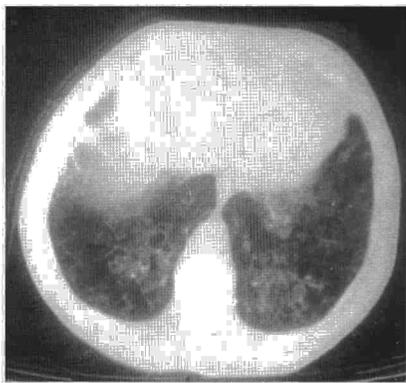


**Infecciones respiratorias recurrentes, azoospermia primaria y alteraciones en la estructura ciliar. ¿Una nueva variante de discinesia ciliar primaria?**

**Sr. Director:** En los últimos años la asociación entre esterilidad masculina e infecciones respiratorias recurrentes se ha relacionado frecuentemente con la discinesia ciliar primaria (DCP), la fibrosis quística (FQ) y el síndrome de Young (SY)<sup>1,2</sup>. La DCP se caracteriza por rinosinusitis crónica, bronquiectasias (pueden conducir a fallo respiratorio), dextrocardia (en el 50% de los casos) e infertilidad masculina<sup>3</sup>. Desde que se propuso como causa de estas manifestaciones clínicas la alteración en los movimientos y estructuras ciliares, son muchos los defectos inherentes demostrados<sup>3,4</sup>.

No hemos encontrado publicación alguna en la que se describa la asociación de azoospermia, defectos ventilatorios y aplasia germinal relacionados con la DCP. Recientemente, en su revista ha sido publicado<sup>5</sup> el caso de un varón en el que se observaban infecciones respiratorias recurrentes y azoospermia en relación con un síndrome de células de Sertoli exclusivamente, sin evidenciarse en sus estudios anatomopatológicos la ausencia de brazos de dineína que caracteriza la DCP. Nosotros aportamos el caso de un joven con antecedentes de infecciones respiratorias recurrentes, azoospermia y aplasia germinal por alteraciones en la estructura ciliar.

Varón de 36 años de edad con infecciones sinopulmonares recurrentes e infertilidad. En la exploración física encontramos un fenotipo normal, crepitantes bibasales a 13 rpm en la auscultación pulmonar y testículos con ligera disminución del tamaño. No había evidencia clínica de varicocele. El hemograma, la bioquímica convencional, las determinaciones inmunológicas, la función pancreática, las concentraciones séricas de testosterona, la prolactina y las hormonas luteinizantes y folículoestimulantes fueron normales. Se repitieron los tests del sudor y los estudios genéticos para la fibrosis quística (FQ) con resultados normales. Los estudios radiológicos revelaron



**Fig. 1.** Corte transversal de un cilio. Apréciese la ausencia del brazo interno de dineína.

un tórax con algunas bronquiectasias. Se realizó una ecografía testicular en la que se observó unos testículos disminuidos de tamaño con hipertrofia bilateral del epidídimo y varicocele bilateral (grado I-II). Por todo esto, se procedió a la biopsia de ambos testículos, encontrándonos un tejido constituido casi exclusivamente por células de Sertoli y, en testículo derecho, una imagen en mosaico (maduración de la espermatogénesis frenada en un 6,3%), con esclerosis testicular del 7% y un 86,3% de células de Sertoli, por lo que se llegó al diagnóstico de insuficiencia testicular primaria, llamada también síndrome de Sertoli o síndrome del Castillo<sup>6</sup>. El análisis repetido de semen tres meses después reveló una azoospermia completa, con fructosa del líquido seminal de 207 mg/dl (normal, 150-650 mg/dl), pH 7,1 y viscosidad normal. Se comprobó la existencia de eyaculación retrógrada por la técnica de examen urinario tras eyaculación. Las pruebas de función respiratoria fueron normales. Se realizó fibrobroncoscopia con biopsia bronquial y, tras el estudio por microscopía electrónica, se observó un defecto en el brazo de dineína (fig. 1), confirmándose el diagnóstico de discinesia ciliar primaria.

La infertilidad de la DCP se debe a un defecto en el movimiento de los espermatozoides y de su estructura<sup>3,4</sup>. En nuestro caso, la exploración física y los análisis de función testicular, así como la biopsia testicular, nos sugirieron azoospermia primaria por aplasia germinal. La oligospermia y la azoospermia son dos entidades comunes en la DCP, que se presenta con una espermatogénesis normal pero con un transporte defectuoso del espermatozoide, no observándose nunca en asociación con aplasia germinal. La historia clínica, los análisis de laboratorio y las alteraciones ciliares permitieron excluir la FQ y el SY.

