



CASO CLÍNICO

Síndrome de Swyer-James-McLeod y covid-19. A propósito de un caso Swyer-James-McLeod syndrome and covid-19. A case report

Autores: Sánchez Villar, C; Hurtado Fuentes, A; Golfe Bonmatí, A; Alcaraz Barcelona, M; García Castillo, S; Ceballos Romero, JC.

Servicio de Neumología del Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Resumen:

El síndrome de Swyer-James-McLeod es una enfermedad muy poco frecuente con escasas series de casos en la literatura revisada. Se caracteriza por una hipoplasia de la vasculatura pulmonar tras un episodio infeccioso en la niñez, con el hallazgo radiológico de hiperlucencia pulmonar unilateral. El cuadro clínico suele ser paucisintomático, diagnosticándose en la edad adulta mediante una radiografía de tórax, aunque existen casos graves con infecciones de repetición que pueden llegar a precisar cirugía.

Se muestra el caso de un varón de 60 años con síndrome de Swyer-James-McLeod y neumonía por COVID-19 con infiltrado intersticial y opacidades alveolares en pulmón derecho, su evolución y seguimiento posterior.

Palabras clave: Síndrome de Swyer-James-McLeod, hiperlucencia pulmonar unilateral, COVID-19

Resume:

Swyer-James-McLeod syndrome is a very rare disease with few case series in the reviewed literature. It is characterized by hypoplasia of the pulmonary vasculature after an infectious episode in childhood, with the radiological finding of unilateral pulmonary hyperlucency. Clinical is usually paucisymptomatic, being diagnosed in adulthood by means of a chest X-ray, although there are severe cases with recurrent infections that may require surgery.

The case of a 60-year-old man with Swyer-James-McLeod syndrome and COVID-19 pneumonia with interstitial infiltrate and alveolar opacities in the right lung, evolution and subsequent follow-up is shown.

Keywords: Swyer-James-McLeod syndrome, unilateral pulmonary hyperlucency, COVID-19

Introducción:

El síndrome de Swyer-James-McLeod es una entidad infrecuente que se adquiere habitualmente en la infancia tras un episodio de infección respiratoria con una frecuencia del 3.8% y 4.3% de los casos de bronquiolitis obliterante¹. Se produce una destrucción del parénquima pulmonar e hipoplasia de la arteria pulmonar del pulmón patológico, llevando a una disminución de su calibre, y por lo tanto del flujo sanguíneo pulmonar^{1,2,3,4}.

La presentación clínica es variable encontrándose frecuentemente los pacientes asintomáticos, por lo que no se llegan a diagnosticar hasta la realización de una radiografía de tórax de rutina, aunque pueden presentar infecciones pulmonares de repetición con tos productiva, disnea y hemoptisis ocasional. En la exploración física no existen signos específicos, aunque se puede encontrar timpanismo y disminución del murmullo vesicular sobre la zona afectada y en ocasiones se auscultan crepitantes^{1,2,3,4,5}.

Se expone el caso de un varón de 60 años con diagnóstico previo de síndrome de Swyer-James-McLeod que ingresa por neumonía secundaria al virus SARS-COV-2 con afectación radiológica unilateral.

Observación clínica:

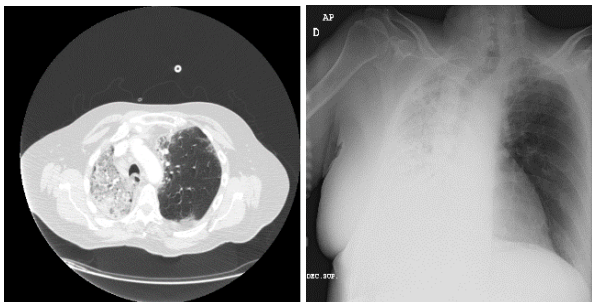
Varón de 60 años exfumador desde hace 30 años con un índice acumulado de 15 paquetes/año, obeso y sin otros

factores de riesgo cardiovascular. Mantuvo seguimiento en consultas de Neumología hasta 2017 por EPOC con disnea a moderados esfuerzos, y última espirometría en la que presentaba una FVC 4700 ml (94%); FEV1 2440 ml (65%); FEV1/FVC 52% y test broncodilatador negativo, en tratamiento con triple terapia. Además, está diagnosticado de síndrome de Swyer-James-McLeod desde el año 2004 con hipoplasia de la arteria pulmonar izquierda.

