

Servicio de Neumología. C.S. La Paz. Madrid.

VALOR DIAGNOSTICO DE LA GAMMAGRAFIA DE VENTILACION-PERFUSION EN EL SINDROME DE MacLEOD

C. Villasante, A. García de Cabo, B. Ortega, F. Sáez, M. Yoldi, M.^a A. Jurestchke y J. Villamor.

Introducción

En 1953, Swyer y James describieron con el nombre de enfisema pulmonar unilateral un caso de pulmón hipertransparente con hipoplasia de la arteria pulmonar y sus ramas, y con defectos de repleción broncográficos periféricos¹.

En 1954, MacLeod describió nueve casos similares que denominó «transparencia anormal de un pulmón»².

El diagnóstico de sospecha del síndrome de MacLeod lo proporciona la radiografía simple de tórax, al observar una hipertransparencia de un pulmón o de un lóbulo, siendo necesario para confirmarlo eliminar el resto de las causas que dan lugar a una hipertransparencia pulmonar o lobular unilateral.

Resaltar la importancia diagnóstica de la gammagrafía de ventilación-perfusión y la aportación a la casuística de la literatura, son los motivos de la presente nota clínica.

Observación clínica

R.H.A., varón de 32 años de edad, escayolista, fumador de 20 cigarrillos al día. Antecedentes familiares sin interés. Refiere, entre sus antecedentes personales, un episodio pulmonar grave a los dos años de edad del que no consta informe; a los 21 años, precisó ingreso hospitalario por neumonía izquierda; desde hace 5 años, presenta tos y expectoración matutina de 3-4 esputos de coloración blanquecina. Acude al Servicio de Urgencias por

Recibido el día 9 de octubre de 1979.

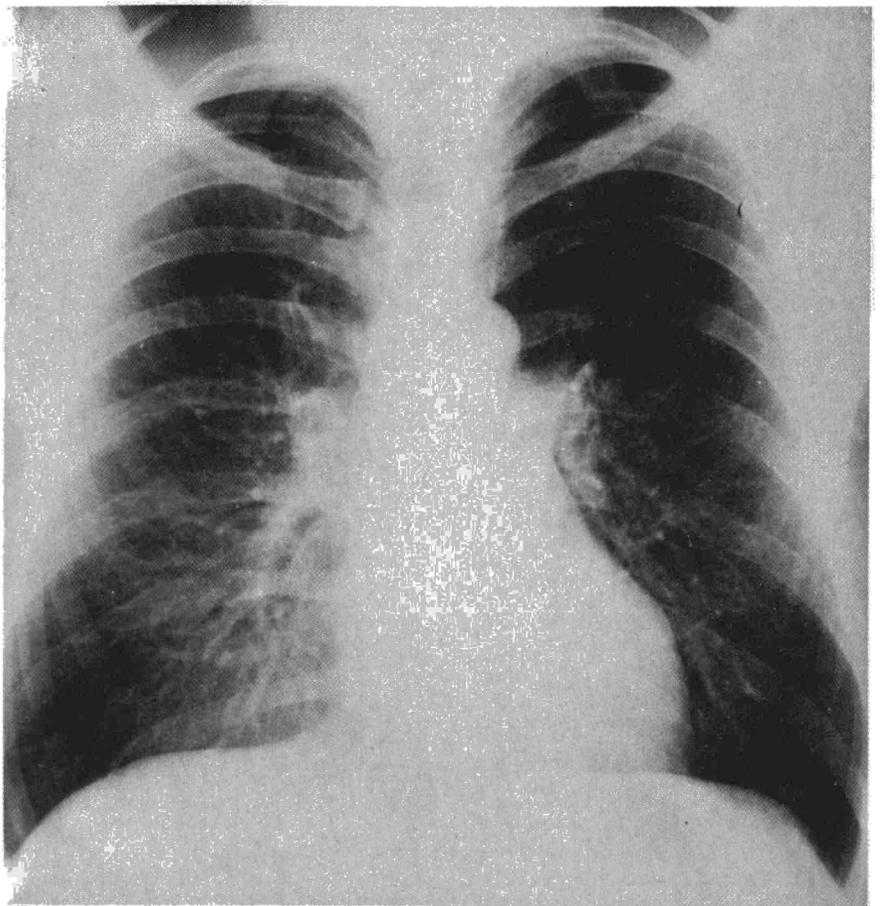


Fig. 1. Radiografía PA de tórax en inspiración máxima: discreta hipertransparencia del lóbulo superior izquierdo.

