

Enfermedades quísticas pulmonares difusas

Comadran, Guadalupe¹; Lorea, Mariano¹; Rendon
Yugcha, Fausto Omar¹; Mestas Nuñez, Marcos²;
Fassola, Leandro¹; Dulcich, Gonzalo¹

¹ *Servicio de Diagnóstico por imágenes. Hospital Italiano de Buenos Aires. Buenos Aires, Argentina*

² *San Lucas Diagnóstico, Posadas, Misiones, Argentina*

Objetivos de aprendizaje

1. Definir qué es un quiste y cómo diferenciarlo de otros hallazgos radiológicos similares
2. Reconocer las claves clínico-radiológicas de las diferentes enfermedades quísticas pulmonares difusas
3. Establecer un algoritmo para lograr un adecuado diagnóstico de éstas entidades



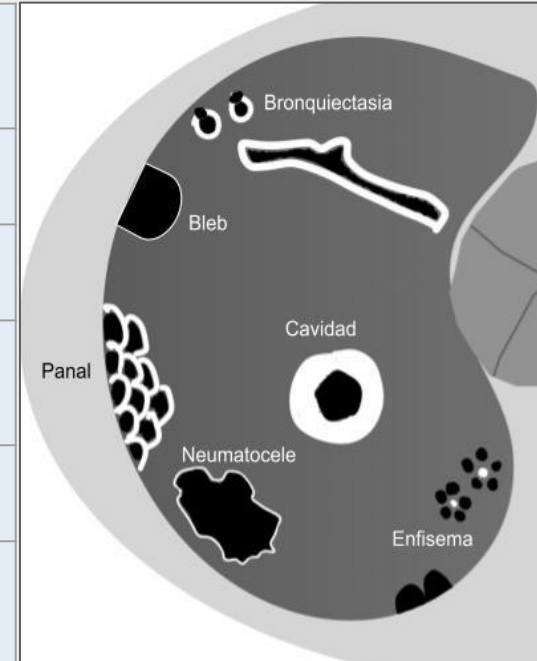
Seguir el signo de exclamación para ver los conceptos más importantes



Quiste { Lesiones de tamaño variable, con contenido aéreo, de **paredes finas** ($< 2 \text{ mm}$) y bordes delimitados.
Identificar un quiste y **diferenciarlo de otras entidades** es el primer paso para realizar un diagnóstico adecuado



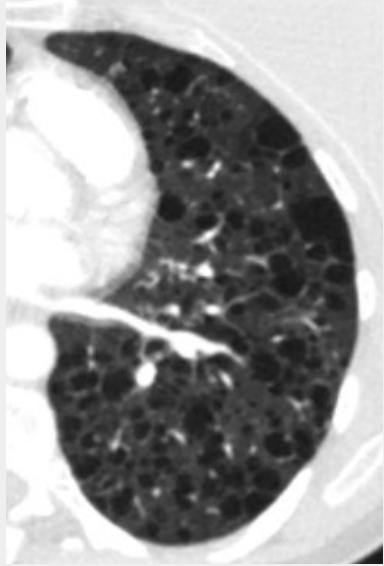
Neumatocele	-Espacio irregular lleno de aire, de pared fina -Secundario a neumonía o trauma -Transitorio o solitario
Enfisema	-Centrolobulillar: no presenta pared, vaso central -Paraseptal: distribución subpleural
Bleb/Bulla	Espacio aéreo bien delimitado, de pared fina y acompañada de enfisema en pulmón adyacente
Cavitación	Espacio lleno de aire de paredes gruesas ($>4 \text{ mm}$) e irregulares, que pueden contener nivel líquido. Generalmente asociado a nódulos, masa o consolidaciones
Bronquiectasias	Generalmente se acompañan de engrosamiento de la pared, Siguen el trayecto del árbol bronquial
Panalización	Lesiones quísticas agrupadas de tamaño entre 3-10 mm, de distribución subpleural. Asocian signos de fibrosis, incluyendo bronquiectasias por tracción, reticulaciones y pérdida de volumen



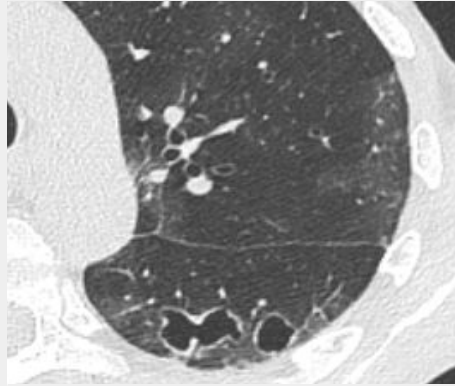
Diagnósticos diferenciales



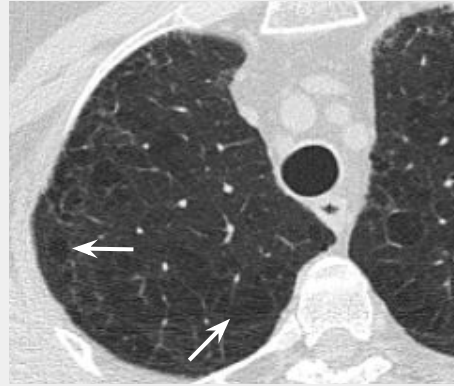
Un quiste es una cavidad de paredes finas, con contenido aéreo y bordes delimitados



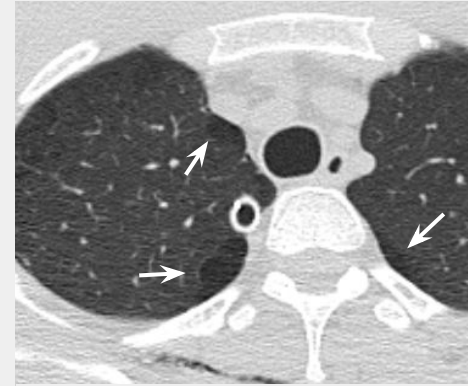
Quistes



Neumatocele



Enfisema



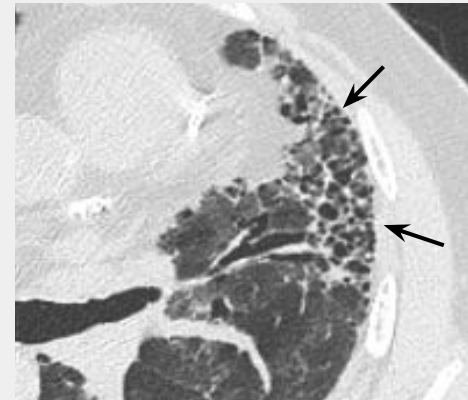
Bleb/Bulla



Cavitación



Bronquiectasias



Panalización



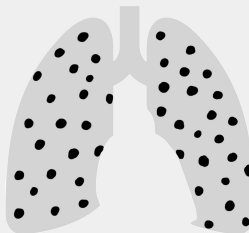
Hasta 5 quistes en pacientes mayores pueden corresponder a un hallazgo normal

