

Enfermedades pulmonares quísticas múltiples: de la imagen al microscopio.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: L. Ortega Molina, P. Caballero García, H. Gómez Herrero, K. García Guevara, P. Rodríguez De La Fuente, A. Burguete Moriones

Objetivos Docentes

1. Presentar un grupo heterogéneo de procesos fisiopatológicos que afectan al pulmón caracterizados por la presencia de múltiples quistes pulmonares y su correlación anatomo-patológica.
2. Describir los datos clínicos relevantes que pueden orientar en el diagnóstico de estas enfermedades.
3. Establecer el diagnóstico diferencial con las lesiones pseudoquísticas

Revisión del tema

Existe una variedad de enfermedades pulmonares cuyo hallazgo dominante en TC es la presencia de quistes, definidos como espacios aéreos en el seno del parénquima pulmonar. El diagnóstico diferencial de dichas enfermedades se basa en el número, tamaño, forma y distribución de los mismos, así como en la asociación de otros hallazgos.

Se presentan varios casos representativos, algunos de ellos con correlación anatomo-patológica. Se establece el diagnóstico diferencial con otras lesiones de tipo pseudoquístico como el enfisema, la fibrosis pulmonar.

Enfermedades con lesiones quísticas como hallazgo predominante en TC

1.- Linfangioleiomiomatosis

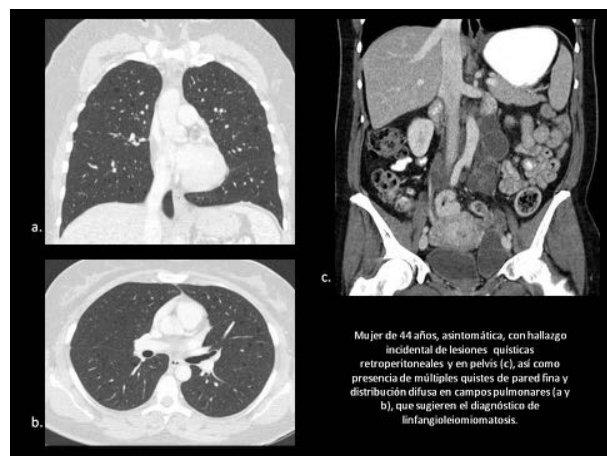
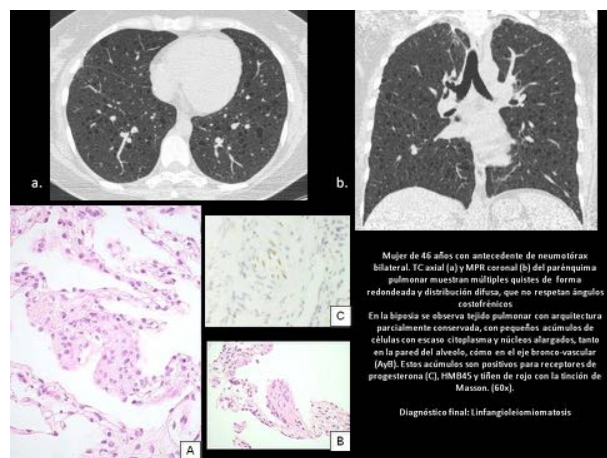
Es una rara enfermedad que se caracteriza por una proliferación intersticial anormal de células de músculo liso y que afecta principalmente a los pulmones de mujeres en edad reproductiva.

En todas las pacientes se observan quistes que habitualmente son de forma redondeada y pared fina, que se distribuyen difusa y uniformemente por todo el parénquima y disminuyen de tamaño en el estudio espiratorio. El parénquima entre los quistes suele ser normal, pero en algunos casos puede observarse opacidad en vidrio deslustrado y patrón reticular. Es infrecuente la atenuación en mosaico secundaria a

atrapamiento aéreo. Pueden observarse complicaciones como neumotórax y quilotórax.

Se cree que los quistes se originan del atrapamiento aéreo resultante de la proliferación peribronquiolar de células de músculo liso.

En más de un 50% de los casos se pueden observar otros hallazgos asociados a nivel abdominal como ser: angiomiolipomas renales, linfangiomas (masas quísticas retroperitoneales), adenopatías, dilatación del conducto torácico y ascitis.



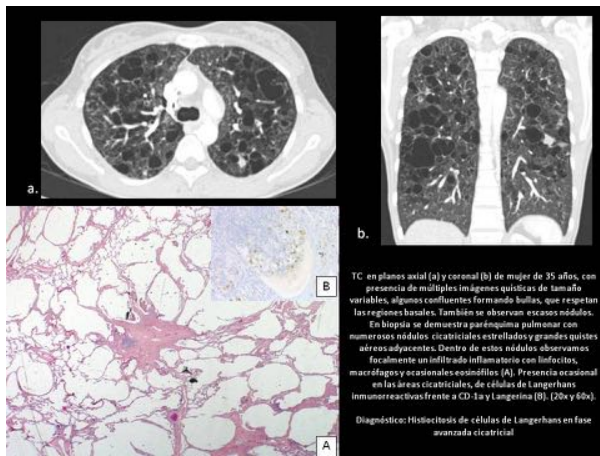
2.- Histiocitosis de células de Langerhans

Es una enfermedad caracterizada por proliferación e infiltración alveolar e intersticial de células de Langerhans. Se presenta casi exclusivamente en fumadores y aparece en la tercera o cuarta década de la vida. Puede ocurrir aisladamente o como parte de una enfermedad sistémica.

Radiológicamente se caracteriza por la presencia de micronódulos centrilobulares mal definidos, de distribución bilateral y simétrica que predominan en campos superiores y medios, respetando los ángulos costofrénicos. Cuando la enfermedad progresa se desarrollan quistes de forma redondeada o irregular, de grosor de pared variable, usualmente menores de 1 cm, que pueden confluir formando bullas y predisponen a neumotórax espontáneo recurrente.

Los quistes tienen su origen en la cavitación de los nódulos formados por la infiltración peri bronquiolar de células inflamatorias y células de Langerhans, secundario o una destrucción inflamatoria de las paredes bronquiolares, dejando pequeñas vías aéreas dilatadas.

Es raro ver derrame pleural y adenopatías. Es común el desarrollo de hipertensión pulmonar que se asocia a mal pronóstico.



3.- Neumonía intersticial linfocítica

Es un desorden linfoproliferativo benigno caracterizado por una infiltración intersticial difusa de linfocitos y células plasmáticas. Ocurre más comúnmente en personas con síndrome de Sjogren, enfermedad tiroidea autoinmune, síndrome de inmunodeficiencia adquirida, cirrosis biliar primaria, lupus eritematoso sistémico y enfermedad de Castelman.

