

Hiperclaridad pulmonar unilateral en un niño. Síndrome de Swyer-James-Macleod

*A pediatric clinical case of unilateral hyperlucency of the lung.
Swyer-James-Macleod syndrome*

Dr. Juan J. Pérez Guerrero^a y Dr. Carlos A. Sánchez Salguero^a

RESUMEN

El síndrome de Swyer-James-MacLeod es un cuadro pulmonar muy infrecuente que se caracteriza radiológicamente por hiperclaridad pulmonar lobar o multilobar, producido por la disminución de la vascularización pulmonar, por lo general, por un proceso infeccioso previo. En ocasiones, es un hallazgo casual en el estudio por infecciones respiratorias o crisis asmáticas repetidas.

Se presenta el caso de un paciente de 6 años de edad que, en el contexto de probable neumonía persistente, se realizó un amplio estudio que permitió el diagnóstico del síndrome de Swyer-James-MacLeod. Se desarrolló un abordaje terapéutico multidisciplinar con el que, hasta la fecha, la evolución ha sido satisfactoria, con tratamiento médico y fisioterapia respiratoria.

Palabras clave: pulmón hiperluminoso, síndrome de Swyer-James, síndrome de MacLeod.

ABSTRACT

Swyer-James-MacLeod syndrome is a rare pulmonary disorder that is characterized radiologically by pulmonary lobar or multilobar hyperlucency produced by decreased pulmonary vascularization usually due to a previous infectious process. It is frequently a casual finding in recurrent pulmonary infections or in the study of asthma symptoms.

We present the case of a 6-year-old patient who was diagnosed with Swyer-James-MacLeod syndrome after a persistent pneumoniae. A multidisciplinary approach was conducted, with a satisfactory progress up to date, combining medical treatment with respiratory physiotherapy.

Key words: hyperlucent lung, syndrome of Swyer-James, syndrome of MacLeod.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2019.e527>

Cómo citar: Pérez Guerrero JJ, Sánchez Salguero CA. Hiperclaridad pulmonar unilateral en un niño. Síndrome de Swyer-James-Macleod. Arch Argent Pediatr 2019;117(5):e527-e531.

a. Hospital Universitario Puerta del Mar (Cádiz, España).

Correspondencia:

Dr. Juan J. Pérez Guerrero: jj_perezguerrero@hotmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 6-11-2018

Aceptado: 10-4-2019

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Swyer-James-MacLeod (SSJML), o síndrome de hiperclaridad pulmonar unilateral, es una entidad muy poco frecuente, por lo general, secundaria a bronquiolitis obliterante o neumonía producida durante la infancia.^{1,2}

Ocurre, sobre todo, antes de los 8 años de edad por una disminución de la vascularización y desarrollo alveolar en esta etapa de crecimiento pulmonar, secundaria a una infección pulmonar grave, como puede ser una bronquiolitis obliterante.^{1,3} Sus principales síntomas son la disnea, la tos crónica, las infecciones respiratorias repetidas y la hemoptisis.⁴ El diagnóstico, en la mayoría de las ocasiones, es casual, al apreciarse radiológicamente la disminución del volumen pulmonar e hiperclaridad unilateral o lobar en el curso del estudio por infecciones respiratorias o crisis asmáticas repetidas.⁵ Esto hace que, muchas veces, sobre todo, si la sintomatología no es muy florida, pase desapercibido y se diagnostique en la edad adulta.⁶ En este artículo, se presenta el caso de un niño de 6 años con diagnóstico de SSJML.

