



Fibrosis quística

La fibrosis quística es una enfermedad genética que hace que el cuerpo produzca una mucosidad espesa que se acumula y obstruye los ductos y tubos dentro de los pulmones, el tracto digestivo y el páncreas. Esta acumulación de moco puede causar infecciones graves, y a veces fatales, como así también la mala absorción de nutrientes, y también puede afectar las glándulas sudoríparas y el sistema reproductor masculino.



Su doctor probablemente le hará análisis de sangre y podría evaluar su transpiración para ver si tiene un contenido alto de sal, lo que podría indicar la presencia de fibrosis quística. Si se confirma el diagnóstico, su doctor podría evaluar su condición con una radiografía de tórax, una exploración por TC del tórax o del abdomen, una RMN del tórax o del abdomen, un ultrasonido abdominal, o una TC de los senos paranasales. Actualmente, no existe una cura para la fibrosis quística, pero recientemente se han hecho importantes avances con respecto a los cuidados médicos de los pacientes con fibrosis quística que han aumentado significativamente la expectativa de vida durante las últimas décadas. Su doctor podría recomendar cambios en el estilo de vida, medicamentos, terapias o cirugía de tórax para ayudar a reducir sus síntomas.

¿En qué consiste la fibrosis quística?

La fibrosis quística es una enfermedad genética, potencialmente letal, que hace que el cuerpo produzca un mucus espeso.

Este mucus espeso se puede acumular y obstruir los conductos y los tubos del interior de los pulmones, aparato digestivo y páncreas. La acumulación puede causar infecciones graves, y a veces letales, y problemas digestivos. También puede afectar a las glándulas sudoríparas y al sistema reproductor masculino.

Mientras que la fibrosis quística puede ocurrir en personas de cualquier raza, es más común entre los caucásicos descendientes de europeos de Europa Central y del Norte.

Los síntomas de la fibrosis quística dependen de la gravedad de la enfermedad, pero pueden incluir:

- falta de aliento
- infecciones pulmonares frecuentes
- tos persistente
- sibilancias
- fatiga
- congestión nasal
- dolor de estómago
- pérdida de peso
- heces anormales y con olor fétido
- estreñimiento
- obstrucción intestinal
- infertilidad masculina

Ahora existen exámenes obligatorios de detección para la fibrosis quística y otras condiciones luego del nacimiento; por lo tanto, los recién nacidos generalmente son diagnosticados pronto después del nacimiento, antes de que aparezcan los síntomas. Sin embargo, es importante que se puedan reconocer los primeros síntomas en los lactantes que incluyen:

- piel con sabor salado
- falta de aumento en el peso
- retraso en el crecimiento
- prolapso rectal en el que el recto se sale hacia afuera del cuerpo

¿Forma en que se diagnostica y evalúa la fibrosis quística?

Los tipos más comunes de exámenes para la fibrosis quística incluyen la extracción de una muestra de sangre para pruebas genéticas o la realización de una prueba del sudor. Una prueba de sudor mide la cantidad de sal en el sudor de una persona. Una cantidad alta de sal puede ser indicar la presencia de fibrosis quística.

En los Estados Unidos ahora se requiere que los recién nacidos sean sometidos a exámenes de detección temprana para la fibrosis quística mediante el análisis de una muestra de sangre para detectar niveles anormales de una sustancia química del páncreas llamada tripsinógeno inmunoreactivo, o IRT (por sus siglas en inglés).

En algunos casos, las mujeres embarazadas pueden evaluar a sus bebés antes del nacimiento mediante una amniocentesis o biopsia de la placenta denominada muestra de vellosidades coriónicas (CVS, por sus

siglas en inglés). La amniocentesis consiste en la extracción de líquido del saco amniótico (el líquido que rodea a un embrión/feto en desarrollo) a través de una aguja que se inserta a través del abdomen. A continuación, este líquido puede ser analizado para detectar la presencia de fibrosis quística. Durante la CVS, se utiliza una aguja para extraer una pequeña cantidad de placenta, que luego se evalúa para detectar la presencia de fibrosis quística y otras enfermedades genéticas.

