

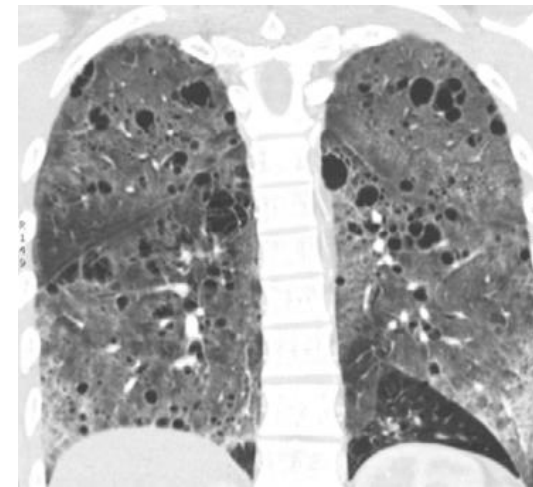
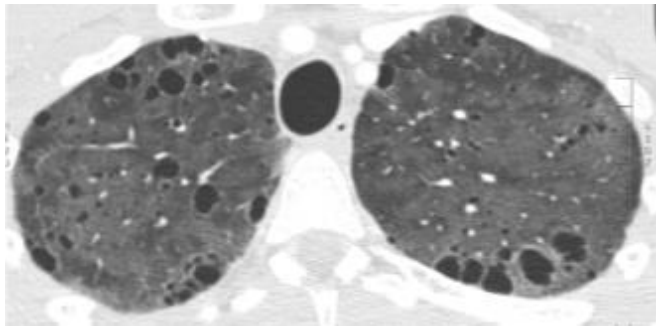
DESAFÍOS EN LA EVALUACIÓN Y MANEJO DE LAS ENFERMEDADES INTERSTICIALES PULMONARES QUÍSTICAS

Patricia Elena Gestri Mora¹, Wilmar Ocampo Toro¹, Jaime Álvarez Cuenca¹ Irene Beteré Marcos¹
Rafael Belluci Melloni¹, Carlota Pardo García¹, Andreea Nicol Ani¹, Alejandra Manzano Bonilla¹.

¹Hospital Universitario Severo Ochoa, Leganés (Comunidad de Madrid).

INTRODUCCIÓN

- Enfermedades pulmonares quísticas: conjunto **heterogéneo** de enfermedades pulmonares con etiología, evolución y severidad variables.
- Característica común: Quistes pulmonares evidenciados en un scanner.
- **TC tórax**: rol central en el diagnóstico y seguimiento.
- Complicación más frecuente: **neumotórax**.



PLAN



Razonamiento ante las
lesiones pulmonares
quísticas



Diagnóstico diferencial
de los quistes pulmonares



4 casos para
ilustrar el
razonamiento



Recuerdo de
principales patologías

LESIONES PULMONARES QUÍSTICAS: RAZONAMIENTO

¿Quistes pulmonares?



Si



No



Diagnósticos diferenciales:
Cavitaciones
Enfisema
Panalización
Bronquiectasia quística

1ª etapa

2ª etapa

< 5 quistes y edad
superior a los 40 años

Envejecimiento pulmonar
no patológico

Múltiples quistes y difusos

Enfermedad pulmonar
difusa quística

LESIONES PULMONARES QUÍSTICAS: RAZONAMIENTO

Múltiples quistes y difusos

No

¿Otras lesiones en el parénquima?

Si

Tercio medio/superior
Forma: redonda, ovalada, irregular
Pared gruesa y fina
Histiocitosis X

No predominancia
Forma: redonda
Pared fina
Linfangioleiomiomatosis

Tercio inferior/subpleural
Forma variable
Pared fina
S. Birt Hugg Dubé

3ª etapa



¿Anomalías extraparenquimatosas?

4ª etapa

Nódulos

Histiocitosis X
Amiloidosis/Enfermedades por
depósito de cadenas ligeras
Metástasis

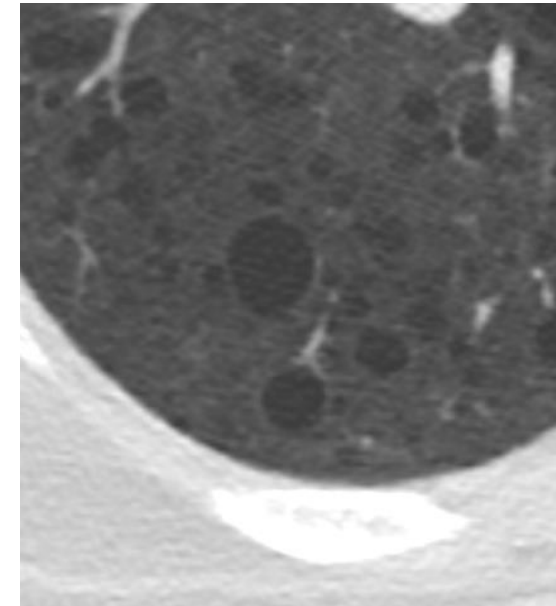
Vidrio deslustrado

Neumonía intersticial linfoide
Neumonitis por hipersensibilidad
Neumonía por P.jirovecii
Neumonía intersticial descamativa

