

Enfermedades quísticas pulmonares: cómo perderles el miedo sin perderte en el intento.

Juan Francisco Mula Ponce, Manuel Luis Rodríguez
Rodríguez, Lourdes Martínez Encarnación, Remedios
Rodríguez Mondejar, Maximiliano Suazo Aravena,
Estafanía Cotillo Ramos
Hospital General Universitario Morales Meseguer,
Murcia

OBJETIVO DOCENTE.

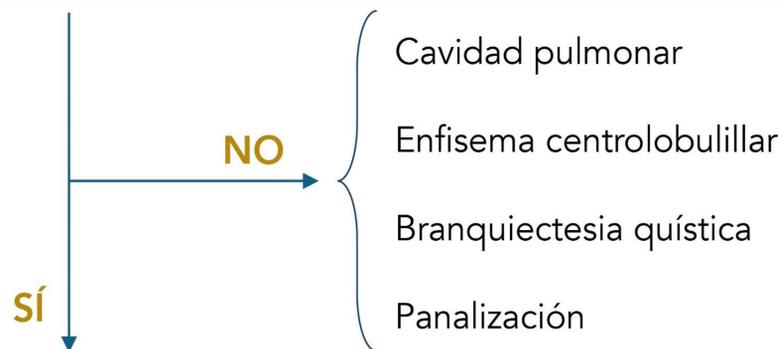
Los quistes pulmonares son espacios radiolúcidos más o menos redondeados, normalmente de contenido aéreo, delimitados por una pared epitelial o fibrótica de grosor fino (<2 mm), con un interfaz bien definido con el parénquima pulmonar adyacente. No se tratan de un hallazgo excepcional en los estudios mediante TACAR pero alcanzar un diagnóstico definitivo no es siempre fácil. Por un lado, existen distintas lesiones que pueden simular quistes en el TACAR y, por otro, son varias las entidades que se caracterizan por la presencia de los mismos.

Una vez que los hallazgos son clasificados como “verdaderos” quistes, las distintas características que presente en imagen (número, localización, distribución y hallazgos acompañantes) así como el contexto clínico suele ser suficiente para el diagnóstico en la mayoría de casos, siendo la biopsia pulmonar rara vez necesaria actualmente.

Para reducir de manera significativa el diagnóstico diferencial en base a los hallazgos en el TACAR proponemos un esquema sencillo en varios pasos. Para ilustrarlo, exponemos distintos casos de enfermedad quística pulmonar diagnosticados en nuestro centro y repasamos las principales entidades en la práctica cotidiana y sus características esenciales.

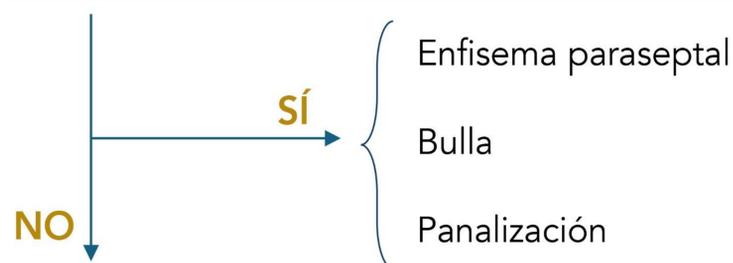
Paso n.º 1

¿se trata de verdaderos quistes pulmonares?



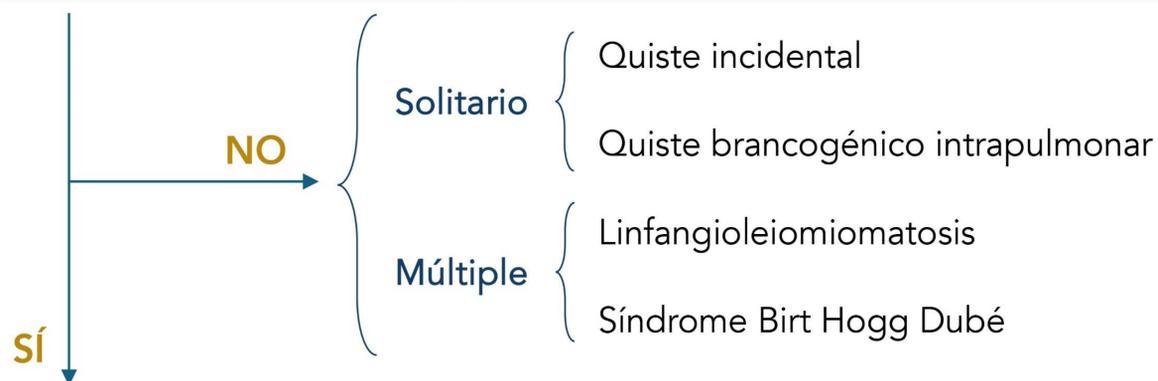
Paso n.º 2

¿distribución subpleural?



Paso n.º 3

¿se acompaña de otros hallazgos?



Nódulos

Histiocitosis de células de Langerhans (HCL)

Amiloidosis

Depósito de cadenas ligeras

Metástasis

Vidrio deslustrado

Neumonía intersticial linfoide

Neumonía intersticial descamativa

Infecciones

Figura nº1. Esquema de aproximación diagnóstico a los quistes pulmonares. Nos servirá como índice y guía del poster. Podemos ver los distintos pasos y sus variantes antes de adentrarnos en ellos con más detalle.

Paso número 1: ¿se trata de verdaderos quistes pulmonares?

Las principales lesiones que pueden ser confundidas con quistes en la TC son las siguientes:

- **Cavidad pulmonar:** Se trata también de lesiones hipodensas de morfología más o menos redondeada, pero a diferencia de los quistes presentan una pared más gruesa (> 4 mm), en ocasiones irregular y se encuentran dentro de consolidaciones, nódulos o masas, por lo que no presentan una interfase con parénquima pulmonar normal. Cabe mencionar que, en estadios muy evolucionados, las cavidades pueden presentar un adelgazamiento de su pared que plantea mayores dudas.

