

Síndrome de Swyer-James-McLeod

Bandrés Carballo B, Parra Gordo ML, Laganá C, Llorente Galán S, Zabala Martín-Gil I, Olivera Serrano MJ, Caballero Sánchez-Robles P

Hospital Universitario La Princesa. Madrid

Mujer de 61 años de edad, no fumadora, que acude a su médico de atención primaria por dificultad respiratoria y fiebre de dos días de evolución.

En la exploración física presenta taquipnea en reposo con disminución generalizada del murmullo vesicular, roncus y crepitantes en la base derecha.

La radiografía de tórax (figura 1) muestra un infiltrado alveolar parahiliar en el hemitórax derecho, con aumento de tamaño de la arteria pulmonar derecha y sobre elevación del hemidiafragma izquierdo.

La saturación de O₂ es de 85 %, por lo que se decide enviarla al hospital. Ingres a cargo de Neumología por neumonía adquirida en la comunidad e insuficiencia respiratoria global.

Se instauro tratamiento con oxigenoterapia continua, antibioterapia, broncodilatadores y esteroides.

En el hemograma aparecen 13.200 leucocitos (75,5 % neutrófilos). En la gasometría arterial los valores encontrados son: pH 7,43; pO₂ 68,6; pCO₂ 49,3; HCO₃ 32,5 con saturación de O₂ 88,2 %. La bioquímica, coagulación y análisis de orina son normales.

El exudado nasofaríngeo para virus H1N1, la antigenuria para *Legionella* y *Neumococo* y la serología para virus, *Mycoplasma*, *Coxiella* y *Chlamidia* son negativos.

En las pruebas funcionales respiratorias se aprecia una alteración ventilatoria obstructiva grave con atrapamiento aéreo y disminución de la difusión.

La evolución clínica es lenta, pero favorable. Se realiza una tomografía computarizada (TC) de tórax con contraste intravenoso (CIV), en la que se aprecia un aumento de densidad en los segmentos posteriores del lóbulo inferior derecho en relación con neumonía en resolución y bronquiectasias en el lóbulo superior derecho e inferior izquierdo. Se observa asimismo pérdida de volumen del pulmón izquierdo, con parénquima pulmonar de menor atenuación y vascularización que el derecho, y disminución de tamaño de la arteria pulmonar (figura 2). Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de síndrome de Swyer-James-MacLeod.

La paciente es dada de alta con la siguiente gasometría arterial: pH 7,44; pCO₂ 39,9; pO₂ 78,7; HCO₃: 26,9 y saturación de O₂ 96,8 %. Se prescribió tratamiento con broncodilatadores (bromuro de tiotropio y salmeterol) y corticoides (fluticasona) inhalados y un fluidificante de secreciones mucosas (acetilcisteína) por vía oral.

COMENTARIO

El síndrome de Swyer-James-MacLeod (SJML) o síndrome de pulmón hiperlucente unilateral, fue descrito por Swyer y James en 1953 en su comunicación "Un caso de enfisema pulmonar unilateral". En 1954 MacLeod publicó sus observaciones acerca de nueve casos de pulmón hiperlucente unilateral.

Actualmente se considera como una enfermedad adquirida de forma secundaria a una bronquiolitis y neumonitis infecciosa en la infancia, asociadas etiológicamente con los siguientes patógenos: *Bordetella pertussis*, *Mycobacterium*

