

Papel de los hallazgos extrapulmonares en el diagnóstico de la enfermedad pulmonar quística difusa.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Flavio Zuccarino -, Angel Gayete Cara, Natalia Arenas Rivera, Marta Cufi Quintana, Anna Agusti Claramunt, Fernando Fernandez Alarza

Objetivos Docentes

Describir el espectro de posibles hallazgos extrapulmonares que se pueden observar en estudios de TC de pacientes con enfermedad pulmonar quística difusa (EPQD); e ilustrar como estos hallazgos pueden contribuir a precisar el diagnóstico de esta patología.

Revisión del tema

La Sociedad Fleischner define el quiste pulmonar como una radiolucencia parenquimatosa de morfología redonda o como un área de baja atenuación delimitada por márgenes bien definidos respecto al parénquima pulmonar adyacente. Cuando se detectan supuestas lesiones quísticas en el parénquima pulmonar, la prima fase del proceso diagnóstico es diferenciar entre un verdadero quiste pulmonar y lesiones que podrían simularlo, como el enfisema, la panalización, las bronquiectasias, los neumatoceles y las cavidades ([Fig 1](#)).

Tras confirmar la verdadera naturaleza quística de las lesiones, comienza el diagnóstico diferencial de las diferentes patologías responsables de EPQD ([Fig 2](#)).

La Linfangioleiomiomatosis (LLM) y la Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL) son las entidades más comunes que se presentan con EPDQ. Sin embargo, existe un amplio espectro de enfermedades que se manifiestan con quistes pulmonares, y los estudios de imagen juegan un papel importante en el diagnóstico diferencial.

La radiografía de tórax tiene una baja sensibilidad y especificidad en la detección de quistes pulmonares y generalmente no permite realizar un buen diagnóstico diferencial, basado en la morfología y distribución de los quistes. La TC de tórax es la mejor técnica en la detección y valoración de los quistes pulmonares. En primer lugar, permite valorar fácilmente su morfología y relación con las estructuras pulmonares adyacentes; en segundo lugar, las reconstrucciones multiplanares muestran de manera rápida y visual la distribución de los quistes en el interior del parénquima pulmonar.

No obstante, cuando el proceso diagnóstico se basa únicamente en la morfología y distribución de los quistes, la correcta aproximación diagnóstica puede ser difícil. Muchas de las enfermedades responsables de EPQD pueden presentar hallazgos extrapulmonares que pueden ser de gran ayuda en el proceso diagnóstico. La TC no solo permite detectar los quistes pulmonares, sino que es capaz de evaluar esos hallazgos extrapulmonares, que pueden ser fundamentales en el diagnóstico diferencial.

La evaluación clínica y los hallazgos extrapulmonares son claves para la correcta aproximación diagnóstica.

Hallazgos de imagen

Se describen y discuten los hallazgos de TC, pulmonares y extrapulmonares, presentes en las diferentes enfermedades responsables de EPQD. Se clasifican los hallazgos extrapulmonares en función de su localización anatómica: óseos, pleurales, miocárdicos, renales, linfáticos, cerebrales y cutáneos.

Lesiones óseas

Las lesiones óseas pueden ser identificables en tres EPQD: Histiocitosis de células de Langerhans (HCL), Esclerosis Tuberosa (ET) y Neurofibromatosis.

Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL)

La HCL consiste en la proliferación monoclonal anormal, benigna, de células de Langerhans en uno o múltiples órganos. Aunque la etiología es desconocida, se han descrito como causas potenciales una infección vírica, la exposición a algún antígeno y las mutaciones somáticas. En los pacientes adultos, se suele asociar al consumo de tabaco.

Los hallazgos radiológicos de la HCL dependen del estadio de la enfermedad en el momento del examen. En estadios iniciales se observan nódulos bien definidos de distribución difusa y bilateral, y en los estadios más avanzados quistes de morfología irregular. Ambos hallazgos son fácilmente valorables en una TC de alta resolución. La precisión diagnóstica de la TC disminuye cuando solamente existen los nódulos o los quistes.

La HCL es una enfermedad sistémica y la afectación ósea es común, especialmente en niños y pacientes jóvenes. Más del 50% de las lesiones comprometen los huesos planos, como el cráneo, la pelvis y las costillas (Fig 3). El 30% de las lesiones se localizan en huesos largos. El aspecto radiográfico depende de la localización y del estadio. Las lesiones precoces tienen una apariencia agresiva con márgenes pobremente definidos y reacción perióstica laminar, en capas de cebolla. Las lesiones tardías son bien definidas y muestran márgenes escleróticos.

Esclerosis Tuberosa (ET)

La ET puede presentar afectación pulmonar con EPQD, con un patrón similar al observado en la LLM. En más del 35% de las mujeres con ET se detectan quistes pulmonares histológicamente idénticos a los de la LLM y, por tanto, estas pacientes son clasificadas como pacientes que presentan ET con LLM asociada (ET/LLM).

Las lesiones óseas escleróticas son una característica radiológica diagnóstica de la ET. Tienen una gran similitud con los islotes óseos (enostosis) y se aprecian como focos densos de hueso compacto en la cavidad medular ósea (Fig 4,5). Histológicamente, los islotes óseos consisten en hueso compacto, maduro y trabeculado, rodeado de hueso esponjoso normal. Han sido considerados lesiones hamartomatosas sin relevancia clínica y, usualmente, asintomáticas.

Estas lesiones generalmente afectan a la columna torácica, lumbar y sacra, la pelvis y las costillas ([Fig 4,5](#)). La presencia de múltiples lesiones óseas escleróticas es útil para establecer el diagnóstico de ET/LLM o ET. De hecho, la presencia de cuatro o más lesiones óseas escleróticas permite diferenciar los pacientes con LLM esporádica de aquellos con ET/LLM, con una sensibilidad del 89-100% y una especificidad del 97%.

Tanto los pacientes con ET/LLM como los pacientes con LLM esporádica desarrollan quistes pulmonares y pueden tener angiomiolipomas renales o hepáticos y masas linfáticas benignas, conocidas como linfangiomiolipomas, por lo que no son diferenciables por TC. Sin embargo, esa diferenciación es importante, dado que la ET es un desorden hereditario que necesita un adecuado consejo genético. Además, la ET se asocia a desórdenes como el carcinoma de células renales, el astrocitoma subependimario de células gigantes y el astrocitoma de retina, cuyo diagnóstico precoz afecta directamente al pronóstico de la enfermedad.

Neurofibromatosis

En los pacientes con neurofibromatosis pueden existir quistes pulmonares, especialmente en los lóbulos superiores; sin embargo, los hallazgos extrapulmonares óseos y neurológicos son más relevantes.

La manifestación esquelética más común de la neurofibromatosis suele comprometer al tórax, a nivel vertebral y de las costillas. Las típicas lesiones costales son erosiones de márgenes bien definidos en una o más costillas, con separación de las costillas adyacentes por neurofibromas plexiformes. Dichos procesos pueden terminar originando la clásica deformidad en “costilla de cinta” o “ribbon rib”.

Las deformidades espinales características de los pacientes con neurofibromatosis incluyen la escoliosis ([Fig 6](#)), la pérdida de altura posterior de los cuerpos vertebrales y el agrandamiento foraminal.

Lesiones Pleurales

El neumotórax espontáneo es una potencial y frecuente complicación de todas las enfermedades asociadas con EPQD, debido a la ruptura de uno o más quistes periféricos en el espacio pleural adyacente. Las maniobras de Valsalva repetidas pueden ser responsables de la ruptura de estos quistes con generación del neumotórax espontáneo.

Dentro de las enfermedades quísticas pulmonares, la LLM es probablemente la patología más frecuentemente asociada a neumotórax espontáneos (incidencia del 60-70%) ([Fig 7](#)). En estos pacientes, la pleurodesis debería realizarse tras el primer episodio de neumotórax, dado que la tasa de recurrencia es muy alta.

Otra entidad frecuentemente asociada a neumotórax es el síndrome de Birt-Hogg-Dubé, en el que la incidencia estimada es del 33-38%.

El derrame pleural quiloso, uni o bilateral, es otro de los hallazgos pleurales frecuentemente observados en la LLM (cerca de un tercio de los pacientes), tanto en el debut como durante el curso de la enfermedad. Aunque por TC no hay hallazgos específicos que permitan distinguirlo de otro derrame pleural, debería sospecharse cuando este se encuentra asociado a un patrón de EPQD sugestivo de LLM ([Fig 8](#)). Algunas veces, pueden observarse linfangiomas mediastínicos o abdominales, como lesiones hipodensas de morfología redonda u ovalada ([Fig 9](#)).

