

Síndrome de Swyer-James: aportaciones diagnósticas de la tomografía computarizada helicoidal

Sr. Director: La tomografía computarizada helicoidal ha supuesto un gran avance en el diagnóstico de las enfermedades torácicas, si bien sus aplicaciones clínicas todavía están por delimitar¹. El síndrome de Swyer-James (conocido también como enfisema hipoplásico adquirido de la infancia o síndrome de MacLeod) es una entidad poco frecuente y de patogenia no bien conocida, que se caracteriza radiológicamente por una hiperclaridad pulmonar unilateral o lobar, asociada a un atrapamiento aéreo del pulmón hiperclaro durante la espiración. El parénquima pulmonar afectado muestra un grado variable de destrucción, y con frecuencia existen bronquiectasias. Además, la arteria pulmonar del pulmón patológico suele tener disminuido su calibre y, en consecuencia, el flujo sanguíneo pulmonar se reduce. Es por ello que, tradicionalmente, para el diagnóstico de este síndrome se han utilizado distintas técnicas, entre las que se incluyen la broncografía y la angiografía pulmonar.

Presentamos el caso de una paciente cuyo diagnóstico se estableció mediante una tomografía computarizada helicoidal. Pensamos que este procedimiento, al permitir realizar tanto estudios angiográficos como reconstrucciones tridimensionales de la luz bronquial, puede reemplazar a las técnicas agresivas en el diagnóstico de esta entidad.

Mujer de 34 años, fumadora de 14 años-paquete, que acudió a nuestro hospital por presentar una hemoptisis de pequeña cuantía en las últimas 48 h. No se acompañaba de disnea, fiebre ni otra sintomatología. La paciente carecía de antecedentes respiratorios y no había presentado episodios anteriores de hemoptisis ni infecciones respiratorias de repetición. La exploración física, el hemograma y la bioquímica séricas fueron normales. En la radiografía simple de tórax se apreciaba la existencia de una hiperclaridad del lóbulo superior izquierdo junto a atrapamiento aéreo (desviación mediastínica derecha) durante la espiración. Alfa 1 antitripsina en suero: 149 mg/dl (normal: 90-200). Baciloscopia: negativa para micobacterias. El estudio funcional respiratorio mostró un patrón ventilatorio obstructivo ligero con FEV₁ 2,32 (75%), FVC 3,8 (100%), FEV₁/FVC 72%, FEF₂₅₋₇₅ 1,1 (33%). En el ecocardiograma el corazón se registró horizontalizado, pero fue normal anatómica y funcionalmente; del mismo modo, los grandes vasos y sus flujos se hallaron dentro de la normalidad. En la gammagrafía pulmonar de perfusión-ventilación se evidenció un déficit de ambas funciones en el pulmón izquierdo, más acusado en el vértice. Una tomografía computarizada torácica helicoidal puso de manifiesto un pulmón izquierdo hipodenso y disminuido de tamaño con desplazamiento mediastínico contralateral, acompañado de una arteria pulmonar izquierda ligeramente reducida de calibre (descartándose que una interrupción congénita de la arteria pulmonar fuese el origen de la hiperclaridad radiológica); además, se visualizaba el lóbulo superior izquierdo hiperclaro, con disminución de la

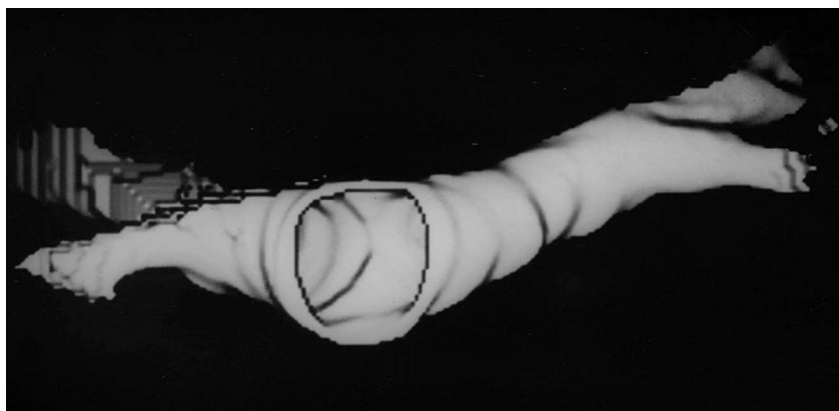


Fig. 1. Reconstrucción tridimensional mediante tomografía computarizada helicoidal en un síndrome de Swyer-James.

vascularización, junto a la existencia de bronquiectasias. La reconstrucción tridimensional de la luz del árbol bronquial descartó obstrucción endobronquial (fig. 1). Estos hallazgos nos permitieron establecer el diagnóstico del síndrome de Swyer-James.

