

Descifrando la fibrosis pulmonar

Un abordaje
secuencial a través
de la radiología



Ana Berasategui Criado¹, Sofía María Bretos Azcona¹, Celia Cantolla Nates¹, Marina Arroyo Olmedo¹, Ángela Guitian Pinilla¹, Pilar Cifrián Casuso¹, Álvaro Sánchez Mulas¹, César López López¹, María Elena Peña Gómez¹

¹Hospital Universitario Marqués de Valdecilla,
Santander

Objetivos docentes

- Exponer las técnicas de imagen empleadas en la evaluación de la patología pulmonar intersticial.
- Proponer un abordaje secuencial para la identificación de los signos de fibrosis y la categorización de su patrón morfológico.
- Revisar las características clínico-radiológicas de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), considerando las categorías diagnósticas de neumonía intersticial usual (NIU) basadas en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR).

Revisión del tema

- El término **enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) o enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID):**
- Engloba a un grupo heterogéneo de procesos caracterizados por un **patrón común de respuesta pulmonar** a un daño que comprende desde procesos inflamatorios autolimitados en la pared alveolar, hasta fibrosis severa.
- Se caracterizan por unos **patrones de imagen característicos**, con hallazgos que se superponen con frecuencia en las pruebas de imagen.
- Se clasifican en cuatro grandes grupos: a) **EPID de etiología conocida**; b) **neumonías intersticiales idiopáticas**; c) **EPID de origen granulomatoso**; d) **miscelánea**.

EPID DE CAUSA CONOCIDA	NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS (NII)	EPID GRANULOMATOSAS	MISCELÁNEA
Enfermedades del tejido conectivo	NII fibrosantes	Sarcoidosis	Histiocitosis de Langerhans
Asbestosis	NII asociadas al tabaco	Silicosis	Linfangioleiomiomatosis
Neumonitis por hipersensibilidad	NII agudas / subagudas	Neumonitis por hipersensibilidad	Síndrome de Birt-Hogg-Dubbé
Otras	NII raras	Neumonitis farmacológica	Proteinosis alveolar
	NII inclasificables	Otras	Otras

Tabla 1. Clasificación de las EPID (ATS-ERS)

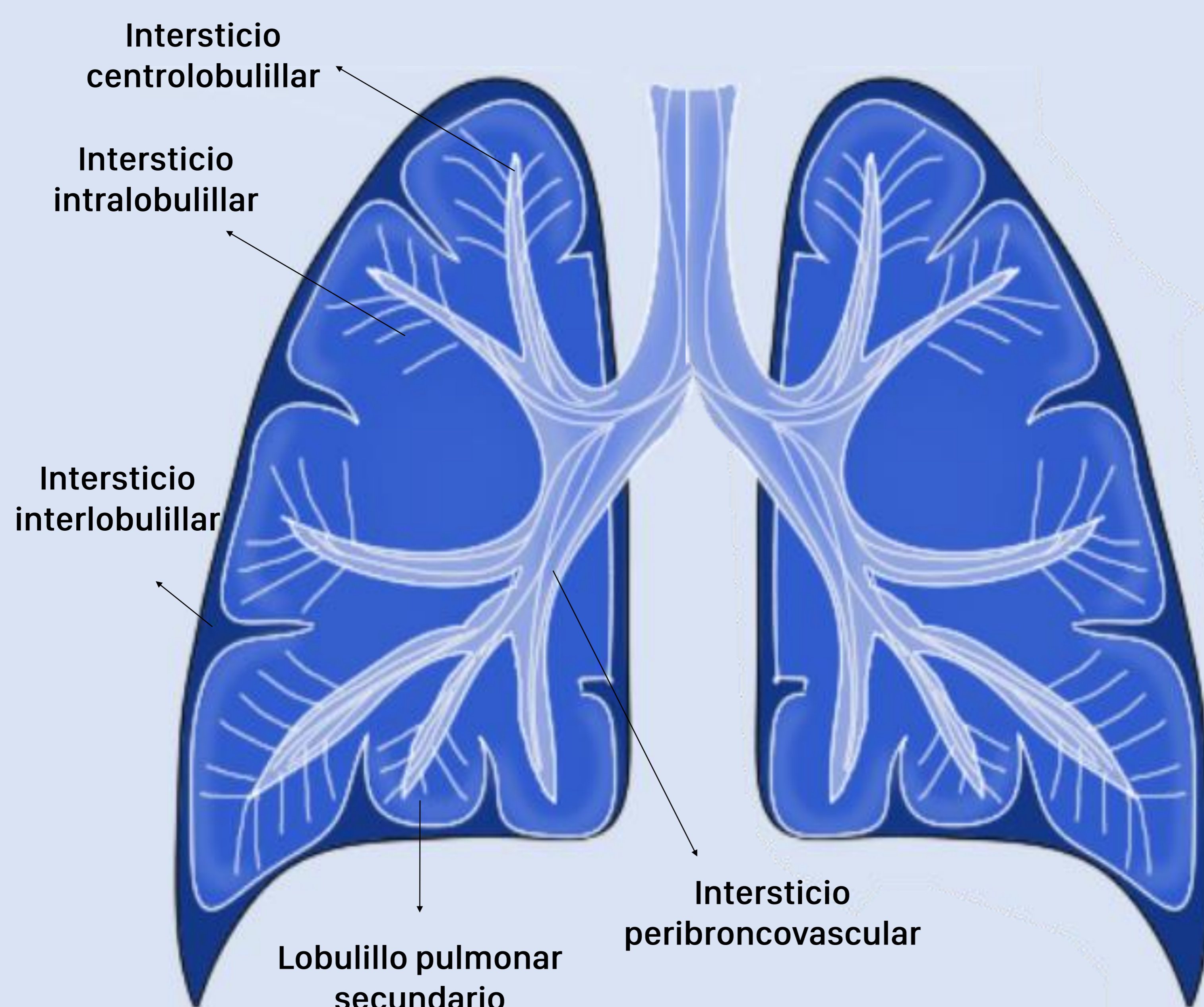
Fibrosis pulmonar idiopática (FPI)

La **fibrosis pulmonar idiopática (FPI)** constituye la neumonía intersticial fibrosante crónica más frecuente, su etiología es desconocida y su sello morfológico radiológico e histopatológico es el **patrón de neumonía intersticial usual (NIU)**, caracterizado por la presencia de reticulación subpleural, bronquiectasias por tracción y panalización con un gradiente ápico-basal.

- Los **factores de riesgo** para su desarrollo incluyen la **edad avanzada, historia familiar, RGE, tabaquismo y factores ambientales**.
- Las **manifestaciones clínicas** son inespecíficas y suele cursar con **patrón restrictivo y disminución de la difusión** en las pruebas de función pulmonar.
- La **supervivencia media** tras el diagnóstico es de unos **3-4 años**, con algunos casos de rápida progresión y otros más raros de supervivencia >10 años.

La imagen juega un papel clave en el diagnóstico precoz de pacientes con sospecha de FPI. Una **adecuada clasificación a partir del patrón en la TC de tórax** permite **determinar la necesidad de biopsia y guiar el tratamiento adecuado**, lo cual ha cobrado especial relevancia tras la aprobación de nuevos fármacos anti-fibróticos.

