



Quistes pulmonares múltiples: una aproximación diagnóstica algorítmica

Hans Huang Feng¹, Ángela María Díaz Cárdenas¹, Santiago Alejandro Bolívar Cuevas¹,
Héctor Ignacio Jofré Grimaldo¹, Antonio Medina Gómez¹, Gemma Burcet Rodríguez¹,
Elena Carreño García¹, Belén Del Río Carrero¹.

¹Hospital Universitari de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat (Barcelona)

INTRODUCCIÓN

- Los quistes pulmonares constituyen un hallazgo frecuente en pruebas de tomografía computarizada (TC) y son la manifestación común de un gran espectro de patologías pulmonares de diversas etiologías.
- El radiólogo representa un papel fundamental en el diagnóstico de las patologías pulmonares quísticas, tanto en su distinción de otras manifestaciones que pueden imitar los quistes pulmonares como en el diagnóstico final de las patologías.
- Conocer sus características tomográficas, los hallazgos radiológicos asociados y el contexto clínico es esencial para el diagnóstico, en algunos casos evitando la necesidad de biopsia pulmonar.

OBJETIVOS

- Distinguir los quistes de otros hallazgos radiológicos que pueden imitarlos.
- Describir las características de los quistes pulmonares (morfología, tamaño y distribución anatómica), así como los hallazgos radiológicos asociados y el contexto clínico de las diferentes enfermedades pulmonares quísticas.
- Ofrecer una guía clínico-radiológica sencilla y completa para facilitar el diagnóstico de estas enfermedades mediante el uso de un algoritmo que las clasifica según la distribución de los quistes y los hallazgos radiológicos asociados, con apoyo en la información clínica y las características morfológicas de los quistes.

ETIOLOGÍA

Los quistes pulmonares se generan por cualquier mecanismo que produzca **efecto válvula**, permitiendo la entrada de aire hacia el alvéolo e impidiendo su salida.

Dicho mecanismo puede ser secundario a **compresión extrínseca o infiltración de partículas** en la pared de los bronquios distales. El causante de la compresión determinará la enfermedad subyacente [1].

En otros casos, los quistes pueden originarse por disrupción del intersticio pulmonar, como ocurre en el síndrome de Birt-Hogg-Dubé [67].

Compromiso de la pared del bronquio distal por...	Enfermedad
Granulomas y tejido necrótico	Neumonía por <i>Pneumocystis jirovecii</i>
Células de Langerhans	Histiocitosis de células de Langerhans
Células de músculo liso	Linfangioleiomiomatosis
Linfocitos y células plasmáticas	Neumonía intersticial linfoide
Disrupción del intersticio pulmonar	Síndrome de Birt-Hogg-Dubé
...	

¿ES REALMENTE UN QUISTE?

No todas las imágenes de baja atenuación en TC corresponden a quistes. Su distinción es importante para realizar una correcta aproximación diagnóstica.

Definición de imágenes de baja atenuación*

Quiste	Estructura circunscrita y bien definida con contenido aéreo de pared delgada y regular.
Panalización	Estructuras quísticas adyacentes bien definidas típicamente agrupadas en la región subpleural en contexto de fibrosis pulmonar.
Bronquiectasia quística	Dilatación del bronquio respecto a la arteria pulmonar adyacente, de morfología quística.
Enfisema centrolobulillar	Destrucción focal del parénquima en el centro del lobulillo pulmonar secundario, sin pared.

*Glosario Fleischner [3]

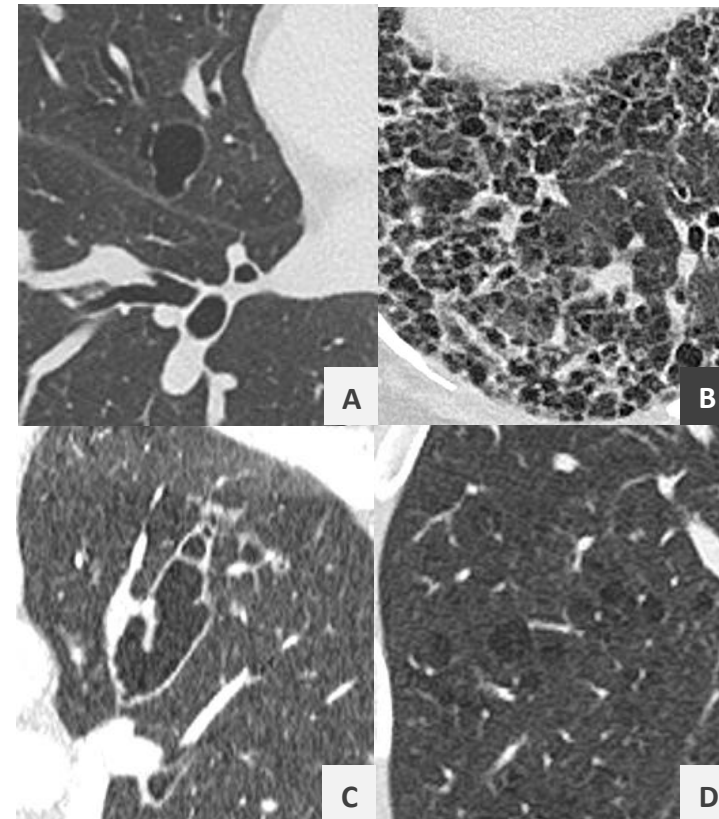


Fig. 1A, 1B, 1C y 1D. TC de tórax de alta resolución en cortes axiales.
(A) Quiste simple.
(B) Panalización.
(C) Bronquiectasia quística.
(D) Enfisema centrolobulillar.

ALGORITMO DIAGNÓSTICO

¿Son realmente quistes pulmonares?

No

Enfisema
Bulla
Neumatocele
Panalización
Bronquiectasias quísticas

Sí

Quistes pulmonares múltiples

Quistes con opacidades en vidrio deslustrado

Quistes con nódulos

Quistes sin otros hallazgos pulmonares

Apical

PJP

Inmunosupresión, VIH.

Quistes de paredes finas y gruesas.
VD multifocal bilateral.

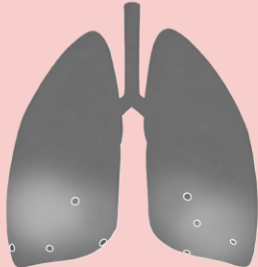


Basal

NAM

Tabaco.

Quistes pequeños, escasos y de paredes finas.
Opacidades basales en VD.

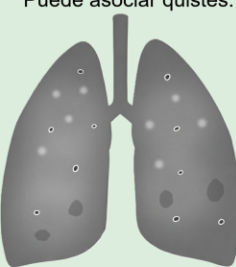


Difuso

Neumonitis por hipersensibilidad

Contacto con alérgenos.

VD difuso o nodulillos centrolobulillares en VD.
Patrón en mosaico.
Puede asociar quistes.

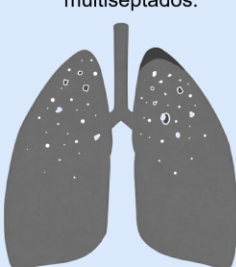


Apical

HCL

Jóvenes fumadores, neumotórax de repetición.

Nódulos irregulares apicales en la fase inicial.
Quistes de morfología bizarra, multiseptados.

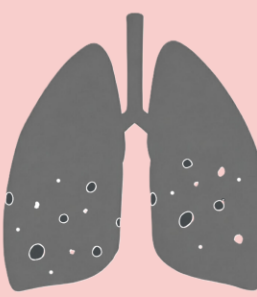


Basal

Amiloidosis

Sd Sjögren, mieloma múltiple y linfoma de células B.

Quistes subpleurales.
Nódulos calcificados.

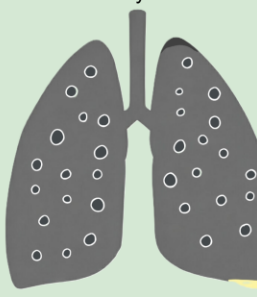


Difuso

LAM

Mujeres en edad fértil. Genes TSC1 y 2, esclerosis tuberosa.

Quistes uniformes, redondos, bilaterales y simétricos.

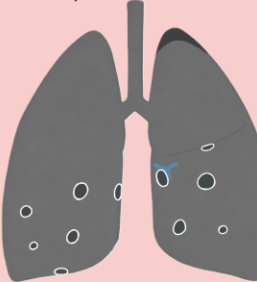


Basal

BHD

Tumores renales, fibrofolliculomas, gen FLCN.

Quistes de morfología variable, paramediastínicos y perivascuales.



Neurofibromatosis tipo I

Manifestaciones neurocutáneas.

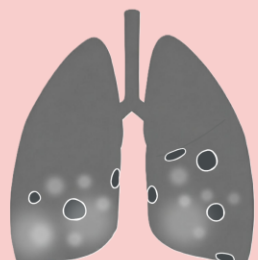
Puede manifestarse con quistes múltiples, redondos y VD o fibrosis en las bases.



NIL

Sjögren, LES, VIH.

Opacidades parcheadas en VD.
Quistes escasos, de paredes finas y tamaño variable.



Metástasis quísticas

Historia neoplásica.

Quistes de tamaño variable con paredes gruesas.



PJP Neumonía por Pneumocystis Jirovecii
NAM Neumonía alveolar macrófaga
HCL Histiocitosis de Células de Langerhans
LAM Linfangioleiomiomatosis
BHD Birt-Hogg-Dubé
NIL Neumonía intersticial linfoide
VD Vidrio deslustrado

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS (LAM)

Quistes sin otros hallazgos asociados

Enfermedad neoplásica multisistémica caracterizada por la presencia de múltiples quistes pulmonares, alteraciones en el sistema linfático y [angiomiolipomas renales](#). Tiene dos subtipos: esporádica y asociada a esclerosis tuberosa (más frecuente) [1].

