

RECIBIDO:  
26 agosto 2025  
APROBADO:  
17 noviembre 2025

# Enfermedad pulmonar quística difusa. Reporte de un caso

## Diffuse Cystic Lung Disease. A case report

José D. Fonseca-Figueroa , Randall Guadamuz-Vásquez , Geraldine Chiari-Flores 

Hospital San Juan de Dios, Caja Costarricense de Seguro Social, San José, Costa Rica

### Autor corresponsal:

José Daniel Fonseca-Figueroa.  
[daniel.fon.fig.97@gmail.com](mailto:daniel.fon.fig.97@gmail.com)

### Resumen

Los quistes pulmonares corresponden a hiperlucencias redondeadas con paredes de grosor menor a 2 milímetros con transición establecida respecto al parénquima pulmonar circundante. Las enfermedades pulmonares quísticas difusas (DCLDs) pueden ser catalogadas en multiquística, al ser documentados al menos diez quistes, o pauciquística en presencia de cinco a nueve quistes. El patrón tomográfico descrito puede asociarse a distintas entidades, dentro de las cuales destacan la neumonía intersticial linfocítica, la linfangioleiomiomatosis, la histiocitosis de células de Langerhans y el Síndrome Birt-Hogg-Dubé.

**Palabras clave:** enfermedad pulmonar quística difusa; neumonía intersticial linfocítica; Enfermedad de Sjögren.

### Abstract

Lung cysts consist of thin walled, less than 2 millimeters thickness, hyperlucent round lesions with a clear distinction from the surrounding lung parenchyma. Diffuse cystic lung diseases (DCLDs) are classified as multicystic, in the presence of at least ten cysts, and paucicystic if five to nine cysts. The described tomographic pattern is mainly related with lymphoid interstitial pneumonia, lymphangioleiomyomatosis, pulmonary Langerhans cell histiocytosis and Birt-Hogg-Dubé Syndrome.

**Keywords:** diffuse cystic lung disease; lymphoid interstitial pneumonia; Sjögren Disease.

### Introducción

Las enfermedades pulmonares quísticas difusas (DCLDs) corresponden a un grupo heterogéneo de intersticiopatías caracterizadas tomográficamente por lesiones hiperlucetas e hipodensas con paredes de grosor menor a dos milímetros e interfase delimitada respecto al parénquima circundante.<sup>1,2</sup> Estas enfermedades pueden catalogarse, según etiología, en categorías no mutuamente excluyentes.<sup>1-3</sup> (Tabla 1)

**Tabla 1.**

Categorización de etiología asociada a enfermedad pulmonar quística difusa. Adaptado de Diffuse Cystic Lung Disease. A Clinical Guide to Recognition and Management.<sup>1</sup>

Neoplásica	Linfangioleiomiomatosis
	Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans
	Adenocarcinoma de pulmón
	Cáncer endometrial metastásico
	Linfoma del tejido linfoide asociado a mucosas
Infecciosa	Pneumocystis jirovecii
	Neumonía estafilocócica
	Papilomatosis respiratoria recurrente
	Tuberculosis
	Coccidioidomicosis
Genética	Síndrome Birt-Hogg-Dubbé
	Neurofibromatosis tipo I
	Síndromes Ehlers-Danlos tipo IV
	Síndrome de subunidad $\alpha$ coatomera
	Síndrome de Marfan
Exposicional	Neumonitis por hipersensibilidad
	Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans
	Neumonía macrófaga alveolar
	Bronquiolitis respiratoria
Asociado a Enfermedad Pulmonar Intersticial	Neumonitis por hipersensibilidad
	Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans
	Neumonía macrófaga alveolar
	Asociada a bronquiolitis respiratoria
	Neumonía intersticial linfocítica
Asociado a Trastorno Linfoproliferativo	Neumonía intersticial linfocítica
	Bronquiolitis folicular
	Enfermedad de Sjögren
	Enfermedad por deposición de cadenas ligeras
	Amiloidosis
	Enfermedad de Castleman