Acude a Urgencias del Hospital General de Albacete en marzo de 2020 por un cuadro de 10 días de evolución consistente en fiebre, tos seca, empeoramiento de su disnea basal haciéndose de mínimos esfuerzos y episodios auto-limitados de diarrea sin productos patológicos. Valorado inicialmente por su médico de Atención Primaria, con radiografía de tórax 5 días antes que muestra afectación intersticial leve en las bases, y recibiendo tratamiento con levofloxacino y corticoides sistémicos sin mejoría clínica. A su llegada al hospital se encuentra taquipneico con 30 respiraciones/minuto, saturación de oxígeno 88% basal, se objetiva aumento de parámetros inflamatorios en la analítica (PCR 133.7 y Ferritina 837), hipoxemia moderada (pO₂ 64 mmHg) y mayor infiltrado intersticial en el LID en la radiografía de tórax. Ante la sospecha de una neumonía intersticial secundaria a la infección por el SARS-COV-2, se extrae una muestra nasofaríngea con resultado de PCR positivo y se decide ingreso en Neumología (Unidad COVID) iniciándose oxigenoterapia con

FIO₂ 0.31, HBPM profiláctica, azitromicina, hidroxiclo-roquina, lopinavir-ritonavir y bolos de metilprednisolona 250 mg con posterior reducción de dosis. Progresivamente presenta empeoramiento con más disnea y mayores requerimientos de oxígeno hasta FIO₂ 0.6, con aparición de nuevos infiltrados radiológicos y opacidades alveolares confluentes en el hemitórax derecho con grado de afectación moderado-severo, por lo que se añade baricitinib, anakinra y piperazilina-tazobactam. Se solicita un TAC torácico que muestra extensos infiltrados distribuidos por todos los lóbulos del pulmón derecho, pérdida de volumen ipsilateral, así como un pequeño infiltrado periférico en LSI (Figura 1).

Figura 1. Imagen izquierda: Rx de tórax con infiltrado y consolidaciones en hemitórax derecho. Imagen derecha: TC torácico que muestra infiltrados y pérdida de volumen en pulmón derecho con pequeño infil-



trado en LSI

Ante la ausencia de mejoría se traslada a UCI a las 3 semanas de ingreso. Se inicia soporte respiratorio con GNAF y se mantienen corticoides (metilprednisolona a 1 mg/kg/día), con mejoría sintomática, lo que permite el descenso progresivo de flujo y FIO₂, siendo trasladado de nuevo a la planta tras 7 días de estancia. El paciente tiene una recuperación lenta con persistencia de tos seca y disnea de pequeños esfuerzos, realizándose TAC torácico de control con mejoría de los infiltrados, persistiendo la pérdida de volumen en hemitórax derecho. Finalmente es dado de alta tras 66 días de ingreso con OCD en gafas nasales a 3 litros/minutos, pauta descendente de corticoides y HBPM profiláctica durante 10 días.

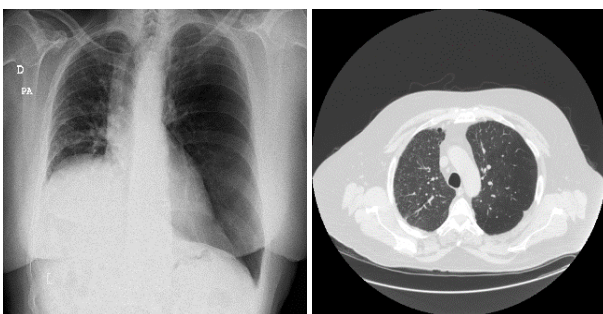


Figura 2. Imagen izquierda: Rx de tórax con mejoría de cuadro neumónico con elevación de hemidiafragma derecho. Imagen derecha: TC torácico que muestra resolución de infiltrados pulmonares bilaterales

Durante su seguimiento en consultas, presenta mejoría clínica refiriendo tos seca escasa y disnea a moderados esfuerzos, y disminución de los infiltrados en control radiológico al mes del alta. Se realiza nuevo TC torácico a los

6 meses observándose práctica resolución de los infiltrados y persistencia de la pérdida de volumen (Figura 2).