presentar expectoración hemóptica de muy escasa cuantía y dolor de características pleurales en región infraclavicular izquierda, siendo remitido a nuestra consulta para estudio y tratamiento.

De la exploración física llamaba la atención únicamente la auscultación pulmonar con disminución de los ruidos pulmonares en campo superior izquierdo. En cuanto a los datos complementarios, el hemograma, bioquímica sanguínea y sistemático de orina fueron rigurosamente normales. La radiografía PA de tórax mostraba una discreta hipertransparencia del lóbulo superior izquierdo (fig. 1), más manifiesta en la radiografía en espiración forzada (fig. 2). E.C.G. normal. Baciloscopia del esputo negativa en tres determinaciones. Siembra de Koch negativa. La exploración funcional mostró una CV de 3.250 ml. (85 % del teórico); VEMS de 2.900 ml.; VEMS/CV del 89 %; Raw de 1,2 cmH₂O/l/seg.; VR/CPC de 43 % sobre un teórico de 31 %. Gasometría arterial en reposo y tras esfuerzo, normales. Fibrobroncoscopia normal. Broncografía izquierda: bronquiectasias quísticas con ausencia total de arborización periférica en lóbulo superior izquierdo propiamente dicho especialmente en las ramas apical y posterior, siendo el resto del árbol bronquial izquierdo compatible con la normalidad (fig. 3).

Gammagrafía de ventilación-perfusión con Tc-99 (intravenoso) y Xe-133 (inhalado): enlentecimiento de la llegada y eliminación del Xenon en campo pulmonar superior izquierdo con alteraciones de la perfusión en ambos vértices, más evidentes en el izquierdo (tabla 1 y fig. 4). A la vista de los resultados de las exploraciones realizadas se diagnosticó al enfermo de síndrome de MacLeod localizado en lóbulo superior izquierdo propiamente dicho, sin que se considerara necesario la realización de arteriografía pulmonar.

Comentario

Para comprender la etiopatogenia del síndrome de MacLeod se han propuesto dos teorías diferentes. La primera explicaría las alteraciones parenquimatosas como secundarias a una anomalía vascular primaria³. En la segunda lo primitivo sería una enfermedad broncopulmonar con obstrucción a nivel bronquiolar, siendo secundarios los cambios vasculares^{4,5}.

Elder⁶, Belcher³ y Kent⁷, basándose en que la arteria que llega al área afectada es de pequeño tamaño, piensan que la anomalía primitiva es una agenesia o hipoplasia de la arteria pulmonar. Reid⁸, mediante el estudio histológico de piezas resecaadas, demostró que el número de ramas del árbol bronquial es normal, es decir, que la alteración se produciría después del nacimiento. Por otro lado, existe una reducción del número de alvéolos y de las ramas más finas de la circulación arterial pulmonar. De este hecho se deduce que el suceso que origina el síndrome tiene lugar antes de la edad de ocho años, que es cuando se ha completado el desarrollo de los alvéolos, conductos alveolares y bronquiolos respiratorios.

