

## Синдром Свайра-Джеймса (синдром Маклеода)

Беленькая О. И., Афанасьева Н. И., Югин А. Л.

Кафедра лучевой диагностики и терапии ГОУ ВПО РГМУ Росздрава

### Клиническое наблюдение

Пациентка К. направлена на исследование с жалобами на одышку. Из анамнеза известно, что в раннем детстве пациентка перенесла пневмонию, после которой неоднократно болела легочными инфекциями. При осмотре выявлена асимметрия грудной клетки: левая половина незначительно уменьшена в объеме.

При рентгенографии (рис. 1) грудная клетка ассиметрична, межреберные промежутки слева сужены. Левое легкое уменьшено в объеме, прозрачность его несколько повышена за счет обедненного сосудистого рисунка, преимущественно в нижних отделах, на фоне которого визуализируются бронхоэктазы с утолщенными стенками бронхов. Очаговых и инфильтративных теней в легких нет. Корень правого легкого структурен, в проекции корня левого легкого определяются бронхоэктазы. Тень органов средостения смещена влево.

При полипозиционной сцинтиграфии легких (с препаратом Макротех) отмечаются снижение суммарной перфузии левого легкого и признаки диффузных изменений перфузии обоих легких (рис. 2).

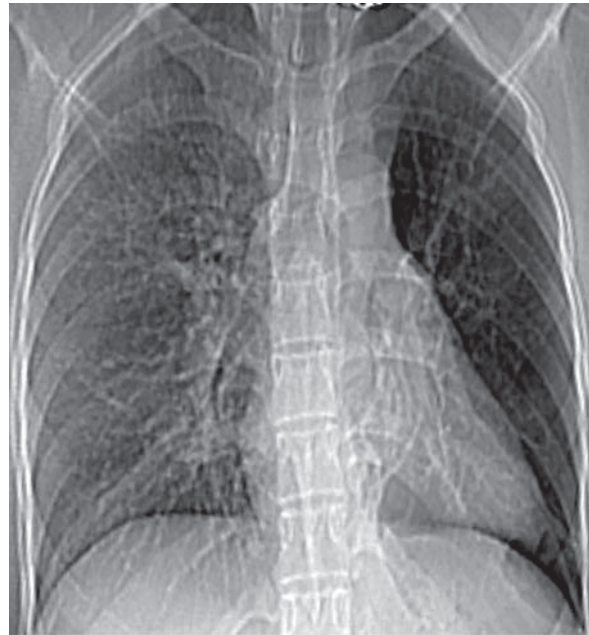


Рисунок 1. Обзорная рентгенограмма грудной клетки в прямой проекции.

*Ассиметрия грудной клетки. Левое легкое уменьшено в объеме, прозрачность его повышена за счет обедненного сосудистого рисунка. В проекции корня левого легкого визуализируются расширенные бронхи с утолщенной стенкой. Средостение смещено влево.*

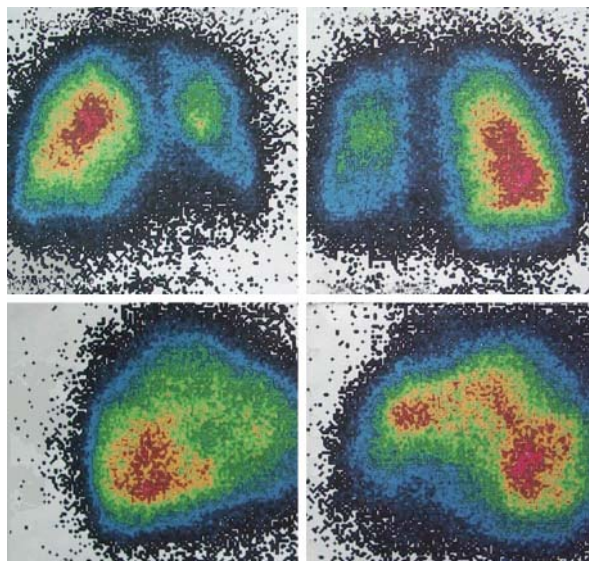


Рисунок 2. Полипозиционная сцинтиграфия легких. (РФП: Макротех).

Суммарная перфузия левого легкого значительно снижена. Также отмечаются диффузные изменения перфузии обоих легких.

При КТ органов грудной клетки объем левого легкого уменьшен, преимущественно за счет нижней доли, средостение смещено влево (рис. 3).

