

Enfermedades quísticas pulmonares múltiples

Manuel Montero Pérez-Fontán¹, Verónica Vallejo Herrera, María Carmen Aguilar Hurtado¹, Mora Guardamagna², María Isabel Padín Martín¹, Laura Acosta Barrios¹

¹Hospital Regional Universitario de Málaga, Málaga, ²UGCI Oncología Médica Hospitales Regional Universitario y Virgen de la Victoria. IBIMA.Málaga

Objetivo docente:

- Revisión de la patología y del diagnóstico diferencial de las enfermedades pulmonares y sistémicas asociadas con quistes pulmonares.
- Identificar las características radiológicas de las distintas patologías mediante casos representativos con imágenes de TC y radiografía simple.

Revisión del tema:

Los quistes pulmonares son cavidades aéreas dentro del parénquima pulmonar que tiene una pared fina (de 1mm a 4mm) cuyo origen puede ser congénito o adquirido.

Este trabajo se centra, mediante la utilización de casos representativos, en el diagnóstico diferencial de las distintas enfermedades asociadas con quistes pulmonares.

Se revisan por tanto la linfangielomiomatosis (sola o asociada a neurofibromatosis o esclerosis tuberosa), síndrome de Birt Hogg Dube, histiocitosis X, amiloidosis, neumonía intersticial linfoidea, síndrome de Wegener y metástasis cavitadas.

ÍNDICE:

Introducción

Linfangiomiomatosis

Histiocitosis X

Síndrome de Birt-Hogg-Dubé

Neumonía intersticial linfoidea

Amiloidosis

**Enfermedad por depósito de
cadenas ligeras**

Metástasis

INTRODUCCIÓN

Un quiste pulmonar es una lesión parenquimatosa bien definida inferior a 1cm rodeada por un epitelio o pared fibrosa <1-2 mm y que contiene aire y en raras ocasiones líquido.



Las bullas, el enfisema pareseptal y la panalización son de predominio subpleural, asociados a destrucción del parénquima y no deben ser confundidas con verdaderos quistes pulmonares

Pueden encontrarse quistes pulmonares de forma aislada habitualmente secuelas de infecciones o traumatismos.

Hay una gran variedad de enfermedades que cursan con quistes difusos. Su distribución, morfología y tamaño puede ayudar al diagnóstico

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

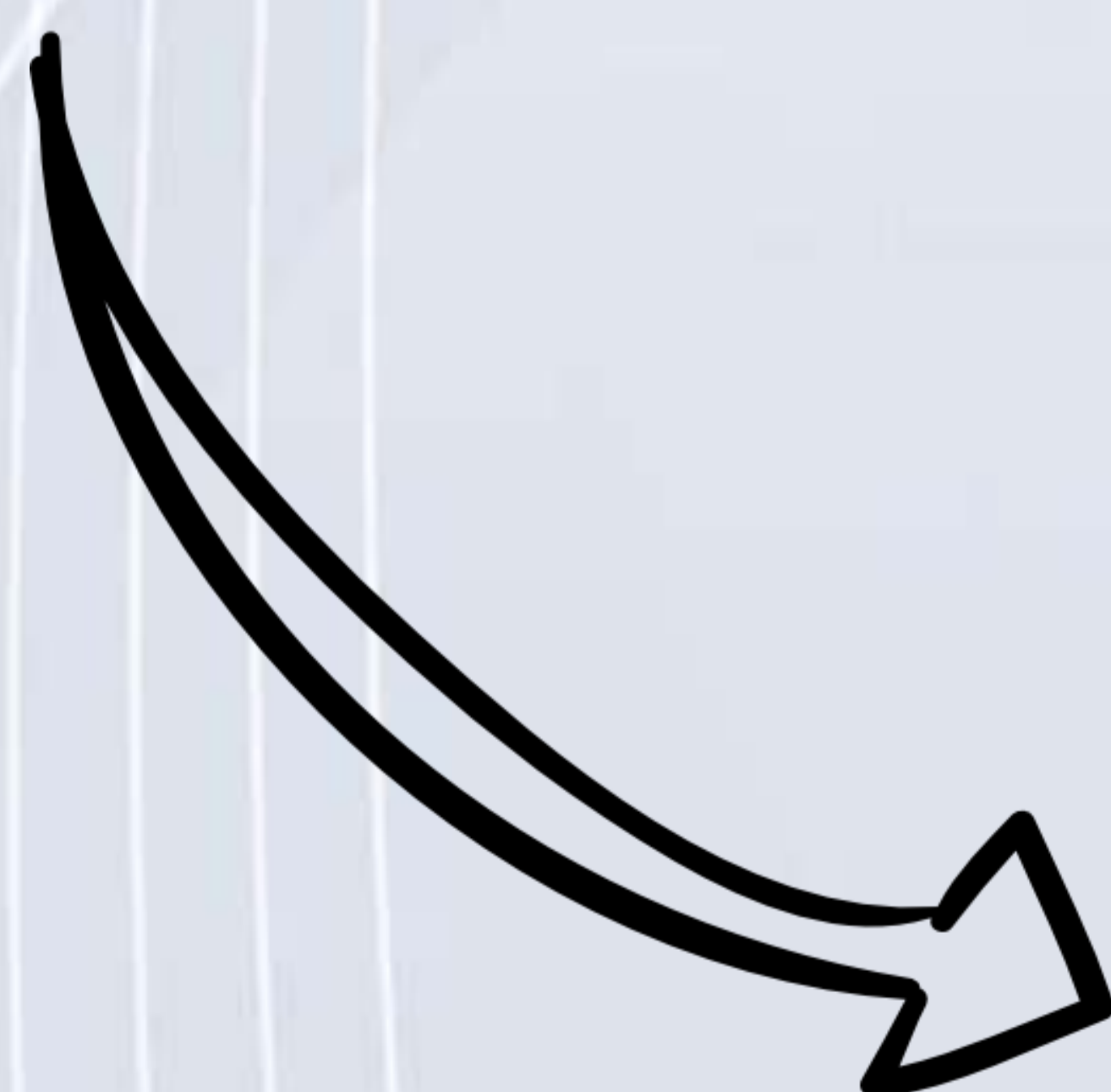
Se trata de una enfermedad rara en la que existe una proliferación anormal de células musculares lisas inmaduras.

Puede presentarse de forma aislada o asociada a la esclerosis tuberosa. Es exclusiva de mujeres en edad fértil.