REPORTE DEL CASO

Se trata de un varón, de 6 años de edad, que fue derivado a consulta externa de Neumología Pediátrica por una neumonía persistente. Presentaba un cuadro febril y crepitantes en el hemitórax izquierdo que persistieron a pesar de la antibioterapia oral. En las radiografías al momento del diagnóstico y del control 1 mes después, se apreció un foco de consolidación y atelectasia en el lóbulo inferior izquierdo (LII) (Figura 1). Como antecedentes personales, fue prematuro de 36 semanas, con 2350 gramos al nacer. No tuvo ninguna incidencia en el período posnatal inmediato. A los 11 meses de edad, ingresó por bronquiolitis, cuando no se determinó el agente casual y precisó oxigenoterapia. Se realizó, en este curso, una radiografía de tórax, que no mostró hallazgos patológicos. Dos meses más tarde, requirió un nuevo ingreso hospitalario por un cuadro de broncoespasmo. No se realizó el

control radiológico ni análisis de sangre.

Tras este episodio, ha tenido cuadros de broncoespasmos repetidos, entre 4 y 8 anuales, así como dos neumonías clínicas a los 3 años de edad, aunque sin poderse verificar su localización por la falta en el informe clínico. Todos los episodios fueron tratados de forma ambulatoria. Nunca ha tenido un tratamiento preventivo pautado.

No ha presentado otras infecciones repetidas en otras localizaciones. Desde siempre, ha tolerado bien el ejercicio, aunque con algo de mayor cansancio que el resto de sus compañeros desde hace unos meses.

FIGURA 1. Radiografía de tórax. Aumento de condensación en el lóbulo inferior izquierdo y atelectasia parcial



FIGURA 2. Tomografía computarizada de alta resolución con contraste



Atelectasia completa del lóbulo inferior izquierdo con bronquiectasias en su interior. Pérdida de volumen del pulmón izquierdo. Herniación del pulmón derecho e hipertrofia compensadora

Como antecedentes familiares, se destacaban los siguientes: padre fumador, madre con alergia a los ácaros y hermano gemelar con cuadros de broncoespasmos repetidos sin tratamiento de fondo.

Al momento de la exploración física, se encontraba eupneico, sin signos de dificultad respiratoria. En la auscultación, manifestó hipoventilación en el hemitórax izquierdo completo junto con crepitantes en la mitad superior. El resto de la exploración por órganos y sistemas era normal.

Se solicitó una tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) con contraste, que mostró signos de pérdida de volumen en el hemitórax izquierdo con atelectasia completa del LII, bronquiectasias cilíndricas y quísticas, además de bronquiectasias en la llingula y algunos focos de atelectasia laminar en el lóbulo superior izquierdo (LSI). Asoció una disminución del calibre de la arteria pulmonar izquierda comparativamente con la contralateral, así como una pobre vascularización del LSI. El pulmón derecho se encontraba herniado hacia el hemitórax izquierdo y con hipertrofia compensadora (Figuras 2 y 3). Tras conocer el resultado de la TCAR, se hizo una radiografía en espiración forzada, que se informó como atrapamiento aéreo en el pulmón izquierdo.

Se realizó un hemograma, que fue normal. La bioquímica con glucosa, perfil renal, lipídico, transaminasas, proteínas totales, ionograma, tirotrópina y proteína C reactiva (PCR) también fueron normales. La gasometría

FIGURA 3. Tomografía computarizada de alta resolución con contraste



Hipoperfusión del lóbulo superior izquierdo. Pérdida de volumen. Herniación del pulmón derecho e hipertrofia compensadora

venosa en reposo no mostró alteraciones (pH de 7,38, presión parcial de dióxido de carbono $-pCO_2-$ de 46) y, tras el esfuerzo, continuó mostrando valores similares. Inmunoglobulinas: inmunoglobulina E (IgE) total de 415 UI/ml; el resto, con valores normales, incluidas las subclases de inmunoglobulina G (IgG). IgE específica a *Dermatophagoides pteronyssinus* de 50,20 UI/ml y a olivo de 0,91 UI/ml; el resto de los neuroalérgenos comunes, negativos. Cultivo de esputo: flora orofaríngea. Mantoux negativo. Test del sudor con cantidad mínima de 15 microlitros: 28 mEq/l.

