

# Guía de navegación para la enfermedad quística pulmonar

**Ángela María Díaz Cárdenas<sup>1</sup>,  
Belén Del Río Carrero<sup>1</sup>,  
Héctor Ignacio Jofré Grimaldo<sup>1</sup>,  
Santiago Alejandro Bolívar Cuevas<sup>1</sup>.**

<sup>1</sup>Hospital Universitari de Bellvitge, L'Hospitalet de Llobregat.



# Objetivo docente

Hacer una revisión sistemática de las principales enfermedades que afectan al parénquima pulmonar en forma de quistes pulmonares múltiples, enfatizando los hallazgos radiológicos y datos clínicos que contribuyen a un adecuado diagnóstico diferencial.

# Introducción

Los quistes pulmonares múltiples son un hallazgo frecuente en las tomografías de tórax. Constituyen un desafío diagnóstico desde el punto de vista radiológico, ya que son el resultado de una amplia variedad de patologías, tanto pulmonares como sistémicas, por lo que el diagnóstico diferencial es amplio. En la aproximación radiológica, muchas veces es necesario tener en cuenta la distribución de las lesiones y los hallazgos auxiliares que pueden ayudarnos a diferenciar entre una gran variedad de entidades.

# Discusión

## 1. Definición y espectro

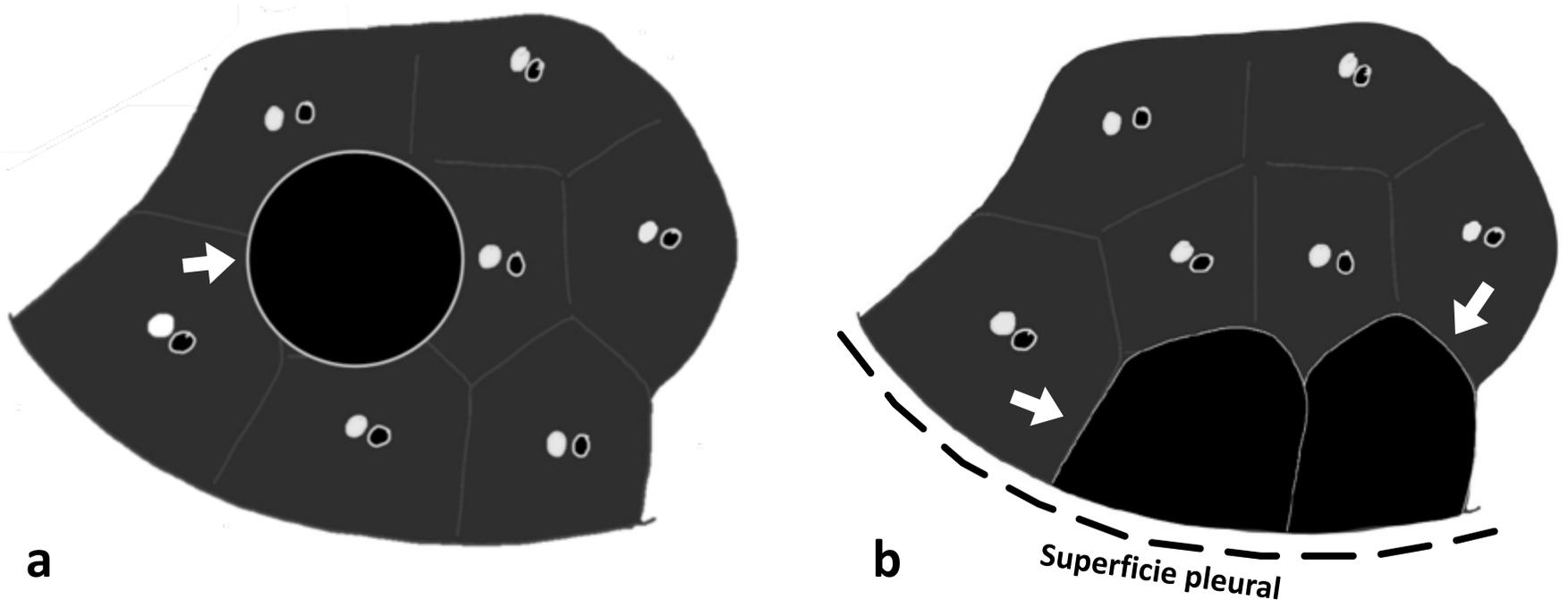
Lo primero es saber reconocer el quiste pulmonar como lesión patológica y radiológica, ya que se confunde fácilmente con otras lesiones que se asemejan. El quiste pulmonar se define como un espacio redondeado y circunscrito, rodeado de una pared epitelial o fibrosa de grosor variable [1]. En la tomografía, los quistes se identifican como hipodensidades focales en el parénquima pulmonar con una interfase bien definida con el parénquima sano adyacente (fig. 1). El grosor de su pared es variable, aunque ésta suele ser delgada (menor de 2 mm), y pueden contener aire, material líquido o sólido. Ocurren sin enfisema pulmonar asociado, entidad a la que se parecen radiológicamente.



**Figura 1.** Corte axial de tomografía de los campos pulmonares inferiores que muestra varias imágenes hipodensas focales bilaterales, de morfología redondeada, con paredes delgadas, compatibles con quistes pulmonares.

Por lo tanto, para hablar de enfermedad quística pulmonar, primero debemos excluir las lesiones que pueden imitarlas. Entre ellas cabe destacar algunos tipos de enfisema, el cual está definido como un espacio aéreo aumentado de tamaño, distal al bronquiolo terminal, con destrucción de paredes alveolares. Se clasifica según la parte del lobulillo pulmonar secundario que se encuentra afectada. Cuando es proximal, lo clasificamos como centroacinar o centrolobulillar; cuando es distal, lo denominamos paraseptal; y cuando compromete la totalidad del acino, panlobulillar [1]. Tomográficamente, se visualiza como áreas focales de baja atenuación, sin paredes visibles, lo que lo diferencia de los quistes verdaderos.

Por esta razón, excluimos los enfisemas centrolobulillar y panlobulillar de la definición de quistes. El enfisema paraseptal, en cambio, lo incluimos, ya que en ocasiones puede presentar alguna pared fina que nos puede confundir con los quistes, por lo que en estos casos debemos guiarnos por la distribución de los hallazgos (fig. 2).



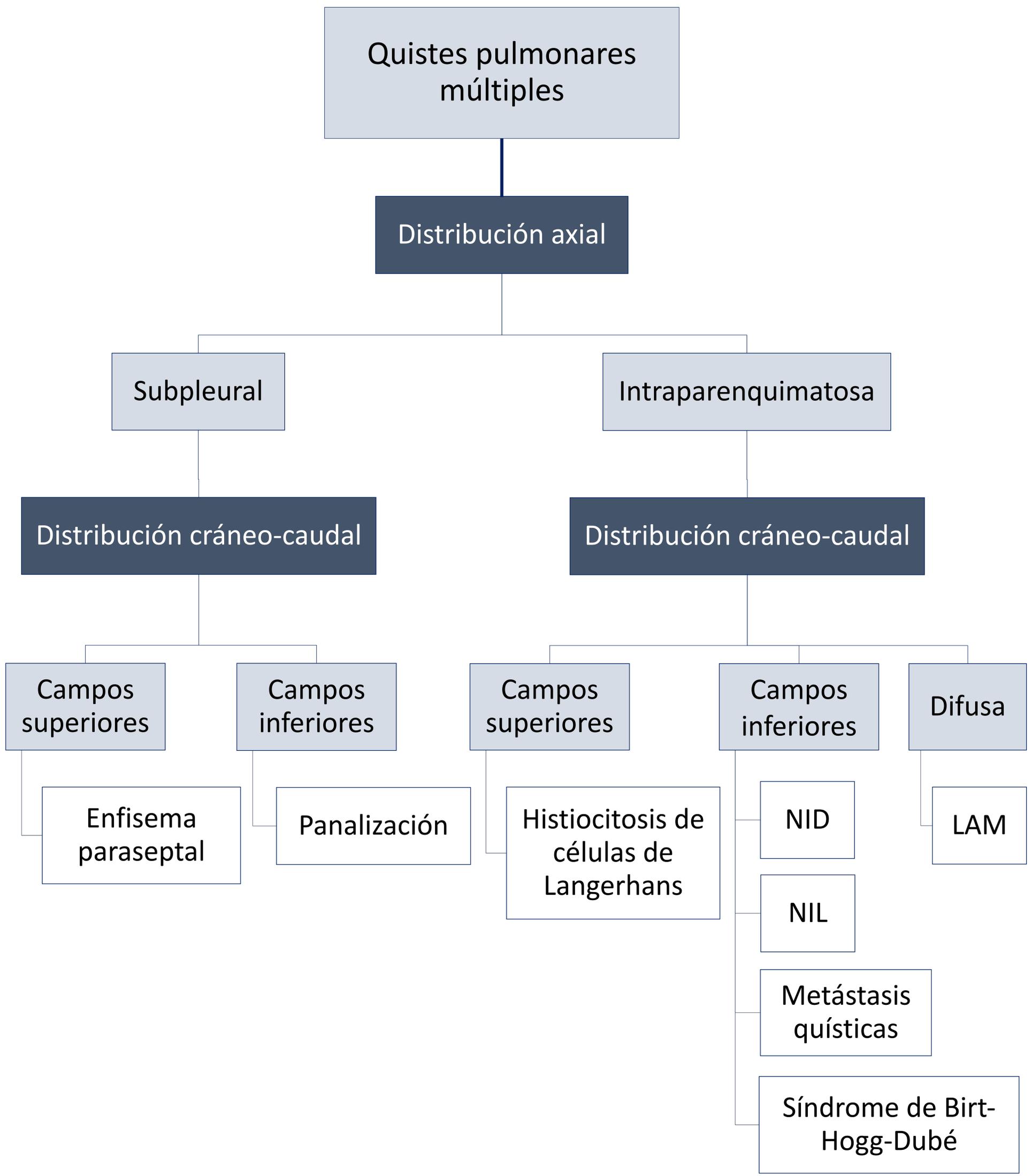
**Figura 2.** Diferencias entre un quiste pulmonar y el enfisema paraseptal. **a)** Imagen que ilustra un quiste aéreo verdadero (flecha blanca), de morfología redondeada, pared fina y bien definida, rodeado por parénquima pulmonar sano. **b)** Imagen que ilustra el enfisema paraseptal (flechas blancas) como un espacio aéreo de localización subpleural, sin paredes visibles, separado por septos interlobulillares.

