

Casos clínicos

Pulmón hiperlucente

Florana Jiménez-Gutiérrez, Manuel E. Soto-Quirós

Resumen

El pulmón hiperlucente unilateral también se ha denominado síndrome de Swyer-James, síndrome de Macleod o enfisema lobular o unilateral. Es una enfermedad poco frecuente que se caracteriza por una hiperclaridad pulmonar o lobar unilateral asociada a un atrapamiento aéreo en la espiración. En cuanto a la etiología, existe evidencia que se atribuye a una enfermedad adquirida que aparece tras una infección pulmonar durante la infancia, probablemente una bronquiolitis o una neumonía viral. El cuadro clínico es variable: algunos pacientes se encuentran asintomáticos, otros con infecciones de vías respiratorias bajas a repetición, y los que presentan disnea de esfuerzo. El diagnóstico se suele realizar como un hallazgo incidental al hacer una radiografía de tórax a un niño por infecciones respiratorias repetidas, o en la edad adulta en una exploración radiológica de rutina, en una persona por lo demás asintomática. El diagnóstico diferencial de este síndrome se debe hacer con otras entidades torácicas que disminuyen la densidad radiológica pulmonar unilateral. A continuación se describe el caso clínico de un niño que es portador de pulmón hiperlucente.

Descriptores: pulmón hiperlucente, síndrome Swyer-James, síndrome Macleod, parainfluenza 3.

Key words: unilateral hiperlucent lung, Swyer-James Syndrome, Macleod Syndrome, parainfluenza 3.

Recibido: 27 de octubre de 2006

Aceptado: 19 de marzo de 2007

Caso clínico

Paciente masculino de un año y un mes de edad, hijo de madre adolescente, bajos recursos económicos, que acude al Servicio de Emergencias del HNN por un cuadro de una semana de evolución de tos con expectoración, asociada a vómitos, fiebre no cuantificada y dificultad respiratoria.

Tiene el antecedente de ser un recién nacido de término, producto de un primer embarazo, e historia de infecciones de vías respiratorias bajas a repetición. Había sido hospitalizado al mes y dieciocho días de nacido por "bronconeumonía bilateral". Durante su internamiento se documentó por inmunofluorescencia (IMF) virus

parainfluenza 3 positivo. Se trató en esa ocasión con antibióticos de amplio espectro, según la clínica del paciente y a la persistencia de infiltrados difusos bilaterales en las radiografías de tórax secuenciales. Como antecedentes heredo-familiares destacan asma bronquial en una tía y cardiopatía en un abuelo.

Al realizar el examen físico de ingreso el niño se encuentra afebril con SIR. Se auscultan ambos campos pulmonares con murmullo vesicular disminuido y crépitos bilaterales de predominio en los ápex. El resto del examen físico se describe como normal.

Como examen complementario inicial, se realizó radiografía de tórax que reveló atrape aéreo, hiperinsuflación pulmonar izquierda y estructuras mediastinales desviadas hacia la derecha. El hemoleucograma fue normal.

Durante su internamiento el paciente cursó afebril pero con SIR, por lo que su tratamiento comprendió: nebulizaciones de salbutamol, bromuro de ipatropio, dexametasona i.v. y oxígeno terapia. A los siete días, debido a la resolución de su SIR, fue egresado con citas en la Consulta Externa de Neumología.

En Consulta Externa se le realizó una broncoscopia que mostró broncomalasia izquierda sin ningún otro dato patológico. La gammagrafía de ventilación perfusión reveló perfusión del pulmón derecho normal con ventilación que presentó una distribución un tanto heterogénea del radiotrazante (cicatrices) y un pulmón izquierdo con severo trastorno de la ventilación y perfusión. (Figura 1)

La tomografía axial computarizada mostró hiperdistensión del pulmón izquierdo en relación con broncomalasia. Se apreció herniación transmediastinal y desplazamiento del mediastino hacia la derecha. Se observó un pulmón derecho hipoventilado con cambios inflamatorios en el lóbulo superior y base pulmonar; no se identificaron masas hiliares mediastinales ni derrames pleurales. (Figura 2)

Estos resultados permitieron establecer el diagnóstico de pulmón hiperlucente unilateral (Síndrome de Swyer-James). El niño ha evolucionado favorablemente, con cuadros clínicos sugestivos de asma bronquial que responden en forma adecuada a medicamentos controladores (beclometasona) y broncodilatadores (salbutamol).