DEFINICIÓN DE QUISTE PULMONAR Y DX DIFERENCIAL

QUISTE PULMONAR

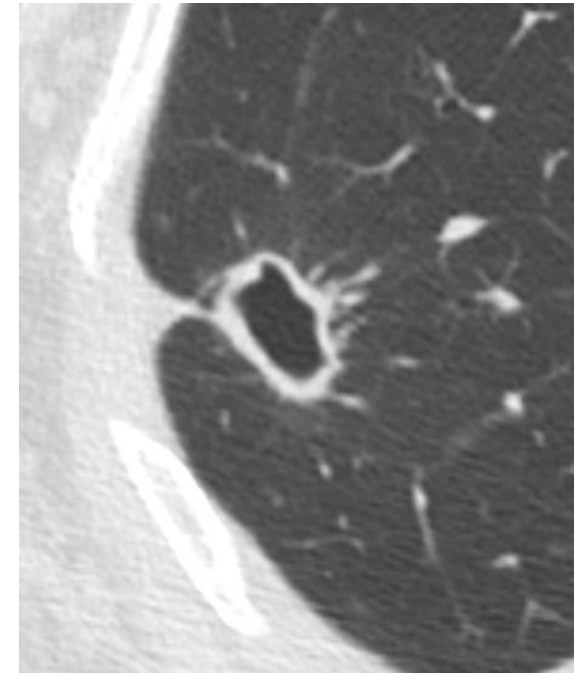
- Según **Sociedad de Fleischner 2024**:
- Un quiste es cualquier estructura circunscrita y bien definida que contiene aire en el parénquima pulmonar
- TC tórax: **Área de baja atenuación** con una **pared delgada** (<2mm) y generalmente **regular**.
- Mecanismos fisiopatológicos formación de quistes: **Obstrucción de las vías** respiratorias con dilatación del espacio aéreo distal (mecanismo de válvula de retención), necrosis de las paredes de las vías respiratorias y **destrucción del parénquima pulmonar** por proteasas.



DEFINICIÓN DE QUISTE PULMONAR Y DX DIFERENCIAL

CAVIDAD

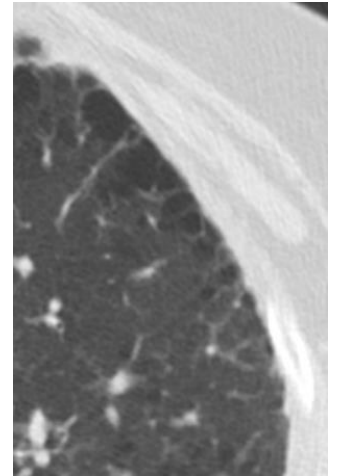
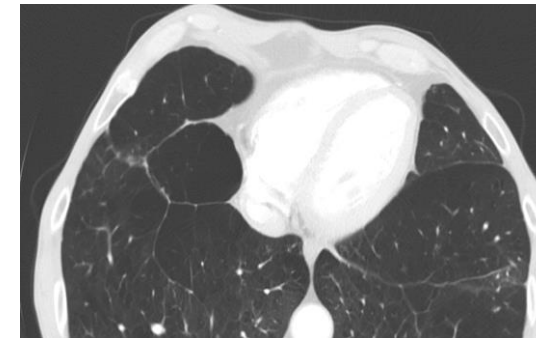
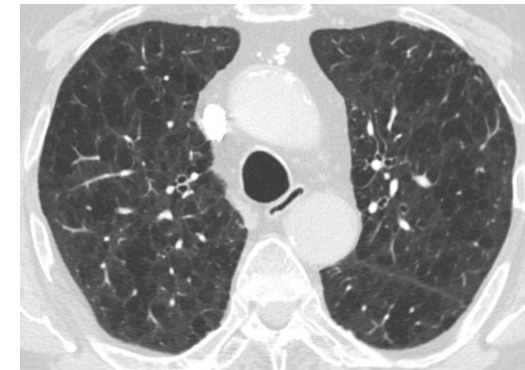
- Un estructura anormal llena de gas o líquido con una pared típicamente gruesa y a menudo irregular, generalmente producida por la expulsión o drenaje de una parte necrótica de la lesión a través del árbol bronquial.
- TC tórax: **Pared gruesa** ($>3/4\text{mm}$) y generalmente **único**.
- Etiologías
 - Infección
 - Neoplasia



DEFINICIÓN DE QUISTE PULMONAR Y DX DIFERENCIAL

ENFISEMA

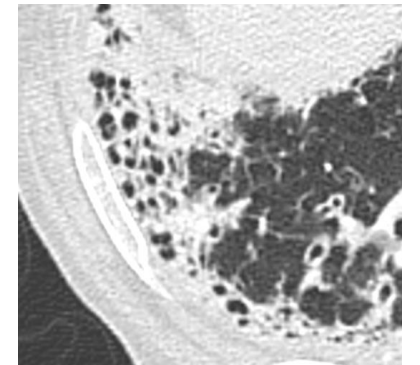
- Espacios aéreos agrandados de forma irreversible distales a los bronquiolos terminales y originados en ellos, con destrucción de las paredes alveolares.
- TC tórax:
 - Áreas hipodensas sin **pared visible**.
 - Aspecto de pseudopared en el enfisema paraseptal, limitado por la pleura y septos interlobulillares
- 3 categorías en función de la topografía del acino afectado: Proximal (**centrolobulillar**), distal (**paraseptal**) y global (**panlobulillar**)



DEFINICIÓN DE QUISTE PULMONAR Y DX DIFERENCIAL

PANALIZACIÓN

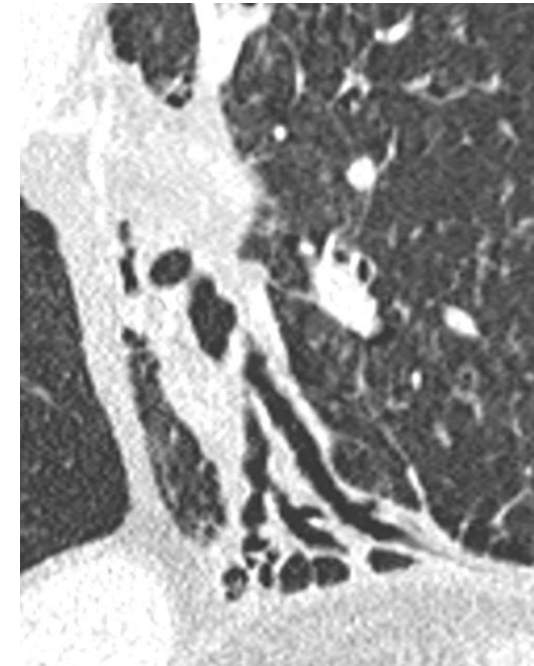
- Espacios quísticos aéreos agrupados con paredes bien definidas, dispuestos en múltiples capas en la región subpleural.
- TC tórax:
 - **Apilamiento de formaciones quísticas** (de 3-10 mm)
 - Paredes bien definidas (hasta 3mm de espesor)
- Asociados a otros signos de fibrosis (pérdida de volumen, bronquiectasias de tracción)



