



Síndrome de Swyer- James: lo que el radiólogo debe saber

Juan Miguel Sánchez Bermejo¹, Jaime Hernando
Alvarez Cuenca¹, Wilmar Otoro Campo¹

Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés¹

Contacto: jm-s@hotmail.es

Objetivo Docente

- Describir la epidemiología, fisiopatología y clínica de este síndrome.
- Conocer los hallazgos que podemos encontrar mediante las diferentes técnicas de imagen (radiografía, TC, AP...) prestando especial atención al TC.
- Entidades que pueden simular este síndrome y con las que se debe realizar un diagnóstico diferencial adecuado.

Revisión del tema

Introducción

El síndrome de Swyer-James(SSJ) representa una entidad en la que el hallazgo principal consiste la visualización de hiperclaridad pulmonar unilateral. Se le atribuye un origen en la infancia y es habitual que curse asintómicamente y que se detecte incidentalmente mediante una radiografía de tórax realizada por otro motivo.

Se observará, por tanto, hiperclaridad pulmonar (de un pulmón o un lóbulo) **(Fig 1)** y ésta será debida principalmente a dos de las siguientes causas:

- **1.** Vascularización pulmonar disminuida
- **2.** Componente de atrapamiento aéreo.

Epidemiología

En la mitad de los casos se observan antecedentes personales de infecciones respiratorias de repetición, especialmente víricas (VRS, adenovirus..) en la infancia (de hecho a esta entidad también se la conoce como bronquiolitis obliterante post-infecciosa) **(Fig2)**.

Aunque la mayoría de los casos de bronquiolitis se producen en niños (la alteración microestructural de la enfermedad suele producirse a esta edad) al cursar en muchas ocasiones como una entidad asintomática, no se detectará hasta la edad adulta.

Clínica

Las manifestaciones clínicas que presenta este síndrome son muy variadas pudiendo estar los pacientes asintomáticos o bien presentar tos productiva, neumonías de repetición, hemoptisis o disnea de esfuerzo.

Fisiopatología

Se ha postulado que la progresión natural de la enfermedad se relacionaría con una alteración en la vía aérea(ventilación), que sería la causa, y que llevaría a una alteración vascular(perfusión), que sería el efecto, por hipoperfusión compensadora. Estos cambios en el flujo pulmonar tardarán un tiempo en ocurrir tras producirse la alteración en la vía aérea.

Por ello, en el momento en que se realiza la exploración se podrá observar alteraciones respiratorias sin identificarse alteraciones vasculares, las cuales podrán desarrollarse posteriormente. La imagen radiológica típica se ha descrito varios meses después del evento desencadenante de la lesión inicial (**Fig 3**).

Por otra parte, semiológicamente, los factores que pueden alterar la transparencia de un hemitórax son:

- La densidad de la pared torácica
- La cantidad del líquido en el espacio vascular tanto central como periférico
- La cantidad de aire presente en el parénquima pulmonar

En este síndrome intervienen los dos últimos factores, ya que aumenta la cantidad de aire presente en el parénquima pulmonar debido al atrapamiento aéreo producido por las bronquiectasias y también debido al enfisema, ambos hallazgos que se pueden encontrar con cierta frecuencia.

Por otra parte, disminuye la cantidad de líquido en el espacio vascular debido al defecto de perfusión que se produce.

Técnicas de imagen

Radiografía de tórax

El pulmón afectado se visualiza de menor tamaño que el contralateral debido a que este no se desarrolla adecuadamente (**Fig 4**).

Se observa, además, hiperclaridad pulmonar asimétrica que viene explicada por dos causas: la disminución del flujo arterial a este pulmón/lóbulo pulmonar y por el atrapamiento aéreo anteriormente mencionados (**Fig 5**).

Se puede observar la denominada sombra hilar, que consiste en la imagen parahiliar generada debida a los pequeños vasos pulmonares en el lado afectado (**Fig 1**).

El atrapamiento aéreo, en ocasiones, causa desplazamiento del mediastino hacía el lado contralateral a las zonas de bronquiectasias en espiración y hacia el lado afectado en inspiración. Es el denominado bandeo mediastínico y se puede observar mejor usando el decúbito lateral con rayo horizontal o mediante estudio radioscópico.

Tc de tórax

Para el diagnóstico de esta entidad el TC con estudio angiográfico es un método fiable y rápido además de ser la prueba diagnóstica de elección.

Aunque las radiografías muestran generalmente afectación unilateral, el TC demuestra que a menudo las radiografías infraestiman la extensión de la enfermedad, que a menudo es parcheada y bilateral. En otras ocasiones las radiografías ni siquiera llegan a visualizar la enfermedad realizándose frecuentemente el diagnóstico de este síndrome de manera incidental, cuando se estudia al paciente mediante TC por la clínica derivada de las bronquiectasias.

Distribución

Aunque esta entidad se conoce como un síndrome caracterizado por hiperclaridad pulmonar unilateral, realmente el compromiso es bilateral y asimétrico y es esta asimetría la que provoca mayor transparencia unilateral. Mediante TC se pueden ver zonas respetadas entre las zonas afectadas reflejando que se produce afectación en vía aérea pequeña.

Hallazgos por imagen (fig 4-6)

- El pulmón hiperclaro presenta normalmente igual o discretamente menor tamaño que el contralateral.
- Se visualiza una reducción de la vascularización periférica y central en número y /o calibre.
- Las bronquiectasias, aunque son características de la enfermedad, pueden estar o no presentes. Las bronquiectasias cilíndricas se relacionan con síntomas más leves mientras que las saculares pueden llegar a requerir intervención quirúrgica debido a neumonías de repetición. Se diferencian de las bullas y de los quistes en que no tienen paredes de circundantes.
- Se pueden formar alguna atelectasia cicatricial que determina una zona de disminución de volumen que necesita ser compensada por el pulmón remanente lo que a su vez provocará zonas hiperclaras compensatorias. Estas atelectasias suelen estar próximas a las zonas de bronquiectasias y pueden propiciar el desarrollo de infecciones crónicas.
- Enfisema pulmonar en grado variable.

- Patrón en mosaico. Cuando la asimetría de perfusión ocurre en diferentes lóbulos de un mismo pulmón, se observará un patrón en mosaico, con alternancia de pulmón normal con segmentos comprometidos. Hallazgo que se hace más obvio en espiración.

Utilidad en el diagnóstico diferencial

Por último, el TC juega un papel fundamental en excluir la obstrucción bronquial central (diferenciar este síndrome de cuerpos extraños en niños y de tumores intrabronquiales en adultos) y al excluir la obstrucción central, puede hacer innecesaria la broncoscopia en algunos pacientes. También es útil para diferenciar quistes y enfermedades vasculares como causas de hiperlucencia.

Otras técnicas

Anatomopatológicamente se halla en primer lugar, inflamación de las paredes del bronquiolo y necrosis epitelial para posteriormente pasar a desarrollar fibrosis (bronquiolitis obliterante). También se observa enfisema panacinar. No obstante, cabe mencionar que el diagnóstico se basa en hallazgos clínicos (antecedentes de infecciones respiratorias) y radiológicos más que los resultados de la anatomía patológica.

Se produce atrapamiento aéreo durante la espiración que en los estudios de funcionalidad corresponde a un patrón ventilatorio obstructivo. (Se recomienda la realización de estudios tanto en inspiración como en espiración para evidenciar atrapamiento aéreo).

En la gammagrafía se observa una disminución tanto de la ventilación, debido al enfisema/bronquiectasias como de la perfusión por la disminución de la trama vascular.

La gasometría suele ser normal aunque ocasionalmente pueda resultar alterada con el esfuerzo.

Con la broncografía, ya en desuso, se puede observar dilataciones irregulares en bronquios segmentarios los cuales terminan de forma abrupta.

Tratamiento

Vacunación (gripe y neumococo), como en las neumopatías crónicas.

Tratamiento broncodilatador a pesar de no haberse demostrado un claro efecto sobre las bronquiectasias.

Pronóstico

Normalmente es favorable aunque no se recupera la microestructura histológica inicial.