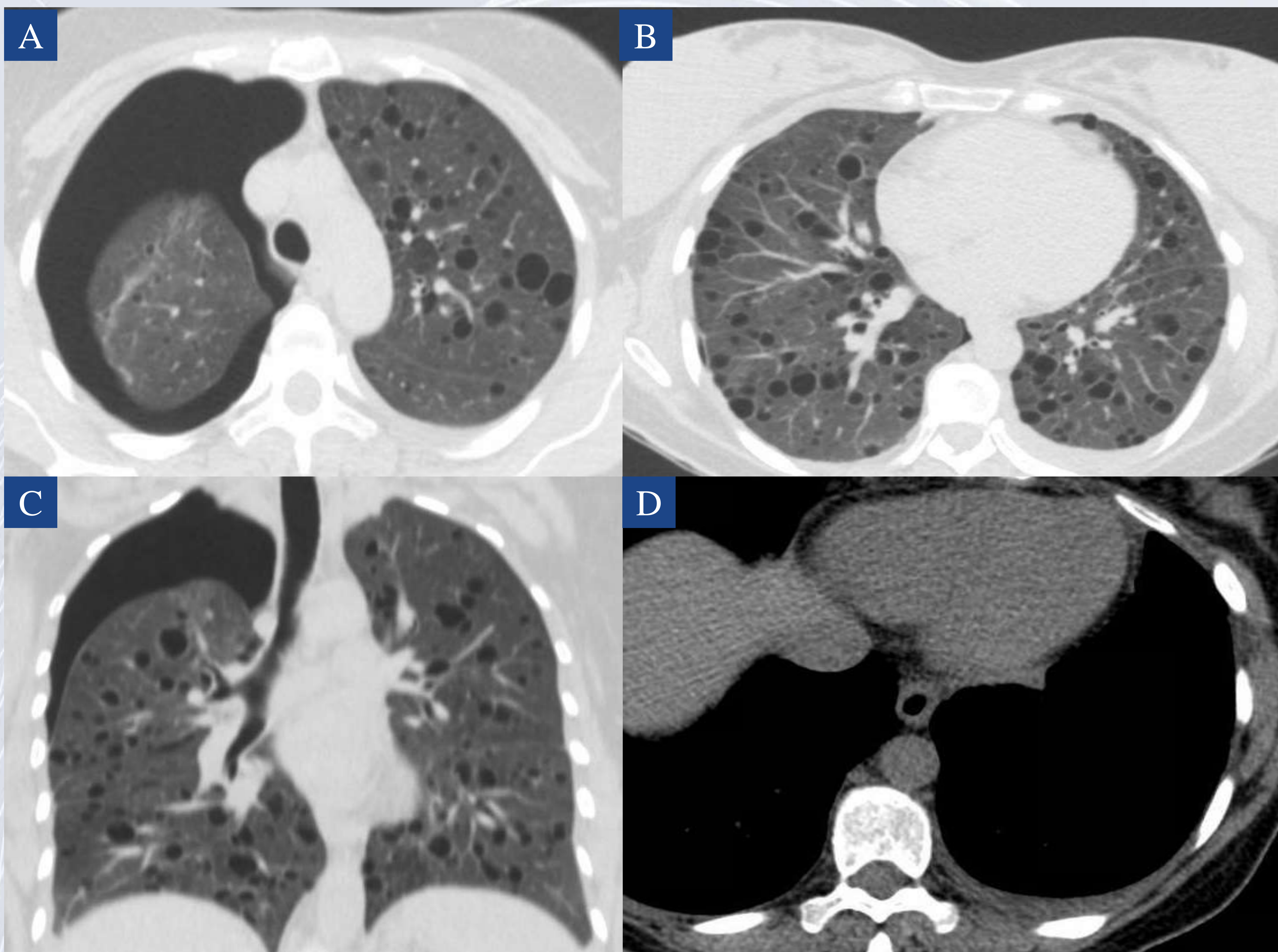


Hallazgos radiológicos

- Quistes pulmonares
- Enfisema
- Neumotórax
- Derrame pleural (quiloso)
- Opacidades pulmonares (hemorragia)
- Dilatación conducto torácico