Con nuestro caso, ponemos en evidencia que todavía no están descritas todas las posibles manifestaciones clínicas de la discinesia ciliar primaria. Por otra parte, la importante similitud clínica entre la DCP, el SY y la FQ debería, quizá, hacernos plantear la posibilidad de incluirlos dentro de un mismo grupo de anomalías.

**T. Ramírez, C. Prados y R. Álvarez-Sala**  
Servicio de Neumología. Hospital La Paz.  
Universidad Autónoma. Madrid.

1. Sauret Valet J. Enfermedades respiratorias y esterilidad. *Med Clin (Barc)* 1986; 87: 195-198.
2. Afzekius BA, Missberg B. Immotile cilia. *Thorax* 1980; 35: 401-404.
3. Rutman A, Cullinan P, Woodhead H, Cloe PJ, Wilson R. Ciliary disorientation: a possible ciliary dyskinesia. *Thorax* 1993; 48: 770-777.
4. Matwijiw I, Thliveris JA, Faiman C. Aplasia of nasal with situs inversus, azoospermia and normal sperm flagella: a unique variant of immotile cilia syndrome. *J Urol* 1987; 137: 522-524.
5. Carrión F, Ferrer C, Pascual JM. Infecciones sinobroncopulmonares y esterilidad masculina. Presentación de una nueva variante. *Arch Bronconeumol* 1998; 34: 405-408.

6. Miles E, Skakkebaeck J, Berthelsen JG. Espermatogénesis. En: Chishelm GD, Fair WR, editores. *Fundamentos científicos de urología*. Barcelona: Salvat editores, 1991; 2: 392.

**Tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática**

**Sr. Director:** Hemos podido leer recientemente el interesante artículo editorial publicado en su revista por Agustí y Xaubet<sup>1</sup>, sobre el estado actual del tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI). Dicho artículo nos ha parecido de especial importancia por abordar uno de los temas más controvertidos en el tratamiento de la FPI.

Al igual que el asma bronquial en su momento, la FPI se define cada vez más como una enfermedad inflamatoria y, en este sentido, debería comportarse como tal y dar una respuesta positiva –claramente positiva– al tratamiento con corticoides. Como afirman los autores esto no siempre es así. La eficacia del tratamiento corticoide en la FPI es en muchos casos insuficiente, no sólo para detener la progresión de la enfermedad, ni tan siquiera para mejorar los índices de función respiratoria, sino incluso –en ocasiones– para producir una mejoría clínica suficiente como para disminuir el grado de disnea y mejorar la calidad de vida del paciente.

Sabemos que en la FPI pueden considerarse dos fases: una primera de inflamación y una segunda de fibrosis, ambas separadas entre sí por un tiempo variable de evolución que puede ser incluso de años. Estas fases solemos correlacionarlas con la clínica del paciente, quien puede estar asintomático o paucisintomático en los estadios iniciales de la enfermedad –teóricamente la fase de inflamación–, hasta el punto de que, como mencionan Agustí y Xaubet, hay autores que optan por no tratar en estas fases iniciales, dejando los corticoides y sus eventuales complicaciones para fases más avanzadas de la enfermedad.

Por otro lado, sigue sin haber, como asimismo se menciona en el artículo, evidencias concluyentes sobre la eficacia de otras opciones terapéuticas (inmunosupresores, antifibróticos, etc.). De igual modo, las nuevas posibilidades que se otean en el horizonte –especialmente anticitocinas tales como el basiliximab, infliximab, etc.– ni siquiera han entrado en el campo de las indicaciones para este proceso.

Buena parte de estas aparentes paradojas e incertidumbres radica en la escasa frecuencia de este proceso, así como en lo escaso de las series estudiadas, bastantes de ellas retrospectivas. Si los estudios multicéntricos tienen interés, en la FPI se revelan como imprescindibles. Se hace necesario progresar en el conocimiento de la incidencia y prevalencia de esta afección, así como en la realización de estudios multicéntricos prospectivos que, al reunir de forma sistematizada una casuística más amplia, permitan llegar a conclusiones más acertadas.

Nuestro equipo, consciente de esta realidad, se propuso como primera medida conocer la incidencia real de esta patología en nuestro ámbito, como paso previo a constituir