

Bronquiectasias en pacientes con déficit severo de alfa-1-antitripsina: ¿una asociación frecuente?

Sr. Director: En el magnífico trabajo que sobre bronquiectasias los Dres. A. Capelastegui y J. Ramos González han publicado en esta revista¹, se cita el déficit de alfa-1-antitripsina (AAT) como un factor etiológico no bien comprobado.

En efecto, se dice generalmente que los pacientes con déficit hereditario de AAT desarrollan en un 70 u 80% de los casos de enfisema panacinar sintomático, de localización predominante en las bases pulmonares, existiendo la creencia generalizada de que esta enfermedad es una causa rara de bronquiectasias¹⁻⁴.

En nuestra sección de neumología, que atiende aproximadamente a una población de 95.000 habitantes, controlamos en la actualidad a 3 pacientes con déficit severo hereditario de AAT en un programa experimental de tratamiento sustitutivo con prolantina "R" (AAT humana). Las tres tienen fenotipo Pizz, niveles severamente bajos de AAT y bronquiectasias extensas, sin evidencia de enfisema significativo. Ninguna ha sido fumadora.

Paciente 1. Paciente de 65 años. Desde los 45 años, tos, disnea, expectoración, 5 episodios de neumonía de diferentes localizaciones en los dos pulmones, y múltiples agudizaciones bronquiales. Desde los 55 años, estos síntomas son más marcados, el VEMS ha sufrido un descenso acelerado, y la disnea se ha hecho de mínimos esfuerzos. La función pulmonar muestra una obstrucción severa, con reversibilidad importante (> 30%); la capacidad de difusión es normal; y la gasometría muestra hipoxemia moderada. La radiografía de tórax y la TAC torácica diagnosticaron bronquiectasias saculares y cilíndricas en bases lingula y lóbulo medio. La enfermedad se detectó tardíamente al encontrarnos con ausencia total de la banda de alfa-1-globulina en el proteinograma, lo que motivó la solicitud de niveles séricos de AAT, con un resultado de 53 mg/dl (29%). La paciente, considerada por muchos años asmática, experimentó mejoría importante con tratamiento sustitutivo con prolantina "R", y falleció hace 2 semanas por una peritonitis secundaria a una perforación de un divertículo intestinal, complicada con sepsis, hemorragia digestiva alta y embolismo pulmonar masivo.

Paciente 2. Mujer de 48 años. Niveles AAT: 37 mg/dl (19,5%), realizados tras observar gran disminución de alfa-1-globulina (0,5 g/h) en el proteinograma.

Su historia se remonta a los 33 años, tras una neumonía, que fue seguida de tos, expectoración abundante, disnea progresiva; presentó un total de 4 neumonías de diferente localización y hemoptisis recidivantes. Los síntomas se agravaron a partir de los 40 años, cuando la disnea se hizo de mínimos esfuerzos. La función pulmonar evidenció obstrucción severa, con reversibilidad del VEMS de hasta un 55%. Tanto la DLCO como la KCO son normales, y también los

gases arteriales en reposo. La radiografía de tórax mostró unos "pulmones sucios" y la TAC torácica detectó bronquiectasias saculares y quísticas difusas, más marcadas, en lóbulo superior derecho, ambos campos medios y base del pulmón izquierdo. Está mejor controlada desde que recibe prolantina "R", con menos agudizaciones respiratorias y estabilización de la función pulmonar.

Paciente 3. Mujer de 46 años. Niveles AAT: 48 mg/dl (26%). Proteinograma con alfa-1-globulina no detectable. Desde niña presenta episodios de rinitis, tos seca y disnea sibilante con tests cutáneos positivos a ácaros, por lo que fue diagnosticada de asma. A los 40 años neumonía, y desde entonces tos, expectoración crónica, y disnea progresiva hasta moderados esfuerzos. La función pulmonar muestra obstrucción moderada con reversibilidad total, pero la capacidad de difusión y los gases arteriales son normales. La radiografía de tórax no presenta alteraciones, pero la TAC torácica evidencia bronquiectasias cilíndricas y saculares en ambos pulmones, especialmente en bases y campos medios. Ha iniciado hace 2 meses tratamiento con prolantina "R", cuyo resultado no podemos aún evaluar.

En contra de las observaciones publicadas, otros autores^{4,5} y nosotros mismos hemos encontrado que la asociación entre déficit de AAT y bronquiectasias es un hecho frecuente. Pensamos que este hallazgo es probable que sea comprobado por otros autores con el empleo de la TAC de alta resolución en el estudio de estas entidades.