Lesiones pericárdicas y miocárdicas

La infiltración focal grasa del miocardio es frecuente en los pacientes con ET. La TC es la mejor técnica

para detectarla, y aparece como focos hipodensos bien definidos en el interior del miocardio.

La mayoría de estos focos grasos se localiza en el septo interventricular y en la pared lateral del ventrículo izquierdo ([Fig 10](#)). Estas localizaciones son diferentes a la grasa intramiocárdica que puede existir en el ventrículo derecho de pacientes sanos o con displasia arritmogénica del ventrículo derecho (DAVD). En los pacientes con DAVD la infiltración grasa ventricular es más difusa que la de los pacientes con ET, y se asocia a otros hallazgos como la dilatación del VD y aneurismas ventriculares. Además, la localización intramiocárdica y epicárdica de estos focos grasos difiere de la observada en las áreas de infartos miocárdicos antiguos, que son típicamente curvilíneas y localizadas en el subendocardio ([Fig 11](#)). Debido a la alta prevalencia de estos focos grasos en pacientes con ET, su presencia aumenta la posibilidad de esta enfermedad en paciente con EPQD.

El derrame pericárdico se puede encontrar en paciente con conectivopatías, como el síndrome de Sjögren o el lupus, que pueden condicionar una neumonía intersticial linfocítica, que se asocia con EPQD de predominio en los lóbulos inferiores.

Lesiones Renales

Lesiones renales benignas, como los quistes y los angiomiolipomas, están frecuentemente asociadas a la ET/LLM. Ambos suelen verse en paciente pediátricos con ET, y con la edad tienden a crecer en número y tamaño.

En la TC los quistes renales aparecen como lesiones redondeadas, de paredes lisas, bien definidas hipodensas (densidad agua), y no presentan realce ni atenuación grasa ([Fig 12](#)).

Los angiomiolipomas son tumores de la cortical renal, por lo general asintomáticos, pequeños, bilaterales y con densidad grasa ([Fig 13](#)). En estas entidades son más frecuentes que los quistes y tienden a ser numerosos. Con menor frecuencia son unilaterales y pueden tener un componente sólido ([Fig 14](#)). Son más frecuentes en los pacientes con ET/LLM que en los pacientes con LLM espontánea.

Los tumores renales pueden observarse en el síndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD) ([Fig 15](#)) o, con menor frecuencia, en la ET, en la que los quistes y los angiomiolipomas son el hallazgo más común. El síndrome de BHD es un desorden sistémico autosómico dominante que se manifiesta con lesiones cutáneas, tumores renales y neumotórax espontáneos secundarios a la afectación pulmonar. Los quistes pulmonares han sido descritos en la mayoría de los pacientes con este síndrome (77-89%), varían en forma y tamaño y predominan en los lóbulos inferiores. Los tumores renales en estos pacientes son habitualmente, múltiples y bilaterales, y se incluyen los oncocitomas (50%), carcinoma cromóforo (34%), carcinoma de células claras (9%) y carcinoma papilar de células renales (2%).

Lesiones Linfáticas

La afectación linfática con dilatación del conducto torácico, derrame pleural quiloso, ascitis y linfangiomas/linfangioleiomiomas, es común en los pacientes con LLM ([Fig 16](#)). En esta enfermedad las anomalías linfáticas se deben a una proliferación anormal de células musculares en los linfáticos.

La dilatación del conducto torácico se debe a la proliferación de células musculares en su pared, que condiciona estrechez del mismo con bloqueo y dilatación linfática proximal.

El derrame pleural quiloso ([Fig 8, 9](#)) y la ascitis abdominal y pélvica se deben a la fuga linfática desde los conductos linfáticos afectados.

Los linfangioleiomiomas son masas linfáticas complejas benignas, que resultan de la proliferación de

células musculares lisas en los linfáticos causando engrosamiento mural, obstrucción, dilatación y formación de colecciones quísticas de material quiloso ([Fig 16](#)).

Con menor frecuencia pueden existir lesiones linfáticas en los pacientes con ET/LLM, y son particularmente útiles en el diagnóstico diferencial entre ET y ET/LLM.

Lesiones Cerebrales

En estudios de RM de pacientes con enfermedades responsables de quistes pulmonares se pueden encontrar diferentes lesiones cerebrales.

Los adenomas pituitarios pueden ser observados en la HCL, siendo generalmente responsables del desarrollo de diabetes insípida ([Fig 17](#)).

Los tubérculos corticales, los nódulos gliales subependimarios y los astrocitomas subependimarios de células gigantes son manifestaciones cerebrales típicas de los pacientes con ET ([Fig 18](#)).

Las manifestaciones del sistema nervioso central (SNC) en los pacientes con neurofibromatosis tipo 1 (NF1) o enfermedad de Von-Recklinghausen son relativamente comunes y tienen una gran variedad de presentaciones. Los hallazgos más comunes son los tumores periféricos de la vaina nerviosa, los gliomas y los gangliomas. En el mediastino se pueden asociar a neurofibromas, meningoceles y paragangliomas.

Lesiones Cutáneas

En asociación a las diferentes entidades responsables de quistes pulmonares pueden existir múltiples lesiones cutáneas.

Los fibrofolliculomas son el hallazgo más característico del síndrome de Birt-Hogg-Dubé, en el que los quistes pulmonares usualmente varían de tamaño y forma, y predominan en los lóbulos inferiores ([Fig 19](#)).

La NF1 se caracteriza clínicamente por las manchas café con leche y los neurofibromas subcutáneos e intercostales ([Fig 20](#)). Los neurofibromas cutáneos suelen aparecer en la pubertad; los que se proyectan sobre el tórax pueden ser fácilmente confundidos con nódulos pulmonares, tanto en radiografías pósteriores como laterales. En estos casos la TC es útil para diferenciar entre neurofibromas cutáneos y nódulos pulmonares. En caso de neurofibromas intercostales la TC puede demostrar lesiones óseas líticas asociadas.

Los angiofibromas faciales y las máculas hipopigmentadas con frecuencia se asocian a la ET.

Lesiones Metastásicas

Las metástasis pulmonares quísticas son una presentación atípica de metástasis pulmonares habituales. En presencia de un patrón pulmonar quístico difuso es importante valorar la posible existencia de una neoplasia extrapulmonar y revisar las TC previas para evaluar la posible preexistencia de lesiones sólidas origen de los quistes pulmonares ([Fig 21](#)). Tanto neoplasias escamosas (de pulmón, de cuello o del tracto urinario) así como los adenocarcinomas (de pulmón y del tracto gastroenterico) pueden asociarse a metástasis pulmonares con patrón quístico.

Finalmente, reportamos en una tabla los hallazgos extrapulmonares asociados a cada una de las

enfermedades que generan una EPQD ([Fig 22](#)).

Imágenes en esta sección:

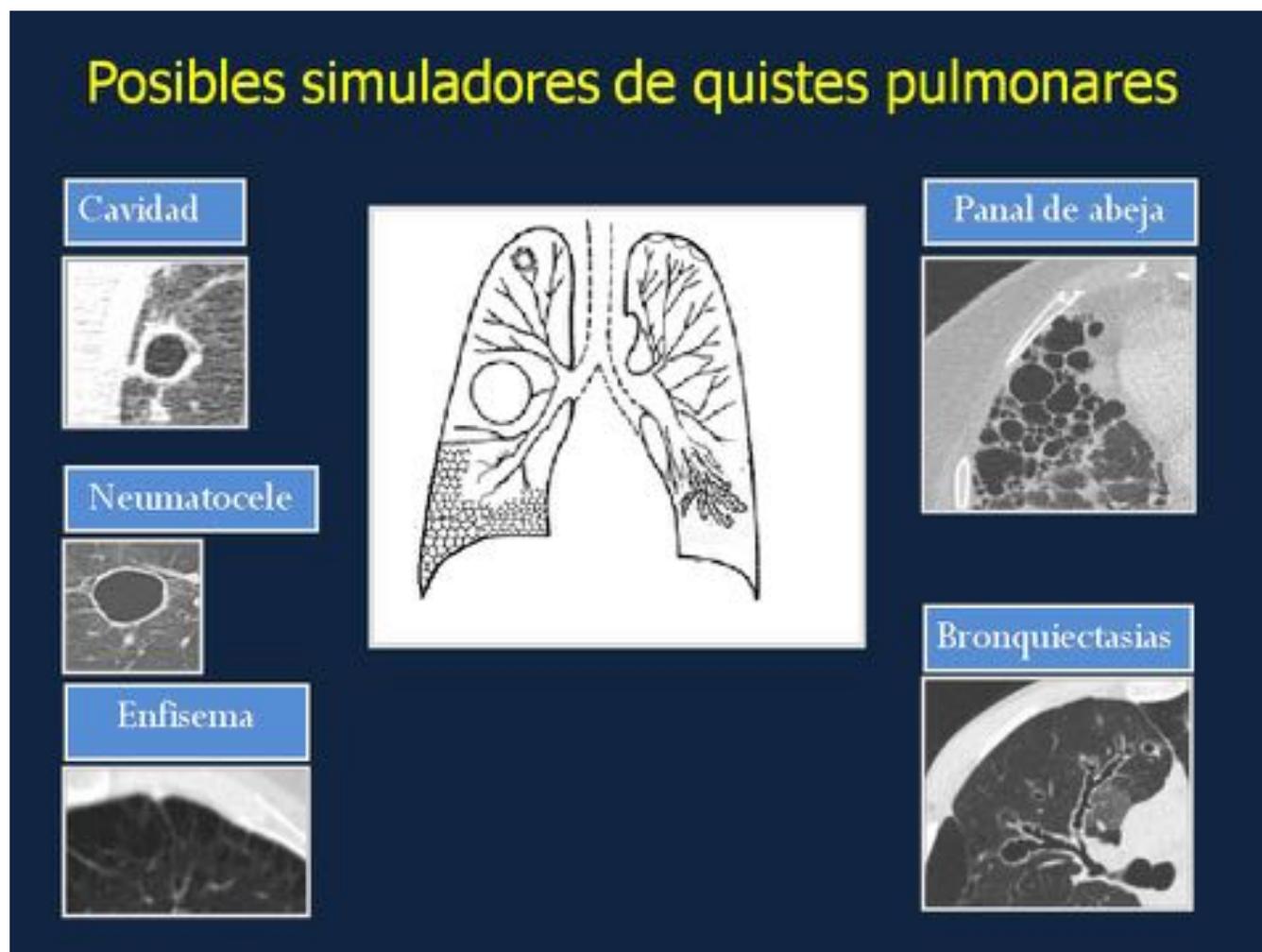


Fig. 1: Quistes pulmonares: posibles simuladores

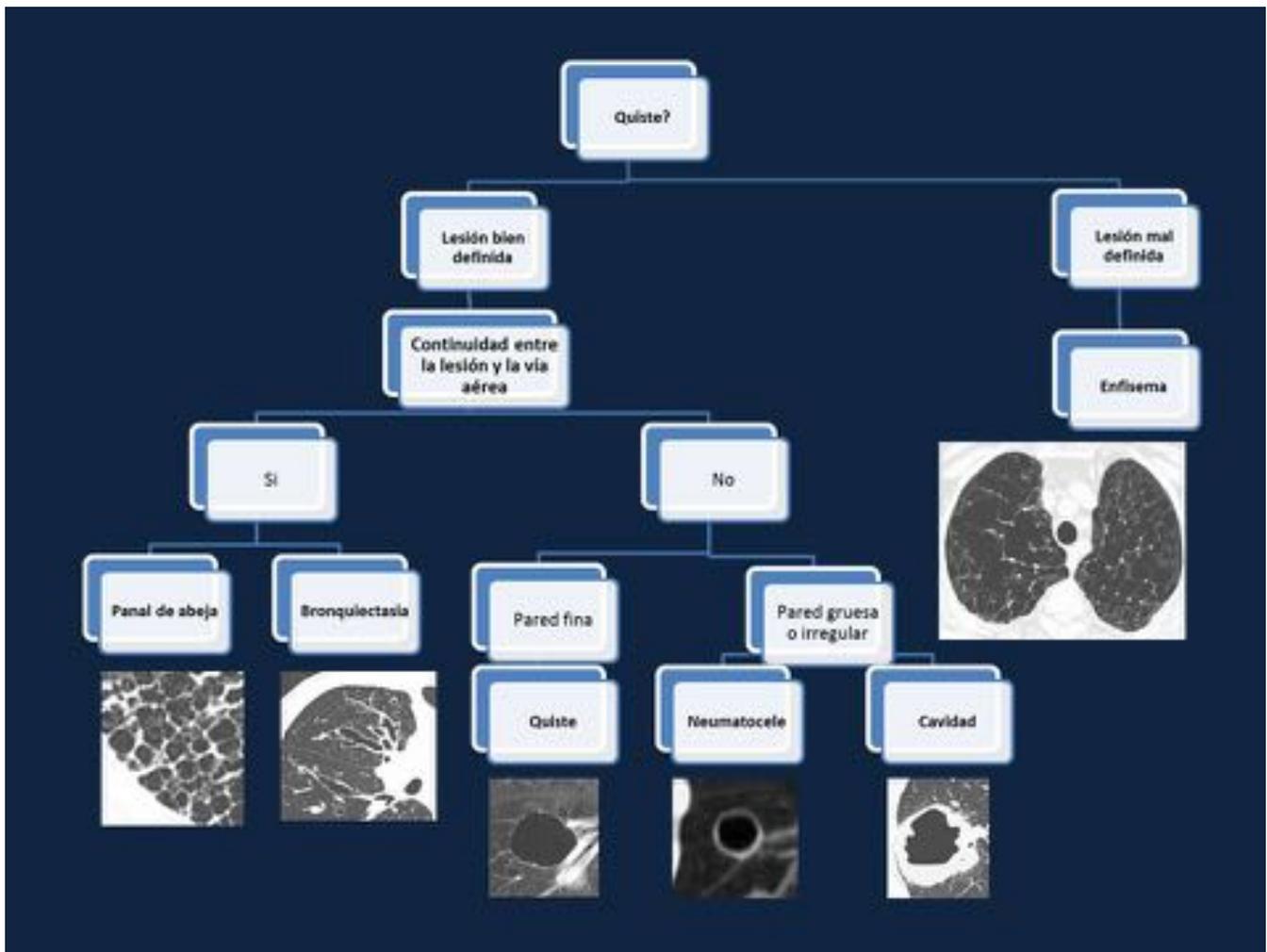
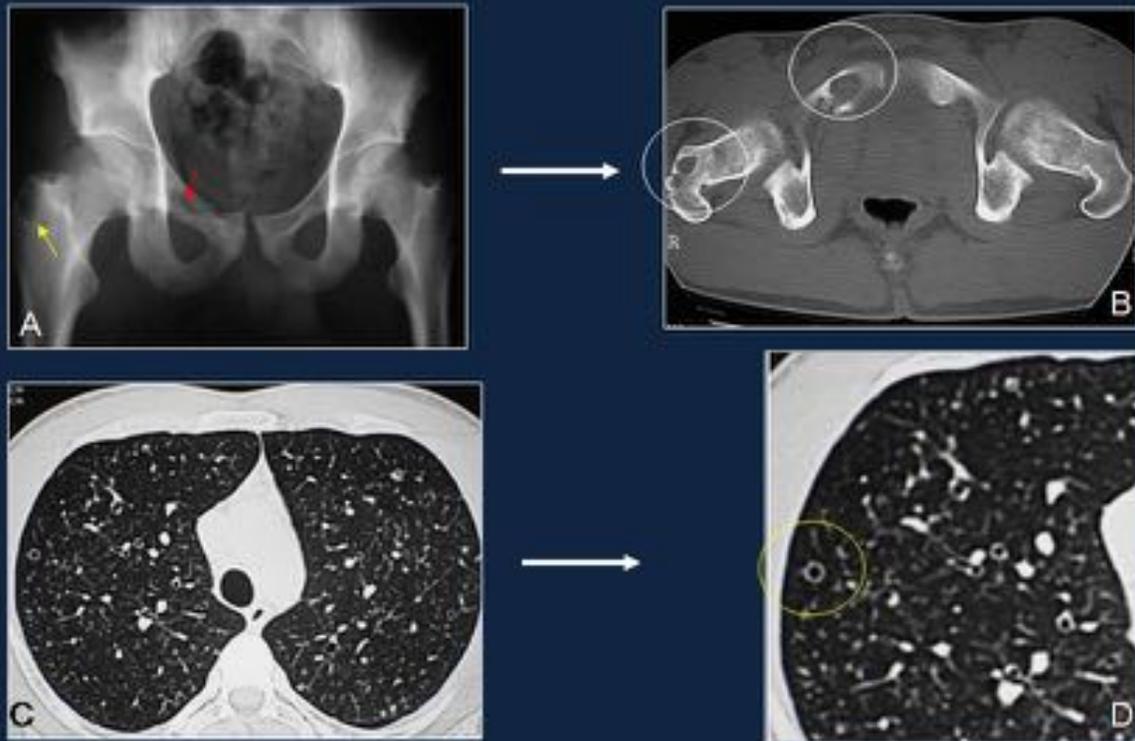


Fig. 2: Quistes pulmonares: algoritmo diagnóstico

Paciente de 14 años con Histiocitosis de células de Langerhans con lesiones óseas y pulmonares.



