



PULMON HIPERCLARO: ETIOPATOGENIA Y ASPECTOS FUNCIONALES

L.A. IZQUIERDO DEL AMO, A.E. DELGADO PEREZ, A. SUEIRO BENDITO, J. PICHER NUÑEZ, L.A. OTEO OCHOA y S. GARCIA RULL

Servicio de Neumología. Centro Especial Ramón y Cajal. Madrid.

Se presentan cinco casos de pulmón hiperclaro en los que se comprueba la variada etiología y afectación clínica en este síndrome. Aunque el grado de afectación funcional encontrado fue muy variable, el patrón de restricción espirométrica con atrapamiento aéreo, disminución de TLCO con KCO proporcionalmente más conservada e importante diferencia entre TLC (Ple) y TLC (He) son hallazgos constantes en nuestros casos. Encontramos frecuente asociación de este síndrome con afectación difusa de la vía aérea. Se comentan las actitudes diagnósticas y terapéuticas a seguir en este síndrome; comunicando un caso en que la neumonectomía de un pulmón quístico, que limitaba la expansión del pulmón contralateral, fue seguida de una notable mejoría clínica y funcional.

Arch Bronconeumol 1984; 20:219-223

Hyperlucent lung: etiology, pathogenesis and functional aspects

Five cases of hyperlucent lung (HL) illustrating its multiple causes and types of clinical presentation are reported. Although the degree of functional impairment found was very variable, the pattern of spirometric restriction with air trapping, the reduction in TLCO with proportional preservation of KCO, and the significant difference between TLC (Ple) and TLC (He) are constant findings in our cases. We have found a frequent association of this syndrome with diffuse airways obstruction. Guidelines for diagnostic and therapeutic management of this syndrome are commented upon, and a case where resection of a cystic lung limiting contralateral lung expansion was followed by a remarkable clinical and functional improvement is reported.

Introducción

La imagen radiológica de pulmón hiperclaro (PH) se debe a la reducción o ausencia de vascularización de ese pulmón. El tamaño del mismo es normal o pequeño, siendo en raras ocasiones mayor que el contralateral¹.

El primer caso publicado fue el de Madoff et al en 1952; apareció con el nombre de «ausencia congénita de la arteria pulmonar»²; Swyer y James comunican un caso bajo la denominación de «enfisema pulmonar unilateral»³ y MacLeod publica sus 9 casos como «radiotransparencia anormal de un pulmón»⁴. Debido a la diversidad de nombres y etiologías empleados en estas primeras comunicaciones se produjo cierta confusión en cuanto a la naturaleza y patogenia del proceso.

Actualmente se considera que el PH puede ser secundario a muy diversos procesos: 1) Malforma-

ciones vasculares que causen estenosis, hipoplasia o ausencia de una arteria pulmonar^{1,5}. Esta posibilidad hay que tenerla especialmente en cuenta en presencia de otras anomalías cardiovasculares. 2) Enfisemas congénitos que suelen verse en niños y afectan generalmente a un solo lóbulo, aunque pueden estar afectados varios lóbulos o todo un pulmón⁶. 3) Enfermedades vasculares adquiridas, fundamentalmente trombosis y/o embolia de una arteria pulmonar^{7,8}. 4) Procesos adquiridos que comprometan severamente la ventilación; bien por obstrucción valvular del bronquio principal por cuerpos extraños⁹, granulomas¹ o tumores bronquiales¹⁰⁻¹³; bien por bronquiolitis con afectación predominante unilateral. El sarampión y los adenovirus serían los agentes más frecuentes de estas bronquiolitis. 5) Se han descrito casos secundarios a tuberculosis¹⁵⁻¹⁷, tos ferina¹⁸, infecciones por *Mycoplasma pneumoniae*^{14,19}, diversas neumonías²⁰⁻²³ y radioterapia²⁴ en las cuales la patogenia es menos clara.

A continuación comunicamos cinco casos de PH vistos en nuestro servicio. Las variadas manifesta-

Recibido el 7-9-1983 y aceptado el 1-4-1984.

