

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS
Faculdade de Medicina

SÍNDROME DO PULMÃO HIPERLUZENTE:
Relato de Caso

RÚBIA DE CÁSSIA ALVES FARIAS MIRANDA

Belo Horizonte

2011

RÚBIA DE CÁSSIA ALVES FARIAS MIRANDA

SÍNDROME DO PULMÃO HIPERLUZENTE:

Relato de Caso

Monografia apresentada ao Programa de Pós-graduação em Ciências da Saúde da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, para obtenção do título de Especialização em Pneumologia Pediátrica.

Área de Concentração: Saúde da Criança e do Adolescente.

Orientadora: Prof^a Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar.

Belo Horizonte
Faculdade de Medicina - UFMG

2011

UNIVERSIDADE FEDERAL DE MINAS GERAIS

Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde

Área de Concentração em Saúde da Criança e do Adolescente

Reitor: Clélio Campolina Diniz

Vice-Reitora: Rocksane de Carvalho Norton

Pró-Reitor de Pós-Graduação: Ricardo Santiago Gomes

Pró-Reitor de Pesquisa: Renato de Lima Santos

Diretor da Faculdade de Medicina: Prof. Francisco José Penna

Vice-Diretor da Faculdade de Medicina: Prof. Tarcizo Afonso Nunes

Coordenador do Centro de Pós-Graduação: Prof. Manoel Otávio da Costa Rocha

Chefe do Departamento de Pediatria: Prof^ª. Benigna Maria de Oliveria

Coordenador do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde – Área de Concentração em Saúde da Criança e do Adolescente: Prof^ª. Ana Cristina Simões e Silva

Colegiado do Programa de Pós-Graduação em Ciências da Saúde – Área de Concentração em Saúde da Criança e do Adolescente:

Prof^ª. Ana Cristina Simões e Silva

Prof. Cássio da Cunha Ibiapina

Prof. Eduardo Araújo de Oliveira

Prof. Francisco José Penna

Prof. Jorge Andrade Pinto

Prof. Ivani Novato Silva

Prof. Marcos José Burle de Aguiar

Prof^ª. Maria Cândida Ferrarez Bouzada Viana

Prof^ª. Michelle Ralil da Costa (Disc. Titular)

NOTA EXPLICATIVA

O trabalho de monografia desenvolvido durante o curso de especialização em Pneumologia Pediátrica será apresentado sob a forma de artigo científico, conforme norma do curso de Pós-graduação em Saúde da Criança e do Adolescente.

AGRADECIMENTOS

À Professora Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar, orientadora deste estudo, pelo incentivo, paciência e ajuda em definir meus caminhos, auxiliando-me não só na monografia, mas em toda a especialização.

Ao grupo de Pneumologia Pediátrica do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais, pelos ensinamentos.

Aos colegas especializando, pelo companheirismo.

Aos Professores da Pediatria do Hospital Municipal José Lucas Filho, em Contagem, em especial a Marcos Evangelista, pelo incentivo em iniciar mais uma etapa.

Ao paciente do presente estudo e sua mãe, que nos confiaram seus medos e anseios e se tornaram parte essencial do meu aprendizado.

Aos meus pais, que me proporcionaram oportunidades para o alcance dos meus sonhos.

Ao meu esposo, pela compreensão, paciência e cumplicidade.

RESUMO

Objetivo: Descrever as características clínicas, funcionais e radiológicas de um paciente encaminhado com diagnóstico de síndrome de Swyer-James-MacLeod. **Métodos:** Revisão de prontuário do paciente em seguimento na unidade de pneumologia pediátrica do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais e das publicações abrangendo os últimos 20 anos, nas bases de dados Medline e LILACS, utilizando-se as palavras-chave: “Swyer-James-MacLeod”, “síndrome”, “pulmão hiperluzente”, “bronquiolite obliterante”, “criança”. Devido à importância histórica, foram selecionados alguns artigos das décadas de 50 e 80. **Resultados:** Trata-se de um paciente de 11 anos que foi encaminhado com diagnóstico de síndrome de Swyer-James-MacLeod. Este manifestou aos seis meses sibilância e infecções respiratórias recorrentes. À radiografia de tórax apresentava perda do volume associada à hipertransparência pulmonar do pulmão esquerdo. A tomografia computadorizada de alta resolução evidenciou sinais de extenso comprometimento de grandes e pequenas vias aéreas, bastante assimétrico, mais proeminente no pulmão esquerdo; atelectasia associada a extensas e proeminentes bronquiectasias no lobo inferior esquerdo; e alterações no pulmão contralateral direito. **Conclusão:** A síndrome de Swyer-James-MacLeod é uma forma de bronquiolite obliterante pós-infecciosa e foi descrita há 58 anos como pulmão hiperluzente unilateral, mas com os avanços da tomografia computadorizada de alta resolução observou-se que as lesões são bilaterais.

