

Syndrome de Swyer-James-Macleod: à propos d'un cas

N. Bougteb, N. Ait mouddene, H. Arfaoui, H. Jabri, W. El Khattabi, H. Afif

Date of Submission: 07-04-2023

Date of Acceptance: 20-04-2023

I. Introduction

Le syndrome de Macleod est une maladie rare et complexe caractérisée par une hyperclarté radiographique d'un poumon, d'un lobe ou d'une partie d'un lobe (1-2). En effet il s'agit d'une hypoplasie fonctionnelle unilatérale du système vasculaire pulmonaire et d'emphysème, avec ou sans bronchectasie associée (3). Il s'agit d'une bronchopneumopathie obstructive liée aux séquelles anatomiques à type d'obstructions alvéolaires distales et de destructions des parois alvéolaires faisant suite à des épisodes répétés de bronchiolite aiguë virale dans l'enfance(4). Ainsi on considère ce syndrome comme étant une maladie acquise qui se développe après une bronchiolite virale et/ou une pneumopathie virale dans la petite enfance. La maladie passe souvent inaperçue et généralement asymptomatique chez 25 % des patients(5). Son diagnostic peut être révélé par une dyspnée, une infection ou une hémoptysie mais la découverte accidentelle à l'occasion d'une radiographie faite pour une autre raison reste la plus fréquente chez des adultes jeunes de 20 à 40 ans (6).

Patient et observation

Anamnèse : c'est une patiente femme au foyer âgée de 20 ans, sans habitudes toxiques avec antécédent d'infections respiratoires à répétition durant son enfance. A l'âge de 11 ans la patiente avait été hospitalisée pour une affection respiratoire non documentée. Actuellement la patiente est connue bronchitique chronique et dyspnéique chronique à l'effort depuis 10 ans

Chronologie: elle présentait depuis 3 semaines une aggravation progressive de sa bronchorrhée devenue abondante et purulente et de sa dyspnée devenue au moindre effort associée à un seul épisode d'hémoptysie de faible abondance dans un contexte de sensations fébriles et de conservation de l'état général.

Examen physique : l'examen clinique avait retrouvé une patiente en assez bon état générale, qui saturait correctement à l'air libre (SaO₂ = 99 %) avec une température à 37,9 °C et une fréquence respiratoire normale (18 cycle/min). L'examen pleuropulmonaire avait retrouvé quelques râles ronflants en basithoracique gauche avec un poumon droit normale. Le reste des examens somatiques notamment à la recherche de porte d'entrée cutanée était normale.

Démarche diagnostique: la radiographie thoracique avait objectivé une hyperclarté et raréfaction de la trame vasculaire du 1/3 inférieur de l'hémithorax gauche (Figure 1).

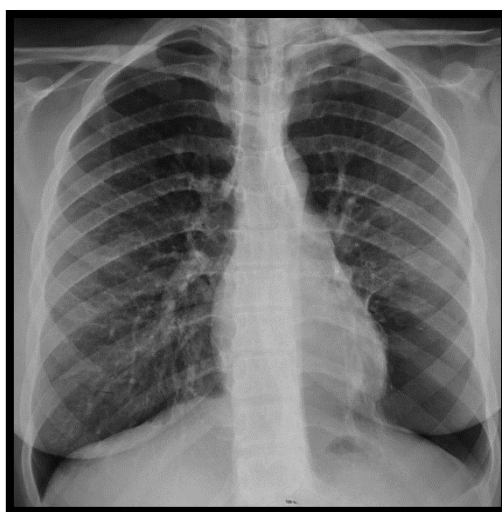


Figure 1: Radiographie thoracique

Le scanner thoracique injecté avait montré la présence de dilatations de bronches cylindriques au niveau de la lingula et du fowler gauche (Figure 2) et aussi présence d'une asymétrie de transparence des deux champs pulmonaires avec une raréfaction de la trame vasculaire au niveau de la lobaire inférieur gauche (Figure 3).