## 2. Enfoque algorítmico

Un enfoque útil para el diagnóstico diferencial consiste en clasificar los quistes según su distribución axial en quistes subpleurales y quistes intraparenquimatosos, y posteriormente según su distribución cráneo-caudal en predominio en campos superiores y predominio en campos inferiores.

Las imágenes quísticas de distribución subpleural frecuentemente corresponden a enfisema paraseptal si predominan en los campos superiores, y si predominan en los campos inferiores, suelen corresponder a panalización.

Los quistes múltiples de distribución intraparenquimatososa presentan un amplio diagnóstico diferencial que puede ser ajustado en función de su predominio cráneo-caudal. La histiocitosis de células de Langerhans presenta quistes de predominio en campos superiores y peribronquial. La neumonía intersticial descamativa, la neumonía intersticial linfoide, las metástasis quísticas y los quistes pulmonares del síndrome de Birt-Hogg-Dubé predominan en los campos inferiores. En ocasiones, la distribución será difusa sin un claro predominio, como es frecuente en los quistes pulmonares de la linfangioleiomiomatosis (fig. 3).



**Figura 3.** Algoritmo de enfoque de los quistes pulmonares múltiples.

NID: Neumonía intersticial difusa. NIL: Neumonía intersticial linfoide. LAM: Linfangioleiomiomatosis.

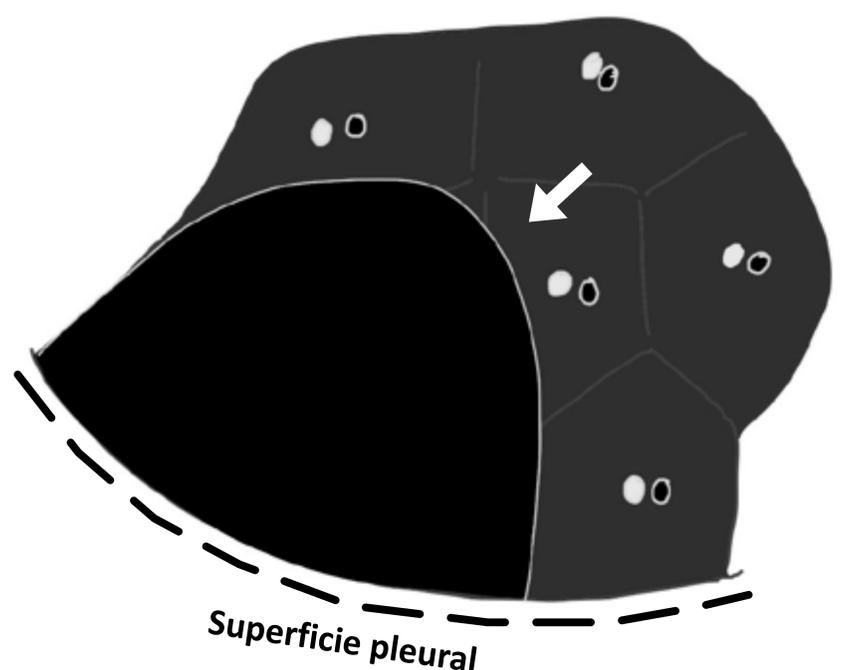
# Distribución subpleural

## Campos superiores

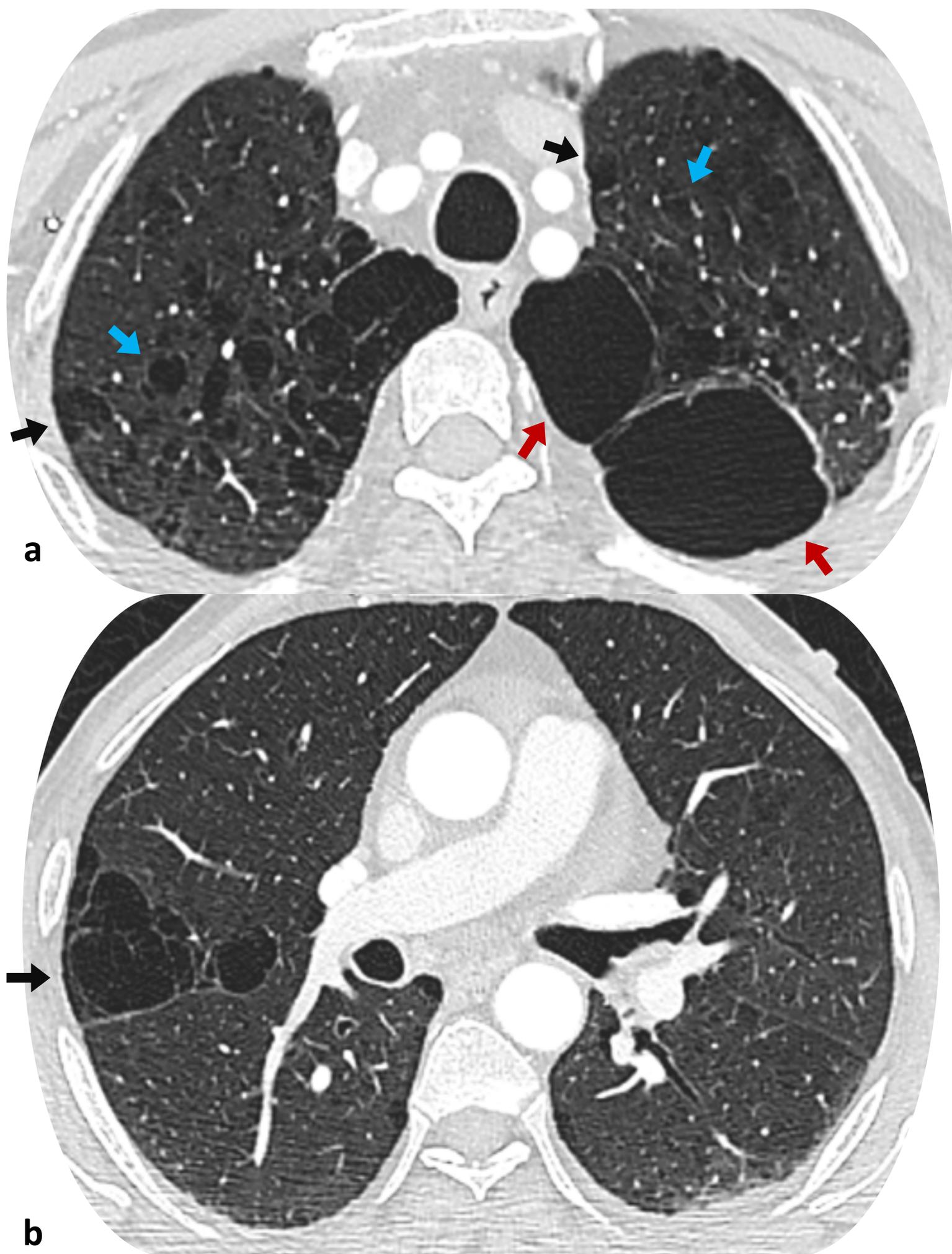
### ENFISEMA PARASEPTAL

También llamado enfisema distal acinar, se define como un espacio aéreo aumentado de tamaño debido a destrucción de las paredes alveolares distales y sus ductos y sacos. Está delimitado por superficies pleurales (incluidas las cisuras) y septos interlobulillares. Su etiología no está completamente establecida, pero se atribuye a la exposición al humo de tabaco, contaminantes ambientales y productos bacterianos que llevan a un desequilibrio de proteasas y antiproteasas, responsables de la destrucción de las paredes alveolares [2].

Tomográficamente se observa como una imagen de baja atenuación, separada por septos interlobulillares, de localización subpleural y peribroncovascular (fig. 4). Puede asociarse a la presencia de bullas, que se distinguen como espacios aéreos mayores a 1 cm de diámetro, de pared delgada, menor a 1 mm de grosor [1] (fig. 5). Es más frecuente en la superficie dorsal de los campos pulmonares superiores y puede coexistir con otros tipos de enfisema. Suele ser asintomático y puede asociarse a neumotórax espontáneo en pacientes jóvenes.