Discusión

El síndrome de pulmón hiperlucente fue descrito por primera vez en 1953 por Swyer y James, quienes publicaron un reporte de un niño de 6 años con historia clínica de

infecciones respiratorias a repetición y bronquiectasias periféricas.¹ La radiografía de tórax reveló hiperclaridad pulmonar unilateral y el pulmón afectado de menor tamaño. Angiográficamente se evidenció una disminución del calibre de la arteria pulmonar ipsilateral. En 1954, Macleod describió el síndrome en nueve pacientes adultos (18-41 años de edad) con hiperlucencia de un pulmón.¹

Esta enfermedad se caracteriza radiológicamente por un pulmón, un lóbulo o parte de un lóbulo hiperluciente y funcionalmente por un volumen del pulmón afectado normal o reducido en la inspiración y atrape aéreo en la espiración.² En la mayoría de los pacientes ocurre tras una infección pulmonar de la infancia, generalmente posterior a una bronquiolitis o bronconeumonía viral, de manera que se considera una forma postinfecciosa de bronquiolitis obliterante. Otras causas incluyen irradiación, aspiración de un cuerpo extraño e ingesta de hidrocarburos.

Generalmente, se presenta en niños menores de 8 años, antes de que se complete el desarrollo y maduración pulmonar. Se puede asociar a enfermedades cardíacas, pulmonares, o presentarse sin una enfermedad basal.⁴

En el caso clínico descrito, el pulmón hiperluciente que presenta el paciente podría ser secundario a una bronconeumonía bilateral causada por el virus de parainfluenza 3 que presentó al mes y dieciocho días de edad.

En cuanto a la patogenia, en este síndrome se da una obliteración fibrosa de la luz de las vías aéreas. El parénquima periférico que en su mayor parte no está afectado se mantiene insuflado dado a la ventilación colateral con atrapamiento aéreo resultante. Algunos casos presentan cambios destructivos característicos de enfisema.⁴

El cuadro clínico es variable, pudiendo cursar de forma asintomática o con historia de infecciones de vías respiratorias bajas repetidas, tos crónica productiva, disnea de esfuerzo, hemoptisis ocasional o incluso con bronquiectasias.⁵ En el caso descrito, el cuadro clínico comprendió infecciones

frecuentes de vía aérea inferior y, eventualmente, un síndrome de insuficiencia respiratoria.

El diagnóstico se suele efectuar de forma incidental al realizar radiografías de tórax en niños por infecciones respiratorias frecuentes o en adultos como parte de una exploración de rutina. Este caso fue diagnosticado cuando el paciente tenía un año y un mes de edad, durante su internamiento en el HNN por síndrome de dificultad respiratoria, y las radiografías de tórax evidenciaron los hallazgos descritos. Se confirmó el diagnóstico con el TAC, la broncoscopia y la gamagrafía.

En el síndrome de Macleod, los hallazgos de la radiografía de tórax característicos en la inspiración son: un pulmón o un lóbulo radiolúcido y de tamaño normal o menor, y en la espiración, atrape aéreo siempre en el área afectada con acentuación de la radiotransparencia y desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral.⁶

La hiperclaridad se debe a la disminución de la perfusión pulmonar. El hilio en este pulmón está presente, pero es

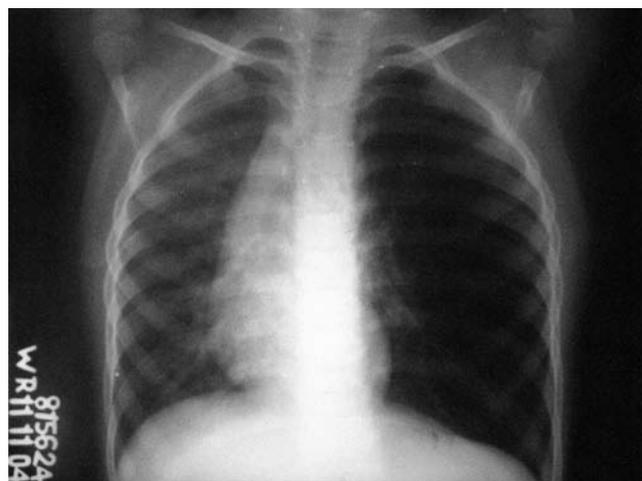


Figura 1. Radiografía de tórax tomada a los cinco años y siete meses de edad, que muestra una desviación del mediastino hacia la derecha con una hiperlucencia marcada del pulmón izquierdo

