

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 | RADIÒLEGS
DE CATALUNYA

Enfermedades pulmonares quísticas y sus “simuladores”.

Daniel Yusta Santamaría, Patricia Pacios Llorca, Isabel Esteban Remacha, Clara Garí Carvajal, Jaime Flórez Vila, David Corral Fontecha, César Álvarez Fernández, Marta Coma García.

Complejo asistencial universitario de León.

Índice

1-Objetivos.

2-Introducción.

3-Quiste y sus simuladores.

4-Enfermedades quísticas pulmonares.

5-Algoritmo diagnóstico.

6-Conclusiones y bibliografía.

Objetivos

- Realizar un repaso haciendo hincapié en las diferencias existentes entre las diferentes alteraciones pulmonares que pueden producir y simular la apariencia de un quiste pulmonar.

“Quiste vs imitadores”

- Establecer los hallazgos clave que permiten clasificar y diferenciar entre sí, las diferentes entidades patológicas productoras de un patrón multiquístico pulmonar.

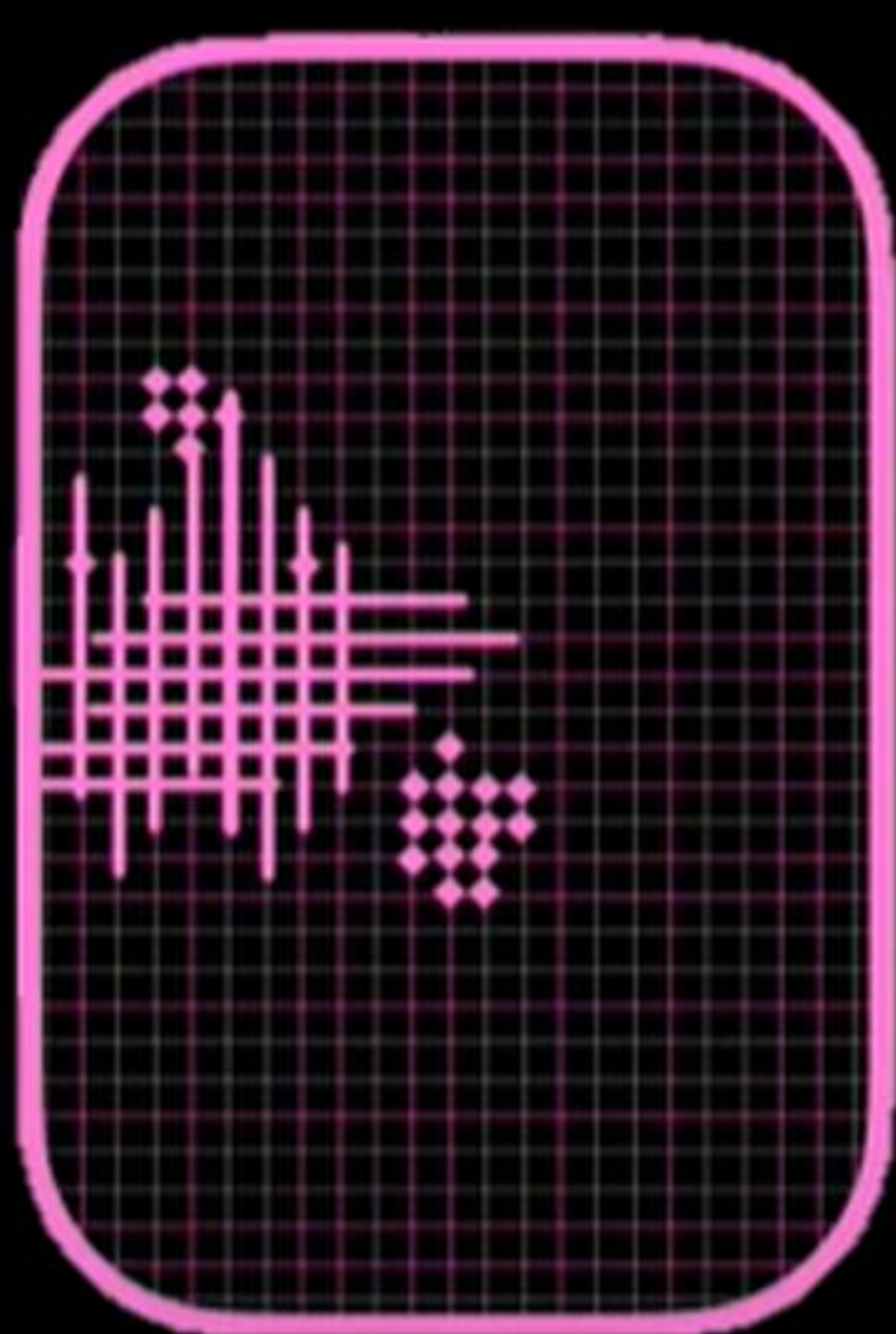
Son quistes pero, ¿Cuál es su causa?

Introducción

- Los quistes pulmonares son un hallazgo frecuente en TC de tórax, y su correcto diagnóstico puede ser un desafío.
- Podemos encontrar de forma accidental quistes solitarios aislados en un 25% de los sujetos mayores de 75 años. Su prevalencia aumenta con la edad. Permanecen sin cambios en su forma y tamaño. Resultado de un proceso normal del envejecimiento.
- La enfermedad quística difusa tiene un amplio diagnóstico diferencial, lo que hace necesario un abordaje multidisciplinar.
- Aunque la LAM y HCL son las más frecuentes en la práctica clínica, existen muchas otras entidades responsables de cuadros similares.
- Si bien son enfermedades poco frecuentes, afectan a una población eminentemente joven en la que un diagnóstico certero y precoz posibilita evitar o al menos retrasar la progresión de la enfermedad.

Introducción

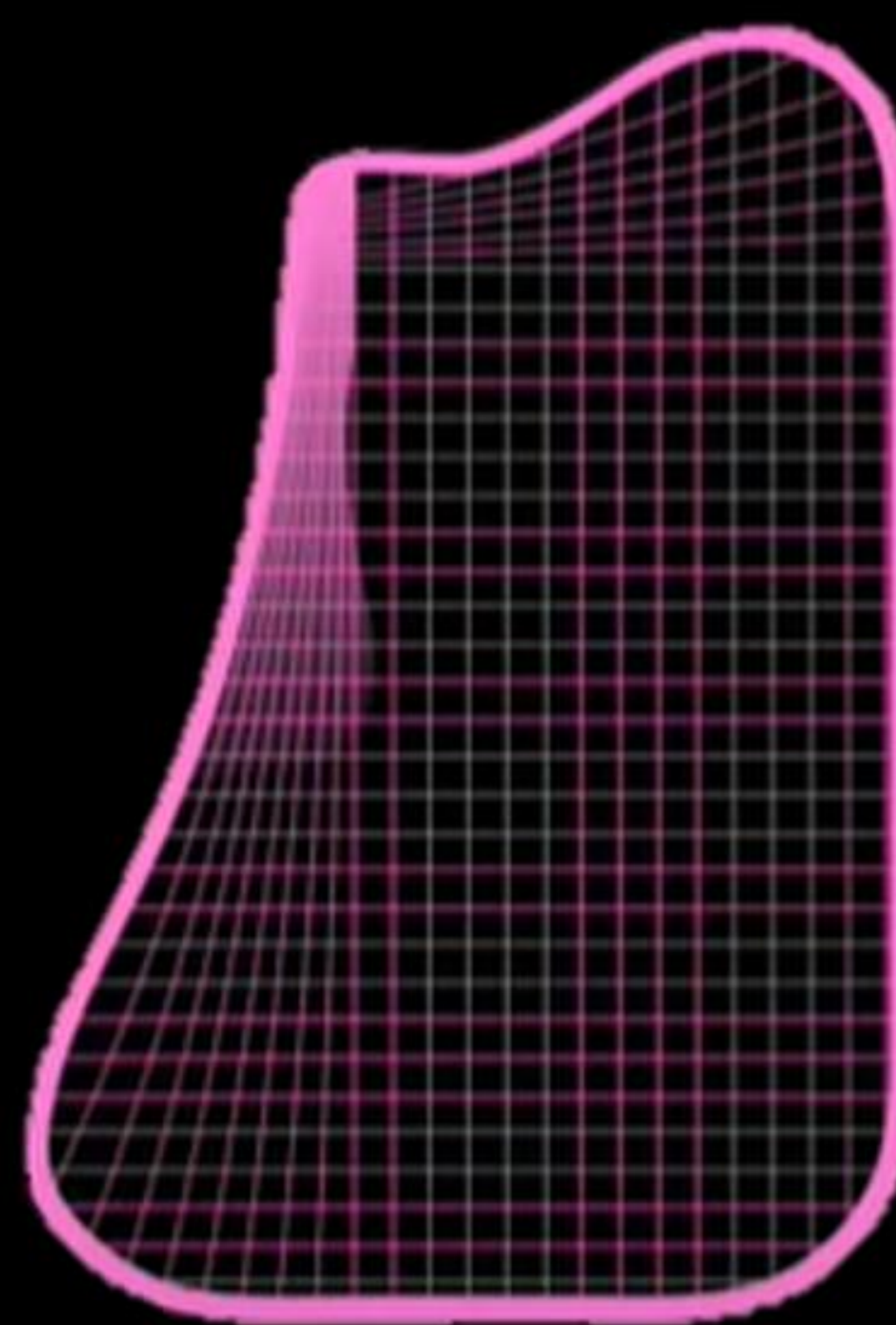
PATRÓN DE ALTA ATENUACIÓN.



