



***Micobacterium intracellulare* en paciente con síndrome de Lady Windermere**

.....

Trossero, J.A., Cantero, M.; Posse, G.; Rojas, H.

MICOBACTERIUM INTRACELLULARE EN PACIENTE CON SÍNDROME DE LADY WINDERMERE

Trossero, J.A.^{1,2}, Cantero, M.¹; Posse, G.¹; Rojas, H.²

¹Laboratorio de Microbiología Sanatorio Adventista del Plata, Libertador San Martín, Entre Ríos, Argentina.

²Departamento Insectología Sanatorio Adventista del Plata, Libertador San Martín, Entre Ríos, Argentina.

juliatrossero_15@hotmail.com



10.14409/fabicib.v26i2.12268

Recibido 27/06/22 - Aceptado 01/09/22

Resumen

Micobacterium intracellulare, es un bacilo ácido alcohol resistente, no tuberculoso, que forma parte del complejo *Mycobacterium avium*. La infección por *M. intracellulare* puede manifestarse como una enfermedad pulmonar fibrocavitaria, una neumonitis por hipersensibilidad, o una sobreinfección de bronquiectasias, una de cuyas variedades es el Síndrome de Lady Windermere (SLW), éste afecta a mujeres delgadas, de edad avanzada, con mayor incidencia de escoliosis, y presencia de bronquiectasias y/o nódulos en lóbulo medio o llingula. Se reporta un caso de paciente femenino de 61 años, con diagnóstico de Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC), extrema delgadez, escoliosis, que recurre a consulta por cuadro respiratorio de tos con expectoración, malestar general, fiebre y decaimiento, la tomografía evidencia bronquiectasias y nódulos en lóbulo medio y llingula. Se solicita cultivo de esputo para micobacterias y baciloscopía. Los resultados fueron tinción de Ziehl Neelsen (ZN) ++++ y cultivo positivo. Se realizó identificación molecular en el Instituto Malbrán. El aislamiento presentó 100% de identidad con la cepa patrón *Micobacterium intracellulare* ATCC 13950. El conocer la existencia de la enfermedad pulmonar producida por micobacterias ambientales, como el SLW, haría posible llegar al diagnóstico en menor tiempo, evitando el deterioro clínico del paciente, y una menor carga en los recursos de atención médica durante largos períodos de tiempo.

Palabras clave: *Mycobacterium intrecellulare*, Síndrome de Lady Windermere, Micobacterias atípicas

Abstract

MICOBACTERIUM INTRACELLULARE IN A PATIENT WITH LADY WINDERMERE SYNDROME

Mycobacterium intracellulare is a non-tuberculous acid-alcohol resistant bacillus, which belongs to the complex *Mycobacterium avium*. The infection due to *M. intracellulare* can manifest itself as a fibrocavitary lung disease, as a hypersensitivity pneumonitis, or as a bronchiectasis superinfection, one of which variants is the Lady Windermere syndrome (LWS), affecting slender elderly women, with higher incidence of scoliosis, and with bronchiectasis and/or nodules in the middle lobe or lingula. A case of a 61-year-old female patient is reported –with a diagnosis of COPD, extreme thinness, and scoliosis–, who consults due to a respiratory syndrome of cough with expectoration, general malaise, fever and tiredness. The tomography shows evidence of bronchiectasis and nodules in the middle lobe and lingula. A sputum culture is ordered for mycobacteria and bacilloscopy. The results were ZN ++++ and culture positive. A molecular identification was conducted at the Instituto Malbrán. Isolation showed a 100% identity with the pattern strain of *Mycobacterium intracellulare* ATCC 13950. Knowing whether a lung disease caused by environmental mycobacteria –such as LWS– exists would allow an earlier diagnosis, avoiding the clinical deterioration of the patient, and a lower charge on the resources of medical attention during long periods of time.