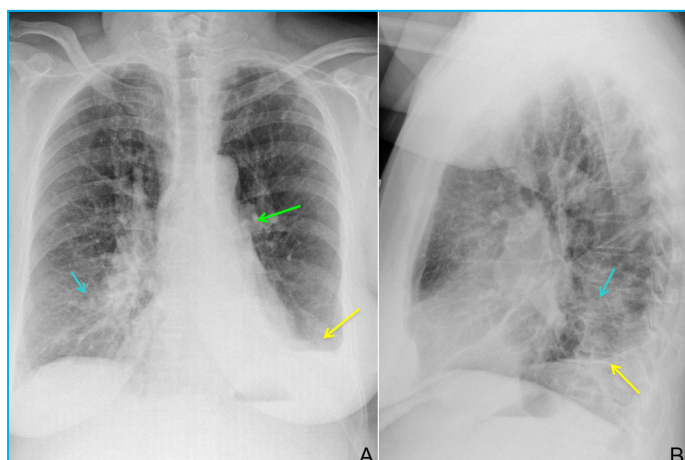


Figura 1: Radiografía de tórax PA (A) y lateral (B). Infiltrado alveolar parahiliar derecho de localización posterior en la proyección lateral (flechas azules). El pulmón izquierdo es hiperlucente con respecto al contralateral y de menor tamaño; se observa sobre elevación del hemidiafragma (flechas amarillas) y desplazamiento del mediastino hacia la izquierda. El hilo es más pequeño (flecha verde en A) y se observa una disminución de la trama vascular periférica con respecto al pulmón contralateral.

tuberculosis, *Mycoplasma pneumoniae*, influenza A, virus del sarampión y respiratorio sincitial y adenovirus 3, 7 y 21.

Durante los primeros ocho años de vida el crecimiento pulmonar se produce por una alveolización progresiva y posteriormente por expansión de los bronquios preexistentes. Un proceso infeccioso en la infancia puede dar lugar a una bronquiolitis obliterativa, proceso inflamatorio y fibrótico de las paredes de los bronquiolos respiratorios y membranosos, que produce un estrechamiento de su luz e hiperexpansión secundaria de los sacos aéreos terminales. Finalmente se desarrolla una obliteración fibrosa de la luz de la vía aérea.

Se produce asimismo una hipoplasia de las arterias pulmonares como reflejo de la reducción del flujo sanguíneo por varios mecanismos: fibrosis de los septos interalveolares con obliteración del lecho capilar pulmonar, disminución de la perfusión en las zonas hipoventiladas y compresión mecánica de los capilares alveolares por hiperexpansión de los alvéolos.

La aparición de bronquiolitis obliterante en la infancia (usualmente entre los 6 meses y los 3 años) puede dar lugar, por lo tanto, a un desarrollo pulmonar anormal: se detiene el crecimiento pulmonar con la subsiguiente hipoplasia del pulmón afectado, que presentará una vascularización disminuida, pobreza de las subdivisiones bronquiales a partir de los bronquios de la cuarta y quinta generación, y signos de atrapamiento aéreo. Se desconoce el porcentaje de pacientes que desarrollan un SJML tras una bronquiolitis obliterante, aunque se considera una condición infrecuente.

En estos pacientes se puede observar en ocasiones la presencia de bronquiectasias y se han

propuesto varias teorías para su desarrollo. La bronquiolitis obliterante puede causar atelectasias o cicatrización con dilatación bronquial. Otro posible mecanismo es que la infección respiratoria dañe simultáneamente bronquiolos y bronquios; inicialmente se produce atrapamiento aéreo debido a la obstrucción bronquiolar y las bronquiectasias aparecen en las siguientes semanas o meses como resultado de infecciones respiratorias secundarias.

La enfermedad afecta normalmente a uno o más lóbulos pulmonares, o a uno o más segmentos dentro de un mismo lóbulo. Sin embargo, muy raramente es bilateral.

El SJML es, por tanto, una entidad rara asociada con una bronquiolitis constrictiva u obliterante postinfecciosa durante la infancia, generalmente unilateral. Este trastorno se suele diagnosticar en la infancia asociado a clínica de infecciones respiratorias de repetición. Los pacientes suelen presentar tos productiva, disnea de esfuerzo o en reposo y hemoptisis. Estos síntomas se correlacionan con el grado de las bronquiectasias. Los pacientes con bronquiectasias pequeñas o sin ellas tienen pocos síntomas o permanecen asintomáticos, por lo que el diagnóstico no se establece hasta la edad adulta, con frecuencia de manera fortuita.

El diagnóstico usualmente se basa en los hallazgos clínicos y radiológicos. En el adulto se debe sospechar cuando se observen signos de atrapamiento aéreo en pacientes que no sean fumadores ni tengan antecedentes de asma.

