünümde, solunuma daha az katılıyor, solunum sesleri sağda hafiflemiş olarak işitiliyor. Diğer sistem muayeneleri doğal.

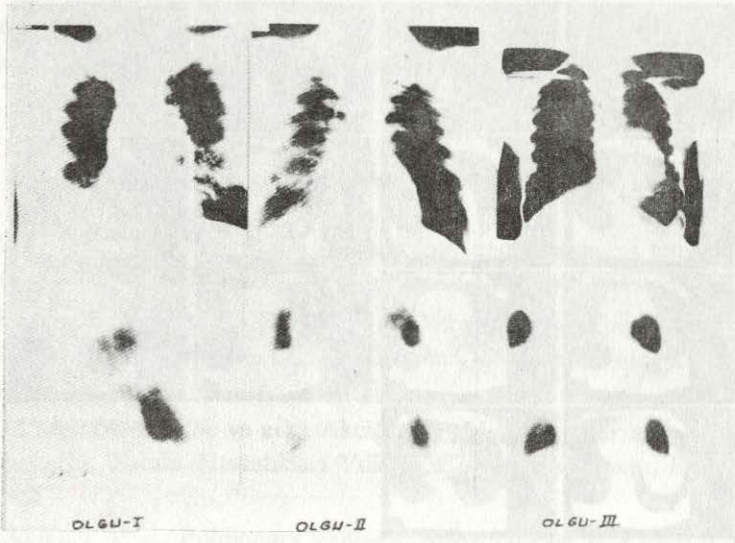
Laboratuvar Bulguları: Kan ve balgam tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Solunum fonksiyon testinde: Orta derecede obstrüktif çok ileri derecede restriktif tipte kombine solunum yetmezliği mevcut. P.A. Akciğer Grafisi: Sağ kostafrenik sinüs pelvral kalınlaşma nedeniyle küntleşmiş, sağ akciğerde havalanma fazlalığı mevcut. Sağ hilusta ve periferde vasküler görünüm izlenmedi.

Akciğer Perfüzyon Sintigrafisi: Sağ akciğerde radyoaktif madde tutulumu olmamıştır. Sol akciğerde dağılım nonhomojendir (Resim: 1).

Thorax CT: Sağ akciğer havalanması artmıştır, mediastinal yer kaplayan oluşum saptanmamıştır. Dinamik çalışmada sağ pulmoner arter iyi izlenemmiştir. Sol pulmoner arter ve diğer damarlar normaldir.

Olgu 2: H.A. 49 yaşında, erkek, evli ve üç çocuk babası. Özgeçmişinde özellik yok. Tesadüfen çekilen akciğer grafisinde patoloji tesbit edilerek Aralık 1989'da Polikliniğimize sevk edilmiş. Solunum sistemi muayenesinde sol hemitoraks solunuma daha az katılıyor, vibrasyon torasik solda azalmış, solunum sesleri solda azalmış olarak işitiliyor. Diğer sistem muayeneleri doğal.

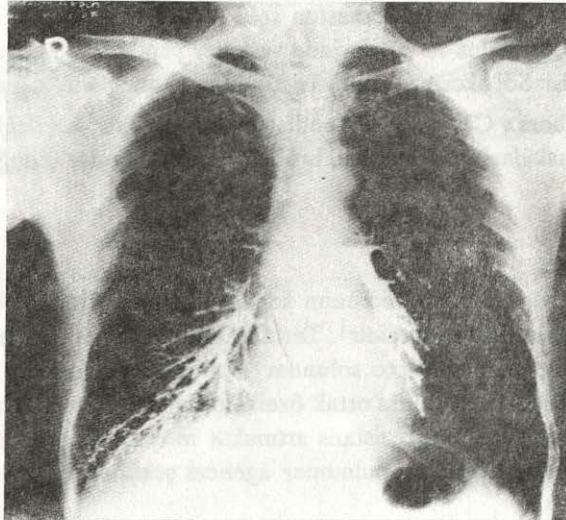
Laboratuvar Bulguları: Kan ve balgam tetkiklerinde patoloji saptanmadı. Solunum Fonksiyon Testinde: İleri derecede restriktif tipte solunum yetmezliği mevcut. P.A. Akciğer Grafisi: Sol akciğerde havalanma fazlalığı mevcut, sol hilusta ve periferinde vasküler görünüm izlenemedi. Sağda vaskülarizasyonda artma mevcut.