Es posible orientar el diagnóstico mediante características demográficas, antecedentes exposicionales, antecedentes heredofamiliares y manifestaciones extrapulmonares intraabdominales o cutáneas con el sustento de biomarcadores. (Tabla 2) Establecer la etiología subyacente al patrón de DCLDs es asequible de manera no invasiva en la mayoría de los casos, lo cual permite instaurar medidas terapéuticas dirigidas.<sup>1</sup>

**Tabla 2.**

Características de las principales enfermedades pulmonares quísticas difusas. Adaptado de Diffuse Cystic Lung Disease. A Clinical Guide to Recognition and Management.<sup>1</sup>

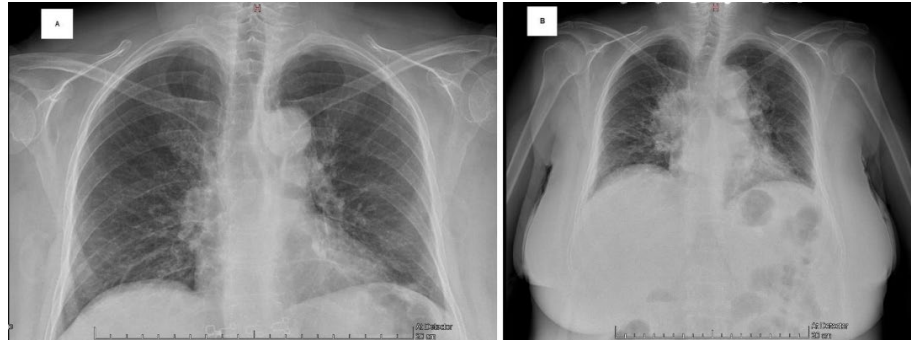
Enfermedad	Prevalencia	Clínicas	Tomográficas	Biomarcadores
LAM	3,4–7,8 por millón mujeres. Asociación con quistes ~13–40% de pacientes	Predilección por sexo femenino, angiofibromas facial, máculas hipomelanóticas, placas de shagreen, fibromas ungueales angiomiolipomas renales, quilotórax	Quistes difusos sin predilección espacial, forma redondeada de tamaño uniforme homogéneo	Factor de crecimiento del endotelio vascular D sérico > 800 pg/mL
BHD	2 por millón de habitantes. Asociación con quistes > 80% de pacientes	Antecedente heredofamiliar tumores renales (carcinoma, oncocitoma), fibrofolliculomas y tricodiscomas faciales o troncales	Quistes de predilección perivascular, subpleural, basal y paramediastinal forma lenticular de tamaño variable.	Mutación gen foliculina
PLCH	5 por millón de habitantes	Exposición a tabaquismo, lesiones óseas líticas, diabetes insípida, hipertensión pulmonar	Quistes de predilección superior respetando ángulos frénicos, paredes bizarras irregulares de tamaño variable heterogéneo asociado a nódulos o cavitaciones	Lavado broncoalveolar con 5% de agregados celulares dendríticos CD1a+
LIP	Indeterminada. Asociación con quistes 60–80% de pacientes	En contexto de Sjögren predilección por sexo femenino, síntomas sicca, artralgias inflamatorias, fenómeno Raynaud, infecciones recurrentes	Quistes de predilección perivascular e inferior, forma redondeada de tamaño variable asociado a micronódulos o vidrio deslustrado	Anticuerpos antinucleares, antígenos nucleares extraíbles, ELISA VIH, anti-Ro, anti-La, anti-péptido cíclico citrulinado, inmunoglobulinas séricas

BHD, Birt-Hogg-Dubé; LAM, linfangioleiomiomatosis; LIP, neumonía intersticial linfocítica; PLCH, histiocitosis pulmonar de células de Langerhans

### Caso clínico

Paciente femenina de 64 años, barrendera, sin antecedente exposicional a tabaco o combustión de biomasa. Como antecedente heredofamiliar, refiere cáncer gástrico en hermano. Portadora de síndrome metabólico, retinopatía diabética no proliferativa severa e infecciones urinarias recurrentes. Presenta antecedente de coriocarcinoma puro uterino, en remisión tras histerectomía con quimioterapia adyuvante diez años previo al momento de la atención actual.