Diagnóstico diferencial

Dentro de las posibles causas que nos podrían provocar un pulmón hiperclaro habría que considerar:

- Enfisema asimétrico/ múltiples bullas asimétricas (**Fig 7**).
- Mala técnica radiológica. Es la causa más frecuente de pulmón hiperclaro. Se produce una atenuación asimétrica con hiperlucidez hacia el lado al que el paciente rota. La escoliosis puede producir un efecto similar. (**Fig 8 y 9**)
- La existencia hiperinsuflación como consecuencia de una intervención quirúrgica podría provocar que un lóbulo o el pulmón completo de manera compensatoria se hiperinsuflara dando la sensación de hiperclaridad pulmonar. La visualización en radiografía de cambios postquirúrgicos en pared torácica (salvo en la cirugía por videotoracosopia guiada en donde pueden no existir) será una pista para la sospecha de esta entidad. (**Fig 10**)

- Trasplante de pulmón y médula ósea, por reacción injerto contra huésped que provoque bronquiolitis constrictiva y atrapamiento aéreo secundario.
- Neumotórax especialmente si es masivo; se observará una imagen de masa adyacente al hilio y la pleura visceral separada por un espacio ocupado por aire de la caja torácica (**Fig11**).
- Existencia de anomalías una pared torácica cómo podría ser la atrofia o ausencia músculo pectoral de etiología congénita, conocido como síndrome de Poland (**Fig 12a**). Otras entidades congénitas son el síndrome del pulmón hipogenético en el que el pulmón se desarrolla de manera deficiente (siendo la causa más frecuente la hernia diafragmática) y la hipoplasia/agenesia de la arteria pulmonar (puede asociarse a cardiopatía congénita) en las que existe hiperclaridad pulmonar (**Fig 12b**).
- Zona pulmonar ventilada pero no perfundida, como puede ocurrir en el TEP.

- Lesiones parcialmente obstructivas intrabronquiales: como en carcinoide endobronquial, cuerpo extraño... Algunos autores recomiendan excluir una lesión intrabronquial antes de aceptar el diagnóstico de síndrome de Swyer-James-MacLeod (**Fig 13**).
- Lesiones parcialmente obstructivas por compresión extrabronquial: quistes broncogénicos, de duplicación esofágica o neurentéricos, linfadenopatías, tumores o compresión por estructuras vasculares...
- Pulmón denso contralateral: atelectasias, neumonías, derrame... (**Fig 14**).
- Otras causas: enfisema subcutáneo (**Fig 15**), hiperinsuflación compensadora en tuberculosis, atelectasias... (**Fig 16**).



Fig 1. A y B. Rx PA de tórax. A. Se observa discreta hiperclaridad pulmonar en lóbulo medio y superior derecho con vascularización pulmonar disminuida en dicha región (flecha), comparando con el lado contralateral. B Hallazgos similares, con pobreza vascular e hiperclaridad en este caso en el lado izquierdo.

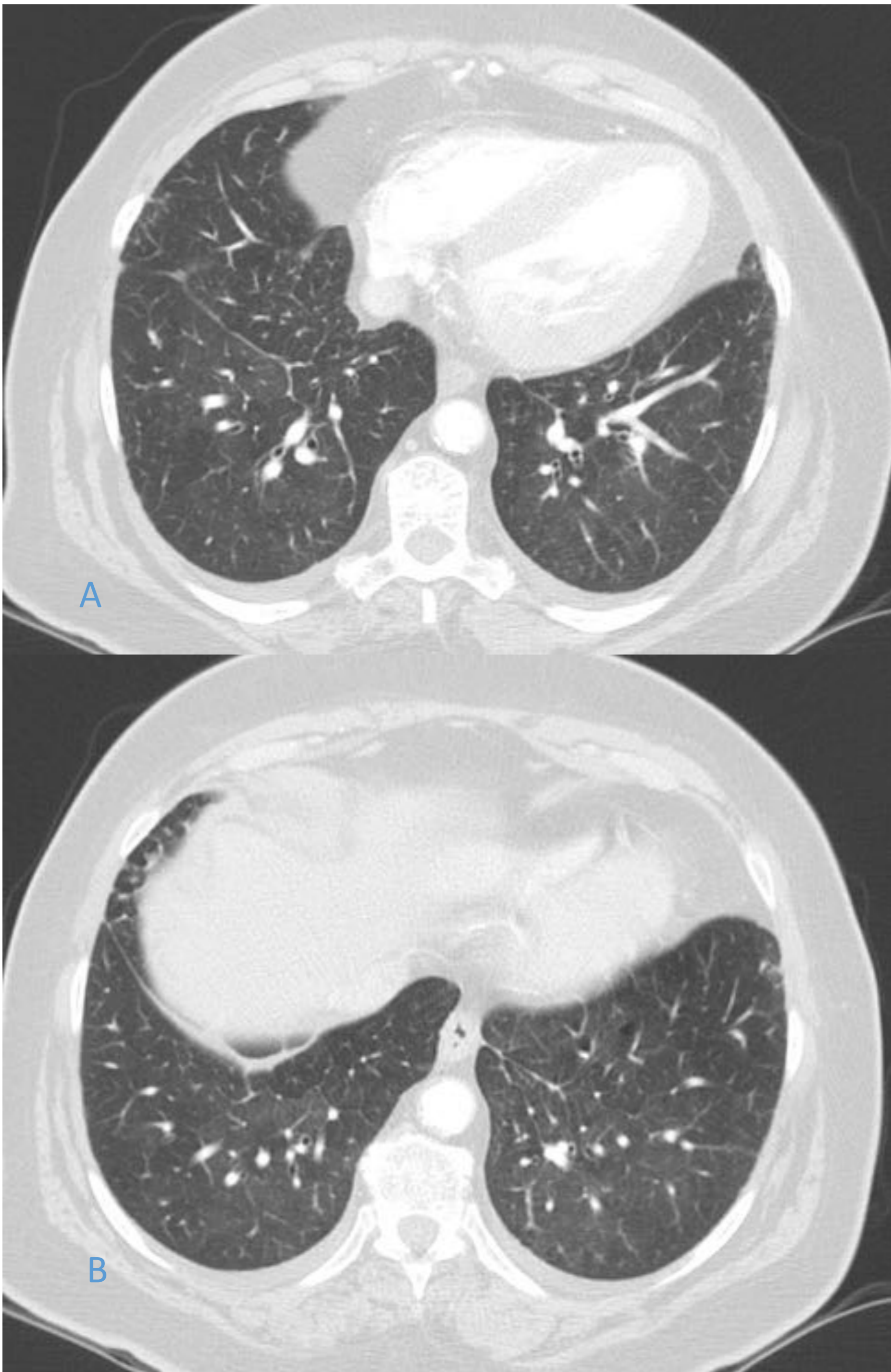


Fig 2. A y B. Paciente con diagnóstico de bronquiolitis obliterante. Se observa tenue patrón en mosaico y discreta dilatación y engrosamiento bronquial. Estos hallazgos son comunes a varios tipos de bronquiolitis. El SSJ comparte algunas características radiográficas.



Fig 3. Forma habitual de diagnóstico de SSJ.



Fig 4a. Rx PA en la que se observa un pulmón izquierdo discretamente disminuido de tamaño e hiperclaro respecto al derecho.