**Figura 4.** Imagen que ilustra una bulla subpleural (flecha blanca) de mayor tamaño que los lobulillos adyacentes y paredes delgadas.



**Figura 5. a-b)** Corte axial de tomografía de los campos pulmonares superiores de un hombre fumador. Muestra varias imágenes quísticas aéreas subpleurales, de paredes más o menos visibles, separadas por septos interlobulillares, compatibles con enfisema paraseptal (flechas negras). Asocian otras de mayor tamaño que corresponden a bullas (flechas rojas), y algunas de disposición centrolobulillar que resultan compatibles con enfisema en esta localización (flechas azules).

# Distribución subpleural

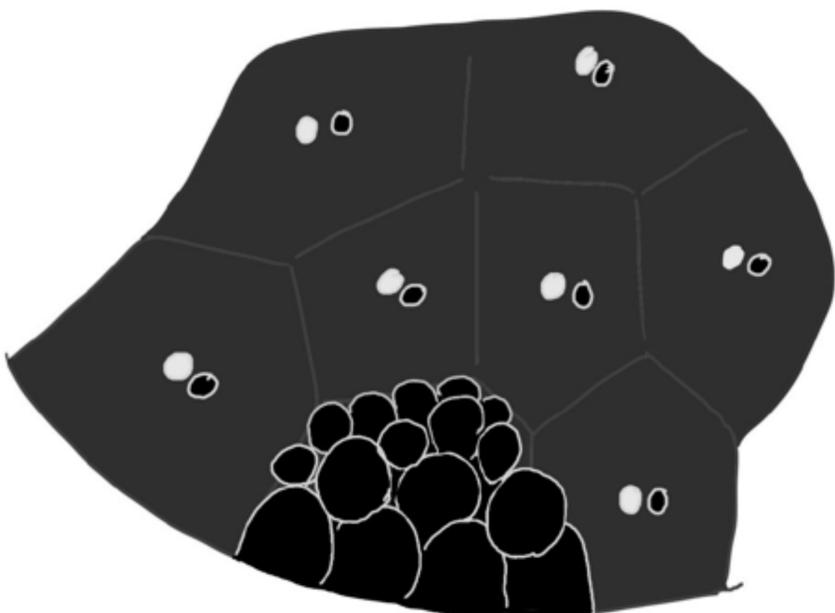
## Campos inferiores

### PANALIZACIÓN

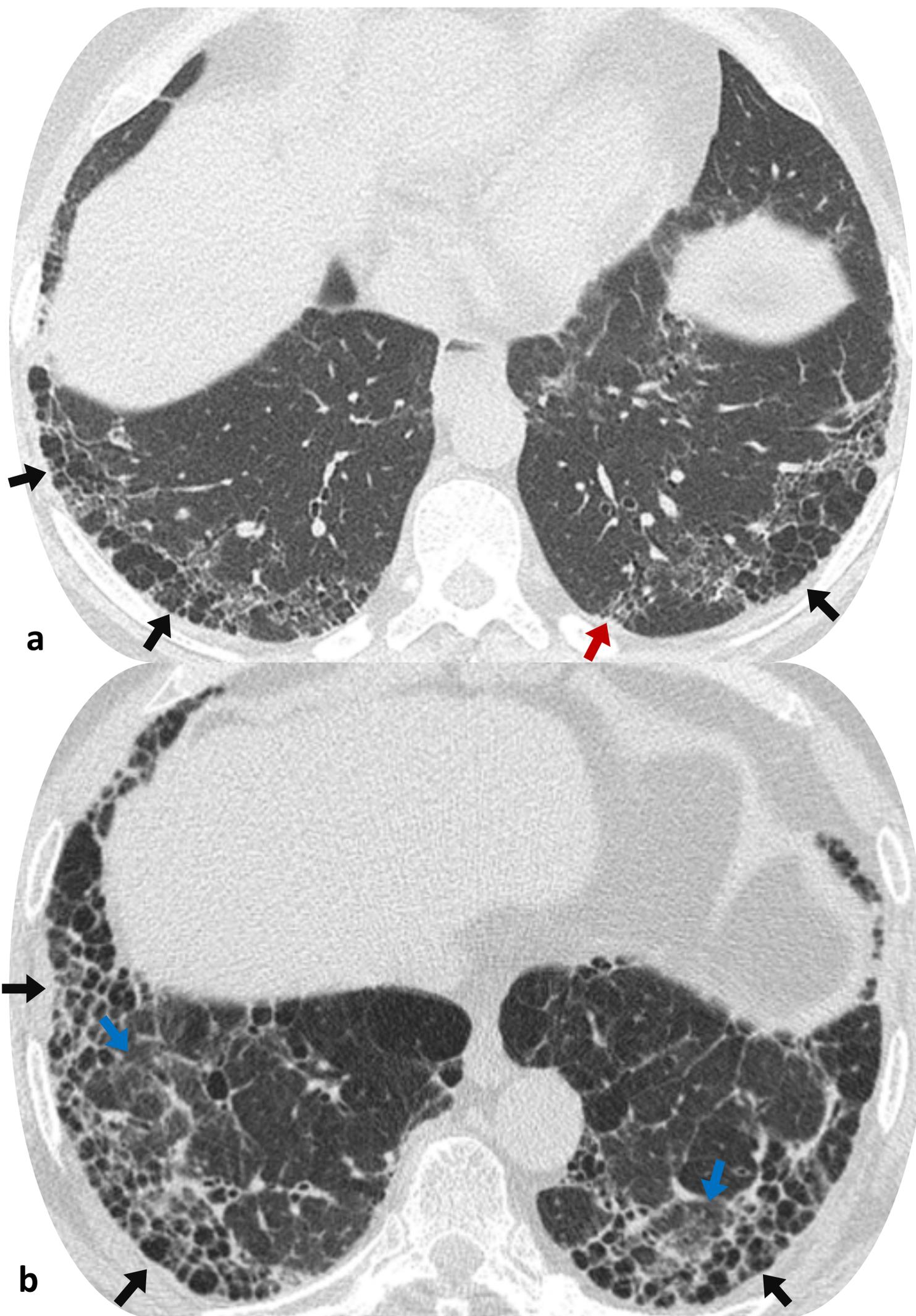
Corresponde a tejido pulmonar fibrótico y destruido, con presencia de múltiples espacios aéreos quísticos con paredes fibrosas y gruesas. Representa la etapa avanzada de diversas enfermedades pulmonares fibrosantes, destacando la fibrosis pulmonar idiopática, a la que se asocia frecuentemente. Histológicamente corresponde a espacios aéreos de destrucción alveolar tapizados por epitelio bronquiolar metaplásico.

Tomográficamente, se identifica como imágenes quísticas redondeadas de 3 a 10 mm de diámetro, aunque pueden alcanzar los 2-3 cm, con paredes bien definidas, de 1 a 3 mm de grosor, que se localizan agrupadas, muy cercanas entre sí, recordando un panal de abejas. Típicamente se encuentran en situación subpleural, predominando en los campos pulmonares inferiores (fig. 6 y 7).

Suele presentarse en forma de múltiples capas de quistes, aunque también puede verse como una capa única, en cuyo caso es importante diferenciarlo de otras entidades como el enfisema paraseptal y las bronquiectasias de tracción [3].



**Figura 6.** Imagen que ilustra la panalización, mostrando múltiples quistes agrupados formando capas en posición subpleural.



**Figura 7.** Cortes axiales de tomografía de los campos pulmonares inferiores que muestran cambios por panalización. **a)** Múltiples imágenes quísticas, de paredes bien definidas, agrupadas en la región subpleural, compatibles con panalización (flechas negras) y áreas de reticulación subpleural (flecha roja) en una mujer de 40 años con esclerosis sistémica. **b)** Focos de panalización bibasales (flechas negras) y algún área de aumento de densidad en vidrio deslustrado (flechas azules) en un hombre de 69 años con fibrosis pulmonar intersticial.

