

# Síndrome de Swyer James-McLoad: relato de casos

## Swyer James-Mc Load syndrome: case reports

Juliana Peraro Miguel<sup>1</sup>, Karen Anry Chan<sup>1</sup>, Wylho Marcos Casagrande<sup>1</sup>, Hugo Alejandro Vega Ortega<sup>2</sup>

Recebido do Serviço de Pneumologia do Hospital Electro Bonini, Ribeirão Preto, SP, Brasil.

### RESUMO

A síndrome de Swyer James-Mc Load é uma entidade rara descrita pela primeira vez em 1953 sendo caracterizada por hipoplasia ou agenesia das artérias pulmonares, resultando em hiperlucência pulmonar unilateral. Embora a patogênese ainda não tenha sido completamente elucidada, acredita-se que seja uma complicação pós-infecciosa de bronquiólites ocorridas na infância. O objetivo deste estudo foi analisar a melhor conduta terapêutica na síndrome de Swyer James-Mc Load e o impacto na qualidade de vida das pessoas acometidas. Relata-se dois casos desta síndrome diagnosticados em pacientes adultos, sendo que uma delas apresenta asma persistente grave e a outra é ex-tabagista e já realizou cirurgia para ressecção de um nódulo pulmonar no pulmão contralateral ao acometido. A terapêutica conservadora foi capaz de estabilizar a condição clínica dos pacientes, mantendo uma boa qualidade de vida. No entanto, pacientes que não se estabilizam com tal terapêutica provavelmente devem ser incluídos à intervenção invasiva, visto que fornece ao paciente melhora na qualidade e expectativa de vida. Uma breve revisão da literatura pertinente foi realizada para melhor compreensão do assunto.

**Descritores:** Asma; Bronquiolite; Nódulo pulmonar solitário; Síndrome; Pulmão hipertransparente/fisiopatologia; Radiografia torácica; Humanos; Feminino; Adulto; Meia-idade; Relatos de casos

### ABSTRACT

The Swyer-James Mc Load syndrome is a rare entity first described in 1953 and is characterized by hypoplasia or agenesis of the pulmonary arteries, resulting in unilateral lung hyperlucency.

1. Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP) Ribeirão Preto, SP, Brasil.
2. Hospital Electro Bonini, Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP), Ribeirão Preto, SP, Brasil. Santa Casa de Misericórdia de Ribeirão Preto, Ribeirão Preto, SP, Brasil.

Data de submissão: 13/03/2013 – Data de aceite: 01/08/2013.

Conflito de interesses: não há.

#### Endereço para correspondência:

Juliana Peraro Miguel  
Hospital Santo Antônio  
Rua: Hilário Alves de Freitas, 609 – Centro  
CEP: 14530-000 – Miguelópolis, SP, Brasil  
Tel.: 55 (16) 8188-6899 – E-mail: julianaperaromiguel@hotmail.com

© Sociedade Brasileira de Clínica Médica

Although the pathogenesis has not yet been fully elucidated, it is believed to be a post-infectious complication of bronchiolitis occurring in childhood. The objective of this article was analyzing the best treatment for SSJM and its impact on affected people's lives. We report two cases of this syndrome diagnosed in adult patients, one of whom has severe persistent asthma and the other is a former smoker and has undergone surgery for resection of a pulmonary nodule in the contralateral lung to the affected. We concluded that conservative therapy is able to stabilize the clinical condition of patients maintaining a good quality of life. However, patients who do not stabilize with such therapy are likely to be included in invasive intervention, since it improves the quality of life and life expectancy of the patient. A brief review of the literature was conducted to better understand the subject.

**Keywords:** Asthma; Bronchiolitis; Solitary pulmonary nodule; Syndrome; Lung, hyperlucent/physiopathology; Radiography, thoracic; Humans; Female; Adult; Middle aged; Case reports

### INTRODUÇÃO

A síndrome de Swyer-James-MacLeod (SSJM) foi descrita pela primeira vez por Swyer e James em 1953 em um menino de seis anos de idade e, um ano mais tarde, por MacLeod em nove adultos<sup>(1-3)</sup>. Acredita-se que esta condição decorra de repetidas infecções respiratórias ocorridas na infância ou adolescência, as quais provocam um processo inflamatório que gera fibrose, obliteração das vias aéreas periféricas e do leito vascular do pulmão ipsilateral; tais áreas afetadas tornam-se hipoventiladas, com vasoconstrição hipóxica. A clássica hiperlucência resulta, portanto da diminuição do suprimento sanguíneo nas áreas pulmonares acometidas<sup>(4,5)</sup>.

