



0 - Caracterización en el TC de tórax del síndrome de Birt-Hogg-Dubé: hallazgos para su diagnóstico diferencial

J.A. Prat Matifoll¹, J. Andreu Soriano¹, A. Prats Uribe², E. Pallisa Núñez¹, Ó. Persiva Morenza¹ y D. Varona Porres¹

¹Hospital Vall d'Hebron, Barcelona, España. ²Hospital del Mar, Barcelona, España.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD) es una enfermedad muy rara que afecta a piel, riñones y pulmones. La afectación pulmonar, con la consiguiente aparición de múltiples quistes pulmonares, es uno de los aspectos más desconocidos de la enfermedad. El objetivo principal del estudio será describir y analizar diferentes aspectos de los quistes pulmonares, característicos de esta enfermedad, en el TC de tórax de pacientes con síndrome de BHD.

Material y métodos: En este estudio se ha analizado retrospectivamente las TCMD de tórax de una serie de 7 pacientes. Todos los casos cumplen los criterios diagnósticos del Consorcio Europeo para el diagnóstico del síndrome de BHD. Se han analizado los múltiples quistes pulmonares, en función de su localización cráneo-caudal, axial, tamaño, morfología, bilateralidad, afectación del seno costo-frénico y características del quiste de mayor medida.

Resultados: Se han contabilizado 484 quistes pulmonares, con una mediana de 42 quistes y un rango de 8-234 quistes siendo en la totalidad de los casos bilaterales, mayoritariamente quistes de muy pequeño tamaño (1 cm = 83%), de morfología redonda u ovalada (94%) y de predominio en campos pulmonares inferiores (85%). Existe una relación estadísticamente significativa entre el tamaño de los quistes y la morfología de estos en el síndrome de BHD. Se ha usado un modelo lineal generalizado ajustando la variable medida a una distribución de Poisson para la relación de variables.

Conclusiones: Los hallazgos en el TC de tórax en pacientes con síndrome de Birt-Hogg-Dubé permiten realizar el diagnóstico diferencial con otras enfermedades quísticas pulmonares y diferenciarla de estas.