

Enfermedades quísticas del pulmón: hallazgos en la tomografía computarizada de alta resolución

J. Echeveste, M. Fernández-Velilla, M.I. Torres, M. Pardo, T. Berrocal y C. Martín-Hervás

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Introducción

La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) es la técnica de imagen radiológica que mejor refleja los cambios estructurales que ocurren en el pulmón en las enfermedades intersticiales¹. Ha demostrado ser superior a la radiografía convencional de tórax y a la tomografía computarizada de corte grueso en la detección y valoración del patrón y extensión de las diferentes enfermedades intersticiales pulmonares que presentan quistes². Asimismo, se correlaciona mejor con la afectación clínica y funcional que la radiografía convencional^{2,3}. La extensión de la enfermedad quística valorada mediante TCAR tiene buena correlación con la afectación en el intercambio gaseoso y con la gravedad de la obstrucción de la vía respiratoria⁴.

Sin embargo, la TCAR aporta una visión macroscópica. Los signos radiológicos no son específicos, de manera que las conclusiones sobre la etiología de sus hallazgos se basan normalmente en signos asociados e indirectos. Aunque algunas enfermedades pueden tener hallazgos comunes que hacen difícil su diferenciación, otras tienen características específicas que, a menudo, apuntan al diagnóstico. Aunque la TCAR desempeñe un papel central en la valoración de la enfermedad intersticial pulmonar, siempre han de tenerse en cuenta aspectos clínicos, funcionales y analíticos para establecer el diagnóstico final².

La técnica de TCAR permite el estudio del parénquima pulmonar con una resolución espacial suficiente para valorar adecuadamente las estructuras que conforman el lobulillo secundario (menores de 1 mm)⁵.

Se realiza un barrido del parénquima pulmonar con un grosor de corte^{2,5-7} de 1 o 1,5 mm, con un algoritmo de reconstrucción de alta resolución, con datos de adquisición de 120 kV y entre 160 y 220 mA⁵⁻⁸, y se obtienen cortes tanto en inspiración como en espiración^{7,8}.

El quiste pulmonar se define como un espacio parenquimatoso pulmonar anormal, relleno de aire o líquido, con una pared de grosor variable, delgada o gruesa, y recubierto por epitelio⁵. Desde el punto de vista radiológico el quiste puede definirse como un espacio que contiene aire, de bordes bien definidos y pared fina (menor de 3 mm), de tamaño variable⁶.

El objetivo de este artículo es revisar los hallazgos en la TCAR de una amplia variedad de enfermedades quísticas difusas del pulmón relacionadas con la obstrucción de la vía respiratoria: pulmón en panal o *honeycomb*, histiocitosis X, linfangioleiomiomatosis, esclerosis tuberosa y neumonía intersticial linfoide, así como otras enfermedades que simulan afectación difusa quística como el enfisema y las bronquiectasias quísticas.

No se incluyen en este artículo las enfermedades infecciosas ni neoplásicas que pueden producir quistes pulmonares, ni las enfermedades quísticas congénitas localizadas (malformación adenomatoide quística). Sin embargo, mencionaremos los procesos patológicos frecuentes en la práctica diaria que pueden simular enfermedad quística pulmonar.

Enfermedades quísticas del pulmón

Fibrosis pulmonar idiopática

La fibrosis pulmonar idiopática es un tipo de enfermedad pulmonar intersticial difusa caracterizada por la presencia de neumonía intersticial usual en el examen histológico del parénquima pulmonar. Es la enfermedad pulmonar intersticial difusa más frecuente, y su prevalencia oscila entre 13 y 20 casos cada 100.000 habitantes³.

Desde el punto de vista anatomopatológico, el pulmón en panal se define como una destrucción y fibrosis del parénquima pulmonar con formación de espacios quísticos, que representa una pérdida completa de la arquitectura acinar y bronquiolar, y supone la fase final de la fibrosis pulmonar^{3,6,9}. Los espacios quísticos representan bronquiolos respiratorios dilatados^{10,11}. Los quistes del pulmón en panal son de tamaño similar, entre 3 y 10 mm de diámetro, de paredes bien definidas, de distribución fundamentalmente subpleural y parcheada^{12,13}. Disminuyen de tamaño en la espiración

Correspondencia: Dr. J. Echeveste.
Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario La Paz.
P.º de la Castellana, 261. 28046 Madrid. España.
Correo electrónico: jonetxebeste@hotmail.com

Recibido: 18-12-2003; aceptado para su publicación: 15-6-2004.

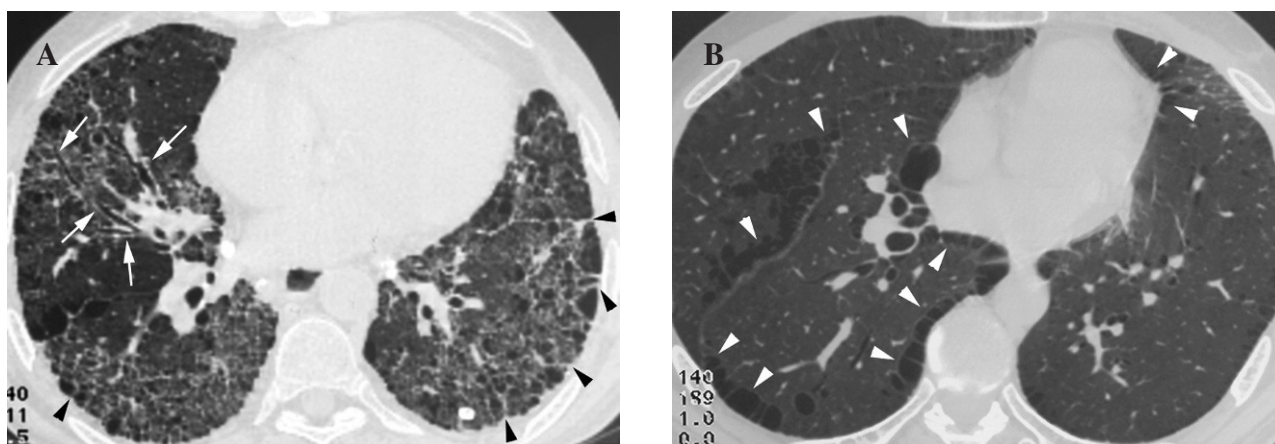


Fig. 1. Ejemplos de fibrosis pulmonar y enfisema. A: fibrosis pulmonar idiopática. El corte axial de alta resolución en los lóbulos inferiores muestra el engrosamiento septal subpleural (cabezas de flecha negras), las bronquiectasias de tracción (flechas blancas) y los quistes en panal, que se presentan en varias hileras, de predominio en regiones subpleurales, con pared bien definida. B: paciente con enfisema paraseptal y centrolobulillar. En la tomografía computarizada de alta resolución se observan las bullas subpleurales distribuidas en una sola hilera, tanto en la pleura periférica como en las cisuras y pleura mediastínica (cabezas de flecha blancas).

forzada, lo que indica su conexión con la vía respiratoria⁶.