Palavras-chave: Swyer-James-MacLeod. Síndrome. Pulmão hiperluzente. Bronquiolite obliterante. Criança.

ABSTRACT

Objective: To describe the clinical, functional and radiological characteristics of a patient referred with a diagnosis of Swyer-James-MacLeod syndrome. **Methods:** A review of the follow up patient's chart from the pediatric pulmonology ward of the Teaching Hospital of the Federal University of Minas Gerais; and the publications covering the last 20 years in MedLine and Lilacs, using Keyword "Swyer-James-MacLeod", "syndrome", "pulmonary hyperlucent", "bronchiolitis obliterans", "child". Because of historical significance, we selected some articles from the 50's and 80's. **Results:** This is an 11 year old patient, referred to us with a diagnosis of Swyer-James-MacLeod syndrome. At six months of age, he started wheezing and having recurrent respiratory infections. His X-ray showed left lung loss of volume associated with pulmonary hyperlucency. High-resolution CT scan showed signs of extensive involvement of large and small airways, very asymmetrical, most prominent in the left lung; atelectasis, associated with prominent and extensive bronchiectasis in the left lower lobe; and changes in the contralateral lung. **Conclusions:** The Swyer-James-MacLeod syndrome is a form of post-infectious bronchiolitis obliterans and was described 58 years ago as unilateral pulmonary hyperlucency, but thanks to advances in high-resolution CT scan technology we now know that the lesions are bilateral.

Keywords: Swyer-James-MacLeod. Syndrome. Pulmonary hyperlucency. Bronchiolitis obliterans. Child.

ARM	Angiografia por ressonância magnética
BD	Broncodilatador
BOPI	Bronquiolite obliterante pós-infecciosa
BVA	Bronquiolite viral aguda
CO ²	Dióxido de carbono
CVF	Capacidade vital forçada
FEF _{25/75%}	Fluxo expiratório forçado em 25 e 75%
HIV	Vírus da imunodeficiência humana
SSJML	Síndrome de Swyer-James-MacLeod
TC	Tomografia computadorizada
TCAR	Tomografia computadorizada de alta resolução
UFMG	Universidade Federal de Minas Gerais
VEF ₁	Volume expiratório forçado do 1º segundo
VRS	Vírus respiratório sincicial

LISTA DE ILUSTRAÇÕES

Figuras

FIGURA 1 - Radiografia de tórax.....	13
FIGURA 2 - Tomografia computadorizada de tórax.....	13
FIGURA 3 - Exame histopatológico de peça anatômica.....	15

Quadro

QUADRO 1 - Distribuição dos valores espirométricos no período entre 2009 e 2011.....	14
---	----

SUMÁRIO¹

1 INTRODUÇÃO.....	11
2 RELATO DE CASO.....	12
3 DISCUSSÃO.....	16
4 CONCLUSÃO.....	21
REFERÊNCIAS.....	22

¹ Este trabalho foi revisado de acordo com as novas regras ortográficas aprovadas pelo Acordo Ortográfico assinado entre os países que integram a Comunidade de Países de Língua Portuguesa (CPLP), em vigor no Brasil desde 2009. E foi formatado de acordo com a ABNT NBR 14724 de 17.04.2011.

1 INTRODUÇÃO

A síndrome do pulmão hiperluzente unilateral teve suas características radiológicas descritas primeiramente em fevereiro de 1952, por MacLeod, em uma reunião da Sociedade Torácica Britânica em Londres, quando foram relatados nove casos de pacientes adultos, com idades entre 18 e 41 anos, que apresentavam pulmão hipertransparente unilateral à radiografia de tórax. No entanto, esse estudo só foi publicado em 1954^{1,2}.

Um ano antes, em 1953, Swyer e James publicaram o caso de um menino de seis anos de idade acompanhado há três anos por episódios de broncoespasmo e que havia apresentado pneumonia às cinco semanas de vida e aos dois e três anos de idade. A radiografia de tórax evidenciava hipertransparência do pulmão direito e considerável diminuição das marcas vasculares³.

Após essas descrições iniciais, vários outros casos foram relatados, passando a alteração radiológica a ser denominada síndrome de Swyer-James-MacLeod (SSJML)⁴⁻¹⁴.

A doença se segue normalmente a uma infecção respiratória viral na infância, sendo uma forma de bronquiolite obliterante pós-infecciosa (BOPI). O exame radiológico do tórax caracteriza-se por pulmão hipertransparente, usualmente de tamanho normal ou diminuído, associado a aprisionamento de ar, diminuição vascular e bronquiectasias. A apresentação clínica é variável, sendo frequentes episódios recorrentes de infecção pulmonar. Sua evolução depende da extensão do acometimento pulmonar^{1,3,5-8,11,13,15,16}.