Remitida al servicio de urgencias el 31 de marzo 2025 en contexto de disnea mMRC 3, tos productiva y escalofríos instaurados horas previo a su atención. Presentaba saturación de oxígeno de 85% en aire ambiente y radiografía de tórax sugestiva de probable masa mediastinal. (Figura 1) Considerando los resultados del hemograma que documentó neutrofilia con desviación a la izquierda, (Tabla 3) fue ingresada ante sospecha de neumonía adquirida en la comunidad y bacteriemia por *Escherichia coli* CTX-M secundario a pielonefritis izquierda para completar antibioticoterapia y estudios de extensión.



**Figura 1.** Radiografías de tórax incidencia postero-anterior. (A) Radiografía adquirida 13 julio 2024 poco inspirada y penetrada con hilio pulmonar prominente, reforzamiento de trama broncovascular condicionando patrón reticular lineal e imagen radiolúcida redondeada en octavo espacio intercostal derecho. (B) Radiografía adquirida 31 marzo 2025 con patrón alveolar parahiliar derecho e imágenes radiolúcidas redondeadas en ambos hemitórax sin borramiento de ángulos frénicos sugestivos de derrame pleural.

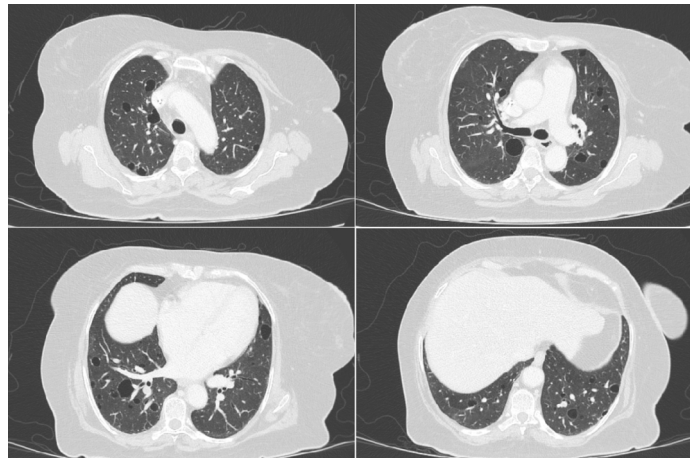
**Tabla 3.**

Estudios de laboratorio durante primera semana de atención comprendida entre 31 de marzo 2025 al 07 de marzo 2025.

31 marzo 2025		
Estudio	Valor	Unidades
Hemoglobina	12,2	g/dL
Volumen corpuscular medio	79	fL
Plaquetas	150	$\times 10^3/\mu\text{L}$
Leucocitos	19,7	$\times 10^3/\mu\text{L}$
Bandas	4,7	$\times 10^3/\mu\text{L}$
Neutrófilos	11,6	$\times 10^3/u\text{L}$
Proteína C reactiva	27,2	mg/dL
Albúmina	3,3	g/dL
Bilirrubina total	0,5	mg/dL
Aspartato amino transferasa	35	IU/L
Alanino amino transferasa	21	U/L
Fosfatasa alcalina	81	U/L
Gamma glutamil transferasa	98	IU/L
Creatinina sérica	1,6	mg/dL
Nitrógeno ureico	38	mg/dL
PaO <sub>2</sub>	50,1	mmHg
PAFI	2,4	-
01 abril 2025		
Estudio	Valor	Unidades
Procalcitonina	27,1	ng/mL
02 abril 2025		
Estudio	Valor	Unidades
Hemoglobina glicosilada	10,5	%
Tirotropina	2,0	UI/L
07 abril 2025		
Estudio	Valor	Unidades
NT-proBNP	2020	pg/mL

NT-proBNP, péptido natriurético tipo B N-terminal; PAFI, relación presión arterial de oxígeno entre fracción inspirada de oxígeno; PaO<sub>2</sub>, presión arterial de oxígeno.

