

LE CAS CLINIQUE DU MOIS :

Clarté pulmonaire unilatérale

V. QUAEVLIEG (1), B. DUYSINX (2), B. GHAYE (3), P. BARTSCH (4)

RÉSUMÉ : Le syndrome de Mac Leod est une cause rare d'hypertransparence pulmonaire localisée. L'affection est définie par des critères radiologiques comprenant une diminution de vascularisation de la zone atteinte et la présence d'air piégé à l'expiration responsable de l'hyperclarté.

L'atteinte de tout un poumon est parfois nommée «poumon clair unilatéral».

La physiopathologie se rapproche de celles de l'emphysème panacinaire de la broncho-pneumopathie chronique obstructive, mais l'étiologie est différente. Il s'agirait, en effet, d'une séquelle d'une infection bronchiolaire survenue dans l'enfance. Les manifestations cliniques et le pronostic dépendent essentiellement de la présence de lésions associées causées par le même agent causal comme les bronchiectasies.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires, le scanner thoracique, la scintigraphie pulmonaire de ventilation et de perfusion et, si nécessaire, la fibroscopie bronchique apportent des éléments supplémentaires au diagnostic et permettent de déceler ces lésions associées.

OBSERVATION

Nous relatons l'histoire d'une femme de 72 ans qui consulte en pneumologie en raison de l'apparition progressive, sur plusieurs mois, d'une dyspnée d'effort. La toux est rare avec des expectorations parfois verdâtres. La patiente n'a pas fait de fièvre. Elle n'a pas ressenti de douleur thoracique. Son état général est bien conservé. Un bilan cardiologique effectué récemment est rassurant.

Ses antécédents comprennent un diabète de type 2, une hypertension artérielle équilibrée sous traitement et une cholécystectomie.

La patiente n'a jamais fumé.

Son traitement habituel comprend du Glucophage®, Diamicron®, Tenoretic®, Stilnoct®, et Lasix®.

Elle signale avoir déjà été investiguée sur le plan pulmonaire, en 1978, à l'ancien hôpital universitaire liégeois de Bavière. Le médecin lui aurait alors annoncé qu'elle présentait une affection rare et bénigne ne requérant pas de traitement, ni de suivi spécifique.

L'examen clinique révèle de bons paramètres : PA de 140/70 mmHg, pouls régulier à 80 par minute, température de 36,5°C. Le poids est de 75 Kg pour une taille de 161 cm. Les tons cardiaques sont purs. L'auscultation pulmonaire fait

MAC LEOD SYNDROME

SUMMARY : MacLeod syndrome is a rare cause of localized hypertransradiancy of the lung.

This syndrome is defined by radiological features : localized hypertransradiancy due to oligemia and presence of air-trapping on expiratory chest radiography.

Involvement of one entire lung is called «unilateral hyperlucent lung».

Whereas the etiology is different, the physiopathology is probably identical to that of the panacinar emphysema of chronic obstructive pulmonary disease.

The syndrome is believed to be related to acute bronchiolitis during infancy.

Clinical manifestations and prognosis depend mainly on the presence of others lesions due to the same infectious agent like bronchiectasis.

Pulmonary function tests, chest CT-scan, ventilation and perfusion scintigraphy and , if necessary, bronchoscopy help the differential diagnosis and detect associated bronchiectasis.

KEYWORDS : Mac Leod Syndrome - Hyperlucent lung - Bronchiolitis

entendre quelques ronchi aux deux bases. Elle n'a pas d'œdème des membres inférieurs.

Une exploration pneumologique comprenant une radiographie thoracique, des épreuves fonctionnelles respiratoires et un scanner thoracique sera alors réalisée.

La radiographie thoracique permet d'exclure un foyer infectieux et montre une relative hypertransparence du poumon gauche (Figure 1).

Le bilan fonctionnel est sévèrement altéré par un syndrome essentiellement restrictif. En effet,



Fig. 1 : Radiographie thoracique : hypertransparence du poumon gauche

(1) Assistante, (2) Résident Spécialiste, (4) Professeur, Chef de Service, Département de Médecine Interne, Pneumologie, CHU Sart-Tilman.

