

Bronquiolitis obliterante postinfecciosa con presentación radiológica como pulmón hiperclaro unilateral

A.J. Pérez Aragón¹, E. Pérez Ruiz², F.J. Pérez Frías², R. Gil Gómez², A. Tejero Hernández²

¹Hospital Materno-Infantil «Virgen de las Nieves». Granada. ²Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital «Carlos Haya». Málaga

Resumen

El síndrome de Swyer-James McLeod, o pulmón hiperclaro unilateral idiopático, es una entidad fundamentalmente radiológica caracterizada por una hiperclaridad de uno o más lóbulos, o de un pulmón entero. El tamaño pulmonar puede ser normal o reducido. Existe una desviación mediastínica hacia el lado afectado durante la inspiración, con disminución del movimiento diafragmático homolateral; se observa una escasa vascularización del pulmón, con un patrón broncográfico peculiar, que puede acompañarse, como en este caso, de bronquiectasias.

Se presenta el caso de un varón diagnosticado a los 2 meses de vida de bronquiolitis, que evolucionaría hacia el desarrollo de este síndrome.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Síndrome de Swyer-James McLeod, pulmón hiperclaro, bronquiectasias

Abstract

Title: Postinfective obliterative bronchiolitis presenting as a hyperlucent lung

Swyer-James McLeod syndrome or unilateral hyperlucent lung is basically a radiologic entity, defined by one or more hyperlucent lung lobus, or a complete hyperlucent lung. Lung size may be normal or reduced. There is a mediastinal deviation towards the affected hemithorax during inhalation and a limited diaphragmatic movement. Poor lung vascularization is also appreciated and a characteristic bronchographic pattern. It may be associated to bronchiectasias as it happened in our patient.

We introduce a case of a two months old male infant diagnosed of serious RSV + bronchiolitis, needing intensive care.

©2012 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Swyer-James McLeod syndrome, hyperlucent lung, bronchiectasias

Introducción

El pulmón hiperclaro unilateral es un síndrome radiográfico que comprende diferentes entidades entre las que hay que hacer el diagnóstico diferencial, una vez descartadas las debidas a factores técnicos, como las anomalías de los tejidos blandos, la patología pleural y varias enfermedades intrapulmonares que afectan a las arterias pulmonares, las vías respiratorias o al parénquima. El tamaño pulmonar puede ser normal o reducido, y existe una desviación mediastínica hacia el lado afectado durante la inspiración, con disminución del movimiento diafragmático homolateral; se observa una escasa vascularización del pulmón afectado, con un patrón broncográfico peculiar.

Caso clínico

Segundo gemelo varón, nacido por cesárea a las 35 semanas de gestación. La madre era fumadora habitual de cannabis y

presentaba hepatitis B en el primer trimestre de la gestación. El líquido amniótico estaba teñido. En el test de Apgar se obtuvo una puntuación de 5-8. Se realizó una reanimación tipo 2. El peso del recién nacido fue de 2,350 kg y la talla de 48 cm. Fue ingresado en la unidad neonatal por presentar al nacer una insuficiencia respiratoria (Silverman 4), y precisó la aplicación de oxígeno al 40%. En el estudio radiográfico de tórax se constató la presencia de líquido libre en el parénquima pulmonar derecho, que se diagnosticó como pulmón húmedo neonatal. En los días siguientes al ingreso, el paciente presentó ictericia neonatal que precisó fototerapia, y fue dado de alta a los 15 días de vida, con un control radiográfico de tórax sin anomalías evidentes.

Reingresó a los 2 meses por presentar una dificultad respiratoria progresiva, en el contexto de un cuadro catarral, que se diagnosticó de bronquiolitis VRS(+) y se inició tratamiento con β_2 , corticoides y adrenalina nebulizados, sin que el paciente experimentase mejoría. En el estudio radiográfico de tórax pre-



Figura 1. Electrocardiograma de un recién nacido con flúter auricular (25 mm/s y 10 mm/mV) y una frecuencia auricular de 380 lat/min con conducción AV 2:1, 2:4

sentaba atelectasias segmentarias en el pulmón derecho, con un notable atrapamiento aéreo en el pulmón izquierdo, una desviación del mediastino hacia la derecha y signos de pulmón crónico. A las 48 horas se apreció un empeoramiento progresivo, con taquipnea de 80 respiraciones por minuto, incremento de la afectación ventilatoria, cianosis labial, marcada disminución del murmullo vesicular y crepitanes bilaterales, por lo que fue trasladado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) por presentar una insuficiencia respiratoria aguda. En el control radiográfico de tórax se añadió a las imágenes previas un patrón alvéolo-intersticial bilateral, precisando soporte ventilatorio con ventilación asistida durante 11 días, correcciones hidroelectrolíticas por hiponatremia y transfusión de concentrado de hemáties. Se realizó una tomografía computarizada (TC) de tórax, que puso de manifiesto una importante pérdida de volumen en el pulmón derecho, sobre todo en el lóbulo superior, así como atelectasias focales en el lóbulo inferior, con presencia de una bulla en la región parahiliar derecha (figura 1); el pulmón izquierdo estaba normal. Los resultados del ecocardiograma fueron normales. El paciente permaneció ingresado un total de 6 meses, durante los que persistieron los hallazgos auscultatorios de disminución del murmullo vesicular en el hemitórax derecho y crepitanes bilaterales.

