

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS DEL SÍNDROME DE LADY WINDERMERE

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Antonio Bueno Palomino

Objetivos Docentes

Describir los hallazgos radiológicos del síndrome de Lady Windermere y realizar una breve revisión de esta entidad.

Revisión del tema

El síndrome de Lady Windermere es un epónimo acuñado por primera vez por Reich y Johnson er 1992 para describir 6 casos de mujeres inmunocompetentes sin enfermedad respiratoria previa, que presentaban infección por *Myco-bacterium avium complex* (MAC) a nivel del lóbulo medio y/o la língula [1].

La infección pulmonar por micobacterias ambientales (MA) viene adquiriendo cada vez mayor importancia epidemiológica tanto en personas sin enfermedad previa como en inmunodeprimidos. Er España, MAC es globalmente considerada la segunda MA en prevalencia, por detrás de *Mycobacterium kansasii*, aunque es la que más afecta a la población VIH positiva [2-8]. Radiológicamente se har descrito tres patrones:

- 1. **Forma fibrocavitaria:** es más prevalente en varones fumadores con enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Presenta un patrón radiológico similar al de la tuberculosis (cavitaciones de pared fina en lóbulos superiores con halo periférico en vidrio deslustrado y engrosamiento pleura asociado), de ahí que a esta forma de presentación también se la ha denominado "tuberculosis like". [3,4,5,7,9,10] (fig.1)
- 2. **Síndrome de Lady Windermere:** más frecuente en mujeres de edad avanzada, sin antecedentes de tabaquismo o enfermedades respiratorias previas [2,3,4,6,7,10,11]. Reich y Johnson explicaror el mecanismo patogénico de esta entidad basándose en el primer saludo a Lord Darlington de la protagonista de la obra teatral "*Lady Windermere's fan*" de Oscar Wilde (1892), que manifiesta la costumbre socialmente inaceptable en la sociedad victoriana de toser y escupir especialmente en las mujeres de cierta alcurnia. Supusieron que el hábito de evitar voluntariamente la tos dificultaría la eliminación de las secreciones, facilitando la inflamación y la apariciór de bronquiectasias en lóbulo medio y língula, donde los bronquios son más largos y estrechos, lo

Página 1 de 8 www.seram.es

que predispone a la infección posterior por MAC [1,2,3,4,8,9]. La clínica suele ser insidiosa siendo la tos, la disnea, la hemoptisis, la fiebre y la pérdida de peso los síntomas más frecuentes. Otras alteraciones que pueden encontrarse en estas pacientes son el pectus excavatum la escoliosis vertebral y el prolapso de la válvula mitral. [2-8]. Radiológicamente se caracteriza por bronquiectasias cilíndricas o varicosas bilaterales de predominio en lóbulo medio - língula y nódulos centrolobulillares en campos medios e inferiores con distribución en "árbol en brote" (fig 2,3 y 4). Para el diagnóstico se utilizan los criterios de la American Thoracic Society (ATS), perc ni es sencillo (porque en muchas ocasiones no se consigue aislar el microorganismo dada la baja sensibilidad de los cultivos de esputo), ni suele ser rápido. Así, se ha comunicado ur retrasodiagnóstico de entre 6 y 10 meses [2]. El tratamiento debe incluir al menos 3 fármacos (claritromicina o azitromicina, rifampicina o rifabutina y etambutol) y debe mantenerse hasta 12 meses después de la negativización de los esputos. [2-9]

3. Neumopatía de las saunas o "hot tub lung": suele ser causada por MAC y aparece con más frecuencia en trabajadores de limpieza expuestos a vapor de agua contaminado por micobacterias ambientales, clásicamente limpiadores de saunas (de ahí el nombre). Radiológicamente simula una neumonitis por hipersensibilidad, siendo los hallazgos característicos el engrosamiento septal interlobulillar, los nódulos centrolobulillares, las áreas de atenuación en vidrio deslustrado y el atrapamiento aéreo. El diagnóstico diferencial debe realizarse con neumonitis por hipersensibilidad de diferentes etiologías. [2-7] (fig. 5)

Imágenes en esta sección:

Página 2 de 8 www.seram.es

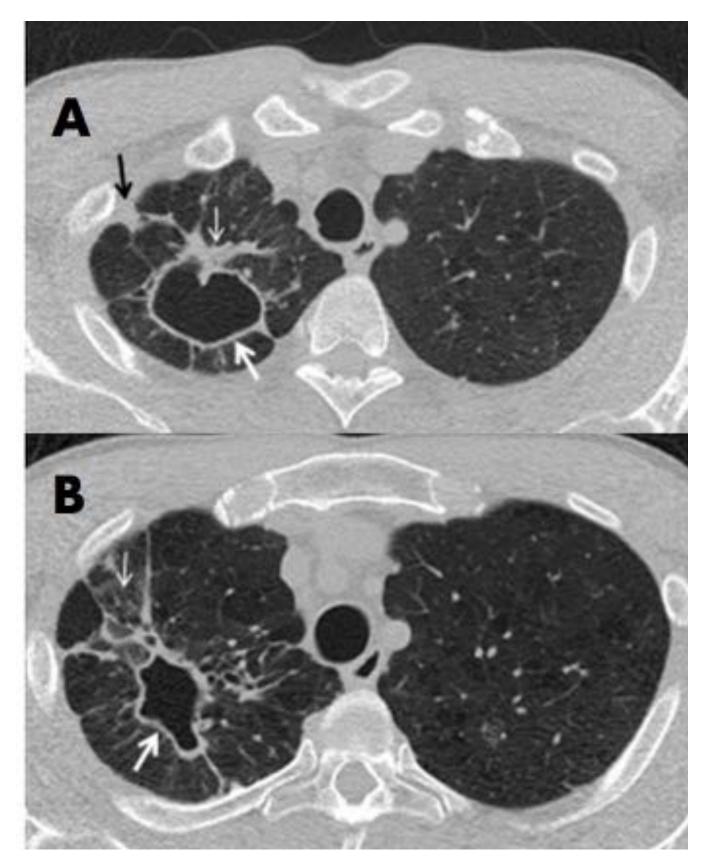


Fig. 1: Forma fibrocavitaria o "tuberculosis like" en un paciente de 65 años con antecedentes de tabaquismo e infección por MAC, que presentaba tos, disnea y pérdida de peso de 11 meses de duración. A y B) Imágenes axiales de TC de alta resolución en ventana de pulmón donde se observa una lesión cavitada de pared fina (flecha blanca gruesa) y con halo en vidrio deslustrado (flecha blanca fina) en

Página 3 de 8 www.seram.es

LSD, con tractos lineales pleuroparenquimatosos y engrosamiento pleural asociado (flecha negra).



Fig. 2: Síndrome de Lady Windermere en mujer de 62 años sin hábito tabáquico ni antecedentes de enfermedad respiratoria previa, que refería tos y disnea de varios meses de evolución. Radiografía posteroanterior de tórax: opacidad en lóbulo medio de contornos mal definidos y morfología triangular, que borra la silueta cardiaca derecha y que muestra bronquios abiertos en su interior (flecha blanca)

Página 4 de 8 www.seram.es

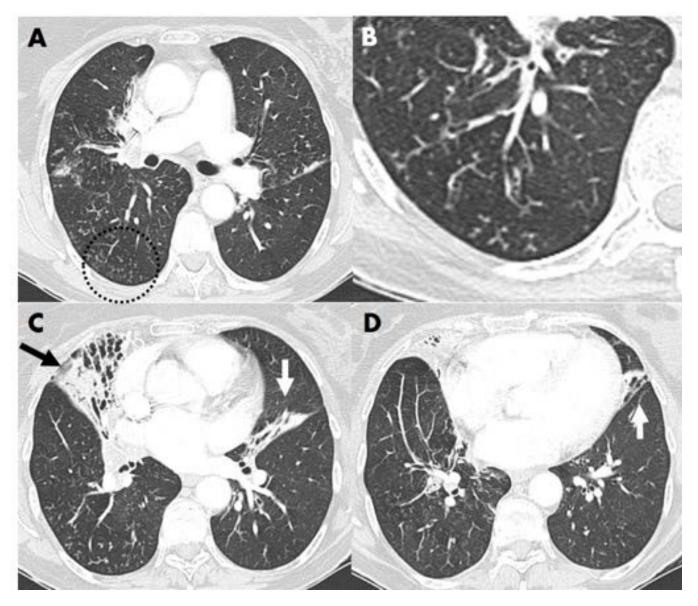


Fig. 3: Misma paciente que en fig. 2. Imágenes axiales en venta de pulmón de TC de tórax de alta resolución. A y B) Múltiples nódulos centrolobulillares de predominio periférico - subpleural con disposición en "árbol en brote" (círculo de puntos). C y D). Múltiples bronquiectasias cilíndricas en lóbulo medio (flecha negra) y língula (flecha blanca) con pérdida de volumen asociada.

