

Síndrome de Lady Windermere

Lidia Romero-Calvo, María Dolores Herrero-Mendoza, Luisa Jiménez-Reyes, Laura Checa-Daimiel, Javier Álvarez-Granda

Servicio de Medicina Interna, Hospital Central de la Defensa Gómez Ulla, Madrid, España

Recibido: 03/01/2022

Aceptado: 22/02/2022

En línea: 30/04/2022

Citar como: Romero-Calvo L, Herrero-Mendoza MD, Jiménez-Reyes L, Checa-Daimiel L, Álvarez-Granda J. Síndrome de Lady Windermere. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (abril); 7(1): 19-21. doi: 10.32818/reccmi.a7n1a7.

Cite this as: Romero-Calvo L, Herrero-Mendoza MD, Jiménez-Reyes L, Checa-Daimiel L, Álvarez-Granda J. Lady Windermere syndrome. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (April); 7(1): 19-21. doi: 10.32818/reccmi.a7n1a7.

Autor para correspondencia: Lidia Romero-Calvo. lidirome94@gmail.com

Palabras clave

- Síndrome de Lady Windermere
- Bronquiectasias
- *Mycobacterium avium complex*

Keywords

- Lady Windermere syndrome
- Bronchiectasis
- Mycobacterium avium complex

Resumen

El síndrome de Lady Windermere fue definido hace más de 20 años por Reich y Johnson, quienes lo utilizan para describir la infección pulmonar por *Mycobacterium avium complex* (MAC) limitada al lóbulo medio y/o a la llingua. Presentamos un caso de una mujer de 95 años, sin antecedentes de enfermedad pulmonar conocida, que presenta síndrome constitucional y tos crónica, con diagnóstico de infección por MAC en estas áreas.

Abstract

Lady Windermere syndrome was defined more than 20 years ago by Reich and Johnson, who used this term to describe pulmonary infection by *Mycobacterium avium complex* (MAC) limited to the middle lobe and/or lingula. We present a case of a 95-year-old woman with no history of known pulmonary disease, presenting with constitutional syndrome and chronic cough, diagnosed with MAC infection in these areas.

Puntos destacados

- Las micobacterias no tuberculosas constituyen un grupo heterogéneo de microorganismos ubicuos en la naturaleza.
- Pueden causar infección en humanos, pero pueden considerarse en ocasiones contaminantes.
- La prevalencia de infecciones por *Mycobacterium avium complex* ha ido en aumento desde la aparición del SIDA.

Introducción

La prevalencia de la infección por micobacterias no tuberculosas ha ido en aumento desde la aparición del SIDA y las terapias inmunosupresoras, así como otras alteraciones inmunitarias, como la que subyace en este caso, asociada a la edad y patologías crónicas pulmonares, como la fibrosis quística¹⁻³.

Caso clínico

Antecedentes y enfermedad actual

Paciente de 95 años sin reacciones medicamentosas conocidas ni hábitos tóxicos. Con antecedentes de hipercolesterolemia; infarto agudo de miocardio (IAM) Killip II en 2006 con colocación de *stent* en la arteria coronaria descendente anterior (DA) proximal; episodios de insuficiencia cardíaca con ecocardiografía transtorácica (ETT) que reflejaba una fracción de eyección de ventrículo izquierdo (FEVI) ligeramente deprimida (40%), dilatación de aurícula izquierda, insuficiencia mitral degenerativa de grado moderado e insuficiencia tricúspida ligera con presión sistólica en arteria pulmonar (PSAP) estimada de 32 mm Hg y fibrilación auricular paroxística no anticoagulada.

Parcialmente dependiente para las actividades básicas de la vida diaria por limitación de la movilidad en relación con poliartritis severa, vivía en su domicilio con una de sus hijas. No salía a la calle y deambulaba con ayuda de andador en domicilio. Tenía disnea de moderados esfuerzos (grado II de la clasificación NYHA) y no presentaba deterioro cognitivo.

Como tratamiento habitual, seguía carvedilol 12,5 mg en desayuno y cena; es-pironolactona 25 mg en la comida; furosemida 20 mg en días alternos; ramipril 2,5 mg en desayuno; mirtazapina 30 mg en desayuno; ácido acetil salicílico 100 mg en comida; atorvastatina 40 mg y trazodona 50 mg en cena.

Acude en julio de 2021 a Urgencias por un cuadro subagudo de 6 meses de evolución de fiebre intermitente de bajo grado (hasta 37,5 °C) y predominio vespertino, astenia, hiporexia y pérdida de peso de hasta 15 kg. Presentaba, además, tos persistente no productiva y artralgias de ambas manos, sin artritis asociada. No refería aumento de disnea habitual ni de ortopnea, nicturia o edema en miembros inferiores. Había consultado en numerosas ocasiones a su médico de atención primaria (MAP) por el mismo motivo, quien le había prescrito antibioterapia empírica sin mejoría.

Exploración física

Constantes: TA 103/45 mm Hg; FC 76 lpm. SatO₂ basal de 89% que remontaba a 95% con oxigenoterapia de bajo flujo con gafas nasales a 2 lpm.

