

# SÍNDROME DE SWYER-JAMES-MACLEOD

---

SWYER-JAMES-MACLEOD SYNDROME

ORIANA V. C. BRANT\*, MARIA TERESA MOHALLEM FONSECA\*\*, MARINA MOHALLEM FONSECA\*\*\*

## RESUMO

A Síndrome de Swyer-James é uma afecção relativamente rara, sendo que a maioria dos casos relatados na literatura foi descrita em pacientes adultos. Com o aprimoramento dos métodos diagnósticos, sobretudo dos de imagem, o diagnóstico na infância vem-se tornando mais freqüente. Como a abordagem dessa síndrome em livros-texto especializados é feita de maneira sucinta e os artigos publicados em periódicos são escassos, sobretudo na faixa etária pediátrica, muitas vezes o pediatra e o pneumologista infantil encontram dificuldades no tratamento desses pacientes. Este artigo tem como objetivo fazer uma revisão dessa síndrome, com ênfase especial nos métodos diagnósticos e aspectos terapêuticos.

**Palavras-chave:** Pulmão Hipertransparente / Diagnóstico; Bronquiolite Obliterante

---

\* Pediatra e especialista em Pneumologia Pediátrica, pela Faculdade de Medicina da UFMG

\*\* Professora Adjunta do Departamento de Pediatria da UFMG

\*\*\* Estudante de Medicina da UFMG

Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da UFMG

Endereço para correspondência:

Maria Teresa Mohallem Fonseca

Rua Juiz Achilles Veloso, 299

CEP 30450540

Belo Horizonte – MG

E-mail: remar@newview.com.br

Data de Submissão:

07/04/03

Data de Aprovação:

27/07/03

## CONCEITO

A síndrome de Swyer-James é uma doença relativamente rara, caracterizada por pulmão, ou lobo, hipertransparente ao exame radiológico, usualmente de tamanho normal ou diminuído, associado a aprisionamento aéreo, diminuição da vascularização pulmonar e, em alguns casos, a bronquiectasias.

É uma condição pulmonar adquirida, secundária a uma bronquiolite obliterante, usualmente de etiologia viral, ocorrida geralmente na primeira infância. É caracterizada, clinicamente, por episódios repetidos de infecção pulmonar<sup>1,2</sup>. A evolução da doença varia conforme a extensão do comprometimento pulmonar. A maioria dos casos descritos na literatura ocorreram em pacientes adultos.

## HISTÓRICO

O primeiro caso desta síndrome foi descrito em 1953 por Swyer-James. Tratava-se de uma criança de seis anos de idade, do sexo masculino, que apresentou episódios de pneumonia com 5 semanas de vida, aos 2 e aos 3 anos. Posteriormente, evoluiu com episódios recorrentes de bronquite, afetando principalmente o pulmão direito. A radiografia de tórax mostrou hiper-transparência do pulmão direito, com vascularização diminuída e desvio homolateral do mediastino. Esse paciente foi posteriormente submetido a pneumectomia, que mostrou espaços císticos de diâmetros variáveis, alvéolos colapsados, outros enfisematosos, processo inflamatório crônico em linfonodos peribrônquicos e, o que chamava mais a atenção, obliteração difusa dos capilares pulmonares periféricos na parede dos alvéolos enfisematosos, apesar do calibre normal da artéria pulmonar. O autor se interrogou a respeito da etiologia dessas alterações, concluindo ser o mais provável tratar-se de anomalia congênita da artéria pulmonar, sendo a lesão pulmonar secundária à diminuição do fluxo sanguíneo<sup>3</sup>.

Em 1954, MacLeod relatou nove casos de pacientes adultos, com idade entre 18 e 41 anos, com pulmão hipertransparente unilateral ao estudo radiológico. Embora os pacientes tenham sido submetidos a broncografia para afastar a possibilidade de lesões brônquicas, não foi feito estudo anatomopatológico do parênquima pulmonar. Nestes casos, ele considerou a vascularização pulmonar diminuída como consequência das alterações pulmonares<sup>4</sup>.

Após essas descrições iniciais, vários outros casos que apresentavam características semelhantes foram relatados.

## ETIOLOGIA

Ao contrário da hipótese inicial de uma doença congênita, atualmente, a Síndrome de Swyer-James é considerada como uma forma pós-infecciosa de bronquiolite obliterante (BO), ocorrida em idade precoce do paciente.

Os principais agentes implicados na etiologia dessa bronquiolite obliterante são: adenovírus<sup>1,5-7</sup>, vírus do

sarampo<sup>8,9</sup>, *B. pertussis*<sup>9</sup>, *M. tuberculosis*<sup>7,10</sup> e *M. pneumoniae*<sup>3,6,7,11</sup>. A bronquiolite pode relacionar-se, também, à aspiração de corpo estranho, de conteúdo gástrico (refluxo gastroesofágico), inalação de ácido nítrico ou clorídrico, inalação de hidrocarbonos e radioterapia<sup>1,7</sup>.

