

Hospital Clínico y Provincial de Barcelona

## HIPERCLARIDADES PULMONARES UNILATERALES (SINDROME DE JANUS): A PROPOSITO DE CUATRO CASOS

B. Cabrer\*\*, J. Coll\*\*\*, A. Urbano-Márquez\*\*\*\* y A. Agustí Vidal\*

### Introducción

Con ocasión de haber podido objetivar cuatro pacientes afectados de hiperclaridad pulmonar unilateral difusa, se revisa esta entidad nosológica y se intenta una clasificación de la misma.

Cuando Bret denominó síndrome de Janus a las hiperclaridades pulmonares unilaterales difusas, no hizo más que referirse a un amplio concepto radiológico que engloba distintas entidades clínicas, las cuales se han ido desmembrando paulatinamente y clasificando nosológicamente.

Janus Bifrons fue un mitológico dios latino, de la paz y de la guerra

representado por una doble cara; una sonriente y la otra triste. Pensando en esta característica representativa, Bret dio el nombre de dicho dios al síndrome del pulmón hiperclaro unilateral, por el contraste que supone frente al pulmón sano contralateral.

Para que un determinado proceso pueda quedar incluido dentro de este síndrome radiológico (más radioscópico incluso que radiográfico) debe reunir cuatro condiciones básicas: 1) La hiperclaridad pulmonar debe ser estrictamente unilateral. 2) La hiperclaridad debe ser de naturaleza exclusivamente parenquimatosa, excluyendo la hiperclaridades de causa parietal o pleural. 3) La hiperclaridad debe ser homogénea, es decir, sin formaciones bullosas. 4) Que el pulmón patológico sea el hiperclaro.

Los intentos de clasificación de síndrome de Janus han sido múltiples. La clasificación más aceptada es la que rige por los criterios fisiopatológicos<sup>1</sup>, distinguiendo dentro de este síndrome los debidos a: 1) Trastorno fundamentalmente ventilatorio, por

exceso de aire (insuflación). 2) Trastorno fundamentalmente circulatorio, por déficit de irrigación (hipoperfusión) y, lo más frecuente, 3) Trastorno mixto circulatorio-ventilatorio.

*Las hiperclaridades pulmonares unilaterales difusas de origen ventilatorio, se subdividen en:*

A) Por alteraciones congénitas: enfisema malformativo gigante y bronquiectasias congénitas.

B) Por alteraciones adquiridas: enfisema obstructivo, obstrucción incompleta del bronquio por neoplasia, cuerpo extraño, traumatismo, enfisema compensador (exéresis, atelectasia); bronquiectasias adquiridas; distrofia pulmonar progresiva (pulmón evanescente).

*Las hiperclaridades pulmonares unilaterales difusas de origen circulatorio se subdividen en:*

A) Por alteraciones vasculares unilaterales congénitas (hipoplasia vascular congénita)

\* Jefe del Servicio de Neumología del Hospital

\*\* Médico Adjunto de la Clínica de Patología General.

\*\*\* Médico Asistente de la Clínica de Patología General

\*\*\*\* Jefe de Servicio de Medicina Interna de la Clínica Médica C

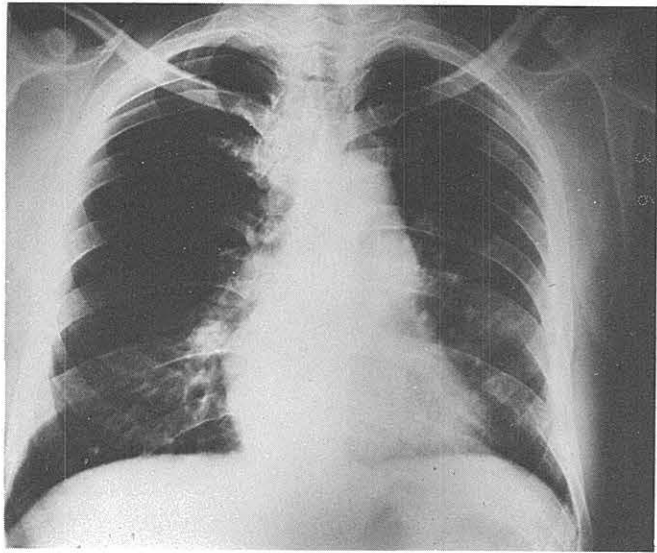


Figura 1.

