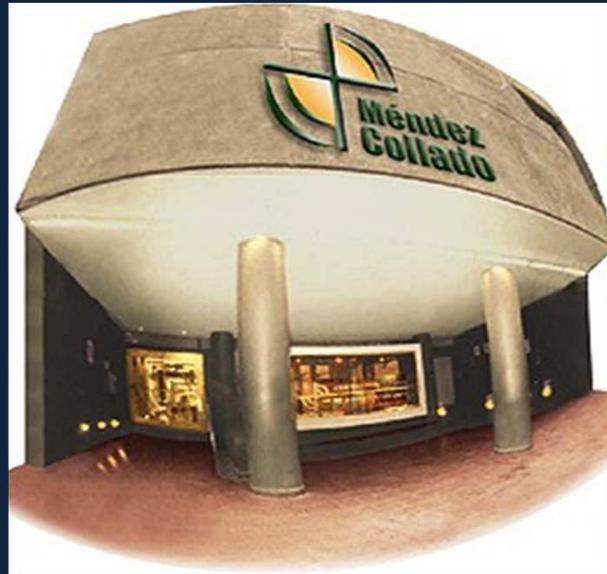


Enfermedad quística pulmonar múltiple

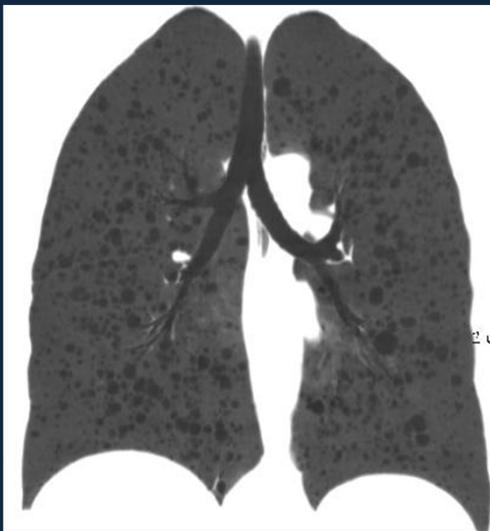


Dr. Diego Buteler-Dr. Matías Máximo Corroto
Centro Radiológico Dr. Luis Méndez Collado-San Miguel de
Tucumán.

Introducción

Enfermedad pulmonar quística múltiple (EPQM)

- A excepción del enfisema centrolobulillar, las enfermedades pulmonares caracterizadas por espacios quísticos aéreos, son poco comunes.
- Los pulmones no desarrollan los quistes simples típicos. Si se identifican, buscar una causa.



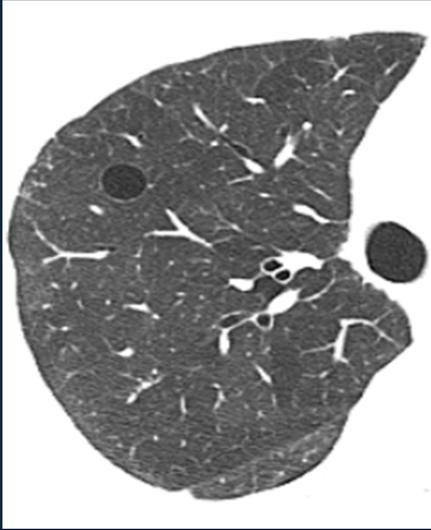
Objetivos

- Analizar el espectro de EPQM.
- Mostrar los principales hallazgos en TCAR de las EPQM.
- Resaltar características que permitan reducir diagnósticos diferenciales.

