



CARTA AL EDITOR

Síndrome de Swyer-James-MacLeod. Presentación de 2 casos y consideraciones clínicas



Swyer-James-MacLeod syndrome. Two case reports and a clinical review

Sr. Editor:

El pulmón hiperclaro unilateral idiopático, descrito en 1953 por Swyer y James¹ y en 1954 por MacLeod², se caracteriza radiológicamente por un pulmón hiperclaro unilateral con vascularización disminuida y atrapamiento aéreo en espiración. Es una entidad infrecuente, suele ser un hallazgo radiológico incidental y debe formar parte del diagnóstico diferencial de los cuadros de hiperclaridad pulmonar.

Caso 1. Paciente de 3 años. A los 21 meses presentó una bronquiolitis por VRS, que necesitó hospitalización, y después numerosas bronquitis sibilantes, una de ellas con neumonía en el lóbulo inferior derecho. Aportaba radiografías de tórax previas normales. La exploración inicial y el estudio de inmunodeficiencias, FQ y neumopatías resultaron normales. A los pocos meses, se objetivó una hipoventilación en el hemitórax izquierdo, inadvertida previamente. Una radiografía de tórax demostró engrosamiento broncovascular en el lóbulo medio e hiperclaridad en el hemitórax izquierdo. La TAC torácica mostró hallazgos compatibles con síndrome de Swyer-James-MacLeod (fig. 1). Cuando el niño pudo colaborar, las radiografías de tórax en inspiración/espiración mostraron un pulmón izquierdo reducido en inspiración y con atrapamiento aéreo en espiración.

Caso 2. Paciente de 12 años. Tuvo bronquitis sibilantes frecuentes hasta los 4-5 años de edad, una de ellas hospitalizada a los 2 años. No neumonías ni dermatitis. Diagnosticado en Alergología de asma moderada con sensibilización a inhalantes, seguía tratamiento con montelukast y formoterol/budesonida. El hemograma, el perfil bioquímico, el tiroideo y la inmunología eran normales, salvo IgE: 1.670 U/ml. Tenía un patrón espirométrico mixto de predominio restrictivo: FEV1 49% de su teórico, FVC 52%, FEV1/FVC 76%, y la radiografía de tórax mostraba el pulmón izquierdo hiperclaro, con disminución de la vascularización en el LII; repetida en espiración, confirmó el atrapamiento aéreo en el pulmón izquierdo (fig. 2). La TAC torácica

corroboró la asimetría pulmonar, con disminución del calibre de las estructuras vasculares en el LII, todo ello indicativo de síndrome de Swyer-James-MacLeod.

Discusión. El síndrome de Swyer-James-MacLeod se caracteriza radiográficamente por la hiperclaridad de un pulmón o un lóbulo, debida a una vascularización pulmonar disminuida y a la distensión de los espacios alveolares; puede acompañarse de bronquiectasias. Inicialmente, se pensó tenía un origen congénito, pero actualmente se considera una forma postinfecciosa de bronquiolitis obliterante. En la mayoría de los casos, sobreviene tras episodios de neumonía o bronquitis virales en la infancia (por VRS³, adenovirus⁴, sarampión, *Pertussis*, *Mycoplasma* y otros⁵). Probablemente, una obstrucción bronquial inicial produciría consecuentemente un enfisema y un componente de vasculitis obliterante explicaría la alteración de la perfusión pulmonar⁶. La imagen radiológica típica se ha descrito entre 9 meses y 6 años después de la lesión inicial⁵.

El espectro clínico de este síndrome es muy variado, desde formas asintomáticas e infecciones respiratorias repetidas, hasta hemoptisis ocasionales, tos crónica productiva y disnea de esfuerzo en adultos⁷.

Al diagnóstico se llega por la sospecha clínica y por el hallazgo, generalmente casual, de un pulmón o lóbulo radiolúcido en inspiración, con atrapamiento aéreo ipsilateral en espiración. Se debe diferenciar de otros cuadros con hiperclaridad pulmonar e insuflación (enfisema, neumotórax, obstrucción endobronquial) o sin atrapamiento aéreo (pulmón hipoplásico, tromboembolismo pulmonar). Algunos autores recomiendan excluir una lesión intrabronquial antes de aceptar el diagnóstico de síndrome de Swyer-James-MacLeod⁸.

