

## Síndrome de Swyer-James-MacLeod\*

NELSON PERELMAN ROSENBERG<sup>1</sup>, DANIEL AUGUSTO PAVAN<sup>2</sup>,  
LEANDRO ALMEIDA STREHER<sup>2</sup>, ALESSANDRO COMARÚ PASQUALOTTO<sup>3</sup>

A síndrome do pulmão hiperluzente unilateral, descrita inicialmente por Swyer e James em 1953, é tida como complicação pós-infecciosa de bronquiolites ocorridas na infância. Relatamos um caso de síndrome de Swyer-James-MacLeod diagnosticada em um adulto jovem, com breve revisão da literatura pertinente.

(*J Pneumol* 1999;25(1):57-60)

### *Swyer-James-MacLeod's syndrome*

*The hyperlucent lung syndrome, first described by Swyer and James, is considered a post-infectious complication related to bronchiolitis in infancy. The authors report a case of Swyer-James-MacLeod syndrome which was diagnosed in an adult male, and make a brief review of pertinent literature.*

*Descritores* – Swyer-James-MacLeod. Síndrome. Bronquiolite. Doença pulmonar.

*Key words* – Swyer-James-MacLeod. Syndrome. Bronchiolitis. Lung disease.

### INTRODUÇÃO

A síndrome do pulmão hiperluzente unilateral foi primeiramente descrita por Swyer e James<sup>(1)</sup> em um menino de 6 anos de idade em 1953. Desde então, tem sido mais amplamente conhecida como síndrome de MacLeod<sup>(2)</sup>, após este autor ter documentado as características radiográficas de hiperluzência unilateral em 9 pacientes, um ano após o relato de caso original. Embora de patogênese não inteiramente compreendida, acredita-se que a condição tipicamente siga a uma infecção respiratória ocorrida na infância ou adolescência<sup>(3)</sup>. Repetidas infecções poderiam resultar em bronquiolite obliterante, o que resultaria gradualmente em alçaonamento de ar distal, distensão da via aérea e, eventualmente, enfisema pan-acinar. As áreas afetadas se tornariam hipoventiladas, com vasoconstrição hipóxica. A clássica hiperluzência seria, dessa forma, secundária à diminuição do suprimento sanguíneo nas áreas pulmonares afetadas<sup>(4)</sup>. Os autores apre-

sentam um caso de síndrome de Swyer-James-MacLeod, acompanhado de breve revisão da literatura pertinente.

### RELATO DO CASO

ASP, 18 anos, masculino, branco, estudante, veio encaminhado ao Hospital Nossa Senhora da Conceição com história de dispnéia progressiva. O paciente referiu dispnéia aos grandes esforços com início aos 14 anos de idade, com progressão para dispnéia aos médios esforços. Com 16 anos, diz que apresentou 5 episódios de desmaios, quando resolveu buscar auxílio médico. Em consulta em sua cidade, evidenciou-se, ao radiograma de tórax, “bolha no pulmão esquerdo”, com diminuição do volume pulmonar no mesmo lado. Com posse deste exame, foi então encaminhado ao nosso hospital, para investigação. À admissão, referiu dispnéia aos médios esforços e episódios esporádicos de sibilância, desencadeada por fumaça de cigarro e por infecções de vias aéreas superiores. Negava febre ou dor torácica; queixou-se de tosse crônica com escarro escasso e mucóide, sem purulência. Na história patológica pregressa, referiu episódio grave de pneumonia ocorrido aos 2 anos de idade, asma com crises até os 10 anos e “gripes freqüentes” (episódios febris repetidos com escarro amarelado). Paciente tabagista ativo, com consumo médio de 6-10 cigarros/dia. Sua história familiar era nula, exceto por avó materna hipertensa.

Os exames laboratoriais foram normais. O radiograma de tórax (figura 1) mostrou hiperluzência pulmonar à esquerda, com diminuição da vasculatura no mesmo lado e hiperinsuflação à direita. A espirometria mostrou uma insuficiência ventilatória de grau moderado com capacidade vital reduzida, sem resposta ao broncodilatador (CFV 62% do previsto, com 3,0 litros; VEF<sub>1</sub> 54%, 2,31 litros; VEF<sub>1</sub>/CVF 88%).

A tomografia computadorizada de tórax (figura 2) contrastada mostrou que o pulmão esquerdo era menor que o direi-

\* Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Torácica, Hospital Nossa Senhora da Conceição, Porto Alegre – RS.

1. Chefe do Serviço de Cirurgia Torácica.  
2. Médico Residente do Serviço de Cirurgia Torácica.  
3. Doutorando do HNSC.

