

## Hallazgos radiológicos de la fibrosis quística

Parra Gordo MU, Mula Rey N<sup>2</sup>, Presa Abós T<sup>1</sup>, Pena Fernández I<sup>1</sup>, Rodríguez San Pedro I<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Radiodiagnóstico

<sup>2</sup>Unidad de Cuidados Intensivos

Hospital Universitario La Princesa. Madrid

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad genética más común en la raza blanca. Es de herencia autosómica recesiva con anomalía genética en el brazo largo del cromosoma 7, que provoca un trastorno en el transporte iónico de todas las glándulas exocrinas. Es una enfermedad multisistémica hereditaria que se caracteriza sobre todo por la obstrucción crónica y las infecciones de vías aéreas y la insuficiencia pancreática.

La afectación pulmonar es la que condiciona el 90% de la morbimortalidad. En el aparato respiratorio se produce aumento de la diferencia de potencial transmembrana por aumento de la concentración de sodio y disminución de la permeabilidad al cloro. Las consecuencias son la disminución de sal en el moco y el líquido periciliar, el aumento de la viscosidad del moco y la facilidad para las infecciones microbianas.

Los avances en el control de la FQ han supuesto un incremento de la supervivencia, de forma que actualmente el 40% son mayores de 18 años de edad. Los enfermos son valorados anualmente con historia clínica precisa, radiografías de tórax y espirometría.

Los hallazgos en las radiografías de tórax varían según la evolución de la enfermedad. En fases iniciales encontramos engrosamientos peribronquiales en lóbulos superiores e hiperinsuflación pulmonar. Durante las fases intermedias se visualizan atelectasias laminares y áreas de condensación segmentarias. En fases avanzadas de la enfermedad aparecen bronquiectasias saculares periféricas y zonas de condensación lobular.

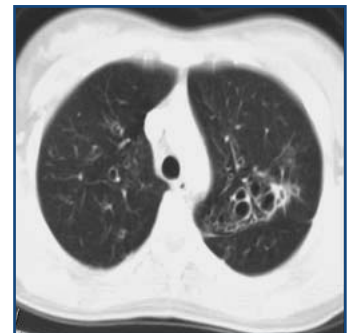
En los años setenta se desarrollaron los sistemas Chrispin-Norman (1974) y Brasfield (1979) como técnicas de análisis sistemático de las radiografías de tórax con el objetivo de poder comparar con radiografías seriadas, detectar alteraciones pulmonares precoces

y para el seguimiento de la enfermedad.

La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) es más sensible que la radiografía de tórax, pero no es útil en la práctica clínica para el seguimiento de estos pacientes por la dosis de radiación y el coste económico. Los hallazgos más frecuentes de esta exploración en la FQ son el engrosamiento de las paredes bronquiales (100%), las bronquiectasias (87%), los broncoceles (64%) y el enfisema (28%).

### CASO 1

Mujer de 20 años. Imágenes lineales y bronquiectasias en LSI, que se confirman en la TC en esta localización (*Figuras 1 y 2*).



*Figuras 1 y 2.*

### CASO 2

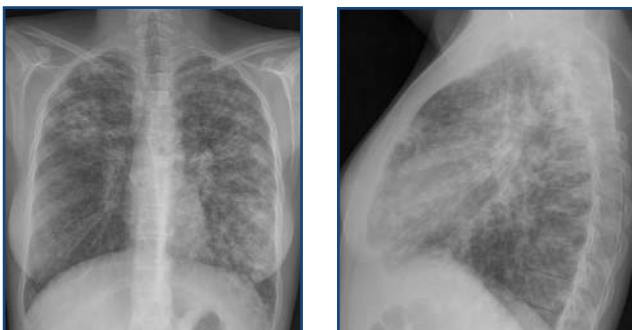
Varón de 28 años con FQ. La radiografía PA muestra signos de atelectasia del LSI con aumento de densidad, pérdida de volumen y tracción hiliar izquierda. Múltiples lesiones nodulares y quísticas en ambos campos pulmonares y presencia de un infiltrado alveolar en LID (*Figura 3*).



Figura 3.

## CASO 3

Mujer de 18 años de edad. Discreta hiperinsuflación pulmonar bilateral. Extensas bronquiectasias que afectan ambos campos pulmonares. En LSD, hay un área de mayor densidad que corresponde a atelectasia segmentaria (Figuras 4 y 5).



Figuras 4 y 5.

## CASO 4

Mujer de 29 años. En radiografía y TC de tórax existen múltiples imágenes lineales, nodulares y anulares en ambos lóbulos superiores en relación con extensas bronquiectasias (Figuras 6 y 7).



Figura 6.

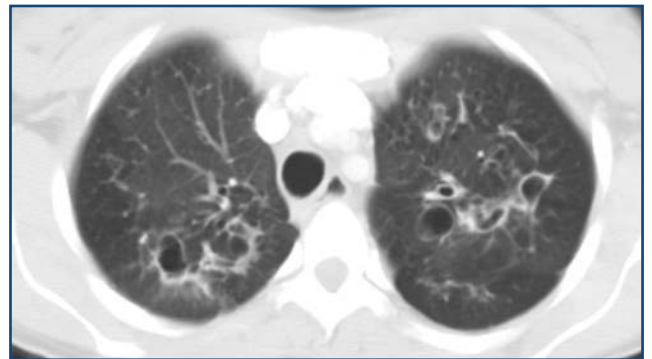


Figura 7.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gutiérrez V, Olivera MJ, Girón RM, Rodríguez-Salvanés F, Caballero P. Fibrosis quística en adultos: acuerdos inter e intra observador para las escalas de puntuación de Brasfield y Chrispin-Norman en la radiografía de tórax y relación con datos clínicos y espirométricos. Arch Bronconeumol 2005; 41:553-9.
2. Robinson TE, Leung AN, Northway WH et al. Spirometer-triggered high-resolution computed tomography and pulmonary function measurements during an acute exacerbation in patients with cystic fibrosis. J Pediatr 2001;138:553-9.
3. Chrispin AR, Norman AP. The systematic evaluation of the chest radiograph with cystic fibrosis. Pediatr Radiol 1974;2:101-5.
4. Brasfield D, Hicks G, Soong S, Tiller RE. The chest roentgenogram in cystic fibrosis: a new scoring system. Pediatrics 1979;63:24-9.