Discusión:

El síndrome de Swyer-James-McLeod, o síndrome de pulmón hiperlucente unilateral, fue descrito por primera vez en un niño en el año 1953 por Swyer y James, y posteriormente en 1954 en una serie de nueve casos por McLeod^{2,5}. Es una patología muy poco común, encontrándose en un 0.01% de las 17.450 radiografías de tórax analizadas en un estudio^{3,4}, que se caracteriza por hiperclaridad en un pulmón en toda su extensión, en un lóbulo o incluso en una parte de un lóbulo². La etiología no está claramente definida, aunque se asocia con procesos infecciosos, adquiriéndose en las primeras etapas de la vida tras un episodio de bronquiolitis y/o neumonía, siendo en la mayoría de los casos consecuencia de una infección vírica (adenovirus tipos 3, 7 y 21, influenza A, Paramyxovirus morbillivirus o virus respiratorio sincitial) o bien por otras etiologías (*Bordetella pertussis*, *Mycoplasma pneumoniae*, o *Mycobacterium tuberculosis*). Ocurre típicamente en menores de 8 años, antes de que el pulmón complete su desarrollo y maduración^{1,2,3,4,5}.

Como consecuencia se produce un desarrollo anómalo de la vía aérea con fibrosis submucosa que causa obstrucción de los bronquiolos respiratorios. El parénquima distal a estos bronquios anormales se encuentra hiperinsuflado debido a ventilación colateral con atrapamiento aéreo resultante. En ocasiones se desarrollan cambios destructivos de enfisema panacinar, aunque no se conoce su patogenia. Se produce asimismo hipoplasia de la vasculatura pulmonar en relación al fenómeno inflamatorio desencadenado. Los hallazgos anatomopatológicos de este síndrome hacen que se considere un tipo de bronquiolitis obliterante adquirida^{1,2,4,5}.

El diagnóstico se hace mediante una radiografía o TAC torácico. Los hallazgos radiológicos típicos son la presencia de hiperclaridad unilateral, disminución de la trama broncovascular, sombra hilar de pequeño tamaño y un discreto desplazamiento del mediastino hacia el lado patológico¹. Se ha encontrado en una serie de casos que la localización es más frecuente en el lado izquierdo (como ocurre con nuestro paciente) y se han documentado algunos casos con afectación bilateral^{1,6}. En el TAC se delimitan las zonas de atrapamiento aéreo, sobre todo al final de la espiración, presentando mayor sensibilidad que la radiografía y la gammagrafía pulmonar. Además, se pueden observar bronquioloectasias, atelectasias y bronquiectasias. Estas últimas se encuentran en el 30% de los pacientes y tienen implicaciones clínicas y pronósticas, ya que aquellos que las presentan tienen más exacerbaciones severas y pueden requerir tratamiento quirúrgico. El uso de la fibrobroncoscopia se limita al estudio endobronquial de lesiones o tumoraciones que puedan ocasionar hiperlucencia unilateral, y actualmente se considera superior el TAC torácico para la exclusión de esta causa. El lavado broncoalveolar muestra un recuento celular normal, a menos que presente una infección respiratoria intercurrente^{1,4,5}.