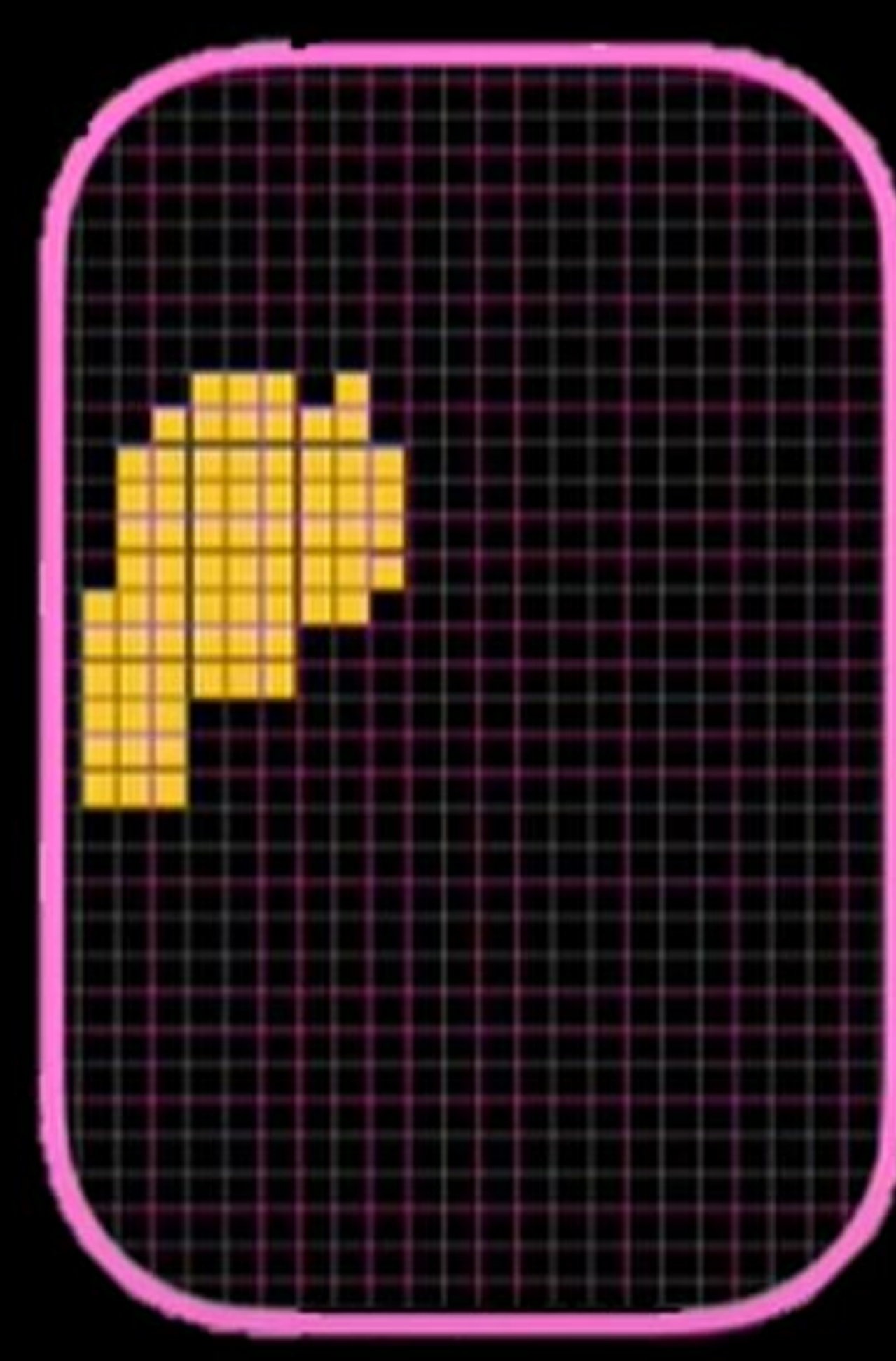
INTERSTICIAL



MASA/NÓDULO

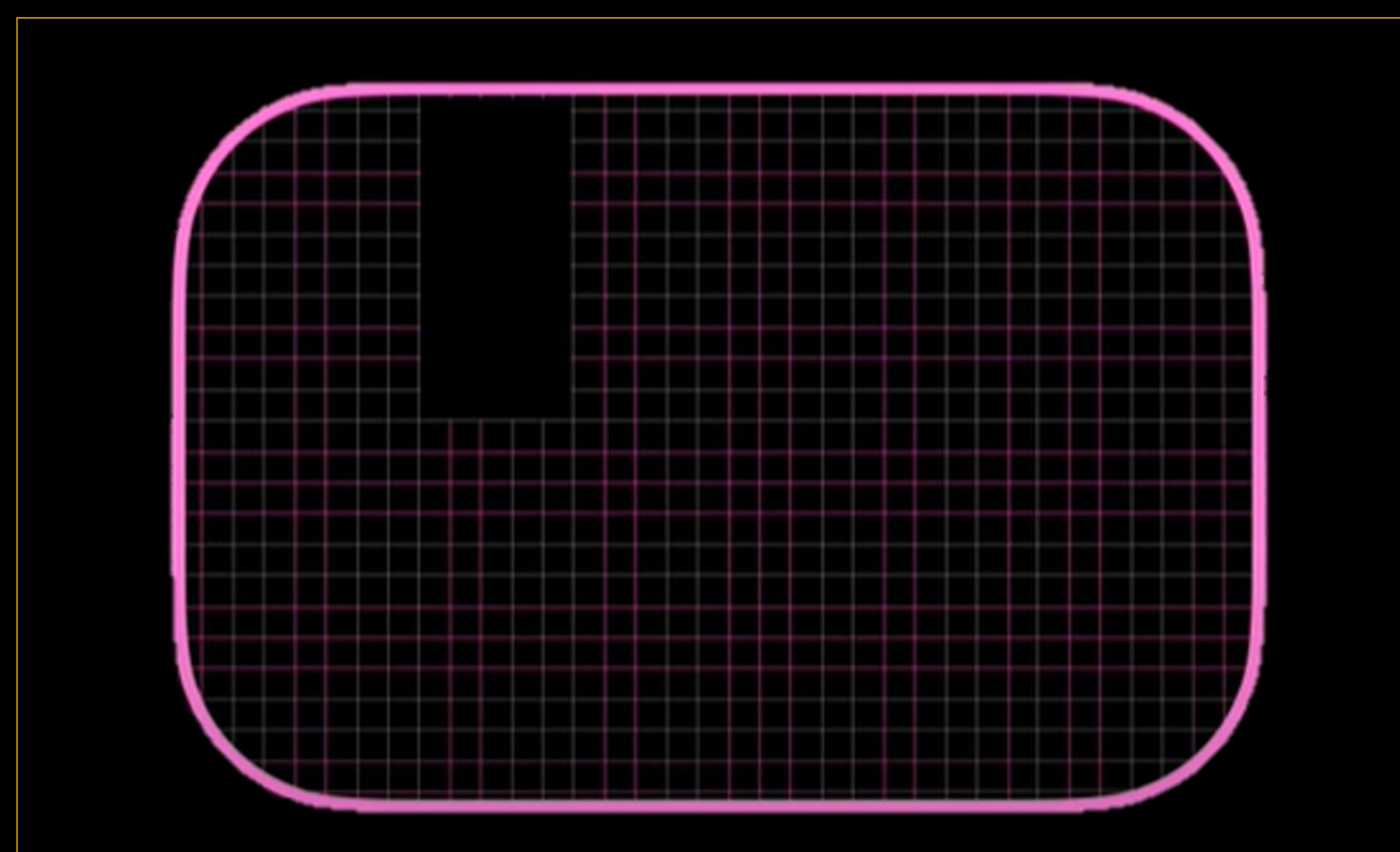


ATELECTASIA



CONSOLIDACIÓN

PATRÓN DE BAJA ATENUACIÓN.



Las enfermedades quísticas pulmonares corresponden al patrón de baja atenuación, es decir, donde las imágenes patológicas van a ser aquellas que tienen una atenuación disminuida respecto a la normal esperada para el parénquima pulmonar.

Introducción

Patrón de baja atenuación.

AUSENCIA DE PARÉNQUIMA PULMONAR

ENFISEMA

CONGÉNITAS

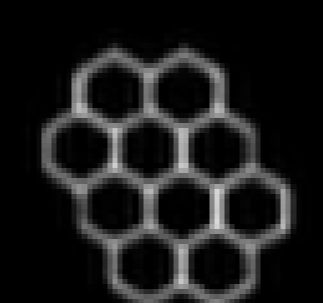
TRASTORNOS ADQUIRIDOS



Enfermedades quísticas



idiopáticas



Panalización



Disrupción

MÁS AIRE

Neumonitis por
hipersensibilidad
Bronquiolitis
respiratoria

MENOS SANGRE

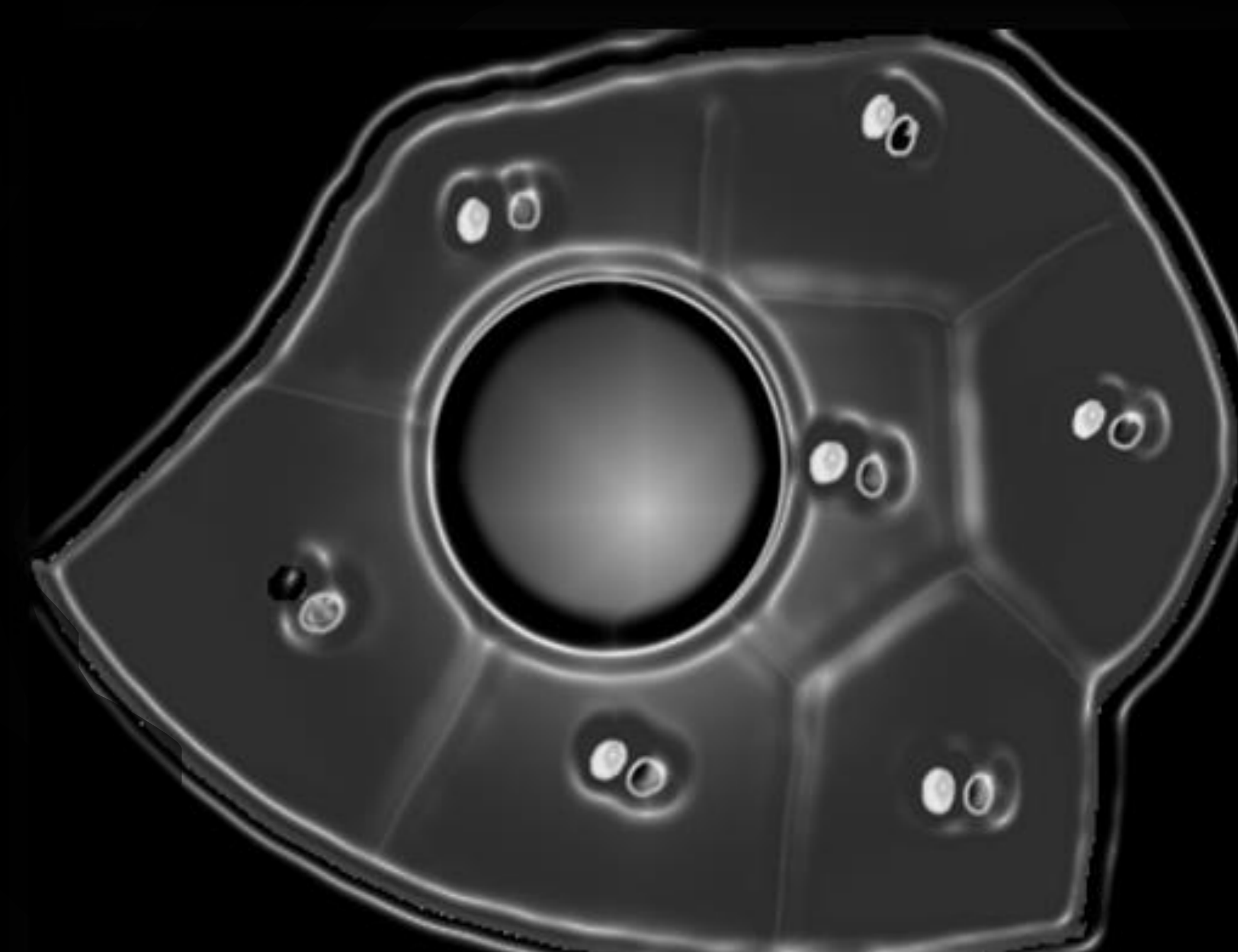
ETEC

Quiste y sus simuladores

De acuerdo al glosario de términos de la
sociedad Fleischner de radiología torácica:

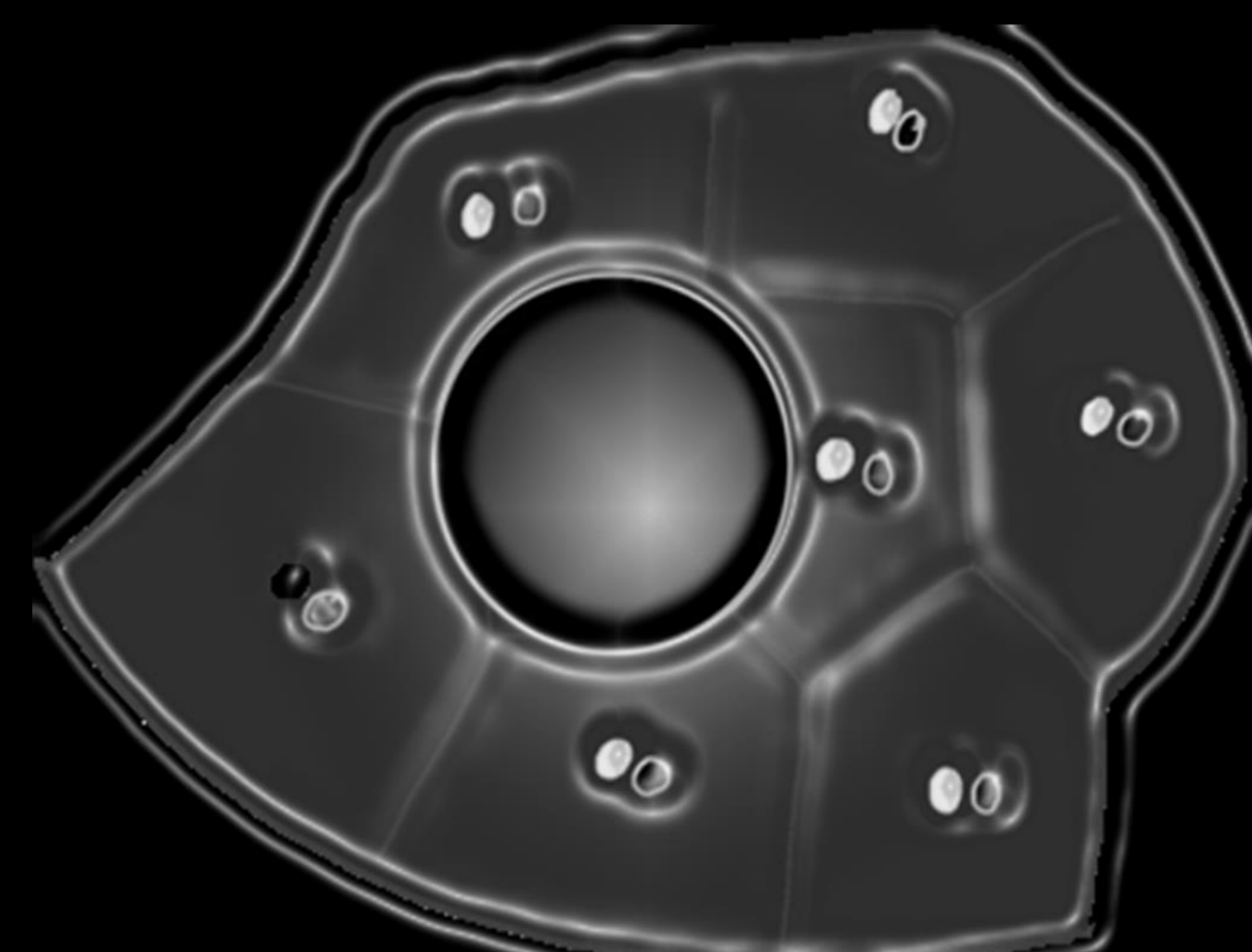
Quiste pulmonar:

- Espacio aéreo ensanchado.
- Pared celular o estroma intersticial de naturaleza variable.
- Área circular o irregular de baja atenuación.
- Pared fina <2-3 mm.
- Parénquima adyacente sano.



Neumatocele:

- De apariencia similar al quiste pulmonar.
- Suelen ser únicos y autolimitados.
- Aparecen en un contexto postraumático y postinflamatorio.



Bronquiectasias quísticas:

- Bronquios dilatados con morfología sacular.
- De pared engrosada.
- A menudo agrupados y con retención de secreciones.
- Secundarias a inflamación/infección.



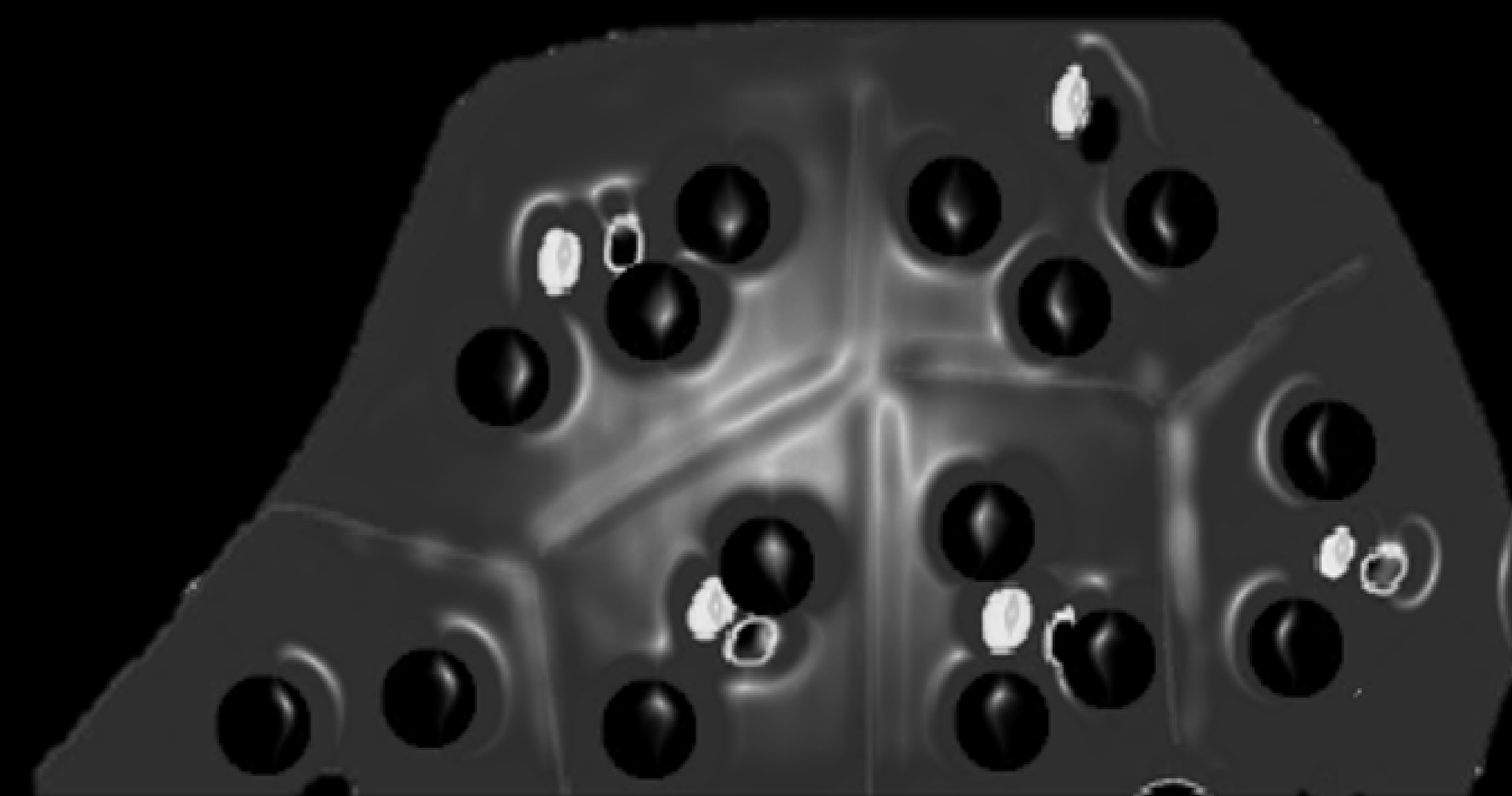
Quiste y sus simuladores

De acuerdo al glosario de términos de la
sociedad Fleischner de radiología torácica:

Enfisema centrolobulillar:

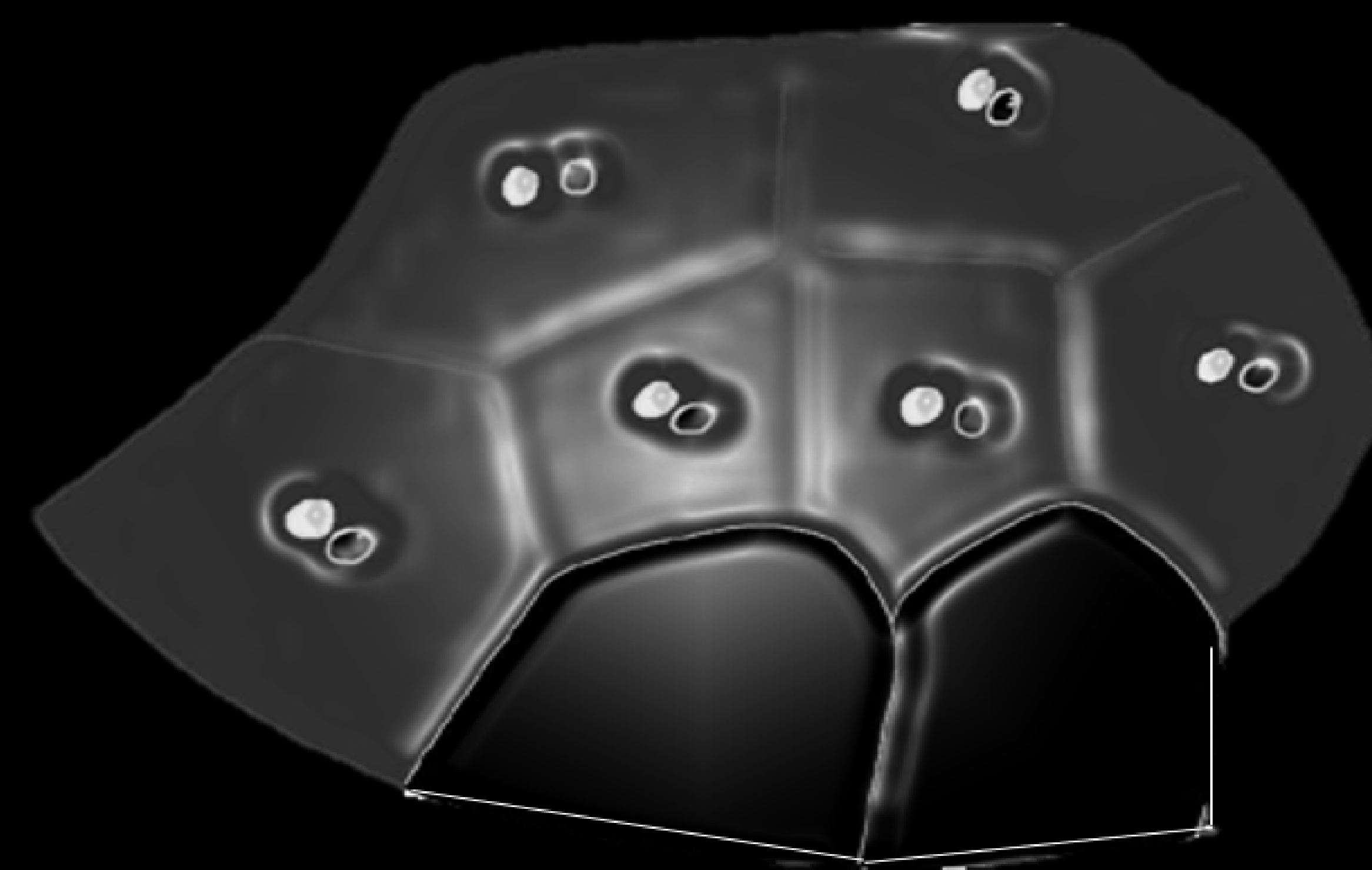
- Áreas de baja atenuación.
- Sin pared visible.
- Predominio por campos superiores
- Pared visible en caso de afectación parenquimatosa o cierto grado de fibrosis.

Puntos clave para diferenciarlo del quiste:
la presencia de un vaso central principal (arteria centrilobulillar)



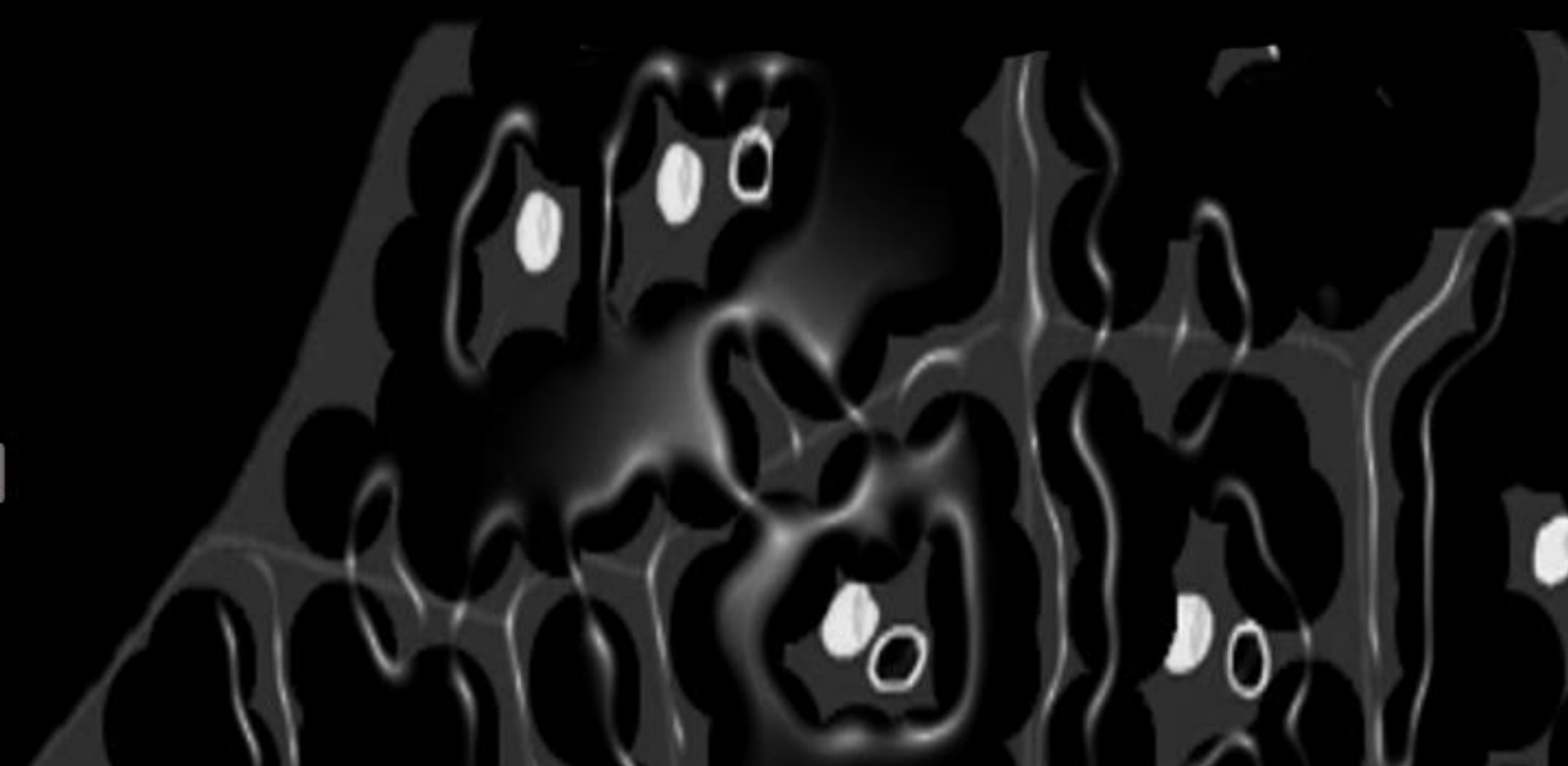
Enfisema paraseptal

- Áreas de baja atenuación de localización subpleural.
- “Paredes” finas que corresponden a los septos interlobulillares.
- Predominio por campos superiores
- Se disponen en una sola capa.
- “BULLA” enfisema paraseptal confluyente formando espacio aéreos mayores a 1 cm de diámetro



Enfisema panlobar.

- Áreas extensas de baja atenuación de localización generalizada o en lóbulos inferiores.
- Se asocia a déficit de alfa 1 antitripsina de forma característica, aunque su etiología más frecuente es el tabaco.



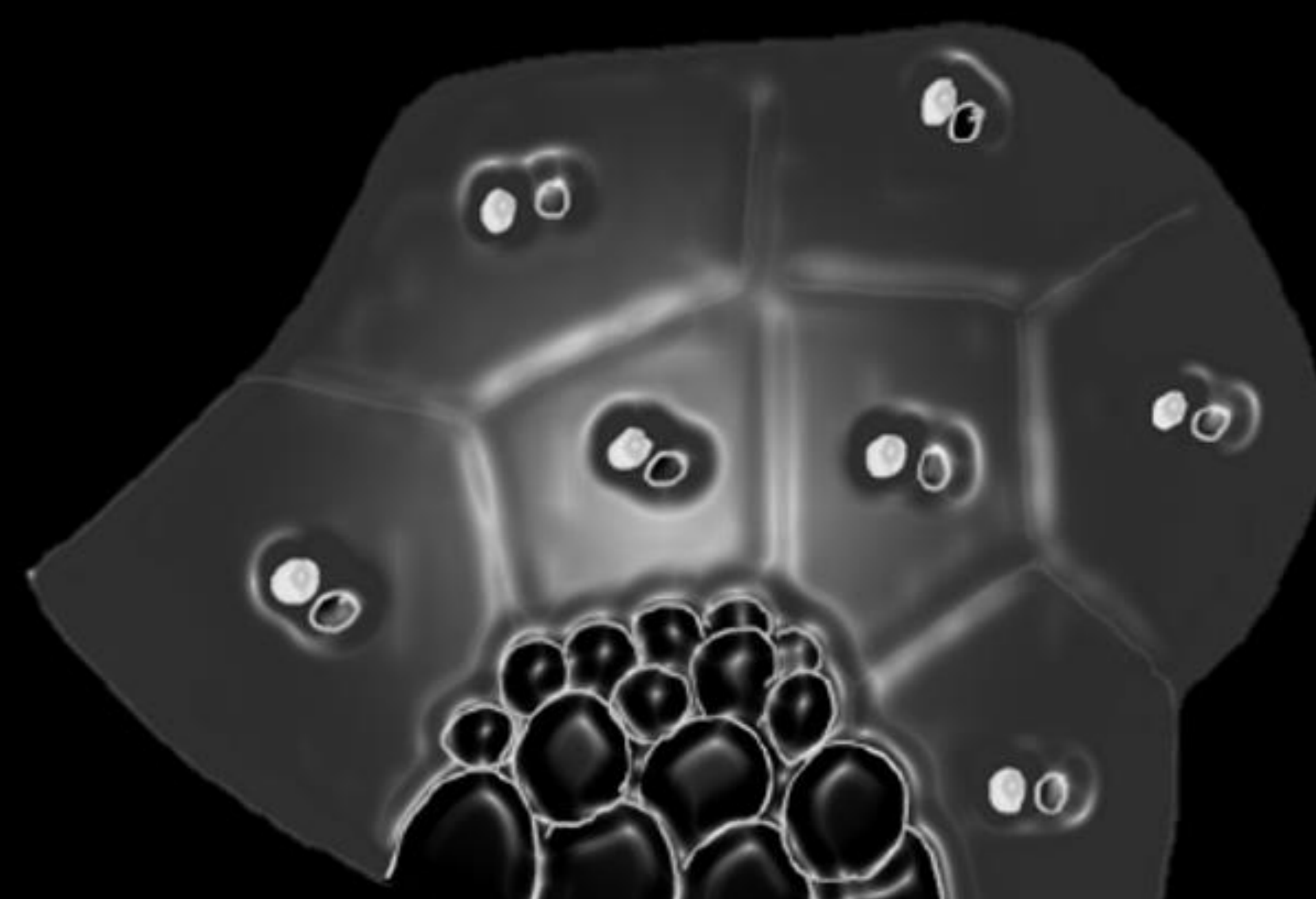
Quiste y sus simuladores

De acuerdo al glosario de términos de la
sociedad Fleischner de radiología torácica:

Quistes de panal:

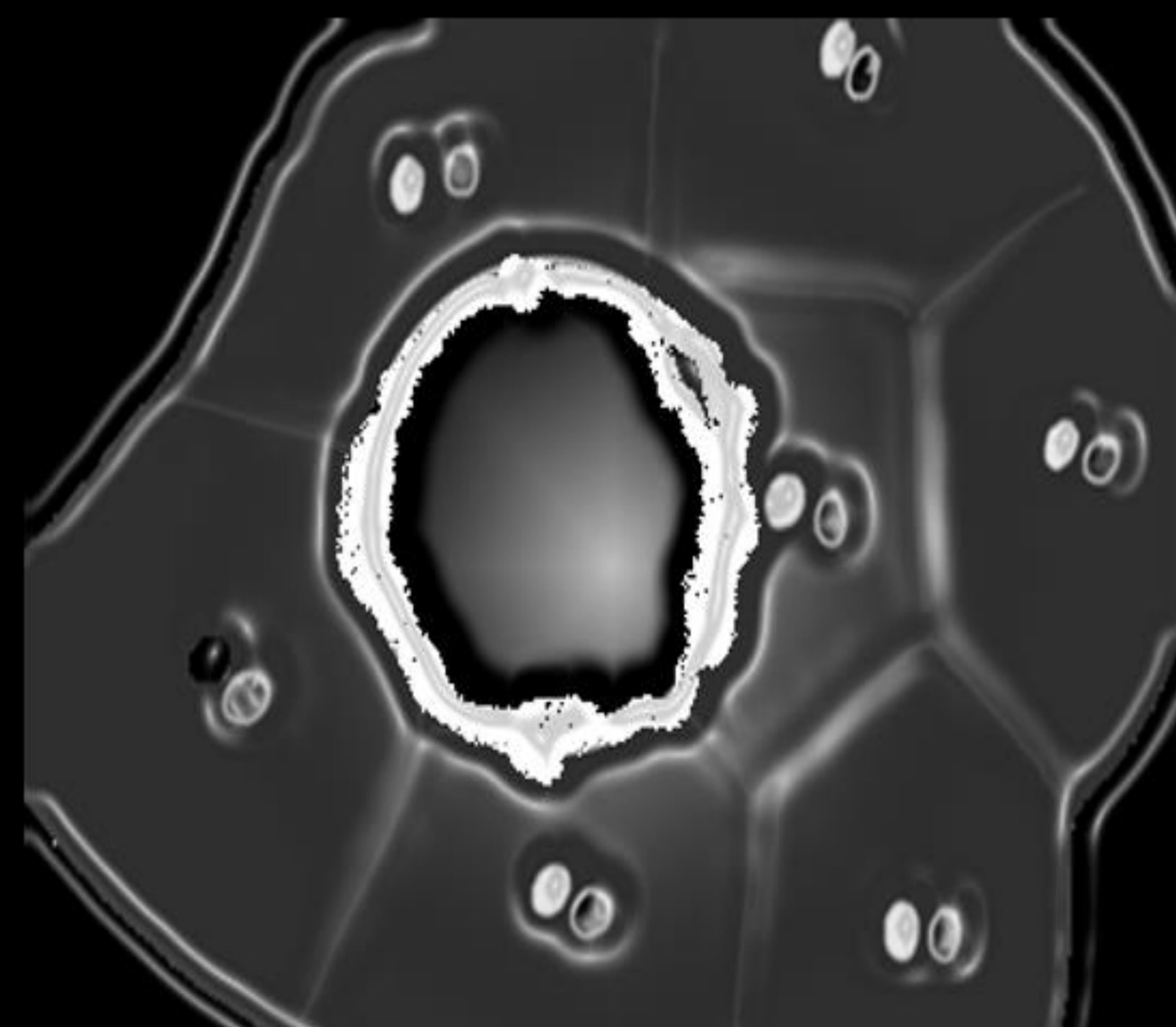
- Quistes de pared irregular de 1-3 mm compartida entre ellos.
- Tamaños variables.
- Se disponen en localización periférica y formando hileras.
- Predominio en bases pulmonares.
- Signos de fibrosis acompañantes.
- Difícilmente distinguibles del enfisema paraseptal con fibrosis.

TRUCO-Cortes en espiración.



Cavitación:

- Espacio aéreo en el seno de una consolidación.
- Pared engrosada y márgenes irregulares.
- Al curar quiste residual.

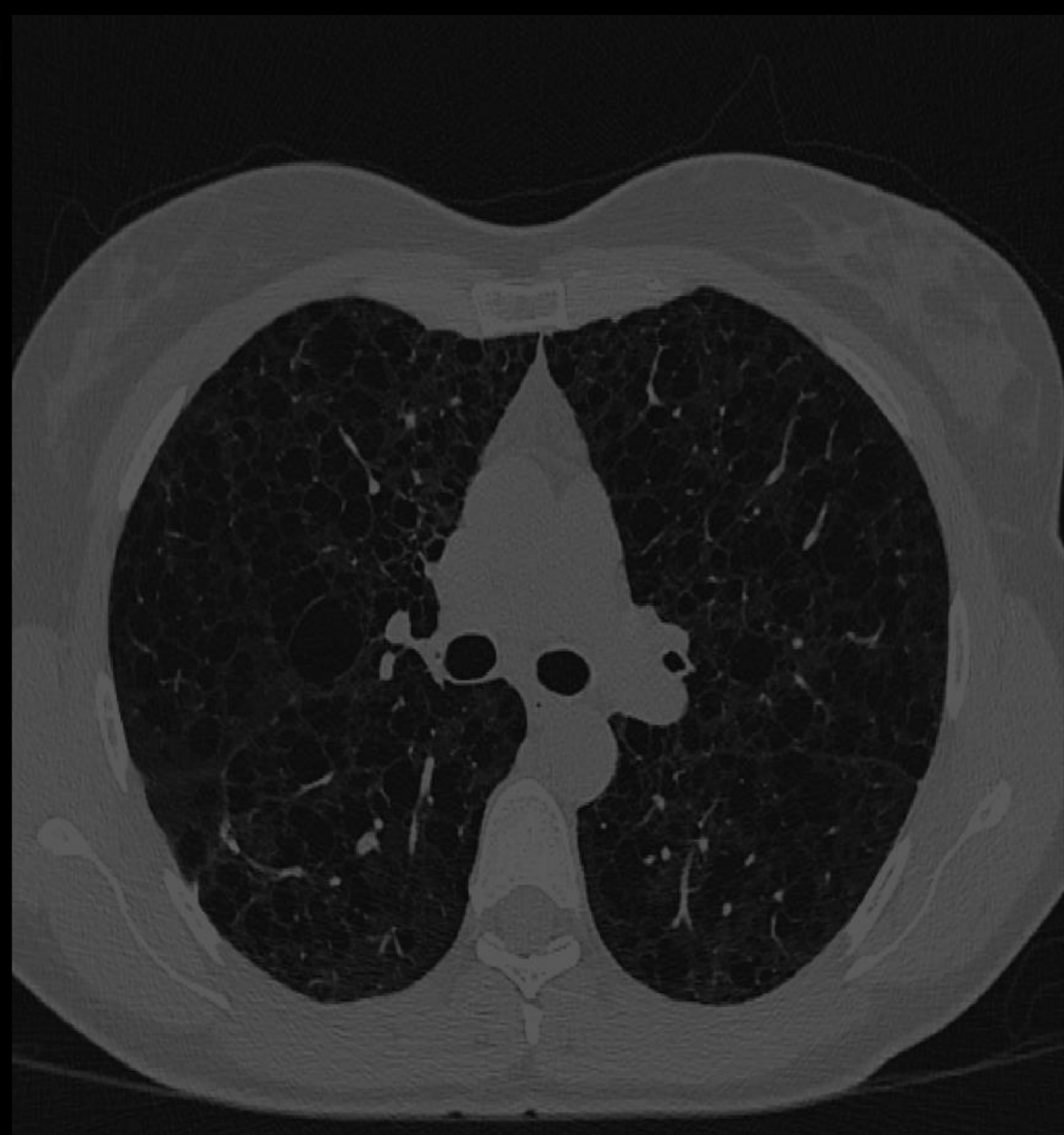


Enfermedades quísticas pulmonares.

Enfermedades pulmonares quísticas
Diagnóstico diferencial

Linfangiomiomatosis
Histiocitosis de Langerhans
Neumonía intersticial linfoide
Birth-hogg-dubé

Amiloidosis
Depósito de cadenas ligeras
Pneumocystis jirovecii
Metástasis quísticas

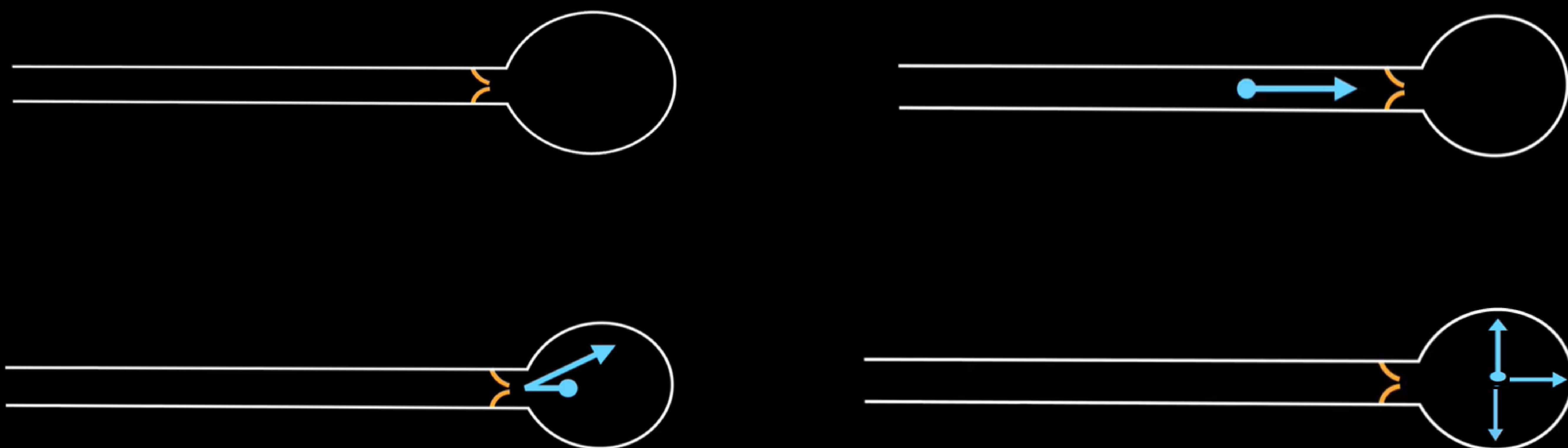


Grupo de enfermedades amplio y heterogéneo

Enfermedades quísticas pulmonares.

MECANISMO DE PRODUCCIÓN:

Varias teorías, la más aceptada es el mecanismo valvular:



Infiltración de la pared del broquiolo	Enfermedad
Células musculares lisas.	LAM
Células de Langerghan y granulomas	HCL
Linfocitos y células plasmáticas	NIL
Granulomas	NJ
Amiloide	Amiloidosis
Fragmentos de cadenas ligeras	Depósito de cadenas ligeras
Células escamosas	Papilomatosis laringo-traqueal

Enfermedades quísticas pulmonares.

Linfangiomiomatosis (LAM)

Alteración genética de tuberina y hamartina

Proliferación de CML

Células musculares lisas invaden el **bronquiolo terminal**

Quistes pulmonares

Celulas musculares lisas infiltran y **ocluyen linfáticos**

Engrosamiento septal

Derrames pleurales quilosos

Dos formas: Esclerosis tuberosa **y** esporádicas

La asociada ha esclerosis tuberosa 5-10 x >Esporádica

Pobre pronóstico a largo plazo

Trasplante pulmonar es el tratamiento pero puede recurrir en el trasplante.

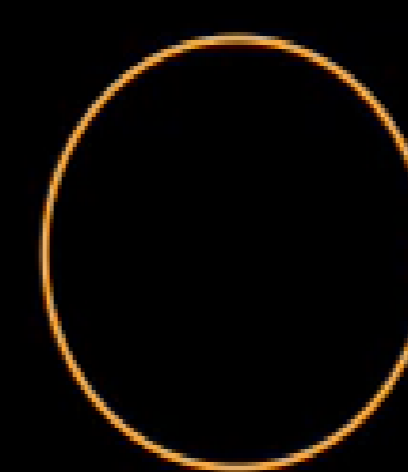
Enfermedades quísticas pulmonares.

Linfangioleiomiomatosis

Grosor de la pared

Pared fina

Pared gruesa



Forma

Regular

irregular



Gradiente

No gradiente

Lóbulos superiores



Número es variable

**Depende del momento evolutivo.
No respeta senos costo-frénicos.**

Tamaño es variable

De pequeño a mediano tamaño.

Pueden asociar

**Derrames pleurales.
Angiomiolipomas renales.
Neumotórax y quilotórax.**

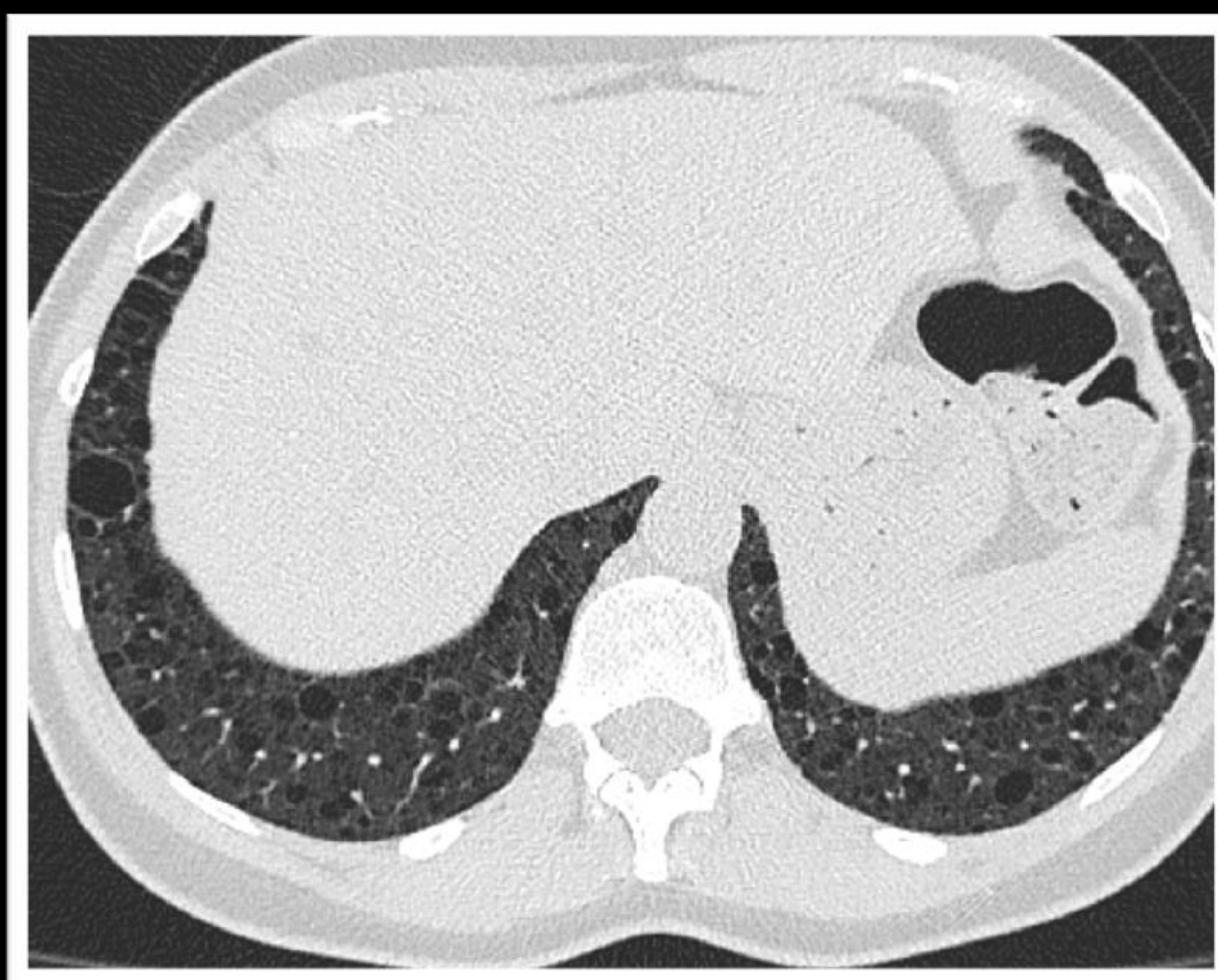
Mujeres jóvenes.