Durante las sucesivas revisiones en régimen externo que se realizaron con posterioridad se constató, a los 12 meses de edad, la persistencia radiológica de un pulmón derecho hiperclaro con hiperinsuflación del pulmón izquierdo y un desplazamiento homolateral de estructuras mediastínicas, que fue diagnosticado de pulmón hiperclaro unilateral (síndrome de McLeod).

El paciente evolucionó de forma aceptable desde el punto de vista clínico, realizando las actividades diarias acordes a su edad y sin precisar nuevos ingresos hospitalarios, a pesar de la manifiesta disminución del murmullo vesicular. En la radiografía se observó la presencia de bronquiectasias, fundamental-

mente cilíndricas, que predominaban en el lóbulo inferior derecho, aunque también se apreciaban en los restantes lóbulos pulmonares; la vascularización pulmonar aparecía discretamente disminuida en algunos segmentos.

Actualmente, con 8 años de edad, el niño presenta un retraso ponderal evidente, con un peso de 18 kg (P3), una talla de 118 cm (P25) y un patrón mixto restrictivo-obstrutivo en la espirometría forzada (FVC del 68% y FEV₁ del 57%). Las lesiones en la TC de tórax son similares a las descritas con anterioridad.

Discusión

La primera descripción acerca de esta entidad fue realizada en 1953 por Swyer y James¹, que publicaron el caso de un niño de 6 años de edad con repetidos episodios de bronquitis, bronconeumonías y unas lesiones características en el estudio radiográfico de tórax, estableciendo las bases de lo que actualmente constituye este síndrome. Un año después, McLeod² publicó 9 casos más.

El síndrome de Swyer-James McLeod (SJM) es una enfermedad poco frecuente y compleja, caracterizada radiográficamente³ por la hiperclaridad de un pulmón, un lóbulo o una parte de él, debida a la estructura vascular pulmonar anormal y a la distensión de los espacios alveolares, que puede acompañarse, como en este caso, de bronquiectasias⁴. La etiología se atribuye a una enfermedad adquirida tras una bronquiolitis y/o neumonía vírica diagnosticada en la infancia.

Actualmente, el SJM se considera como una forma de bronquiolitis obliterante que ocurre tras una infección pulmonar en la infancia por adenovirus tipo 7, sarampión, *pertussis*⁵, tuberculosis y micoplasma⁶, entre otros. La aspiración de cuerpo extraño, la irradiación y la ingesta de hidrocarburos⁷ son otras causas que cabe tener en cuenta (tabla 1). La mayoría de los casos aparecen después de uno o varios episodios de neumonía, y se puede incluir en este trastorno una vasculitis obliterante, lo que explicaría la gran disminución de la perfusión y de las marcas vasculares en el lado afectado.

Como se recoge en la bibliografía, este caso corrobora la etiología infecciosa del SJM: el niño presentó a los 3 meses de edad una bronquiolitis VRS(+) severa, por lo que precisó ingreso en la UCIP, con sobreinfección respiratoria posterior y aparición de bronquiectasias centrales de tipo cilíndrico que persistieron en ulteriores revisiones.

Los resultados de las pruebas de función pulmonar varían con la proporción de pulmón afectado. En este caso, la espirometría realizada en el último año presentaba una afectación de la mecánica ventilatoria y un patrón mixto con escasa mejoría respecto a anteriores estudios (FVC del 69% y FEV₁ del 54%).

