

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

Diagnóstico por Imagen de las bronquiectasias congénitas del adulto

Arturo Armiñana González¹, Carlos F Muñoz Nuñez¹

¹Servicio de Radiodiagnóstico

Hospital Universitario y Politécnico La Fe

Valencia

Objetivos

Revisar las **causas congénitas de las bronquiectasias diagnosticadas en la edad adulta** y los hallazgos por Imagen tanto pulmonares como extrapulmonares útiles en su diagnóstico diferencial.

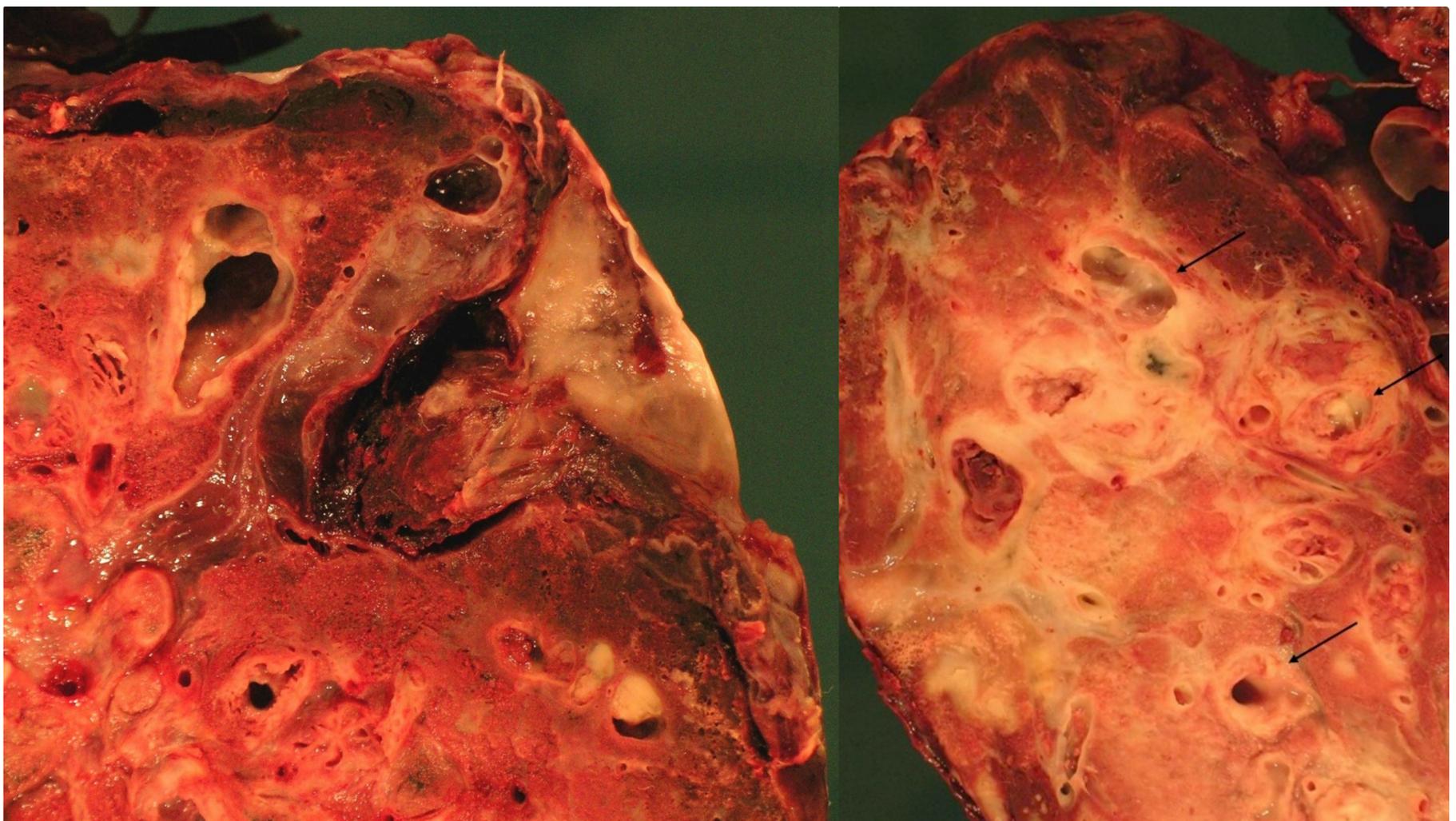
Introducción

Las bronquiectasias se definen como una dilatación bronquial irreversible bien sea localizada o difusa. Para su diagnóstico la técnica de elección es la TC torácica de alta resolución (TACAR). En casos avanzados la radiografía (Rx) de tórax puede ser diagnóstica.

Aunque la mayor parte son idiopáticas, una pequeña proporción son congénitas. Estas son debidas principalmente a procesos malformativos o a enfermedades genéticas y deben sospecharse cuando sean bilaterales y muestren una distribución lobar o específica de la enfermedad, especialmente en adultos jóvenes.

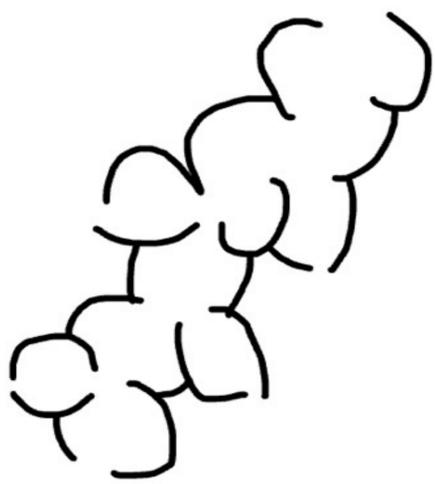
Introducción

El estudio patológico de las bronquiectasias muestra dilatación bronquial por un proceso destructivo crónico de la vía aérea. Esta destrucción causa la pérdida de la estructura normal de la pared bronquial, con reemplazo del músculo liso, cartílago y fibras elásticas por tejido fibroso y de granulación. La inflamación aguda se acompaña de impactación mucoide, ulceración de la mucosa e hiperplasia folicular linfoide que se correlaciona con los hallazgos de imagen donde visualizaremos bronquios agrandados, ocupados y con paredes engrosadas.

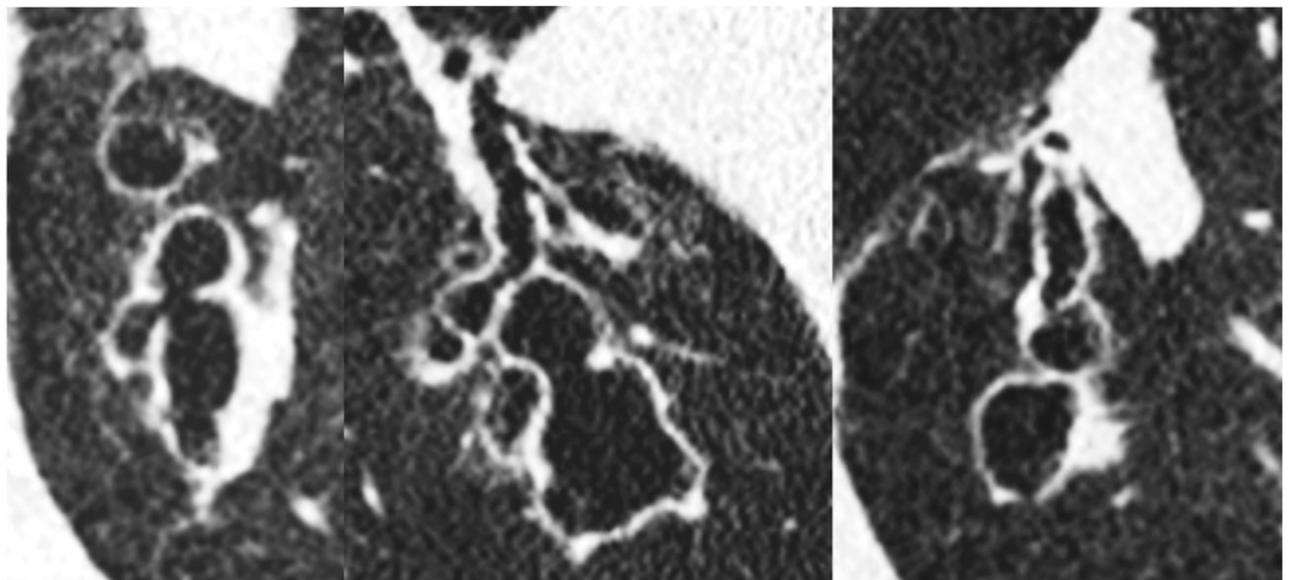


Anatomía macroscópica de bronquiectasias. Obtenida de Chen-Yost HI, Konopka K. Bronchiectasis. PathologyOutlines.com website.
<https://www.pathologyoutlines.com/topic/lungnontumorbronchiectasis.html>.

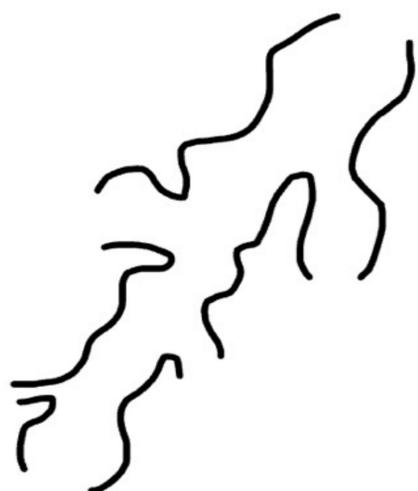
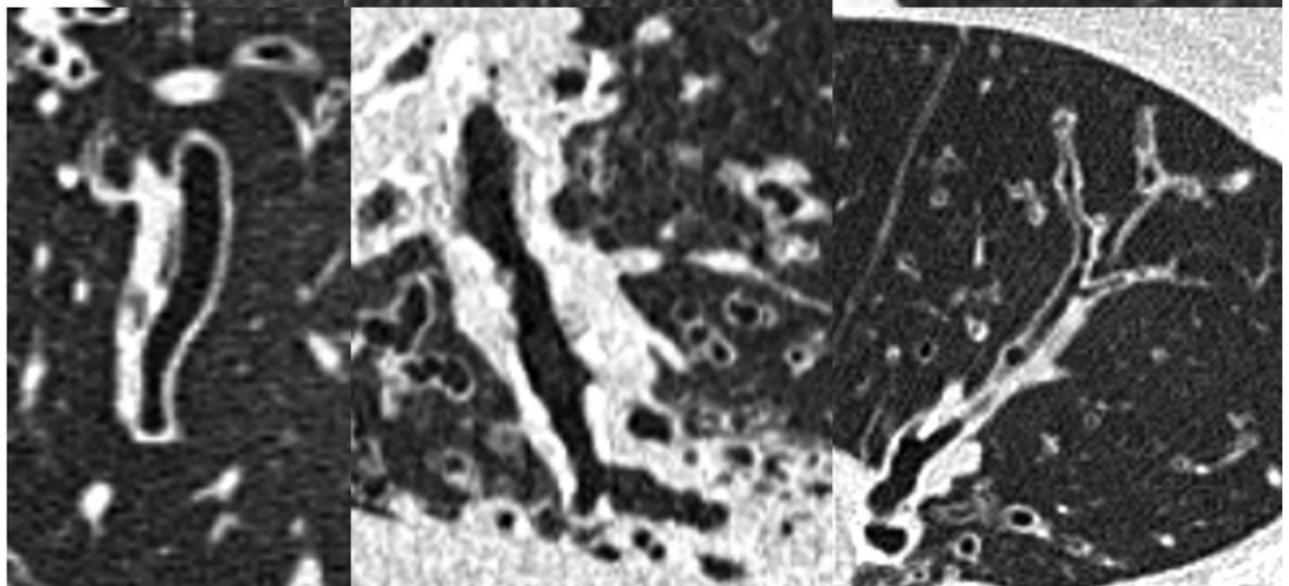
Según su morfología las bronquiectasias se clasifican en **cilíndricas, varicosas o quísticas**. Su morfología suele ser inespecífica de una etiología, pero ayudándonos de su distribución y de las características del paciente se puede llegar a un diagnóstico en muchos casos.



