

SINDROMA DE SWYER-JAMES MACLEOD — ASPECTOS CLÍNICO-RADIOLÓGICOS A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

ÁLVARO DE CASTRO, M.^a TERESA TOMÉ, M.^a LURDES VENTURA

Serviço de Radiologia. Serviço 2. Hospital de D. Estefânia. Lisboa.

RESUMO

Descreve-se um caso de Síndrome de Swyer-James MacLeod, após uma introdução em que se definem as principais características desta entidade, com particular relevo para os aspectos radiográficos, se expõem as teorias etiopatogénicas e o quadro clínico habitual. Na discussão do caso clínico realça-se o papel da infecção pelo vírus do sarampo e expõem-se as razões da metodologia utilizada no diagnóstico.

SUMMARY

Clinical and radiographic findings in Swyer-James MacLeod Syndrome — A case report.

It is described a case of Swyer-James Macleod Syndrome, after an introduction where the main characteristics of the said syndrome are defined, particularly in what concerns the radiographic aspects; the etiopathogenic theories and the usual clinical switchboard are exposed. In the discussion of the clinical case, it is stressed the role of the infection by measles virus and are exposed the reasons of the used methodology at the diagnosis.

INTRODUÇÃO

O Síndrome de Swyer-James Macleod foi originalmente descrito, em 1953, por Swyer e James e posteriormente, em 1954, por Macleod.¹

Define-se por aumento da transparência de todo ou parte de um pulmão com ligeira redução das suas dimensões, associada a redução do calibre da artéria pulmonar homolateral na origem e do número das ramificações vasculares e, ainda ausência de obstrução dos brônquios de maior calibre.^{2, 4}

É sempre um achado radiológico, encontrado numa radiografia do tórax feita por rotina num doente assintomático ou no decurso da investigação de infecções respiratórias recorrentes.^{1, 3}

Em relação à etiologia é defendida a agressão vírica em fase de desenvolvimento pulmonar (vírus do sarampo, adenovirus, virus sincicial respiratório) que provoca uma lesão do tipo da bronquiolite obliterante ou mesmo da pneumonia. Esporadicamente, a aspiração de corpo estranho tem sido apontada como causa do aparecimento do síndrome.⁵

Quanto à etiopatogenia, opõem-se duas teorias fundamentais: a teoria vascular, defendida por Elder e Belcher, considera o defeito primário uma alteração vascular congénita que favorece o atingimento brônquico e bronquiolar unilateral com limitação do desenvolvimento pulmonar. A teoria brônquica, defendida por Reid, por Swyer, James e Macleod considera primária a lesão brônquica, causando anóxia e diminuição da ventilação, ambas conduzindo à diminuição do fluxo pulmonar.⁶ Actualmente parece ser esta a teoria mais aceite, por se poder comprovar na maioria dos casos a inexistência de anomalias vasculares anteriores à agressão brônquica inicial.^{3, 7}

Nem sempre é possível conhecer o tempo que medeia entre a agressão inicial e o estabelecimento do síndrome, na medida em que este é muitas vezes um achado accidental; no entanto, segundo a maioria dos estudos efectuados, parece oscilar entre poucos meses e três anos.³

A clínica varia, desde os casos assintomáticos até dispneia persistente ou de esforço, tosse, expectoração e infecções respiratórias, baixas de repetição. Nalguns casos podemos encontrar deformação torácica, mais frequentemente esterno em quilha e retracção da parte inferior da grelha costal. Habitualmente há uma hipomobilidade do lado afectado, com hipersonoridade à percussão e diminuição do murmúrio vesicular, por vezes, ferveores crepitantes.^{1, 6}



Figura 1: RX tórax PA: hipertransparência do campo pulmonar esquerdo. Condensação de limites imprecisos da base direita.