Los hallazgos anatomopatológicos y radiológicos del pulmón en panal son constantes^{10,14}, sin importar la etiología que determina la fibrosis. Sin embargo, en la TCAR existen algunos factores como la localización, distribución de los quistes y otros hallazgos alternativos que pueden ayudar a establecer un diagnóstico más específico¹⁵.

La panalización puede aparecer como fase final de múltiples procesos que afectan al parénquima pulmonar¹⁶, puesto que refleja la fibrosis que se desarrolla en los estadios finales⁶. La causa más frecuente de panalización es la fibrosis pulmonar idiopática, que es la responsable del 50% de los casos¹⁷, aunque el resto de las enfermedades quísticas difusas del pulmón también pueden presentar en su fase final un patrón de panalización¹⁶.

Staples et al¹⁸ estudiaron a 23 pacientes con fibrosis pulmonar idiopática mediante radiografía convencional de tórax y TCAR, y observaron que la radiografía convencional detectaba panalización en 7 pacientes (30%), mientras que la TCAR era capaz de diagnosticar a 21 (91%)¹⁸. La tasa de detección del pulmón en panal en la fibrosis pulmonar idiopática mediante TCAR es aproximadamente del 90%^{3,19-24}.

Los hallazgos característicos de la fibrosis pulmonar idiopática en la TCAR, que se consideran criterio diagnóstico³, son la presencia de engrosamientos septales irregulares de distribución subpleural y en campos pulmonares inferiores junto con la panalización. La distribución de los quistes es típicamente periférica y se presentan en más de una hilera, unos encima de otros^{5,10} (fig. 1).

En la TCAR, los espacios quísticos del pulmón en panal miden normalmente 1 cm de diámetro, aunque el tamaño puede variar, desde unos milímetros hasta algunos centímetros, con paredes claramente diferenciables de entre 1 y 3 mm de grosor^{12,13}. Los quistes están rellenos de aire y presentan un menor

valor de atenuación que el pulmón normal adyacente, comparten sus paredes y se disponen típicamente en varias filas contiguas. Esto constituye un hecho diferencial respecto al enfisema subpleural, en el que los espacios aéreos se disponen de forma característica en una sola hilera^{1,25,26} (fig. 1). Su distribución es periférica y subpleural, con relativa conservación del parénquima pulmonar parahiliar incluso en estadios de afectación avanzada^{1,26}.

Generalmente la panalización aparece asociada con otros signos de fibrosis pulmonar, como son el engrosamiento septal intralobular, las bronquiectasias y bronquiloectasias de tracción y el engrosamiento septal subpleural; en cambio, el engrosamiento septal interlobular es poco frecuente¹.

En gran número de casos, la presencia de panalización junto con engrosamientos septales, irregulares y periféricos en la TCAR orienta hacia el diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática^{13,22-24}.

El diagnóstico definitivo de fibrosis pulmonar idiopática se puede establecer en presencia de un patrón histológico de neumonía intersticial usual, siempre y cuando se hayan excluido otras causas de enfermedad pulmonar intersticial, las pruebas de función respiratoria demuestren restricción y/o alteración del intercambio gaseoso y los hallazgos en la radiología convencional y TCAR sean compatibles⁹. Para los casos en que no se dispone de biopsia pulmonar se han establecido unos criterios que permiten el diagnóstico con una sensibilidad superior al 90%³.

Histiocitosis X de células de Langerhans

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad granulomatosa que afecta predominantemente a pacientes de mediana edad y adultos jóvenes. La lesión básica consiste en un granuloma constituido por células de Langerhans, monocitos, linfocitos y eosinófilos^{3,5,6}.

Existen 3 variantes de la enfermedad, que son: a) la



Fig. 2. Histiocitosis X de células de Langerhans. Nódulos de pequeño tamaño (flechas), alguno de ellos cavitados (cabezas de flecha), de distribución peribroncovascular en campos medios y superiores, así como quistes menores de 1 cm de paredes bien definidas y finas en el lóbulo inferior derecho.

enfermedad de Letterer-Siwe o HCL diseminada aguda con disfunción grave de órganos, que afecta preferentemente a niños menores de 2 años; b) enfermedad de Hand-Schüller-Christian o HCL diseminada crónica sin disfunción grave de órganos, que afecta a niños de entre 2 y 6 años, y c) el granuloma eosinófilo o HCL limitada no progresiva, que es la forma más frecuente y afecta sobre todo a varones, siendo la afectación pulmonar más frecuente entre los 20 y 40 años^{3,5,6}.

La enfermedad de Letterer-Siwe presenta un patrón de afectación diseminado y multiorgánico (bazo, hígado, ganglios linfáticos, pulmones y hueso), la mayor parte de las veces de un modo fulminante con resultado a menudo fatal⁵. La enfermedad de Hand-Schüller-Christian consiste en la típica tríada de lesiones óseas, exoftalmos y diabetes insípida. La HCL pulmonar o granuloma eosinófilo afecta, como hemos mencionado, preferentemente a adultos jóvenes y tiene una importante asociación con el tabaco (más del 90% de los pacientes con histiocitosis X son fumadores activos)². Es rara en personas de raza negra.

La histiocitosis X pulmonar se caracteriza, en sus fases iniciales, por una reacción granulomatosa centrada en el bronquiolo, con proliferación e infiltración de la pared bronquiolar y vasos adyacentes por histiocitos de Langerhans y eosinófilos. La obliteración bronquiolar causa fibrosis progresiva de la pared alveolar, así como formación de quistes, con distorsión de la arquitectura pulmonar².

El diagnóstico histológico se hace por la presencia de histiocitos grandes característicos (células de Langerhans) que contienen organelas en forma de bastón o de raqueta (gránulos de Birbeck)^{3,27}.