Enfermedades quísticas pulmonares.

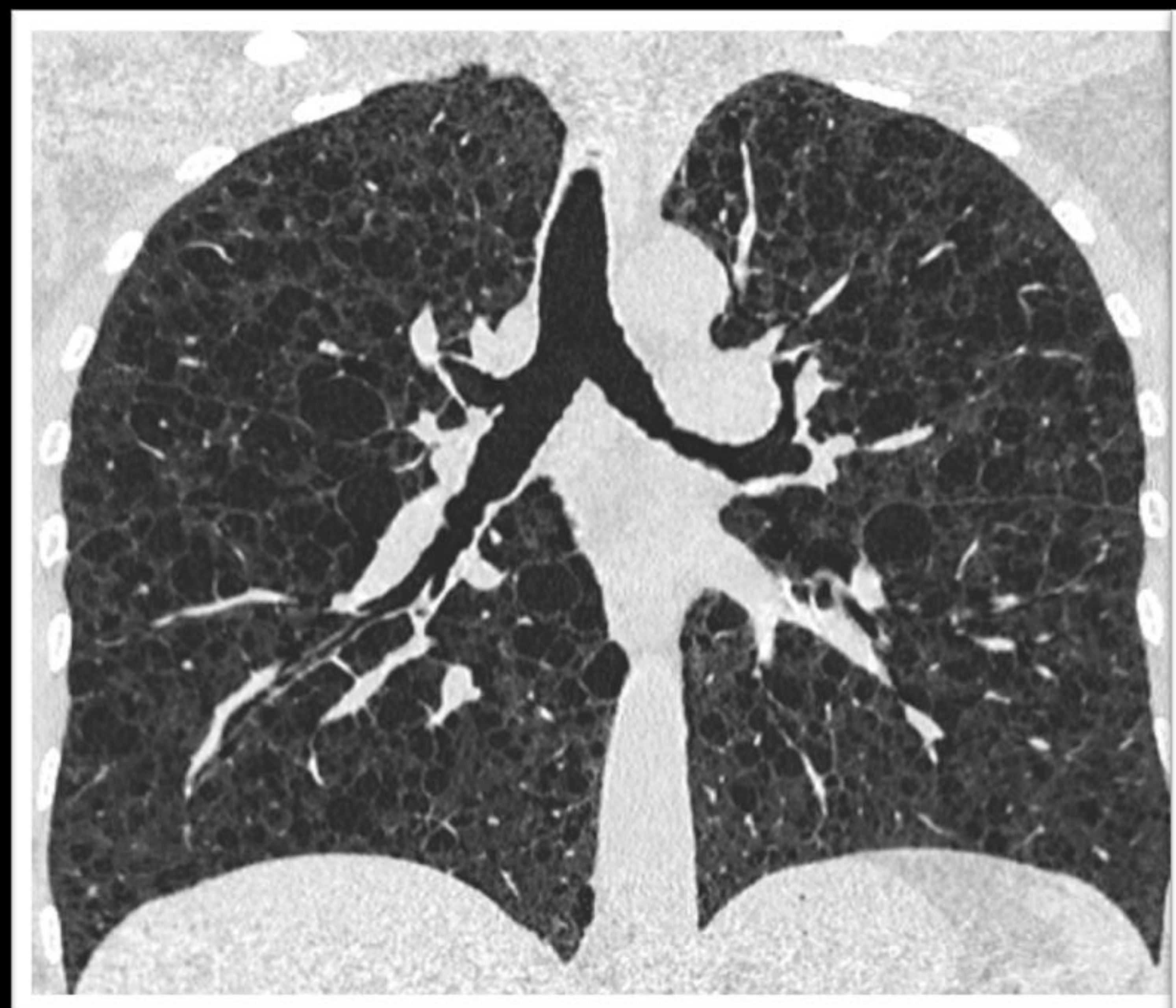
Linfangiomiomatosis



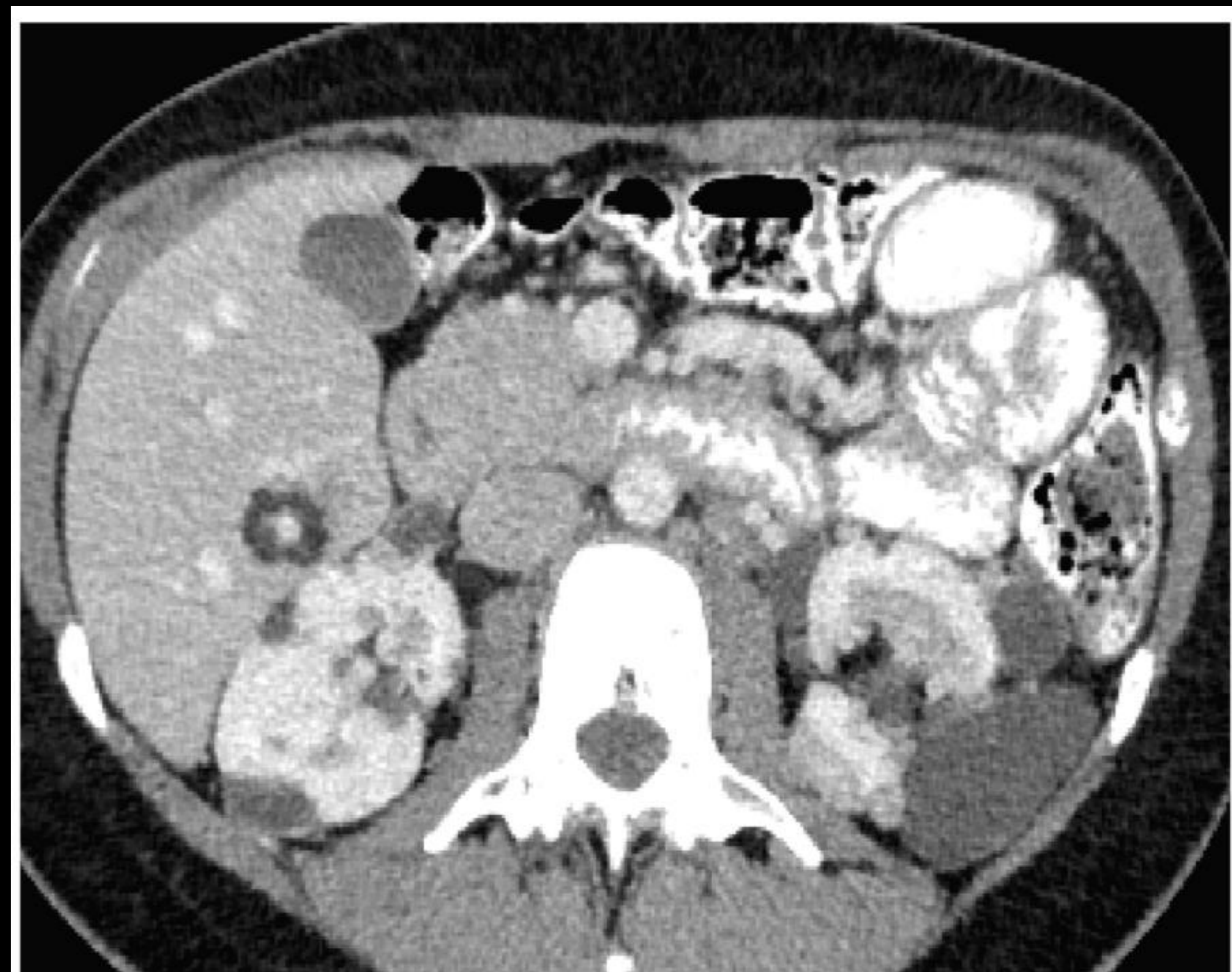
Afectación difusa en el plano axial



Afectación senos costofrénicos



Afectación difusa en el plano cráneo-caudal



Angiomiolipomas renales y hamartomas hepáticos

Enfermedades quísticas pulmonares.

Histiocitosis de células de Langerhans (HCL)

Proliferación y acúmulo de células de Langerhans en vía aérea con formación de nódulos.

Fumadores de entre 20 y 40 años

Células de Langerhans invaden el **bronquiolo terminal**
Quistes pulmonares

Algunos quistes confluyen → Formas heterogéneas y paredes gruesas

Los hallazgos varían en función del momento evolutivo:

Temprana → Nódulos.

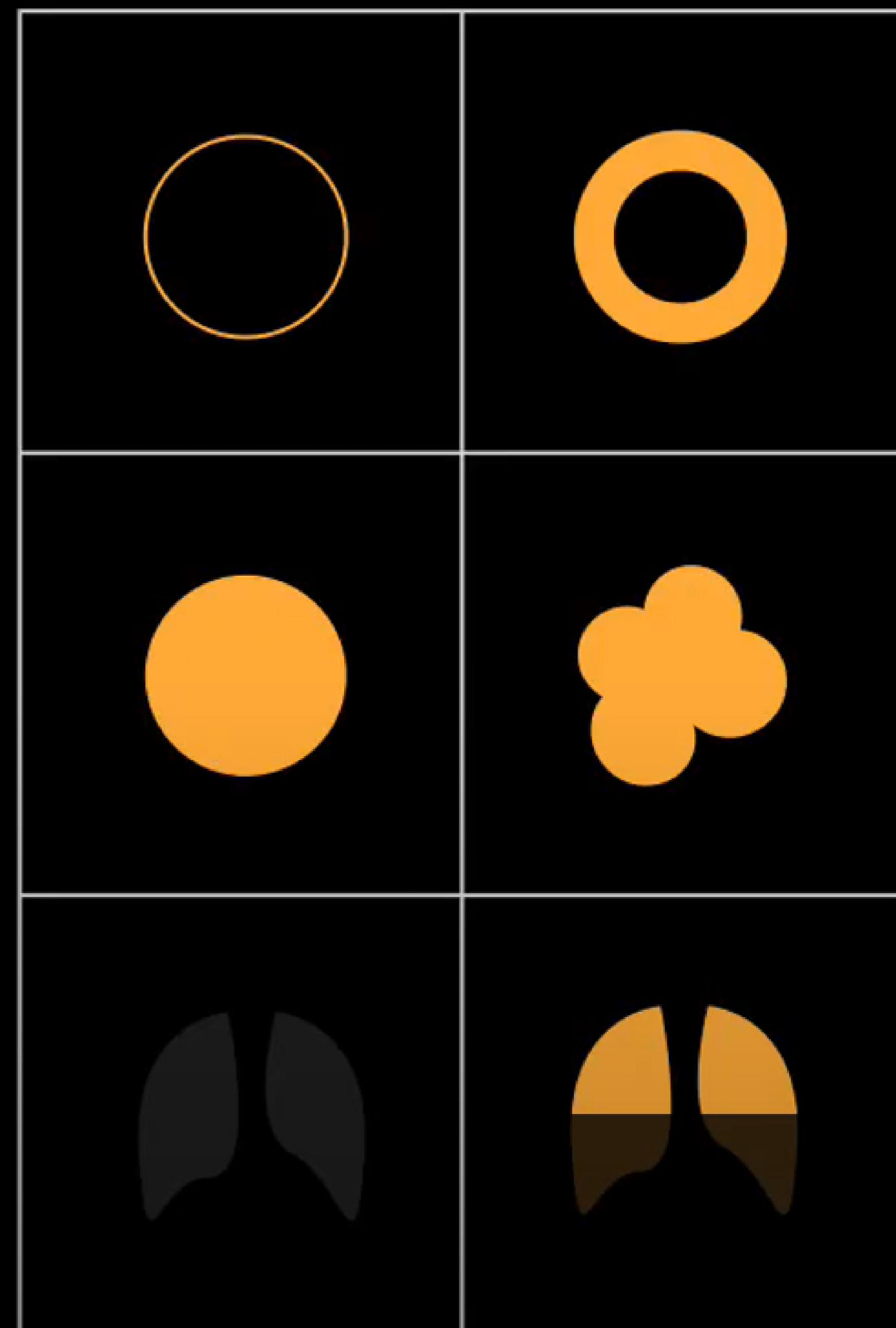
Media → Nódulos (algunos cavitados) y quiste.
(Signo de "Cheerio")

Tardía → Quistes.

Histiocitosis de células de Langerhans (HCL)

Grosor de la pared

Pared fina
Pared gruesa



Forma

Regular
irregular



Gradiente

No gradiente
Lóbulos superiores



Número es variable

Depende del momento evolutivo.

Tamaño es variable

De pequeño, mediano y gran tamaño

Predominio

LLSS
Respeto senos costofrénicos

Mujeres = Hombres

Fumadores

Joven-mediana edad

Enfermedades quísticas pulmonares.