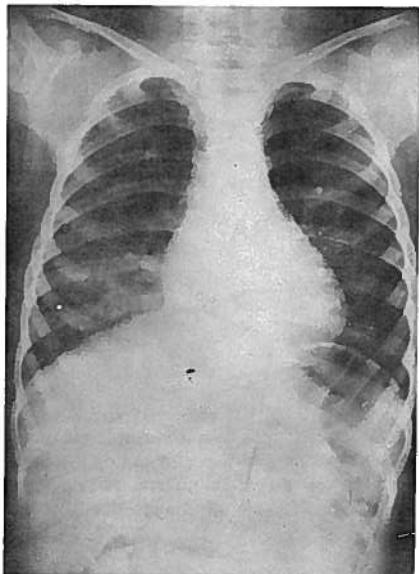


Figura 2: RX tórax PA: hipertransparência à esquerda com hipoplasia do hilo e diminuição das arborizações vasculares.

As manifestações radiológicas são muito características, sendo evidente na telerradiografia do tórax em PA, uma assimetria da permeabilidade dos campos pulmonares em inspiração forçada, devida não a um aumento relativo do ar no pulmão afectado, mas sim à diminuição da sua perfusão. A trama pulmonar periférica está diminuída e o hilo homolateral também está reduzido, embora se visualize. É importante a radiografia em expiração forçada, já que torna evidente o desvio do mediastino para o lado normal, com uma excursão diafragmática assimétrica e diminuída no lado afectado, característica patognomónica do Síndrome.^{1, 2, 3}



Figura 3: Deformação torácica — tórax em quilha, retracção inframamilar esquerda.

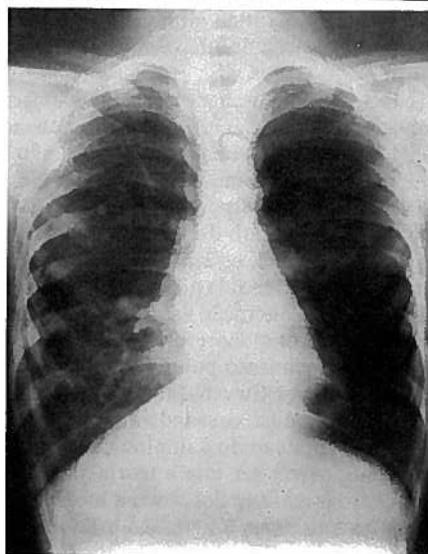
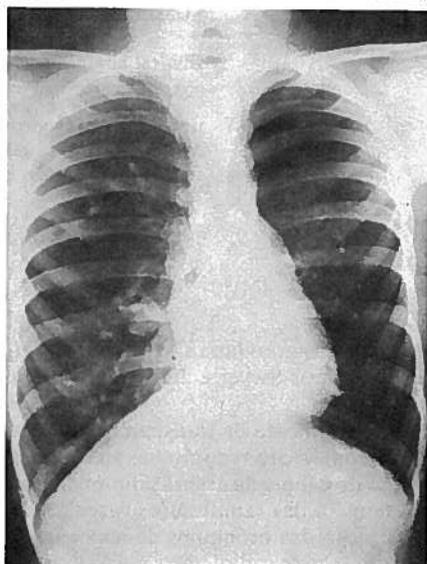
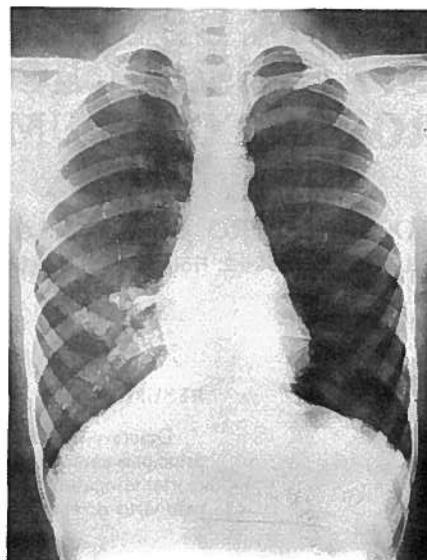


Figura 4: a, b, c — Teleradiografia em apneia inspiratória (a) e expiratória (b) e poligrafia do tórax (x). Diminuta excursão do hemidiafragma esquerdo; Desvio da sombra mediastínica para a direita em expiração; Assimetria da expansão das grelhas costais, quase inexistente à esquerda e de cerca de 12 mm à direita.