*Endereço para correspondência* – Leandro Almeida Streher, Rua Domingos Rubbo, 475/303 – Bairro Cristo Redentor – 91040-000 – Porto Alegre, RS. Tel. (051) 347-2242.

Recebido para publicação em 15/9/98. Aprovado, após revisão, em 19/1/99.



Figura 1

to, apresentando menor atenuação e vasculatura de menor calibre. O ramo esquerdo da artéria pulmonar era de menor calibre que à direita; alguns brônquios de paredes dilatadas compatíveis com bronquiectasias eram evidenciáveis no lobo inferior esquerdo. Demais aspectos torácicos e mediastinais sem alterações significativas. A hipótese diagnóstica foi de síndrome de Swyer-James-MacLeod, com diagnóstico diferencial com hipoplasia da artéria pulmonar esquerda e tromboembolismo em artéria pulmonar esquerda. Sugeriu-se correlação com cintilografia e arteriografia pulmonar.

A cintilografia perfusional evidenciou hipoperfusão grave no pulmão esquerdo, principalmente em seu lobo inferior. Percentuais perfusionais no pulmão direito: 17% no terço superior, 41% no terço médio e 29% no terço inferior. No pulmão esquerdo, 4% no terço superior, 6% no médio e 1% no inferior.

À arteriografia pulmonar (figura 3), as artérias pulmonares esquerdas eram finas, longas e possuíam apenas ramos de primeira e segunda ordens, não se estendendo até a periferia, portanto com reduzidíssima perfusão (capilarização). Foi realizada broncografia pulmonar à esquerda, mostrando bronquite crônica com bronquiectasias cilíndricas. Não havia alveolização do contraste. O paciente recebeu o diagnóstico de síndrome de Swyer-James-MacLeod; tendo apresentado boa evolução hospitalar, recebeu alta com controle ambulatorial.

## DISCUSSÃO

Swyer e James inicialmente relataram esta entidade em 1953 em um menino de 6 anos de idade com infecções pulmonares recorrentes<sup>(1)</sup>. Achados pertinentes incluíam pulmão

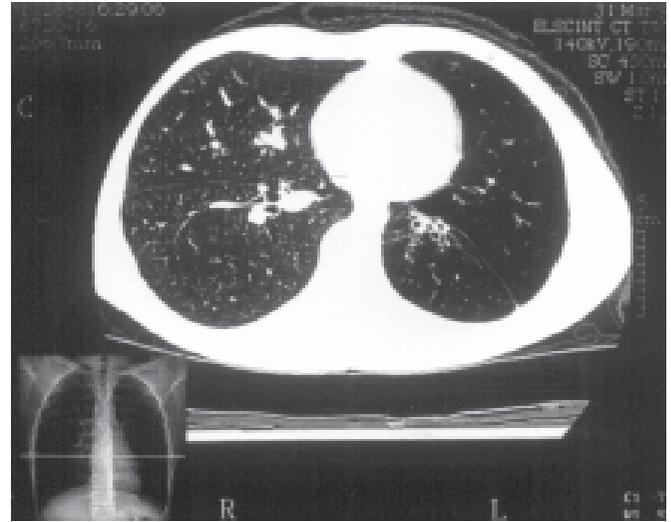


Figura 2

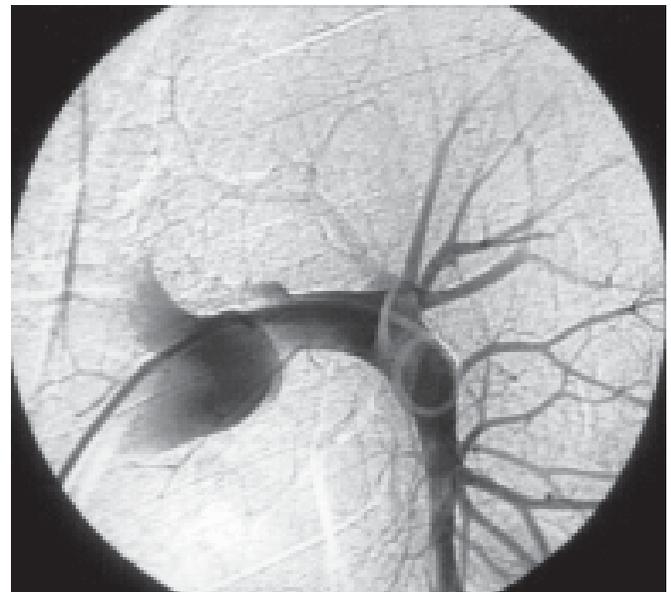


Figura 3

hiperluzente unilateral, um pequeno hemitórax ipsilateral, demonstrações angiográficas de uma pequena artéria pulmonar ipsilateral e bronquiectasias no pulmão envolvido. O paciente foi tratado com uma pneumonectomia. Espécimes histológicos revelaram bronquiolite obliterante no pulmão envolvido, com Swyer e James postulando que o achado deveria ser adquirido, ao invés de congênito. No ano seguinte, MacLeod<sup>(2)</sup> relatou achados similares em nove adultos. Desde então, têm havido mais de 100 casos relatados a respeito de achados similares que parecem ser o resultado de bronquiolite obliterante unilateral seguindo um processo infeccioso geralmente adquirido precocemente na infância<sup>(5)</sup>.

