



## Editorial

## La fisioterapia respiratoria en el síndrome de *Lady Windermere*: ¿el eslabón perdido?

### Respiratory Physiotherapy in Lady Windermere Syndrome: The Missing Link?



El síndrome de *Lady Windermere* fue descrito por primera vez en 1992 por Reich y Johnson<sup>1</sup>. Recibió dicho nombre por el personaje teatral femenino de la obra de Óscar Wilde en la que *Lady Windermere* se ocultaba tras el abanico para inhibir voluntariamente la tos, dado que no estaba socialmente aceptado que las «damas» expectorasen en público. Este síndrome se describió en mujeres no fumadoras, con una media de edad entre 60-70 años, sin enfermedad pulmonar subyacente, en las que se obtenían muestras respiratorias con crecimiento de *Mycobacterium avium complex*, y con desarrollo de bronquiectasias que afectaban principalmente al lóbulo medio y/o llingula. Además se describen otras características fenotípicas asociadas como *pectus excavatum*, escoliosis o prolapso de la válvula mitral, junto con un fenotipo leptosómico<sup>2</sup>. Uno de los factores etiológicos que se contempla en su fisiopatología es la supresión voluntaria de la tos, que unida a peculiaridades anatómicas tanto del lóbulo medio como de la llingula, por bronquios estrechos y largos, favorecería el acúmulo de secreciones en estas regiones pulmonares. Además, su fenotipo leptosómico, con un diámetro anteroposterior estrecho del tórax, magnifica esta susceptibilidad regional, lo que junto al *pectus excavatum* puede limitar el drenaje de secreciones. La existencia de predisposición genética por la presencia de variantes alélicas del gen regulador de la conductabilidad transmembrana de la fibrosis quística y su similitud fenotípica con trastornos del tejido conectivo hereditarios también puede contribuir a la patogenia<sup>3,4</sup>. Otros factores tales como las alteraciones en los niveles sistémicos de leptina o adiponectina y la menopausia también podrían jugar un papel en la patogénesis<sup>5</sup>.

La presencia de *Mycobacterium avium complex* suele preceder al desarrollo de bronquiectasias, por lo que es importante valorar si cumple criterios de tratamiento<sup>6</sup>, el cual es largo (mínimo un año) y complejo por los potenciales efectos secundarios de los fármacos utilizados. Un tratamiento inicial combinado de claritromicina/azitromicina, rifampicina y etambutol es correcto en la mayoría de los pacientes. Los elevados recursos sanitarios estimados<sup>7</sup> y los efectos del tratamiento antibiótico prolongado han favorecido el desarrollo de terapias no farmacológicas que dan soporte a los tratamientos convencionales pero sin causar efectos adversos.

Las últimas guías nacionales e internacionales de neumología<sup>8,9</sup> ya recomiendan el drenaje de secreciones en los pacientes con bronquiectasias desde fases tempranas, por lo que no hay dudas

sobre la aplicación de fisioterapia respiratoria (FR) a estos pacientes. Por ende, se debe resaltar la necesidad de una dotación adecuada en las unidades hospitalarias para que se realicen programas eficientes, con los fisioterapeutas especializados para ello. Sin ir más lejos, en Bélgica se ha reportado recientemente, a través de una encuesta, que hasta el 84% de los pacientes con bronquiectasias han sido visitados por un fisioterapeuta respiratorio para la higiene bronquial<sup>10</sup>. Por ello, aparte del tratamiento farmacológico, al igual que en los pacientes con bronquiectasias, en los pacientes con síndrome de *Lady Windermere* el drenaje de secreciones mucopurulentas que puede favorecer la infección o colonización por gérmenes patógenos sería crucial para romper el círculo descrito por Cole et al. en 1986<sup>11</sup>. En esta entidad, como en cualquier otra infección por micobacterias no tuberculosas (MNT), se desconoce si es la infección crónica por MNT la que provoca las bronquiectasias, o si es la presencia previa de bronquiectasias la que facilita la colonización por MNT. Sea como sea, la imposibilidad de erradicar las MNT del árbol bronquial provoca una respuesta inflamatoria crónica granulomatosa con aumento de citoquinas inflamatorias, quimioquinas y reclutamiento de neutrófilos. Estos liberan enzimas proteolíticas dando lugar a la destrucción y daño de la pared bronquial, con formación de nuevas bronquiectasias. Además, dicha cascada inflamatoria provoca mayor alteración del aclaramiento mucociliar favoreciendo la formación de tapones mucosos y perpetuando la inflamación crónica de la vía aérea<sup>12</sup>. Así pues, en esta población con alta carga inflamatoria y abolición voluntaria del mecanismo de la tos y a pesar de que existen también otras técnicas de FR, serían prioritarias las que facilitan el drenaje de secreciones.