Recuerdo anatómico



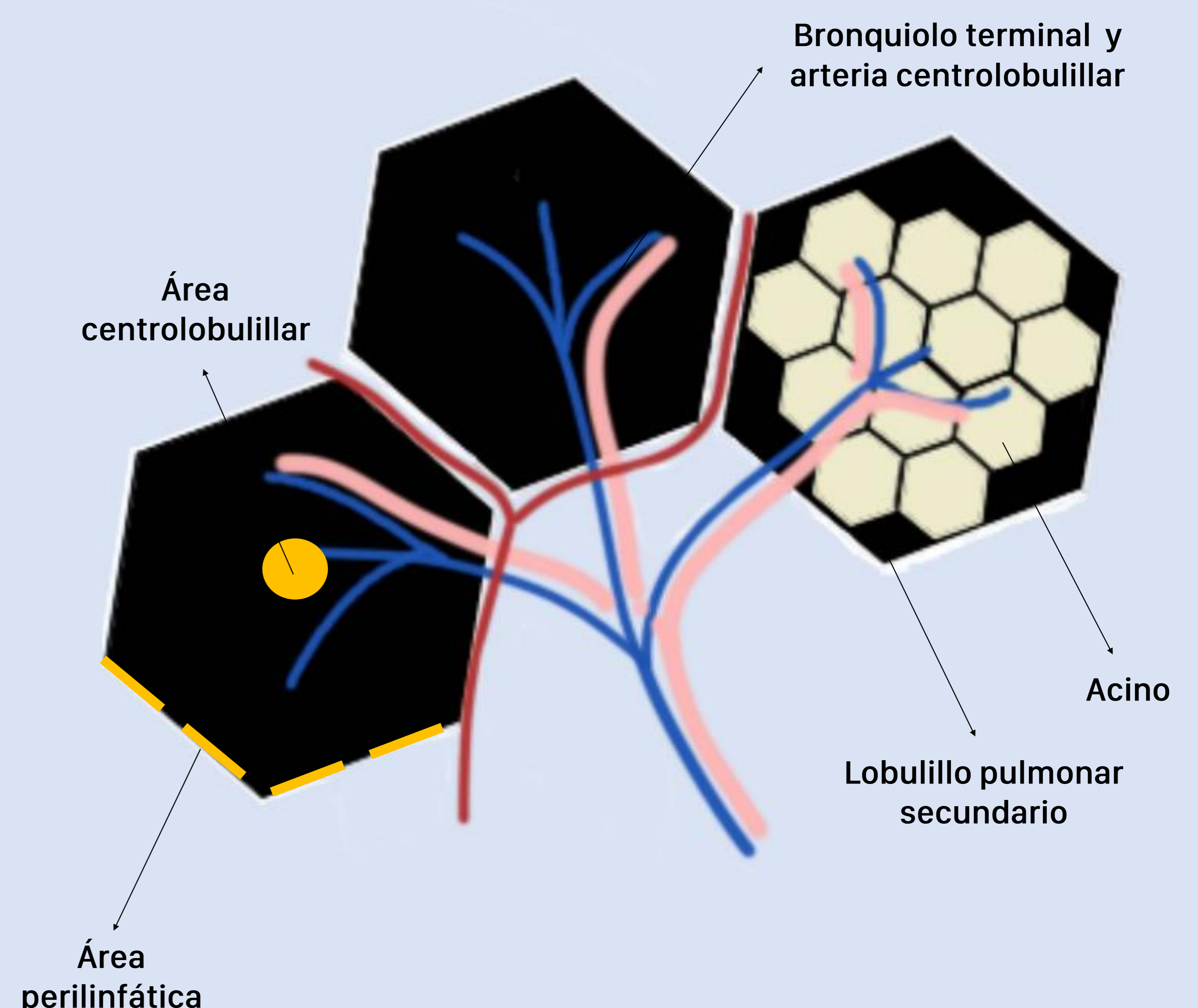
El **INTERSTICIO PULMONAR** está constituido por las estructuras que dan soporte a los alvéolos (vasos sanguíneos, linfáticos, bronquios y tejido conectivo).

- El **INTERSTICIO PERIFÉRICO** sostiene los lobulillos secundarios distales e involucra las **áreas subpleural y perifisural**.
- El **INTERSTICIO AXIAL** sostiene las **estructuras broncovasculares** desde el hilio hacia la periferia.

EL ENGROSAMIENTO DEL INTERSTICIO es el mecanismo subyacente de un PATRÓN RETICULAR

El **LOBULILLO SECUNDARIO** es la porción anatómo-funcional más pequeña del pulmón rodeada de tejido conectivo. Se pueden distinguir dos zonas:

- El **ÁREA CENTROLOBULILLAR**: asiento de enfermedades que ingresan al pulmón a través de las **vías respiratorias**.
- El **ÁREA PERILINFÁTICA**: asiento de enfermedades que se encuentran en los **vasos linfáticos o en los tabiques interlobulillares**.



Los elementos clave en la evaluación de un paciente con **sospecha de FPI** son el **intersticio periférico y el intralobulillar**

Pruebas de imagen

RADIOGRAFÍA SIMPLE

- **Primera prueba de imagen** ante la sospecha de EPID debido a su disponibilidad y baja radiación.
- Baja sensibilidad en casos leves e incipientes.
- Presenta algunas limitaciones (obesidad, mala inspiración, etc).
- Utilidad para **descartar diagnósticos alternativos**.
- La detección de un patrón intersticial debe ser siempre confirmada mediante una TCAR.

