

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)^{1,2}. La DCP se caracteriza por rinosinusitis crónica, bronquiectasias (pueden conducir a fallo respiratorio), dextrocardia (en el 50% de los casos) e infertilidad masculina³. Desde que se propuso como causa de estas manifestaciones clínicas la alteración en los movimientos y estructuras ciliares, son muchos los defectos inherentes demostrados^{3,4}.

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 publicado⁵ 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

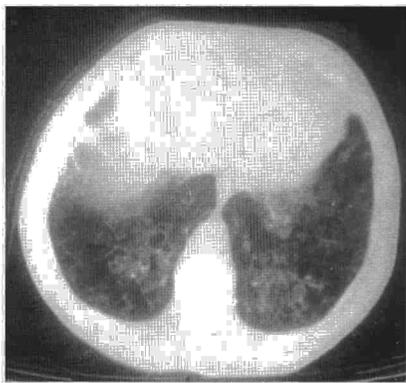


Fig. 1. Corte transversal de un cilio. Apréciase la ausencia del brazo interno de dineína.

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 Castillo⁶. 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), confirmando 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^{3,4}. 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 Xaubet¹, 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 menciona 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

un grupo de trabajo multicéntrico que estuviera interesado y fuera capaz de profundizar en el conocimiento de la misma, dentro del contexto más amplio de las neumopatías intersticiales difusas (NID).

Para ello elaboró y presentó un proyecto de creación de un Registro de Neumopatías Intersticiales de Andalucía (RENIA), registro de base hospitalaria que ha merecido el apoyo de la Asociación de Neumólogos del Sur (NEUMOSUR) y el patrocinio de la Fundación Neumosur.

El registro ha comenzado a funcionar en marzo de 1998 y en el momento actual se han adherido al proyecto más de 28 hospitales de la Comunidad Autónoma de Andalucía, habiéndose recogido más de 150 casos de NID, de los que más de la mitad son FPI.

En el momento actual estamos en fase de perfilar, con los corresponsales del registro en los diferentes hospitales, las estrategias futuras, de cara a la constitución de un grupo multicéntrico de trabajo que realice propuestas concretas de sistematización del diagnóstico y de abordajes terapéuticos.

Esta forma de actuar nos parece especialmente adecuada para unas patologías tan poco frecuentes, y estimamos son una base idónea para la evaluación de las terapéuticas existentes y de aquellas que empiezan a aparecer en el horizonte.

**E. Rodríguez Becerra,
J.L. López-Campos Bodineau
y L. Muñoz Cabrera,
en nombre de RENIA (Registro de
Neumopatías Intersticiales de Andalucía)**

1. Agustí C, Xaubert A. Estado actual del tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. Arch Bronconeumol 1998; 34(11): 517-519.

¿Plinio o Pickwick?

Sr. Director: Si no fuera por el temor a sobrecargar la terminología médica y, sobre todo, la memoria de los sufridos médicos diría que hay tres tipos de razones para apoyar la propuesta del Dr. Sauret Valet¹ de sustituir el apelativo de "síndrome de Pickwick" por el de "síndrome de Plinio".

La primera es que el admirable Sr. Pickwick no es el verdadero protagonista del síndrome. Como recuerda Sauret el verdadero (y supuesto) enfermo es Joe, el criado o recadero de Mr. Pickwick. Algo de esto debería sugerir el cauto título del artículo de Burwell² que habla no de un "síndrome de Pickwick" sino de "síndrome pickwikiano". Es como si deseáramos acuñar un término para nombrar al síndrome de la gota y llamásemos síndrome de Zalamea al conjunto de síntomas que presentaba D. Lope de Figueroa, el general de las tropas que ocuparon el pueblo de Zalamea.

Por lo tanto, la adscripción del nombre de Pickwick a la somnolencia que produce la extrema obesidad es equívoca: debería haberse llamado "síndrome de Joe", pero dado que éste es un nombre familiar muy frecuente en los países anglosajones hubiera sido difícil identificarlo. En cambio, el nombre de Plinio es mucho más concreto y no induce a más

dudas que la de saber si se trata del tío o del sobrino.

La segunda es que la descripción que hace Plinio el Joven de los síntomas que presentaba su tío, Plinio el Viejo, es mucho más precisa que la que hace Dickens. Tiene la ventaja de que se refiere a una persona real y, además, la admirable observación que sugiere el origen de los síntomas en la obstrucción del tracto respiratorio alto.

Finalmente, la tercera es que yo también deseo que el Dr. Sauret se haga famoso cuando sea mayor.

Por último, creo que ya es hora de que los latinohablantes proporcionemos algún término propio a la medicina y a la ciencia en general. En medio de tanto *spanglish* como se maneja hoy en nuestros textos médicos, y hasta en diarios y revistas, no estaría de más que el latino nombre de Plinio apareciera de vez en cuando en nuestra terminología.