Enfermedades Quísticas Difusas

Incluyen un grupo heterogéneo de enfermedades poco frecuentes caracterizadas por presentar quistes pulmonares (> 5 quistes)

	Enfermedad	Morfología	Distribución	Hallazgos asociados
Más frecuentes	Linfangioleiomiomatosis (LAM)	Redondeados	Difusa	Neumotórax, angiomiolipomas renales
	Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (PLCH)	Irregulares, forma bizarra	Predominio superior Respeto de ángulos costofrénicos	Nódulos pulmonares +/- cavitados. Tabaquismo
	Síndrome de Birt Hogg Dubé (BHD)	Ovalados, lenticulares	Paramediastinales y perivenulares	Neumotórax, tumores renales y lesiones cutáneas
	Neumonía intersticial linfoidea (LIP)	Redondeados	Difusa Perivascular o subpleural	Vidrio esmerilado y engrosamiento septal. Sjogren- HIV- IDCv
Menos frecuentes	-Infección por pneumocystis jirovecii -Neumonía intersticial descamativa (DIP) -Amiloidosis -Enfermedad por depósito de cadenas livianas (LCDD) -Metástasis			

- Enfermedad multisistémica
- Proliferación de células anormales similares al músculo liso
- Infiltración del parénquima pulmonar, vía aérea, linfáticos, y vasos

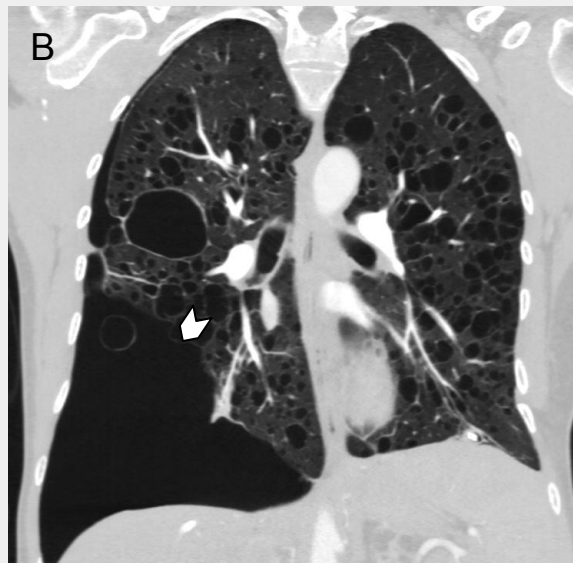


*Mujer joven + quistes difusos + neumotórax
Sin otras alteraciones pulmonares*

- **Esporádico (S-LAM)** F 100% en edad fértil
- **Asociado a esclerosis tuberosa (TSC-LAM)** de la totalidad de los mismos, se encuentra el LAM en 30% de mujeres y 10% hombres



Paciente femenina de 37 años con presencia de múltiples imágenes quísticas de distribución difusa bilaterales (flechas blancas en A). La distribución es difusa, incluyendo los senos costofrénicos.



Paciente femenina de 34 años con múltiples imágenes quísticas bilaterales, de distribución difusa, con presencia de **neumotórax derecho** moderado (cabeza de flecha en B)

Quistes de diferentes tamaños, uniformes y de distribución difusa

Hallazgos torácicos asociados:

Neumotórax, quilotórax, engrosamiento de septos interlobulillares

Hallazgos extra torácicos:

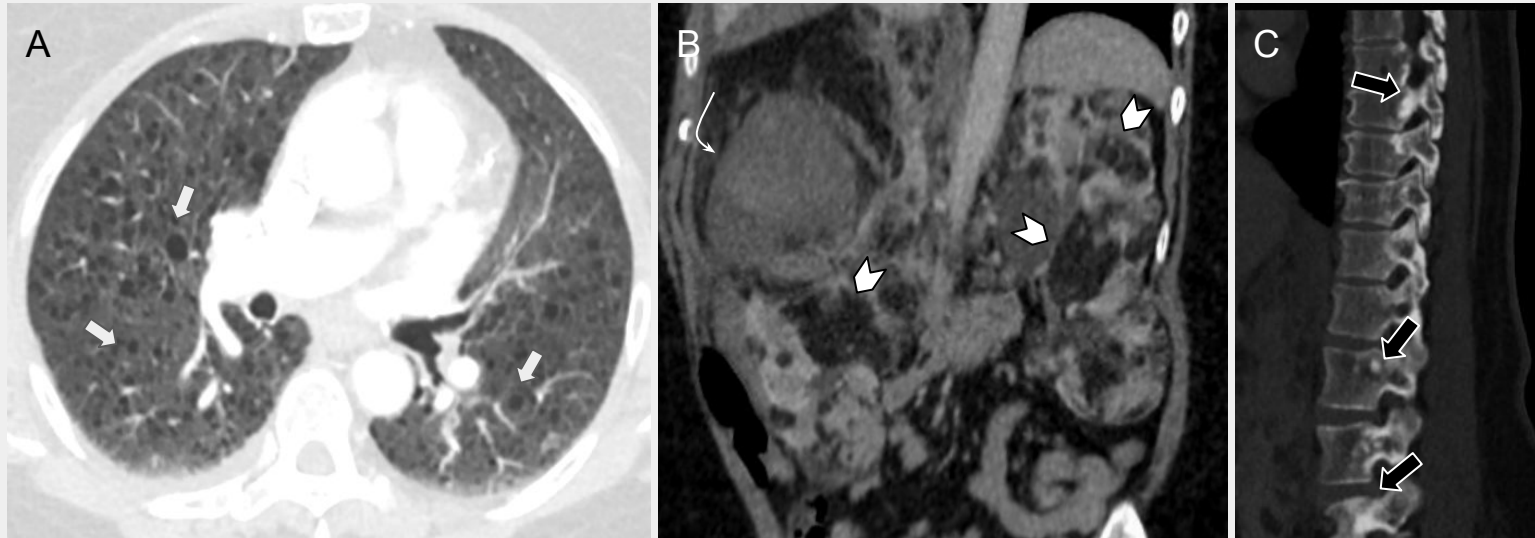
Angiomiolipomas; linfangiomas

El diagnóstico de LAM en muchos casos ocurre tras un episodio de neumotórax, los cuales suelen ser recidivantes



