



Enfermedad pulmonar quística difusa

hallazgos característicos y diagnóstico diferencial por tomografía computarizada de alta resolución (TCAR)

Carlos Alonso Hernández Rodríguez, Socorro Martín Barón, Covadonga del Riego Fernández-Nespral, Dulce Gómez Santos, Gabriel Nombela Fernández, Carmen Diaz del Rio Martinez, Tamara Rodríguez Uribe, Ana Vaca Barrios

Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid

OBJETIVO DOCENTE

Definir una lesión quística pulmonar para poder diferenciarla de otras lesiones con espacios aéreos: enfisema, bulla, neumatocele, bronquiectasia quística, cavitación y panalización.

Describir y clasificar de forma integral y didáctica el amplio espectro de entidades que se presentan como lesiones pulmonares quísticas y las pistas de imagen en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) para el diagnóstico correcto.

REVISIÓN DEL TEMA

Introducción

Radiológicamente, las lesiones pulmonares que contienen aire se suelen superponer.

Las características y sus nombres pueden ser utilizados a veces de manera indistinta, sin embargo, una distinción radiológica entre quistes y lesiones similares a quistes es el primer paso en un enfoque radiológico correcto. [1]

A continuación realizaremos un repaso a través de las lesiones que contienen aire y se pueden confundir con quistes, en la segunda parte revisaremos el diagnóstico diferencial de la enfermedad pulmonar quística difusa. [Tabla 1](#), [Tabla 2](#)

Caracterización de lesiones pulmonares que contienen aire

Quiste

En tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), un **quiste** se describe como una pequeña área redonda hipodensa o de atenuación parenquimatosa baja, con interfaces bien definidas, rodeadas por parénquima pulmonar normal; Los quistes pueden tener un grosor de pared variable, aunque generalmente se caracterizan por una pared delgada (<2 mm) y ocurren en ausencia de enfisema. [2]

Figura 1



Figura 1. Quistes pulmonares que pueden tener distribución, tamaño y morfología variable.

Enfisema

El **enfisema centrolobulillar** aparece típicamente en áreas focales de disminución de la atenuación pulmonar, por lo general sin pared visible, y tiene predilección por los campos superiores. Pueden presentar un punto broncovascular central. [Figura 2.](#)

El **enfisema paraseptal** afecta la parte más distal del lobulillo pulmonar secundario, y por lo general se presenta como una sola fila de estructuras alargadas, de paredes delgadas y llenas de aire que se distribuyen dentro del pulmón subpleural. [Figura 3.](#)

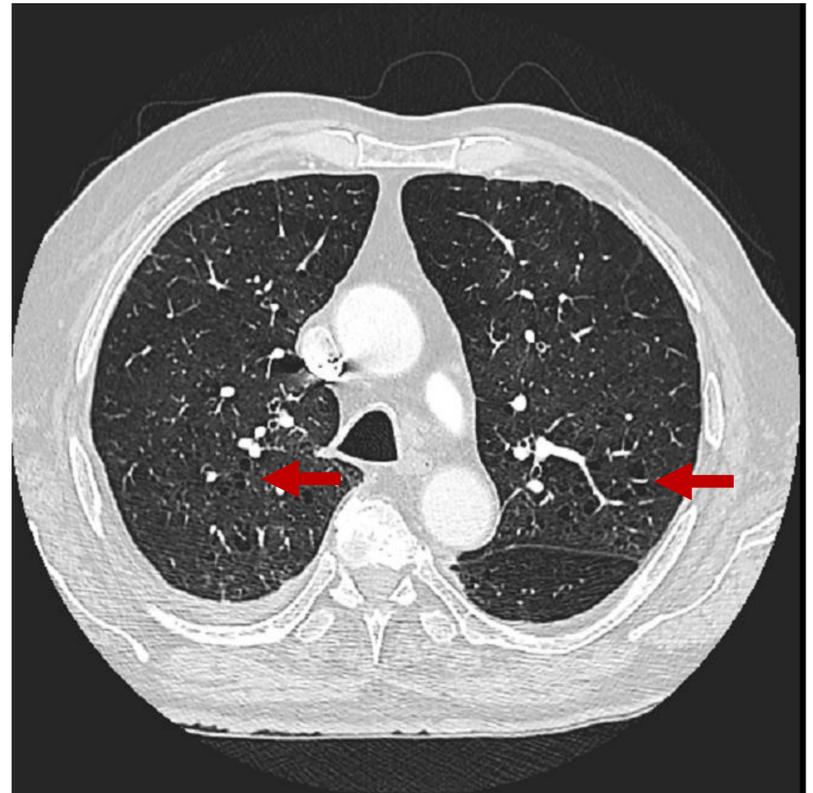


Figura 2. Enfisema centrilobulillar en flechas rojas

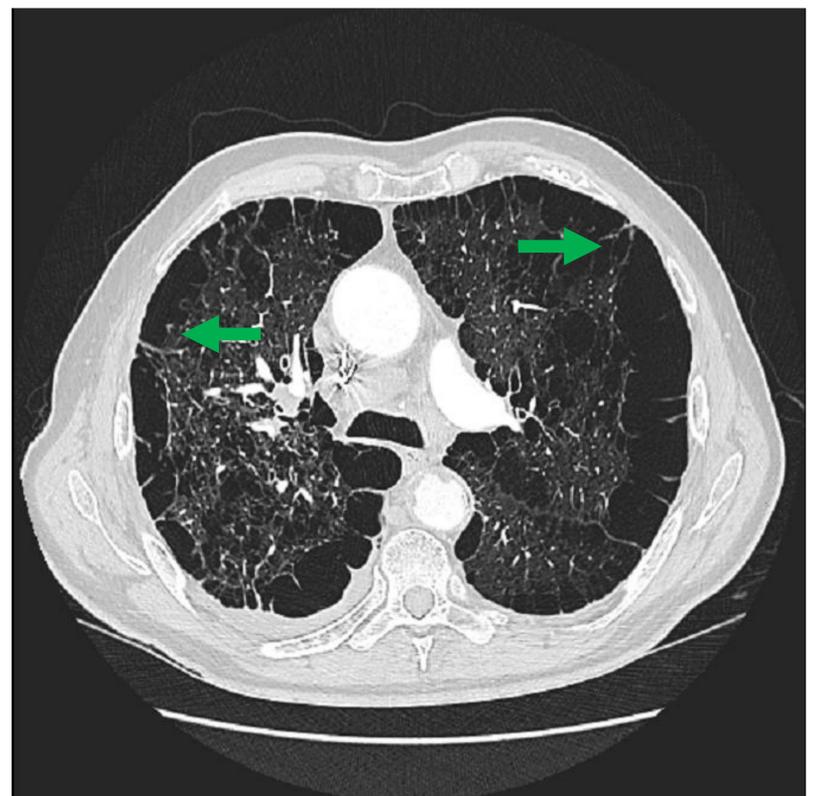


Figura 3. Enfisema paraseptal en flechas verdes

Bulla

Una **bull**a es un espacio aéreo de más de 1 cm que está delimitada por una pared delgada.

Radiológicamente se muestran como una lucencia focal redondeada o disminución de la atenuación mayor de 1 cm de tamaño y delimitada por una delgada pared, casi indetectable, menor de 1 mm.

Las bullas suelen estar situadas en la región subpleural del pulmón y suelen ir acompañadas de enfisema paraseptal y/o centrolobulillar adyacente.