El patrón típico que presenta el granuloma eosinófilo pulmonar en la TCAR es la presencia de quistes, que aparecen entre el 70 y el 90% de los casos, y nódulos^{28,29}.

La afectación pulmonar predomina en campos medios y superiores^{30,31}. Al principio de la enfermedad el hallazgo radiológico más frecuente son los nódulos

con un tamaño que oscila⁵ entre 1 y 10 mm, y con una distribución preferentemente centrilobular, lo que representa la afectación peribronquiolar. Los nódulos suelen presentar márgenes “suaves” y su cavitación no es infrecuente (fig. 2). A medida que la enfermedad progresa, los nódulos suelen disminuir en número, e incluso pueden desaparecer completamente³², tornándose así el patrón de afectación en una forma predominantemente quística. Los quistes tienen un tamaño variable aunque por lo general oscilan entre 2 y 20 mm⁶, son de forma redondeada, oval o irregular, con pared gruesa. Éstos evolucionan, y su pared se adelgaza progresivamente, fase en que los quistes muestran tendencia a confluir y adquieren formas verdaderamente grotescas³³.

El parénquima entre los quistes suele presentar un aspecto normal, salvo en las formas en que los quistes coexisten con nódulos. La presencia de neumotórax es un hallazgo relativamente frecuente, con una incidencia de aproximadamente el 15%⁵. En sus últimas fases, la enfermedad tiende a producir fibrosis pulmonar. En la TCAR en espiración puede verse un atrapamiento aéreo focal. Otro hallazgo que resulta infrecuente en las enfermedades intersticiales difusas y que aparece en la HCL es la preservación de los volúmenes pulmonares⁵.

El diagnóstico definitivo se establece por los hallazgos de la TCAR, la biopsia transbronquial y el lavado broncoalveolar (células CD1+ > 5% de las células de estirpe macrofágica). En caso de duda, debe recurrirse a la biopsia pulmonar abierta³.

Linfangioliomiomatosis

La linfangioliomiomatosis (LAM) es una enfermedad rara, de etiología desconocida, caracterizada por una proliferación de músculo liso, de aspecto benigno y de predominio peribroncovascular, que conduce a la obstrucción de linfáticos, vasos sanguíneos y bronquiolos^{3,5,34-38}.

Su etiología no se conoce, pero existe una similitud en sus manifestaciones patológicas, clínicas y radiológicas con la esclerosis tuberosa, por lo que algunos autores consideran la LAM como una forma frustrada de aquella^{3,39,40}. Así, en la LAM se han descrito hallazgos frecuentemente asociados con la esclerosis tuberosa como, por ejemplo, el angiomiolipoma renal^{3,39-41}.

La anomalía histológica más temprana en la LAM es la proliferación de células musculares en la proximidad de pequeños vasos sanguíneos y pleura^{3,42,43}, lo que probablemente contribuya a la formación de quistes por obstrucción de la pequeña vía respiratoria⁴⁴. Otros estudios han señalado que la degradación de fibras elásticas podría estar involucrada en la formación de los quistes⁴⁵. Se ha descrito asimismo una hiperplasia de los neumocitos tipo II alveolares^{46,47}.

Afecta en exclusiva a mujeres, fundamentalmente en edad fértil, con una media de edad en el momento de la presentación de 30 a 35 años⁴⁸. Sin embargo, también puede presentarse en mujeres posmenopáusicas⁴⁹, y se ha descrito un caso en una mujer de 72 años⁵⁰.

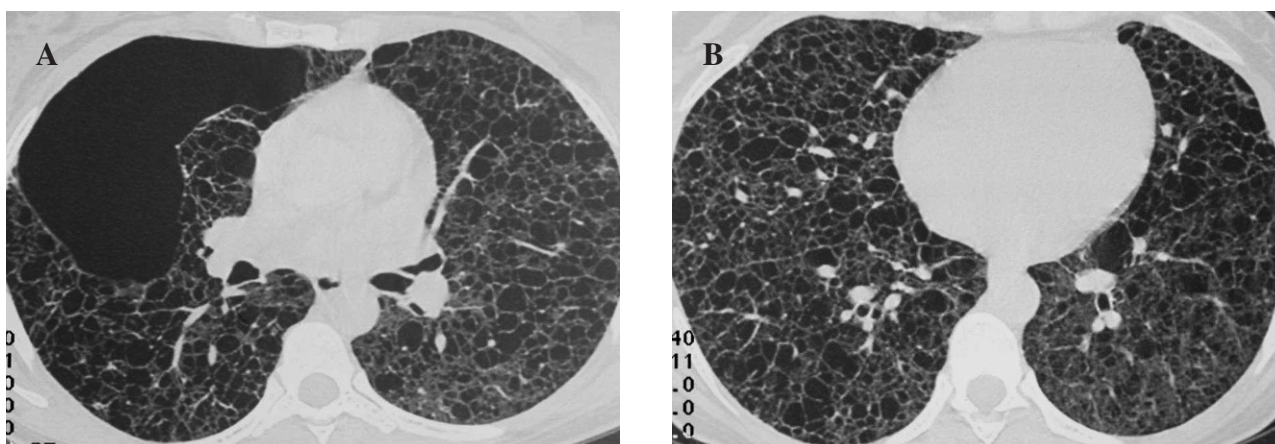


Fig. 3. Mujer de 35 años con linfangioleiomiomatosis. Se observan múltiples quistes de varios tamaños, de pared fina y bien definida, distribuidos de manera difusa tanto en los lóbulos superiores (A) como en los campos medios e inferiores (B).

Aparte de los síntomas propios de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas, otras características de la enfermedad son: neumotórax recidivante (69%), quilotórax (23%), hemoptisis (20%) y, con menos frecuencia, ascitis, derrame pleuropericárdico, quiloptisis y quiluria^{3,48}.

El pronóstico de la LAM, que históricamente ha sido pobre, ha mejorado con los nuevos tratamientos hormonales^{3,48,51}. Existen evidencias de que el tratamiento con ooforectomía y/o progesterona puede mejorar el pronóstico de algunas pacientes⁴⁸. Se han identificado receptores para estrógenos y progesterona en tejido afectado tanto por técnicas inmunohistoquímicas^{52,53} como bioquímicas^{54,55}, aunque su presencia no está claramente asociada a una mejor respuesta al tratamiento hormonal⁴⁸.