O diagnóstico é baseado em exames clínico e de imagem. Tais pacientes podem ser assintomáticos, mas infecções pulmonares crônicas e repetidas e dispneia aos esforços podem ocorrer<sup>(2,6)</sup>. O exame físico pode evidenciar diminuição no murmúrio vesicular. Testes de função pulmonar caracterizam uma doença obstrutiva<sup>(3)</sup>.

Alterações radiológicas comuns são hiperlucência unilateral, volume pulmonar diminuído, aprisionamento de ar e oligoemia pulmonar<sup>(1,3,7)</sup>. O tratamento é conservador, baseado na sintomatologia do paciente. Ressecção cirúrgica das porções pulmonares acometidas ou técnicas de oclusão do brônquio principal são reservados para casos específicos<sup>(2,8,9)</sup>.

Este estudo foi realizado por se tratar de uma entidade clínica de baixa prevalência, com o objetivo de analisar a melhor

conduta terapêutica na SSJM e o impacto na qualidade de vida das pessoas acometidas. Também houve o intuito de colaborar com futuras análises sobre a SSJM, podendo resultar em desenvolvimento de critérios diagnósticos mais bem definidos, e, possivelmente, aumentar o número de diagnósticos realizados, já que seu quadro clínico inicial é inespecífico.

Os casos descritos chamam a atenção por virem acompanhados por outras condições que afetam o sistema pulmonar (no primeiro caso, a asma, e, no segundo, o tabagismo e um nódulo pulmonar), resultando em maior prejuízo à saúde destes pacientes.

## RELATOS DOS CASOS

### Caso 1

Paciente do gênero feminino, 58 anos, encaminhada ao Ambulatório de Pneumologia do Hospital Electro Bonini aos 56 anos com o diagnóstico de SSJM. Aos 50 anos a paciente referiu ter apresentado importante dispnéia associada a tosse e expectoração purulenta, procurando auxílio médico na Unidade Distrital Básica de saúde (UBDS) Castelo Branco a partir da qual foi encaminhada para o Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo – Ribeirão Preto (FMUSP-RP), onde foi confirmado o seu diagnóstico e referenciada aos cuidados deste serviço.

Na primeira consulta, a paciente relatou episódios frequentes de infecções respiratórias desde a infância, acompanhadas de tosse expectorativa, febre, dispnéia que se intensificava aos esforços, dor torácica e sibilância. Ao exame, a expansibilidade encontrava-se diminuída à inspeção; e na ausculta o murmúrio vesicular (MV) encontrava-se diminuído em hemitórax à esquerda.

Durante a infância paciente referiu episódio de coqueluche. Apresenta também como doenças associadas rinite e crises frequentes de asma, classificada como persistente grave. Negava tabagismo e doença semelhante em familiares. Sua espirometria mostrou sinais restritivos associados a um componente obstrutivo (Tabela 1). À radiografia observou-se pulmão esquerdo hiperlucente, oligoemia ipsilateral e hipoplasia da artéria pulmonar (Figura 1). Atualmente encontra-se em seguimento ambulatorial, clinicamente estável por longo período com o uso da terapia farmacológica baseada em corticoides e broncodilatadores de longa ação, bem como respaldo clínico ao uso de broncodilatadores de ação rápida se crises agudas de dispnéia.

**Tabela 1.** Espirometria mostrando padrão restritivo mais componente obstrutivo

	Melhor	Pré-BD	% do previsto	Pós-BD	% do previsto
VEF1**	1,34	1,34	59,0	1,33	58,6
VEF1/CVF***	77,5	77,5	94,5	75,6	92,2

BD: broncodilatador; VEF1: volume expiratório final no primeiro segundo da manobra; VEF1/CVF: razão entre o volume expiratório final no primeiro segundo da manobra e a capacidade vital forçada.