La espirometría basal no se pudo evaluar por la falta de colaboración del paciente. La saturación era del 100 % respirando aire ambiental.

Se completó el estudio con serología para los agentes neumotrofos más comunes, que dio como resultado inmunoglobulina M (IgM) *Mycoplasma* positivo a título 1,62. Se pautó un ciclo de azitromicina durante 5 días, y se comprobó, 2 meses después, su negativización.

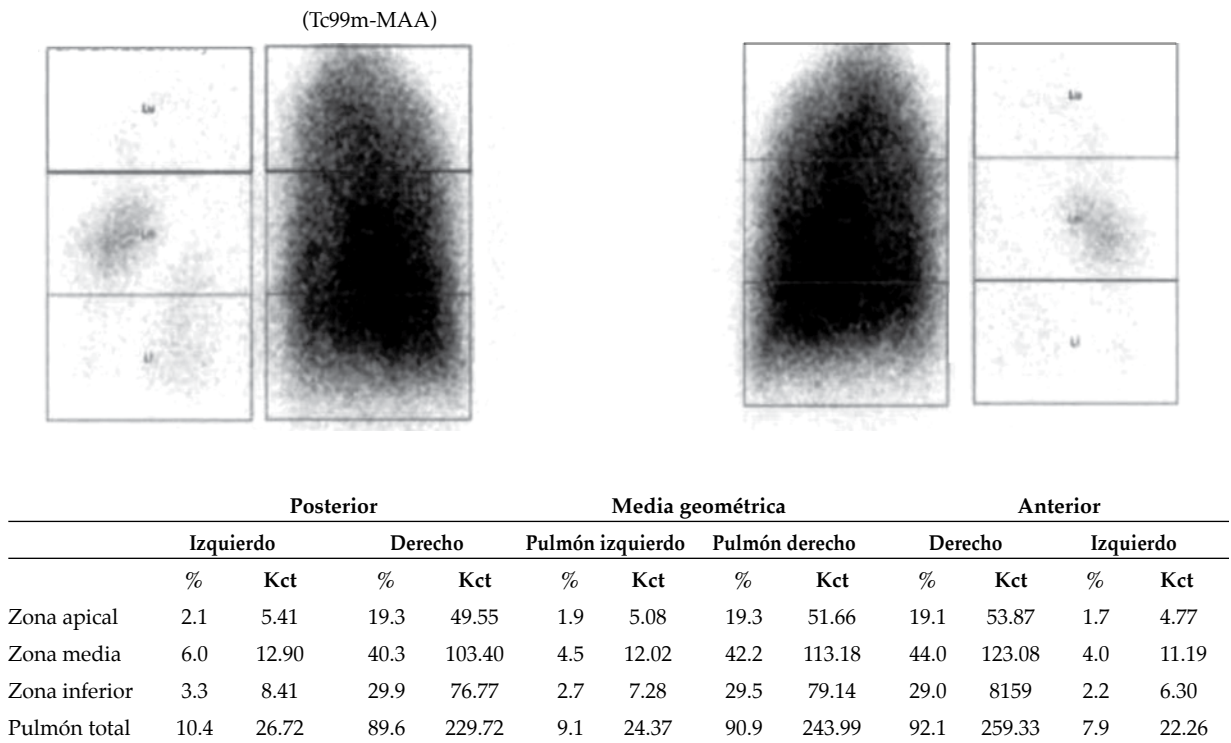
Se interconsultó con Cardiología Pediátrica, que no apreció anomalías cardíacas anatómicas ni funcionales. Posteriormente, también se

solicitó un estudio inmunológico ampliado por parte de la Unidad de Inmunología Clínica, que informaron como normal. Se realizó, asimismo, un estudio gammagráfico de perfusión pulmonar con Tc99m, que mostró una perfusión del pulmón izquierdo muy disminuida (Figura 4). Con estos hallazgos, se estableció el diagnóstico como SSJM o hiperclaridad pulmonar unilateral.