Epidemiología

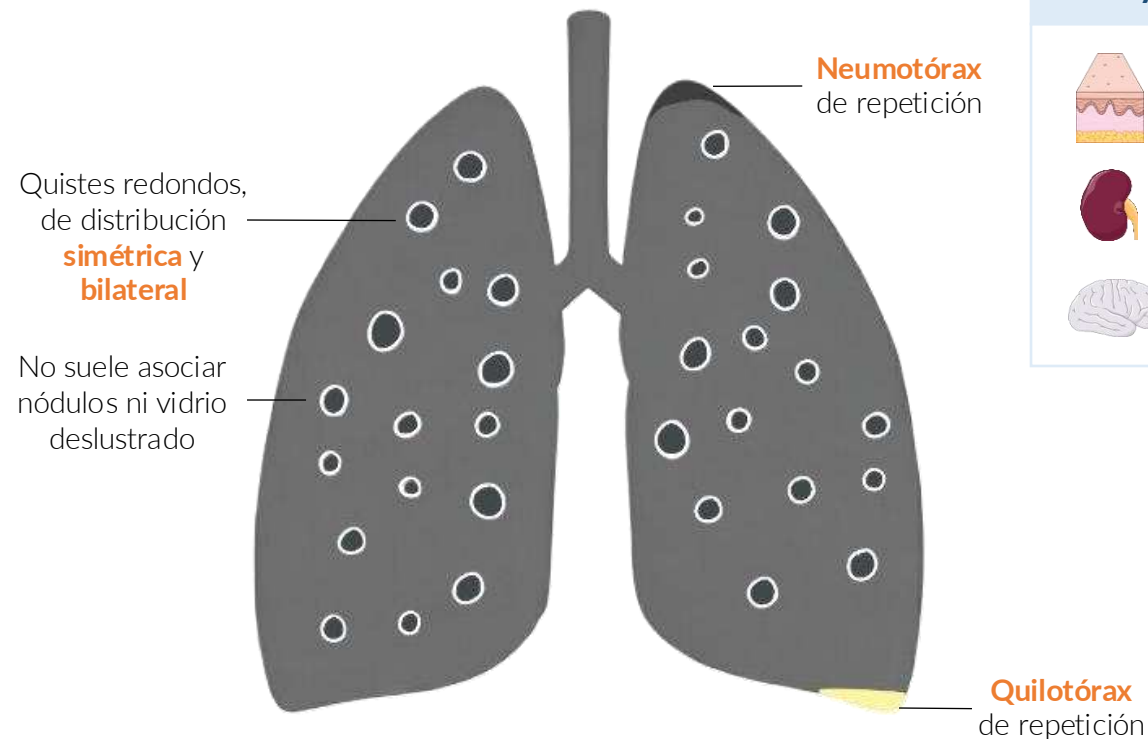
Mujeres en edad fértil.

Patogenia

Tumores de células perivasculares epitelioides secundario a mutaciones en los [genes TSC1 y TSC2](#). Proliferación de células musculares lisas en bronquiolos terminales, vasos pulmonares y linfáticos.

Hallazgos pulmonares

Múltiples quistes de morfología [redonda](#) y tamaño variable (2-10 mm), con distribución [simétrica](#) y [bilateral](#), [sin predominio cráneo-caudal](#). No suele asociar otros hallazgos pulmonares [1].



Asociaciones



Hamartomas cutáneos



Angiomiolipomas renales



Discapacidad intelectual

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS (LAM)

Quistes sin otros hallazgos asociados

Manifestaciones clínicas

Neumotórax de repetición y quilotórax por obstrucción linfática [1].

Hallazgos extrapulmonares

El subtipo asociado a esclerosis tuberosa asocia:

- **Hamartomas cutáneos** y en el sistema nervioso central.
- **Angiomiolipomas renales.**
- Retraso en el desarrollo intelectual.

Diagnóstico

Se realiza con la información clínica y los hallazgos radiológicos. Valores de **VEGF-D > 800 pg/ml** son específicos para LAM en el contexto clínico adecuado. En algunos casos es necesaria la biopsia pulmonar [2].

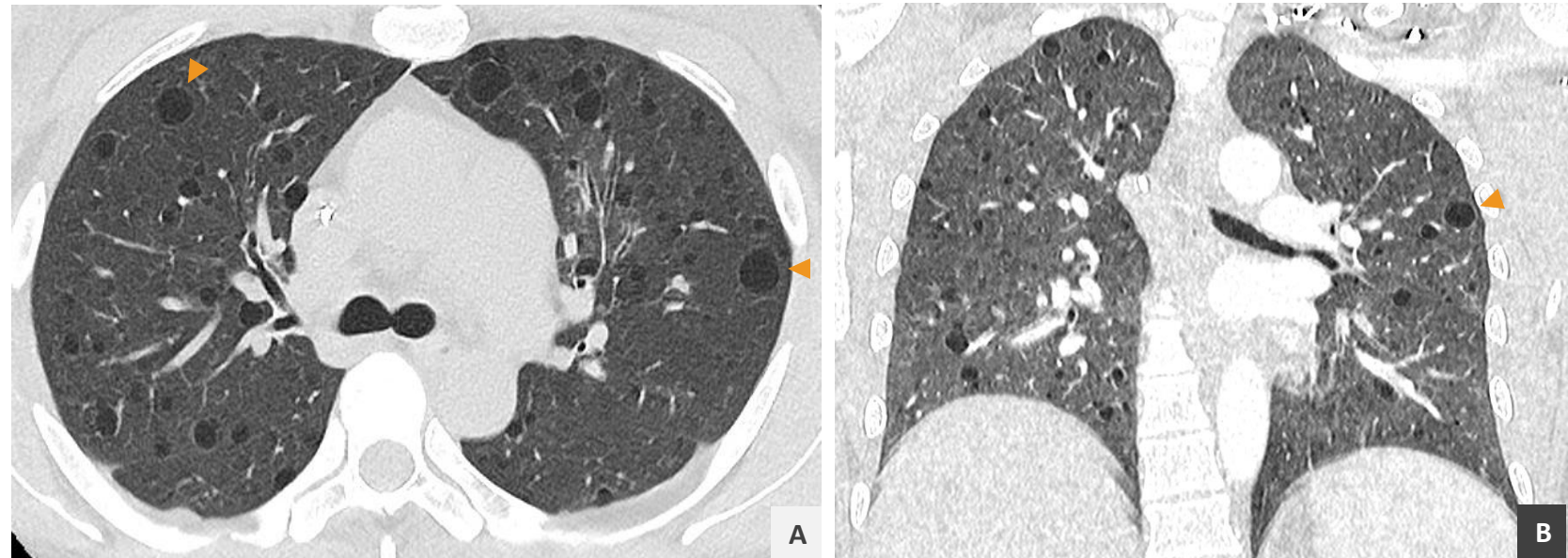


Fig. 2A y 2B. Mujer de 61 años con esclerosis tuberosa con afectación pulmonar. Múltiples quistes redondos de distribución simétrica, bilateral y difusa, sin predominio cráneo-caudal (flechas naranjas).

LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS (LAM)

Quistes sin otros hallazgos asociados

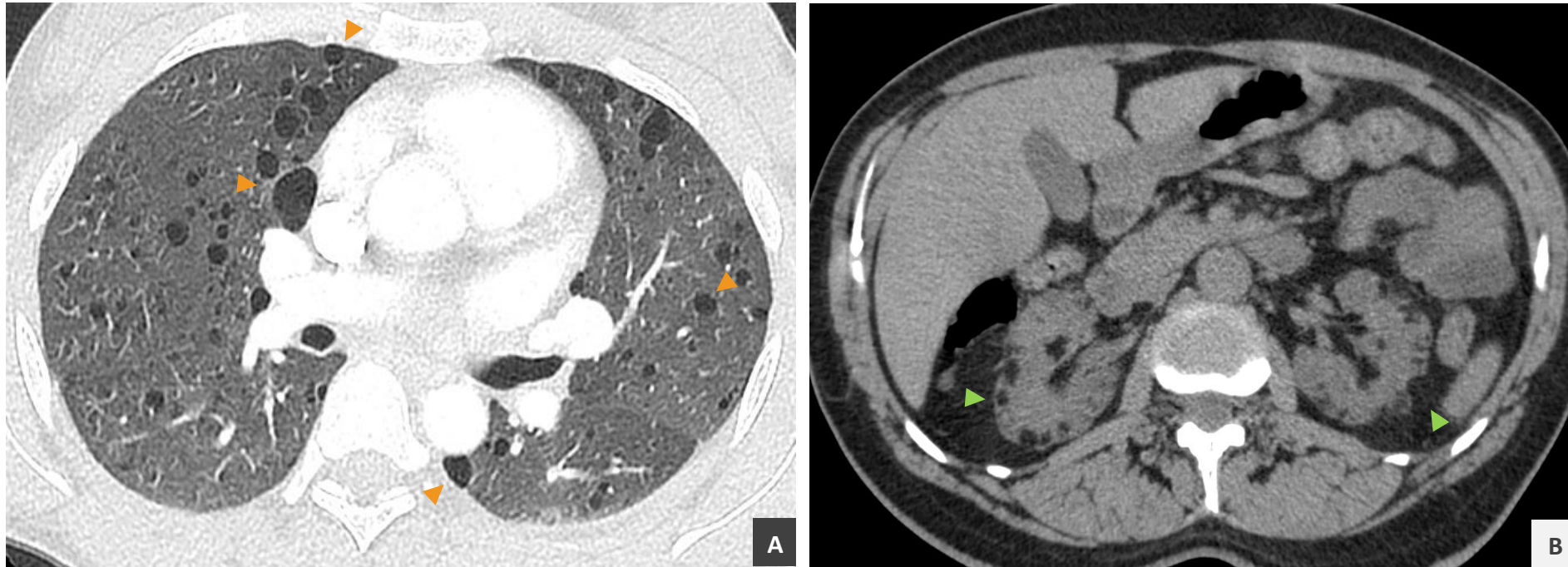


Fig. 3A y 3B. Mujer de 61 años con complejo LAM-esclerosis tuberosa.

(A) Numerosos quistes bilaterales de distribución paramediastínica, central y subpleural (flecha *naranja*).

(B) Corte axial del abdomen. Múltiples imágenes nodulares en la cortical renal bilateral, con densidad grasa ($UH < 20$), compatibles con angiomiolipomas renales (flecha *verde*).

SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ (BHD)

Quistes sin otros hallazgos asociados

Enfermedad multisistémica autosómica dominante caracterizada por la presencia de fibrofoliculomas, neoplasias renales y quistes pulmonares.