Figura 4

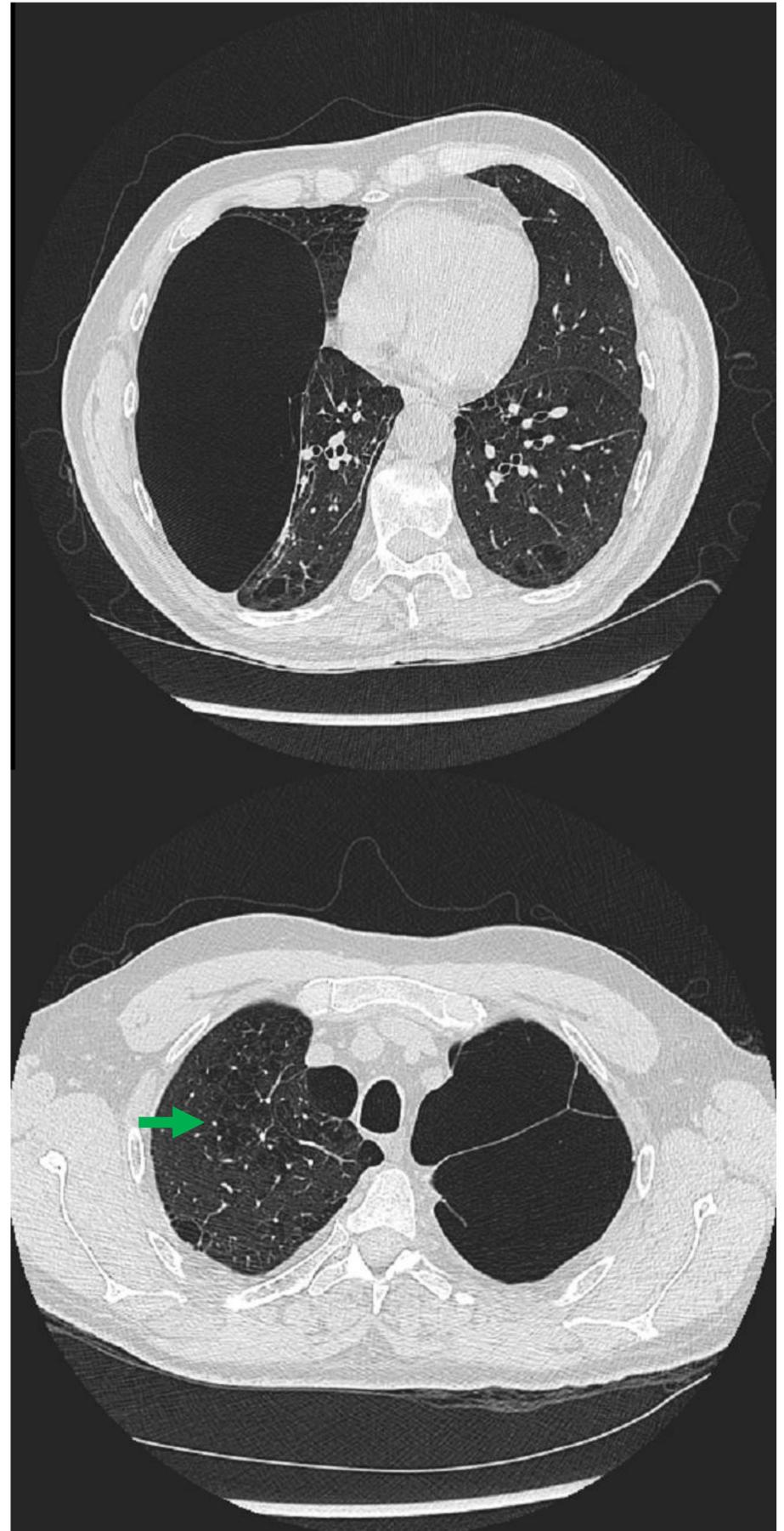


Figura 4. Superior: Bulla de gran tamaño que ocupa gran parte del pulmón derecho, **Inferior:** Enfisema bulloso que ocupa en su casi totalidad el pulmón izquierdo, se puede observar el enfisema centrilobulillar en el pulmón contralateral (flecha verde).

Neumatocele

Un **neumatocele** es una lesión aérea, de paredes delgadas y de carácter transitorio, generalmente causada por neumonía, traumatismo o aspiración de fluido hidrocarbonado.

Radiológicamente, un neumatocele aparece como un espacio aéreo casi redondo y de paredes delgadas.

Los neumatoceles pueden ir acompañados de consolidación adyacente o de una opacidad en vidrio deslustrado como resultado de una neumonía reciente; que puede aumentar progresivamente de tamaño durante los días siguientes o semanas, y luego se resuelven después de semanas o meses.

Figura 5



Figura 5. Izquierda: Paciente con neumonías recurrentes que acude por clínica infecciosa, presenta una lesión de densidad aire con paredes finas adyacente a una consolidación periférica sugestiva de neumatocele **Derecha:** Control a los 6 meses donde se observa una practica resolución del neumatocele, persistiendo únicamente un banda lineal parenquimatosa que corresponde a cambios cicatriciales.

Cavidad

Una **cavidad** es un espacio lleno de gas que se observa como una lucencia o área de baja atenuación dentro de una consolidación pulmonar, una masa, o un nódulo.

Muchas enfermedades diferentes se presentan como lesiones cavitadas. Este espectro de enfermedades incluye infecciones agudas a crónicas, enfermedades crónicas o tumores malignos primarios o metastásicos.

Una cavidad se diferencia de un quiste por la presencia de un pared más gruesa y una forma más irregular. [Figura 6.](#) [Figura 7.](#) [Figura 8.](#)

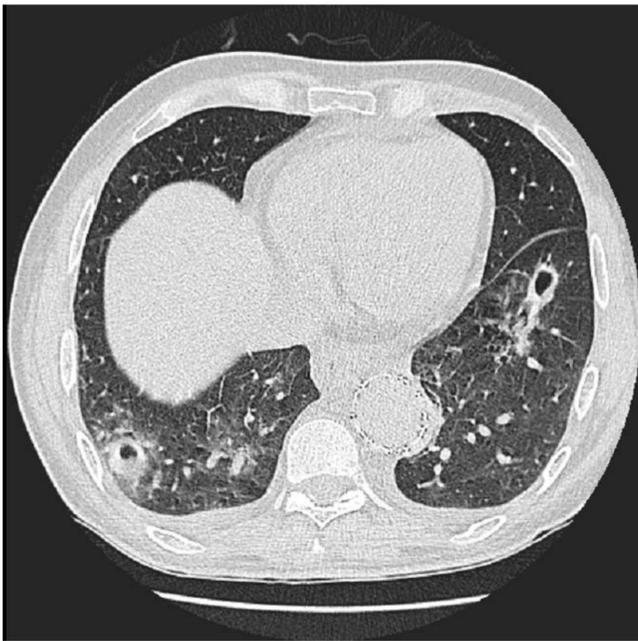


Figura 6: Paciente VIH con diagnóstico de endocarditis que presenta empeoramiento clínico, en el TCAR presenta múltiples nódulos pulmonares cavitados bilaterales de distribución periférica y de nueva aparición que sugieren émbolos sépticos.

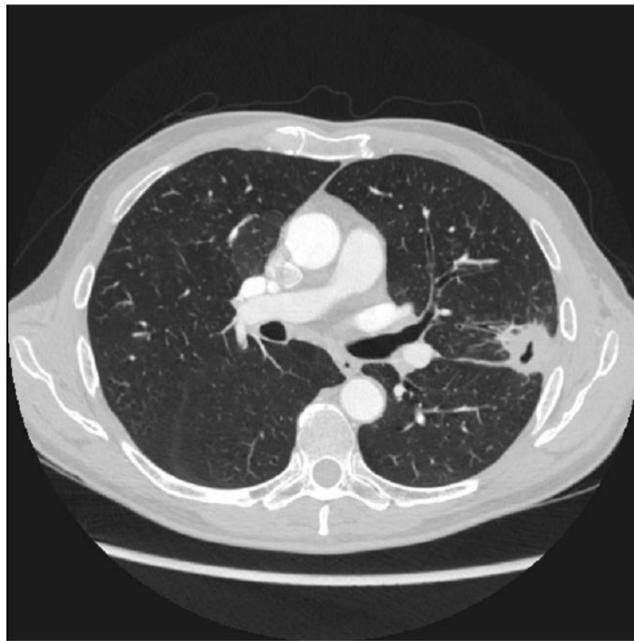


Figura 7. Paciente con clínica infecciosa que presenta una consolidación cavitada periférica en LSI, compatible con neumonía.

