

> NOTA CLÍNICA

Síndrome de hiperclaridad pulmonar unilateral

Sonia Paredes Vila¹, Antonio Mazaira Riocabo¹, Ignacio Docal Cabrera³, Margarita Rodríguez Gómez², José Luis González Caloto², Vicky Hernández Castaño²

¹Sección de Neumología. Hospital da Costa-Burela. Lugo, ²Servicio de Urgencias. Hospital da Costa-Burela. Lugo, ³Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital da Costa-Burela. Lugo

RESUMEN

El síndrome de Swyer-James o de MacLeod (SJML), también llamado enfisema hipoplásico adquirido en la infancia es una enfermedad muy poco frecuente caracterizada por sus manifestaciones radiológicas que consisten en una hiperclaridad pulmonar, de un lóbulo ó de parte de un lóbulo unilateral ó bilateral. Suele cursar sin síntomas y se descubre como un hallazgo casual al realizar una radiografía de tórax.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de hiperclaridad pulmonar unilateral, síndrome de Swyer-James.

INTRODUCCIÓN

El SJML es una entidad poco frecuente caracterizada por una hiperclaridad unilateral de parte ó todo un pulmón¹; esta densidad del pulmón o del lóbulo afecto en la radiografía de tórax es menor que la del pulmón contralateral y, esta afectación puede ser unilateral o bilateral.

La etiología se atribuye a una enfermedad adquirida de etiología infecciosa vírica que cursa como una bronquiolitis y/o neumonía en la infancia².

El cuadro clínico parece empezar en la infancia pudiendo cursar de forma asintomática hasta la edad adulta³. Los síntomas más frecuentes asociados son la tos, la expectoración, la disnea (sobretudo de esfuerzo) o las infecciones respiratorias de repetición durante la infancia y ocasionalmente, hemoptisis⁴. A veces, un neumotórax espontáneo puede ser la primera manifestación⁵. El diagnóstico se basa en la anamnesis, la exploración física y se establece por los hallazgos de las distintas pruebas de imagen como la radiografía de tórax (inspiración/espriación) que evidencia hiperclaridad pulmonar así como datos de atrapamiento aéreo⁶ o la tomografía computarizada torácica (TAC) que muestra la

destrucción del parénquima pulmonar, la reducción de la vasculatura pulmonar, la existencia de bronquiectasias y descarta la existencia de otras causas de hiperclaridad pulmonar⁷.

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 25 años, de nacionalidad malaya, marinero de profesión, fumador de 10 cigarrillos/día, que acudió a nuestro centro por presentar tos con expectoración blanquecina no abundante y dolor torácico en hemitórax izquierdo de características inespecíficas de una semana de evolución. Negaba antecedentes médico-quirúrgicos de interés así como patología respiratoria reciente, desconocía si había padecido infecciones respiratorias en su temprana infancia. No refería atragantamientos, ni tampoco fiebre ni disnea. A la exploración física destacaba una disminución generalizada del murmullo en hemitórax izquierdo. En las pruebas complementarias realizadas destaca un hemograma, una coagulación y una bioquímica con parámetros dentro de la normalidad. La gasometría arterial basal y el electrocardiograma eran normales. La baciloscopia de esputo fue negativa para micobacterias. En la radiogra-

fía de tórax se objetivaba una hiperinsuflación unilateral izquierda que no variaba en proyección en espiración en probable relación con atrapamiento aéreo (Figuras 1, 1-1 y 2). Se realizó TAC torácica que puso de manifiesto la existencia de una marcada hiperclaridad pulmonar a nivel de campos medios e inferiores izquierdos que provocaba un desplazamiento y compresión del resto de parénquima pulmonar izquierdo (Figuras 3 y 3-1); el cual no variaba en los estudios realizados en espiración y en decúbito lateral (Figuras 4 y 4-1), observándose pequeñas áreas de enfisema centrolobulillar en lóbulos inferiores derechos. Se completó el estudio realizando fibrobroncoscopia flexible que descartó la existencia de alteraciones de la arquitectura bronquial, lesiones endobronquiales o cuerpos extraños. La espirometría mostró un patrón obstructivo leve con prueba broncodilatadora negativa.

Valorado el caso establecimos el diagnóstico de síndrome de Swyer-James.