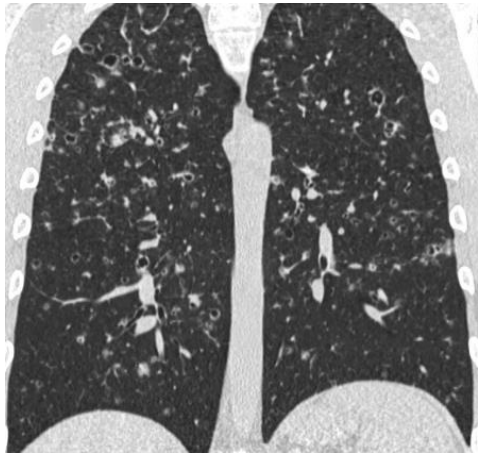
DEFINICIÓN DE QUISTE PULMONAR Y DX DIFERENCIAL

BRONQUIECTASIA QUÍSTICA

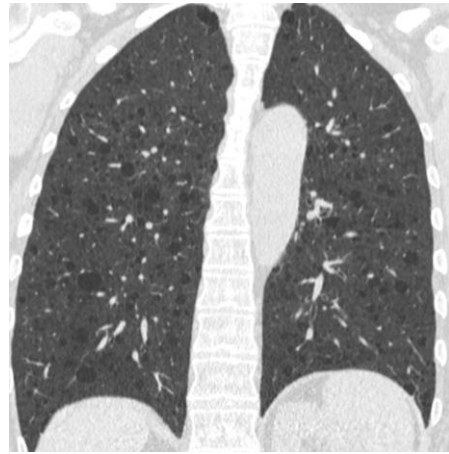
- Dilatación bronquial sacular con una pared visible.
- TC tórax:
 - **Anillo de sello:** donde el diámetro bronquial es mayor que el de la arteria pulmonar acompañante.
 - **Trayecto de tranvía:** falta de estrechamiento bronquial normal y presencia de bronquios visibles a menos de 1 cm de la superficie pleural
- Secundarios a infección crónica, obstrucción bronquial proximal, anomalías broncogénicas



CASOS CLÍNICOS



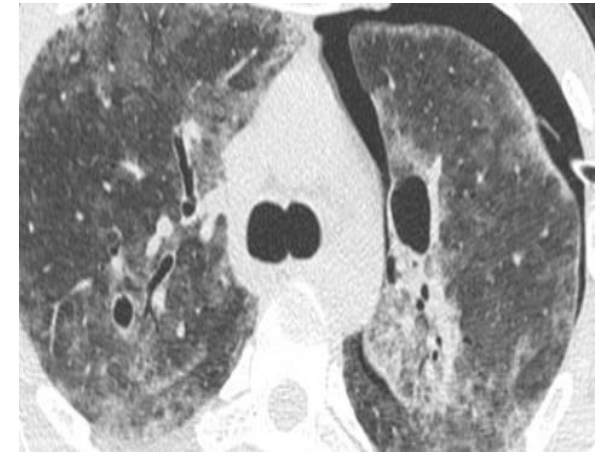
CASO 1



CASO 2



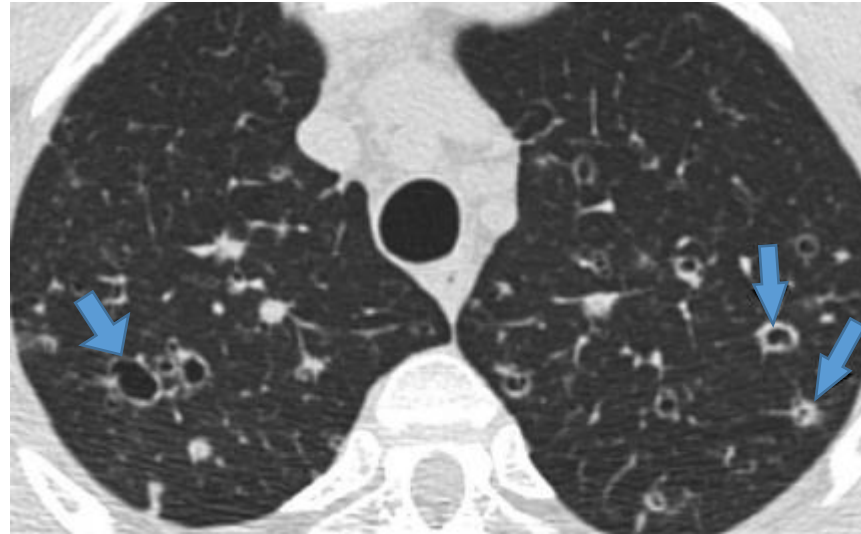
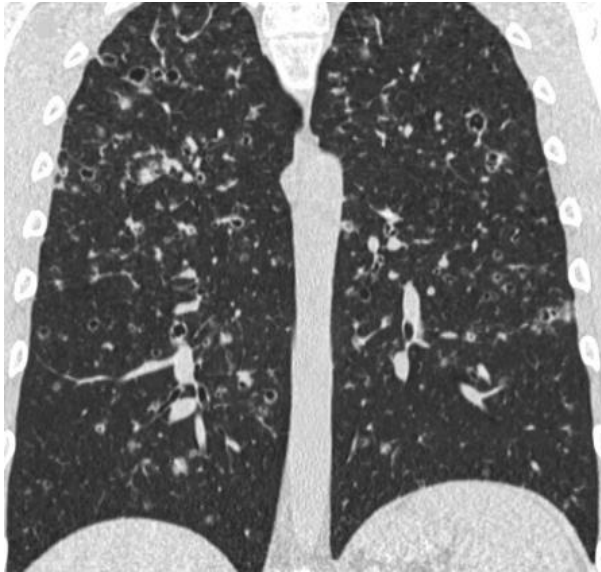
CASO 3



CASO 4

Para cada caso, el icono ★ recuerda la patología.