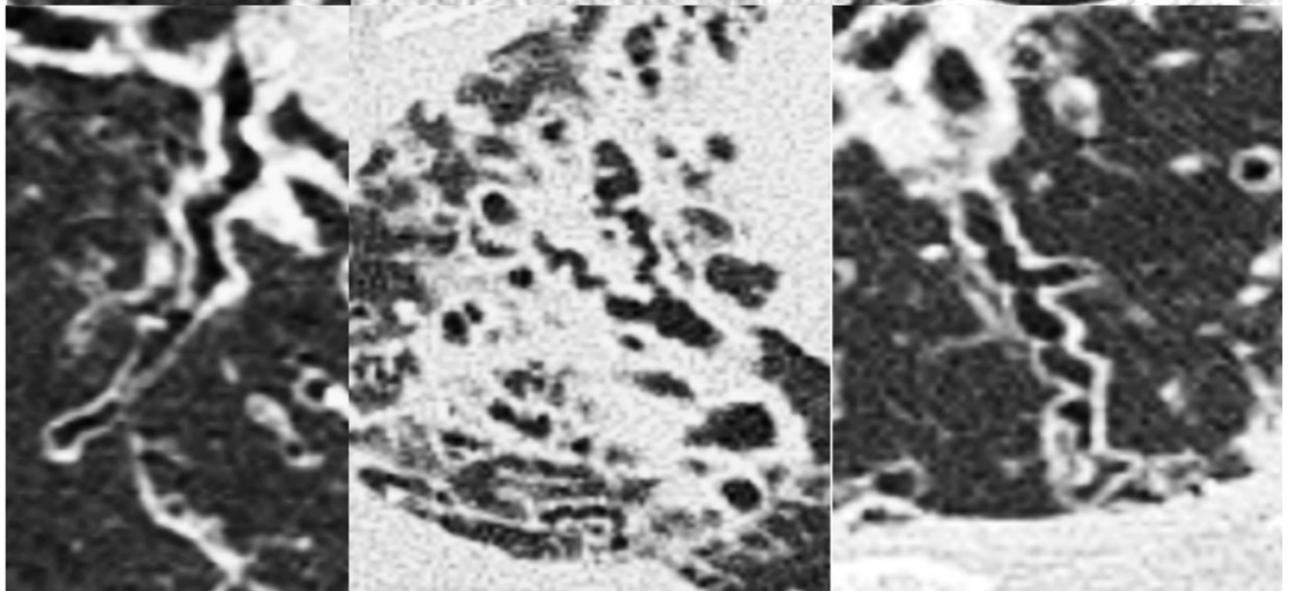
Quísticas



Cilíndricas



Varicosas



Tipos de bronquiectasias y apariencia en TC.

Diagnóstico por Imagen

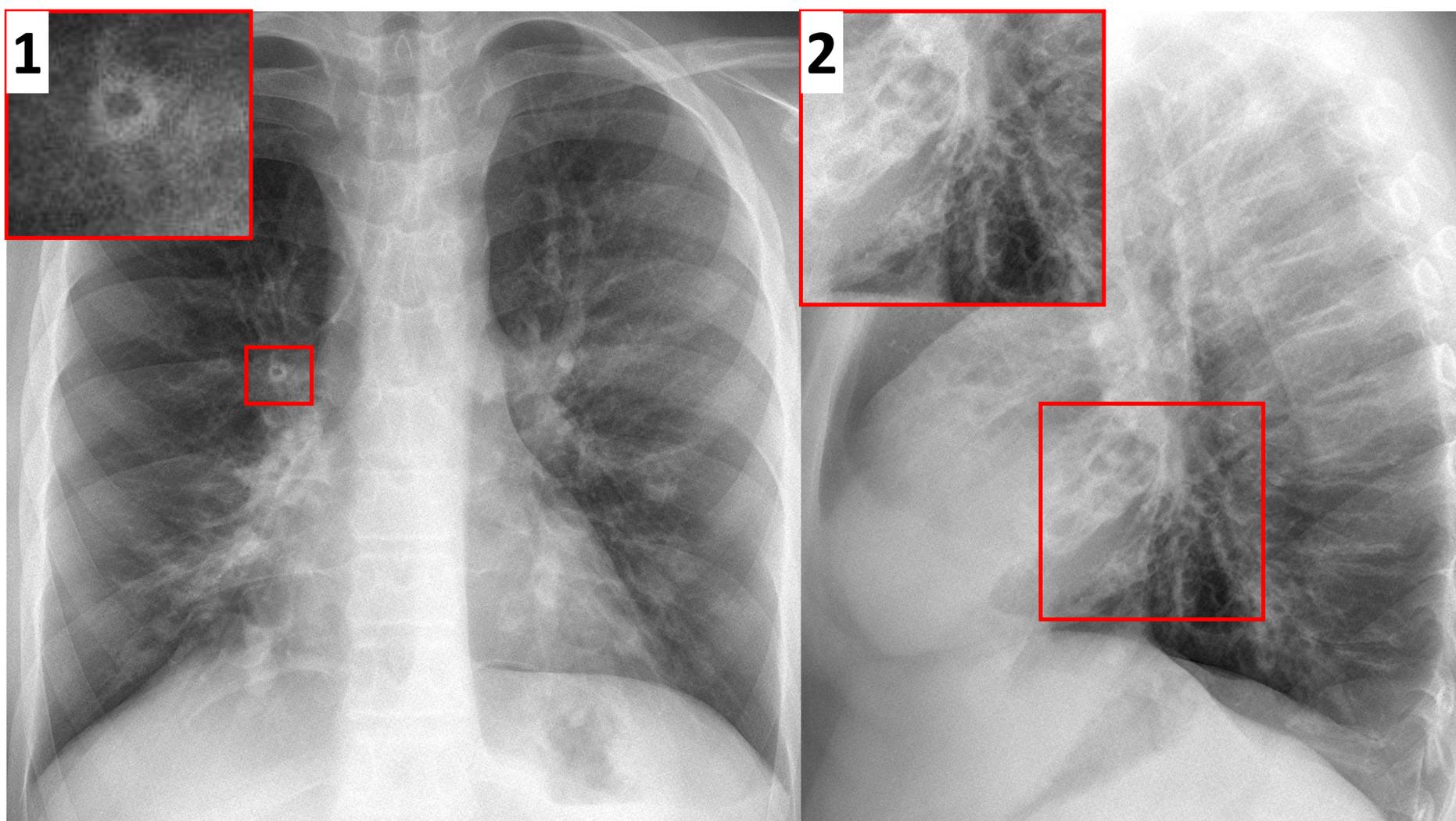
Rx tórax

La radiografía de tórax puede ser diagnóstica, pero su sensibilidad es limitada para casos poco avanzados. Se pueden apreciar signos directos e indirectos.

- Signos directos: dependen de la orientación de las bronquiectasias, se muestran como opacidades lineales paralelas (**signo del carril**) cuando se disponen perpendiculares al haz de rayos X y **en anillo** cuando se alinean con el haz. Cuando la luz bronquial está ocupada por secreciones se muestran como opacidades tubulares que en fases avanzadas adoptan una morfología en “**dedo de guante**”.
- Signos indirectos: atelectasias de extensión variable (subsegmentarias, segmentarias, lobares) y atrapamiento aéreo distal.

Diagnóstico por Imagen

Rx tórax



1. **Signo del anillo**; proyección PA bronquio paralelo al haz.

2. **Signo del carril**: proyección lateral en bronquio perpendicular al haz

Diagnóstico por Imagen

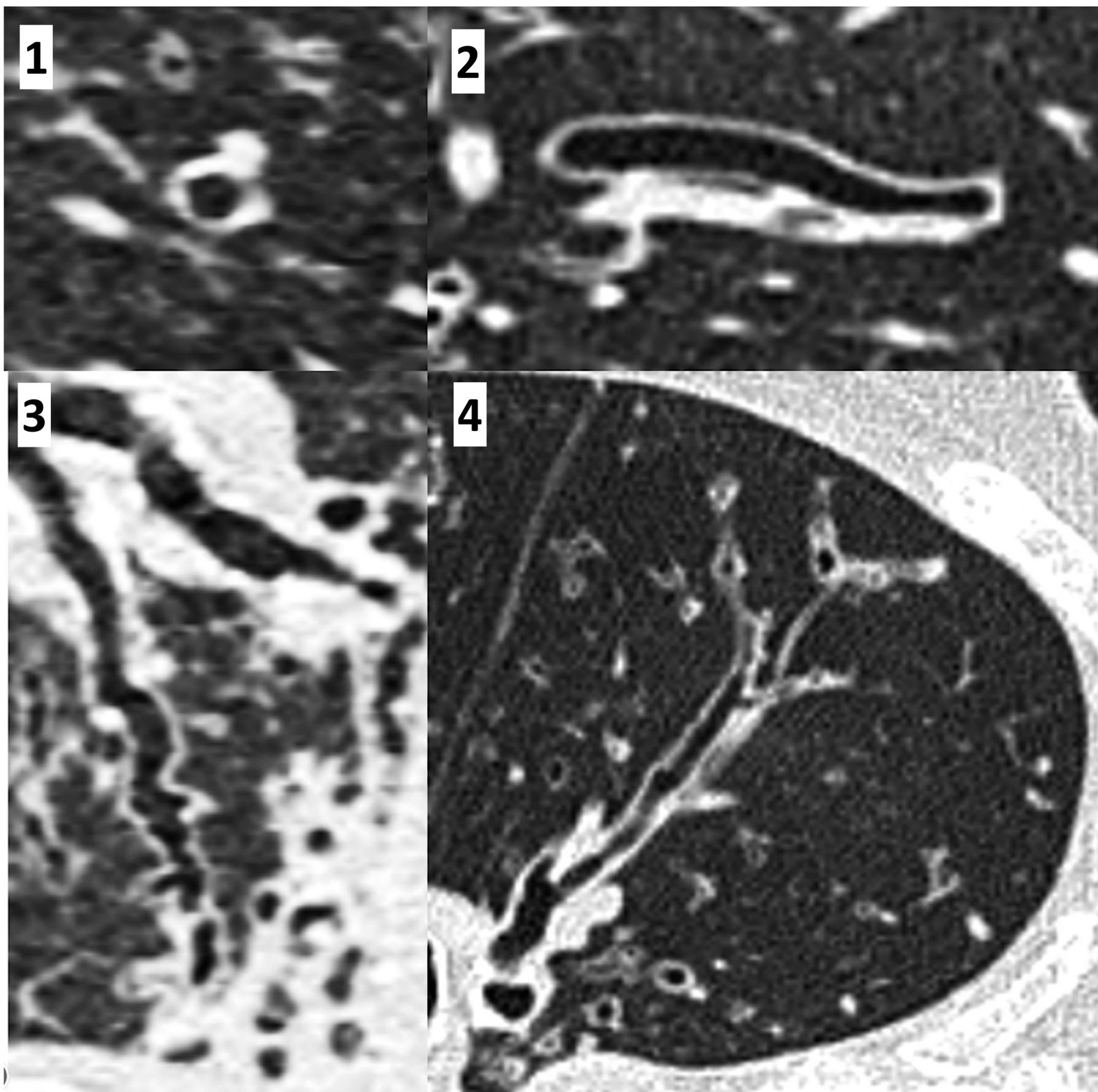
TC torácica de alta resolución

La prueba diagnóstica de elección para el diagnóstico y la caracterización de las bronquiectasias es la TC torácica de alta resolución.

Se considera dilatación bronquial cuando:

- El diámetro de la luz del bronquio es mayor que el diámetro de la arteria pulmonar acompañante (**signo del anillo**).
- Los bronquios no muestran disminución de calibre en su trayecto hacia la periferia.
- Son visibles a menos de un centímetro de la superficie pleural.

Otros hallazgos que suelen asociarse son la ocupación bronquial por secreciones, el engrosamiento de las paredes bronquiales y la hipertrofia de arterias sistémicas, principalmente de las arterias bronquiales. Si los hallazgos son de nueva aparición suelen indicar sobreinfección.