Los hallazgos característicos en la TCAR son la presencia de innumerables quistes de paredes finas rodeados por parénquima pulmonar normal (figs. 3A y B)^{48,56-58}. Estos quistes presentan una distribución uniforme en todo el pulmón, sin predominio central, periférico o basal⁴⁶. Típicamente miden menos de 2 cm de diámetro, aunque se han descrito quistes de mayor tamaño. El grosor de su pared varía desde prácticamente imperceptible hasta cerca de 4 mm, si bien en la mayoría de los casos es relativamente fino^{46,57}. En algunos pacientes se ha descrito la presencia de opacidades nodulares que histológicamente corresponden a hiperplasia de neumocitos tipo II^{8,47}. Generalmente no existen líneas septales interlobulillares engrosadas ni destrucción vascular⁵⁸. En un 30-40% de los casos se produce neumotórax^{46,47}, que puede ser bilateral y recurrente. El quilotórax es también un hallazgo común⁵⁹.

La distribución uniforme de los quistes en ambos pulmones apoya significativamente el diagnóstico de la enfermedad y ayuda a distinguir la LAM de otras causas de enfermedad pulmonar quística difusa, particularmente de la enfermedad de Langerhans⁶⁰, que afecta a los dos tercios superiores respetando relativamente las bases. La histiocitosis X se asocia, además, a nódulos pulmonares, hallazgo raramente

asociado a la LAM^{29,47,60}.

Los quistes pueden asimismo ser fácilmente diferenciados de los que aparecen en la panalización pulmonar gracias a su distribución difusa y a la presencia de parénquima normal entre ellos^{1,2}.

El diagnóstico definitivo en la LAM se realiza generalmente por confirmación histológica en tejido obtenido bien por punción-aspiración⁶¹, bien por biopsia abierta³. Evidentemente, el tejido obtenido por biopsia transbronquial o pulmonar aporta significativamente más información^{48,62}, aunque en la mayoría de los casos no resulta necesario⁶¹.

Esclerosis tuberosa

La esclerosis tuberosa es una enfermedad autosómica dominante que afecta por igual a ambos sexos. Sin embargo, la afectación pulmonar tiene un claro predominio femenino, con un único caso descrito en un paciente varón⁵⁷. La incidencia de la afectación pulmonar es de alrededor del 26%⁶³, aunque es clínicamente silente y no suele manifestarse hasta la tercera o cuarta décadas⁶².

Se caracteriza clásicamente por la tríada de retraso mental, epilepsia y adenoma sebáceo en la infancia, pero puede incluir una gran variedad de anomalías como angiomiolipomas renales y hepáticos, rabdomiomas cardíacos, facomas retinianos, lesiones escleróticas en huesos y fibromas subungueales⁵⁹.

El síntoma de afectación pulmonar más temprano es la disnea. El neumotórax también puede ser una forma de presentación y se ha descrito en casi el 50% de los casos de esclerosis tuberosa^{10,32}.

Existe una similitud entre las manifestaciones patológicas, clínicas y radiológicas pulmonares de la esclerosis tuberosa y las de la LAM, enfermedad que se considera en algunos casos una forma frustrada de la esclerosis tuberosa^{39,40}. Los hallazgos en la TCAR de la esclerosis tuberosa son por ello similares a los de la LAM⁵⁷, con la única diferencia de que el quilotórax es raro en la primera⁶⁴. Esta afirmación se ve apoyada por el reciente hallazgo de mutaciones somáticas del gen

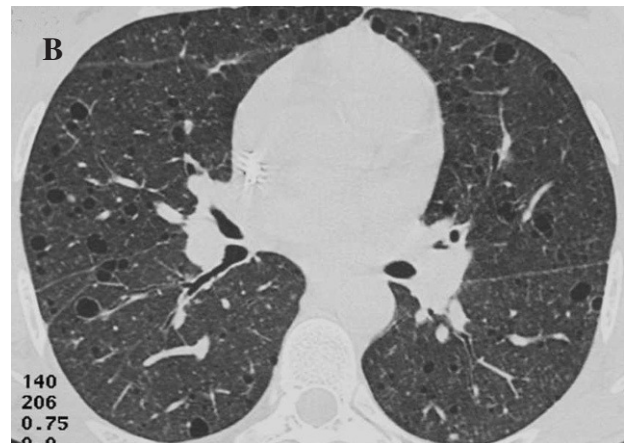


Fig. 4. Paciente de 40 años con esclerosi tuberosa, con quistes de diferentes tamaños, los mayores de 1 cm, de pared fina, en los lóbulos superiores (A) e inferiores (B), similares a los de la linfangioleiomiomatosis (flechas).

TSC2 en el tejido pulmonar de mujeres con LAM²⁹. Los cambios quísticos en el pulmón son indistinguibles. Los quistes también tienen una pared fina y están distribuidos uniformemente por el pulmón (figs. 4A y B).

La prevalencia de angiomiolipomas renales en la esclerosi tuberosa es de aproximadamente un 50%⁶⁵ y se ha descrito una prevalencia similar en la LAM^{13,20,40,66}. La presencia de angiomiolipomas renales en la tomografía computarizada abdominal puede ayudar a diferenciar la LAM de la enfermedad de Langerhans y de otras enfermedades pulmonares quísticas.

El diagnóstico definitivo del complejo esclerosi tuberosa se establece a través de criterios clínicos⁶⁷.

Neumonía intersticial linfocítica

La neumonía intersticial linfocítica se define como una hiperplasia linfoide difusa que se caracteriza por la infiltración del intersticio pulmonar por células mononucleares, la mayor parte de ellas linfocitos^{3,5,68}. Aparece típicamente en pacientes infectados por el virus de la inmunodeficiencia humana, o en pacientes con síndrome de Sjögren o con enfermedad de Castleman^{2,69,70}, así como con enfermedades del colágeno y enfermedades autoinmunitarias (tiroiditis de Hashimoto, miastenia *gravis*, anemia perniciosa, cirrosis biliar primaria)³.

El hallazgo radiológico más frecuente en la TCAR son áreas de afectación en vidrio deslustrado y la presencia de quistes y nódulos⁷¹; estos últimos son los que representan los agregados linfoides que caracterizan a la enfermedad (fig. 5)⁵.