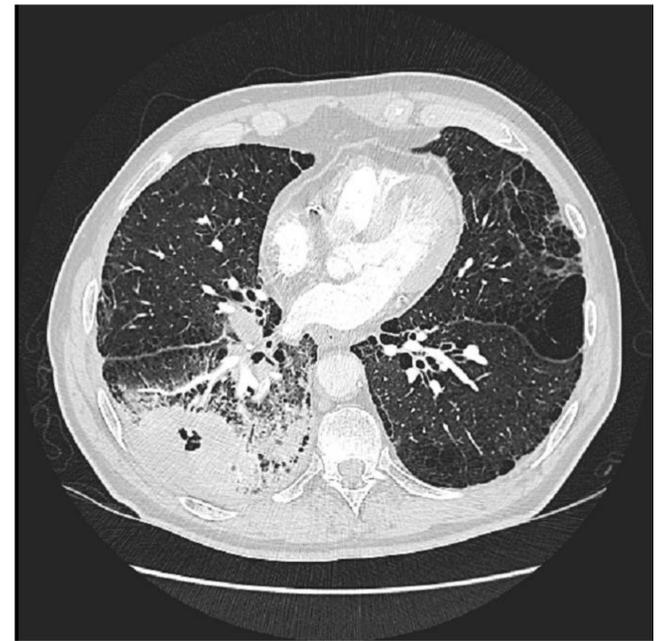


Figura 8. Paciente fumador que acude por disnea, presenta una gran masa periférica en LID con cavitación que se correspondía con un tumor primario de pulmón.

Bronquiectasia quística



La **bronquiectasia** es una dilatación bronquial irreversible, focal o difusa, generalmente como resultado de una infección, obstrucción de las vías respiratorias proximales o congénita.

Se pueden clasificar como cilíndricas, varicosas o quísticas, según la apariencia de los bronquios afectados.

Las características que permiten diferenciarla de un quiste son la morfología tubular en lugar de esféricas, su patrón de ramificación y su asociación a engrosamiento de la pared bronquial, nódulos centrolobulillares y atrapamiento aéreo. [Figura 9](#)

Figura 9: Paciente con múltiples bronquiectasias de aspecto quístico y varicoso. **Arriba.** Se puede observar el engrosamiento de las paredes bronquiales y el patrón de ramificación (flecha roja). **Abajo.** Algunas de estas bronquiectasias pueden presentar contenido (flecha verde) y sobreinfectarse.

Panalización

La **panalización** representa un parenquima pulmonar fibrótico y desestructurado con numerosos espacios aéreos quísticos y paredes fibrosas gruesas.

Radiológicamente, aparece como lesiones quísticas agrupadas con paredes bien definidas de 1-3 mm, con un diametro de 3 a 10 mm, pero pueden ser ocasionalmente más grandes.

Se caracteriza por múltiples filas de espacios llenos de aire agrupados en la región subpleural, predominantemente en los campos inferiores.

La panalización se suele acompañar de otras características de fibrosis pulmonar como la reticulación y las bronquiectasias por tracción. Es la característica más distintiva de la neumonía intersticial usual (NIU). [Figura 10](#)

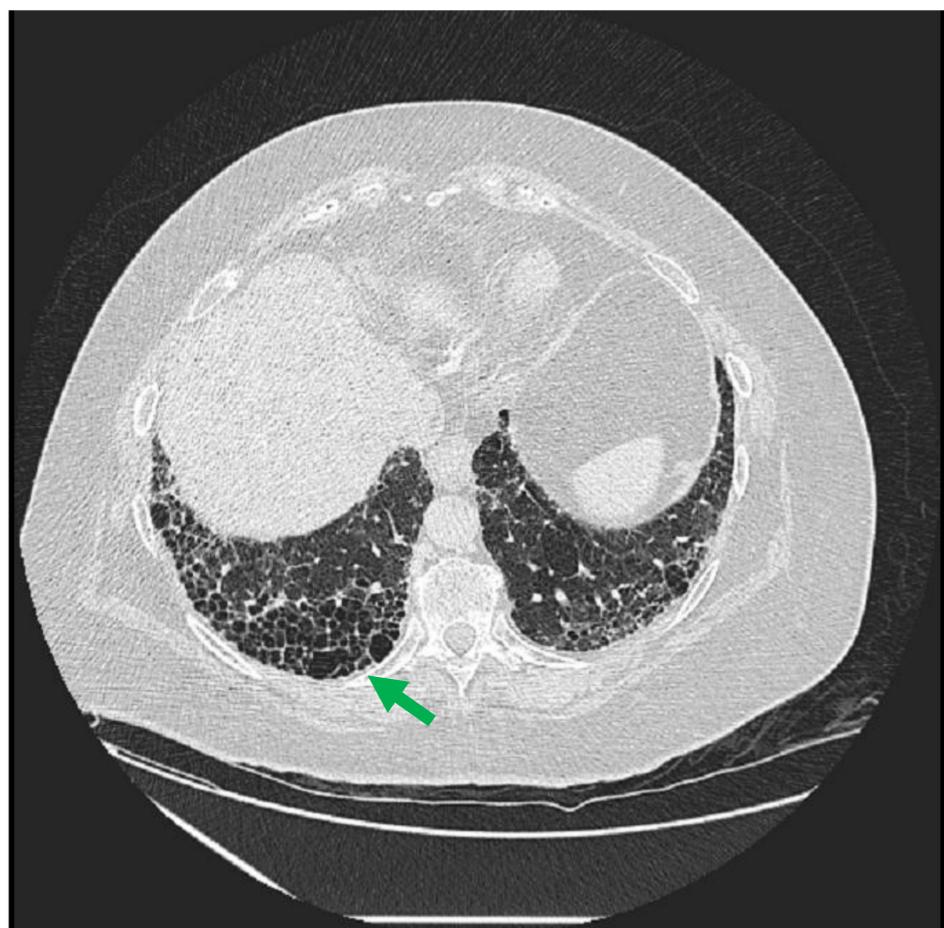
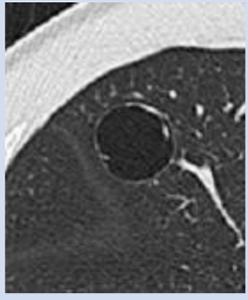
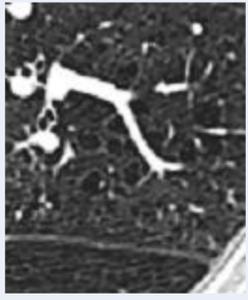
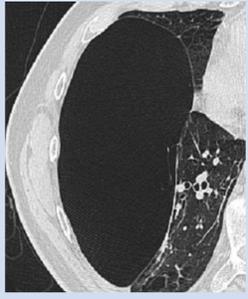
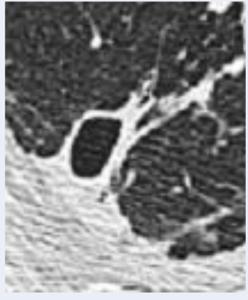
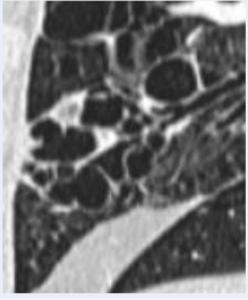
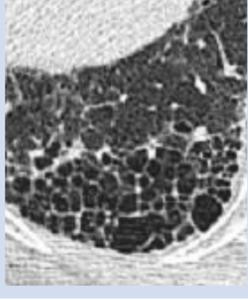


Figura 10: Paciente con reticulación periférica y subpleural que se asocia con bronquiectasias por tracción y panalización en base pulmonar derecha (flecha verde), se corresponde con un patrón típico de neumonía intersticial usual (NIU).