Histiocitosis de células de Langerhans (HCL)



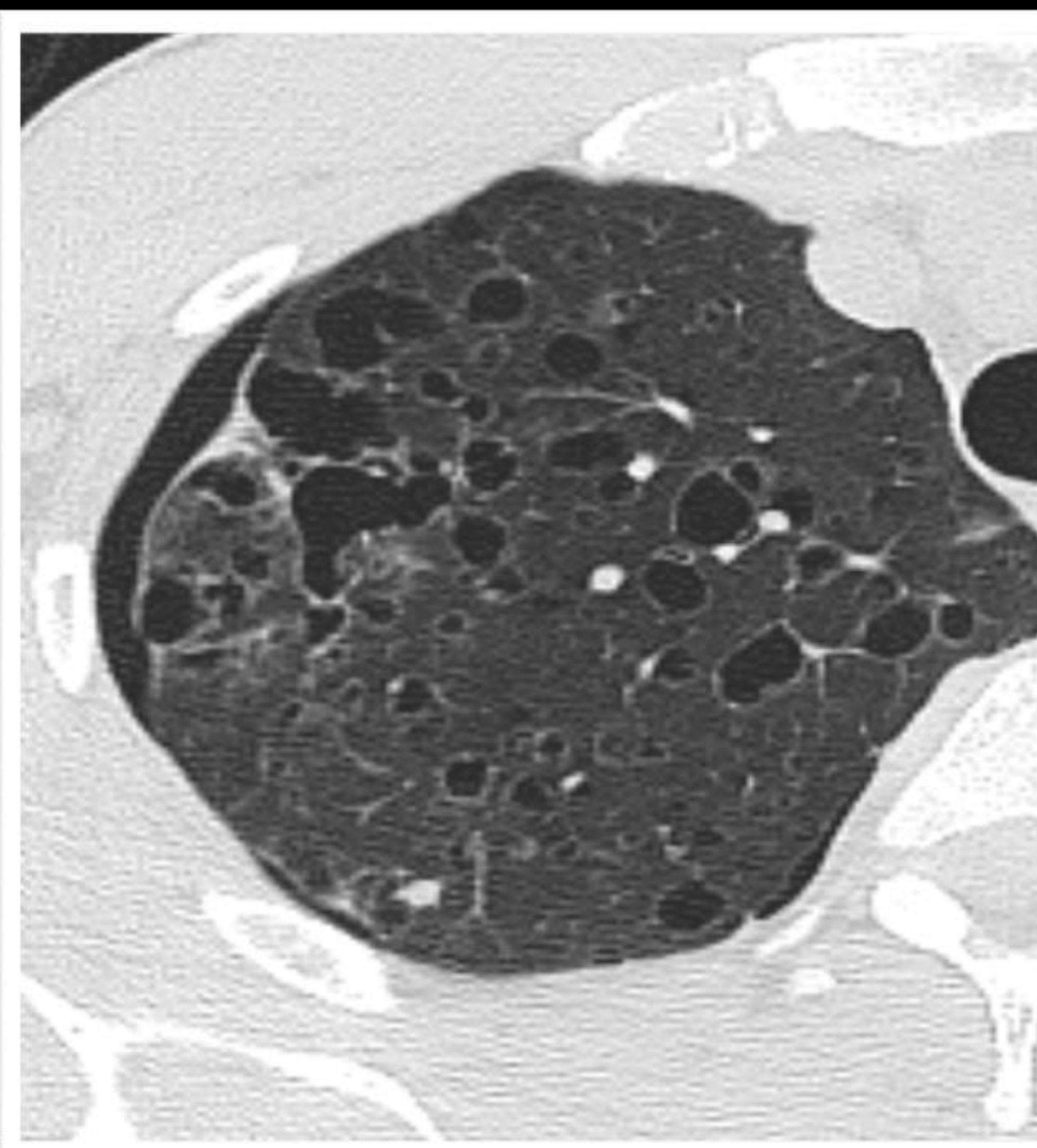
Afectación difusa en el plano axial
(quistes y nódulos)



Afectación predominante
en campos superiores



Nemotórax RX simple



Neumotórax TCAR



Lesión costal
(Granuloma eosinófilo)

Enfermedades quísticas pulmonares.

Neumonía intersticial Linfoide (NIL)

Trastorno linfoproliferativo benigno

Linfocitos invaden el **bronquiolo terminal**
y los septos interlobulillares

VIH

Enfermedades del colágeno (Sjogren, LES, AR)
Puede asociar:

Vidrio deslustrado.

Nódulos centrolobulillares mal definidos y perilinfáticos.

Engrosamiento del intersticio peribroncovascular y septal.

Linfadenopatías.

Neumonía intersticial Linfoide (NIL)

Grosor de la pared

Pared fina

Pared gruesa



Forma

Regular

irregular



Gradiente

No gradiente

Lóbulos superiores



Puede existir cierto gradiente cráneo-caudal

Número es variable

Depende del momento evolutivo

<10 % del pulmón

Tamaño es variable

De pequeño a mediano tamaño

No hay gradiente

Ápico-basal.

Aunque predominan en bases y perivasculares

Frecuentemente asociado

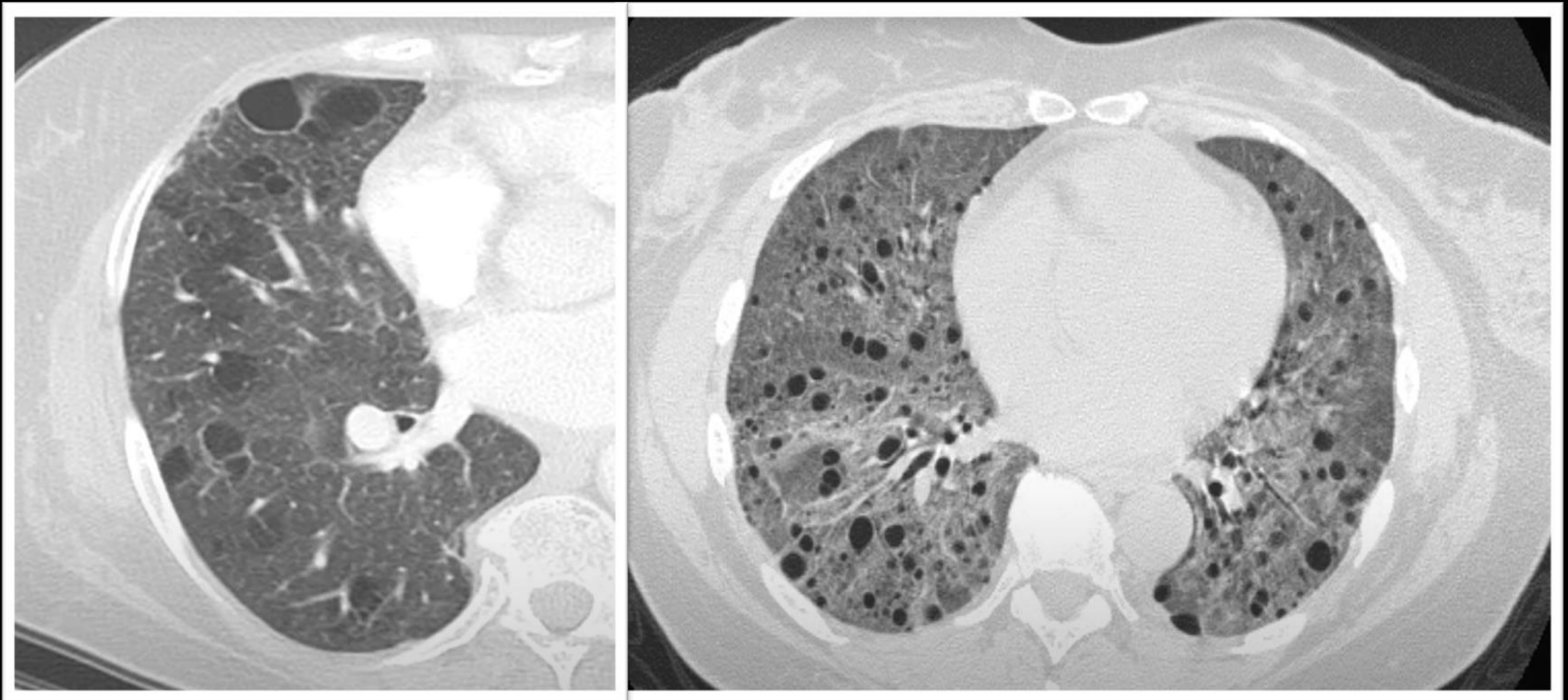
Vidrio deslustrado

Mujeres > Hombres

Mediana edad.

Enfermedades quísticas pulmonares.

Neumonía intersticial Linfoide (NIL)



Quistes aéreos de pared fina con discreto engrosamiento septal.

Quistes aéreos de pared fina en el seno de áreas de vidrio deslustrado.

Enfermedades quísticas pulmonares.

Birt-hogg-dubé (BHD)

Síndrome genético AD que asocia:

Quistes pulmonares, hamartomas cutáneos y tumores renales:

Oncocitomas renales
Tumores de células renales

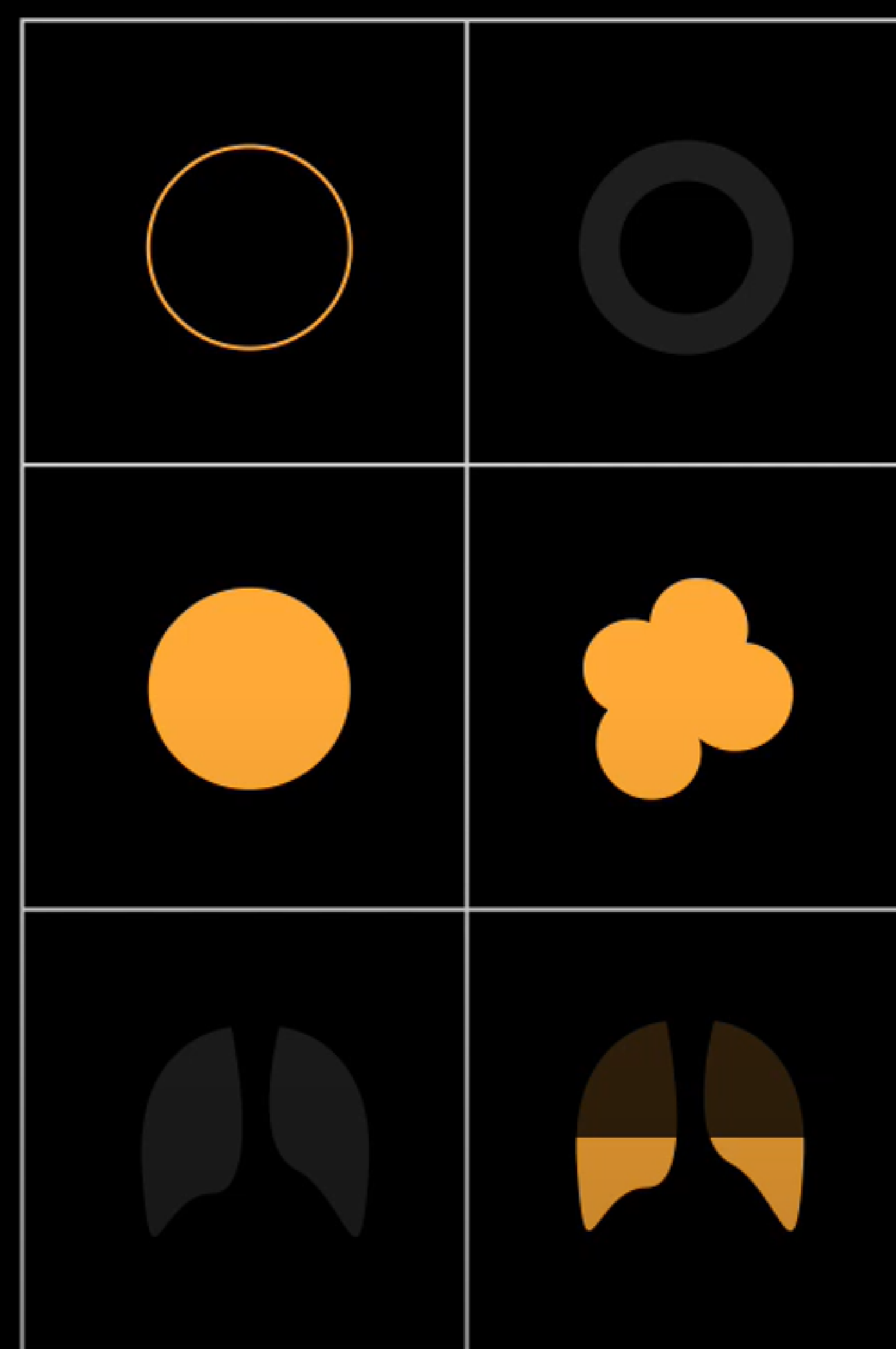
Los quistes pulmonares aparecen en un 90% de los pacientes afectados de este síndrome.