Key words: *Mycobacterium intracellulare*, Lady Windermere syndrome, Atypical mycobacteria

INTRODUCCIÓN

Mycobacterium intracellulare, es un bacilo ácido alcohol resistente, no tuberculoso y no diferenciable del *Mycobacterium tuberculosis complex* mediante el examen bacilosκόpio, que forma parte del complejo *Mycobacterium avium* (MAC). Denominados como micobacterias atípicas, no son patógenos estrictos, sino que se encuentran ampliamente distribuidos en el medio ambiente como suelo, aire, agua, excretas de aves. Su patogenicidad puede ir desde una colonización inocua al desarrollo de enfermedad.

Las infecciones producidas por estos microorganismos son denominadas micobacteriosis. Clínicamente, la infección por *M. intracellulare* puede manifestarse como una enfermedad pulmonar fibrocavitaria, una neumonitis por hipersensibilidad, o una sobreinfección de bronquiectasias, una de cuyas variedades es el Síndrome de Lady Windermere (SLW), el cual afecta a mujeres delgadas, de edad avanzada, con mayor incidencia de escoliosis, pectus excavatum, y presencia de bronquiectasias y/o nódulos en lóbulo medio o en língula. Estas manifestaciones clínicas se observan en pacientes inmunocompetentes, con daño pulmonar previo como fibrosis quística, o EPOC. En pacientes inmunosuprimidos con bajo conteo de células CD4 se asocia a micobacteriemias.

Se propuso como hipótesis la supresión voluntaria de la tos y la expectoración, con el consiguiente acumulo de secreciones y posterior infección por *Micobacterium intracellulare*

CASO CLÍNICO

Se describe un caso de paciente de 61 años, de sexo femenino con diagnóstico de EPOC, sin historia significativa de tabaquismo, HIV negativo, con extrema delgadez, marcada escoliosis (Figura1).

En 2019 consulta por fiebre vespertina con inapetencia, y se le realiza una tomografía que evidencia disminución del volumen de ambos lóbulos pulmonares superiores, observándose la presencia de cavitación de pared gruesa en comunicación con bronquios a nivel izquierdo y derecho (Figura 2). Dichas cavitaciones de probable origen secuelar se asocian con áreas de retracción cicatrizal, bronquiectasias y nódulos en lóbulo medio y llingula.

Se realiza cultivo de esputo para micobacterias, sin desarrollo, aunque su baciloscopía dió ZN +++. Previo a la siembra en medio Löwenstein-Jensen, se descontamina el esputo con NaOH 4% (método de Petroff modificado). Se planifica iniciar tratamiento por un año con Levafloxacin, Rifampicina y Claritromicina. La paciente refiere no tolerar la Rifampicina por lo que se niega a tomarla. Después de 11 meses de tratamiento presenta una recaída de sus síntomas respiratorios con disnea progresiva y fiebre con requerimiento de internación. Se solicita nuevamente estudio de baciloscopía y cultivo de esputo para micobacterias. Los resultados obtenidos fueron ZN ++++ y cultivo positivo, luego de tres semanas de incubación, el cual fue derivado al Servicio de micobacterias del Instituto ANLIS "Dr Carlos G. Malbrán". Se realizó la identificación molecular mediante análisis de los productos de restricción de amplicones de 439 pb del gen hsp65 amplificados por PCR (PRA) (Figura 3) y secuenciación de la región espaciadora intergénica 16S-23S rRNA (ITS) por método de Sanger. El aislamiento presentó 100% de identidad con la cepa patrón *Micobacterium intracellulare* ATCC 13950. Se determinó la sensibilidad a los siguientes antibióticos Claritromicina, Rifampicina, Moxifloxacin, Linezolid y Amikacina por método de CIM sensible, siguiendo las recomendaciones del CLSI M24A2.