PATRÓN RETICULAR



PATRÓN RETICULONODULAR



PATRÓN MICRONODULAR



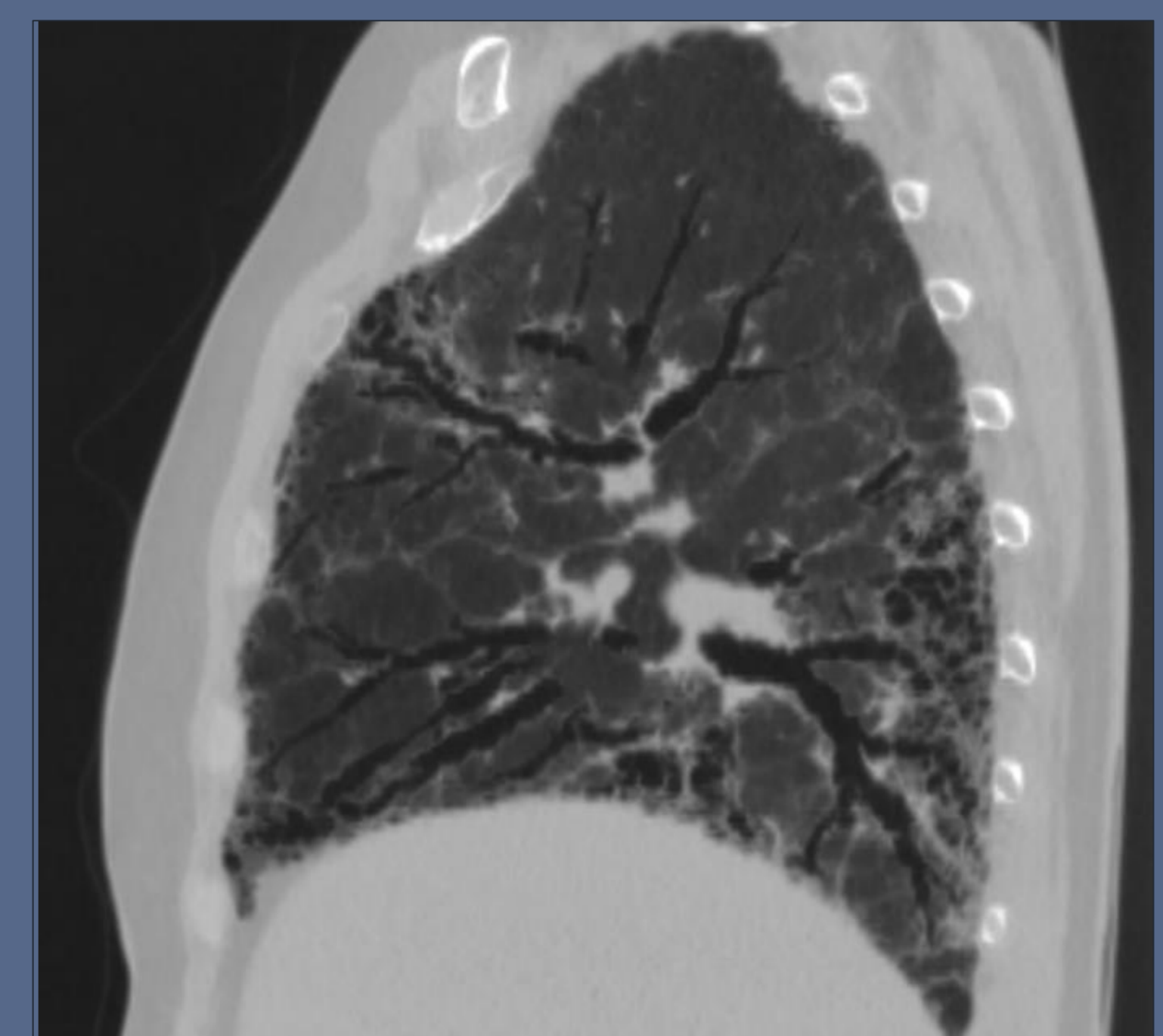
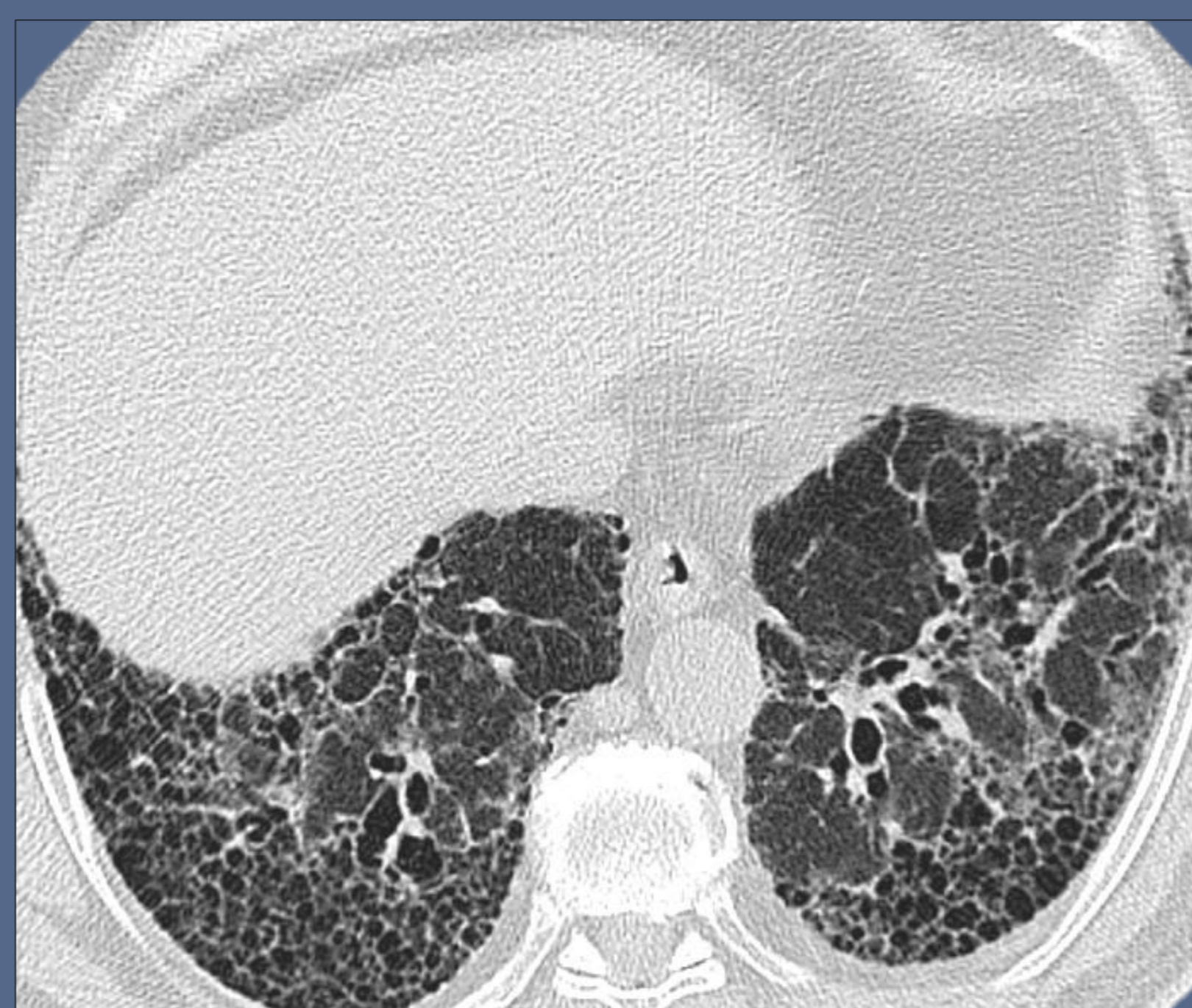
PATRÓN DE BAJA ATENUACIÓN



Pruebas de imagen

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE ALTA RESOLUCIÓN (TCAR)

- **Técnica de imagen de elección** en la valoración de la patología pulmonar intersticial.
- Se basa en la realización de **cortes finos ($\leq 1,5$ mm)** y un **algoritmo de reconstrucción de alta resolución**.
- **Información adicional:**
 - Reconstrucciones multiplanares con máxima/mínima intensidad de proyección.
 - Adquisiciones complementarias en espiración (enfermedad pequeña vía aérea) y en decúbito prono (EPI leve/temprana).
- **Utilidad en el seguimiento, detención de complicaciones y valor pronóstico.**
- En algunas ocasiones, los **hallazgos a nivel extrapulmonar** pueden darnos **pistas diagnosticas o información pronóstica**, sobre todo cuando se trata de enfermedades del tejido conectivo (ETC).



Pruebas de imagen

Indicaciones del TCAR en EPID

Demostrar la presencia de enfermedad pulmonar en casos con disociación clínico-Rx

Caracterizar de forma precisa una EPID demostrada en la Rx simple, identificando su patrón morfológico

Valorar la actividad de la enfermedad y las opciones terapéuticas

Indicar el lugar anatómico más adecuado para realizar una **biopsia** y determinar el tipo de procedimiento a realizar