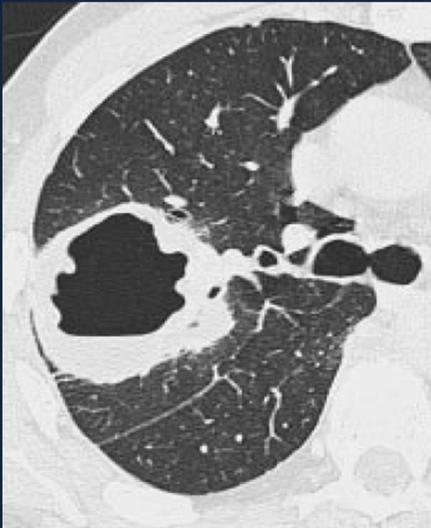
Enfermedades pulmonares quísticas múltiples

- Linfangiomiomatosis.
- Histiocitosis de Células de Langerhans.
- Síndrome asociado a Gene Folliculina:
S. Birt-Hogg-Dubé.
- Enfermedades Intersticiales:
(NID/BF-NH).
- Desórdenes Linfocitos:
Neumonía Intersticial Linfocítica
Amiloidosis
Depósitos de Cadenas Pesadas
- Metástasis Quísticas.

Primero diferenciar...



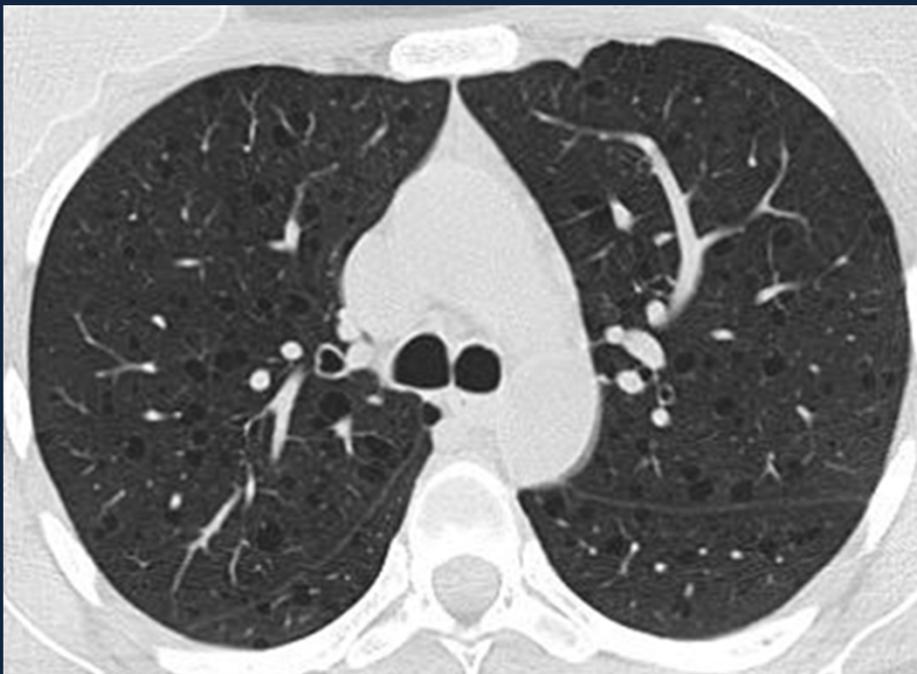
Quiste: radiolucencia parenquimatosa redonda, aérea, de baja atenuación, pared fina <2-3 mm. Ocasionalmente contiene sólidos o fluidos.



Cavitación: espacio relleno de gas en un área de consolidación, masa o nódulo, pared gruesa >4mm.

Linfangiomiomatosis

-Proliferación de células de músculo liso, casi exclusivo de mujeres en edad fértil. El 40% se asociada a Esclerosis Tuberosa.



Quistes múltiples, de paredes finas, redondos, de distribución uniforme. No respetan senos costofrénicos (diferencia con H. cel X).
Puede presentar neumotórax recurrente.

Histiocitosis X

- Infiltración y proliferación de cel de Langerhans.
- Fumadores jóvenes (20-40 años), con disnea, tos.