Hallazgos asociados en paciente con TSC-LAM

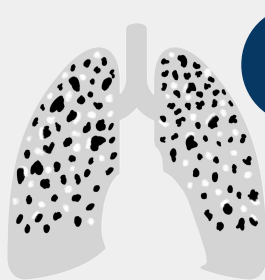
1. Micronódulos que representan hiperplasia micronodular neumocitaria multifocal (HMNM)
2. Angiomiolipomas (AML) renales, cáncer renal
3. Más de 4 lesiones óseas escleróticas
4. Rabdomiomas cardíacos
5. Sistema Nervioso: tubers corticales, nódulos subependimarios, Astrocitoma subependimario de células gigantes



Paciente femenina de 35 años con dolor abdominal agudo. (A). TC de tórax muestra numerosas imágenes quísticas de distribución aleatoria bilateral (*flechas blancas*). **(B).** TC de abdomen con contraste en corte coronal muestra múltiples AML renales bilaterales (*cabezas de flechas*), con un hematoma (*flecha curva*) como signo de complicación. **(C)** La ventana ósea evidencia múltiples lesiones focales escleróticas en columna dorsolumbar (*flechas negras*)

PLCH

- Hiperplasia no clonal de células de Langerhans
- Asociada al **tabaquismo** (en raras ocasiones puede ser sistémica)
- Afecta adultos jóvenes fumadores (M=F).
- Buena evolución con cese tabáquico, aunque algunos casos progresan a un patrón fibrótico.



Tabaquistas con nódulos y quistes irregulares a predominio superior

- **Estadio inicial:**

Nódulos menores a 1 cm de márgenes irregulares, algunos de ellos cavitados.

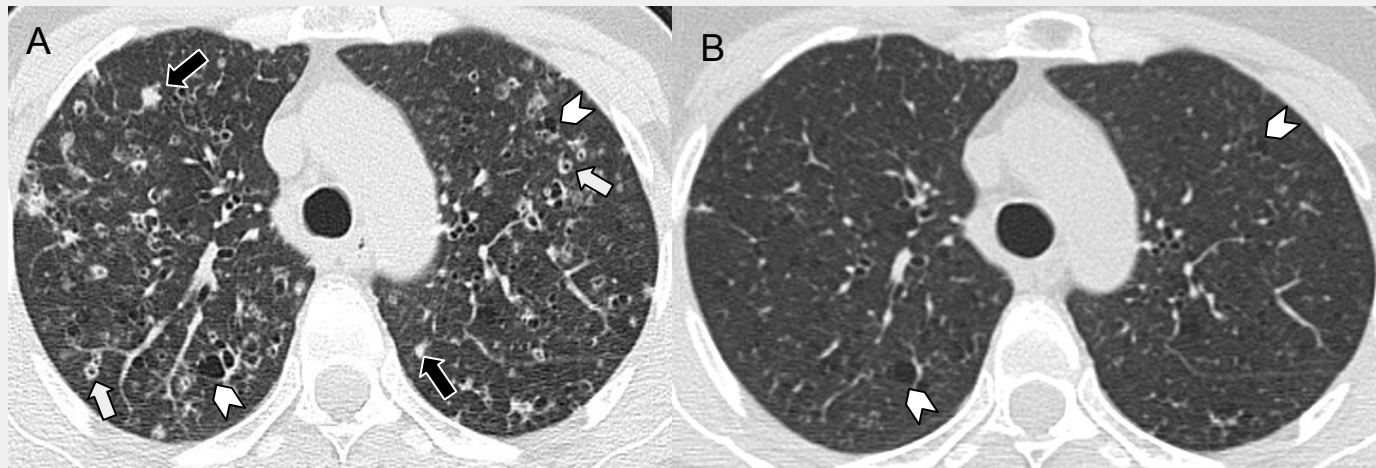
- **Estadio avanzado:**

Nódulos + quistes de paredes finas o gruesas que confluyen y tienen **forma irregular o bizarra**.

Predominio superior con respeto subpleural y de ángulos costofrénicos.

Puede **progresar a fibrosis** (patrón fibro-quístico).

Otros hallazgos: Neumotórax espontáneo e Hipertensión pulmonar.