La Radiografía de pelvis (A) muestra radiolucencias focales en el trochanter mayor derecho (flecha amarilla) y en la rama superior derecha del pubis (flecha roja). El TC (B) confirma la presencia de dos lesiones líticas pélvicas (círculos blancos) TC torácico (C,D) demuestra múltiples cavidades nodulares (círculo amarillo) sugestivas de afectación pulmonar por Histiocitosis de células de Langerhans.

Fig. 3: Histiocitosis de células de Langerhans: lesiones óseas y pulmonares.

TC en paciente de 65 años con TSC/LAM

Imágenes axiales (A y B) demuestran lesiones óseas escleróticas no expansivas, localizadas en la apófisis transversa (flechas rojas) de los diferentes cuerpos vertebrales.

La reconstrucción sagital (C) muestra multiples lesiones en la columna dorsal.

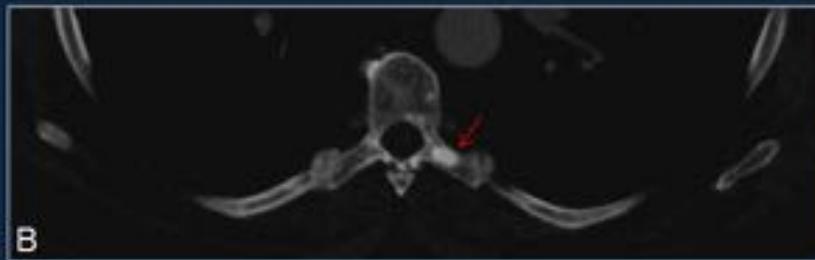
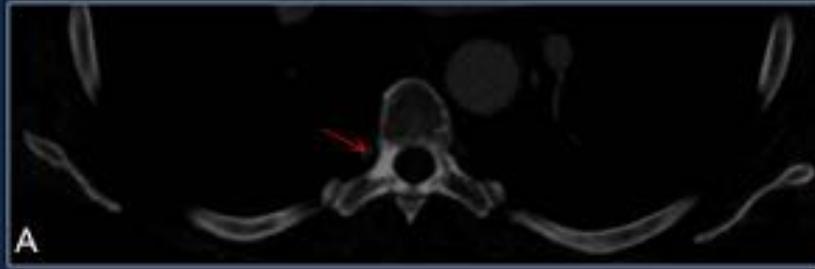
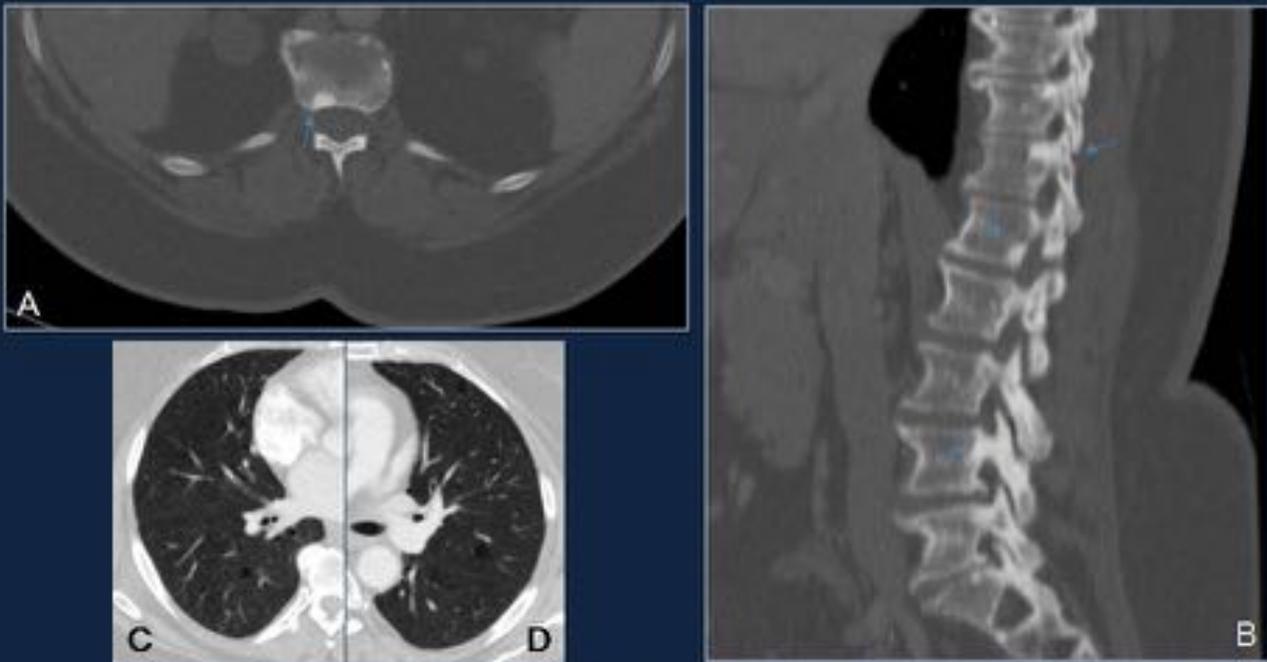


Fig. 4: Esclerosis tuberosa: lesiones óseas.

TC en mujer de 65 años con TSC/LAM.



TC axial (A). A nivel de la columna lumbar, se identifica lesión ósea en el cuerpo vertebral de L1, similar a las lesiones observadas en columna torácica. La reconstrucción sagital (B) muestra múltiples lesiones óseas focales (flechas) envolviendo la columna lumbar. Las imágenes axiales en la ventana de pulmón (C, D) muestran múltiples quistes bilaterales de pequeño tamaño.

Fig. 5: Esclerosis tuberosa: Lesiones óseas y pulmonares



Hombre de 36 años con neurofibromatosis. El TC de tórax (ventana de pulmón) revela múltiples neurofibromas cutáneos (flechas rojas) y pequeño quiste pulmonar (flecha blanca) en el lóbulo inferior derecho. Topograma abdominopélvico que muestra escoliosis de la columna dorsal y lumbar (flechas azules).



Fig. 6: Neurofibromatosis: alteraciones óseas y cutáneas

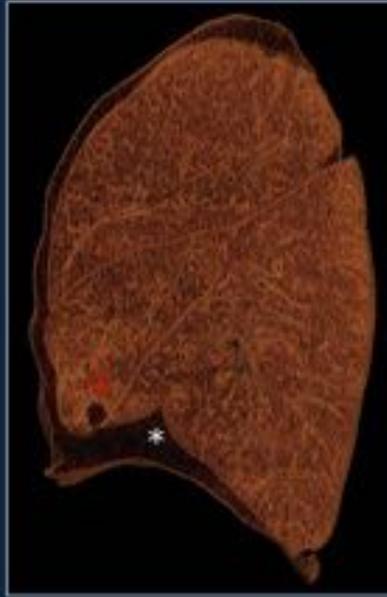
Neumotórax espontáneo en paciente con TSC/LAM.

El TC torácico (reconstrucciones MPR, VR y minIP en plano sagital, evidencia algunos quistes pulmonares (flechas) y un neumotórax espontáneo en el lado derecho (*).

MIP



Volume rendering



MinIP

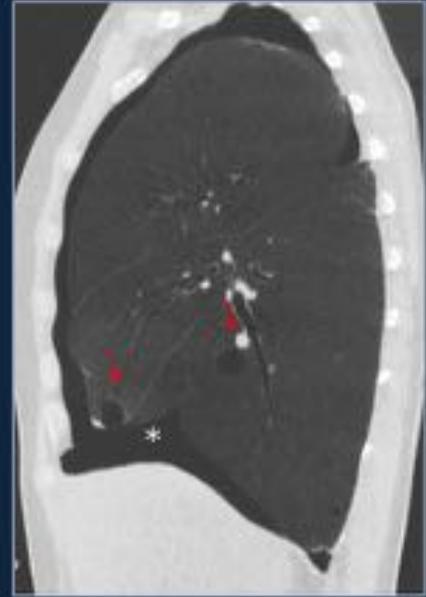


Fig. 7: Neumotórax espontáneo en paciente con TSC/LAM.