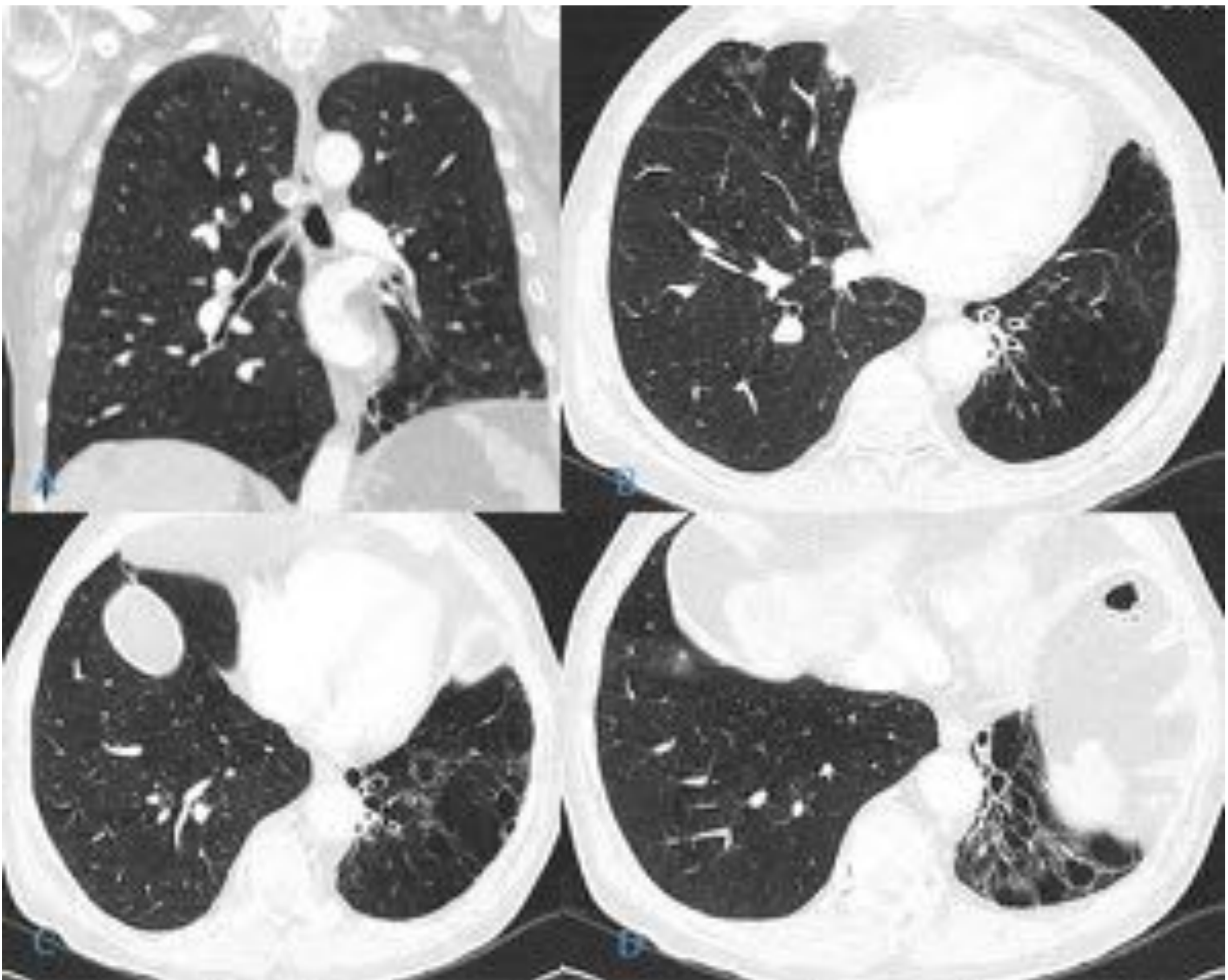


Fig 4b.TC torácico mostrando reconstrucción coronal(A) y axiales(B,C,D) donde se observa pulmón izquierdo disminuido de tamaño y con patrón en mosaico y disminución de la vasculatura, hipodensidad y bronquiectasias en lóbulo inferior izquierdo.

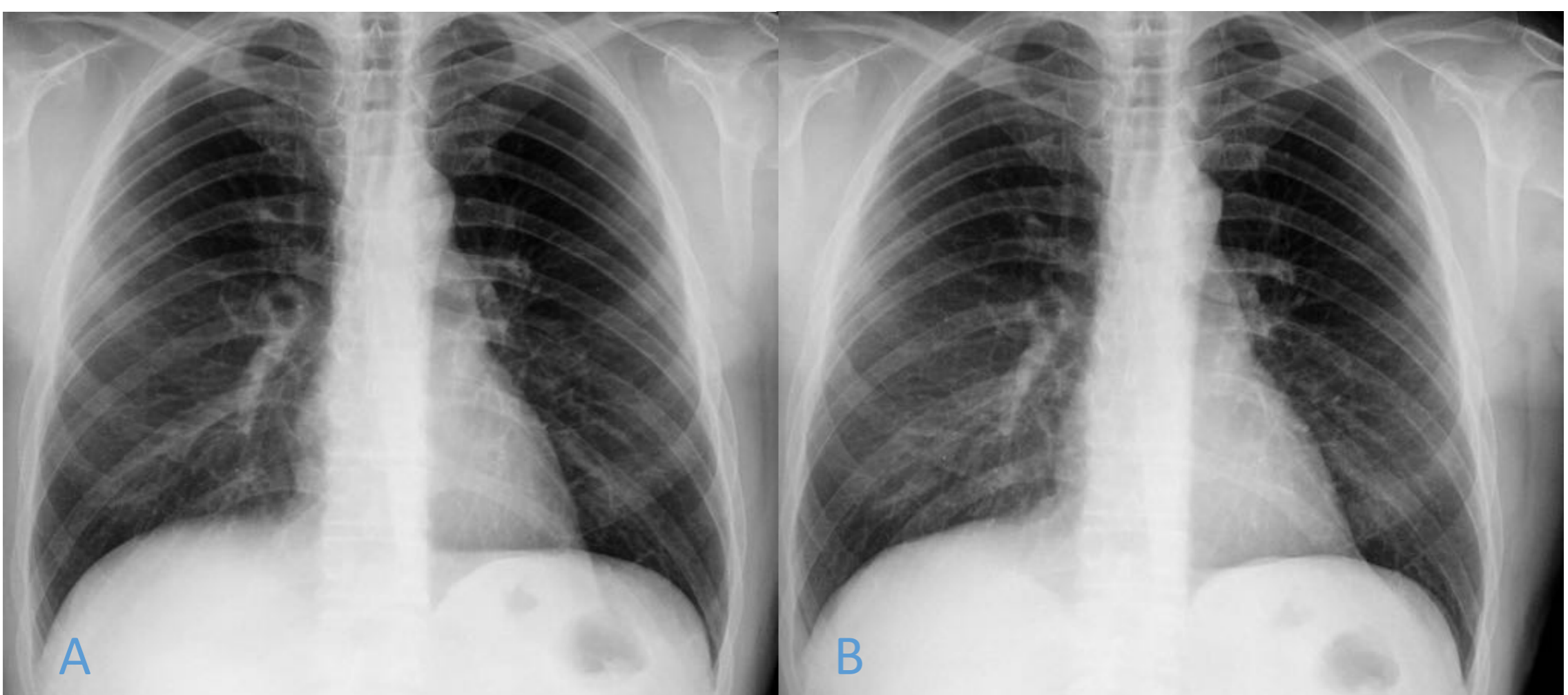


Fig 5.(A Y B) Rx PA de tórax en SSJ. Inspiración y espiración. Se observa hiperclaridad pulmonar en LSI, con atrapamiento aéreo.