1. **Signo del anillo**; corte transversal donde se objetiva un bronquio engrosado cuya luz es de mayor tamaño que el diámetro de la arteria acompañante. 2. Corte longitudinal del mismo bronquio donde se aprecia el aumento del calibre del bronquio respecto a la arteria acompañante. 3. Ausencia de disminución del calibre del bronquio hacia la periferia. 4. Bronquio dilatado, visible a menos de un centímetro de la superficie pleural.

Bronquiectasias congénitas en el adulto

Las infecciones y la obstrucción crónica son las causas más frecuentes de bronquiectasias en adultos, siendo las anomalías bronquiales congénitas y las enfermedades genéticas un porcentaje minoritario. Las inmunodeficiencias primarias muestran un patrón inespecífico secundario a infecciones recurrentes y suponen también una causa congénita de bronquiectasias.

Revisamos los hallazgos por imagen de las bronquiectasias congénitas del adulto y los criterios que permiten su diagnóstico.

Bronquiectasias congénitas en el adulto

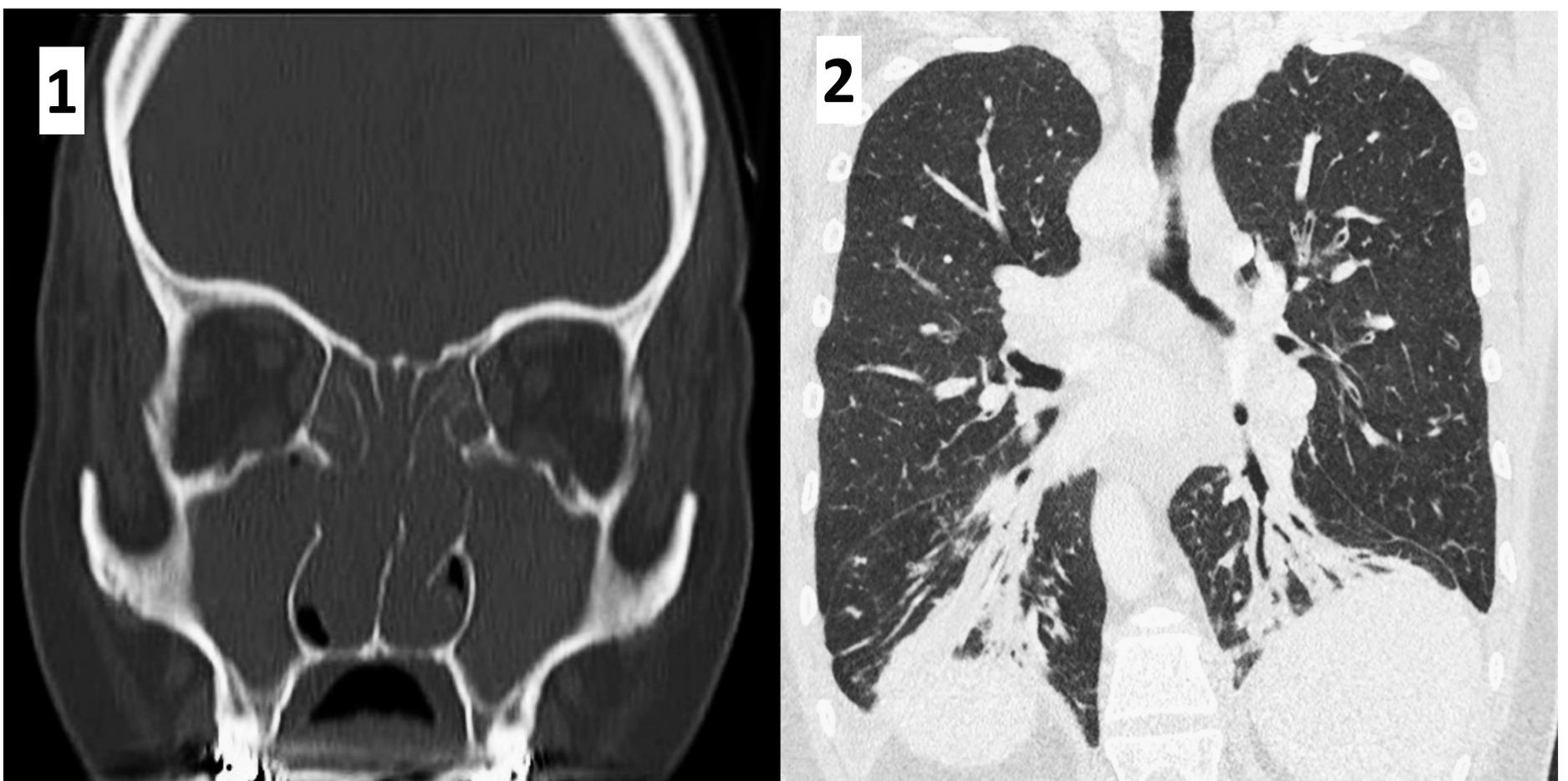
Las causas congénitas de bronquiectasias pueden dividirse según su etiología en defectos de la aclaración mucociliar, defectos de la formación del cartílago bronquial y otras malformaciones.

Defectos de la aclaración mucociliar	Fibrosis quística
	Discinesia ciliar primaria
	Síndrome de Young
Defectos del cartílago bronquial	Síndrome de Mounier-Kuhn
	Síndrome de Williams-Campbell
Otras	Síndrome de Swyer-James
	Atresia bronquial

Defectos de la aclaración mucociliar

Estos tienen en común un defecto de la aclaración de las secreciones bronquiales, compartiendo en su manifestación bronquiectasias por obstrucción crónica de la vía aérea de pequeño y mediano calibre y hallazgos extrapulmonares similares como ocupación y engrosamiento mucoso de senos paranasales por sinusitis crónica e infertilidad por azoospermia obstructiva.

En TC presentan bronquiectasias y signos de obstrucción de la vía aérea de pequeño y mediano calibre, como nódulos centrolobulillares con o sin patrón de árbol en brote y patrón de atenuación en mosaico. Deben sospecharse en pacientes jóvenes con bronquiectasias extensas bilaterales, infecciones de repetición y que presenten la tríada bronquiectasias-sinusitis-azoospermia.



1. Ocupación sinusal bilateral en contexto de sinusitis crónica. 2. Bronquiectasias cilíndricas en LII, con ocupación mucosa y pérdida de volumen.

Defectos de la aclaración mucociliar

Fibrosis quística

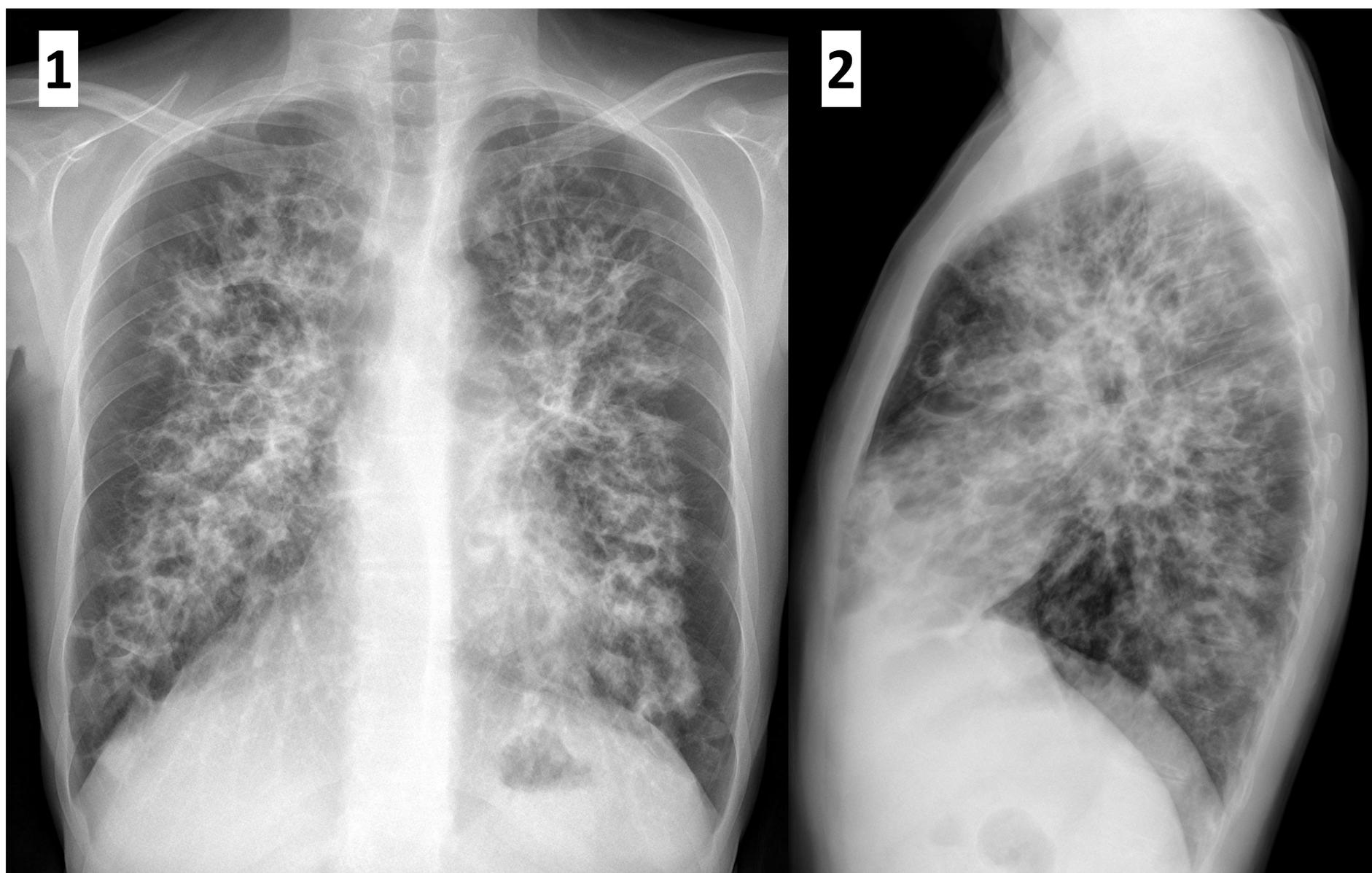
Enfermedad autosómica recesiva más prevalente y primera responsable de trasplante pulmonar en la infancia. Es debida a diversas mutaciones en el gen del regulador transmembrana de la fibrosis quística (CFTR). Existe tratamiento dirigido para la mutación más frecuente (F508 Δ) por lo que cada vez más pacientes con fibrosis quística llegan a edad adulta sin transplantar. Muestra distintos grados de penetrancia, algunos casos pueden diagnosticarse en la edad adulta.

Las bronquiectasias que encontramos en esta enfermedad siguen una distribución panlobar con predominio en lóbulos superiores. Puede acompañar hallazgos extrapulmonares como atrofia pancreática quística/lipoide y esclerosis biliar focal.

La TC se emplea para el diagnóstico de las bronquiectasias, valorar su extensión y las complicaciones asociadas. La TC es fundamental en la valoración pretrasplante pulmonar y el control evolutivo de los pacientes transplantados.