Epidemiología

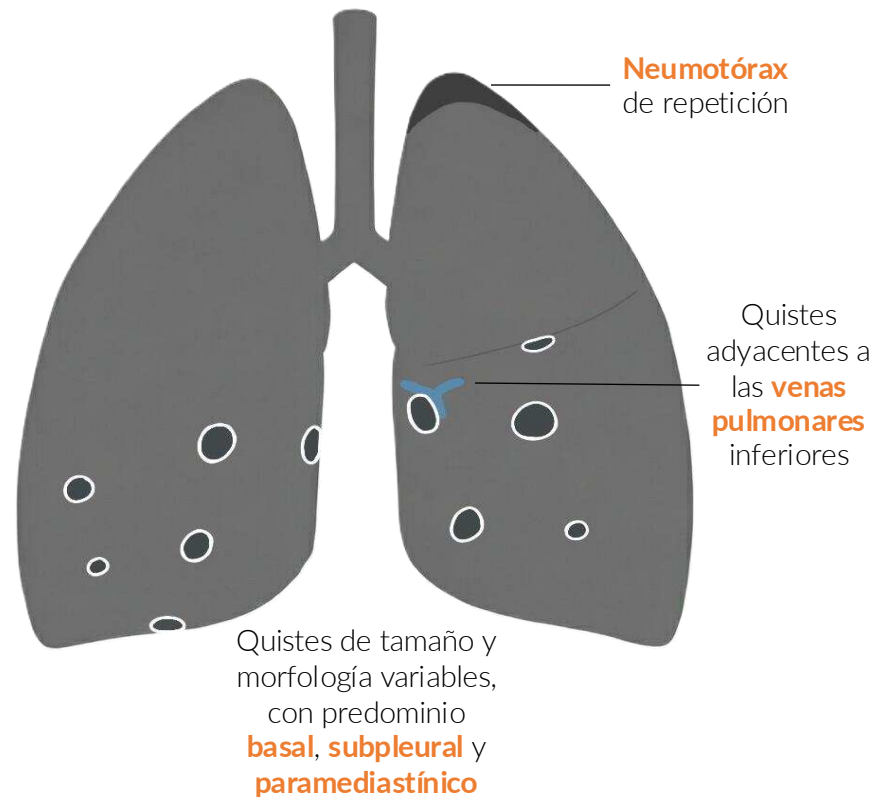
Adultos jóvenes con historia familiar de neumotórax de repetición, lesiones cutáneas y tumores renales [1].

Patogenia

La mutación en el **gen FLCN** (17p11.2) genera una proteína defectuosa esencial en la unión entre células que revisten el alvéolo, alterando su elasticidad, con la consiguiente dilatación de espacios alveolares [6,7].

Hallazgos pulmonares

Quistes múltiples, de tamaño y morfología variables (redonda, **lenticular**, **poligonal** o irregular), con predominio **subpleural**, **paramediastínico**, **perivascular** y **pericisural** en lóbulos **inferiores**. Característicamente **adyacentes a las venas pulmonares inferiores**. No suele asociar otros hallazgos pulmonares [2].



Asociaciones



Fibrofoliculomas cutáneos



Oncocitomas cromóforos



Neumotórax de repetición

Hallazgos extrapulmonares

Afectación cutánea facial en forma de **fibrofoliculomas**. Mayor riesgo de cáncer renal, en general de forma bilateral, multifocal, de crecimiento lento y de formas histológicas poco usuales (ej. **oncocitomas**).

SÍNDROME DE BIRT-HOGG-DUBÉ (BHD)

Quistes sin otros hallazgos asociados



Fig. 4A, 4B y 4C. Hombre de 50 años con diagnóstico de síndrome de Birt-Hogg-Dubé.

(A) Múltiples quistes de morfología redonda con paredes finas que se distribuyen de forma simétrica y con predominio basal (flecha **verde**).

(B/C) Quistes de distribución central, paramediastínica y subpleural (flecha **naranja**). Quistes adyacentes a las venas pulmonares inferiores (flecha **azul**) como hallazgo característico.

¿Se trata de una LAM o un BHD?

Quistes sin otros hallazgos asociados

Tanto la LAM como el BHD suelen tener como forma de presentación quistes pulmonares múltiples de distribución bilateral, sin asociar otros hallazgos radiológicos pulmonares. Los datos característicos distintivos que facilitan el diagnóstico diferencial entre estas dos patologías son:

	Linfangioleiomiomatosis	Síndrome de Birt-Hogg-Dubé
Distribución	Distribución difusa sin predominio cráneo-caudal	Distribución subpleural y predominio basal
Morfología	Generalmente redonda	Variable: redonda, lenticular, poligonal o irregular
Tamaño	Pequeño y relativamente homogéneo	Variable
Número	Más abundantes	Menos abundantes
Hallazgos extrapulmonares	Angiomiolipomas renales (riesgo hemorrágico)	Oncocitomas y carcinomas renales (riesgo de malignidad)

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HCL)

Quistes con nódulos

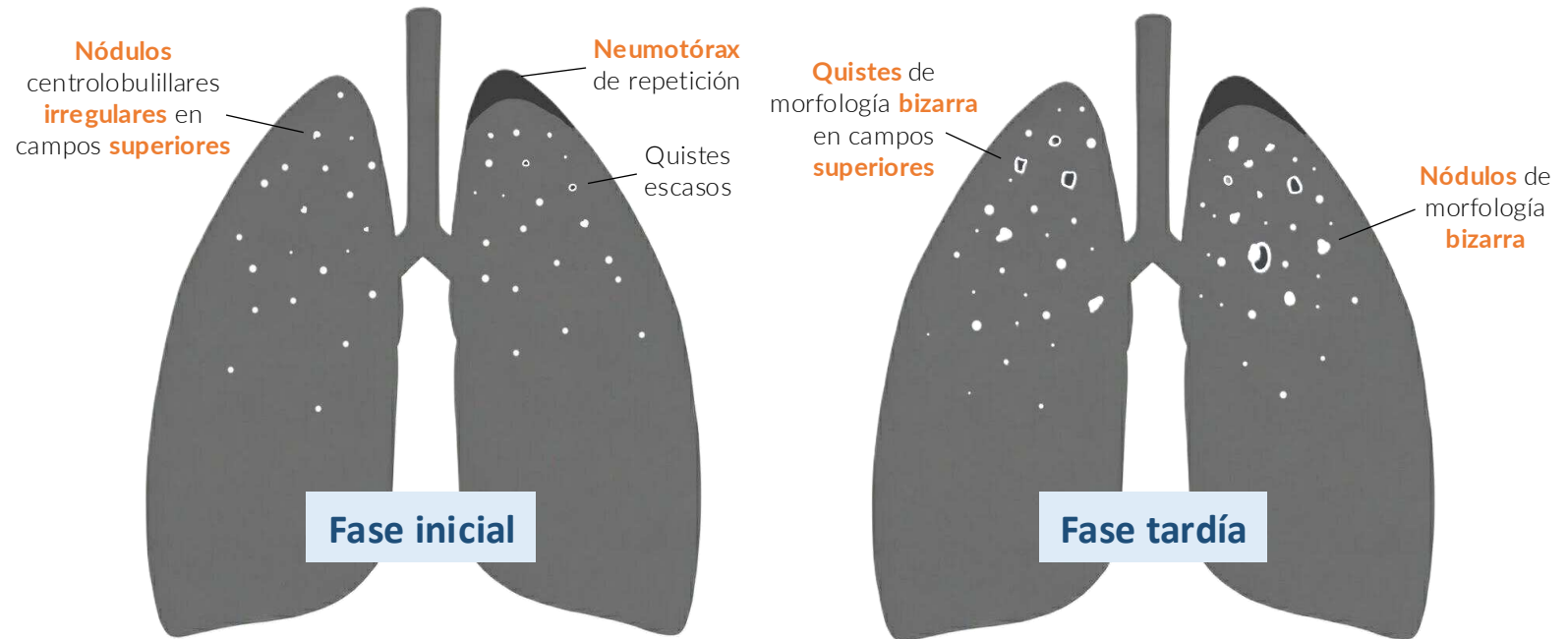
Enfermedad intersticial pulmonar causada por infiltración endobronquial de células de Langerhans (inflamatorias). Existe una forma con afectación multisistémica y de origen autoinmune [1].

Epidemiología

Adultos jóvenes **fumadores con neumotórax de repetición**.

Hallazgos pulmonares

Fase inicial	Nódulos irregulares , estrellados , de distribución simétrica y predominio superior . Quistes escasos, de tamaño similar a los nódulos.
Fase tardía	Quistes múltiples, de morfología irregular o bizarra , con paredes finas o gruesas . Algunos confluentes de aspecto multiseptado . Característicamente respetan los ángulos costofrénicos .
Fase final	Puede asociar fibrosis (variable).



Asociaciones



Jóvenes fumadores



Neumotórax de repetición

HISTIOCIDOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HCL)

Quistes con nódulos

Patogenia

La infiltración endobronquial de células de Langerhans es responsable de la formación de **granulomas**, cuya morfología es característica por anatomía patológica. Éstos pueden cavar y dilatar bronquios adyacentes, formando quistes irregulares y de morfología **bizarra** que **coalescen** con frecuencia [1].

Diagnóstico y tratamiento

El diagnóstico se realiza en base a criterios clínico-radiológicos. La biopsia pulmonar puede mostrar células con expresión de marcadores de superficie **CD1a** y **Langerina** (**CD207**) [4]. El tratamiento es el cese del hábito tabáquico [4].

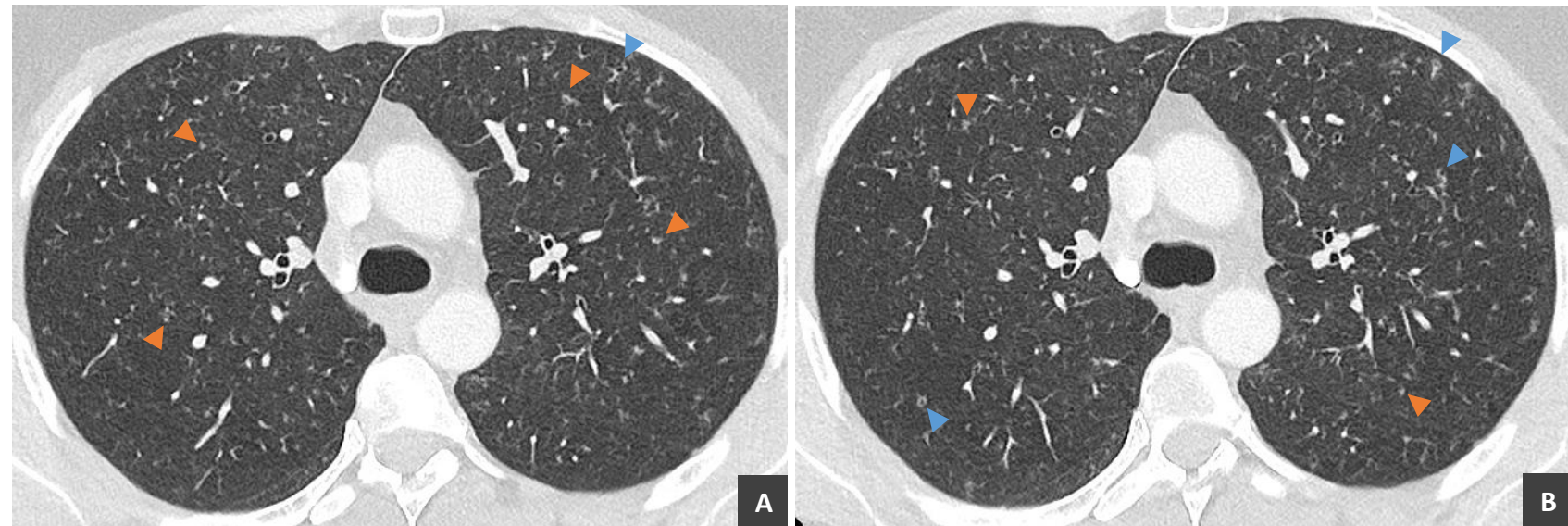


Fig. 5A y 5B. Hombre de 61 años con diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans. Hallazgos pulmonares de una fase inicial. Patrón nodulillar centrolobulillar de afectación simétrica (flechas **naranjas**) y predominio apical. Imágenes quísticas de paredes levemente engrosadas, de tamaño similar a los nódulos (flechas **azules**).