Pruebas de imagen

SOSPECHA DE FPI

PATRÓN DE NIU TÍPICO / PROBABLE

FPI
Sarcoidosis fibrótica
NH Fibrótica
ETC
Inducido por fármacos

RETICULACIÓN

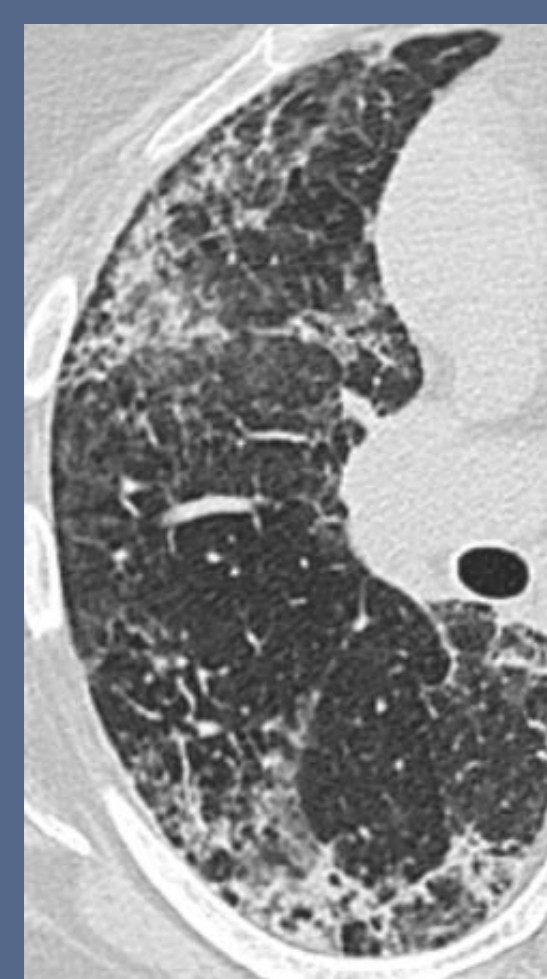
NO FIBROSIS

Edema pulmonar
Linfangitis carcinomatosa
Proteinosis alveolar
Otras

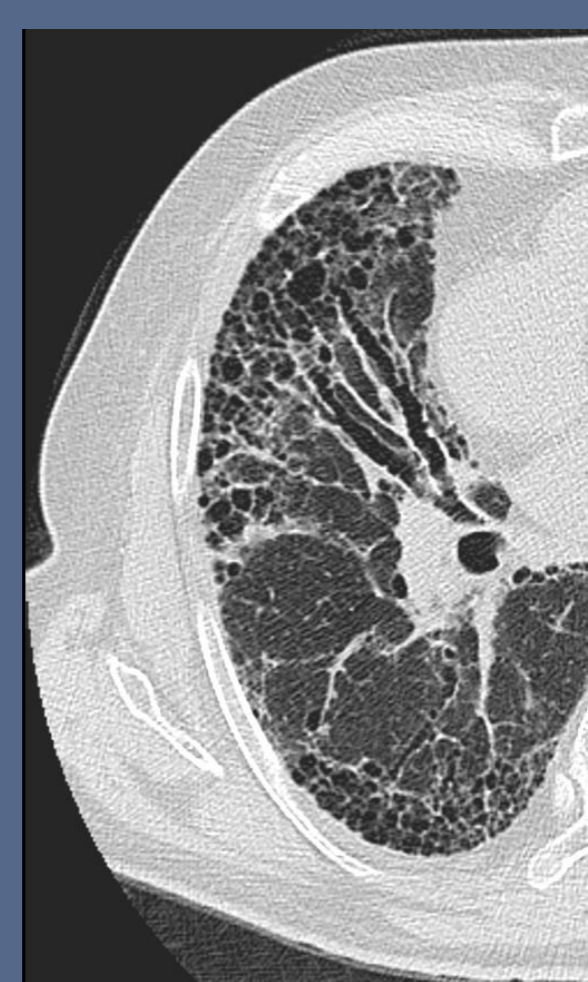
FIBROSIS

PATRÓN DE NIU

PATRONES ALTERNATIVOS



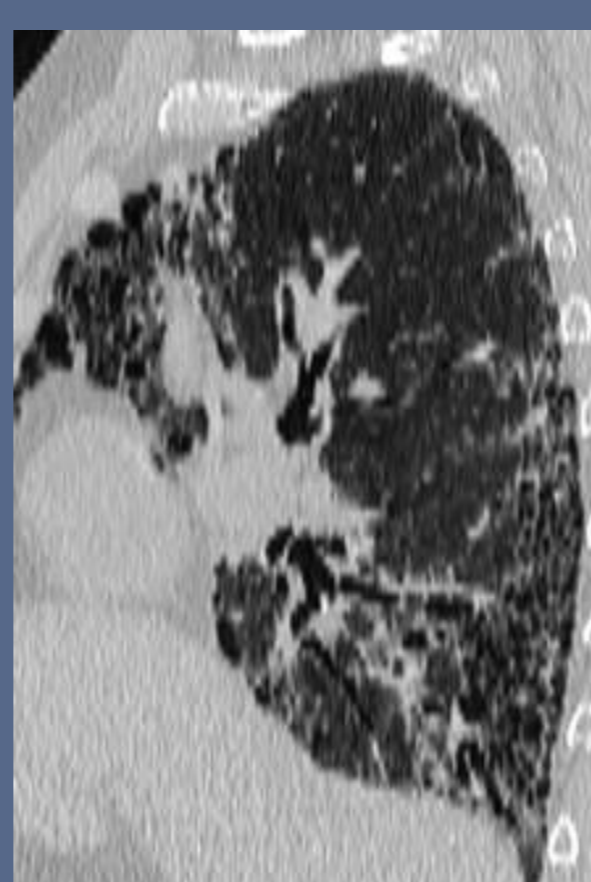
RETICULACIÓN Y DISTORSIÓN DEL LOBULILLO SECUNDARIO



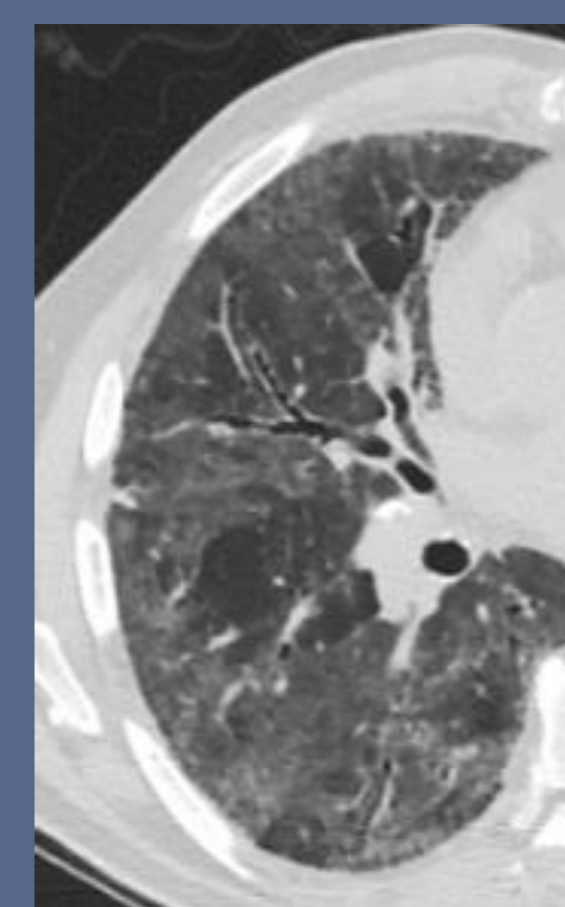
BRONQUIECTASIAS POR TRACCIÓN



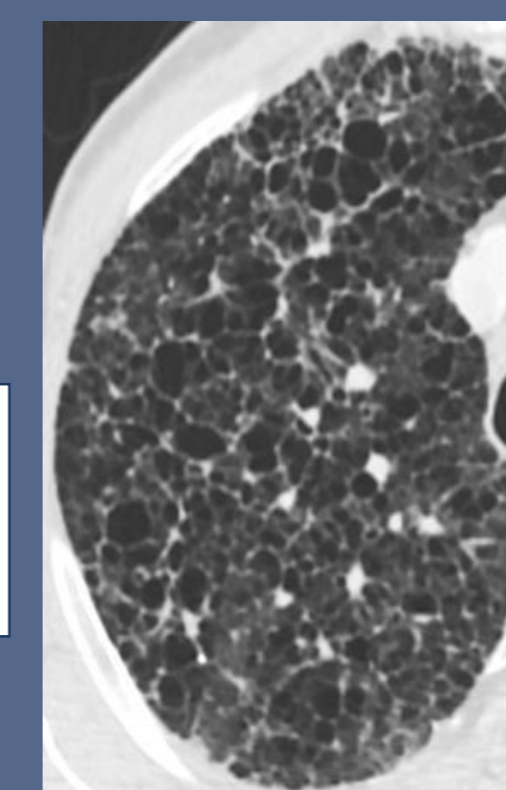
