

Síndrome de Swyer-James. Reporte de un caso

Swyer-James Syndrome. Case report

Yira Bernal Novoa¹, Leticia Basto Rodríguez², Juan Salcedo Brand³

Resumen

El síndrome de Swyer-James-MacLeod (SSJM) ocurre como el resultado de una bronquiolitis obliterante en la niñez. Generalmente, este desorden es diagnosticado en niños, después de evaluar infecciones respiratorias recurrentes. Una de las razones para explicar la dificultad en el diagnóstico es que cuando los pacientes desarrollan pequeñas bronquiectasias y pocos síntomas no es fácil reconocer sino hasta la edad adulta.

Existen pocas referencias de la enfermedad en niños, por lo que consideramos de interés su descripción. Se presenta el caso de un paciente de 4 años con síntomas respiratorios de neumonía aguda y se señalan los aspectos diagnósticos de mayor relevancia clínica actual.

Palabras clave: Pulmón hiperclaro unilateral, síndrome de Swyer-James, síndrome de McLeod.

Abstract

Swyer-James-MacLeod Syndrome (SJMS) occurs as a result of childhood bronchiolitis obliterans. Typically, this disorder is diagnosed in childhood after evaluations for recurrent respiratory infections. One of the reasons to explain the difficulty in diagnosis is that when patients develop little bronchiectasis, and therefore, few symptoms, then this syndrome may not be recognized until adulthood.

There are few references of the disease in children so we think your description is interesting, we present the case of a 4 year old patient with acute respiratory symptoms of pneumonia, highlighting the most important aspects of clinical diagnosis today.

Keywords: Swyer James Syndrome, Mcleods Syndrome, unilateral hyperlucent lung.

Fecha de recepción: 2 de mayo de 2012
Fecha de aceptación: 28 de junio de 2012

¹ Residente de Pediatría, Universidad del Norte, Barranquilla (Colombia). yirabernal@gmail.com

² Residente de Radiología e Imágenes Diagnósticas, Universidad del Norte, Barranquilla (Colombia).

³ Médico Radiólogo. Jefe del Servicio de Radiología, Hospital Universidad del Norte. Coordinador del Postgrado de Radiología, Universidad del Norte, Barranquilla (Colombia).

Correspondencia: Juan Salcedo Brand. Hospital Universidad del Norte, Calle 30, vía aeropuerto. Barranquilla (Colombia). jbrand@uninorte.edu.co

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Swyer-James (conocido también como enfisema hipoplásico adquirido de la infancia o síndrome de McLeod) es una entidad poco frecuente, que aparece adquirida tras una bronquiolitis y/o neumonía en la infancia (1). Aunque el cuadro típico comienza en la infancia, puede cursar de forma asintomática hasta la edad adulta, e incluso descubrirse en el curso de una exploración radiológica de rutina.

Las manifestaciones clínicas varían desde formas asintomáticas hasta infecciones respiratorias de repetición con tos productiva, disnea y hemoptisis ocasional. Puede asociarse a diversas enfermedades cardíacas o pulmonares de los niños (2).

Para su diagnóstico se requiere una buena anamnesis, el antecedente de episodios respiratorios recurrentes, hallazgos radiológicos compatibles y la sospecha diagnóstica excluyendo otras causas funcionales y estructurales pulmonares.