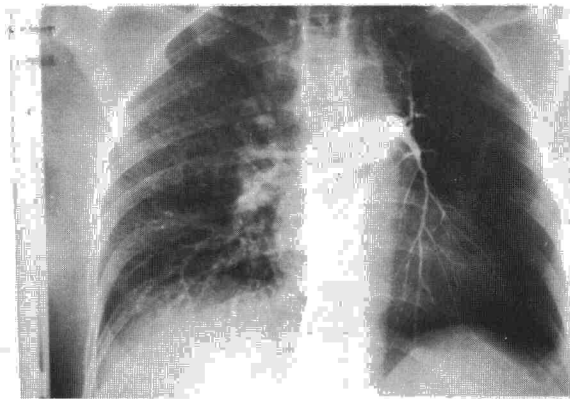
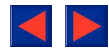


Figura 1

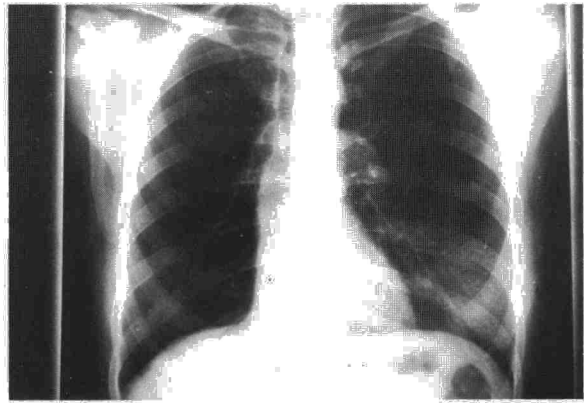


Figura 2

ciones clínicas y las distintas actitudes terapéuticas que debimos asumir, junto con los particulares hallazgos funcionales encontrados en estos pacientes, creemos, pueden ayudar al mejor conocimiento del síndrome.

Observaciones clínicas

Caso 1: Mujer de 49 años que acude a urgencias por tos y expectoración. Como antecedentes de interés refiere neumonía a los 15 años, pleuritis un año más tarde y nefrectomía por tuberculosis a los 20 años. En los últimos años frecuentes episodios de tos y expectoración acompañados de ruidos torácicos. Asintomática fuera de estos episodios.

Las radiografías y tomografías de tórax ponen de manifiesto una disminución importante del tamaño del hilio izquierdo con marcada pobreza vascular y engrosamiento pleural de ese lado, pulmón derecho normal. La angiografía (fig. 1) confirma la pobreza vascular difusa del pulmón izquierdo. En la broncografía se aprecia una falta de arborización periférica junto con dilataciones arrosariadas y cilíndricas.

Los datos funcionales, referidos en la tabla I, descubren una discreta limitación en la función pulmonar. Gasometría compatible con la normalidad.

Caso 2: Paciente de 36 años remitida a nuestro hospital para estudio y valoración quirúrgica. Había padecido sarampión severo en la lactancia y tos ferina a los dos años. Desde la infancia sufría frecuentes episodios de fiebre, tos y expectoración. En los dos últimos años precisó tres ingresos hospitalarios por neumonías del pulmón derecho. Desde hace varios años presenta cuadros recortados de tos, ruidos torácicos y disnea que la paciente relaciona con irritantes inespecíficos y cambios estacionales. Asintomática fuera de estos episodios.

En la exploración se aprecia disminución de tamaño del hemitórax derecho y limitación de la movilidad de dicho hemitórax durante la respiración. En las radiografías y tomografías se comprueba la disminución de volumen del pulmón derecho y una marcada disminución de la vasculatura, objetivándose solamente dos trayectos vasculares, uno dirigido al vértice y otro a la base. El vértice del pulmón izquierdo también estaba hipovascularizado y en el bronco-tronco derecho se apreciaba una doble estenosis (fig. 2).

La broncoscopia confirma la estenosis, que es de aspecto cicatricial con una mínima hendidura que no permite el paso del broncoscopio. La gammagrafía de perfusión confirma la hipovascularización referida.

Los tests cutáneos para ácaros, epitelios, hongos y pólenes fueron negativos. Existía una afectación funcional moderada (tabla I), un aumento del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) del 40 % tras la inhalación de salbutamol y una caída del mismo con el ejercicio del 28 %.

Caso 3: Mujer de 28 años remitida a este centro para estudio. Es diagnosticada a los 17 años de tuberculosis pulmonar activa recibiendo durante dos meses isoniacida, etambutol y estreptomina continuando con isoniacida y etambutol otros ocho meses más. Al año se le descubre un PH del lado izquierdo, presentando desde entonces disnea de esfuerzo que ha sido progresiva, llevando en los últimos años una vida muy limitada con varios ingresos hospitalarios por insuficiencia respiratoria y cardíaca derecha.

