

Navegación radiológica por las enfermedades quísticas pulmonares difusas: un abordaje sistemático

Ramiro Sebastián Prieto Donoso¹, Victor Dieguez Iglesias¹, Antoni Castella¹, Ivan Salamea Juca¹, Maddi Segura Vallejo¹, Mariana Benegas¹, Marcelo Sánchez¹.

¹Hospital Clinic de Barcelona.

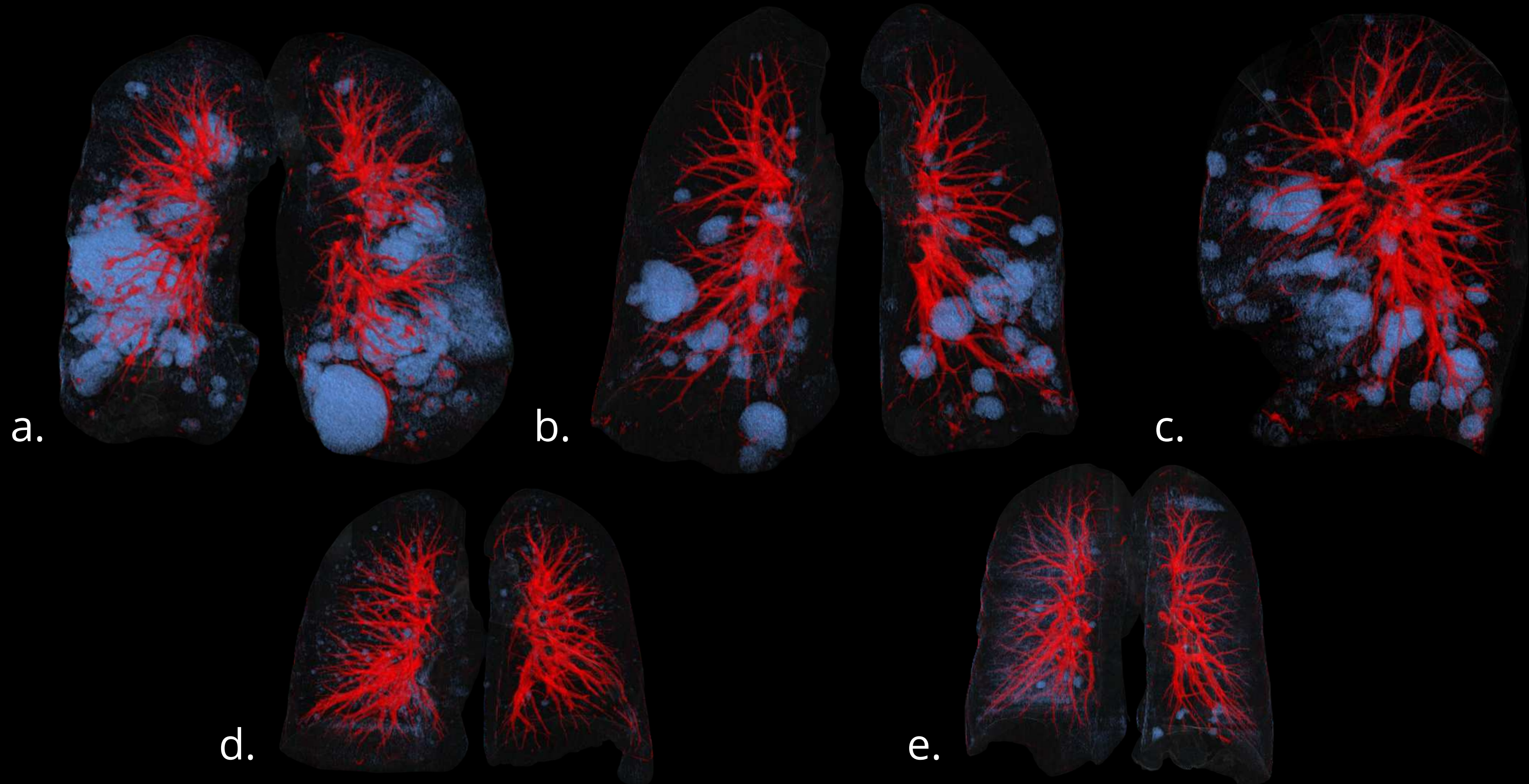


Fig. 1: Reconstrucciones de tomografías de diferentes enfermedades quísticas. a) Amiloidosis, b y c) Neumonitis intersticial linfoidea coronal y sagital, d) Linfangioleiomiomatosis, e) Birt-Hogg-Dubbé.

Objetivos Docentes

- Definir las **características radiológicas de un quiste pulmonar verdadero** y distinguirlo de otras entidades que pueden simularlo.
- Revisar los **patrones radiológicos** de las enfermedades pulmonares quísticas difusas.
- Proporcionar un **abordaje sistemático mediante un algoritmo** que permita identificarlas y diferenciarlas entre sí.
- Revisar los **hallazgos extrapulmonares asociados** que pueden orientar a diagnósticos específicos en el espectro de las enfermedades quísticas pulmonares.
- Resaltar la **importancia del diagnóstico precoz** para intervenciones terapéuticas oportunas.

Técnica de imagen de elección

Tomografía computarizada de alta resolución (TCAR):

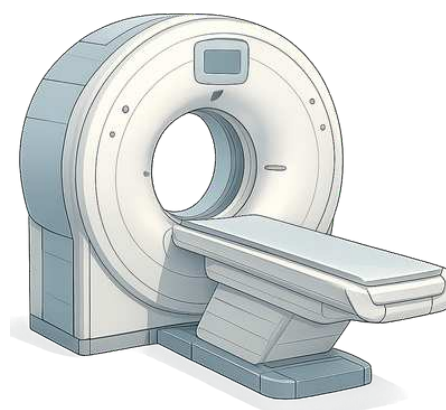
Permite valorar con precisión la morfología, número y distribución de los quistes.

Cortes finos: espesor $\leq 1-1,5$ mm con kernel pulmonar de alta resolución:

Optimiza la identificación de quistes de pequeño tamaño y paredes finas.

Reconstrucciones multiplanares (MPR) coronales y sagitales:

Facilitan la valoración de la distribución craneocaudal y axial de los quistes, así como su relación con estructuras subpleurales y peribroncovasculares.

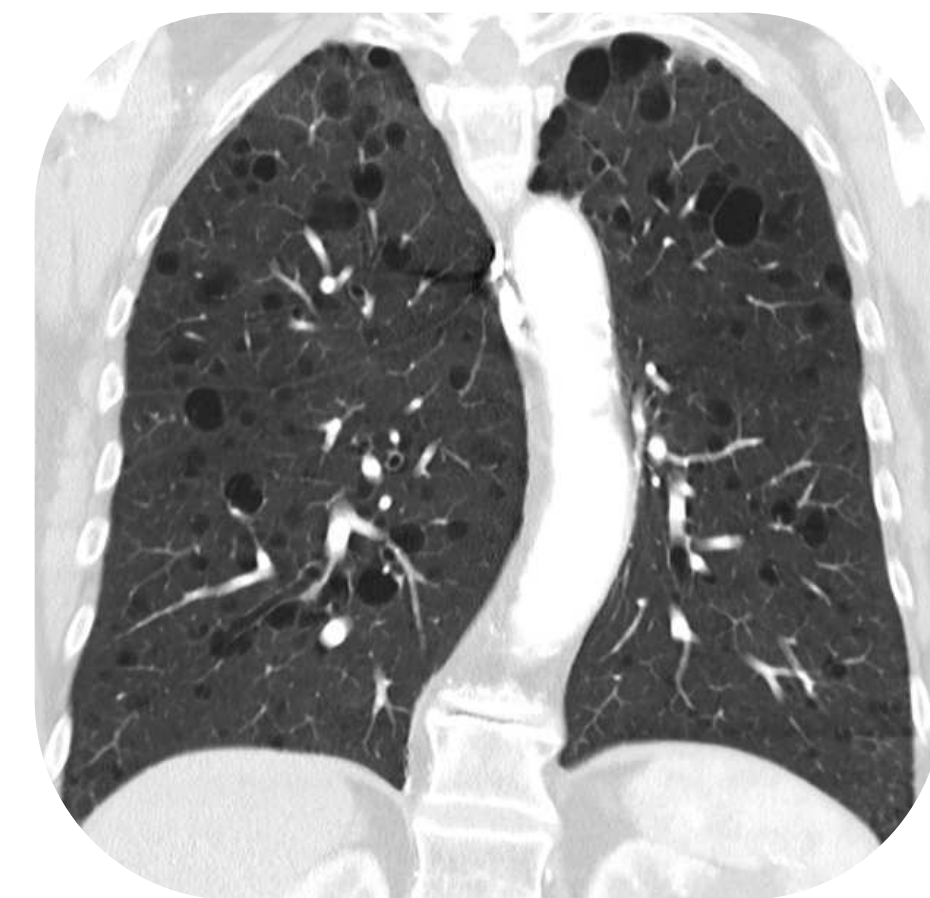


Proyecciones de mínima intensidad (MinIP):

Útiles para resaltar áreas hipolucientes, mejorando la detección y caracterización de los quistes pulmonares especialmente en los de pequeño tamaño o pared imperceptible.

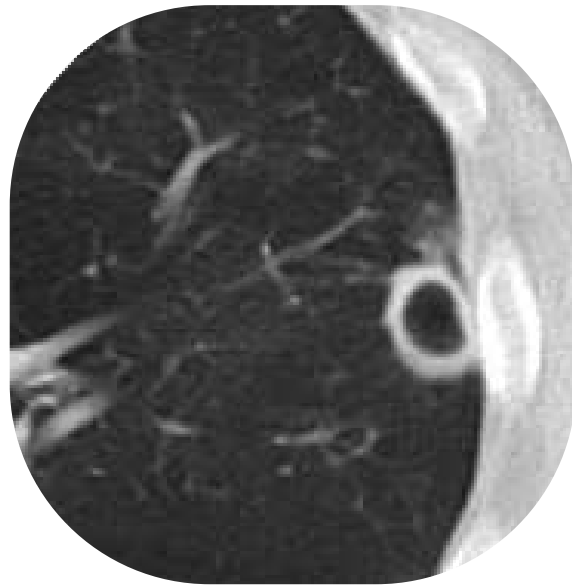
¿Qué es un quiste pulmonar?

- **Área de lucencia parenquimatosa redondeada, con pared fina visible** (habitualmente ≤ 2 mm) y una interfase bien definida con el parénquima pulmonar adyacente normal.
- **Quistes aislados (<5) pueden ser normales**, especialmente con la edad.
- La **presencia de múltiples quistes** distribuidos en el parénquima pulmonar debe hacer **considerar enfermedades quísticas pulmonares difusas** dentro del diagnóstico diferencial.
 - < 10 quistes – Pauciquístico
 - ≥ 10 quistes – Multiquístico