QUISTES EN PANAL



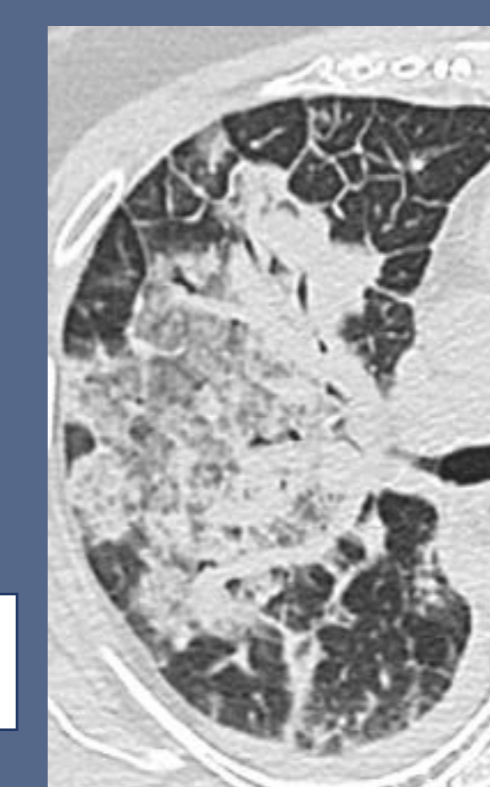
GRADIENTE APICOBASAL



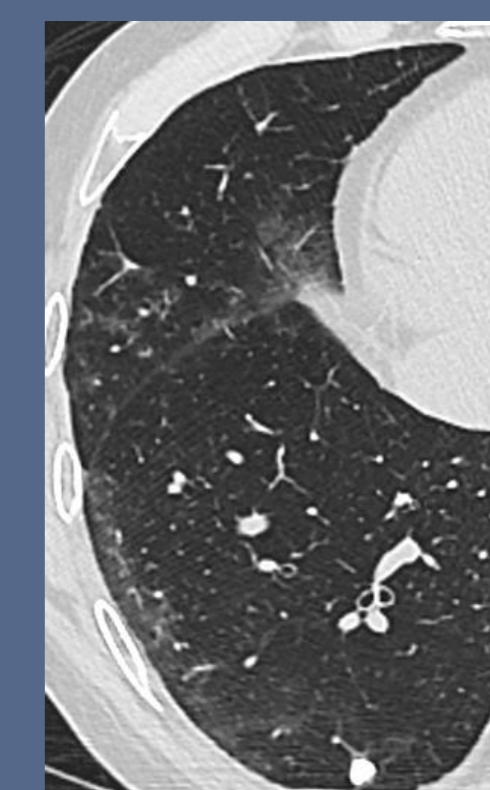
ATENUACIÓN EN MOSAICO



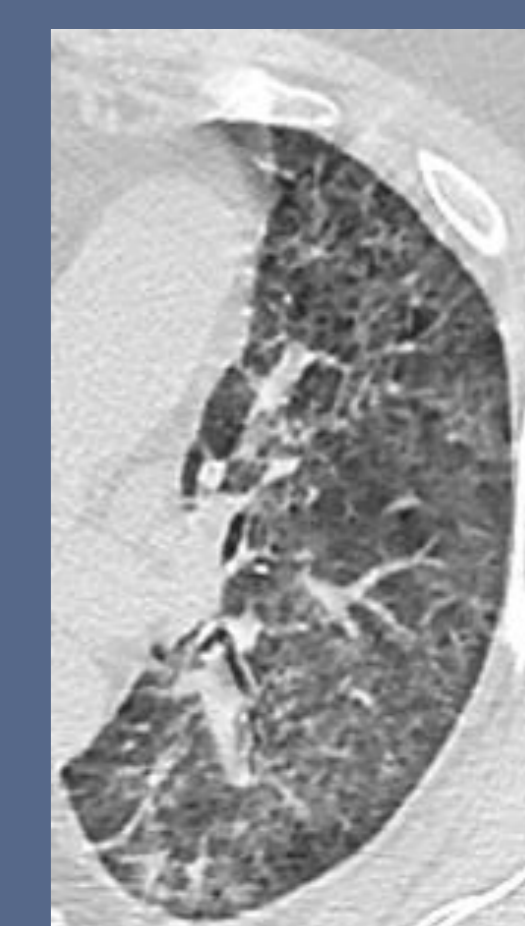
QUISTES



CONSOLIDACIONES



MICRONÓDULOS



OPACIDADES EN VIDRIO DESLUTRADO

PATRÓN DE NIU

Patrón NIU típico
Probable NIU
NIU indeterminado
Diagnóstico alternativo

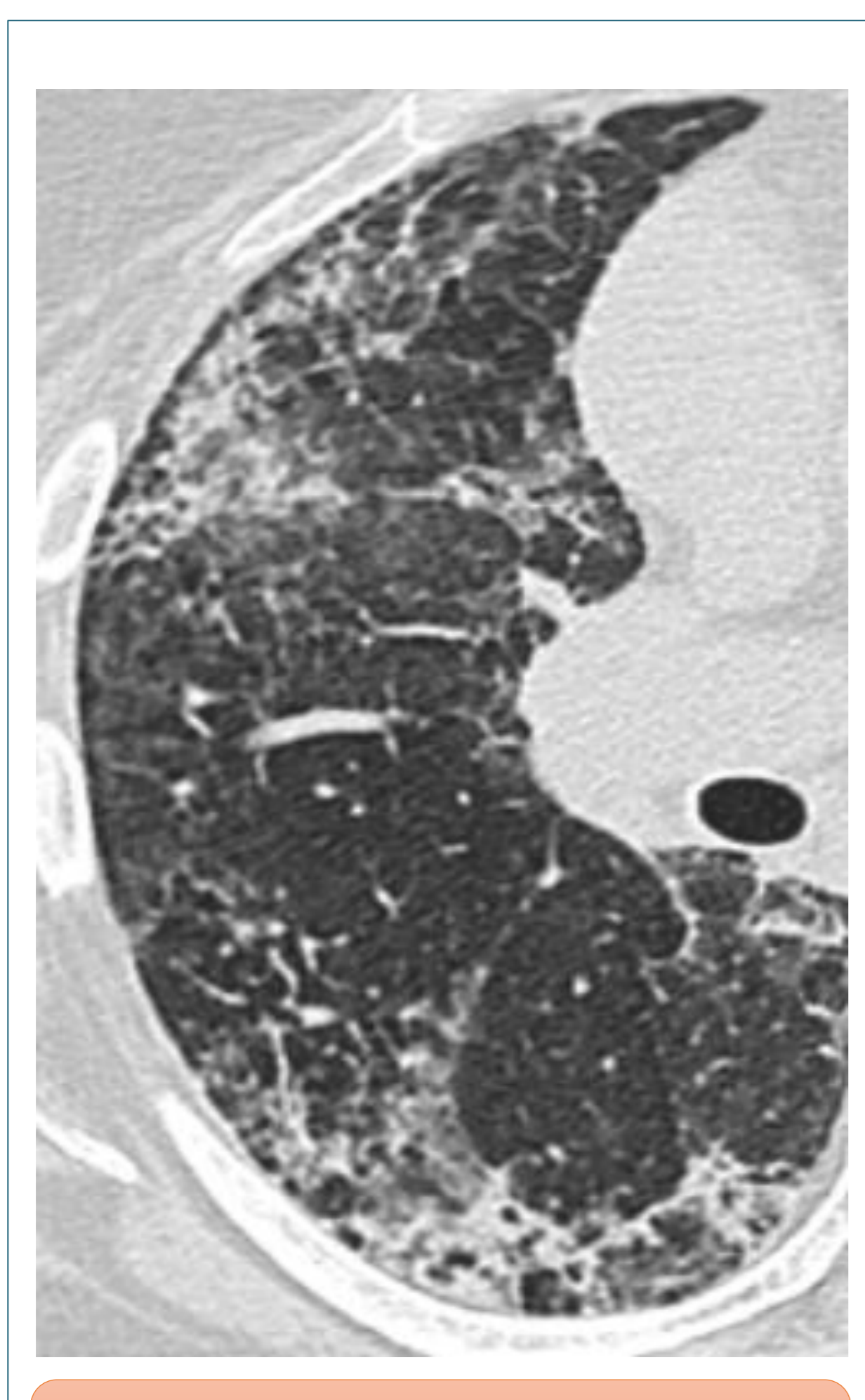
DX ALTERNATIVOS

NINE
N. Hipersensibilidad
Sarcoidosis fibrótica
Fibroelastosis pulmonar
Fibrosis-enfisema
Enfermedades del tejido conectivo