A solicitud de médicos tratantes, fue valorada por el servicio de neumología el 14 de abril ante hallazgo incidental en tomografía contrastada toraco-abdomino-pélvica de imágenes quísticas pulmonares en ausencia de nódulos o vidrio deslustrado. (Figura 2) Entre los principales diagnósticos, se planteó una enfermedad de tejido conectivo, proceso neoplásico linfoproliferativo o lesiones metastásicas quísticas. Consecuentemente, fueron sugeridos estudios complementarios (Tabla 4) con evidencia de proteinuria, velocidad de eritrosedimentación elevada, aumento policlonal en la región de gammaglobulinas, presencia de anticuerpos antinucleares patrón AC-4, anticuerpos anti-Ro52 y sialadenitis linfocítica focal. (Tabla 5)



**Figura 2.** Tomografía de tórax contrastada adquirida 09 abril 2025. Quistes pulmonares con heterogeneidad espacial subpleurales y peribroncovasculares de distribución difusa compatibles con enfermedad pulmonar quística difusa multiquística sin evidencia de derrame pleural, lesiones nodulares ni opacidad en vidrio deslustrado.

**Tabla 4.**

Estudios de laboratorio sugeridos por el servicio de neumología.

15 abril 2025		
Estudio	Valor	Unidades
ELISA VIH	Negativo	-
Antígeno carcinoembrionario	< 1,7	ng/mL
Velocidad eritrosedimentación	90	mm/hora
Proteínas gamma	2,0	g/dL
Proteínas alfa1	0,5	g/dL
Proteínas alfa2	1,3	g/dL
Proteínas beta1	0,4	g/dL
Proteínas beta2	0,4	g/dL
IgG	1.022	g/dL
IgG1	13,1	g/L
IgG2	2,5	g/L
IgG3	1,0	g/L
IgG4	0,5	g/L
IgA	118	mg/dL
IgM	31	mg/dL
Factor reumático	58,5	UI/mL
Anti-Péptido cíclico citrulinado	< 3	UI/mL

Anti-celulares	1:100	-
• Nuclear granular	1:3.200	AC-4
• Citoplasmático reticular	1:320	AC-21
• Elementos mitóticos	Negativo	-
Anti-Ro52	Positivo	-
Anti-SS-B	Negativo	-
Anti-SS-A	Negativo	-
Anti-SM	Negativo	-
Anti-nRNP/Sm	Negativo	-
Anti-PCNA	Negativo	-
Anti-dsDNA	Negativo	-
<b>16 abril 2025</b>		
Estudio	Valor	Unidad
Orina 24 horas	-	-
• Microproteínas	960	mg/24 horas
• Creatinina	690	mg/24 horas
• Volumen	1500	mL/24 horas

dsDNA, Ácido desoxirribonucleico doble cadena; ELISA, ensayo por inmunoabsorción ligado a enzimas; IgA, inmunoglobulina A; IgG, inmunoglobulina G; IgG1, subclase 1 inmunoglobulina G; IgG2 subclase 2 inmunoglobulina G; IgG3 subclase 3 inmunoglobulina G; IgG4 subclase 4 inmunoglobulina G; IgM, inmunoglobulina M; nRNP, ribonucleoproteína nuclear; PCNA, antígeno nuclear de células proliferantes; SM, Smith; SS-A, antígeno A de Síndrome de Sjögren; SS-B, antígeno B de Síndrome de Sjögren; VIH, virus de inmunodeficiencia humana.

**Tabla 5.**

Estudios de gabinete complementarios.