La disminución del flujo vascular sería secundaria a los cambios patológicos en las vías aéreas. Una bronquiolititis obliterante podría ser la responsable

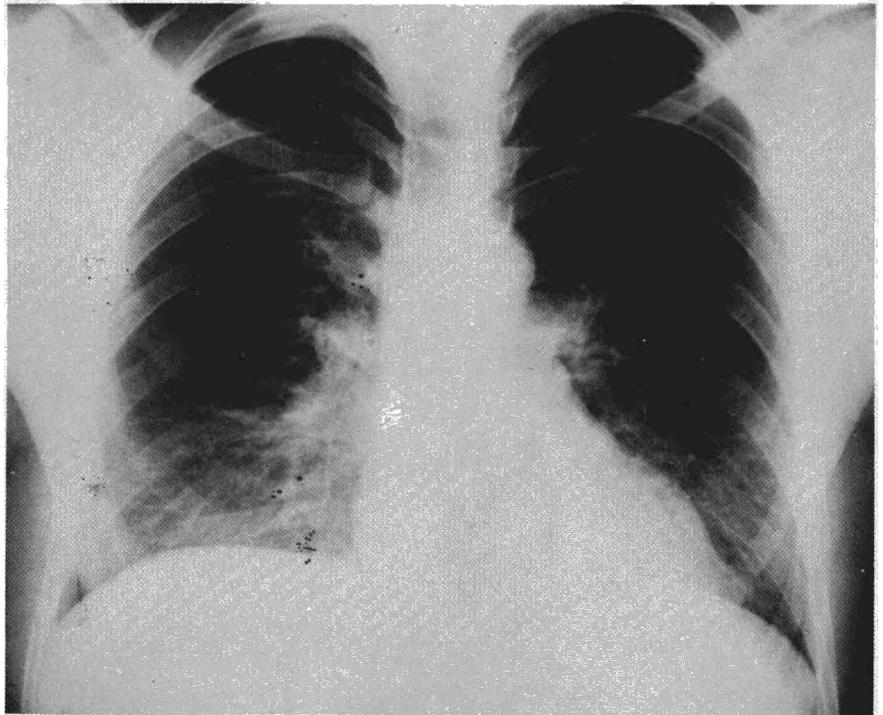


Fig. 2. Radiografía PA de tórax en espiración máxima: la hipertransparencia de la figura anterior se hace más evidente.