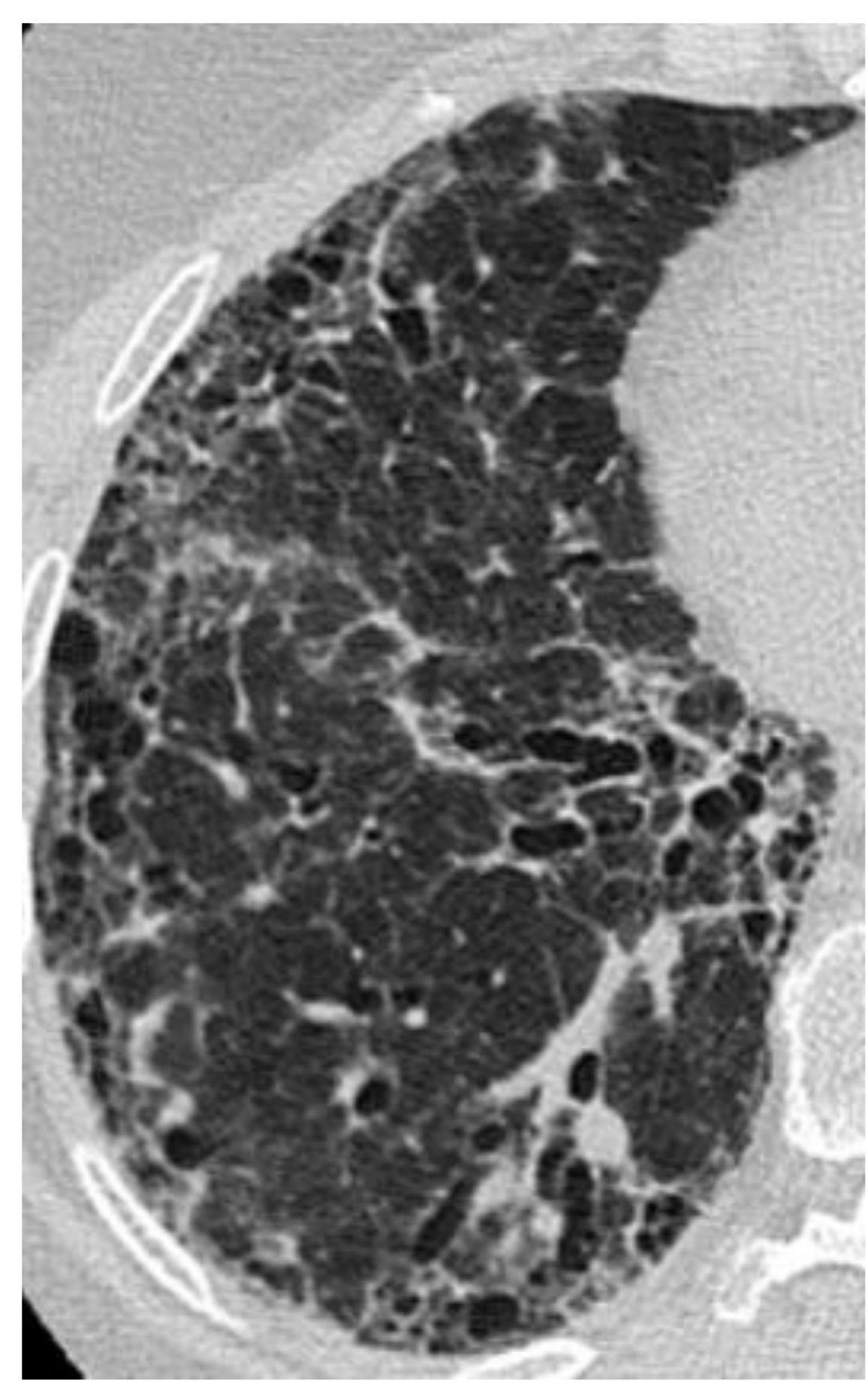
Algoritmo diagnóstico

1 ¿Estamos ante una fibrosis?

- El engrosamiento intersticial es el mecanismo subyacente de la reticulación, ya sea como resultado del engrosamiento de los septos interlobulillares (edema pulmonar, linfangitis cardinomatosa, proteinosis alveolar, etc) o como consecuencia de la fibrosis.
- El primer paso es determinar si la reticulación representa fibrosis.



RETICULACIÓN



DISTORSIÓN



BRONQUIECTASIAS
POR TRACCIÓN



QUISTES EN PANAL

La fibrosis provoca tracción sobre las estructuras circundantes, lo que da lugar a **pérdida de volumen, bronquiectasias por tracción, distorsión del lobulillo secundario y pérdida de las interfases lisas aire-intersticio.**

Algoritmo diagnóstico

2

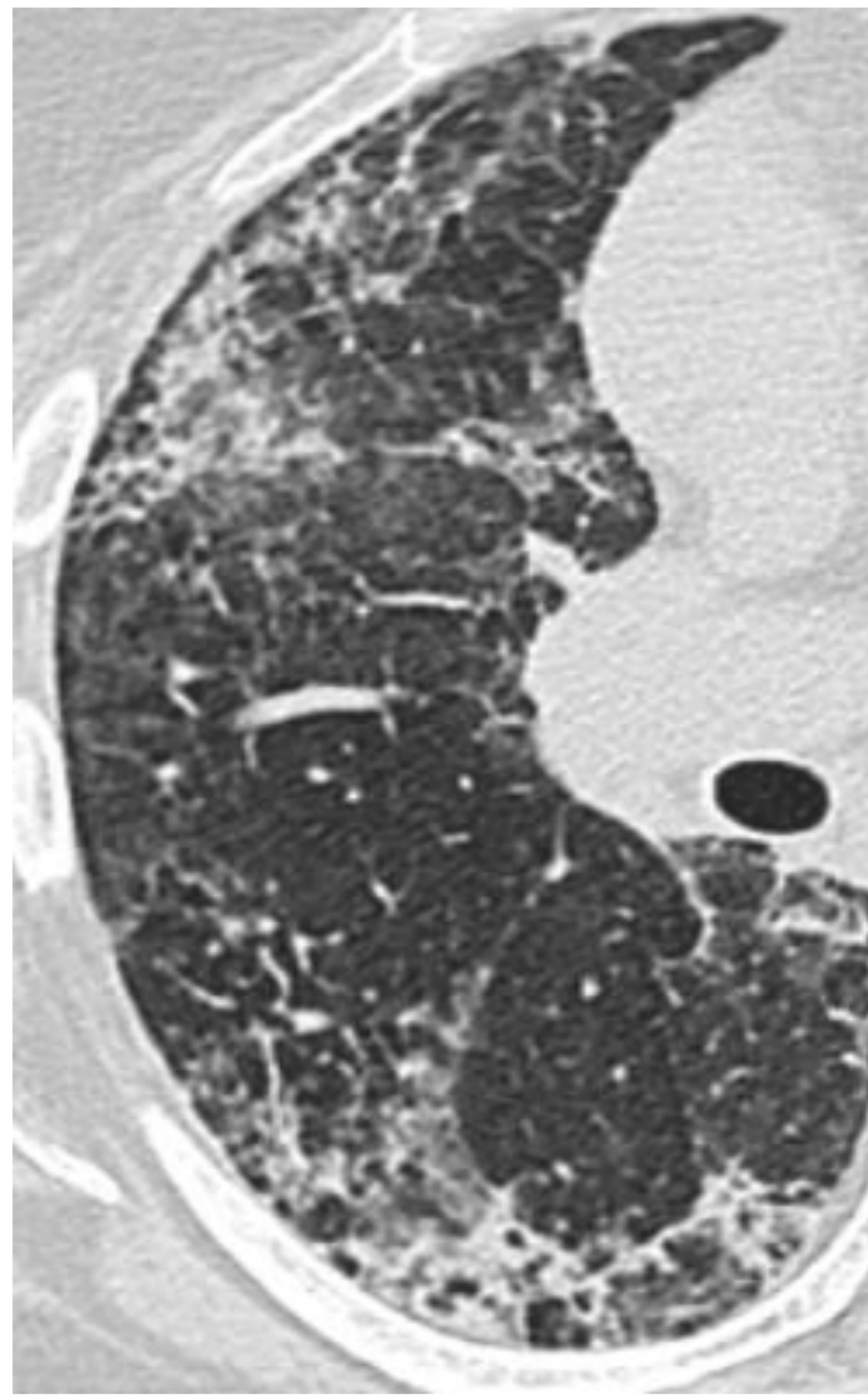
¿Estamos ante un patrón de NIU compatible con FPI?

El siguiente paso es determinar si constituye un patrón de NIU (definitivo, probable o indeterminado) o un patrón alternativo.

- Un patrón de NIU se basa en el **gradiente de la enfermedad, la distribución de la fibrosis y la ausencia de otro patrón de TCAR dominante.**
- Se caracteriza por la presencia de **reticulación subpleural, bronquiectasias por tracción, y panalización con un gradiente de ápico-basal y en ángulos costofrénicos.**
- El **patrón de NIU no es sinónimo de FPI.** Puede estar presente en otras entidades como la asbestosis, la neumonitis por hipersensibilidad crónica o enfermedades del tejido conectivo.

