



Síndrome de Lady Windermere

Sr. Director: La afectación respiratoria por micobacterias ambientales en pacientes no inmunodeprimidos es cada vez más relevante desde el punto de vista epidemiológico¹. Globalmente, entre las enfermedades pulmonares por micobacterias ambientales, la provocada por *Mycobacterium avium* complex (MAC) es en nuestro medio la segunda en incidencia en este grupo de pacientes, y en otras zonas como Norteamérica es la más prevalente². En los últimos años, además, se han definido patrones clínicos menos comunes en la afectación por esta micobacteria ambiental, y uno de ellos de forma específica en mujeres caucásicas o asiáticas de edad avanzada, no fumadoras y sin antecedentes relevantes de enfermedad respiratoria.

Se describe el caso de una mujer de 61 años de edad, residente hasta los 30 en Corea del Sur, de donde era natural, y desde entonces con domicilio en la región centro-sur de EE UU. Presentaba el antecedente de cirrosis hepática y carcinoma hepatocelular en relación con infección por el virus de la hepatitis B en tratamiento con lamivudina, y en ese momento estaba en lista de espera para recibir un trasplante hepático. Además, se le había practicado una esplenectomía tras detectarse un aneurisma de la arteria esplénica y se había realizado cirugía de aumento mamario. Desde el punto de vista respiratorio, era ex fumadora de 5 paquetes-año. Destacaba además la realización, hacía 20 años, de una prueba de Mantoux que fue positiva, sin que hubiera realizado tratamiento quimioprolifáctico posterior, y no describía síntomas indicativos de tuberculosis en dicho período de tiempo. La paciente refería una historia de tos crónica con supresión voluntaria de la misma y también de la expectoración desde hacía más de 6 meses, sin que presentara síndrome constitucional u otra clínica añadida. La exploración física era normal. Aportaba 3 esputos seriados que eran positivos para MAC mediante determinación de sonda de ADN, motivo por el cual se le había realizado una tomografía axial computarizada de tórax con contraste (fig. 1), que mostraba bronquiectasias con áreas de consolidación adyacente y patrón de árbol en brote en el segmento medial del lóbulo medio y en la llingula. Además, se describía la presencia de adenopatías mediastínicas de tamaño no sig-

nificativo, algunas de ellas calcificadas. En las pruebas de función pulmonar practicadas, la espirometría mostraba una capacidad vital forzada (FVC) de 2.850 ml (107%), volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) de 2.000 ml (92%) y FEV₁/FVC del 70%; el test de difusión de monóxido de carbono mostró una capacidad de difusión de éste del 112% y capacidad pulmonar por helio de 4,46 l. Se decidió realizar una broncoscopia, que resultó macroscópicamente normal; el resultado del lavado broncoalveolar en la llingula fue positivo para micobacteria no tuberculosa. La paciente cumplía los criterios diagnósticos para micobacterias ambientales publicados por la American Thoracic Society y fue diagnosticada de síndrome de Lady Windermere. En estas circunstancias se decidió iniciar tratamiento con azitromicina, rifampicina y etambutol, y no contraindicar el trasplante, a pesar del subsiguiente tratamiento inmunodepresor. La evolución posterior de la paciente fue adecuada.

En 1992 Reich y Johnson³ describieron por primera vez un síndrome específico a partir de 6 casos de mujeres mayores, inmunocompetentes y sin historia significativa de tabaquismo o enfermedad respiratoria anterior, que desarrollaban una infección por MAC confinada al lóbulo medio y a la llingula. Hipotetizaron que la supresión voluntaria de la tos y la expectoración, con dificultad para el drenaje de las secreciones, daba lugar a una afectación inflamatoria de estas áreas que predisponía a la afectación por MAC. Denominaron a esta afectación "síndrome de Lady Windermere", por el personaje femenino victoriano de la obra teatral de Oscar Wilde³. Posteriormente esta hipótesis quedó confirmada con la descripción de otros casos^{4,5}. Este síndrome, que no aparece descrito en otras series publicadas por autores en nuestro medio², se presentaría de forma exclusiva en mujeres, debido al hábito social antes descrito, en el contexto de una anatomía en la que tanto el lóbulo medio como la llingula cuentan con bronquios largos y estrechos, que predispondrían a la acumulación de las secreciones respiratorias, de modo que el esfuerzo tusígeno necesario para mantener una higiene bronquial es superior al que se precisa para otros segmentos pulmonares. Se ha hipotetizado además que la menopausia y la consiguiente disminución de la producción hormonal de estrógenos y progesterona podrían tener un papel importante en el desarrollo de afectación por estas micobacterias ambientales, al disminuir las defensas inmunológicas en estas pacientes previamente colonizadas⁶. Tras revisar la literatura médica, creemos que la

esplenectomía, al predisponer principalmente a infecciones por microorganismos capsulados, no tuvo relación causal con esta afectación por MAC.

Ángel Ortega González^a, Juan Sánchez^b y Pedro Jorge Marcos Rodríguez^c

^aServicio de Neumología. Complejo Hospitalario de Toledo. Toledo. España.
^bLung Transplantation Program. Division of Thoracic Surgery. The University of Texas Health Science Center at San Antonio. San Antonio. Texas. EE.UU.
^cServicio de Neumología. Complejo Hospitalario Universitario Juan Canalejo. La Coruña. España.

1. García García JM, Palacios Gutiérrez JJ, Sánchez Antuña AA. Infecciones respiratorias por micobacterias ambientales. Arch Bronconeumol. 2005;41:206-19.
2. Martínez-Moragón E, Menéndez R, Palasi P, Santos M, López Aldeguer J. Enfermedades por micobacterias ambientales en pacientes con y sin infección por el VIH: características epidemiológicas, clínicas y curso evolutivo. Arch Bronconeumol. 2001; 37:281-6.
3. Reich JM, Johnson RE. *Mycobacterium avium* complex pulmonary infection presenting as isolated lingular or middle lobe pattern: the Lady Windermere syndrome. Chest. 1992;101:1605-9.
4. Byrd Jr R, Payne JL, Roy TM. Lingular and middle lobe infiltrates in an elderly woman. Chest. 1995;108:1156-7.
5. Dhillon SS, Watanakunakorn C. Lady Windermere syndrome: middle lobe bronchiectasis and *Mycobacterium avium* complex infection due to voluntary cough suppression. Clin Infect Dis. 2000;30:572-5.
6. Chalermkulrat W, Gilbey JG, Donohue JF. Nontuberculous mycobacteria in women, young and old. Clin Chest Med. 2002;23:675-86.

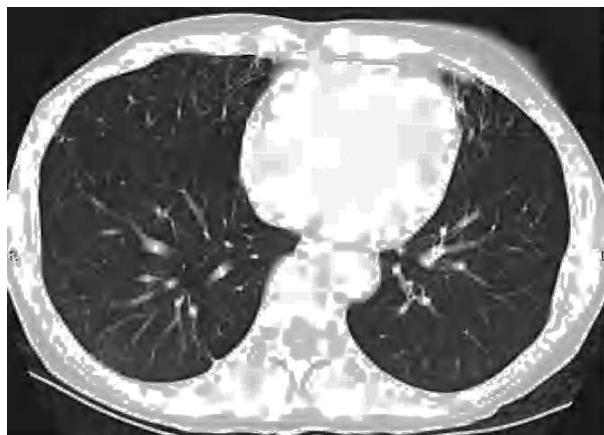


Fig. 1. Tomografía computarizada de tórax (ventana pulmonar), donde se observan bronquiectasias en el lóbulo medio y la llingula.