Con el fin de asegurar la permeabilidad de la vía aérea, los fisioterapeutas aplican técnicas que pueden agruparse en dos grandes bloques: manuales e instrumentales. Las técnicas manuales son las siguientes: drenaje autógeno, espiración lenta total con glotis abierta en decúbito lateral (ELTGOL, del francés *Expiration Lente Totale Glotte Ouverte en décubitus Latéral*), ciclo activo ventilatorio y la propia tos, mientras que las instrumentales se realizan mediante dispositivos de presión espiratoria positiva oscilante y no oscilante, con dispositivos externos de oscilación-compresión a alta frecuencia sobre la pared torácica y la ventilación percusiva intrapulmonar, entre las más frecuentes<sup>13</sup>. El abordaje terapéutico debería iniciarse a partir de técnicas manuales que permiten mantener una buena higiene bronquial a través de la modulación del flujo espiratorio

(laminar o turbulento) en función de la ubicación de las secreciones. Así, se aplicarán técnicas de bajo flujo espiratorio (laminar) en el caso de secreciones distales, mientras que a medida que estas se vayan desplazando a vías aéreas más centrales (valoradas por auscultación respiratoria), se aplicarán técnicas de alto flujo espiratorio (turbulento). Esta secuencia de maniobras facilitará que finalmente el paciente pueda expectorar mediante la tos.

Actualmente la evidencia científica ha destacado la ELTGOL entre las maniobras con finalidad de higiene bronquial. En esta se debe colocar al paciente en decúbito lateral, sobre el pulmón afecto favoreciendo así su máxima deflación y la interacción gas-líquido. Seguidamente se solicita al paciente que, partiendo de una inspiración a volumen corriente, espire el aire con la glotis abierta produciendo un flujo laminar hasta volumen de reserva espiratorio, preferiblemente con la ayuda manual del fisioterapeuta<sup>14</sup>. En 2018 Muñoz et al.<sup>15</sup> aportaron más evidencia sobre dicha técnica publicando un estudio randomizado en el que se concluye que aplicando ELTGOL dos veces al día durante un año no solo se detecta un aumento de la cantidad de esputo movilizado, sino que además disminuye el número de exacerbaciones, con una mejoría de la calidad de vida en los pacientes con bronquiectasias.

Así, a día de hoy, al igual que en los pacientes con bronquiectasias, habría que destacar el papel fundamental de la FR junto con los largos tratamientos antibióticos para disminuir la carga inflamatoria en el árbol bronquial y mejorar el manejo clínico en los pacientes con síndrome de *Lady Windermere*. Se necesitan más estudios aleatorizados, para poder identificar los efectos de la FR y cuáles son las técnicas de higiene bronquial más adecuadas en este tipo de pacientes.