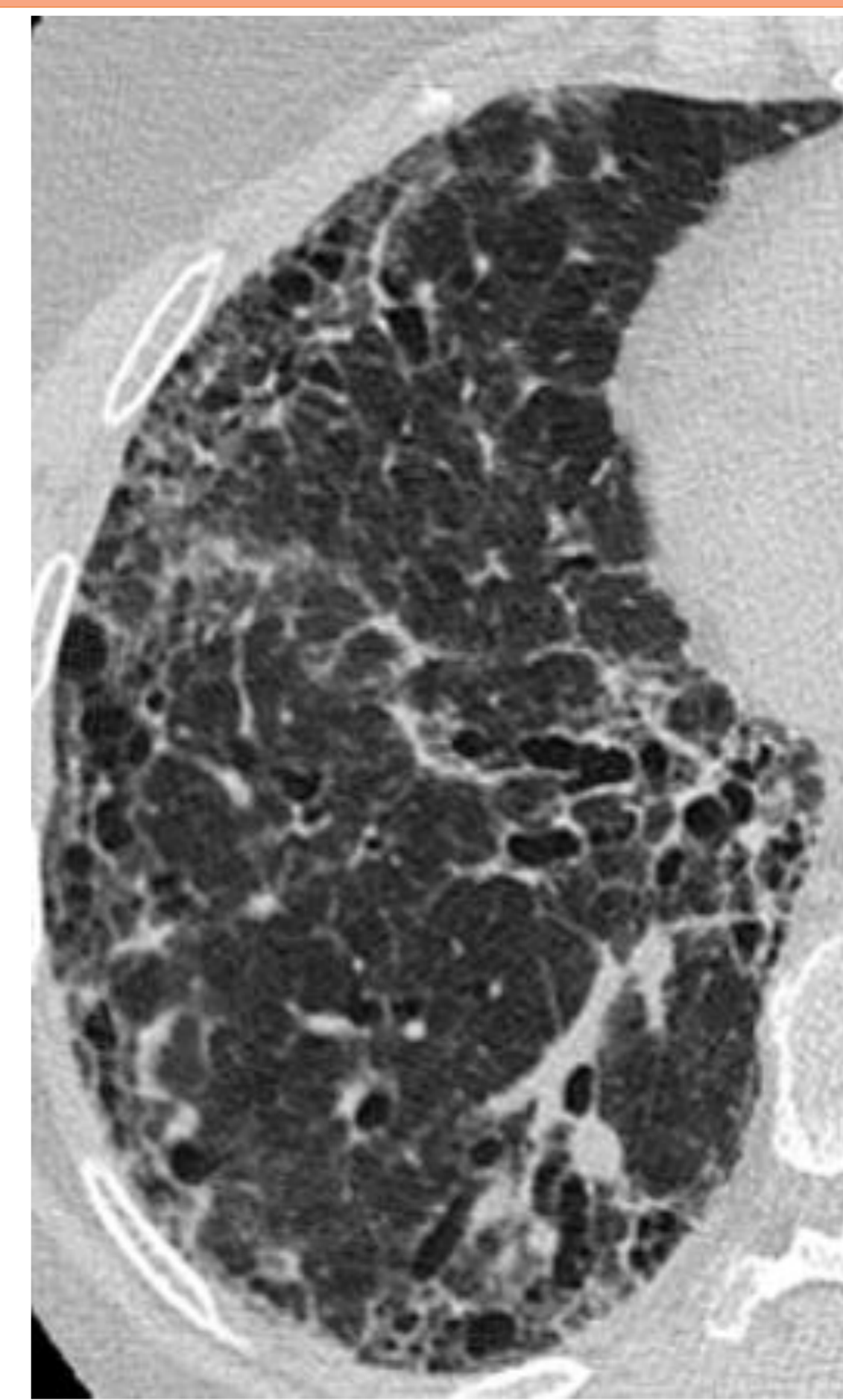
Hallazgos sugestivos de NIU

PATRÓN RETICULAR



Red de opacidades lineales superpuestas en el lobulillo secundario. Sugiere una lesión del intersticio y es un indicador de EPI fibrótica en muchos casos.

BRONQUIECTASIAS POR TRACCIÓN



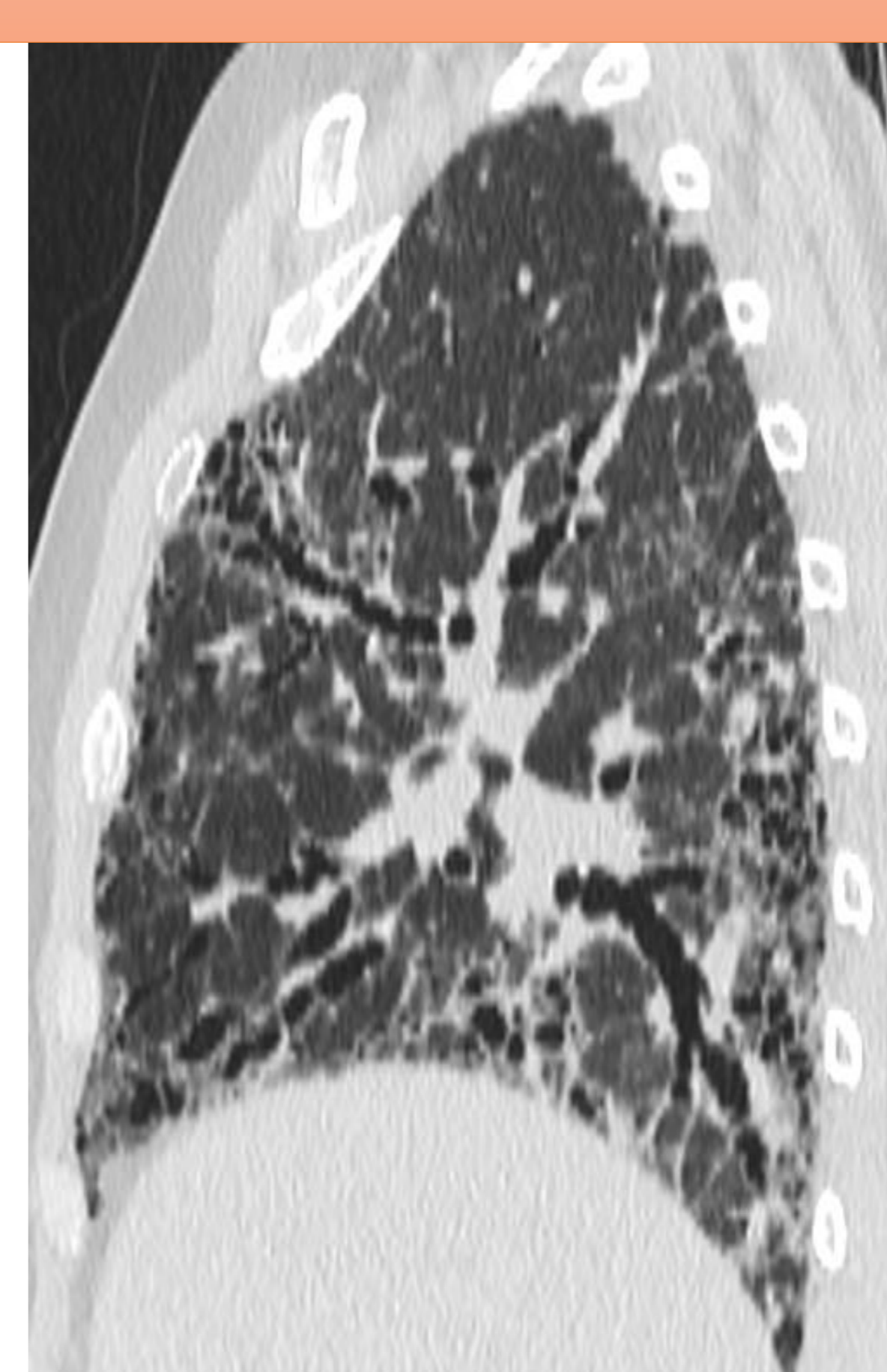
Dilatación irreversible de la vía aérea, secundario a la fibrosis del parénquima adyacente. La vía aérea dilatada a menudo es irregular y tortuosa.

QUISTES EN PANAL



Quistes de pequeño tamaño (3-5 mm), contiguos y agrupados a nivel subpleural. Representan el resultado de una fibrosis progresiva con distorsión arquitectónica. No es patognomónico de la FPI.