Nódulos



Cavitaciones



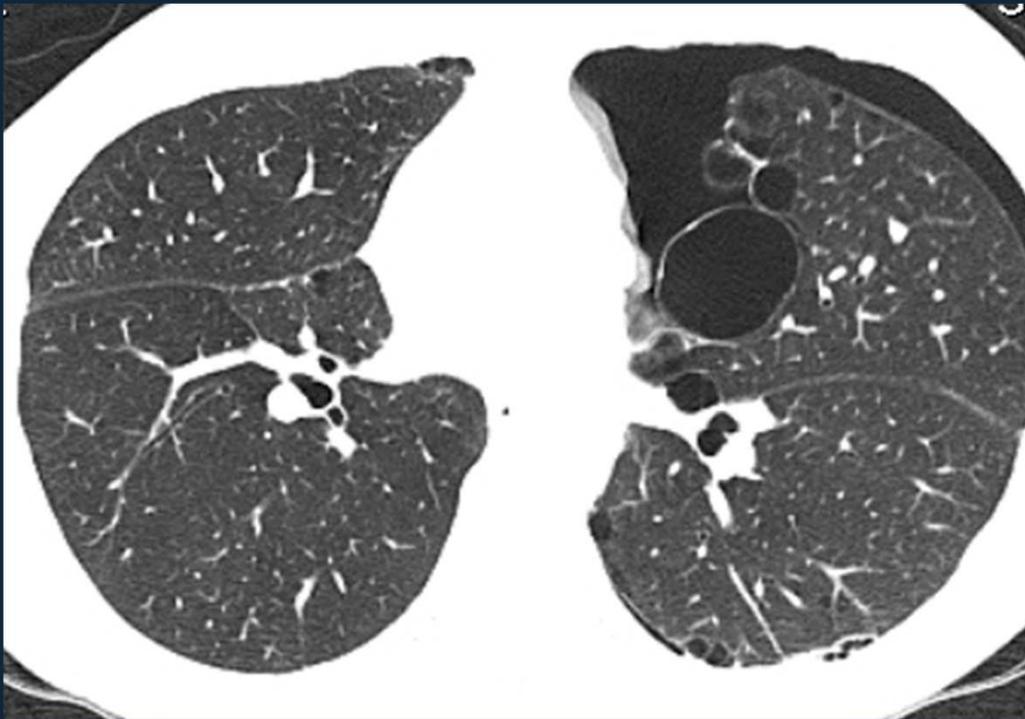
Quistes

Difusos, predominio apical, respeta bases, formas bizarras y diferentes tamaños. Fibrosis en estadios finales.



Síndrome de Birt-Hogg-Dube

Alteración del gen de la foliculina. Pacientes asintomáticos, o con fibrofoliculomas. Neumotórax recurrente. Se asocia a oncocitoma o ca. cel. claras.

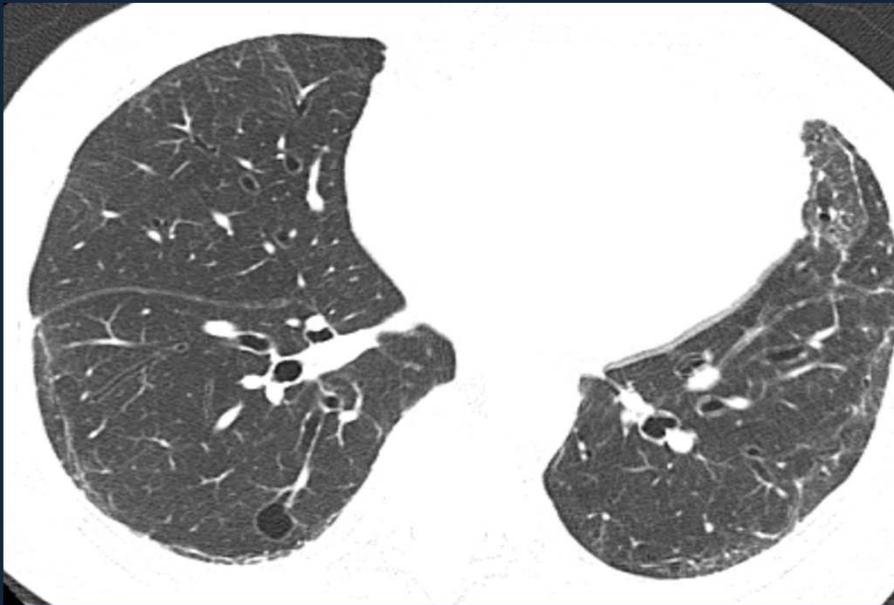


Quistes lentiformes, periféricos con cierta preferencia basal

Neumonía por hipersensibilidad

Enfermedad inflamatoria granulomatosa del pulmón por la exposición a una amplia variedad de agentes (de partículas a quimioterapia).