Quilotórax en paciente con LAM

Mujer de 44 años con disnea.

TC en planos coronal y sagittal (ventana de pulmón) A y B. Muestra múltiples quistes pulmonares de pequeño tamaño y derrame pleural izquierdo (*). La forma y distribución de los quistes pulmonares es característica de la LAM.

Ecografía torácica (C) muestra derrame pleural mas ecogénico en su porción declive con atelectasia pasiva del lóbulo inferior izquierdo.

El resultado de la toracentesis (D) es un gran volume de líquido pleural denso consistente con linfa (quilotórax)

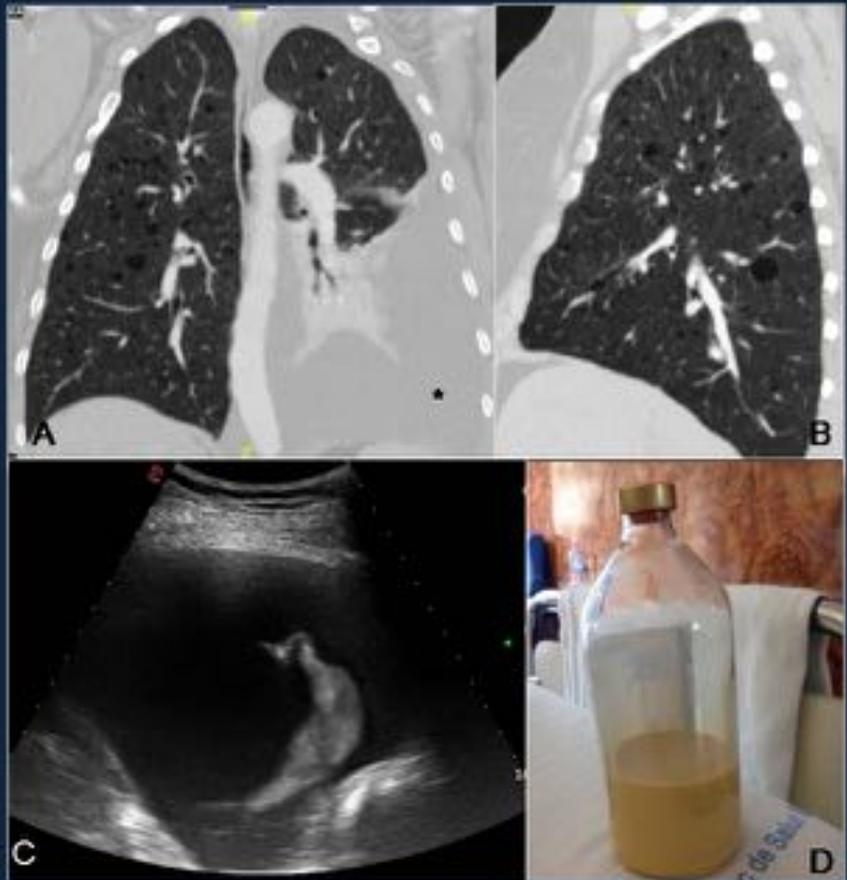
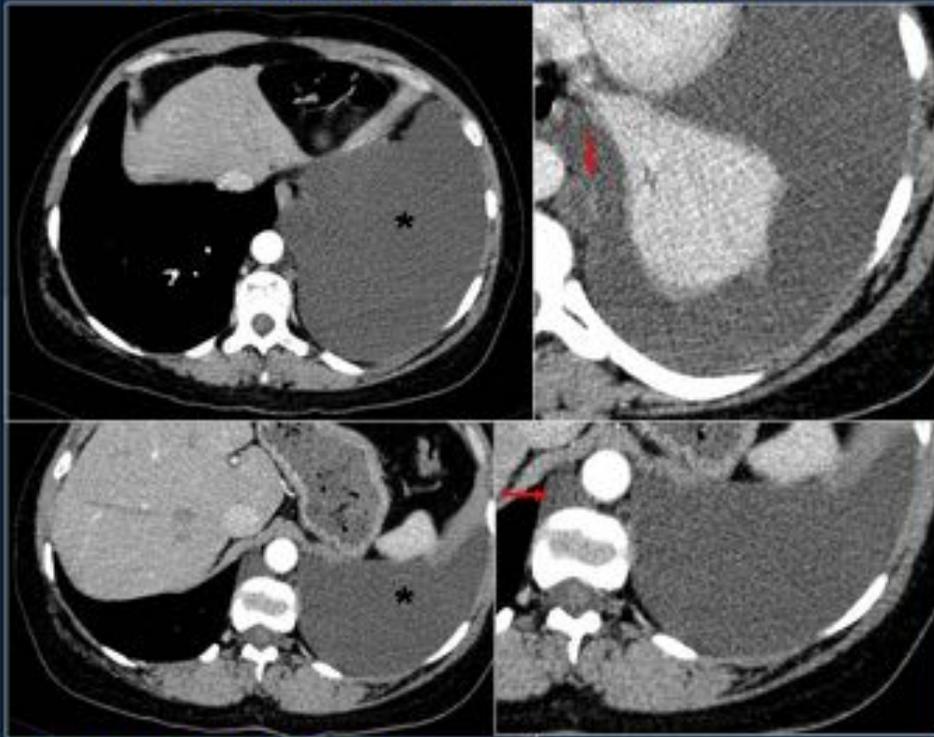


Fig. 8: Quilotórax en paciente con LAM

Quilotórax en paciente con LAM

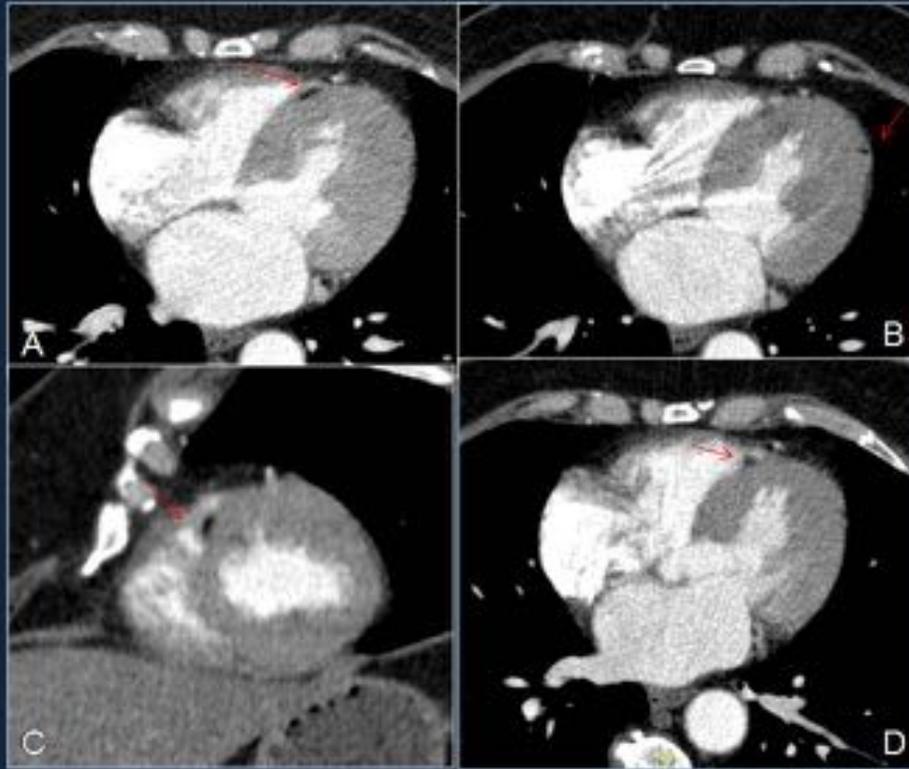


Mujer de 44 años con disnea.

TC torácico con contraste endovenoso que muestra voluminoso derrame pleural izquierdo (*). Otras imágenes de TC demuestran dos lesiones hipodensas bien definidas (flechas), localizadas en la grasa paraaórtica izquierda, sugestivas de linfangiomas.