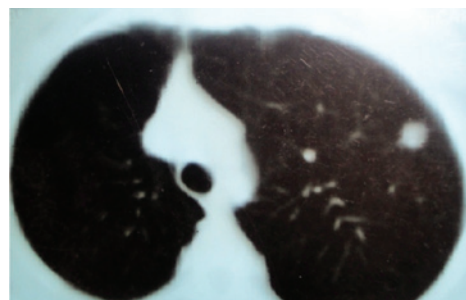
**Figura 1.** Radiografia póstero-anterior da paciente 1: pulmão esquerdo hiperlucente, oligoemia ipsilateral e hipoplasia da artéria pulmonar

### Caso 2

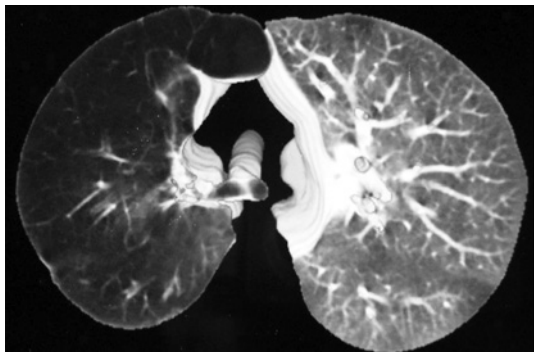
Paciente do gênero feminino, 30 anos, ex-tabagista, apresentou-se ao Serviço de Pneumologia da Santa Casa de Ribeirão Preto com queixa de dispnéia que se intensificava aos esforços, ortopneia, dispnéia paroxística noturna e tosse produtiva com expectoração purulenta, não associada a febre. Relatou que tais episódios ocorriam frequentemente, no decorrer de sua vida e, que se agravavam com a exposição à poeira, fumaça e substâncias de odor forte. Depois da realização de exames de imagem foi diagnosticada com a SSJM com acometimento do pulmão direito.

Dentre os antecedentes pessoais, a paciente informou que além das repetidas infecções pulmonares, era ex-tabagista (16 anos maço); negou asma ou outras comorbidades. Informou também que pai era tabagista sendo fumante passiva durante a infância. Negou complicações pulmonares.

A paciente foi então encaminhada ao Ambulatório de Pneumologia do Hospital Electro Bonini para receber tratamento clínico e acompanhamento, sendo então orientada a cessar o tabagismo, o que foi realizado pela paciente. Ao exame físico apresentava MV diminuído à direita, sem outras alterações. Após 8 anos de observação, a paciente apresentou sibilância. Após quatro anos de acompanhamento radiológico foi identificado a presença de nódulo pulmonar medindo 2cm no lobo superior do parênquima pulmonar contralateral ao acometido pela síndrome (Figuras 2 e 3); foi então realizada a exérese do nódulo e,



**Figura 2.** Tomografia computadorizada do paciente 2: nódulo pulmonar localizado no lobo superior esquerdo com densidade de partes moles e pulmão hiperlucente à direita



**Figura 3.** Angiotomografia da paciente 2: hipoplasia da artéria pulmonar do pulmão afetado e hiperlucência do pulmão comprometido em relação ao contralateral

após exame anatomopatológico, diagnosticado como tuberculoma. Atualmente a paciente está em acompanhamento clínico assintomática. Faz uso de broncodilatador (beta2-agonista) de curta ação somente quando apresenta dispnéia. A paciente é vacinada anualmente contra a *influenza*.

## DISCUSSÃO

A SSJM é uma doença rara, caracterizada pela presença de um pulmão ou lobo hiperlucente resultante da perda da vasculatura pulmonar e hiperdistensão alveolar<sup>(5)</sup>.

Apesar de alguns pacientes se mostrarem assintomáticos, a maioria apresenta uma história de episódios recorrentes de infecção pulmonar na infância<sup>(4,5)</sup>. Há casos em que os sintomas surgem somente quando adulto<sup>(4)</sup>. Pneumonias de repetição, bronquiectasia, hiper-responsividade brônquica e déficits de crescimento são manifestações clínicas comuns em crianças. Complicações em longo prazo, geralmente vistas em adultos, incluindo pneumotórax, hemoptise e hipertensão pulmonar com consequente cor pulmonale<sup>(2,5,10)</sup>. Dispnéia aos esforços, tosse crônica produtiva, hemoptise e insuficiência respiratória podem ocorrer em ambas faixas etárias<sup>(4,5-7)</sup>.

A presença de bronquiectasia sacular influencia a gravidade dos sintomas<sup>(5)</sup>; sempre que ocorrer este processo, infecções respiratórias recorrentes e expectoração purulenta podem se desenvolver, influenciando o prognóstico e a terapêutica<sup>(6)</sup>.

A heterogeneidade e inespecificidade das manifestações clínicas normalmente causam erros de diagnóstico<sup>(7)</sup>. O exame físico pode revelar redução ou ausência do murmúrio vesicular e hiperressonância no pulmão afetado<sup>(4)</sup>.