Entretanto, apesar da vasta literatura sobre a SSJML, com a introdução de métodos de imagem como a tomografia computadorizada de tórax, discute-se atualmente a apresentação unilateral dessa síndrome.

O objetivo do presente estudo foi descrever as alterações clínicas, radiológicas, tomográficas, funcionais e evolutivas de um paciente encaminhado por apresentar pulmão hiperluzente unilateral.

2 RELATO DE CASO

Paciente masculino, 11 anos, com história de infecções pulmonares e episódios recorrentes de sibilância. Era hígido até os seis meses de idade, quando foi internado com diagnóstico de bronquiolite viral aguda. Após esse episódio, apresentou três internações devido à pneumonia, com um, cinco e 10 anos de idade, e quadros recorrentes de broncoespasmos tratados com broncodilatadores e antibióticos. Sua história familiar era negativa para asma.

Foi encaminhado ao serviço de referência secundária em pneumologia pediátrica em 2008, que diagnosticou síndrome Swyer-James e, posteriormente, foi encaminhado para propedêutica à unidade de pneumologia pediátrica do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG).

À admissão no serviço, apresentava chiadeira torácica, tosse frequente com expectoração e dispneia aos grandes esforços, apesar do uso de ciclesonida 160 mcg/dia. Ao exame físico mostrava-se em bom estado geral, eutrófico, saturação de oxigênio de 96% e crepitações difusas à ausculta pulmonar.

Os exames laboratoriais para excluir os principais diagnósticos alternativos da SSJM não identificaram anormalidades: prova tuberculínica não reatora; dosagem de eletrólitos no suor negativa, descartando a possibilidade de fibrose cística; imunoglobulinas normais; antígeno da imunodeficiência humana (anti-HIV) negativo; dosagem de α -1-antitripsina normal, descartando deficiência de α -1-antitripsina; e a pH-metria não evidenciou doença do refluxo gastroesofágico.

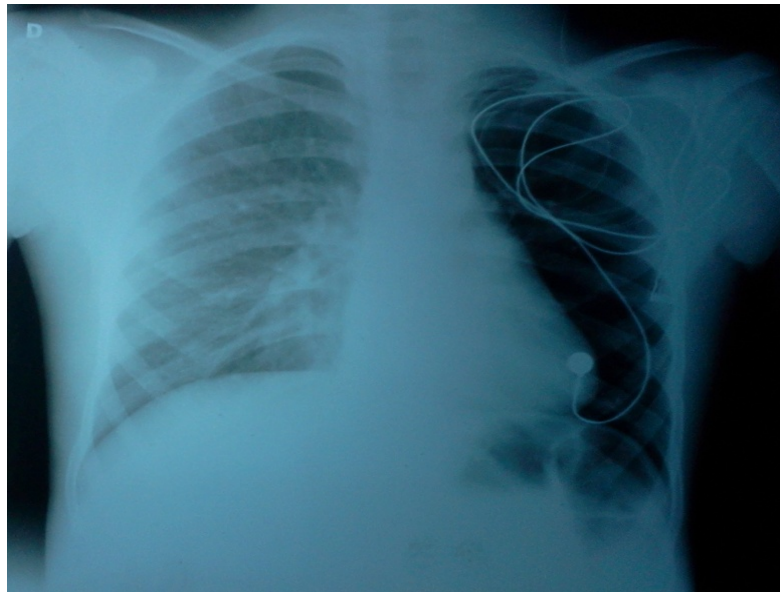
Objetivando excluir malformações congênitas pulmonares e/ou obstruções brônquicas intrínsecas, foi realizada broncoscopia, que não evidenciou alterações, assim como cultura do lavado broncoalveolar, que não isolou microrganismos.

Em se tratando de pneumopatia crônica, e o paciente apresentava dispneia aos esforços, levantou-se a possibilidade de hipertensão pulmonar e, desta forma, foi realizado ecocardiograma, que também não identificou anormalidades.

As provas de função pulmonar, indicadas para avaliar os distúrbios ventilatórios nas pneumopatias crônicas, detectaram distúrbio obstrutivo leve/moderado sem resposta ao broncodilatador.

A FIG. 1 ilustra a radiografia do paciente.