Cuando se han analizado muestras de biopsia se ha observado bronquiolitis obliterante con varios grados de inflamación crónica, fibrosis y dilatación de las vías y espacios aéreos distales a los bronquiolos obstruidos. El atrapamiento aéreo es el

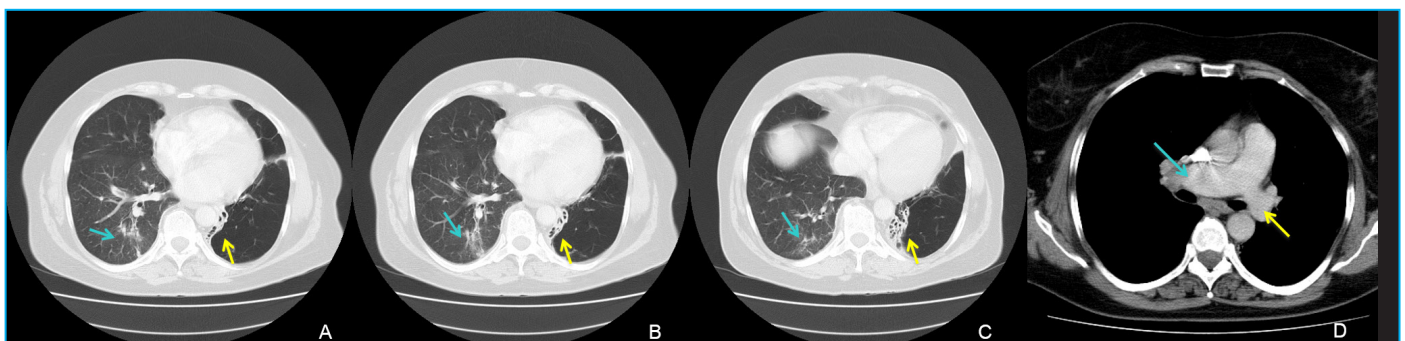


Figura 2: TC de tórax con CIV con ventana de pulmón (A-C) y mediastino (D). Se identifica un aumento de densidad en los segmentos posteriores del LID en relación con neumonía en resolución (flechas azules en A-C). Bronquiectasias paramediastínicas en LII (flechas amarillas en A-C).

Se objetiva un pulmón izquierdo de menor tamaño, con disminución de la trama vascular y de la atenuación con respecto al contralateral y sin el gradiente normal de atenuación ántero-posterior.

La arteria pulmonar izquierda es de menor calibre que la derecha (flechas amarilla y azul, respectivamente, en D)

resultado de la entrada de aire a los espacios aéreos a través de los poros de Kohn, que no puede ser expulsado debido a la obstrucción bronquiolar.

Los criterios diagnósticos de este síndrome son:

- Disminución de volumen pulmonar unilateral con hiperlucencia en la radiografía de tórax.
- Reducción unilateral de la vascularización en la TC de tórax.
- Ausencia de perfusión pulmonar unilateral en la gammagrafía con Tecnecio 99.

Los hallazgos radiológicos aparecen meses a años después del episodio infeccioso inicial.

La radiografía de tórax es la primera modalidad diagnóstica por imagen. Los signos distintivos del SJML incluyen una hiperlucencia unilateral (por sobredistensión de los alvéolos y oligohemia) de un pulmón que presenta un tamaño normal o disminuido, una sombra hilar menor que el lado contralateral y un leve desplazamiento del mediastino hacia el lado afectado. La radiografía en espiración revela un desplazamiento mediastínico hacia el lado normal y apenas algunos cambios en el volumen o densidad del pulmón hiperluciente, consistentes en la presencia de atrapamiento aéreo, signo característico de este síndrome. Asimismo, la radiografía puede mostrar bronquiectasias, cicatrices, pobre vasculatura pulmonar y presencia de hiperinsuflación compensatoria del pulmón sano contralateral. A pesar de estos signos característicos, la radiografía de tórax puede infraestimar la prevalencia de este síndrome y la extensión de la enfermedad. La comparación de radiografías seriadas demuestra la falta de crecimiento del pulmón hiperluciente.