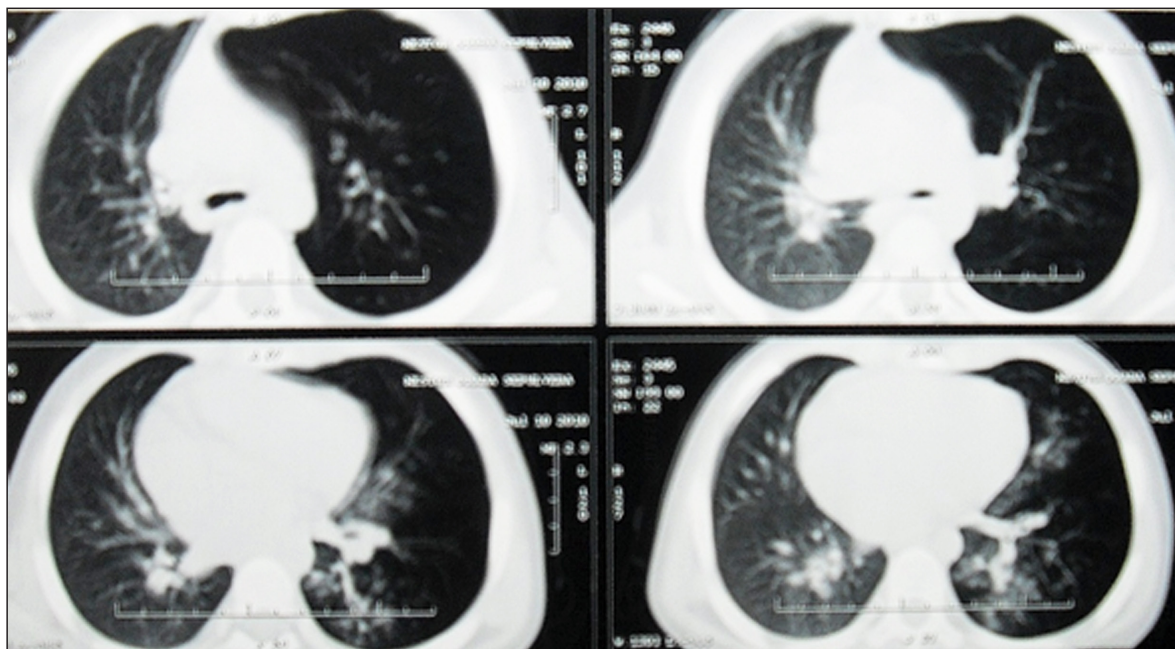
Observación clínica

Masculino de 4 años de edad acude al servicio de urgencias por fiebre de 4 días de evolución, asociado a tos seca no cianozante ni emetizante, rinorrea escasa y dificultad respiratoria progresiva en las últimas 24 horas. Por lo anterior, la madre inicia manejo con ibuprofeno, 1 cucharada y media cada 4 horas, y amoxicilina, 1 cucharada cada 12 horas, sin presentar mejoría, por lo que decide consultar el servicio de urgencias. Antecedentes prenatales: Producto de primer

embarazo, controlado sin complicaciones; Perinatales: nace por cesárea indicada por trabajo de parto pretérmino. Llanto fuerte al nacer, no requirió maniobras de reanimación. Antecedentes postnatales patológicos: Hiperbilirrubinemia por incompatibilidad de O+/A+ requirió UCIN por 9 días. Bronquiolitis a los 4 meses que requirió hospitalización; Antecedentes alérgicos, quirúrgicos, traumáticos y familiares negativos; Inmunizaciones: refiere esquema PAI para la edad (no trae carnet). Al examen físico de ingreso se evidencian los siguientes signos vitales: frecuencia cardíaca: 100LPM, frecuencia respiratoria: 44 RPM, Temperatura: 36°C, Saturación de O₂ 99% (FiO₂: 0.21), peso: 21kg, superficie corporal (ASC) : 0.81. Como dato positivo, a la auscultación cardiopulmonar hay disminución del murmullo vesicular en base izquierda, con crepitantes ipsilaterales. Resto de la exploración física sin alteraciones.

Como exploraciones complementarias iniciales se realizó radiografía y tomografía de tórax, en las que se observó desviación de las estructuras cardiomediastinales a la derecha, con aumento de la hiperlucidez y el volumen del hemitórax izquierdo, y un área de aumento de densidad hacia el segmento basal posterior izquierdo con patrón tipo acinar. Paraclínicos: leucocitos: 26.980; Granulocitos: % 93.7 (25.280); Hemoglobina: 11.3; Hematocrito: 32.3%; Linfocitos: %4.1 (1.120) plaquetas 457000 y PCR 192MG/DL.