AMILOIDOSIS QUÍSTICA

Quistes con nódulos

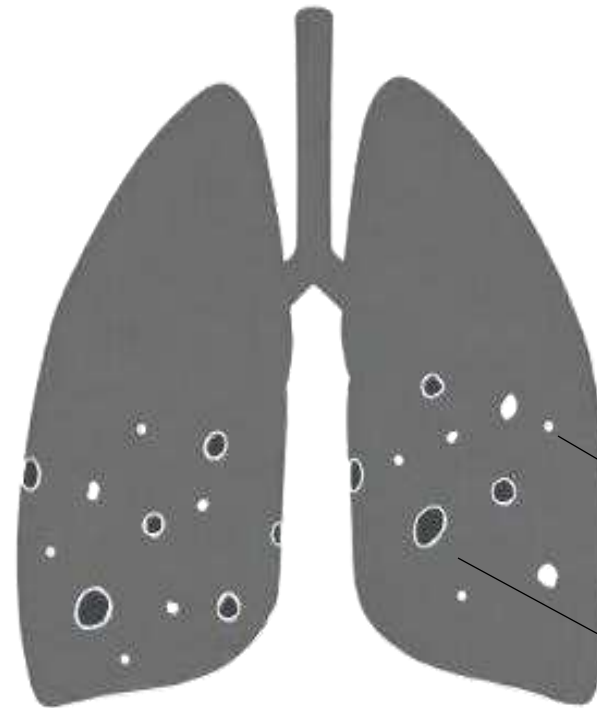
Enfermedad multisistémica por depósito de proteína fibrilar insoluble (amiloide). Existen tres subtipos: [amiloidosis traqueobronquial difusa](#), [pulmonar nodular](#) y [pulmonar difusa](#) [1]. Se asocia a [síndrome de Sjögren](#), mieloma múltiple y linfoma de linaje B [2].

Patogenia

El depósito de amiloide en la pared bronquiolar y la inflamación provocan mecanismo válvula responsable de la formación de quistes.

Hallazgos pulmonares

En casos con quistes, éstos se presentan en cantidad numerosa (más de 10), [peribroncovasculares](#) y [subpleurales](#). Asocian [nódulos con calcificación](#). Puede asociar otros hallazgos: engrosamiento septal, panalización o patrón en vidrio deslustrado [2].



Asociaciones



Alzheimer y angiopatía amiloide cerebral



Discrasias de células plasmáticas



Síndrome de Sjögren



Micardiopatía



Hemodiálisis

1) Amiloidosis traqueobronquial

Engrosamiento de las vías aéreas superiores con calcificaciones. Característicamente afecta la pared posterior de la tráquea.

2) Amiloidosis pulmonar nodular

Nódulo solitario o patrón multinodular con tendencia a la calcificación. Se asocia a síndrome de Sjögren y linfoma MALT.

3) Amiloidosis pulmonar alveolar septal difusa

Afectación micronodular, reticular, engrosamiento septal y consolidaciones confluentes, todo ello de predominio basal y periférico. Asocia manifestaciones extrapulmonares.

AMILOIDOSIS QUÍSTICA

Quistes con nódulos

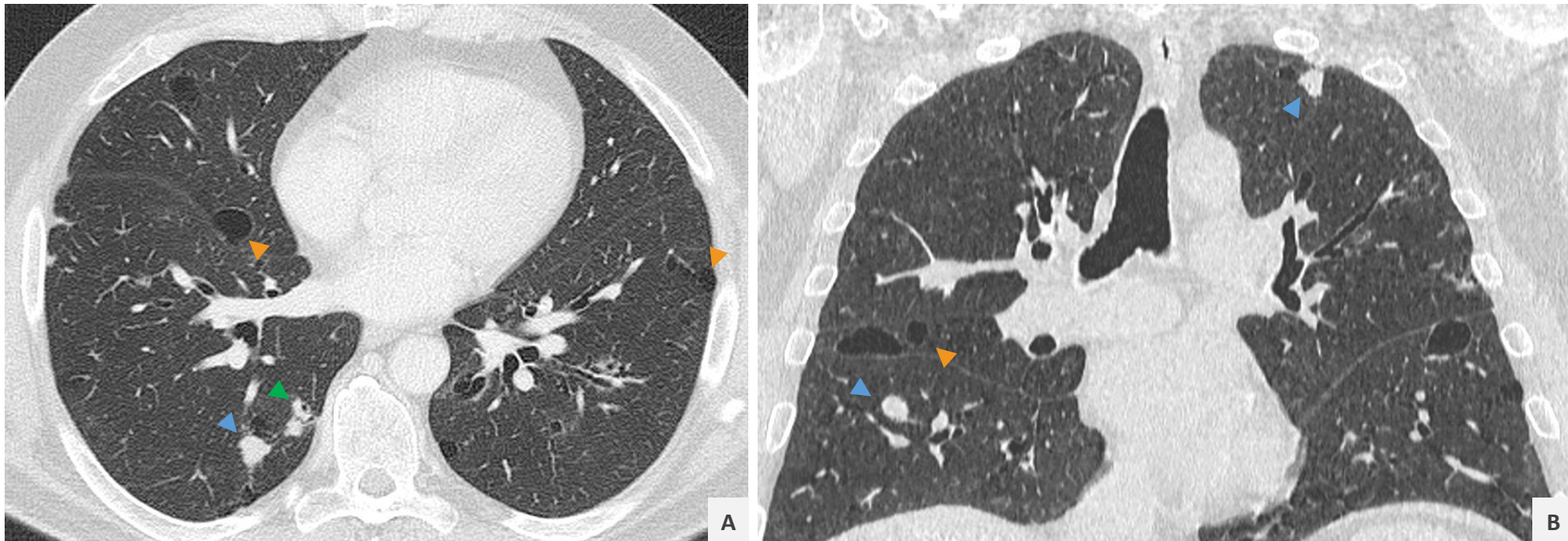


Fig. 6A y 6B. Hombre de 56 años con clínica de tos y disnea de esfuerzo.

(A) Múltiples imágenes quísticas de paredes finas, de distribución subpleural y bilateral (flecha **naranja**), así como algunas opacidades consolidativas nodulares (flecha **azul**), alguna con tendencia a la cavitación (flecha **verde**).

(B) Reconstrucción coronal, en la que se observan quistes subpleurales (flecha **naranja**) y opacidades consolidativas nodulares (flecha **azul**).

METÁSTASIS QUÍSTICAS

Quistes con nódulos

Algunos procesos neoplásicos pueden manifestarse con metástasis pulmonares quísticas, conllevando un mayor riesgo de neumotórax espontáneo [1,5]. Clásicamente asociadas a los **angiosarcomas de cabeza y cuello** [5].

Patogenia

Se producen por excavación de nódulos metastásicos o mecanismo válvula por infiltración de células tumorales.

Hallazgos pulmonares

Quistes de morfología **variable**, con paredes de grosor variable, predominio **basal** y **nódulos sólidos** asociados. Pueden mostrar niveles hidroaéreos indicando contenido hemorrágico [5].

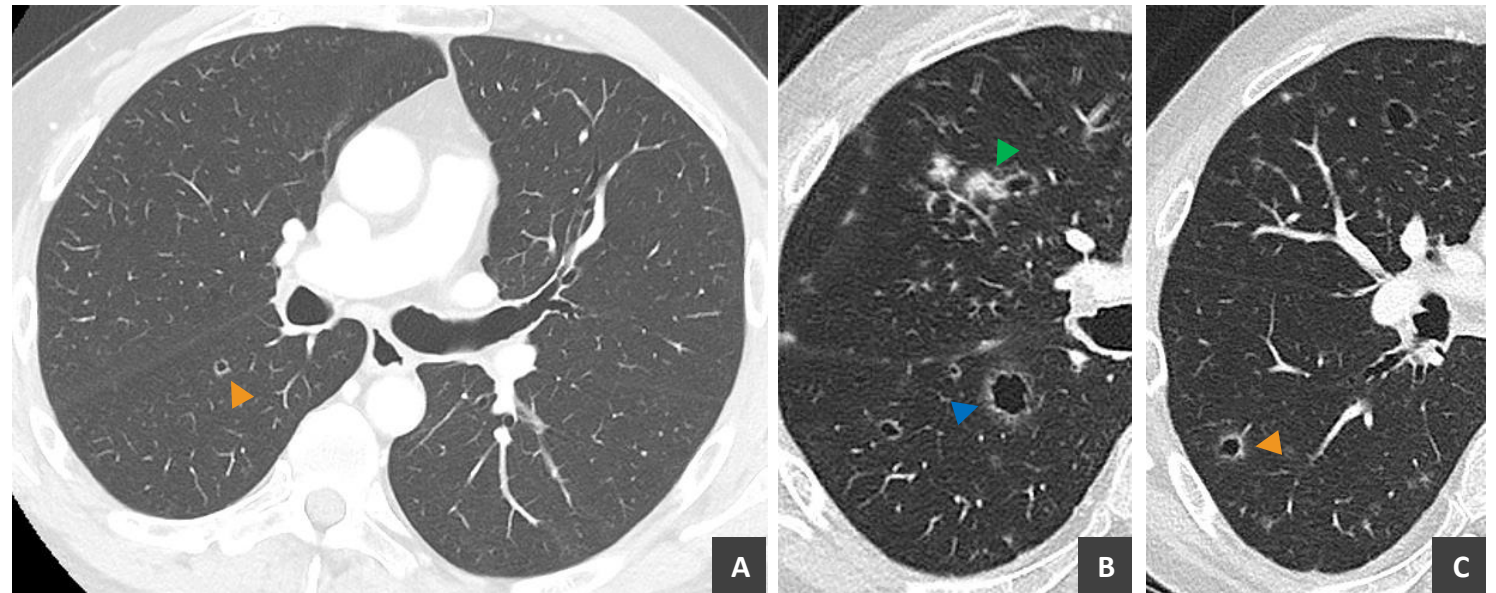


Fig. 7A, 7B y 7C. Hombre de 60 años con diagnóstico de neoplasia de páncreas.