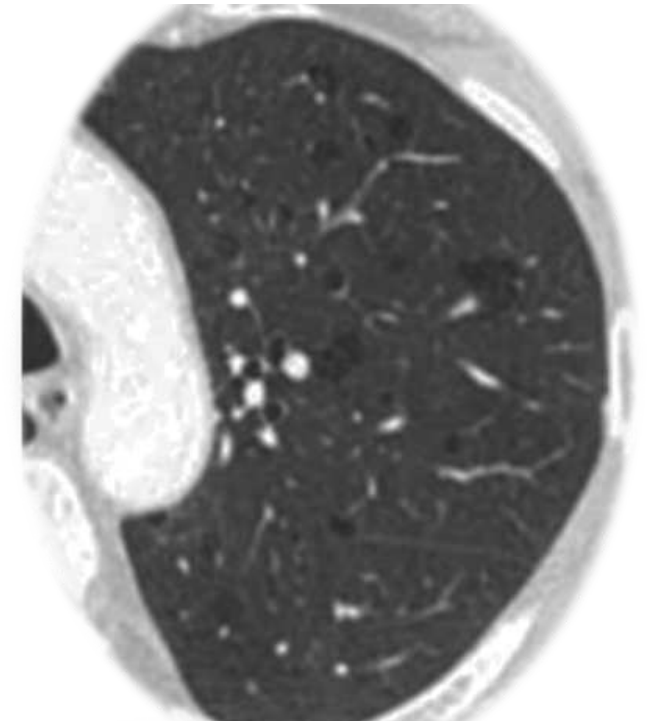


Imitadores

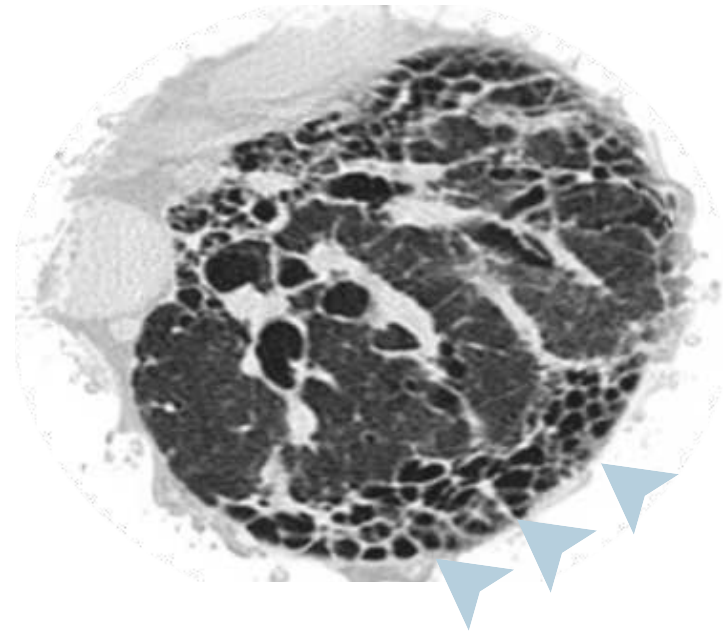
Cavidad



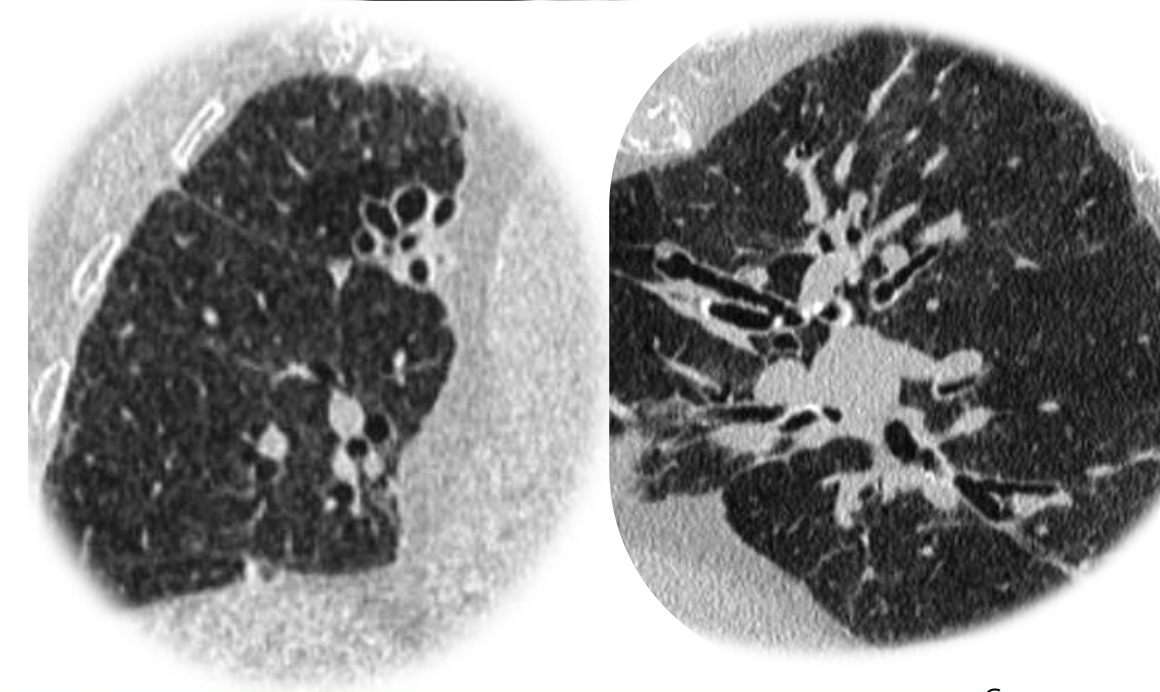
Enfisema
centrolobulillar



Panal



Bronquiectasias



Bulla



Imitadores	Características clave en TCAR
Enfisema centrolobulillar	Sin pared visible con signo del punto central
Cavidad	Morfología irregular con pared gruesa (>4 mm), asociado a masa, nódulo o consolidación
Panalización	Quistes agrupados de 3–10 mm, con paredes de 1–3 mm, dispuestos en una o más capas subpleurales asociado a otros signos de fibrosis
Bronquiectasias quísticas	Dilataciones bronquiales tubulares o saculares, continuidad con vía aérea.
Bulla	Espacio aéreo >1 cm, con pared imperceptible o extremadamente fina

Tabla 1. Imitadores de quistes. Adaptada de Lee et al. [2]

Morfología

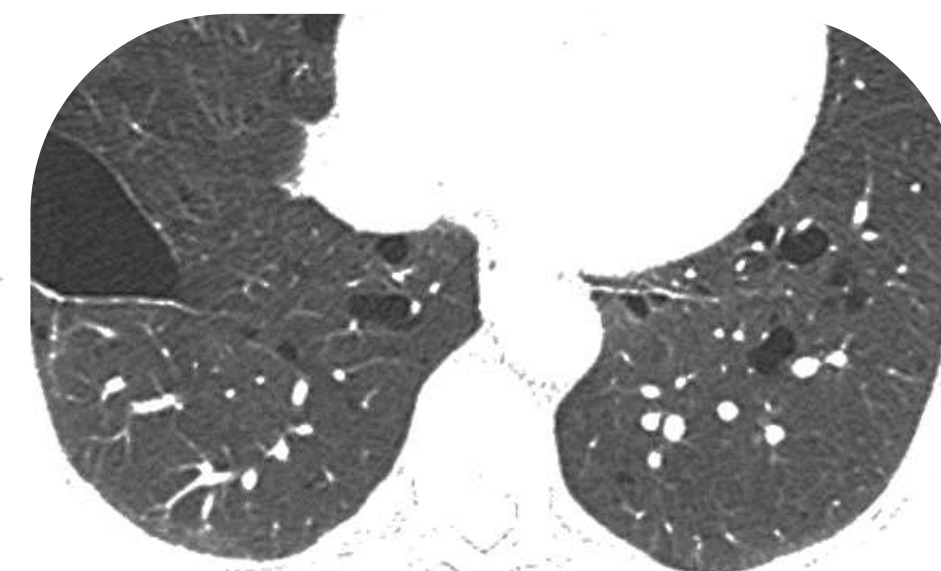
LAM*



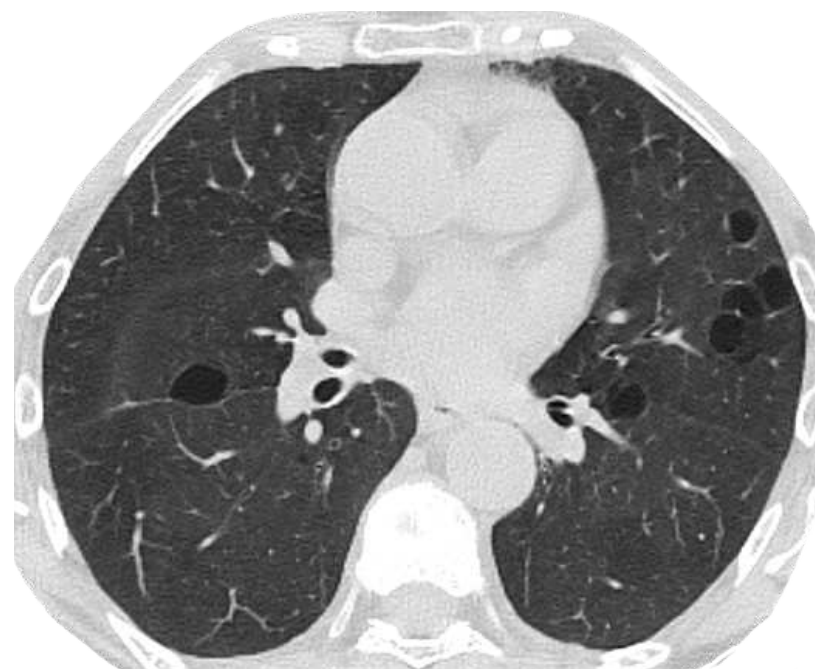
Redondo, pared fina

Lentiforme

BHD



NIL
BHD



Septado

Irregulares, bizarros

HCL



*También en NIL, Amiloidosis, EDCL, NMA

LAM: Linfangioleiomiomatosis; NIL: Neumonía intersticial linfoide; BHD: Birt-Hogg-Dubé; HCL: Histiocitosis de células de Langerhans; EDCL: Enfermedad por depósito de cadenas ligeras; NMA: Neumonía por macrófagos alveolares (antes Neumonitis Descamativa).