(3) Chef de Clinique, Service d'Imagerie Médicale, CHU Sart tilman

la capacité vitale et le VEMS sont réduits de manière parallèle puisque le rapport de Tiffeneau (VEMS/CV) est à 71 pour une valeur prédite de 76. Il n'y a pas d'amélioration significative du VEMS après inhalation de bêta-mimétiques. La diffusion est réduite à 60 % des normes. Cependant, les résistances dynamiques sont fortement augmentées, signalant un syndrome obstructif associé même si celui-ci ne s'exprime pas lors de l'épreuve dynamique du VEMS. Enfin, on note une discordance entre la CRF à l'hélium qui atteint un volume normal de 2, 58 litres et la CRF pléthysmographique qui est fortement augmentée à 5 litres, témoignant de la présence d'un volume d'air piégé de l'ordre de 2, 5 litres.

Le scanner thoracique (Figure 2) confirme la présence d'un trapping aérien entreprenant la majeure partie du poumon gauche, surtout le lobe inférieur, le culmen étant la zone la mieux respectée. Il existe des bronchiectasies, par endroits sacciformes, au niveau du lobe inférieur gauche. Des bronchocèles sont mises en évidence. Quelques petites zones d'air trapping sont également visibles dans le lobe supérieur droit. On objective par ailleurs de multiples sténoses bronchiques et trachéales restant cependant inférieures à 50 %, surtout localisées au niveau du tronc intermédiaire et de la trachée dans sa portion supra-aortique.

Une scintigraphie pulmonaire de ventilation et de perfusion montrera des altérations mixtes sévères, entreprenant la presque totalité du poumon gauche et le lobe supérieur droit.

Sur base de ces éléments, le diagnostic de syndrome de Mac Leod sera posé.

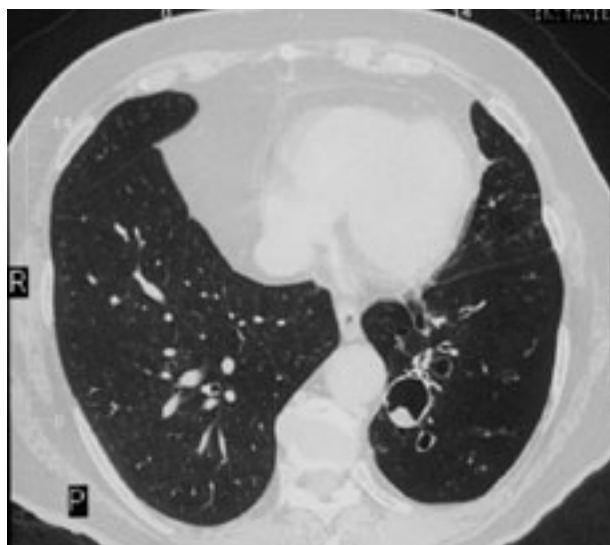


Fig. 2 : Scanner thoracique : trapping aérien du lobe inférieur gauche, bronchiectasies et bronchocèles

La consultation de l'ancien dossier datant de 1978 confirmera que le même diagnostic avait alors été posé. A l'époque, en l'absence du scanner, l'exploration avait été complétée par la réalisation d'une angiographie pulmonaire couplée à une mesure des pressions dans l'artère pulmonaire, le ventricule droit et l'oreillette droite. Cet examen avait montré une hypoplasie marquée de l'artère pulmonaire gauche et permis d'exclure une embolie pulmonaire et une agénésie totale congénitale de l'artère pulmonaire gauche.

DISCUSSION

Le syndrome de Swyer-James ou syndrome de Mac Leod répond aux critères radiologiques suivants :

- Volume pulmonaire normal ou légèrement diminué à l'inspiration.
- Présence d'air piégé à l'expiration
- Diminution du volume hilair et de la vascularisation de la zone atteinte : classiquement atteinte d'un poumon, le syndrome étant parfois nommé «poumon clair unilatéral», parfois atteinte d'un ou plusieurs lobes ou atteinte bilatérale. La diminution de la vascularisation est responsable de l'hypertransparence de la zone atteinte.

Dans les formes classiques, le diagnostic peut donc être posé par la seule observation de deux clichés radiographiques standards du thorax, l'un en inspiration et l'autre en expiration.

Le diagnostic différentiel d'avec les autres causes d'hypertransparences pulmonaires localisées secondaires à une diminution de la vascularisation est généralement aisé (Tableau I).

Le syndrome a été décrit pour la première fois par Swyer et James chez un enfant de six ans en 1953 (1). L'année suivante, Mac Leod rapportait des cas semblables chez des patients adultes (2).

L'origine supposée de l'affection est une infection virale, durant l'enfance, causant une bronchiolite aiguë (2). Cependant, ce type d'antécédent infectieux n'est retrouvé lors de l'anamnèse que dans la moitié des cas. Les agents incriminés sont le virus de la rougeole (3), *bordetella pertussis* (4), les adénovirus (5, 6), le virus syncytial respiratoire et *mycoplasma pneumoniae* (7, 8).