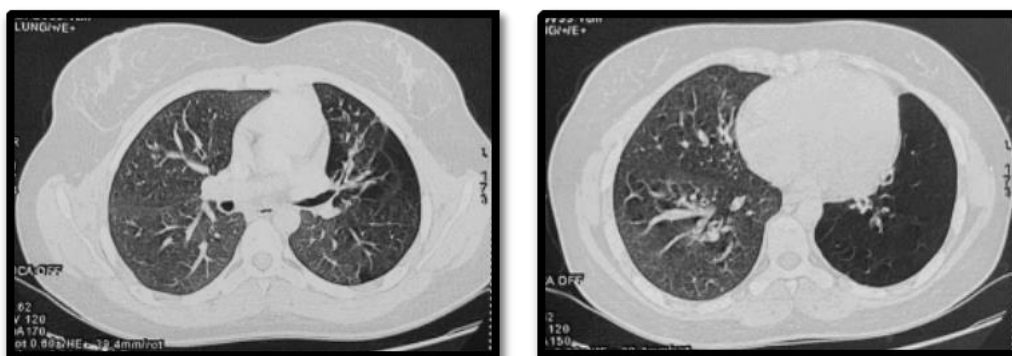


Figure 2 : Dilatation de bronches cylindrique lobaire inférieur gauche

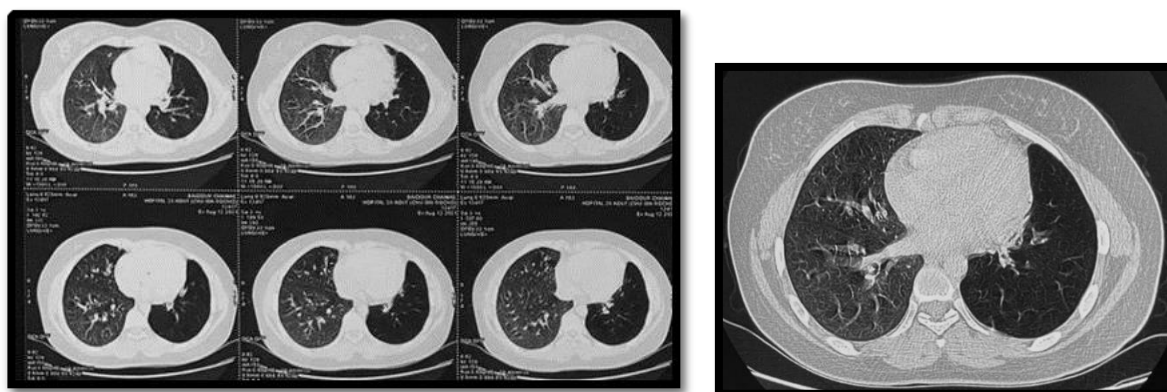


Figure 3 : Asymétrie de transparence des deux champs pulmonaire avec raréfaction de la trame vasculaire lobaire inférieur gauche

Le bilan biologique avait objectivé un syndrome infectieux fait d'une légère hyperleucocytose à $11000/\text{mm}^3$ à prédominance PNN à $6300/\text{mm}^3$ et une CRP à 41 mg/l. L'examen cytbactériologique des expectorations ainsi que la recherche de bacille de Koch (BK) à l'examen direct étaient négatifs. La bronchoscopie souple avait montré une inflammation à limite de 2 degré diffuse de toute la muqueuse bronchique avec présence des sécrétions mucopurulentes et sans obstacle endobronchique. La recherche du BK, Aspergillus, germes banales dans les aspirations bronchiques était négative. Un bilan étiologique de dilatation de bronches avait été réalisé et qui s'est révélé négative à la recherche de mucoviscidose, de déficit immunitaire, d'infection virale hépatique ou rétrovirale et de maladie de système. Un bilan de retentissement de la dilatation de bronches et de l'emphysème avait été réalisé composé d'une pléthysmographie avec DLCO qui n'avait pas objectivé ni de syndrome obstructif ni restrictif sans trouble de diffusion du CO, une biopsie labiale avait montré une sialadénite grade 1, une protéinurie de 24h était normale, la scintigraphie de perfusions a confirmé l'hypoperfusion du lobe inférieur gauche permettant de retenir le syndrome de Macleod.

Prise en charge thérapeutique: On avait démarré chez la patiente une antibiothérapie probabiliste à base de l'association amoxicilline acide clavulanique 3g/ jour pendant 2 semaines avec boissons abondante et kinésithérapie respiratoire de drainage, ainsi que l'éducation de la patiente sur sa pathologie.

Évolution : Au bout de 72 h, la patiente est devenue apyrétique avec régression des expectorations et de la dyspnée. Disparition des râles ronflants en basi thoracique gauche. Sur le plan biologique on avait une disparition de syndrome infectieux (CRP=2,6 ; GB=6280 ; PNN= 4000). Au bout de 2 semaines la patiente rapportait une nette amélioration de sa bronchorrhée et de sa dyspnée avec reprise des activités journalières et professionnelles, ainsi qu'une vaccination anti grippale et anti pneumococcique.