(A) Lesión nodular quística en el segmento superior del lóbulo inferior derecho (flecha **naranja**).

(B/C) En un estudio posterior se observa progresión de las lesiones, con múltiples imágenes nodulares quísticas de morfología irregular (flechas **naranjas**), algunos con halo en vidrio deslustrado (flecha **azul**). En el lóbulo superior derecho se observan lesiones nodulares irregulares de aspecto sólido (flecha **verde**).

NEUMONÍA ALVEOLAR MACROFÁGICA (NAM)

*Quistes con opacidades
en vidrio deslustrado*

Enfermedad pulmonar intersticial poco frecuente que se caracteriza por acumulación de macrófagos intra-alveolares y formación de quistes pulmonares [2].

Epidemiología

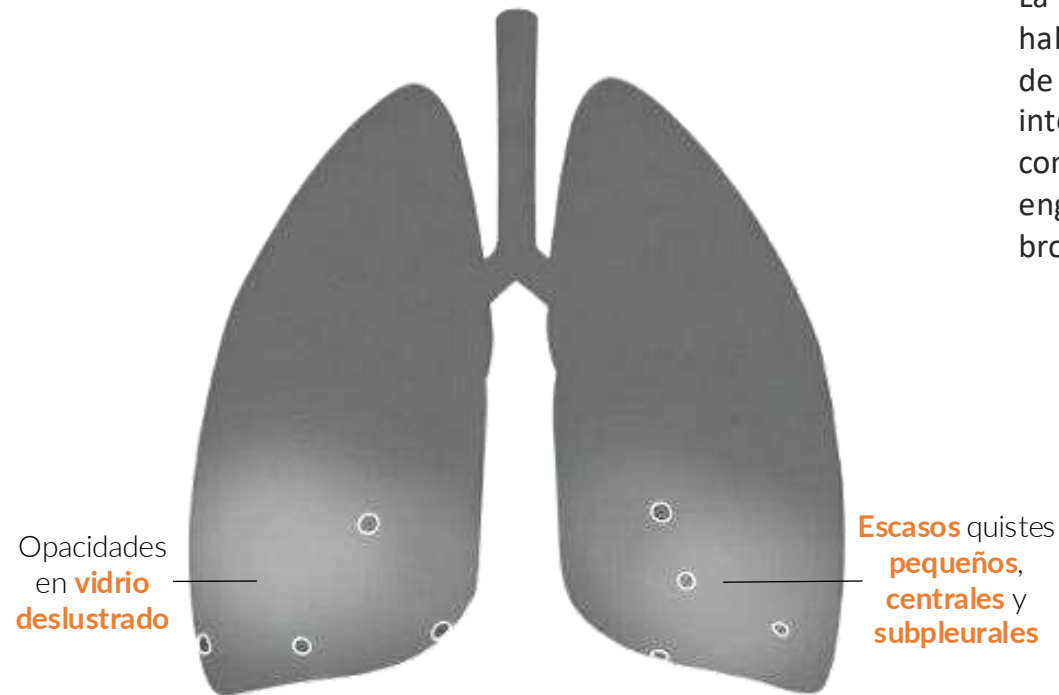
Se asocia clásicamente a hombres **fumadores** en la 4a o 5a década de la vida [2].

Patogenia

Acúmulo intra-alveolar de macrófagos pigmentados que producen efecto válvula con formación de quistes. Asociada al tabaco, a otras exposiciones inhaladas y a enfermedades autoinmunes [2].

Hallazgos pulmonares

Quistes **escasos**, discretos, con paredes finas y **rodeados de áreas en vidrio deslustrado**, el cual se distribuye de forma bilateral, simétrica y con predominio basal [2].



Otros hallazgos

La NAM suele asociar otros hallazgos radiológicos del espectro de las enfermedades pulmonares intersticiales asociadas al tabaco, como nodulillos centrolobulillares, engrosamiento de paredes bronquiales y enfisema [1].

Asociaciones



Tabaco

NEUMONÍA ALVEOLAR MACROFÁGICA (NAM)

Quistes con opacidades en vidrio deslustrado

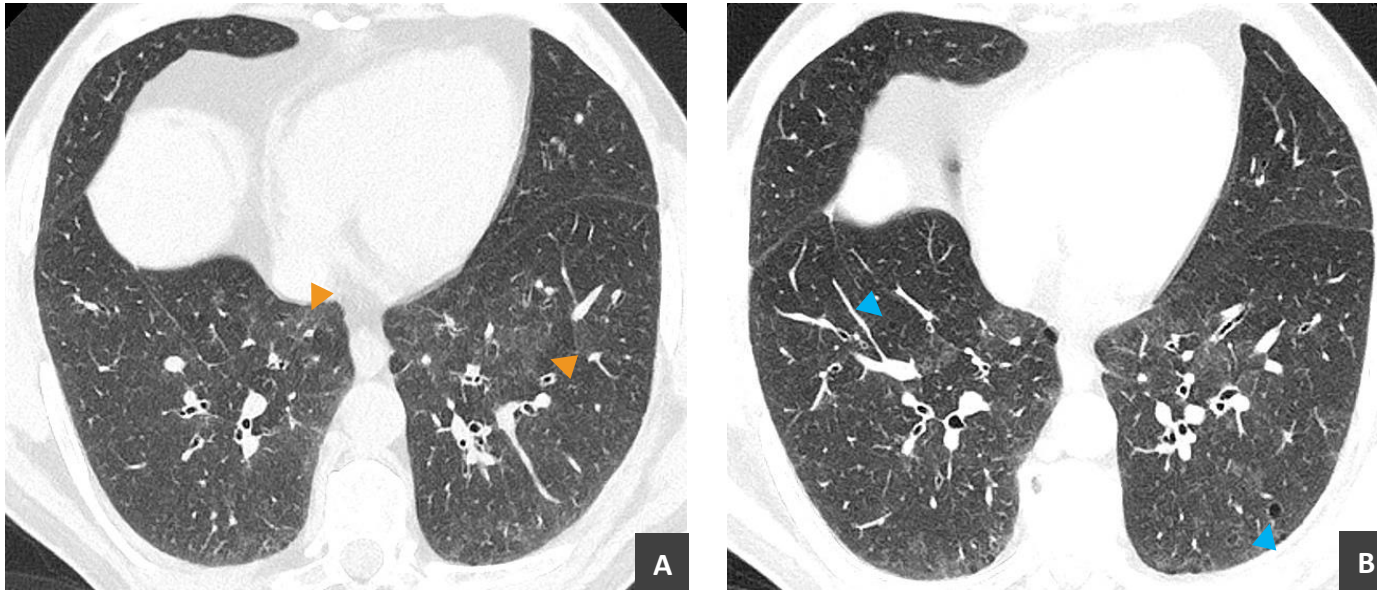


Fig. 8A y 8B. Hombre de 60 años con neumonía alveolar macrofágica.
(A) Múltiples opacidades parcheadas en vidrio deslustrado, de distribución central, simétricas y bilaterales, con predominio en ambas bases pulmonares (flechas naranjas).
(B) Quistes aislados de tamaño pequeño, morfología redondeada y paredes finas, algunos rodeados por áreas en vidrio deslustrado (flechas azules).

Diagnóstico y tratamiento

El diagnóstico suele ser multidisciplinar, integrando datos clínico-radiológicos, hallazgos en el **lavado bronco-alveolar** y datos anatomopatológicos.
El tratamiento incluye el **cese del hábito tabáquico** y el uso de fármacos inmunomoduladores.

Características radiológicas de enfermedades con quistes pulmonares y opacidades en vidrio deslustrado

NAM	Opacidades en vidrio deslustrado y quistes incluidos en estas áreas, de predominio basal.
NIL	Nódulos en vidrio deslustrado y quistes de mayor tamaño con predominio basal.
PJP	Opacidades en vidrio deslustrado parcheadas y quistes de morfología irregular, con paredes más gruesas y de predominio apical.

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE (NIL)

*Quistes con opacidades
en vidrio deslustrado*

Enfermedad linfoproliferativa benigna generalmente asociada a enfermedades del tejido conectivo (**síndrome de Sjögren**, lupus eritematoso sistémico, tiroiditis de Hashimoto) o infección por **VIH** [1].

Patogenia

Infiltración vascular y endobronquiolar de linfocitos policlonales, causando quistes por isquemia secundaria a obstrucción vascular y dilatación alveolar [1].

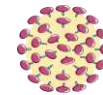
Hallazgos pulmonares

Quistes poco numerosos de **paredes finas** con predominio **basal** y **perivascular**, con opacidades nodulares en **vidrio deslustrado**. Puede asociar otros hallazgos: nodulillos centrolobulillares, subpleurales y engrosamiento septal interlobulillar [1].