Si usted ha sido diagnosticado/a con fibrosis quística, su médico puede evaluar su condición mediante un examen de heces, una espirometría o un cultivo de esputo. También, se podrían solicitar los siguientes exámenes de diagnóstico por imágenes:

- Exploración por tomografía computerizada (TC) abdominal o del tórax: estos exámenes utilizan un equipo especial de rayos X y computadoras para producir varias imágenes detalladas del interior de los pulmones o intestinos. Estas imágenes pueden ayudar a determinar la gravedad de la fibrosis quística, a través de la observación de la cantidad de mucus presente y de la presencia de vías respiratorias dilatadas en los pulmones. El examen también puede detectar la presencia de infecciones. Este examen también utiliza radiación ionizante. Consulte la página de seguridad para obtener más información acerca de la TC.
- Radiografía del tórax: este examen utiliza una pequeña dosis de radiación ionizante para producir imágenes para la evaluación de vías respiratorias dilatadas que contienen mucus, y también para evaluar infecciones pulmonares que deben ser tratadas con antibióticos. Los rayos X del tórax también se utilizan periódicamente para observar los cambios en los pacientes con fibrosis quística y para descartar otras afecciones respiratorias tales como la neumonía o un pulmón colapsado. Consulte la página de seguridad para obtener más información acerca de los rayos X.
- Imagen por resonancia magnética nuclear (RMN) abdominal o del tórax: estos exámenes de diagnóstico por imágenes utilizan un potente imán, ondas de radio y una computadora para producir imágenes detalladas de los pulmones y del tubo digestivo. A pesar de que los rayos X y la RMN son los que se utilizan más comúnmente para esta enfermedad, la RMN puede ayudar a evaluar los daños causados por la fibrosis quística.
- Ecografía abdominal: esta prueba de obtención de imágenes utiliza un pequeño transductor o sonda, un gel y ondas de sonido de alta frecuencia para producir imágenes de la parte superior del abdomen. Evalúa el páncreas, el hígado y la vesícula biliar (todos estos órganos pueden verse afectados por la fibrosis quística).
- TC de los senos paranasales: este examen combina un equipo especial de rayos X y una computadora para producir múltiples imágenes o fotografías de las cavidades de los senos paranasales. Puede ayudar a identificar pólipos nasales unilaterales, que son comunes en los pacientes con fibrosis quística.

¿Forma en que se trata la fibrosis quística?

Si bien no existe una cura para la fibrosis quística, su médico podría recomendar una o más de las siguientes opciones para ayudar a reducir los síntomas y mejorar la calidad de vida:

- cambios en el estilo de vida tales como una mejor nutrición, el uso de vitaminas, un incremento en la actividad física, y la evasión del uso del tabaco y del humo de segunda mano.
- medicamentos tales como antibióticos y medicinas inhaladas pueden ayudar a abrir las vías respiratorias y a eliminar de las mismas el mucus y las infecciones.
- varias terapias para el tórax o técnicas de limpieza de las vías respiratorias (ACT) pueden ayudar a aflojar el mucus, haciendo que sea más fácil toser y eliminar el esputo de los pulmones.
- en casos graves, podría ser necesario realizar una cirugía u otros procedimientos para mejorar la calidad de vida. Estas cirugías podrían incluir un trasplante de pulmón, procedimientos para detener el sangrado en los pulmones, la extirpación de pólipos nasales o la introducción de una sonda de alimentación para ayudar a administrar los nutrientes adecuados.

Condiciones de uso:

Todas las secciones del sitio fueron creadas bajo la dirección de un médico experto en el tema. Toda la información que aparece en este sitio web fue además revisada por un comité de ACR-RSNA formado por médicos peritos en diversas áreas de la radiología.

Sin embargo, no podemos asegurar que este sitio web contenga información completa y actualizada sobre ningún tema particular. Por lo tanto ACR y RSNA no hacen declaraciones ni dan garantías acerca de la idoneidad de esta información para un propósito particular. Toda la información se suministra tal cual, sin garantías expresas o implícitas.

Visite el Web site de RadiologyInfo en <http://www.radiologyinfo.org/sp> para visión o para descargar la información más última.

Nota: Las imágenes se muestra para fines ilustrativos. No trate de sacar conclusiones comparando esta imagen con otras en el sitio. Solamente los radiólogos calificados deben interpretar las imágenes.

Copyright

Las versiones PDF imprimibles de las hojas de los diversos procedimientos radiológicos se suministran con el fin de facilitar su impresión. Estos materiales tienen el copyright de la Radiological Society of North America (RSNA), 820 Jorie Boulevard, Oak Brook, IL 60523-2251 o del American College of Radiology (ACR), 1891 Preston White Drive, Reston, VA 20191-4397. Se prohíbe la reproducción comercial o la distribución múltiple por cualquier método tradicional o electrónico de reproducción o publicación.

Copyright © 2019 Radiological Society of North America (RSNA)