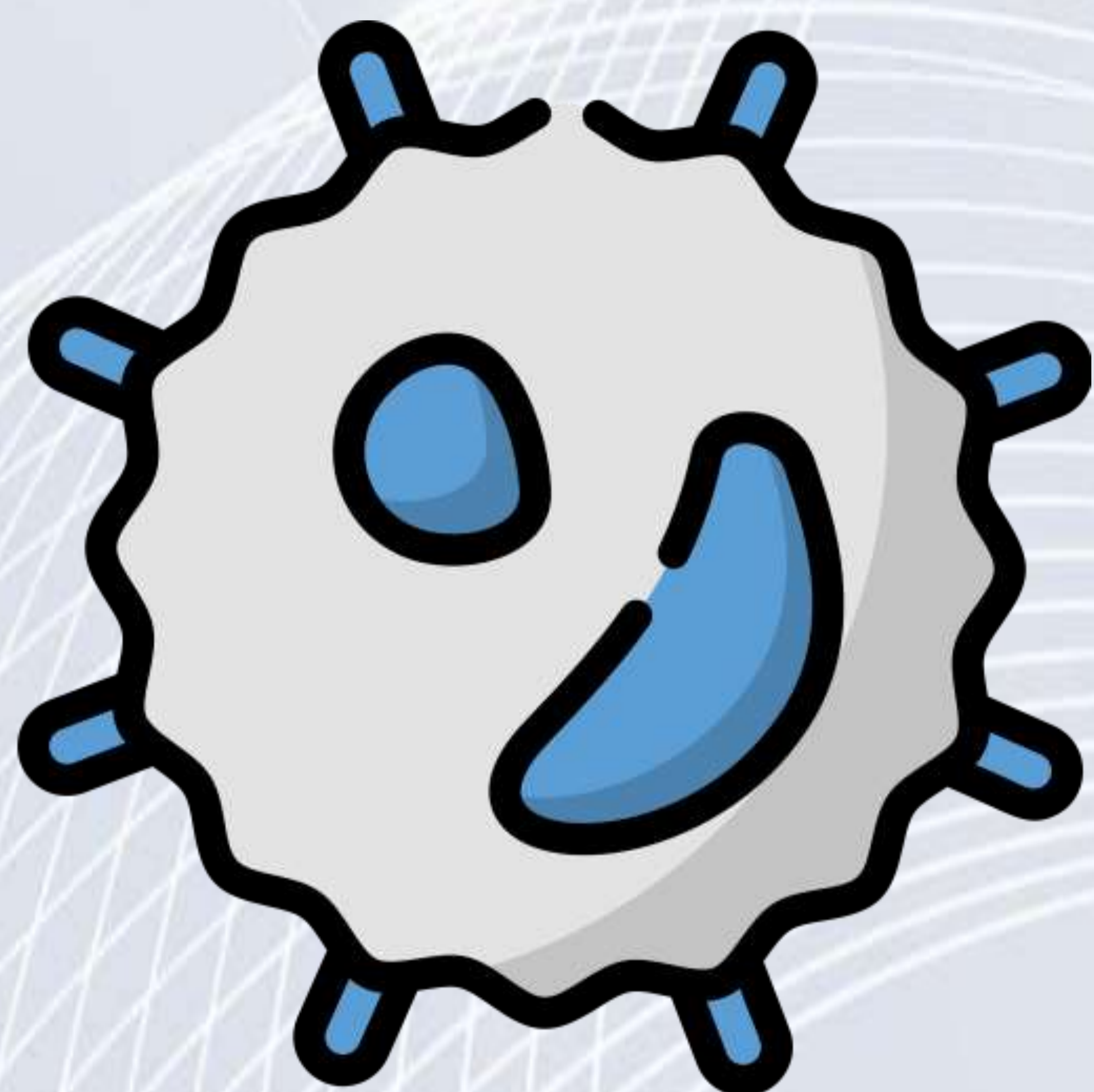


LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS



Mujer de 27 años embarazada, debuta con clínica de disnea y dolor torácico compatible con neumotórax **Figura 1** Cortes axiales en ventana parénquima (**a y b**) y coronal (**c**) de TC donde se identifican múltiples quistes pulmonares bilaterales de distribución difusa y neumotórax apical derecho. Corte axial de TC en ventana partes blandas (**d**) donde se observa pequeño derrame pleural izquierdo.

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS



- Enfermedad poco frecuente en la cual múltiples órganos se ven infiltrados de forma patológica por células de Langerhans (serie monocítica).
- El término de Histiocitosis de células de Langerhans se utiliza cuando existe afectación pulmonar con o sin afectación sistémica
- Guarda una fuerte asociación con el hábito tabáquico (>90%).

La afectación únicamente pulmonar se da en más de un 85% de los casos



Hallazgos radiológicos

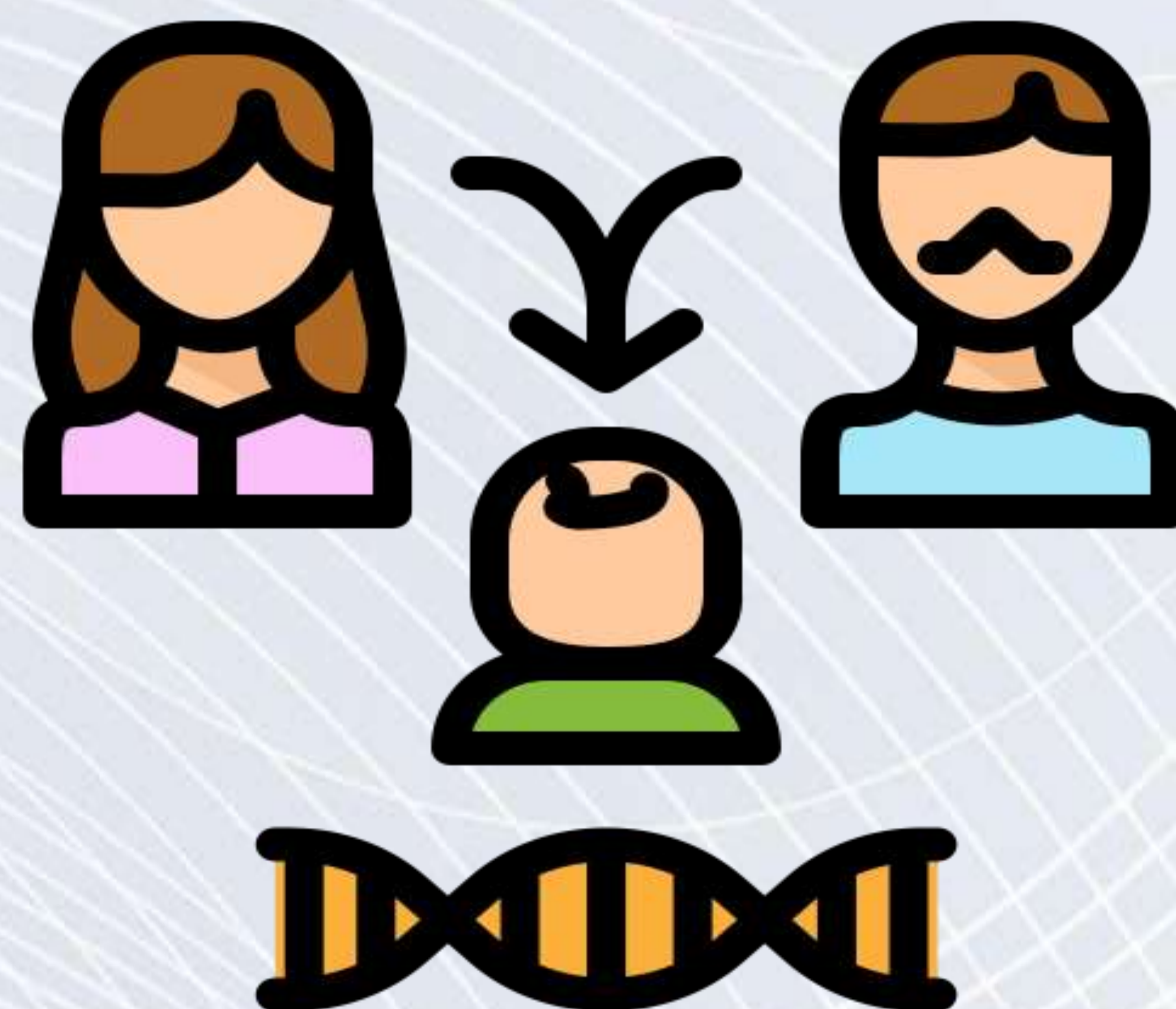
- ❖ En la evolución de la enfermedad se pueden encontrar nódulos (<10mm), nódulos cavitados y quistes que pueden coexistir.
- ❖ Asocia nodulillos centrolobulillares.
- ❖ Tiende a afectar a campos medios y superiores
- ❖ En fases tardías puede asociar vidrio y panalización.



Figura 2 Corte coronal en reconstrucción MinPR en ventana parénquima (a) donde se identifican múltiples quistes pulmonares de localización en campos medios y superiores. Cortes axiales en ventana parénquima y reconstrucción MipPR (b y c) de TC donde se identifican múltiples quistes pulmonares bilaterales, nodulillos centrolobulillares y nódulos inferiores a 10mm característicos de la Histiocitosis de células de Langerhans.

SÍNDROME DE BIRT HOGG DUBÉ

- Enfermedad rara de herencia autosómica dominante.
- Se caracteriza por la presencia de fibrofoliculomas cutáneos.
- Asocia quistes pulmonares, neumotórax espontáneo y tumores renales.