En la exploración clínica, abolición del murmullo vesicular en hemitórax izquierdo, no había cianosis ni edemas pero sí una discreta taquipnea. En la radiografía simple se aprecia importante pérdida de volumen con patrón destructivo y calcificaciones en el lóbulo superior derecho. Hilio y arterias centrales del lado derecho aumentados de diámetro, no se visualizan ni el hilio ni los vasos del pulmón izquierdo. Estos hallazgos vasculares se confirman en la angiografía (fig. 3). En la gammagrafía de ventilación-perfusión había una ausencia total de ventilación y perfusión del pulmón izquierdo. Las tomografías descubrieron una gran cavidad posteroinferior que ocupaba gran parte de hemitórax izquierdo.

Los datos exploratorios de la paciente, representados en la tabla I, muestran la muy severa afectación funcional. Gasometría basal PaO₂: 60 y PaCO₂: 48.

A la paciente se le practicó una neumonectomía izquierda. En la pieza de resección se pudieron reconocer estructuras hiliares y una zona de parénquima adyacente a estas estructuras, el resto de la pieza era una gran cavidad quística. En el parénquima se encontraron nódulos fibrocalcificados y pequeños granulomas no caseificantes. La neumonectomía fue seguida de una notable mejoría clínica, aumento del FEV₁ del 30 % y expansión radiológica del pulmón derecho.

Caso 4: Varón de 34 años que acude a urgencias con dolor brusco en hemitórax izquierdo que cede espontáneamente. El paciente gozaba de buena salud y como dato de interés sólo refiere una neumonía en la infancia. La exploración descubrió una disminución del murmullo vesicular en el hemitórax izquierdo.

En la radiografía el pulmón izquierdo estaba disminuido de tamaño, con una notable pobreza vascular y disminución del tamaño hiliar; pulmón derecho normal. La gammagrafía de perfusión confirma la pobreza vascular del pulmón izquierdo. La afectación en la función pulmonar era leve como se aprecia en la tabla I. Gasometría compatible con la normalidad.

Caso 5: Mujer de 60 años que acude a urgencias con dolor en costado izquierdo y tos de pocos días de evolución. La paciente había presentado 13 años antes un derrame pleural izquierdo sin que se encontrase en aquel momento ninguna etiología al mismo. Desde entonces padecía bronquitis de repetición y disnea de esfuerzo.

El estudio radiológico de tórax descubre un pulmón izquierdo hiperclaro con volumen disminuido y atrapamiento aéreo en espiración, alteraciones pleurales basales con ocupación de ambos



senos costofrénicos. Arteria principal izquierda y sus ramas de muy pequeño calibre. La gammagrafía confirma la marcada hipovascularización de este pulmón. Mantoux de 5 mm de induración. Los datos de exploración funcional denotan una afectación moderada (tabla I).

Discusión

Aunque la hiperclaridad radiológica de un pulmón define al síndrome, pueden existir peculiaridades radiológicas en cada caso. La paciente 3 presentaba ausencia total de vasos en el PH, hiperinsuflación del mismo que desplazaba el mediastino y lesiones residuales tuberculosas difusas. En los casos 1, 4 y 5 la pobreza vascular era uniforme, pero mientras en los casos 1 y 5 el tamaño del pulmón afecto era normal, el del paciente 4 era pequeño. En el caso 2 el PH estaba, también, disminuido de tamaño pero la pobreza vascular era mayor, estando limitada a dos trayectos vasculares en el PH existiendo además hipovascularización del vértice contralateral. En todos nuestros casos existía una disminución de la expansión del PH durante la inspiración.

Los hallazgos radiológicos que Margolin et al²⁵ describen como más representativos —anormal translucencia, fallo del lóbulo o pulmón a expandirse normalmente, hilio pequeño con pobreza vascular y patrón peculiar de bronquiectasias en el lado afecto— están, también, presentes en nuestros casos. En el único caso en que realizamos broncografía encontramos dilataciones bronquiales cilíndricas y fusiformes junto con pobreza de llenado alveolar que son los hallazgos broncográficos característicos del PH²⁵.