# Distribución intraparenquimatosa

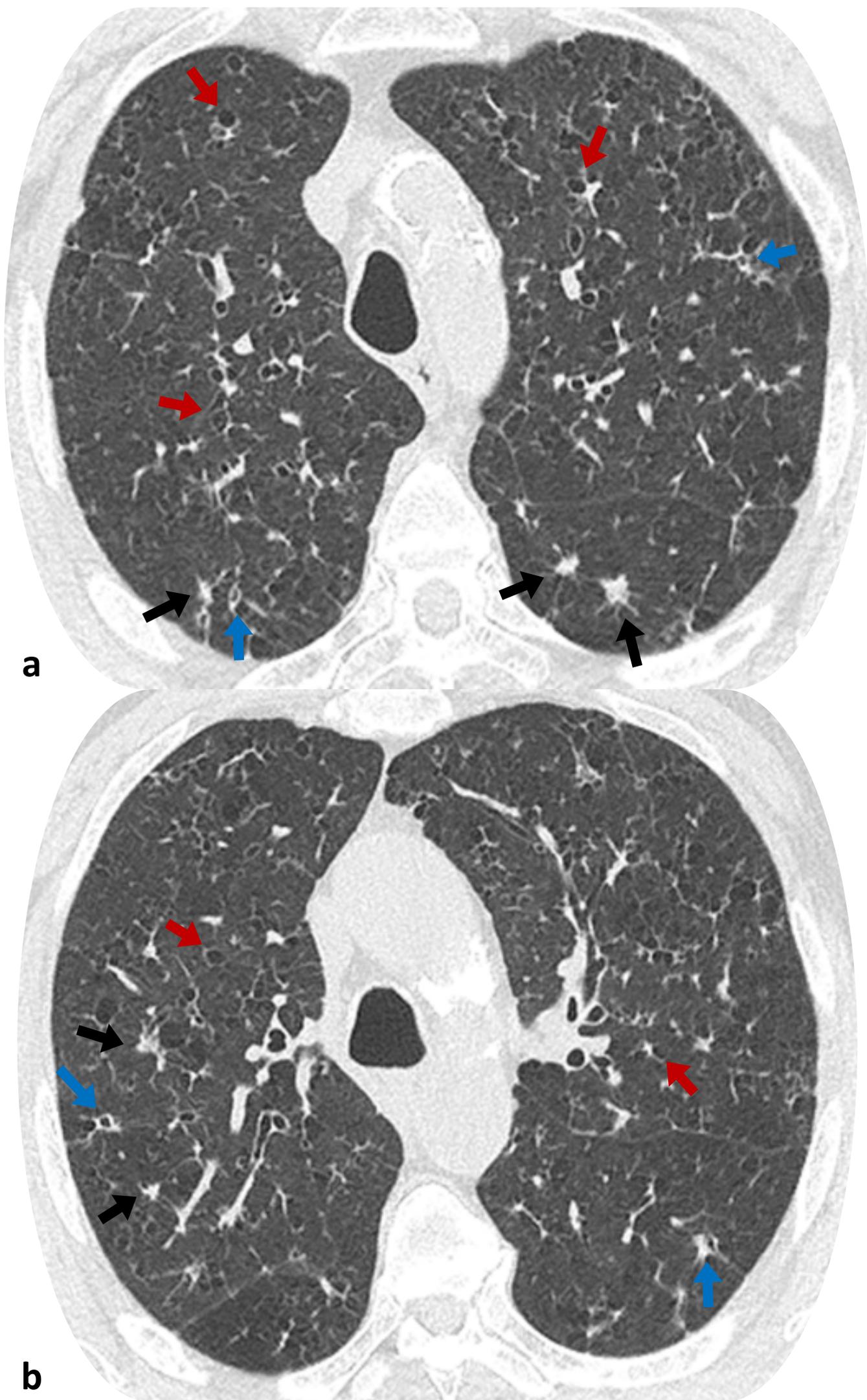
## Campos superiores

### HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Es una enfermedad rara, caracterizada por la infiltración monoclonal de células de Langerhans en diferentes órganos, pudiendo presentarse de forma localizada o sistémica, siendo la primera más común en adultos, y la segunda en niños. El compromiso pulmonar es más frecuente en adultos jóvenes, de sexo masculino y fumadores, y se puede acompañar de lesiones óseas líticas. Clínicamente se presenta con tos, disnea y neumotórax espontáneo.

Al inicio de la enfermedad, los hallazgos tomográficos característicos son los nódulos de morfología estrellada, de 2 a 10 mm de tamaño (aunque pueden sobrepasar este tamaño), de distribución centrolobulillar y peribronquial.

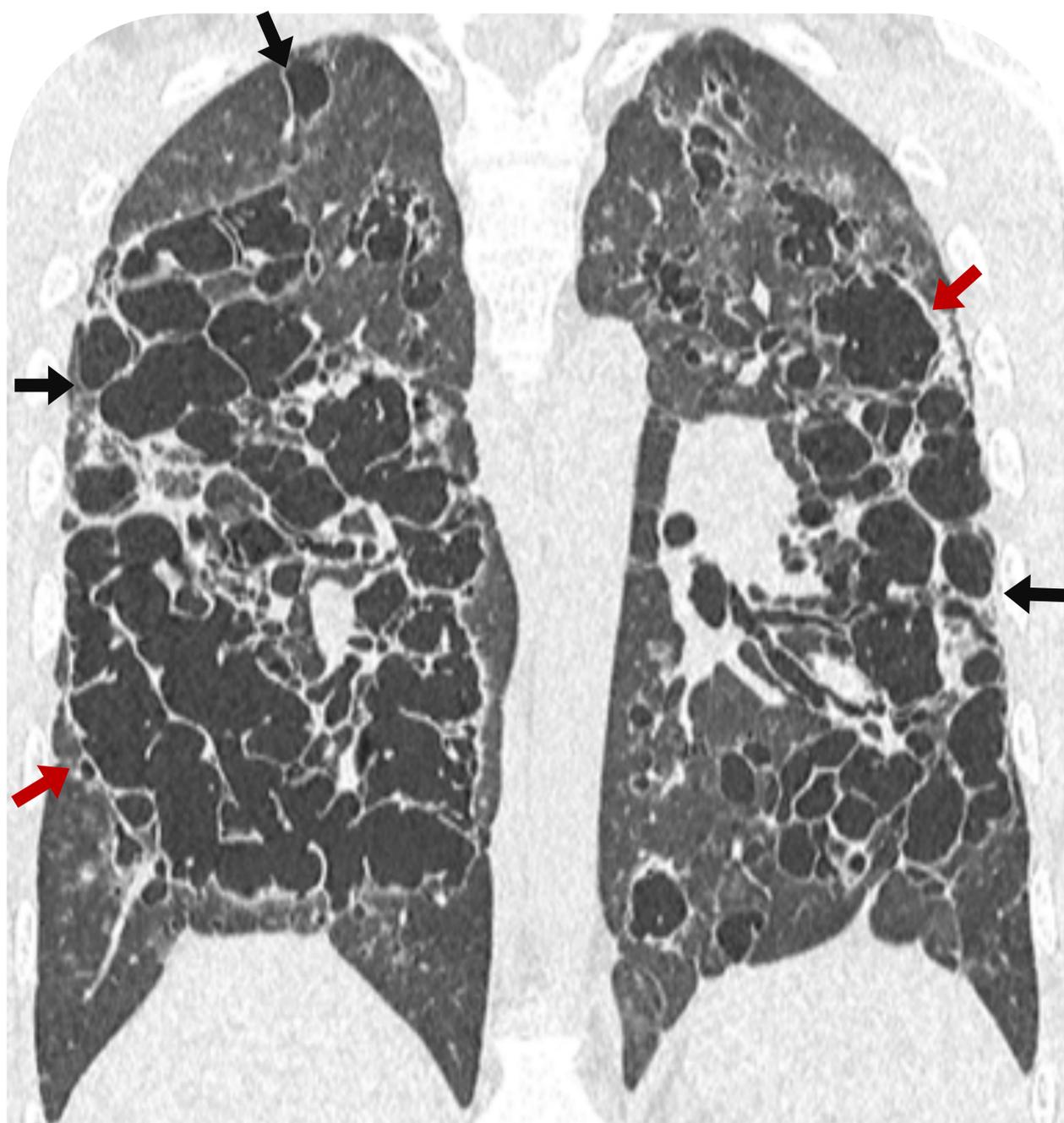
A medida que la enfermedad avanza, aparecen los quistes, que poco a poco van predominando. Oscilan de pocos milímetros a más de 1 cm de diámetro, siendo la mayoría de paredes delgadas (menores a 1 mm de grosor) y morfología variable. Pueden ser redondos, lobulados, con algún septo en su interior, o de morfología bizarra, que suelen corresponder a la confluencia de varias lesiones quísticas [4]. Predominan en los campos pulmonares superiores y medios, y son de distribución peribronquial, respetando las bases pulmonares y el parénquima de los recesos costofrénicos (fig. 8).



**Figura 8.** Cortes axiales de tomografía de los campos pulmonares superiores de un hombre fumador de 62 años con diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans. **a-b)** Numerosos nódulos de morfología estrellada (flechas negras), algunos cavitados (flechas azules), que se asocian a pequeñas imágenes quísticas aéreas bilaterales de paredes delgadas y predominio peribronquial (flechas rojas).

La progresión de las lesiones sugiere una infiltración inicial densa de las paredes bronquiolares por células inflamatorias, formando nódulos de bordes irregulares. Posteriormente los cambios inflamatorios iniciales dejan paso a la fibrosis, las paredes bronquiales se engrosan y su luz se dilata formando quistes irregulares de paredes gruesas (fig. 9). A medida que aumenta la destrucción del parénquima, las paredes bronquiales se retraen y su luz disminuye, dejando una cicatriz estrellada. En esta etapa también se observa un aumento de los espacios aéreos perilesionales.

Otros hallazgos tomográficos asociados incluyen engrosamientos de septos interlobulillares, opacidades lineales, opacidades en vidrio deslustrado y neumotórax.



**Figura 9.** Corte coronal de tomografía de los campos pulmonares de un hombre con hallazgos compatibles con histiocitosis de células de Langerhans avanzada. Presenta múltiples quistes aéreos pulmonares de paredes gruesas (flechas negras). Algunos de ellos son confluentes, formando grandes cavidades (flechas rojas). Destaca la ausencia de lesiones quísticas en los recesos costofrénicos.