Inspiración



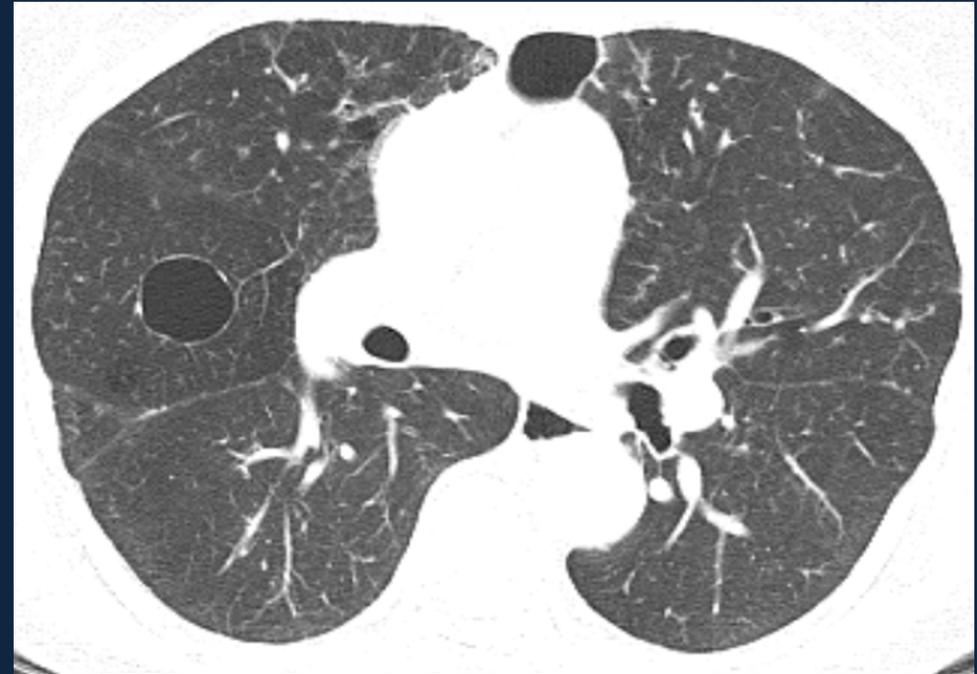
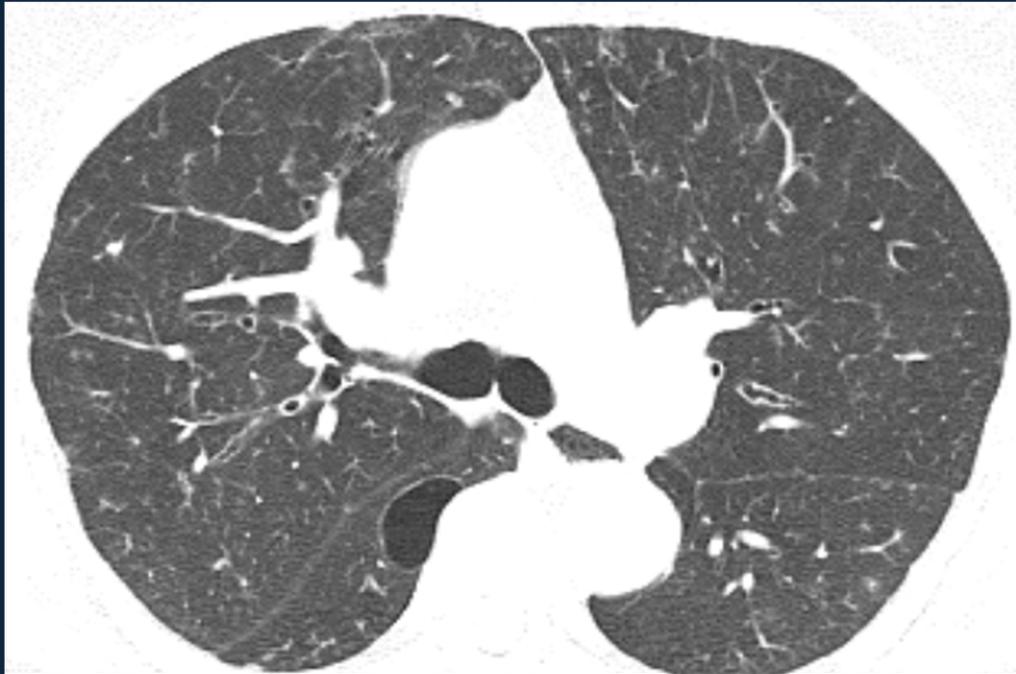
Espiración:



Quistes 10%, distribución aleatoria, con signos clásicos (nodulillos centrolobulillares - patrón mosaico), diagnóstico. En máxima espiración, atrapamiento aéreo a diferencia de la neumonía por *Pneumocystis Jirovecii* que no presenta enfermedad de la pequeña vía aérea.

Neumonía Intersticial Linfocítica

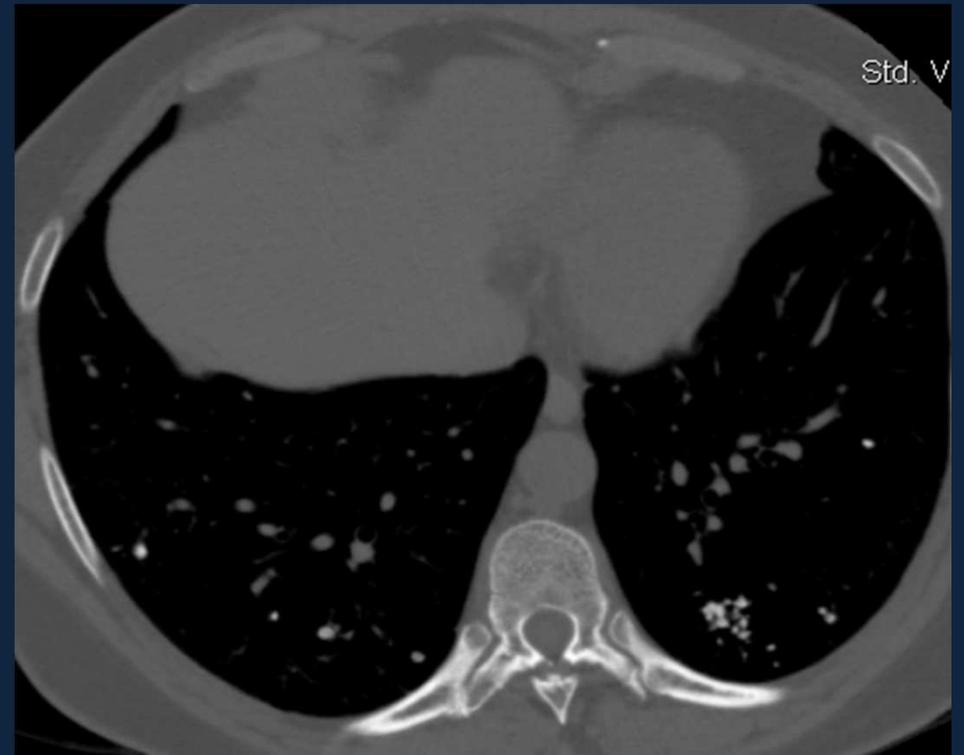
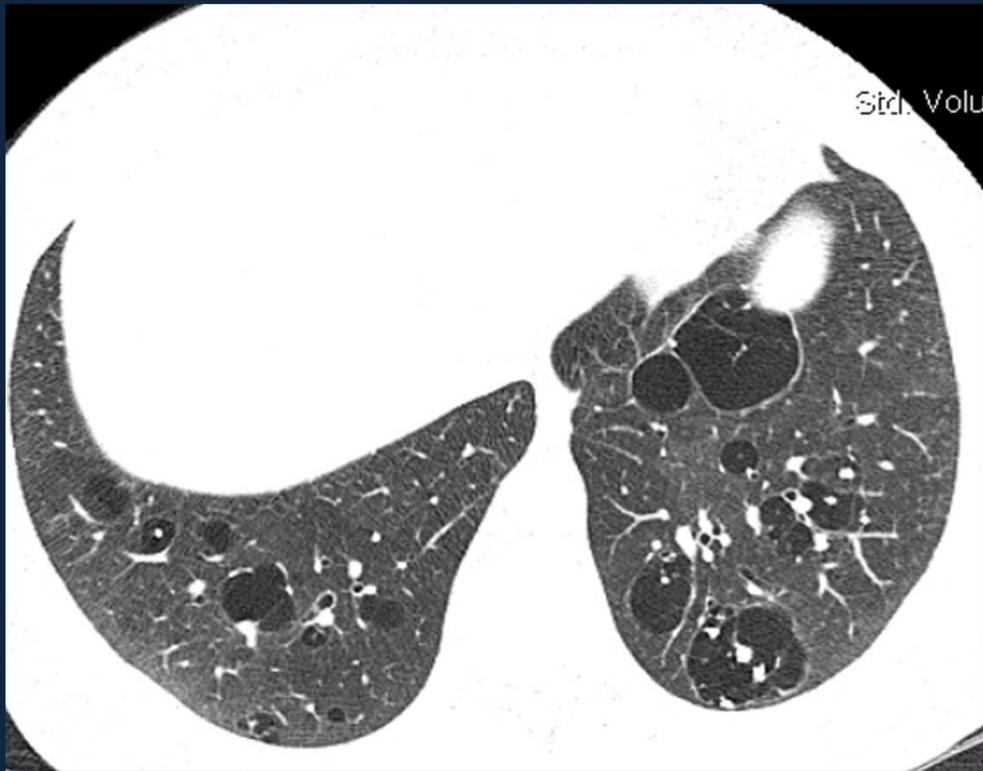
Desorden linfoproliferativo benigno, caracterizado por infiltrados difusos de linfocitos. Asociada a colagenopatías (Sd. Sjögren), HIV. Mujeres 50 años. Puede tener transformación linfomatosa.