La TAC pulmonar muestra la destrucción del parénquima pulmonar, con o sin bronquiectasias, y disminución de la arteria pulmonar. Las bronquiectasias ausentes o cilíndricas asocian síntomas más leves; las bronquiectasias saculares asocian neumonías de repetición e incluso necesidad de resecciones quirúrgicas⁵. La gammagrafía de ventilación-perfusión demuestra menor ventilación-perfusión del pulmón patológico y disminución de la perfusión arterial pulmonar. No obstante, la TAC torácica, incluyendo cortes en espiración, es la prueba de imagen de elección para valorar la etiología del pulmón hiperclaro unilateral⁹, e incluso para establecer la extensión y la gravedad de las lesiones pulmonares en esta entidad⁵.

La gasometría suele ser normal o modificada ocasionalmente con el esfuerzo y la espirometría muestra una

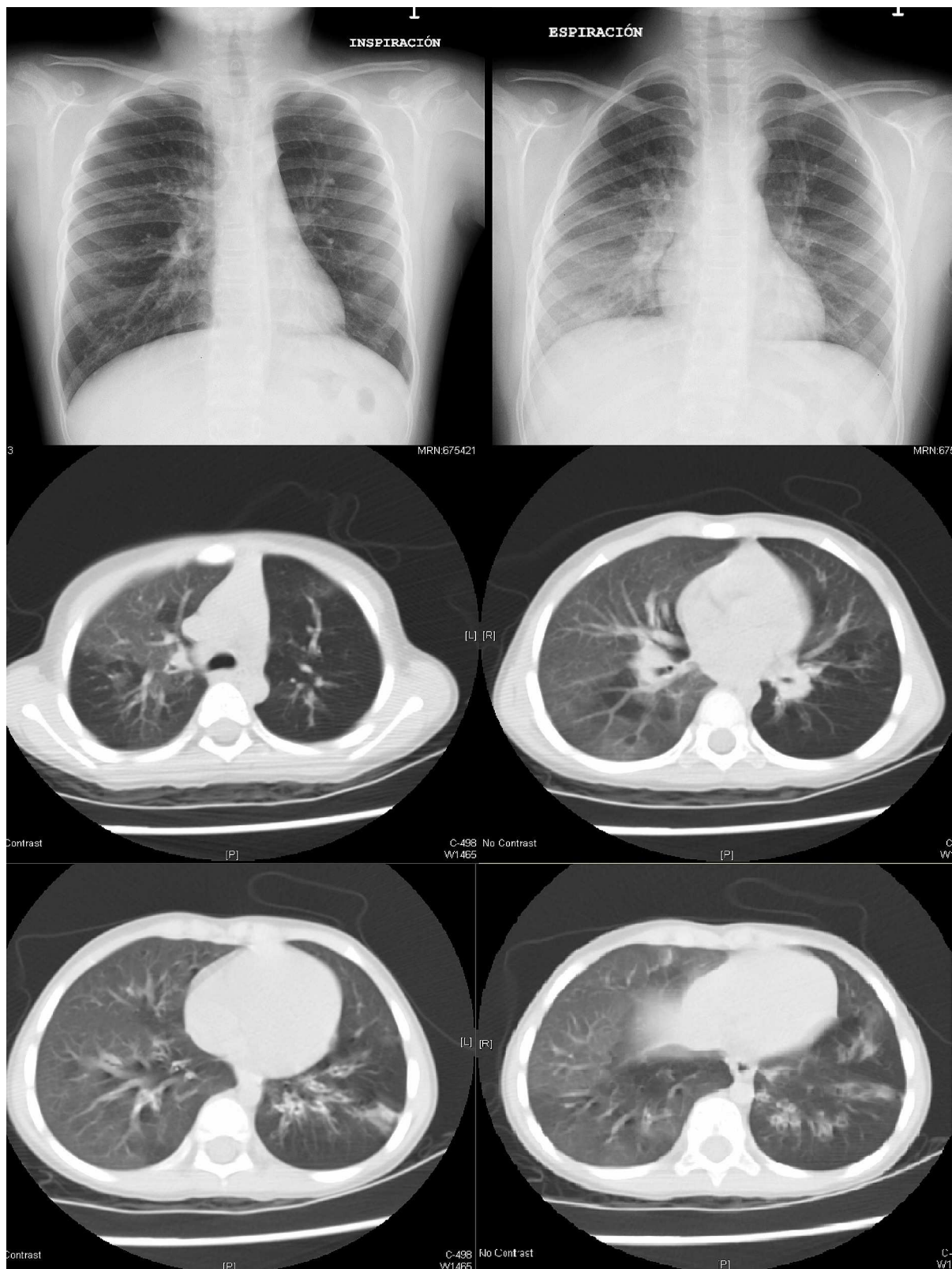


Figura 1 Arriba: radiografías de tórax en inspiración y espiración, mostrando un pulmón izquierdo menor, que atrapa aire en espiración. Medio y abajo: TAC torácica. Se observan áreas parcheadas de hiperaireación, menos evidentes en el hemitórax derecho. Pulmón izquierdo con hiperaireación prácticamente en su totalidad, con excepción de la llingula, bronquiectasias cilíndricas en toda la pirámide basal y disminución de volumen del LI y, por lo tanto, del hemitórax.

