



Fibrosis quística

Gaspar Alberto Motta-Ramírez,* Federico Leopoldo Rodríguez-Weber,† Alejandro Gutiérrez-Toxqui,§ Verónica Eréndira Torres-Hernández,§ Berenice Medina-Espinoza,§ Cristóbal Zavala-Ruiz§

Paciente masculino de 24 años, acudió por picos febriles de 40 °C. En sus antecedentes de importancia mencionó ser portador de fibrosis quística. En la exploración física se encontró: tórax simétrico con estertores apicales derechos, murmullo vesicular conservado, sin dificultad respiratoria. Fue tratado con antibióticos de amplio espectro (de tercera generación: ceftazidima, quinolona y levofloxacino) e inhaloterapia. A su ingreso se realizó telerradiografía de tórax (*Figuras 1a y b*) donde se identificó la afección pulmonar bilateral, de predominio en lóbulos superiores, y con mayor

afección derecha caracterizada por bronquiectasias, además de radiopacidad mal definida paramediastinal apical derecha. La radiopacidad condiciona la sospecha de lesión pulmonar parenquimatosa, por lo que se realiza estudio de tomografía computada de alta resolución (TCAR) de tórax (*Figuras 2a y b*) donde se corrobora la extensa afección de la vía aérea –bronquiectasias– con engrosamiento de sus paredes, bulas subpleurales y se identifica la lesión pulmonar parenquimatosa, sólida, homogénea, con efecto de masa sobre el parénquima adyacente.



Figuras 1a y b. Telerradiografía de tórax y lateral derecho.

* Radiólogo, Departamento de Radiología e Imagen.

† Internista, Jefe de la División de Educación Médica.

§ Radiólogos, Curso de Postgrado de Imagen Seccional, Departamento de Radiología e Imagen.

Hospital Ángeles Pedregal.

www.medigraphic.org.mx

Correspondencia:

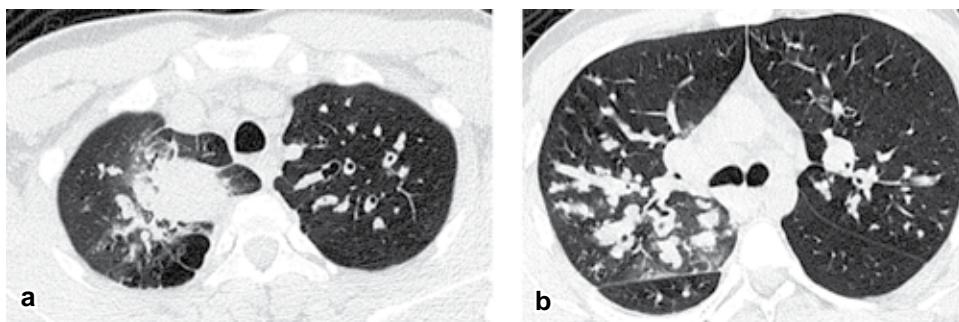
Dr. Gaspar Alberto Motta Ramírez

Departamento de Radiología e Imagen. Hospital Ángeles Pedregal Camino a Santa Teresa Núm. 1055 Col. Héroes de Padierna 10700 México, D.F.

Correo electrónico: gamottar@yahoo.com.mx

Aceptado: 29-04-2011.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>



Figuras 2a y b. TC de pulmón, cortes axiales con ventana para parénquima pulmonar.

FIBROSIS QUÍSTICA (FQ)

La FQ es una enfermedad autosómica recesiva que se presenta en aproximadamente 1 de cada 3,000 nacidos vivos en los Estados Unidos y Europa. Es causada por una mutación en la proteína transportadora de transmembrana de la fibrosis quística (CFTR). La CFTR es una proteína localizada en el polo apical de las células de los conductos en bronquios, páncreas, intestino, hígado, vasos deferentes y glándulas sudoríparas. Esto a nivel pulmonar se traduce en falla de secreción de cloruro a través de la CFTR e iones de canales asociados, que conducen a la deshidratación de las secreciones endobronquiales. Esta mucosidad espesa puede no ser eficazmente eliminada por el sistema mucociliar, lo que condiciona la obstrucción de las vías aéreas e infección bacteriana.¹