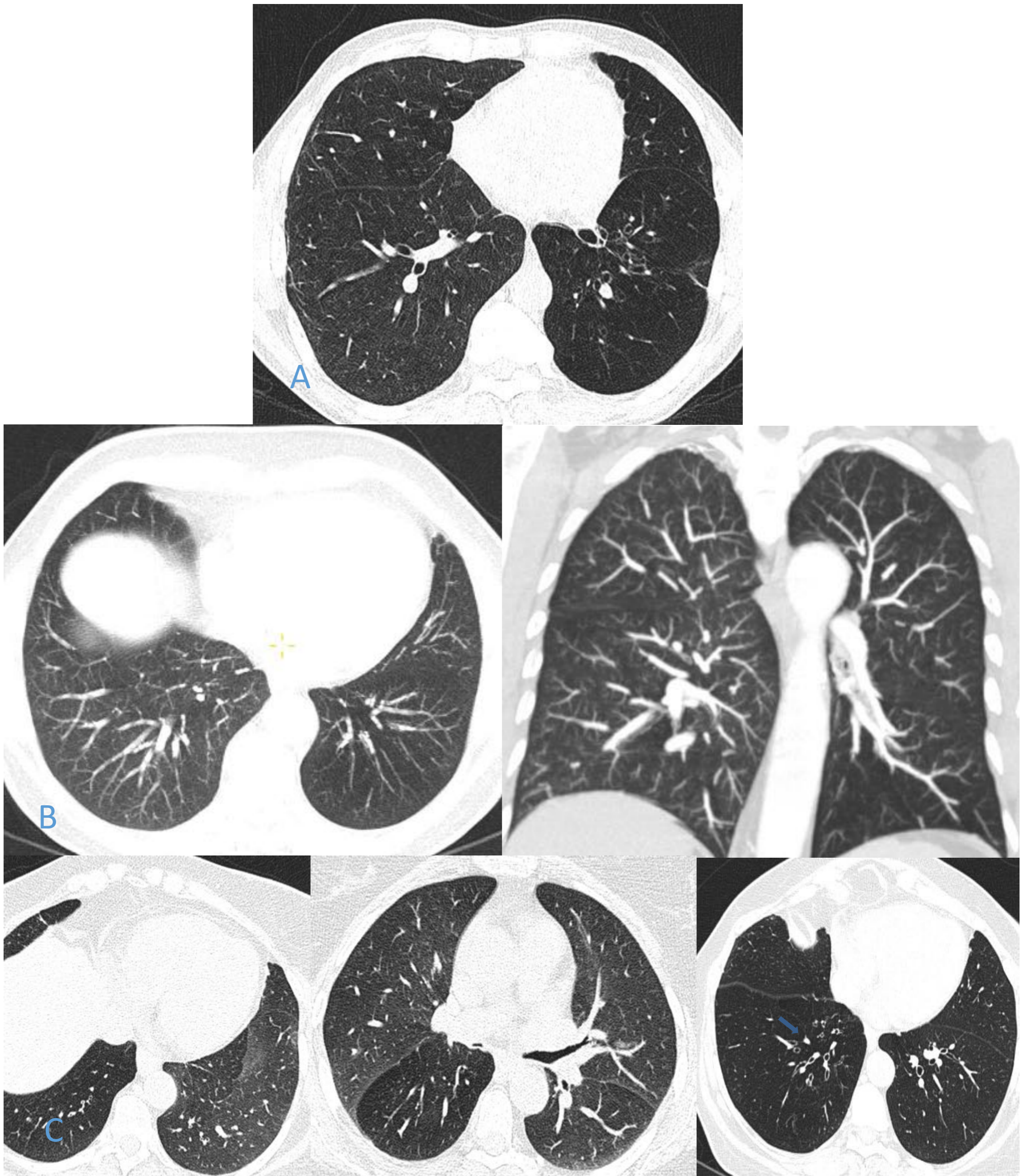


Fig 6a. Diferentes ejemplos sospechosos de SSJ. A. Hipodensidad del pulmón izquierdo con imágenes de bronquiectasias. Discreto patrón en mosaico en el lado derecho. B. MIP. Hipodensidad pulmonar y escasa vascularización en lado izquierdo. C. Áreas bilaterales de atrapamiento aéreo, con hipodensidad y bronquiectasias, más notables en LID. Los vasos en LID se muestran más pequeños que en lado izquierdo (flecha).

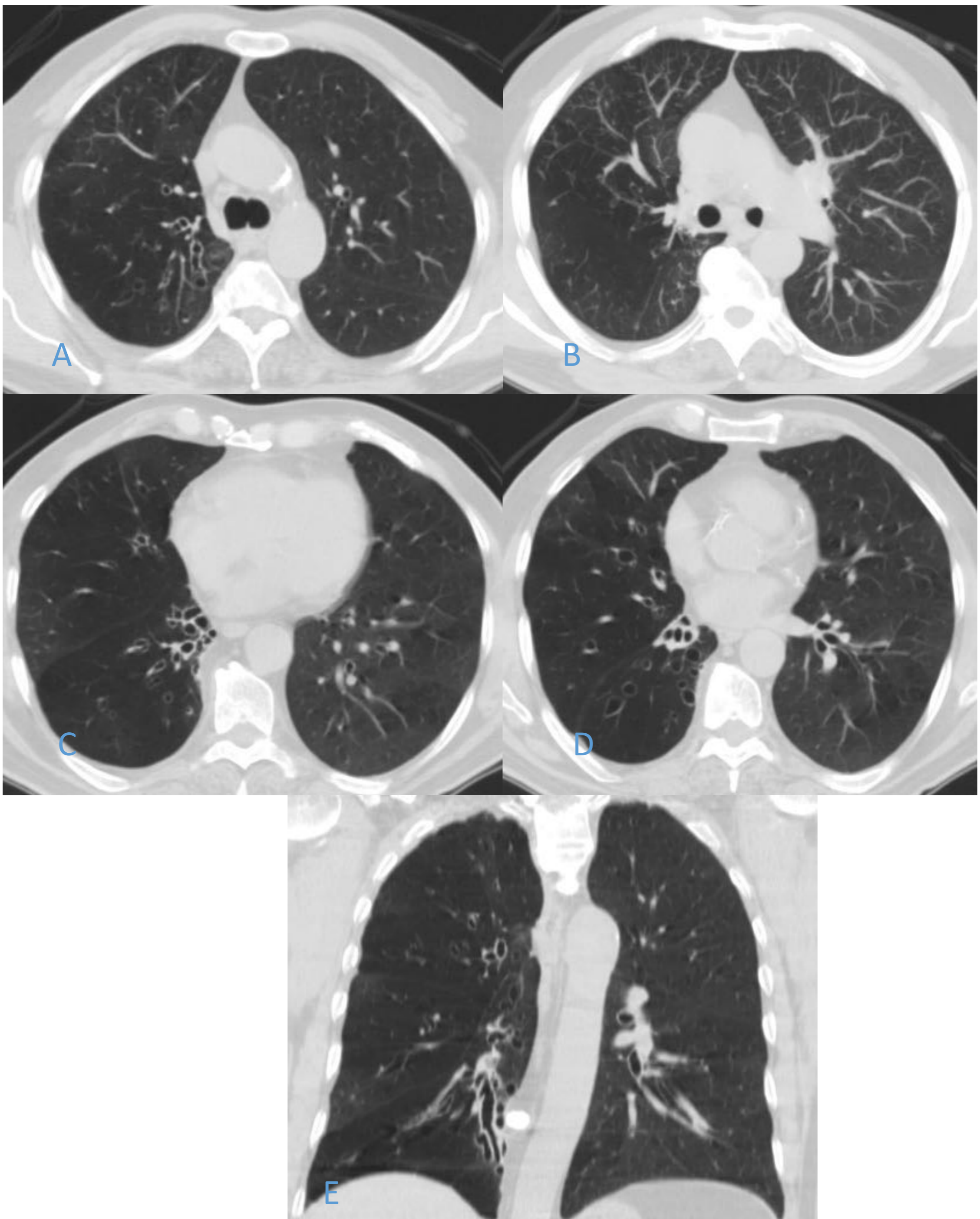


Fig 6b. SSJ. TC de tórax, cortes axiales (A-D) y coronal (E). A. Corte axial donde se evidencia hipodensidad pulmonar junto con bronquiectasias en el pulmón derecho. B. Imagen MIP, disminución de la vasculatura derecha comparando con el lado contralateral. C-E. Imágenes MinIP donde se hace evidente el componente de atrapamiento aéreo.



Fig 7. Imágenes A y B pertenecen al mismo paciente. Se observa importante enfisema bulloso en LSD, con presencia de septos y disminución de la vasculatura hiliar superior derecha.



Fig 8. Se aprecia una falsa hiperclaridad pulmonar derecha en una Rx con proyección oblicua.

