

Bronquiectasias extensas como manifestación única de un defecto grave de alfa-1-antitripsina

Sr. Director: Típicamente los pacientes con niveles séricos anormalmente bajos de alfa-1-antitripsina (AAT) desarrollan enfisema pulmonar en edades tempranas de su vida; menos del 10 % presentan hepatopatía, y ocasionalmente se ha descrito la asociación déficit de AAT y bronquiectasias, como manifestación pulmonar única o asociada a enfisema y hepatopatía¹⁻⁴. Desde la reciente introducción de terapia sustitutiva con AAT humana (Prolastin®), el pronóstico de la enfermedad ha mejorado sensiblemente, por lo que el diagnóstico precoz de la misma es importantísimo⁵.

Queremos llamar la atención sobre este problema presentando el caso de una paciente con fenotipo Pi ZZ, niveles séricos de AAT por debajo del valor protector y bronquiectasias difusas, que se ha podido beneficiar de tratamiento sustitutivo con Prolastin.

Caso clínico. Paciente de 63 años, no adicta al tabaco, que presenta disnea, tos y expectoración crónica desde los 45 años. En los tres últimos años padeció tres episodios de neumonía y múltiples agudizaciones bronquiales. A partir de los 55 años su disnea se hizo de medianos-pequeños esfuerzos y sufrió una caída acelerada del valor del FEV₁, desde 1.350 ml (60 %) en 1986, hasta 756 ml (36 %) en 1991, lo que supuso una pérdida de 99 ml/año. Su estudio de función pulmonar más reciente queda expuesto en la tabla y se interpretó como una obstrucción grave, con atrapamiento aéreo, capacidad de difusión conservada y gases en sangre arterial, con ligera hipoxemia. La radiografía de

tórax mostró unos pulmones "sucios" con imágenes microquísticas en las bases. La TAC pulmonar detectó bronquiectasias saculares y cilíndricas extensas en llingula, lóbulo medio y ambos lóbulos inferiores. Las pruebas de laboratorio fueron normales en todos sus perfiles, excepto el proteinograma, que tenía ausencia total de la banda correspondiente a la alfa-1-globulina, hallazgo que motivó la petición de niveles de AAT y fenotipo, con estos resultados: AAT = 53 mg/dl (N = 180-300), fenotipo: ZZ. A partir del diagnóstico, acude ambulatoriamente, cada semana, para recibir terapia endovenosa con Prolastin®, logrando mantener niveles séricos de AAT de unos 135 mg/dl, con perfecta tolerancia, ausencia de complicaciones y reducción del número y gravedad de las agudizaciones bronquiales.

Comentario. Desde 1963, en que se describió el déficit de AAT como entidad clínica⁶, se fueron mejorando los conocimientos sobre los defectos genéticos y hereditarios de la enfermedad, sus manifestaciones clínicas, las técnicas diagnósticas y recientemente ha sido introducida la terapia sustitutiva con AAT humana, que modifica favorablemente el pronóstico de estos enfermos⁷. Los pacientes de riesgo son aquellos con niveles séricos de AAT menores de 80 mg/dl (o lo que es más exacto, menores de 11 M), cifra umbral, equivalente a un 35 % del valor normal. Estos enfermos suelen desarrollar enfisema pulmonar en edades tempranas, hacia los 40-50 años, y la enfermedad es usualmente fatal hacia los 60 años. La hepatopatía asociada a déficit de AAT es mucho menos común que el enfisema, ocurriendo en menos del 10 % de individuos con fenotipo Pi ZZ, el 1-3 % de los cuales progresa hacia cirrosis y fallo hepático^{4, 5}.

La asociación déficit de AAT con bronquiectasias es mucho menos conoci-

da, aunque ocasionalmente descrita¹⁻⁴. Nuestra paciente padece bronquiectasias difusa como manifestación de un déficit severo de AAT. Se está beneficiando de terapia sustitutiva y ello nos invita a sugerir la inclusión en los protocolos de EPOC y bronquiectasias, de la determinación de un proteinograma y niveles séricos de AAT, porque la posibilidad de terapia sustitutiva con AAT humana puede modificar favorablemente la evolución y el pronóstico de esta no infrecuente enfermedad.

I. Blanco Blanco, M.L. Menéndez Gutiérrez y F. Carro del Camino

Sección de Neumología.
Hospital Valle del Nalón. Asturias

1. Varpela E. Deficiency of alpha-1-antitrypsin and bronchiectasis. *Ann Clin Resp* 1978; 10:79-82.
2. Jones DK, Godden D, Cavanagh P. Alpha-1-antitrypsin deficiency presenting as bronchiectasis. *Br J Dis Chest* 1985; 79:301-304.
3. Barker AF. Alpha-1-antitrypsin deficiency presenting as bronchiectasis. *Br J Dis Chest* 1986; 80:97.
4. Scott JM. Alpha-1-antitrypsin deficiency with diffuse bronchiectasis and cirrhosis of the liver. *Chest* 1977; 71:535-538.
5. 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.
6. Laurell CB, Ericksson A. The electrophoretic alpha 1-globulin pattern of serum in alpha-1-antitrypsin deficiency. *Scand J Clin Lab Invest* 1963; 15:132-140.

Cumplimiento de la prescripción en la oxigenoterapia domiciliaria

Sr. Director: Los beneficios de la oxigenoterapia domiciliaria (OD) en pacientes con limitación crónica al flujo aéreo e insuficiencia respiratoria crónica se concretan en un incremento de la supervivencia, si se recibe el oxígeno durante más de 15 horas al día¹. Es un hecho bien demostrado en diferentes estudios que un elevado porcentaje de pacientes no cumple rigurosamente la prescripción, pero los elementos que permiten discriminar al paciente cumplidor son muy variables y a veces contradictorios².

El escaso cumplimiento de la prescripción de la OD también es un problema detectado en nuestro medio³⁻⁵. En la mayor parte de los trabajos, el porcentaje de pacientes que recibe correctamente el oxígeno es inferior al 30 % y este hecho compromete negativamente la efectividad del tratamiento.

TABLA I
Espirometría, volúmenes, resistencia y capacidad de difusión

CV ml	FEV ₁ ml	FEV ₁ / CV %	VR ml	CPT ml	R+ cmH ₂ O/L/seg	DLCO SB ml/min/mmHg	KCO (DLCO/V _A)
Valores/medios/normales							
2.977	2.085	69,9	1.882	4.859	2,2	20,0	5,5
Limite/inferior							
2.475	1.680	60,7	1.207	3.659	1,0	14,6	4,1
Valores hallados							
1.566 (52 %)	756 (36 %)	48,6	3.923	5.489	6,3	17,2	4,5
Gasometría arterial (respirando aire):							
Pa O ₂ : 71 mmHg		PaCO ₂ : 42 mmHg		pH: 7,39			

CV: capacidad vital; VR: volumen residual; CPT: capacidad pulmonar total; R: resistencia; DLCO: difusión al CO; KCO: difusión al CO/volumen alveolar.