Определяются мешотчатые бронхоэктазы, уплотнение перибронховаскулярного интерстиция (рис. 4).

В обоих легких отмечаются мозаичные зоны повышенной прозрачности без резко очерченных краев.

При сравнении данных инспираторной (рис. 3а, рис. 4а) и экспираторной компьютерной томограммы (рис. 3б, рис. 4б) определяется симптом «воздушной ловушки» — сохранение избыточной воздушности групп вторичных долек в обоих легких на выдохе.

### **Заключение: синдром Свайра-Джеймса**

Заключение сформулировано по совокупности следующих данных:

1. анамнеза жизни (перенесенная в раннем возрасте тяжелая пневмония, рецидивирующие легочные инфекции);
2. клинической картины (одышка, асимметрия грудной клетки);
3. результатов КТ органов грудной клетки (асимметрия грудной клетки, бронхоэктазы, уменьшение левого легкого в объеме в сочетании с мозаичным понижением плотности в обоих легких и симптомом воздушной ловушки).

Р. R. Swyer и J. S. W. James в 1953 г. описали однолегочную эмфизему, с характерным комплексом симптомов: уменьшение размеров пораженного легкого, обеднение легочного рисунка, распространенная облитерация артериол, эмфизематозное вздутие альвеол. Годом позже W. M. Macleod опубликовал 9 наблюдений синдрома «воздушной ловушки», также проявляющегося однолегочной эмфиземой. Первое описание однолегочной эмфиземы принадлежит R.M. Bruke (1937г.), который объяснял её формирование развитием в бронхах клапанного механизма.

В настоящее время синдром Свайра-Джеймса считают одним из заболеваний, приводящих к формированию однолегочной эмфиземы. К причинам возникновения однолегочной эмфиземы также относят: простую гипоплазию легкого, агенезию/гипоплазию легочной артерии, лобарную эмфизему, обструкцию бронха опухолью или инородным телом, ингаляцию токсических веществ.

По данным большинства исследователей синдром, Свайра-Джеймса является следствием перенесенной в раннем детском возрасте тяжелой пневмонии, осложнившейся констриктивным (облитерирующим) альвеолитом.

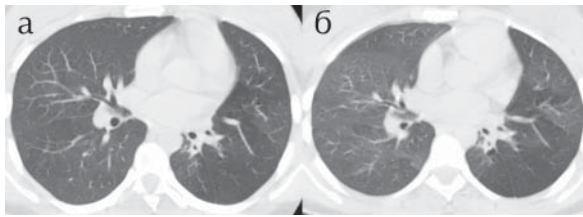


Рисунок 3. Инспираторная (а) и экспираторная (б) КТ. Средняя зона.

а) В левом легком определяются слабо очерченные зоны пониженной плотности (повышенной прозрачности) — симптом «мозаичного легкого».

б) При исследовании на выдохе эти участки становятся более выраженными — симптом воздушной ловушки.

Наиболее часто к формированию синдрома Свайра-Джеймса приводят бронхиолиты, вызванные респираторно-синцитиальным вирусом, вирусом параинflюэнцы 1, 2, 3 типов, аденовирусом 1, 2, 3, 5, 6, 7, 21 типов и *Mycoplasma pneumoniae*. Присоединяющиеся впоследствии вторичные инфекции приводят к развитию бронхоэктазов.

Патогенез процесса остается неясным. Возможно, механизм повреждения эпителия при всех облитерирующих бронхиолитах является общим и заключается в гипертрофии желез и разрастании грануляций на слизистой бронхиол, нейтрофильной инфильтрации и гиперплазии подслизистого слоя бронхиол с последующим перибронхиальным фиброзом. Развитие постинфекционных бронхиолитов в раннем детском возрасте происходит на стадии интенсивного развития альвеол из зародышевых терминальных и респираторных бронхиол, что и приводит к нарушению формирования легочной паренхимы. Легкое остается воздушным благодаря коллатеральной вентиляции через неповреж-

денные дыхательные пути, поступлению воздуха через поры Кона.

При гистологическом исследовании выявляют бронхиолит, некробиоз эпителия бронхов с явлениями регенерации, обнаруживают зоны ателектазов и бронхоэктазы. Отмечаются разрывы истонченных альвеолярных перегородок, запустевание капиллярной сети и утолщение стенок сегментарных, субсегментарных и более мелких ветвей легочной артерии.