1 Criterio Mayor o 2 menores

Mayores

- Al menos 5 fibrofoliculomas de inicio en la edad adulta
- Mutación patogénica en línea germinal del gen FLCN

Menores

- Quistes pulmonares de predominio basal asociados o no a neumotórax
- Cáncer renal de inicio precoz <50 años.
- Familiar de primer grado con síndrome de BHD

Tabla 1. Criterios propuestos por el consorcio Europeo para el diagnóstico del síndrome de Birt-Hogg-Dubé

SÍNDROME DE BIRT HOGG DUBÉ

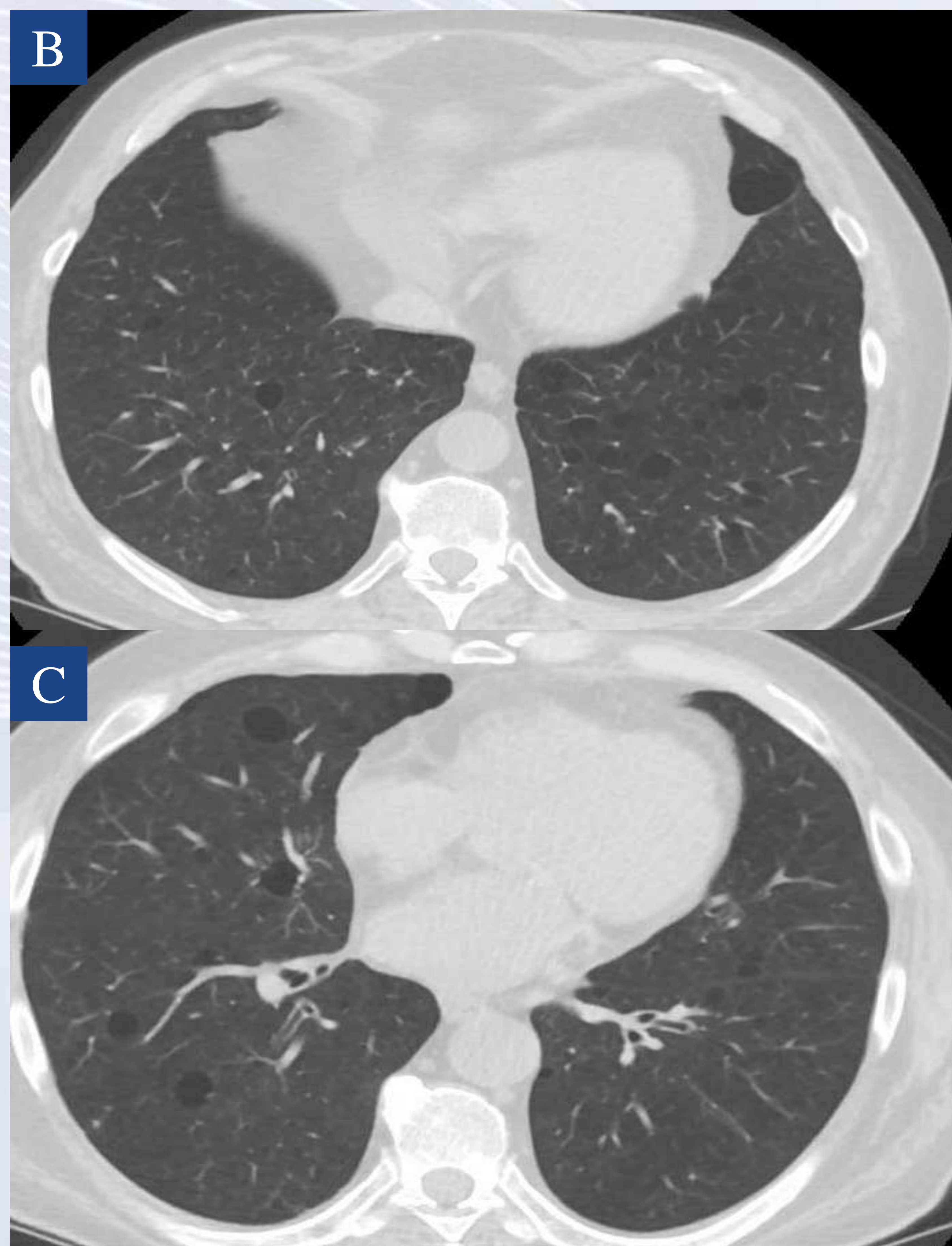
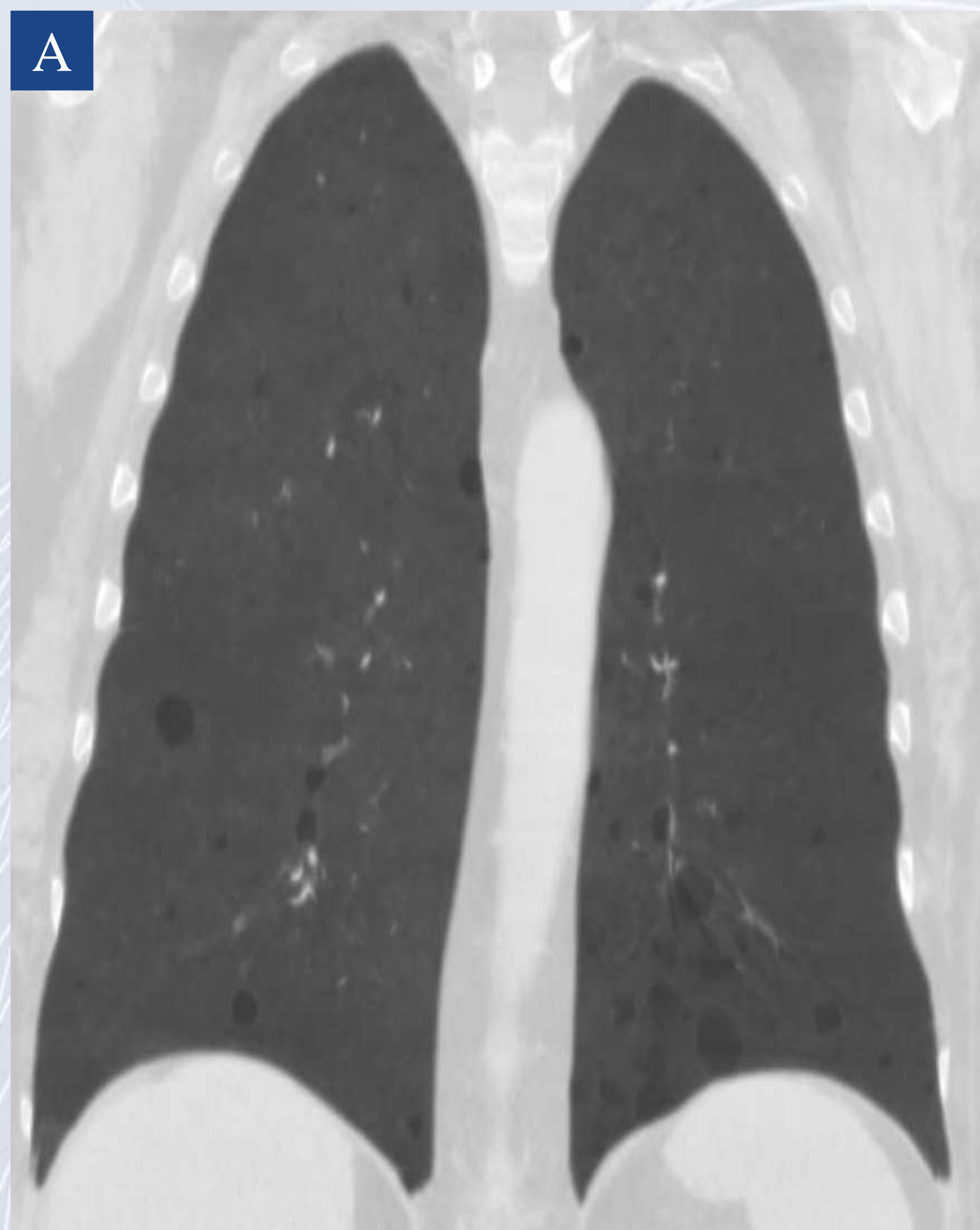