Por seu quadro clínico não apresentar particularidades, seu diagnóstico é confirmado apenas através de exames de imagem. Tal fato pode acarretar em subdiagnóstico, contribuindo para sua baixa prevalência (ainda não quantificada na literatura).

Entre as alterações patológicas identificáveis na radiografia de tórax nas SSJM destacam-se a hiperlucência de um pulmão, lobo ou parte de um lobo; pulmão de pequeno porte; vasculatura pulmonar diminuída e portanto atenuação da sombra hilar ipsilateral; oligoemia; ligeiro deslocamento do mediastino para o lado afetado<sup>(5,7)</sup>.

A tomografia computadorizada (TC) de tórax é o exame de escolha para o diagnóstico da SSJM; ela mostra áreas hiperlucentes devido à diminuição da perfusão pulmonar do lado afetado, facilitando a identificação da localização precisa e da extensão da doença. A distribuição da hiperlucência dentro do pulmão envolvido pode ser heterogênea com manchas de atenuação pulmonar normal<sup>(4,11)</sup>. A TC pode também mostrar a presença de bronquiectasias<sup>(12)</sup>.

Na angiotomografia, a artéria pulmonar patológica tem calibre reduzido e, conseqüentemente, fluxo sanguíneo pulmonar reduzido; tais alterações podem ser confirmadas na cintilografia ventilatório-perfusional<sup>(13)</sup>.

A cintilografia ventilatório-perfusional pode evidenciar o padrão frequente da síndrome: ventilação diminuída no lado afetado, secundária à alterações enfisematosas, acompanhada de diminuição na perfusão pulmonar, provavelmente devido ao diminuto tamanho da artéria pulmonar hipodensolvida<sup>(4,7)</sup>.

Esta patologia, ainda de fisiopatologia pouco compreendida, apresenta como possíveis agentes etiológicos, que se manifestam na infância, a radioterapia; infecções como sarampo, coqueluxe, tuberculose, e por adenovírus; e a ingestão de hidrocarbonetos. Alguns relatos descreveram a SSJM secundária a aspiração de corpo estranho<sup>(6,14,15)</sup>.

A SSJM parece resultar da bronquiolite aguda na infância que cursa com lesões nos bronquíolos respiratórios, sacos alveolares e pequenos vasos sanguíneos impedindo o seu desenvolvimento e maturação normal que ocorre na infância<sup>(3,10,12)</sup>. Deste modo ocorre destruição parenquimatosa e obstrução luminal por tecido fibroso<sup>(16)</sup>.

Macroscopicamente, identifica-se uma artéria pulmonar hipoplásica ipsilateral ao pequeno pulmão acometido pela doença. Microscopicamente, encontra-se bronquite focal e bronquiolite obliterante com vários graus de inflamação crônica, fibrose peribronquica e proliferação do músculo liso, o que leva a hiperinsuflação do bronquíolo terminal e espaço alveolar<sup>(4,7)</sup>.

O tratamento da SSJM geralmente é conservador e inclui o controle precoce das infecções pulmonares, e as vacinas pneumocócica e da gripe. A antibioticoterapia é reservada para casos de pneumonia bacteriana aguda<sup>(1,4,11)</sup>. Em ambos os casos apresentados foram preferidos esta terapêutica, com acompanhamento periódico das pacientes e estabilização dos sintomas. No entanto, a paciente do caso 1 vem apresentando crises frequentes de dispnéia devido a asma; se assim permanecer, haverá a possibilidade de se instituir tratamento invasivo.

A intervenção invasiva é reservada para pacientes com deterioração clínica da função pulmonar, com infecções pulmonares recorrentes, pneumotórax recidivante, sepse ou em casos de hipertensão pulmonar. Ela pode melhorar a qualidade de vida e a função pulmonar dos pacientes e abrange os seguintes procedimentos: pneumectomia e oclusão do brônquio principal.

A pneumectomia é indicada sobre o princípio de que uma redução no volume do pulmão pode influenciar favoravelmente a mecânica do diafragma, parede torácica, e das vias aéreas<sup>(2,5)</sup>.

Já a oclusão do brônquio principal é menos traumática, realizada por meio de uma pequena toracotomia sem entrar no espaço pleural. É importante para preservar os sistemas funcionais, es-

pecialmente em pacientes graves. Assim diminui o deslocamento do mediastino e hiperexpansão subsequente do outro pulmão. É indicada quando não há fluxo de sangue para o pulmão afectado<sup>(5,9)</sup>.