DISCUSIÓN

El SJML es una enfermedad poco frecuente caracterizada radiológicamente por hiperclaridad en un lóbulo,

parte de un lóbulo ó de todo el pulmón asociado a atrapamiento aéreo durante la espiración⁷. La hiperclaridad pulmonar es un signo común a diversas entidades que cursan con una reducción del árbol vascular pulmonar y/o con la existencia de destrucción del parénquima pulmonar.

Swyer y James fueron los primeros en describir este síndrome en un niño de 6 años en el año 1953⁸. Fue MacLeod en 1954 el primero en describirlo en nueve adultos⁹.

Actualmente, se considera una bronquiolititis obliterante que ocurre en niños antes de los 8 años tras una infección pulmonar por adenovirus, virus del sarampión, virus respiratorio sincitial, virus influenzae, B. pertussis ó micoplasma¹⁰. En un trabajo publicado de Bernardi et al muestra que el análisis del BAL realizado en estos pacientes se observan datos sugestivos de un proceso inflamatorio activo². En su patogenia se cree que se inicia como una bronquiolititis aguda que progresa hasta la obliteración fibrosa de la luz de las vías aéreas¹¹. En nuestro caso fue imposible establecer como antecedente el haber padecido infección de vía respiratoria inferior en su infancia ya que no lo recordaba y, no fue posible contactar con familiares de primer grado que pudieran confirmarlo.