# Distribución intraparenquimatosa

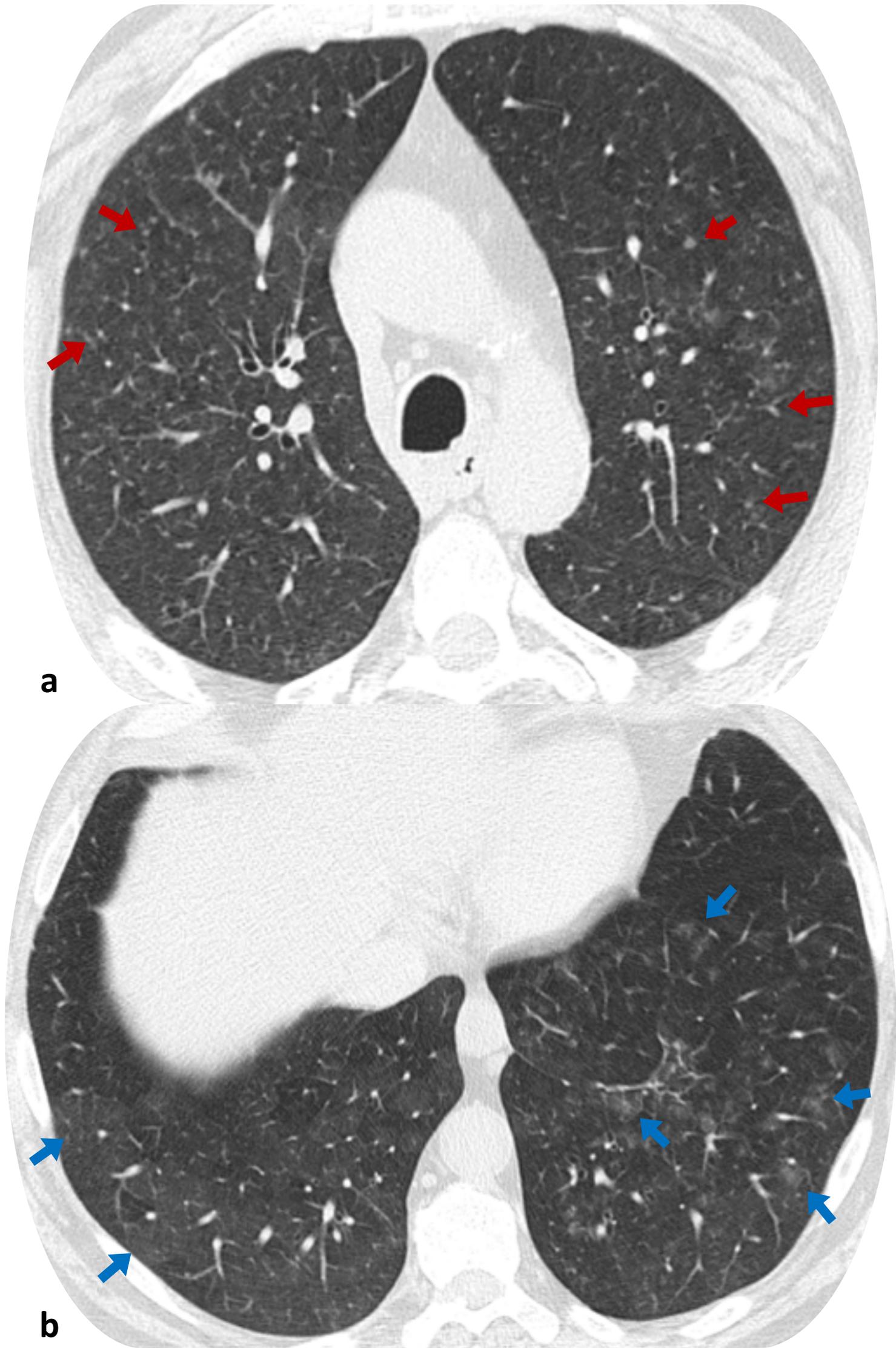
## Campos inferiores

### NEUMONÍA INTERSTICIAL DESCAMATIVA

Es una enfermedad que se presenta en pacientes de 40 a 60 años y se caracteriza por la acumulación intraalveolar de macrófagos pigmentados. Está directamente relacionada con la exposición al humo de tabaco, y en algunos pacientes, con inhalación ocupacional de partículas inorgánicas, reacciones a medicamentos, enfermedades virales y autoinmunes [5]. Pertenece al espectro de bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial (BR-EPI).

Tomográficamente se caracteriza por la presencia de opacidades en vidrio deslustrado, parcheadas o difusas, así como opacidades reticulares. Su distribución es predominantemente periférica y en campos inferiores, y es frecuente la presencia de enfisema coexistente (fig. 10).

Las lesiones quísticas corresponden a dilatación bronquiolar, y toman relevancia a medida que progresa la enfermedad, apareciendo pequeños quistes redondos, menores a 2 cm, de pared delgada (a veces casi imperceptible), y de distribución predominantemente periférica entre las áreas de vidrio deslustrado, algunas veces con resolución parcial o total de estas últimas [6]. La progresión a patrón reticular y panalización es poco común, y en caso de observarse, es limitada en extensión.



**Figura 10.** Cortes axiales de tomografía de los campos pulmonares de un hombre fumador con neumonía intersticial descamativa. **a)** Campos pulmonares superiores con múltiples nodulillos centrolobulillares mal definidos bilaterales (flechas rojas). **b)** Campos pulmonares inferiores con opacidades en vidrio deslustrado más evidentes en el lado izquierdo (flechas azules).

# Distribución intraparenquimatosa

## Campos inferiores

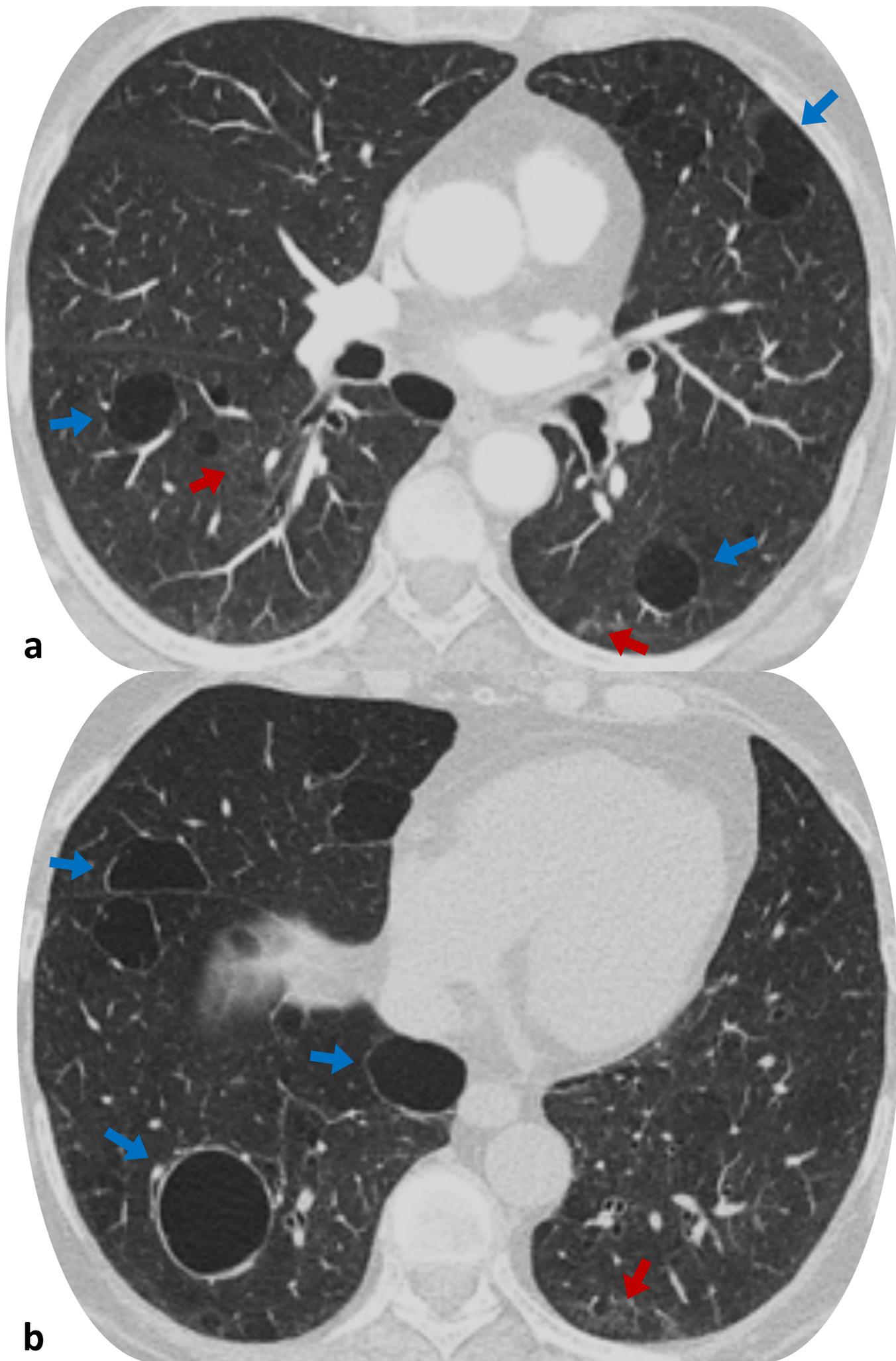
### NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE

Previamente considerada como un desorden linfoproliferativo que progresaba a linfoma, se define actualmente como una variante de los desórdenes hiperplásicos del tejido linfoide asociado a mucosas (MALT) en el pulmón, que se caracteriza por afectación del intersticio, con infiltración de los septos interlobulillares por linfocitos y células plasmáticas, aunque puede verse infiltración secundaria de los alvéolos. Además, se ha visto que el riesgo de transformación maligna es bajo, siendo aproximadamente del 5% [7].