La colonización y la infección recurrente con *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae* y *Pseudomonas aeruginosa* es común y puede progresar a la destrucción de la vía aérea. Hay un pobre pronóstico cuando micobacterias atípicas o cepas de *Burkholderia* colonizan la dilatada vía aérea.¹

Enfermedad pulmonar. La enfermedad pulmonar es la causa principal de morbilidad y la mortalidad en la FQ. Se caracteriza por ciclos progresivos de infección e inflamación que culminan en insuficiencia respiratoria. Al nacer los pulmones de los pacientes con FQ son casi normales, aunque las muestras de patología muestran alteraciones en las glándulas submucosas consistentes con glándulas que ya están afectadas con moco.²

La colonización pulmonar en FQ y la infección se producen con un espectro característico de los patógenos bacterianos que generalmente son adquiridos de una forma dependiente de la edad. Los organismos comunes al inicio del curso incluyen al *Staphylococcus aureus* y no tipificables *Haemophilus influenzae*. Más tarde en el curso de la enfermedad, el *Pseudomonas aeruginosa* es el patógeno más común, infectando a cerca de 80% de la población. La adquisición de pseudomonas, especialmente las cepas mucoides, se asocian con un deterioro clínico más rápido.

Otros patógenos, tales como *Stenotrophomonas maltophilia* o *Achromobacter xylosoxidans* pueden estar presentes, pero en general no llevan peor pronóstico. Hay un pobre pronóstico cuando las micobacterias atípicas o el complejo *Burkholderia cepacia* colonizan la vía aérea dilatada.²

Algunos pacientes con FQ que adquieren *B. cepacia* desarrollan un síndrome similar a la sepsis con neumonía necrotizante severa llamada "el síndrome cepacia" y tienen un rápido deterioro que conduce a la muerte. Otros pacientes quienes adquieren *B. cepacia* tienen un curso menos dramático. De los nueve genomovares dentro, del complejo de organismos cepacia, *B. cenocepacia* (genomovar III) es el más frecuentemente asociado con síndrome cepacia.²

La infección/colonización fúngica pulmonar es común en la FQ. La infección por hongos más frecuente es por *Candida* sp. (50-70% de los pacientes), pero este organismo se considera generalmente comensal. El *Aspergillus*, en cambio, es aislada en aproximadamente 25% de los pacientes y se puede asociar significativamente con la enfermedad. La aspergilosis invasiva, aunque rara, es a menudo fatal. La aspergilosis alérgica broncopulmonar es bastante común, con una incidencia de 3.2% para los pacientes menores de 18 años de edad y 5.2% para los de 18 años de edad y mayores. La aspergilosis alérgica broncopulmonar es causada por una inmunoglobulina alérgica exuberante E-reacción mediada por los antígenos de hongos y se caracteriza por sibilancias, infiltrados pulmonares y el empeoramiento de las bronquiectasias y fibrosis.²

Evaluación respiratoria

I. Radiografía de tórax anteroposterior y lateral. La Fundación Fibrosis Quística en la actualidad recomienda que las radiografías de tórax pueden obtenerse cada 2 a 4 años para el control rutinario de pacientes clínicamente estables con FQ y por lo menos cada año

para los pacientes que tienen infecciones frecuentes o disminución de la función pulmonar. Para mejorar la interpretación de los hallazgos radiográficos en la FQ, varios sistemas de puntuación se han desarrollado a lo largo de casi cinco décadas para controlar los cambios en la enfermedad pulmonar. Los sistemas más utilizados son la puntuación de Shwachman-Kulczycki, la puntuación de Chrispin-Norman, puntuación de Brasfield (BCXR), la puntuación ajustada de Chrispin-Norman y la puntuación de Wisconsin (WCXR) han sido utilizados solos o como parte de sistemas más grandes de puntuación clínica para evaluar la progresión de la enfermedad. Todos estos sistemas utilizan una variedad de métodos de puntuación para evaluar la distribución y la gravedad de la hiperinflación, las marcas lineales, atelectasia, quistes, nódulos y lesiones de gran tamaño o la opacidad, que se encuentran en la FQ.³