Figura 1

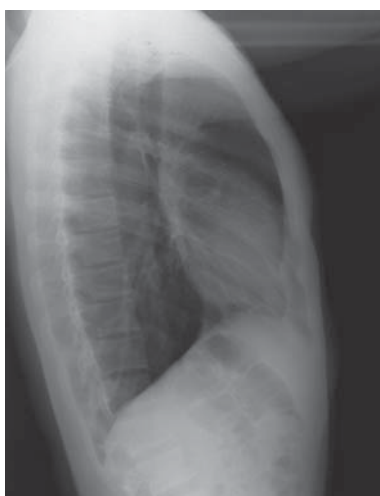


Figura 1-1

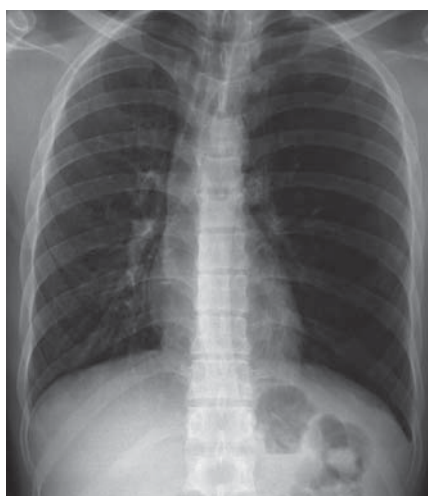


Figura 2

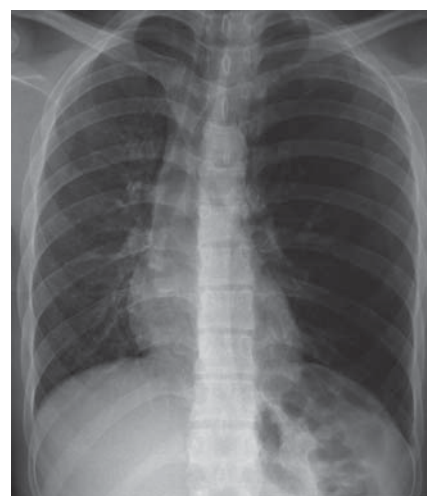


Figura 3

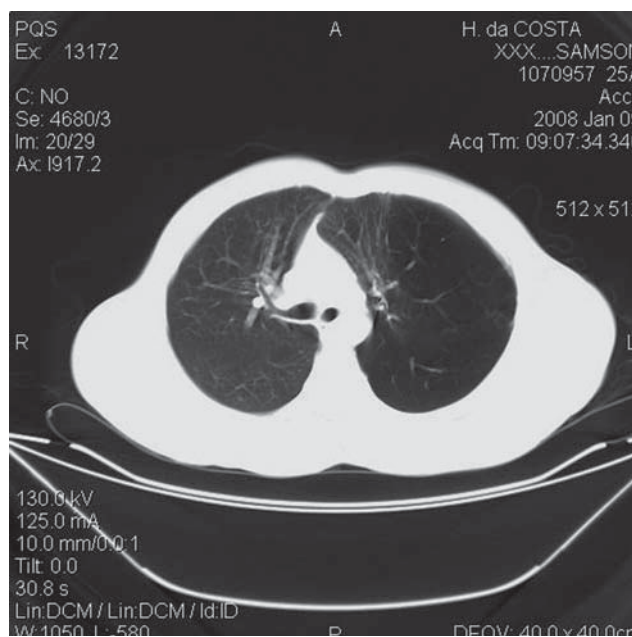


Figura 3-1

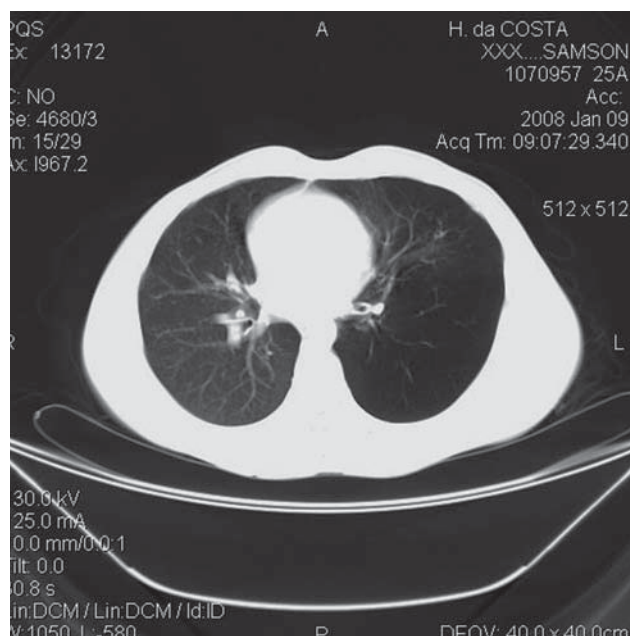


Figura 4

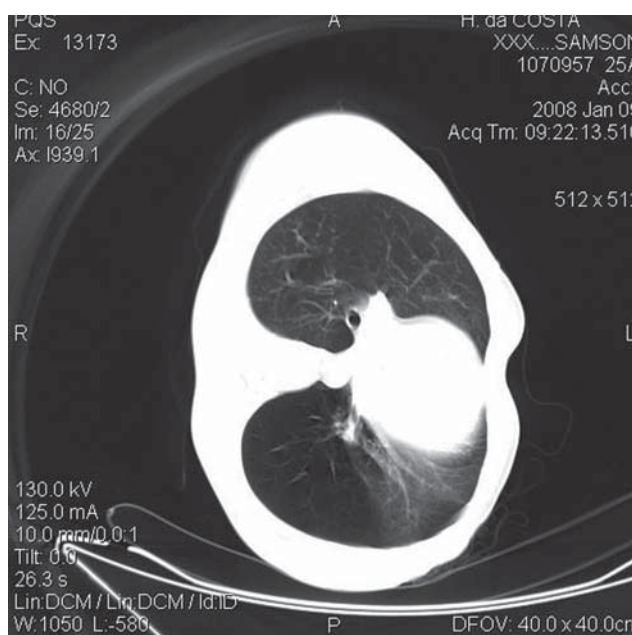
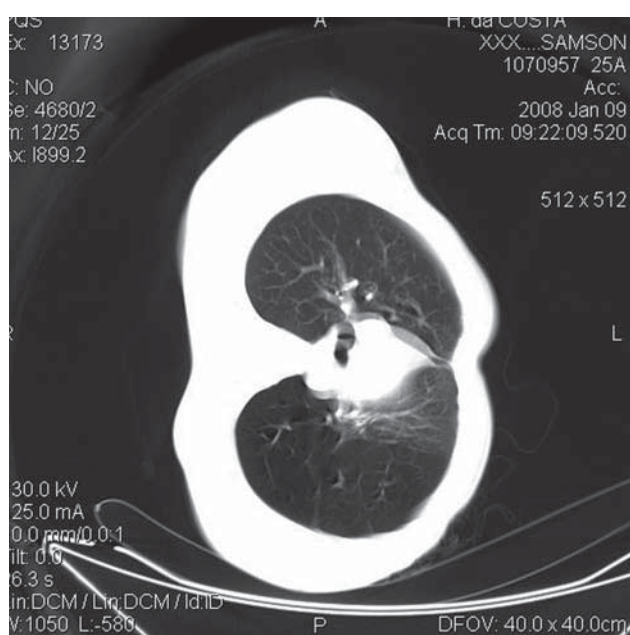


Figura 4-1



El diagnóstico diferencial se plantea con otras anomalías bronquiales congénitas y/o vasculares: tromboembolismo pulmonar, agenesia congénita de la arteria pulmonar, síndrome del pulmón hipogenético o la existencia de una patología endobronquial que produzca obstrucción tipo tumor o cuerpo extraño, bullas enfisematosas, neumotórax, hiperinsuflación compensadora tras cirugía torácica, etcétera¹².