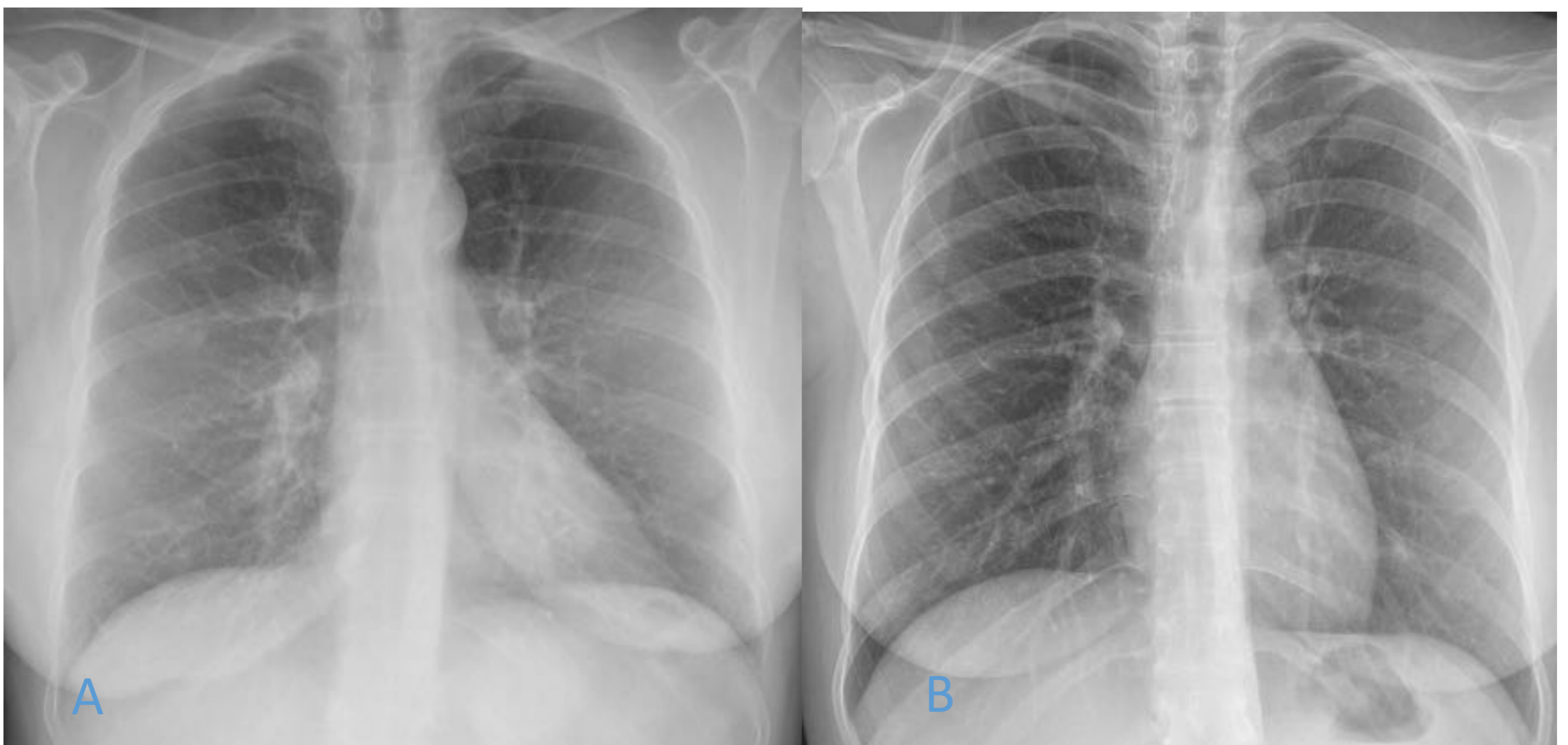


Fig 9. Un efecto similar al observado en la figura 8 se podría observar en un paciente con rotado o con escoliosis. A. En este caso la hiperclaridad es mas sutil, en el campo pulmonar superior izquierdo. B. Hiperclaridad en pulmón derecho(B).

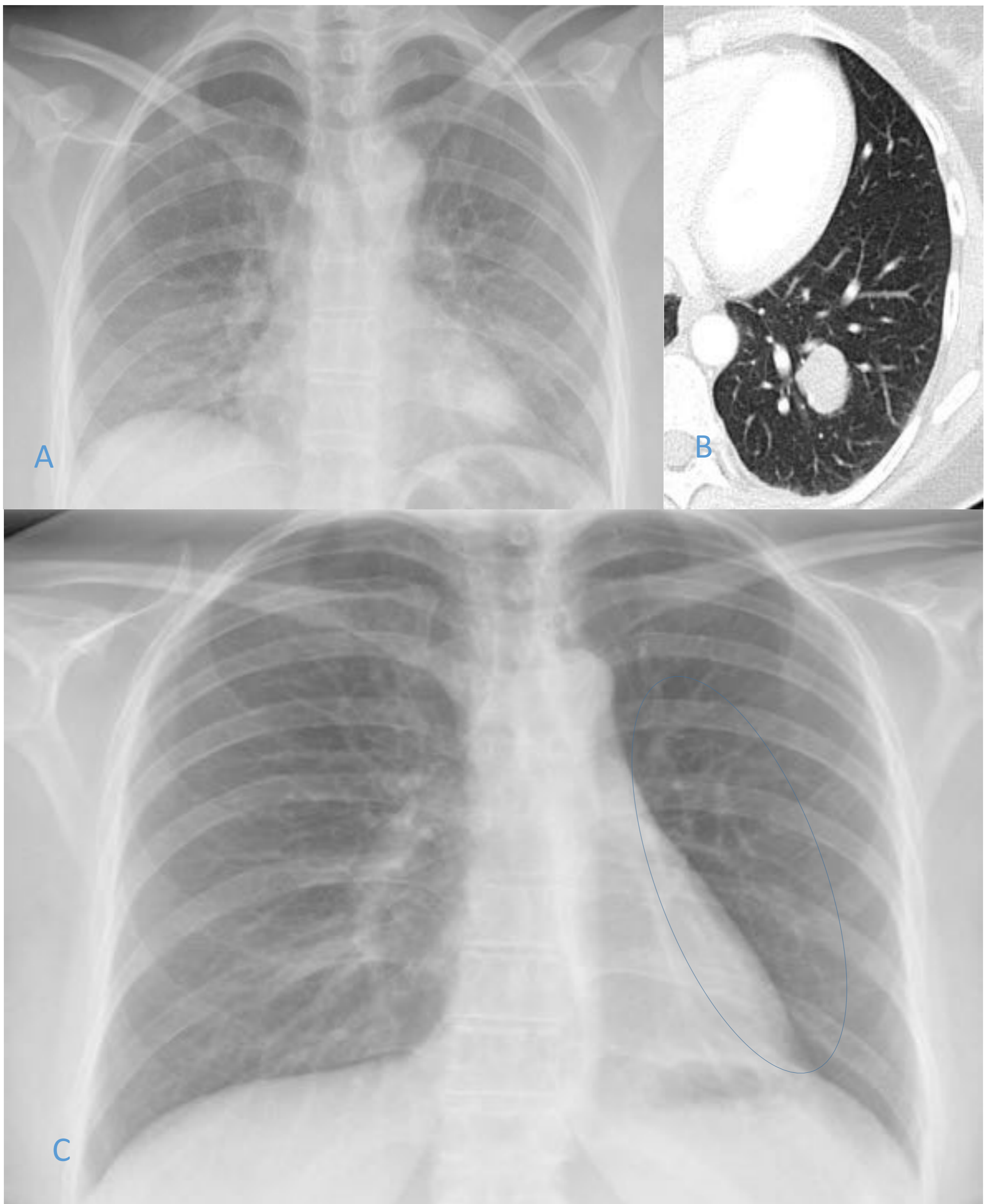


Fig 10. A y B. Imágenes de RX y TC de paciente con nódulo de 25 mm en LII. Tras lobulectomía (C) se observan signos de pérdida volumen en el pulmón izquierdo, así como discreta hipoatenuación (círculo) pulmonar izquierda comparando con el lado contralateral, con desaparición de la imagen nodular en dicha base.