- **Enfisema centrolobulillar:** Lesiones hipodensas de distribución centrolobulillar, redondeadas, de más de 1 cm de diámetro, sin pared apreciable y que, en algunos casos, es posible distinguir un punto de mayor densidad central que se corresponde con la rama arterial en el interior del lóbulo pulmonar secundario.

- **Bronquiectasias quísticas:** Se tratan de dilataciones de la luz bronquial. Pueden presentar el signo del anillo de sello (corte axial del bronquio y la arteria bronquial adyacente), falta de afilamiento distal de los bronquios, presencia de luces bronquiales en el espacio subpleural (< 1 cm de la pleura), engrosamiento de las paredes bronquiales y otros hallazgos como imágenes de árbol en brote o patrón en mosaico. Resulta especialmente importante las reconstrucciones en el plano sagital para demostrar su continuidad con las luces bronquiales y el uso de MinilP para visualizar de forma más nítida estas últimas.

- **Panalización:** Aparece en estadios avanzados de patologías fibrosantes pulmonares, constituyendo su lesión más característica. Son lesiones entre 3 y 10 mm, con pared gruesa (1-3 mm) que suelen compartir dado que se agrupan característicamente formando filas en el espacio subpleural. Se acompaña de hallazgos propios de las patologías fibrosantes como reticulación, bronquiectasias por tracción y distorsión general de la arquitectura pulmonar normal. En comparación los quistes suelen ser menores en número, más grandes y no presentan una distribución subpleural ni signos de fibrosis, al menos no de forma predominante.

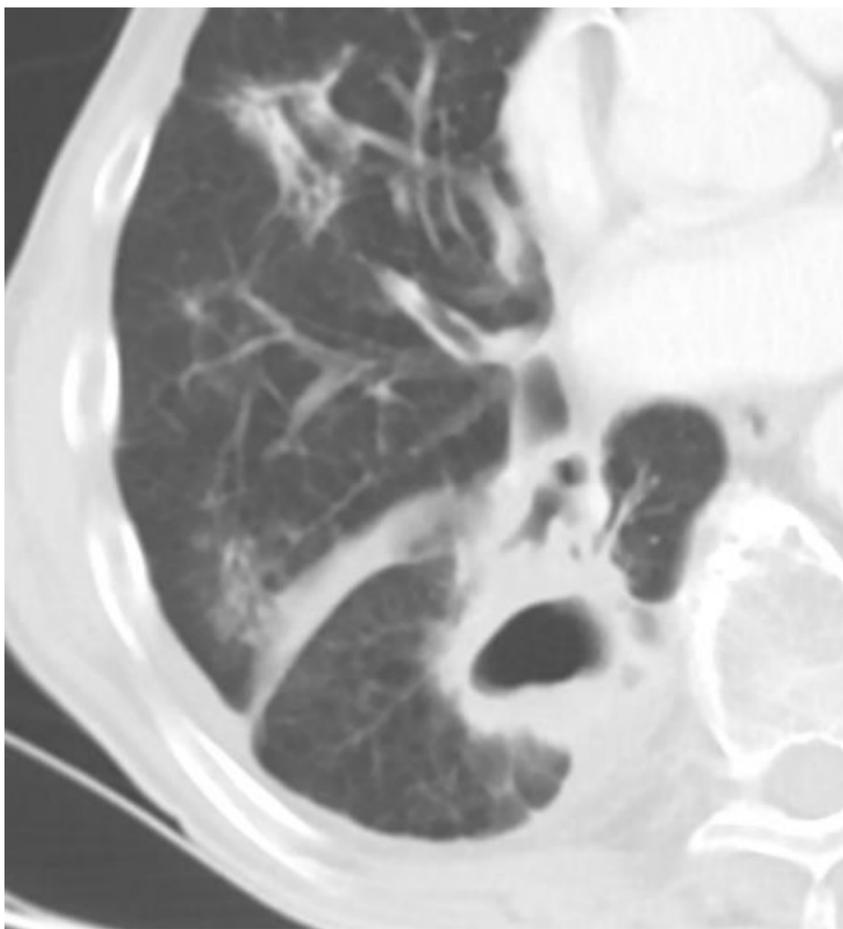


Imagen nº1. Masa pulmonar cavitada. En este caso la cavidad se encuentra rodeada por tejido neoplásico.



Imagen nº2. Foco de panalización (círculo verde). Se puede apreciar el tamaño pequeño y regular de los quistes, que se deponen compartiendo pared y en filas.