FIGURA 1 – Radiografia de tórax

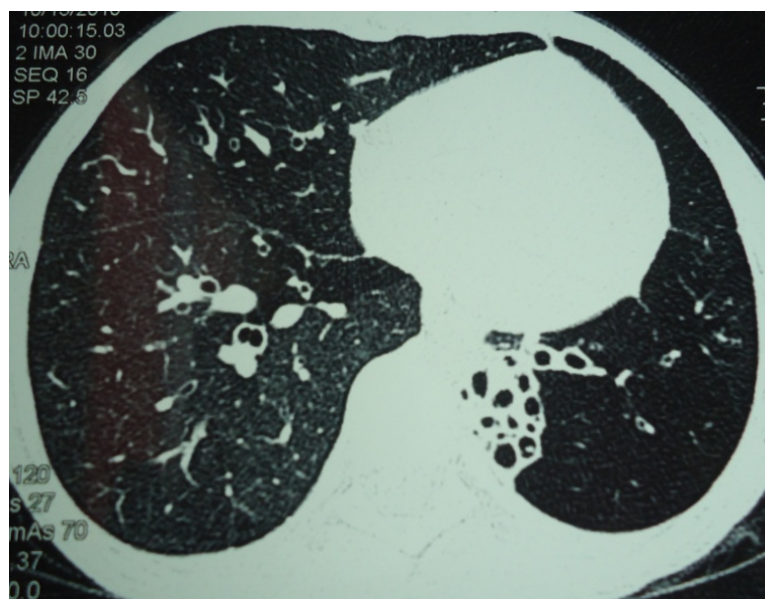


Fonte: Serviço de Radiologia do HC/UFMG

A radiografia de tórax mostrou perda do volume do pulmão esquerdo associada à hipertransparência pulmonar e rarefação vascular. Observa-se também artefato ocasionado por um fio de dispositivo eletrônico.

Na FIG. 2 acompanham-se as imagens tomográficas do paciente.

FIGURA 2 – Tomografia computadorizada



Fonte: Serviço de Radiologia do HC/UFMG

Como se observa, a tomografia computadorizada de tórax evidenciou sinais de extenso comprometimento de grandes e pequenas vias aéreas, bastante assimétrico, bem mais proeminente no pulmão esquerdo. Ressalta-se, ainda, atelectasia associada a extensas bronquiectasias cilíndricas no lobo inferior esquerdo e nos segmentos caudais do pulmão contralateral direito.

Durante o acompanhamento clínico no serviço, o paciente evoluiu com piora da dispneia e passou a apresentar limitação à atividade física, mantendo tosse e expectoração crônicas, com infecções pulmonares recorrentes, provavelmente associadas às bronquiectasias, assim como piora da função pulmonar.

QUADRO 1 – Descrição dos valores espirométricos no período entre 2009 e 2011

Data	Nov/2009	Nov/2010	Mar/2011	Ago/2011
CVF	1,56L 70%	1,73L 69%	1,72L 70%	1,59L 66%
VEF ₁	1,20L 61%	1,31L 60%	1,18L 54%	1,15L 53%
FEF _{25-75%}	42%	40%	28%	32%
VEF/CVF	76,92%	75,72%	68,02%	72,32%
Variação pós-BD	Negativa	Não realizada	Negativa	Não realizada

CVF: capacidade vital forçada, VEF₁: volume expiratório forçado do primeiro segundo, FEF_{25-75%}: fluxo expiratório forçado entre 25-75%, BD: broncodilatador.

Verifica-se a existência de distúrbio ventilatório obstrutivo ressaltado pelos valores de VEF₁ e redução de oito pontos percentuais entre 2009 e 2011. Há acentuada redução dos fluxos expiratórios terminais enfatizados pelos valores do FEF_{25-75%}, redução da CVF por provável aprisionamento aéreo e não houve resposta significativa após administração de broncodilatador.

Como o paciente apresentava exacerbações infecciosas frequentes, nítida redução da função pulmonar e atelectasia persistente em lobo inferior esquerdo, a despeito do tratamento com antibióticos – guiados por cultura e antibiograma – e fisioterapia respiratória, optou-se, então, pela conduta cirúrgica.

O paciente foi internado para preparo pré-operatório, tendo realizado cultura de escarro e de lavado broncoalveolar não sendo registrado crescimento

bacteriano, por isso não foi instituída antibioticoterapia profilática pré-operatória, apenas fisioterapia respiratória diária.

Foi realizada toracotomia para lobectomia pulmonar inferior esquerda. À cirurgia foram verificadas inúmeras aderências na pleura e atelectasia total do lobo inferior esquerdo, secreção mucoide no brônquio visualizada no momento da ressecção.

A FIG. 3 traz a imagem da peça anatômica.

FIGURA 3 – Exame histopatológico de peça anatômica



Fonte: Serviço de Anatomia Patológica do HC/UFMG

O laudo histopatológico da peça anatômica descreveu macroscopicamente brônquios até 0,3 cm da margem e secreção mucopurulenta no interior do brônquio secundário. Microscopicamente, destacaram-se brônquios e bronquíolos preenchidos por material fibrino-leucocitário, com destruição do revestimento epitelial bronquiolar e sua substituição por fibrose. Esses achados foram compatíveis com BOPI.

