

ARTÍCULO DE FONDO



Fibrosis quística: ¿Es una enfermedad tan lejana a nosotros?

Silvana Dadan

*N.D, Comité Colombiano de Fibrosis Quística
Docente de Facultad de Ciencias,
de Nutrición y Dietética, Universidad Javeriana.*

La fibrosis quística (FQ) es una de las enfermedades genéticohereditarias que afecta en una amplia proporción a la población caucásica. En países del norte de Europa, EEUU y Canadá, 1 de cada 2500 recién nacidos padece dicha enfermedad.

Esta patología se transmite en forma autosómica recesiva, involucra el brazo largo del cromosoma 7 y tiene como consecuencia la síntesis defectuosa de una proteína llamada **Regulador de la Conductancia Transmembrana de la Fibrosis Quística** ("CTFQ").

Dicha proteína cumple la función de un canal de cloro, por lo cual, su afección determina una menor salida de cloro de la célula y, concomitantemente, de sodio y de agua.

El resultado final y concreto es el espesamiento y el aumento de la viscosidad de las secreciones. Por lo tanto, las células y tejidos más involucrados son las células secretoras y casi todas las glándulas exocrinas.

Por esto, las principales afecciones en un enfermo con fibrosis son: en el tejido respiratorio, el aparato digestivo, más específicamente en el tejido pancreático y en las glándulas sudoríparas.

Sin embargo, estas manifestaciones no son las únicas que aparecen. Entre otras, podemos encontrar: íleo meconial en el recién nacido o su paralelo alrededor de los 10 años de edad, síndrome obstructivo intestinal distal, prolapso rectal, afecciones hepáticas (entre ellas estea-

tosis hepática, cirrosis biliar e hipertensión portal), infertilidad, más común en pacientes de sexo masculino, intolerancia a la glucosa y diabetes (cuando el proceso fibrosante termina comprometiendo el páncreas endocrino).

Dos afecciones muy importantes son las relacionadas con la osteoporosis y la deficiencia de ácidos grasos esenciales. Ambos sucesos resultan de la conjugación de una serie de factores; en primera instancia, el proceso patológico per se es un condicionante de esta situación, también, las características de la dieta, la falta de ejercicio, alteraciones en los órganos y/o tejidos responsables de la digestión, absorción, metabolismo y utilización de los sustratos, entre otros.