Defectos de la aclaramiento mucociliar

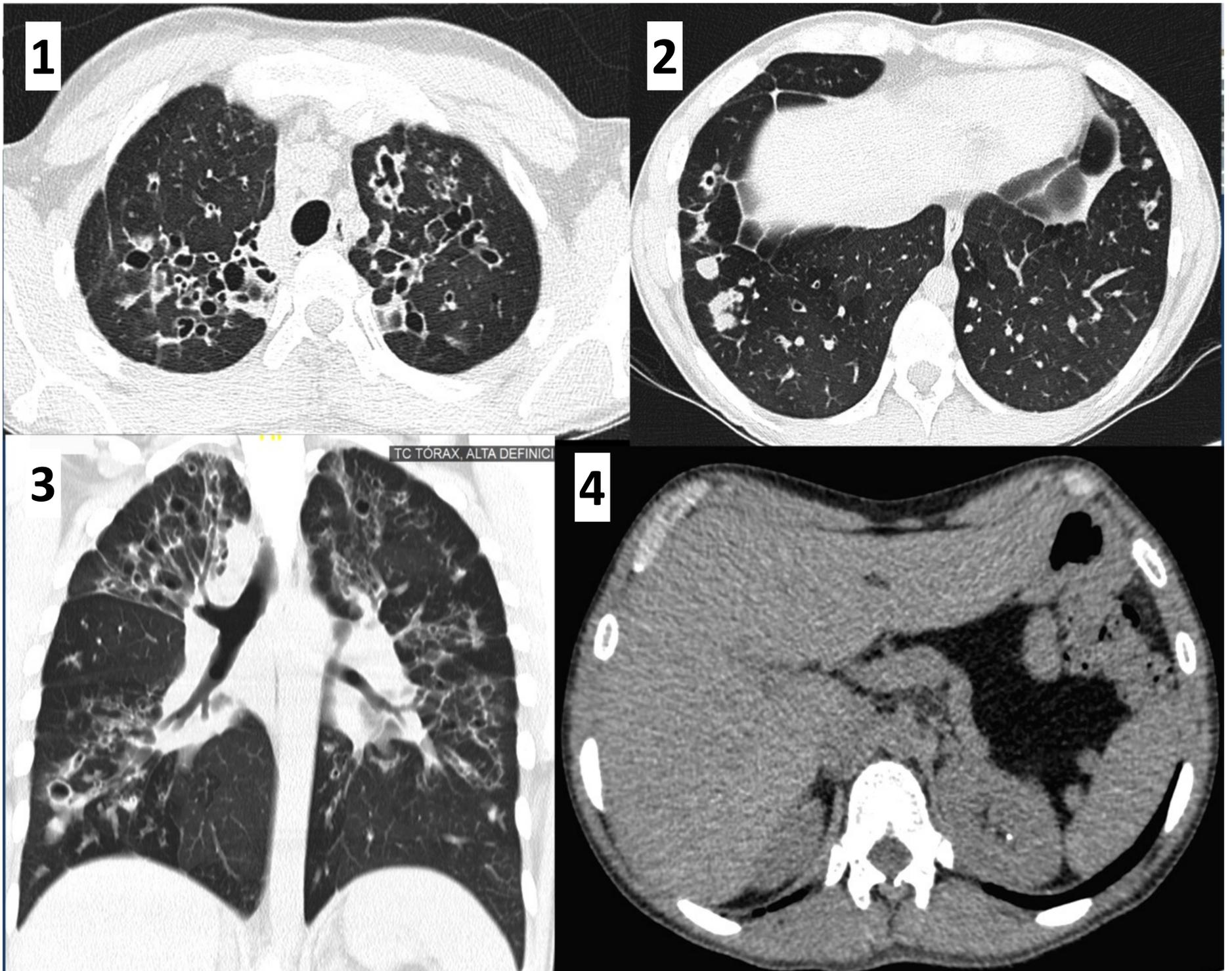
Fibrosis quística



Rx de tórax PA (1) y Lateral (2). Hombre de 21 años con fibrosis quística. Se observan bronquiectasias quísticas extensas bilaterales.

Defectos de la aclaramiento mucociliar

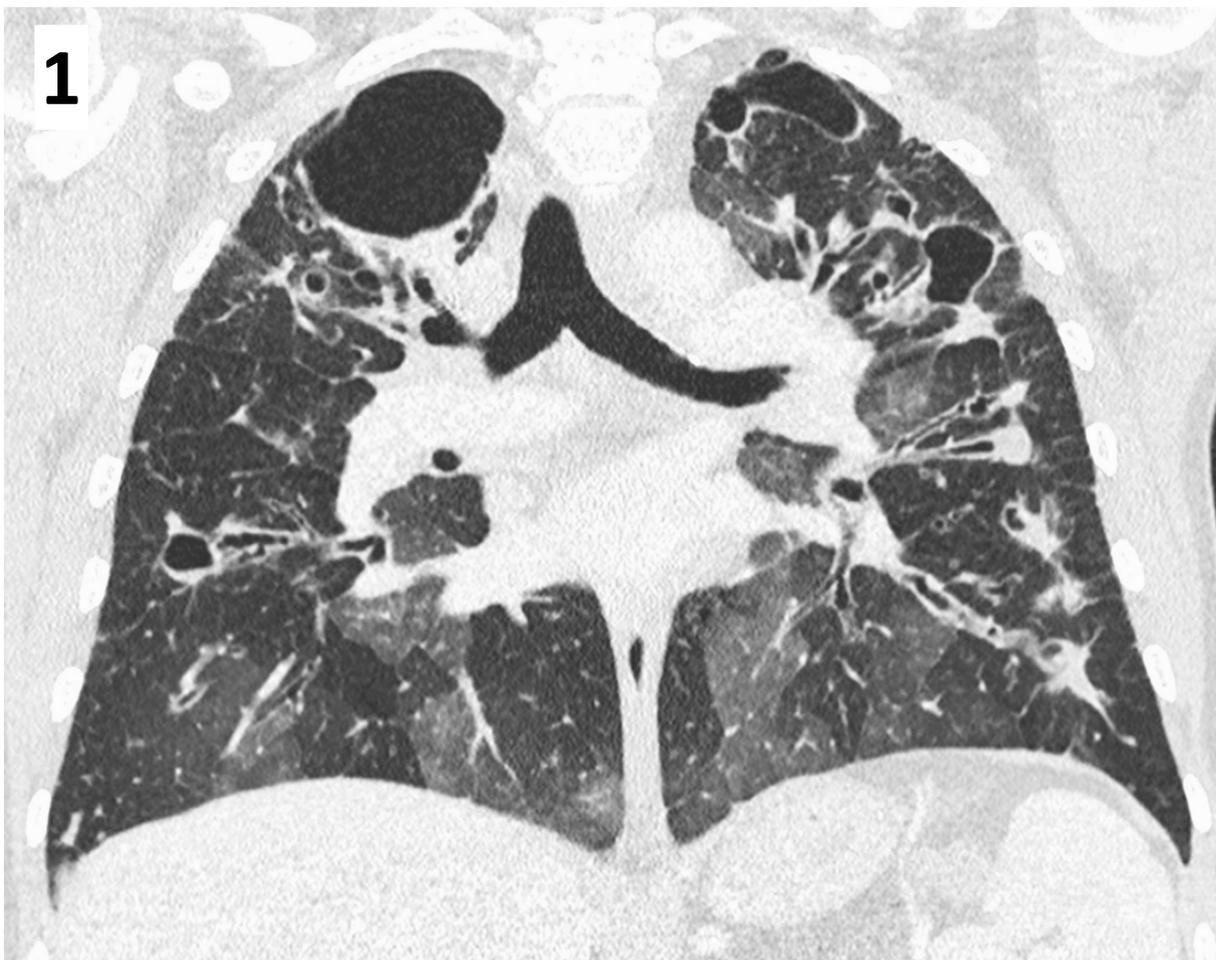
Fibrosis quística



TC Tórax sin contraste (Axial 1 mm LLSS (1) y LLII (2), Coronal MPR 6mm (6), Axial 1 mm abdomen superior (4)). Paciente de 34 años con fibrosis quística muestra bronquiectasias bilaterales de predominio en lóbulos superiores y segmentos superiores de lóbulos inferiores con pérdida de volumen de los segmentos afectados. Acompaña nódulos centrolobulillares y patrón de atenuación en mosaico. En el segmento abdominal incluido en el estudio se aprecia además sustitución grasa del páncreas.

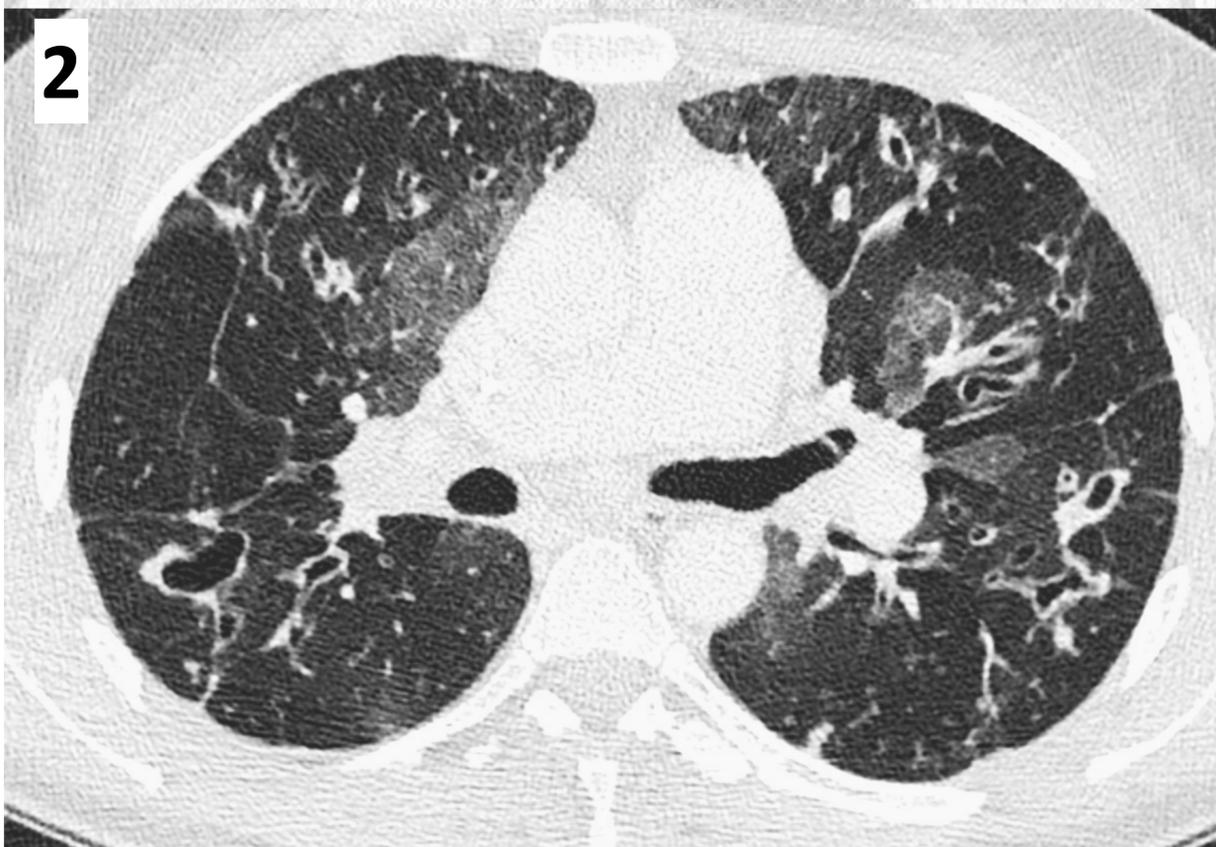
Defectos de la aclaración mucociliar

Fibrosis quística



TC Tórax sin contraste (Coronal MPR 1 mm (1), Axial 1 mm(2)).

Mujer de 39 años con Fibrosis Quística. Observamos áreas extensas de atenuación en mosaico y bronquiectasias quísticas en lóbulos superiores.