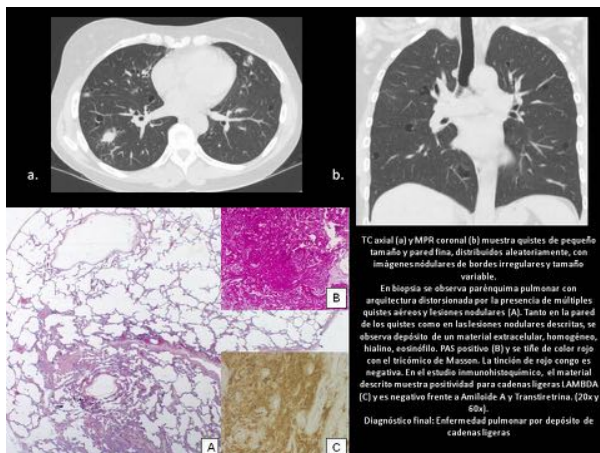
Radiológicamente se caracteriza por la presencia de áreas de opacidad en vidrio deslustrado y nódulos centolobulillares mal definidos de distribución difusa, engrosamiento intersticial peribroncovascular y de septos interlobulillares, presencia de quistes de pared fina, de tamaño entre 1-30 mm que predominan en las bases y que son menos numerosos que en la linfangioleiomiomatosis y la Histiocitosis de células de Langerhans. También pueden observarse áreas de consolidación y adenopatías.

4.- Enfermedad pulmonar por depósito de cadenas ligeras

Es una enfermedad rara, recientemente descrita que se caracteriza por la presencia de depósitos tisulares no amiloidóticos de cadenas ligeras de inmunoglobulinas. Ocurre en pacientes de mediana edad y afecta más comúnmente a los riñones, el hígado y el corazón, siendo infrecuente la afectación pulmonar. El 75% de los casos ocurre en asociación con mieloma múltiple y macroglobulinemia.

Radiológicamente se manifiesta con lesiones nodulares irregulares de tamaños variables, habitualmente múltiples y bilaterales. Se puede presentar también con la presencia de quistes de pared fina, distribuidos aleatoria y difusamente, que miden de pocos milímetros a 3 cm.

El mecanismo responsable para el desarrollo de quistes se desconoce, pero se postula que puede deberse a degradación de las fibras elásticas, con dilatación secundaria de las pequeñas vías aéreas.

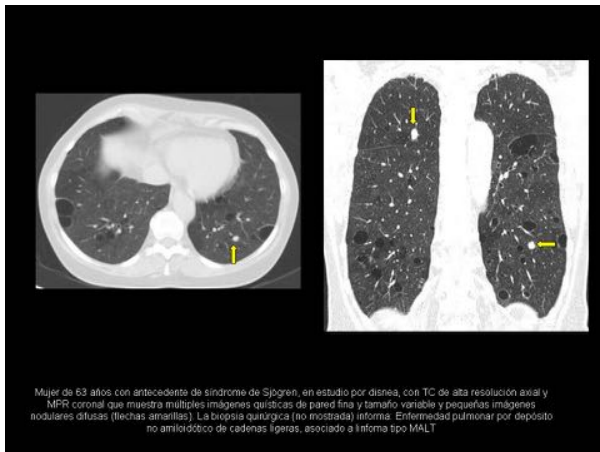


5.- Síndrome de Sjögren primario

Es una exocrinopatía inmunomediada, caracterizada por infiltración linfoplasmocítica de las glándulas lagrimales y salivares. Pueden observarse otras alteraciones sistémicas extraglandulares, siendo el pulmón uno de los órganos comúnmente afectados.

Independientemente de la afectación pulmonar principal, la presencia de quistes de pared fina es característica del síndrome de Sjogren primario. Entre los hallazgos asociados a los quistes se encuentran las anomalías de la vía aérea, como ser: bronquio o bronquiectasias, engrosamiento de la pared bronquial y opacidades ramificadas o centrolobulares. Ocasionalmente puede observarse atenuación en mosaico. Otra manifestación radiológica es la neumonía intersticial, de la cuales las más comunes son la neumonía intersticial no específica y la neumonía intersticial linfoide. Los trastornos linfoproliferativos asociados son la bronquitis folicular manifestada con lesiones bronquiocéntricas; la hiperplasia nodular linfoide que se manifiesta como lesiones nodulares localizadas; la neumonía intersticial linfoide que demuestra infiltración difusa de los septos alveolares y la hiperplasia linfoide difusa que muestra infiltración difusa perilinfática (septos interlobulares, peribroncovascular y subpleural). También puede observarse linfoma tipo MALT cuyas características son similares a los trastornos linfoproliferativos benignos, por lo que debe considerarse siempre esta posibilidad diagnóstica

Las manifestaciones mediastínicas del síndrome de Sjogren primario incluyen: linfadenopatías, hiperplasia linfoide del timo y quistes tímicos multiloculares, que pueden ayudar a sugerir el diagnóstico ante cualquiera de los hallazgos pulmonares descritos previamente, junto a la presencia de quistes.



6.- Síndrome de Birt-Hogg-dubé

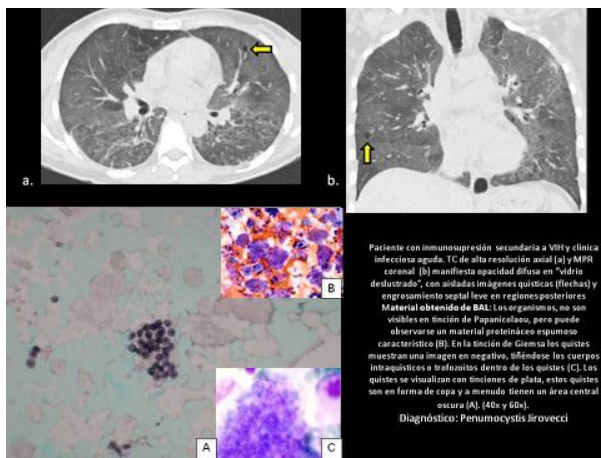
Es una rara enfermedad autosómica dominante, caracterizada por la presencia de fibrofoliculomas en la cara, el cuello y el tronco superior; tumores renales, poliposis colónica y enfermedad coriorretinal. Los hallazgos radiológicos incluyen: enfisema bulloso, neumotórax y quistes elongados de pared fina (80%), de distribución subpleural, con una extensión en el parénquima pulmonar menor del 30%.

Enfermedades que pueden presentar quistes aunque no como rasgo principal

1.- Neumonía por Pneumocistis Jirovecii

Enfermedad infecciosa frecuente en pacientes inmunodeprimidos.

Radiológicamente se manifiesta con opacidad difusa en vidrio deslustrado, de distribución bilateral y simétrica, lesiones quísticas milimétricas de predominio en lóbulos superiores, presencia de nódulos, patrón en empedrado y áreas de consolidación (menos frecuente). Aunque los quistes no son la lesión predominante.