Las manifestaciones radiológicas son características y fácilmente reconocibles siendo el reflejo de la obstrucción de las vías aéreas. Se observa una hiperclaridad pulmonar unilateral ó lobar causado no por un aumento en el aire del pulmón, sino por una menor perfusión asociada a un atrapamiento aéreo del pulmón hiperclaro durante la espiración¹⁴. En el TAC se observa la destrucción del parénquima pulmonar afecto, más evidente en espiración, así como la existencia ó no de bronquiectasias. La arteria pulmonar del pulmón patológico suele tener disminuido su calibre y por ende, se supone una disminución del flujo sanguíneo¹³. La tomografía computarizada helicoidal puede obviar la realización de la broncoscopia para descartar lesión endobronquial ya que permite realizar reconstrucciones tridimensionales del árbol bronquial. En nuestro caso, ante la imposibilidad de realizar estas reconstrucciones por problemas técnicos, se decidió la realización de la fibrobroncoscopia.

No hay tratamiento específico. Se recomienda evitar las infecciones respiratorias, así como el tratamiento energético de las mismas cuando se presentan. Como en los casos de neumopatía crónica se recomienda la vacunación antigripal anual y antineumocócica cada 5 años.

Para concluir, pensar en la posibilidad de padecer este síndrome ante hallazgos radiológicos de hiperclaridad pulmonar; siendo especialmente útil realizar radiografía de tórax en espiración forzada. Destacar el papel del TAC helicoidal torácico para establecer el diagnóstico del mismo.

BIBLIOGRAFIA:

1. Erkasar CF, Caglar CE, Koray D. Bilateral Swyer-James (MacLeod's) syndrome. *Indian Pediatrics* 2002;68:433-435.
2. Benardi F, Cazzato S, Poletti N. Swyer-James syndrome: bronchoalveolar lavage findings in two patients. *European Respiratory Journal* 1995;8:654-657.
3. Roland H, Ingram JR. Bronquitis crónica, enfisema y obstrucción de las vías respiratorias. En: Harrison, principios de medicina interna. 13ª edición. Madrid. McGraw-Hill-Interamericana de España; 1994. p1:1386-87.
4. Sánchez-Gascón F, Malia Alvarado D, Méndez-Martínez P. Síndrome de hiperclaridad pulmonar unilateral. *Medicine* 2002;8(77):4143-4145.
5. Soni R, Barnes D. MacLeod's syndrome presenting with spontaneous pneumothorax. *Respirology* 1999;4:275-277.
6. Fraser RG, Paré JAP. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Editorial Salvat SA;318-322.
7. Gómez-Belda AB, Martínez Maragón E, Fernández E. Síndrome de Swyer-James: Aportaciones diagnósticas de la tomografía computarizada helicoidal. *Archivos de Bronconeumología* 2000; 36(7).
8. Swyer PR, James CGW. A case of unilateral Pulmonary emphysema. *Thorax* 1953;8:133-136.
9. MacLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 1954; 9:147-153.
10. Lucaya J, Gartner S, Garcia Pena P. Spectrum of manifestations of Swyer-James syndrome. *J Comput Assis Tomograf* 1998;22:592-7.
11. Wright JL, Caglia P, Churg A. Diseases of the small airways. *Am Rev Respir Dis* 1992;146:240-262.
12. Clemènt A, Legmann P, Bonnin A. Quid?. *J Radiology* 1999;80:57-59.
13. Moore AD, Godwin JD, Dietrich PA. Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients. *Am J Roentgenol* 1992;158 (6):1211-1215.
14. Tortajada M, Gracia M, García E. Consideraciones diagnósticas sobre el llamado síndrome del pulmón hiperclaro unilateral. *Allergol et Immunopathol* 2004;32(5):265-270.