<b>01 abril 2025</b>	
Ultrasonido abdominal	Hepatomegalia leve con esteatosis hepática difusa moderada. Cambios postquirúrgicos por colecistectomía, histerectomía y ooforectomía bilateral. No hay líquido libre
<b>09 abril 2025</b>	
Tomografía pélvica contrastada	Ganglio ilíaco externo derecho aumentado de tamaño. No se observan datos de recaída o metástasis. Paniculitis en glúteo izquierdo
Tomografía abdomen contrastada	Pielonefritis izquierda con adenopatías en el hilio renal. Sin datos de absceso. Hepatomegalia. Granulomas calcificados en hígado y bazo
Tomografía tórax contrastada	Abundantes quistes pulmonares bilaterales. Sin datos de metástasis
<b>16 abril 2025</b>	
FVC	1,93 litros, 78% predicho
FEV1	1,53 litros, 81% predicho
FEV1/FVC	102
TLC	3,48 litros, 88% predicho
RV	1,54 litros, 108% predicho
DLCOCsB	4,2 mmol/min*kPa, 67% predicho
6MWD	366 metros, 87% predicho
Menor saturación explorando	83%
Menor saturación recuperada	89%

23 abril 2025	
Biopsia glándulas salivales	Sialadenitis linfocítica focal, con puntaje de focos 1,5 que es compatible con síndrome de Sjögren
24 abril 2025	
Capilaroscopia	Sin datos patológicos, sin áreas avasculares, no vasos tortuosos ni trombóticos o hemorragias
Sialogammagrafía <sup>99m</sup> Tc pertecnetato	Se aprecia captación del pertecnetato en parótidas y submandibulares de forma asimétrica, menor de forma leve en submandibulares y parótida derecha. No es posible estimar valores de aclaramiento por movimiento de la paciente durante la adquisición
28 abril 2025	
Ultrasonido abdominal	Cambios de nefropatía médica. Quiste parapiélico derecho
Ultrasonido parotídeo	0 en la escala OMERACT

DLCOcSB, Capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono mediante una respiración corregido; FEV1, volumen espiratorio forzado durante el primer segundo; FEV1/FVC, relación volumen espiratorio forzado durante el primer segundo entre capacidad vital forzada; FVC, capacidad vital forzada; OMERACT, medidas de resultado en reumatología; RV, volumen residual; TLC, capacidad pulmonar total; 6MWD, distancia caminada en 6 minutos; <sup>99m</sup>Tc, tecnecio 99

Durante la entrevista dirigida, describió xerostomía, pérdida de peso no cuantificada no intencional y consulta previa a urgencias en agosto 2024 por ortopnea. Se descartó historia de artralgias inflamatorias, rigidez matutina, fenómeno de Raynaud, exantema, debilidad o xerofthalmia. Al examen físico, evidenció xerostomía e hipertrofia parotídea en ausencia de manifestaciones cutáneas, adenopatías o sinovitis.

Ante la sospecha de neumonía intersticial linfocítica asociada a enfermedad de Sjögren, fue egresada el 22 de abril 2025 en tratamiento con hidroxiclороquina 400 mg lunes, miércoles y viernes de mantenimiento. El 26 de mayo del 2025, durante discusión multidisciplinaria, se replanteó modificación a micofenolato 1 g dos veces por día aunado a prednisona 0,5 mg/kg/día con esquema de descenso, considerando reducción en DLCO, tratamiento diferido dado la persistencia de infecciones a repetición.

## Discusión

Las DCLDs corresponden a un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la presencia de al menos cinco quistes evidenciados tomográficamente.<sup>1</sup> Se establece el número mínimo de cinco quistes dado que hasta cuatro pueden observarse como hallazgo asociado al envejecimiento y se consideran no patológicos.<sup>1,3</sup> Los mecanismos fisiopatológicos propuestos difieren de la reparación aberrante y senescencia celular característicos de las intersticiopatías, cuyo componente predominante es fibrótico.<sup>1</sup> Considerando la heterogeneidad de etiologías asociadas, los mecanismos propuestos en la instauración de quistes pulmonares son el remodelado con destrucción quística mediada por proteasas, el efecto de válvula condicionado por bronquiolitis o infiltración bronquiolar propiciando dilatación parenquimatosa postobstruc-tiva y la isquemia local con necrosis parenquimatosa.<sup>1-3</sup>

