

# Diagnóstico por escanografía de bronquiolitis constructiva postinfecciosa (Síndrome de Swyer-James) en un paciente con distribución atípica de edema pulmonar de las alturas

## *Diagnosis by CT-Scan of Swyer-James syndrome in patient with atypical distribution of high altitude pulmonary edema*

Ana Cristina Manzano D<sup>1</sup>, Diego Miguel Rivera M.

### RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente quien ingresa con un edema pulmonar de las alturas, de distribución atípica, en quien se demuestran cambios escanográficos de Síndrome de Swyer-James.

**Palabras clave:** bronquiolitis constrictiva postinfecciosa, Síndrome de Swyer-James, escanografía, edema pulmonar de las alturas.

### SUMMARY

We present the case of a patient with high-altitude pulmonary edema with an atypical distribution in the chest radiograph, in whom CT findings are diagnostic of Swyer-James Syndrome.

**Key Words:** Postinfectious constrictive bronchiolitis, Swyer-James Syndrome, Computed tomography, high altitude pulmonary edema.

### CASO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Paciente masculino de 29 años de edad, procedente de Valledupar, quien presenta cuadro de disnea progresiva de tres días de evolución, acompañada de tos productiva y taquicardia, que se inician al llegar a Bogotá. Como antecedente refería un cuadro similar relacionado con un viaje previo a mayor altura, que revirtió al regresar al sitio de residencia. Al ingreso al servicio de urgencias se encontró un paciente disneico, con saturación de oxígeno al aire ambiente de 66% y de 87% con FIO<sub>2</sub> de 50%. Los gases arteriales mostraban acidosis respiratoria. La radiografía de tórax del ingreso mostró infiltrados de ocupación alveolar confluentes en la región periférica de ambos pulmones (Fig. 1a). Se hizo diagnóstico clínico de edema pulmonar de las alturas, que responde satisfactoriamente al tratamiento. La radiografía de control obtenida 48 horas después del ingreso, demostró resolución total de los infiltrados, haciéndose evidente atelectasia parcial del lóbulo superior derecho y aspecto irregular del bronquio fuente de ese lado, con un hilio pulmonar mal de-

finido (Fig. 1b). A pesar de la mejoría radiológica el paciente persistió con acidosis respiratoria en los gases arteriales por lo cual se solicitó escanografía de tórax

#### *Edema pulmonar de las alturas de distribución atípica*



**Figura 1a** Obsérvese la distribución periférica del infiltrado alveolar bilateral

\* Médica Radióloga. Directora Departamento de Radiología Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana.

\*\* Residente IV de Radiología Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana

Correspondencia: Ana Cristina Manzano D. : [acmanzano@javeriana.edu.co](mailto:acmanzano@javeriana.edu.co)



**Figura 1b.** A las 48 horas hay resolución total del infiltrado. Obsérvese la elevación y mala definición del hilio derecho.

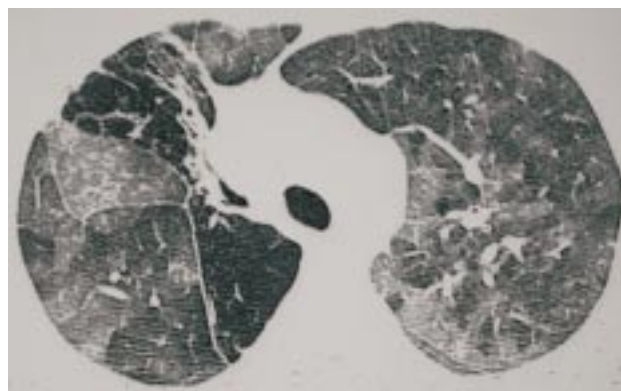
para evaluar el parénquima pulmonar y los hallazgos descritos en el hilio pulmonar derecho.