- Disnea progresiva en una paciente de 28 años
- Tabaquismo activo de 15 PA.
- No ATCD de interés



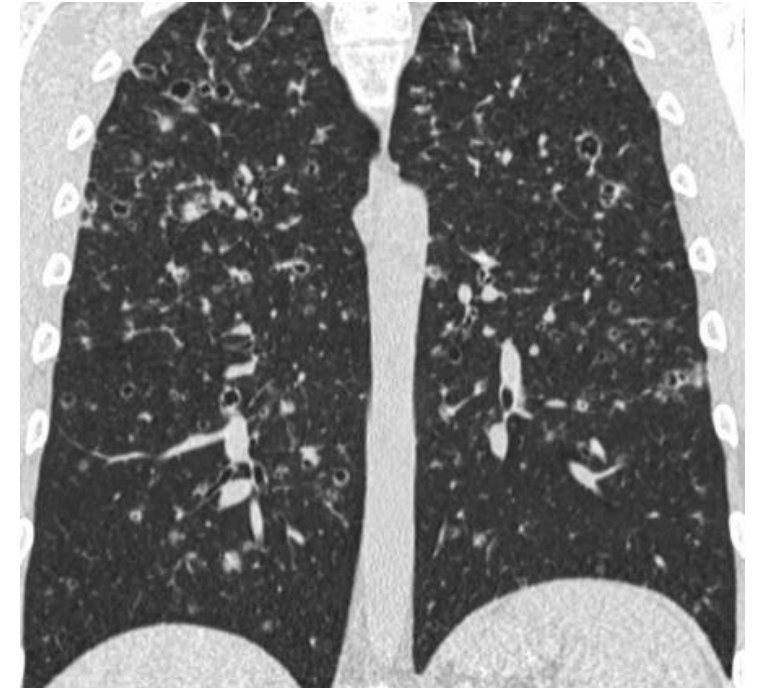
¿Vuestro diagnóstico?

- Disnea progresiva en una paciente de 28 años
- Tabaquismo activo de 15 PA.
- No ATCD de interés

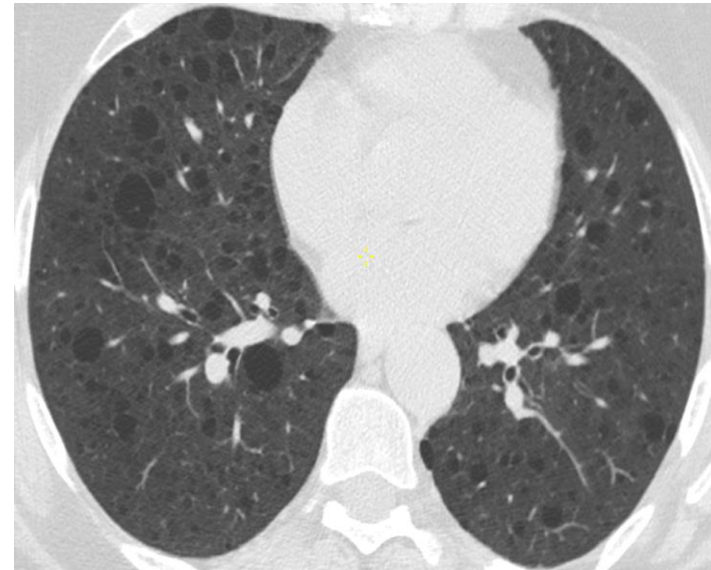
- Quistes de morfología irregular con pared fina y gruesa asociados a nódulos mal limitados
- Predominio en campos pulmonares medios y superiores.
- Respeto de ángulos costofrénicos.



- Histiocitosis de células de Langerhans.
- (tabla clínico-radiológica típica)



- Tos crónica y disnea de esfuerzo en una mujer de 40 años
- No ATCD, no tabaquismo



¿Vuestro diagnóstico?

- Tos crónica y disnea de esfuerzo en una mujer de 40 años
- No ATCD, no tabaquismo

- Múltiples quistes de morfología redondeada, pared fina, bilaterales y difusos.
- No claro predominio topográfico.
- No otras anomalías parenquimatosas

- Múltiples Elevación del VEGF plasma (2300 pg/mL)



- Linfangiomiomatosis



- Disnea de esfuerzo en una mujer de 60 años.
- ATCD de S.Sjögren



¿Vuestro diagnóstico?

- Disnea de esfuerzo en una mujer de 60 años.
- ATCD de S.Sjögren

- Áreas de vidrio deslustrado de predominio basal
- Engrosamiento de septos intralobulillares.
- Quistes bilaterales, de pequeño tamaño y sin predominio topográfico claro.