Mc Leod eran adultos y se trataba de pulmones de tamaño más o menos normal.

Se ha venido aceptando para ambos síndromes una etiología o patogenia fundamental vascular, debido a una serie de estudios angioneumográficos que parecen demostrar la existencia de un árbol vascular disminuido. Con todo, en las piezas operatorias o en las piezas de autopsia se ha podido comprobar que esta disminución del lecho vascular era más aparente que real puesto que el calibre de los vasos pulmonares era prácticamente normal. Acaso, y al igual que en determinadas bronconeumopatías, exista en este síndrome una disminución de la circulación pulmonar de tipo reflejo, motivada muchas veces por cortocircuitos procedentes de la circulación bronquial sistémica, que daría lugar a que la circulación

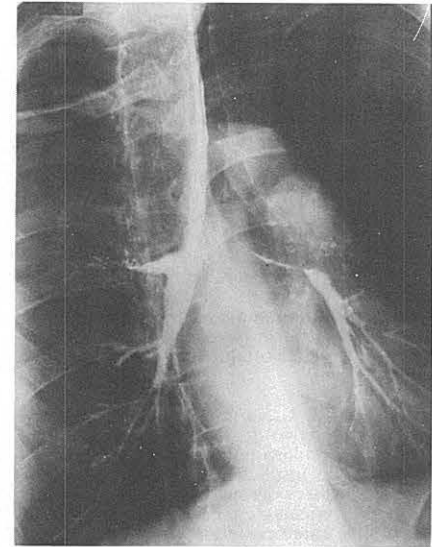


Figura 2.

B) Por alteraciones vasculares unilaterales adquiridas (embolia, trombosis, compresión extrínseca).

Las hiperclaridades pulmonares unilaterales difusas de origen mixto son las que corresponden a los síndromes de Swyer-James y de Mc Leod que en sí son una misma entidad, con la diferencia de que los primeros describieron el cuadro de un niño de 6 años en 1953<sup>2</sup>, mientras que Mc Leod logró agrupar 9 casos de adultos un año más tarde<sup>3</sup>.

Swyer y James publicaron el caso de un niño de 6 años portador de un pulmón pequeño y con ectasias. Probablemente el proceso patológico se contrajo antes de terminar el desarrollo pulmonar, de ahí la hipoplasia de este pulmón. Los casos descritos por

Figura 3.

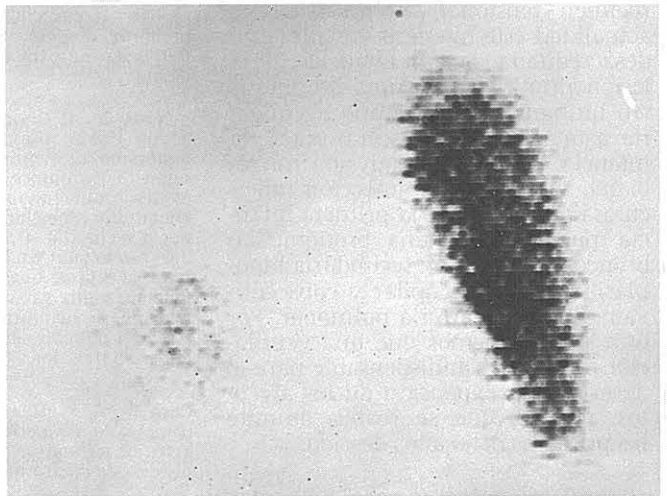
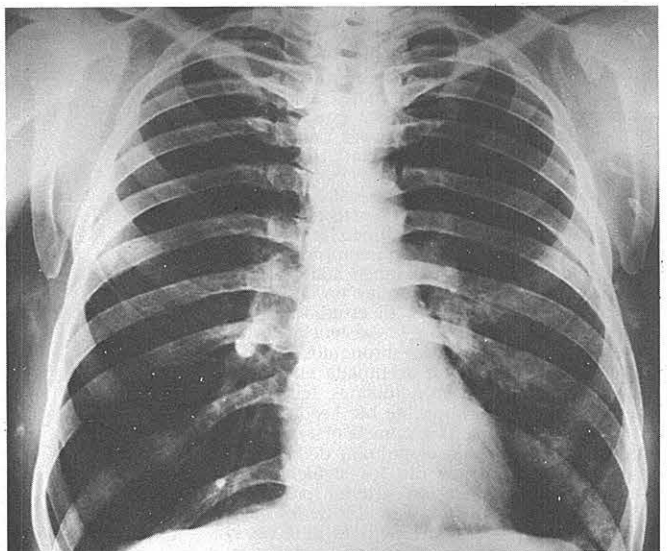


