

Reporte de caso: hemoptisis masiva como manifestación clínica de un síndrome de Swyer-James-Mac Leod

LUIS ALEJANDRO LÓPEZ-YEPES¹, ANA LUCIA URRUTIA BRÁN²

Case Report: Massive hemoptysis as a clinical manifestation of Swyer-James-Mac Leod Syndrome

*Swyer-James-Mac Leod syndrome is a rare condition acquired in childhood, usually after a moderate to severe lung infection such as bronchiolitis or pneumonia, usually viral. Occasionally there is a history of repeated infections of this type. It consists of the development of unilateral pulmonary hypoplastic emphysema, which can sometimes be related to ipsilateral or bilateral bronchiectasis, fixed airflow obstruction, and may also be associated with reduced blood flow in the hypoplastic lung, with or without tortuosity of the proximal vascular supply and sometimes with compensation from the contralateral lung, in the form of overdistension and relative vascular hyperflow. We present the case of a 79-year-old man with a history of recurrent viral bronchiolitis-type infections in childhood, severe fixed airflow obstruction, and massive hemoptysis secondary to a *Pseudomonas aeruginosa* infection sensitive to usual antibiotic therapy.*

Key words: Swyer-James-Mac Leod Syndrome; Lung hyperlucent; Emphysema; Bronchiolitis; Pneumonia; Hemoptysis;

Resumen

*El síndrome de Swyer-James-Mac Leod es una entidad poco frecuente adquirida en la infancia, generalmente tras una infección pulmonar moderada a grave de tipo bronquiolitis o neumonía, generalmente virales. Ocasionalmente se tiene el antecedente de infecciones repetidas de este tipo. Consiste en el desarrollo de enfisema hipoplásico pulmonar unilateral, que puede a veces relacionarse con bronquiectasias ipsilaterales o bilaterales, obstrucción fija al flujo aéreo y puede también asociarse a reducción del flujo sanguíneo del pulmón hipoplásico, de manera focal o difusa, con o sin tortuosidad de la vascularización proximal y a veces con una compensación del pulmón contralateral, en forma de sobredistensión e hiperflujo vascular relativo. Presentamos el caso de un varón de 79 años de edad con antecedentes de infecciones tipo bronquiolitis virales repetidas en la infancia, obstrucción fija grave al flujo aéreo y hemoptisis masiva secundaria a una infección por *Pseudomonas aeruginosa* sensible a la terapia antibiótica habitual.*

Palabras clave: Síndrome de Swyer-James-Mac Leod; Hiperclaridad pulmonar; Enfisema; Bronquiolitis; Neumonía; Hemoptisis.

¹ Neumólogo, MSc. Hospital San Vicente, Hospital El Pilar y clínica privada. Ciudad Guatemala, Guatemala.

² Médica nutrióloga, MSc en epidemiología y estadística, clínica privada. Ciudad de Guatemala, Guatemala.

Introducción

El Síndrome de Swyer-James-MacLeod consiste en el desarrollo de enfisema pulmonar unilateral focal o difuso, asociado a hipoplasia del mismo pulmón enfermo. Su patogenia se ha relacionado con infecciones respiratorias tipo bronquiolitis o neumonías, de causa vírica o bacteriana, durante la infancia temprana y media. Ante la persistencia de la infección puede desarrollarse el fenómeno de elastosis bronquial y vascular secundarias a la actividad anormal de las proteasas fagocitarias, que tiende a desarrollar obliteración fibrosa bronquiolar y vascular, con las consecuentes características clínicas, radiológicas y funcionales^{3,5}. Es una entidad poco frecuente y de buen pronóstico en general⁵.

Reporte del caso

Paciente masculino de 79 años de edad con antecedentes de infecciones respiratorias repetidas y bronquiolitis en la infancia, eosinofilia periférica intermitente y atopia respiratoria a los ácaros diagnosticada en la infancia. Acude a urgencias por un cuadro de hemoptisis de 100 ml aproximadamente expectorados en 4 horas, tras 4 días de haber iniciado con clínica catarral, fiebre y expectoración purulenta. Al examen físico se detecta SpO₂ 93% basal, frecuencia cardíaca 79 latidos por minuto, presión arterial 110/65 mmHg, sibilancias bilaterales de predominio izquierdo, murmullo pulmonar disminuido en hemitórax derecho. En el examen radiológico de tórax se detecta una hiperclaridad y reducción del volumen pulmonar derecho, con imagen de tortuosidad de los vasos pulmonares hiliares derechos y disminución de su visibilidad en sus porciones distales en los tres lóbulos (Figura 1).