En la auscultación pulmonar, disminución global del murmullo vesicular con crepitantes finos bibasales al final de la espiración.

Pruebas complementarias

Se realizó radiografía de tórax (figuras 1 y 2) en la que se objetivaba un patrón retículo-intersticial difuso. Además, consolidaciones con broncograma aéreo en lóbulo medio e inferior derecho y llingula.

Analíticamente, destacaba una trombocitosis de 560.000/mm³, aumento de PCR 7 mg/dL y fibrinógeno > 500 mg/dL, procalcitonina normal y fórmula leucocitaria sin alteraciones. Se realizó RT-PCR para SARS-CoV-2 con resultado negativo.

En planta se completó el estudio analítico con: autoinmunidad (ANAs, anti-DNA, factor reumatoide, anti-CCP, anti-LKM y ANCAS) que resultó negativa; cuantificación Gold TB negativo; hipergammaglobulinemia Ig G e Ig A (con electroforesis e inmunofijación sin alteraciones), y linfopenia con cociente CD4/CD8 normal, que se achacó a la inmunosenescencia. Serologías para VIH, sífilis, hepatitis, *Brucella*, Virus Epstein Barr, Toxoplasma y citomegalovirus fueron negativas.

Se recogieron cultivos de esputo para bacterias, hongos y esputo seriado para micobacterias. Se realizó TC torácico (figura 3) en el que se apreciaban bronquiectasias de predominio en lóbulo medio y llingula, engrosamiento de sep-



Figura 1. Rx de tórax posteroanterior.



Figura 2. RX de tórax lateral.

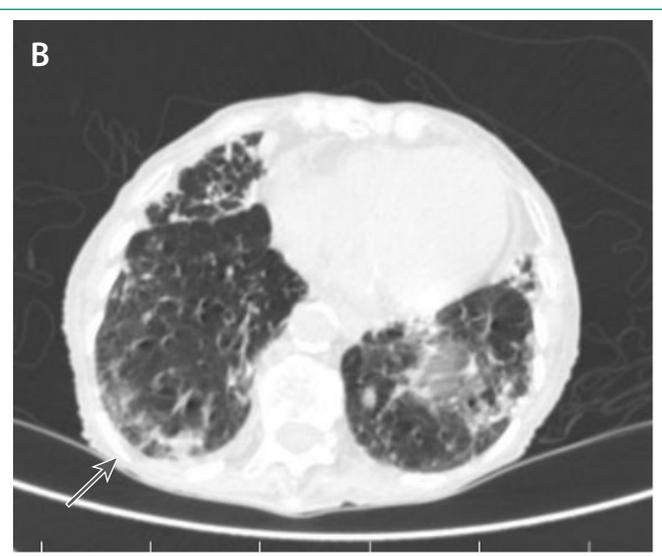
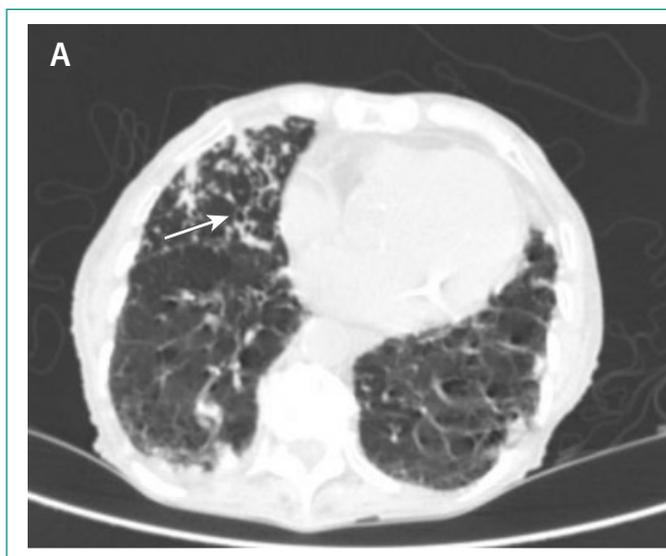


Figura 3. Cortes axiales en ventana de pulmón de TC torácico. **A)** Bronquiectasias cilíndricas en lóbulo medio (flecha blanca). **B)** Consolidaciones de predominio subpleural en lóbulos inferiores (flecha negra).

tos interlobulillares y múltiples opacidades nodulares con tendencia a la confluencia, con consolidaciones de predominio subpleural en lóbulos inferiores. Radiológicamente se interpretó como una enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) sin patrón de neumopatía intersticial usual (NIU).

Durante su ingreso mantuvo febrícula intermitente vespertina de hasta 37,5 °C. Se solicitaron hemocultivos en ocasiones repetidas, sin aislarse microorganismos. Se sospechó inicialmente etiología inflamatoria, proponiéndose afectación pulmonar asociada a artritis reumatoide como diagnóstico de sospecha por lo que se consultó al servicio de Reumatología que propuso inicio de tratamiento con esteroides a dosis bajas, si bien consideraron poco probable el diagnóstico.