Es más común en mujeres entre 40 a 50 años, y se asocia a enfermedades autoinmunes (síndrome de Sjögren, lupus eritematoso sistémico y enfermedad tiroidea autoinmune), al síndrome de inmunodeficiencia adquirida y la enfermedad de Castleman. También se asocia a disproteinemias con aumento policlonal de gammaglobulina o un aumento monoclonal de IgM o IgG.

Tomográficamente se caracteriza por engrosamiento de los septos interlobulillares y superficies pleurales, observando también manguitos peribroncovasculares, opacidades en vidrio deslustrado y nodulillos centrollobulillares. Los quistes aparecen en la mayoría de los pacientes, y suelen ser poco numerosos, de pared delgada, tamaño menor a 3 cm, y distribución perivascular [8] (fig. 11). Se cree que podrían estar causados por un mecanismo valvular secundario a la infiltración linfocitaria de la pared bronquiolar [9]. Los hallazgos son bilaterales y difusos, aunque suelen predominar en los campos pulmonares inferiores.

La asociación de quistes perivasculares y las opacidades en vidrio deslustrado en un contexto clínico adecuado, son muy sugestivos de esta entidad, y a diferencia de la neumonía intersticial descamativa, la progresión puede resultar en fibrosis intersticial y panalización.



**Figura 11. a-b)** Cortes axiales de tomografía de los campos pulmonares inferiores de una mujer con síndrome de Sjögren primario. Presencia de varios quistes aéreos bilaterales (flechas azules) de paredes finas, de localización perivascular y subpleural. Asocian algunas zonas de aumento de densidad en vidrio deslustrado (flechas rojas).

# Distribución intraparenquimatosa

## Campos inferiores

### SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ

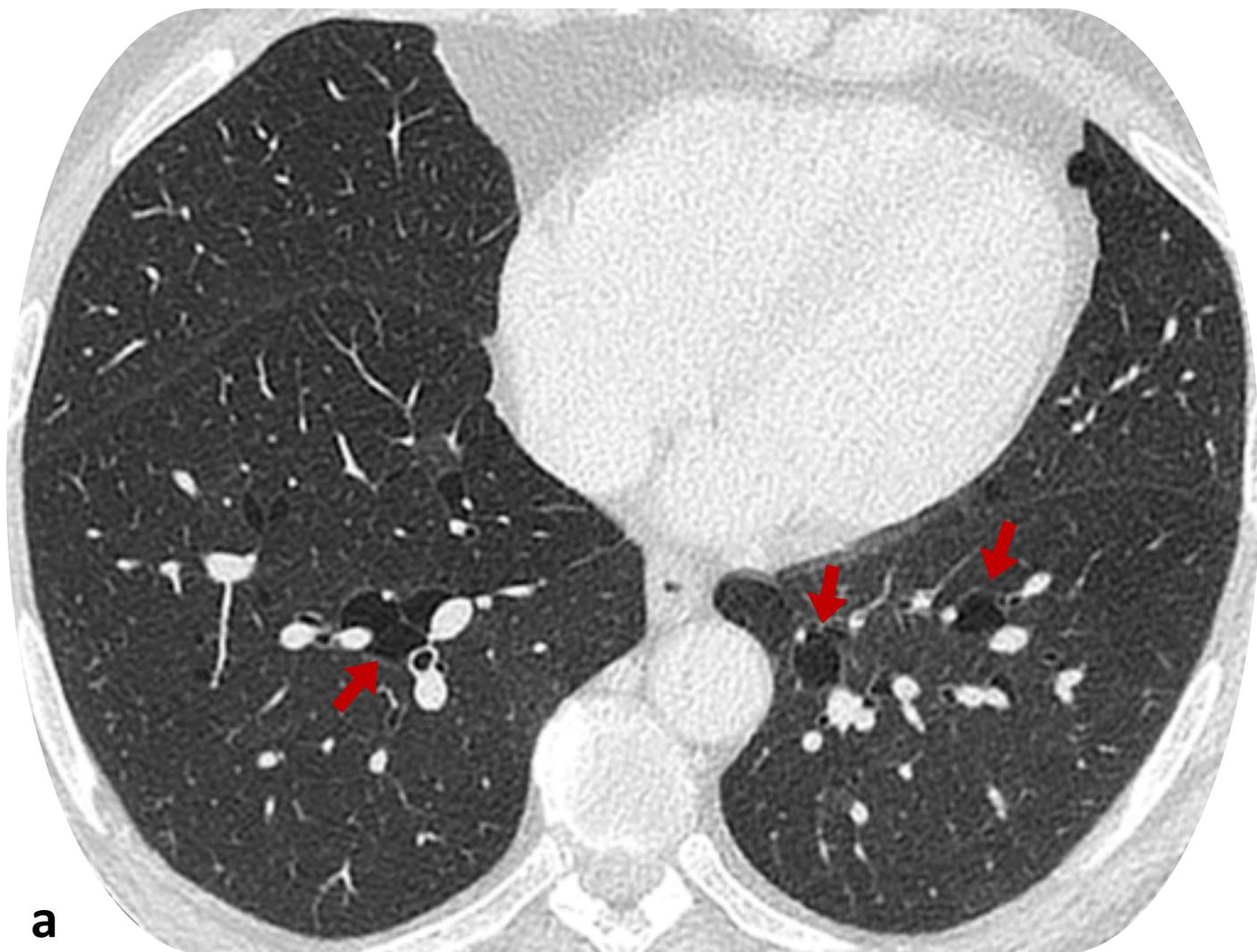
Es un desorden sistémico de herencia autosómica dominante que se manifiesta con lesiones cutáneas (fibrofoliculomas, tricodiscomas y acrocordones), tumores renales (oncocitomas cromófobos híbridos, carcinomas cromófobos, entre otros) y quistes pulmonares con o sin neumotórax espontáneo.

Puede afectar a individuos de ambos sexos y de cualquier edad. Los quistes pulmonares y el neumotórax espontáneo suelen desarrollarse incluso antes que otras manifestaciones clínicas, alrededor de los 20 años, con una incidencia de enfermedad quística pulmonar de hasta el 84% de los pacientes [10]. Hasta un 76% de los pacientes tienen al menos un neumotórax espontáneo durante su vida y hasta un 82% de los pacientes neumotórax múltiples, que son secundarios a la ruptura de los quistes [11].

Por lo anterior, la detección precoz es importante, ya que permitiría iniciar el seguimiento temprano de los pacientes y sus familiares con el fin de monitorizar la aparición de tumores renales, mejorando así su pronóstico.

Los hallazgos tomográficos característicos son los quistes pulmonares múltiples, dispersos, bien circunscritos y de paredes delgadas. Son de diferentes tamaños, desde pocos milímetros hasta 2 cm, aunque algunos pueden sobrepasar este tamaño, y a diferencia de otras enfermedades pulmonares quísticas, su número y tamaño no aumentan con el tiempo [12] (fig. 12).

Pueden verse adyacentes a los segmentos proximales de las venas pulmonares inferiores y el parénquima que los rodea es usualmente normal. Otros hallazgos como nódulos, opacidades en vidrio deslustrado, engrosamientos septales o panalización, son inusuales en estos pacientes.

**a**

**Figura 12. a)** Corte axial de tomografía de los campos pulmonares de un hombre con hallazgos compatibles con síndrome de Birt-Hogg-Dubé. Múltiples imágenes quísticas aéreas (flechas rojas), de paredes delgadas y diferentes tamaños, de distribución preferentemente subpleural y peribroncovascular.



**b**

**Figura 12. b)** Corte coronal de tomografía de los campos pulmonares del mismo paciente de la figura 12a. Destaca el predominio de los quistes aéreos en los campos pulmonares inferiores.