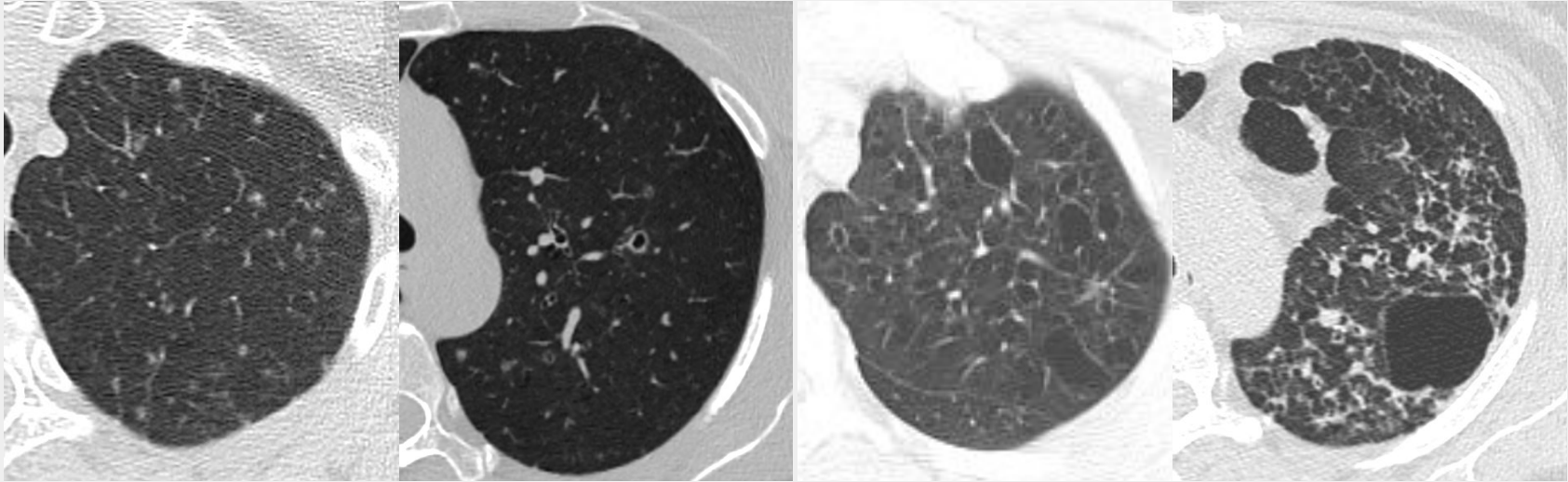


Mujer adulta fumadora en estudio por tos aguda. A. TC de tórax muestra **múltiples nódulos sólidos irregulares** (flechas negras), **nódulos cavitados** (flechas blancas en A) y aislados **quistes irregulares** (punta de flechas en A y B) con **predominio en sectores superiores**. **B.** TC de seguimiento a los 2 años después de dejar de fumar muestra resolución casi completa de los nódulos pulmonares con persistencia de los aislados quistes (puntas de flecha) y enfisema centrilobular asociado.

El cese tabáquico es fundamental para la regresión del cuadro.

El compromiso inflamatorio **puede regresar post-tratamiento**
Los quistes persisten.

En algunos casos hay progresión a un **patrón fibro-quístico** con deterioro severo de la función pulmonar



Curso progresivo de la LHC

Nódulos y nódulos
cavitados

REVERSIBLE

Inflamación

Fibrosis

Quistes y
fibrosis

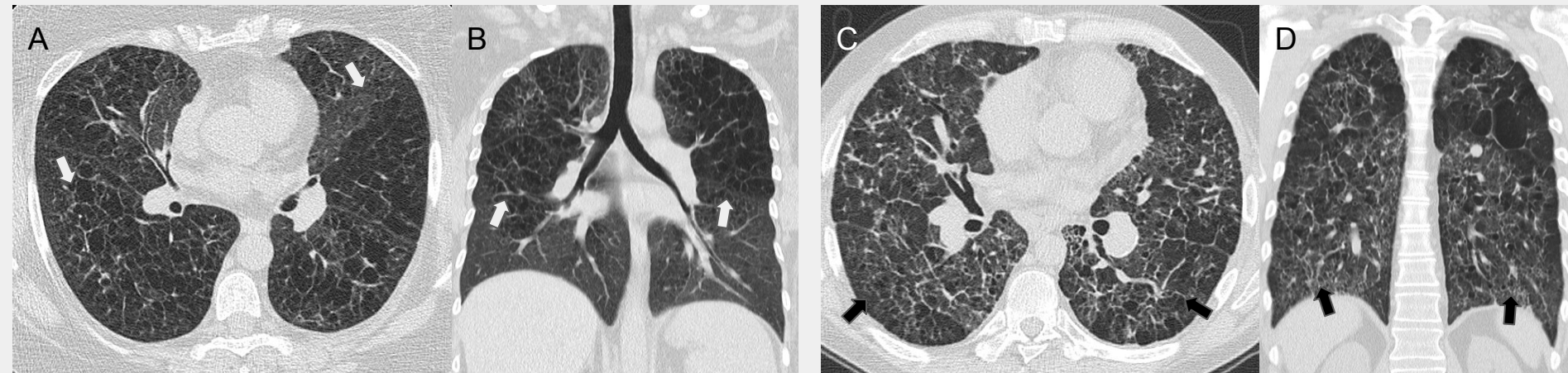
IRREVERSIBLE
(evitar progresión)



Los patrones fibroquísticos avanzados se asocian a **insuficiencia pulmonar severa**, en algunos casos con requerimiento **trasplante pulmonar**

Pueden asociar **hipertensión pulmonar** (peor pronóstico)

Para evaluar la progresión del componente fibrótico es importante comparar con los estudios previos
En estadios avanzados el diagnóstico imagenológico es más complejo
El predominio superior y el antecedente tabáquico orientan el diagnóstico



Paciente mujer de 41 años con diagnóstico de PLCH avanzado. Tomografía de tórax sin contraste en plano axial (A) y coronal (B) muestran un compromiso pulmonar extenso con múltiples quistes irregulares y pérdida de la arquitectura pulmonar normal (flechas blancas). Respeto de los senos costofrénicos.

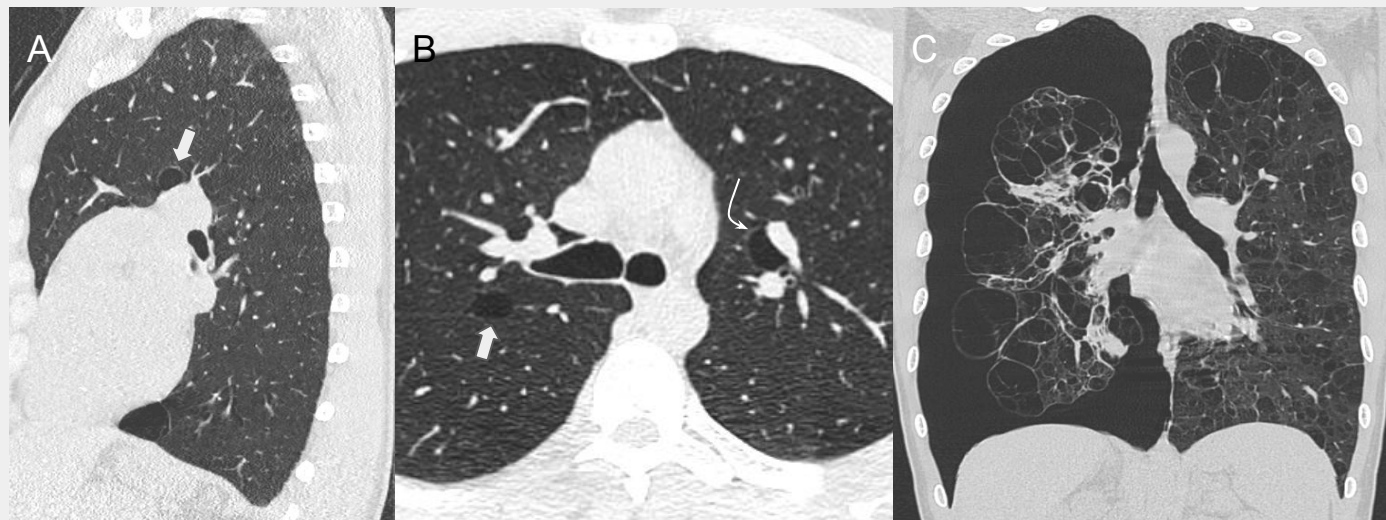
Paciente varón de 38 años en seguimiento por PLCH. Tomografía de tórax sin contraste plano axial (C) y coronal (D) que evidencia múltiples imágenes quísticas bilaterales y coalescentes con rasgos fibróticos asociados (flechas negras). Distribución difusa.