Los quistes son menos uniformes, en lo que a tamaño se refiere, que en el resto de enfermedades quísticas difusas comentadas, y presentan una distribución predominantemente subpleural, aunque en ocasiones pueden presentarse de forma difusa en todo el pulmón². Otros hallazgos típicos de la neumonía intersticial linfocítica son nódulos centrolobulillares mal definidos

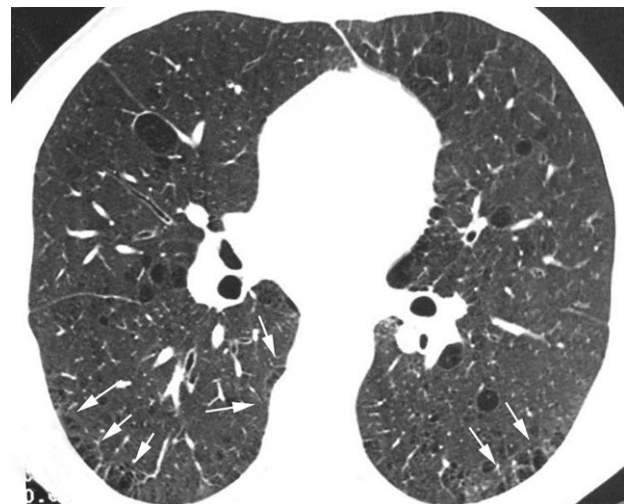


Fig. 5. Paciente de 28 años con infección por el virus de la inmunodeficiencia humana y neumonía intersticial linfocítica. La tomografía computarizada de alta resolución muestra en los campos medios un patrón en vidrio deslustrado difuso, así como quistes de distribución predominantemente subpleural (flechas).

(de 3 a 30 mm de diámetro), así como una opacificación en vidrio deslustrado del parénquima. Estos 3 hallazgos son los elementos clave en el diagnóstico diferencial de esta entidad^{72,73}. Se observa un patrón reticular en aproximadamente un 50%.

El diagnóstico definitivo se establece por biopsia abierta^{3,68}.

Otras enfermedades que simulan quistes

Hay otras enfermedades que pueden simular una enfermedad quística difusa del pulmón. Las 2 más frecuentes son las bronquiectasias quísticas y el enfisema.

Bronquiectasias quísticas

Las bronquiectasias quísticas, sobre todo cuando son difusas, pueden mimetizar las enfermedades quísticas

pulmonares (EQP) en la TCAR. Existen, no obstante, algunas diferencias que pueden ayudar a distinguirlas.

La de mayor utilidad es la demostración de la continuidad de la estructura aérea con el árbol bronquial. Dado que las bronquiectasias quísticas no son más que una dilatación sacular del bronquio¹⁰, es fácilmente comprensible que el espacio aéreo que conforma la bronquiectasia sacular tenga una continuidad directa con la vía respiratoria. Cuando se visualizan en el plano transversal puede resultar difícil demostrar su continuidad con el árbol bronquial, particularmente en la TCAR debido al intervalo entre los cortes. Sin embargo, si el bronquio dilatado se visualiza en el plano longitudinal es muy fácil identificar su conexión con la vía respiratoria¹⁰.

También ayuda la presencia del signo del “anillo de sello”, donde el bronquio dilatado representaría el anillo y la arteria bronquial acompañante, la piedra del anillo (fig. 6). Este signo sólo es visible cuando el bronquio se observa en el plano transversal⁵. Asimismo, las imágenes en “rail de tren”, que corresponden a las paredes bronquiales engrosadas, y las opacidades tubulares, que representan bronquios rellenos de moco, son signos radiológicos típicos que ayudan a establecer el diagnóstico¹⁰.

Las enfermedades que pueden asociarse con bronquiectasias incluyen la traqueobronquiomegalia congénita o síndrome de Mounier-Kühn, el síndrome de Williams-Campbell y la fibrosis quística.

La traqueobronquiomegalia es una enfermedad relativamente difusa que se caracteriza por una dilatación marcada de la tráquea y los bronquios principales^{10,74-77}. La dilatación y dinámica anormal de las vías aéreas facilitan la acumulación de las secreciones y la aparición de infecciones respiratorias repetitivas o de su cronicidad, junto a la presencia de bronquiectasias, fibrosis o enfisema⁷⁷. Puede diagnosticarse en la radiografía convencional de tórax midiendo los diámetros transversales y sagitales de la tráquea y los bronquios¹⁰. A menudo se asocia con divertículos traqueales y bronquiales, que se estudian adecuadamente tanto con la tomografía computarizada convencional como con la TCAR⁷⁵⁻⁷⁷. Esta última es especialmente útil en la demostración de bronquiectasias asociadas^{74,76}.

El síndrome de Williams-Campbell presenta cartílagos defectuosos distales a los de tercer orden. Cuando esto puede demostrarse por la TCAR, el diagnóstico es casi seguro⁷⁸. Los hallazgos característicos consisten en bronquiectasias quísticas limitadas a las generaciones bronquiales cuarta, quinta y sexta^{78,79}. En los cortes de TCAR en espiración se observa un colapso de los bronquios, así como atrapamiento aéreo distal, todo ello debido a los cartílagos defectuosos. Esta última combinación es casi diagnóstica del síndrome⁷⁹.

En la fibrosis quística es característica la presencia de bronquiectasias difusas^{80,81} con mayor afectación de lóbulos superiores⁸⁰. En estos pacientes se identifican bronquiectasias sólo en el 34% de los casos⁸².

Enfisema

Se caracteriza por un engrosamiento anormal de los espacios aéreos distales a los bronquiolos terminales,

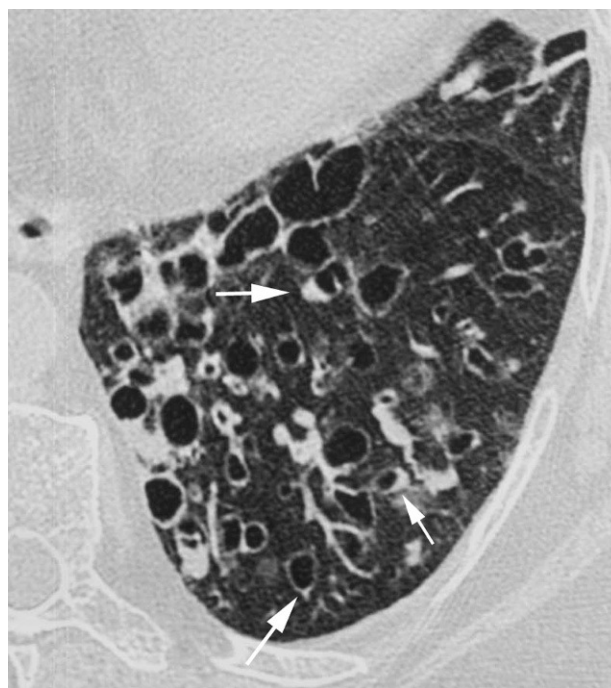


Fig. 6. Bronquiectasias quísticas. Imagen secuencial con reconstrucción de alta resolución en el lóbulo inferior izquierdo que muestra una marcada dilatación quística de los bronquios, la mayoría rellenos de aire, con varios signos en “anillo de sello” (flechas), de distribución peribroncovascular.

acompañado de cambios destructivos en las paredes alveolares⁶.