Hallazgos característicos

Quiste con vaso excéntrico



NIL

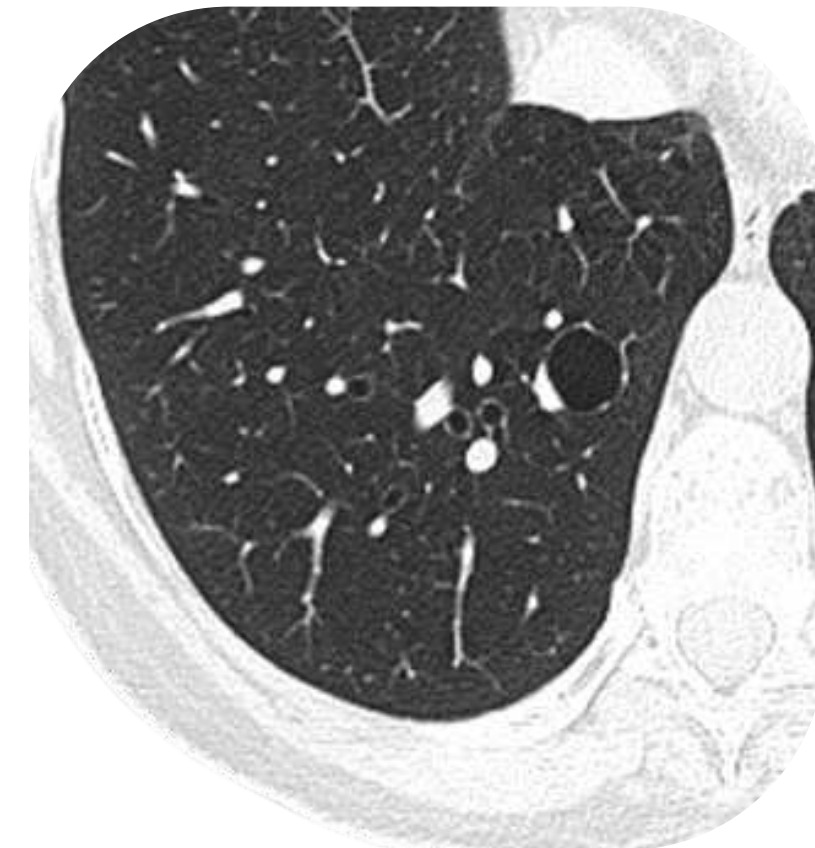
Peribroncovascular con nódulos

Calcificado



Amiloidosis

No calcificado



EDCL

Localización/distribución predominante

Campos superiores

HCL

+

Respeto basal
y ángulos
costofrénicos

PJP

+

Central y
perihiliar

Campos inferiores

BHD

NIL

NMA

Peribroncovascular

NIL

+

Vaso excéntrico

Amiloidosis

+

Nódulos
calcificados

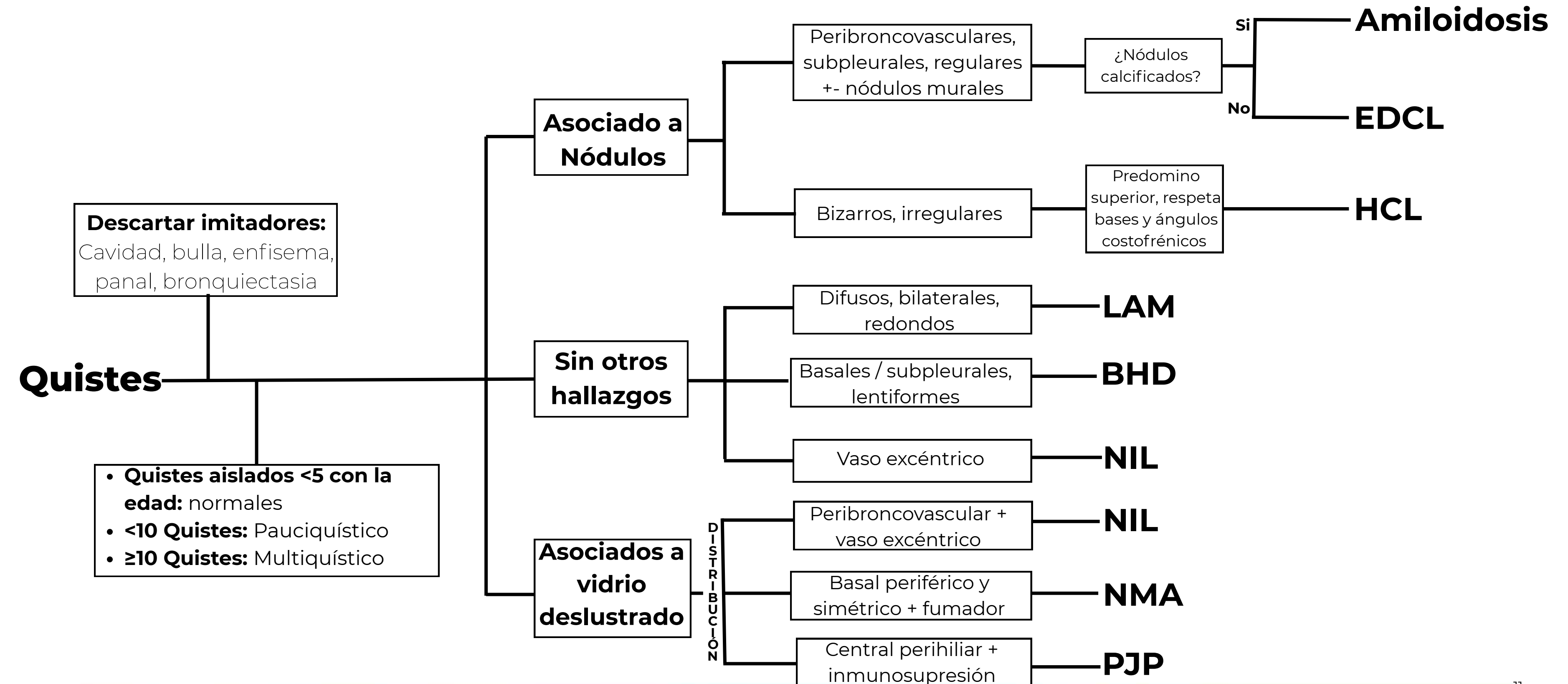
EDCL

+

Nódulos NO
calcificados

Difusa

LAM



Enfermedades menos frecuentes asociadas a quistes pulmonares

Bronquiolitis folicular	Neurofibromatosis
Espondilitis anquilosante	Pulmón del “comedor de fuego”
Granulomatosis linfomatoide	Síndrome de Ehlers-Danlos
Linfoma pulmonar tipo MALT	Síndrome de Proteus
Neumonitis por hipersensibilidad	Síndrome hiper-IgE

Tabla 2. Enfermedades quísticas pulmonares raras. Adaptada de Ryu JH et al. [3]

LAM Esporádica / LAM + ET

Clínica y epidemiología:

- Casi exclusiva de **mujeres** en edad fértil (media dx: **30-40 años**), en hombres relacionado a ET. **Asociada a Complejo Esclerosis Tuberosa (CET) en ~30%** de casos
- **Presentación:** disnea progresiva de esfuerzo o neumotórax espontáneo (50%). Quilotórax (20%), ascitis quilosa como formas de presentación menos frecuentes
- **Biomarcador:** VEGF-D sérico ≥ 800 pg/mL
→ diagnóstico sin biopsia
- **Tratamiento:** Sirolimus (inhibidor mTOR)
→ aprobado FDA/EMA

Hallazgos radiológicos:

- Quistes **redondos, uniformes, de paredes finas** y regulares; tamaño habitual 2-10 mm (pueden alcanzar 30 mm)
- **Distribución difusa y bilateral**, sin predilección lobar ni gradiente craneocaudal
- **Parénquima interpuesto normal; ausencia de nódulos salvo en LAM asociada a ET**
- Hallazgos asociados: neumotórax, derrame pleural quiloso, quilotórax
- Hallazgos extratorácicos: **angiomiolipomas renales** (grasa intratumoral identificable en TC), linfangioleiomiomas retroperitoneales, ascitis quilosa.

LAM + ET

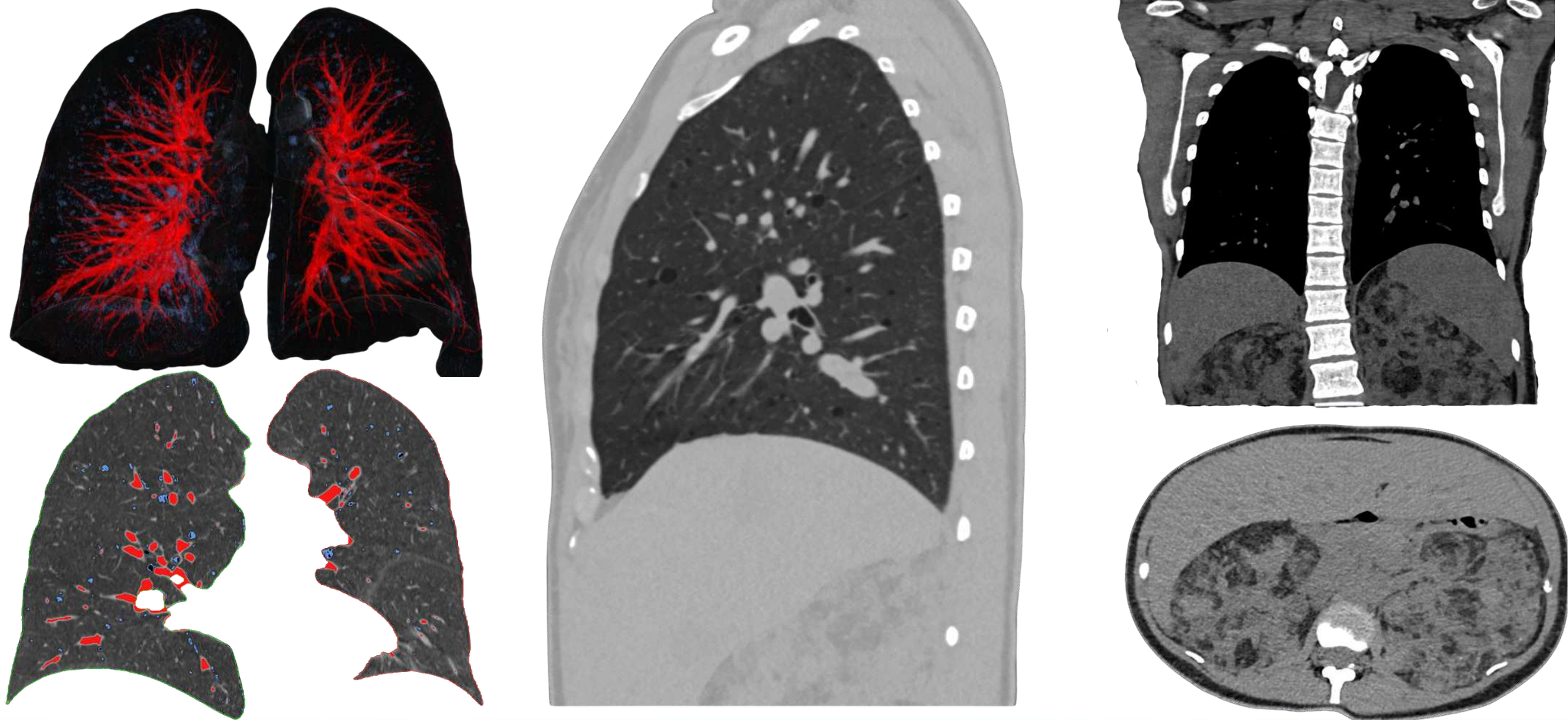


Fig. 2: Paciente con LAM + ET. Distribución difusa de quistes uniformes. Presencia de angiomiolipomas renales bilaterales.

LAM + ET

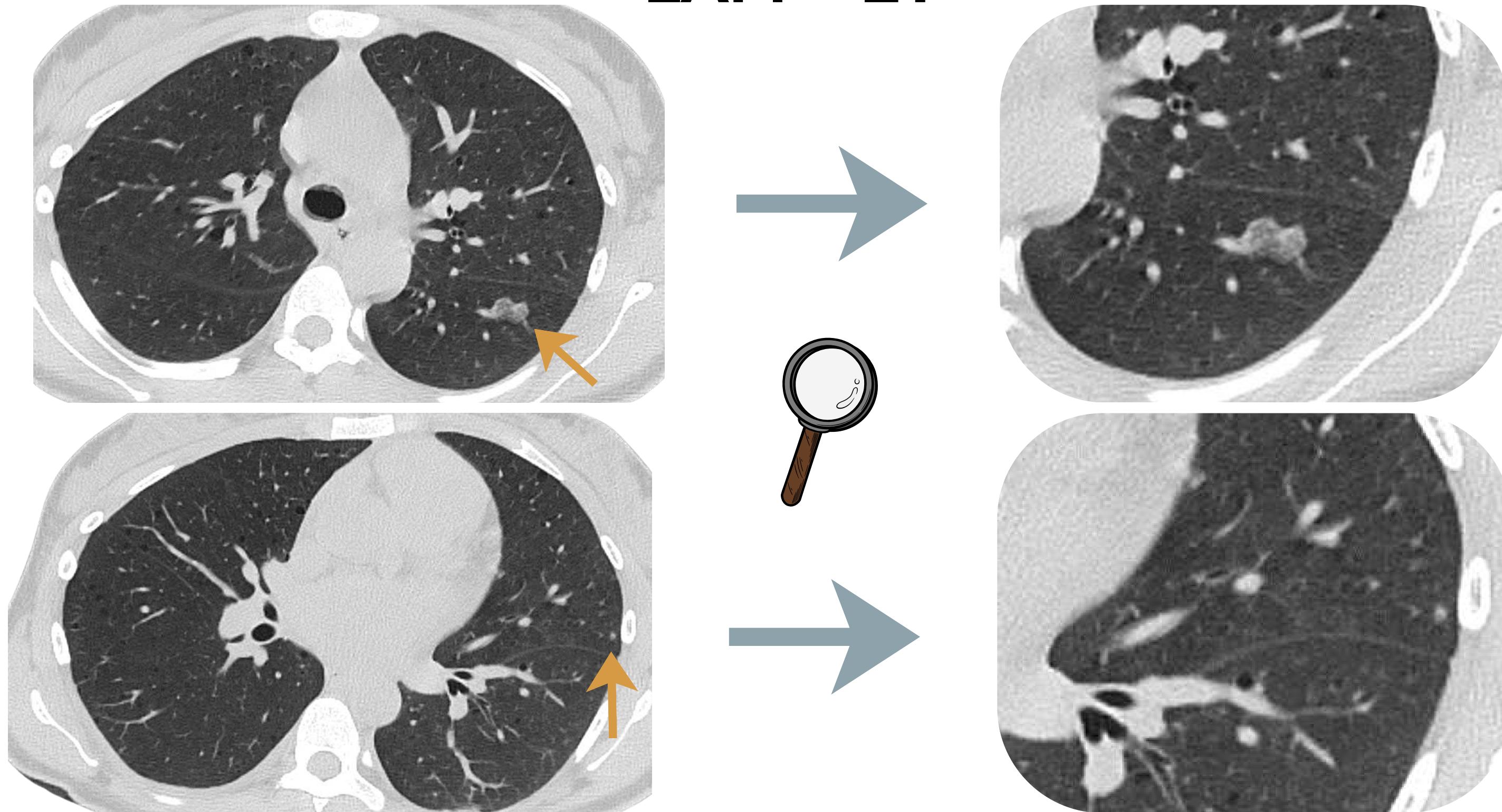


Fig. 3: Paciente con LAM + ET. Presencia de quistes asociados a nódulos en vidrio deslustrado sugestivos de hiperplasia de neumocitos micronodular multifocal.