Defectos de la aclaración mucociliar

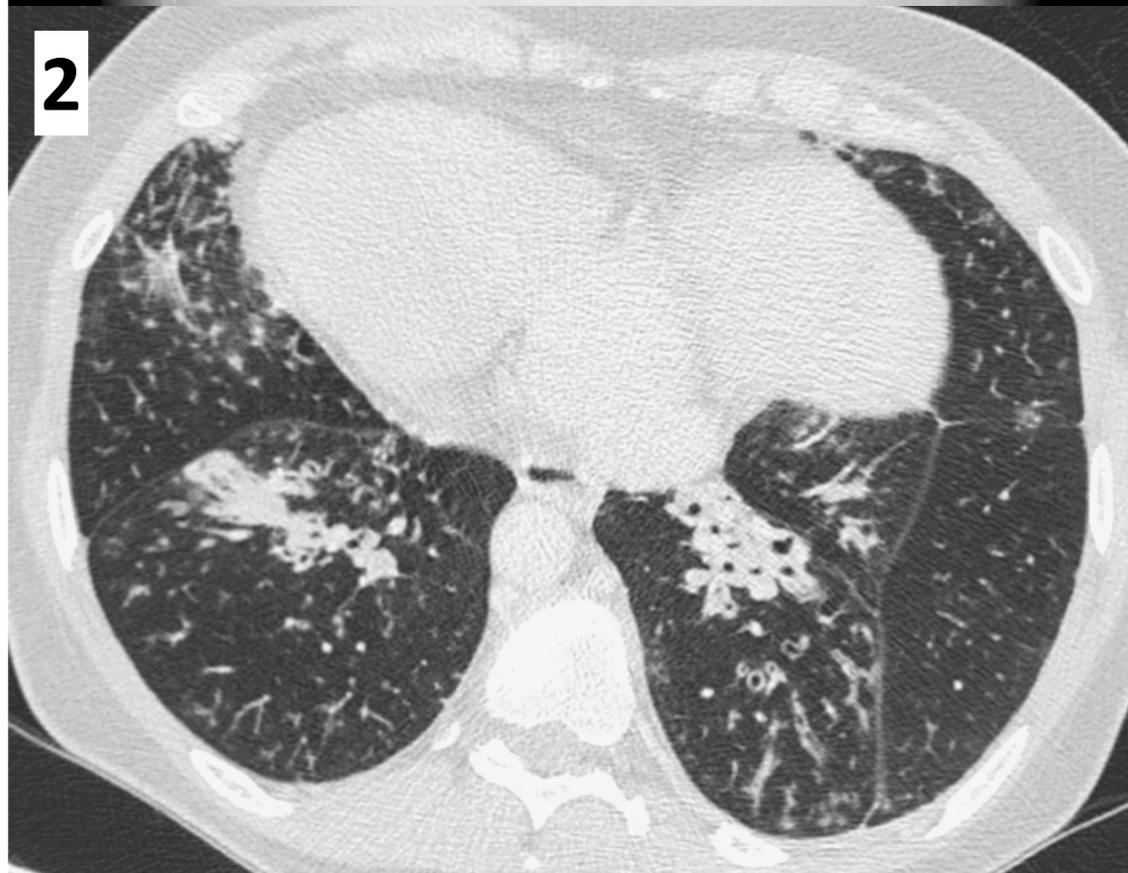
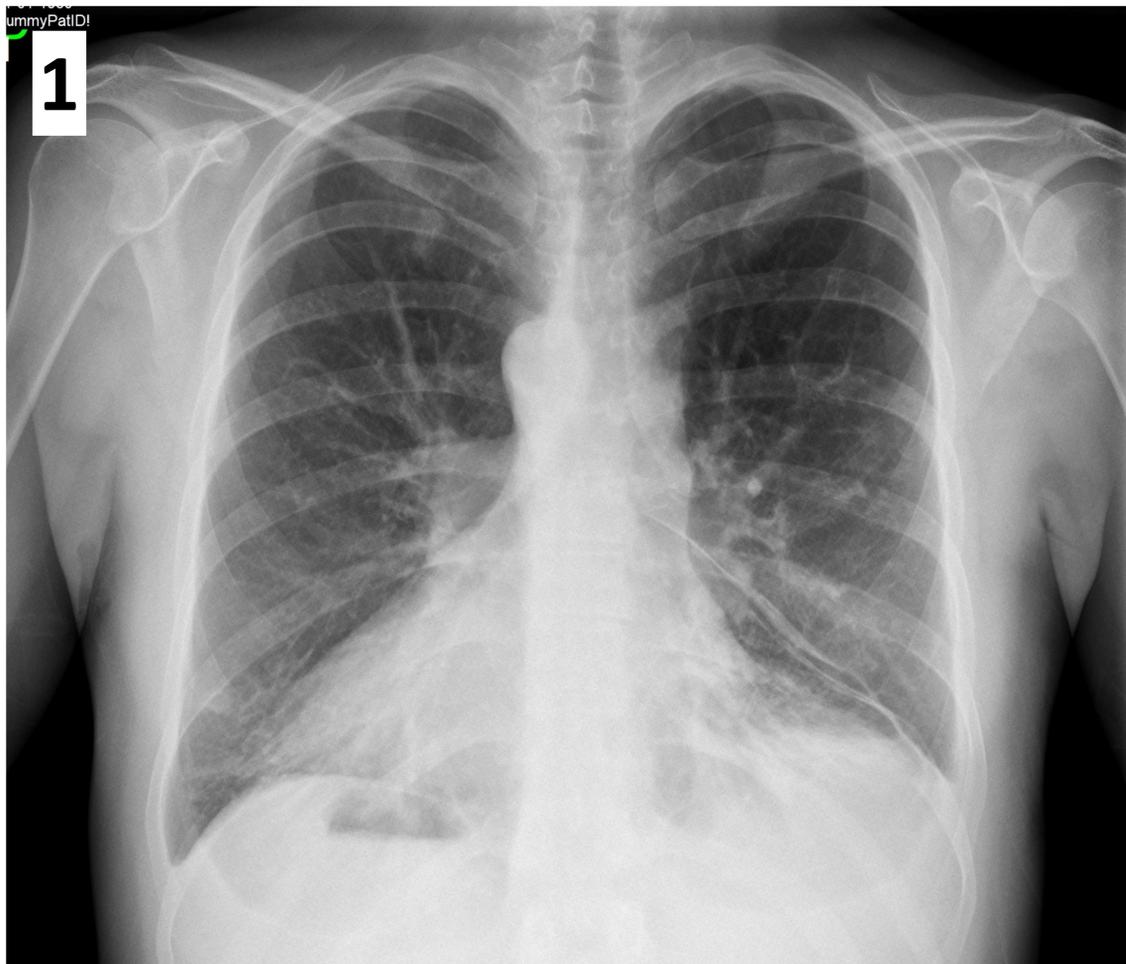
Discinesia ciliar primaria

Es famoso por su asociación con situs inversus en el síndrome de Kartagener, aunque este se da en solo el 50% de los casos. Se debe a un defecto en la función ciliar de herencia variable. Su diagnóstico es principalmente clínico, apoyándose en pruebas complementarias como la microscopía electrónica y la videomicroscopía para demostrar alteraciones en la ultraestructura ciliar o en su funcionamiento.

En los estudios por imagen observamos bronquiectasias con predominio en lóbulos inferiores y llingula. Suelen asociar hallazgos extrapulmonares como múltiples quistes renales y situs inversus o situs ambiguus.

Defectos de la aclaramiento mucociliar

Discinesia ciliar primaria

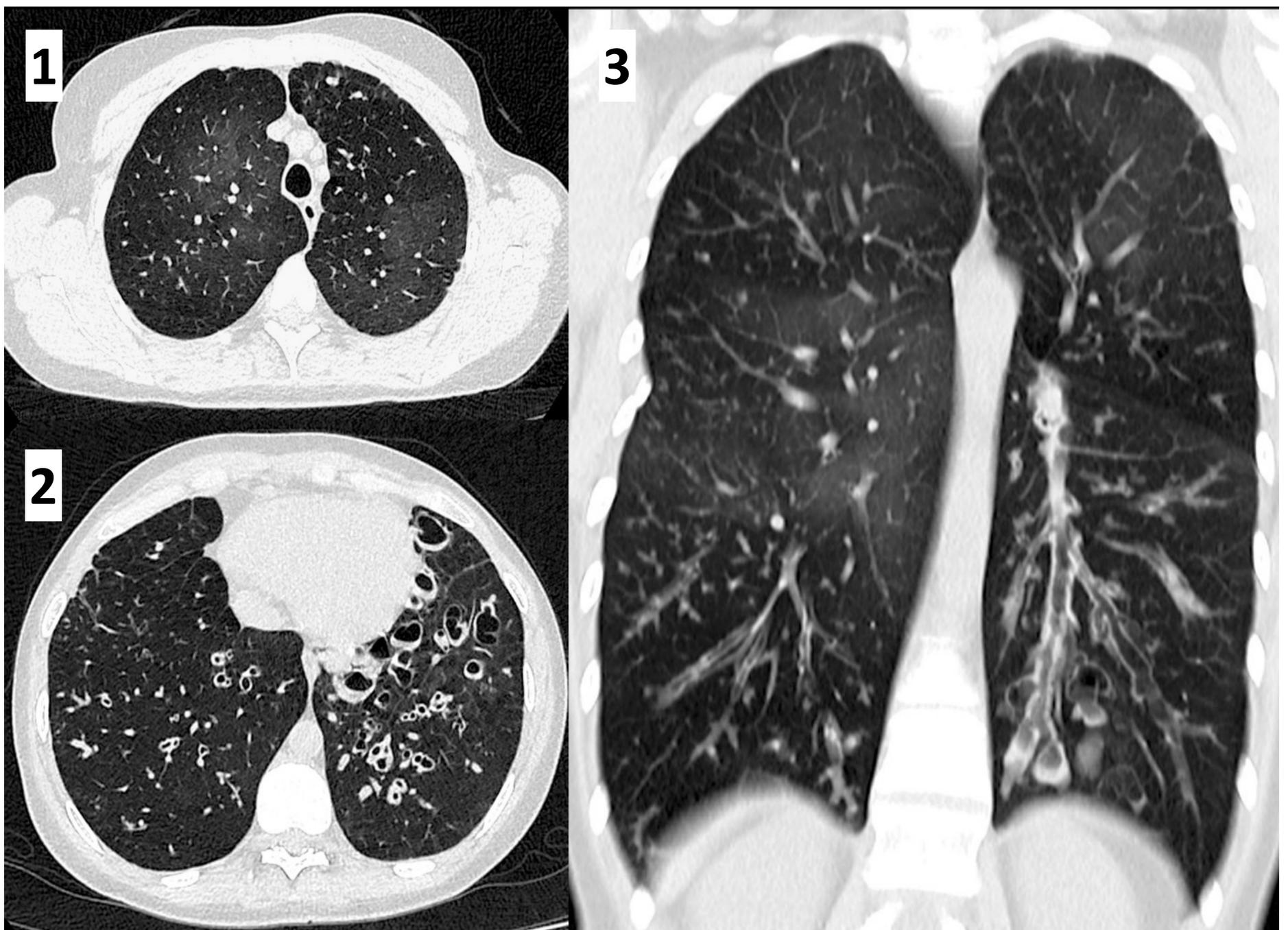


Rx de Tórax PA (1). TC Tórax sin contraste (Axial 1 mm LLII (2)).

Hombre de 40 años con discinesia ciliar primaria y situs inversus. Observamos bronquiectasias cilíndricas bilaterales en lóbulos inferiores y llingula.

Defectos de la aclaramiento mucociliar

Discinesia ciliar primaria



TC Tórax sin contraste (Axial 1 mm LLSS (1) y LLII (2), Coronal MPR 8mm (3)). Paciente de 42 años con discinesia ciliar primaria y situs solitus. Observamos bronquiectasias quísticas, varicosas y cilíndricas bilaterales en lóbulos inferiores y língula. Acompaña nódulos centrolobulillares dispersos y patrón de atenuación en mosaico en lóbulos superiores y lóbulo medio como signo de obstrucción de vía aérea de pequeño calibre.