La etiología sólo es evidente en el caso 3 donde la naturaleza tuberculosa se comprueba histológicamente. La paciente 1 había padecido una tuberculosis renal y una pleuritis, posiblemente de la misma etiología, pero no podemos asegurar que ésta fuera la causa. La segunda enferma sufrió sa-

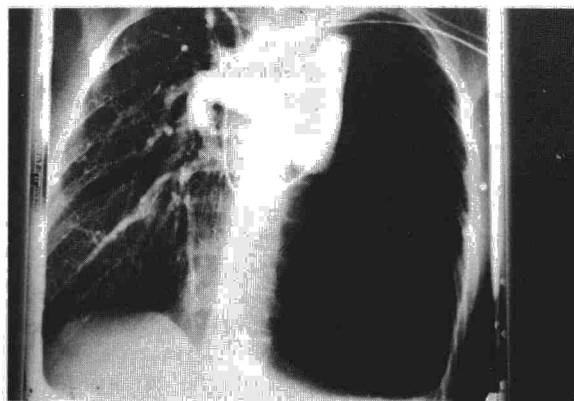


Figura 3

rampión severo en la lactancia pero aunque esta infección es una de las etiologías más importantes¹⁴, tampoco podemos asegurar que éste fuera el agente causal, máxime cuando la paciente había padecido tos ferina que es, asimismo, causa reconocida de PH¹⁸. La paciente 4 había sufrido una neumonía pero no disponemos de datos evolutivos para afirmar que éste fuera el origen. De la paciente 5 carecemos, igualmente, de datos para valorar la etiología.

La intensidad en la afectación clínico-funcional de nuestros pacientes fue muy dispar, variando desde la leve de los pacientes 1 y 4 a la muy severa de la paciente 3, mientras que los pacientes 2 y 5 la presentaban en grado moderado. La severidad del compromiso estaba determinada más por el estado del pulmón no hiperluciente que por el funcionalismo del PH. En los pacientes menos afectados, 1 y 4, se consideró normal al pulmón no hiperclaro. La paciente 2 con moderada limitación funcional presentaba hiperreactividad bronquial y pobreza vascular en el vértice contralateral. La paciente 3 con muy severa limitación clínica, aparte del PH total-

TABLA I

Datos funcionales de los pacientes

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3	Paciente 4	Paciente 5	Unidades
FVC	1.940 (66)	2.080 (62)	1.280 (35)	3.770 (72)	1.830 (77)	L
FEV ₁	1.580	1.110	0.500	2.420	1.120	L
RV	2.310	3.998	4.260	2.730	2.050	L
TLC (Ple)	4.250	6.680	5.390	6.490	6.850	L
TLC (He)	2.550	3.700	2.470	4.900		L
Raw	4.95	6.68	11.10		7.60	cm H ₂ O · L ⁻¹ S ⁻¹
SGaw	0.075	0.032	0.021	0.104	0.058	cm H ₂ O ⁻¹ · S ⁻¹
TLCO	21.2 (94)	14.8 (58)	10.4 (38)	40.0 (119)		mL CO · mmHg ⁻¹ · S ¹
KCO	8.3 (150)	4.0 (69)	4.2 (71)	8.3 (161)		mL · CO · mmHg ⁻¹ · S ⁻¹ L ⁻¹
C dyn		0.071	0.034	0.140		L · cm H ₂ O ⁻¹
C est		0.168	0.064	0.182		L · cm H ₂ O ⁻¹

En paréntesis se expresa el tanto por ciento del valor teórico.

FVC: Capacidad vital forzada; FEV₁: Volumen espiratorio forzado en el primer segundo; TLC (Ple): Capacidad pulmonar total por pletismografía; TLC (He): Capacidad pulmonar total por helio; Raw: Resistencia de la vía aérea; SGaw: Conductancia específica; TLCO: Difusión de CO; KCO: Difusión corregida a TLC (He); C dyn: Distensibilidad dinámica; C est: Distensibilidad estática.



mente afuncional, presentaba importantes lesiones residuales tuberculosas del pulmón contralateral.

A pesar de esta variada afectación funcional, encontramos un patrón de comportamiento similar. En todos los casos se encontró restricción espirométrica por atrapamiento aéreo y obstrucción pletismográfica. El aumento moderado de la resistencia al flujo (Raw) en los casos 1 y 4 puede explicarse por la neumonectomía funcional que la hipoventilación del PH ocasiona. Aunque el valor de 2,24 para la Raw no es patológico, el 0,104 de la conductancia específica (SGaw) sí es significativamente bajo (valores inferiores a 0,108 son considerados bajos en nuestro laboratorio con $p < 0,05$). Los valores marcadamente patológicos de Raw y SGaw de los pacientes 2, 3 y 5 no pueden ser explicados solamente por la neumonectomía funcional, sino que implica una afectación difusa de la vía aérea; igual significado tiene, en estos pacientes, los valores severamente reducidos del FEV₁ y de la relación de este con la capacidad vital.