Tras la toma de Gram y cultivo de esputo, se inicia tratamiento con piperacilina tazobactam y ciprofloxacino, además de reposo absoluto y codeína como intento para evitar la hemoptisis masiva. Tras doce horas de ingreso en la planta de neumología, el paciente desarrolla un episodio de hemoptisis masiva, expectorando aproximadamente 400 ml de sangre rutilante, con lo que desarrolla un cuadro asfíctico, insuficiencia respiratoria aguda, SpO₂ de 64%, por lo que se realiza intubación orotraqueal, ventilación mecánica invasiva, y broncoscopia de urgencia en la que se aspira la sangre emanada proveniente principalmente del bronquio segmentario 6 izquierdo. Se mantiene la ventilación mecánica invasiva bajo sedoanalgesia profunda y se cambia la antibió-

ticoterapia a meropenem y ciprofloxacino tras el crecimiento de *Pseudomonas aeruginosa* sensible a carbapenémicos y quinolonas, en el cultivo del esputo de ingreso. Habiendo alcanzado la estabilidad ventilatoria del paciente se realiza una segunda broncoscopia en la que se detectan restos hemáticos en ambos sistemas bronquiales con un coagulo de sangre en la entrada del segmentario 6 izquierdo que se fragmenta y extrae. Se realiza una arteriografía de ambas arterias bronquiales, en la que se detecta una arteria bronquial derecha tortuosa en su porción hiliar con reducción severa del volumen de las arterias bronquiales subsegmentarias distales de los tres lóbulos pulmonares. Se realiza embolización con partículas de 500 μ m y coils de 3 mm de diámetro (Figura 2).



Figura 1. Radiografía de tórax posteroanterior en inspiración, muestra hiperclaridad y reducción del volumen pulmonar derecho.

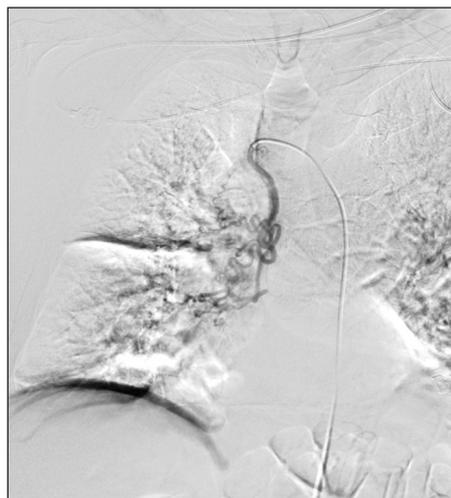


Figura 2. Mediante acceso femoral derecho se realiza aortograma que demuestra arteria bronquial derecha muy tortuosa y dilatada que irriga la totalidad del pulmón derecho.



Figura 3. Aortograma y arteriografía bronquial izquierda con ligero aumento de la vascularización distal de predominio basal, sin tortuosidades vasculares ni evidencia de fugas hemáticas activas.



Figura 4. Arteriografía de la intercosto bronquial izquierda, correspondiente al segmentario 6, de diámetro y longitud normales, sin tortuosidades anormales ni evidencia de fuga hemática activa.

En la arteriografía de las arterias bronquiales izquierdas se detecta un flujo pulmonar ligeramente aumentado en todos los segmentarios, y la arteria intercosto bronquial izquierda, correspondiente a la irrigación del segmentario 6 no tiene evidencias de dilatación, tortuosidad ni fuga, pero al ser la implicada con mayor probabilidad como el foco de sangrado actual, se emboliza con polivinil-alcohol y *microcoils* (Figuras 3 y 4).

En la arteriografía no se han detectado fugas hemáticas activas en ninguno de los dos sistemas arteriales bronquiales, y la hemoptisis clínica cesó con el tratamiento médico.