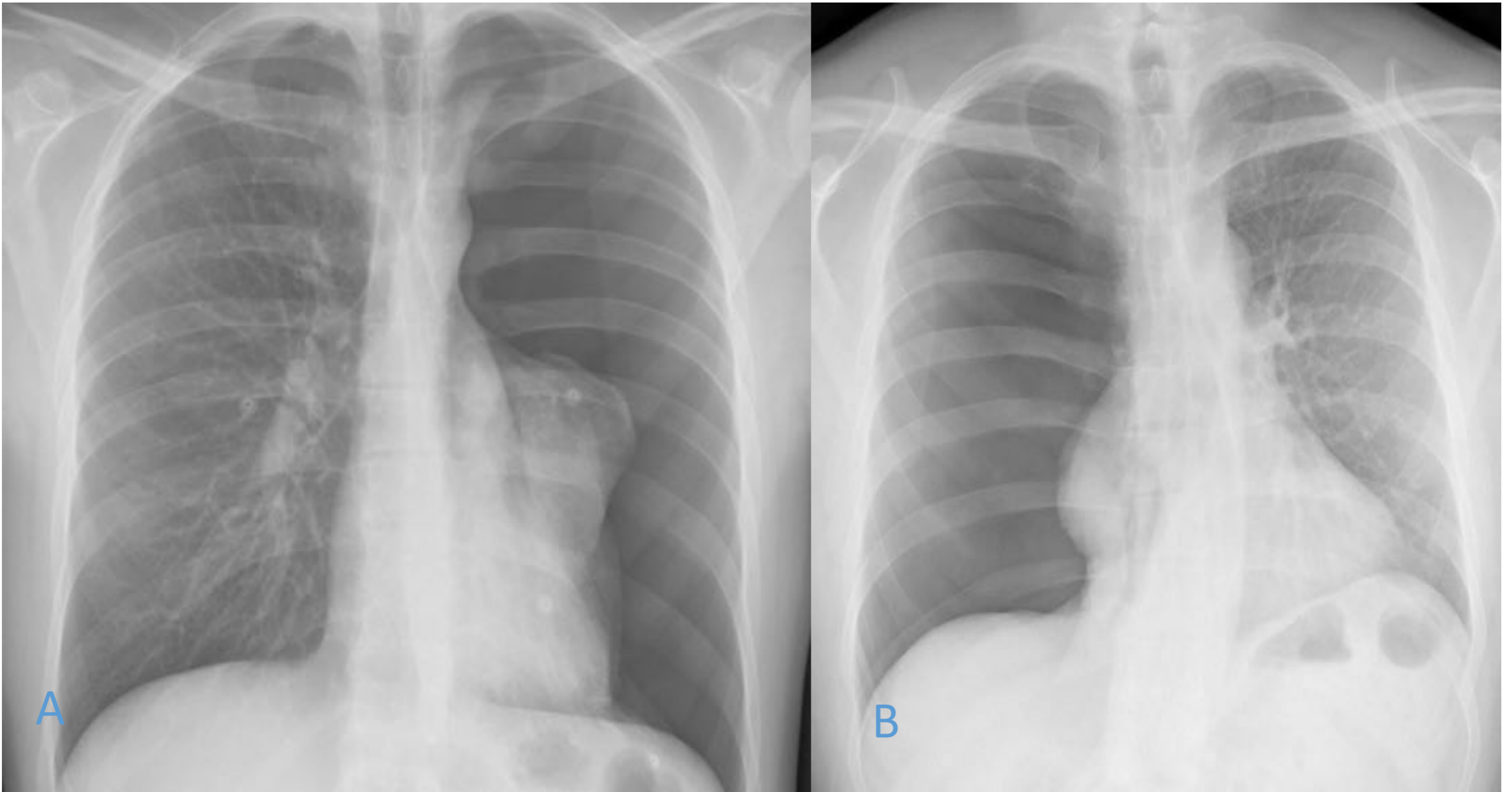


Fig 11. Falta de visualización de vasos pulmonares debido a neumotórax de gran tamaño izquierdo (A) y derecho (B) respectivamente.

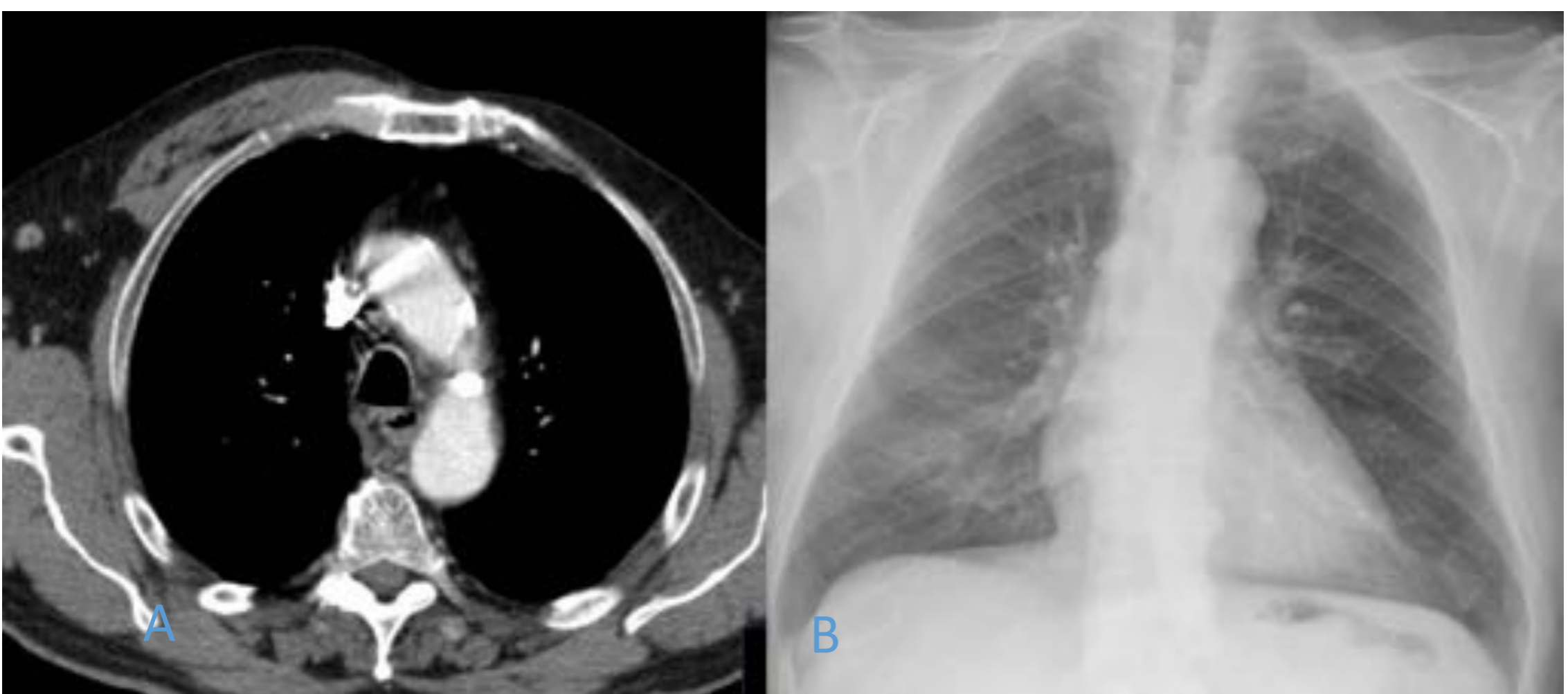


Fig 12a. A. TC torácico donde se observa ausencia de visualización de los músculos pectoral mayor y menor izquierdos, en ausencia de cirugía en relación con síndrome de Poland (agenesia de los mismos). B. Esto provoca hiperclaridad pulmonar izquierda en RX.