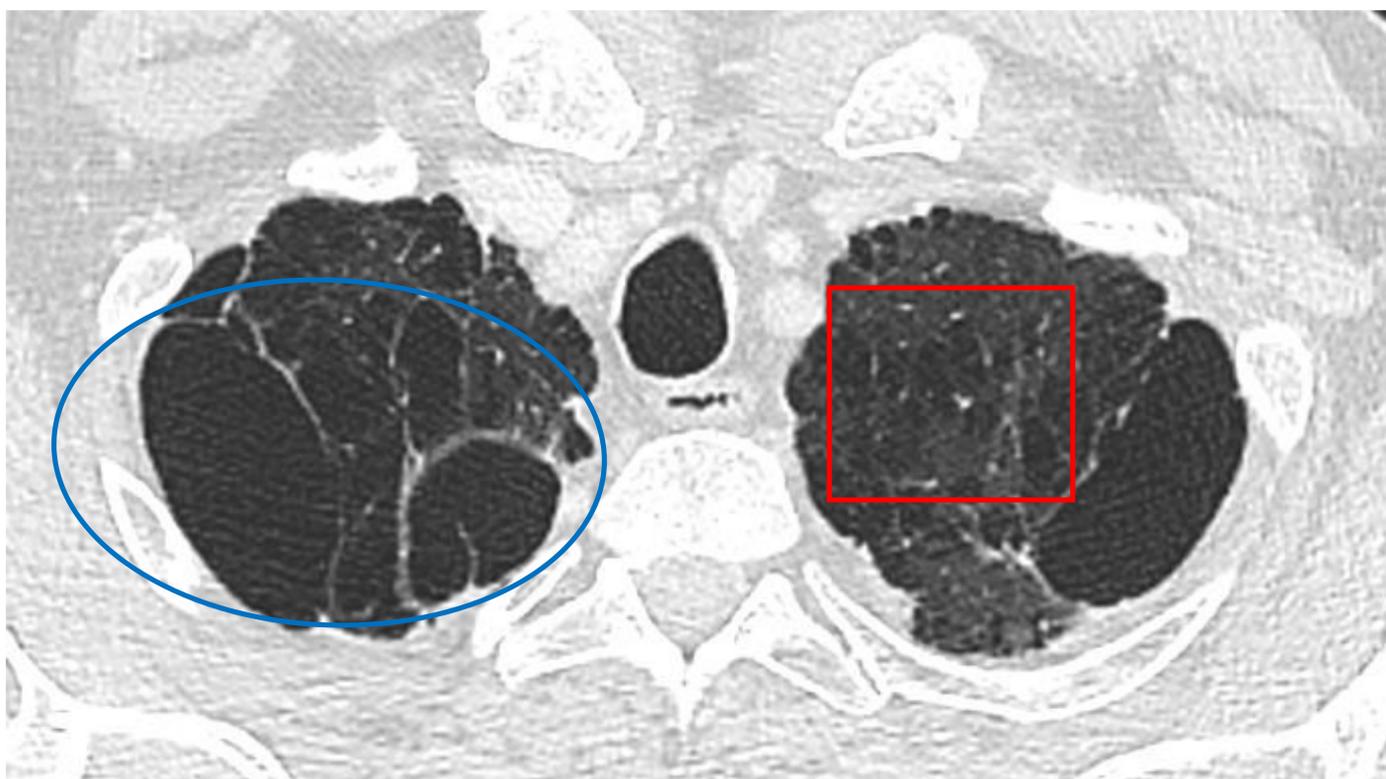


Imagen nº3. Se pueden apreciar bullas (círculo azul) y enfisema centrolobulillar (cuadrado rojo). Las bullas las diferenciamos del enfisema paraseptal por presentar un tamaño > 10 mm.

Paso número 2. ¿Presentan una distribución subpleural?

Las siguientes entidades muestran una distribución característica subpleural.

• **Enfisema paraseptal:** Forma de enfisema más frecuente, de predominio en la región posterior de los lóbulos superiores. Se forma por la destrucción de la pared alveolar. Se identifican como pequeñas lesiones hipodensas de entre escasos milímetros y 1 cm de diámetro, de distribución subpleural y centrolobulillar, con una pared fina que se encuentra rodeada de parénquima normal.

• **Bulla:** Se define como un espacio aéreo de más de un centímetro delimitado por una pared fina. Radiológicamente se mostrará como una lesión redondeada u ovalada, delimitada por una pared muy fina (< 1mm) que en ocasiones es difícil de apreciar. Se pueden diferenciar de los quistes en su localización subpleural y por encontrarse acompañadas de estigmas de enfisema. De hecho, se cree que está formada por la coalescencia de pequeñas lesiones enfisematosas. Pueden crecer y provocar problemas restrictivos por compresión sobre la vía aérea, romperse y dar lugar a un neumotórax espontáneo, sobreinfectarse o incluso provocar hemorragias.

• **Panalización:** Ya descrita en el apartado previo.

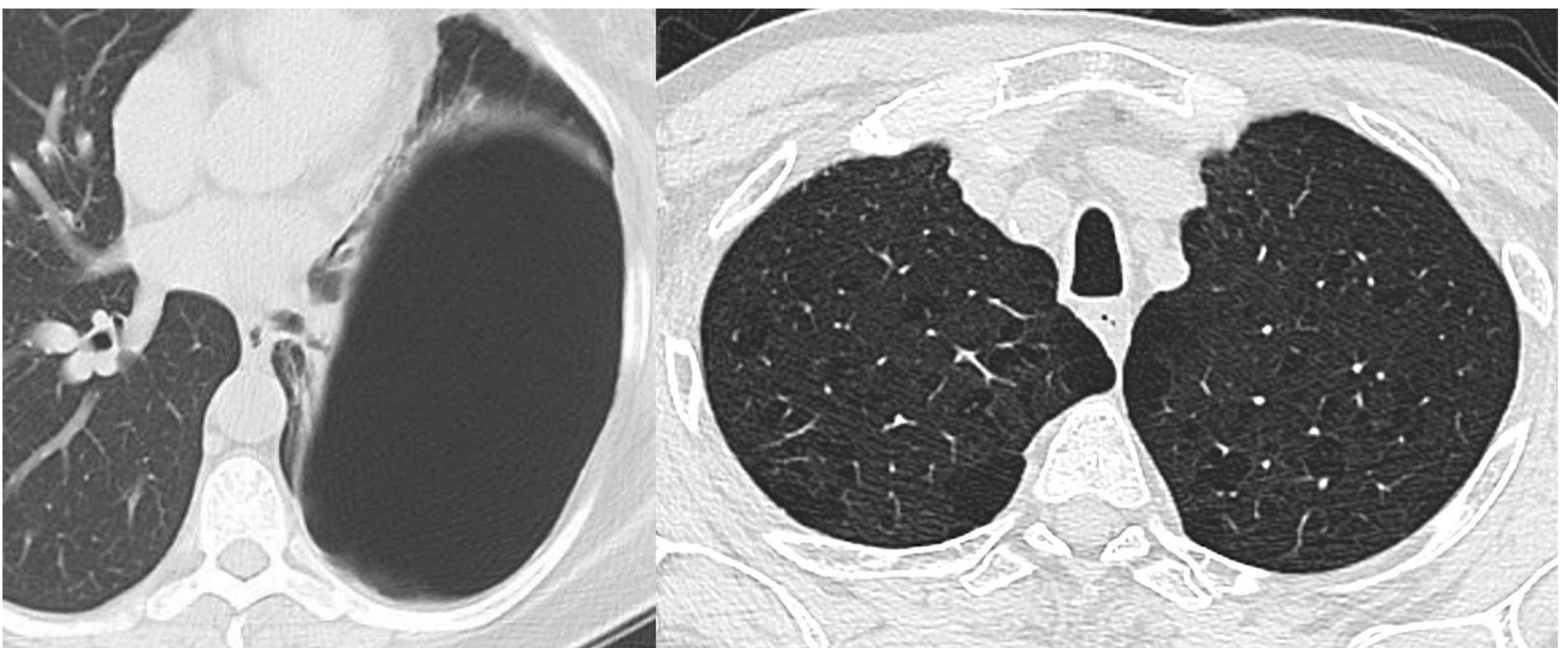


Imagen nº4. Bulla gigante que comprime el parénquima adyacente.