Se hizo un estudio helicoidal con medio de contraste y cortes de alta resolución en inspiración y espiración, demostrando un patrón de atenuación en mosaico, con áreas de baja densidad bien definidas y de predominio en los lóbulos inferiores, en las que los vasos se encuentran disminuidos en número y tamaño, algunas de ellas con atrapamiento de aire en los cortes obtenidos en espiración. La distribución de las áreas de atrapamiento de aire, es primordialmente central y más prominente en el pulmón derecho, que es ligeramente más pequeño que el izquierdo y se asocia con una arteria pulmonar derecha pequeña e hipoplasia marcada de la arteria interlobar de las ramas segmentarias para los lóbulos inferior y medio; y un bronquio intermedio casi inaparente con sus bronquios segmentarios también muy pequeños. (Fig 2)

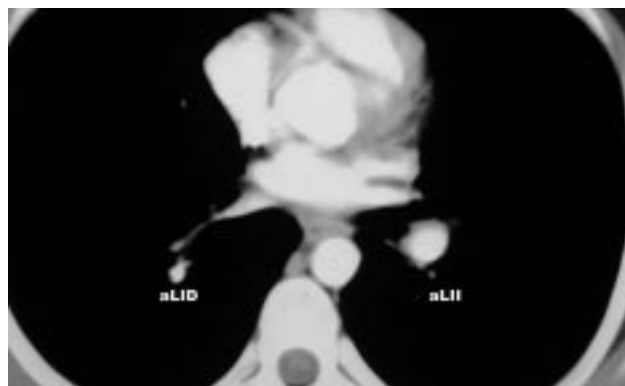
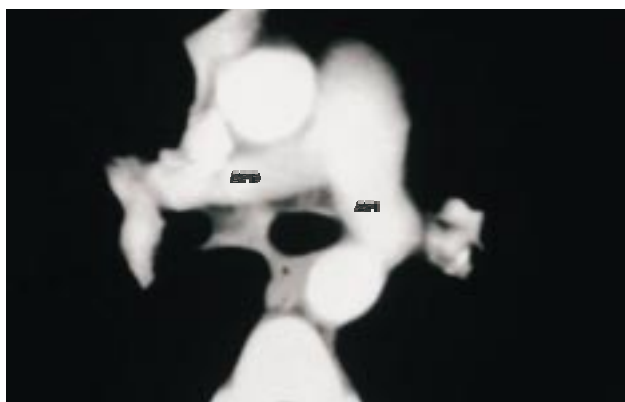
**Hallazgos escanográficos.**



**Figura 2a.** Patrón de atenuación en mosaico: áreas de alta y baja atenuación del pulmón. Nótese el compromiso bilateral.



**Figura 2b.** Corte en espiración demuestra áreas persistentemente radiolúcidas e hipovasculares, por atrapamiento de aire y destrucción del parénquima.



**Figura 2c y 2d.** Hipoplasia de las arterias pulmonar derecha (APD) y arteria lobar inferior derecha (aLID), compárese con la arteria pulmonar izquierda (API) y arteria lobar inferior izquierda (aLII).

Adicionalmente, hay atelectasia parcial del lóbulo superior derecho con algunos tractos lineales y escasas bronquiectasias por tracción en la región apical, indicativos de cambios cicatriciales. Con estos hallazgos se hace el diagnóstico de Síndrome de Swyer-James.

**DISCUSIÓN**

Este síndrome es infrecuente y de muy baja prevalencia. Fue descrito inicialmente por Swyer y James en 1953, caracterizado radiológicamente como el com-

promiso unilateral de un pulmón, hiperlúcido y con volumen disminuido o normal; que muestra un hilio pequeño con vascularización periférica reducida y que atrapa aire en espiración (2). Corresponde a una forma de bronquiolitis constrictiva postinfecciosa, que proviene de un proceso infeccioso bronquial en la infancia, que puede ser viral (generalmente por Adenovirus o virus Sincitial respiratorio) (1,3,8), por *Mycoplasma pneumoniae* y en casos más raros infección TBC en esa misma época de la vida. Dicha infección afecta el crecimiento normal del pulmón a partir de un daño en los bronquiolos terminales y respiratorios, lo cual conduce a un desarrollo incompleto de las yemas alveolares y de manera concomitante lleva a disminución del flujo sanguíneo pulmonar, traduciéndose en hipoplasia de la arteria pulmonar y sus ramas en el lado afectado (3). Al examen histológico los bronquiolos se encuentran ocluidos por tejido fibrótico en sus paredes, lo cual ocasiona constricción de su luz (8).