II. Discussion

Le syndrome de Macleod est une bronchopneumopathie obstructive sans obstacle endobronchique secondaire à des séquelles d'obstructions alvéolaires distales et de destructions des parois alvéolaires suite à des infections respiratoires à répétition au cours de l'enfance comme c'est le cas de notre patiente qui en avait gardé des dilatations de bronches associées. Cette anomalie peut toucher tout le poumon ou l'une de ses parties avec conservation ou réduction de son volume et qui s'accompagne une hypoperfusion pulmonaire (5- 7). Notre cas avait une bronchopneumopathie obstructive avec raréfaction de la trame vasculaire lobaire inférieur gauche. Le diagnostic du syndrome de Macleod est retenu sur l'un des critères diagnostiques de ce syndrome notamment la perte unilatérale de volume pulmonaire avec hyperclarté démontrée par une radiographie pulmonaire, la réduction unilatérale de la vascularisation sur une tomodensitométrie du thorax comme le cas de notre patiente ou la perte de perfusion unilatérale sur scintigraphie pulmonaire au technétium Tc 99m (8). La place de la bronchoscopie et l'angiographie est pour éliminer les autres diagnostics différentiels tels que : l'agénésie et l'hypoplasie unilatérale de l'artère pulmonaire, les obstructions bronchiques d'origine tumorale ou par corps étranger comme c'était le cas de notre patiente, et les thrombophlébites massives (5). Au scanner thoracique la patiente avait aussi des dilatations bronchiques retrouvés fréquemment en association avec le syndrome de Macleod (9). La prise en charge de la maladie est essentiellement basé sur la prévention et traitement des infections respiratoires surtout chez les patients ayant une bronchiectasie associée comme si le cas de notre patiente ainsi une importance privilégiée pour la kinésithérapie respiratoire de drainage avec une indication d'une vaccination anti pneumococcique et antigrippale (10). La chirurgie reste une autre issue thérapeutique réservée aux patients réfractaires aux traitements médicaux bien conduit(10).

III. Conclusion

Le syndrome de Macleod est une bronchopneumopathie obstructive sans obstacle secondaire aux infections à répétitions à l'enfance et qui peut s'accompagner de bronchiectasies. Le syndrome est responsable d'infections à répétitions pouvant entraver la vie quotidienne du malade. Le traitement médical est symptomatique et le traitement chirurgical est lourd. L'éducation du patient à propos de la nature de sa maladie et sa sensibilisation à propos des vaccination annuelle anti pneumocoque et anti grippe reste le soutien essentiel pour éviter et espacer les épisodes de surinfections.

Référence

- [1]. Sen HS, Taylan M, Abakay O, Sezgi C, Cetincakmak MG. Adult diagnosis of Swyer-James-Macleod syndrome: retrospective analysis of four cases. *Respir Care*. avr 2014;59(4):e51-54.
- [2]. Ahmed H k, Kakamad FH, Mustafa SM, Kakamad SH, Mohammed SH, Salh AM, et al. Adult Swyer-James-MacLeod syndrome; a case report with literature review. *Int J Surg Open*. 1 juin 2022;43:100487.
- [3]. Behrendt A, Lee Y. Swyer-James-MacLeod Syndrome. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [cité 9 avr 2023]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554442/>
- [4]. Omar M, Saeed MA, Patil A. Swyer-James-Macleod Syndrome: Case Report and Brief Literature Review. *S D J Med*. 1 nov 2019;72(11):518- 20.
- [5]. Alouini R, Bou-Gharmoura L, Allani M, Troudi M, Kahloul N, Jemni H. Syndrome de Macleod : à propos d'un cas pédiatrique. *J Pédiatrie Puériculture*. 1 févr 2006;19(1):7-9.
- [6]. Behrendt A, Lee Y. Swyer-James-MacLeod Syndrome. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [cité 9 avr 2023]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554442/>
- [7]. Swyer PR, James GC. A case of unilateral pulmonary emphysema. *Thorax*. juin 1953;8(2):133-6.
- [8]. Chaucer B, Chevenon M, Toro C, Lemma T, Grageda M. Swyer-James-Macleod syndrome: a rare finding and important differential in the ED setting. *Am J Emerg Med*. juill 2016;34(7):1329.e3-4.
- [9]. Stokes D, Sigler A, Khouri NF, Talamo RC. Unilateral hyperlucent lung (Swyer-James syndrome) after severe Mycoplasma pneumoniae infection. *Am Rev Respir Dis*. janv 1978;117(1):145-52.
- [10]. Dirweesh A, Alvarez C, Khan M, Shah N. A unilateral hyperlucent lung - Swyer-James syndrome: A case report and literature review. *Respir Med Case Rep*. 16 janv 2017;20:104-6.

N. Bougteb, et. al. "Syndrome de Swyer-James-Macleod: à propos d'un cas." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 22(4), 2023, pp. 20-22.