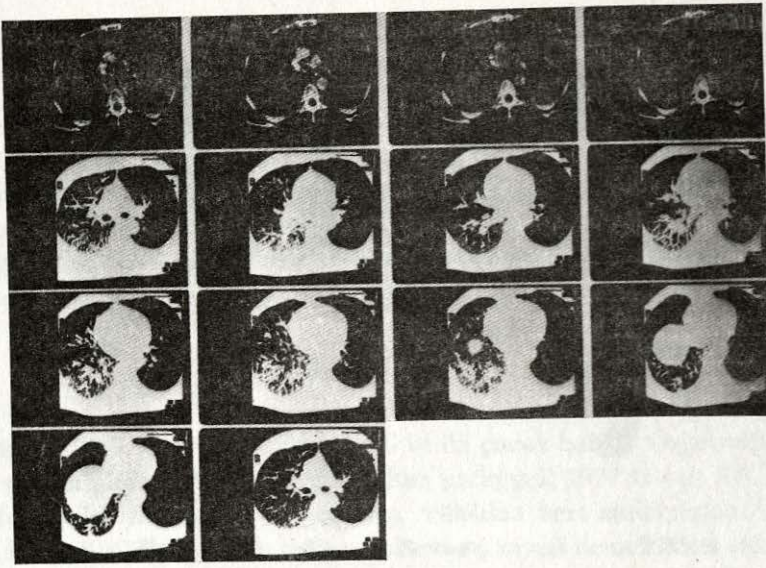
Resim: 1

Akciğer Perfüzyon Sintigrafisi: Sol akciğerde aktivite tutulumu olmamıştır. Sağ akciğerde aktivite tutulumu ve dağılımı normaldir. **Bronkografi:** Sol akciğerde bronş duvarında düzensizlik mevcuttur, geç çekilen grafilerde solda alveoler faza geçiş izlenmemiştir.

Thorax CT: Sol akciğer havalanması artmıştır, vaskülarite sağa göre azalmıştır. Dinamik çalışmada sol pulmoner arter sağa göre daha dar olarak izlenmiştir. Diğer damarsal yapılar normaldir (Resim: 2, 3).



Resim: 2



Resim: 3

Olgu 3: F.Ç. 14 yaşında, kız, öğrenci. Özgeçmişinde özellik yok. Aralık 1989'da hırıltılı solunum, baş ağrısı şikayetleriyle müracaat etti. Yapılan solunum sistemi muayenesinde sol hemitoraks basık görünümünde, solunuma daha az katılıyor. Sol skapula üzerinde bronşial solunum iştiliyor. Kalp tepe atımı sola doğru yer değiştirmiş. Diğer sistemler doğal.

Laboratuvar Bulguları: Kan ve balgam tetkiklerinde patoloji saptanmadı. **Solunum Fonksiyon Testi:** Hafif derecede restriktif solunum yetmezliği mevcut. **P.A. Akciğer Grafisi:** Mediasten sola yer değiştirmiş, sol hemitoraks sağa göre daralmış, sol hilus ve periferinde vasküler yapılar izlenmiyor. **Akciğer perfüzyon sintigrafisi:** Sol akciğerde aktivite tutulumu olmamıştır, sağ akciğer normaldir.

Thorax CT: Kalp ve mediasten sola doğru yer değiştirmiştir. Solda sağa oranla vaskülaritenin azaldığı, bronkusun da daha dar olduğu izlenmektedir.

TARTIŞMA

Mac-Leod sendromunun kardinal röntgen özelliği bir akciğerde havanın sıkışmasının gösterilmesidir¹. Tutulan akciğerde perfüzyon defekti olması ve bu hastalarda restriktif tipte solunum yetmezliği saptanması diğer önemli özellikleridir. Vakalarımızda bu ortak özellikleri görmekteyiz. Fokal amfizemin basısına bağlı olarak vasküler rezistans artmakta ve o akciğer oligemik kalmaktadır⁵. Bu görünüm yanlış olarak pulmoner agenezi şeklinde değerlendirilmemelidir. Ço-

cukluk çağında geçirilmiş bir pnömoni fokal amfizemin nedeni olduğunda o akciğer hipoplazik kalmaktadır⁵. Son vakamızın görünümünü de bu olay açıklamaktadır.

KAYNAKLAR

1. SUTTON, D.: A Textbook of Radiology and Imaging: Churchill Livingstone: Edinburgh, London, Melbourne and New York, 1980, p. 337.
2. FRASER, R.G. et al.: Diagnosis of Disease of the Chest: W.B. Saunders Company: Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo: 1988, p. 657.
3. ÖZYARDIMCI, N. ve ark.: Akciğer ve pulmoner arter agenezisleri ve hipoplazisi: Toraks Hastalıkları Yıllığı 1982: Eren Matbaası, Bursa, s. 8-11, 1982.
4. LANG, I. et al.: Pulmonary Venous Occlusive Disease in a Patient with Unilateral Absence of Right Pulmonary Artery: Chest 93(6): 1307-1309, 1988.
5. GRAINGER, R. G., ALLISON, D. J.: Diagnostic Radiology: Churchill Livingstone: Edinburgh, London, Melbourne and New York, 1986, p. 229.

Dr. Mehmet KARADAĞ
U.Ü. Tıp Fakültesi
Göğüs Hast. ve Anabilim Dalı
BURSA