El tratamiento consistió en un ciclo de 5 días de azitromicina, corticoterapia oral y broncodilatadores de acción corta. Se pautaron como tratamiento de fondo antagonistas de leucotrienos y corticoterapia inhalada, y se derivó a fisioterapia respiratoria. Se recomendó también la hidratación abundante, la vacunación antineumocócica, antigripal anual y el tratamiento energético y precoz con antibioterapia oral ante la sospecha de infección respiratoria, con la recogida previa del cultivo de esputo.

La evolución, tras un año del diagnóstico, ha sido favorable. El paciente no ha tenido ninguna nueva crisis de broncoespasmo ni infección respiratoria. No ha habido cuadro de hemoptisis. Muestra cansancio ante la actividad física moderada.

FIGURA 4. Gammagrafía de perfusión pulmonar. Hipoperfusión en el pulmón izquierdo, tanto en visión anterior como posterior



Kct: Kilocounts (medida relativa de la intensidad de la imagen del pulmón que se proyecta para nuestra visión).

DISCUSIÓN

El SSJM fue descrito por primera vez en 1953 por Swyer y James a raíz como un caso de enfisema unilateral pulmonar secundario a la disminución de la vascularización.⁷ Un año después, MacLeod describió a 9 adultos con abolición de sonidos pulmonares e hiperclaridad unilateral de causa desconocida.⁸ En 1959, Belcher, Capel, Pattinson y Smart describieron la translucencia pulmonar unilateral secundaria a hipoplasia de la arteria pulmonar.⁹ Tres años más tarde, Reid y Simon concluyeron que era secundaria a un proceso infeccioso.¹⁰

Radiológicamente, se caracteriza por un pulmón o lóbulo radiolúcido en inspiración y atrapamiento aéreo ipsilateral en espiración.¹¹ Aunque se desconoce la causa, por lo general, el pulmón más afectado es el izquierdo¹ y, más raramente, puede ser bilateral.³

Estos hallazgos son secundarios a un proceso infeccioso que produce una obliteración de la vía aérea con fibrosis cicatricial e inflamación y disminución de la luz bronquial. Esta respuesta generaría una disminución de la vascularización pulmonar con el consiguiente desarrollo alveolar anormal y destrucción del parénquima pulmonar, hipoplasia de la vasculatura pulmonar y formación de áreas enfisematosas, lo que da como resultado un pulmón hiperclaro y pequeño. Por lo tanto, se trata de un proceso dinámico en el desarrollo pulmonar.¹²⁻¹⁴ Han sido descritos numerosos organismos causantes de la infección, como adenovirus, *Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, influenza A, micobacterias, *Bordetella pertussis* y paramixovirus.¹³

Las manifestaciones clínicas son muy variables; las más frecuentes son la tos productiva, las infecciones respiratorias recurrentes y la disnea, aunque puede existir también hemoptisis y dolor torácico.^{1,12} Muchos pacientes se diagnostican de forma casual tras pruebas radiológicas por otros motivos y permanecen asintomáticos durante mucho tiempo,⁶ a pesar de que el proceso se inicie antes de completar la maduración pulmonar.^{1,12} En estos casos, normalmente, la anamnesis puede revelar un proceso infeccioso de vías bajas respiratorias en edades más tempranas de la vida.

Ante la exploración física, se encuentra la disminución del murmullo vesicular e hipoventilación del pulmón o segmento afecto, junto con crepitantes. En la radiografía de tórax, se puede ver la pérdida de volumen unilateral, hiperclaridad y atrapamiento aéreo en espiración. La TCAR muestra una disminución del calibre

de la arteria pulmonar, y la gammagrafía revela hipoperfusión de un segmento o la totalidad de un pulmón,^{1,12,13} algo que cada vez es menos solicitado debido a la calidad de la TCAR.¹

Las pruebas de la función pulmonar pueden mostrar una disminución de la capacidad vital y del flujo espiratorio forzado. La gasometría venosa suele ser normal, aunque puede verse alterada tras el ejercicio físico.