Tabla 1. Lesiones pulmonares que contienen aire

Lesión	Características	Hallazgos asociados	Imagen
Quiste	Redonda Pared delgada bien definida (< 2 mm)	Rodeada de parénquima pulmonar normal	
Enfisema	Generalmente sin paredes visibles Punto central	Centrilobulillar de predominio de campos superiores Paraseptal de distribución subpleural	
Bulla	Más de 1 cm de tamaño Pared delgada casi imperceptible	Se acompaña de enfisema centrilobulillar y paraseptal	
Neumatocele	Redonda Pared delgada	Transitorio Consolidación u opacidad en vidrio deslustrado adyacente	
Cavidad	Irregular Pared gruesa	Dentro de consolidación, masa o nódulo	
Bronquiectasia quística	Tubular en lugar de redonda	Patrón de ramificación Asociado a engrosamiento de la pared bronquial, nódulos centrilobulillares y/o atrapamiento aéreo	
Panalización	Lesiones quísticas agrupadas de 3 a 10 mm Paredes bien definidas (1 a 3 mm) Una o más capas	Campos inferiores subpleurales Asociado a patrón reticular o bronquiectasias por tracción	

Diagnóstico diferencial de la enfermedad pulmonar quística difusa

La enfermedad pulmonar quística puede ocurrir en una serie de patologías, las pistas más importantes para el diagnóstico diferencial son:

- Forma del quiste
- Localización y distribución de los quistes
- Hallazgos adicionales
- Contexto clínico (edad, sexo, antecedentes)

Dentro del diagnóstico diferencial de la enfermedad pulmonar quística se encuentran:

- Linfangioleiomiomatosis
 - Esporádica (LLM)
 - Asociada a esclerosis tuberosa (LLM-ET)
- Histiocitosis de células de Langerhans (HCL)
- Síndrome de Birt-Hogg-Dubé
- Neumonía intersticial linfocítica (NIL)
- Amiloidosis
- Neurofibromatosis tipo 1 (Enfermedad de von Recklinghausen)
- Enfermedad pulmonar metastática quística
- Neumonitis por hipersensibilidad

Linfangiomiomatosis

Es una enfermedad rara caracterizada por la proliferación de células musculares lisas anormales a lo largo de las vías respiratorias distales), vasos y vasos linfáticos.

Afecta casi exclusivamente a mujeres en edad fértil y existen dos tipos, la forma **esporádica (LAM-S)** y la **asociada a esclerosis tuberosa (LAM-ET)**.

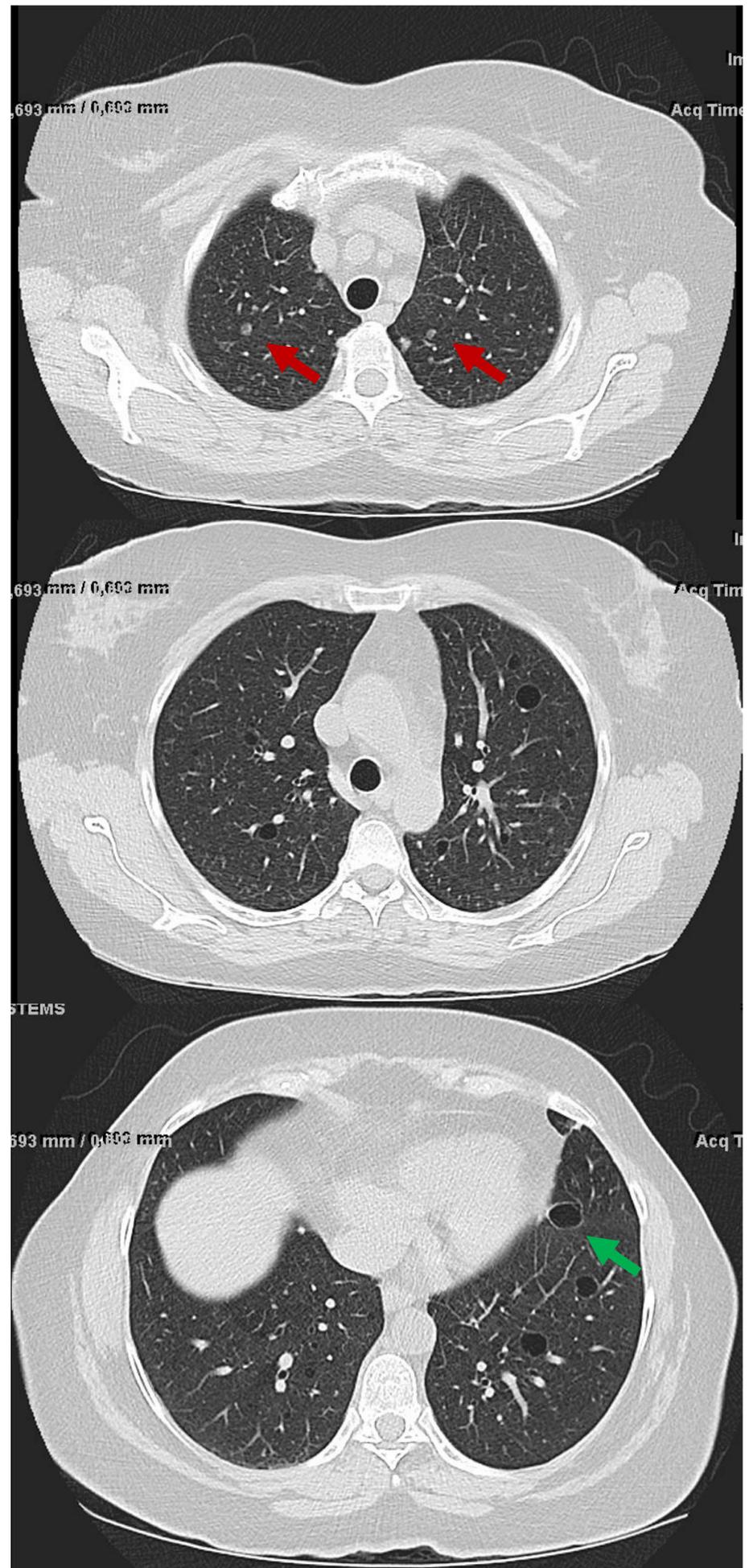
Los quistes LAM son típicamente de forma redondeada, con paredes delgadas, diámetro variable (pequeño: 2–5 mm; intermedio: 1 a 2 cm; grande: >2 cm) y distribución aleatoria. En etapas posteriores de la enfermedad, los quistes se hacen más grandes y a veces coalescentes.

A diferencia de la Histiocitosis por células de Langerhans, la **afectación de los ángulos costofrénicos es patognomónico**, y hay preservación de las regiones apicales.

También se han descrito pequeños nódulos correspondientes a bronquiolos rodeados de células musculares lisas acumuladas.

El neumotórax está presente en el 50%. Los derrames pleurales, típicos quilosos, ocurren hasta en un 20% de los pacientes y pueden ser bilaterales. [Figura 11](#)

Figura 11: Paciente mujer de 40 años con múltiples quistes redondos pequeños de distribución aleatoria con afectación de los ángulos costofrénicos (flecha verde), en vértices pulmonares se observan pequeños nódulos por infiltración de músculo liso (flechas rojas).



Los hallazgos extratorácicos más comunes incluyen los tumores renales (principalmente los angiomiolipomas) y adenopatías, también pueden presentar ascitis quillosa. [Figura 12](#).