Birt-hogg-dubé (BHD)

Grosor de la pared

Pared fina

Pared gruesa



Forma

Regular

irregular



Gradiente

No gradiente

Lóbulos inferiores



Número es variable

Depende del momento evolutivo

Tamaño es variable

De pequeño a grandes

Los grandes pueden estar multiseptados

Gradiente

LLII

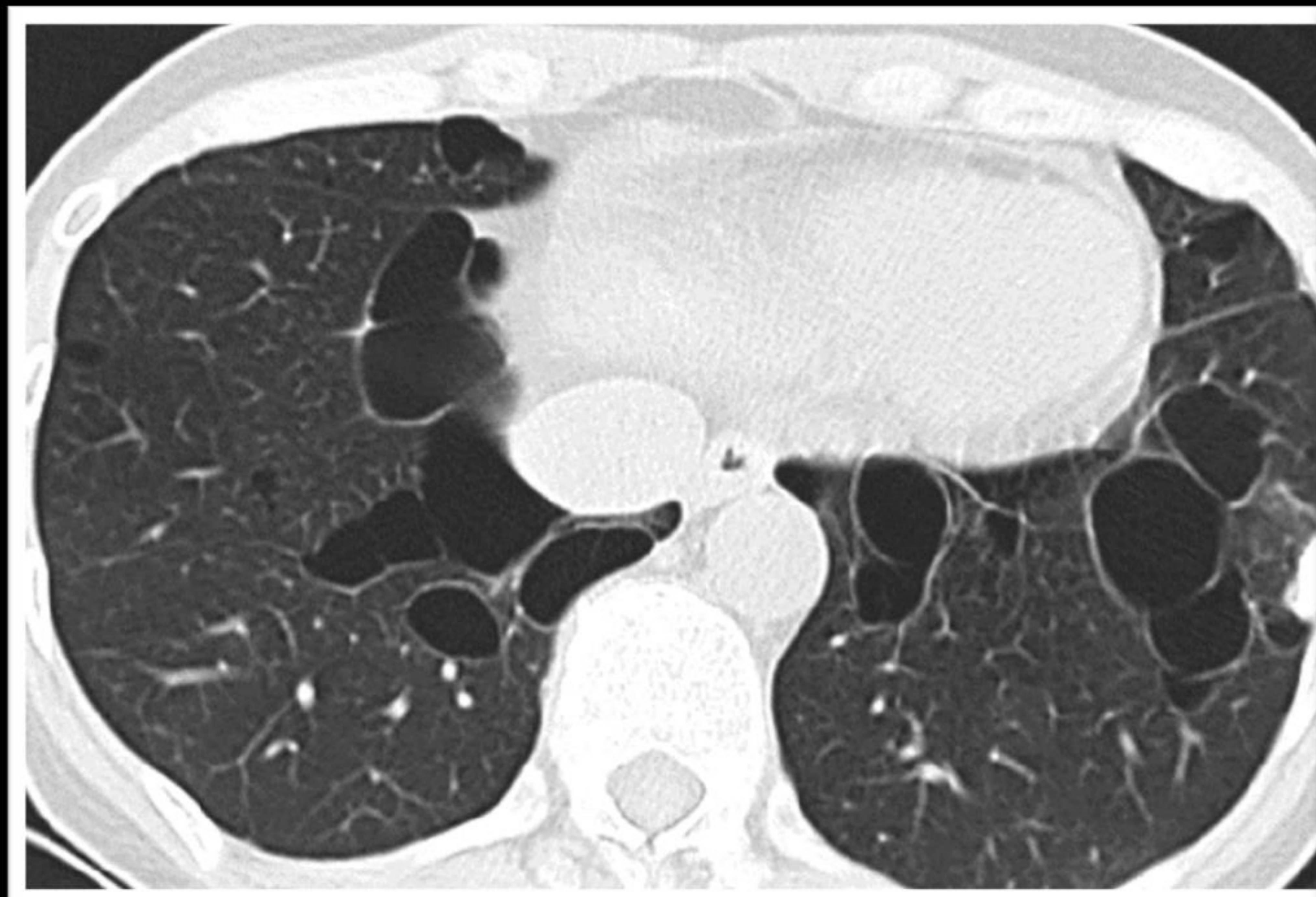
**Localización subpleural,
paramediastínicos y entre las venas
pulmonares**

Frecuentemente asociado

Tumores renales y cutáneos

Enfermedades quísticas pulmonares.

Birt-hogg-dubé (BHD)



Quistes aéreos de pared fina paramediastínicos,
pericisurales, algunos de morfología polilobulada



Adenocarcinoma renal
de células claras

Enfermedades quísticas pulmonares.

Pneumocystis jirovecii

Infección pulmonar oportunista más frecuente en VIH

Población afectada:

VIH, trasplante de órganos y uso de corticoides.

Granulomas infiltran el **bronquiolo terminal.**

Quistes aparecen un 33% de los casos.

Vidrio deslustrado y engrosamiento septal.

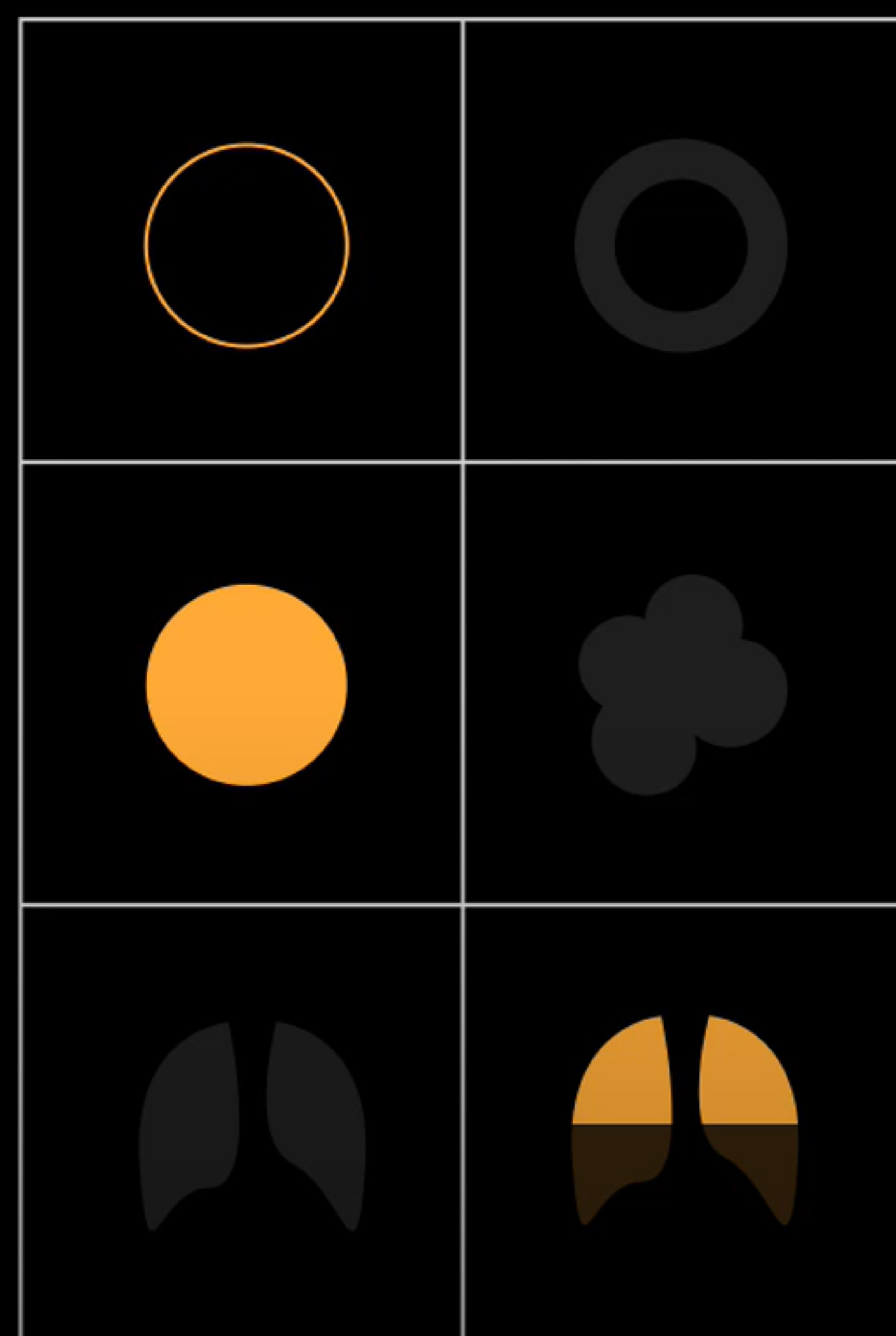
Crazy paving.

Pneumocystis jirovecii

Grosor de la pared

Pared fina

Pared gruesa



Forma

Regular

irregular



Gradiente

No gradiente

Lóbulos superiores



Número es variable

Depende del momento evolutivo

Tamaño es variable

De pequeño a medianos

Gradiente

LLSS

Frecuentemente asociado

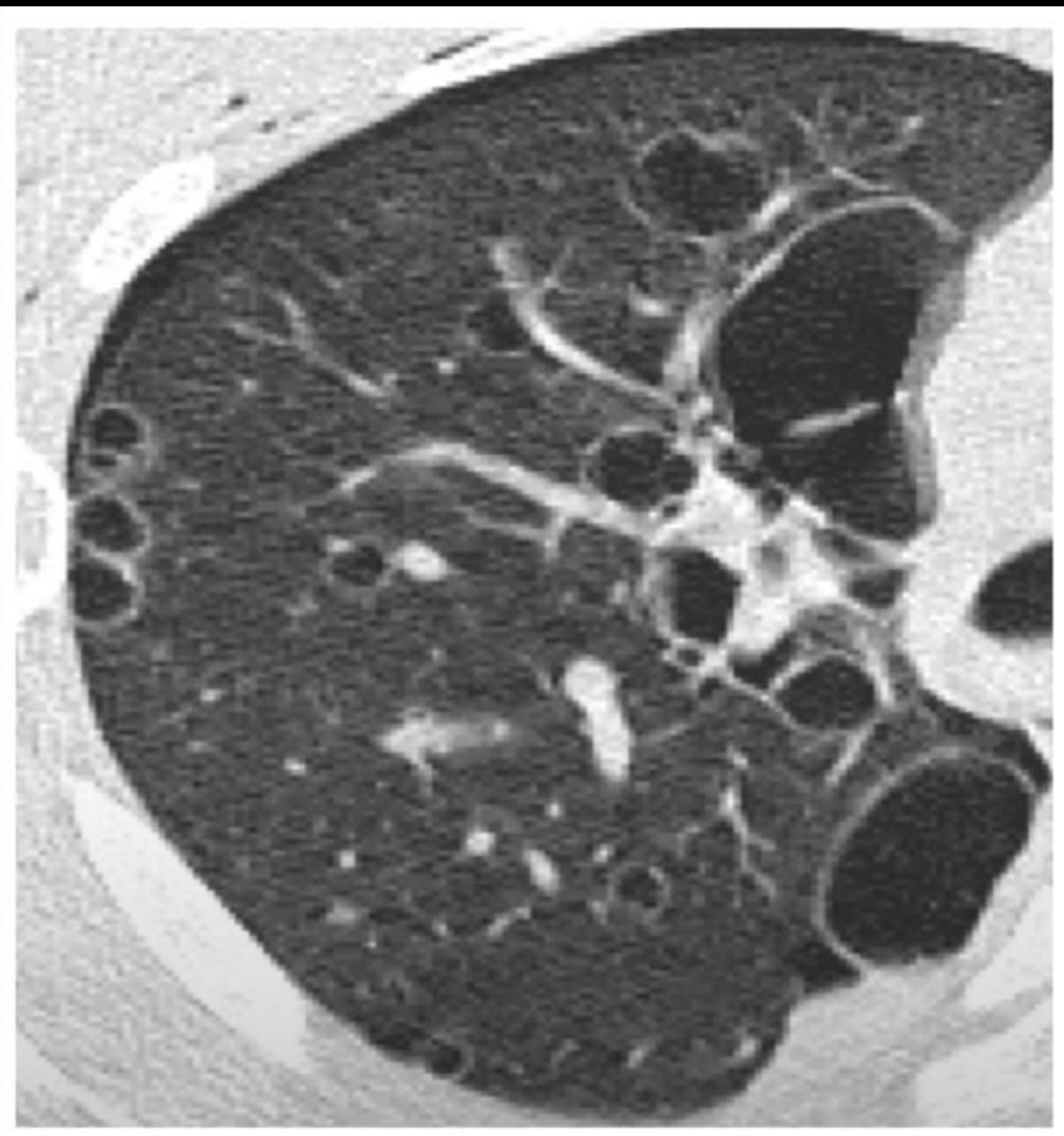
Vidrio deslustrado

Engrosamiento septal

Enfermedades quísticas pulmonares. Pneumocystis jirovecii

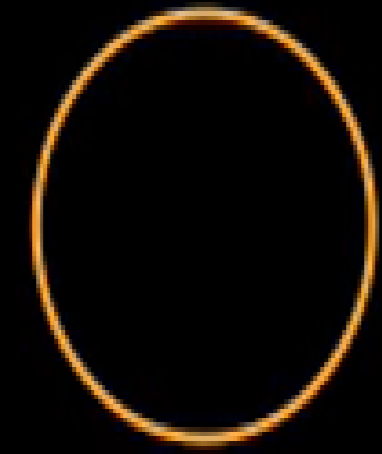
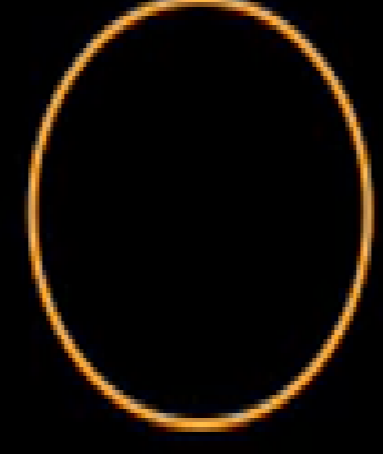

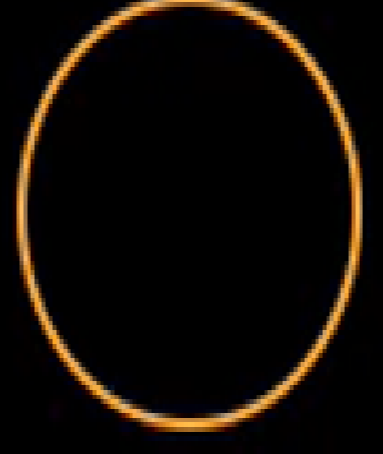
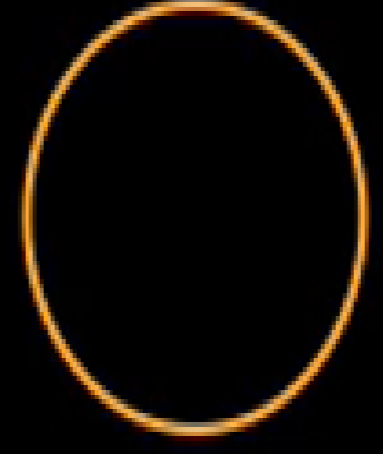
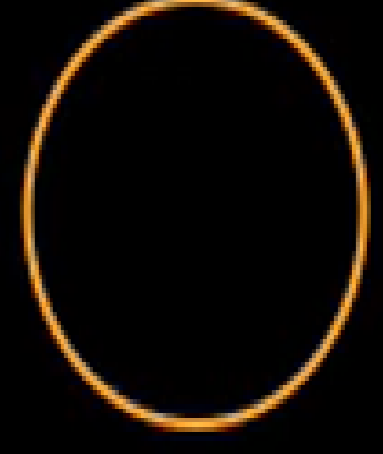
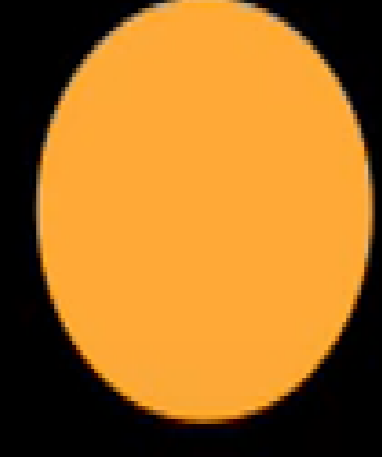


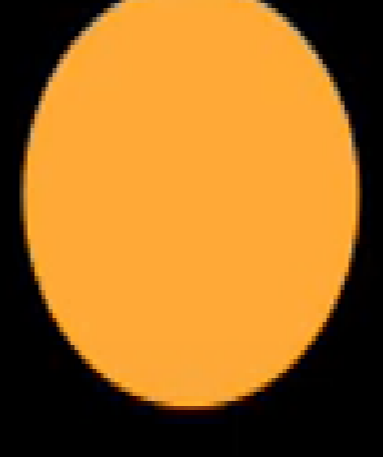
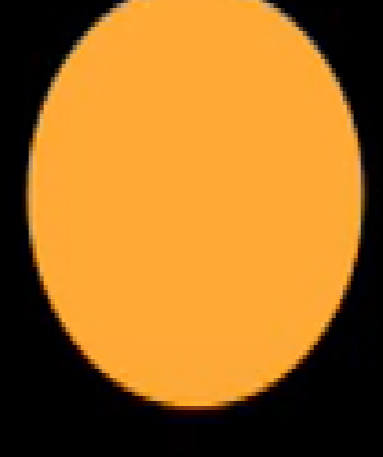
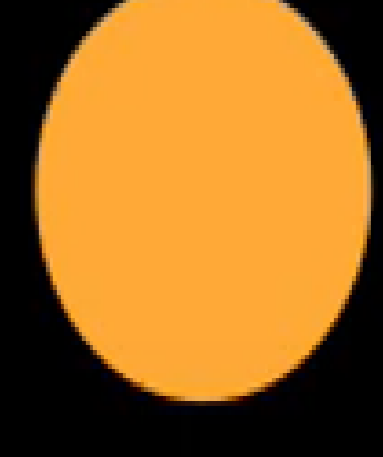








**Aislados quistes aéreos de pared fina
entre tenues áreas vidrio deslustrado**



Neumotórax como complicación

CUADRO RESUMEN

	LAM/ET		HCL		NIL		NJ		BHD	
Grosor pared										
Forma										
Gradiente										
Otros	Mujeres AML D. pleurales		Fumadores Nódulos		Mujeres V. Deslustrado VIH / Sjogren		VIH V. Deslustrado Consolidaciones		Masas renales Lesiones cutáneas ¿Multiseptados?	