BHD

- Trastorno autosómico dominante ligado al **gen de la foliculina (FLCN)**
- 4° o 5° década de vida, sin predilección de género
- Seguimiento y **asesoramiento genético familiar** por **mayor riesgo de neumotórax recurrente y cáncer renal**



Lesiones cutáneas + quistes pulmones + tumor renal. Antecedentes familiares.



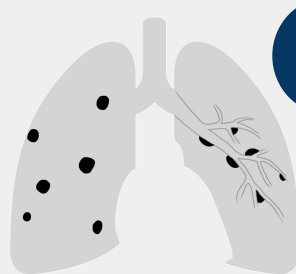
- Ubicación **paramediastínica** y en **lóbulos inferiores**
- Lentiformes
- > 20 mm
- Rodean venas pulmonares inferiores (**"air cuff sign"**)
- Presentación inicial con **neumotórax, que pueden ser recurrentes**
- Asocian lesiones cutáneas en cara y tronco (**fibrofolliculomas**)
- Oncocitomas y tumores cromóforos renales

Paciente varón de 40 años que consulta por tos con expectoración hemoptoica. Tomografía de tórax sin contraste en plano sagital (A) y axial (B) que muestran imágenes quísticas lentiformes de ubicación paramediastínica. Se observa íntima relación entre un quiste y un ramo periférico de la vena pulmonar superior izquierda, correspondiente al "air cuff sign" (flecha curva en B)

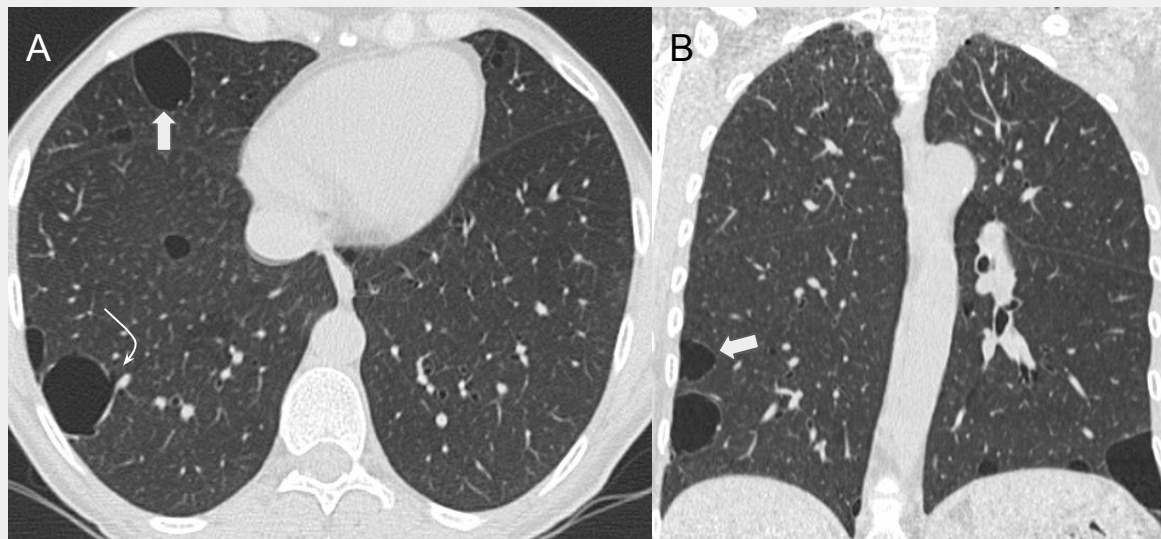
Paciente varón de 23 años previamente sano, con disnea de 4 hs de evolución. Tomografía de tórax sin contraste plano coronal (C) que muestra la presencia de extenso neumotórax con presencia de múltiples quistes de distribución difusa. Neumotórax como presentación inicial de enfermedad.

Ambos pacientes presentaban lesiones cutáneas, con biopsia correspondiente a fibrofolliculomas

- Proliferación intersticial difusa de linfocitos y células plasmáticas
- Asociado a enfermedades autoinmunes, principalmente el *síndrome de Sjögren* y estados de inmunodeficiencia como el VIH y la inmunodeficiencia común variable
- Puede superponerse con la bronquiolitis folicular, con hallazgos similares



Sjögren + quistes pulmonares + vidrio esmerilado



Mujer de 57 años con diagnóstico de Sjögren. TC de tórax en corte axial (A) y coronal (B) donde se observan quistes bilaterales (flechas en A y B) a predominio de lóbulos inferiores, uno de localización perivascular (flecha curva en A). La aparición de quistes en pacientes con enfermedad de Sjögren es altamente vinculable a **neumonía intersticial linfoidea**

Quistes de diferente forma y distribución difusa o con predominio de lóbulos inferiores.

Localización perivascular es frecuente, con vasos adyacentes a la pared del quiste

Hallazgos asociados:

Vidrio esmerilado y nódulos centrolobulillares mal definidos

El vidrio esmerilado puede resolver, con los quistes pulmonares como único hallazgo residual