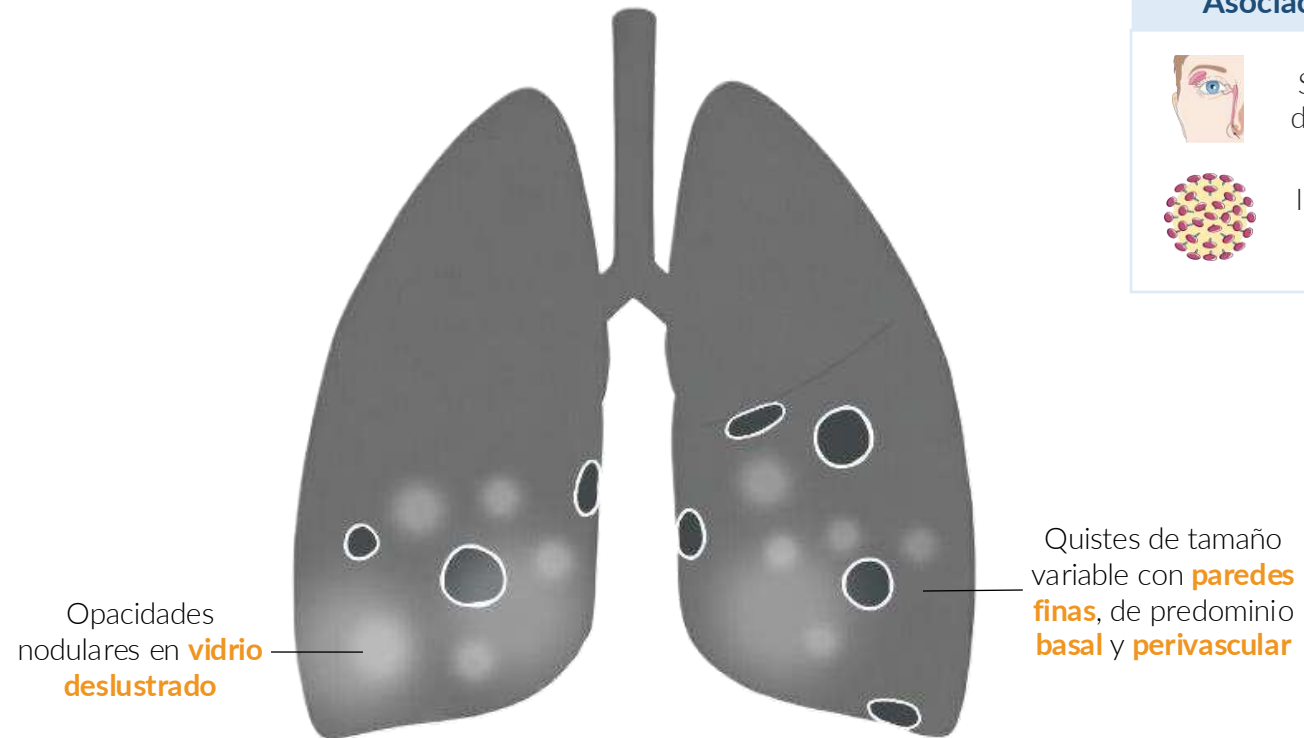
Asociaciones



Síndrome de Sjögren



Infección por VIH



NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE (NIL)

*Quistes con opacidades
en vidrio deslustrado*

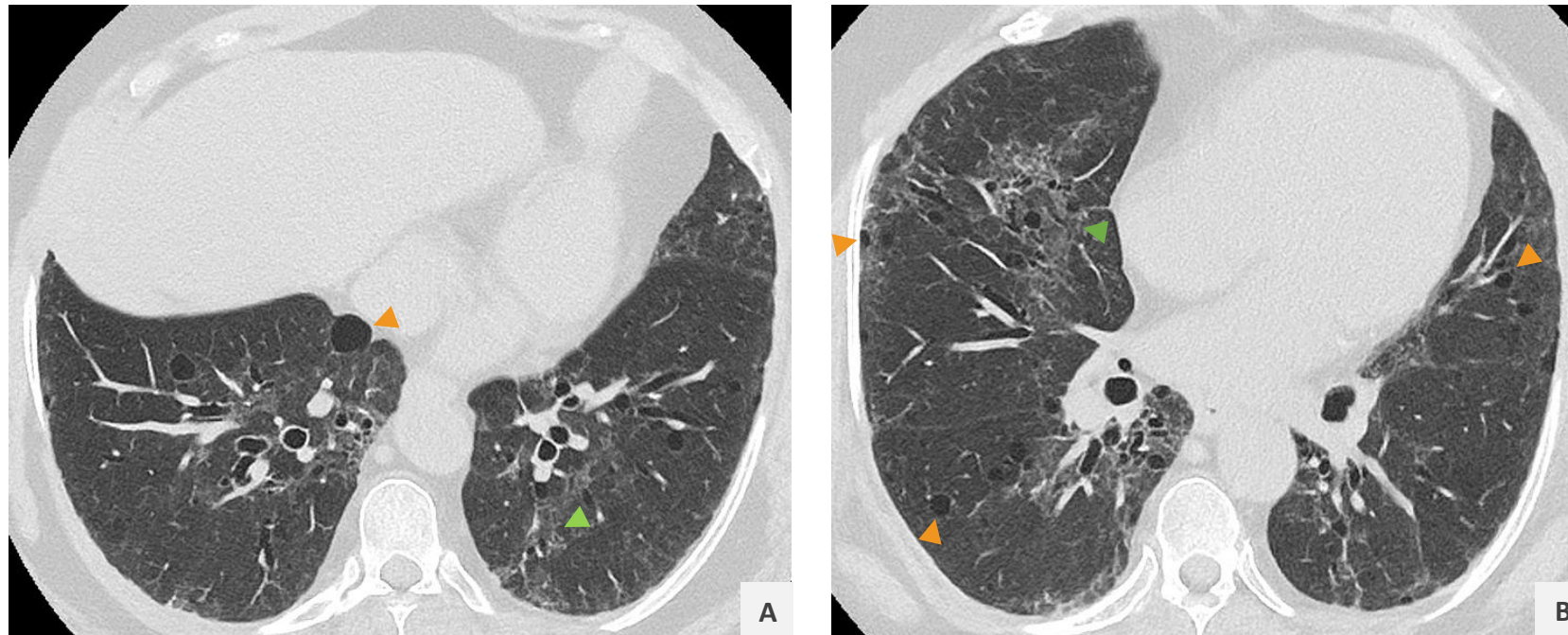


Fig. 9A y 9B. Mujer de 65 años, con antecedente de síndrome de Sjögren, que se remite a estudio por síntomas de disnea. Tomografía con hallazgos compatibles con una neumonía intersticial linfoide.
(A) Múltiples quistes de morfología redonda, de tamaño variable y distribución bilateral (flecha **naranja**). Tenues áreas parcheadas en vidrio deslustrado (flecha **verde**).
(B) Áreas parcheadas en vidrio deslustrado, de predominio en lóbulo medio (flecha **verde**). Múltiples quistes redondos, de paredes finas, de localización subpleural y peribroncovascular (flecha **naranja**).

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD

Quistes con opacidades en vidrio deslustrado

Enfermedad inflamatoria pulmonar de etiología inmunoalérgica en pacientes susceptibles que se sensibilizan a antígenos inhalados. Se distinguen dos formas:

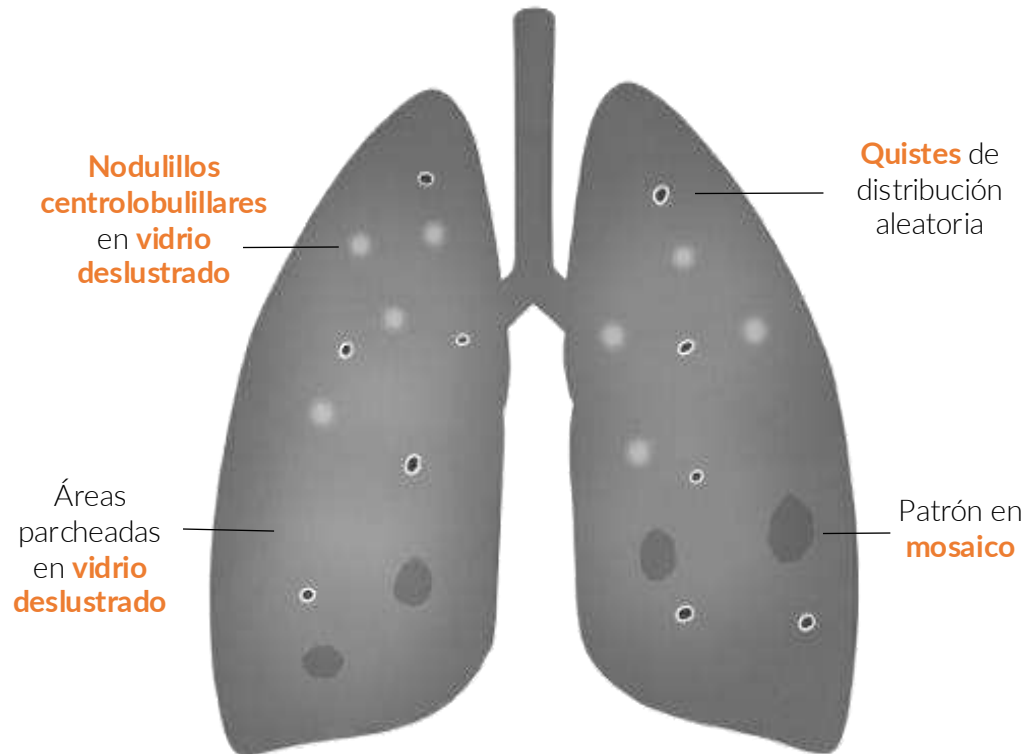
- **Neumonitis por hipersensibilidad no fibrótica**: cursa en forma de exacerbaciones agudas repetidas tras exposición al antígeno.
- **Neumonitis por hipersensibilidad fibrótica**: curso más insidioso, con disnea progresiva.

Patogenia

Mecanismo válvula por infiltración peribronquiolar de linfocitos [9].

Hallazgos pulmonares

La manifestación pulmonar más frecuente es en forma de **áreas parcheadas** y **nodulillos centrolobulillares en vidrio deslustrado**, así como **patrón en mosaico**.



Asociaciones



Contacto con alérgenos

Afectación quística pulmonar

La presencia de quistes no es frecuente, descrita en hasta un 13% de los casos de neumonitis por hipersensibilidad [9]. Los quistes son de aspecto similar a los de la neumonía intersticial linfoide [9], y suelen ser escasos, de distribución aleatoria [1].

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD

*Quistes con opacidades
en vidrio deslustrado*

Para saber más

El patrón típico de la **forma no fibrótica** requiere al menos un signo indicativo de infiltración del parénquima (**vidrio deslustrado**) y un signo de enfermedad de vía aérea pequeña (**nodulillos centrolobulillares** o **atrapamiento aéreo**), ambos de distribución difusa [8].

La **forma fibrótica** requiere la presencia de un patrón de fibrosis con una distribución típica y al menos un signo de enfermedad de vía aérea pequeña (nodulillos centrolobulillares y/o vidrio deslustrado parcheado, patrón en mosaico o en tres densidades) [8].