LAM

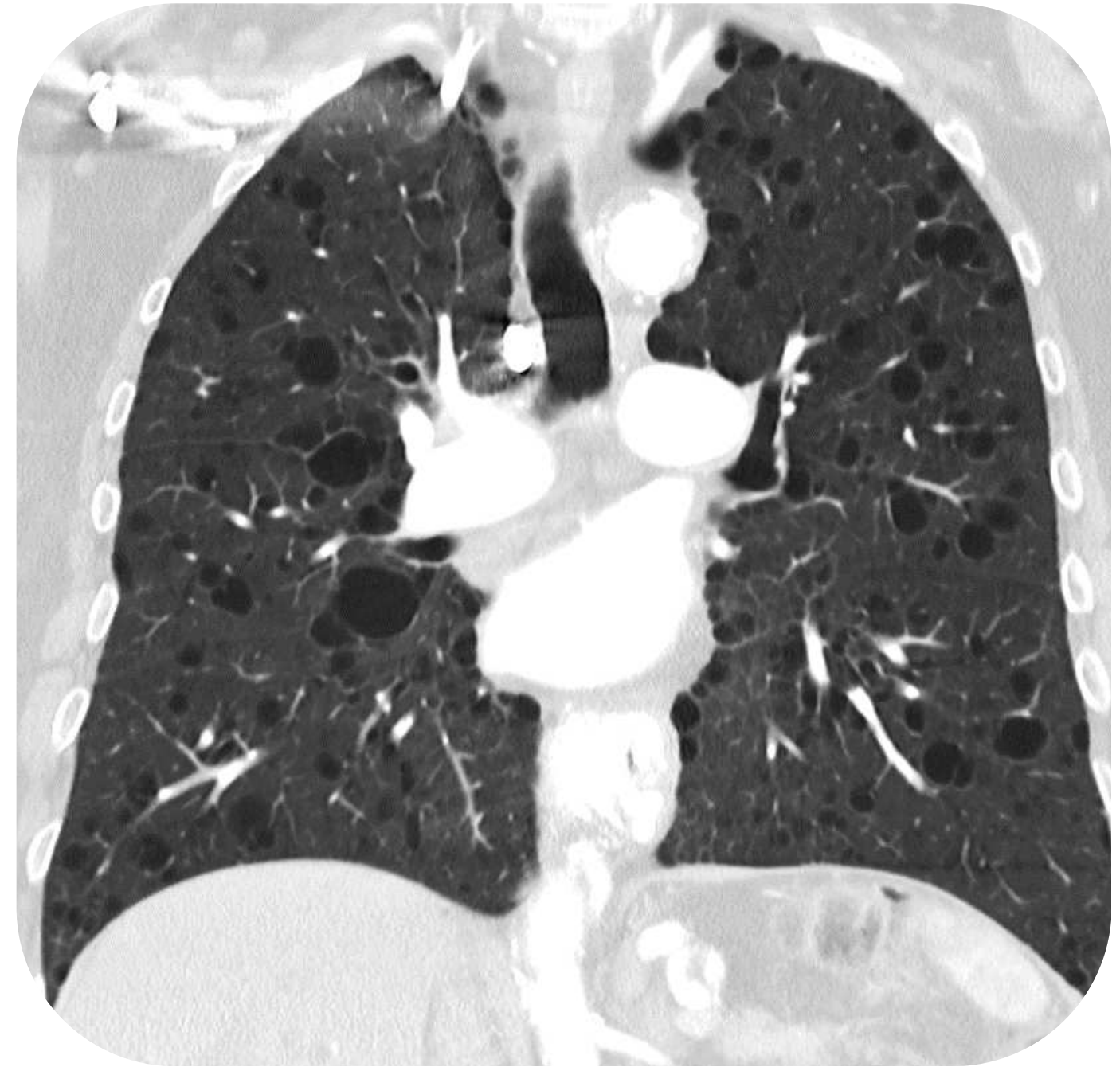


Fig. 4 Paciente con LAM. Presencia de quistes redondos de distribución difusa.

Birt-Hogg-Dubé

Clínica y epidemiología

- Autosómico Dominante, mutación Gen FLCN Foliculina (Ch 17p11)
- Sin predilección de sexo ; diagnóstico habitual en 4ª-5ª década
- **Tríada: fibrofoliculomas cutáneos + quistes pulmonares + tumores renales**
- Neumotórax espontáneo en 23-76% → alta tasa de recurrencia (>70%)
- Historia familiar de neumotórax
- **Screening renal: RM anual desde los 20-25 años**

Hallazgos radiológicos

- Quistes de morfología variable: **lentiformes, ovalados, lobulados**; tamaño heterogéneo
- Septos internos y multiloculación frecuentes
- **Distribución basal, subpleural y yuxtamediastínica**
- Frecuente **adyacentes a vasos pulmonares (signo característico)**
- Parénquima circundante normal.
- Hallazgos extratorácicos: **oncocitoma renal, carcinoma de células renales cromóforo**; con menor frecuencia, carcinoma de células claras

BHD

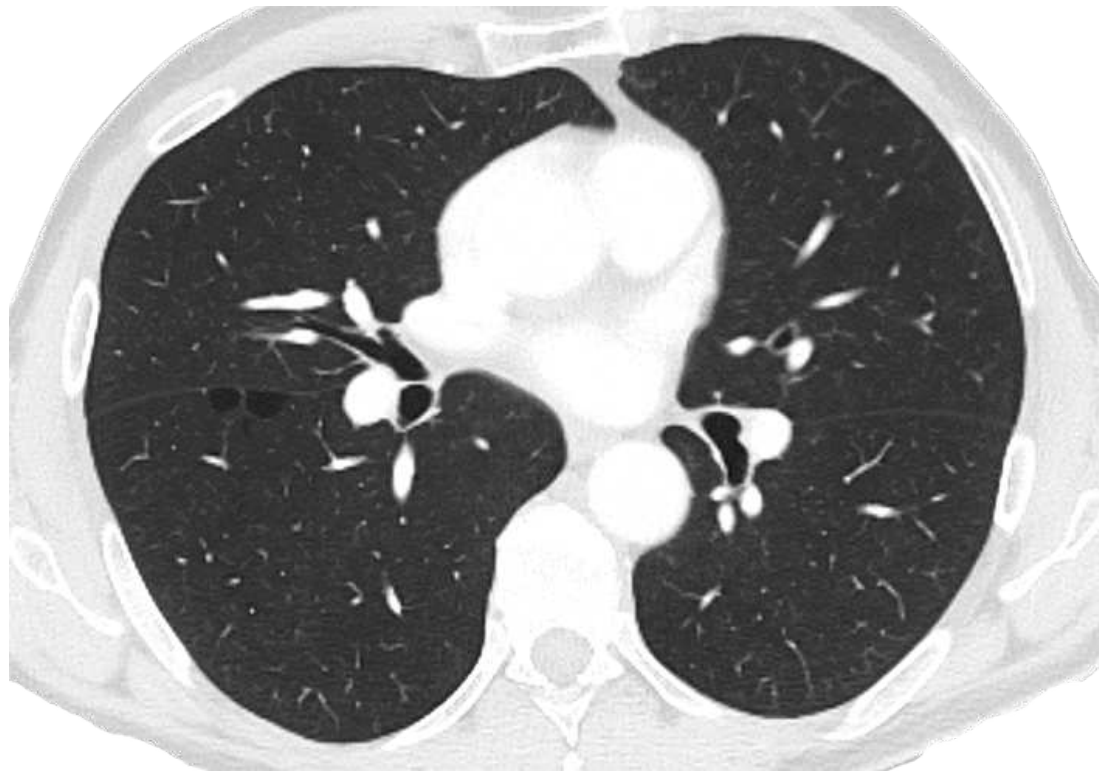


Fig. 5: Paciente con BHD. Quistes ovalados/lentiformes adyacentes a cisuras, yuxtamediastínicos y basales.

BHD

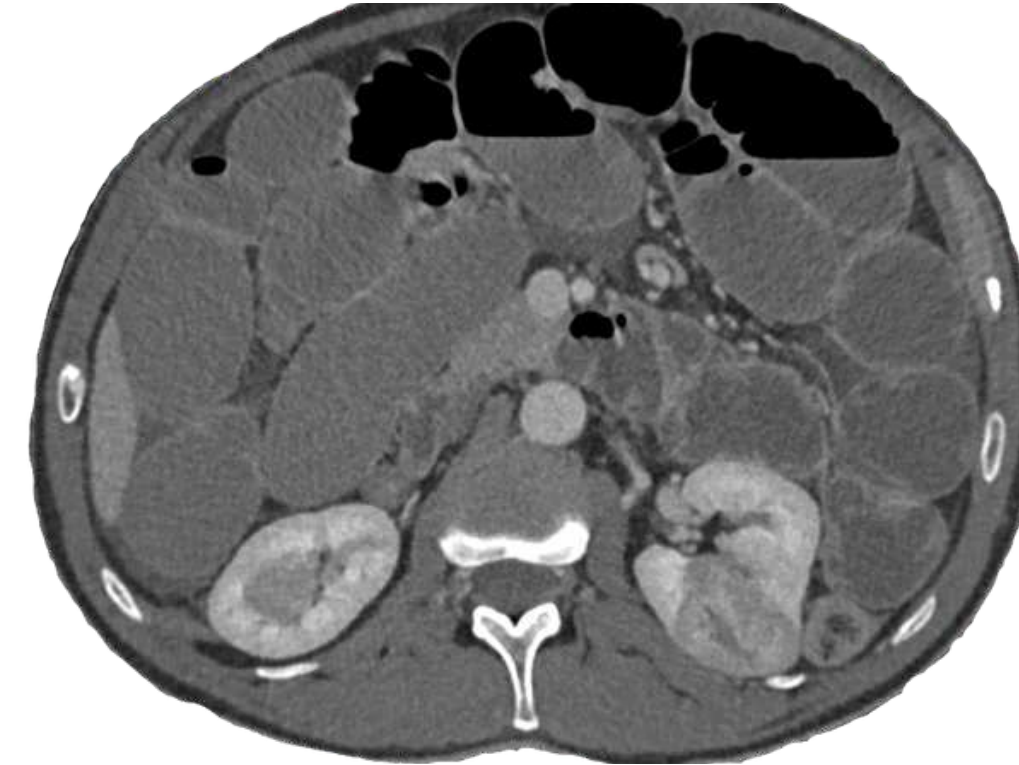


Fig. 6: Proyección MinIP (abajo derecha) permite mejor visualización de pequeños quistes . Paciente acude por dolor abdominal por obstrucción intestinal, en hemiabdomen superior tumores renales bilaterales incidentales. Patrón de quistes pulmonares orientó el diagnóstico a BHD.

BHD

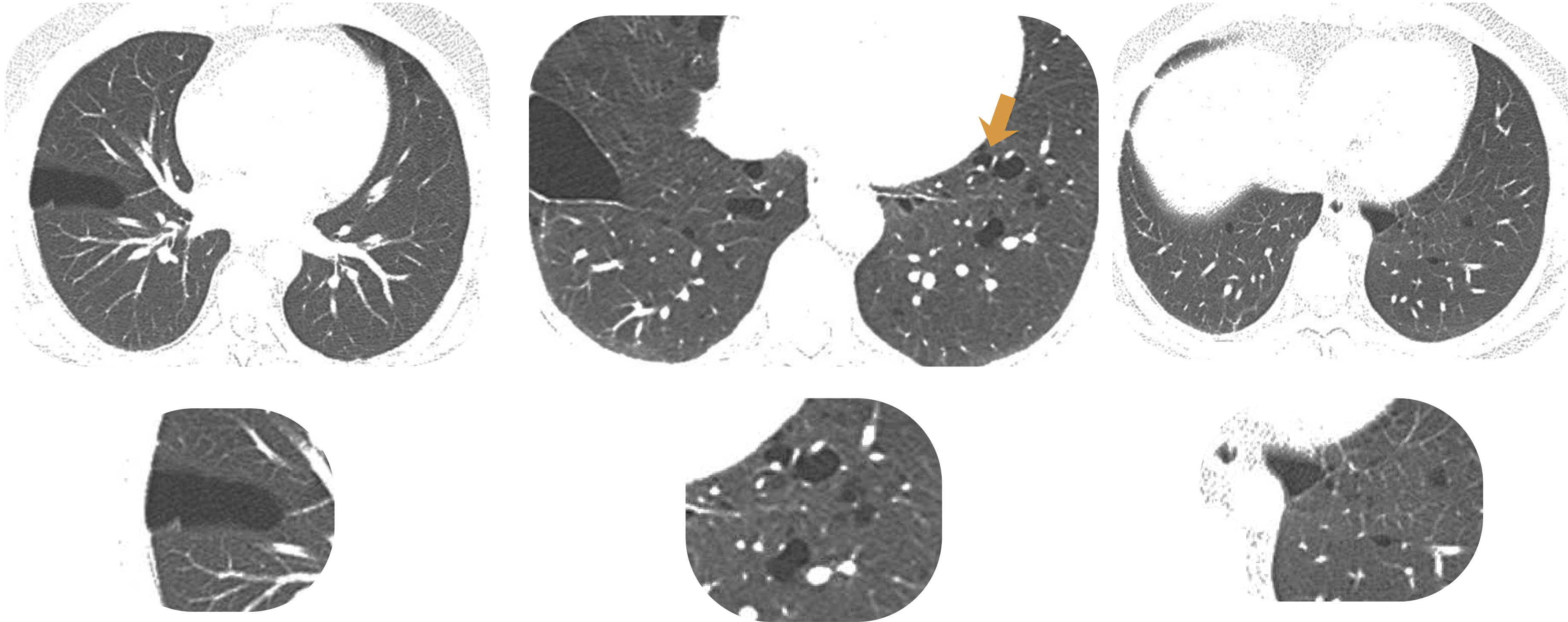


Fig. 7 Paciente con BHD. Quistes lentiformes, alargados, polilobulados y paracisurales. Quistes adyacentes a vasos (flecha)

Histiocitosis de Células de Langerhans

Clínica y Epidemiología

- Asociación con tabaquismo activo en >90% de casos. Afecta predominantemente a adultos jóvenes (20–40 años), sin predilección por sexo.
- **Síntomas:** tos seca, disnea, dolor torácico; 10–15% asintomáticos. Neumotórax espontáneo en 15–20%.
- **Manifestaciones extrapulmonares:** lesiones óseas líticas, diabetes insípida.
- **Mutaciones MAPK/BRAF:** permiten terapia dirigida (MEKi/BRAFi).
- **Cesación tabáquica puede producir regresión o ausencia de progresión** de la enfermedad.