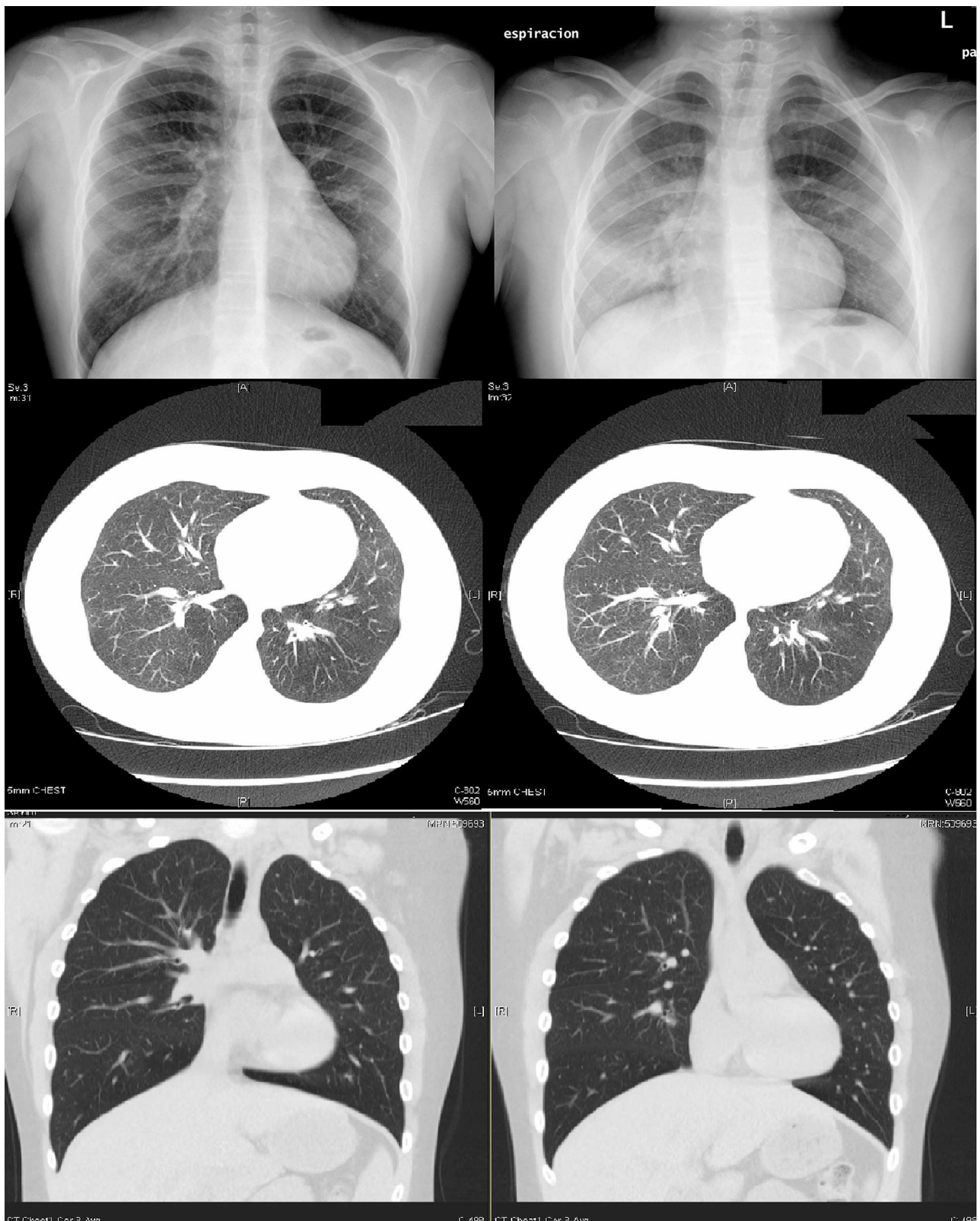


Figura 2 Arriba: radiografías de tórax en inspiración y espiración, mostrando el menor tamaño del pulmón izquierdo, que atrapa aire en espiración. Medio y abajo: TAC torácica que muestra la asimetría en el volumen de ambos pulmones, siendo menor el del izquierdo, y discreta disminución del calibre de las estructuras vasculares, que es más evidente en el LII.

disminución característica de la FVC y del flujo espiratorio si la afectación pulmonar es significativa.

No existe tratamiento específico, salvo un uso adecuado de antibióticos y la vacunación antigripal y neumocócica comunes a las neumopatías crónicas. Se ha descrito tratamiento quirúrgico en bronquiectasias múltiples rebeldes⁷.

La evolución habitual es benigna y el pronóstico, favorable. Normalmente, se va recuperando la morfología alveolar, aunque sin llegar a la microestructura histológica inicial. El primero de nuestros pacientes no ha tenido neumonías ni otras infecciones pulmonares, mantiene su asma controlado salvo una alteración obstructiva-restrictiva: FEV1 58%, FVC 72%, FEV1/FVC 78%. Nuestro segundo paciente, de diagnóstico más reciente, continúa sin infecciones, con regular control clínico de su asma y espirometría obstructiva-restrictiva: FEV1 42%, FVC 56%, FEV1/FVC 61%.

Bibliografía

1. Swyer PR, James GCW. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax*. 1953;8:133-6.
2. MacLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax*. 1954;9:147-53.