Estos hallazgos permitieron establecer el diagnóstico del síndrome de Swyer-James, más neumonía basal izquierda.



Fuente: Propia de los autores

Figura 1. TAC DE TORAX SIMPLE: Se aprecia asimetría de densidad y el volumen de ambos hemitórax con incremento de tamaño del hemitórax izquierdo. Importante desviación cardiomedial a la derecha, un área de aumento de densidad hacia el segmento basal izquierdo con patrón tipo acinar.



Fuente: Propia de los autores

Figura 2. RADIOGRAFÍA DE TÓRAX: Se observa rechazo de las estructuras cardiomediales a la derecha, con aumento de la hiperlucidez del hemitórax izquierdo.

DISCUSIÓN

El síndrome de Swyer-James-McLeod (SJML) es una anomalía poco frecuente, caracterizada radiológicamente por hiperlucidez unilateral asociada a vasos pulmonares reducidos en número y calibre. Desde el punto de vista funcional, por un volumen normal o reducido durante la inspiración y atrapamiento aéreo durante la espiración, resultado del menor volumen pulmonar secundario a la obliteración bronquiolar.

Este trastorno puede aparecer en distintas distribuciones anatómicas, que incluyen un segmento, un lóbulo, dos lóbulos en el pulmón derecho, y el lóbulo inferior de un pulmón y el lóbulo superior del otro (3). Con frecuencia existen bronquiectasias, dis-

minución del calibre de la arteria pulmonar del pulmón patológico y, en consecuencia, reducción del flujo sanguíneo pulmonar (4).

Fue descrito por primera vez en 1953 por Swyer y James, quienes encontraron en un niño de 6 años el hallazgo de una hiperclaridad pulmonar unilateral, con tamaño del pulmón afectado menor que el contralateral y la evidencia angiográfica de una disminución del calibre de la arteria pulmonar homolateral (5).

Aunque primero se pensó que tenía un origen congénito, actualmente el SSJM es considerado como una forma de bronquiolitis obliterante (BO) que ocurre tras una infección pulmonar en la infancia causado por distintos gérmenes, entre los que se destacan sarampión, tosferina por Bordetella pertussis, tuberculosis, Mycoplasma neumonía, Influenza A y Adenovirus 3, 7, y 21 (6). Otras causas son la aspiración de un cuerpo extraño, irradiación y la ingesta de hidrocarburos.

El daño a los bronquiolos terminales en la niñez temprana posiblemente previene el desarrollo alveolar normal, el cual, basados en las características anatómicas e histológicas, debe completar 5 estadios (7) para culminar el desarrollo pulmonar.

Existe un complejo proceso de crecimiento pulmonar postnatal, resultando en la rápida expansión del área de superficie de intercambio. Concomitante con la morfogénesis es la diferenciación celular, con los respectivos compartimentos tisulares; este síndrome típicamente ocurre en niños menores de 8 años de edad, antes que el pulmón haya completado el desarrollo y la maduración pulmonar (8).

En la exploración clínica se detecta timpanismo y disminución del murmullo vesicular sobre la zona afectada. Los resultados de las pruebas de la función pulmonar varían con la porción del pulmón afectado. En los casos en los que está afectado la totalidad de un pulmón hay una reducción de la capacidad vital y del flujo espiratorio.

Dentro del diagnóstico diferencial se incluyen: la ausencia congénita del músculo pectoral mayor, mastectomía, el tromboembolismo pulmonar, la agenesia congénita de la arteria pulmonar, el síndrome del pulmón hipogenético y la lesión endobronquial que produzca obstrucción.

