

## HALLAZGOS RADIOLOGICOS EN LAS ENFERMEDADES PULMONARES QUISTICAS DIFUSAS

M. Alfageme, MI. Rivera, RM. Ruiz Peralbo, D. Petite, MS. Carmona, M. Moeinvaziri.  
Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda.

### OBJETIVOS DEL APREDIZAJE

Se trata de un grupo de enfermedades pulmonares de baja prevalencia caracterizadas por presentar quistes como anomalía primaria pulmonar. Se incluyen en este grupo: Histiocitosis de células de Langerhans, linfangioleiomiomatosis, esclerosis tuberosa, neurofibromatosis, papilomatosis traqueobronquial, neumonía intersticial linfoide y síndrome de Sjögren. Nuestro objetivo es revisar los hallazgos radiológicos de estas enfermedades y hacer un breve repaso de los datos clínicos que nos ayuden a diagnosticar estas patologías

### ANTECEDENTES-CONTEXTO

Desde el punto de vista radiológico se define quiste pulmonar como un espacio de 1 cm o más de tamaño que contiene aire, de bordes bien definidos y pared fina (menor de 3mm). Fig. 1. El hallazgo de quistes pulmonares en la TC de tórax no es infrecuente, pero hay enfermedades en las que se trata de la anomalía pulmonar primaria pudiendo ser el único hallazgo o asociarse a otras lesiones parenquimatosas.

La TC de alta resolución (TCAR) y el TC multidetector (TCMD) son las técnicas radiológicas de elección para el diagnóstico de estas patologías, no obstante hay varios signos que podemos identificar en la RX simple que nos deben hacer sospecharlas.

### HALLAZGOS EN IMAGEN

**Histiocitosis X de células de Langerhans (HCL):** se trata de una enfermedad cuya lesión básica es el granuloma formado por: células de Langerhans, monocitos, linfocitos y eosinófilos. Puede afectar a uno o más sistemas del cuerpo (piel, huesos, pulmón, hígado, ganglios linfáticos etc...) el pulmón está frecuentemente afectado bien de forma aislada o no. Existen tres variantes de enfermedad HCL. La diseminada aguda o Síndrome de Letterer Siwe y la HCL diseminada crónica o Síndrome de Hand Schüller Christian se dan en niños con distinto grado de agresividad. La tercera variedad es HCL limitada no progresiva o granuloma eosinófilo o histiocitosis X: se da en adultos jóvenes o de mediana edad y tiene una importante asociación con el tabaco. Los síntomas más comunes son tos y disnea. Es frecuente que se produzcan neumotórax espontáneos.

Se forman granulomas típicamente de distribución peribronquiolar que de forma más tardía son reemplazados por fibrosis y quistes pulmonares.

El diagnóstico definitivo se consigue mediante los hallazgos tomográficos, la biopsia transbronquial y el lavado broncoalveolar. En algunos casos es necesaria la biopsia pulmonar.

El tratamiento con corticoides y el abandono del hábito tabáquico puede resolver o estabilizar la enfermedad. El pronóstico es mejor en los pacientes que tienen afectación pulmonar aislada.

Hallazgos radiológicos: patrones reticulares, nodulares y reticulonodulares. Las anomalías pueden ser bilaterales de predominio en lóbulos medios y superiores. Los ángulos costofrénicos suelen estar respetados. Los volúmenes pulmonares son normales o pueden estar aumentados. Precocemente se observan pequeños nódulos que según va avanzando la enfermedad se van sustituyendo por quistes.

En TCAR y TCMD se evidencian múltiples espacios aéreos quísticos, frecuentemente menores de 1cm. Son más abundantes y grandes en LLSS. En la mitad de los casos se ven quistes o bullas grandes. Aunque en la RX puede parecer que hay un patrón en panal no se confirma en el TC. Fig. 2,3,4,5 y 6.

**Linfangioleiomiomatosis (LAM):** se trata de una enfermedad poco frecuente de causa desconocida. Se produce proliferación anormal a nivel peribroncovascular de fibras musculares lisas ocasionando obstrucción secundaria de linfáticos, vasos y bronquiolos. Esta destrucción de la pequeña vía respiratoria y la degradación de fibras elásticas explica la formación de quistes.

Presenta múltiples similitudes con la esclerosis tuberosa. A nivel abdominal es frecuente la presencia de angiomiolipomas, linfangioleiomiomas y adenopatías.

Es exclusiva de mujeres, casi siempre en edad fértil o postmenopáusicas en tratamiento con estrógenos.

Clinicamente presentan disnea y tos. Es frecuente el neumotórax y derrames pleurales quilosos.

Se trata con ooforectomía y con progesterona, en algunos casos responde pero es frecuente tener que realizar trasplante pulmonar pudiendo recurrir tras éste.