Hallazgos Radiológicos (TC)

- **Secuencia evolutiva característica:** nódulos pequeños irregulares → nódulos cavitados → quistes de pared gruesa → quistes de pared fina.
- **Fases coexistentes** en el mismo paciente (heterogeneidad temporal).
- **Quistes de morfología bizarra:** bilobulados, en trébol, ramificados; paredes variables (gruesas inicialmente, finas en estadios avanzados).
- **Distribución en lóbulos superiores y medios.**
- **Respeto característico de los ángulos costofrénicos.**

HCL

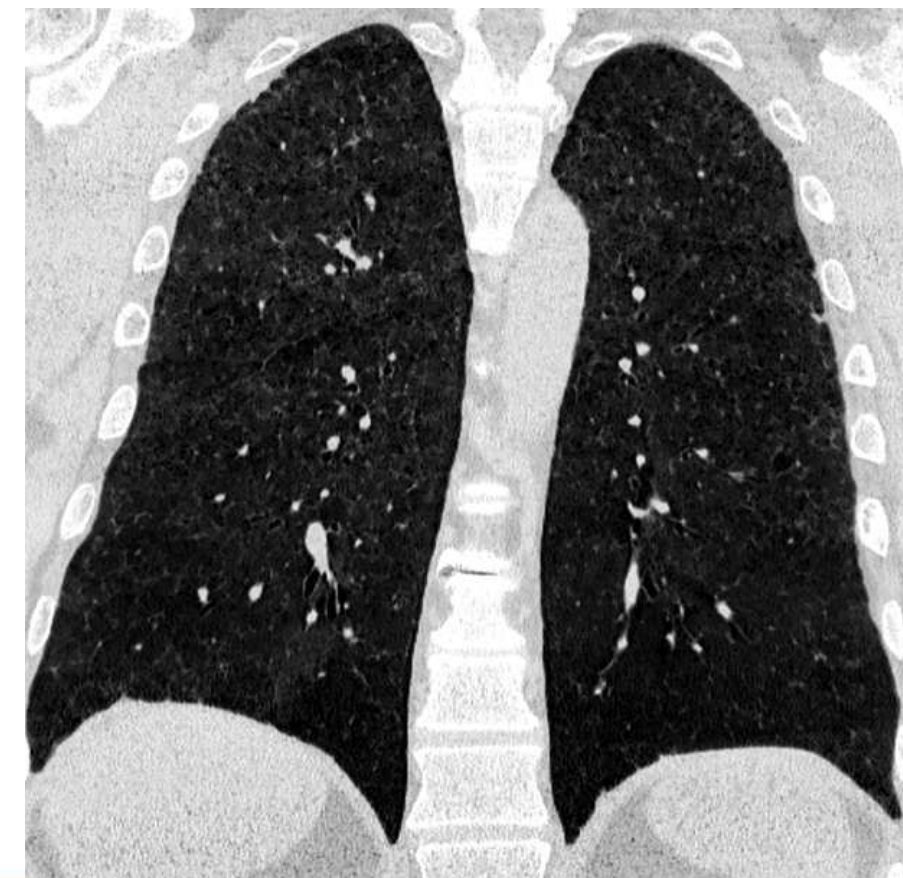
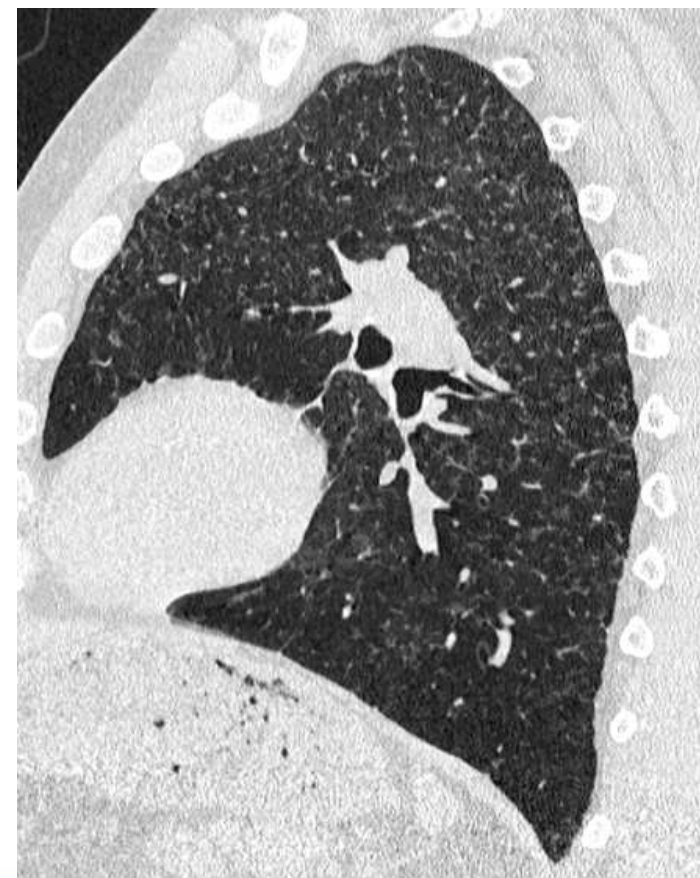


Fig.8: HCL, incontables micronódulos con distorsión parenquimatosa de predominio en ambos campos superiores. Escasos quistes de tamaño y morfología variada. Respeto de bases y senos costofrénicos.

HCL

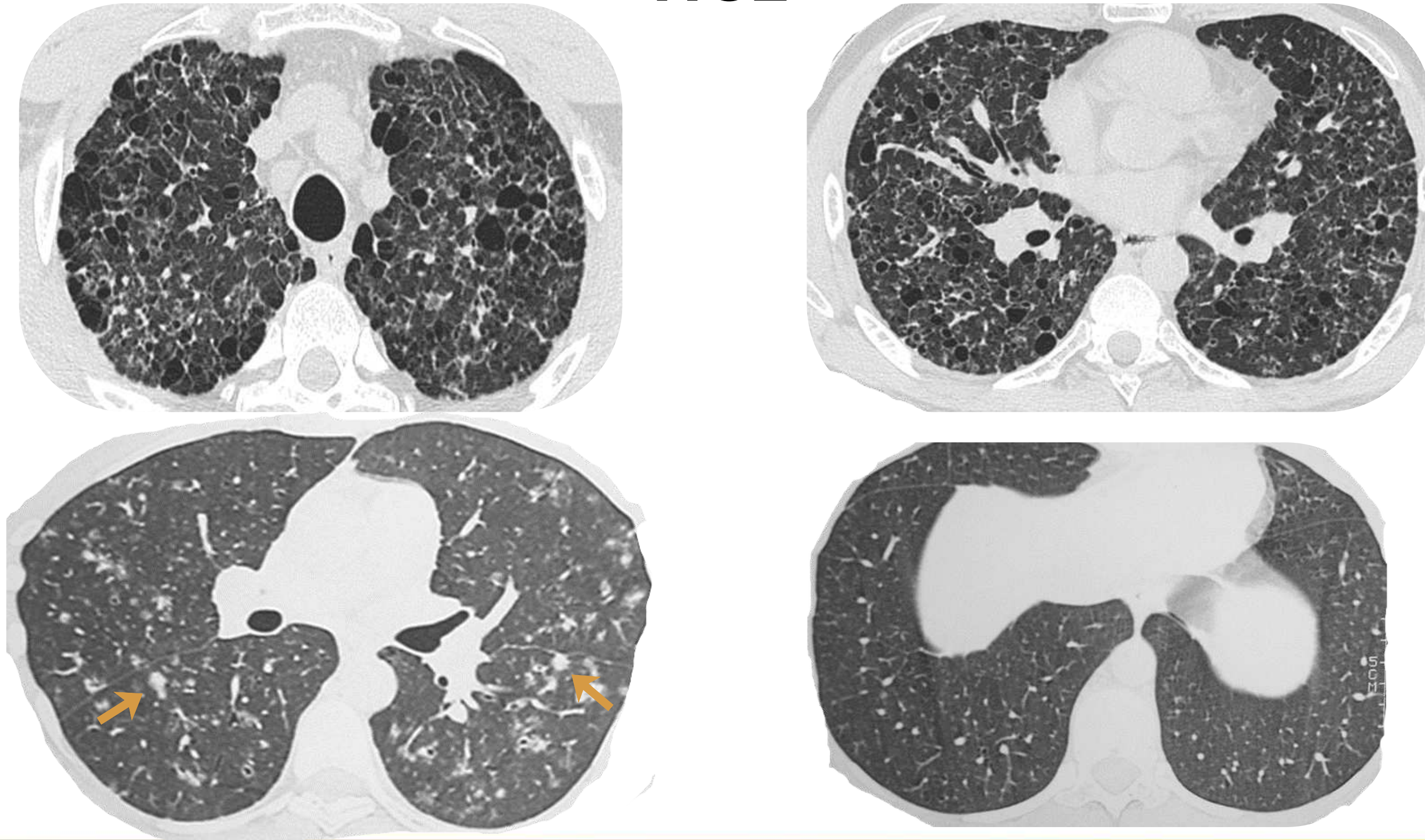


Fig. 9: HCL, múltiples lesiones nodulares (flechas) y quistes bizarros, irregulares, en diferentes fases coexistentes en campos pulmonares superiores, con respeto de bases pulmonares.

Neumonía intersticial linfoide (NIL)

Clínica y Epidemiología

- Predomina en **mujeres**, con presentación típica en la 5.^a década. Se asocia estrechamente al síndrome de **Sjögren**, así como a **LES, AR, VIH** e inmunodeficiencia común variable (**IDCV**).
- **Síntomas:** tos crónica y disnea progresiva de instauración insidiosa. Puede preceder al diagnóstico de la enfermedad autoinmune subyacente. La función pulmonar muestra patrón restrictivo con DLCO disminuida.
- Riesgo de transformación a linfoma → vigilancia periódica obligada.