A angiografia pulmonar evidencia a redução do calibre dos vasos hilares e periféricos do pulmão hiperclaro. Este exame não é considerado indispensável para o diagnóstico, dada a possibilidade de erros de interpretação e o valor indiscutível do aspecto radiográfico nas radiografias standard.^{1, 4}

A Broncografia revela uma árvore brônquica normal até à 5.^a-6.^a subdivisões, nível em que se observa dilatação dos brônquios segmentares terminando bruscamente de forma afilada ou quadrada. Podem também observar-se bronquiectasias saculares ou cilíndricas.

As provas de função pulmonar revelam uma alteração ventilatória de tipo obstructivo ou misto⁸ mais ou menos marcada que, nalguns casos, melhora com a administração de broncodilatadores. A broncoespirometria diferencial comprova a redução da ventilação do lado afectado com uma captação de oxigénio muito diminuída.³

A gasometria arterial é habitualmente normal em repouso, podendo a P_{O_2} diminuir ligeiramente durante o exercício.

O diagnóstico diferencial deve fazer-se fundamentalmente com a agenésica ou oclusão da artéria pulmonar, o enfisema lobal congénito, a aspiração de corpo estranho e mais raramente com o pneumotórax, quistos brônquicos e pneumatoceles. Os dados obtidos pela história clínica, a visualização da artéria pulmonar e da trama vascular periférica, a ausência de retenção aérea durante a expiração, a inexistência de cardiopatia e a ausência de limites da hipertransparência, permitem, na maior parte dos casos, excluir facilmente aqueles diagnósticos.^{1, 4}

O pulmão hipertransparente é geralmente uma situação benigna, com tendência à estabilização da punção cardiopulmonar, sem evolução para cor pulmonar^{3, 6}. A terapêutica deverá, por isso, ser essencialmente conservadora. Há quem preconize a pneumectomia quando há hemoptizes ou infecções recorrentes graves. No entanto, poucos casos foram até agora submetidos a este procedimento para que daí se possam tirar conclusões válidas e seguras.⁶

HISTÓRIA CLÍNICA

J.A.E.M. 10 anos. Raça caucasiana.

Sem antecedentes familiares relevantes. Nascido de PET, com P. N. = 3 kg, após gravidez vigiada e normal. Sem problemas perinatais, nomeadamente SDR.

Aos 8 meses de idade, em período de regressão do exantema do sarampo, surge com prostração, hipertermia, tosse produtiva e dificuldade respiratória acentuada. É internado na UCI do H. D. Estefânia apresentando-se, na altura, em insuficiência cardio-respiratória. A auscultação pulmonar revelava ferveores subcrepitanes bilaterais e a radiografia do tórax apresentava imagens de condensação heterogêneas bilaterais. É instituída antibioterapia múltipla além da terapêutica de suporte. A evolução clínica foi arrastada, tendo alta ao 25.º dia, ainda sem normalização dos sinais clínicos e radiológicos.

Duas semanas depois é reinternado por agudização da sintomatologia, com quadro clínico sobreponível ao anterior. A auscultação pulmonar revelava além dos ferveores, sibilos em ambos os hemitórax. A radiografia do tórax mostra hipertransparência do campo pulmonar esquerdo com hipoplasia do hilo e imagens micronodulares de pneumopatia da base direita (Fig. 1). Teve alta ao 14.º dia sem completa remissão clínica.

Aos 13 meses é novamente reinternado por exacerbação da sintomatologia. Desde essa altura apresenta dispneia de esforço e tosse persistente, com períodos de exacerbação frequentes e mais ou menos longos, tratados no ambulatório, até que aos 3 anos é de novo reinternado em período de agudização mais marcada da sua sintomatologia. Na radiografia de

