



# Radiología



## 0 - Papel de los hallazgos extrapulmonares en el diagnóstico de la enfermedad pulmonar quística difusa

F. Zuccarino, Á. Gayete Cara, N. Arenas Rivera, M. Cufí Quintana, A. Agustí Claramunt y F. Fernández Alarza

Hospital del Mar, Barcelona, España.

### Resumen

**Objetivo docente:** Describir los hallazgos radiológicos extrapulmonares asociados a las diferentes enfermedades responsables de patología quística difusa (PQD); ilustrar cómo dichos hallazgos pueden ayudar en el proceso diagnóstico.

**Revisión del tema:** Existe un amplio espectro de enfermedades que pueden manifestarse con PQD, y la radiología juega un papel crucial en el diagnóstico diferencial de dichas patologías. El diagnóstico diferencial, basado únicamente en la morfología y distribución de dichos quistes, suele ser complejo y limitado. La valoración de los datos clínicos y de las manifestaciones extrapulmonares es clave para un diagnóstico correcto. En este trabajo describimos las manifestaciones extrapulmonares de las diferentes patologías asociadas a PQD. Clasificamos los hallazgos en función del órgano afectado. Lesiones óseas: se pueden asociar a histiocitosis de células de Langerhans, esclerosis tuberosa o neurofibromatosis. Lesiones pleurales: El neumotórax representa una complicación potencial de cualquier PQD. Lesiones miocárdicas/pericárdicas: se asocian a esclerosis tuberosa y enfermedades responsables de neumonía intersticial linfoidea. Lesiones renales: pueden ser benignas (quistes o angiomiolipomas), frecuentemente asociadas a esclerosis tuberosa o linfangioleiomiomatosis, o malignas, que pueden asociarse a síndrome de Birt-Hogg-Dubé. Lesiones linfáticas: son hallazgos comunes en la linfangioleiomiomatosis. Lesiones cerebrales: se pueden encontrar en la histiocitosis de células de Langerhans y en la esclerosis tuberosa. Lesiones cutáneas: se asocian al síndrome de Birt-Hogg-Dubé, a la esclerosis tuberosa y a la neurofibromatosis.

**Conclusiones:** Existe una amplia variedad de hallazgos extrapulmonares que pueden asociarse a PQD. Estos hallazgos, frecuentemente infravalorados, pueden resultar fundamentales para un correcto proceso diagnóstico.