Figura 1. Rx tórax evidencia escoliosis



Figura 2. TAC de pulmón

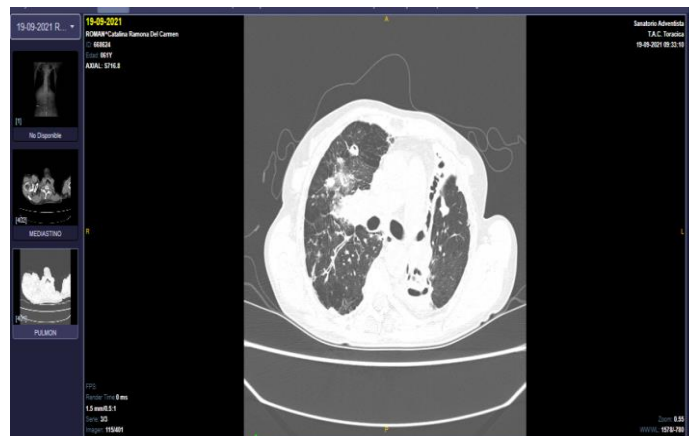
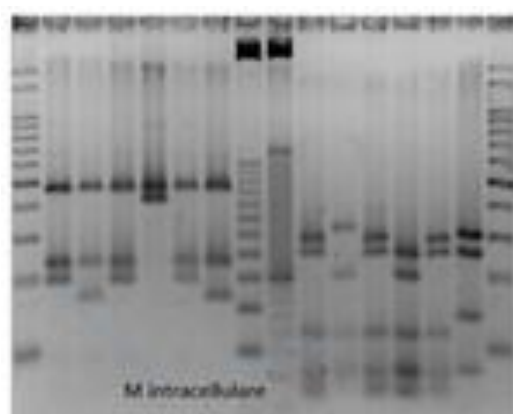


Figura 3. Análisis de los productos de restricción



CONCLUSIÓN

El conocer la existencia de la enfermedad pulmonar producida por micobacterias ambientales, como el SLW, haría posible llegar al diagnóstico en mucho menos tiempo de lo que se tarda en la actualidad, evitando el consiguiente deterioro clínico del paciente y ocasionando una menor carga en los recursos de atención médica durante largos períodos de tiempo. Por ello, es necesario un mayor conocimiento microbiológico, terapéutico del síndrome y la difusión del caso clínico.

Agradecimientos

A la bioquímica Roxana Paul y al servicio de micobacterias del Instituto ANLIS “Dr Carlos G. Malbrán” por su desinteresada colaboración en la identificación del aislamiento y perfil de sensibilidad.

Referencias bibliográficas

- Accinelli,R.; Alfredo Camposano, 2020. Enfermedad pulmonar por *Mycobacterium intracellulare* en una paciente inmunocompetente: reporte de un caso en el Perú. Rpmesp. 37, 2: 361-6.
- Blanco Conde,S.; Teresa Nebreda-Mayoral; Cristina Labayru-Echeverría; M Fe Brezmes-Valdivieso; Ramiro López Medrano; Begoña Nogueira-González, 2018. Síndrome de Lady Windermere en Castilla y León. SEIMC. 36,10: 644-647.
- Chick Jf.; Chauhan NR.; Bair RJ.; Chauhan VR., 2013. The Lady Windermere syndrome. Intern Emerg Med. 8, 1: 83-5.
- Kwon Y; Koh W; Daley C., 2019. Treatment of *Mycobacterium avium Complex* Pulmonary Disease. Tuberc Respir Dis (Seoul) 82, 1: 15-26.
- Levin DL., 2002. Radiology of pulmonary *Mycobacterium avium-intracellulare complex*. Clin Chest Med. 23,3: 603-12.
- León Valdivies, J.; Yusbiel; Reinaldo B. Sánchez de la Osa; Liliana Osés Herrera, 2016. Síndrome de Lady Windermere como causa de tos crónica. A propósito de un caso. Rev. Fac. Med. (Méx.) 59,1: 21-24.
- Moran JF. Alexander LG.; Stauh EW.; Young WG.; Sealy WC., 1983. Long-term results of pulmonary resection for atypical mycobacterial disease. Am Thorac Surg 35, 6: 597-604.
- Prieto de Paula JM.; Cepedello Pérez S.; Uzcátegui Urdaneta MG.; López Pedreira R., 2014. Lady Windermere syndrome: involvement of the middle lobe and lingula by *Mycobacterium avium complex*. Rev Clin Esp. 214,3: 171-3
- .Prieto de Paula JM.; Cepedello Pérez S.; Uzcátegui Urdaneta MG.; López Pedreira R., 2014. Lady Windermere syndrome: involvement of the middle lobe and lingula by *Mycobacterium avium complex*. Rev Clin Esp. 214, 3: 171-3.