P. JIROVECI



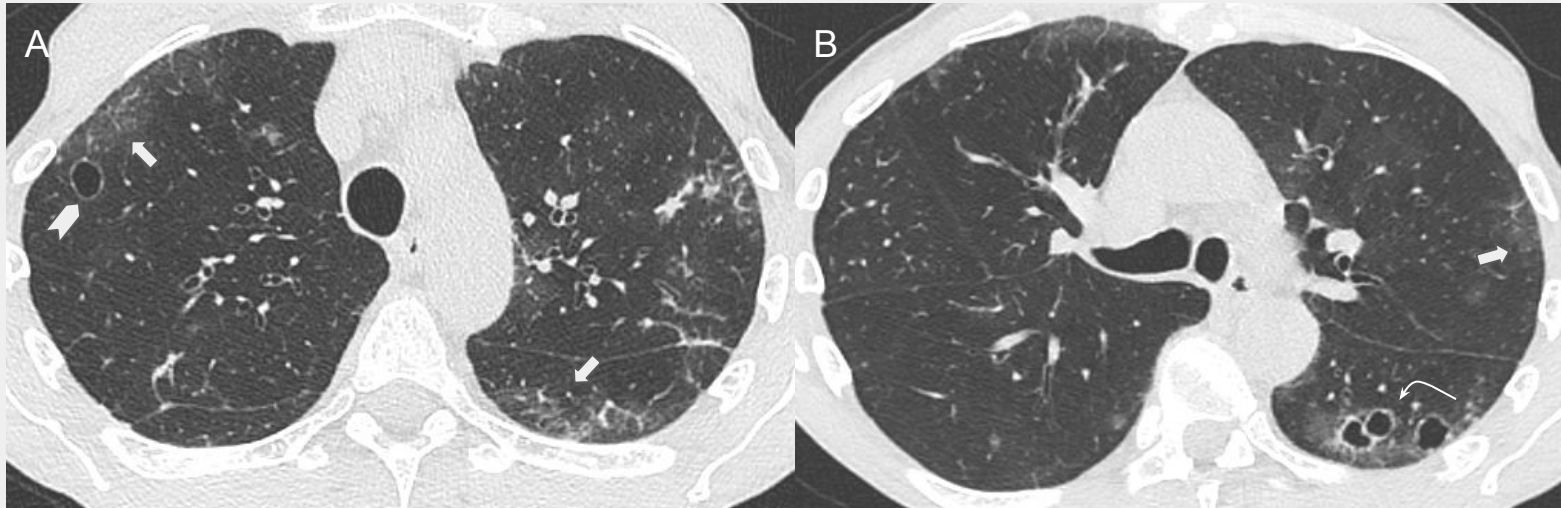
*Inmunosupresión + vidrio esmerilado bilateral
+ quistes pulmonares*

- Infección fúngica que afecta específicamente a pacientes **inmunocomprometidos**
- Clínica aguda/subaguda con hipoxemia

Opacidades en vidrio esmerilado bilaterales de distribución perihiliar, difusa o con predominio en zonas medias. Mayormente con respecto subpleural.

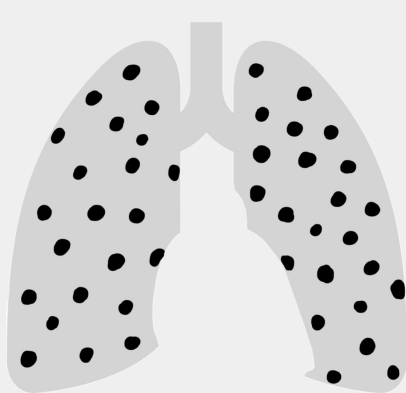
Quistes asociados que suelen ser **bilaterales y con predominio superior.** Aumento del riesgo de neumotórax. **Pueden confundirse con neumatocelos.**

Los hallazgos no son específicos, se requieren métodos adicionales como **esputo o lavado broncoalveolar (BAL).**



Hombre de 67 años en tratamiento quimioterápico por carcinoma urotelial de vejiga avanzado consulta por tos, disnea y equivalentes febriles de varias semanas de evolución. Tomografía de tórax en plano axial (**A y B**) muestra tenues opacidades difusas en vidrio esmerilado bilaterales (flechas blancas), aisladas imágenes quísticas (chevron en A) y neumatocelos (flecha curva en B). El diagnóstico definitivo por BAL fue correspondiente a **infección por Pneumocystis Jiroveci.**

LAM



*Mujer joven + quistes
difusos + neumotórax*

BHD



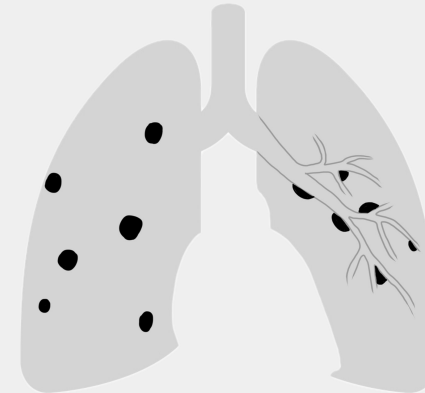
*Lesiones cutáneas +
quistes pulmones
lenticulares + tumor renal.*

PLCH



*Tabaquistas con nódulos +
quistes irregulares y
predominio superior.*

LIP



*Sjögren + quistes
pulmonares + vidrio
esmerilado*



- Relleno alveolar difuso por macrófagos pigmentados
- Adultos entre 40-60 años. Predominancia masculina 2:1
- Asociado a Tabaquismo. **90% fumadores.** Resto idiopático.

Vidrio esmerilado a predominio basal y subpleural
Quistes pequeños, redondos en áreas de vidrio esmerilado



Hombre de 37 años tabaquista. TC de tórax muestra aislados pequeños quistes en ambos lóbulos (flechas en A), asociado a opacidades en vidrio esmerilado de distribución periférica con predominio de lóbulos inferiores (chevroneos en B).

Anatomía Patológica: **neumonía intersticial descamativa**

Hombre de 54 años con antecedentes de tabaquismo. Tomografía de tórax sin contraste (C) con presencia de aislados quistes bilaterales de distribución difusa (flechas blancas) asociadas a áreas de vidrio esmerilado (chevroneos en B) en relación a **neumonía intersticial descamativa**