2.- Amiloidosis

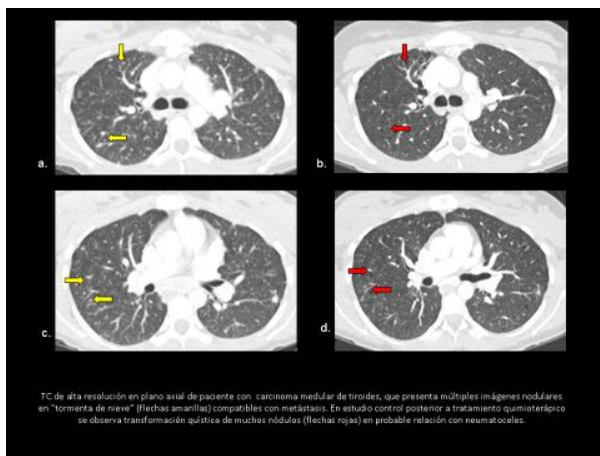
Es una rara enfermedad que resulta de la acumulación de proteínas anormales en los órganos y tejidos. Existe como enfermedad primaria pero más comúnmente es secundaria a una amplia variedad de procesos patológicos, desde inflamación crónica hasta neoplasias. Existen dos patrones de afectación pulmonar: la forma nodular que se presenta con múltiples nódulos de variable apariencia y ocasionalmente con calcificaciones; la forma alveolar septal difusa que se caracteriza por micronódulos bien definidos, acompañados por opacidades reticulares, engrosamiento de septos interlobulares y consolidaciones confluentes de predominio periférico y basal. Los quistes pulmonares se han descrito raramente, a menudo en pacientes con amiloidosis sistémica debida a síndrome de Sjögren. Los quistes pueden asociarse con nódulos calcificados o sin calcificar. No está claro si los quistes son una manifestación de una neumonía intersticial linfocítica en el seno de un síndrome de Sjogren o una manifestación de amiloidosis (posiblemente por depósito amiloideo en la pequeña vía aérea y obstrucción secundaria).

3.- Neumonitis por hipersensibilidad

Es un proceso inflamatorio crónico de los bronquiolos y tejido peribronquiolar secundario a la inhalación de cualquier alérgeno. Los hallazgos radiológicos típicos en TC de pacientes con cuadros agudos y subagudos incluyen: opacidad en vidrio deslustrado, atrapamiento aéreo y opacidades nodulares centrolobulillares en vidrio deslustrado. Quistes pulmonares se han descrito en un 10 % de casos y probablemente están causados por obstrucción parcial de los bronquiolos. Se han descrito adenopatías mediastínicas en un 30% y en fase crónica de la enfermedad puede desarrollarse fibrosis.

4.- Enfermedad pulmonar metastásica quística

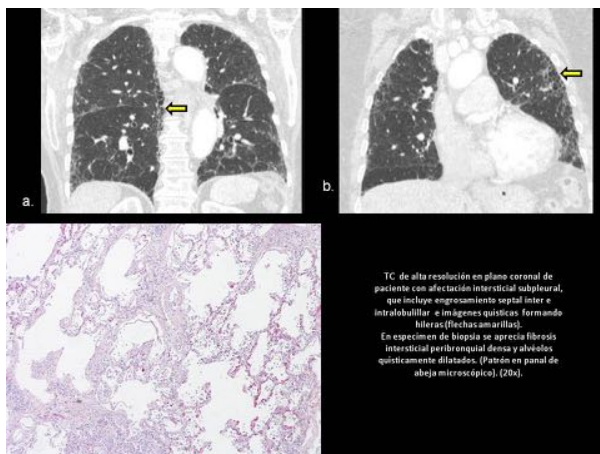
Ocurre más frecuentemente en tumores de origen epitelial y menos frecuentemente en tumores de origen mesenquimatoso o hematopoyético. Se han reportado metástasis de leiomiomas, sarcoma sinovial, sarcoma epiteliode y sarcoma del estroma endometrial. A diferencia de las lesiones descritas las paredes finas habitualmente son más gruesas o irregulares. Mostramos un caso de metástasis de carcinoma medular de tiroides que tras tratamiento nuestro como secuela, lesiones quísticas pulmonares múltiples.



Enfermedades Pseudoquísticas

Fibrosis Pulmonar

La fibrosis pulmonar es el estadio final de múltiples enfermedades intersticiales. El signo radiológico típico es la "panalización" que corresponde a múltiples y pequeñas imágenes quísticas, habitualmente menores de 1 cm, formando hileras, que predominan en localización subpleural. Otros hallazgos asociados son: distorsión arquitectural, engrosamiento intersticial inter e intralobulillar, opacidades lineales y bronquiectasias por tracción.



Enfisema

El enfisema centrilobular representa la destrucción permanente de las paredes bronquiolares, con agrandamiento de los espacios aéreos distales a los bronquiolos terminales.

Los hallazgos que permiten confirmar enfisema ante la sospecha de quistes, es la ausencia de pared y la presencia de estructuras vasculares en el interior de los espacios aéreos.



Imágenes en esta sección:

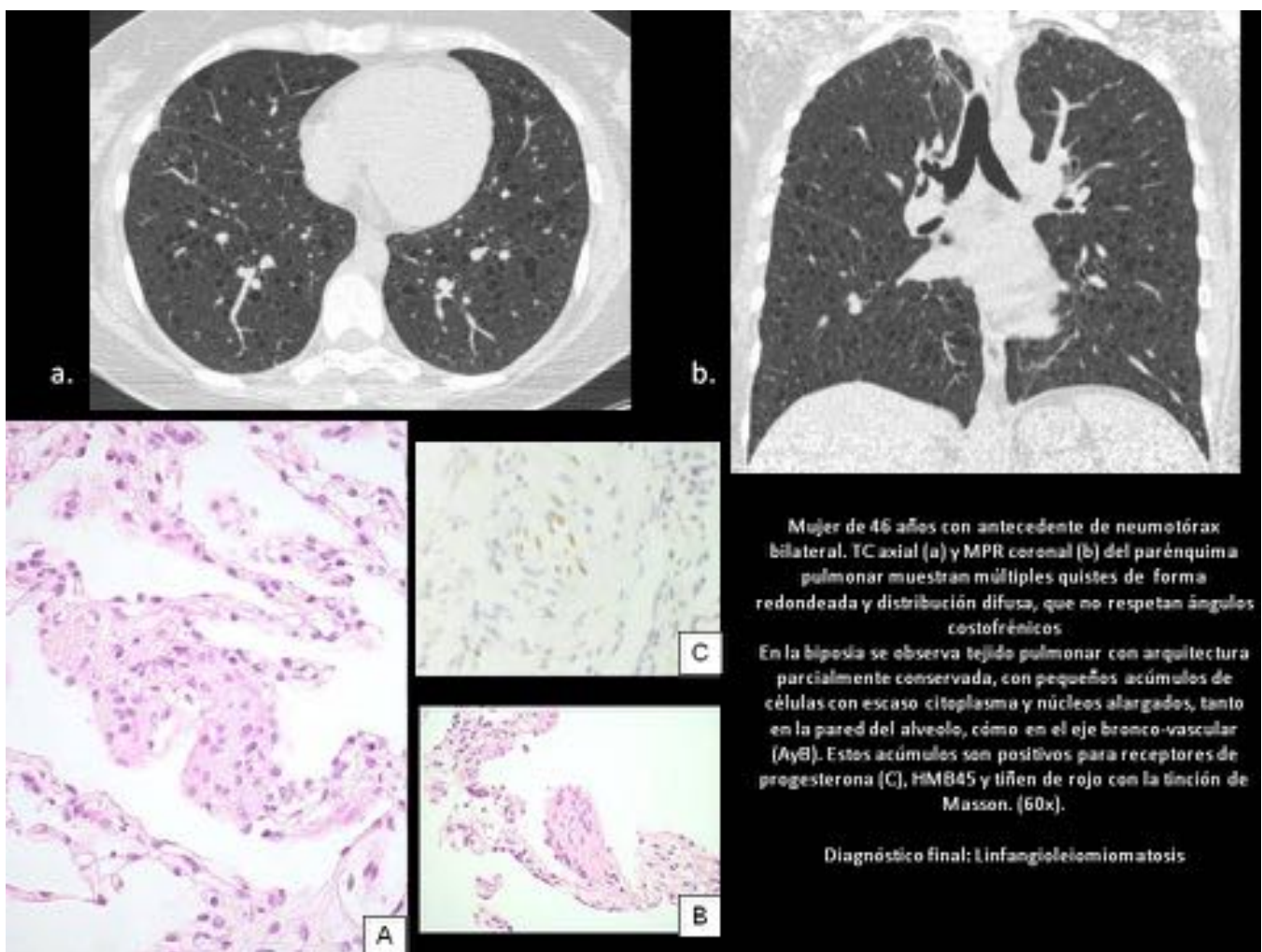


Fig. 1: "Departamentos de Radiología y Anatomía Patológica"

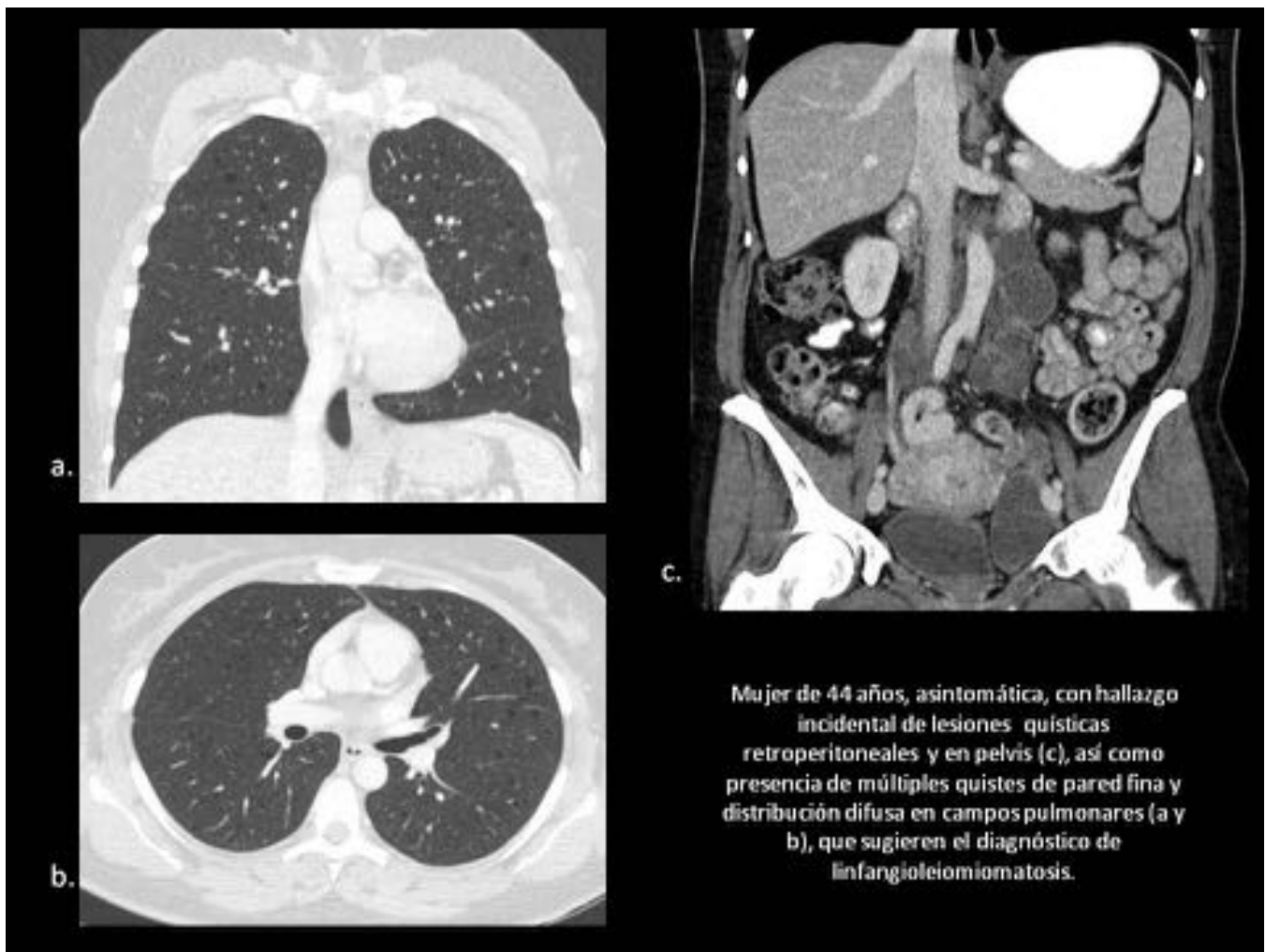


Fig. 2: "Departamento de Radiología"