La cicatrisation de cette bronchiolite aiguë donnerait lieu à une bronchiolite oblitérante et à des lésions d'emphysème localisées dans la ou les zones atteintes. Le syndrome est d'ailleurs parfois nommé «emphysème lobaire» ou «emphysème unilatéral». Cependant, cette appellation est trop restrictive, car il existe des formes anatomiques variées de la maladie :

TABLEAU I : DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES HYPERTRANSPARENCES PULMONAIRES LOCALISÉES SECONDAIRES À UNE DIMINUTION DE LA VASCULARISATION (EN DEHORS DU SYNDROME DE MAC LEOD)

ETIOLOGIES		DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL
<i>Congénitales</i>	hypoplasie pulmonaire congénitale	<i>Scanner Thorax</i> : lésions associées: situs inversus, drainage veineux du poumon droit dans la VCI, vascularisation du poumon droit par les artères systémiques.
	agénésie de l'artère pulmonaire	<i>Angio Scanner Thorax</i> ou <i>Artériographie Pulmonaire</i>
	anomalie d'implantation de l'artère pulmonaire gauche avec compression du tronc souche droit	<i>Angio Scanner Thorax</i> ou <i>Artériographie Pulmonaire</i>
	atrésie bronchique congénitale	<i>Scanner Thorax</i>
<i>Infectieuses</i>	<i>Mycobactérium tuberculosis</i>	<i>Scanner Thorax</i> : adénopathies hilaires
	<i>Staphylococcus aureus</i>	<i>Scanner Thorax</i> : pneumotocèles (séquelle de pneumonie excavée)
<i>Tumorales</i>	Tumeurs pulmonaires bénignes et malignes : cancer bronchique, adénome, hamartome, fibrome, lipome, myoblastome, leiomyome, tumeurs neurogènes chondromes, endométriome	<i>Scanner Thorax</i> et <i>Fibroscopie Bronchique</i>
	Maladie de Hodgkin ou lymphosarcome	<i>Scanner Thorax</i> : adénopathies hilaires et médiastinales
<i>Autres</i>	Embolie pulmonaire (sans infarctus)	<i>Angio Scanner Thorax</i> ou <i>Artériographie Pulmonaire</i>
	Bulle d'emphysème ou emphysème obstructif localisé	<i>Scanner Thorax</i>
	Inhalation de corps étranger	Fibroscopie Bronchique
	Sarcoïdose	<i>Scanner Thorax</i> : adénopathies hilaires

atteinte d'un lobe, de deux lobes dans le même poumon, d'un lobe supérieur dans un poumon et d'un lobe inférieur dans l'autre...

Le volume du poumon atteint peut être normal ou diminué, voire légèrement augmenté. Ce volume dépend, d'une part, de l'âge de survenue de la bronchiolite aiguë qui entraînerait un déficit de développement de la zone atteinte et, d'autre part, de l'importance des lésions d'emphysème et donc du volume d'air piégé (9, 10).

En cas d'atteinte pulmonaire unilatérale, le volume résiduel est plus important dans le poumon malade et il peut se produire une attraction du médiastin vers le poumon sain ainsi qu'un relèvement asymétrique des coupes lors de l'expiration rapide.

Par ailleurs, les zones atteintes étant moins bien ventilées, elles sont le siège d'une augmentation des résistances vasculaires par le mécanisme de la vasoconstriction hypoxique, avec pour conséquence une diminution de la vascularisation. Il se produit, par ailleurs, une redistri-

bution de la circulation sanguine vers les zones saines qui apparaissent hypervascularisées.

Bien que l'anamnèse ne révèle pas d'antécédent infectieux, il est fort probable que le même agresseur soit, dans le cas de notre patiente, responsable de la constitution des sténoses trachéales et bronchiques et des bronchiectasies.

Les manifestations cliniques de cette affection sont variables. Certains patients sont asymptomatiques (11, 12), d'autres sont dyspnéiques à l'effort (9, 13, 14) ou présentent des infections respiratoires récurrentes (1, 9).

Les épreuves fonctionnelles expiratoires montrent classiquement un syndrome restrictif avec une diffusion rapportée au volume alvéolaire conservée (DLCO/VA) et la présence d'air piégé. Notre patiente associe à ces caractéristiques une obstruction bronchique expliquée par l'observation de sténoses bronchiques au scanner.