La discrepancia entre la capacidad pulmonar total medida por pletismografía (TLC Ple) y por dilución de helio (TLC He) fue muy importante, como puede apreciarse en la tabla I. Este hallazgo, repetidamente encontrado, se debe fundamentalmente a la escasa o nula ventilación del PH, sin olvidar que la sobrevaloración pletismográfica del volumen pulmonar en presencia de obstrucción bronquial^{26,27} y la reconocida infravaloración del método dilucional, en estas circunstancias, pueden haber contribuido también a esta diferencia.

Otro hallazgo constantemente presente fue la menor afectación de la difusión corregida a volumen (KCO) que la difusión de CO (TLCO). En los pacientes 1 y 4, la TLCO conservada con un volumen alveolar claramente disminuido hace que la KCO adquiera un valor anormalmente alto. La TLCO se mantiene en valores de normalidad debido al aumento de capilaridad del pulmón sano. En los pacientes 3 y 4 se sigue encontrando una discrepancia entre TLCO y KCO, pero en estos casos al estar la TLCO muy afectada, traducción de una afección parenquimatosa difusa, la KCO no alcanza valores de normalidad.

Estos hallazgos funcionales están en concordancia con los de Spitzer et al¹⁰ quienes refieren que una considerable restricción espirométrica con atrapamiento aéreo y marcada disminución de la TLCO con KCO normal, nos debe poner en la pista de un posible PH.

Debido a la posible existencia de un proceso bronquial que actuando como mecanismo valvular cause un PH pensamos, al igual que otros autores¹⁴, que debe realizarse precozmente una broncoscopia en todo pulmón hiperlucente de etiología no aclarada. Se ha observado, en estas circunstancias, el restablecimiento de la perfusión pulmonar tras la reconstrucción bronquial y que el éxito de esta cirugía depende, en gran medida, de la preco-

cidad con que ésta se realice. La paciente 2 presentaba una importante estenosis en el bronquio principal del PH, pero ante las características de la lesión y el largo tiempo de presentación se descartó la cirugía de reconstrucción. Esta paciente había padecido en los últimos años infecciones severas en el PH por lo que no se descarta la posibilidad de neumonectomía si el tratamiento médico no logra evitar estos episodios.

Las infecciones severas de repetición es una de las pocas situaciones en que está indicada la cirugía¹⁸. Otra situación en la que también puede estar indicada la cirugía es la existencia de un PH hiperdistendido que desplazando el mediastino dificulta la expansión de pulmón contralateral²⁸.

La paciente 3 se comportaba de esta manera, y la resección del pulmón hiperclaro fue seguida de una reexpansión del pulmón contralateral y de una importante mejoría clínico-funcional. Si el pulmón hiperlucente está masivamente ventilado respecto a la perfusión, ocasionando un aumento importante del espacio muerto y deterioro clínico, la neumonectomía puede dar también excelentes resultados¹⁷.

En el enfisema congénito suele ser un solo lóbulo el hiperinsuflado, dificultando la expansión de los lóbulos ipsilaterales y produciendo dificultad respiratoria; en estos casos la lobectomía está indicada. Hay que tener presente que en el enfisema congénito, al igual que ocurre con los PH secundarios a anomalías vasculares congénitas, la existencia de cardiopatías asociadas no es infrecuente^{5,6} por lo que habrá que descartar su existencia.

La asociación de bronquitis crónica y/o anomalías broncográficas es frecuente en este síndrome^{5,18,25}. A excepción de la paciente 1, los demás presentaban obstrucción al flujo aéreo, y esta paciente presentaba anomalías broncográficas. Si se confirma la existencia de estos procesos, lógicamente, habrá que establecer las medidas terapéuticas adecuadas.

BIBLIOGRAFIA

1. McKenzie SA, Allison DJ, Singh MP, Godfrey S. Unilateral hyperlucent lung: the case for investigation. *Thorax* 1980; 35:745-750.
2. Madoff IM, Gaensler EA, Strieder MV. Congenital absence of the right pulmonary artery. A diagnosis by angiocardiology with cardiorespiratory studies. *New Engl J Med* 1952; 247: 149-157.
3. Swyer PR, James GC. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953; 8:133-136.
4. Macleod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 1954; 9:147-153.
5. Quintero J, Swenson EW, Arborelius M Jr, Paulin S. Crippled lung: variations on a theme by Macleod. *Eur J Respir Dis* 1980; 61:181-194.
6. Lincoln JCR, Start J, Subramian S, Aberdeen E, Bonham-Carter RE, Berry CL, Waterston DJ. Congenital lobar emphysema. *Ann Surg* 1970; 173:55-62.
7. Schlozman DL, Kerby GR, Ruth WE. Chronic pulmonary artery thrombosis with features of unilateral hyperlucent lung syndrome. *Am J Med* 1971; 50:574-551.