Tipicamente se observa vidrio esmerilado y nodulos. Quistes 2/3 de los pacientes distribuidos aleatoriamente, <3cm gralmente.

Amiloidosis

Depósito extracelular de amiloide (proteína fibrilar insoluble) en diferentes tejidos y órganos. Sistémica o localizada.



Quistes periféricos, sin gradiente apico-basal. Nodulos multiples con o sin calcificaciones. Engrosamiento septal y de tráquea.

Conclusión

- Los quistes pulmonares múltiples no son infrecuentes de visualizar en TCAR.
- Conocer la forma y patrón de distribución de los mismos en las distintas enfermedades pulmonares quísticas, permite reducir el diagnóstico diferencial, siempre teniendo en cuenta la historia clínica del paciente.

Bibliografía

1. Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Muller NL, Remy J (2008) Fleischner society: glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology* 246:697–722
2. Yousem SA, Colby TV, Chen YY, Chen WG, Weiss LM (2001) Pulmonary Langerhans' cell histiocytosis: molecular analysis of clonality. *Am J Surg Pathol* 25:630–636.
3. Cosgrove GP, Frankel SK, Brown KK (2007) Challenges in pulmonary fibrosis. 3: cystic lung disease. *Thorax* 62:820–829.
4. Soler P, Bergeron A, Kambouchner M et al (2000) Is high-resolution computed tomography a reliable tool to predict the histopathological activity of pulmonary Langerhans cell histiocytosis? *Am J Respir Crit Care Med* 162:264–270