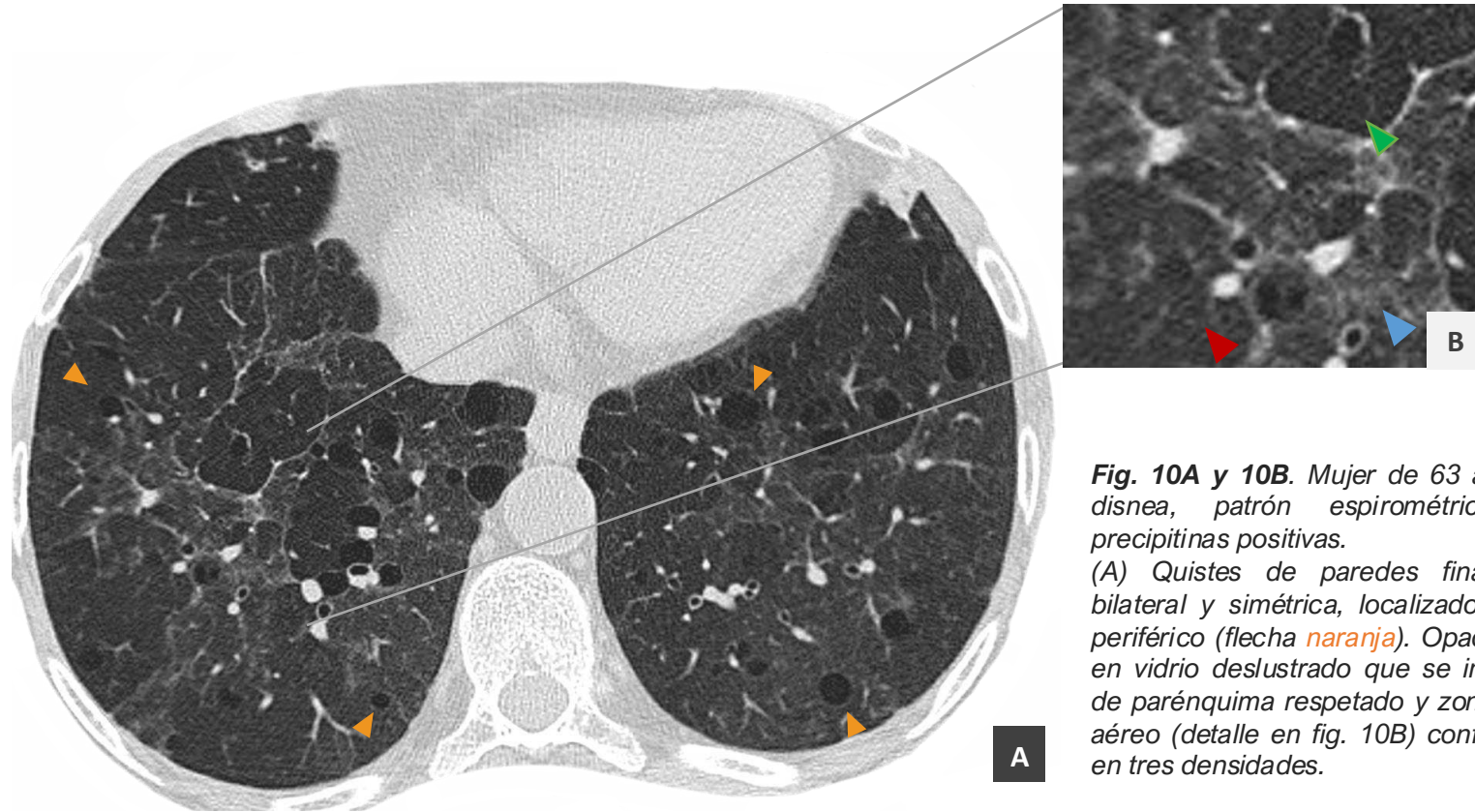


Fig. 10A y 10B. Mujer de 63 años con clínica de disnea, patrón espirométrico obstructivo y precipitinas positivas.

(A) Quistes de paredes finas de distribución bilateral y simétrica, localizados a nivel central y periférico (flecha **naranja**). Opacidades parcheadas en vidrio deslustrado que se intercalan con áreas de parénquima respetado y zonas de atrapamiento aéreo (detalle en fig. 10B) configurando un patrón en tres densidades.

NEUMONÍA POR PNEUMOCYSTIS JIROVECII (PJP)

Quistes con opacidades
en vidrio deslustrado

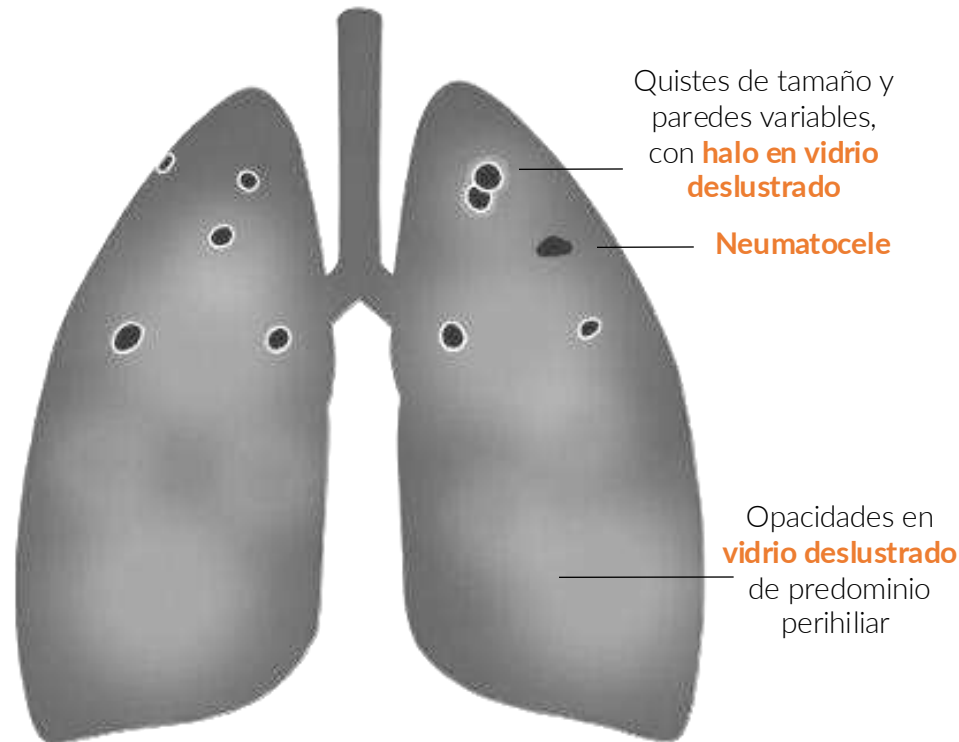
Infección pulmonar oportunista que afecta de forma predominante a pacientes inmunodeprimidos, asociado generalmente a pacientes con SIDA y **recuento de CD4 menor a 200 células/mm³**. Clínicamente se presenta de forma inespecífica, con tos no productiva, fiebre de bajo grado, disnea y neumotórax espontáneo. Su diagnóstico y tratamiento es fundamental, dado que puede presentar un curso fulminante [2].

Patogenia

Infiltración de bronquiolos terminales por granulomas.

Hallazgos pulmonares

Opacidades en **vidrio deslustrado** de distribución **bilateral**, **multifocal** y **simétrica**. Pueden desarrollar quistes múltiples de morfología **irregular**, paredes finas o gruesas y predominio generalmente **apical** que pueden predisponer a neumotórax. De forma característica, los quistes pueden estar envueltos por áreas de vidrio deslustrado [2].



Asociaciones



Inmunosupresión/
infección por VIH

Distribución de las opacidades en vidrio deslustrado

Aunque la distribución es predominantemente **perihiliar**, las opacidades pueden mostrar predilección por los campos superiores en los pacientes que reciben profilaxis aerosolizada y por los campos inferiores en los que no reciben profilaxis.

NEUMONÍA POR PNEUMOCYSTIS JIROVECII (PJP)

*Quistes con opacidades
en vidrio deslustrado*

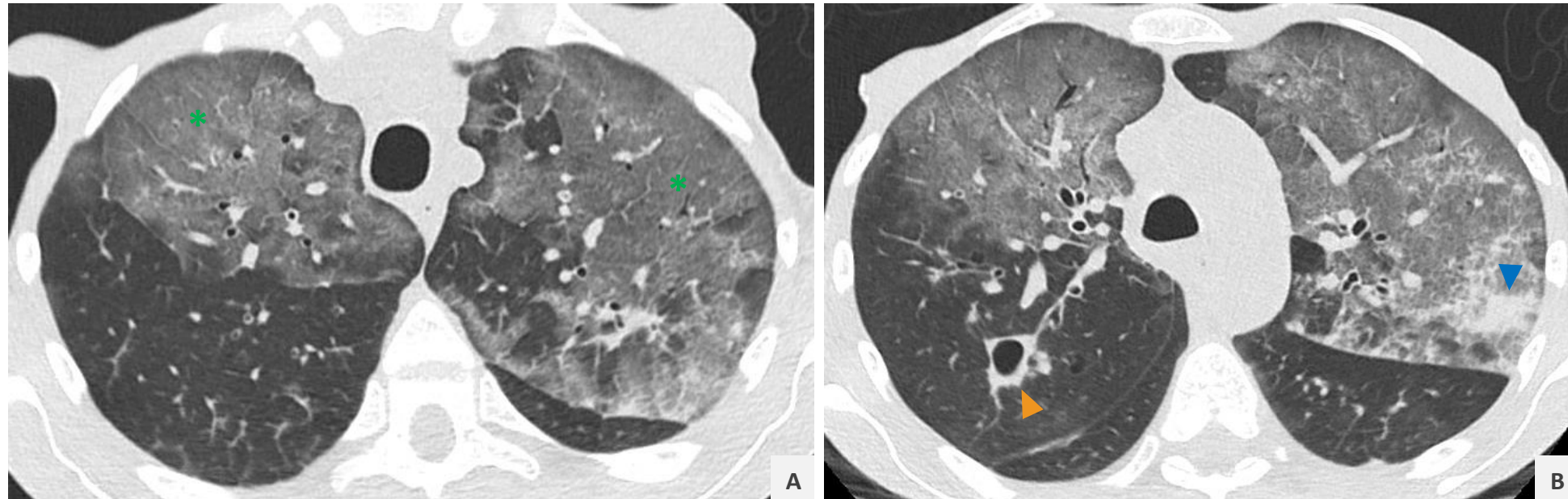


Fig. 11A y 11B. Mujer de 43 años con infección por VIH mal controlada y neumonía por *Pneumocystis jirovecii*.
(A) Extensas opacidades de densidad en vidrio deslustrado, de predominio en ambos lóbulos superiores (asterisco verde).
(B) Corte axial más caudal al anterior. Opacidades en vidrio deslustrado con algunas áreas de aspecto más consolidativo (flecha azul). Imagen quística de paredes gruesas e irregulares en el segmento posterior del lóbulo superior derecho (flecha naranja).