La réalisation d'un scanner thoracique est essentielle pour démontrer les formes plus localisées de la maladie et pour objectiver les complications, en particulier infectieuses, ou les

pathologies associées causées par le même agresseur initial infectieux, comme illustré ici par l'observation de sténoses trachéales et bronchiques et de bronchiectasies (15).

La démonstration d'altérations mixtes en scintigraphie témoigne de la présence de zones aérées, mais non directement ventilées et, donc, non perfusées (15).

La fibroscopie bronchique peut être utile en permettant d'exclure une cause obstructive d'hypertransparence pulmonaire (tumeur, corps étranger).

Le syndrome de MacLeod est une affection bénigne dont les seuls écueils sont les complications infectieuses ou hémorragiques des bronchiectasies associées. Il semble que les patients associant cette maladie et des bronchiectasies saciformes aient plus de risques de présenter des complications infectieuses que ceux n'ayant pas de bronchiectasies ou ayant des bronchiectasies cylindriques (16).

Le pronostic fonctionnel respiratoire est bon, l'évolutivité étant faible en l'absence de tabagisme associé.

CONCLUSION

Le syndrome de MacLeod est une des rares affections dont la définition repose uniquement sur des critères radiologiques. Les lésions anatomo-pathologiques sont celles d'une bronchiolite oblitérante associée à des lésions d'emphysème. La localisation anatomique, classiquement unilatérale, peut comprendre un ou plusieurs lobes.

L'affection trouverait son origine lors d'une infection durant l'enfance donnant lieu à une bronchiolite oblitérante responsable d'une hyperinflation en amont.

La physiopathologie de l'affection se rapproche de celle de l'emphysème.

Des bronchiectasies peuvent être associées et déterminent le pronostic, généralement bénin.

BIBLIOGRAPHIE

1. Swyer PR, James GCW.— A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax*, 1953, **8**, 133-136.
2. MacLeod WM.— Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax*, 1954, **9**, 147-153.
3. Reid G, Simon G, Zorab PA, Seidlin R.— The development of unilateral hypertransradiancy of the lung. *Br J Dis Chest*, 1967, **61**, 190-194.

4. Weg JG, Krumholz RA, Hackelroad LE.— Unilateral hyperlucent lung : a physiologic syndrome. *Ann Intern Med*, 1965, **62**: 675.
5. Cumming GR, Macpherson RI, Chernick V.— Unilateral hyperlucent lung syndrome in children. *J Pediatr*, 1971, **78**, 250-260.
6. Peters ME, Dickie HA, Crummy AB, Kooistra B.— Swyer-James-MacLeod syndrome: a case with baseline normal chest radiograph. *Pediatr Radiol*, 1982, **12**, 211-213.
7. Isles AF, Masel J, O'Duffy J.— Obliterative bronchitis due to *Mycoplasma pneumoniae* infection in a child. *Pediatr Radiol*, 1987, **17**, 109-111.
8. Stokes D, Sigler A, Khouri NF, et al.— Unilateral hyperlucent lung (Swyer-James syndrome) after severe *mycoplasma pneumoniae* infection. *Am Rev Respir Dis*, 1978, **117**, 145-152.
9. Margolin HN, Rosenberg LS, Felson B, et al.— Idiopathic unilateral hyperlucent lung: a roentgenologic syndrome. *Amer J roentgen*, 1959, **82**, 63-75.
10. Reid L, Simon G.— Unilateral lung transradiancy. *Thorax*, 1962, **17**, 230-239.
11. Leahy DJ.— Increased transradiancy of one lung. *Brit J Dis Chest*, 1961, **55**, 72-76.
12. Prowse OM, Fuchs JE, Kaufman SA et al.— Chronic obstructive pseudoemphysema: A rare cause of unilateral hyperlucent lung. *N Engl J Med*, 1964, **271**, 127-132.
13. Fouché RF, Spears JR, Ogilvie C.— Unilateral emphysema. *Brit Med J*, 1960, **1**, 1312-1315.
14. Nairn JR, Prime FJ.— A physiological study of MacLeod's syndrome. *Thorax*, 1967, **22**: 148-155.
15. Miravittles M, Alvarez-Castells A, Vidal R, et al.— Scintigraphy, angiography and computed tomography in unilateral hyperlucent lung due to obliterative bronchiolitis. *Respiration*, 1994, **61** (6), 324-329.
16. Lucaya J, Gartner S, Garcia-Pena P, et al.— Spectrum of manifestations of Swyer-James-MacLeod syndrome. *J Comput Assist Tomogr*, 1998, **22** (4), 592-597.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr V. Quaedvlieg. -1C Pneumologie, CHU Sart-Tilman, 4000 Liège