Figura 4.



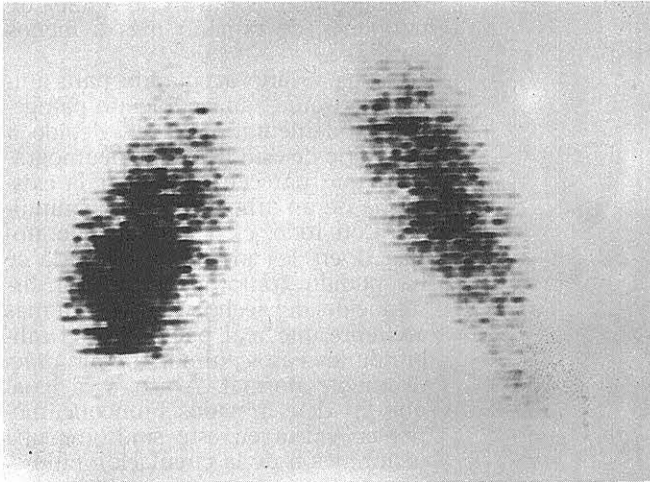


Figura 5.

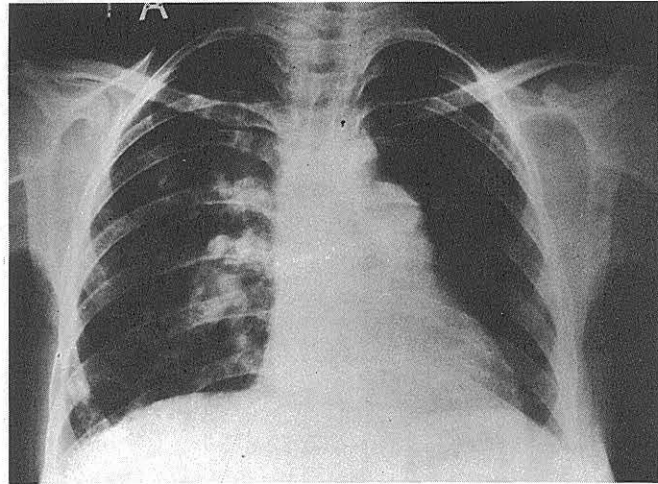


Figura 6.

pulmonar a baja presión disminuyera frente a la circulación bronquial de régimen tensional sistémico. En la actualidad esta hipótesis vascular está desacreditada. Según Lynne Reid<sup>4</sup> la lesión primitiva sería una bronquitis y/o bronquiolitis obliterante secundaria a una infección respiratoria de la infancia, y cualquier agresión microbiana, viral, o primoinfección tuberculosa adquirida en la primera infancia puede causar una bronquitis o broncoalveolitis, con secundaria hipoplasia del lecho capilar y consecutivamente de la arteria pulmonar. Por otra parte sabemos que una ventilación normal es indispensable para el desarrollo y expansión de los alvéolos, proceso que se realiza durante los primeros ocho años de vida.