Imagen nº5: Enfisema mixto centrolobulillar y paraseptal.

Paso número 3. ¿Se acompaña de otros hallazgos?

En el caso de que la respuesta sea negativa diferenciaremos las distintas entidades entre quistes únicos o múltiples.

Quistes solitarios.

•**Quiste incidental:** Se considera la aparición de quistes pulmonares como parte del envejecimiento normal. Se ha visto como son relativamente frecuentes observarlos en sujetos sanos mayores de 75 años (25%) mientras que no se objetivan en menores de 55. Por lo tanto, la aparición de un quiste o un escaso número, en una persona añosa de forma fortuita y sin asociación con otros hallazgos debe considerarse normal.

•**Quiste broncogénico intrapulmonar:** La mayoría de los quistes broncogénicos se manifiestan como masas mediastínicas. En un tercio de los casos aparecen de forma intrapulmonar, preferiblemente en los lóbulos inferiores. Suelen estar rellenos de líquido, rara vez sólo de aire. Se manifiestan como lesiones redondeadas, bien delimitadas y homogéneas, de densidad agua o aire según el contenido. Cuando presentan gas en su interior son difíciles de diferenciar de abscesos pulmonares o bullas sobreinfectadas, siendo muy útil valorar pruebas de imagen previas para confirmar que no se trata de un hallazgo de nueva aparición

Quistes múltiples.

• **Linfangiomiomatosis:** Puede darse de forma esporádica en mujeres en edad fértil o, más frecuentemente, asociada a esclerosis tuberosa, donde suele tener un mejor pronóstico. Radiológicamente se caracteriza por la presencia de múltiples quistes redondeados u ovalados, típicamente entre 2 y 10 mm de diámetro (aunque pueden ser mayores), de pared fina (< 4 mm) y rodeados de parénquima normal con una distribución difusa. Se pueden acompañar de complicaciones en forma de derrame pleural (quilotórax), ascitis quilosa o neumotórax, que es la forma clínica de debut hasta en un 50% de los casos.

• **Síndrome de Birt-Hogg-Dubé:** Se trata de una enfermedad rara de herencia autosómica dominante caracterizada por la presencia de fibrofolículos cutáneos, cáncer renal y quistes pulmonares, estando estos últimos presentes hasta en un 80% de los casos. Los quistes presentan un tamaño y morfología variable, rodeados de parénquima normal, menos abundantes que en la linfangiomiomatosis y con una distribución mayoritariamente subpleural de los lóbulos inferiores.

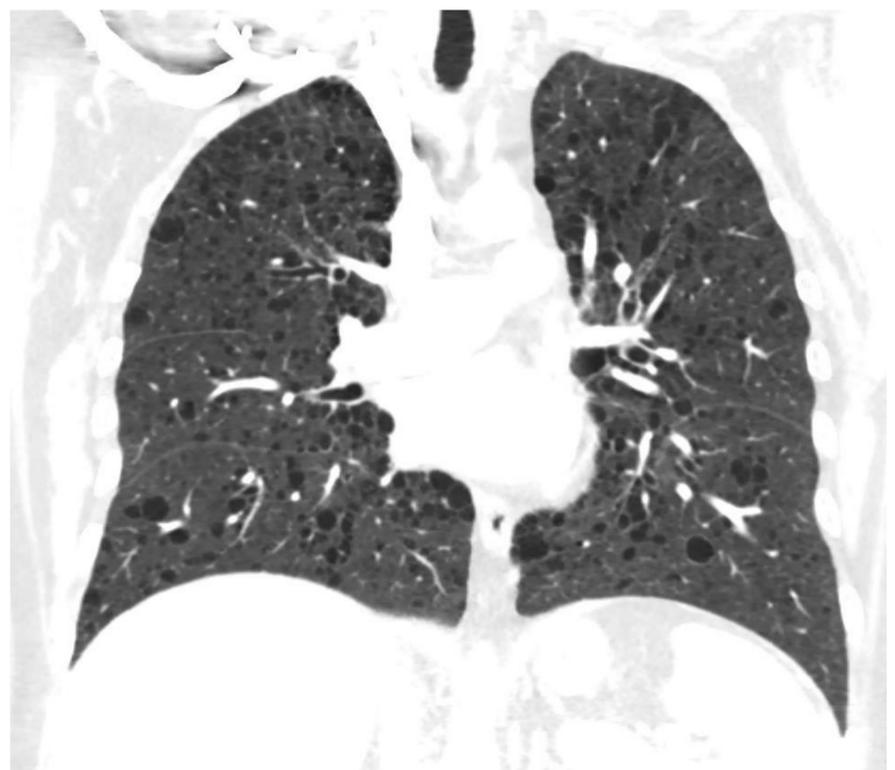
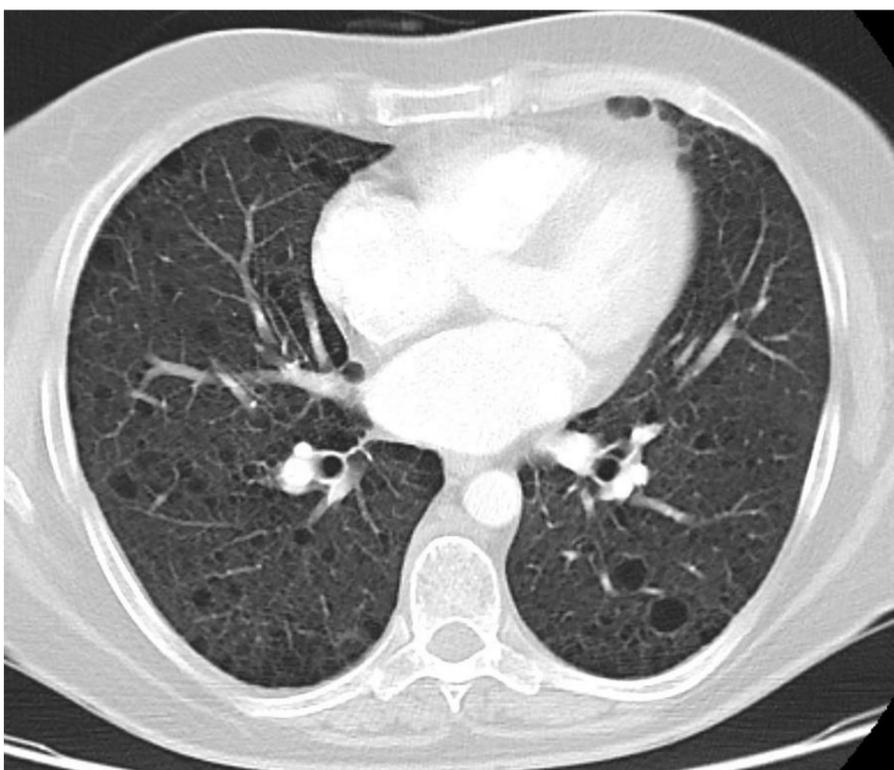