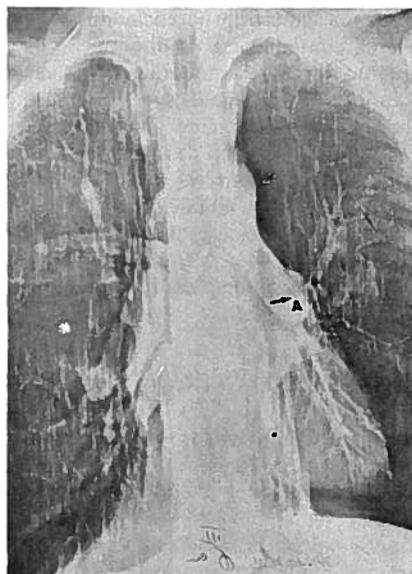
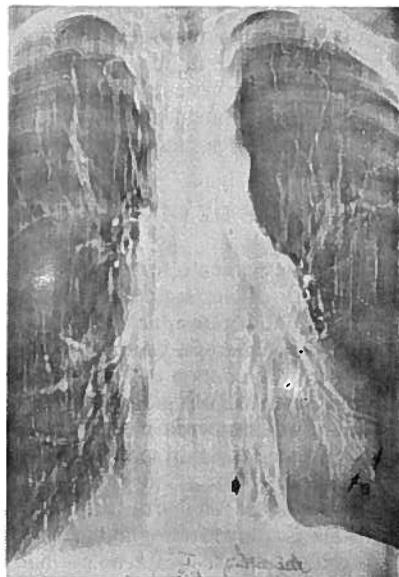


Figura 5: a e b — Xerotomografia: diminuição da vascularização à esquerda. Visualização da artéria pulmonar esquerda de calibre reduzido na sua origem; Bronquiectasias cilíndricas.

tórax feita na altura é evidente a assimetria da permeabilidade dos campos pulmonares com acentuada hipertransparência e redução do hilo à esquerda e retorno venoso muito aumentado à direita, sobretudo na base (Fig. 2).

Entre os três e os dez anos mantém dispneia de esforço e agudizações frequentes, embora de menor gravidade, debeladas sempre em ambulatório.

Aos 10 anos é de novo internado para reavaliação em período de agudização moderada da sintomatologia habitual. Referia tosse produtiva com dispneia para médios esforços, sem otopenia, hepatalgia de esforço ou edemas. Apresentava regular estado geral. Desenvolvimento estatura-ponderal adequado (Peso — 27 kgs, P 10 25; Altura — 1,34 m, P 25 50; relação peso/altura — P^{25}). Desenvolvimento psicomotor adequado cumprindo esquema de escolaridade com aproveitamento. F.R. — 32 c/m, F.C. — 90 ppm.

Tórax em quilha com retracção da região inframamilar esquerda (Fig. 3). Tiragem supra-esternal marcada. Hipomobilidade do hemitórax esquerdo, com diminuição das vibrações vocais e do murmúrio vesicular nos 2/3 inferiores deste hemitórax. Fervores crepitantes de finas bolhas nas bases. Auscultação cardíaca normal. Restante exame objectivo normal.

EXAMES AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO

No decurso do internamento foram realizados os exames que constam do quadro I e os seguintes exames radiológicos:

— Radiografia do tórax em apneia respiratória e expiratória profunda e poligrafia do tórax (Fig. 4) permitem concluir que é diminuta a excursão do hemidiagrama esquerdo, a expansão das grelhas costais é assimétrica, encontrando-se a esquerda praticamente fixada e, em expiração, existe desvio da sombra mediastínica para a direita.

Como não dispomos no Serviço de Radiologia do Hosp. D. Estefânia de instalação para arteriografia por subtração digital, resolvemos estudar a vascularização pulmonar e a árvore bronquica por xeromanografia (Fig. 5). Esta permitiu-nos demonstrar que a hipertransparência do campo pulmonar esquerdo é uma consequência da diminuição da vascularização, quer quanto ao número de ramificações vasculares, quer quanto ao calibre das mesmas, especialmente à periferia do pulmão, onde estão francamente diminuídas em relação ao lado oposto. Há uma redução da sombra hilar esquerda por diminuição do calibre da artéria pulmonar correspondente. Coexistem bronquiectasias cilíndricas nas regiões hilobasais, ainda que mais abundantes à esquerda e no andar médio do campo pulmonar deste lado. A traqueia e grandes bronquios não têm alterações e a silhueta cardiovascular está dentro do normal.