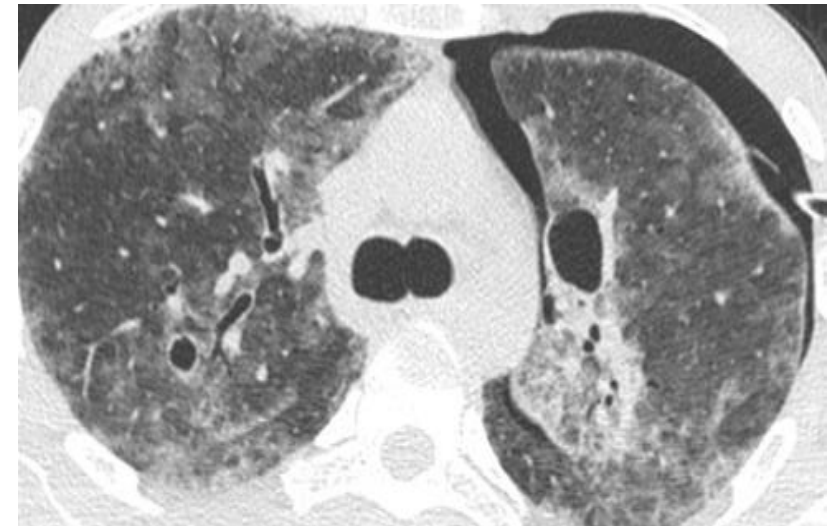
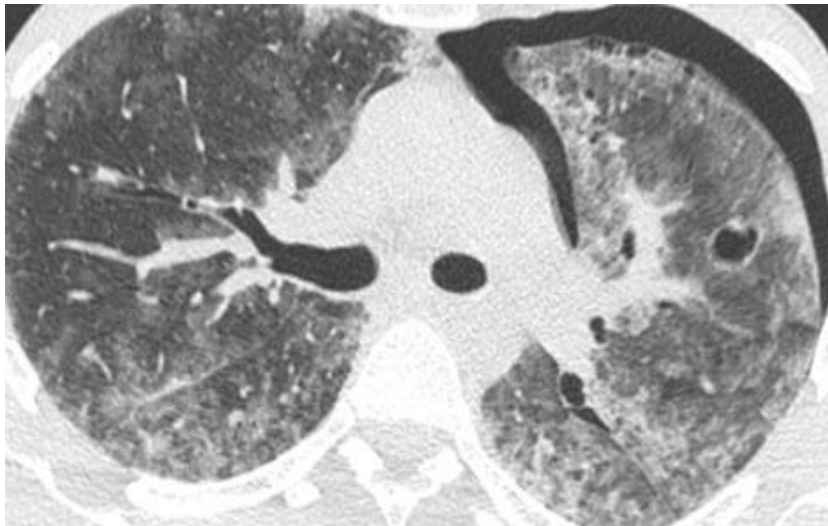
- LBA: alveolitis linfocitaria (26% linfocitos)



- Para diagnóstico hay que tener en cuenta antecedentes clínicos (autoinmunidad) y radiológicos: Neumonitis intersticial linfoide 



- Hombre 35 años, tos seca, disnea progresiva subaguda y dolor torácico brutal.
- Neumotórax en RX tórax.

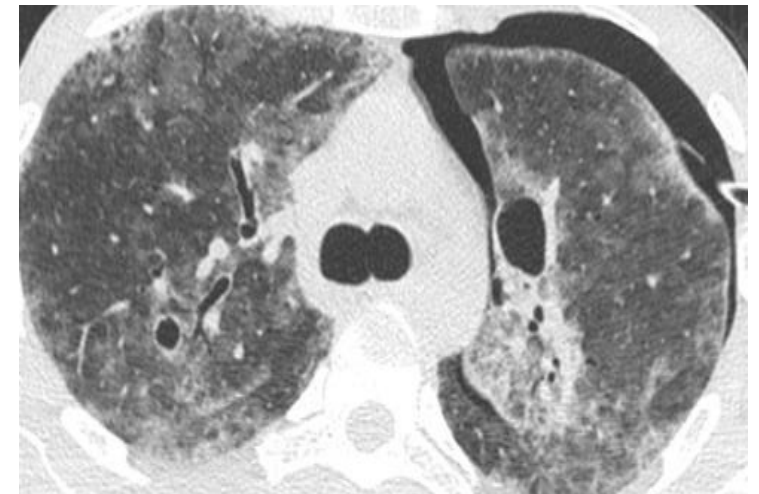


¿Vuestro diagnóstico?

- Hombre 35 años, tos seca, disnea progresiva subaguda y dolor torácico brutal.
 - Neumotórax en RX tórax.
-
- Vidrio deslustrado difuso.
 - Algunos quistes de pequeño tamaño con pared fina y sin predominio topográfico claro.
-
- Serología positiva para VIH.
 - PCR en la expectoración positiva de *Pneumocystis jirovecii*.



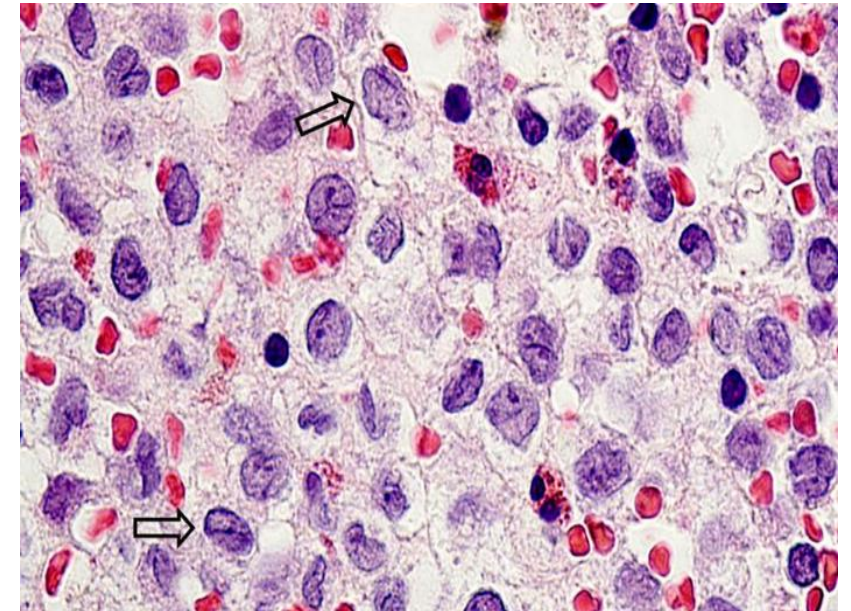
- **Pneumocystis en paciente con VIH +**



HISTIOCIDITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

FISIOPATOLOGÍA E HISTOLOGÍA

- **HLP: forma localizada** de Histiocitosis Langerhansiana (otras afectaciones posibles: eje hipotálamo-hipofisario, piel, huesos...).
- **Acumulación peribronquial** de células dendríticas especializadas con **marcadores de membrana de las células de Langerhans** (CD1a y langerina o CD207) + células inmunitarias e inflamatorias.
- Actualmente considerada como una **neoplasia no maligna** con anomalías moleculares de la **vía de las MAP quinasas** (mutación y delección de los genes que codifican para las proteínas BRAF) en > 90% de las lesiones



HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

PREVALENCIA

- Enfermedad **rara**
- Adultos Jóvenes (20-40 años), H=M
- Tabaquismo activo +++ casi constante

CLÍNICA

- Signos (fiebre, pérdida de peso, astenia)
- Síntomas respiratorios variados (ausentes o tos, disnea de esfuerzo y neumotórax)

EFR

- Patrón **obstructivo**
- Patrón restrictivo (raro)
- Alteración de la difusión del CO

HISTIOCIDITIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

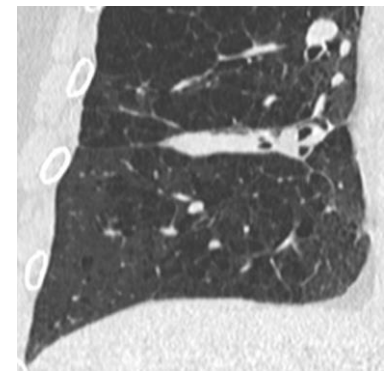
HALLAZGOS POR IMAGEN

Fase precoz

- Predominio de **nódulos < 10 mm, mal delimitados**, centrolobulillares y peribronquiales, a veces "agujereados".
- Aparición de **quistes de pared gruesa**, de **forma variable y a menudo irregulares**, que predominan en campos pulmonares **superiores** y respetan los ángulos costofrénicos y las bases.

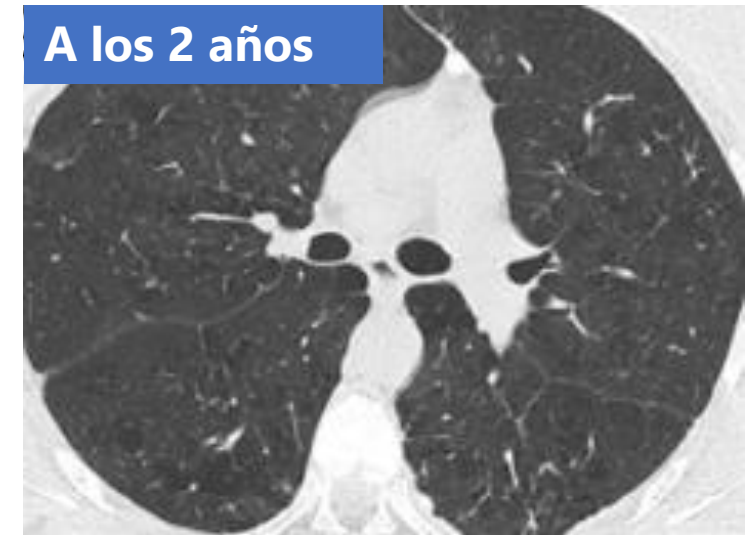
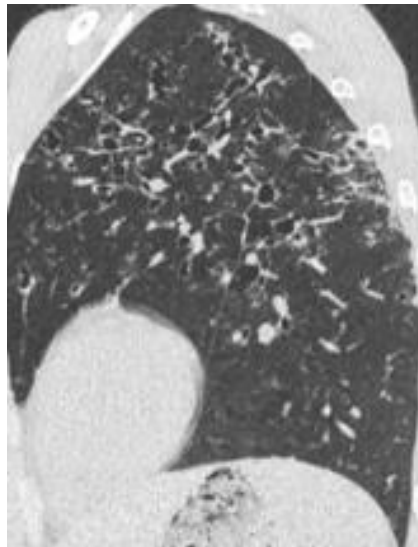
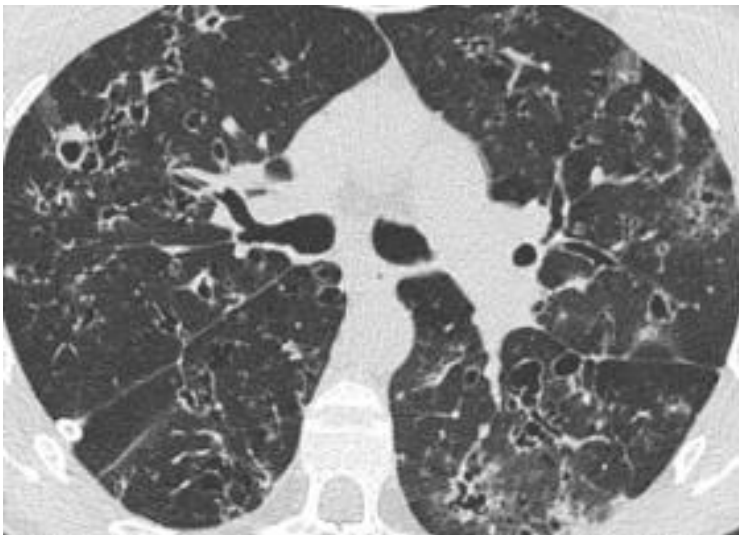
Fase tardía

- Predominio de **lesiones quísticas**, generalmente de **pared fina**, a veces confluentes.
- Posible aspecto de destrucción parenquimatosa extensa, **pseudo-enfisematosa**.



HISTIOCIDITIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

+ Casos



A y B: Nódulos quísticos irregulares con paredes gruesas y predominancia superior
C: Seguimiento a los 2 años, con adelgazamiento de la pared de los quistes.

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

FISIOPATOLOGÍA

- **Neoplasia** secundaria a la proliferación anormal de las células musculares lisas (LAM) secundaria a la mutación del gen TSC.
- Asociación de quistes pulmonares, anomalías linfáticas y angiomiolipomas renales (AML).

