

CUADERNOS - F. Q.

Nº 23

Traducción de Aisha Ramos para la Federación Española contra la Fibrosis Quística para uso de sus miembros.¹

Traducción de un artículo de la revista IACFA

Para solicitar información técnica o médica, rogamos contacten directamente con el Comité Médico Asesor de la Federación Española contra la Fibrosis Quística.

Sept. 1999

TEST DE FUNCIÓN PULMONAR TEST DE FUNCIÓN PULMONAR ¿POR QUÉ HACEN ESTO? ¿POR QUÉ HACEN ESTO?

Simon Ward y Derek Cramer

Unidad de Función Pulmonar, Hospital Royal Brompton

En estos años, algunos de vosotros habréis participado en test de función pulmonar y quizás os hayáis preguntado porque repetidos tests de función pulmonar son realizados con esa regularidad.

En estos años, algunos de vosotros habréis participado en test de función pulmonar y quizás os hayáis preguntado porque repetidos tests de función pulmonar son realizados con esa regularidad.

Debido a la naturaleza del proceso de la enfermedad en la Fibrosis Quística, el control regular y la valoración de la función pulmonar es necesario para la pronta detección de cualquier cambio que pueda ocurrir. Generalmente, la mayoría de los pacientes que visitan nuestra Unidad, realizarán el test de función pulmonar cada vez que nos visiten y esto supone normalmente cuatro tests.

Probablemente, el test más útil para determinar un cambio funcional es el llamado Flow-Volume Loop, el cual nos da gran cantidad de información sobre la capacidad de tus vías

¹ La traducción ha sido realizada por colaboradores voluntarios, por lo cual rogamos disculpen los posibles giros idiomáticos de traducción que puedan existir en las mismas.

respiratorias. Este test puede ser muy difícil de realizar para algunos pacientes, porque se requiere un mayor esfuerzo para poder medir el fluido y volumen espiratorio.

Si hay deterioro en la capacidad de las vías respiratorias, se presentará como una reducción en el fluido y probablemente volumen, sugiriendo que hay un grado de obstrucción en las vías respiratorias.

Después de haber valorado la capacidad de tus vías respiratorias, necesitamos también información de la medida total de tus pulmones. Esto supone el que te sientes en nuestro Body Pletismograph (este instrumento parece una cabina de teléfonos de viejo estilo) y entonces seremos capaces de medir tu capacidad pulmonar total y el volumen residual. Siendo el volumen residual el volumen de aire que queda en tus pulmones después de una expiración máxima. Este volumen será probablemente aumentado con la obstrucción de las vías respiratorias.

También medimos la eficacia de la membrana pulmonar dándote a respirar un gas trazador, llamado monóxido de carbón. Utilizamos una concentración muy baja de este gas para ver la cantidad de monóxido de carbón que es capaz de atravesar la membrana pulmonar y combina con hemoglobina. Para la mayoría de pacientes con F.Q., la eficacia de la membrana pulmonar no está generalmente dañada, aunque con una infección severa puede haber una reducción de transición.

El componente final de estos test rutinarios es el análisis de gases en la sangre. Este será normalmente realizado tomando una muestra arterial, aunque en nuestra Unidad preferimos utilizar la técnica de la muestra del lóbulo de la oreja, la cual pensamos que es menos dolorosa para el paciente y que hemos demostrado que los resultados son comparables. Estos resultados sobre los gases en la sangre dan una valiosa información sobre los niveles de oxígeno y dióxido de carbón en tu sangre. También medimos la acidez/alcalinidad en tu sangre.

En un intento de eliminar infecciones cruzadas entre pacientes, incluyendo la Pseudomona Cepacia, desarrollamos métodos ultra limpios hace cinco años. Esto nos permite realizar los test a todos los pacientes, incluidos aquellos con enfermedades infecciosas. Utilizando estos sistemas esterilizados, podemos dar una completa garantía de que no hay ningún riesgo de contaminación cruzada.

También realizamos test más especializados en pacientes seleccionados, si se precisan, como un test de ejercicio el cual puede ser realizado utilizando una bicicleta. La velocidad y elevación pueden ser aumentadas durante el test. Tú respiraras en una boquilla donde por un número de parámetros psicológicos se puede medir, la cantidad de oxígeno consumido por tus pulmones, la cantidad de dióxido de carbono producido, la ventilación expirada, FCG y los gases en la sangre los cuales normalmente son tomados en el descanso y al final del test de ejercicio.

También realizamos un tipo diferente de test de ejercicio donde el paciente corre en un aparato y las lecturas de peak flow son tomadas antes, durante y después, para calibrar si ha habido alguna broncoconstricción producida por es test de ejercicio.

Podemos realizar test altamente especializados para determinar si un pacientes es apto para volar en avión. Es bien sabido que durante los vuelos comerciales, la presión de la cabina en la mayoría de los aviones es equivalente a una altitud de 5.000-8.000 pies. Esto tiene un efecto de oxígeno respirado equivalente a un 15-17% en vez del 21% al nivel del mar. Dando al paciente una mezcla de gas a respirar similar a la concentración que recibirán en el avión,

podemos determinar mediante una medida de gas en la sangre la oxigenación de esta y valorar si es necesario oxígeno suplementario para el vuelo y, claro está, ver la cantidad de oxígeno actualmente necesitado. Evidentemente, si el paciente va a ir a una altitud de unos 8.000 pies, podemos preparar la mezcla de gas apropiada.