Wohl e Chernick<sup>(6)</sup> e Macpherson *et al.*<sup>(7)</sup> indicam que a maioria dos casos de bronquiolite obliterante encontrados nestes pacientes seriam conseqüência de uma pneumonite por adenovírus cedo na vida. Entretanto, esta não é a única causa; bronquiolite obliterante tem sido reportada seguindo aspiração de corpos estranhos, inalação de ácido hidroclórico ou nítrico, ingestão de hidrocarbonos, radioterapia, tuberculose e outros agentes infecciosos<sup>(5)</sup>.

Conforme postulado, infecções precoces na vida podem danificar os pequenos brônquios e bronquíolos, com destruição da camada mucosa e obstrução luminal com tecido fibroso. Isso pode afetar parte de um lobo ou todo o lobo, diferentemente do enfisema lobar congênito, que é quase sempre unilateral e afeta todo o lobo. Por outro lado, na síndrome de Swyer-James-MacLeod o dano ao pulmão contralateral pode ser demonstrado em aproximadamente um terço dos casos. Se o dano ocorre antes da idade de 8 anos, quando o desenvolvimento pulmonar ainda está em progresso, então a divisão dos alvéolos pode ser afetada<sup>(4)</sup>.

A apresentação clínica é variável. Embora alguns pacientes sejam assintomáticos, a maioria deles possui uma história de episódios recorrentes de infecção pulmonar, usualmente com início precoce na vida<sup>(6)</sup>. Em alguns casos, o início dos sintomas pode ocorrer mais tarde, na vida adulta. Os pacientes podem ter dispnéia aos esforços, hemoptise e tosse crônica produtiva. O exame físico pode revelar uma diminuição no murmúrio vesicular, estertores e roncos em todo o pulmão envolvido, hiperressonância e um hemitórax normal a pequeno no lado afetado. Testes de função pulmonar caracterizam uma doença obstrutiva da via aérea devido a um enfisema adquirido; concomitante fibrose pode também reduzir a capacidade pulmonar total<sup>(5)</sup>.

Usualmente o diagnóstico da síndrome de Swyer-James-MacLeod é realizado durante a infância em pacientes sintomáticos; entretanto, alguns pacientes são relativamente assintomáticos e o diagnóstico pode não ser feito até mais tarde na vida quando um radiograma de tórax é obtido por outras razões<sup>(2,8)</sup>. Nestes casos, evidencia-se uma radioluzência pulmonar anormal unilateral, com diminuição no padrão vascular, um tamanho normal ou diminuído do pulmão afetado (hiperluzente), pequenas sombras hilares e esparsos sinais vasculares intrapulmonares no lado radioluzente. Isto difere com o que ocorre em outras desordens vasculares pulmonares (como estenose de artéria pulmonar e agenesia); nestas situações, é o pulmão normal que é hiperluzente, devido a hiperinsuflação compensatória. Para diferenciar entre estas duas entidades é, dessa forma, essencial determinar em qual lado a anormalidade ocorre; para este propósito, a angiografia pulmonar surge como opção<sup>(9,10)</sup>.

O papel da cintilografia ventilatório-perfusional fundamenta-se em encontrar doença não diagnosticada no pulmão contralateral<sup>(5)</sup>, bem como contribuir no diagnóstico diferencial de pulmões hiperluzentes. O padrão usual da síndrome é

o de uma ventilação diminuída no lado afetado, secundário a alterações enfisematosas, acompanhado de uma marcada diminuição na perfusão pulmonar, que parece ser conseqüência do diminuto tamanho da artéria pulmonar<sup>(11)</sup>. Entretanto, a diferenciação cintilográfica entre enfisema lobar congênito e síndrome de Swyer-James-MacLeod pode ser difícil. Em ambas as condições, a perfusão pode ser normal (ou comprometida, como na síndrome de Swyer-James-MacLeod); no enfisema lobar congênito, usualmente há um marcado alçaponamento de ar, visto como um reduzido *clearance* do gás radionuclídeo ao exame ventilatório<sup>(11,12)</sup>.