Claro que tal vez sería necesario aclarar que no se trata del personaje de F. García Pabón, el ínclito jefe de la Guardia Municipal de El Tomelloso, que por ser más reciente a lo mejor es más conocido que el verdadero sujeto de la denominación propuesta por el Dr. Sauret: Plinio el Viejo.

J. López Mejías

Jefe de Servicio (jubilado) de Neumología.
C.S. Virgen del Rocío. Sevilla.

1. Sauret Valet J. ¿Pickwick o Plinio? Arch Bronconeumol 1999; 35: 91-93.
2. Burwell CS, Robin DE, Whaley RD, Bickelman AG. Extreme obesity associated with alveolar hypoventilation. A pickwickian syndrome. Am J Med 1956; 21: 811-818.

Aneurisma aórtico infeccioso secundario a una neumonía necrosante

Sr. Director: Los aneurismas producidos por arteritis infecciosas, tras una inoculación bacteriana de origen no endocardítico, son muy raros¹. Algunos estudios sitúan su incidencia entre el 0,06 y el 0,6% de todos los aneurismas. Las condiciones que predisponen a su aparición son una lesión intimal previa y la contigüidad de un proceso supurativo crónico. Los gérmenes que más frecuentemente

se encuentran en estos aneurismas son *Staphylococcus aureus*, *Salmonella*, *Streptococcus* y *Escherichia coli*; *Treponema pallidum* y los hongos son más raros. Presentamos un caso de aneurisma aórtico por arteritis infecciosa secundaria a una neumonía necrosante por *Staphylococcus aureus* que se manifestó por fiebre, tos y hemoptisis.

Varón de 68 años de edad, con una ceguera parcial por un desprendimiento de retina, que 9 días antes de su ingreso hospitalario comenzó con fiebre y tos. Posteriormente, se añadieron al cuadro espantos hemoptoicos, hemoptisis franca y dolor interescapular en ambos costados. En la exploración física destacaban un buen estado general, pulmón con roncus dispersos e hipoventilación en la mitad superior del hemitórax izquierdo. A su ingreso se le practicó un hemograma, que manifestó una ligera leucocitosis con neutrofilia y una velocidad de sedimentación de 120 a la primera hora. El perfil bioquímico fue normal y los cultivos de esputo, negativos. En hemocultivos practicados, se aisló *Staphylococcus aureus*. La radiografía de tórax evidenciaba una condensación en el vértice superior izquierdo, que borra el perfil del cayado aórtico. La radiografía de tórax practicada 5 días antes había sido normal. La tomografía axial computarizada de tórax evidenciaba una dilatación aneurismática que afectaba el arco aórtico en su cara lateral y superior izquierda, con diámetro máximo de 8 cm, presentando una trombosis mural que dejaba una luz de 44 mm, alteración de los troncos supraaórticos por la dilatación aneurismática, lesión inflamatoria pulmonar, derrame pleural izquierdo y pérdida de volumen del lóbulo inferior izquierdo, probablemente secundaria al derrame. El paciente evolucionó desfavorablemente, aumentaron el dolor costal izquierdo, la hemoptisis y la fiebre, falleciendo 4 días después de su ingreso por un cuadro súbito de disnea intensa, sudación, shock y parada cardiorrespiratoria. El estudio necrópsico confirmó la existencia de un aneurisma en el cayado aórtico, de 7 cm de diámetro máximo (fig. 1), fusionado con el lóbulo superior del pulmón izquierdo. Dicho pulmón pesaba 470 g, era de coloración rojo-negruzca y en el estudio presentaba una neumonía necrosante que afectaba al lóbulo superior. Se observaron colonias de bacterias grampositivas tanto en el seno de la neumonía como en la pared de la aorta fusionada. La pared vascular presentaba a ese nivel numerosas placas de ate-

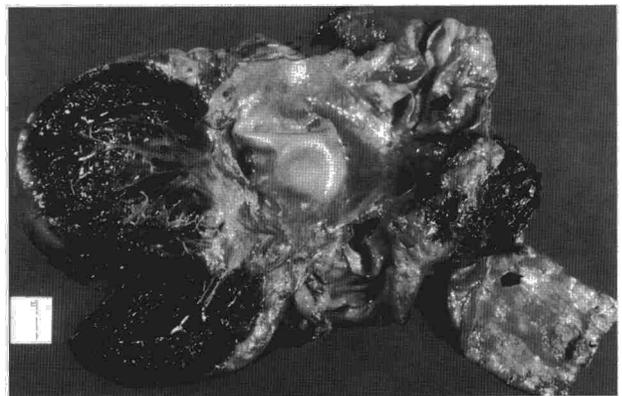


Fig. 1. Pieza operatoria: dilatación de aorta ascendente y aneurisma del cayado aórtico (flechas).