DISCUSSÃO DO CASO CLÍNICO

Estamos perante um caso de pulmão hipertransparente unilateral que, pelos resultados dos exames complementares nos parece corresponder a um síndrome de Swyer-James Macleod.^{1,4}

Esta criança sofreu uma agressão pulmonar grave pelo vírus do sarampo numa fase de provável depressão imunitária que habitualmente acompanha esta doença e numa idade crucial para o desenvolvimento pulmonar. Embora o diagnóstico definitivo de bronquiolite obliterante seja anatómopatológico, neste caso parece-nos evidente, quer pelo agente etiológico responsável pela infecção prévia, quer pela evolução clínica arrastada com períodos de remissão e exacerbação, sem completa normalização da sintomatologia. Esta entidade nosológica é a mais responsabilizada pelo aparecimento do síndrome, por explicar as alterações encontradas a nível da árvore brônquica, atingido exclusivamente os brônquios não cartilaginários.⁵

Saliente-se neste caso a persistência das queixas respiratórias de desde o 1.º internamento com agudizações sucessivas, até que aos 3 anos se torna claramente evidente o estabelecimento do síndrome. Este intervalo é compatível com o descrito na literatura.³ A partir desta idade, as infecções respiratórias revestiram-se de menor gravidade, nunca obrigando a hospitalização e nos últimos anos tiveram uma frequência muito menor, permitindo uma actividade física e intelectual normais, o que está de acordo com a evolução habitualmente descrita e a tendência para a estabilização funcional.⁶ Os exames radiológicos efectuados mostram as características do síndrome, inicialmente descritas.

Para confirmação deste diagnóstico fizemos xerotomografia que nos demonstrou claramente a morfologia da árvore brônquica e da trama vascular arterial e venosa. Pensamos que os ensinamentos colhidos por este tipo de exame, em que se fizeram unicamente três cortes, evitam de certa maneira a efectivação de angiografia selectiva da artéria pulmonar esquerda e a broncografia, com os riscos inerentes a cada uma destas técnicas invasivas.

As alterações ventilatórias de tipo restrictivo e obstructivo, bem como a inexistência de hipoxémia e hipercapnia, está também de acordo com o descrito nesta situação.

QUADRO I — Exames efectuados durante o internamento actual

Exames Laboratoriais	Hb - 13,7g% cv - 4,4 Ht - 40 Leucocitos 5500 (N36, 2 EOB, 62 L 2 M)
	α_1 antitripsina - 298
	Electroforese e Imunolectroforese Normais
	Ig E - 300
Estudos Função Pulmonar	R. fixação complemento - Adenovirus - 10 Sincicial Resp. - 10
	Alt. Ventilatória mista grave com Insuflação Pulmonar Melhoria após administração de Broncodilatador
ECG	No sangue capilar PO_2 - 63 PH 7,3 U. PCO_2 - 37,6
ECG	Normal

BIBLIOGRAFIA

1. R. G. Fraser, J. A. P. Paré: Diagnostico de las enfermedades del Torax. Salvat 1973.
2. I. Baglot Pena: Radiologia clínica del thorex: Ed. Toray, 1970.
3. Cumming G. R., Macpherson R. I., Chernick V.: Unilateral hyperlucent lung Syndrome in Children. *J. Pediatrics*, 1971; 78: 250-260.
4. Isadore Meschan, M. A. M. D.: Analysis of Roentgen signs in general radiology. Philadelphia: W. B. Saunders, 1978.
5. Heyer B., Blie J., Pariente D. et al: La Bronchiolite obliterante: Moyens d'exploration et de diagnostic. *Annales Pédiatrie*, 1983; 30: 351-355.
6. Kent D. C.: Physiologic aspects of Idiopathic unilateral Hyperlucent lung. *Am. Rev. Resp. Dis.* 1964; 90: 202-212.
7. Clinicopathological Conference: A case of Chronic Bronchitis with Macleod's Syndrome. *Brit. Med. J.* 1965; 1: 708-711.
8. Gerbeaux, J.; Comlier, J.; Tournier, G.: Pathologie Respiratoire de l'Enfant. *Flammarion Med. Sciences.* Paris 1975.

Pedido de separatas: Álvaro de Castro
Serviço de Radiologia
Hospital de D. Estefânia
Lisboa