Los tipos más comunes de cambios enfisematosos que pueden simular la enfermedad quística pulmonar son el enfisema centrolobulillar y el paraseptal¹⁷.

En el enfisema centrolobulillar se produce una destrucción de los espacios aéreos que rodean los bronquiolos respiratorios⁶. Las características que permiten la diferenciación del enfisema centrolobulillar de otras causas de EQP incluyen la presencia de áreas localizadas de baja atenuación sin pared definida y la distribución relativa de los vasos con respecto a los espacios quísticos. En el enfisema los vasos pueden atravesar los espacios quísticos, mientras que en otras causas de EQP los vasos bordean los quistes o son independientes de ellos⁶⁰.

En el enfisema paraseptal se produce una afectación selectiva del ácino distal en la periferia del lobulillo secundario, cerca de los septos interlobulillares y de las regiones subpleurales⁶. Los cambios son normalmente distinguibles de la mayoría de las EQP, pero en algunas ocasiones puede ser difícil diferenciarlos de los cambios que se producen en el pulmón en panal¹⁷. Las características que pueden ser de ayuda para diferenciar el enfisema paraseptal de los verdaderos quistes incluyen la distribución apical del enfisema paraseptal, respecto al predominio basal del pulmón en panal de la fibrosis pulmonar, y el número de capas de quistes visualizados en la periferia del pulmón (fig. 1)⁵. En el enfisema paraseptal suele existir una única capa de localización subpleural, mientras que en el pulmón en panal típicamente se ven 2

o más capas de pequeños espacios quísticos con pared engrosada a lo largo de la periferia del pulmón^{5,10}.

Conclusión

La TCAR ha demostrado ser una técnica de gran utilidad en el estudio de las enfermedades quísticas difusas del pulmón. Permite una excelente visualización de los quistes y de otros hallazgos adicionales (distribución, tamaño, localización o grosor de pared) que pueden ayudar a establecer un diagnóstico más específico. Su alta disponibilidad, rapidez en la realización, precisión diagnóstica y menor dosis de radiación respecto a la tomografía computarizada convencional la convierten en la técnica de primera elección en el estudio de estas enfermedades.