3. Pérez Aragón AJ, Pérez Ruiz E, Pérez Frías FJ, Gil Gómez R, Tejero Hernández A. Bronquiolitis obliterante postinfecciosa con presentación radiológica como pulmón hiperclaro unilateral. *Acta Pediatr Esp*. 2012;70:28-30.
4. Cumming GR, Macpherson RI, Chernick V. Unilateral hyperlucent lung syndrome in children. *J Pediatr*. 1971;78:250-60.
5. Lucaya J, Gartner S, García-Peña P, Cobos N, Roca I, Liñan S. Spectrum of Manifestations of Swyer-James-MacLeod syndrome. *J Comput Assist Tomogr*. 1998;22:592-7.
6. Walia M, Goyal V, Jain P. Swyer-James-MacLeod Syndrome in a 10-year-old boy misdiagnosed as asthma. *Indian J Pediatr*. 2010;77:709.
7. Lucas da Silva PS, Lopes R, Monteiro Neto H. Swyer-James-MacLeod syndrome in a surgically treated child: A case report and brief literature review. *J Pediatr Surg*. 2012;47:E17-22.
8. 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 et Immunopathol*. 2004;32:265-70.
9. Arslan N, Ilgan S, Ozkan M, Yuksekol I, Bulakbasi N, Pabuscu Y, et al. Utility of ventilation and perfusion scan in the diagnosis of young military recruits with an incidental finding of hyperlucent lung. *Nucl Med Commun*. 2001;22:525-30.

F. Echávarri Olavarría*, D. Mazagatos Angulo,
C. Notario Muñoz y O. Patiño Hernández

Área de Pediatría y Neonatología, Hospital Universitario
Fundación Alcorcón, Alcorcón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: fechavari@fhalcorcon.es
(F. Echávarri Olavarría).