# Distribución intraparenquimatosa

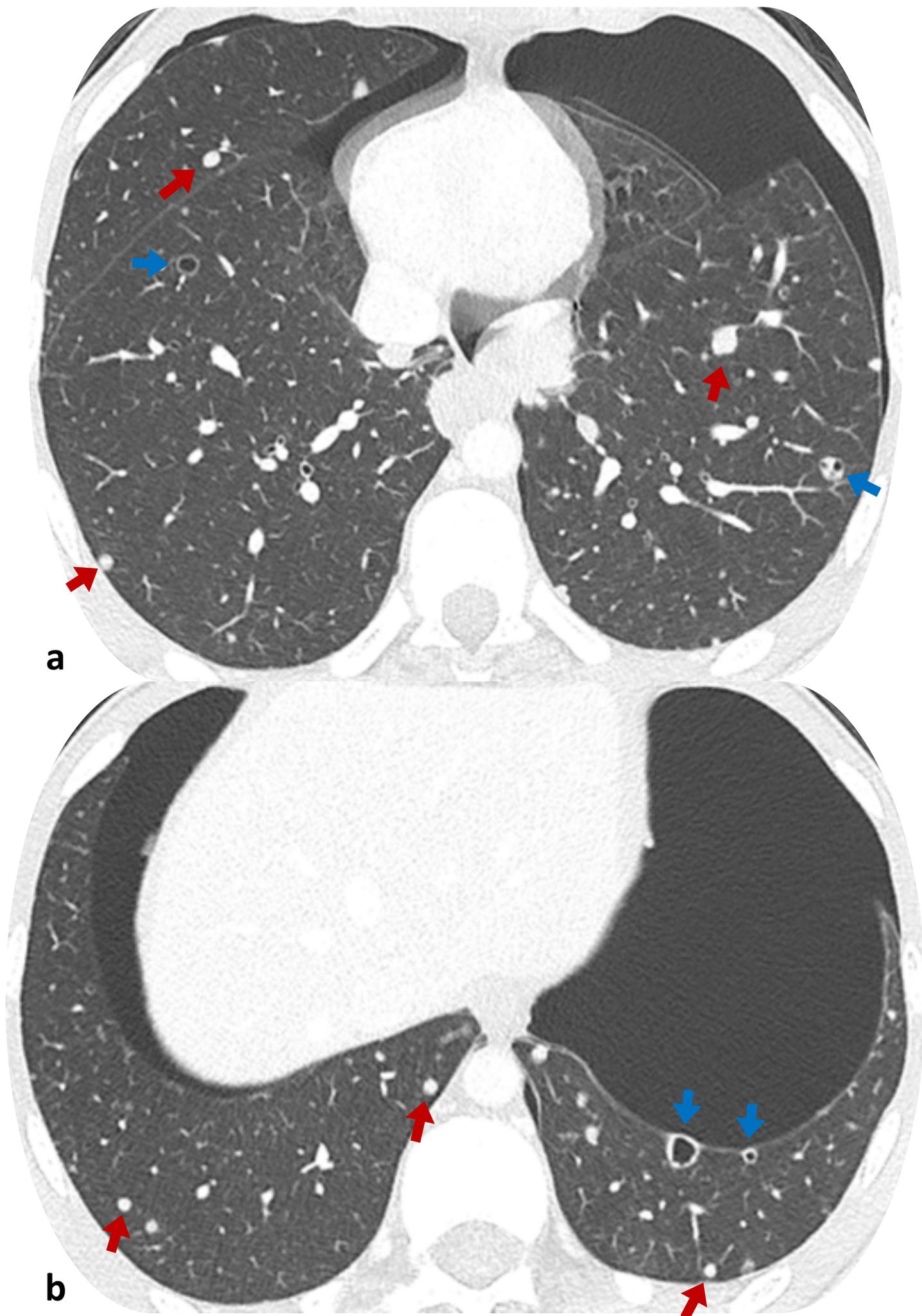
## Campos inferiores

### **METÁSTASIS PULMONARES QUÍSTICAS**

Son el resultado de nódulos pulmonares metastásicos sólidos que desarrollan cavitación central con adelgazamiento de sus paredes y entrada de aire a la cavidad a través de un mecanismo de válvula. La cavitación puede ser secundaria a necrosis espontánea o al efecto terapéutico de algunos agentes quimioterápicos, como los inhibidores de la angiogénesis [15].

Las neoplasias que más frecuentemente han sido asociadas a esta forma de presentación metastásica pulmonar son los carcinomas escamocelulares de cabeza y cuello, los sarcomas y el carcinoma de vejiga. Por tanto, para una aproximación al diagnóstico de esta entidad es esencial disponer de una historia clínica completa que incluya el antecedente de una neoplasia maligna primaria.

Tomográficamente se caracteriza por presentar múltiples lesiones quísticas de paredes delgadas, acompañadas o no de nódulos. Pueden presentar contenido con niveles hidroaéreos, asociarse a áreas de opacidad en vidrio deslustrado a su alrededor y romperse produciendo neumotórax espontáneo (fig. 13). Las lesiones nodulares metastásicas son más frecuentes en los campos pulmonares inferiores por su mayor vascularización, lo que hace que la distribución de los quistes metastásicos sea predominantemente inferior.



**Figura 13. a-b)** Cortes axiales de los campos pulmonares inferiores de un hombre joven con diagnóstico de sarcoma sinovial. Numerosas lesiones nodulares bilaterales (flechas rojas) compatibles con metástasis pulmonares, algunas con cavitación en su interior (flechas azules). Destaca la presencia de neumotórax bilateral.