## Bibliografía

1. Reich JM, Johnson RE. Mycobacterium avium Complex pulmonary disease presenting as an isolated lingular or middle lobe pattern. *Chest*. 1992;101:1605-9.
2. Iseman MD, Buschman DL, Ackerson LM. Pectus Excavatum and scoliosis: Thoracic anomalies associated with pulmonary disease caused by *Mycobacterium avium* Complex. *Am Rev Respir Dis*. 1991;144:914-6.
3. Olivier KN. Lady Windermere dissected: More form than fastidious. *Ann Am Thorac Soc*. 2016;13:1674-6.
4. Sexton P, Harrison AC. Susceptibility to nontuberculous mycobacterial lung disease. *Eur Respir J*. 2008;31:1322-33.
5. Chalermkulrat W, Gilbey JG, Donohue JF. Nontuberculous mycobacteria in women, young and old. *Clin Chest Med*. 2002;23:675-86.
6. Griffith DE, Aksamit T, Brown-Elliott BA, Catanzaro A, Daley C, Gordin F, et al. An Official ATS/IDSA Statement: Diagnosis Treatment, and Prevention of Nontuberculous Mycobacterial Diseases. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007;175:367-416.
7. Guan W-J, Han X-R, de la Rosa-Carrillo D, Martínez-García MA. The significant global economic burden of bronchiectasis: a pending matter. *Eur Respir J*. 2019;53:1802392.
8. Martínez-García MÁ, Máz L, Olveira C, Girón RM, de la Rosa D, Blanco M, et al. Normativa sobre el tratamiento de las bronquiectasias en el adulto. *Arch Bronconeumol*. 2018;54:88-98.
9. Polverino E, Goeminne PC, McDonnell MJ, Aliberti S, Marshall SE, Loebinger MR, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of adult bronchiectasis. *Eur Respir J*. 2017;50:1700629.
10. Schoovaerts K, Lorent N, Goeminne P, Aliberti S, Dupont L. National survey on the management of adult bronchiectasis in Belgium. *COPD J Chronic Obstr Pulm Dis*. 2019;16:72-4.
11. Cole PJ. Inflammation: a two-edged sword—the model of bronchiectasis. *Eur J Respir Dis Suppl*. 1986;147:6-15.
12. Honda JR, Knight V, Chan ED. Pathogenesis and risk factors for nontuberculous mycobacterial lung disease. *Clinics in Chest Medicine*. 2015;36:1-11.
13. Martí J, Vendrell M. Técnicas manuales e instrumentales para el drenaje de secreciones bronquiales en el paciente adulto. Barcelona: Novartis Farmacéutica S. A.; 2013.
14. Lanza FC, Alves CS, dos Santos RL, de Camargo AA, Dal Corso S. Expiratory Reserve Volume During Slow Expiration With Glottis Opened in Infralateral Decubitus Position (ELTGOL) in chronic pulmonary disease: Technique description and reproducibility. *Respir Care*. 2015;60:406-11.
15. Wong C, Sullivan C, Jayaram L. ELTGOL airway clearance in bronchiectasis: laying the bricks of evidence. *Eur Respir J*. 2018:51.

Ana Balañá Corberó<sup>a,\*</sup>,

Marisol Domínguez-Álvarez<sup>a,d,e</sup> y Esther Barreiro<sup>a,b,c,e</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neumología, Hospital del Mar-Institut de Recerca de l'Hospital del Mar (IMIM), Barcelona, España

<sup>b</sup> Servicio de Neumología-Debilidad muscular y caquexia en las enfermedades respiratorias crónicas y el cáncer de pulmón, IMIM-Hospital del Mar, Barcelona, España

<sup>c</sup> Departament de Ciències Experimentals i de la Salut (CEXS), Universitat Pompeu Fabra (UPF), Parc de Recerca Biomèdica de Barcelona (PRBB), Barcelona, España

<sup>d</sup> Universidad Autónoma de Barcelona (UAB), Barcelona, España

<sup>e</sup> Centro de Investigación en Red de Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Instituto de Salud Carlos III (ISCIII), Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: 60355@parcdesalutmar.cat (A. Balañá Corberó).