Figura 3 Corte coronal en reconstrucción MinPR (a) y axiales (b y c) en ventana parénquima donde se identifican quistes pulmonares bilaterales de predominio en bases pulmonares. El diagnóstico del síndrome de Birt-Hogg-Dubé se confirmó con la positividad del gen FNLC

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDEA

Enfermedad intersticial poco frecuente en la que se produce infiltración del intersticio y los espacios alveolares por linfocitos y células plasmáticas



- Su origen es desconocido y se asocia a enfermedades autoinmunes como el Sjögren, el lupus o la cirrosis biliar primaria.
- Predomina en mujeres (3:1)
- Su edad media de aparición son 50 años

Hallazgos radiológicos

- ❖ Focos de vidrio deslustrado
- ❖ Nódulos pulmonares y nodulillos centrolobulillares
- ❖ Quistes pulmonares bilaterales de distribución perivascular
- ❖ Engrosamiento del intersticio peribroncovascular

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDEA

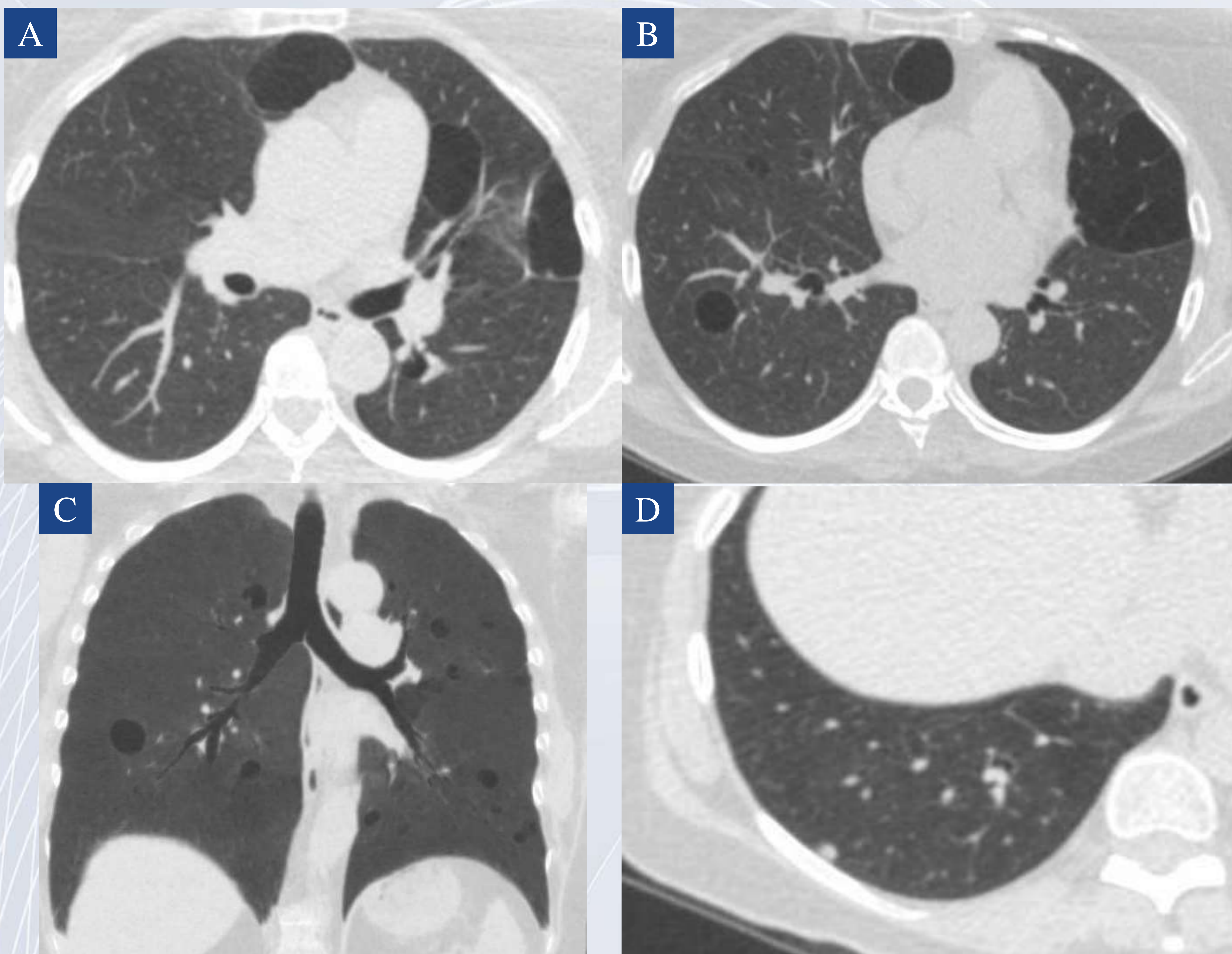


Figura 4 Cortes axiales (a, b y d) y reconstrucción coronal MinIP (c) donde se identifican quistes pulmonares bilaterales, algunos de ellos de mayor tamaño por mecanismo valvular. En imagen c se identifica pequeño nódulo subpleural, estable en controles.