No pós-operatório, foi encaminhado para centro de terapia intensiva pediátrica e extubado em 24 horas, evoluindo sem intercorrências. Tolerou suspensão da oxigenoterapia, recebendo alta oito dias após a cirurgia, para acompanhamento em atenção compartilhada com pneumologista pediatra e fisioterapeuta.

3 DISCUSSÃO

O presente estudo relatou o caso de um paciente que iniciou sintomas aos seis meses de idade com quadro de pneumonia e broncoespasmo de repetição, sendo inicialmente diagnosticado como asma, apesar da resposta insatisfatória aos corticoides inalatórios e prova broncodilatadora negativa. A radiografia de tórax constatou pulmão hiperluzente unilateral, sendo encaminhado com diagnóstico de síndrome de Swyer-James-MacLeod, mas a tomografia de tórax revelou comprometimento bilateral, característico de bronquiolite obliterante.

A BOPI é doença que deve ser cogitada quando uma criança previamente hígida persiste com sintomas respiratórios por mais de quatro a seis semanas, após episódio de bronquiolite viral aguda (BVA) ou pneumonia^{17,18}. Os principais agentes etiológicos são: adenovírus, influenza, parainfluenza, vírus respiratório sincicial (VRS), vírus do sarampo, *Bordetella pertussis*^{10,17} e *Mycoplasma pneumoniae*¹².

Entretanto, entre eles, o mais comumente associado à BOPI é o adenovírus, sendo que cerca de 30 a 60% dos casos de infecção por esse agente evoluem para BOPI¹⁷.

No caso relatado, não se dispôs da informação sobre o agente etiológico, mas, pela descrição do quadro de internação por infecção viral aguda aos seis meses de idade, é possível que a causa tenha sido um episódio de BVA.

O reconhecimento etiológico precoce é importante para a implementação de medidas que possam reduzir os surtos hospitalares. E a identificação do adenovírus indica a possibilidade de complicações como a BOPI. A investigação da etiologia viral por imunofluorescência já é realizada em muitos centros, mas deve ser realizada até cinco dias após o início dos sintomas. E infelizmente a maioria dos pacientes é encaminhada meses após o evento inicial no qual não foi identificado o agente¹⁷⁻²⁰.

O agente etiológico produz alterações inflamatórias mais evidentes nos bronquíolos e pequenos brônquios, com destruição da mucosa e obstrução

luminal por tecido fibroso. Ocorre aprisionamento de ar distal, distensão das vias aéreas, atelectasias, fibrose e enfisema pan-acinar. Os brônquios maiores, apesar de menos comprometidos, apresentam frequentemente hipertrofia de mucosa e infiltração celular, destruindo e desorganizando o tecido muscular e elástico da parede brônquica. A fibrose nas paredes resulta em bronquiectasias^{5,16}.

Com a obliteração do leito vascular pulmonar, há redução do fluxo sanguíneo e do calibre da artéria pulmonar. As áreas afetadas tornam-se hipoventiladas, com vasoconstrição hipóxica. A clássica hiperluzência pulmonar ao estudo radiológico é, assim, secundária à diminuição do suprimento sanguíneo nas áreas afetadas⁵.

Como a BOPI é geralmente adquirida na primeira infância, antes do desenvolvimento pulmonar completo a divisão dos alvéolos pode ser afetada e o pulmão ou lobo pulmonar permanece menor, com reduzido número de alvéolos e subsequente desenvolvimento das artérias pulmonares¹⁶.

No presente caso, o paciente recebeu diagnóstico tardiamente, aos nove anos de idade, sendo que a agressão inicial ao pulmão se deu aos seis meses de idade, primariamente tratada como asma, mas mantinha sintomatologia respiratória crônica, com exacerbações infecciosas frequentes.

Nesses pacientes que mantêm sintomatologia crônica, a saber; dispneia aos esforços, tosse com expectoração, crepitações fixas, persistência de sibilância e crepitações, a despeito do uso de corticoides inalatórios e broncodilatadores, deve-se realizar propedêutica para investigação de outros diagnósticos, com vistas a impedir complicações supurativas.

As atelectasias persistentes e bronquiectasias com supuração pulmonar podem levar a um ciclo vicioso de manutenção do processo inflamatório, podendo evoluir com exclusão funcional do pulmão acometido^{1,18}.