BIBLIOGRAFÍA

1. Webb WR, Müller NL, Naidich DP. High resolution CT of the lung. 2nd ed. Philadelphia, New York: Lippincott-Raven; 1996.
2. Schaefer-Prokop C, Prokop M, Fleischmann D, Herold C. High resolution CT of diffuse interstitial lung disease: key findings in common disorders. *Eur Radiol*. 2001;11:373-92.
3. Xaubet A, Ancochea J, Blanquer R, et al. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas. *Arch Bronconeumol*. 2003;39:580-600.
4. Kirchner J, Stein A, Viel K, Dietrich CF, Thalhammer A, Schneider M, et al. Pulmonary lymphangiomyomatosis: high resolution CT findings. *Eur Radiol*. 1999;9:49-54.
5. Hartman TE. CT of cystic diseases of the lung. *Radiol Clin North Am*. 2001;39:1231-44.
6. Naidich DP, Webb WR, Müller NL, Krinsky GA, Zerhami EA, Siegelman SS, et al. Computed tomography and magnetic resonance of the thorax. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1998. p. 381-464.
7. Ooi GC, Khong PL, Chan-Yeung M, Ho JCM, Chan PKS. High-resolution CT quantification of bronchiectasis: clinical and functional correlation. *Radiology*. 2002;225:663-72.
8. Tanaka N, Matsumoto T, Miura G, Emoto T, Matsunaga N, Ueda K, et al. Air trapping at CT: high prevalence in asymptomatic subjects with normal pulmonary function. *Radiology*. 2003;227:776-85.
9. López-Campos JL, Gómez L, Rodríguez E, et al. Evaluación de los criterios diagnósticos clínicos de fibrosis pulmonar idiopática. *Arch Bronconeumol*. 2003;39:23-8.
10. Fraser RS, Müller N, Colman N, Paré PD. Diagnosis of diseases of the chest. 4th ed. Philadelphia: Saunders; 1999. p. 299-338.
11. Pimentel JC. Three-dimensional photographic reconstruction in a study of the pathogenesis of honeycomb lung. *Thorax*. 1967;22:444-52.
12. Webb WR, Stein MG, Finkbeiner WE, Im JG, Lynch D, Gamsu G. Normal and diseased isolated lungs: high resolution CT. *Radiology*. 1988;166:81-7.
13. Müller NL, Müller RR, Webb WR, Evans KG, Ostrow DN. Fibrosing alveolitis: CT-pathologic correlation. *Radiology*. 1986;160:585-8.
14. Genereux GP. The end-stage lung: pathogenesis, pathology, and radiology. *Radiology*. 1975;116:279-89.
15. Primack SL, Hartman TE, Hansell DM, Müller NL. End stage lung disease: CT-pathologic correlation. *Radiology*. 1986;160:585-8.
16. Primack SL, Hartman TE, Hansell DM, Müller NL. End stage lung disease: CT findings in 61 patients. *Radiology*. 1993;189:681-6.
17. Thurlbeck WM, Müller NL. Emphysema: definition, imaging, and quantification. *AJR Am J Roentgenol*. 1994;163:1017-25.
18. Staples CA, Müller NL, Vedral S, Abboud R, Ostrow D, Miller RR. Usual interstitial pneumonia: correlation of CT with clinical, functional and radiologic findings. *Radiology*. 1987;162:377-81.
19. Grenier P, Chevret S, Beigelman C, Brauner MW, Chastang C, Valeyre D. Chronic diffuse infiltrative lung disease: determination of the diagnostic value of clinical data, chest radiography, and CT and Bayesian analysis. *Radiology*. 1994;19:383-90.
20. Mathieson JR, Mayo JR, Staples CA, Muller NL. Chronic diffuse infiltrative lung disease: comparison of diagnostic accuracy of CT and chest radiography. *Radiology*. 1989;171:111-6.
21. Müller NL, Colby TV. Idiopathic interstitial pneumonias: high resolution CT and histologic findings. *Radiographics*. 1997;17:1016-22.
22. Müller NL, Müller RR. State of the art: computed tomography of chronic diffuse infiltrative lung disease: part 1. *Am Rev Respir Dis*. 1990;142:1206-15.
23. Nishimura K, Kitaichi M, Izumi T, Nagai S, Kanaoka M, Itoh H. Usual interstitial pneumonia: histologic correlation with high resolution CT. *Radiology*. 1992;182:337-42.
24. Strickland B, Strickland NH. The value of high definition, narrow section computed tomography in fibrosing alveolitis. *Clin Radiol*. 1988;39:589-94.
25. Zerhouni EA, Naidich DP, Stitik FP, Khouri NF, Siegelman SS. Computed tomography of the pulmonary parenchyma. Part 2: interstitial disease. *J Thorac Imaging*. 1985;1:54-64.
26. Schettino IA, Ab'Saber AM, Vollmer R, Saldiva PH, Carvalho CR, Kairalla RA, et al. Accuracy of high resolution CT in assessing idiopathic pulmonary fibrosis histology by objective morphometric index. *Pathol Res Pract*. 2002;198:347-54.
27. Siegelman SS. Taking the X out of histiocytosis. *Radiology*. 1997;204:322-4.
28. Moore AD, Godwin JD, Müller NL, Naidich DP, Hammar SP, Buschman DL, et al. Pulmonary histiocytosis X: comparison of radiographics and CT findings. *Radiology*. 1989;172:249-54.
29. Brauner MW, Grenier P, Mouelhi MM, Mompoin D, Lenoir S. Pulmonary histiocytosis: evaluation with high resolution CT. *Radiology*. 1989;172:255-8.
30. Lacroix J, Roth C, Battesti JP, Basset F, Chretien J. Chest radiological features of pulmonary histiocytosis X: a report based on 50 adult cases. *Thorax*. 1982;37:104-9.
31. Friedman PJ, Liebow AA, Sokoloff J. Eosinophilic granuloma of lung: clinical aspects of primary pulmonary histiocytosis in the adult. *Medicine (Baltimore)*. 1981;60:385-96.
32. Von Essen S, West W, Sitorius M, Rennard SI. Complete resolution of roentgenographic changes in a patient with pulmonary histiocytosis X. *Chest*. 1990;98:765-7.
33. Brauner MW, Grenier P, Tijani K, Battesti JP, Valeyre D. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: evolution of lesions on CT scans. *Radiology*. 1997;204:497-502.
34. Berger JL, Shaff MI. Case report. Pulmonary lymphangiomyomatosis. *J Comput Assist Tomogr*. 1981;5:565-7.
35. Merchant RN, Pearson MG, Rankin RN, Morgan WKC. Computerized tomography in the diagnosis of lymphangiomyomatosis. *Rev Respir Dis*. 1985;131:295-7.
36. Templeton PA, McLoud TC, Müller NL, Shepard JA, Moore EH. Pulmonary lymphangiomyomatosis: CT and pathologic findings. *J Comput Assist Tomogr*. 1989;13:54-7.
37. Rappaport DC, Weisbrod GL, Herman SJ, Chamberlain DW. Pulmonary lymphangiomyomatosis: high-resolution CT findings in four cases. *AJR Am J Roentgenol*. 1989;152:961-4.
38. Sherrier RH, Chiles C, Roggli V. Pulmonary lymphangiomyomatosis: CT findings. *AJR Am J Roentgenol*. 1989;153:937-40.
39. Capron F, Ameille J, Leclerc P, et al. Pulmonary lymphangiomyomatosis and Bourneville's tuberous sclerosis with pulmonary involvement: the same disease? *Cancer*. 1983;52:851-5.
40. Maziak DE, Kesten S, Rappaport DC, Maurer J. Extrathoracic angiomyolipomas in lymphangiomyomatosis. *Eur Respir J*. 1996;9:402-5.
41. Kerr LA, Blute ML, Ryu JH, Swensen SJ, Malek RS. Renal angiomyolipoma in association with pulmonary lymphangiomyomatosis. Forme fruste of tuberous sclerosis? *Urology*. 1993;41:440-4.
42. Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ. Pulmonary lymphangiomyomatosis. A review. *Am J Pathol*. 1975;79:348-82.
43. Valensi QJ. Pulmonary lymphangiomyoma probable forme fruste of tuberous sclerosis: a case report and survey of the literature. *Am Rev Respir Dis*. 1973;108:1411-5.
44. Sobonya RE, Quan SF, Fleishman JS. Pulmonary lymphangiomyomatosis: quantitative analysis of lesions