A tomografia computadorizada é tida como mais sensível que a radiografia e cintilografia para a detecção de regiões pulmonares hiperluzentes e superior ao mostrar sua extensão e distribuição. É útil para a exclusão de outras causas de hiperluzência e, possibilitando a exclusão de obstrução central, pode evitar que alguns pacientes sejam submetidos à broncoscopia. Pode também delinear condições acompanhantes como bronquiectasias<sup>(13)</sup>.

A terapia para a síndrome de Swyer-James-MacLeod é conservadora, baseada na sintomatologia do paciente<sup>(5)</sup>. Embora baixas doses de manutenção antibiótica tenha sido sugerido como útil no manejo das bronquiectasias dos pacientes como um adjunto à percussão e drenagem postural, antibioticoterapia é geralmente reservada para os episódios de pneumonia bacteriana aguda<sup>(14)</sup>. A ressecção cirúrgica das porções pulmonares envolvidas é agora reservada para pacientes com bronquiectasias localizadas cujos sintomas de hemoptise, dispnéia, tosse produtiva crônica ou pneumonias de repetição comprometam suas atividades diárias<sup>(1,5,11,14)</sup>. O papel da cirurgia torna-se ainda mais limitado ao se caracterizar a síndrome de Swyer-James-MacLeod como uma doença muitas vezes limitada a segmentos pulmonares e bilateral em mais de um terço dos casos<sup>(4)</sup>. Entretanto, por apresentarem infecções pulmonares crônicas, os pacientes podem necessitar correção cirúrgica, inclusive pneumonectomia<sup>(2,15)</sup>. Bons resultados foram relatados através de técnicas mais conservadoras<sup>(16)</sup>, com oclusão do brônquio principal em pacientes nos quais não haja fluxo sanguíneo para o órgão afetado, mantendo-se o pulmão no local. O resultado seria idêntico ao obtido por pneumonectomia, porém com técnica menos traumática, através de pequena toracotomia, sem entrar no espaço pleural.

## REFERÊNCIAS

1. Swyer PR, James GCW. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953;8:133-136.
2. MacLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 1954;9:147-154.
3. McLoud TC, Epler GR, Colby TV, Gaensler EA, Carrington CB. Bronchiolitis obliterans. *Radiology* 1986;159:1-8.
4. Ohri SK, Ruddy G, Fountain SW. Acquired segmental emphysema: the enlarging spectrum of Swyer-James/Macleod's syndrome. *Ann Thorac Surg* 1993;56:120-124.

5. Daniel TL, Woodring JH, Vandiviere MH, Wilson HD. Swyer-James syndrome – unilateral hyperlucent lung syndrome. A case report and review. *Clin Pediatr (Phila)* 1984;23:393-397.
6. Wohl MEB, Chernick V. Bronchiolitis. *Am Rev Resp Dis* 1978;118:759-781.
7. Macpherson RI, Cummings RG, Chernick V. Unilateral hyperlucent lung: a complication of viral pneumonia. *J Can Assoc Radiol* 1969;20:225-231.
8. Figueroa-Cases JC, Jenkins DE. Unilateral hyperlucency of the lung (Swyer and James syndrome): case report with fourteen years observation. *Am J Med* 1968;44:301-309.
9. Frances HB. Idiopathic unilateral hyperlucent lung. *Am J Roentgenol* 1961;85:253.
10. Grum CM, Yarnal JR, Cook S, Cordasco EM, Thomasefsky JF. Unilateral hyperlucent lung. Non-invasive diagnosis of pulmonary artery agenesis. *Angiology* 1981;32:194.
11. Salmanzadeh A, Pomeranz SJ, Ramsingh PS. Ventilation-perfusion scintigraphic correlation with multimodality imaging in a proven case of Swyer-James (MacLeod's) syndrome. *Clin Nucl Med* 1997;22:115-118.
12. O'Dell CW, Taylor A, Higinz CB, et al. Ventilation perfusion images in the Swyer-James syndrome. *Radiology* 1976;121:423-426.
13. Moore ADA, Godwin JD, Dietrich PA, Verschakelen JA, Henderson Jr WR. Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients. *AJR* 1992;158:1211-1215.
14. Rakower J, Moran E. Unilateral hyperlucent lung (Swyer-James syndrome). *Am J Med* 1962;33:864-872.
15. Reid L, Simon G. Unilateral lung transradiancy. *Thorax* 1962;17:230-239.
16. Vishnevsky AA, Nikoladze GD. New approach to the surgical treatment of Swyer-James-MacLeod syndrome. *Ann Thorac Surg* 1990;50:103-104.