Tras cuatro días de ventilación mecánica invasiva, cuarenta y ocho horas después de la embolización de las arterias bronquiales y antibióticoterapia i.v., se realiza una extubación exitosa del paciente y se traslada de nuevo a planta de neumología. Ya estable, se realiza una angiotomografía de tórax en la que se evidencia de nuevo la reducción del volumen y la hiperclaridad del pulmón derecho, sin evidencia de embolismo pulmonar a ningún nivel, con reducción del diámetro de las arterias pulmonares y bronquiales derechas en sus porciones distales en los tres lóbulos. Además, se confirma la presencia de bronquiectasias en los lóbulos medio e inferiores izquierdo y derecho, así como una radiopacidad en el segmentario 6 correspondiente al foco hemorrágico del cuadro clínico inicial (Figuras 5, 6 y 7).

Tras 15 días de ingreso hospitalario y tratamiento con codeína, antibiótico terapia i.v. con meropenem/ciprofloxacino y reposo absoluto, el paciente se mantiene sin nuevos episodios de hemoptisis, por lo que es dado de alta. Dos meses

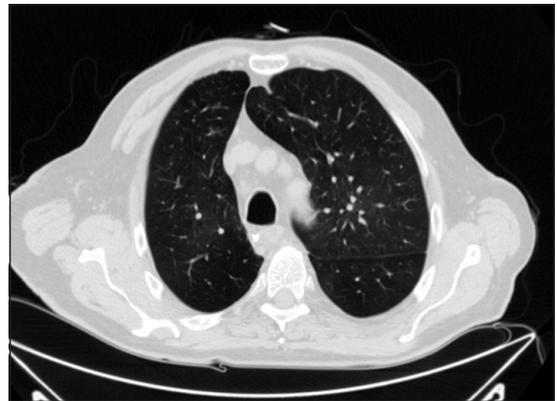


Figura 5. Angiotomografía de tórax. Reducción del volumen e hiperclaridad del pulmón derecho. Hipoflujo vascular distal ipsilateral.

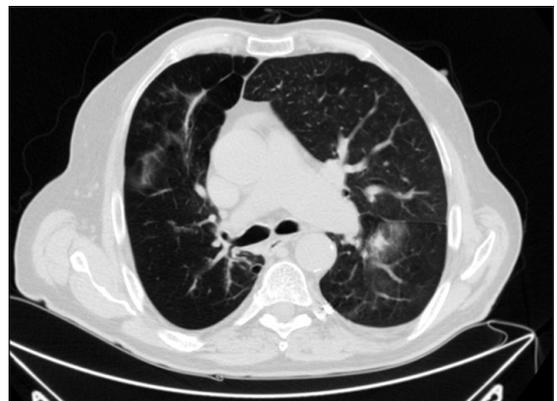


Figura 6. Angiotomografía de tórax. Reducción de volumen y hiperclaridad pulmonar derecha. Hipoflujo vascular distal pulmonar derecho. Radiopacidades en vidrio despulido en lóbulo medio y segmentario 6 izquierdo, probablemente secundarios a focos hemorrágicos. Ligero aumento de diámetro de las arterias bronquiales izquierdas.

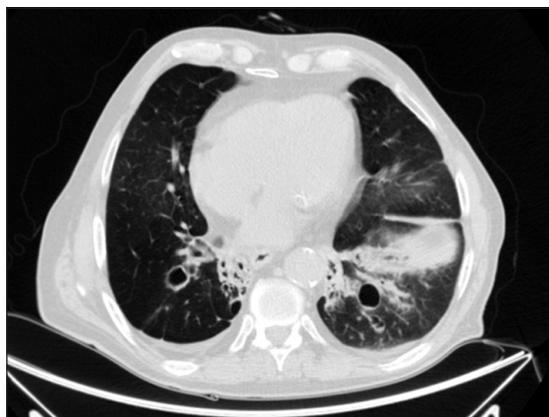


Figura 7. Angiotomografía de tórax. Bronquiectasias bibasales y radioopacidad en el segmentario 6 y base pulmonar izquierda, probablemente secundaria a foco de sangrado previo.

después, se realiza una espirometría que revela una obstrucción fija grave al flujo aéreo, con VEF₁ de 49%. Se mantiene tratamiento broncodilatador con triple terapia (LAMA, LABA y corticoides inhalados), y se le administran las vacunas frente a la influenza anuales, antineumocócica y tos ferina, con sus respectivos refuerzos.