Las DCLDs pueden ser documentadas incidentalmente; sin embargo, dentro de las manifestaciones clínicas inespecíficas podrían presentar disnea progresiva y, como presentación más distintiva, neumotórax espontáneo.<sup>2</sup> Asimismo, es necesaria la búsqueda activa de sintomatología sugestiva de causa filiada como epilepsia, hemoptisis, tos no productiva, síntomas sicca, disfagia, artritis inflamatoria, fenómeno de Raynaud, fiebre de origen desconocido, adenomegalias y pérdida de peso.<sup>2</sup> Fenotípicamente, podrían manifestar placas de shagreen, angiofibromas, máculas hipopigmentadas, fibrofolliculomas, tricodiscoma, máculas café-au-lait o neurofibromas.<sup>2</sup>

Durante la evaluación tomográfica de alta resolución, resulta imprescindible distinguir los quistes de otras lesiones hipodensas mediante herramientas como la reconstrucción multiplanar.<sup>1-3</sup> (Tabla 6) Características como morfología, número y distribución de los quistes pueden orientar la etiología asociada, así como hallazgos radiológicos adicionales como presencia de nódulos centrolobulillares, opacidades en vidrio deslustrado, atrapamiento aéreo, engrosamiento interlobulillar, adenomegalias, derrame pleural, angiomiolipomas, linfangioleiomiomas retroperitoneales y lesiones óseas líticas.<sup>1-3</sup>

**Tabla 6.**

Lesiones pulmonares hipodensas similares a quistes pulmonares. Adaptado de Imaging of Cystic Lung Disease.<sup>2-3</sup>

Lesión Pulmonar	Definición
Quiste	Hiperlucencia redondeada, ovalada, lenticular o poligonal con distinción establecida respecto a parénquima pulmonar circundante con pared de grosor menor a dos milímetros
Enfisema centroacinar	Dilatación de bronquiolos respiratorios o conductos alveolares en relación con destrucción parenquimatosa con arteria central sin pared establecida
Bronquiectasia quística	Dilatación bronquial irreversible de morfología sacular
Bula	Dilatación de diámetro mayor a diez milímetros asociada a enfisema con pared de grosor menor a un milímetro
Cavitación	Espacio con gas localizado en interior de consolidado, nódulo o masa pulmonar con pared de grosor mayor a tres milímetros
Neumatocele	Espacio con gas localizado en parénquima pulmonar secundario a injurias físicas o química
Panalización	Dilatación por retracción bronquiolar en contexto de fibrosis subpleural con pared de grosor entre uno a tres milímetros

En relación con las cuatro DCLDs más frecuentemente afrontadas durante la práctica clínica, la linfangioleiomiomatosis (LAM) y la neumonía intersticial linfocítica (LIP) corresponden a DCLDs con predilección por sexo femenino, diagnosticadas generalmente entre los treinta a cincuenta años, mientras tanto la histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (PLCH) y el síndrome de Birt-Hogg-Dubé (BHD) no tienen predilección por un sexo específico.<sup>1</sup>