Aunque la realización de estos tests puede ser difícil y ardua para los pacientes, somos capaces de conseguir una gran cantidad de información de los resultados. Esta información será utilizada por el médico para suministrar el tratamiento terapéutico apropiado o puede ser utilizada para valorar el efecto de cualquier tratamiento realizado previamente.

LA REPRODUCCIÓN EN EL VARÓN CON FQ

Brett C. Mellinger, M.D.

**Department of Urology, Long Island Jewish Medical Center
New Hyde Park, New York**

Como cada vez más varones con Fibrosis Quística en edad infantil y adolescentes sobreviven hasta la edad adulta, se encuentran soluciones para la reproducción.

Hace 25 años se demostró que los varones enfermos de FQ son estériles debido a la azoospermia, (1) Dening y sus colegas estudiaron a ocho varones maduros y demostraron la azoospermia, un volumen bajo de eyaculación y una biopsia anormal en los testículos en uno de los pacientes. Se pensó que la azoospermia era debida a una anomalía genética o a deficiencias de vitamina A y E. Se demostró la base anatómica de la azoospermia por Kaplan y sus asociados, quienes encontraron ausencia o desarrollo rudimentario en los vasos deferenciales en 25 pacientes con más de 17 años (2).

Un estudio posterior realizado por estos mismos investigadores, 285 enfermos consecutivos, de edades comprendidas entre los 3 meses y los 28 años fueron examinados y se certificó la presencia de hernia, hidrocele y testículos descendentes (3). El análisis de semen en 30 pacientes demostró la azoospermia, un bajo volumen y un PH ácido. Los testículos eran de tamaño normal o pequeños en pacientes con un estado avanzado de enfermedad. En 29 casos post mortem no se encontraron vasos deferenciales con un epididimo anormal. También se detectaron estas anomalías en tres pacientes jóvenes, de uno a tres meses de edad, indicando la naturaleza congénita de dichas anomalías. Adicionalmente la incidencia de hernia inguinal, hidrocele y testículos descendentes aumentó. Un epididimo anormal, ausencia de vasos deferenciales, vesícula seminal y conducto eyaculatorio anormal aparecieron a causa de una disfunción en el desarrollo del conducto mesonephric o conducto Wolffian.

Con anterioridad a la llegada de los métodos modernos de reproducción asistida, no se progresó en la comprensión y tratamiento de la disfunción reproductora en pacientes masculinos con F.Q. En 1.985 se consiguieron embarazos mediante la aspiración de esperma epididimal con microcirugía (MESA) a través de la fecundación in vitro (IVF) en un paciente con una reversión de fallida vasectomía (4). Este método fue aplicado a hombres con ausencia de vasos deferenciales (CAV). Recientemente se demostró que los hombres con CAV son heterocigotos para una mutación genética de FQ (6). El aumento en la tasa de embarazos en relación con

hombres con CAV después de MESA/IVF es aproximadamente del 11%, sin embargo esto puede ser el reflejo de una población de pacientes diferente que la de pacientes de FQ y que pueden tener una mejor función testicular y de esperma.

Recientemente, Oates y sus asociados realizaron el MESA y GIFT (transferencia intrafallopiana de gametos) a un hombre de 32 años de edad con una FQ clásica de homocigote para Delta F 508. Se fertilizó un oocito utilizando una disección parcial, la concepción no ocurrió (7). En el centro para la reproducción masculina de Long Island, vimos algunos enfermos FQ interesados en alcanzar un embarazo. En colaboración con Long Island IVF, un varón de 32 años fue sometido a MESA/IVF en Noviembre de 1991. Un oocito fue fertilizado con su esperma y otros tres fueron fertilizados con esperma de donante. Se dio lugar a un embarazo de gemelos, nacieron un niño y una niña sanos, no hubo pruebas genéticas para confirmar la paternidad. En Abril de 1993 otro enfermo masculino de FQ fue sometido a una operación "Moni's window" por la que se crea un depósito de espermias en un espacio de la túnica vaginalis. Aun no podemos determinar el éxito de esta operación.

En resumen, los varones con FQ son estériles debido a malformaciones congénitas de los vasos deferenciales, el epididimo y vesícula seminal. El tamaño testicular, que refleja indirectamente la espermatogénesis, es normal o pequeña según el desarrollo de la enfermedad. La biopsia testicular revela una espermatogénesis normal o una hipospermatogénesis. Las técnicas modernas de reproducción asistida permiten hoy día la recuperación de esperma de varones con CAV o FQ clásica. La tasa actual de embarazos con estos nuevos métodos es aproximadamente del 11% de cualquier modo no se ha podido dar cuenta de ningún embarazo en relación con un varón enfermo de FQ clásica. Otros métodos de recuperación esperma como "Moni's window" operación, podrían dar lugar a un éxito futuro. El estado individual de la enfermedad incide en la función testicular y del esperma, de todos modos, las pruebas continuadas en la tecnología reproductora podrían resolver los problemas funcionales en el esperma de los varones con FQ clásica.