Los pacientes adultos con Síndrome de Swyer-James pueden ser asintomáticos o presentar tos, infecciones respiratorias recurrentes o hemoptisis (8). La anomalía más frecuente en las pruebas de función pulmonar es la obstrucción crónica y continua de la vía aérea (3).

Los hallazgos clásicos descritos en la radiografía de tórax son: pulmón hiperlúcido unilateral, de tamaño normal o pequeño, con hilio pulmonar y vascularización disminuidas, (2,4) y que atrapa aire en espiración. La escanografía ha permitido ampliar el espectro de hallazgos que acompaña a estos pacientes, demostrándose compromiso bilateral y permitiendo evaluar los cambios vasculares (1-3,5). La gamagrafía muestra defectos, tanto de ventilación como de perfusión, en el lado afectado y en ocasiones compromiso bilateral pero más severo en un pulmón; observando también persistencia del radiotrazador en las zonas de atrapamiento aéreo (2). Este estudio, así como la broncografía y la arteriografía pulmonar no se utilizan de rutina hoy en día para hacer el diagnóstico de Síndrome de Swyer-James, porque en la actualidad la escanografía de tórax es capaz de reemplazarlas con un rendimiento diagnóstico incluso mayor (1).

Los hallazgos en escanografía de tórax, reportados en las series de casos publicadas, son: disminución en el volumen del pulmón afectado (66-100%), patrón de atenuación en mosaico (zonas hipo e hiperlúcidas alternantes) presente en la mayoría de los casos, observándose en las áreas radiolúcidas disminución en el número y tamaño de los vasos y atrapamiento aéreo. Este atrapamiento de aire se demuestra en los cortes en espiración, en los cuales las regiones

hiperlúcidas hipovasculares permanecen hiperaireadas, hipovasculares y sin variar su tamaño con respecto a la inspiración. Suele acompañarse de desplazamiento de las estructuras mediastinales hacia el lado contralateral (100%) (1-3,5).

Hay ligero predominio del compromiso en los lóbulos inferiores, el lóbulo medio y la lingula (1).

Las bronquiectasias han sido consideradas por algunos autores como un hallazgo fundamental del Síndrome de Swyer-James, especialmente antes del advenimiento de la escanografía (1). Fueron reportadas en dos series de casos estudiados con escanografía, con una incidencia del 32% (3 de 8 pacientes) y del 69% (9 de 13 pacientes), siendo el tipo cilíndrico el más frecuente en la primera y el tipo quístico en la segunda. Estos datos sugieren que las bronquiectasias no son un componente necesario ni predominante para el diagnóstico de esta entidad (3,5). En el caso que presentamos no se observaron bronquiectasias.

Las atelectasias no son infrecuentes y muestran prelación por las bases, pudiendo ser de naturaleza subsegmentaria, segmentaria o lobar (3). La presencia de tractos fibrosos tampoco es rara y parece corresponder a cicatrices del proceso infeccioso previo, pudiendo afectar tanto el pulmón comprometido como el normal (3).

La disminución en el tamaño de los vasos pulmonares del lado afectado está presente en todos los casos en mayor o menor grado y es evaluada adecuadamente con la escanografía (4,5).

El compromiso es bilateral, pero de predominio en un pulmón (62%), es un hallazgo frecuente en escanografía pero rara vez evidente en las radiografías, lo cual puede explicar por qué esta entidad clásicamente se definió con un compromiso pulmonar unilateral (3). Hallazgos tales como un volumen normal en el pulmón afectado o densidad pulmonar normal en un pulmón pequeño, son más raros pero no excluyen el diagnóstico de Swyer-James (1,3).

Un caso de asociación con neumotórax ha sido publicado y se atribuyó al debilitamiento de la pared de una bronquiectasia periférica en el pulmón comprometido (6).