Desde un punto de vista radiológico, la LAM-S y la LAM-ET son indistinguibles, sin embargo, la presencia de pequeñas lesiones óseas escleróticas en la TC corporal en pacientes con LMA-ET se ha propuesto como una forma de diferenciarla de la LAM-S. [4] [Figura 13](#)

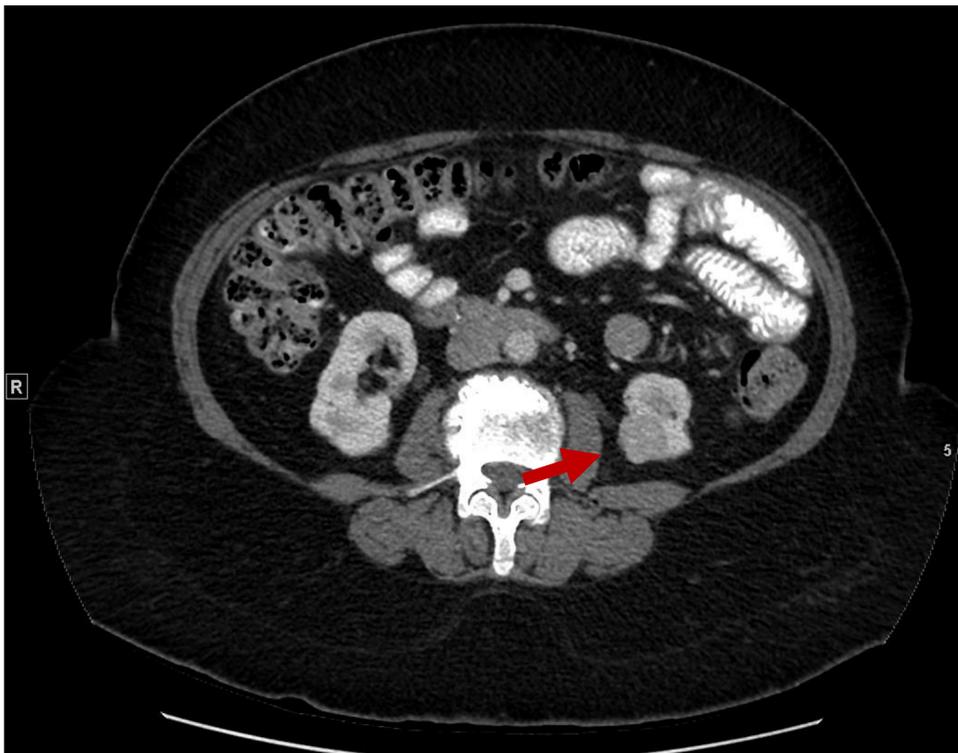


Figura 12: Paciente con LAM que en el TC abdominal se identifica un tumor en polo superior del riñón izquierdo.

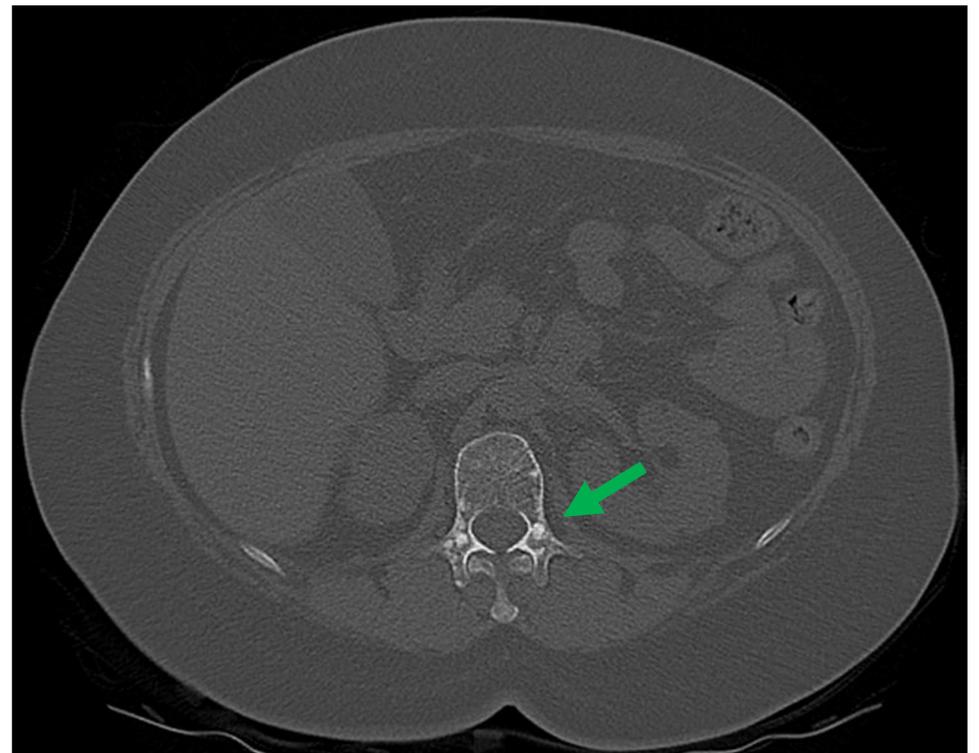


Figura 13. La misma paciente también presenta múltiples lesiones esclerosas focales en cuerpos vertebrales y segmentos posteriores lo que apoya el diagnóstico de LAM-ET.

Histiocitosis de células de Langerhans (HCL)

Enfermedad rara que típicamente afecta a adultos jóvenes y se asocia con el tabaquismo.

Se caracteriza por infiltración peribronquial por células de Langerhans que crean nódulos que luego se cavitan formando quistes.

Los nódulos tienen predominio en los campos superiores y medios, pueden variar de pocos a innumerables y mostrar márgenes mal definidos.

Los quistes varían en tamaño y son **pleomórficos**, tienden a ser menores de 10 mm pero pueden volverse confluentes y crecer hasta 80 mm. Las lesiones son simétricas y difusas con una característica preservación de los ángulos costofrénicos.

La presencia de **quistes difusos y micronódulos centrolobulillares** en un fumador suele ser diagnóstica. [Figura 14](#)

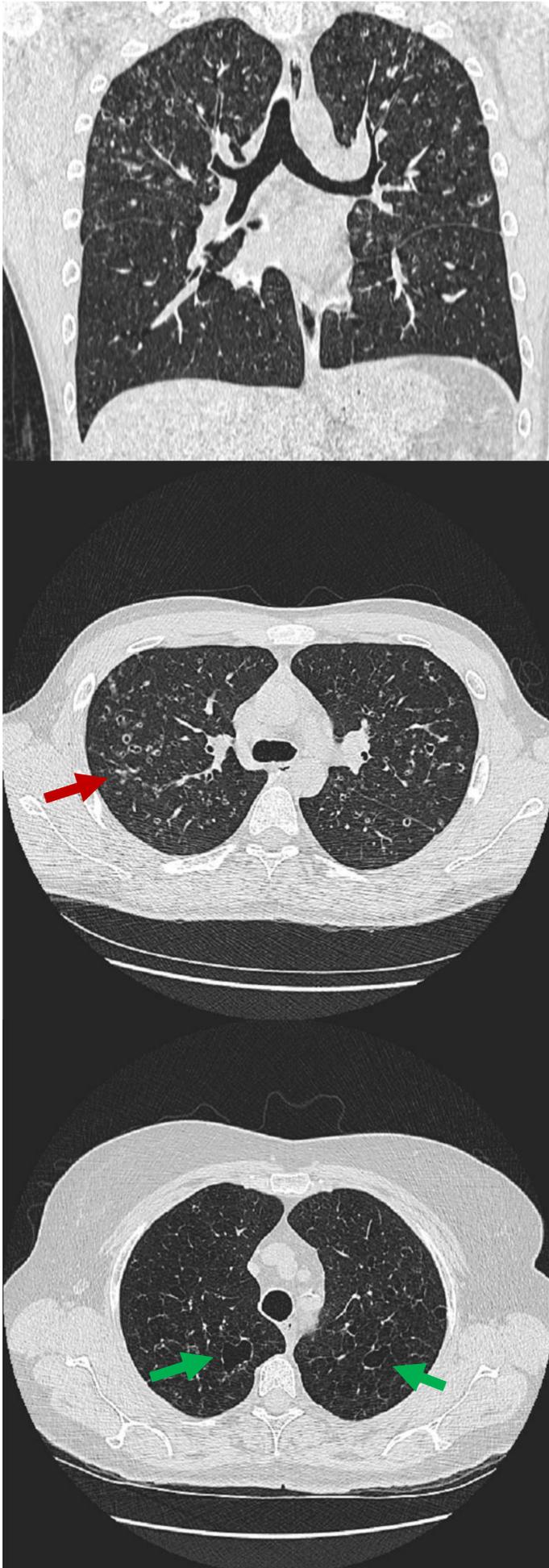


Figura 14: Paciente varón de 34 años con enfisema centrilobulillar, múltiples nódulos centrilobulillares (flecha roja) y quistes bilaterales de pequeño tamaño, pleomórficos (flechas verdes) con claro predominio por campos pulmonares superiores y medios, hallazgos concordantes con histiocitosis de células de Langerhans.