AMILOIDOSIS

La amiloidosis comprende una serie de enfermedades caracterizadas por el depósito anormal de proteínas fibrilares en la matriz extracelular

Se diferencian entre sí por el tipo de proteína:

- ❖ Amiloidosis primaria (AL)
- ❖ Amiloidosis secundaria (AA)
- ❖ Amiloidosis asociada a diálisis.
- ❖ Amiloidosis familiar y hereditaria.



- ❑ La presentación pulmonar con quistes es más frecuente en la forma primaria (AL) asociada a una enfermedad del colágeno subyacente (Sjögren) o linfoma MALT.
- ❑ Los quistes tienden a ser periféricos, de predominio inferior asociados a nódulos pulmonares (<1cm) con calcificación o cavitación.

AMILOIDOSIS

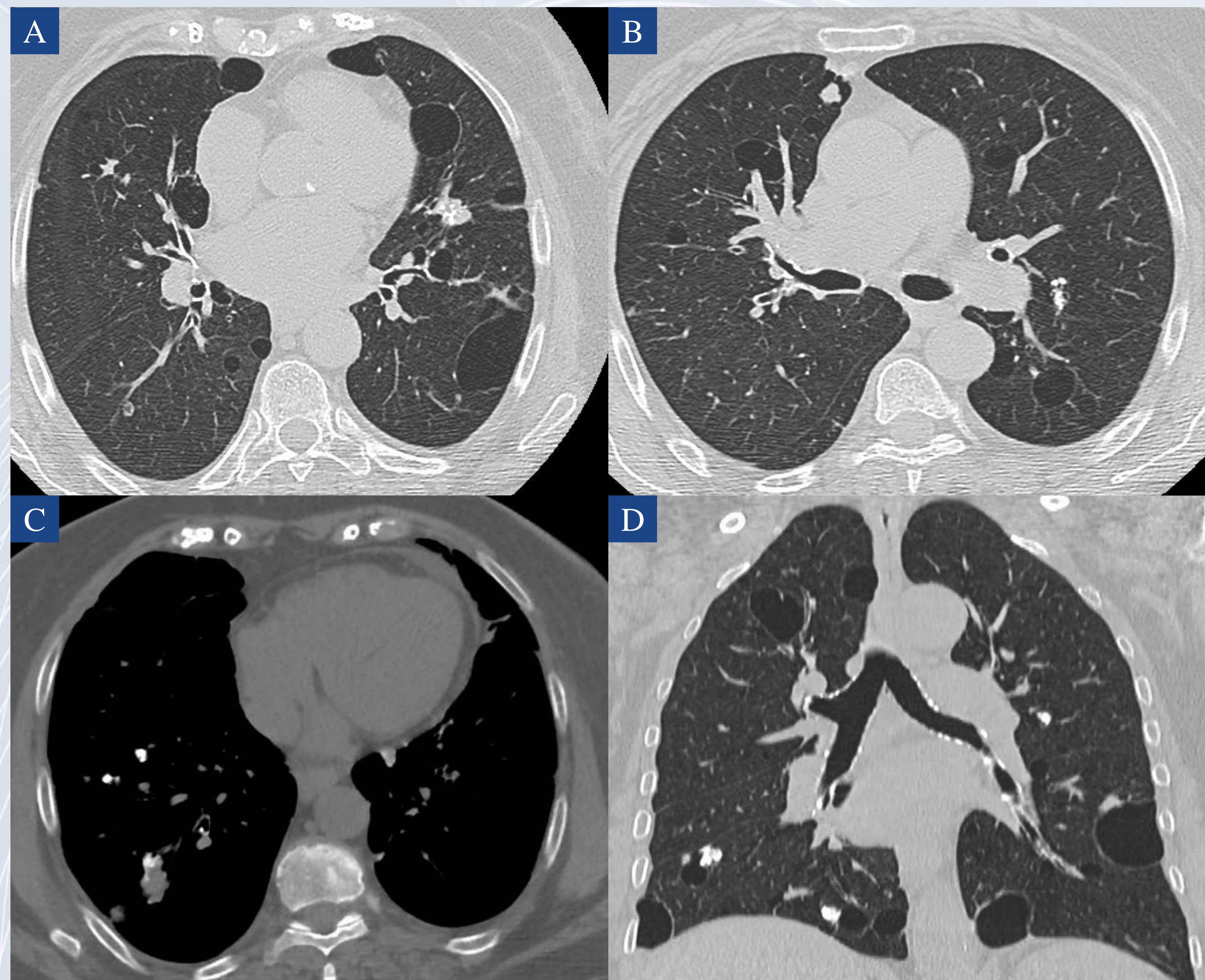


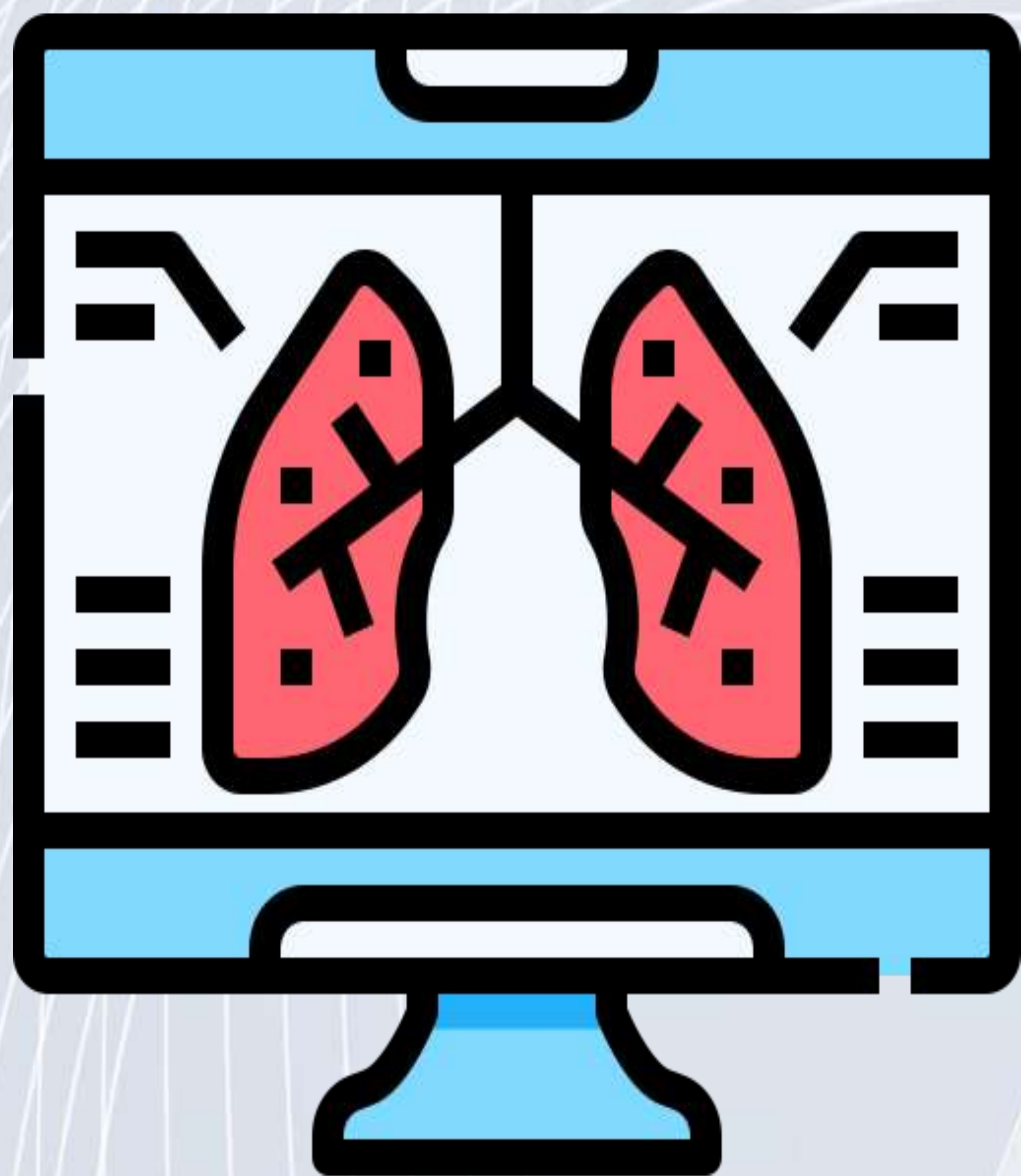
Figura 5 Cortes axiales (a, b y c) y reconstrucción coronal (d) donde se identifican quistes pulmonares bilaterales, acompañados de múltiples nódulos pulmonares en campos medios e inferiores, algunos de ellos calcificados.