En el protocolo diagnóstico, ante la sospecha diagnóstica SSJM se debe realizar radiografía de tórax y tomografía en inspiración y espiración para evaluar (9):

1. La permeabilidad del árbol tráqueo-bronquial.
2. Caracterizar la presencia, extensión y localización de las bronquiectasias.
3. Cambios secundarios del parénquima pulmonar.

Los hallazgos en tomografía relacionados con el síndrome son: volumen pulmonar normal o disminuido con un árbol bronquial permeable, disminución del calibre de las arterias pulmonares centrales y periféricas, y bronquiectasias con pequeñas cicatrices del parénquima subpleural o atelectasia (10).

En nuestro caso, el paciente tenía antecedentes personales de bronquiolitis, y fue al solicitarle una radiografía de tórax por una semiología de neumonía cuando se eviden-

ciaron los hallazgos y se estableció el diagnóstico.

Si bien algunos trastornos se pueden manifestar con un aspecto similar, solo en uno existe una dificultad potencial seria: una lesión parcialmente obstructiva localizada en el interior de un bronquio principal, la cual puede crear signos radiológicos que son indistinguibles: volumen pulmonar menor que el normal, atrapamiento aéreo durante la espiración y oligohemia difusa como resultado de la vasoconstricción hipóxica. En consecuencia, para excluir una obstrucción, la forma más fácil de lograrlo es mediante la broncoscopia, aunque la tomografía computarizada helicoidal constituye un método rápido y fiable para establecer el diagnóstico de SSJM, puesto que permite realizar reconstrucciones tridimensionales del árbol bronquial, a la vez que efectuar estudios angiográficos (11).

En la mayoría de estos niños, si no hay una enfermedad asociada, el pronóstico es excelente, pudiendo disminuir los síntomas con el paso del tiempo. Muchos de los niños, diagnosticados o no, continuarán su vida sin ningún tipo de problema.

Financiación: Universidad del Norte (Colombia).

Conflicto de interés: Ninguno.

REFERENCIAS

- (1) Cruz M, Tardío E. Bronconeumopatías crónicas. En: Cruz M, ed. *Tratado de Pediatría*. 8ª ed. Vol. II. Editorial Ergón; 2001. p. 1282.
- (2) Frasser R, Paré JAP. *Enfermedades del Tórax*. Capítulo 58. 4ª ed. Vol. III. Editorial Médica Panamericana; 2002. pp. 2321-6.
- (3) Fraser R, Pare JAP. Diseases of the air ways. In: Frasser RS, ed. *Synopsis of diseases of the chest*. 2ª ed. Saunders Company; 1994. pp. 675-7.
- (4) Fregonese L, Girosi D, Battistini E, Freonese B, Rissso FM, Bava GIGA. Clinical, Physiologic, and oentgenographic changes after pneumonectomy in a boy with Macleod/Swyer-James syndro: bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34:412-6.
- (5) Kimura J, Deutsch G. Key Mechanisms of Early Lung Development. *Pediatric and Developmental Pathology*; Sep/Oct 2007; 10, 5; Pro Quest Health and Medical Complete pg. 335.
- (6) Marti-Bonmati L, Ruiz F, Catala F, Mata JM, Calonge E. CT findings in Swyer-James syndrome. *Radiology* 1989; 172:477- 480.
- (7) Moore AD, Godwin JD, Dietrich PA, Verschankenlen JA, Henderson WR Jr. Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients. *Am J Roentgenol* 1992; 158(6):1211-5.
- (8) McLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 1954; 9:147-53.
- (9) Swyer PR, James GCW. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953; 8:133-6.
- (10) Orenstein. DM. Enfisema e hiperinsuflación. Nelson, ed. *Tratado de Pediatría*. 16.ª ed. Vol. II. McGraw-Hill; 2000. p. 1540.
- (11) Trimis G, Theodoridou M, Mostrou G, Kakavakis K. Swyer-James (McLeod's) syndrome following pertussis infection in an infant. *Scand J Infect Dis* 2003; 35:197-9.