Fig. 9: Quilotórax en paciente con LAM

Focos grasos miocárdicos en paciente con TSC

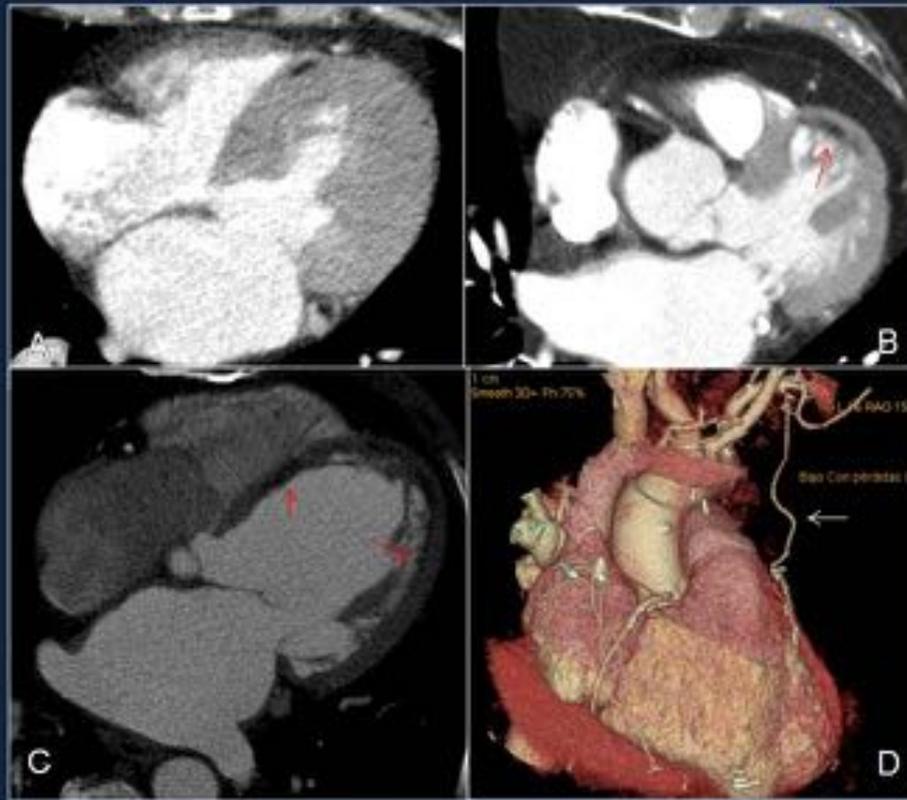


TC en paciente de 65 años con TSC.

Imágenes axiales (A,B) y reformateadas (Eje corto: C, Cuatro cámaras: D) demuestran nódulos grasos epicárdicos en el septum interventricular y en la pared lateral del ventrículo izquierdo (flechas)

Fig. 10: Focos grasos miocárdicos en paciente con TSC

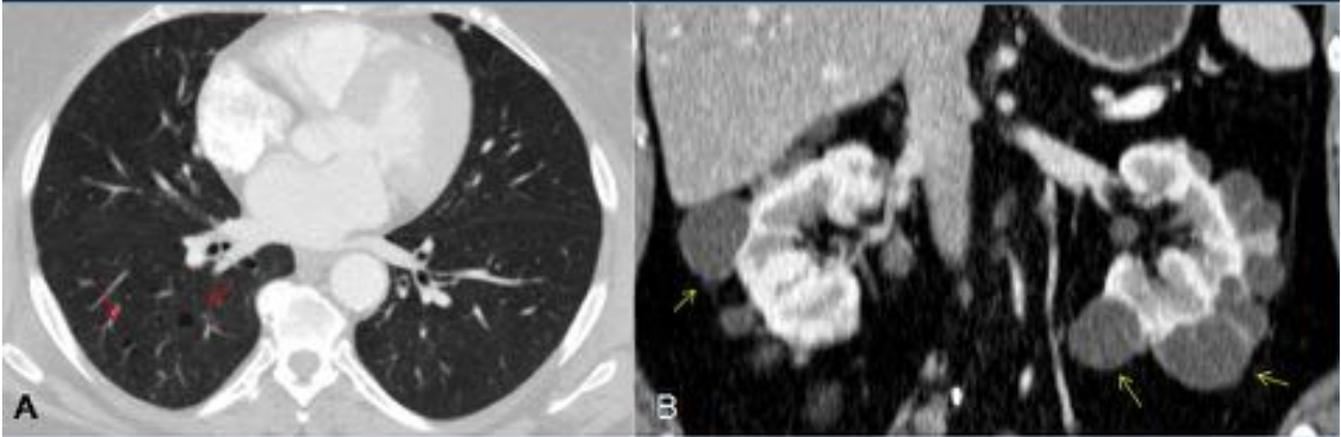
Focos grasos miocárdicos vs infartos antiguos



La localización miocárdica o epicárdica de los focos grasos (A), es diferente de los la localización observada en los infartos miocárdicos antiguos (B,C), típicamente curvilíneos y subendocárdicos (flechas). El VR (D) muestra bypass coronario (flechas)

Fig. 11: Focos grasos miocárdicos vs infartos antiguos

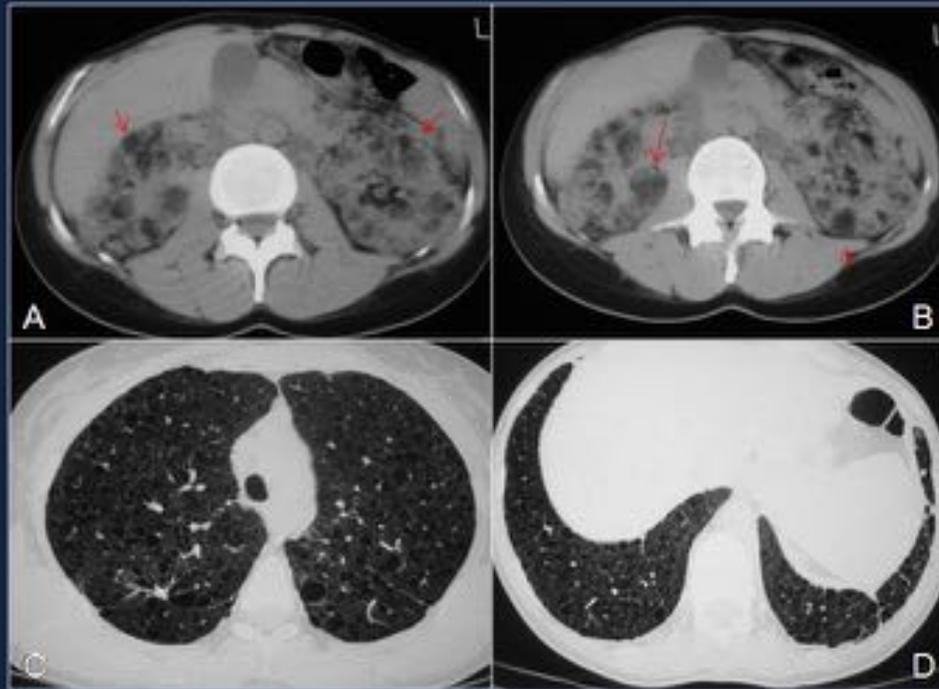
Angiomiolipomas renales en paciente con TSC/LAM



Imágenes axiales de TC (A, ventana pulmonar) muestra pequeños quistes pulmonares (flechas rojas). Tc abdominal (B, imagen coronal) muestra quistes renales bilaterales (flechas amarillas), que se muestran como lesiones redondeadas de paredes bien definidas con densidad agua, sin realce ni densidad grasa.

Fig. 12: Angiomiolipomas renales en paciente con TSC/LAM

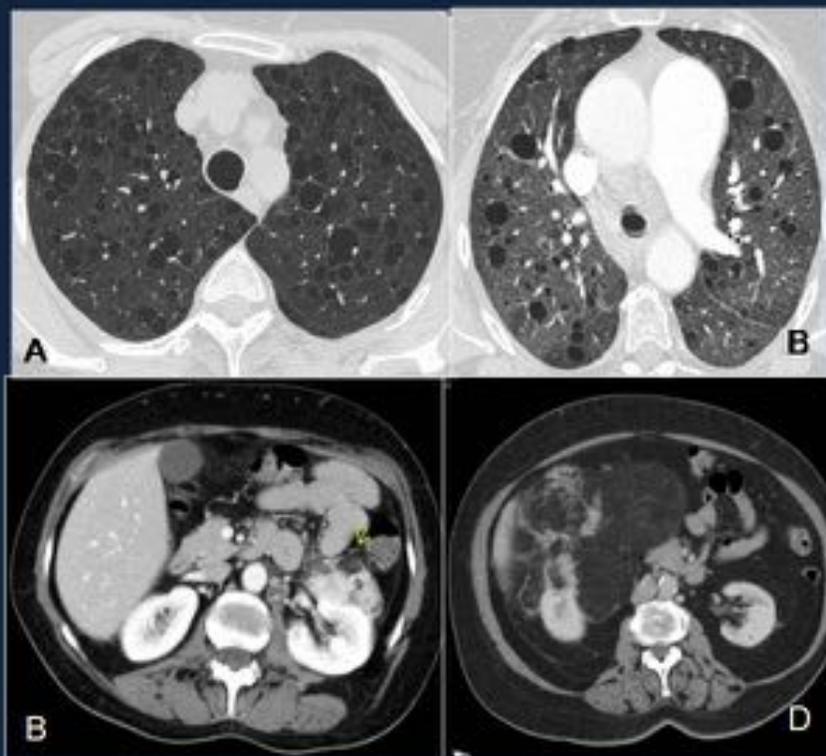
Angiomiolipomas renales en paciente con TSC/LAM