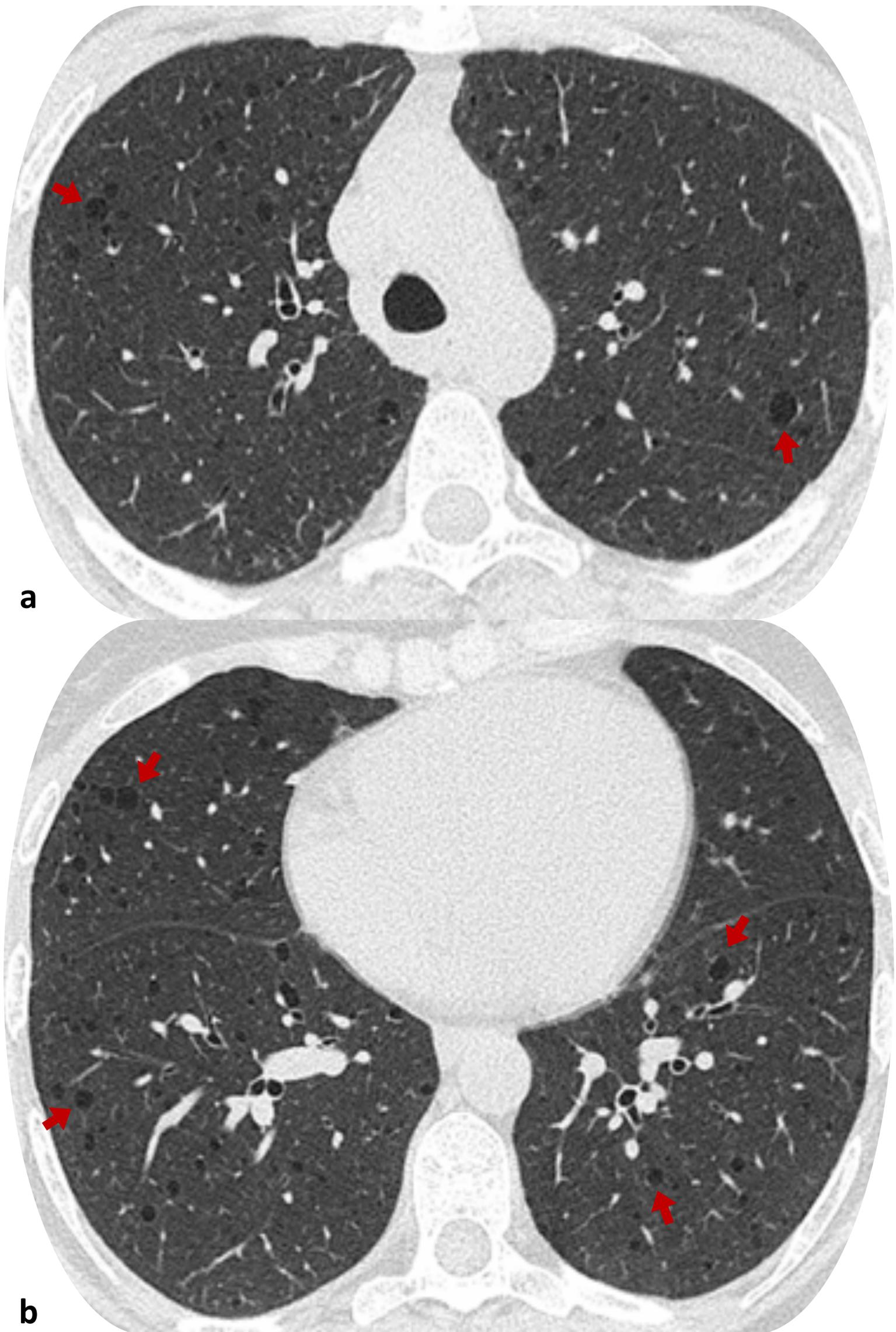
# Distribución difusa

## LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

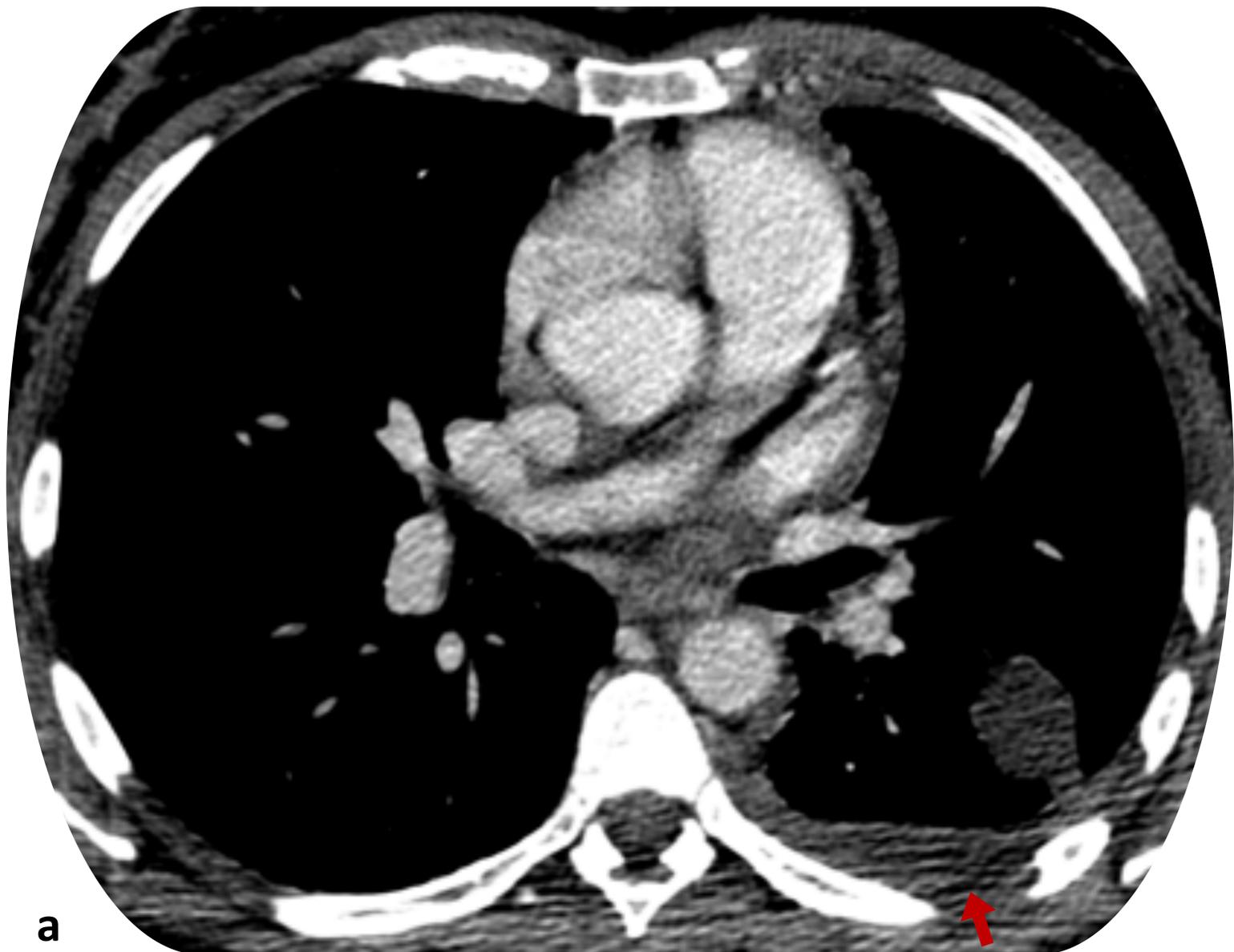
Es una enfermedad rara que se caracteriza por la proliferación de células musculares lisas inmaduras en el intersticio pulmonar y los vasos linfáticos, resultando en atrapamiento aéreo con formación de quistes pulmonares por infiltración bronquiolar. Afecta predominantemente a mujeres en edad reproductiva y puede ser una manifestación del complejo esclerosis tuberosa, que es más frecuente que la linfangioleiomiomatosis (LAM) esporádica [16]. También se caracteriza por la presencia de angiomiolipomas renales, angiofibromas faciales y quilotórax o ascitis quillosa secundarios a obstrucción de linfáticos.

En la tomografía se observan quistes de paredes lisas y delgadas, rodeados por parénquima sano. Oscilan en tamaño desde pocos milímetros hasta 3 cm, son de morfología redonda y ovoidea, pero pueden volverse poligonales con compromiso severo del parénquima pulmonar (fig. 14). Se diferencian de los quistes del síndrome de Birt-Hogg-Dubé porque son más pequeños y numerosos en la LAM, y su tamaño y morfología tiende a ser más uniforme [17]. Muestran progresión, aumentando en tamaño y número a medida que avanza la enfermedad. Su distribución es bilateral y difusa sin predominio zonal, comprometiendo los recesos costofrénicos.

Los quistes pueden acompañarse de engrosamiento de septos interlobulillares por obstrucción linfática, pequeños nódulos centrollobulillares que corresponden a hiperplasia muscular o de neumocitos, y áreas focales de opacidad en vidrio deslustrado secundarias a proliferación de células musculares lisas, hemosiderosis o hemorragia pulmonar. Entre otros hallazgos, podremos ver derrame pleural (que con mucha frecuencia podría corresponder a quilotórax) y neumotórax (fig. 15).



**Figura 14. a-b)** Cortes axiales de los campos pulmonares superiores (a) e inferiores (b) de una mujer con diagnóstico de linfangioleiomiomatosis. Ambas imágenes muestran múltiples quistes aéreos intraparenquimatosos (flechas rojas), con paredes delgadas, de pequeño tamaño. Su distribución es bilateral y difusa.



**Figura 15. a-b)** Corte axial de los campos pulmonares inferiores de una mujer con linfangioleiomiomatosis en ventana de partes blandas (a) y ventana de pulmón (b). Presencia de quilotórax izquierdo (flecha roja).

# Conclusión

Los quistes del parénquima pulmonar son un hallazgo frecuente y que puede resultar un reto diagnóstico, tanto en su identificación respecto a hallazgos similares, como en su valoración como hallazgo incidental o dentro de una patología definida. Las enfermedades quísticas difusas del parénquima pulmonar presentan un amplio diagnóstico diferencial, y en su aproximación radiológica, muchas veces es necesario tener en cuenta la distribución de las lesiones y los hallazgos auxiliares que pueden ayudarnos a diferenciar entre una gran variedad de entidades.

# Referencias

1. Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Müller NL, Remy J. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology*. 2008;246(3):697-722.
2. Takahashi M, Fukuoka J, Nitta N, et al. Imaging of pulmonary emphysema: A pictorial review. *International Journal of COPD* 2008;3(2) 193–204.
3. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers J, et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* Vol 198, Iss 5, pp e44–e68, Sep 1, 2018.
4. Rodrigues RS, Capone D, Ferreira Neto AL. High-resolution computed tomography findings in pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Radiol Bras*. 2011 Jul/Ago;44(4):225–232.
5. Godbert B, Wissler MP, Vignaud JM. Desquamative interstitial pneumonia: an analytic review with an emphasis on aetiology. *Eur Respir Rev* 2013; 22: 128, 117–123.
6. Attili A, Kazerooni E, Gross B, et al. Smoking-related Interstitial Lung Disease: Radiologic-Clinical Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2008; 28:1383–1398.
7. Swigris JJ, Berry GJ, Raffin TA, Kuschner WG. Lymphoid interstitial pneumonia: a narrative review. *Chest* 2002; 122:2150–2164.
8. Ferguson EC, Berkowitz EA. Lung CT: Part 2, The Interstitial Pneumonias—Clinical, Histologic, and CT Manifestations. *AJR* 2012; 199:W464–W476.
9. Sirajuddin A, Raparia K, et al. Primary Pulmonary Lymphoid Lesions: Radiologic and Patologic Findings. *RadioGraphics* 2016; 36:53–70.
10. Toro JR, Wei MH, Glenn GM, et al. BHD mutations, clinical and molecular genetic investigations of Birt-Hogg-Dubé syndrome: a new series of 50 families and a review of published reports. *J Med Genet* 2008; 45:321-331.
11. Agarwal PP, Gross B, Holloway BJ, Seely J, Stark P, Kazerooni EA. Thoracic CT Findings in Birt-Hogg-Dubé Syndrome. *AJR* 2011 196:2, 349-352.
12. Lee JE, Cha YK, Kim JS, Choi JH. Birt-Hogg-Dubé syndrome: characteristic CT findings differentiating it from other diffuse cystic lung diseases. *Diagn Interv Radiol*. 2017 Sep; 23(5): 354–359.
13. Tobino K, Gunji Y, Kurihara M, et al. Characteristics of pulmonary cysts in Birt-Hogg-Dubé syndrome: thin-section CT findings of the chest in 12 patients. *Eur J Radiol*. 2011;77:403–409.
14. Gupta N, Koprass EJ, Henske EP, et al. Spontaneous pneumothoraces in patients with Birt-Hogg-Dubé syndrome. *Ann Am Thorac Soc*. 2017;14:706–713.
15. Sewchuran T. Solid to cystic: A case report of imaging findings of atypical lung metastases. *S Afr J Rad*. 2019;23(1), a1663.
16. Seaman DM, Meyer CA, Gilman MD, McCormack FX. Diffuse Cystic Lung Disease at High-Resolution CT. *AJR* 2011; 196:1305–131.
17. Escalon JG, Richards JC, Koelsch T, Downey GP, Lynch DA. Isolated Cystic Lung Disease: An Algorithmic Approach to Distinguishing Birt-Hogg-Dubé Syndrome, Lymphangiomyomatosis, and Lymphocytic Interstitial Pneumonia. *AJR* 2019; 212:1260–1264.