Imagen nº6. Corte axial (izquierda) y coronal (derecha) de un paciente con diagnóstico de linfangiomiomatosis. Se pueden apreciar la distribución difusa de los quistes pulmonares.

Paso número 4. ¿Están asociados con nódulos pulmonares?

En este caso debemos sospechar las siguientes entidades.

•**Histiocitosis de células de Langerhans:** Enfermedad rara que afecta a adultos jóvenes típicamente fumadores. Está causada por la acumulación de células de Langerhans y otras células inflamatorias en la vía aérea que forman nódulos. Suelen ser asintomáticos, aunque pueden presentar disnea y neumotórax. Los hallazgos tomográficos varían en función del estadio de la enfermedad. Inicialmente se caracteriza por la presencia de múltiples nódulos de pequeño tamaño (< 10 mm) y forma irregular que presentan una distribución típica simétrica con afectación de los campos pulmonares medios y superiores, y respeto de las bases y los ángulos costofrénicos. Gradualmente se produce una degeneración quística de los nódulos que dará lugar a la presencia de quistes con una misma distribución, de pequeño tamaño (normalmente < 10 mm) y muy diversa morfología. Nódulos y quistes suelen estar presentes debido a que no evolucionan de manera sincrónica.

•**Amiloidosis:** La amiloidosis pulmonar es una entidad rara. La presencia de quistes no es habitual, estando relacionada con el síndrome de Sjögren y el linfoma MALT. Cuando aparecen presentan un tamaño variable, con una pared fina, que pueden presentar septos en su interior y con una distribución peribroncovascular y subpleural. Se acompañan de nódulos de tamaño variable, en ocasiones llamativo, de contornos lobulados y bien delimitados, con un predominio en lóbulos inferiores y espacio subpleural, que pueden presentar fenómenos de cavitación y calcificación. Existen otros hallazgos vinculados como engrosamiento de las paredes bronquiales y el intersticio, adenopatías e incluso panalización.

•**Depósito de cadenas de ligeras:** Entidad muy relacionada con el mieloma múltiple y la macroglobulinemia. Afecta a múltiples órganos (principalmente riñones) siendo la afectación pulmonar rara, aunque potencialmente grave. Se caracteriza por la presencia de quistes de pared fina mayores de 2 cm, nódulos de morfología irregular, áreas de consolidación parcheadas y adenopatías.

- **Metástasis:** Las metástasis quísticas se asocian fundamentalmente con tumores escamosos de cabeza y cuello y con angiosarcomas. En el caso de los primeros, se dan predominantemente en los lóbulos superiores mientras que los angiosarcomas predominan en las bases. Los quistes aparecen junto a nódulos de distinto tamaño. La historia previa de neoplasia es importante para su sospecha, siendo habitualmente necesaria la toma de biopsia para su confirmación.