También han sido reportados en la literatura casos de adultos con edema pulmonar cardiogénico. En uno de ellos la manifestación radiológica de esta entidad era solo evidente en el lado derecho, lo cual se explicó por hallazgos del Síndrome de Swyer-James con prin-

principal compromiso del pulmón izquierdo que era hiperlúcido, atrapaba aire en espiración y se asociaba con hipoplasia de la arteria pulmonar ipsilateral y sus ramas (7).

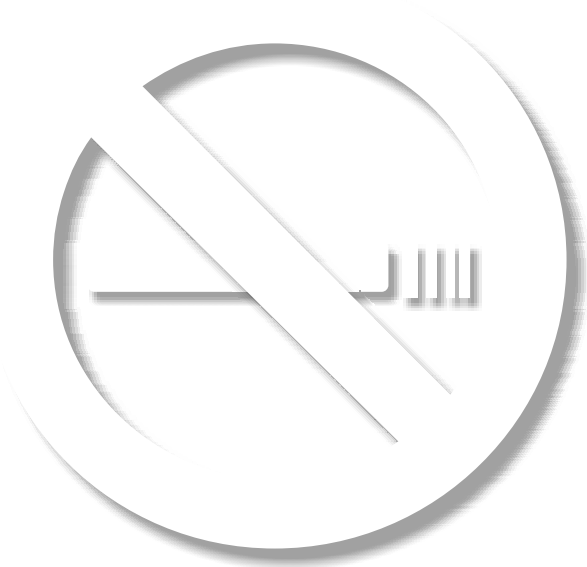
La presentación con edema pulmonar de las alturas no ha sido descrita previamente en la literatura. La distribución periférica y atípica del edema en este caso, se explicó por las áreas de destrucción del parénquima y atrapamiento de aire, que se localizan principalmente en la región central de ambos pulmones. El estudio escanográfico permitió establecer el diagnóstico preciso en este paciente, sin realizar exámenes invasivos, y resolver las dudas de la presentación radiográfica atípica del edema pulmonar de las alturas y las alteraciones de los gases arteriales cuando mejoró. Las radiografías no mostraban el hallazgo típico de pulmón hiperlúcido unilateral, sino únicamente sutiles cambios en el aspecto del hilio pulmonar derecho. El interrogatorio adicional que se hizo al paciente luego de los hallazgos de la escanografía, reveló antecedentes de TBC pulmonar e infecciones respiratorias frecuentes en la infancia .

La escanografía es el examen de elección para el diagnóstico de esta patología y debe hacerse con medio de contraste, para evaluación adecuada de la vascularización, así como alta resolución en inspira-

ción y espiración para demostrar los cambios del parénquima secundarios a la bronquiolitis constrictiva.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Marti-Bonmati L, Ruiz Perales F, Catala F, Mata JM. CT findings in Swyer-James syndrome. *Radiology* 1989 Aug;172(2):477-80.
2. Stern EJ, Samples TL. Dynamic ultrafast high resolution CT findings in a case of Swyer-James syndrome. *Pediatr Radiol* 1992;22(5):350-2.
3. Moore AD, Godwin JD. Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients. *AJR Am J Roentgenol* 1992 Jun;158(6):1211-5.
4. Ghossain MA, Achkar A, Buy JN, Rochemaure J. Swyer-James syndrome documented by spiral CT angiography and high resolution inspiratory and expiratory CT: an accurate single modality exploration. *J Comput Assist Tomogr* 1997 Jul-Aug;21(4):616-8.
5. Lucaya J, Gartner S, García-Peña P, Cobos N. Spectrum of manifestations of Swyer-James-MacLeod syndrome. *J Comput Assist Tomogr* 1998 Jul-Aug;22(4):592-7.
6. Nagata K, Iwasaki Y, Yokomura I, Ueda M. Swyer-James syndrome with pneumothorax. *Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi*. 1998 Feb;36(2):171-5.
7. Nakamura Y, Iwata M, Ida M, Takeuchi E. Swyer-James syndrome with unilateral pulmonary edema. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi*. 1996 May;34(5):563-8.
8. Muller N.L, Miller RR. Diseases of the bronchioles: CT and histopathologic findings. *Radiology* 1995; 196: 3-12.



¡Se puede lograr!