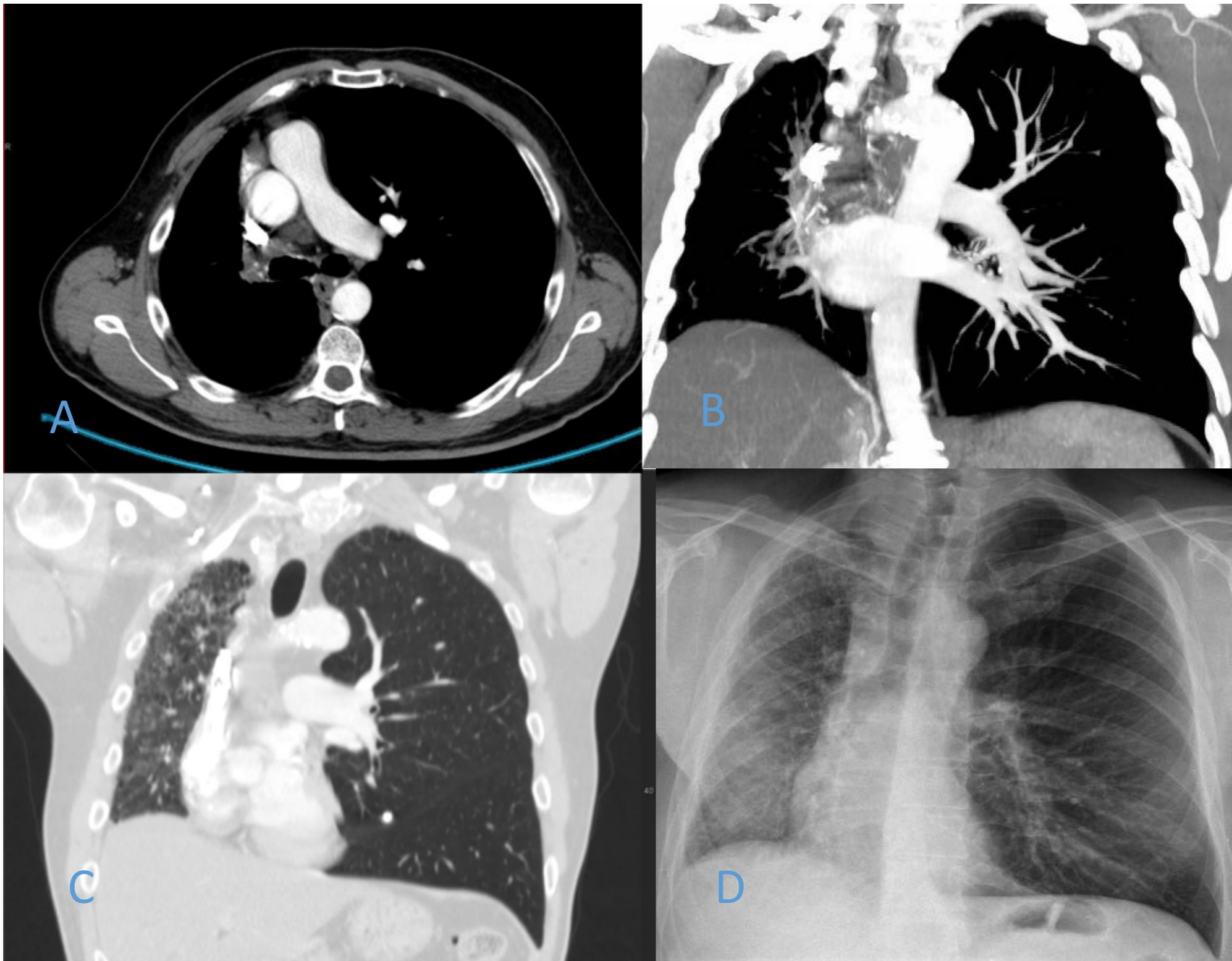


Fig 12b. Tc de tórax con corte axial (A), coronal(C) y reconstrucción MIP (B) y RX de tórax (D) en un paciente con agenesia de la arteria pulmonar derecha. El pulmón derecho es más pequeño presentando cambios fibroquísticos. Pulmón izquierdo hiperinsuflado, aparentando hiperclaridad en RX.

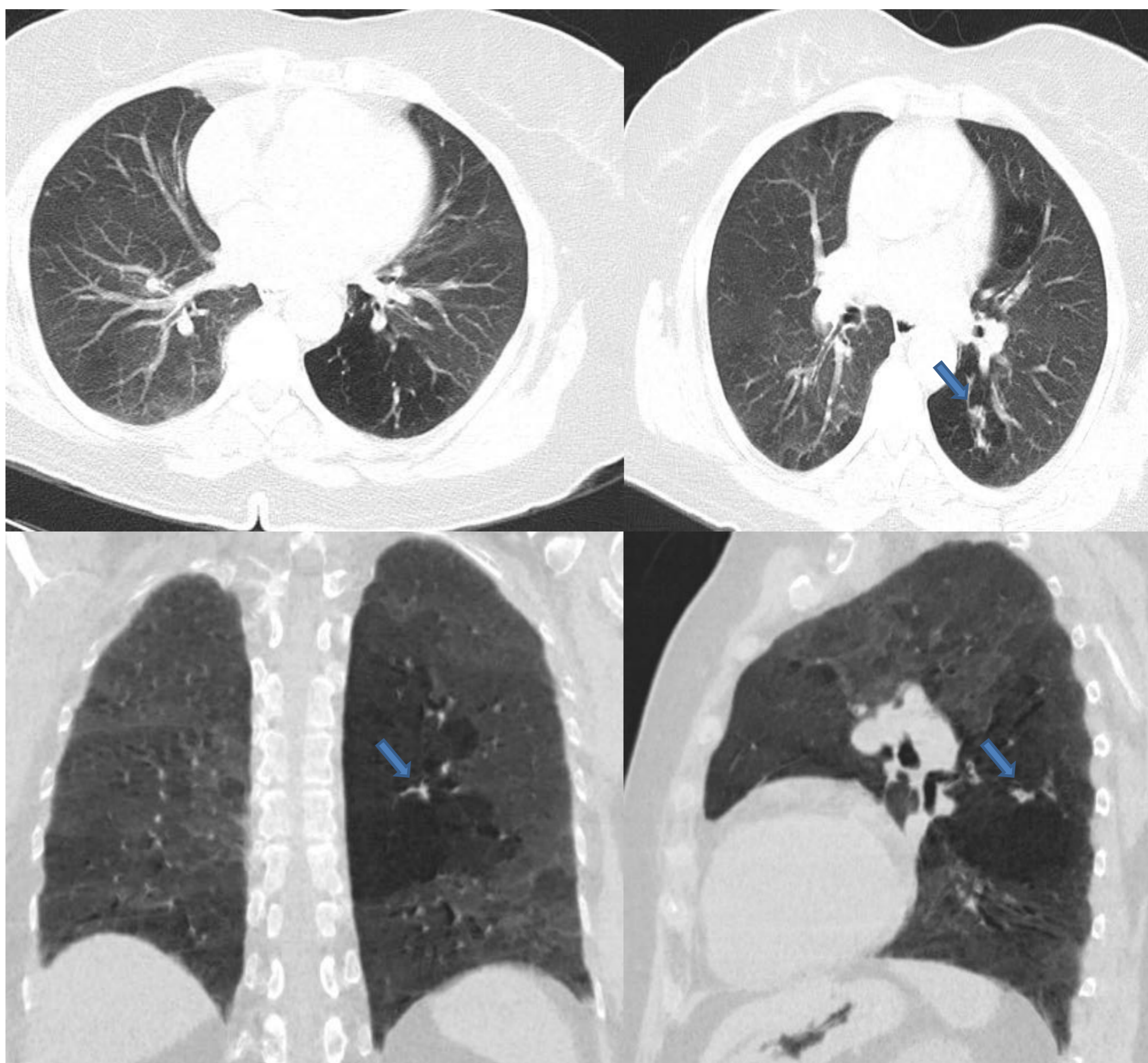


Fig 13. TC torácico, cortes axiales y reconstrucciones MinIP coronal y sagital que muestra atrapamiento aéreo en segmento superior de LII debido a tapón mucoso (flecha).