8. Moser KM, Rhodes G, Hufnagel CC. Chronic unilateral pulmonary thrombosis. Successful thrombendarterectomy with thirty month follow-up observation. *New Engl J Med* 1965; 272:1195-1199.
9. Moncada R, Baker D, Kenny J, Leininger B. Reversible unilateral pulmonary hipoperfusion secondary to acute check-valve obstruction of a main bronchus. *Radiology* 1973; 106:361-362.
10. Spitzer SA, Segal I, Lubin E, Nili H, Ley M. Unilateral increased transradiancy of the lung caused by bronchial carcinoma. *Thorax* 1980; 35:739-74.
11. Heppern NG, Payne WS, Sheps SG, Hyat RE. Unilateral hypoperfusion of the lung and carcinoid syndrome due to bronchial carcinoid tumour. *Am Rev Respir Dis* 1977; 115:351-357.
12. Pierson R, Aigueperse J, Oustrieres G, Gros H, Kourisly R. Tumeur carcinome de la bronche principale droite traitée par bronchotomie et bronchoanastomose correction des troubles ventilatoires et circulatoires. *J Fr Med Chir Thorac* 1967; 21:497-515.
13. Chiorazzi N, Weiss HS, Margonleff D, Faber S, Gulotta SJ. Long-term pulmonary blood flow alterations following relief of partial bronchial obstruction. *Am J Med* 1974; 56:559-564.
14. Stokes D, Sigler A, Khouri NF, Talamo RC. Unilateral hyperlucent lung (Swyer-James syndrome) after severe mycoplasma pneumoniae infection. *Am Rev Respir Dis* 1978; 117:145-152.
15. Voisin C, Schouller E, Clay A, Guerrin F, Masure PE, Wattel F, Swyngedaew J, Spy E, Scalabre R. L'exclusion fonctionnelle pulmonaire avec hyperclarté expiratoire come séquelle de tuberculose. *Rev Tuberc Pneumol* 1966; 30:255-272.
16. Reid L, Simon G. Unilateral lung transradiancy. *Thorax* 1962; 17:230-239.
17. Baterman ED, Westerman DE, Hewitson RP, Ferguson AD. Pneumonectomy for massive ventilated lung cysts. *Thorax* 1981; 36:554-556.
18. Weg JG, Krumholz RA, Hackleroad LE. Unilateral hyperlucent lung: A physiologic syndrome. *Ann Inter Med* 1965; 62:675-684.
19. Reid L, Simon G, Zorab RA, Seidelin R. The development of unilateral transradiancy of the lung. *Br J Dis Chest* 1967; 61:190-192.
20. Wiseman DH. Unilateral pseudoemphysema. A case report. *Pediatrics* 1965; 35:300-304.
21. Houk VN, Kent DC, Fosburg RG. Unilateral hyperlucent lung. A study in pathophysiology and etiology. *Am J Med Sci* 1967; 253:406-416.
22. Cumming GR, MacPherson RI, Chernick V. Unilateral hyperlucent lung syndrome in children. *J Pediatr* 1971; 78:250-260.
23. Pendharker MM, Kory R. Unilateral hyperlucency of the lung. *Arch Intern Med* 1969; 123:69-73.
24. Berdon WE, Baker DH, Boyer J. Unusual benign and malignant sequelae to childhood radiation therapy. Including «unilateral hyperlucent lung». *Am J Roentgenol* 1965; 93:545-556.
25. Margolin HN, Rosenberg LS, Felson B, Baum G. Idiopathic unilateral hyperlucent lung: A roentgenologic syndrome. *Am J Roentgenol* 1959; 82:63-75.
26. Stanlescu DC, Rodenstein D, Cauberghs M, Van de Woestijne KP. Failure of body plethysmography in bronchial asthma. *J Appl Physiol* 1982; 52:939-948.
27. Rodestein DO, Stanescu DU, Francis C. Demonstration of failure of body plethysmography in airway obstruction. *J Appl Physiol* 1982; 52:949-954.
28. Baldin EF, Harden KA, Green DG, Cournand A, Richards DW. Pulmonary insufficiency: IV. A study of 16 cases of large pulmonary air cysts or bullae. *Medicine* 1950; 29:169-194.