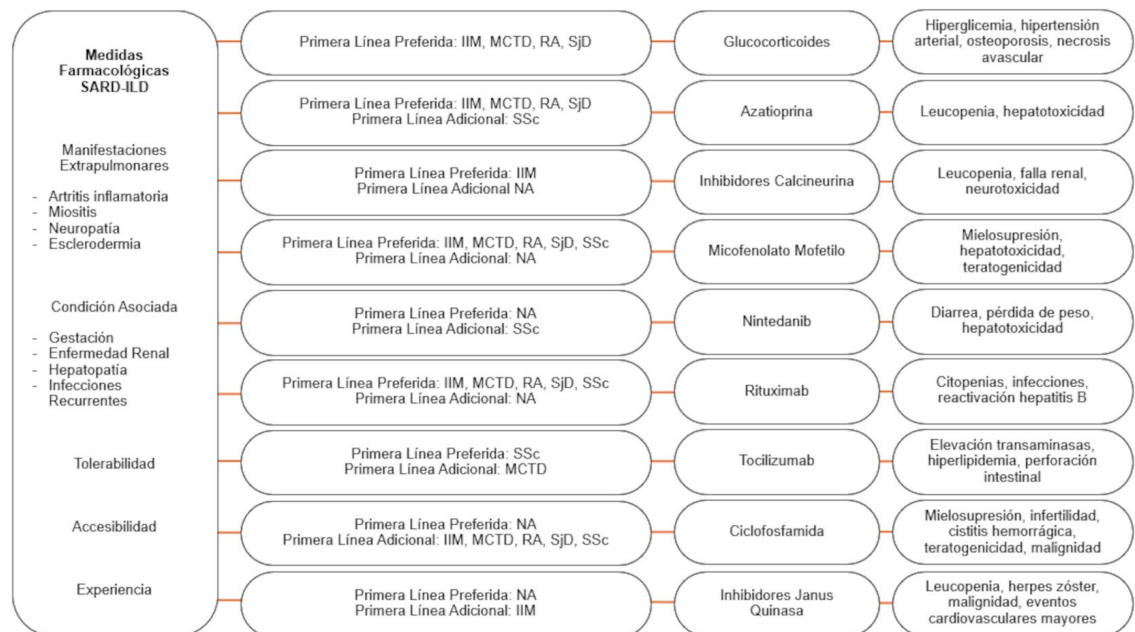
La linfangioleiomiomatosis corresponde a una neoplasia pulmonar progresiva de bajo grado condicionada por la pérdida de función en los genes supresores de tumores tuberina y hamartina. Esto propicia la activación constitutiva de la vía mecanística del blanco de rapamicina (mTOR) mediante la cual células similares a músculo liso proliferan y metastatizan vía hematogena y linfática al tejido pulmonar.<sup>1,2</sup> LAM puede presentarse en contexto esporádico o asociado al complejo de esclerosis tuberosa. En estos casos, el tratamiento con sirolimus es una alternativa viable cuando existe FEV1 menor al 70%, reducción del FEV1 de al menos 90 mL anualmente, reducción de DLCO, requisito de oxígeno suplementario domiciliar a largo plazo, hiperinflación o complicaciones quilosas. Este tratamiento permite ralentización del deterioro en función pulmonar, reducir los síntomas y mejorar la calidad de vida.<sup>1,2</sup>

La histiocitosis pulmonar de células de Langerhans corresponde a una neoplasia mieloide inflamatoria con acumulación de células dendríticas mutadas a nivel de la vía de la proteína quinaasa activada por mitógenos, en contexto de exposición al humo de tabaco, la cual condiciona liberación de citoquinas y enzimas degradantes de matriz extracelular.<sup>1</sup> Los hallazgos tomográficos sugieren un sustrato a partir de nódulos sólidos cavitados con evolución hacia lesiones quísticas.<sup>2</sup>

El Síndrome de Birt-Hogg-Dubé corresponde a un trastorno multisistémico autosómico dominante caracterizado por pérdida de función en el gen supresor de tumores foliculina ubicado en el cromosoma 17.<sup>1</sup> Las manifestaciones extrapulmonares descritas no son estrictamente necesarias para establecer el diagnóstico, la confirmación corresponde mediante la detección genética de la mutación o confirmación histopatológica de fibrofoliculomas.<sup>1</sup>

La neumonía intersticial linfocítica, trastorno linfoproliferativo benigno, clásicamente ocurre asociada a enfermedades del tejido conectivo o síndromes de desregulación inmunológica. En estas condiciones ocurre una infiltración inflamatoria predominantemente linfocítica hacia los septos alveolares en asociación con agregados nodulares linfoides.<sup>1</sup> Las principales enfermedades del tejido conectivo asociadas a LIP corresponden a la enfermedad de Sjögren, lupus eritematoso sistémico y artritis reumatoide.<sup>1</sup> Los principales síndromes de desregulación inmunológica con patrón tomográfico de LIP corresponden a infección por virus de inmunodeficiencia humana, inmunodeficiencia común variable y enfermedad de Castleman.<sup>1,2</sup>