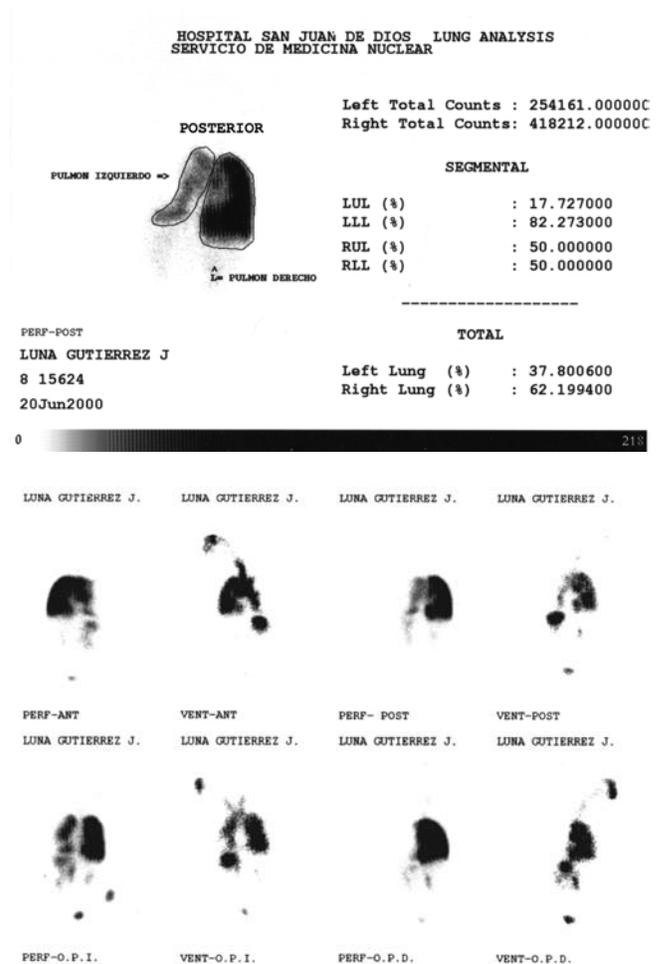


Figura 2. Gamagrafía de tórax de ventilación-perfusión, que muestra un pulmón izquierdo con severo trastorno de la ventilación, así como de la perfusión global del órgano. Se cuantificó en computadora en vista posterior:

- a) Ventilación del pulmón derecho en un 91% y el izquierdo del 9%
- b) Perfusión del pulmón derecho en un 82% y el izquierdo del 18%

pequeño, lo cual constituye un hallazgo útil para diferenciar este síndrome de una agenesia de la arteria pulmonar. El atrape aéreo en la espiración permite diferenciarlo de aquellas entidades en las que no existe obstrucción al flujo de aire y por consiguiente no se produce atrape de aire como en el caso de Síndrome del pulmón hipoplásico o en tromboembolismo de la arteria pulmonar.⁶

El volumen del pulmón, afectado depende de la edad del paciente en el momento de la infección viral. Cuanto más joven sea el paciente, menor será el desarrollo del pulmón, ya que la maduración posterior se retrasa.²

Es importante tomar en cuenta que se pueden dar cambios radiológicos muy similares en entidades tales como el enfisema lobar, los quistes pulmonares, un neumotórax, una hipoplasia pulmonar, una hiperinsuflación pulmonar compensatoria, una lesión endobronquial que produzca obstrucción como: los cuerpos extraños, los tumores intrabronquiales benignos, la compresión extrínseca de un bronquio y las lesiones granulomatosas inflamatorias.^{7,8,9,10} Por este motivo, ante hallazgos radiológicos de este tipo es recomendable realizar una broncoscopia para descartar una lesión en el interior del bronquio principal homolateral.⁹

El TAC y la resonancia magnética confirman el déficit de perfusión y la disminución del volumen del pulmón comprometido. También la gama ventilación-perfusión es importante en el diagnóstico diferencial. Este último, además de confirmar el diagnóstico al mostrar la menor ventilación y perfusión del área afectada, puede revelar zonas anormales adicionales que no se muestran hiperlucientes en la radiografía de tórax.²