Клинически синдром Свайра-Джеймса проявляется деформацией грудной клетки (пораженная сторона уменьшена в объеме), асимметрией дыхания, удлинением выдоха, сухими рассеянными хрипами над пораженным легким, дыхательной недостаточностью по экспираторному типу. У части пациентов отмечается акцент II тона над легочной артерией. Пациенты могут жаловаться на одышку. Возможна также мини-

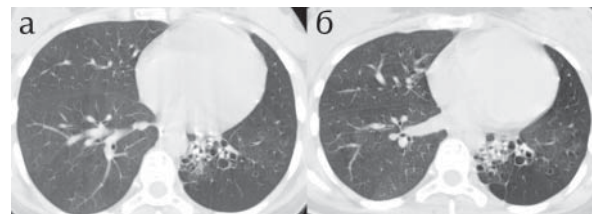


Рисунок 4. Инспираторная (а) и экспираторная (б) КТ. Нижняя зона.

а) Левое легкое уменьшено в объеме за счет нижней доли, прозрачность его повышена. В проекции корня и в паренхиме нижней доли левого легкого определяются множественные мешотчатые бронхоэктазы, утолщение перибронховаскулярного интерстиция. В правом легком также отмечаются зоны повышенной прозрачности.

б) При исследовании на выдохе в обоих легких определяются патологические зоны повышенной прозрачности в пределах групп вторичных долек.



мальная выраженность симптомов или отсутствие клиники. В таких случаях синдром Свайра-Джеймса выявляется как случайная находка при рентгенологическом исследовании, проведенном по поводу других заболеваний или в плановом порядке.

К рентгенологическим признакам синдрома Свайра-Джеймса относят одностороннее повышение легочной прозрачности, сочетающееся с уменьшением легкого в размерах, смещение органов средостения в пораженную сторону. Следует учитывать, что у трети пациентов при традиционной рентгенографии изменения не выявляются.

Оптимальным методом диагностики следует считать рентгеновскую компьютерную томографию, при которой отмечают те же изменения. Дополнительно выявляют тонкостенные буллы и бронхоэктазы. Но наиболее специфичным признаком является выявление симптома «воздушной ловушки» при сравнении данных инспираторной и экспираторной КТ, как косвенного признака облитерирующего бронхоолита.

При сцинтиграфии отмечается снижение легочного капиллярного кровотока в пораженном легком до 21-56 % от должной величины; картина может напоминать изменения при тромбоэмболии легочной артерии.

При ангиопульмонографии отмечается уменьшение диаметра легочных артерий и вен, редукция или отсутствие капиллярной фазы.

При бронхографии выявляют «обрывы» на уровне бронхов 6-7 калибра.

Дифференциальную диагностику синдрома Свайра-Джеймса проводят с другими заболеваниями, характеризующимися развитием однолегочной эмфиземы.

## Вывод

Синдром Свайра-Джеймса обусловлен развитием облитерирующего бронхоолита у детей младше 8 лет, который на фоне рецидивирующих легочных инфекций приводит к формированию хронического бронхита и бронхоэктазов. По совокупности признаков заболевания следует причислить к группе хронических обструктивных болезней легких (ХОБЛ). Наиболее специфичным сочетанием признаков синдрома Свайра-Джеймса является:

- поражение бронхов различного калибра, рентгенологически проявляющееся симптомом «воздушной ловушки» и бронхоэктазами (лучше всего визуализирующихся при МСКТ органов грудной клетки);
- уменьшение легкого в объеме в сочетании с повышенной прозрачностью;
- перенесенная в раннем детском возрасте тяжелая пневмония.

## Рекомендуемая литература

1. MacLeod W.M. Abnormal transradiancy of one lung. *Thorax*, 1954; 9: 147-153.
2. Marti-Bonmati L., Perales R. F., Catala F, Mata J. M., Calonge E. CT findings in Swyer-James syndrome. *Radiology*, 1989; 172: 477-480.
3. Moore Ansley D. A. et all. Swyer-James Syndrome: CT findings in eight patient. *American Journal of Roentgenology*, 1992; 158: 1211-1215.
4. Swyer P. R., James G. S. W. A case of unilateral pulmonary emphysema/ *Thorax*, 1953; 8: 133-136.
5. Власов П. В. Лучевая диагностика заболеваний органов грудной полости. «Видар», М., 2006.
6. Спичак Т. В. Постинфекционный облитерирующий бронхоолит у детей. «Научный мир», М., 2005.