Shin y Ho presentaron recientemente una serie de 7 pacientes homocigotos, Pi ZZ, con déficit de AAT (4 mujeres y 3 varones, con edades entre los 21 y 56 años). Todos salvo uno tenían enfisema, 2 bronquiectasias con enfisema y uno bronquiectasias sin enfisema⁴.

En nuestra pequeña serie, las 3 pacientes padecían bronquiectasias difusas, sin evidencia de enfisema, a juzgar por la normalidad de la capacidad de difusión y la negatividad de la TAC en todas ellas. Es de destacar que la clínica y la reversibilidad de la obstrucción hicieron que fuesen consideradas asmáticas por mucho tiempo, hecho que ya ha sido citado en la literatura por otros⁶.

También es destacable el hecho de que el déficit de AAT se sospechase por las anomalías del proteinograma (ausencia o disminución severa de la alfa-1-globulina) en los 3 casos, lo que nos invita a sugerir el incluir sistemáticamente esta determinación en los protocolos de EPOC, asma y bronquiectasias difusas.

I. Blanco Blanco, H. Canto Argiz y F. Carro del Camino

Unidad de Neumología. Hospital Valle del Nalón. Riaño-Langreo. Asturias.

1. Capelastegui A, Ramos González J. Bronquiectasias: etiopatogenia y métodos diagnósticos. Arch Bronconeumol 1994; 30: 153-162.
2. Zin AB, Supinski G. Genetic diseases of the pulmonary parenchyma. En: Baun GL, Wolinsky E, editores. Textbook of pulmonary diseases. (4.ª ed.). Boston: Little, Brown and Company, 1989; 1.521-1.540.

3. Tobin MJ, Duncan CS, Hutchison BM. An overview of the pulmonary features of alfa-1-antitrypsin deficiency. Arch Intern Med 1982; 142: 1.342-1.348.
4. Shin MS, Ho KJ. Bronchiectasis in patients with alfa-1-antitrypsin deficiency: A rare occurrence? Chest 1993; 104: 1.384-1.386.
5. Blanco I, Menéndez ML, Carro F. Bronquiectasias extensas como manifestación única de un defecto grave de alfa-1-antitripsina. Arch Bronconeumol 1992; 28: 253.
6. American Thoracic Society: Guidelines for the approach to the patient with severe hereditary alpha-1-antitrypsin deficiency. Am Rev Respir Dis 1989; 140: 1.494-1.497.

Embolismo pulmonar séptico secundario a foco dentario. ¿Síndrome de Lemierre?

Sr. Director: Hemos leído con interés la carta de Matínez Moragón et al¹, recientemente publicada en su revista, en la que se presenta un caso de embolia séptica secundaria a un foco de osteítis peridental. El paciente desarrolló el cuadro meses después de la aparente curación de un flemón dentario. El manejo clínico y terapéutico lo consideramos acertado, pero nos gustaría plantear la posibilidad, no mencionada por los autores, de que se tratara de un síndrome de Lemierre o sepsis postangina.

Este cuadro fue caracterizado por Lemierre en 1936² como infección orofaríngea, tromboflebitis de la vena yugular interna y metástasis sépticas a distancia. El foco de origen suele ser faringoamigdalal y, más raramente, dentario. El drenaje de esta zona suele hacerse por la yugular interna por lo que es muy factible la tromboflebitis a dicho nivel³. La mayoría se produce en adolescentes y adultos jóvenes, y está implicado *Fusobacterium necrophorum* en el 80% de los casos⁴. Ocasionalmente por la tromboflebitis venosa yugular, el cuello suele estar empastado y doloroso, dato que siempre debe ser explorado y, aun estando ausente, constatado en la historia clínica. Esta afectación venosa puede ser demostrada por ultrasonografía y tomografía axial, si bien no está definida la sensibilidad y especificidad de ambas técnicas en el síndrome de Lemierre^{4,5}. Las metástasis sépticas suelen ser pulmonares (89%), óseas, en partes blandas y meninges⁴. En pulmón el aspecto clínico y radiológico es similar al de los émbolos ocasionados por las endocarditis infecciosas derechas, siendo fundamental realizar un ecocardiograma para diferenciar ambas entidades. El diagnóstico no necesita la confirmación absoluta de tromboflebitis yugular ya que es esencialmente clínico^{4,6}. Es posible, además, que la infección primaria no sea evidente o haya pasado cuando se inician los signos de sepsis³, tal y como ocurrió en el caso de Martínez Moragón et al¹. Teniendo en cuenta su etiología, el tratamiento antibiótico debe ser fundamentalmente anaeróbico, destacando la penicilina, clindamicina e imipenem/cilastatina.

Nuestra experiencia personal se limita a un solo caso de similares características en