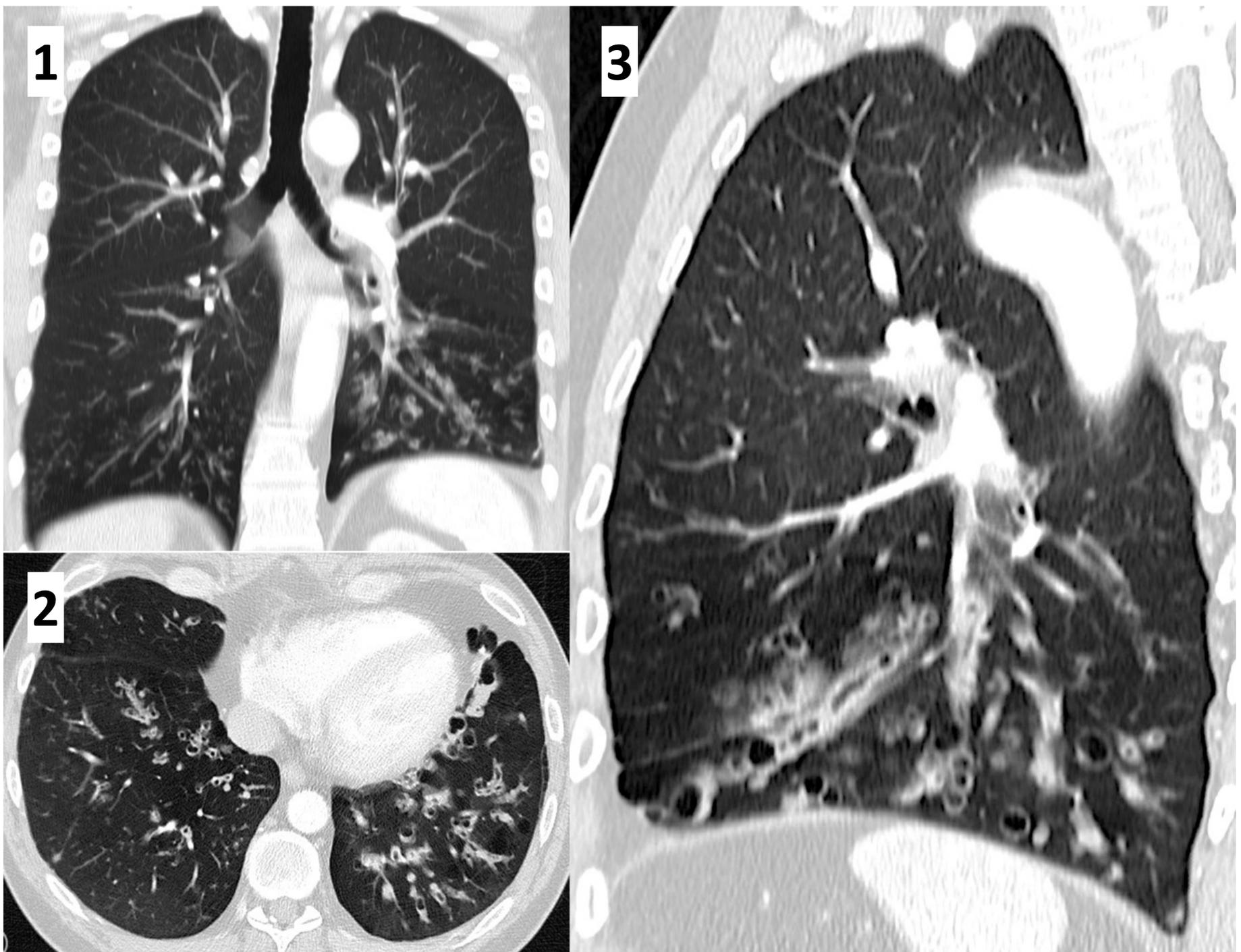
Defectos de la aclaración mucociliar

Síndrome de Young

Defecto obstructivo por hiperviscosidad de causa desconocida. Se hipotetiza una causa genética, no demostrada. Es más común en hombres. El diagnóstico es de exclusión, descartando fibrosis quística y discinesia ciliar primaria. Los hallazgos por imagen no permiten diferenciarlo de la discinesia ciliar primaria, mostrando también bronquiectasias de predominio en lóbulos inferiores y llingula, no obstante, este suele presentarse a edades más tardías y de forma más leve.

Defectos de la aclaración mucociliar

Síndrome de Young



TC Tórax sin contraste (Coronal MPR 1 mm **(1)**, Axial 1 mm LLII **(2)**, Sagital MPR 8mm **(3)**). Paciente de 39 años con síndrome de Young. Se observan bronquiectasias quísticas, varicosas y cilíndricas bilaterales de predominio en lóbulos inferiores y língula. También acompaña patrón de atenuación en mosaico y nódulos centrolobulillares, engrosamiento y ocupación bronquial en contexto infeccioso.

Defectos del cartílago bronquial

Estas entidades tienen en común bronquiectasias por falta de cartílago bronquial, diferenciándose por el orden del bronquio que afectan.

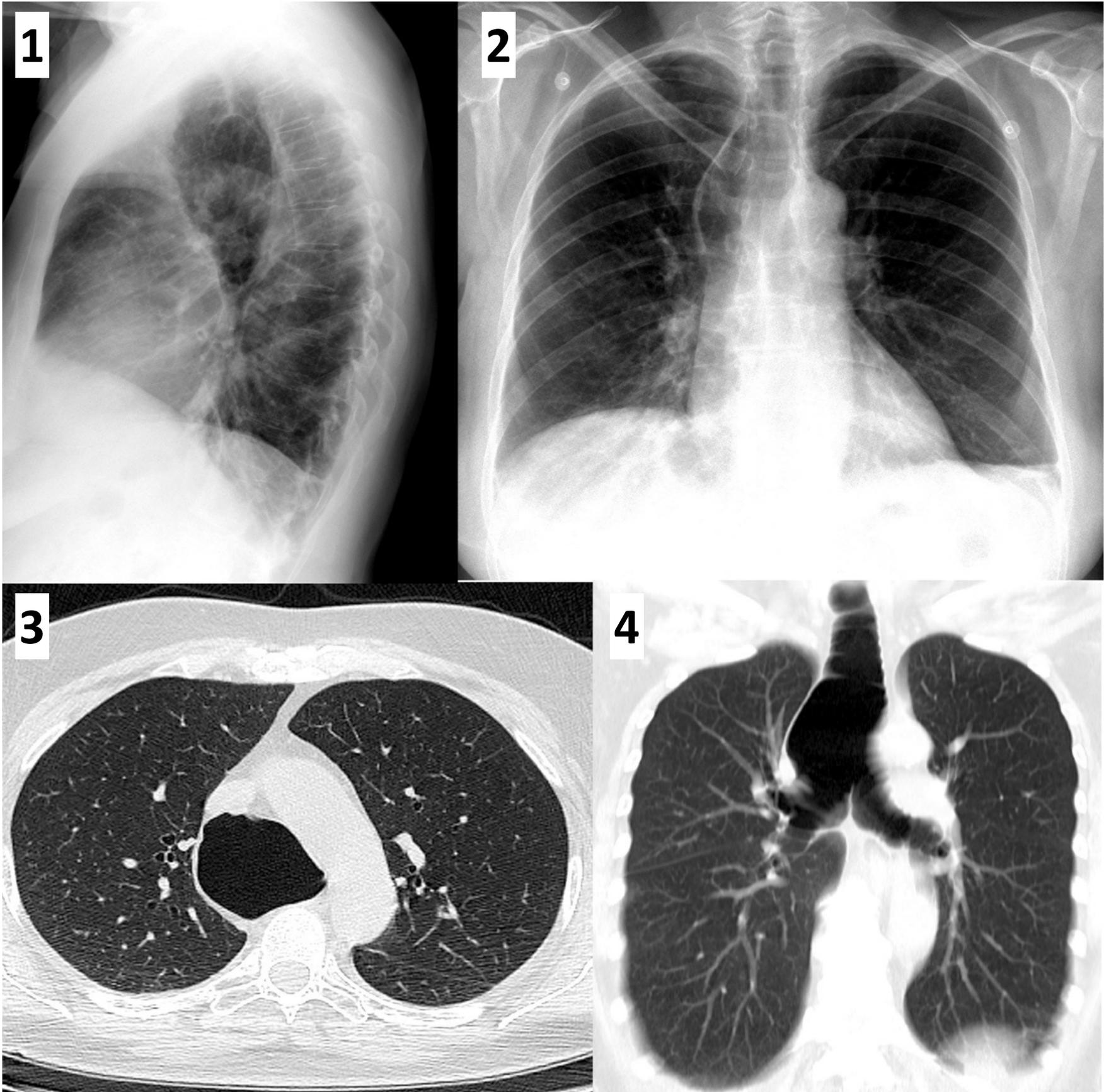
Defectos del cartílago bronquial

Síndrome de Mounier-Kuhn

También conocida como traqueobroncomegalia, se trata de un defecto de formación de los cartílagos bronquiales de la vía aérea baja de gran calibre, tráquea y bronquios mayores y lobares. El diagnóstico se basa principalmente en hallazgos clínicos y de imagen. En los estudios de imagen se observa una tráquea y bronquios principales marcadamente dilatados, a menudo con adelgazamiento de las paredes y divertículos bronquiales.

Defectos del cartílago bronquial

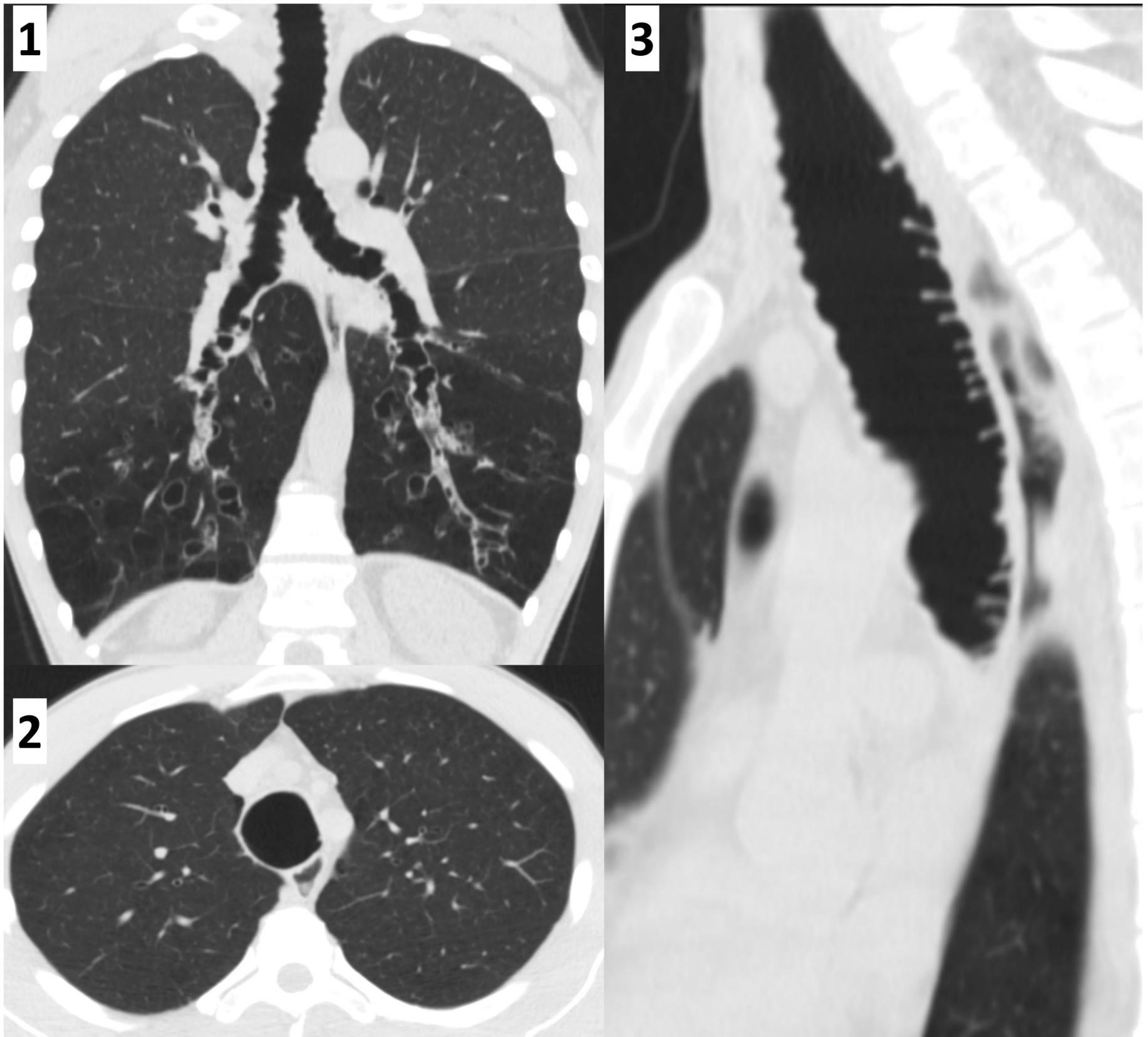
Síndrome de Mounier-Kuhn



Rx Tórax (Lateral (1), PA (2)), TC Tórax sin contraste (Axial 1 mm (3), Coronal MPR 12mm (4)). Paciente de 46 años con síndrome de Mounier-Kuhn. Se aprecia una dilatación significativa de tráquea y bronquios principales.