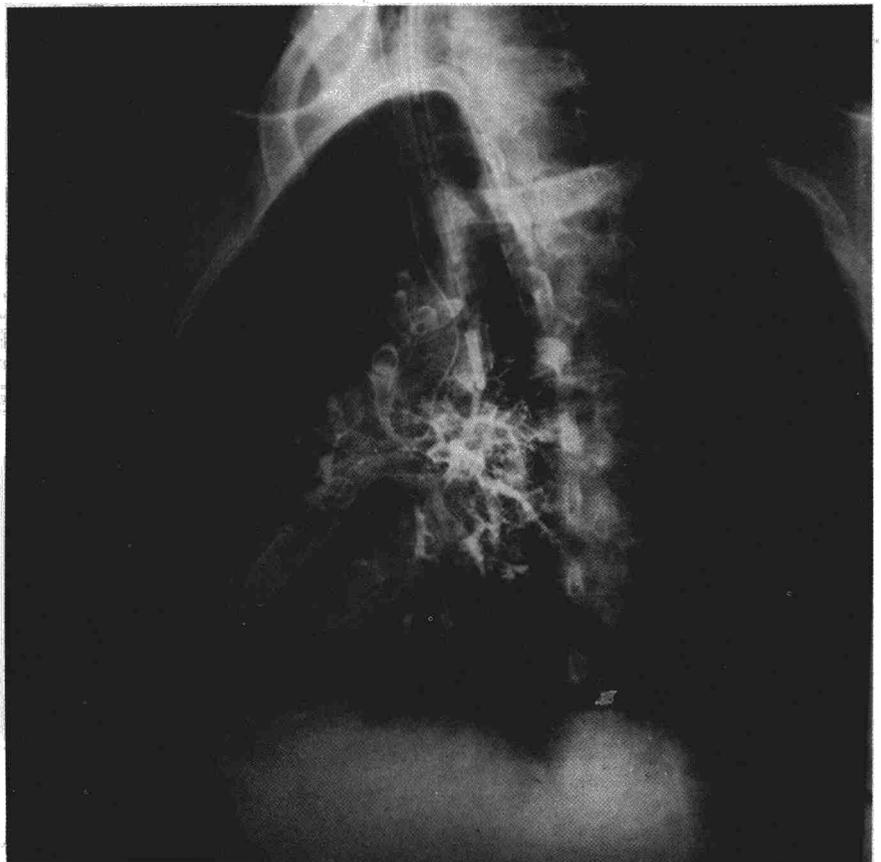


Fig. 3. Broncografía izquierda: bronquiectasias quísticas con ausencia de arborización periférica en lóbulo superior izquierdo propiamente dicho.

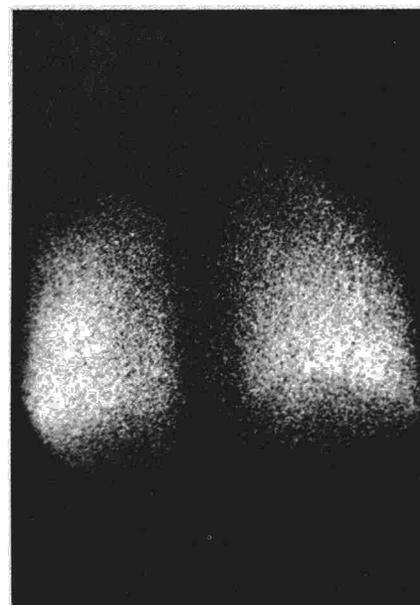
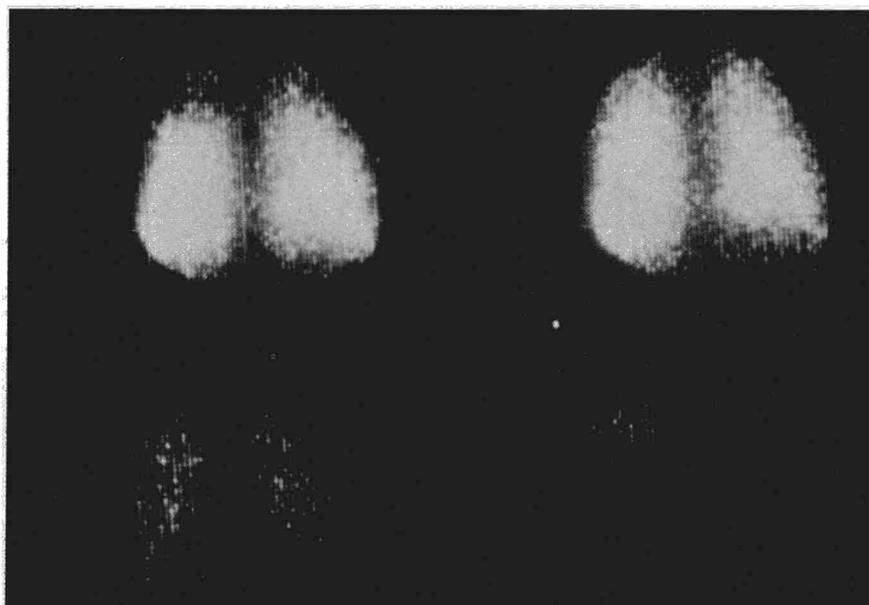


Fig. 4. Imagen gammagráfica: A) fase de ventilación con enlentecimiento de la llegada y eliminación del seno en campo pulmonar superior izquierdo. B) Fase de perfusión con alteraciones en ambos vértices, más evidentes en el lado izquierdo.

de la aparición posterior de un pulmón hipertransparente⁴. El aumento de presión intraalveolar ocasionaría la oclusión de los capilares pulmonares, aumento de las resistencias vasculares