Birt-Hogg-Dubé

El síndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD) es un trastorno autosómico dominante caracterizado clínicamente por **fibrofolliculomas**, quistes pulmonares y neoplasias renales.

En TCAR, más del 80% de los pacientes adultos con BHD tienen múltiples quistes pulmonares, y parénquima pulmonar normal.

Radiológicamente, múltiples quistes pulmonares de paredes delgadas predominantemente en la periférica de campos inferiores y a lo largo del mediastino. La forma y el tamaño de los quistes son variables; pueden ser redondas, ovaladas, lentiformes, lobulados, o de forma irregular, y generalmente tienen paredes delgadas perceptibles.

Figura 15

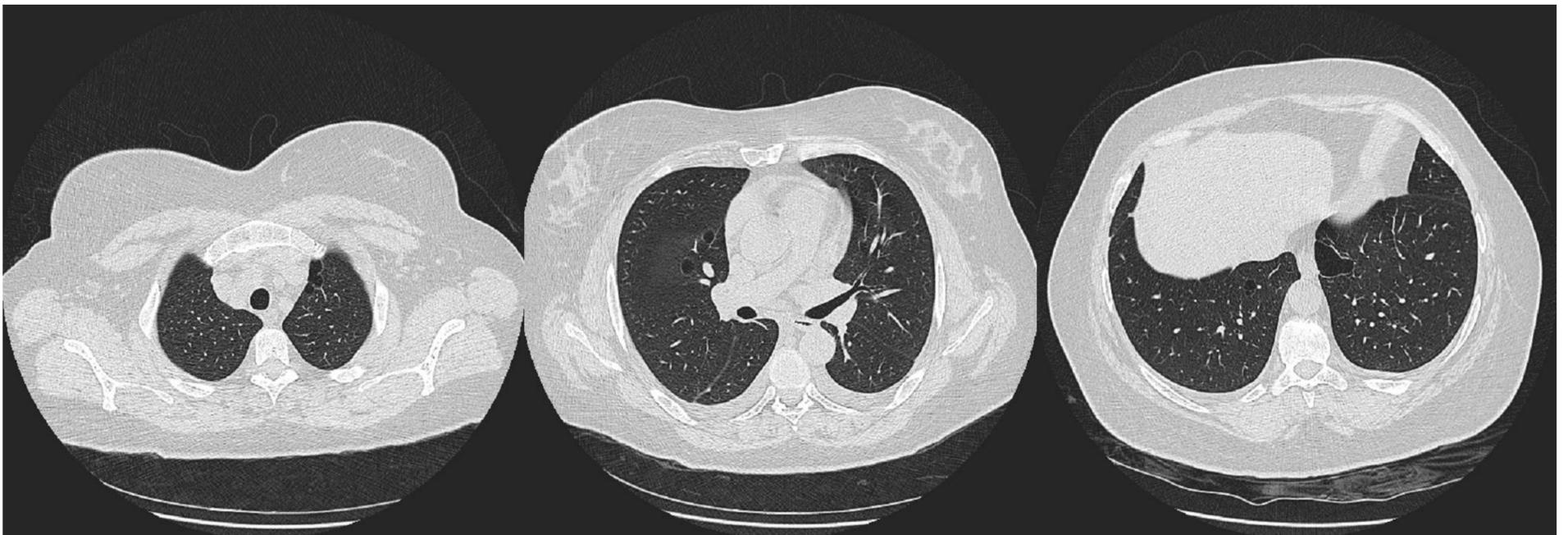


Figura 15: Paciente con quistes bilaterales, pleomórficos que presentan distribución peribronquial y paramediastínica, con menor afectación de los vértices pulmonares, el resto del parénquima pulmonar es normal. Hallazgos altamente sugestivos de Birt-Hogg Dubé.

Neumonía intersticial linfocítica (NIL)

Es un trastorno linfoproliferativo benigno. Ocurre comúnmente en asociación con **SIDA**, **lupus eritematoso sistémico**, **enfermedad de Sjögren**, síndrome de Castleman, enfermedades autoinmunes o cualquier desregulación del sistema inmunológico.

Dos tercios de los pacientes desarrollan quistes prominentes que son variables en tamaño (1-30 mm) y forma.

Otros hallazgos son las adenopatías (que ayuda a diferenciar con la histiocitosis de Langerhans) y la presencia de nódulos centrilobulillares que ayuda a la diferenciación con la linfangioleiomiomatosis. [Figura 16](#)