Defectos del cartílago bronquial

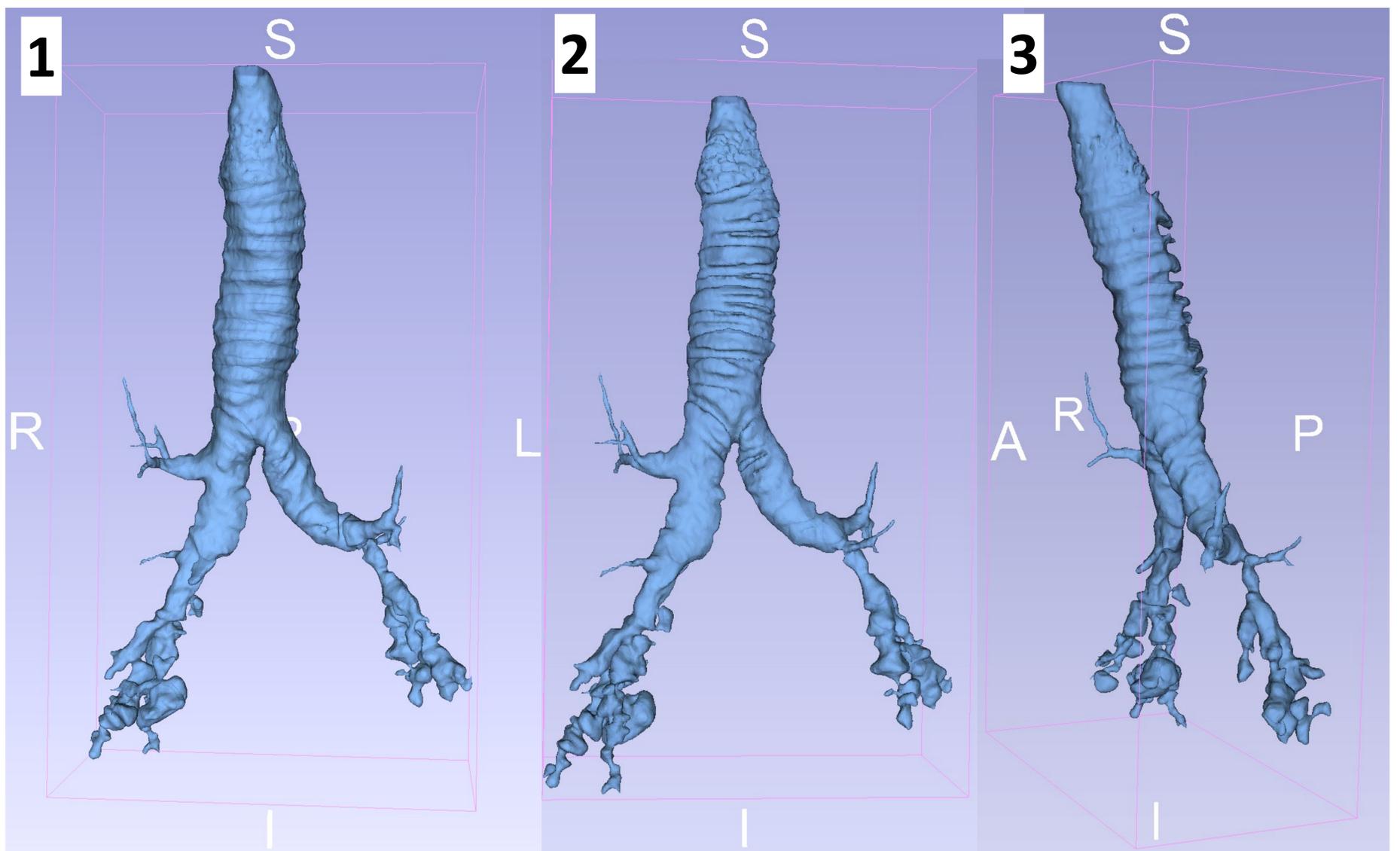
Síndrome de Mounier-Kuhn



TC tórax sin contraste (Coronal MPR 1 mm (1), Axial 1 mm (2), Sagital MPR 1mm (3)), Paciente de 36 años con síndrome de Mounier-Kuhn. Se aprecian múltiples divertículos traqueales posteriores y afectación de bronquios segmentarios.

Defectos del cartílago bronquial

Síndrome de Mounier-Kuhn



Volumen de segmentación de la vía aérea (Coronal AP **(1)**, PA**(2)**, Lateral oblicuo izquierdo **(3)**), Paciente de 36 años con síndrome de Mounier-Kuhn. Se aprecian múltiples divertículos traqueales posteriores y bronquiectasias quísticas en bronquios segmentarios.

Defectos del cartílago bronquial

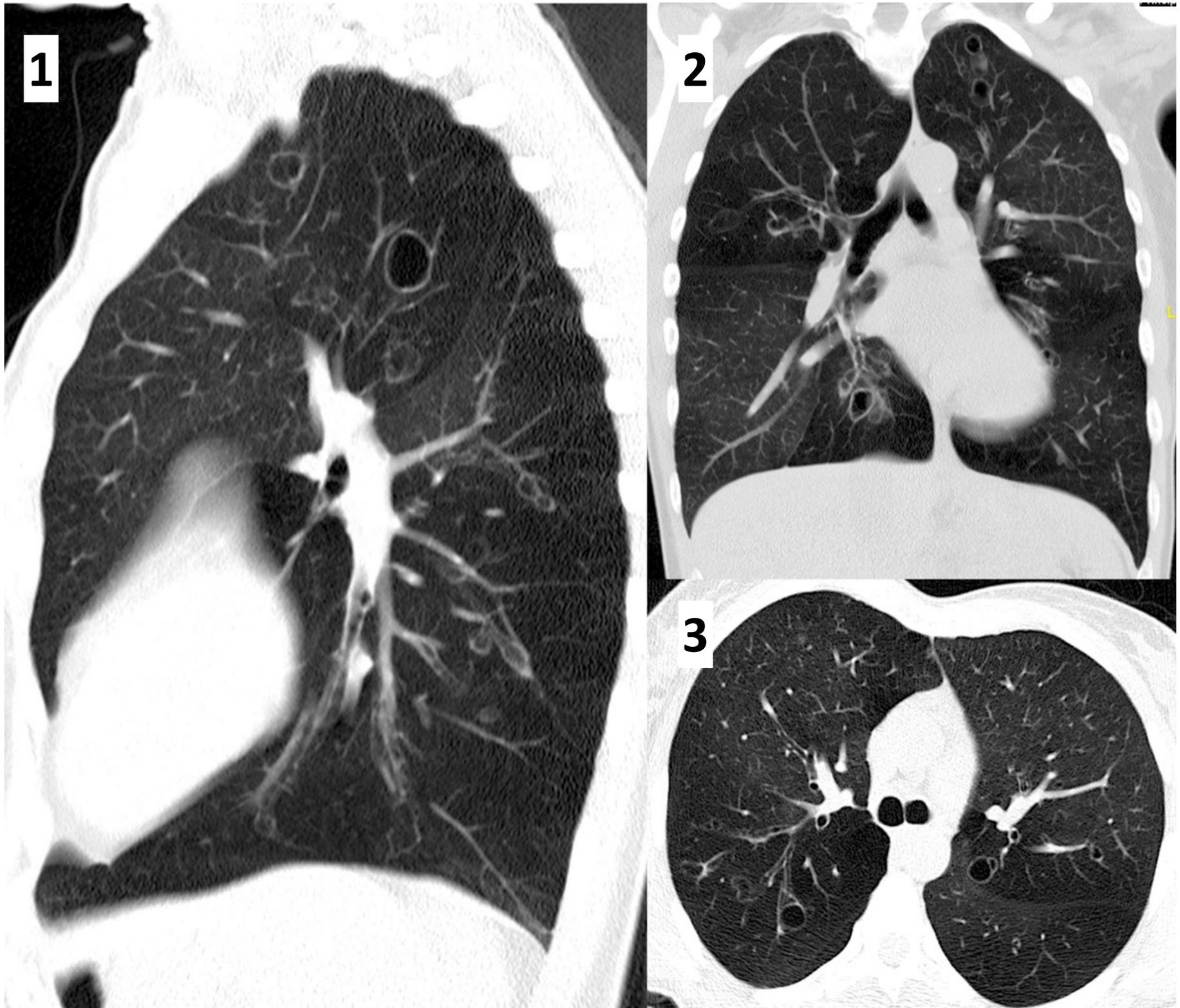
Síndrome de Williams-Campbell

Defecto de formación del cartílago en bronquios cartilaginosos segmentarios y de menor tamaño. Su diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia, demostrando ausencia de cartílago.

Al tratarse de una técnica invasiva su uso en la práctica ha sido reemplazado por la TC; un estudio en inspiración máxima demostrando bronquiectasias quísticas de pared fina en vía aérea de mediano tamaño, que colapsan en el estudio en espiración, es diagnóstico.

Defectos del cartílago bronquial

Síndrome de Williams-Campbell



TC Tórax sin contraste en inspiración máxima (Sagital MPR 1 mm Pulmón izquierdo **(1)**, Coronal MPR 4mm **(2)**, Axial 1mm Carina **(3)**). Paciente de 29 años con síndrome de Williams-Campbell. Se visualizan bronquiectasias quísticas segmentarias centrales, de paredes finas.