Hallazgos Radiológicos (TC)

- **Quistes redondos de tamaño variable** (< 3 cm), habitualmente **escasos**
- **Vaso excéntrico — signo muy sugestivo.**
- **Septaciones internas frecuentes**
- Distribución difusa con **leve predominio en lóbulos inferiores.**
- **Disposición peribroncovascular o perivascular**
- Vidrio deslustrado bilateral acompañante (puede resolverse en el seguimiento)
- Engrosamiento de septos interlobulillares y pared bronquial. Nódulos subpleurales y centrilobulares mal definidos

NIL

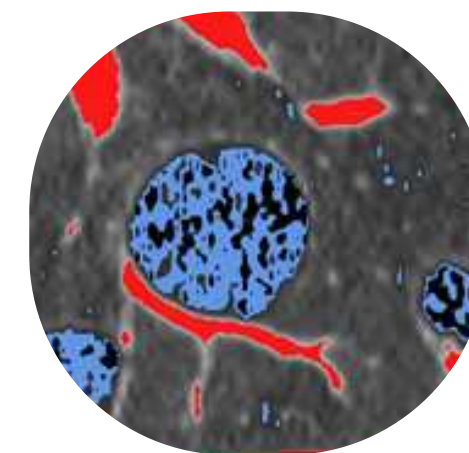
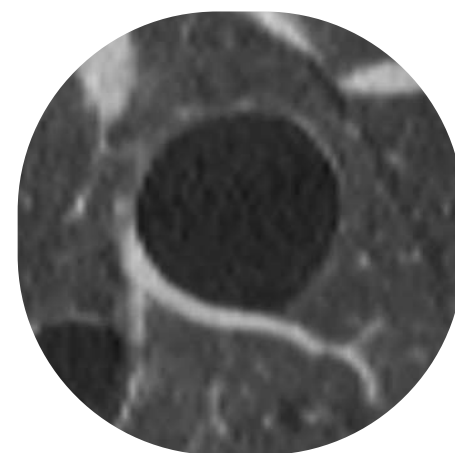
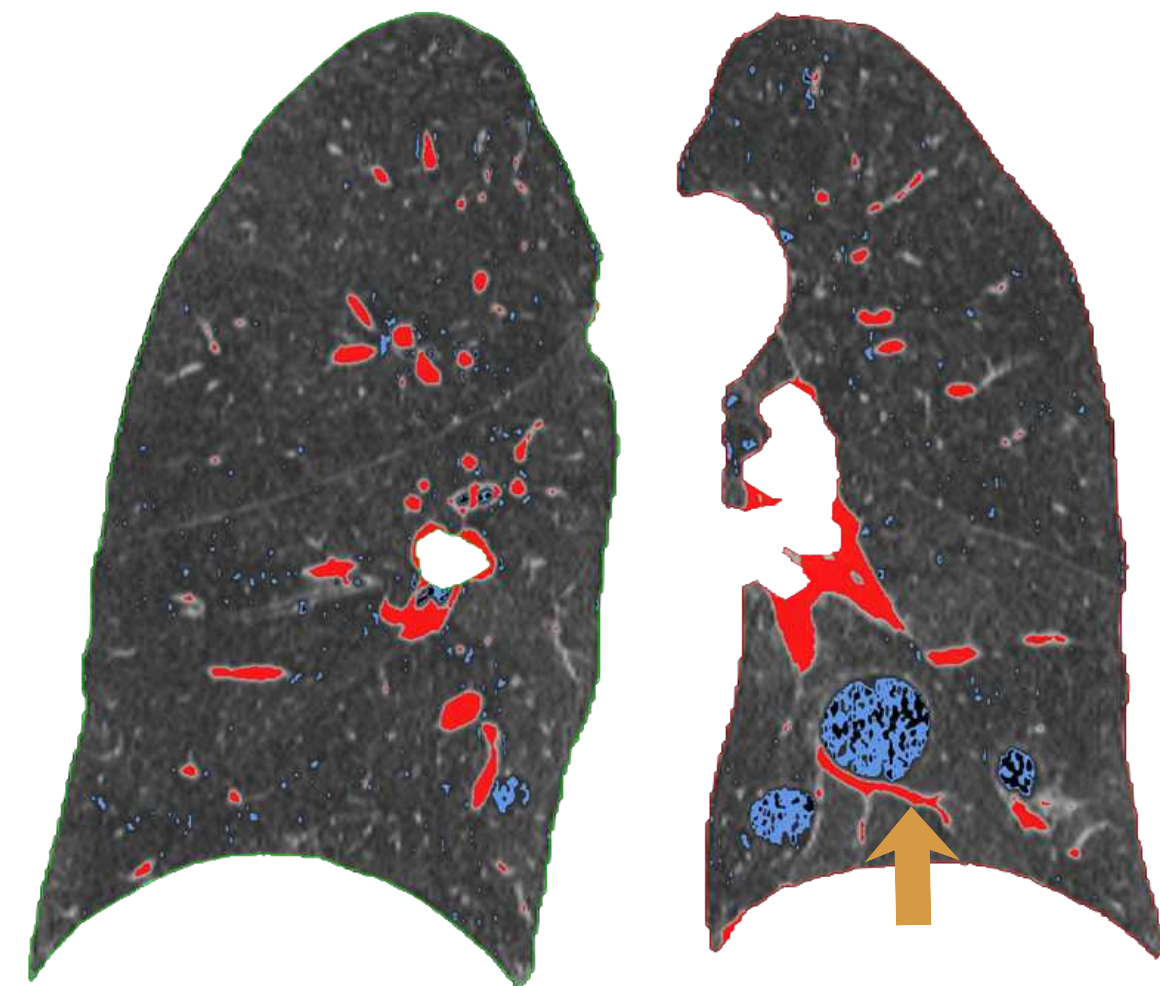
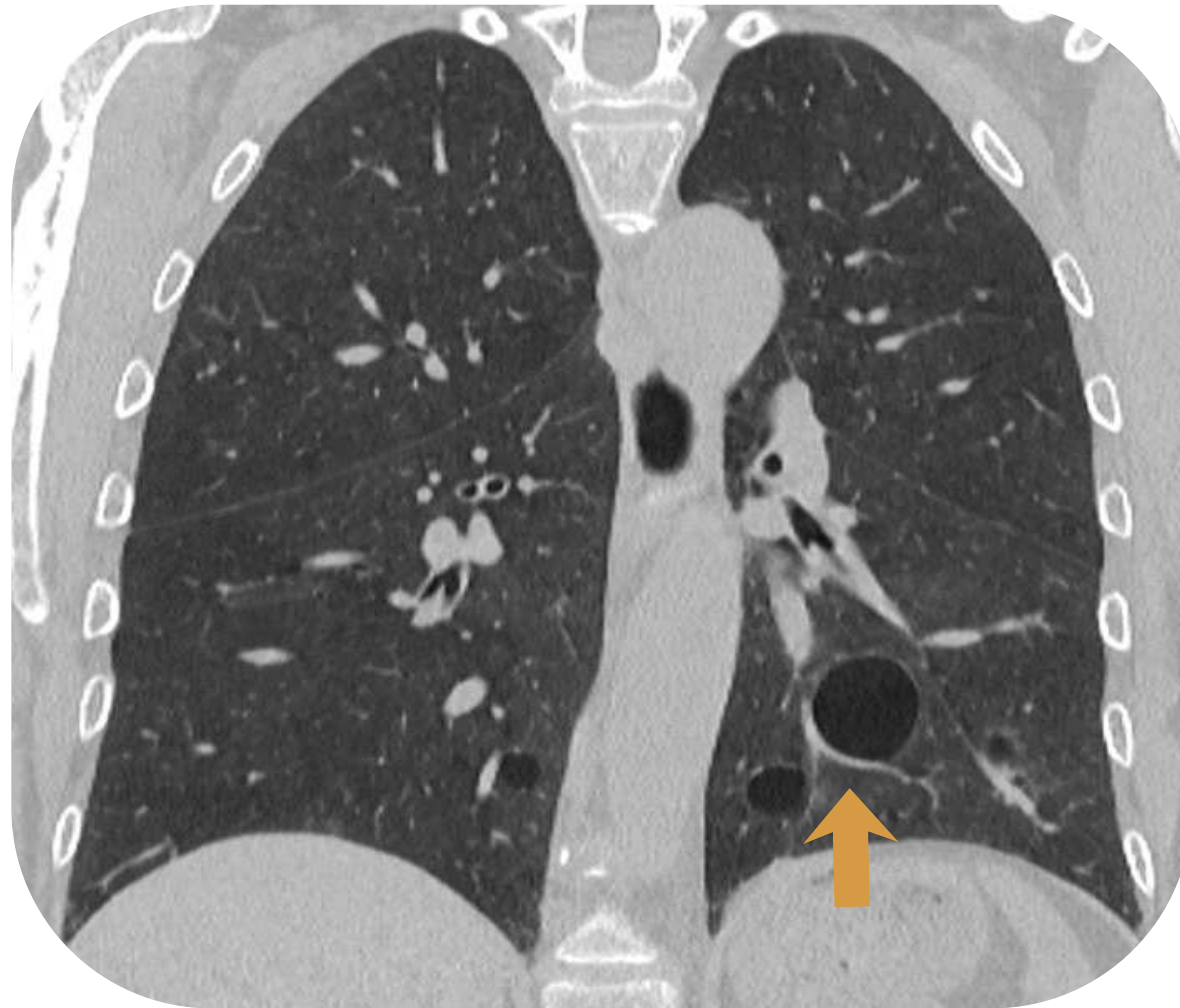
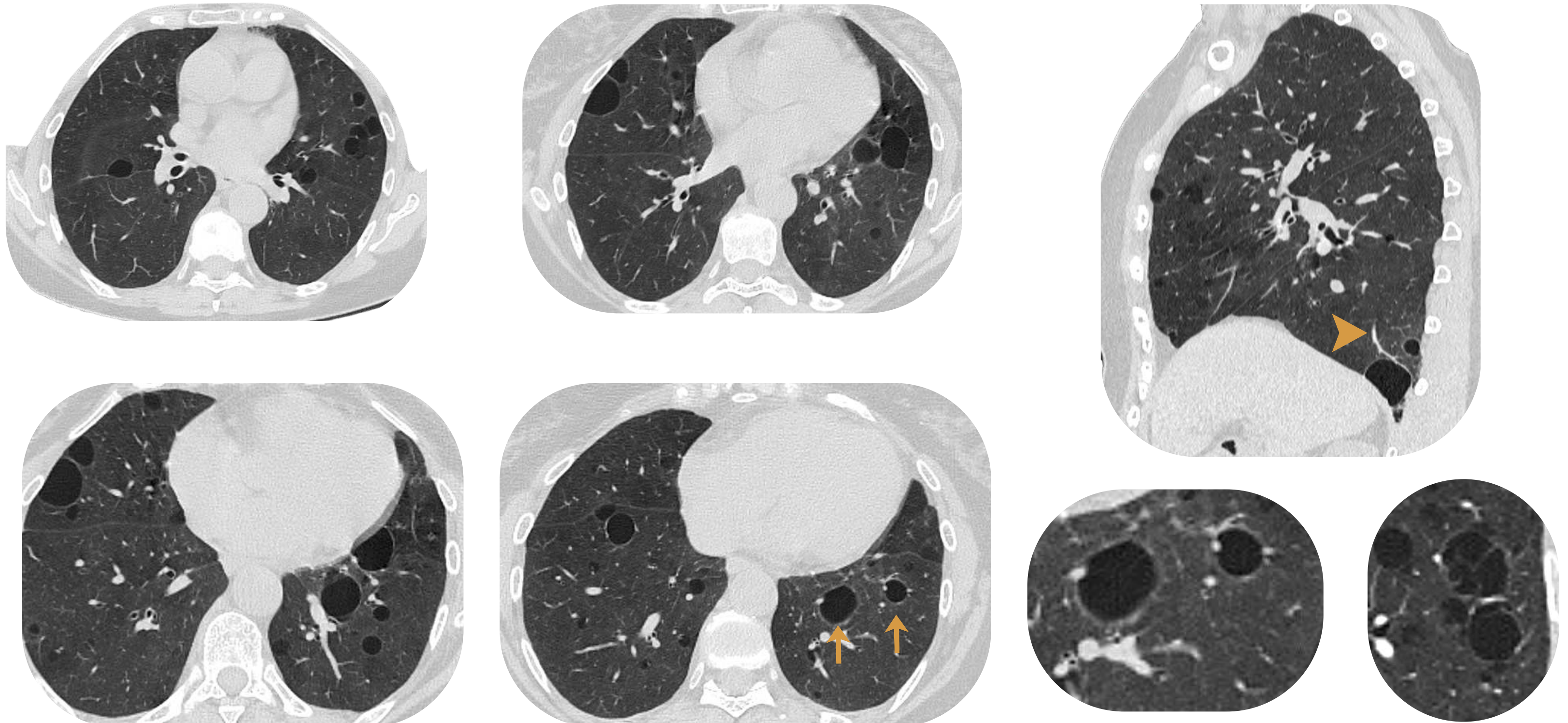


Fig. 10 Paciente con Sjogren (NIL). Escasos quistes redondos, perivascuales (flecha) de predominio en lóbulos inferiores.