En el TCAR son característicos los quistes de pared fina, de menos de 20mm de diámetro, rodeados de parénquima pulmonar normal. Se distribuyen de forma difusa y homogénea por el pulmón sin distribución predominante. No respetan ángulos costofrénicos. El parénquima pulmonar entre los quistes es normal. Los volúmenes pulmonares son normales o en fases avanzadas aumentados. Fig. 7,8,9 y 10.

Cuando los hallazgos radiológicos son típicos éstos contribuyen de forma importante al diagnóstico, aunque se precisa confirmación histológica que puede hacerse con biopsia quirúrgica o transbronquial.

**Esclerosis tuberosa:** se trata de un síndrome mucocutáneo con herencia autosómica dominante.

Triada clásica: epilepsia, retraso mental y adenoma sebáceo en la infancia. Se incluyen una gran variedad de lesiones hamartomatosas en otros órganos (angiomiolipomas renales, rabdomiomas cardíacos, fcomas retinianos etc...). Los hallazgos radiológicos en el tórax son indistinguibles de los de la linfangioleiomiomatosis. Un rasgo clínico diferencial es que la esclerosis tuberosa también se puede dar en varones.

**Papilomatosis traqueo bronquial:** se produce por la infección de la vía aérea superior por el virus del papiloma humano. Es más frecuente en niños y lo más habitual es que las lesiones no progresen a la tráquea pero en algunos casos se diseminan por vía inhalatoria y llegan hasta el alveolo.

La clínica típica es: disnea, hemoptisis y neumonía obstructiva. Cuando hay afectación a nivel pulmonar, lo que es infrecuente y puede producirse pasados años de la afectación laríngea, se observan nódulos bien delimitados que se suelen cavitatar dando lugar a quistes de paredes gruesas o finas. Suelen ser más frecuentes a nivel posterior. Estas lesiones no regresan y pueden degenerar en carcinoma de células escamosas.

El pronóstico es malo ya que la enfermedad suele progresar a insuficiencia respiratoria y muerte.

**Neumonía intersticial linfoide:** es un trastorno linfoproliferativo benigno caracterizado por una infiltración intersticial difusa de células mononucleares, predominantemente linfocitos policlonales y células plasmáticas. Se trata de una hiperplasia linfoidea difusa que afecta al intersticio pulmonar.

Sus síntomas son inespecíficos, siendo lo más frecuente tos y disnea. En ocasiones también se asocia con fiebre y pérdida de peso.

Afecta predominantemente a mujeres jóvenes. Puede ser idiopática o asociada a VIH, enfermedad de Castleman, y múltiples enfermedades autoinmunes destacando el Síndrome de Sjögren. Algunos casos progresan a fibrosis pulmonar o a linfoma.

Los hallazgos radiológicos más frecuentes son la presencia de áreas multifocales de afectación en vidrio deslustrado y quistes de predominio a nivel perivascular. Pueden observarse nódulos centrolobulillares mal definidos. Los quistes son menos numerosos y menos uniformes en tamaño que en el resto de enfermedades quísticas difusas, midiendo entre 1 y 30 mm. Tienen una distribución predominantemente subpleural, aunque en ocasiones pueden presentarse de forma difusa. Menos frecuentemente podemos encontrar engrosamiento septal, consolidaciones parcheadas o adenopatías. Fig. 11 y 12.

El Síndrome de Sjögren puede mostrar un patrón reticular, retículo nodular y opacidades en vidrio deslustrado parcheadas o difusas si bien los quistes pulmonares múltiples de paredes delgadas pueden ser manifestación primaria. Fig. 13,14 y 15.

El tratamiento es corticoides. Los quistes suelen persistir. El diagnóstico suele requerir biopsia pulmonar.

**Neurofibromatosis (enfermedad de Von Riecklinghausen):** trastorno con herencia autosómica dominante.

Clinicamente se caracteriza por manchas café con leche y neurofibromas subcutáneos. A nivel de sistema nervioso central es característico el glioma de nervio óptico. A nivel torácico podemos encontrar: anomalías en las costillas, escoliosis, neurofibromas subcutáneos intercostales y mediastínicos (Schwannoma) y meningocoele torácico paraganglioma. Se puede dar enfermedad pulmonar hasta en un 20% de pacientes adultos con neurofibromatosis.

La clínica se caracteriza por disnea. Los hallazgos radiológicos son quistes-bullas en LLSS y fibrosis intersticial en las bases. En la RX se pueden ver bullas en LLSS (frecuentemente simétricas) y un patrón reticular en las bases. Los volúmenes pulmonares están aumentados.

### CONCLUSIONES

El TCAR y la TCMD son técnicas que han mejorado al estudio de estas patologías ya que permiten una mejor caracterización de las lesiones, no obstante, los hallazgos no son patognómicos por lo que es necesario confirmar el diagnóstico con criterios clínicos (con los que el radiólogo debe estar familiarizado para poder realizar un adecuado diagnóstico diferencial) y con estudio histológico.