NEUROFIBROMATOSIS TIPO I

Quistes con opacidades en vidrio deslustrado

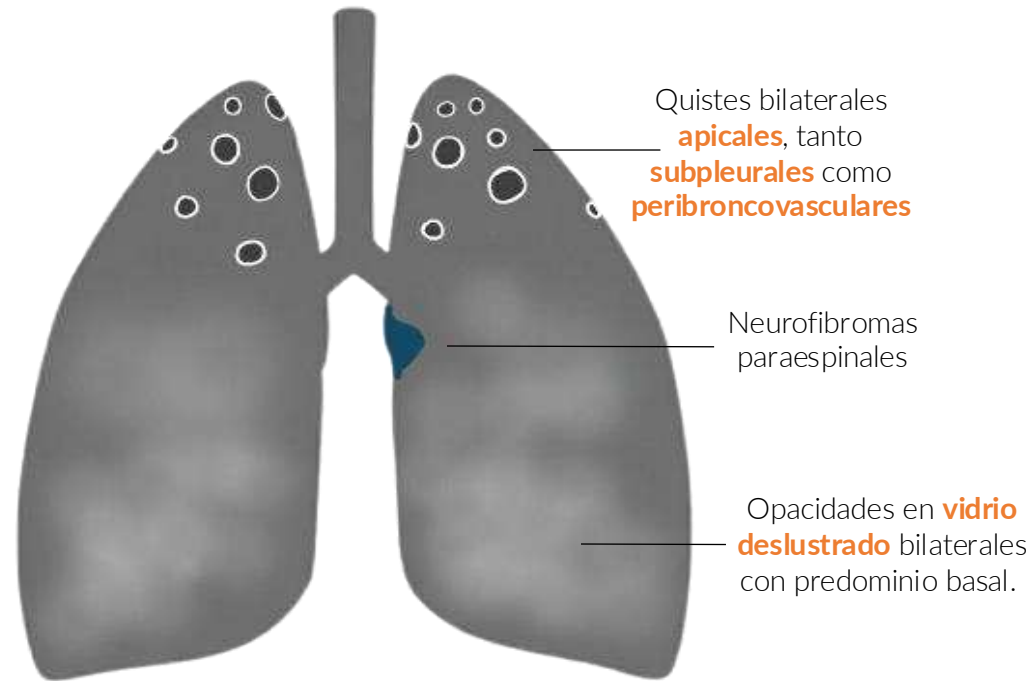
Enfermedad multisistémica autosómica dominante caracterizada por manifestaciones neuro-cutáneas. Causada por inactivación del **gen NF1** (supresor tumoral). Asociada con manifestaciones diversas: neurofibromas, manchas café con leche, hamartomas en iris, lesiones óseas características, gliomas y manifestaciones pulmonares [1].

Manifestaciones clínicas

Hasta un 10% de los pacientes presentan manifestaciones pulmonares en forma de patología **intersticial**, formación de **quistes** y/o **hipertensión pulmonar**.

Hallazgos radiológicos

Opacidades en **vidrio deslustrado** bilaterales, simétricas y de predominio basal. Los quistes suelen ser múltiples y de predominio **apical**. Es importante descartar la presencia de **neurofibromas mediastínicos** y **paragangliomas**.



Asociaciones



Anomalías esqueléticas



Manchas café con leche/ neurofibromas cutáneos



Tumores neuroendocrinos



Alteraciones cognitivas/gliomas



Neurofibroma plexiforme



Glioma óptico



Malformaciones cardiovasculares

NEUROFIBROMATOSIS TIPO I

*Quistes con opacidades
en vidrio deslustrado*

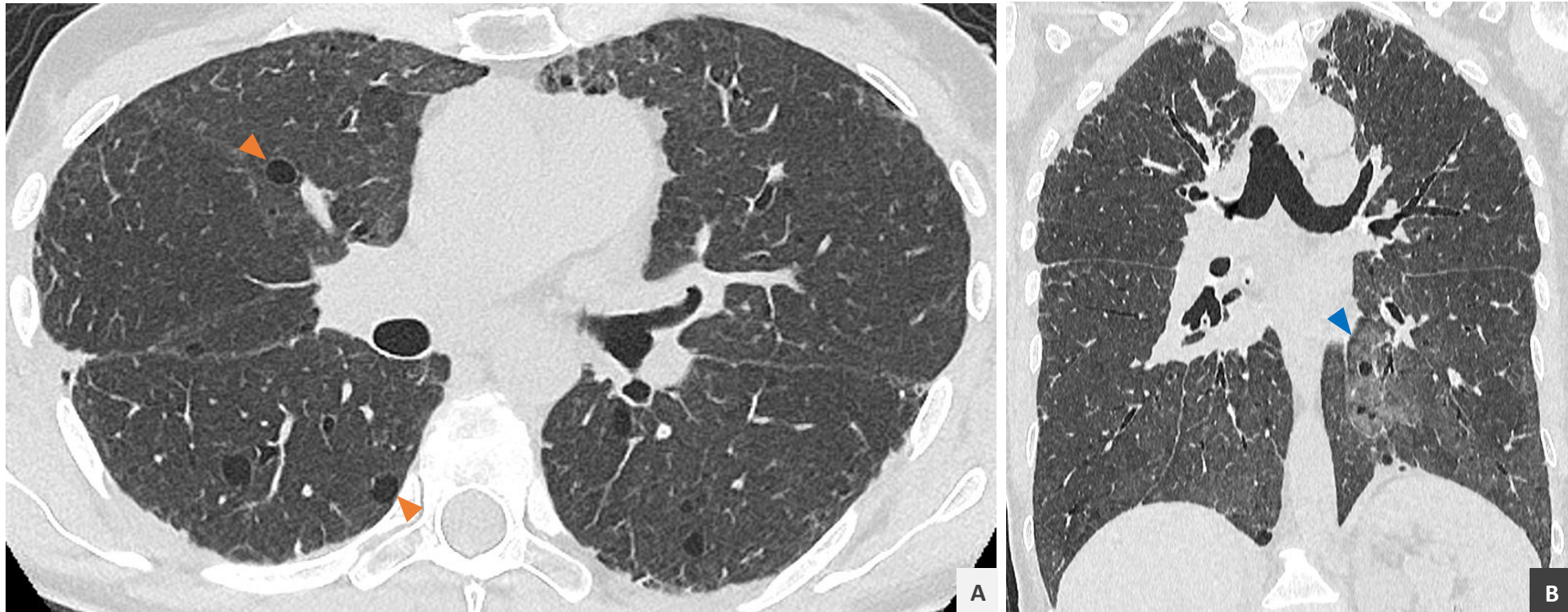


Fig. 12A y 12B. Mujer de 56 años con diagnóstico de neurofibromatosis tipo I con manifestaciones pulmonares y digestivas.
(A) Múltiples quistes de morfología redonda y paredes finas, de distribución peribroncovascular y subpleural (flecha *naranja*).
(B) Áreas en vidrio deslustrado con algunas imágenes quísticas en su interior (flecha *azul*).

CONCLUSIONES

Take home messages

- Los quistes pulmonares constituyen un hallazgo frecuente en pruebas de tomografía computarizada y son la manifestación común de un gran espectro de patologías pulmonares, que en conjunto se conocen como enfermedades pulmonares quísticas.
- Conocer las características radiológicas de los quistes como su morfología, tamaño, número y distribución anatómica, así como otros hallazgos acompañantes y el contexto clínico de cada paciente, es esencial para establecer una correcta aproximación diagnóstica.
- El uso de algoritmos que integren los datos radiológicos y clínicos facilita el diagnóstico de estas enfermedades.

REFERENCIAS

1. Raouf S, Bondalapati P, Vydyula R, Ryu JH, Gupta N, Raouf S, et al. Cystic Lung Diseases: Algorithmic Approach. *Chest*. 2016 Oct;150(4):945–65. doi:10.1016/j.chest.2016.04.026 PubMed PMID: 27180915; PubMed Central PMCID: PMC7534033.
2. 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 Sep;20(9):1368–80. doi:10.3348/kjr.2019.0057 PubMed PMID: 31464115; PubMed Central PMCID: PMC6715565.
3. Bankier AA, MacMahon H, Colby T, Gevenois PA, Goo JM, Leung ANC, et al. Fleischner Society: Glossary of Terms for Thoracic Imaging. *Radiology*. 2024 Feb 27;310(2):e232558. doi:10.1148/radiol.232558 PubMed PMID: 38411514; PubMed Central PMCID: PMC10902601.
4. Franciosi AN, Gupta N, Murphy DJ, Wikenheiser-Brokamp KA, McCarthy C. Diffuse Cystic Lung Disease: A Clinical Guide to Recognition and Management. *CHEST*. 2025 Feb 1;167(2):529–47. doi:10.1016/j.chest.2024.08.008 PubMed PMID: 39168181.
5. Ferreira Francisco FA, Soares Souza A, Zanetti G, Marchiori E. Multiple cystic lung disease. *Eur Respir Rev*. 2015 Dec;24(138):552–64. doi:10.1183/16000617.0046-2015 PubMed PMID: 26621970; PubMed Central PMCID: PMC9487620.
6. Gupta S, Kang HC, Ganeshan D, Morani A, Gautam R, Choyke PL, et al. The ABCs of BHD: An In-Depth Review of Birt-Hogg-Dubé Syndrome. *American Journal of Roentgenology*. 2017 Dec;209(6):1291–6. doi:10.2214/AJR.17.18071
7. Gupta N, McCormack FX, editors. Diffuse Cystic Lung Diseases [Internet]. Cham: Springer International Publishing; 2021 [cited 2026 Mar 26]. (Respiratory Medicine). Available from: <https://link.springer.com/10.1007/978-3-030-63365-3> doi:10.1007/978-3-030-63365-3
8. Raghu G, Remy-Jardin M, Ryerson CJ, et al. Diagnosis of Hypersensitivity Pneumonitis in Adults. An Official ATS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med* Vol 202, Iss 3, pp e36–e69, Aug 1, 2020. doi: 10.1164/rccm.202005-2032ST.
9. Silva CIS, Churg A, Müller NL. Hypersensitivity Pneumonitis: Spectrum of High-Resolution CT and Pathologic Findings. *American Journal of Roentgenology*. 2007 Feb;188(2):334–44. doi:10.2214/AJR.05.1826.