TABLA I
Resultados de la gammagrafía de ventilación-perfusión

PULMON DERECHO	Q (%)	V. REG. (%)	V. PUL. (%)
Vértice	2,56	5,72	7,53
Región media alta	11,53	13,38	13,12
Región media baja	23,31	19,35	16,87
Base pulmonar	8,63	11,19	10,42
Total	46,03	49,64	47,94
PULMON IZQUIERDO	Q (%)	V. REG. (%)	V. PUL. (%)
Vértice	1,34	4,46	6,68
Región media alta	11,75	13,46	15,22
Región media baja	30,24	19,79	18,66
Base pulmonar	10,64	12,64	11,50
Total	53,97	50,36	52,06
Tiempo de was-out pulmón derecho 0,583 min.			
Tiempo izquierdo 0,571 min.			

Q = perfusión; V. REG. = ventilación regional; V. PUL. = ventilación pulmonar.

y desviación del flujo⁵. La observación clínica de aparición de hipertransparencia pulmonar posteriormente a una bronquiolitis obliterante, parece confirmar la teoría adquirida del síndrome de MacLeod⁴.

El síndrome es frecuentemente asintomático. Puede existir tos, expectoración hemoptoica y disnea. La evolución es benigna en la mayoría de los casos^{9,10}.

El diagnóstico de sospecha lo proporciona la radiografía PA de tórax ante una hipertransparencia que ocupa todo el pulmón o un lóbulo, después de haber descartado defectos técnicos, alteraciones unilaterales del tejido muscular y partes blandas, cirugía de exéresis pulmonar, cifoescoliosis y aumento de densidad homogénea del pulmón opuesto^{5,11}. Se deben excluir asimismo los diagnósticos de neumotórax y quistes aéreos gigantes.

La radiografía PA en espiración aumenta comparativamente la hipertransparencia pulmonar en los procesos obstructivos de la vía aérea, hecho que no ocurre cuando la causa de la hiperclaridad pulmonar es sólo por obstrucción o agenesia de una rama de la arteria pulmonar⁵.

La exploración funcional respiratoria muestra un patrón restrictivo o mixto; consumo prácticamente nulo de oxígeno en el lado afecto con eliminación de carbónico conservada. La gasometría arterial puede oscilar desde hipoxemia en reposo hasta la normalidad tras ejercicio¹⁰⁻¹².

La broncofibroscopia descarta las lesiones endobronquiales capaces de producir enfisema obstructivo por un mecanismo valvular¹¹.

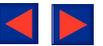
La imagen broncográfica típica es la falta de arborización periférica pudiendo existir bronquiectasias cilíndricas o saculares^{2,9,11}. La arteriografía pulmonar confirma la hipovascularización del territorio afectado^{11,12}.

La gammagrafía de perfusión en una hipertransparencia pulmonar no ex-

cluye el diagnóstico de tromboembolismo pulmonar. Se debe practicar gammagrafía de ventilación-perfusión cuyas alteraciones típicas son: disminución de la perfusión y distribución relativamente normal del Xenon pero con enlentecimiento de su eliminación¹³.

Existe acuerdo general entre todos los autores que el pronóstico es bueno, estando indicada la cirugía únicamente en tres circunstancias¹⁴: hemoptisis severas o frecuentes; insuficiencia cardíaca congestiva por shunts entre arterias bronquiales y venas pulmonares; infecciones de repetición resistentes al tratamiento médico.

El enfermo que se presenta en esta nota clínica se ajusta en todos los aspectos a las descripciones clínicas recogidas en la literatura. Intencionadamente no se realizó arteriografía pulmonar debido a que no se consideró necesaria para el diagnóstico del paciente. La gammagrafía de ventilación-perfusión confirma la sospecha radiográfica del síndrome de MacLeod, siempre que se haya descartado por broncofibroscopia la posibilidad de proceso obstructivo endobronquial. De igual forma puede cuestionarse la utilidad de practicar broncografía en estos enfermos. La ausencia de bronquiectasias no excluye el diagnóstico de síndrome de MacLeod; por otro lado, el conocimiento de la extensión parenquimatosa del proceso sólo será útil cuando se haya decidido el tratamiento quirúrgico, que como ya hemos visto es excepcional.