Discusión

El Síndrome de Swyer-James-MacLeod, también denominado Síndrome del enfisema pulmonar hipoplásico unilateral o Síndrome del lóbulo o pulmón hiperlúcido. Consiste en un cuadro radiológico en el que se visualiza un segmento pulmonar o un pulmón completo hiperlúcido, enfisematoso, asociado a reducción del tamaño de dicho segmento o pulmón, que se hace más notoria en la radiografía o tomografía de tórax en espiración y puede asociarse a desviación del mediastino de forma contralateral durante dicha fase respiratoria¹. En un estudio de angiotomografía, angiografía pulmonar o gamagrafía de ventilación-perfusión se puede objetivar una reducción del flujo sanguíneo arterial, a la región o al pulmón enfermo.

En 1953, Swyer y James describieron por primera vez, en un niño de 6 años, el hallazgo de una hiperclaridad pulmonar unilateral, con hipoplasia del pulmón afectado y la evidencia angiográfica de la reducción del calibre de las arterias pulmonares ipsilaterales. Dicho paciente tenía el antecedente de infecciones respiratorias repetidas². Posteriormente en 1954 Mc-Leod describió una serie de casos de hiperlucencia

pulmonar unilateral asociada a hipoplasia del pulmón afecto, esta vez en nueve pacientes adultos³.

Aunque originalmente se pensó en una etiología congénita, se ha ido documentando que consiste en una bronquiolitis obliterante y una vasculitis obliterante, de mayor o menor extensión, secundarias a una o varias infecciones pulmonares en la infancia por virus como el sarampión, adenovirus, especialmente el tipo 7, o bacterias como *Bordetella pertussis*, *Mycoplasma*, *M. tuberculosis*, entre otras. Además, se ha descrito también en pacientes que han aspirado un cuerpo extraño, tras irradiación torácica o tras la ingesta de hidrocarburos⁴.

Suele caracterizarse, por tanto, en dos anomalías funcionales pulmonares principalmente, la bronquiolitis obliterante y la vasculitis obliterante, considerada consecuencia de una persistencia de las infecciones respiratorias y una elastosis ulterior a partir de las proteasas fagocíticas. La bronquiolitis aguda progresa hasta la obliteración fibrosa de la luz de las vías aéreas y el daño vascular a una obliteración fibrosa de los vasos arteriales, con gran disminución del flujo aéreo espiratorio, atrapamiento aéreo, asociado a hipoplasia pulmonar, enfisema, reducción de la perfusión y de las marcas vasculares de las regiones afectadas. Puede asociarse en ocasiones al desarrollo de bronquiectasias y de bulas pulmonares.

En muchos casos, la enfermedad es reconocida en la infancia, durante el estudio radiológico de un paciente con infecciones respiratorias repetidas. En otras ocasiones, el paciente puede estar asintomático y la enfermedad se detecta de forma incidental en estudios radiológicos de tórax realizados por otros motivos o durante la exploración radiológica de una infección respiratoria en la edad adulta⁵.

Funcionalmente, los pacientes pueden desarrollar una obstrucción fija al flujo aéreo respiratorio en grados variables, con o sin disnea de esfuerzos. Pueden tener cuadros clínicos de agudizaciones infecciosas con broncoespasmo, de predominio en el pulmón enfermo. Además, pueden desarrollar colonización o infecciones crónicas y agudizaciones de la infección de las bronquiectasias y más raramente hemoptisis, a veces asociado a tortuosidades de la vasculatura proximal del pulmón enfermo, o por hipervascularización y bronquiectasias en el pulmón contralateral. Por último, los pacientes que desarrollan bulas, principalmente subpleurales, tiene mayor riesgo de presentar neumotórax espontáneo.⁶

El diagnóstico se realiza con estudios de imagen que confirmen la presencia de hiperclaridad y enfisema pulmonar unilateral, hipoplásico,

asociado a hipoperfusión regional de las áreas enfermas, pudiendo asociar bronquiectasias y bulas uni o bilaterales.