NIL



Amiloidosis

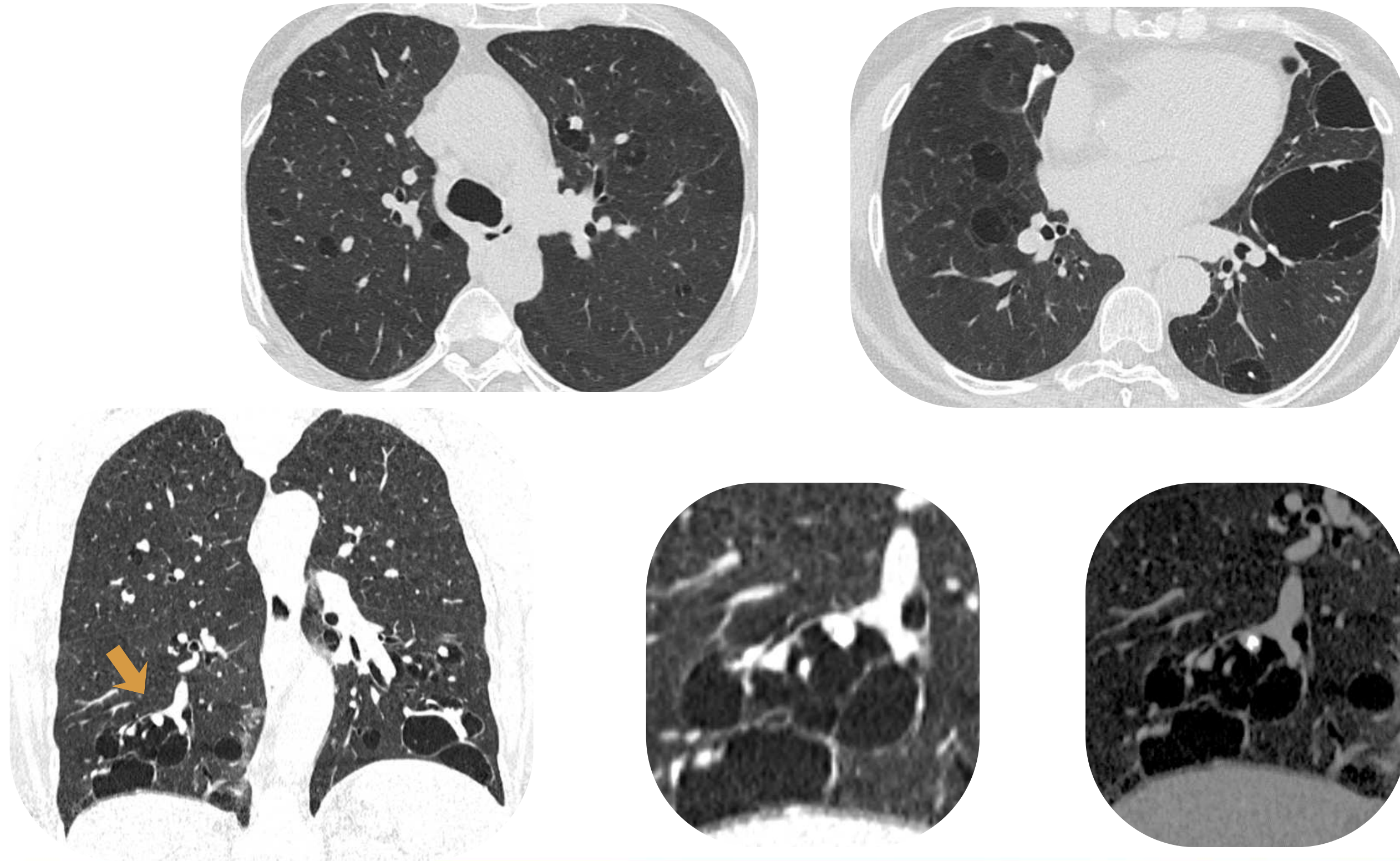
Clínica y Epidemiología

- Depósito extracelular de proteína amiloide en pulmón, forma quística aislada es rara
- **Asociación:** Síndrome de Sjögren y linfoma MALT, malignidad asociada en hasta un tercio de los casos, lo que obliga a vigilancia activa.
- **Diagnóstico:** biopsia con tinción rojo Congo → birrefringencia verde manzana bajo luz polarizada.
- Descartar gammapatía monoclonal subyacente (proteinograma, cadenas ligeras séricas).

Hallazgos Radiológicos (TC)

- Quistes múltiples (> 10), redondos o lobulados, de paredes finas.
- **Distribución peribroncovascular y/o subpleural**
- **Nódulos parietales (pueden calcificar).**
- **Nódulos pulmonares asociados frecuentemente calcificados**
- Engrosamiento de septos interlobulillares y vidrio deslustrado focal.
- Adenopatías mediastínicas posibles.

Amiloidosis



Amiloidosis

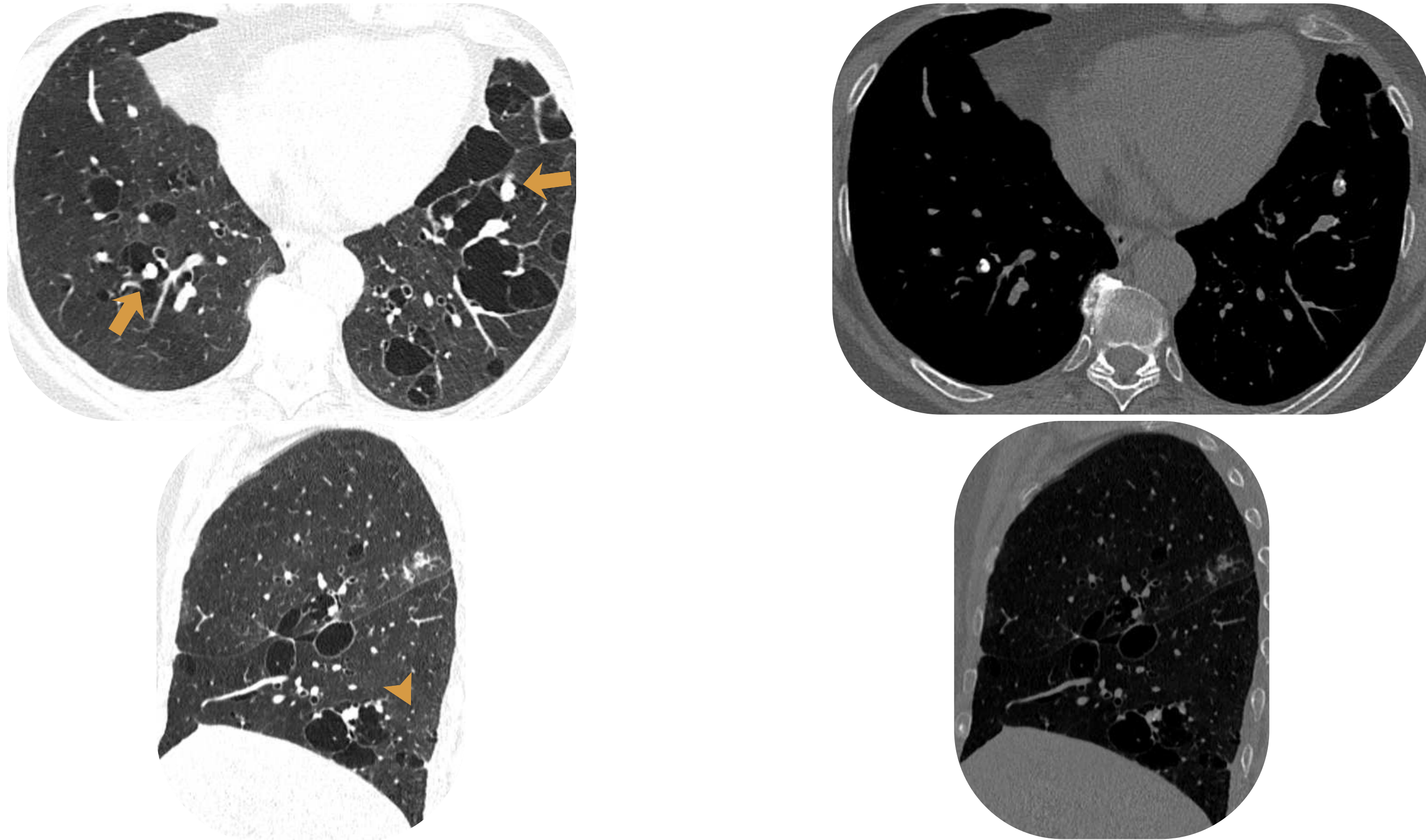


Fig. 13: Paciente con amiloidosis. Múltiples quistes de distribución difusa, redondos y lobulados, algunos perivasculares. Se muestran nódulos parenquimatosos calcificados (flechas) así como nódulos parietales (punta de flecha).