## FISIOPATOLOGIA

As alterações decorrentes da BO são mais acentuadas nos pequenos brônquios e bronquíolos, que mostram destruição da mucosa e preenchimento do lúmen por tecido fibroso. Os bronquíolos terminais são ocluídos e os bronquíolos respiratórios distais apresentam-se dilatados. Ocorre "air-trapping" distal, distensão das vias aéreas, atelectasias, fibrose e, finalmente, enfisema pan-acinar. Associada à obstrução dos bronquíolos terminais e conseqüente dilatação dos bronquíolos distais, ocorre também obliteração do leito vascular pulmonar, com redução do fluxo sanguíneo e, sobretudo, do calibre da artéria pulmonar<sup>11,12,13</sup>. A hipoventilação causa então uma hipoperfusão compensatória. A diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar é primariamente responsável pela aparência hiperlúcida do pulmão acometido, ao estudo radiológico<sup>8,11</sup>.

Embora os brônquios maiores sejam menos acometidos, eles freqüentemente apresentam hipertrofia de mucosa e infiltração celular, destruindo e desorganizando o tecido muscular e elástico da parede brônquica. A fibrose que ocorre nas paredes vai resultar em bronquiectasias.

Como a BO é usualmente adquirida na primeira infância, antes do completo desenvolvimento dos pulmões, usualmente o pulmão, ou lobo, afetado permanece menor, com número de alvéolos reduzido e subseqüente hipodesenvolvimento das artérias pulmonares<sup>15</sup>. Quando a BO ocorre mais tardiamente, o pulmão pode permanecer de tamanho normal com hipoplasia leve da artéria pulmonar.

De maneira geral, ocorre um acometimento predominante no pulmão esquerdo<sup>5,14</sup>. Embora a Síndrome de Swyer-James seja classicamente descrita como uma doença unilateral, à medida que métodos propedêuticos mais acurados vêm sendo desenvolvidos, (tomografia computadorizada de tórax, cintilografia para estudo da ventilação-perfusão pulmonar) está cada vez mais evidente que a doença pode ter distribuição mais heterogênea e lesões no parênquima contra-lateral podem ocorrer<sup>16</sup>.

## Quadro clínico:

O diagnóstico da Síndrome de Swyer-James pode ser realizado na infância, coincidindo com o início dos sintomas, na vida adulta do paciente sintomático, ou mesmo ao acaso, no momento da realização de uma radiografia de tórax. A apresentação clínica é variável e alguns pacientes são assintomáticos. A maioria, porém, evolui com infecções pulmonares recorrentes, que podem ocorrer precocemente na infância, durante toda a vida, ou somente na vida adulta. Ocorrem também tosse crônica produ-

tiva, hemoptise, dispnéia aos esforços, decorrentes das bronquiectasias. Quando a doença ocorre na infância, pode cursar com déficit de crescimento<sup>1,2,5,6,11,12,15</sup>. No exame físico, pode haver diminuição dos sons respiratórios, crepitações, finas ou grosseiras, roncospinos e sibilos. Pode ocorrer, também, baqueteamento digital<sup>3</sup>.

O curso clínico do paciente é diretamente relacionado à presença ou não de bronquiectasias e à extensão das mesmas. As bronquiectasias cilíndricas estão relacionadas a um melhor prognóstico. Já os pacientes que evoluem com bronquiectasias extensas, císticas ou saculares, em geral, acabam por necessitar de remoção cirúrgica do segmento acometido, em alguma fase da vida<sup>2,10</sup>.

## DIAGNÓSTICO

O diagnóstico é baseado, principalmente, em métodos de imagem, cada vez menos invasivos e mais elucidativos.

A radiografia de tórax evidencia hipertransparência de parte ou de todo o pulmão, que pode ter o tamanho normal ou reduzido. A vascularização encontra-se diminuída e a sombra hilar diminuída. Pode haver, ainda, hiperinsuflação, com desvio do mediastino para o lado não acometido, durante a expiração<sup>1,4,6,10,12</sup>.

A arteriografia pulmonar permite observar a vascularização periférica diminuída e a hipoplasia da artéria pulmonar do lado acometido<sup>1,4,12</sup>.

A cintilografia ventilatório-perfusional é útil na avaliação do grau de comprometimento das áreas hipertransparentes. O estudo de ventilação-perfusão permite delimitar áreas pouco perfundidas e hiperinsufladas, sendo muito útil para detectar pequenas áreas afetadas, não percebidas na radiografia nem na tomografia computadorizada (TC)<sup>1,4</sup>.