La hiperclaridad pulmonar es un signo radiológico común a distintas entidades que cursan con una reducción del árbol vascular pulmonar y/o con la existencia de destrucción del parénquima pulmonar. En 1953, Swyer y James describieron 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 homolateral². El niño tenía infecciones respiratorias de repetición y bronquiectasias periféricas. Aunque el cuadro típico comienza en la infancia, puede cursar de forma asintomática hasta la edad adulta e, incluso entonces, descubrirse en una exploración radiológica de rutina. MacLeod, en 1954, describió el síndrome en 9 pacientes adultos, dos de los cuales estaban asintomáticos³.

Los síntomas que se han asociado más frecuentemente a este síndrome son tos productiva, disnea y hemoptisis ocasional. Esta clínica, junto a los hallazgos radiológicos típicos (hiperclaridad unilateral o lobar con desplazamiento del mediastino hacia el lado sano en espiración) hacen que se plantee el diagnóstico diferencial principalmente con el tromboembolismo pulmonar, el síndrome del pulmón hipogénético, la agenesia congénita de la arteria pulmonar o una lesión endobronquial que produzca obstrucción⁴. El diagnóstico se establece tras exclusión de estas patologías con la ayuda de diversas exploraciones complementarias. Así, la tomografía computarizada torácica muestra la destrucción del parénquima pulmonar afecto junto a zonas de bronquiectasias⁵. La gammagrafía pulmonar de ventilación-perfusión demuestra una disminución de la ventilación del pulmón patológico secundario a los cambios enfisematosos y una marcada disminución de la perfusión, consecuencia del menor calibre de la arteria pulmonar⁶. La broncoscopia descarta la existencia de una lesión que obstruya la luz del árbol bronquial del pulmón afectado. La broncografía, técnica agresiva cada día más en desuso, pone de manifiesto la distri-

bución normal en los bronquios principales, mientras que los bronquios segmentarios están irregularmente dilatados y terminan de forma abrupta con ausencia casi completa del relleno alveolar. La angiografía pulmonar, procedimiento invasivo considerado como el *gold-standard* en el estudio del árbol vascular, demuestra la disminución del calibre de la arteria bronquial con hipovascularización marcada y atrofia vascular difusa.

El avance en los últimos años de las técnicas de diagnóstico por imagen hace que se pueda establecer el diagnóstico de diversas entidades con mayor rapidez y obviando maniobras cruentas. En este sentido, la tomografía computarizada helicoidal¹, puesto que permite realizar reconstrucciones tridimensionales del árbol bronquial, a la vez que efectuar estudios angiográficos con la inyección de contraste intravenoso, tal y como ilustramos en este caso, creemos que constituye un método rápido y fiable para establecer el diagnóstico del síndrome de Swyer-James.

**A.B. Gómez Belda*, E. Martínez-Moragón
y E. Fernández Fabrellas**

Unidad de Neumología.

*Servicio de Medicina Interna.
Hospital de Sagunto. Valencia.

1. Domingo ML, De Gregorio MA. Nuevas fronteras en el diagnóstico por imagen en neumología. Arch Bronconeumol 1999; 35: 233-241.
2. Swyer PR, James GCW. A case of unilateral pulmonary emphysema. Thorax 1953; 8: 133-136.
3. MacLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. Thorax 1954; 9: 147-153.
4. Fraser RS, Paré JAP. Diseases of the airways. En: Fraser RS, editor. Synopsis of diseases of the chest (2.ª ed.). Saunders Company, 1994; 675-677.
5. Moor AD, Godwin JD, Dietrich PA, Verschankelen JA, Henderson WR Jr. Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients. Am J Roentgenol 1992; 158: 1211-1215.
6. Salmanzadeh A, Pomeranz SJ, Ramsingh PS. Ventilation-perfusion scintigraphic correlation with multimodality imaging in a proven case of Swyer-James syndrome. Clinical Nuclear Medicine 1997; 22: 115-118.