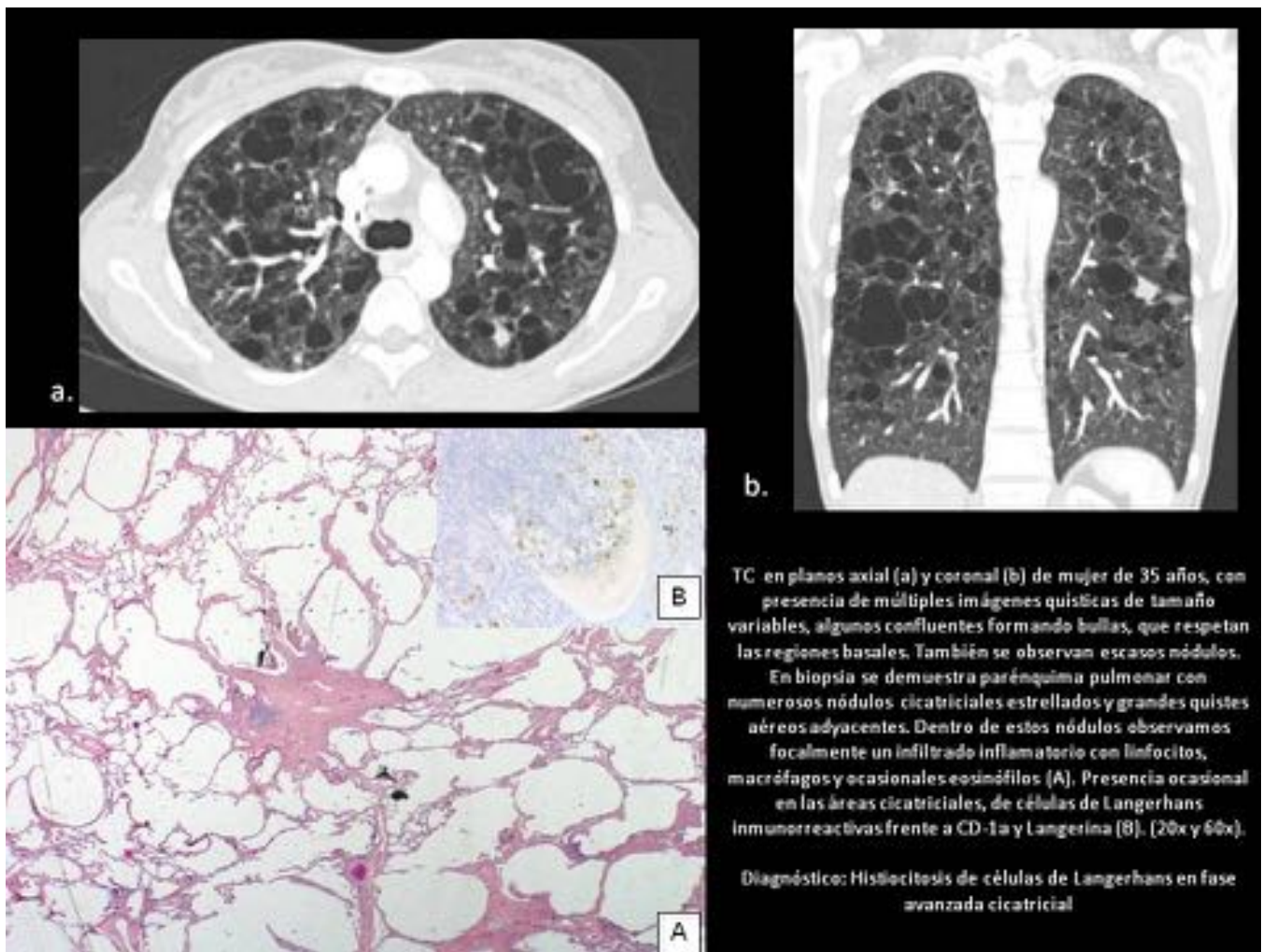


Fig. 3: "Departamentos de Radiología y Anatomía Patológica"

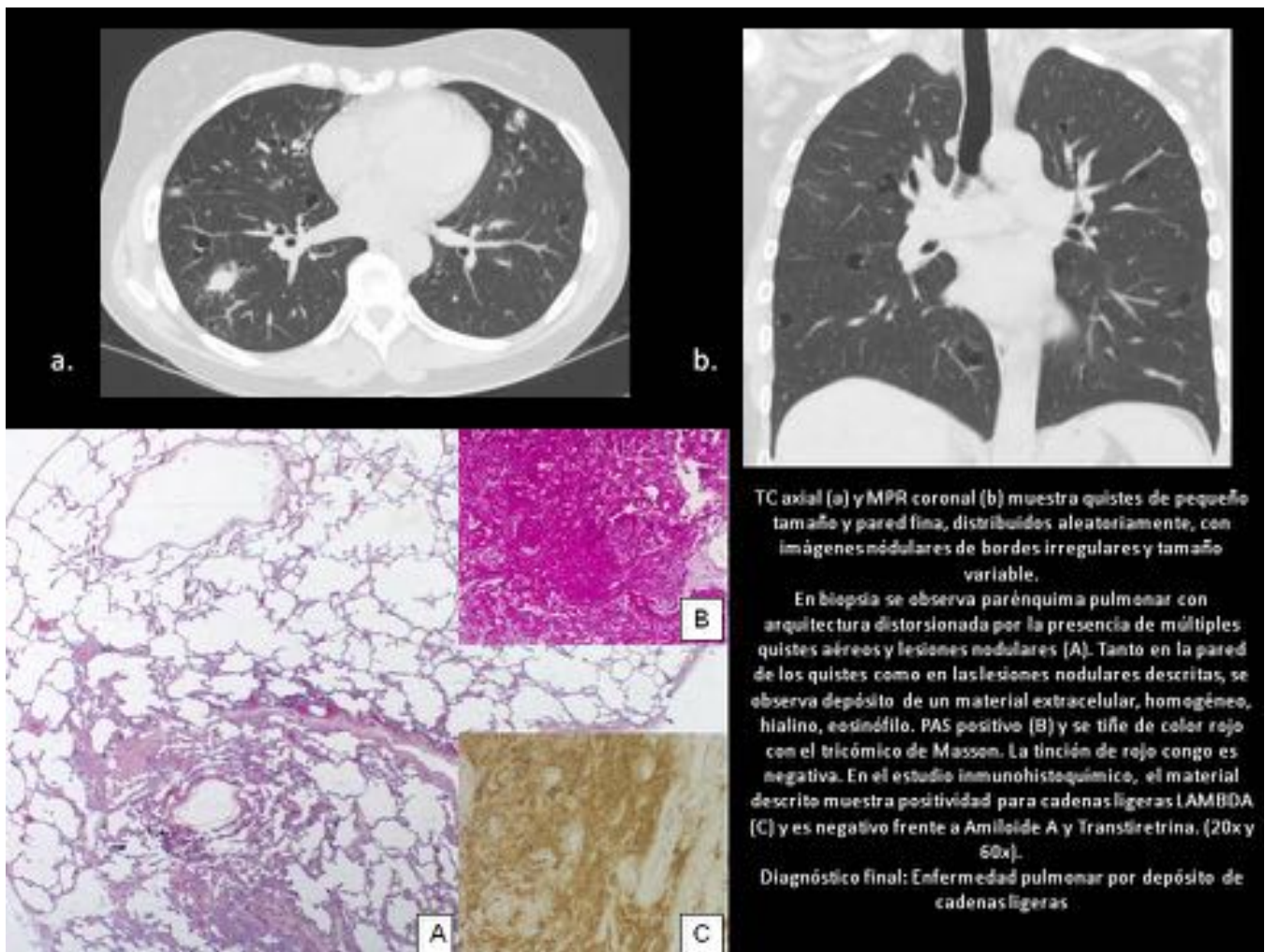
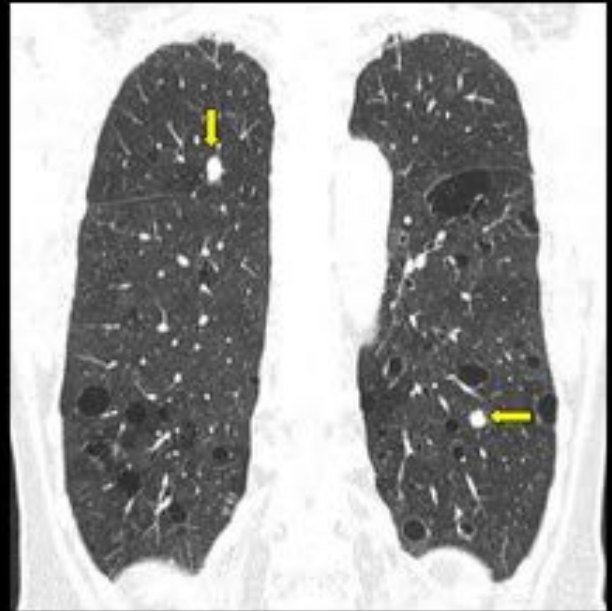
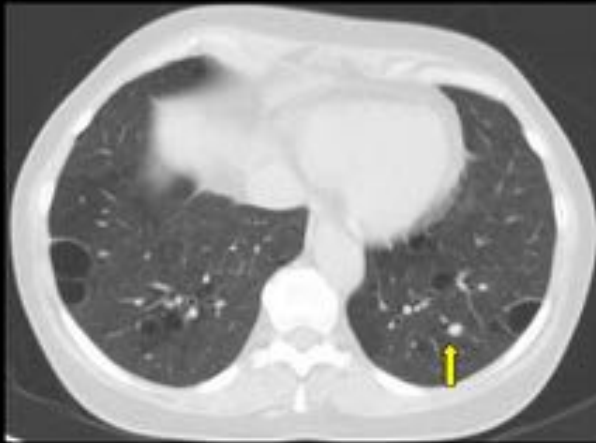