Amiloidosis

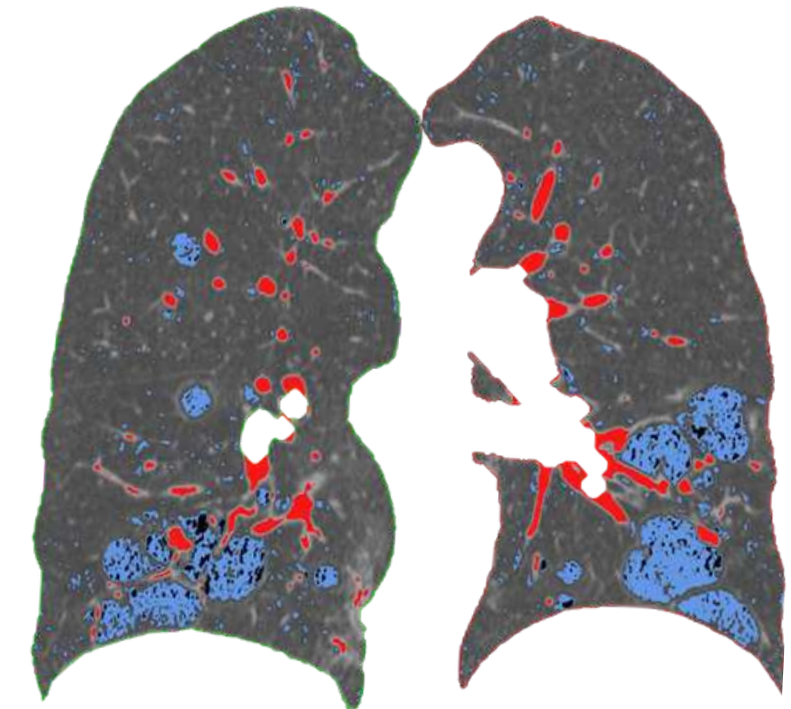
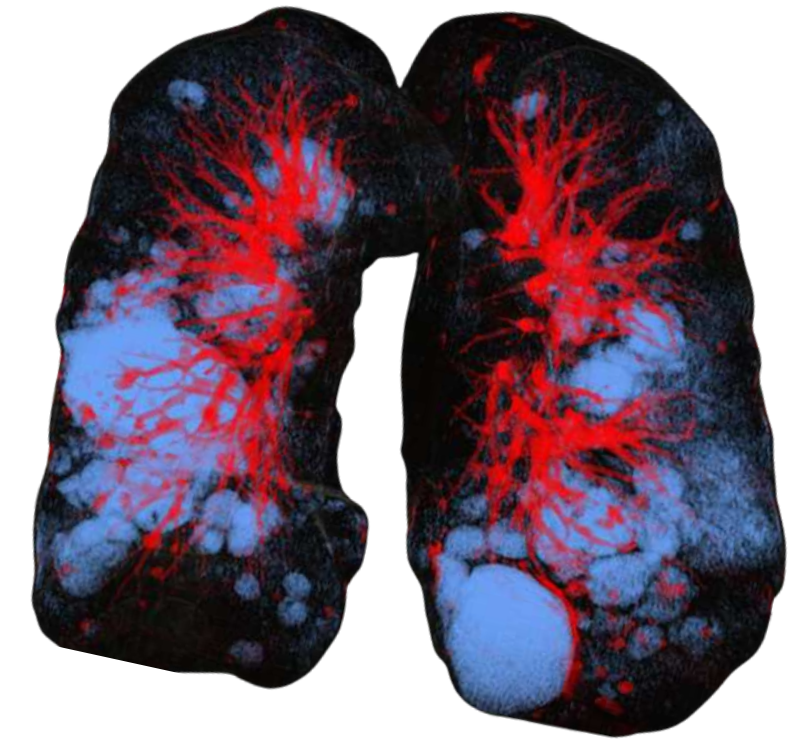
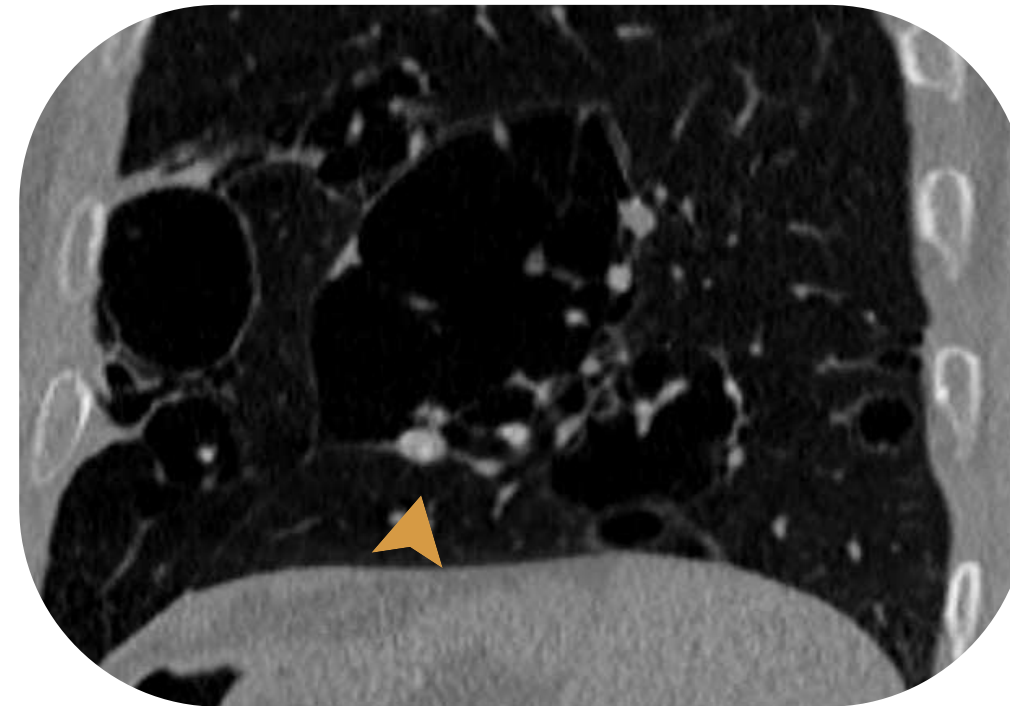
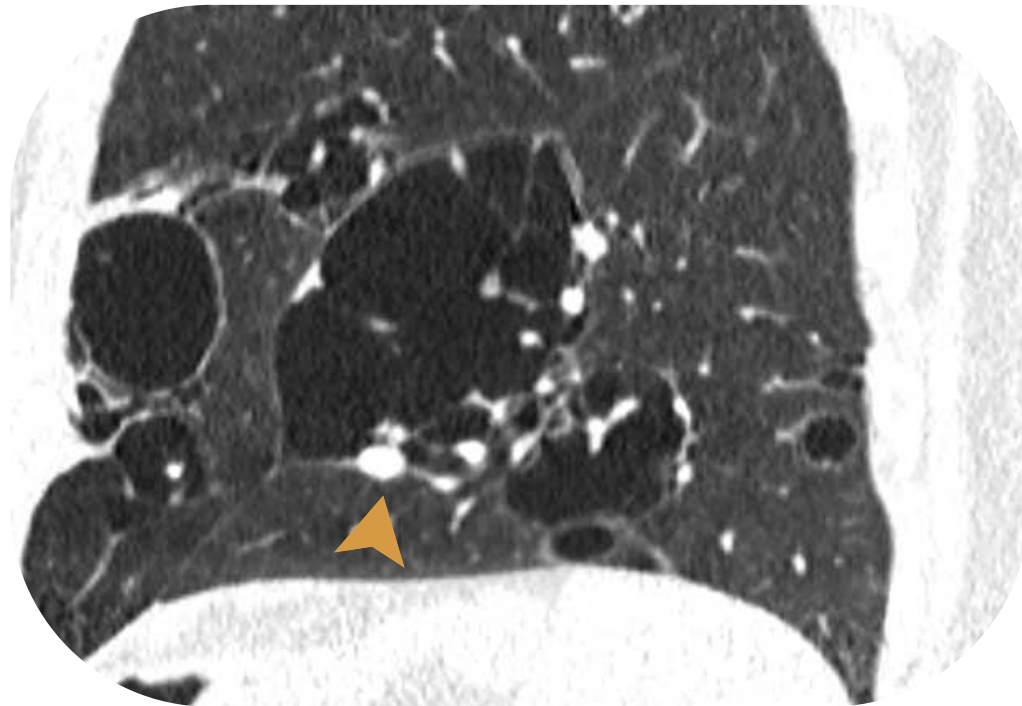


Fig.14: Paciente con amiloidosis. Múltiples quistes de distribución difusa, redondos y lobulados. Se muestran nódulos parenquimatosos calcificados (flechas) así como nódulos parietales calcificados (punta de flecha).

Enfermedad por Depósito de Cadenas Ligeras

Clínica y Epidemiología

- Depósito de inmunoglobulinas monoclonales no amiloides (cadenas κ o λ)
- Asociada a MALT, mieloma múltiple, MGUS y ocasionalmente Sjögren
- Analítica: cadenas ligeras séricas libres elevadas + componente M en proteinograma
- Distinción clave con amiloidosis: **no birrefringente** en inmunohistoquímica con rojo Congo

Hallazgos Radiológicos (TC)

- **Patrón quístico difuso que puede imitar LAM o LIP;** frecuentemente **indistinguible sin estudio histológico**
- Quistes de tamaño variable, paredes finas, distribución difusa bilateral
- **Nódulos peribroncovascular asociados sin calcificaciones** → diferencia clave con amiloidosis
- Vidrio deslustrado focal y engrosamiento septal
- Adenopatías mediastínicas y derrame pleural ocasional

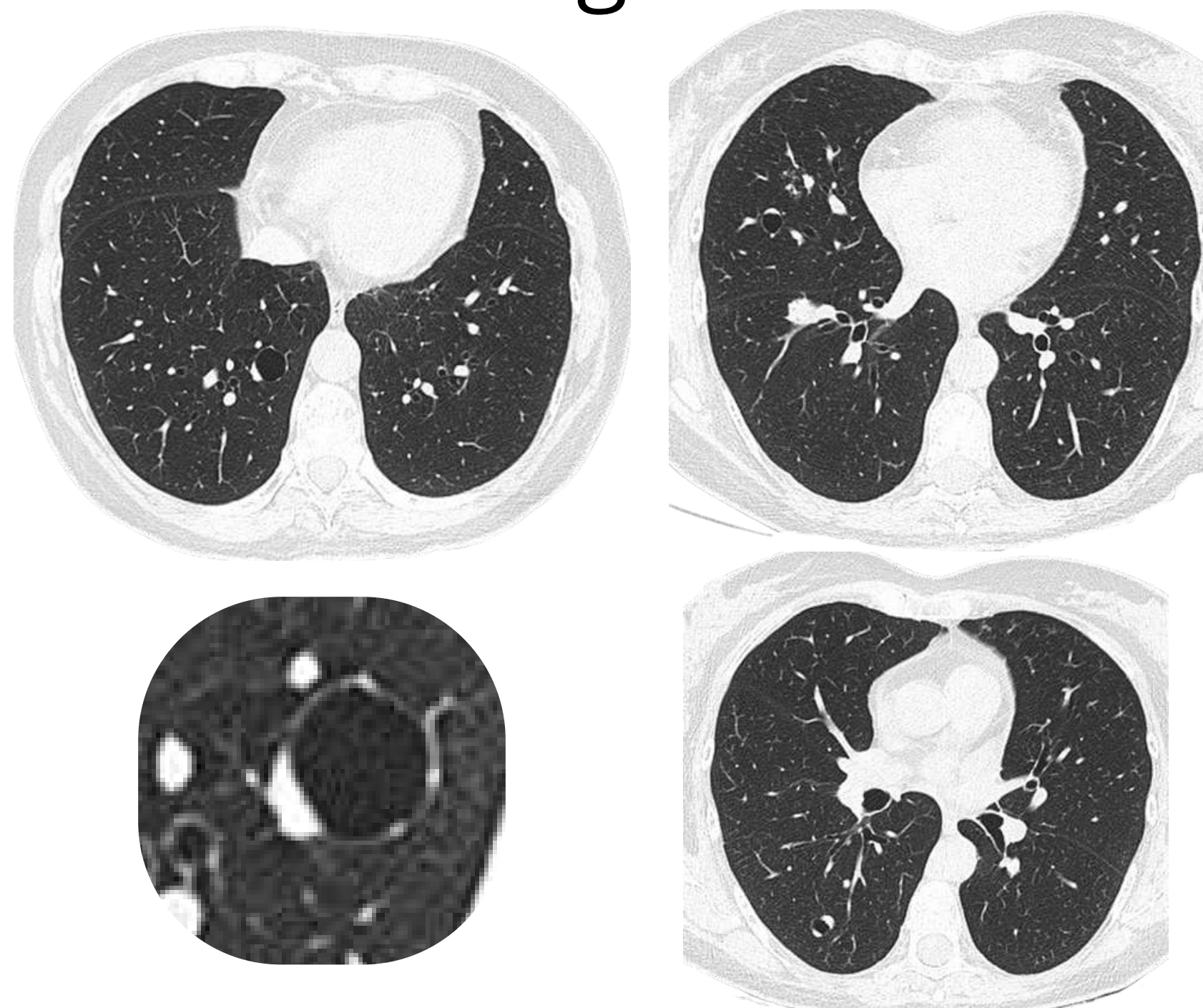


Fig. 15. Paciente con EDCL. Quistes con nódulo murales, así como nódulos parenquimatosos no calcificados.

Conclusiones

- Las enfermedades pulmonares quísticas difusas son un grupo heterogéneo que comparte un fenotipo común: múltiples quistes en el parénquima pulmonar.
- La TCAR es la técnica de elección. El análisis sistemático de morfología, grosor de pared, tamaño, uniformidad y relación con el árbol broncovascular reduce significativamente el diagnóstico diferencial.
- La distribución topográfica de los quistes y los hallazgos asociados (nódulos, vidrio deslustrado) son claves para reconocer patrones y orientar hacia entidades específicas.
- Los hallazgos extrapulmonares aportan información adicional valiosa para dirigir el diagnóstico.
- Un abordaje radiológico estructurado permite distinguir quistes verdaderos de imitadores y facilitar un diagnóstico precoz con impacto terapéutico real

Bibliografía

1. Franciosi AN, Gupta N, Murphy DJ, Wikenheiser-Brokamp KA, McCarthy C. Diffuse Cystic Lung Disease: A Clinical Guide to Recognition and Management. *Chest*. 2025;167(2):529–547. doi:10.1016/j.chest.2024.08.008.
2. Lee KC, Kang EY, Yong HS, Kim C, Lee KY, Hwang SH, Oh YW. A Stepwise Diagnostic Approach to Cystic Lung Diseases for Radiologists. *Korean J Radiol*. 2019;20(9):1368–1380. doi:10.3348/kjr.2019.0057
3. Ryu JH, Tian X, Baqir M, Xu K. Diffuse cystic lung diseases. *Chest*. 2016;149(3):844-857. doi:10.1016/j.chest.2015.11.013
4. Johnson SR, Shaw DE, Avoseh M, Soomro I, Pointon KS, Kokosi M, Nicholson AG, Desai SR, George PM. Diagnosis of cystic lung diseases: a position statement from the UK Cystic Lung Disease Rare Disease Collaborative Network. *Thorax*. 2024;79(4):366–377. doi:10.1136/thorax-2022-219738
5. Elia D, Torre O, Cassandro R, Caminati A, Harari S. Ultra-Rare Cystic Disease. *Eur Respir Rev*. 2020;29(157):190163. doi:10.1183/16000617.0163-2019
6. Lóser MK, Wang BR. Diffuse Cystic Lung Disease – Updates and Opportunities for Advancement. *Curr Pulmonol Rep*. 2025;14:15. doi:10.1007/s13665-025-00380-5
7. Bankier AA, MacMahon H, Colby T, Gevenois PA, Ghaye B, Hansell DM, et al. Fleischner Society: Glossary of Terms for Thoracic Imaging. *Radiology*. 2024;310(2):e232558.