A las 96 horas de haber recogido la muestra de esputo (y 24 horas tras inicio de corticoterapia), se recibió el resultado de crecimiento en cultivo de esputo de micobacterias con aislamiento de *Mycobacterium avium complex* (MAC). Este resultado, permitió establecer el diagnóstico de síndrome de Lady Windermere. No se realizó fibrobroncoscopia por comorbilidad y situación de fragilidad de la paciente.

Evolución

Se inició tratamiento antibiótico con rifampicina, etambutol y azitromicina 3 días a la semana, evolucionando favorablemente, por lo que pudo darse de alta al cabo de una semana con oxigenoterapia domiciliaria y manteniendo la antibioterapia durante 12 meses. En cultivos de control posteriores no volvió a crecer el complejo MAC.

Diagnóstico

Micobacteriosis pulmonar no tuberculosa. Síndrome de Lady Windermere.

Discusión y conclusiones

Se diferencian cuatro síndromes clínicos principales causados por micobacterias no tuberculosas en humanos⁴:

1. Enfermedad pulmonar, en pacientes añosos con o sin patología pulmonar previa. Causada principalmente por MAC, *Mycobacterium abscessus subsp abscessus* y *Mycobacterium kansasii*.
2. Linfadenitis superficial, sobre todo, cervical. Se ve más en la infancia, causada principalmente por *Mycobacterium scrofulaceum*.
3. Enfermedad diseminada en pacientes inmunocomprometidos.
4. Infección de piel y partes blandas. Producida por *Mycobacterium marinum*, *Mycobacterium ulcerans* y *Mycobacterium haemophilum*, en pacientes sometidos a liposucciones.

La enfermedad pulmonar causada por *Mycobacterium avium complex* en pacientes sin patología pulmonar conocida es más típica en mujeres de más de 50 años delgadas y no fumadoras. Estas pacientes describen tos crónica, incluso de años de evolución, asociada a un grado variable de expectoración, así como infecciones respiratorias recurrentes, siendo, para muchos clínicos, la forma más común de enfermedad pulmonar por MAC^{2,3}.

La supresión voluntaria de la tos, con una disminución de las secreciones del lóbulo medio y segmentos de la llingula, se ha propuesto como mecanismo patogénico y predispone a la infección por MAC en estas áreas^{2,3}.

Esta teoría patogénica justificó el nombre de síndrome de Lady Windermere, acuñado por Reich y Johnson en 1992, aludiendo a la protagonista de *El abanico de Lady Windermere*, de Oscar Wilde. En esta obra se critica la moral de la época victoriana, asociando el disimulo y la hipocresía de la sociedad con la inhibición voluntaria de la tos y la expectoración. En nuestro caso, y en el de pacientes añosas y delgadas, no descartaríamos que el mecanismo estuviera relacionado con la falta de fuerza para realizar una tos eficaz que movilice las secreciones respiratorias.

Nuestra paciente, si bien se le diagnostica a una edad más tardía de lo habitualmente descrito, cumple con el resto de las características epidemiológicas, clínicas, radiológicas y microbiológicas asociadas a este síndrome.

La infección por MAC se instaura de forma progresiva y se manifiesta generalmente de forma leve e inespecífica, lo que lleva a un retraso en el diagnóstico de meses e incluso años. La decisión de instaurar un régimen terapéutico resulta complicada, teniendo que ponderar la relación beneficio-riesgo, dada la toxicidad y los regímenes terapéuticos de estos tratamientos⁵.

En caso de iniciar tratamiento, se opta por un régimen de tres fármacos que contiene un macrólido, una rifamicina y etambutol, administrados 3 veces por semana durante al menos 1 año⁵.

Bibliografía

1. Reich JM, Johnson RE. *Mycobacterium avium complex* pulmonary disease presenting as an isolated lingular or middle lobe pattern: The Lady Windermere syndrome. *Chest*. 1992; 101(6): 1605-09. doi: <https://doi.org/10.1378/chest.101.6.1605>.
2. Prince DS, Peterson DD, Steiner RM, Gottlieb JE, Scott R, Israel HL et al. Infection with *Mycobacterium avium complex* in patients without predisposing conditions. *N Engl J Med*. 1989; 321(13): 863-8. doi: <https://doi.org/10.1056/NEJM198909283211304>.
3. 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(3): 572-5. doi: <https://doi.org/10.1086/313726>.
4. Simon P, Meurant F, Degives R. Le cas clinique du mois. Le syndrome de Lady Windermere [Lady Windermere syndrome]. *Rev Med Liege*. 2012; 67(1): 5-7.
5. Blanco-Conde S, Nebreda-Mayoral T, Labayru-Echeverría C, Brezmes-Valdivieso MF, López-Medrano R, Nogueira-González B. Lady Windermere syndrome in Castile and León. *Enferm Infecc Microbiol Clin (Engl Ed)*. 2018; 36(10): 644-647. doi: <https://doi.org/10.1016/j.eimc.2017.12.008>.