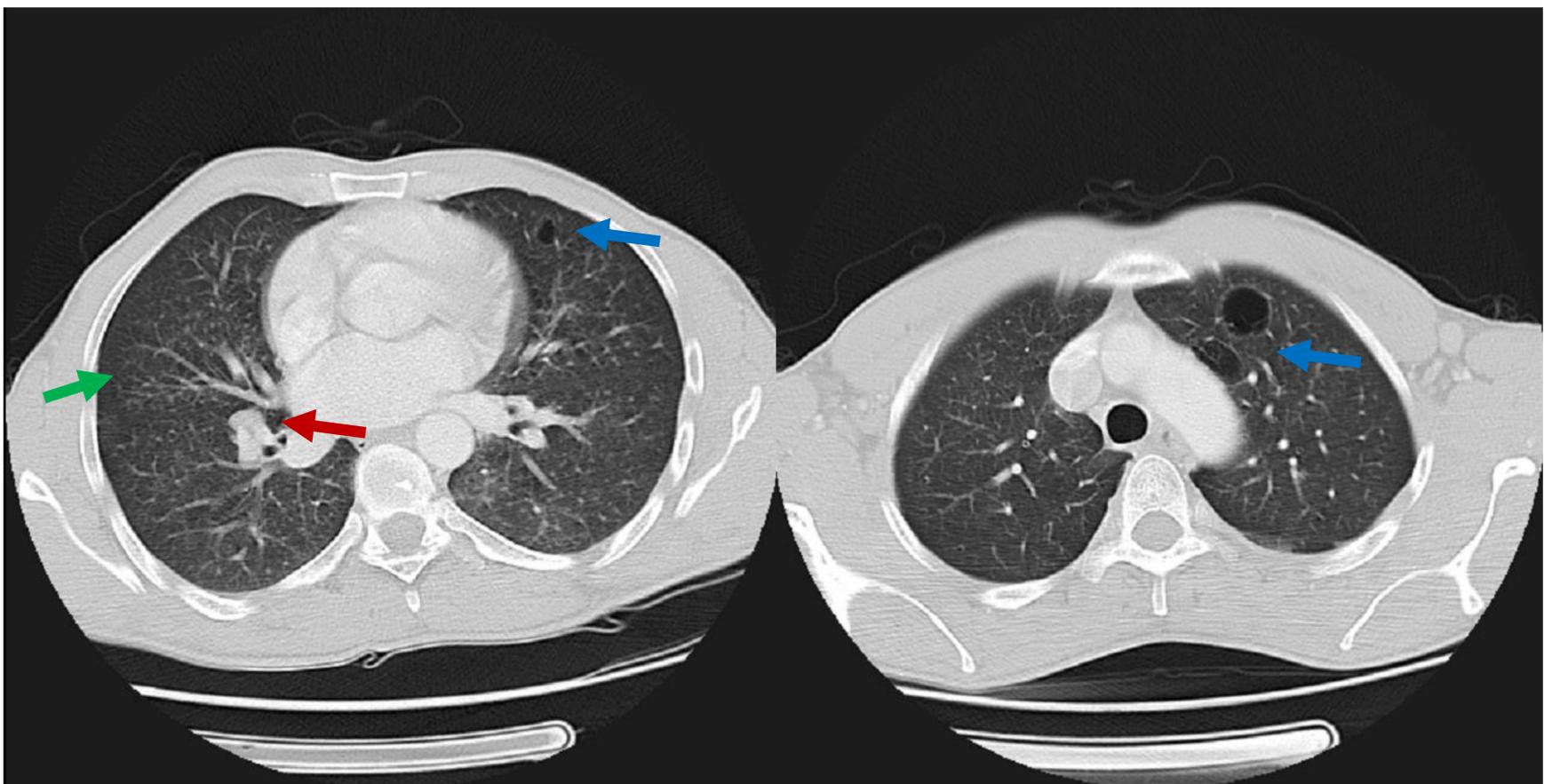


Figura 16: Paciente con VIH que acude por disnea, se observan múltiples nódulos centrilobulillares con imágenes en árbol brotado (flecha verde), quistes pulmonares de tamaño medio y pequeño (flechas azules) y adenopatías hiliares (flecha roja), sugieren una neumonía intersticial linfocítica.

Amiloidosis

La amiloidosis es una enfermedad rara, sistémica o localizada, caracterizada por depósito extracelular de proteínas insolubles anormales, la manifestación pulmonar es aún más rara.

Radiológicamente, los quistes pulmonares suelen ser numerosos, a menudo son peribroncovasculares o subpleurales, y frecuentemente se asocian con lesiones nodulares calcificadas. Los quistes tienden a ser múltiples, redondos o lobulados, de tamaño pequeño a moderado y de paredes delgadas.

Otros hallazgos asociados incluyen engrosamiento de septos interlobulillares, panalización, opacidades en vidrio deslustrado, adenopatías y engrosamiento traqueal. [Figura 17](#)

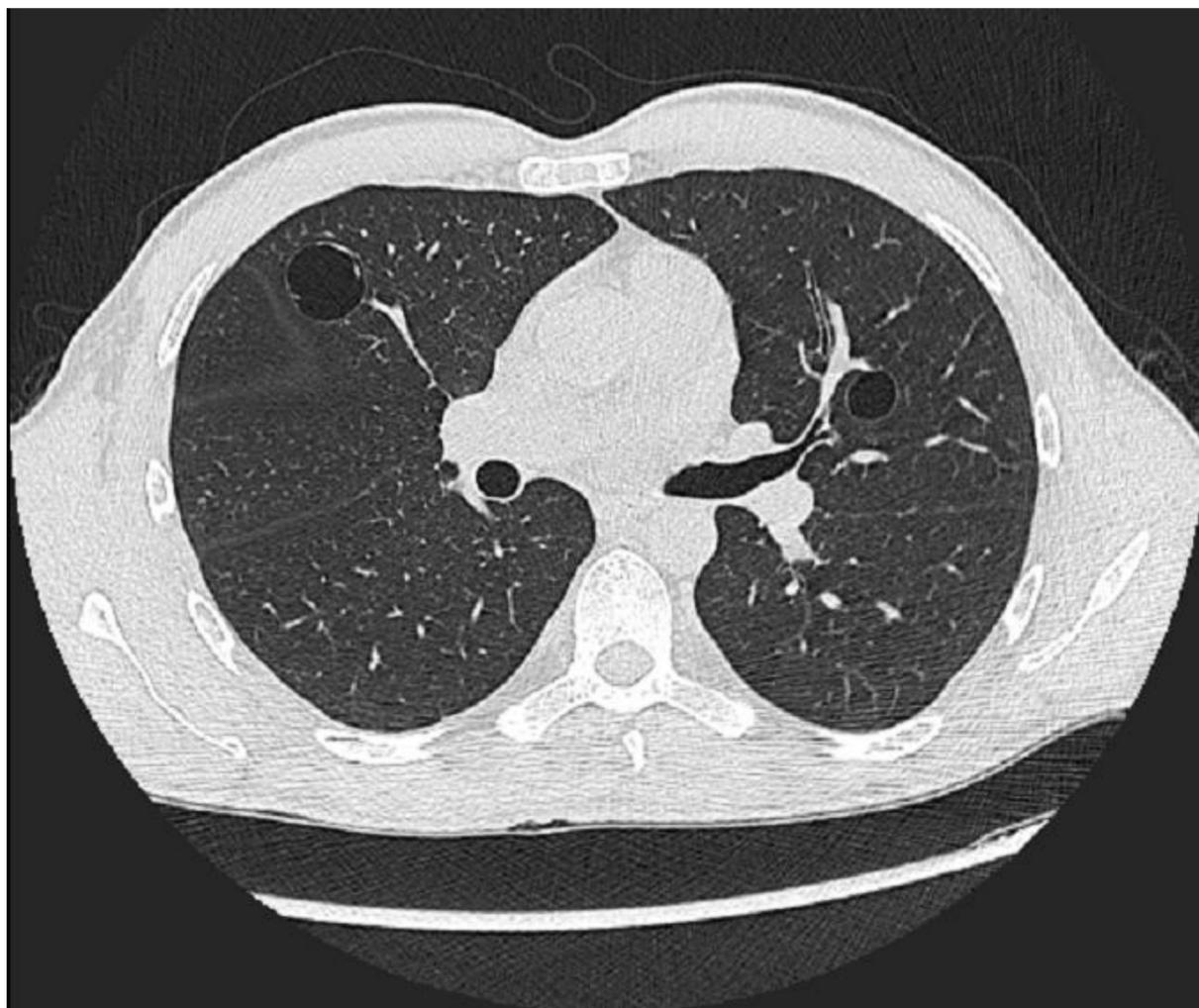


Figura 17: Paciente con amiloidosis sistémica conocida que presenta algunos quistes bilaterales de tamaño mediano y de distribución peribroncovascular.

Neurofibromatosis tipo I (NF1)