ENFERMEDAD POR DEPÓSITO DE CADENAS LIGERAS

Rara enfermedad que en ocasiones afecta al pulmón. A diferencia de la amiloidosis el depósito de proteínas es NO fibrilar.



→ En ocasiones cursa con quistes pulmonares, siendo su diagnóstico diferencial la Histiocitosis de Langerhans y la linfangiomiomatosis



Los hallazgos radiológicos incluyen:

- Aparición de quistes pulmonares bilaterales que en ocasiones asocian nódulos de pequeño tamaño o adenopatías mediastínicas.
- A diferencia de la LAM, puede afectar a varones. Tampoco es típica su asociación con neumotórax ni derrame pleural.
- A diferencia de HLC no guarda relación con el tabaco

METÁSTASIS

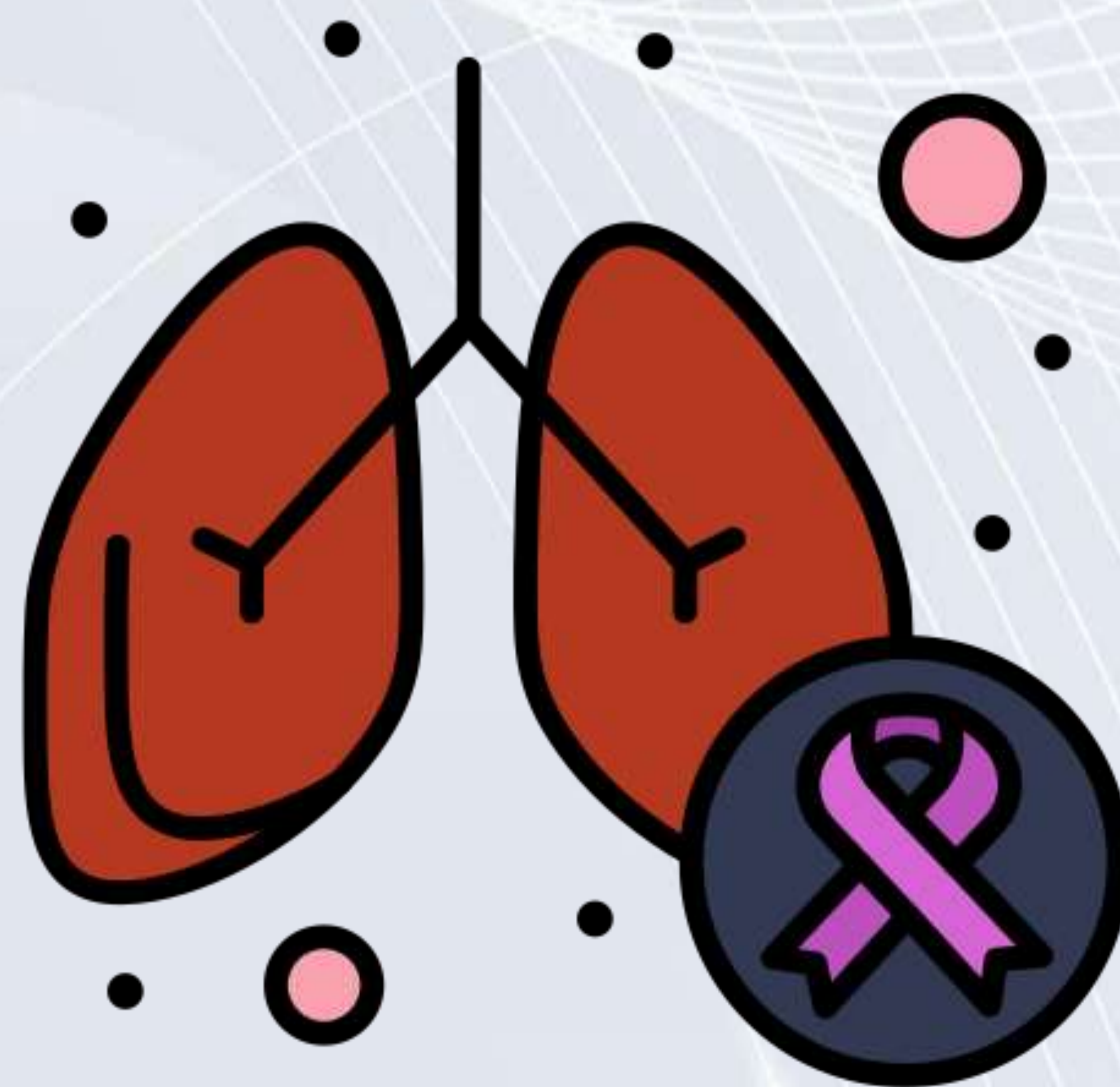
- ❑ En raras ocasiones las metástasis pulmonares pueden aparecer con contenido aéreo:
- ❑ Cavitación de una masa con centro necrótico (una vez eliminado)
- ❑ Aparición de auténticas lesiones redondeadas de aspecto quístico, acompañadas o no de nódulos pulmonares