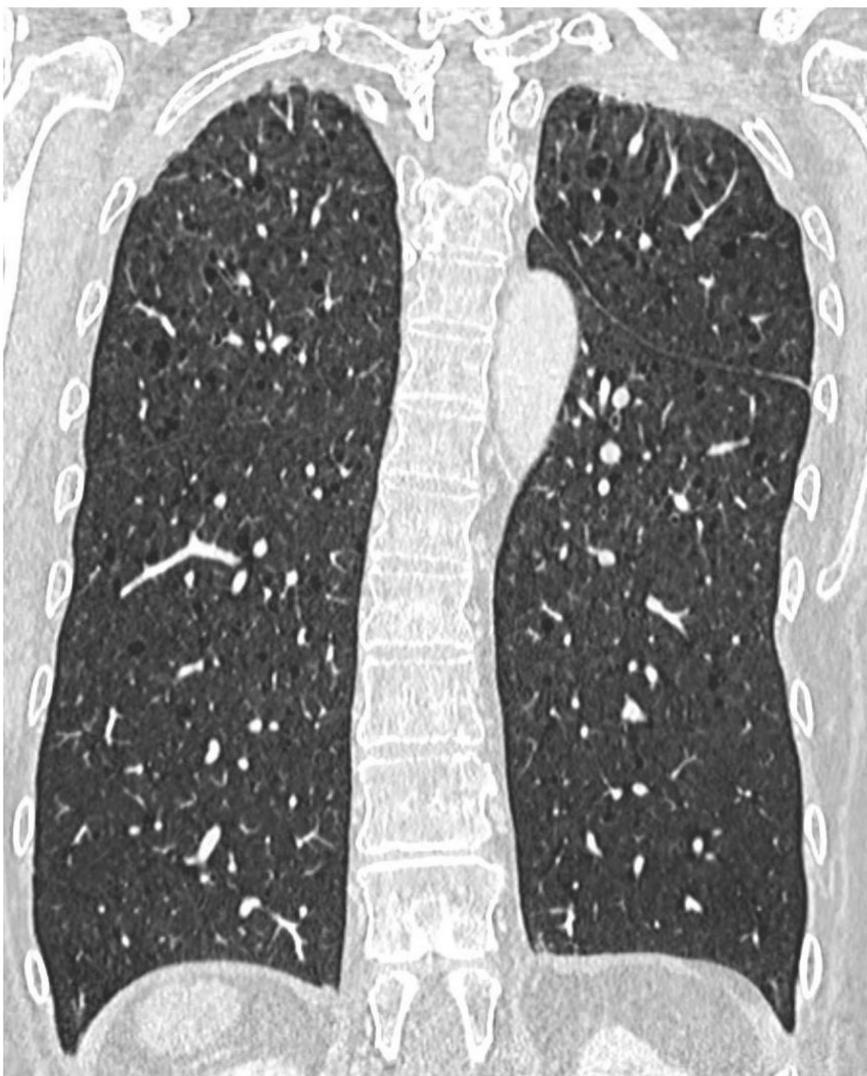


Imagen nº7. Histiocitosis de células de Langerhans. Se aprecian pequeños quistes más abundantes en los lóbulos superiores.



Imagen nº8. Múltiples nódulos y quistes en paciente con metástasis.

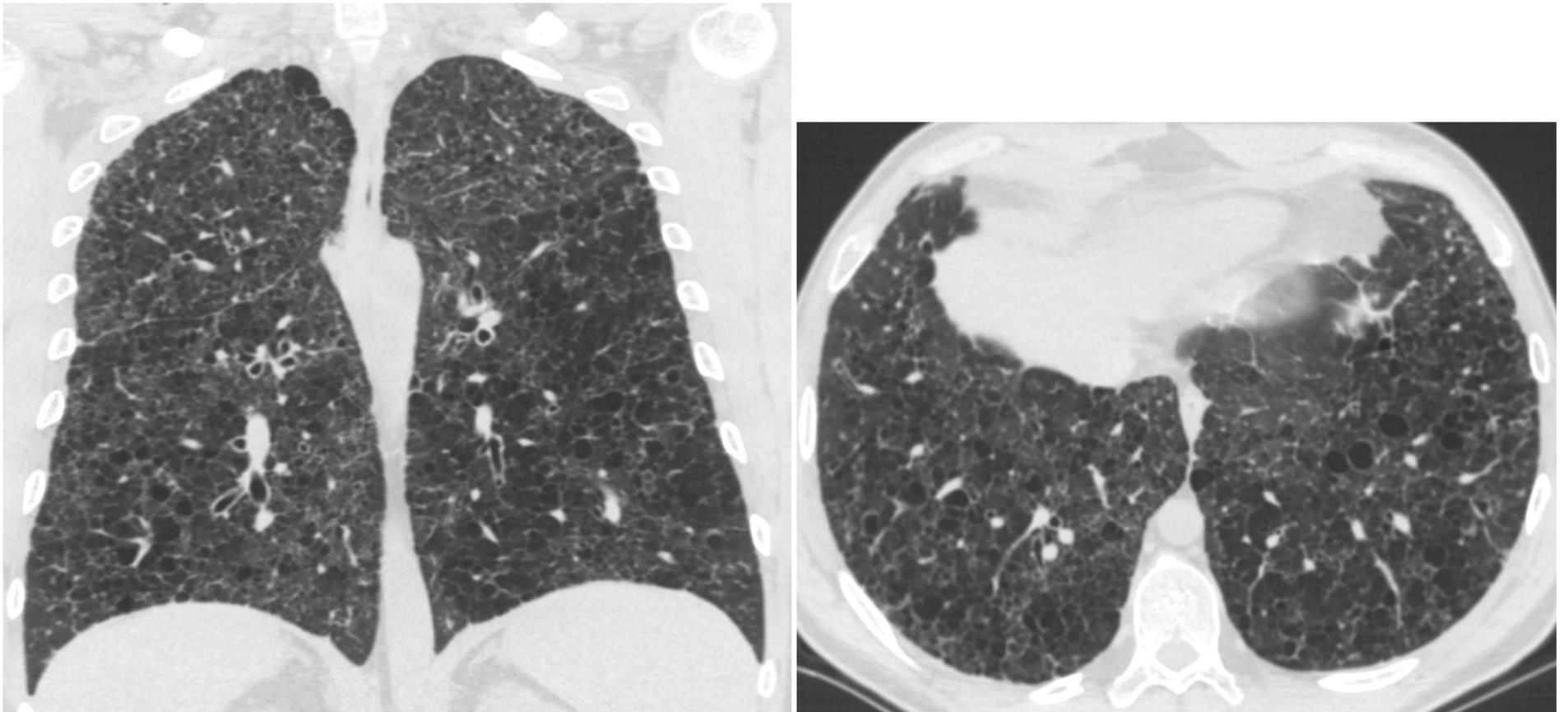


Imagen número. Histiocitosis de células de Langerhans. Cortes coronales de TC en los que se objetiva la presencia de diversos quistes de pared fina y diverso tamaño (hasta 2 cm), engrosamiento interlobulillar y desestructuración parenquimatosa. Además, hay áreas de enfisema centrolobulillar y paraseptal.

Paso número 5: ¿están asociados con opacidades en vidrio deslustrado?