A evolução da doença é influenciada pela presença ou ausência de bronquiectasias. Os doentes sem bronquiectasias apresentam sintomas respiratórios leves e tendência espontânea à melhora, enquanto aqueles com bronquiectasias têm episódios repetidos de pneumonia e complicações como abscessos pulmonares e podem exigir tratamento cirúrgico^{6,7,21}. No presente caso, a tomografia computadorizada de alta resolução (TCAR) mostrou bronquiectasia e atelectasia e o paciente necessitou de lobectomia. O grande

intervalo entre o evento inicial e o diagnóstico e as exacerbações pode ter contribuído para a piora clínica.

A literatura, ao longo dos anos e a partir dos meios mais acurados para investigação das lesões pulmonares, tem trazido contribuições importantes quanto ao comprometimento uni ou bilateral do pulmão na síndrome de Swyer-James-MacLeod. O acometimento foi relatado inicialmente como unilateral, predominando no pulmão esquerdo.

Para estudar melhor a questão, Yakute *et al.* compararam os achados radiológicos com os de angiografia pulmonar por ressonância magnética (ARM). Esses autores perceberam que, à radiografia de tórax, 10 dos 13 pacientes apresentavam hiperluzência pulmonar unilateral à esquerda e apenas três à direita. Entretanto, a angiografia mostrou o acometimento bilateral, com diferença significativa entre os diâmetros das artérias pulmonares, que estavam reduzidos no lado afetado²².

Por sua vez, Moore e Godwin²³ compararam os achados radiológicos, tomográficos e cintilográficos em oito pacientes. Esses autores referiram que, à radiografia torácica, encontrava-se alteração unilateral em sete dos oito casos e alteração bilateral em apenas um caso. Já o estudo de ventilação-perfusão por nucleotídeos realçou alguns pequenos defeitos bilaterais que não eram visíveis radiograficamente. Mas os achados da tomografia computadorizada (TC) exibiram hiperluzência em regiões consideradas normais à radiografia e também anormalidades sutis não visíveis ao estudo por radionucleotídeo. Concluíram os pesquisadores que a TC é um método mais sensível que a radiografia e a cintilografia na detecção de regiões pulmonares hiperluzentes e superior em mostrar sua extensão e distribuição. Ademais, a TC é útil para exclusão de outras causas de hiperluzência e possibilita a exclusão de obstrução central, podendo evitar que alguns pacientes sejam submetidos à broncoscopia²³.

A TCAR é reconhecida como importante ferramenta para o diagnóstico de BO, capaz de demonstrar com mais precisão anormalidades de pequenas vias aéreas ou lesões brônquicas, assim como suas consequências. Ela detecta atelectasias segmentares e subsegmentares, assim como bronquiectasias²⁴. A comparação de imagens em inspiração e expiração oferece a possibilidade de combinar informações estruturais e funcionais e permite avaliar o aprisionamento aéreo e a vasoconstrição hipóxica, que podem dar o aspecto de áreas mistas de

hipo e hiperatenuação (atenuação em mosaico), que é o sinal mais importante das lesões nas pequenas vias aéreas^{16,17,25,26}.

A TCAR tem demonstrado que o comprometimento é sempre bilateral e as manifestações unilaterais descritas por Swyer James à radiografia de tórax foi devido à reduzida sensibilidade da radiografia em detectar lesões menores^{13,24,25}.

A realização da TCAR é importante também no diagnóstico diferencial com outras doenças que podem causar hiperluzência pulmonar unilateral à radiografia ou que causam obstrução endobrônquica, a saber: aspiração de corpo estranho, tampão mucoso, obstrução de brônquios secundária a granulomas, tumores, atresia brônquica, enfisema lobar congênito. É também importante excluir estenose ou agenesia da artéria pulmonar, embolia pulmonar e agenesia congênita do músculo peitoral maior^{13,24,25}.

O papel da cintilografia ventilatório-perfusional fundamenta-se em encontrar doença não diagnosticada no pulmão contralateral, bem como contribuir no diagnóstico diferencial de pulmões hiperluzentes^{13,25}. O estudo de ventilação-perfusão permite delimitar áreas pouco perfundidas e hiperinsufladas, sendo muito útil para detectar pequenas áreas afetadas, não percebidas à radiografia^{3,16,25,26}. O padrão usual da SSJML é o de uma ventilação diminuída no lado afetado, secundário a alterações enfisematosas, acompanhado de marcada diminuição na perfusão pulmonar, que parece ser consequência do diminuto tamanho da artéria pulmonar^{23,25,27}.

A broncoscopia é importante para afastar processo obstrutivo do brônquio principal e sempre deve ser realizado lavado broncoalveolar para estudo de citologia e de colonização bacteriana^{16,28}.