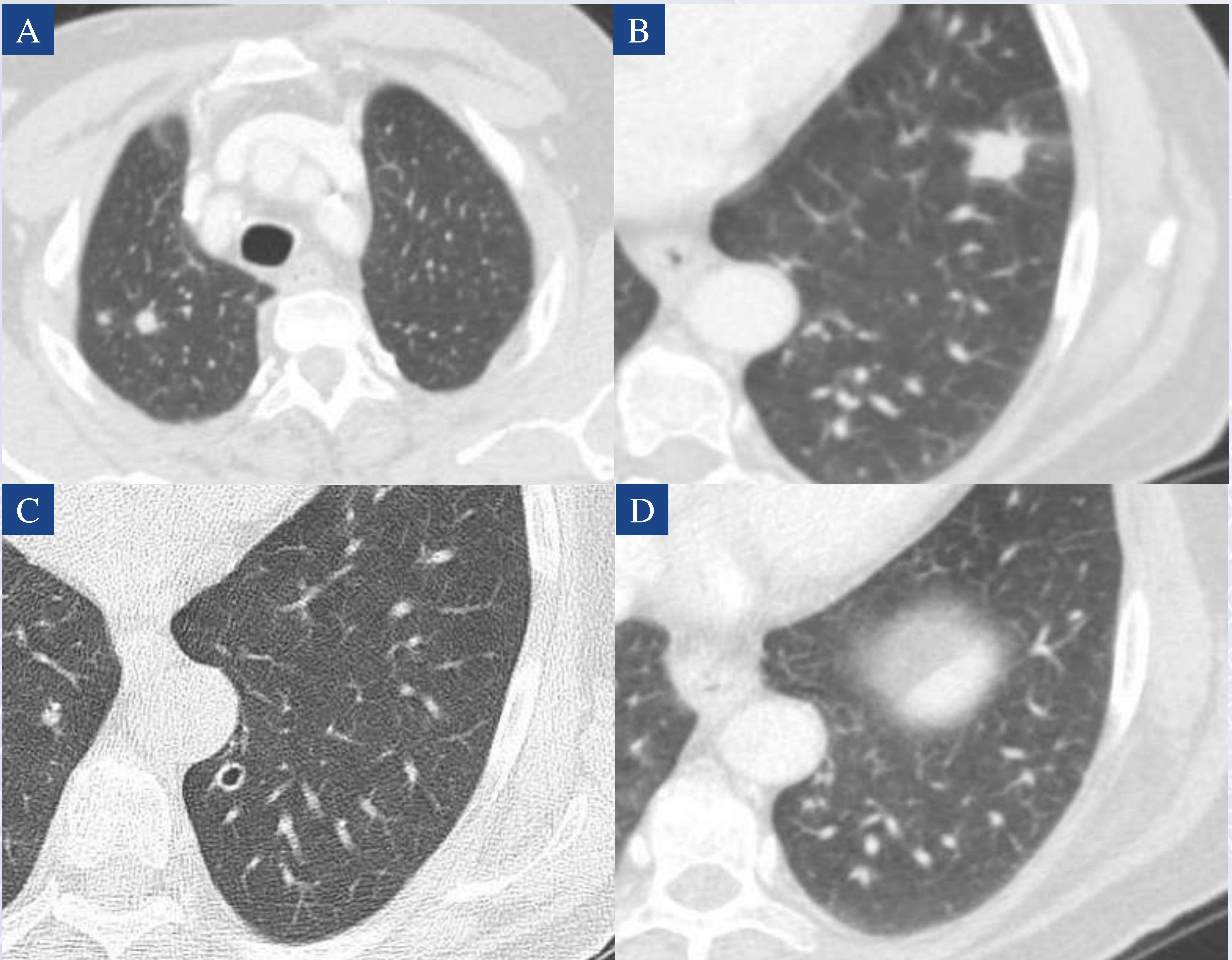
Recordemos que las cavitaciones poseen paredes de mayor grosor e irregulares a diferencia de los quistes que son redondeados y de paredes finas



Tres mecanismos explican la aparición de metástasis como quistes:

- Cavitación central de una masa preexistente.
- Infiltración por células metastásicas del epitelio de una bulla/quiste previo.
- Infiltración de la vía aérea fina con distensión quística por mecanismo valvular.





Paciente con adecocarcinoma metastásico de recto. Figura 6 Cortes axiales de TC de tórax en ventana parénquima donde se identifican nódulos sólidos bilaterales múltiples en relación con metástasis.

Se identifica pequeño quiste en LII. En estudios previos existía un pequeño nódulo metastásico en esta localización lo que sugiere origen valvular por infiltración metastásica. En controles posteriores con tratamiento quimioterápico se observa resolución del quiste (imagen d)



CONCLUSIÓN

- El radiólogo debe conocer las distintas enfermedades que pueden cursar con quistes pulmonares. Así como sus características: localización, tamaño, hallazgos acompañantes (neumotórax, nódulos, factores de riesgo...) que pueden ayudar en el diagnóstico de la enfermedad subyacente.
- Existen múltiples entidades que cursan con quistes pulmonares múltiples. La presencia de quistes aislados pueden ser secundarios a procesos infecciosos o traumatismos y carecen de importancia.





BIBLIOGRAFÍA

- Satria MN, Pacheco-Rodriguez G, Moss J. Pulmonary lymphangiomatosis. *Lymphat Res Biol.* 2011;9(4):191-193. doi:10.1089/lrb.2011.0023
- Emilio Ansótegui Barreraa, Nuria Manchẽno Franchb, Francisco Vera-SemperebyJosé Padilla Alarcón. *Arch Bronconeumol.* 2011;47(2):85–93
- Panchabhai TS, Farver C, Highland KB. Lymphocytic Interstitial Pneumonia. *Clin Chest Med.* 2016 Sep;37(3):463-74. doi: 10.1016/j.ccm.2016.04.009. Epub 2016 Jun 25. PMID: 27514593.
- Colombat M, Stern M, Groussard O, Droz D, Brauner M, Valeyre D, Mal H, Taillé C, Monnet I, Fournier M, Herson S, Danel C. Pulmonary cystic disorder related to light chain deposition disease. *Am J Respir Crit Care Med.* 2006 Apr 1;173(7):777-80. doi: 10.1164/rccm.200510-1620CR. Epub 2006 Jan 6. PMID: 16399989.
- Hasegawa S., Inui K., Kamakari K., Kotoura Y., Suzuki K., Fukumoto M. Pulmonary cysts as the sole metastatic manifestation of soft tissue sarcoma: case report and consideration of the pathogenesis. *Chest.* 1999;116(1):263–265