- producing airflow limitation. *Hum Pathol.* 1985;16:1122-8.
45. Fukuda Y, Kawamoto M, Yamamoto A, et al. Role of elastic fiber degradation in emphysema-like lesions of pulmonary lymphangiomyomatosis. *Hum Pathol.* 1990;21:1252-61.
 46. Müller NL, Chiles C, Kullnig P. Pulmonary lymphangiomyomatosis: correlation of CT with radiographic and functional findings. *Radiology.* 1990;175:335-9.
 47. Kitaichi M, Nishimura K, Itoh H, Izumi T. Pulmonary lymphangiomyomatosis: a report of 46 patients including a clinicopathologic study of prognostic factors. *Am J Respir Crit Care Med.* 1995;151:527-33.
 48. Taylor JR, Ryu J, Colby TV, Raffin TA. Lymphangiomyomatosis: clinical course in 32 patients. *N Engl J Med.* 1990;323:1254-60.
 49. Baldi S, Papotti M, Valente ML, Rapellino M, Scappaticci E, Corrin B. Pulmonary lymphangiomyomatosis in postmenopausal women: report of two cases and review of the literature. *Eur Respir J.* 1994;7:1013-6.
 50. Sinclair W, Wright JL, Churg A. Lymphangiomyomatosis presenting in a postmenopausal woman. *Thorax.* 1985;40:475-6.
 51. Ellison AH, Phillips YY, Tenholder MF. Treatment of lymphangiomyomatosis. A meta analysis. *Chest.* 1989;96:1342-55.
 52. Colley MH, Geppert E, Franklin WA. Immunohistochemical detection of steroid receptors in a case of pulmonary lymphangiomyomatosis. *Am J Surg Pathol.* 1989;13:803-7.
 53. Berger U, Khaghani A, Pomerance A, et al. Pulmonary lymphangiomyomatosis: an immunocytochemical study. *Am J Clin Pathol.* 1990;90:609-14.
 54. Graham ML II, Spelsberg TC, Dines DE, Payne WS, Bjornsson J, Lie JT. Pulmonary lymphangiomyomatosis: with particular reference to steroid-receptor assay studies and pathologic correlation. *Mayo Clin Proc.* 1984;59:3-11.
 55. Brentani MM, Carvalho CR, Saldiva PH, et al. Steroid receptors in pulmonary lymphangiomyomatosis. *Chest.* 1984;85:96-9.
 56. Aberle DR, Hansell DM, Brown K, Tashkin DP. Lymphangiomyomatosis: CT, chest radiographic, and function correlations. *Radiology.* 1990;176:381-7.
 57. Lenoir S, Grenier P, Brauner MW, Frijia J, Remy-Jordin M, Revel D, et al. Pulmonary lymphangiomyomatosis and tuberous sclerosis: comparison of radiographic and thin-section CT findings. *Radiology.* 1990;175:329-34.
 58. Rappaport DC, Weisbrod GL, Herman SJ, Chamberlain DW. Pulmonary lymphangiomyomatosis: High-resolution CT findings in four cases. *AJR Am J Roentgenol.* 1989;152:961-4.
 59. Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ. Pulmonary lymphangiomyomatosis. A review. *Am J Pathol.* 1975;79:348-82.
 60. Bonelli FS, Hartman TE, Swensen SJ, Sherrick A. Accuracy of high-resolution CT in diagnosing lung diseases. *AJR Am J Roentgenol.* 1998;170:1507-12.
 61. Berner A, Frazen S, Heilo A. Fine-needle aspiration cytology as a diagnostic approach to lymphangiomyomatosis: a case report. *Acta Cytol.* 1997;41:877-9.
 62. Guinee DG Jr, Feuerstein I, Koss NM, Travis WD. Pulmonary lymphangiomyomatosis: diagnosis based on results of transbronchial biopsy and immunohistochemical studies and correlation with high-resolution computed tomography findings. *Arch Pathol Lab Med.* 1994;118:846-9.
 63. Costello LC, Hartman TE, Ryu JH. High frequency of pulmonary lymphangiomyomatosis in woman with tuberous sclerosis. *Mayo Clin Proc.* 2000;75:591-4.
 64. Castro M, Shepherd CW, Gómez MR, Lie JT, Ryu JH. Pulmonary tuberous sclerosis. *Chest.* 1995;107:189-95.
 65. Cook JA, Oliver K, Mueller RF, Sampson J. A cross-sectional study of renal involvement in tuberous sclerosis. *J Med Genet.* 1996;33:480-4.
 66. Avila NA, Kelly JA, Chu SC, Dwyer AJ, Moss J. Lymphangiomyomatosis: abdominopelvic CT and US findings. *Radiology.* 2000;216:147-53.
 67. Roach ES, Gómez MR, Northrup H. Tuberous sclerosis complex consensus conference: revised clinical diagnostic criteria. *J Child Neurol.* 1998;13:624-8.
 68. Abellán MC, Bernabeu R, Ibáñez MD. Neumonía intersticial linfoide asociada a enfermedad celíaca. *Arch Bronconeumol.* 2001;37:99-100.
 69. Strimlan CV, Rosenow EC, Weiland LH, Brown LR. Lymphocytic interstitial pneumonitis. *Ann Intern Med.* 1978;88:616-21.
 70. Grieco MH, Chinoy Acharya P. Lymphocytic interstitial pneumonia associated with acquired immune deficiency syndrome. *Am Rev Respir Dis.* 1985;131:952-5.
 71. Ichikawa I, Kinoshita M, Koga T, Oizumi K, Fujimoto K, Hayabuchi N. Lung cyst formation in lymphocytic interstitial pneumonia: CT features. *J Comput Assist Tomogr.* 1994;18:745-8.
 72. Honda O, Johkoh T, Ichikado K, Tomiyama N, Maeda M, Mihara N, et al. Differential diagnosis of lymphocytic interstitial pneumonia and malignant lymphoma on high-resolution CT. *AJR Am J Roentgenol.* 1999;173:71-4.
 73. Johkoh T, Müller NL, Pickford HA, Hartman TE, Ichikado K, Akira M, et al. Lymphocytic interstitial pneumonia: thin section CT findings in 22 patients. *Radiology.* 1999;212:567-72.
 74. Shin MS, Jackson RM, Ho KJ. Tracheobronchomegaly (Mounier-Kuhn syndrome): CT diagnosis. *AJR Am J Roentgenol.* 1988; 150: 777-9.
 75. Dunne MG, Reiner B. CT features of tracheobronchomegaly. *J Comput Assist Tomogr.* 1988;12:388-91.
 76. Kwong JS, Müller NL, Miller RR. Diseases of the trachea in main-stem bronchi: correlation of CT with pathologic findings. *Radiographics.* 1992;12:645-57.
 77. Haro M, Vizcaya M, Jiménez-López J. Traqueobroncomegalia: un factor predisponente excepcional de aspergilomas pulmonares y hemoptisis masiva. *Arch Bronconeumol.* 2000;36:103-5.
 78. Hartman TE, Primack SL, Lee KS, Swensen SJ, Muller NL. CT of bronchial and bronchiolar diseases. *Radiographics.* 1994;14:991-1003.
 79. Kaneko K, Kudo S, Tashiro M, et al. Case report: computed tomography findings in Williams-Campbell syndrome. *J Thorac Imaging.* 1991;6:11-3.
 80. Wood BP. Cystic fibrosis: 1997. *Radiology.* 1997;204:1-10.
 81. Máiz L, Baranda F, Coll R, et al. Normativa del diagnóstico y el tratamiento de la afección respiratoria en la fibrosis quística. *Arch Bronconeumol.* 2001;37:316-24.
 82. Hansell DM, Strickland B. High-resolution computed tomography in pulmonary cystic fibrosis. *Br J Radiol.* 1989;62:1-5.