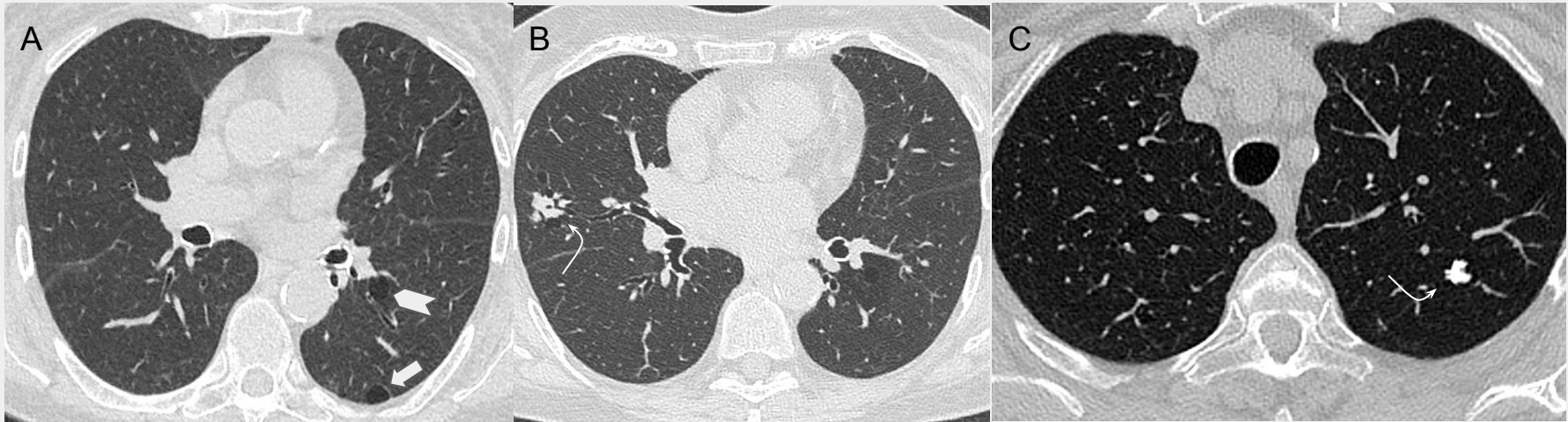
AMILOIDOSIS



Quistes con calcificaciones o nódulos calcificados + Sjögren o enf. linfoproliferativas

- Deposición extracelular de proteínas plasmáticas.
- Primaria o secundaria
- Forma nodular o difusa
- 6ta década. M=F
- Asociado a Sjögren** y enfermedades linfoproliferativas

Quistes redondeados y nódulos sólidos de distribución aleatoria
Nódulos cavitarios o calcificados



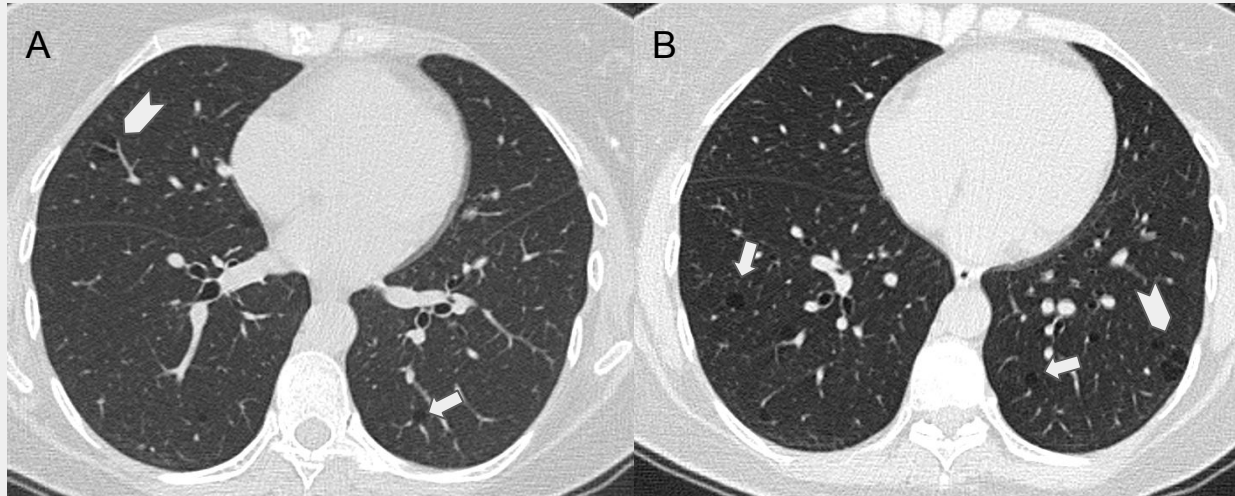
Mujer de 78 años en seguimiento por Síndrome de Sjögren. TC de tórax sin contraste en donde se evidencian quistes de paredes finas de distribución periférica (flecha en A) y peribroncovascular (chevron en A), asociado algunos nódulos sólidos (flecha curva en B) y algunos quistes con calcificaciones en su interior, mejor visualizados en ventana ósea (flecha curva en C). Hallazgos vinculables a **amiloidosis pulmonar secundaria**.

ENF POR DEPÓSITO DE CADENAS LIVIANAS



Quistes en paciente con mieloma múltiple con afectación multiorgánica especialmente renal

- Depósito de inmunoglobulinas monoclonales
- Se asocia a mieloma múltiple, macrogammaglobulinemia y síndrome de Sjögren (menos frecuente)
- Compromiso multisistémico con afectación renal frecuente
- Afectación pulmonar suele ser **asintomática**
- Puede progresar y llevar a insuficiencia respiratoria



Quistes redondeados de distribución difusa o en lóbulos inferiores.

Una característica sugestiva es la presencia de un vaso que atraviesa o contacta el quiste

Hallazgos asociados: Vidrio esmerilado, nódulos o consolidación

Mujer de 52 años en seguimiento por gammapatía monoclonal inmunoglobulina A lambda. TC de tórax en cortes axial (A y B) donde se observan aisladas imágenes quísticas (flechas blancas), dos de ellas con presencia de un vaso sanguíneo atravesando el quiste (chevrones)

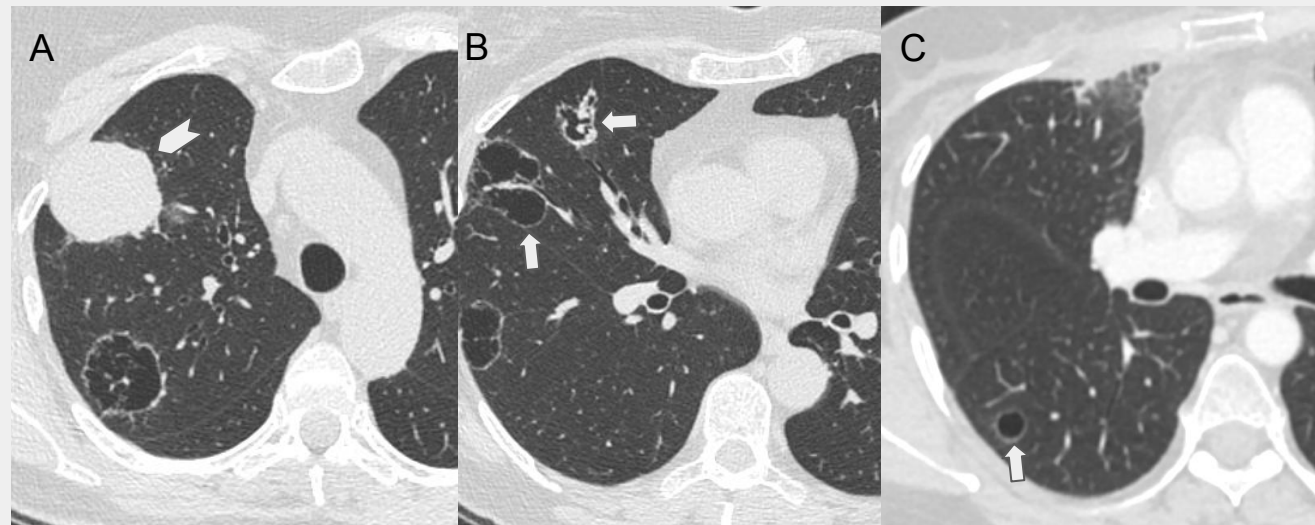
La presentación imagenológica suele ser similar a la Amiloidosis siendo el diagnóstico mayormente por anatomía patológica (Rojo congo negativo)