El tratamiento es individualizado desde un manejo conservador hasta incluso llegar a la intervención quirúrgica. El manejo sintomático consiste en un seguimiento estrecho, uso de fisioterapia respiratoria, vacunación antigripal anual y antineumocócica, tratamiento antibiótico para las infecciones de repetición, terapia broncodilatadora si presentan patrón espirométrico obstructivo, además de OCD en los casos que presenten insuficiencia respiratoria. Se debe considerar la intervención quirúrgica (lo más frecuente neumonectomía, aunque también se puede realizar lobectomía o segmentectomía) en pacientes con infecciones de repetición, bronquiectasias o hemoptisis que no hayan respondido al tratamiento médico^{1,2,4,5}.

En el diagnóstico diferencial de hiperclaridad pulmonar unilateral deben valorarse el neumotórax, el enfisema lobar congénito, la obstrucción endobronquial, la atresia bronquial, el embolismo pulmonar y la hipoplasia o agenesia pulmonar. Otras entidades a considerar serían una hernia diafragmática, mastectomía, fibrosis mediastínica o el síndrome de Poland con ausencia congénita unilateral de los músculos pectorales^{1,2,4,5,7}.

La enfermedad COVID-19 fue declarada por la OMS como pandemia en marzo de 2020, existiendo en febrero de 2021 unos 110 millones de casos en todo el mundo y generando altas tasas de mortalidad por encima de los 2 millones de fallecidos⁸. Afecta predominantemente al sistema respiratorio y el patrón radiológico característico consiste en un infiltrado intersticial bilateral, multifocal y de predominio periférico, observando en diferentes series de casos la presencia de opacidades alveolares bilaterales con broncograma aéreo en aquellos que desarrollan SDRA (a diferencia de nuestro paciente)⁹. Tras una revisión de la literatura realizada en el buscador Pubmed hasta febrero 2021 no se había descrito ninguna asociación entre esta enfermedad y el síndrome de Swyer-James-McLeod, sin encontrar además ningún caso con COVID-19 y afectación radiológica predominantemente unilateral, como en el caso descrito.

Bibliografía:

1. Dirweesh A, Alvarez C, Khan M, Shah N. A unilateral hyperlucent lung - Swyer-James syndrome: A case report and literature review. *Respiratory Medicine Case Reports* 20 (2017) 104-106.
2. Tortajada M, Gracia M, García E, Hernández R. Consideraciones diagnósticas sobre el llamado síndrome del pulmón hiperclaro unilateral (síndrome de Swyer-James o de Mc-Leod). *Allergol et Immunopathol* 2004;32(5):265-70.
3. Sen HS, Taylan M, Abakay O, Sezgi C, Cetin-cakmak MG. Adult Diagnosis of Swyer-James-Macleod Syndrome: Retrospective Analysis of Four Cases. *Respir Care* 2014; 59(4): 51-54.
4. Omar M, Saeed MA, Patil A. Swyer-James-Macleod Syndrome: Case Report and Brief Literature Review. *S D Med* 2019; 72(11): 518-520.
5. Romero D, Prados C, Carpio Segura C, García Río F, Gómez Mendieta MA, et al. Síndrome de Swyer-James-McLeod; descripción de un caso y breve revisión de la literature. *REV PATOL RESPIR* 2010; 13(2): 82-84.
6. Moore AD, Godwin JD, Dietrich PA, Verschakelen JA, Henderson Jr WR. Swyer-James Syndrome: CT Findings in Eight Patients. *Am. J. Roentgenol*; 158(1992): 1211-1215.
7. Griffiths P, Kumar A, Liatsikos K. Swyer-James-MacLeod syndrome and pulmonary arteriovenous malformations: a rare combination. *BMJ Case Rep* 2020;13: 1-4.
8. World Health Organization. WHO emergency, diseases, Coronavirus disease (COVID 19) dashboard: WHO. [Internet]. [Consultado 21 Feb 2021]. Disponible en: <https://covid19.who.int/>
9. Revzin MV, Raza S, Warhowsky R, D'Agostino C, Srivastava NC, et al. Multisystem Imaging Manifestations of COVID-19, Part 1: Viral Pathogenesis and Pulmonary and Vascular System Complications. *RadioGraphics* 2020; 40:1574-1599.