En cuanto a las pruebas de función pulmonar, los resultados varían de acuerdo con el lóbulo o segmento pulmonar involucrado. Por ejemplo, se presenta una reducción de la capacidad vital y del flujo espiratorio cuando todo un pulmón está afectado. La espirometría en estos pacientes generalmente muestra una reducción de la ventilación. Los gases arteriales suelen ser normales, pudiendo alterarse durante el ejercicio.²

Esta enfermedad no tiene un tratamiento específico ni se conoce alguna terapéutica correctora. El manejo incluye prevenir y curar de forma precoz las infecciones pulmonares. Se recomienda la vacunación antineumocócica y antigripal, así como el uso adecuado de antibióticos.⁴

El pronóstico es muy favorable en la mayoría de los niños en quienes no se asocian otras condiciones. Algunos debido por ejemplo a bronquiectasias, han requerido lobectomías, sin embargo, el mayor número de ellos presentan disminución de los síntomas con el tiempo.⁴

En el caso presentado, el niño ha evolucionado satisfactoriamente. Se encuentra en control en Neumología, y como cursa con asma bronquial de adecuada respuesta a los medicamentos preventivos, se maneja con beclometasona y cursos de salbutamol inhalado, cuando así lo amerita.

Abstract

Unilateral hiperlucent lung is also known as Swyer-James Syndrome, Macleod Syndrome, lobular or unilateral emphysema. It is an uncommon disease characterized by hyperlucency of one lobe or lung and air trapping upon expiration. This syndrome is considered to be an acquired disease that appears secondary to respiratory infections during the early years of life, probably bronchiolitis and/ or viral pneumonia. The clinical presentation varies among patients. Some of them are asymptomatic, others present a history of recurrent episodes of pulmonary infections from early years of life or present exertional dyspnea. The diagnosis is usually made accidentally by a chest radiograph in a child with history of respiratory infections or in an adult during a routine chest x-ray. It is important to differentiate this syndrome from other causes of unilateral pulmonary hyperlucency on conventional chest x-rays. Few cases of Swyer-James Syndrome in children have been reported, we present herein the clinical case of a patient who had a Para influenza 3 bronchopneumonia when he was a month and eighteen days of age. The ensuing chest radiographs showed a hiperlucent lung. Further testing confirmed the clinical diagnosis of an unilateral hiperlucent lung.

Referencias

1. Muller N.L. Unilateral hiperlucent lung: Macleod vrs. Swyer-James. *Clinical Radiology*.2004;59:1048-1049.
2. Muller NL, Colman NC, Paré PD. En: Diagnóstico radiológico de las enfermedades del tórax. Enfermedades de la vía aérea. 1ra ed. Madrid: Editorial Elsevier; 2003. p.503-506.
3. Wood BP. Swyer-James Syndrome. *E Medicine Journal*. 2001; 2: 2-12.
4. Tortajada M, García M, García E, Hernández R. Consideraciones diagnósticas sobre el llamado síndrome del pulmón hiperclaro unilateral (síndrome de Swyer-James o de Macleod) . *Allergol et Immunopathol*. 2004;32: 65-270.
5. Marchevsky A, Guintu R, Koss M, Fuller C, Houck W, McKenna RJ. Swyer-James (Macleod) Syndrome with placental transmogrification of the lung: a case report and review for literature. *Arch Pathol Lab Med*. 2005;129:686-689.
6. Pedrosa C, Casanova R. Diagnóstico por imagen. Grandes síndromes y signos: insuficiencia respiratoria, hiperclaridad pulmonar, Epoc, tromboembolismo pulmonar. 2da ed. Madrid: Editorial McGraw-Hill-Interamericana; 1997: 516-523.
7. Nuchtern JG, Harberg FJ. Congenital lung cysts. *Semin Pediatr Surg*. 1994;3:233-43.
8. Coran AG, Drongowski R. Congenital cystic disease of the tracheobronchial tree in infants and children: experience with 44 consecutive cases. *Arch Surg*. 1994; 129: 521-527.
9. McAdams HP, Kirejczk WM, Rosado-de-Christenson ML. Bronchogenic cyst: imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Radiology*. 2000; 217:441-446.
10. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am*. 1994; 41: 453-472.

Servicio de Neumología, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", Caja Costarricense de Seguro Social

Abreviaturas: HNN, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"; SIR, síndrome de insuficiencia respiratoria.

Correspondencia: Manuel E Soto-Quirós. Servicio de Neumología, Hospital Nacional de Niños. Apartado 1654-1000, San José, Costa Rica
Email: msotoq@hnn.sa.cr