Fig. 4: "Departamentos de Radiología y Anatomía Patológica"



Mujer de 63 años con antecedente de síndrome de Sjögren, en estudio por disnea, con TC de alta resolución axial y MPR coronal que muestra múltiples imágenes quísticas de pared fina y tamaño variable y pequeñas imágenes nodulares difusas (flechas amarillas). La biopsia quirúrgica (no mostrada) informa: Enfermedad pulmonar por depósito no amiloídótico de cadenas ligeras, asociado a linfoma tipo MALT

Fig. 5: "Departamento de Radiología"

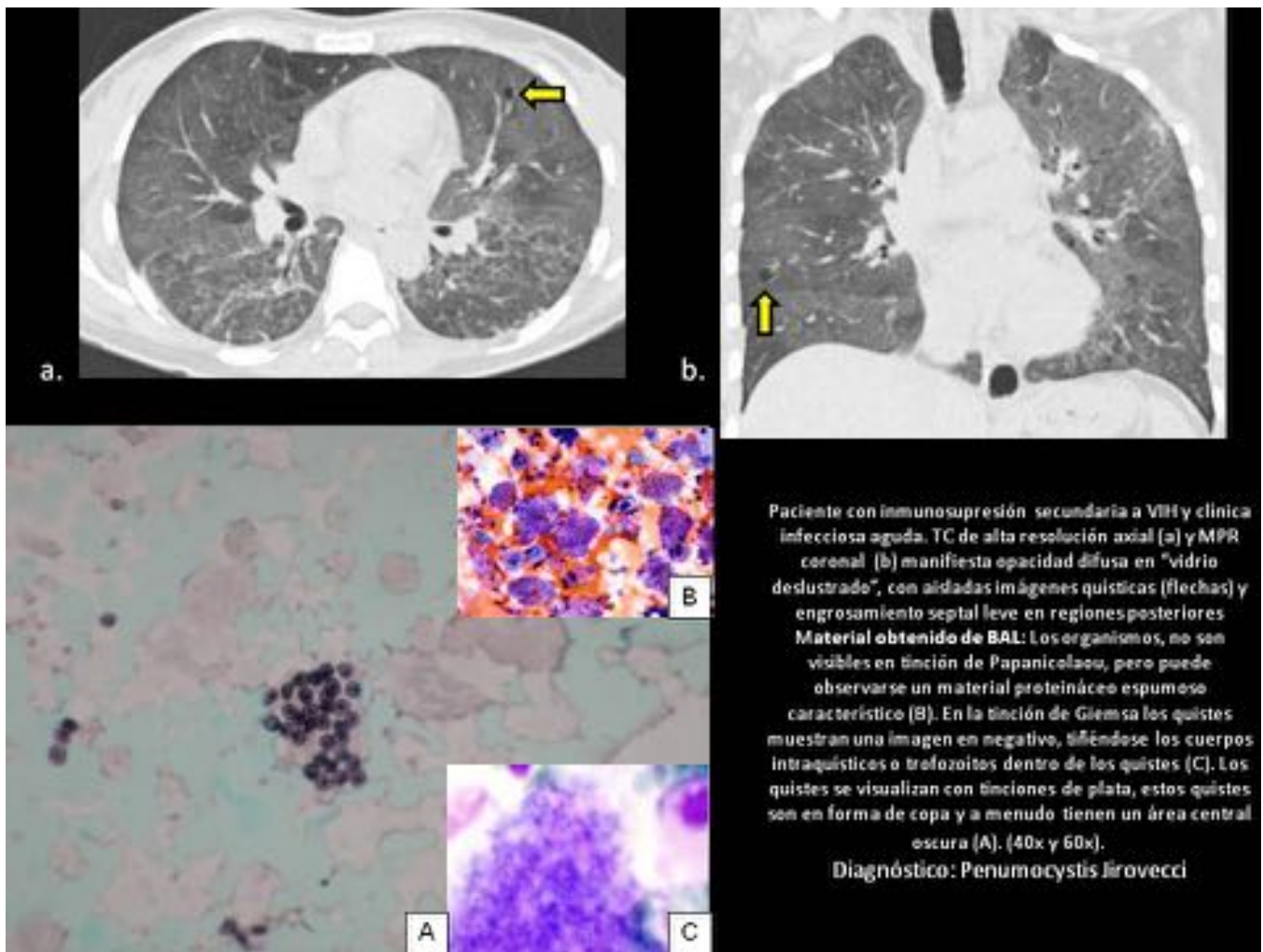


Fig. 6: "Departamentos de Radiología y Anatomía Patológica"