### Observaciones

**Caso 1.** N. A. varón, 42 años. Historia de bronquitis crónica simple desde su infancia que se acentúa en los últimos cuatro años, presentando disnea de esfuerzo y expectoración hemoptoica 3-4 días antes de ser visitado. En la exploración física se aprecia disminución de las vibraciones vocales, hipersonoridad y disminución del murmullo vesicular en hemitórax derecho. Discreto hipocratismo digital. Por radioscopia se aprecia hiperclaridad pulmonar en hemitórax derecho comprobándose también en la radiografía practicada en espiración (fig. 1). Las tomografías no demostraron formaciones quísticas. El estudio bronco-gráfico (fig. 2) demuestra la existencia de dificultad de relleno en los bronquios lobares superiores derechos más acentuada en las ramas segmentarias y bronquiolares, fenómeno frecuente en el síndrome de McLeod<sup>4, 5, 6</sup>. En la gammagrafía (fig. 3) se aprecia una marcada hipoaactividad en todo el pulmón derecho. El estudio hemodinámico dio los siguientes resultados: a) Hipertensión arterial pulmonar (48 mm Hg) b) Isquemia vascular de los lobulillos superior y medio del pulmón derecho. c) Insuficiencia ventricular derecha subclínica.

Las pruebas ventilatorias indicaron una insuficiencia de tipo mixto (valores espirográficos del 38 por ciento) y en sangre arterial se comprobaba la existencia de una insuficiencia respiratorio discreta (Sa O<sub>2</sub>=85 por cien; Pa CO<sub>2</sub> = 42 mm/Hg y CO<sub>2</sub> total = 65 vol. por ciento).

**Caso 2.** E. C. varón 47 años. Ingresó afecto de un cuadro compatible con una neumonía bacteriana de hemitórax izquierdo que se resuelve a los quince días con medicación antibiótica. Exámenes radiográficos posteriores describen una hiperclaridad difusa en base pulmonar derecha (fig. 4) con una calcificación hiliar del mismo lado. En las tomografías se confirma la existencia de una zona de hiperclaridad con falta de trama vascular. El estudio gammagráfico (fig. 5) demostró una hipoaactividad en la base del pulmón derecho con distribución irregular del trazador.

**Caso 3.** C. M. Hembra 27 años. Antecedentes patológicos de peritonitis tuberculosa un año antes de su ingreso. Ingresó por presentar una historia de cuatro meses de evolución de crisis

aisladas de disnea acompañadas de expectoración hemoptoica con una frecuencia de uno o dos por semana. La práctica de radioscopia y radiografía de tórax (fig. 6) demuestra la existencia de un moteado algodonoso difuso en hemitórax derecho, con una hiperclaridad difusa del pulmón izquierdo y ausencia de imagen hiliar izquierda (signo de Danelius) confirmada por tomografía. En el estudio gammagráfico pulmonar no hay captación en el pulmón izquierdo. El estudio funcional indica una insuficiencia ventilatoria mixta, con discreta hipoxemia. En el E.C.G. se aprecian signos importantes de sobrecarga derecha sistólica. La evolución fue tormentosa siendo exitus a los pocos días. En el estudio necrópsico se objetivó como dato de mayor interés la existencia de un émbolo que ocluía totalmente la arteria pulmonar izquierda.

**Caso 4.** B. C. varón 69 años. Bronquítico crónico obstructivo desde varios años, sufre un proceso tuberculoso pulmonar, ingresando con un cuadro de insuficiencia respiratoria. En la exploración física destaca una disminución del murmullo vesicular en hemitórax derecho. La radiografía anteroposterior de tórax (fig. 7)

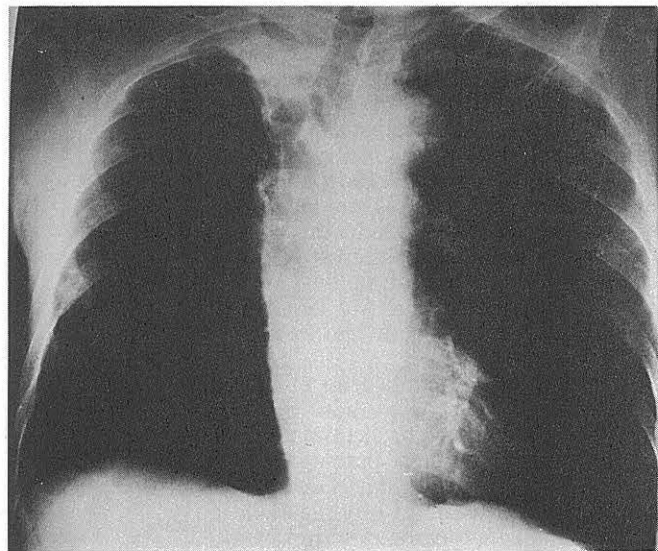


Figura 7.