Embora as alterações radiológicas e tomográficas sejam bem descritas na literatura, as alterações funcionais decorrentes da SSJML em crianças são pouco relatadas. O padrão típico da BOPI é o de distúrbio ventilatório obstrutivo fixo, de gravidade variável, com redução acentuada dos fluxos terminais, especialmente o FEF_{25-75%}^{17,18,20,24,29}. Quando este é inferior ou igual a 30%, é preditor sensível de BOPI^{17,24}. Apesar de bem documentado o padrão espirométrico obstrutivo, apenas um estudo diverge a esse respeito, considerando presentes os padrões restritivos de grau leve a moderado e misto⁴.

No presente caso, o paciente apresentava distúrbio ventilatório obstrutivo, que inicialmente era leve e evoluiu para moderado e se manteve mesmo após

lobectomia (QUADRO 1), demonstrando que tal procedimento cirúrgico não melhora a função pulmonar. O objetivo dessa medida era outro: diminuir a frequência das exacerbações infecciosas, já que as bronquiectasias são áreas de acúmulo e drenagem de secreção e propiciam a colonização de bactérias^{18,19,24}.

A ressecção pulmonar não deve ser entendida como perda pulmonar em um segmento que produz supuração crônica no paciente que recebe frequentes cursos de antibióticos. Deve-se considerar elegível para o procedimento cirúrgico o paciente com BOPI com lesões localizadas graves e o restante do pulmão menos comprometido ou sadio em associação com índices de qualidade de vida prejudicados, a saber: ausência escolar frequente por exacerbações, hospitalizações frequentes, incapacidade de realizar atividade física, curso frequente de antibióticos (risco de resistência)²⁴.

A terapêutica da BOPI consiste em acompanhamento clínico com controle das infecções recorrentes, fisioterapia respiratória (percussão e drenagem postural), que é útil principalmente em pacientes com bronquiectasias e atelectasias, cujas funções mucociliares estão prejudicadas pela alteração inflamatória da árvore brônquica^{5,16}.

Os broncodilatadores podem ser indicados nos pacientes que apresentam resposta evidenciada pelo estudo da função pulmonar e/ou da avaliação clínica, já que 25% dos pacientes com BOPI respondem ao broncodilatador^{17,18}.

A antibioticoterapia fica reservada para ocasião de exacerbação clínica^{5,16-18,20,24}. Macrolídeos, como azitromicina, vêm sendo utilizados devido ao seu papel anti-inflamatório^{17,18}.

A suplementação com oxigênio pode ser necessária nos pacientes com hipoxemia e retenção de CO₂, objetivando manter a saturação acima de 94% e evitar o possível surgimento de hipertensão pulmonar e *cor pulmonale*^{17,18,20,24}.

4 CONCLUSÃO

A SSJML é uma forma de BOPI e merece a atenção dos pediatras, com acompanhamento nutricional, imunizações e tratamento das exacerbações infecciosas. Essa síndrome deve sempre ser suspeitada quando se depara com pulmão hiperluzente à radiografia de tórax em pacientes com persistência de sintomas respiratórios após episódio agudo de bronquiolite viral. Deve-se tê-la como diagnóstico diferencial nos pacientes adequadamente tratados como asma e que não melhoram, evitando atrasos no diagnóstico e, assim, prognóstico desfavorável.

Entretanto, frente a uma radiografia com hiperluzência unilateral e clínica de BOPI, é necessária a realização de TCAR. Embora a BOPI tenha sido descrita há 58 anos como uma doença de acometimento unilateral, à medida que métodos propedêuticos mais acurados foram desenvolvidos, como a TCAR, o comprometimento pulmonar foi definido sempre como bilateral. A manifestação unilateral previamente descrita como síndrome de Swyer-James-MacLeod em radiografia simples de tórax era devido à reduzida sensibilidade dessa técnica em detectar alterações menores.