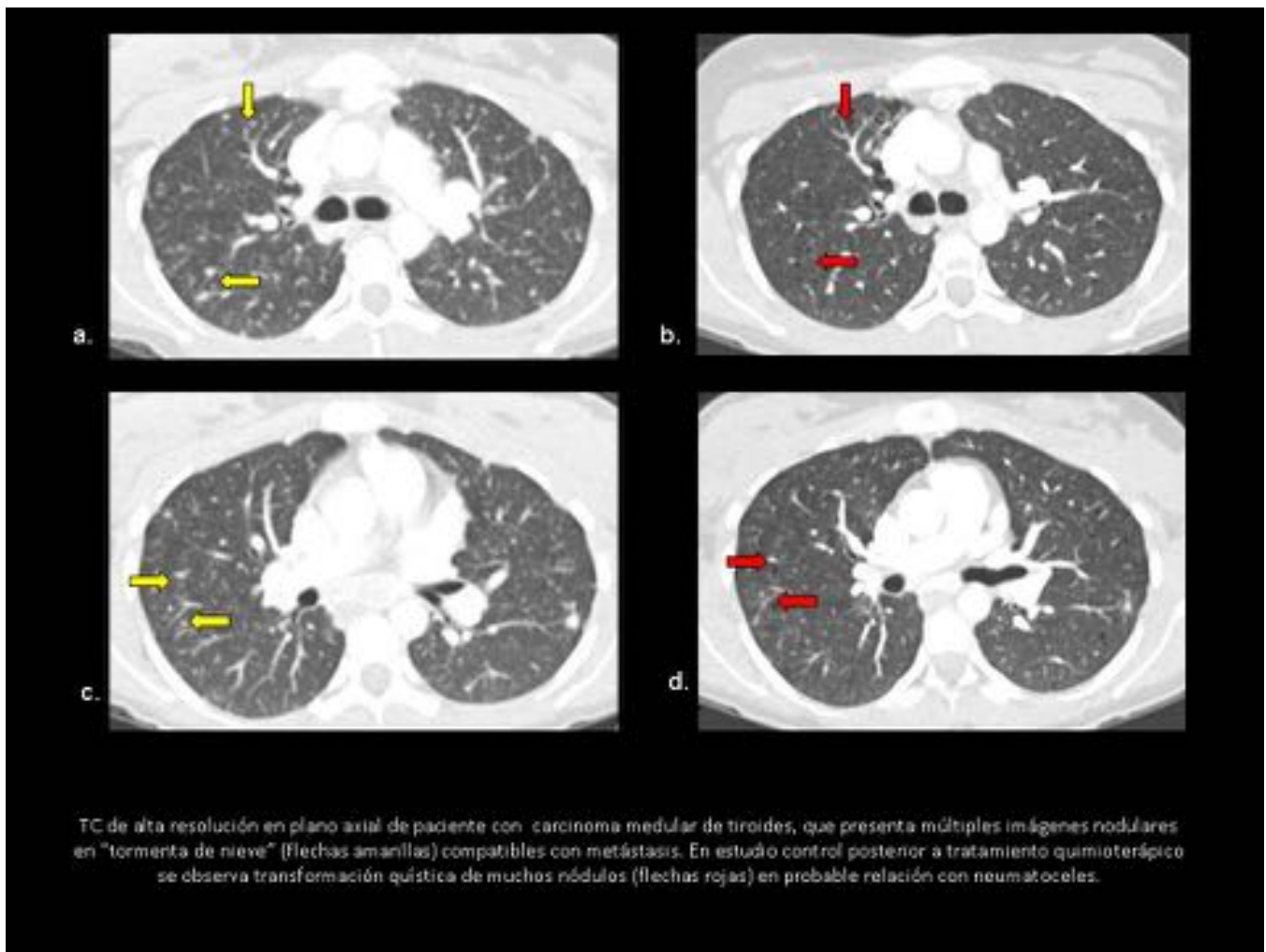


Fig. 7: "Departamento de Radiología"