Na fase inicial da doença, sem declínio da função pulmonar, não há vantagem da terapêutica invasiva sobre a conservadora, pois os pacientes são submetidos ao risco cirúrgico geralmente sem necessidade. Já em pacientes em fase avançada há evidências de grandes melhorias clínicas com a terapêutica invasiva: parada de produção de escarro e hemoptise, menor desenvolvimento de infecções, ganho de peso, melhora da função respiratória com melhora da capacidade vital e diminuição da resistência das vias aéreas<sup>(9)</sup>.

Assim, é possível concluir que a terapêutica conservadora foi capaz de estabilizar a condição clínica dos pacientes, mantendo uma boa qualidade de vida. No entanto, pacientes que não se estabilizam com tal terapêutica provavelmente devem ser incluídos à intervenção invasiva, visto que fornece ao paciente melhora na qualidade e expectativa de vida<sup>(6)</sup>.

## REFERÊNCIAS

1. Damle NA, Mishra R, Wadhwa JK. Classical imaging triad in a very young child with Swyer-James Syndrome. *Nucl Med Mol Imaging*. 2012;46(2):115-8.
2. Chan PW, DeBruyne JA, Goh AY, Muridan R. Swyer-James-MacLeod Syndrome. *Med J Malaysia*. 1999;54(4):520-2.
3. Swyer PR, James GC. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax*. 1953;8(2):133-6.
4. Rosenberg NP, Pavan DA, Streher LA, Pasqualotto AC. Síndrome de Swyer-James-MacLeod. *J Pneumol*. 1999;25(1):57-60.
5. da Silva PS, Lopes R, Monteiro Neto H. Swyer-James-MacLeod syndrome in a surgically treated child: a case report and brief literature review. *J Pediatr Surg*. 2012;47(4):e17-22.
6. Fregonese L, Girosi D, Battistini E, Fregonese B, Risso FM, Bava GL, et al. Clinical, physiologic, and roentgenographic changes after pneumonectomy in a boy with Macleod/Swyer-James syndrome and bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol*. 2002;34(5):412-6.
7. Chong B, Xiao-Lian S, Hui S, Xiao-Peng Y, Qiang L. Swyer-James syndrome with peculiar course and ipsilateral pulmonary vein defect. *Intern Med*. 2011;50(17):1829-33.
8. Bernard F, Cazzato S, Poletti V, Tassinari D, Burnaccini M, Zompatori M, et al. Swyer-James syndrome: bronchoalveolar lavage findings in two patients. *Eur Respir J*. 1995;8(4):654-7.
9. Vishnevsky AA, Nikoladze GD. New approach to the surgical treatment of Swyer-James-MacLeod syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1990;50(1):103-4.
10. Clement A, Chadelat K, Masliah J, Housset B, Sardet A, Grimfeld A, et al. A controlled study of oxygen metabolite release by alveolar macrophages from children with interstitial lung disease. *Am Rev Respir Dis*. 1987;136(6):1424-8.
11. Sulaiman A, Cavaille A, Vaunois B, Tiffet O. Swyer-James-MacLeod syndrome; repeated chest drainages in a patient misdiagnosed with pneumothorax. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2009;8(4):482-4. Comment in: *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2009; 8(4):484; *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2009;8(4):484.
12. Vida ES, Arakaki JS, Oliveira LP. Diagnóstico radiológico. *J Pneumol*. 2003;29(6):421.
13. Capela C, Gouveia P, Sousa M, Regadas MJ. Adult diagnosis of Swyer-James-MacLeod syndrome: a case report. *J Med Case Rep*. 2011;5:1-4.
14. Erkasar CF, Caglar CE, Koray D, Ilgin KN. Bilateral Swyer-James (Macleod's) syndrome. *Indian J Pediatr*. 2002;69(5):433-5.
15. Ohri SK, Ruttu G, Fountain SW. Acquired segmental emphysema: the enlarging spectrum of Swyer-James/Macleod's syndrome. *Ann Thorac Surg*. 1993;56(1):120-4. Comment in: *Ann Thorac Surg*. 1994;57(3):784.
16. Jiménez-Gutiérrez F, Soto-Quirós ME. Pulmón hiperlucente. *Acta Med Costarricense [Internet]*. 2007 [cited 2012 Jun 21];49(4):216-8. Available from: <http://www.redalyc.org/pdf/434/43449409.pdf>