Los estudios complementarios suelen ser por tanto, radiografía de tórax, angiotomografía de tórax, y puede realizarse angiografía torácica o gamagrafía de ventilación- perfusión. La espirometría y la pletismografía suele mostrar volúmenes pulmonares normales o una obstrucción fija al flujo aéreo espiratorio de grado variable, asociado a atrapamiento aéreo. La capacidad de difusión puede estar normal, si hay hiperflujo sanguíneo en el pulmón contralateral, o bien estar reducida en grados variables. Por último, la gasometría arterial puede mostrar una oxigenación normal o bien una disminución variable de la PO₂, generalmente sin alteraciones significativas en la PCO₂ ni en el pH⁵.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con otras situaciones que puedan causar hiperclaridad pulmonar unilateral, como son la ausencia congénita del músculo pectoral mayor, la mastectomía, el tromboembolismo pulmonar, la agenesia congénita de la arteria pulmonar, el síndrome del pulmón hipogenético, y lesiones obstructivas endobronquiales. Estas entidades fueron excluidas con los diversos métodos complementarios utilizados⁵.

El tratamiento se basa en la estabilización de la función ventilatoria, con broncodilatadores y glucocorticoides inhalados, además de la prevención de infecciones de la vía aérea y de su colonización por bacterias del tipo Gram negativas o Estafilococo. Se recomienda la vacunación anual frente al virus de la Influenza como frente a *Bordetella pertussis* y frente a *S. pneumoniae* con sus respectivos refuerzos. Además es importante el tratamiento y el buen control de las comorbilidades así como una buena alimentación, la actividad física regular, el control del estrés, y el mantenimiento del peso en rangos normales^{2,3,6}. En el paciente del caso presentado, dada la tortuosidad, dilatación y formación de colaterales de las arterias bronquiales derechas, así como de la presencia de bronquiectasias de predominio derecho, se ha decidido la embolización profilác-

tica de dichas arterias segmentarias para evitar recidivas.

El pronóstico de la enfermedad suele ser bueno, si se toman las medidas preventivas anteriormente citadas, y mejora si el diagnóstico se realiza precozmente. Los pacientes generalmente tienen una esperanza de vida normal. Si bien el síndrome de Swyer-James-MacLeod tiene un espectro de manifestaciones, su curso clínico está determinado en gran medida por la presencia o ausencia de bronquiectasias. Los pacientes sin bronquiectasias a menudo presentan síntomas respiratorios leves y tienden a mejorar espontáneamente. Los pacientes con peor pronóstico son los que desarrollan neumonías de repetidas por gérmenes multirresistentes en el pulmón enfermo, en cuyo caso puede ser necesario realizar una neumonectomía terapéutica^{5,6}.

Referencias bibliográficas

- GÓMEZ BELDA AB, MARTÍNEZ-MORAGÓN E, FERNÁNDEZ FABRELLAS E. Síndrome de Swyer-James: aportaciones diagnósticas de la tomografía computarizada helicoidal. Arch Bronconeumol. 2000; 36(7):421. DOI: 10.1016/S0300-2896(15)30145-9.
- SWYER PR, JAMES GC. A case of unilateral pulmonary emphysema. Thorax. 1953; 8(2):133-6. doi: 10.1136/thx.8.2.133. PMID: 13077508; PMCID: PMC1019253.
- MACLEOD WM. Abnormal transradiancy of one lung. Thorax 1954; 9:147-53.
- MOORE AD, GODWIN JD, DIETRICH PA, VERSCHANKENLEN JA, HENDERSON WR Jr.. Swyer James syndrome: CT findings in eight patients. Am J Roentgenol 1992; 158: 1211-5.
- TORTAJADA M, GRACIA M, GARCÍA E, HERNÁNDEZ R. Consideraciones diagnósticas en el pulmón hiperclaro unilateral (Síndrome de Swyer-James MacLeod). Allergol Immunopathol (Madr) 2004; 32: 265-70.
- LUCAYA J, GARTNER S, GARCÍA PEÑA P, COBOS N, TOCA I, LIÑÁN S. Spectrum of manifestations of Swyer-James-MacLeod Syndrome. J Comput Assist Tomogr. 1998; 22: 592-7.

Correspondencia a:

Dr. Luis Alejandro López-Yepes
Neumólogo Hospital San Vicente,
Ciudad de Guatemala, Guatemala
Email: dr.lopezyepes@yahoo.com