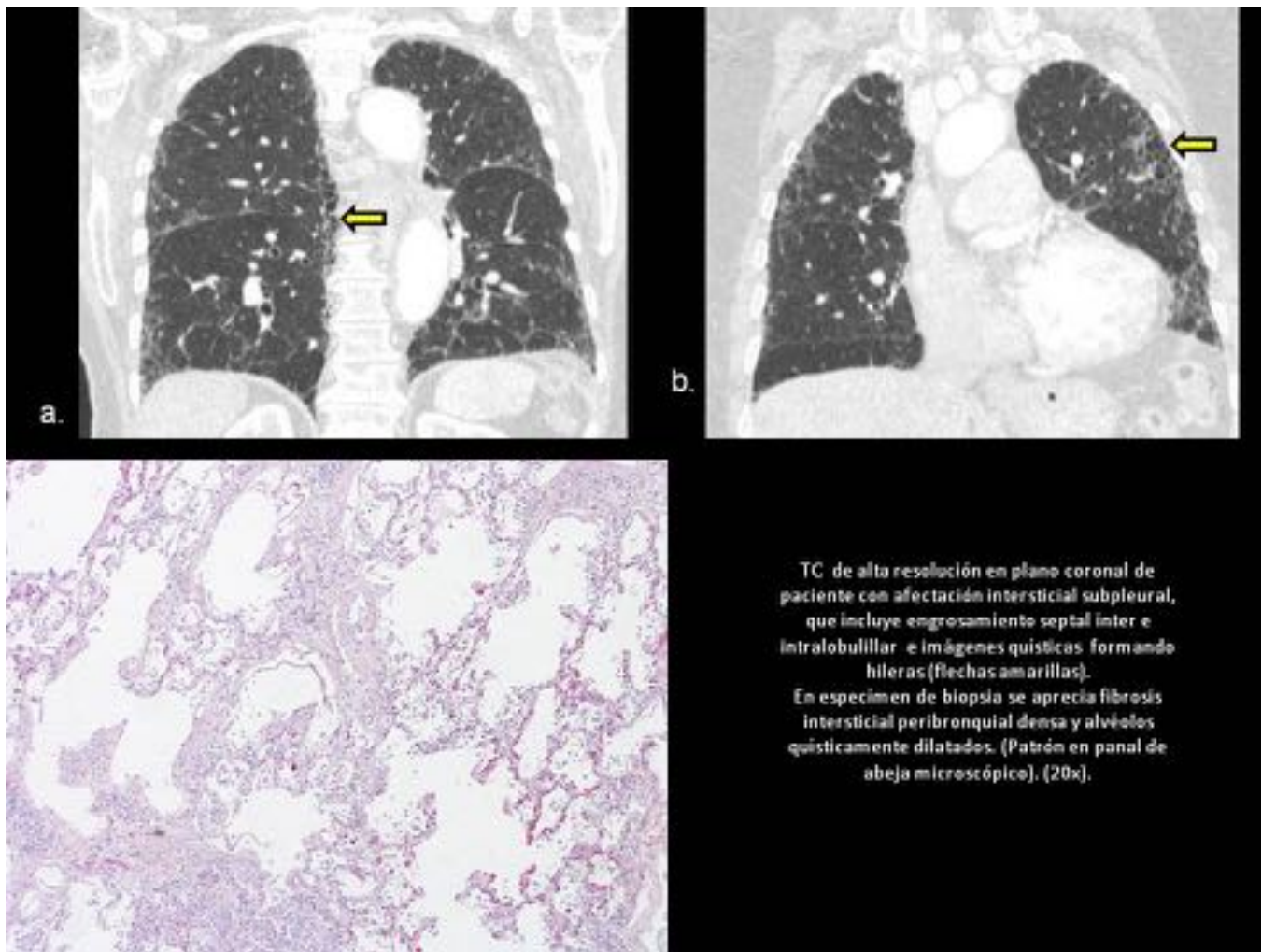
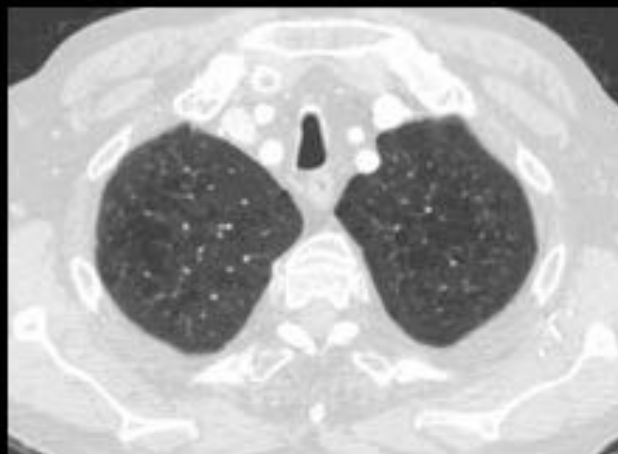


Fig. 8: "Departamentos de Radiología y Anatomía Patológica"



TC de alta resolución de paciente con hábito tabáquico en el que se observan áreas hipodensas mal definidas, sin clara pared, que son atravesadas por los vasos y con localización típica del enfisema centroacinar

Fig. 9: "Departamento de Radiología"

Conclusiones

La correcta valoración del patrón radiológico en TC de quistes pulmonares múltiples, orienta el diagnóstico hacia ciertas enfermedades, permitiendo distinguirlas de las que cursan con lesiones pseudoquísticas, evitando técnicas invasivas en algunos casos y en otros orientando, junto con la valoración clínica, a la realización de biopsia.

Bibliografía / Referencias

1. Danielle M. Seaman, Cristopher A. Meyer, Matthew D. Gilman, Francis X. McCormack. Diffuse Cystic Lung Disease at High-Resolution CT. *AJR* 2011; 196:1305–1311.

2. Esther Pallisa, Pilar Sanz, Antonio Roman, Joaquim Majo, Jordi Andreu, Jose Cáceres. Lymphangiomyomatosis: Pulmonary and Abdominal Findings with Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2002; 22:S185–S198.
3. Jitesh Ahuja, Jeffrey P. Kanne, Cristopher A. Meyer, Sudhakar N. J. Pipavath, Rodney A. Schmidt, DJonathan O. Swanson, J. David Godwin. Histiocytic Disorders of the Chest: Imaging Findings. *RadioGraphics* 2015; 35:357–370.
4. Jatin Zaveri, Quan La, Gail Yarmish, Jeremy Neuman. More than Just Langerhans Cell Histiocytosis: A Radiologic Review of Histiocytic Disorders. *RadioGraphics* 2014; 34:2008–2024.
5. Takeshi Johkoh, Nestor L. Müller, Heather A. Pickford, Tomas E. Hartman, Kasuya Ichicada, Masanori Akira, Osamu Honda, Hironobu Nakamura. Lymphocytic interstitial Pneumonia: Thin Section CT Findings in 22 Patients. *Radiology* 1999; 212: 567-572.
6. Parul Bhargava, Jeanne M. Rushin, Eileen J. Rusnock, Lawrence G. Hefter, y Teri J. Franks, Sharda G. Sabnis, and William D. Travis. Pulmonary Light Chain Deposition Disease. Report of Five Cases and Review of the Literature. *Am J Surg Pathol* 2007;31:267–276
7. Magali Colombat, Marc Stern, Odile Groussard, Dominique Droz, Michel Brauner, Dominique Valeyre, Herve´ Mal, Camille Taille, Isabelle Monnet, Michel Fournier, Serge Herson, and Claire Danel. Pulmonary Cystic Disorder Related to Light Chain Deposition Disease. *Am J Respir Crit Care Med* Vol 173. pp 777–780, 2006
8. M. Colombat, S. Caudroy, E. Lagonotte, H. Mal, C. Danel, M. Sterne, M. Fournier and P. Birembaut. Pathomechanisms of cyst formation in pulmonary light chain deposition disease. *Eur Respir J* 2008; 32: 1399–1403
9. Lisa Rho, Libo Qiu, James A. Strauchen, Ronald E. Gordon and Alvin S. Teirstein. Pulmonary manifestations of light chain deposition disease. *Respirology* (2009) 14, 767–776
10. Ryoko Egashira, Tetsuya Kondo, Tetsuyoshi Hirai, Nori-yuki Kamochi, Mai Y akushiji, Fumio Yamasaki, Hiroyuki Irie. CT Findings of Thoracic Manifestations of Primary Sjögren Syndrome: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2013; 33:1933–1949.

11. Ferenc Czeyda-Pommersheim, Misun Hwang, Sue Si Chen, Diane Stollo, Carl Fuhrman, Sanjeev Bhalla. Amyloidosis: Modern Cross-sectional Imaging. *RadioGraphics* 2015; 35:1381–1392.