II. TCAR. Durante la última década la TCAR ha sido reconocida cada vez más como la modalidad de imagen más eficaz debido a que reconoce los cambios más precoces e incluso los que aparecen antes de los cambios en la radiografía de tórax y de los espirométricos, por lo que son de gran importancia pronóstica en la evaluación de la evolución de la enfermedad. El examen ideal consiste en cortes de 1.5 a 2 mm de grosor y a intervalos de 10 mm, desde el ápice pulmonar hasta debajo del ángulo costofrénico. Se requiere de la técnica helicoidal en los menores de cinco años. La TAC debe ser realizada una vez por año. La Fundación Fibrosis Quística no ha emitido las actuales directrices que especifiquen el uso de TCAR para supervisar la progresión de la enfermedad pulmonar. Esta falta de directrices proviene en gran parte porque la TCAR se utiliza inicialmente en un entorno de investigación para describir la progresión de la enfermedad pulmonar y más recientemente en ensayos clínicos para evaluar intervenciones terapéuticas específicas.

Sistemas de puntuación en TCAR. En 1991, Bhalla y asociados, publicaron por primera vez un sistema de puntuación para la FQ por TCAR. En el mismo periodo del año Nathanson y sus colegas, también publicaron un sistema de puntuación FQ para TCAR. Desde entonces varias modificaciones o alternativas de sistemas de puntuación han sido desarrolladas para identificar y evaluar la gravedad de las características tomográficas asociadas con la enfermedad pulmonar FQ. Todos los sistemas de puntuaciones incluyen bronquiectasias, engrosamiento peribronquial, taponamiento mucoso y opacidades parenquimatosas. Algunos sistemas de puntuación incluyen: pequeños nódulos, la attenuación en mosaico, saculaciones y atrapamiento de aire en las imágenes en inspiración.

Nuevos conocimientos sobre la progresión de la FQ y los estructurales en la enfermedad pulmonar

Las imágenes radiológicas torácicas acumuladas durante la investigación en la última década en los lactantes, niños y adultos que tienen FQ han proporcionado una mejor comprensión de la enfermedad pulmonar temprana y progresiva. En la FQ unos cambios progresivos del pulmón ocurren al término de un tiempo, con diferentes componentes estructurales y ello es dependiente de la fase de desarrollo de la enfermedad.

La FQ es una enfermedad heterogénea en la que las diferentes regiones del pulmón pueden estar en diferentes etapas: temprana, moderadamente progresiva y enfermedad severa.

Enfermedad temprana: Atrapamiento de aire, engrosamiento de las paredes bronquiales que puede ser regional, periférica vs central, con mínimo taponamiento mucoso.

Enfermedad moderadamente progresiva: Atrapamiento aéreo lobar de moderado a severo, progresiva incidencia en el engrosamiento de las paredes bronquiales. Bronquiectasias cilíndricas, varicosas. Taponamiento mucosa a lo largo de la vía aérea.

Enfermedad progresiva severa: Atrapamiento aéreo severo global. Engrosamiento severo de las paredes bronquiales. Bronquiectasias quísticas con taponamiento mucoso severo. Atelectasia/colapso/cicatrización.

III. Tomografía computada en cavidades perinasales.

Se debe solicitar una vez al año en busca de sinusitis y poliposis.

IV. Estudio bacteriológico en secreción bronquial. De rutina se deben buscar gérmenes patógenos en la secreción bronquial previo a cada control mensual y en cada exacerbación. La muestra debe tomarse durante una kinesioterapia en niños mayores y en adultos puede ser por expectoración espontánea. En aquellos pacientes en quienes no se logra obtener una muestra, puede usarse la expectoración inducida por nebulización con solución hipertónica al 3 o 6%. Una muestra es adecuada si contiene menos de 10 células epiteliales por campo. El lavado broncoalveolar permite extraer muestras más confiables, sobre todo en aquellos enfermos que difícilmente expectoran.

REFERENCIAS

1. Gershman AJ, Mehta AC,infeld M, Budde MM. Cystic fibrosis in adults: An overview for the internist. Cleve Clin J Med 2006; 73: 1065-1074.
2. Strausbaugh SD, David PB. Cystic fibrosis: A review of epidemiology and pathobiology. Clin Chest Med 2007; 28: 279-288.
3. Robinson TE. Imaging of the chest in cystic fibrosis. Clin Chest Med 2007; 28:405-421.