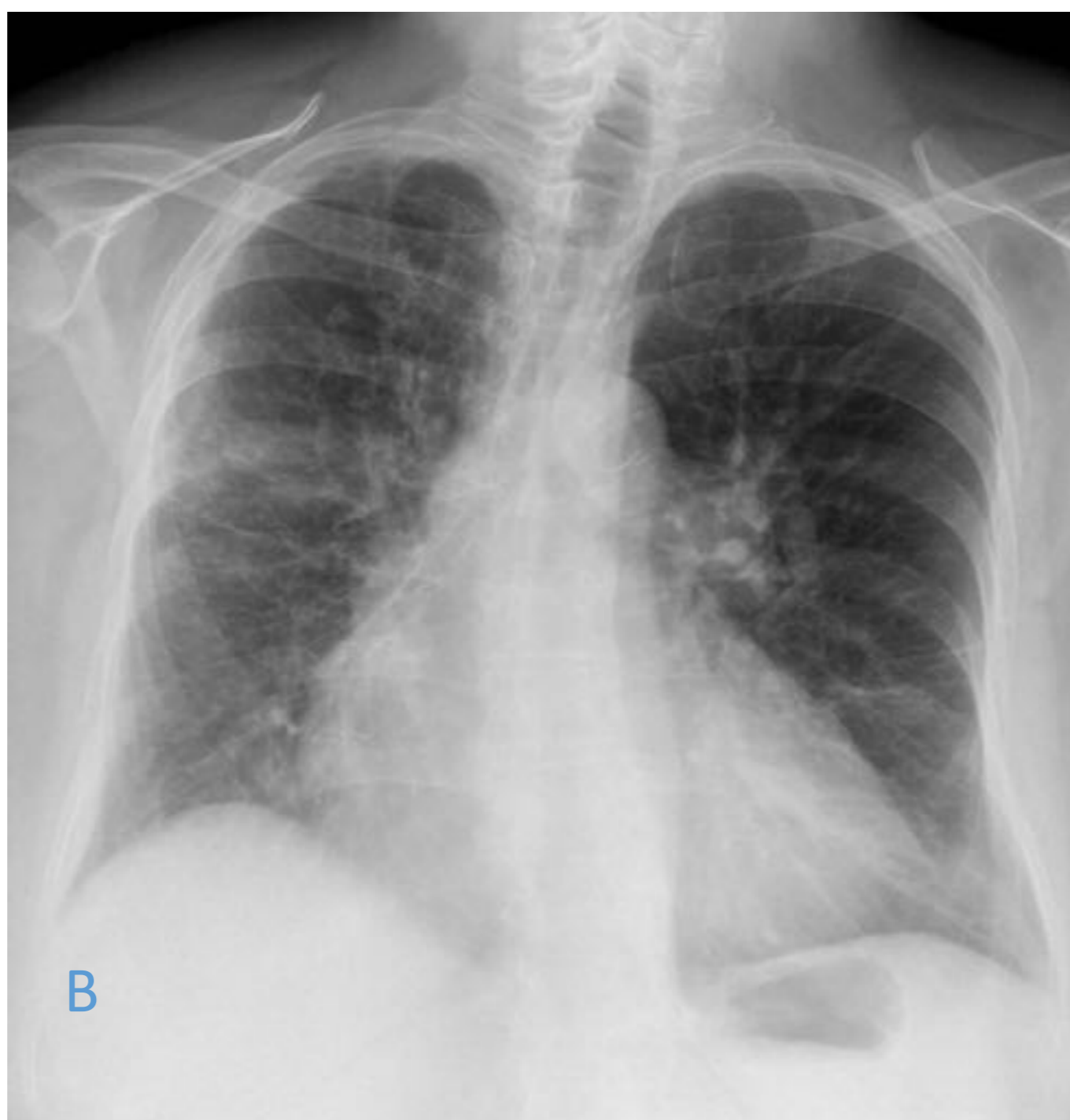


Fig 14. Ejemplos de proceso neoplásico derecho (A) e ICC con mayor edema intersticial derecho(B) que provocan la impresión de pulmón claro contralateral.



Fig 15. A. Enfisema subcutáneo que se extiende sutilmente por pared torácica izquierda dando la impresión de mayor hiperclaridad izquierda. Se pueden visualizar algunas pequeñas imágenes lineales hipodensas aéreas extendiéndose hacia región cervical. Evolución del enfisema en B.

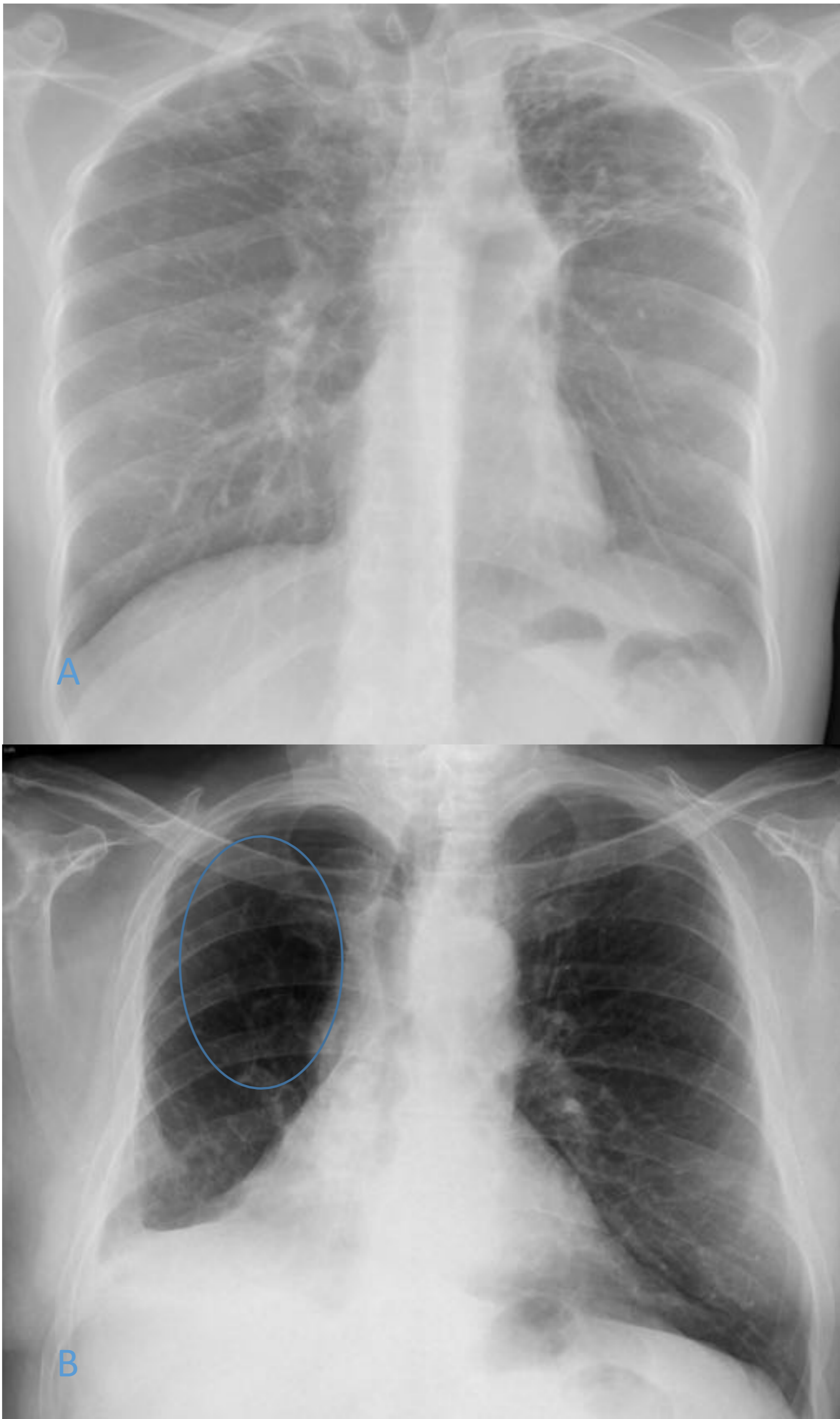


Fig 16. RXs PA de tórax. A.Cambios post TB. Se observan lesiones sugerentes de bronquiectasias y engrosamiento pleural y pérdida de volumen en campo pulmonar superior izquierdo. Hiperinsuflación compensadora del resto del pulmón. B. Atelectasia inferior y derrame pleural derechos observándose hiperinsuflación compensadora (circulo) en campo pulmonar superior derecho.

Conclusiones

El radiólogo nunca debe olvidar que en este síndrome los hallazgos muchas veces se producen de manera incidental y pueden tener importante repercusión clínica por lo que es importante conocer dichos hallazgos radiológicos.

Bibliografía

- Webb, W. R., & Higgins, C. B. (2009). Lesiones broncopulmonares congénitas. In *Radiología pulmonar y cardiovascular* (pp. 21-27). Marbán Madrid.
- Pedrosa, C. S. (2009). *Pedrosa: diagnóstico por imagen*. Marbán.
- Moore, A. D., Godwin, J. D., Dietrich, P.A., Verschakelen, J. A., & Henderson Jr, W. R. (1992). Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients. *AJR. American journal of roentgenology*, 158(6), 1211-1215.
- Robles, M., Mengual, M., Amador Tejón, M. J., & López Fonticiella, M. P. (2006, November). Síndrome de Swyer-James-MacLeod o pulmón hiperclaro unilateral. In *Anales de Medicina Interna* (Vol. 23, No. 11, pp. 557-558). Arán Ediciones, SL.

Bibliografía

- Marti-Bonmati, L., Ruiz Perales, F., Catala, F., Mata, J. M., & Calonge, E. (1989). CT findings in Swyer-James syndrome. *Radiology*, 172(2), 477-480.
- Arce, J. D. (2012). Hemitórax hiperlúcido unilateral: diagnóstico por imágenes. *Revista chilena de enfermedades respiratorias*, 28(3), 212-221.
- Mauricio, A. Q., Gallardo, A. T., Espada, A. M., Sanz, M. C. Á., & Garcia, P.L. A. (2017, March). James Swyer syndrome: Radiological findings of a little known entity. European Congress of Radiology 2017.
- Echávarri Olavarria, F., Mazagatos Angulo, D., Notario Muñoz, C., & Patiño Hernández, O. (2014). Síndrome de Swyer-James-MacLeod. Presentación de 2 casos y consideraciones clínicas. In *Anales de Pediatría* (Vol. 81, No. 6, pp. e24-e27).