Resumen

A propósito de un enfermo diagnosticado de síndrome de MacLeod, se comentan las exploraciones necesarias para establecer este diagnóstico.

Se hace especial referencia a la importancia de la gammagrafía de ventilación-perfusión, cuyos resultados confirman el diagnóstico radiológico de sospecha de síndrome de MacLeod cuando previamente se ha excluido por broncofibroscopia la existencia de un proceso obstructivo endobronquial. La gammagrafía de ventilación-perfusión anula la indicación de arteriografía

pulmonar en estos enfermos, y la broncografía quedaría relegada a aquellos casos en los que la sintomatología obligara a pensar en tratamiento quirúrgico.

Summary

DIAGNOSTIC VALUE OF GAMMAGRAPHY OF VENTILATION-PERFUSION IN MACLEOD'S SYNDROME

Based on the case of a patient diagnosed as having MacLeod's syndrome, the authors comment on the

necessary explorations for establishing this diagnosis.

The authors make special reference to the importance of the gammagraphy of ventilation-perfusion, the results of which confirm the radiological diagnosis of suspicion of MacLeod's syndrome when the existence of an obstructive endobronchial process is excluded previously by bronchofibroscopy. The gammagraphy of ventilation-perfusion anuls the indication of pulmonary arteriography in these patients, and bronchography would be limited to those cases in which the symptomatology obliges one to consider surgical treatment.

BIBLIOGRAFIA

1. SWYER, P. R. y JAMES, G. C. W.: A case of unilateral emphysema. *Thorax*, 8: 133, 1953.
2. MacLEOD, W. M.: Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax*, 9: 147, 1954.
3. BELCHER, J. R. y PATTINSON, J. N.: Hypoplasia of the lobar pulmonary arteries. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.*, 34: 357, 1957.
4. REID, L., SIMON, G., ZORAB, P. A. y SEIDELIN, R.: The development of unilateral hypertransradiancy of the lung. *Brit. J. Dis. Chest*, 61: 190, 1967.
5. PROWSE, C. M., FUCHS, J. E., KAUFMAN, S. A. y GAENSLER, E. A.: Chronic obstructive pseudoemphysema. *New Engl. J. Med.*, 271: 127, 1964.
6. ELDER, J. C., BROFMAN, B. L., KOHN, P. M. y CHARMS, B. L.: Unilateral pulmonary artery absence of hypoplasia. *Circulation*, 17: 557, 1958.
7. KENT, D.: Physiologic aspects of unilateral hyperlucent lung. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 90: 202, 1964.
8. REID, L. y SIMON, G.: The role of alveolar hypoplasia in some types of emphysema. *Brit. J. Dis. Chest*, 58: 158, 1964.
9. FIGUEROA-CASAS, J. C. y JENKINS, D. E.: Unilateral hyperlucency of the lung. *Am. J. med.*, 44: 301, 1968.
10. DORNHORST, A. C., HEAF, P. J. y SEMPLE, S. J. G.: Unilateral «emphysema». *Lancet*, 2: 873, 1957.
11. CLAVIER, J. y KERBRAT, G.: Diagnostic d'un poumon clair unilatéral. *Poumon et Coeur*, 33: 127, 1977.
12. SZWED, J. J.: Unilateral hyperlucent lung. *Chest*, 58: 620, 1970.
13. O'DELL, C. W., TAYLOR, A., HIGGINS, C. B., ASHBURN, W. L., SCHILLACI, R. F. y ALAZRAKI, N. P.: Ventilation-perfusion lung images in the Swyer-James syndrome. *Radiology*, 121: 423, 1976.
14. WEG, J. C., KRUMHOLZ, R. y HACKLEFORD, L. E.: Unilateral hyperlucent lung. *Ann. Intern. Med.*, 62: 675, 1965.