En general, las manifestaciones radiográficas se reconocen con facilidad, caracterizándose por una hiperclaridad pulmonar unilateral o lobar, originada por la alteración en la perfusión

TABLA 1

Pulmón hiperclaro unilateral⁹**1. Volumen pulmonar aumentado:****A. Con atrapamiento aéreo:**

- Cuerpo extraño
- Compresión bronquial
- Enfisema lobar congénito
- Atresia bronquial
- Imágenes quísticas:
 - Malformación adenomatoidea quística
 - Tuberculosis pulmonar

B. Sin atrapamiento aéreo:

- Atelectasia
- Exéresis
- Cicatriz pulmonar

2. Volumen pulmonar normal o reducido:**A. Con atrapamiento aéreo:**

- Síndrome de Swyer-James McLeod

B. Sin atrapamiento aéreo:

- Agenesia de la arteria pulmonar
- Hipoplasia de la arteria pulmonar
- Tromboembolia pulmonar

junto con el mayor atrapamiento aéreo del pulmón afectado durante la espiración. Es un signo radiológico imprescindible para el diagnóstico, reflejo de la obstrucción de las vías respiratorias, y de utilidad para diferenciar este síndrome de otros trastornos que pudieran dar origen a la hiperclaridad unilateral o lobular⁸.

El diagnóstico diferencial habría que establecerlo con lesiones parcialmente obstructivas intrabronquiales, que pudieran originar imágenes radiológicas^{9,10} similares al síndrome que nos ocupa, y está indicada la realización de una fibrobroncoscopia, aunque actualmente la TC helicoidal¹¹ también constituye un método rápido y fiable para establecer el diagnóstico del SJM, puesto que nos permite realizar reconstrucciones tridimensionales del árbol bronquial, a la vez que efectuar estudios angiográficos, y puede ser igualmente efectiva, pero aún no está disponible en muchos centros hospitalarios.

Todavía no se ha establecido un tratamiento específico del síndrome que nos ocupa, salvo las medidas sintomáticas, el adecuado uso de antibióticos y, como neumopatía crónica, las medidas profilácticas recomendadas habitualmente. Tal es el caso de las vacunaciones antigripal y antineumocócica, junto con el calendario vacunal habitual¹².

En cuanto al pronóstico, éste es bueno cuando no hay enfermedad asociada, y los síntomas pueden disminuir con el paso del tiempo. El niño del caso presentado tiene actualmente

8 años de edad y realiza una actividad física diaria aceptable para su edad, aunque presenta una lenta mejoría en los controles espirométricos; continúa las revisiones semestrales en nuestra unidad de neumología infantil.

Conclusiones

1. Dada la severidad del SJM y la importancia del tratamiento precoz y enérgico de las infecciones pulmonares y las lesiones asociadas para su correcta evolución y mejoría pronóstica, hemos de pensar en su diagnóstico ante infecciones respiratorias crónicas, sobre todo durante el periodo neonatal y la primera infancia.
2. La TC torácica helicoidal constituye un método rápido y fiable para el diagnóstico, ya que permite realizar reconstrucciones tridimensionales del árbol bronquial y estudios angiográficos. ■

Bibliografía

1. Swyer PR, James GC. A case of unilateral pulmonary emphysema. Thorax. 1953; 8: 133-136.
2. McLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. Thorax. 1954; 9: 147-153.
3. Donnelly LF, Frush DP. Localized radiolucent chest lesions in neonates: causes and differentiation. Am J Roentgenol. 1999; 172: 1.651-1.658.
4. Fregonese L, Girosi D, Battistini E, Fregonese B, Risso FM, Bava GL, et al. Clinical, physiologic, and roentgenographic changes after pneumonectomy in a boy with Macleod/Swyer-James syndrome and bronchiectasis. Pediatr Pulmonol. 2002; 34: 412-416.
5. Trimis G, Theodoridou M. Swyer-James syndrome following pertussis infection in an infant. Scand J Infect Dis. 2003; 35: 197-199.
6. Lucaya J, Gartner S, García-Peña P, Cobos N, Roca I, Liñan S. Spectrum of manifestations of Swyer James Mc-Leod syndrome. J Comput Assist Tomogr. 1998; 22: 592-597.
7. Newell JD Jr, Chan E, Martin RJ. Imaging of lung diffuse disease. Toronto: BC. Decker Inc. Lynch, 2000; 191.
8. Tortajada M, Gracia M, García E, Hernández R. Consideraciones diagnósticas sobre el llamado síndrome del pulmón hiperclaro unilateral. Allergol Immunopathol. 2004; 32: 265-270.
9. Muller NL. Unilateral hyperlucent lung. MacLeod versus Swyer-James. Clin Radiol. 2004; 59: 1.048-1.050.
10. Gómez Belda AB, Martínez Moragón E, Fernández Fabrelles E. Swyer-James syndrome: diagnostic contributions of helical computerized tomography. Arch Bronconeumol. 2000; 36: 421.
11. Armillas JC, Figuerola J, Balliu PR, Henales V, Alberti P, Roman JM. Pulmón hiperluciente unilateral en el niño. An Esp Pediatr. 1993; 38: 63-67.
12. Comité Asesor de Vacunas. Manual de vacunas en pediatría, 1.ª ed. Asociación Española de Pediatría, 1996; 207.