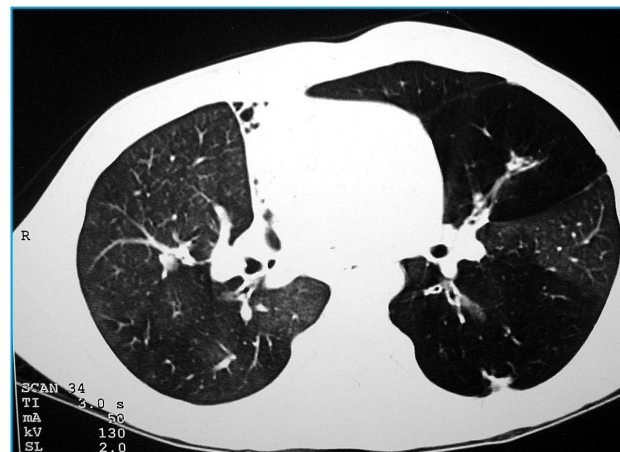
A broncoscopia é muito útil para se afastar processo obstructivo do brônquio principal. Na broncografia, observa-se a clássica imagem de árvore podada, que resulta da obstrução dos brônquios terminais, com dilatação proximal<sup>1,3,4</sup>.

A angiografia, convencional e digital, mostra uma artéria pulmonar muito reduzida em tamanho, com diminuição também do número e tamanho de seus ramos, ressaltando a pobreza da vascularização periférica<sup>5,11,15</sup>.

Atualmente, o método de eleição para a avaliação da árvore traqueobrônquica, das artérias pulmonares e do parênquima pulmonar, de forma não-invasiva, é a tomografia de tórax de alta resolução.

Na síndrome de Swyer-James, devem-se observar, com maiores cuidados, os seguintes aspectos:

- diferenças de atenuação e volume entre os pulmões
- perviedade de vias aéreas principais, lobares e segmentares
- alterações no parênquima pulmonar
- presença e extensão de bronquiectasias
- variação no tamanho da artéria pulmonar central e periférica do pulmão afetado.



**Figura 1** - Presença de áreas hiperlucentes, com diminuição do calibre dos vasos. Alguns brônquios dilatados com paredes espessadas nas regiões centrais de ambos os pulmões. Redução do volume do pulmão D, com aumento compensatório do pulmão E.

A angiografia digital, associada à TC de tórax, permite uma avaliação completa da doença, tornando atualmente desnecessário o uso de outros métodos propedêuticos, sobretudo dos invasivos.

As alterações funcionais decorrentes da síndrome de Swyer-James são pouco relatadas na literatura. Em um relato de caso, Avital encontrou alterações obstructivas importantes em curva funcional obtida em uma criança de 3 anos<sup>9</sup>.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O pulmão hipertransparente unilateral é um sinal radiológico bastante sugestivo da síndrome de Swyer-James. O principal diagnóstico diferencial deve ser feito com afecções que causam obstrução endobrônquica: aspiração de corpo estranho, tampão mucoso, obstrução de brônquios secundária a granulomas, tumores benignos ou neoplasias, atresia brônquica, enfisema lobar congênito. Também é importante excluir estenose de artéria pulmonar e embolia pulmonar.

## TRATAMENTO

O tratamento é, fundamentalmente, conservador, baseado na sintomatologia do paciente. Consiste no acompanhamento clínico do paciente, com controle das infecções recorrentes. Muitos pacientes sem bronquiectasias, ou com bronquiectasias cilíndricas, têm sintomas respiratórios leves e tendência espontânea à melhora do quadro<sup>2</sup>. Fisioterapia respiratória (percussão e drenagem postural) está indicada nos pacientes com bronquiectasias. O uso profilático de antibióticos, em baixa dose, é controverso, mas é claramente indicado, em doses usuais, no tratamento das infecções respiratórias<sup>1</sup>.

**Tabela 1** - Diagnóstico diferencial de pulmão hipertransparente unilateral.

	Hipertransparência unilateral	Volume pulmonar	Perfusão arterial	"Air trapping"	Brônquios
Sind. Swyer-James	Moderada	Pequeno ou normal	Diminuída	Moderado	Bronquiectasia
Ausência ou oclusão art. pulmonar	Pequena	Pequeno	Ausente	Ausente	Sem alterações
Obstrução parcial do brônquio principal	Acentuada	Aumentado	Presente	Acentuado	Lesão do brônquio principal
Enfisema lobar congênito	Acentuada	Aumentado	Presente	Acentuado	Brônquio desviado pelas áreas enfisematosas

