

MODELO DE PULMÓN: FIBROSIS QUÍSTICA

SKU: MF-1137
Categorías: Modelos Anatómicos, Modelos Anatómicos 3D, Órganos con Patologías

Copyright © 2021 Medical Factory

GALERÍA DE IMÁGENES





Copyright © 2021 Medical Factory

DESCRIPCIÓN DEL PRODUCTO

Historia clínica: Niña de 6 años que ingresó con tos productiva, disnea y fiebre. Se volvió cada vez más hipotensa y muere poco después de la admisión. Tenía antecedentes de neumonía recurrente e íleo meconial. El diagnóstico clínico fue fibrosis quística (mucoviscoidosis). Su hermana falleció a los 3 años por la misma enfermedad.

Patología: El parénquima pulmonar muestra cambios extensos con distribución principalmente bronquial. Muchos bronquios están dilatados (bronquiectasias) y contienen material espeso, amarillento y purulento. Estos cambios son más marcados en el lóbulo superior, en cuyo vértice también se observa un pequeño foco de cambio en panal. Están presentes múltiples abscesos, especialmente en las partes basal y central del lóbulo inferior. La base del lóbulo inferior está gravemente afectada, siendo evidente la fibrosis y la consolidación. Queda muy poco tejido pulmonar normal. Estos cambios patológicos son característicos pero no patognomónicos de la fibrosis quística.

Más información: La fibrosis quística (FQ) es un trastorno hereditario del transporte de iones de cloruro. Las mutaciones en el gen regulador de la conductancia de la fibrosis quística (CFTR) en el cromosoma 7 causan defectos en la proteína del canal de cloruro que conduce a la disfunción de los canales de cloruro. Esto provoca una mayor absorción de agua en las glándulas exocrinas y el epitelio de los tractos respiratorio, gastrointestinal y reproductivo. Estas secreciones viscosas deshidratadas luego obstruyen el paso de estos órganos causando características clínicas que incluyen: infección pulmonar persistente, insuficiencia pancreática, cirrosis hepática, obstrucción intestinal, infertilidad masculina y niveles elevados de cloruro en el sudor.

En las vías respiratorias, los pacientes con FQ presentan una disminución de la secreción de cloruro y una mayor reabsorción de agua. Esto causa moco deshidratado que recubre las vías respiratorias, lo que conduce a una acción mucociliar defectuosa, mucosidad que obstruye las vías respiratorias, dilatación de los bronquiolos (bronquiectasias) e infección secundaria. Staphylococcus aureus, Haemophilus influenzae y Pseudomonas son las bacterias más comunes que causan infecciones del tracto respiratorio inferior en pacientes con FQ. Como resultado, se desarrolla bronquitis crónica y bronquiectasias. Los problemas pulmonares son la principal causa de mortalidad en los pacientes con FQ. La expectativa de vida promedio es de 40 a 50 años de edad en los países desarrollados.

La FQ ocurre en alrededor de 1 de cada 3000 nacidos vivos. Se hereda con un patrón autosómico recesivo. Es más común en poblaciones de piel clara: 1 de cada 20 es portador del gen. Los síntomas pueden presentarse en el útero o incluso hasta la adolescencia, según la gravedad de la enfermedad. Ahora se diagnostica más comúnmente con la prueba de detección neonatal de tripsinógeno inmunorreactivo (un precursor de la enzima pancreática). Si esta prueba de detección es positiva, se realiza un diagnóstico formal con una prueba

Copyright © 2021 Medical Factory

de sudor que muestra >60 mmol/L de cloruro.

Copyright © 2021 Medical Factory