Página 5 de 8 www.seram.es

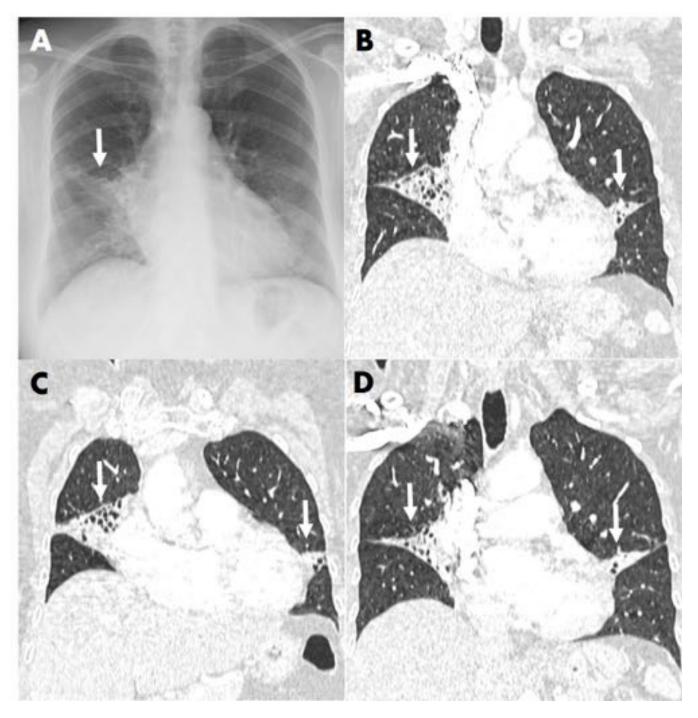


Fig. 4: Misma paciente que fig. 2. Correlación radiológica entre radiografía simple de tórax (A) y reconstrucciones multiplanares coronales de TCMD en ventana de pulmón (B,C y D). Se confirma que la opacidad visible en la radiografía convencional se corresponden con bronquiectasias cilíndricas en lóbulo medio y se descubre que también están presentes en língula (flechas blancas)

Página 6 de 8 www.seram.es

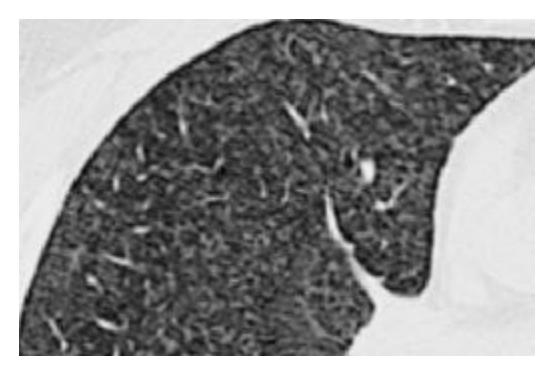


Fig. 5: Neumonitis por hipersensibilidad por MAC en varón de edad media frecuentemente expuesto a vapor de sauna. Imagen axial en ventana de pulmón de TC de tórax de alta resolución: múltiples nódulos centrolobulillares en vidrio deslustrado, que se distribuyen de forma difusa por ambos pulmones y que se asocian a engrosamiento de los septos interlobulillares.

Conclusiones

El síndrome de lady Windermere es una entidad con la que el radiólogo debe de estar familiarizado ya que el diagnóstico microbiológico suele ser complicado, siendo las pruebas de imagen clave en muchas ocasiones.

Bibliografía / Referencias

- 1. 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.
- Prieto de Paula JM, Cepedello Pérez S, Uzcátegui Urdaneta MG, López Pedreira R. Lady Windermere syndrome: involvement of the middle lobe and lingula by Mycobacterium avium complex Rev Clin Esp. 2014 Apr;214(3):171-3.
- 3. Yusbiel, V, León J, Sánchez de la Osa R, Osés Herrera L. Síndrome de Lady Windermere como causa de tos crónica. A propósito de un caso. Revista de la Facultad de Medicina UNAM. 2016; 59(1) 21-4.
- 4. Donatelli C, Mehta AC. Lady Windermere syndrome: Mycobacterium of sophistication. Cleve Clin J Med. 2015 Oct;82(10):641-3.
- 5. Raichholz, G, Giménez, S, de Koning H, Froullet C, Sañudo J. Atypical mycobacterium pulmonary infection: Lady Windermere Syndrome. Rev Argent Diagn Imag. 2015 Apr; 4(10):6-10.

Página 7 de 8 www.seram.es

- 6. Chick JF, Chauhan NR, Bair RJ, Chauhan VR. The Lady Windermere syndrome. Intern Emerg Med. 2013 Feb;8(1):83-5.
- 7. Kasthoori JJ, Liam CK, Wastie ML. Lady Windermere syndrome: an inappropriate eponym for an increasingly important condition. Singapore Med J. 2008 Feb;49(2):e47-9.
- 8. Ortega González A, Sánchez J, Marcos Rodríguez PJ. Lady Windermere Syndrome. Arch Bronconeumol. 2007 May;43(5):295.
- 9. Martinez S, McAdams HP, Batchu CS. The many faces of pulmonary nontuberculous mycobacterial infection. AJR Am J Roentgenol. 2007 Jul;189(1):177-86.
- 10. Rossi SE, Franquet T, Volpacchio M, Giménez A, Aguilar G. Tree-in-bud pattern at thin-section CT of the lungs: radiologic-pathologic overview. Radiographics. 2005 May-Jun;25(3):789-801.
- 11. Levin DL. Radiology of pulmonary Mycobacterium avium-intracellulare complex. Clin Chest Med. 2002 Sep;23(3):603-12.

Página 8 de 8 www.seram.es