Considerando la heterogeneidad de patologías con patrón tomográfico pulmonar quístico difuso, las intervenciones terapéuticas difieren según la etiología subyacente.<sup>1</sup> En el contexto de enfermedad pulmonar intersticial (ILD) asociada a enfermedad reumática autoinmune sistémica (SARDS-ILD), la farmacoterapia depende de manifestaciones extrapulmonares, comorbilidades, tolerancia del paciente y acceso al medicamento.<sup>4</sup> (Figura 3) No obstante, son medidas generales incentivar el cese de tabaco y un esquema de inmunización actualizado, así como educar en cuanto a síntomas sugestivos de neumotórax, considerando que la pleurodesis está indicada desde el primer neumotórax espontáneo sin contraindicar un eventual trasplante pulmonar.<sup>1</sup>



**Figura 3.** Medidas farmacológicas iniciales en enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas.<sup>4</sup> Las recomendaciones emitidas son basadas en evidencia limitada condicionando las alternativas terapéuticas en primera línea según el contexto clínico.

IIM, Miopatía inflamatoria/inmunológica idiopática; MCTD, enfermedad mixta del tejido conectivo; NA, no disponible; RA, artritis reumatoide; SARDS-ILD, enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedad reumática autoinmune sistémica; SJD, enfermedad de Sjögren; SSc, esclerosis sistémica.

## Conclusiones

El acontecimiento de neumotórax espontáneo condiciona una evaluación por enfermedades pulmonares quísticas difusas. La detección del patrón tomográfico requiere evaluar sistemáticamente por inmunodeficiencias primarias, inmunodeficiencias secundarias, enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas y condiciones genéticas. Finalmente, el análisis integrado multidisciplinario de las características clínico-radiológicas y biomarcadores dirigidos, así como características histopatológicas según el caso, confiere certeza en establecer un diagnóstico y tratamiento dirigido a la enfermedad subyacente.

**Financiamiento:** los autores declaran que el trabajo no tuvo financiamiento.

**Conflictos de interés:** los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con el tema de esta publicación.

**Declaración de cumplimiento ético:** el paciente proporcionó su consentimiento informado por escrito para la publicación de este caso clínico y de las imágenes asociadas.

**Contribuciones de los autores:** JDFF: administración del proyecto, análisis formal, conceptualización, curaduría de datos, investigación, redacción-borrador original, escritura-revisión y edición, visualización. RGV: escritura, revisión y edición, supervisión. GCF: escritura-revisión y edición, administración del proyecto.

El Editor Adjunto, Dr. Gustavo Zabert, realizó el seguimiento del proceso de revisión y este Editor, junto con los Editores en Jefe, Dres. Carlos Luna y Francisco Arancibia, aprobaron este artículo.

## Referencias

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. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2024.08.008>
2. Chan C, Lee C. Imaging of Cystic Lung Disease. *Radiol Clin N Am* 2022;60(6):951-962. <https://doi.org/10.1016/j.rcl.2022.06.006>
3. Valente T, Guarino S, Lassandro G, Picchi SG, Romano F, Massimo C et al. Cystic lung diseases: radiological aspects. *Clin Radiol* 2022;77(5):e337-e345. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2022.01.044>
4. Johnson SR, Bernstein EJ, Bolster MB, Chung JH, Danoff SK, George MD et al. 2023 American College of Rheumatology (ACR)/American College of Chest Physicians (CHEST) Guideline for the Treatment of Interstitial Lung Disease in People with Systemic Autoimmune Rheumatic Diseases. *Arthritis Care Res* 2024;76(8):1051-1069. <https://doi.org/10.1002/acr.25348>