TC axial (A,B) en abdomen superior se evidencian multiples lesiones nodulares en el parénquima renal, con densidad grasa (flechas). Las imágenes del TC torácico (B, D) muestran quistes pulmonares difusos envolviendo los ángulos costofrénicos, típicos del TSC/LAM

Fig. 13: Angiomiolipomas renales en paciente con TSC/LAM

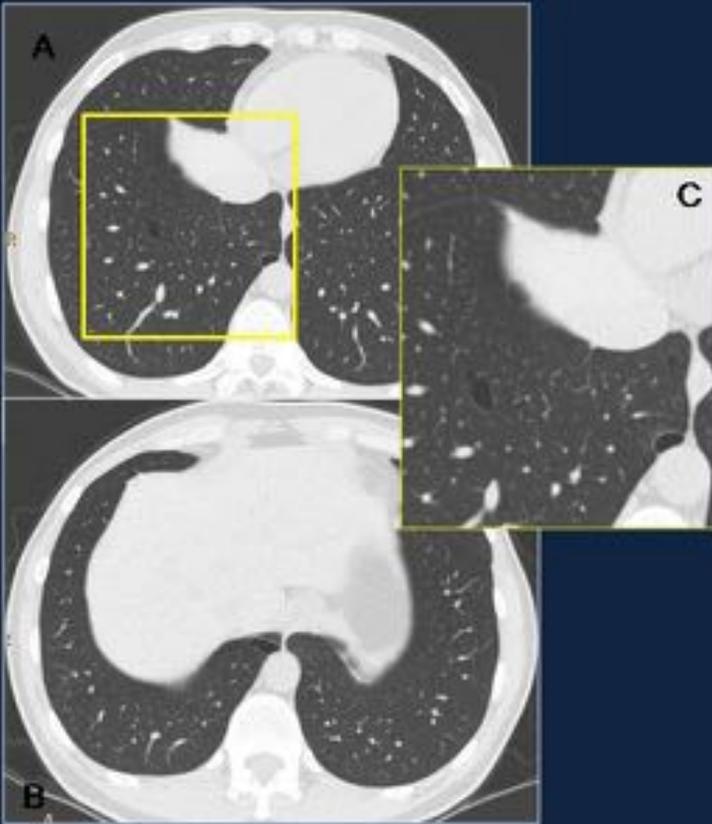
Angiomiolipomas renales unilaterales en dos pacientes con TSC/LAM



En la paciente 1 (A,B) el angiomiolipoma renal presenta un componente predominantemente sólido con pequeños focos grasos (flechas). En el paciente 2 (C,D), el tejido graso (*) es el predominante en el gran angiomiolipoma renal.

Fig. 14: Angiomiolipomas renales unilaterales en dos pacientes con TSC/LAM

Tumor renal en paciente con síndrome de Birt-Hogg-Dubé



TC axial(A,B,C) demuestra pequeños quistes lenticulares en la bases pulmonares. Ecografía (D) muestra masa sólida renal consistente con tumor renal (flecha).



Courtesy of Dr. Jordi Andreu
Radiology Department, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, Spain

Fig. 15: Tumor renal en paciente con síndrome de Birt-Hogg-Dubé

Linfangioleiomiomas en paciente con LAM

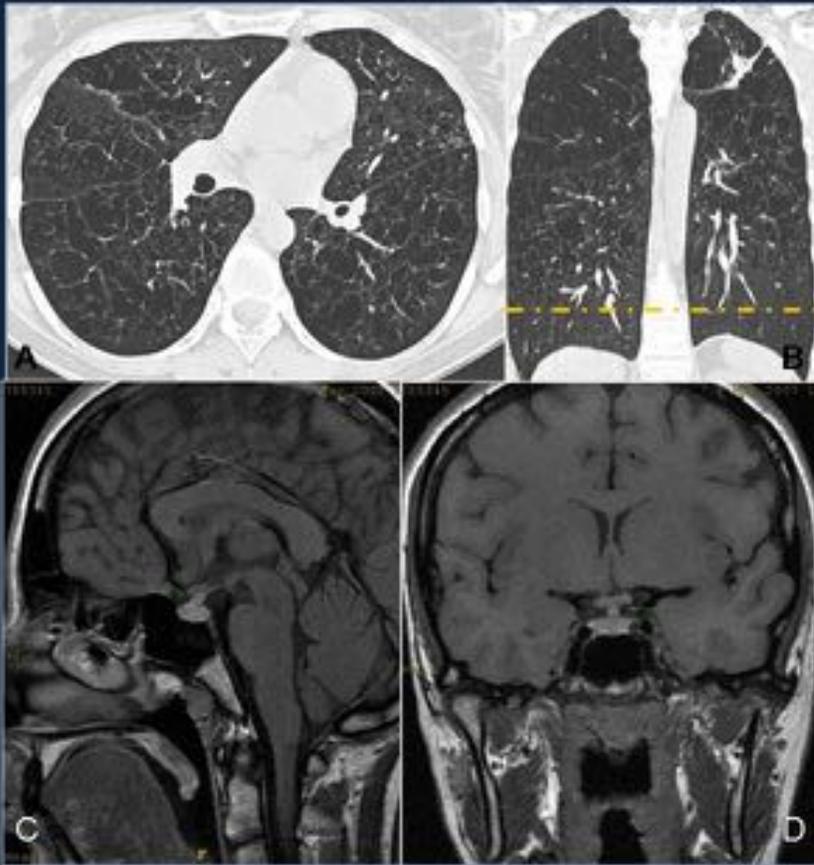
Tc torácico (A) muestra quistes pulmonares difusos en paciente con LAM.

TC abdominal (B, C) demuestra angiomiolipomas renales (flechas) y masas quísticas retroperitoneales (asteriscos) sugestivas de linfangiomas/linfangioleiomiomas.



Fig. 16: Linfangioleiomiomas en paciente con LAM

Adenoma hipofisario en mujer de 30 años con LCH y diabetes insipidus.



TC torácico (A: imagen axial, B: imagen coronal) muestra múltiples quistes pulmonares con morfología bizarra, respetando los ángulos costofrénicos. Este patrón quístico es altamente sugestivo de LCH.

RM cerebral (C: T1 sagital, D: T1 coronal) demuestra engrosamiento del tallo hipofisario sugestivo de adenoma hipofisario (flechas verdes).

Fig. 17: Adenoma hipofisario en mujer de 30 años con LCH y diabetes insipidus.