Adaptado de Daniel and Woodring, 1984<sup>1</sup>

O tratamento cirúrgico é reservado aos pacientes com infecções crônicas, associadas à hemoptise, dispnéia de esforço, tosse crônica produtiva ou sintomatologia que esteja levando ao comprometimento das atividades rotineiras do paciente<sup>1</sup>. A indicação de pneumectomia, historicamente mais utilizada, atualmente é controversa. A técnica de oclusão e ressecção do brônquio principal, com manutenção do pulmão afetado em sua localização normal, tem sido realizada com bons resultados e alívio dos sintomas, com a vantagem de obter resultados semelhantes aos da pneumectomia e ser menos traumática. O procedimento cirúrgico é realizado através de pequena incisão torácica. A técnica de oclusão do brônquio principal é indicada, sobretudo, em pacientes muito graves, praticamente sem fluxo sanguíneo no pulmão acometido. Nesses casos, o pulmão remanescente atua como uma prótese biológica, diminuindo o deslocamento das estruturas mediastinais e subsequente hiperexpansão do pulmão contralateral. O uso prévio de broncoscopia para remoção da secreção na árvore brônquica e o uso de antibióticos em dose elevada, antes e após a operação, evitam as complicações infecciosas. Na maioria dos casos, nos dois primeiros anos após a oclusão brônquica, ocorre fibroatelectasia do parênquima pulmonar. Dessa maneira, as alterações inflamatórias dos brônquios e parênquima tendem a cessar<sup>10</sup>.

**ABSTRACT**

Swyer-James syndrome, in spite of being a quite rare disease during childhood, is now being more easily diagnosed with the help the new image methods like computerized tomography and scintigraphy. A revision of this syndrome is made, with emphasis on diagnosis and treatment besides a brief historical review since its first description in 1952.

**Keywords:** Hyperlucent Lung / Diagnosis; Bronchiolitis Obliterans

**REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

- Daniel TL, Woodring JH, Mac Vandiviere H, Wilson D. Swyer-James syndrome-unilateral hyperlucent lung syndrome. *Clin Pediatr* 1984; 23:393-7.
- Lucaya J, Gartner S, Garcia-Pena P, Cobos N, Roca I, Liñan S. Spectrum of manifestations of Swyer-James-MacLeod syndrome. *J Comp Assit Tomogr* 1998; 22(4):592-7.
- Swyer PR, James GCW. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax* 1953; 8:133-6.
- MacLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax* 1954; 9:147-53.
- Miravittles M, Alvarez Castells A, Vidal R, Vendrell M, Torrents C, de Gracia J. Scintigraphy, angiography and computed tomography in unilateral hyperlucent lung due to obliterative bronchiolitis. *Respiration* 1994; 61:324-9.
- Ohri SK, Ruddy G, Fountain W. Acquired segmental emphysema: the enlarging spectrum of Swyer-James/MacLeod's syndrome. *Ann Thorac Surg* 1993; 56:120-4.
- Hardy KA, Schidlow DV, Zaeri N. Obliterative bronchiolitis in children. *Chest* 1988; 93:460-6.
- Fletcher BD. Diagnostic imaging of the respiratory tract. In: Chernick and Boat. *Kendig's disorders of the respiratory tract in children*. Philadelphia: WB Saunders; 1998.
- Avital A, Shulman DL, Bar-Yishay E, Noviski N, Schachter J, Krauz Y, Godfrey S. Differential lung function in an infant with the Swyer-James syndrome. *Thorax* 1989; 44:298-302.
- Vishnevsky AA, Nikoladze GD. New approach to the surgical treatment of Swyer-James-MacLeod Syndrome. *Ann Thorac Surg* 1990; 50:103-4.
- Gottlieb SL, Turner FA. Swyer-James (MacLeod) Syndrome, variations in pulmonary-bronchial arterial blood flow. *Chest* 1976; 69: 62-6.
- Marti-Bonmati L, Perales FR, Catala F, Mata JM, Calonge E. CT findings in Swyer-James Syndrome. *Radiology* 1989; 172:477-80.
- Wohl ME, Chernick V. Bronchiolitis. *Am Rev Resp Dis* 1978; 118:759-81.
- Reid L, Simon G. Unilateral lung transradiancy. *Thorax* 1963; 17:230-9.
- Ghossain MA, Achkar A, Buy JN, Rochemaure J, Vadrot D. Swyer-James syndrome documented by spiral CT angiography and high resolution inspiratory and expiratory CT: an accurate single modality exploration. *J Comp Assit Tomogr* 1997; 21(4):616-8.
- Chalmers Jr JH. Diagnostic case study, Swyer-James Syndrome. *Semin Respir Infect* 1999; 14: 295-7.