LAM esporádica

- Se acompaña de AML renales (30%) pero no poliquistosis.
- Afectación pulmonar extensa y complicaciones linfáticas + frecuentes que en LAM-STB

LAM asociada a la esclerosis tuberosa de Bourneville (LAM-STB)

- Se acompaña de AML renales (80%) y poliquistosis renal (5%).

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

PREVALENCIA

- Enfermedad **rara**
- LAM esporádica exclusiva de mujeres y LAM-STB es posible en hombres.

CLÍNICA

- Disnea de esfuerzo, tos, hemoptisis
- Complicaciones agudas: **neumotórax**, **quilotórax**
- Otra afectación en STB: cutánea, cerebral...

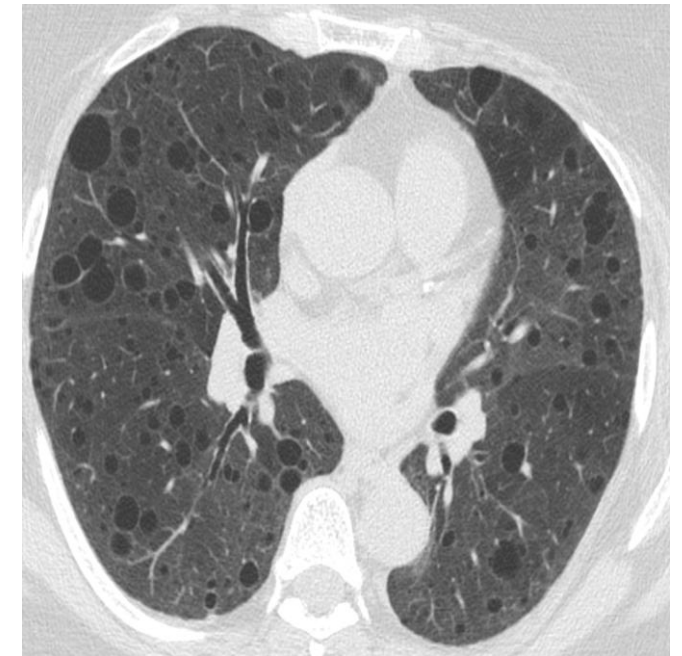
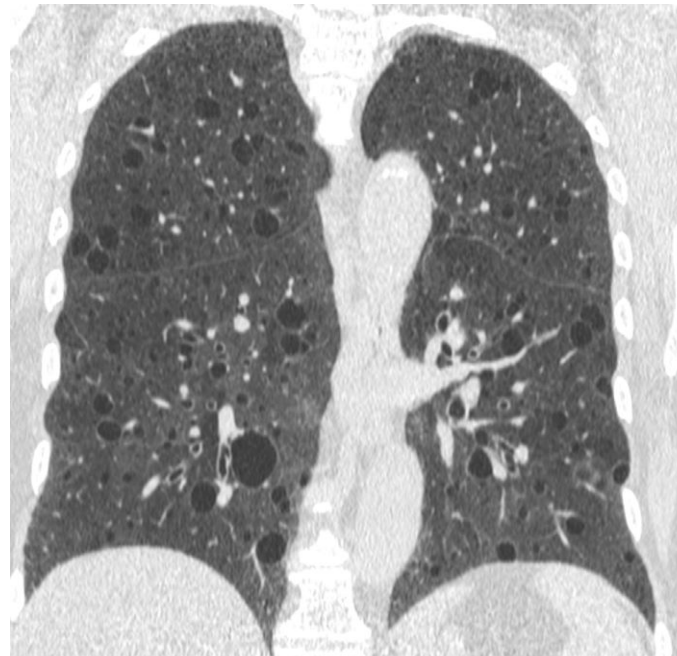
EFR

- Patrón **obstructivo**
- Alteración de la difusión del CO

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

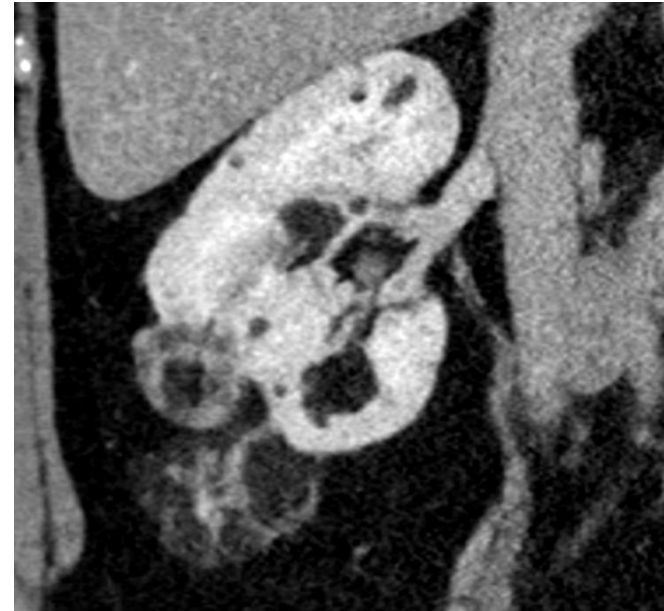
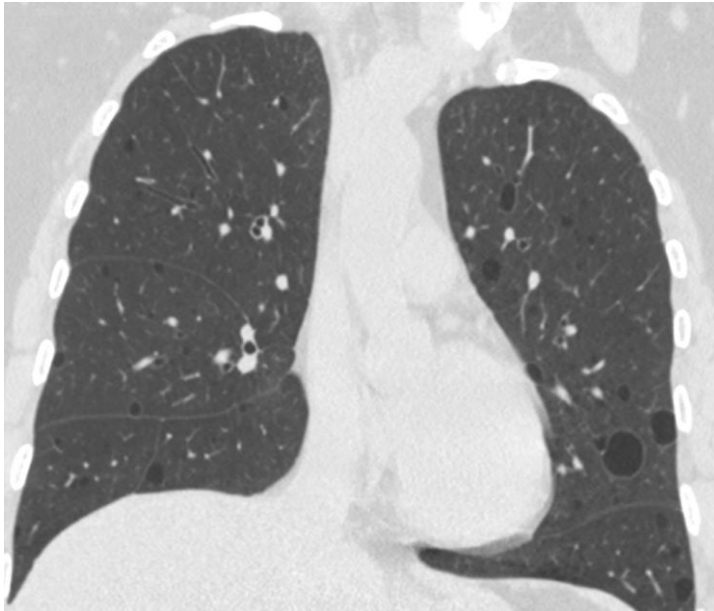
HALLAZGOS POR IMAGEN