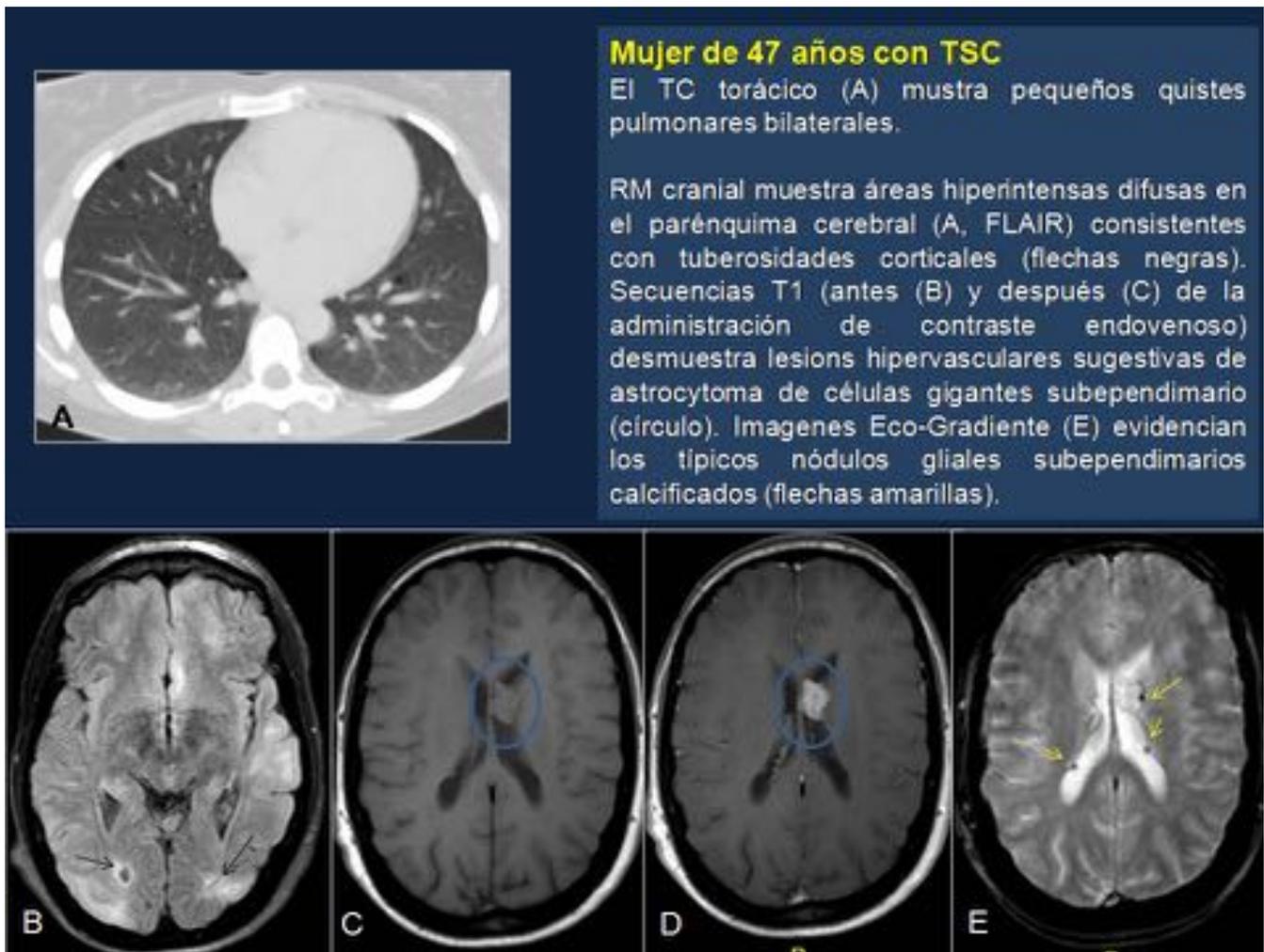


Fig. 18: Afectación cerebral y pulmonar en paciente con esclerosis tuberosa

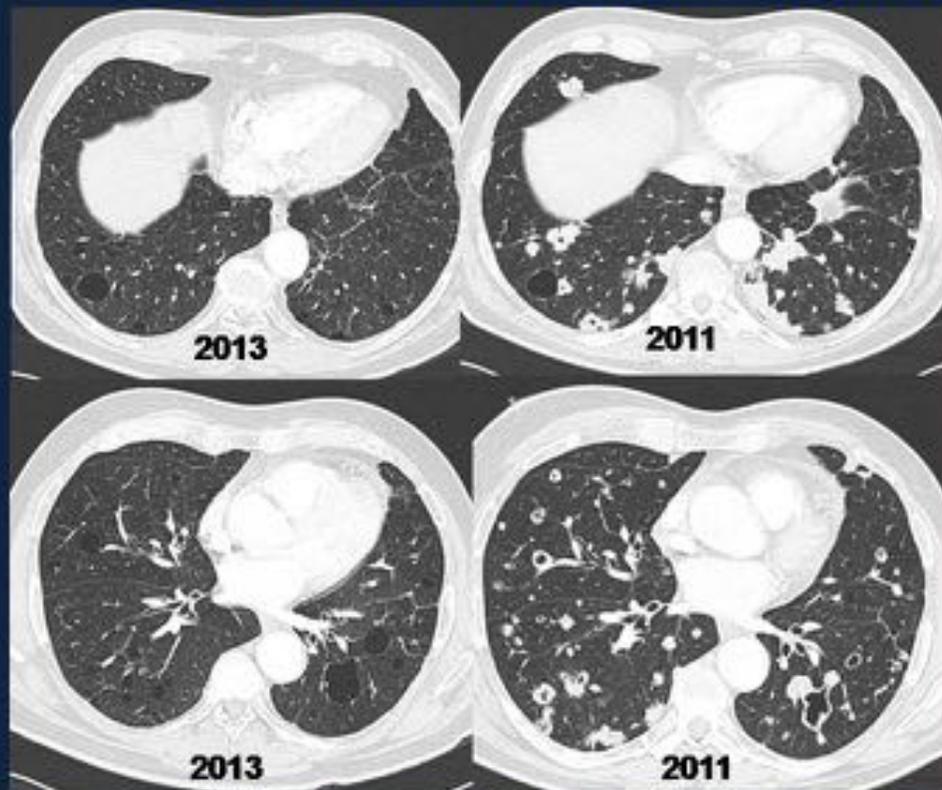


Fig. 19: Lesiones cutáneas y pulmonares en paciente con enfermedad de Birth-Hogg-Dube



Fig. 20: Lesiones cutáneas y pulmonares en neurofibromatosis

Metástasis quísticas de un carcinoma transicional de vejiga.



TC realizado en el 2013 muestra multiples quistes pulmonares bien definidos, de paredes delgadas, y si component sólido. En el Tc previo del 2011 se demuestra que correspondían con multiple nódulos metastásicos sólidos y cavitados.

Fig. 21: Metástasis quísticas de un carcinoma transicional de vejiga

	Bone	Pleura	Myocardium and pericardium	kidney	Lymphatic	Brain /nervous system	Skin
LAM	Sclerotic lesions	Chylous effusion +++ Pneumothorax +++		AMLs	LALM/LAM +++		
TSC/LAM	Sclerotic lesions +++ (> 4)	Chylous effusion Pneumothorax	Myocardial Fatty foci	AMLs +++ Cysts Tumors	LALM/LAM	*Cortical tubers *Subependymal giant cell astrocytoma *Subependymal calcified glial nodules	*Facial angiofibromas *Hypomelanotic maculae
LCH	Lytic/sclerotic lesions						
BHD		Pneumothorax +++		Tumors			Fibrofolliculomas
NF	Scoliosis, rib and vertebral erosion.	Pneumothorax					Café-au-lait spots, neurofibromas, subcutaneous and intercostal neurofibromas
CTD/LIP		Pleural effusion	Pericardial fluid				Depending on CTD

CTD (connective tissue disease), LIP lymphocytic interstitial pneumonia

Fig. 22: Hallazgos extrapulmonares en EPQD

Conclusiones

La EPQD se puede asociar a una amplia variedad de hallazgos extrapulmonares, frecuentemente infravalorados a pesar de ser de gran utilidad en el proceso diagnóstico diferencial de la EPQD. Los radiólogos deben conocer estos hallazgos extrapulmonares (Fig 22), ya que pueden ser clave, y en algunos casos el único medio, para llegar a un diagnóstico específico correcto.

Bibliografía / Referencias

1. Seman et al. Diffuse Cystic Lung Disease at High-Resolution CT AJR 2011;

19 6: 1305-1311.

2. Stull M.A Langerhans Cell Histiocytosis of Bone RadioGraphics 1992; 12: 801-823.

3. Meye J.S Langerhans Cell Histiocytosis: Presentation and Evolution of Radiologic Findings with Clinical Correlation Radiographics 1995; 15:1135-1146.

4. Avila N.A et al CT of Sclerotic Bone Lesions: Imaging Features Differentiating Tuberous Sclerosis Complex with Lymphangiomyomatosis from Sporadic Lymphangiomyomatosis Radiology: Volume 254: Number 3-March 2010.

5. Avila N.A Sporadic Lymphangiomyomatosis and Tuberous Sclerosis Complex with Lymphangiomyomatosis: Comparison of CT Features. Radiology: Volume 242: Number 1-January 2007.

6. Rossi S. et al Thoracic Manifestations of Neurofibromatosis-I AJR 1999;173:1631-1638.

7. Prach P. Agarwal et al. Thoracic CT Findings in Birt-Hogg-Dubé Syndrome AJR 2011; 196: 349-352.

8. Kasper K.A et al. Tuberous Sclerosis Complex: Renal Imaging Findings Radiology 2002; 225:451-456.

9. Miraude E.A.P.M. Adriaensen et al. Fatty Foci in the Myocardium in Patients with Tuberous Sclerosis Complex: Common Finding at CT Radiology: Volume 253: Number 2-November 2009.

10. Pallisa E et al. Lymphangiomyomatosis: Pulmonary and Abdominal Findings with Pathologic Correlation RadioGraphics2002;22:S185-S198.