El diagnóstico diferencial comprende otras entidades que causen un pulmón claro unilateral en la radiografía de tórax, como desórdenes que produzcan hipovascularización de la zona (agenesia, hipoplasia o estenosis de la arteria pulmonar, tromboembolismo), enfisema lobar congénito, bronquiolitis obliterante, neumotórax, agenesia/hipoplasia del músculo pectoral mayor y aspiración de un cuerpo extraño.^{13,14}

No existe tratamiento médico curativo. El tratamiento se basa en reconocer y tratar de forma precoz y enérgica las infecciones respiratorias, en el tratamiento y profilaxis de las crisis asmáticas y en la fisioterapia respiratoria.¹²⁻¹⁴ La cirugía, por lo general, no es necesaria y se reserva para cuando afecta a todo un pulmón, cuando las infecciones son difíciles de controlar o cuando hay empeoramiento progresivo de la función pulmonar y de la calidad de vida.¹⁵ ■

REFERENCIAS

1. Singh U, Vidhu, Aditi, Singh K, et al. Swyer-James-Macleod Syndrome: A Rare Entity. *Indian J Chest Dis Allied Sci.* 2015; 57(2):117-9.
2. Capela C, Gouveia P, Sousa M, Regadas MJ. Adult diagnosis of Swyer-James-MacLeod syndrome: a case report. *J Med Case Rep.* 2011; 5:2.
3. Erkasar CF, Caglar CE, Koray D, Ilgin KN. Bilateral Swyer-James (Macleod's) syndrome. *Indian J Pediatr.* 2002; 68(5):433-5.
4. Marchevsky AM, Guintu R, Koss M, Fuller C, et al. Swyer-James (MacLeod) syndrome with placental transmogrification of the lung: a case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med.* 2005; 129(5):686-9.
5. Lucaya J, Gartner S, García-Peña P, Cobos N, et al. Spectrum of manifestations of Swyer-James-MacLeod syndrome. *J Comput Assist Tomogr.* 1998; 22(4):592-7.
6. Aksoy E, Aktaş O, Tokgöz F, Kongar N, et al. Cases Diagnosed with Swyer James Macleod Syndrome in Adulthood. *Turk Thorax J.* 2015; 16(1):36-42.
7. Swyer PR, James GC. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax.* 1953; 8(2):133-6.
8. Macleod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax.* 1954; 9(2):147-53.
9. Belcher JR, Capel L, Pattinson JN, Smart J. Hypoplasia of the pulmonary arteries. *Br J Dis Chest.* 1959; 53:253-62.
10. Reid L, Simon G. Unilateral lung transradiancy. *Thorax.* 1962; 17:230-9.
11. Orenstein DM. Enfisema e hiperinsuflación. In Behrman R, Kliegman R, Jenson H. *Nelson Textbook of Pediatrics.* 16th ed. Philadelphia: Mc-Graw; 2000. Pág.1540.

12. Mori J, Kaneda D, Fujiki A, Isoda K, et al. Swyer-James syndrome in a 7-year-old female. *Pediatr Rep.* 2016;8(3):6643.
13. Chaucer B, Chevenon M, Toro C, Lemma T, et al. Swyer-James-Macleod syndrome: a rare finding and important differential in the ED setting. *Am J Emerg Med.* 2016; 34(7):1329. e3-4.
14. Tortajada M, Gracia M, García E, Hernández R. Consideraciones diagnósticas sobre el llamado síndrome del pulmón hiperclaro unilateral (síndrome de Swyer-James o de Mc-Leod). *Allergol Immunopathol.* 2004; 32(5):265-70.
15. Da Silva PS, Lopes R, Neto HM. Swyer-James-MacLeod syndrome in a surgically treated child: a case report and brief literature review. *J Pediatr Surg.* 2012; 47(4):e17-22.