La TC de Alta Resolución (TCAR) en inspiración y espiración, complementada con la angioTC, es el método diagnóstico de elección. Es más sensible que la radiografía y la gammagrafía para detectar regiones pulmonares hiperlucientes y para demostrar su extensión y distribución. El diagnóstico se basa en los hallazgos radiológicos de hiperlucencia pulmonar unilateral o lobular, asociada a atrapamiento aéreo durante la espiración (patrón en mosaico) en un pulmón de menor tamaño. El parénquima pulmonar muestra un grado variable de destrucción. La pobreza de subdivisiones bronquiales, las bronquiectasias proximales y el atrapamiento aéreo se aprecian mejor con la TCAR. Se pueden observar atelectasias por compresión de las

zonas preservadas del pulmón y otras afectadas por la enfermedad con hiperinsuflación. La angioTC permite observar otro hallazgo característico: la presencia de una arteria pulmonar disminuida de calibre y, en consecuencia, una reducción del flujo sanguíneo pulmonar.

La resonancia magnética no contribuye al diagnóstico final de esta entidad, pero la angioRM puede poner de manifiesto, al igual que la angioTC, una reducción del calibre de la arteria pulmonar y de sus ramas en el lado afectado.

La gammagrafía pulmonar de ventilación-perfusión es otra prueba muy útil para el diagnóstico de este síndrome. Muestra defectos de ventilación y perfusión superponibles en las zonas afectadas debidos a un desarrollo anómalo del parénquima y vasculatura pulmonar, respectivamente. El atrapamiento aéreo también puede demostrarse en la fase de lavado tardía del radioisótopo. Con frecuencia demuestra áreas de bronquiolititis no sospechadas en el pulmón contralateral. Pueden darse falsos positivos en presencia de otras enfermedades que produzcan obstrucción de la vía aérea distal (bronquiolititis obliterante, asma o enfisema lobular congénito).

Las pruebas funcionales respiratorias suelen mostrar típicamente una obstrucción irreversible al flujo aéreo (disminución del FEV1 o del cociente FEV1/FVC). En ocasiones se puede ver también un patrón mixto obstructivo-restrictivo debido a la presencia variable de destrucción pulmonar y de bronquiectasias asociadas.

El diagnóstico diferencial del SJML incluye el enfisema lobular congénito, la hipoplasia congénita del pulmón, la hipoplasia de la arteria pulmonar, el enfisema compensatorio unilateral secundario a lobulectomía, la enfermedad pulmonar embólica, el neumotórax y la presencia de cuerpos extraños en la vía aérea. Otras causas de hiperlucencia pulmonar unilateral son la mastectomía y la ausencia congénita o atrofia de los músculos pectorales o de la cintura escapular (síndrome de Poland).

El tratamiento del SJML incluye el control temprano de las infecciones pulmonares y la vacunación antineumocócica y antigripal. La resección quirúrgica puede estar indicada en caso de infecciones recurrentes, bronquiectasias extensas o hemorragia.

BIBLIOGRAFIA

- Capela C, Gouveia P, Sousa M, Regadas MJ. Adult diagnosis of Swyer-James-MacLeod syndrome: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2011;5:2.

<http://www.jmedicalcasereports.com/content/5/1/2>

- Moore AD, Godwin JD, Dietrich PA, Verschakelen JA, Henderson WR. Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients. *AJR* 1992;158:1211-5.
- Parash UC, 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;27:161-3. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2946720/>
- Gottlieb LS, Turner AF. Swyer-James (MacLeod's) Syndrome: Variations in Pulmonary-Bronchial Arterial Blood Flow. *Chest* 1976;69:62-6.
- Epler GR. Diagnosis and treatment of constrictive bronchiolitis. *F1000 Medicine Reports* 2010;2:32-6. <http://f1000.com/reports/medicine/content/2/32>
- Chan PW, DeBruyne JA, Goh AY, Muridan R. Swyer-James-MacLeod syndrome. *Med J Malaysia* 1999;54:520-2.
- Sulaiman A, Cavaille A, Vaunois B, Tiffet O. Swyer-James-MacLeod syndrome; repeated chest drainages in a patient misdiagnosed with pneumothorax. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 2009;8:482-4. <http://icvts.oxfordjournals.org/content/8/4/482.full.pdf>