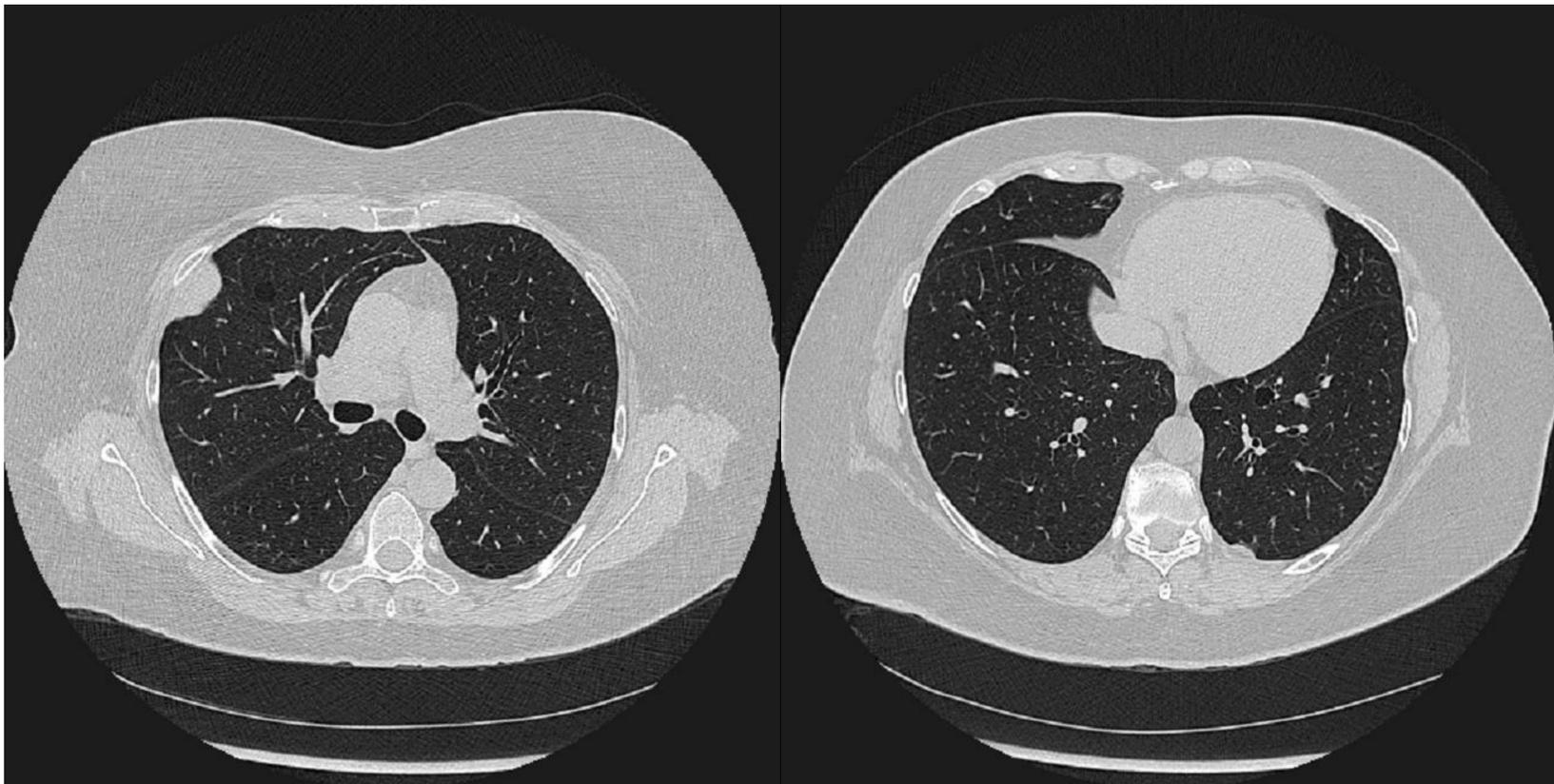


Figura 18: Paciente que presenta un tumor de características extrapulmonares (correspondiente a un tumor neurogénico) en la pared inferior del hemitórax izquierda, además de quistes bilaterales, en el contexto de una neurofibromatosis tipo I

NF1 o enfermedad de Von Recklinghausen es un trastorno genético autosómico dominante con una incidencia de aproximadamente 1 en 2600 a 1 en 3000 individuos. El orden típico de aparición de las manifestaciones clínicas es máculas café con leche, pecas axilares y/o inguinales, hamartomas de iris y **neurofibromas**.

Se han descrito hallazgos de enfermedad pulmonar intersticial y enfermedad pulmonar quística con quistes simétricos con distribución en vértices pulmonares, también se pueden asociar con fibrosis en campos pulmonares inferiores. [Figura 18](#)

Neumonitis por hipersensibilidad (NHS)

Enfermedad inflamatoria granulomatosa difusa causada por la exposición a una amplia variedad de agentes que van desde partículas orgánicas hasta agentes de quimioterapia.

Los quistes se ven en aproximadamente el 10% de pacientes con HP subaguda y por lo general son pocos en número y distribución aleatoria.

A pesar de su baja frecuencia, la presencia de quistes puede ser una pista útil en hacer un diagnóstico radiológico de NHS, cuando se identifique en junto con los signos más clásicos de la enfermedad: estos son **nódulos centrolobulillares en vidrio esmerilado** y un **mosaico patrón de atenuación**. [Figura 19](#)



Figura 19: Paciente con extenso patrón en mosaico, engrosamientos septales periféricos y quistes pulmonares aislados en un cuadro de neumonitis por hipersensibilidad subaguda.

Enfermedad metastásica quística

Se observa con mayor frecuencia en pacientes con **angiosarcoma o carcinoma epidermoide principalmente en la cabeza y el cuello.**

El historial previo de malignidad de un paciente es crítico para el diagnóstico. Si se detectan nuevos quistes pulmonares en pacientes con malignidad conocida, se debe considerar la metástasis quística y se requiere una confirmación tisular adecuada para el diagnóstico

Tabla 2. Diagnóstico de la enfermedad pulmonar quística difusa

Enfermedad y paciente	Características de los quistes	Distribución de los quistes	Hallazgos adicionales
Linfangiomiomatosis Mujer en edad fértil	Múltiples, uniforme, redondos (2-10 mm) Pared fina Rodeado de parénquima normal	Aleatorio, simétrico Afecta ángulos costofrénicos	Neumotórax Derrame pleural Tumor renal Lesiones óseas
Histiocitosis de células de Langerhans Hombre joven fumador	Pleomorfos, irregulares. Pared variable	Predominio superior Respeta ángulos costofrénicos	Nódulos centrilobulillares Neumotórax
Birt-Hogg-Dubé Ant. Familiares Fibrofoliculomas	Múltiples, variables en tamaño y forma (lentiformes) Rodeado de parénquima normal	Predominio inferior y paramediastínico	Neumotórax Tumor renal Lesiones cutáneas
Neumonía intersticial Linfocítica VIH, Sjögren, Enf. Autoinmune	Redondos, variables en tamaño (< 3 cm) Pocos quistes	Aleatorio Predominio inferior y peribroncovascular	Nódulos centrilobulillares Engrosamientos septales Adenopatías
Amiloidosis Enf. Sistémica	Múltiples, más de 10 Redondos o lobulados, pequeños a medianos.	Peribroncovascular y/o subpleural	Engrosamiento septal interlobulillar Opacidades en vidrio deslustrado Adenopatías
Neumonitis por HS Exposición a agentes extraños	Pocos quistes	Aleatorio	Patrón en mosaico Nódulos centrilobulillares Engrosamientos septales
Metástasis quísticas Tumor ORL o angiosarcoma	Quistes de nueva aparición Variables en tamaño	Predominio inferior	Neumotórax



CONCLUSIÓN

Conocer el diagnóstico diferencial en TCAR de la enfermedad pulmonar quística, tanto del tipo paciente así como de las características de los quistes y de los hallazgos adicionales puede ayudarnos a llegar a un diagnóstico correcto y precoz

REFERENCIAS

1. Lee KC, Kang EY, Yong HS, Kim C, Lee KY, Hwang SH, et al. A stepwise diagnostic approach to cystic lung diseases for radiologists. Korean J Radiol. 2019;20(9):1368-80. <http://dx.doi.org/10.3348/kjr.2019.0057>
2. Aquilina G, Caltabiano DC, Galieto F, Cancemi G, Pino F, Vancheri A, et al. Cystic interstitial lung diseases: A pictorial review and a practical guide for the radiologist. Diagnostics (Basel). 2020;10(6):346. <http://dx.doi.org/10.3390/diagnostics10060346>
3. Beddy P, Babar J, Devaraj A. A practical approach to cystic lung disease on HRCT. Insights Imaging. 2011;2(1):1-7. <http://dx.doi.org/10.1007/s13244-010-0050-7>
4. Avila NA, Dwyer AJ, Rabel A, Darling T, Hong C-H, Moss J. CT of sclerotic bone lesions: imaging features differentiating tuberous sclerosis complex with lymphangiomyomatosis from sporadic lymphangiomyomatosis. Radiology. 2010;254(3):851-7. <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.09090227>
5. Ghosh S, Farver CF. Birt-Hogg-Dubé syndrome. Radiology. 2022;302(3):514. <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2021211972>
6. Garcia-Bennett J, Persiva Morenza O, Roque A, Varona Porres D, Pallisa E, Andreu J. Cystic lesions of the lung. 2011 [citado 10 de enero de 2022]; <https://epos.myesr.org/poster/esr/ecr2011/C-1599/Imaging%20findings%20OR%20Procedure%20>
7. Sato Y, Junya T, Oikado K, Takase K. Diffuse cystic lung disease: Differential diagnosis and distinguishing features. 2015 [citado 12 de enero de 2022]; <https://epos.myesr.org/poster/esr/ecr2015/C-0744/findings%20and%20procedure%20details>