muestra el lóbulo superior derecho atelectasiado y retraído, con la cisura horizontal muy ascendida y de forma cóncava-basal, y una hiperclaridad del resto de hemitórax explicable por distensión vicariante de los lóbulos medio e inferior. El estudio espirográfico indica una insuficiencia ventilatoria obstructiva. El paciente, que había sido intervenido de una laminectomía, falleció en el postoperatorio por insuficiencia respiratoria. No se pudo practicar estudio necrópsico.

## Discusión

De los cuatro casos descritos, el primero corresponde a un síndrome de McLeod ya que cumple las características radiológicas descritas por los autores: 1) Hiperclaridad pulmonar unilateral, sin signos de distensión parenquimatosa en el lado afecto. 2) En la radioscopia dinámica, ausencia de oscurecimiento espiratorio («atrapamiento aéreo») en el pulmón patológico, y en ocasiones balan-

ceo mediastínico con disminución de los movimientos diafragmáticos. 3) Falta de relleno de los bronquios periféricos, en la broncografía. 4) Reducción unilateral del calibre de la arteria pulmonar del lado afecto en la angiopneumografía.

Nuestro segundo caso puede encuadrarse dentro de las hiperclaridades pulmonares unilaterales difusas de origen ventilatorio adquirido (por enfisema secundario a la obstrucción incompleta del bronquio).

El tercer caso corresponde a un síndrome de hiperclaridad pulmonar unilateral difusa de origen circulatorio: La existencia de un gran émbolo que ocluyó la luz de la arteria pulmonar izquierda fué el mecanismo patogénico del mismo. La agenesia de la arteria pulmonar quedó descartada en la necropsia.

El último caso (en el que se pudo realizar estudio necrópsico) se trataba de un paciente afecto de una hiperclaridad pulmonar unilateral de origen ventilatorio por enfisema vica-

riante subsiguiente a la atelectasia retráctil del lóbulo superior derecho.

## Resumen

Se presentan cuatro casos de hiperclaridad pulmonar unilateral difusa (síndrome de Janus). Se discute la etiopatogenia de cada uno de ellos y se relaciona con la clasificación que de este síndrome proponen los autores.

## Summary

UNILATERAL PULMONARY HYPERCLEARNESS (JANUS' SYNDROME): OBSERVATIONS ON FOUR CASES

Four cases of diffuse unilateral pulmonary hyperclearness (Janus' Syndrome) are presented. The etiopathology of each one of the cases is discussed and each case is related to the classification of this syndrome proposed by the authors.

## BIBLIOGRAFIA

1. LAMY, P., ANTHOINE, D., VAILLAN, G., BERTHEAU, J. A., MONNEAU, J. P., y DAVID, M. Les Hyperclartés Pulmonaires diffuses (Syndrome de Janus) *Le Poumon et le Coeur.*, 7: 731, 1968.

2. SWYER, P. R., y JAMES, G. C. W.: A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax.*, 8:133, 1953.

3. Mc. LEOD, W. M.: Abnormal Transradiancy of one lung. *Thorax.*, 9:147, 1954.

4. REID, L. y SIMON, G.: Unilateral lung Transradiancy. *Thorax.*, 17:230, 1962.

5. DECROIX, G., PIERON, R., KOURILSKY, R., y LEVAME, M. Les Hyperclartés pulmonaires unilaterales idiopathiques. *Le Poumon et le Coeur.*, 5:413, 1963.

6. YERNAULT, J. C., y COSTER, A.: Le Syndrome de MacLeod (a propos de deux cas). *Le Poumon et le Coeur.*, 5:549, 1970.