Otras malformaciones de vía aérea

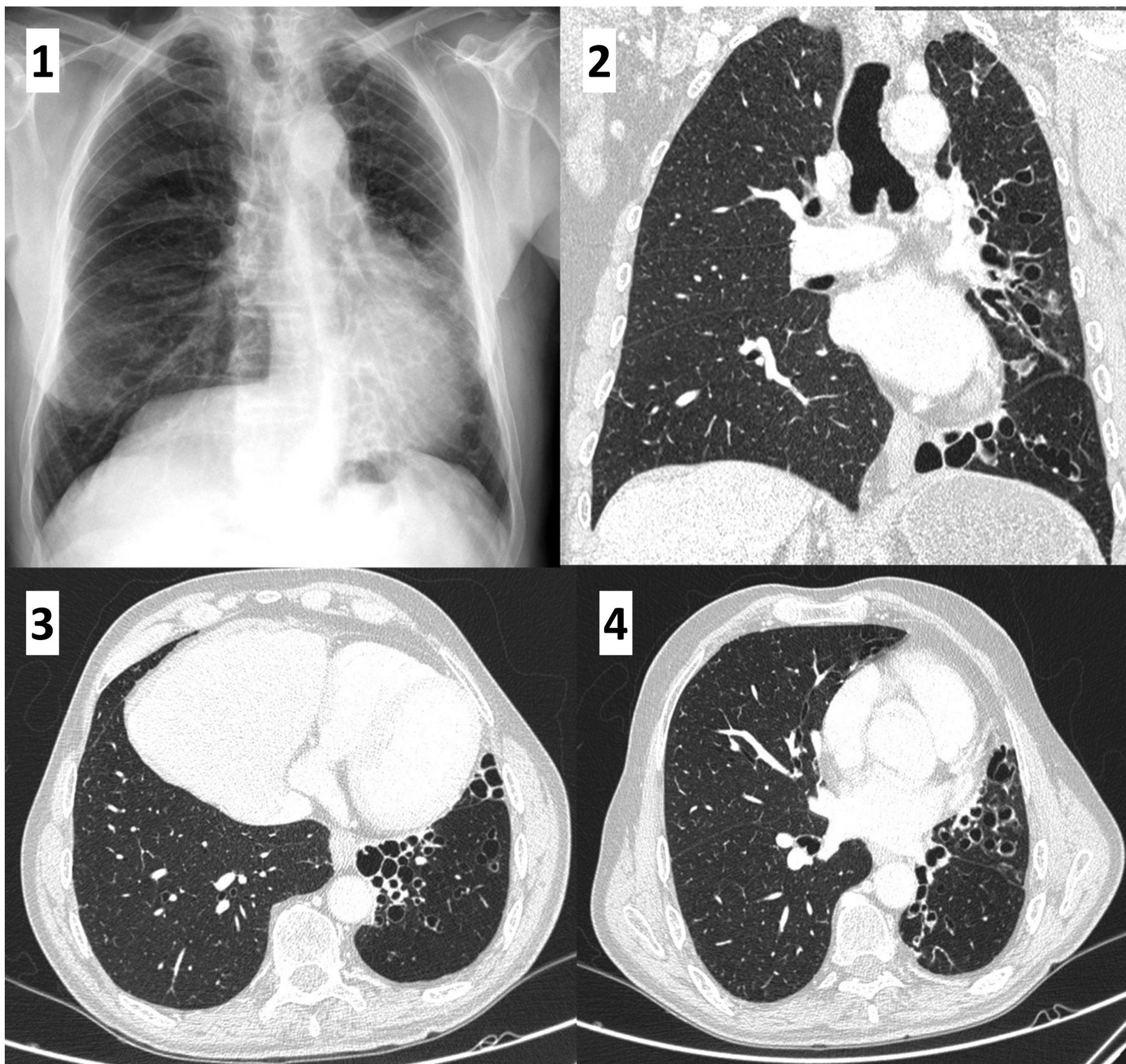
Síndrome de Swyer-James

También conocido como síndrome del pulmón hiperclaro unilateral, se caracteriza por el aumento de la radiotransparencia y pérdida de volumen de un pulmón, resultado de una bronquiolitis obliterante postinfecciosa en la infancia. En su diagnóstico diferencial por radiografía convencional entraría la agenesia de arteria pulmonar unilateral.

En TC observamos un pulmón hiperclaro por disminución de la vascularización, disminuido de tamaño a menudo con bronquiectasias e hipertrofia compensatoria del pulmón contralateral sin anomalías en las arterias pulmonares principales.

Otras malformaciones de vía aérea

Síndrome de Swyer-James



Rx de Tórax (AP (1)), TC Tórax con contraste (Coronal MPR 1 mm (2), Axial 1mm LLII (3), Axial 1 mm LM (4)). Paciente de 54 años con Síndrome de Swyer-James. Se aprecia una pérdida de volumen y disminución de la trama vascular afectando al pulmón izquierdo, con bronquiectasias quísticas y varicosas. Pulmón contralateral expandido, con parénquima y bronquios normales.

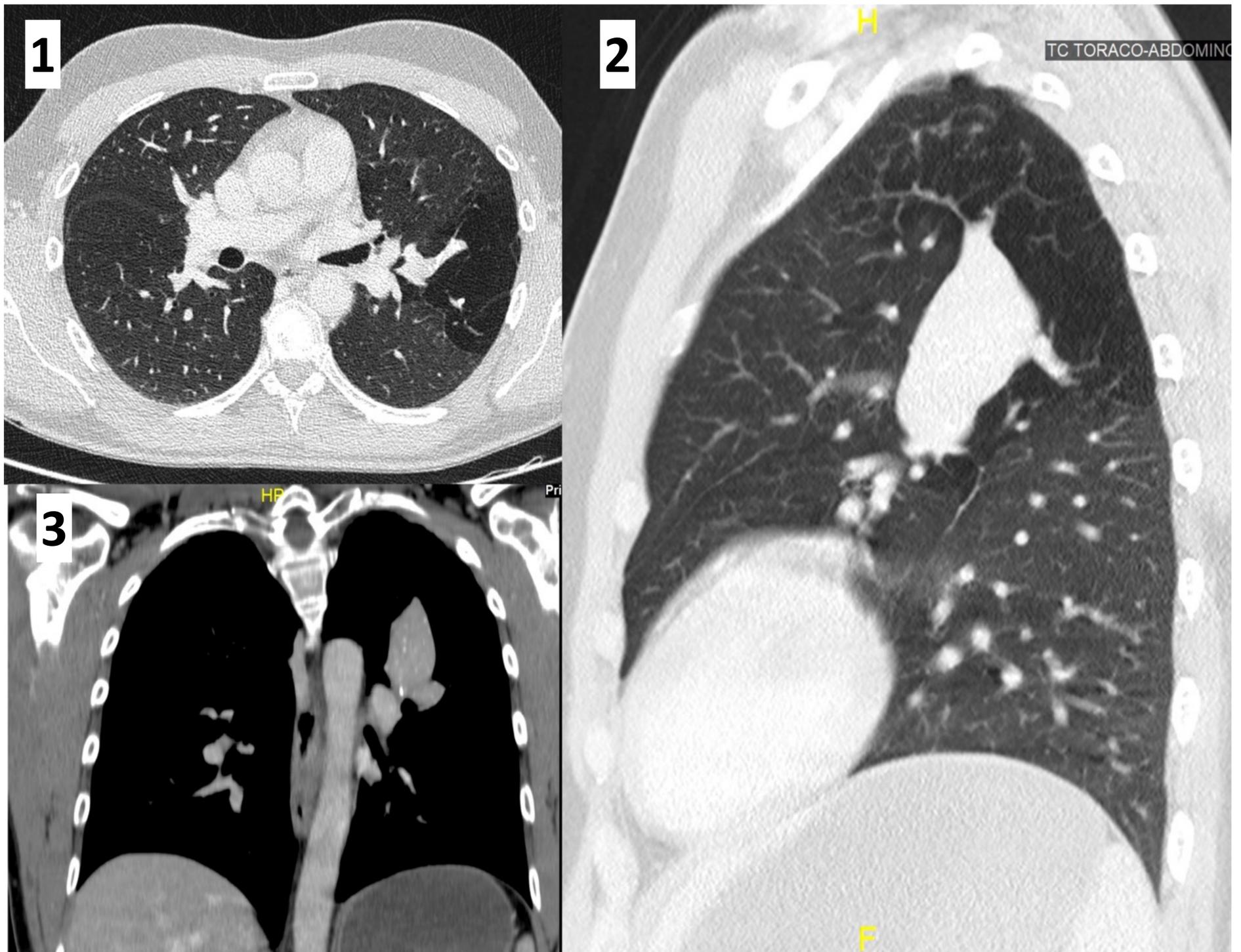
Otras malformaciones de vía aérea

Atresia bronquial

Es una anomalía del desarrollo caracterizada por la obliteración focal del segmento proximal de un bronquio asociada con hiperinflación del pulmón distal. Observamos una bronquiectasia segmentaria central, ocupada de secreciones (mucocele), sin conexión con el resto de la vía aérea y con atrapamiento aéreo en el segmento dependiente. Cuando se diagnostica en edad adulta a menudo asocia calcificación de secreciones bronquiales secuestradas. Cuando contacta con el hilio es necesario realizar un estudio con contraste para descartar causas vasculares que justifiquen los hallazgos.

Otras malformaciones de vía aérea

Atresia bronquial



TC Tórax con contraste (Axial 1mm LLSS **(1)**, Sagital MPR 1mm Pulmón izquierdo **(2)**, Coronal MPR 2 mm ventana mediastino **(3)**). Paciente de 26 años con atresia bronquial. Se aprecia el bronquio del segmento apicoposterior del LSI dilatado, con ocupación por secreciones y calcificación punteada en su interior. Acompaña hiperlucencia del segmento afecto por atrapamiento aéreo. En el estudio con contraste se descarta componente vascular de la lesión.

Aproximación diagnóstica

Enfermedad	Distribución	Características de las bronquiectasias	Otros hallazgos
FQ	Difusa, predominio segmentos superiores	Quísticas, varicosas y cilíndricas	Sinusitis, azoospermia, diabetes. Lipomatosis/quistosis pancreática, esclerosis biliar focal. At. mosaico, nódulos centrolobulillares.
DCP	Difusa, predominio lóbulos inferiores y llingula	Quísticas, varicosas y cilíndricas.	Sinusitis, azoospermia, Situs inversus total, quistes hepáticos/renales. At. mosaico, nódulos centrolobulillares
Sd. Young	Difusa, predominio lóbulos inferiores y llingula	Quísticas, varicosas y cilíndricas	Sinusitis, azoospermia. At. mosaico, nódulos centrolobulillares
Sd. Mounier-Kuhn	Central, Bronquio > segmentario.	Varicosas y cilíndricas, divertículos bronquiales.	Traqueomegalia.
Sd. Williams-Campbell	Difusa, Centrolobulillar, bronquio cartilaginoso < segmentario.	Quística de pared fina. Colapsan en estudio en espiración.	Atrapamiento aéreo, broncoceles periféricos.
Sd. Swyer-James	Unilateral, predominio apical	Quísticas, varicosas y cilíndricas	Pulmón hiperclaro unilateral con disminución de la vascularización con pérdida de volumen.
Atresia Bronquial	Segmentaria.	Cilíndrica, quística, segmentaria con ocupación bronquial	Atrapamiento aereo segmentario.

Conclusiones

Las bronquiectasias se diagnostican con TC con alta sensibilidad. Las causas congénitas suponen una minoría de las bronquiectasias en los adultos. A pesar de ello deben considerarse en el diagnóstico diferencial en adultos jóvenes con bronquiectasias extensas sin otros factores de riesgo. Estos suelen además mostrar preferencia lobar o distribución característica de la enfermedad y acompañar hallazgos extrapulmonares útiles para el diagnóstico.

Referencias

1. Aliberti, S., et al. (2022). Criteria and definitions for the radiological and clinical diagnosis of bronchiectasis in adults for use in clinical trials: international consensus recommendations. *The Lancet. Respiratory medicine*, 10(3), 298–306. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(21\)00277-0](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(21)00277-0)
2. Hansell, D. M., et al. (2008). Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology*, 246(3), 697–722. <https://doi.org/10.1148/radiol.2462070712>
3. Akatli, A. N., Ulutas, H., Turkmen Samdanci, E., & Celik, M. R. (2022). Bronchiectasis: Retrospective Analysis of Clinical and Pathological Findings in a Tertiary-Care Hospital. *International journal of clinical practice*, 2022, 8773204. <https://doi.org/10.1155/2022/8773204>
4. Averill, S., et al. (2017). Multisystem Imaging Findings of Cystic Fibrosis in Adults: Recognizing Typical and Atypical Patterns of Disease. *AJR. American journal of roentgenology*, 209(1), 3–18. <https://doi.org/10.2214/AJR.16.17462>
5. Kennedy, M. P., et al. (2007). High-resolution CT of patients with primary ciliary dyskinesia. *AJR. American journal of roentgenology*, 188(5), 1232–1238. <https://doi.org/10.2214/AJR.06.0965>
6. Minov, J., et al. (2015). Assessment of the Non-Cystic Fibrosis Bronchiectasis Severity: The FACED Score vs the Bronchiectasis Severity Index. *The open respiratory medicine journal*, 9, 46–51. <https://doi.org/10.2174/1874306401509010046>
7. Noriega Aldave, A. P., & William Saliski, D. (2014). The clinical manifestations, diagnosis and management of williams-campbell syndrome. *North American journal of medical sciences*, 6(9), 429–432. <https://doi.org/10.4103/1947-2714.141620>
8. Krustins, E., Kravale, Z., & Buls, A. (2013). Mounier-Kuhn syndrome or congenital tracheobronchomegaly: a literature review. *Respiratory medicine*, 107(12), 1822–1828. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2013.08.042>
9. Cherian, S. V., et al. (2020). Lung Hyperlucency: A Clinical-Radiologic Algorithmic Approach to Diagnosis. *Chest*, 157(1), 119–141. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2019.06.037>
10. Matsushima, H., Takayanagi, N., Satoh, M., Kurashima, K., Kanauchi, T., Hoshi, T., ... & Kanazawa, M. (2002). Congenital bronchial atresia: radiologic findings in nine patients. *Journal of Computer Assisted Tomography*, 26(5), 860-864. <https://doi.org/10.1097/00004728-200209000-00034>