Diagnóstico diferencial enfermedades quísticas pulmonares.

Otras enfermedades quísticas

Neumonía intersticial descamativa (NID)

Acúmulo intraalveolar de macrófagos pigmentados

Fumadores, pero también...

Ocupacional

Autoinmune

Reacciones medicamentadasas

Vidrio deslustrado parcheado / difuso y nódulos centrolobulillares

Campos inferiores
periférica

Enfisema asociado

Conforme la enfermedad progresa aparecen quistes de pared fina y < 2cm, entre las áreas de vidrio deslustrado (A veces ya resueltas).

Amiloidosis

Acúmulo de proteínas anormales en órganos y tejidos.

Pequeña vía aérea

Primaria o secundaria (Inflamación crónica, neoplasias...)
Sjogren.

Forma traqueobronquial (Estenosis focales).

Forma nodular (Calcificados, cavitados y contorno lobulados)

Forma difusa (Micronódulos, opacidades reticulares y panalización)

¿Secundariós a NIL o manifestación amiloidosis?

Peribroncovasculares y subpleurales

Otras enfermedades quísticas

Enfermedad por depósito de cadenas ligeras
Acúmulo de cadenas ligeras monoclonales en órganos y tejidos.

Pequeña vía aérea

Mieloma múltiple y Macroglobulinemia.

Afectación pulmonar poco frecuente

Asocia nódulos (Irregulares, múltiples y bilaterales), **consolidaciones** y quistes.

Metástasis pulmonares quísticas

Angiosarcomas y carcinomas escamosos de CyC

Nódulos y quistes

Mecanismo...¿?

Cavitación de nódulos

Invasión de espacios aéreos preexistentes.

Invasión del bronquiolo terminal (Mecanismo valvular)

Quistes de paredes finas

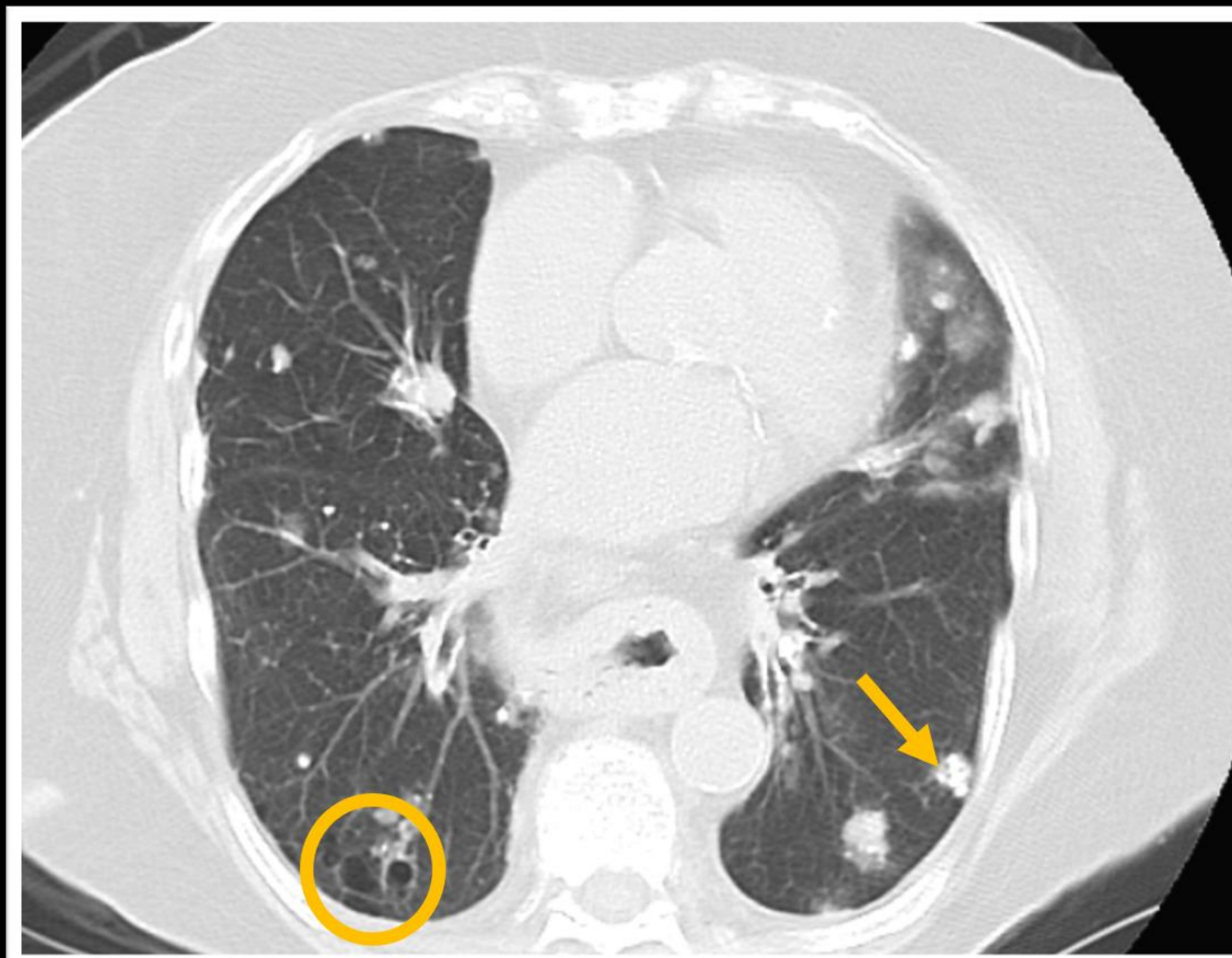
Niveles hidroaéreos

Vasos y bronquios penetrando en el quiste

Cambios hemorrágicos.

Otras enfermedades quísticas

Amioidosis



Quistes de pared fina aislados (círculo) y nódulos calcificados (flecha).

NID



Aislados quistes aéreos de pequeño tamaño en LII y entre áreas de vidrio deslustrado.

Enfermedades quísticas pulmonares

ALGORITMOS RESUMEN

1-¿Estamos realmente ante quistes pulmonares?

2-¿Tienen una localización subpleural?

3-¿Existen nódulos pulmonares asociados?

4-¿Existen áreas atenuación vidrio deslustrado?

5-Si no existen otros hallazgos en el parénquima pulmonar son solitario, focales o difusos?

	CARACTERÍSTICAS	HALLAZGOS AUXILIARES
Quiste	Redondeada Pared bien definida y fina	Parénquima pulmonar adyacente normal.
Cavidad	irregular Pared gruesa	Presencia de consolidaciones, masas o nódulos.
Bulla	Más de 1 cm de diámetro Pared casi imperceptible	Acompañado de enfisema centrolobulillar y paraseptal.
Neumatocele	Redondeada Pared fina	Transitorio Consolidación o vidrio deslustrado adyacente.
Enfisema centrolobulillar	Sin paredes visibles (Normalmente) Arteria centrolubilillar	Predominancia por LLSS.
Panalización	Quistes agrupados en hileras y de tamaño variable Pared bien definida con un grosor de entre 1-3 mm Disposición en filas	Predominancia por LLII. Acompañado de patron reticular y bronquiectasias de tracción.
Enfisema paraseptal	Localización subpleural y peribroncovascular. Sin paredes definidas.	Enfisema centrolubilillar suele estar presente. Limitados por la superficie pleural y los lóbulos interlobulillares.

Enfermedades quísticas pulmonares
ALGORITMOS RESUMEN

1-¿Estamos realmente ante quistes pulmonares?

2-¿Tienen una localización subpleural?

3-¿Existen nódulos pulmonares asociados?

4-¿Existen áreas atenuación vidrio deslustrado?

5-Si no existen otros hallazgos en el parénquima pulmonar son solitario, focales o difusos?



Enfermedades quísticas pulmonares **ALGORITMOS RESUMEN**

1-¿Estamos realmente ante quistes pulmonares?

2-¿Tienen una localización subpleural?

3-¿Existen nódulos pulmonares asociados?

4-¿Existen áreas atenuación vidrio deslustrado?

5-Si no existen otros hallazgos en el parénquima pulmonar son solitario, focales o difusos?



Enfermedades quísticas pulmonares
ALGORITMOS RESUMEN

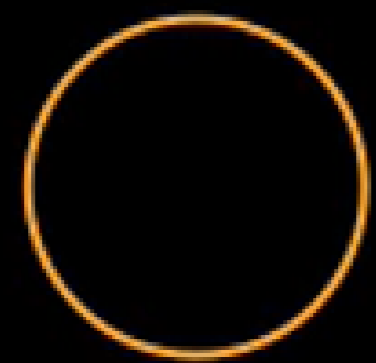
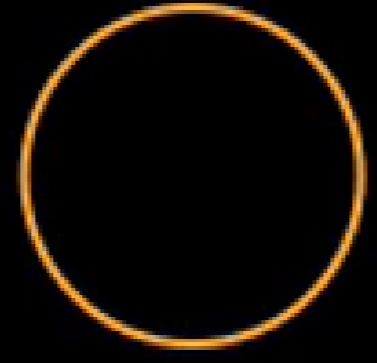


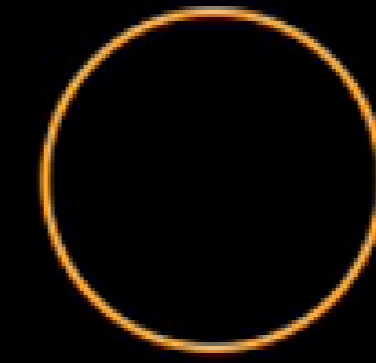
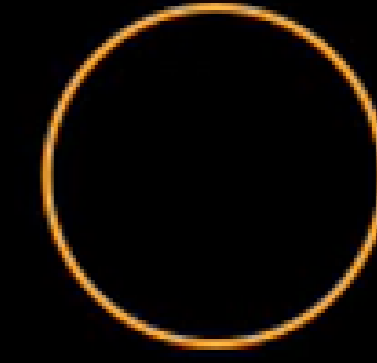












1-¿Estamos realmente ante quistes pulmonares?

2-¿Tienen una localización subpleural?

3-¿Existen nódulos pulmonares asociados?

4-¿Existen áreas atenuación vidrio deslustrado?

5-Si no existen otros hallazgos en el parénquima pulmonar son solitario, focales o difusos?

	LAM/ET		HCL		NIL		NJ		BHD	
Grosor pared										
Forma										
Gradiente										
Otros	Mujeres AML D. pleurales		Fumadores Nódulos		Mujeres V. Deslustrado VIH / Sjogren		VIH V. Deslustrado Consolidaciones		Masas renales Lesiones cutáneas ¿Multiseptados?	

CONCLUSIONES:

- Las enfermedades quísticas pulmonares constituyen un grupo heterogéneo de entidades que se caracterizan por la presencia de lesiones aéreas de pared fina y distribución variable.
- El diagnóstico diferencial puede ser complejo y el primer paso suele ser identificar la verdadera naturaleza quística de las lesiones, y también la distribución difusa de las mismas.
- Es de especial importancia analizar el tamaño, el número, la morfología y la distribución de los quistes, así como la presencia de otros hallazgos asociados.
- La TC de alta resolución (TCAR) constituye la técnica de imagen diagnóstica más útil en estas enfermedades y muchas veces hace innecesaria la confirmación histológica del diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gupta N, Vassallo R, Wikenheiser-Brokamp KA, McCormack FX. Diffuse Cystic Lung Disease. Part I. Am J Respir Crit Care Med. 2015 Jun 15;191(12):1354-66. doi: 10.1164/rccm.201411-2094CI. PMID: 25906089; PMCID: PMC5442966.
2. Gupta N, Vassallo R, Wikenheiser-Brokamp KA, McCormack FX. Diffuse Cystic Lung Disease. Part II. Am J Respir Crit Care Med. 2015 Jul 1;192(1):17-29. doi: 10.1164/rccm.201411-2096CI. PMID: 25906201; PMCID: PMC5447298.
3. Raof S, Bondalapati P, Vydyula R, Ryu JH, Gupta N, Raof S, Galvin J, Rosen MJ, Lynch D, Travis W, Mehta S, Lazzaro R, Naidich D. Cystic Lung Diseases: Algorithmic Approach. Chest. 2016 Oct;150(4):945-965. doi: 10.1016/j.chest.2016.04.026. Epub 2016 May 13. PMID: 27180915; PMCID: PMC7534033.
4. Cabeza Martínez B, Giménez Palleiro A, Mazzini Florindez SP. Enfermedades quísticas pulmonares. Radiología. 2022;64:265-76.