- **Quistes difusos de pared fina, redondeados, de pequeño tamaño** (2-10 mm), con tendencia al crecimiento, en número variable.
- **Afectación simétrica, sin predominio topográfico** (es decir, están repartidos por todos los pulmones, no solo arriba o abajo).
- Quistes generalmente aislados; **posibles pequeños nódulos en vidrio deslustrado** (esmerilado) en caso de **Esclerosis Tuberosa (ETB)** asociada



LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

+ Casos



LLM-Esclerosis tuberosa A: Nódulos de pared fina, sin claro predominio. B: Angiomiolipomas en riñón derecho.

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE

FISIOPATOLOGÍA

- Infiltración linfocitaria de los alveolos y del intersticio pulmonar.
- Rara vez es idiopática, **contexto particular**:
 - Conectivopatía (S.Sjögren, lupus, etc.)
 - Inmunodeficiencia (VIH..)

CLÍNICA

- Tos seca
- Disnea progresiva

PREVALENCIA

- Enfermedad **rara**
- F>H, 40-70 años

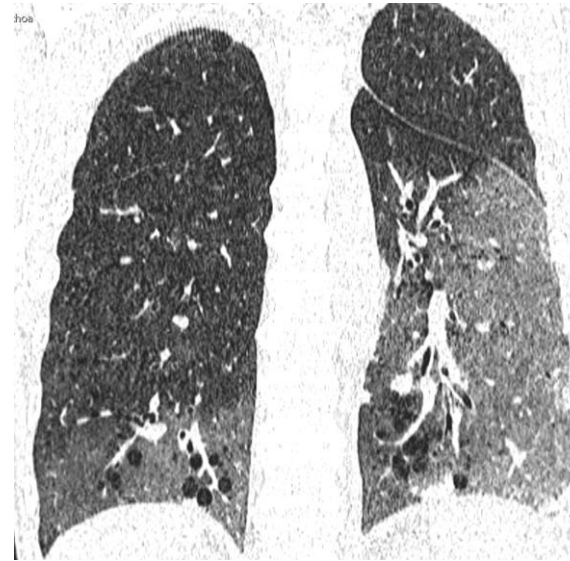
DIAGNÓSTICO POSITIVO

- Contexto clínico
- Semiología del TC tórax a favor
- **Linfocitosis** (>25% linfocitos) en el LBA
- Dx de certeza: Biopsia pulmonar

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE

HALLAZGOS POR IMAGEN

- **Áreas en vidrio deslustrado, nódulos centrolobulillares**, engrosamiento de los **septos interlobulillares**, engrosamiento **peribroncovascular**.
- **Quistes de pequeño tamaño**, de pared fina, poco numerosos, con **predominio en las zonas inferiores**, de distribución peribroncovascular, generalmente en segundo plano.
- En caso de aparición de consolidaciones o de nódulos voluminosos: sospechar un **linfoma de MALT asociado**.



NEUMONÍA POR P.JIROVECII

AGENTE PATÓGENO

- Pneumocystis jirovecii
- Hongo ubicuo oportunista

PREVALENCIA

- 1000 hospitalizaciones al año
- Contexto de inmunodepresión celular: VIH+, trasplante, corticoterapia...

SINTOMAS

- Tos seca
- Disnea progresiva
- Fiebre

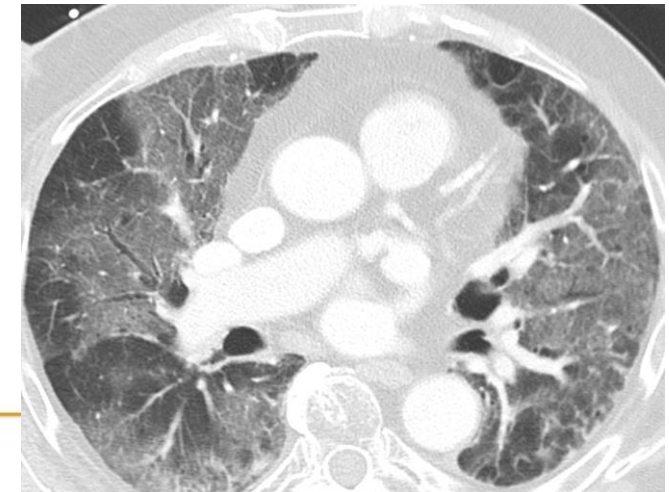
DIAGNÓSTICO POSITIVO

- Identificación de P.jirovecii por PCR:
 - LBA
 - Esputos inducidos

NEUMONÍA POR P.JIROVECII

HALLAZGOS POR IMAGEN

- **Áreas de vidrio deslustrado difusas, de densidad variable.**
- Áreas de vidrio deslustrado + engrosamiento de los septos interlobulillares: **patrón en empedrado** (*crazy paving*).
- **Quistes de pequeño tamaño**, de pared fina, inconstantes (más frecuentes en pacientes con **VIH** > pacientes con hemopatías).
- Posibles **nódulos / consolidaciones** de pequeño tamaño.



CONCLUSIÓN

- **El TAC** es una herramienta no invasiva fundamental para el diagnóstico y el seguimiento de las **patologías quísticas**.
 - En primera instancia, debe utilizarse un enfoque estandarizado basado únicamente en la **semiología radiológica**, el cual está al alcance de cualquier radiólogo.
 - El **diagnóstico final** debe establecerse teniendo en cuenta los aspectos clínicos, biológicos y radiológicos, e incluso el aspecto histológico (biopsia).
-