•**Neumonía intersticial linfoide:** Se trata de un proceso linfoproliferativo de curso benigno y limitado al pulmón. Afecta más a mujeres que a hombres y suele aparecer en personas de mediana edad (40-60 años). Su aparición aislada es extraña, estando más frecuentemente asociada a enfermedades autoinmunes (enfermedad de Sjögren, enfermedad de Hashimoto, artritis reumatoide, etc...) o infección por VIH en niños. Radiológicamente se caracteriza por la presencia de opacidades en vidrio deslustrado de distribución difusa, nódulos centrolobulillares mal definidos, nódulos subpleurales, engrosamiento del intersticio peribroncovascular e interlobulillar, adenopatías y quistes. Estos están presentes en el 68% de los casos, con un tamaño variable (10-30 mm), una pared fina y, si bien suelen ser escasos en número y con una distribución difusa, suelen ser más abundantes en lóbulos inferiores y pueden constituir el único hallazgo de la enfermedad.

- **Infecciones:** Destaca la infección por *pneumocystis Jirovecii*, una infección fúngica asociada a la inmunodepresión, especialmente al VIH. El hallazgo más característico son las opacidades en vidrio deslustrado multifocales, bilaterales y de distribución perihiliar. En un tercio de los casos asocian quistes pulmonares, de tamaño, forma y grosor de pared variables, que predominan en los lóbulos superiores.
- **Neumonía intersticial descamativa:** Se caracteriza por la acumulación de macrófagos pigmentados en la vía aérea distal. Está estrechamente relacionada con el consumo de tabaco y hay una mayor afectación de hombres (ratio 2:1). Radiológicamente se traduce con la presencia de opacidades en vidrio deslustrado con afectación bilateral difusa y simétrica, con cierta predilección por las bases y la periferia pulmonar. Los quistes se caracterizan por ser de pequeño tamaño (< 2 cm) y presentar una pared fina. Un hallazgo muy característico de esta entidad es la presencia de quistes rodeados por opacidades en vidrio deslustrado, aunque se ha reportado tan sólo en un tercio aproximadamente de los pacientes. En estadios avanzados puede apreciarse reticulación, enfisema centrolobulillar e incluso panalización.

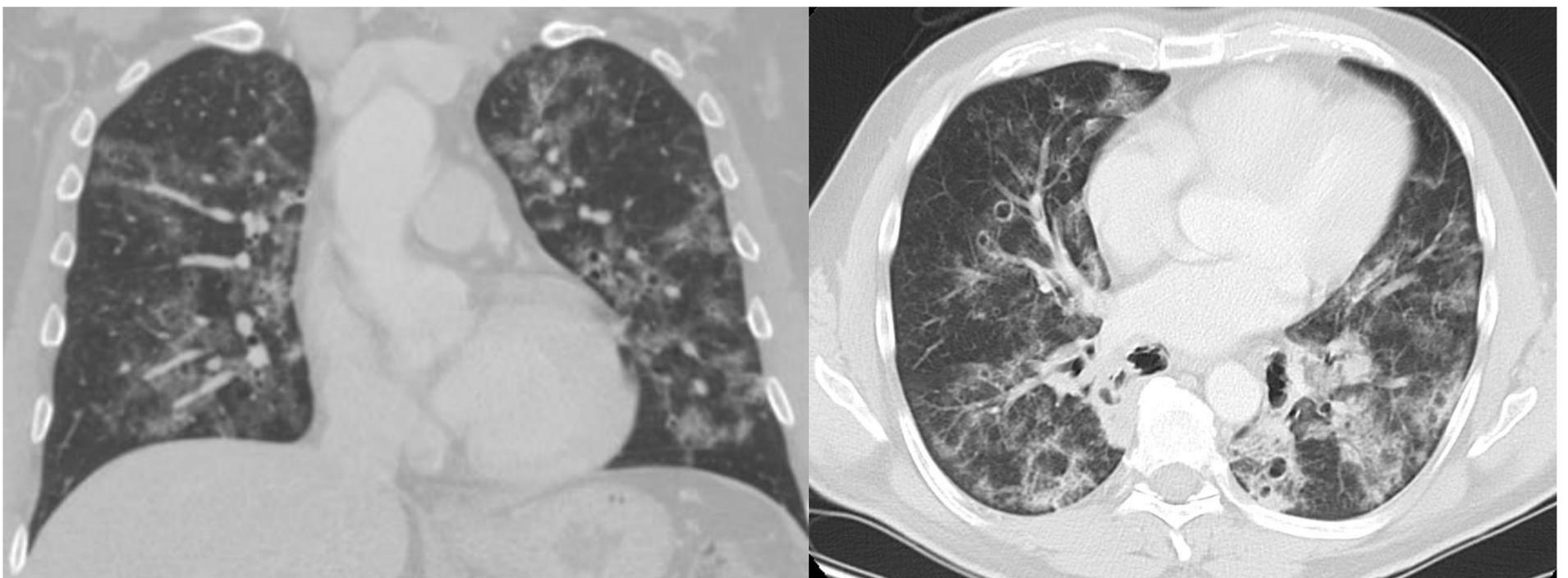


Imagen nº10. Infección por pneumocystis jirovecii. Extensas opacidades en vidrio deslustrado con escasos quistes de pequeño tamaño.



Imagen nº9. Neumonía intersticial linfoide. Se evidencian quistes de diferente tamaño y distribución difusa, con cierta predilección por las bases.