REFERÊNCIAS

1. Swyer PR, James GCW. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax*. 1953; 8:133-6.
2. Muller NL. Unilateral hyperlucent lung: MacLeod versus Swyer-James. *Clin Radiol*. 2004; 59:1048-9.
3. MacLeod WM. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax*. 1954; 9:147-53.
4. Sant'Anna CC, March MFB. Síndrome de Swyer-James-MacLeod: relato de um caso em criança. *Folha Med*. 1998; 116(3):111-4.
5. Rosenberg NP, Pavan DA, Streher LA, Pasqualotto AC. Síndrome de Swyer-James-MacLeod. *J Pneumol*. 1999; 25(1):57-60.
6. Fregonese L, Giroi D, Battistini E, Fregonese B, Risso FM, Bava JL, *et al*. Clinical, physiologic and roentgenographic changes after pneumonectomy in a boy with Macleod/Swyer-James Syndrome and bronchiectasia. *Pediatr Pulmonol*. 2002; 34:412-6.
7. Trimis G, Theodoridou M, Mostrou G, Kakavakis K. Swyer-James (MacLeod's) syndrome following pertussis infection in an infant. *Scand J Infect Dis*. 2003; 35(3):197-9.
8. Walia M, Goya V, Jain P. Swyer-James-Macleod Syndrome in a 10-year-old boy misdiagnosed as asthma. *Indian J Pediatr*. 2010;77(6):709.
9. Kim CK, Koh JY, Han YS, Kang H, Kim SJ, Koh YY. Swyer-James Syndrome with finger clubbing after severe measles infection. *Pediatr Int*. 2008; 50(3):413-5.
10. John BM. Swyer-James Macleod Syndrome. *Indian Pediatr*. 2006; 43(8):746-7.
11. Soferman R. Swyer-James-Macleod's syndrome: a follow up of three patients. *Isr Med Assoc J*. 2002 Sep; 4(9):753.
12. Wong KS, Chen HW, Yan DC, Lin TY. Swyer James syndrome following *Mycoplasma pneumoniae* pneumonia: report of one case. *Zhonghua Minguo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi [Journal]* 1998; 39(4):271-3.
13. Rodríguez B J, Arriagaga FP. Caso clínico radiológico: síndrome de Swyer-James. *Kinesiologia*. 2006; 25(3):34-6.

14. Jiménez-Gutiérrez F, Soto-Quirós ME. Pulmón hiperlucente. *Acta Med Costarric.* 2007; 49(4):216-8
15. Lucaya J, Gartner S, García-Peña P, Cobos N, Roca I, Liñan S. Spectrum of manifestations of Swyer-James-MacLeod syndrome. *J Comput Assist Tomogr.* 1998; 22(4):592-7.
16. Brant OVC, Fonseca MTM, Fonseca MM. Síndrome de Swyer-James-MacLeod. *Rev Med Minas Gerais.* 2004; 14(3):204-7.
17. Champs NS, Lasmar LM, Camargos PA, Marguet C, Fischer GB, Mocelin HT. Post-infectious bronchiolitis obliterans in children. *J Pediatr. (Rio J)* 2011; 87(3).
18. Lasmar LMLBF, Ibiapina CC, Fernandes SSCF, Champs NC, Pimenta, MV, Rodrigues DE, *et al.* Bronquiolite obliterante pós-infecciosa: importância do diagnóstico precoce e da abordagem pediátrica. *Rev Med Minas Gerais.* 2010; 20(4 Supl 3):S44-S51.
19. Castro-Rodriguez JA, Daszenies C, Garcia M, Meyer R, González R. Adenovirus pneumonia in infants and factors for developing bronchiolitis obliterans: a 5-year follow-up. *Pediatr Pulmonol.* 2006; 41(10):947-53.
20. Zhang L, Silva FA. Bronquiolite obliterante em crianças. *J Pediatr. (Rio J)* 2000; 76(3):185-92.
21. Marti-Bonmati L, Ruiz Perales F, Catala F, Mata JM, Calonge E. CT findings in Swyer James Syndrome. *Radiology.* 1989; 172(2):477-80.
22. Yakut ZI, Sakarya ME, Paksoy Y, Koç O, Özbek O, Süerdem M, *et al.* Pulmonary MR angiography in Swyer-James Syndrome. *Eur J Gen Med.* 2009; 6(4): 239-44.
23. Moore AD, Godwin JD, Dietrich PA, Verschakelen JA, Henderson WR. Swyer-James syndrome: CT findings in eight patients. *AJR Am J Roentgenol.* 1992; 158(6):1211-5.
24. Vega-Briceño LE, Zenteno AD, Comisión Multidisciplinaria para el Estudio de la Bronquiolitis Obliterante, Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica, Sociedad Chilena de Enfermedades Respiratorias. Guía clínica para el diagnóstico y cuidado de niños/adolescentes con bronquiolitis obliterante post-infecciosa. *Rev Chil Enf Respir.* 2009; 25:141-63.
25. Erkasar CF, Caglar CE, Koray D, Ilgin KN. Bilateral Swyer James (Macleod's) Syndrome. *Indian J Pediatr.* 2002; 69(5):433-5.
26. Stern EJ, Samples TL. Dynamic ultrafast high resolution CT findings in a case of Swyer-James syndrome. *Pediatr Radiol.* 1992; 22(5):350-2.

27. Salmanzadeh A, Pomeranz SJ, Ramsingh PS. Ventilation-perfusion scintilographic correlation with multimodality imaging in a proven case of Swyer-James (Macleod's) syndrome. *Clin Nucl Med.* 1997; 22(2):115-8.
28. Bernardi 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.
29. Avital A, Shulman DL, Bar-Yishay E, Noviski N, Schachter J, Krauz Y, *et al.* Differential lung function in an infant with the Swyer-James Syndrome. *Thorax.* 1989; 44(4):298-302.