METÁSTASIS

- Presentación no habitual
- Más frecuente en carcinomas de células escamosas, especialmente de cabeza y cuello; adenocarcinomas extrapulmonares, generalmente gastrointestinales, genitourinarios o angiosarcomas.



Paciente oncológico con aparición reciente de lesiones focales quísticas +/- nódulos sólidos



Mujer de 55 años en seguimiento oncológico por adenocarcinoma de endometrio. Tomografía de tórax en plano axial (A-B) con múltiples lesiones quísticas de contornos irregulares (flechas blancas) asociadas nódulos sólidos (chevrone en A). El examen anatomopatológico fue compatible con **lesiones secundarias**.

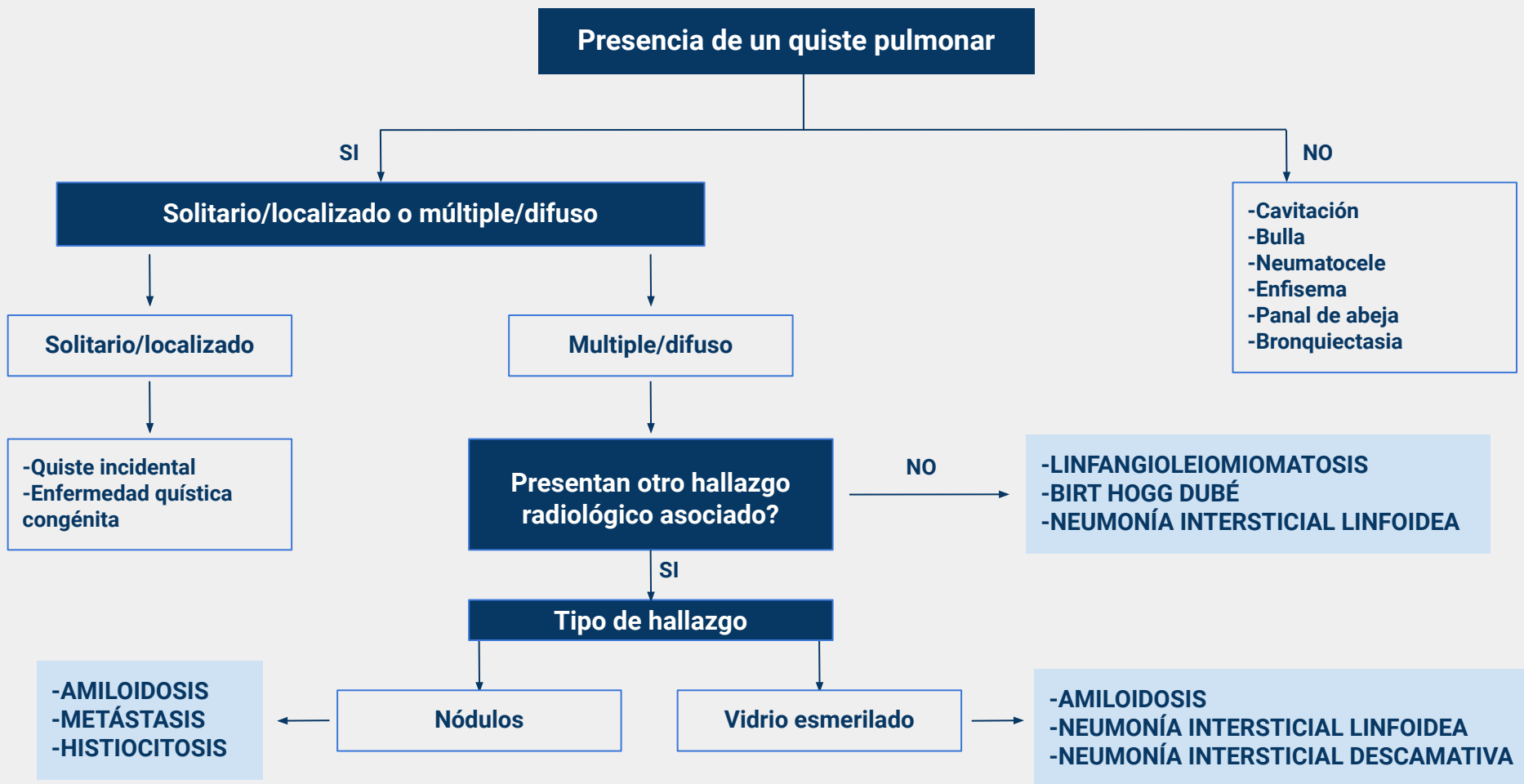
Otro paciente de 50 años mujer con antecedente de sarcoma pleomórfico externo. Tomografía de tórax sin contraste (C) con presencia de una imagen quística (flecha blanca) en lóbulo superior derecho de reciente aparición, que no se encontraba presente en los estudios previos. Se realizó posterior biopsia, con resultado compatible con **secundarismo** de enfermedad de base

Quistes con características variables, de paredes finas o gruesas

Una característica distintiva es la presencia de un vaso que atraviesa o contacta el quiste

Hallazgos asociados: El neumotórax es una complicación común debido a la ruptura de quistes subpleurales

Algoritmo diagnóstico



Conclusiones

1. El cuadro clínico y los hallazgos asociados a los quistes es crucial para arribar a un diagnóstico adecuado
2. En estadíos avanzados resulta difícil diferenciarlas entre sí dado el compromiso extenso presente en el parénquima pulmonar
3. Reconocer las diferentes enfermedades pulmonares quísticas difusas es fundamental para el manejo terapéutico de las mismas