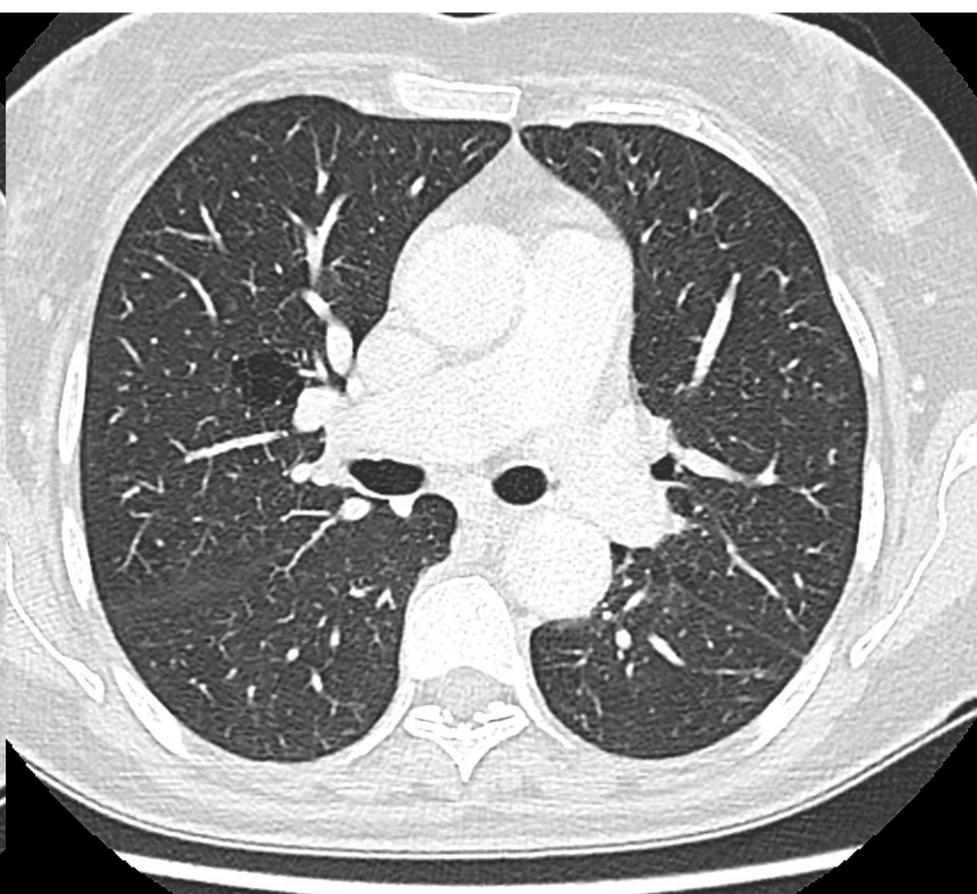
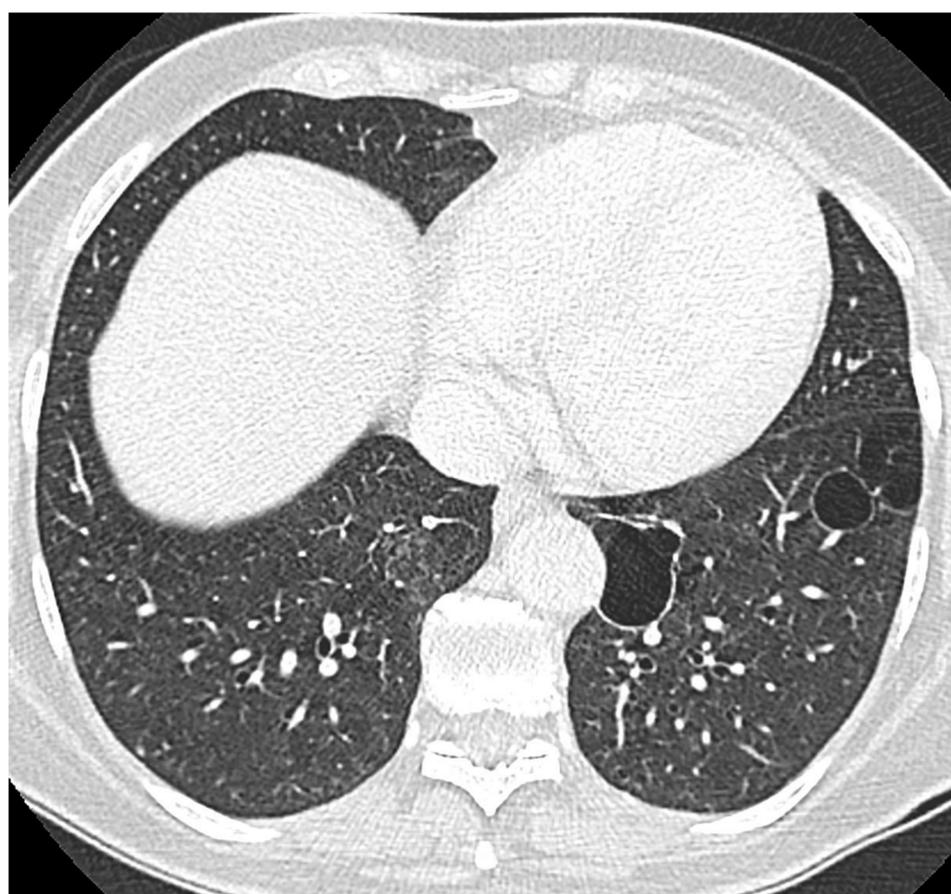


Imagen nº 13. Neumonía intersticial linfoide

Conclusiones.

Los quistes pulmonares no son un hallazgo excepcional en los estudios TACAR y lograr un diagnóstico definitivo no siempre es fácil. Existen distintas lesiones que pueden simular quistes en la TACAR y, además, son varias las entidades que se caracterizan por la presencia de los mismos.

Proponemos un esquema sencillo contestando varias preguntas para distinguir los “verdaderos” quistes de las entidades simuladoras y plantear un diagnóstico diferencial basado en los hallazgos en imagen (número, localización, distribución de los quistes y la presencia de hallazgos acompañantes).

Bibliografía:

- Raouf S, Bondalapati P, Vydyula R, Ryu JH, Gupta N, Raouf S, Galvin J, Rosen MJ, Lynch D, Travis W, Mehta S, Lazzaro R, Naidich D. Cystic Lung Diseases: Algorithmic Approach. Chest. 2016; 150(4):945-965. doi: 10.1016/j.chest.2016.04.026.
- Lee KC, Kang EY, Yong HS, Kim C, Lee KY, Hwang SH, Oh YW. A Stepwise Diagnostic Approach to Cystic Lung Diseases for Radiologists. Korean J Radiol. 2019; 20(9):1368-1380. doi: 10.3348/kjr.2019.0057.
- Webb RW, Müller NL, Dailich DP. Alta resolución en TC de pulmón. 3ª ed. Madrid: Marban; 2003.