



funcional con las determinaciones seriadas de capacidad vital, gradiente alveolo-arterial de oxígeno y factor de transferencia, en diferentes grupos clínicos. La patología actual más alarmante, desde nuestro punto de vista es la hipertensión pulmonar, cuya base patológica es de una vasculitis no necrotizante generalizada y obliterativa, en algunos casos de aspecto plexiforme.

Un estudio sobre una muestra aleatoria de pacientes a los 4 años del comienzo del síndrome, mostró que sólo el 4 % afirmó encontrarse asintomático. Estimamos que a los 8 años de su comienzo, hay una tendencia general hacia la mejoría clínica, aunque se mantiene un porcentaje aparentemente alto de pacientes con disnea de esfuerzo y alteraciones funcionales relevan-

tes, y algunos pacientes individuales han observado un empeoramiento progresivo. No se han detectado manifestaciones radiológicas anormales sugerentes de algún tipo de infiltrado intersticial, pero algunos pacientes han mostrado a pesar de ello, aumento del coeficiente de retracción elástica.

No hay suficientes precedentes conocidos para establecer un pronóstico de esta enfermedad. La tendencia prevalente es hacia la normalidad clínica con escasas secuelas. Los datos que sugieren un peor pronóstico son la persistencia de hipertensión arterial pulmonar y las alteraciones en la distensibilidad pulmonar. Por ello consideramos conveniente una vigilancia epidemiológica a largo plazo sobre los afectados.

2. Función pulmonar

Moderador: J. Roca

MECANICA PULMONAR

C. LISBOA

Departamento de Enfermedades Respiratorias, Pontificia Universidad Católica de Chile. Chile.

Las enfermedades intersticiales o infiltrativas difusas del pulmón tienen diversas etiologías, pero desde un punto de vista funcional, su compromiso es similar. En esta exposición usaré la alveolitis fibrosante criptogénica (AFC) como modelo. Su interferencia en la mecánica pulmonar se produce a través de: a) infiltración inflamatoria y fibrótica no homogéneas del intersticio alveolar y b) ocupación y obliteración de alvéolos. Como consecuencia se produce una disminución de la distensibilidad pulmonar, tanto por aumento de rigidez como por menor volumen pulmonar. Para separar estos componentes puede recurrirse a la medición de la distensibilidad pulmonar específica, en la cual el factor volumen se elimina dividiendo la distensibilidad por la capacidad residual funcional (CRF), o mediante la curva flujo-volumen (P-V), expresando el volumen como porcentaje de la capacidad pulmonar total (CPT) del paciente. La mayor rigidez también puede evaluarse mediante la presión de retracción elástica máxima o midiendo la presión transpulmonar en el 70 % de la CPT del paciente. En enfermos con AFC estudiados en nuestro Laboratorio, la distensibilidad específica fue de $0,026 \pm 0,014$ L/cmH₂O/CRF (normal 0,042-0,062) y la presión de retracción elástica máxima alcanzó a $51,1 \pm 4,3$ cmH₂O (normal 35 cmH₂O), indicando un aumento de la rigidez pulmonar. La curva P-V, usando la CPT

teórica, se encontró desplazada hacia abajo y a la derecha, pero recuperó parcialmente la posición normal al utilizar la CPT del paciente, revelando que parte significativa de la menor distensibilidad se debe también a la pérdida de volumen pulmonar. Estas alteraciones se traducen en disminución de la capacidad vital ($66,6 \pm 21$ % valor teórico) y de la CPT ($71,7 \pm 19$ %) con conservación del volumen residual (109 ± 23 %). En algunas alveolitis con mayor celularidad y escasa fibrosis (neumonía intersticial descaematosa) hemos encontrado cifras normales de volúmenes y distensibilidad pulmonares.

El compromiso de la vía aérea en las enfermedades intersticiales es controvertido. La mayoría de los pacientes tienen una relación FEV₁/FVC normal o aumentada y flujos espiratorios máximos normales o altos, lo que se explicaría por el aumento de la presión de retracción elástica y la indemnidad de la vía aérea. Sin embargo, en algunos pacientes habría obstrucción de la vía aérea pequeña lo que disminuiría los flujos espiratorios máximos. En etapas avanzadas de la enfermedad hemos observado disfunción diafragmática como consecuencia del mayor trabajo muscular respiratorio, la cual se traduce por utilización del diafragma como fijador o por respiración paradójica. Dada la estrecha relación que existe entre la disminución de la distensibilidad pulmonar y la de los volúmenes pulmonares, especialmente la capacidad vital, nosotros utilizamos esta última junto a la caída de la PaO₂ producida por un determinado nivel de ejercicio, en el seguimiento de los pacientes. Las mediciones más invasivas, como la distensibilidad y la curva P-V, las empleamos con fines de investigación o en casos seleccionados.