GRADIENTE ÁPICO-BASAL



Patrón de distribución en el plano craneocaudal. Fibrosis anterior en las zonas pulmonares media/superior ("signo de la hélice") y predominio subpleural.

Algoritmo diagnóstico

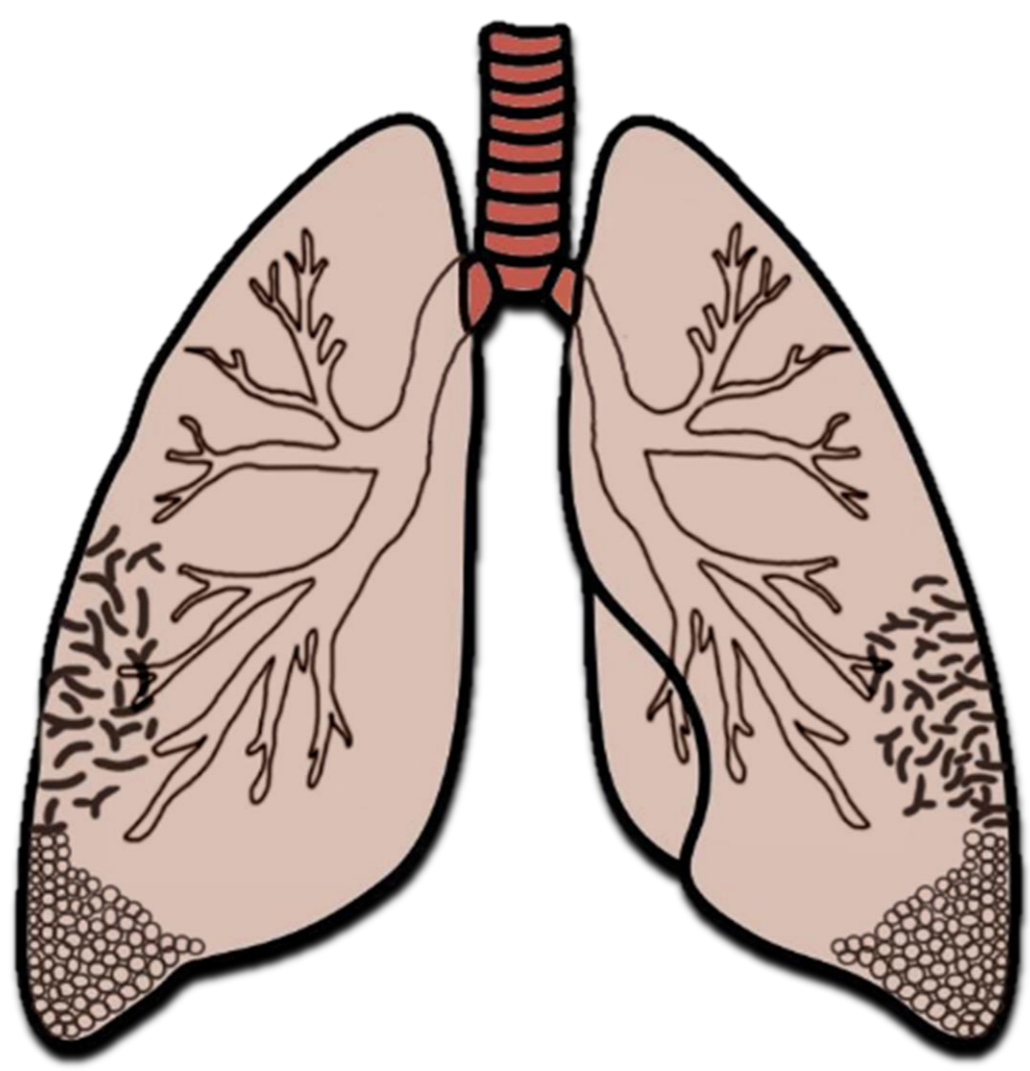
3 ¿Qué categoría?

CATEGORÍAS DIAGNÓSTICAS DE NIU EN TCAR

- La categorización del patrón de fibrosis en la TC según las directrices de la **Sociedad Fleischner** o el **grupo de trabajo ATS/ERS/JRS/ALAT**, es una función crítica del radiólogo, orientando el manejo subsiguiente.
- Cada grupo definió **cuatro categorías diagnósticas** de fibrosis pulmonar en la TCAR en pacientes con sospecha de FPI.

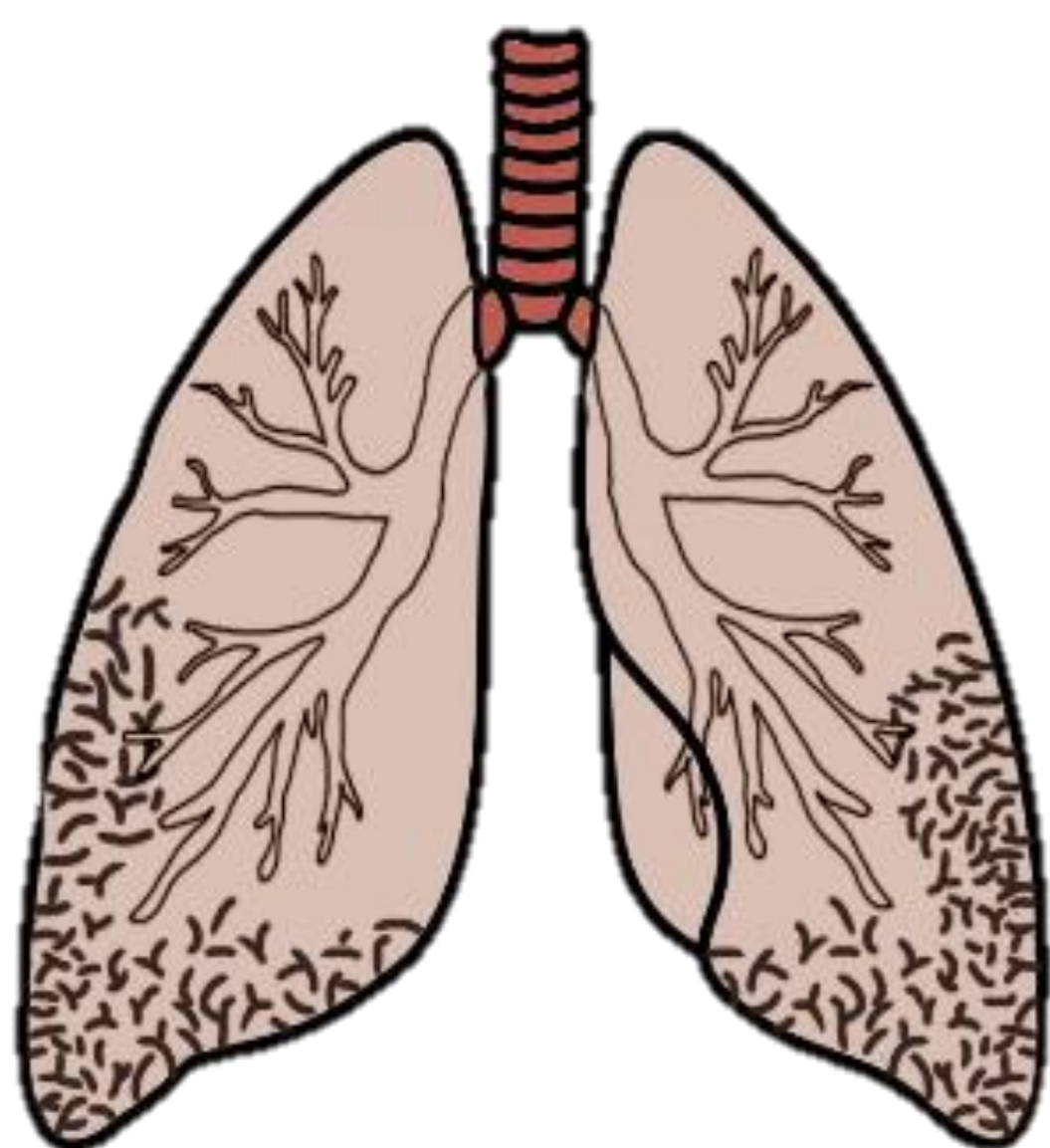
Categorías de la Sociedad Fleischner

NIU TÍPICO



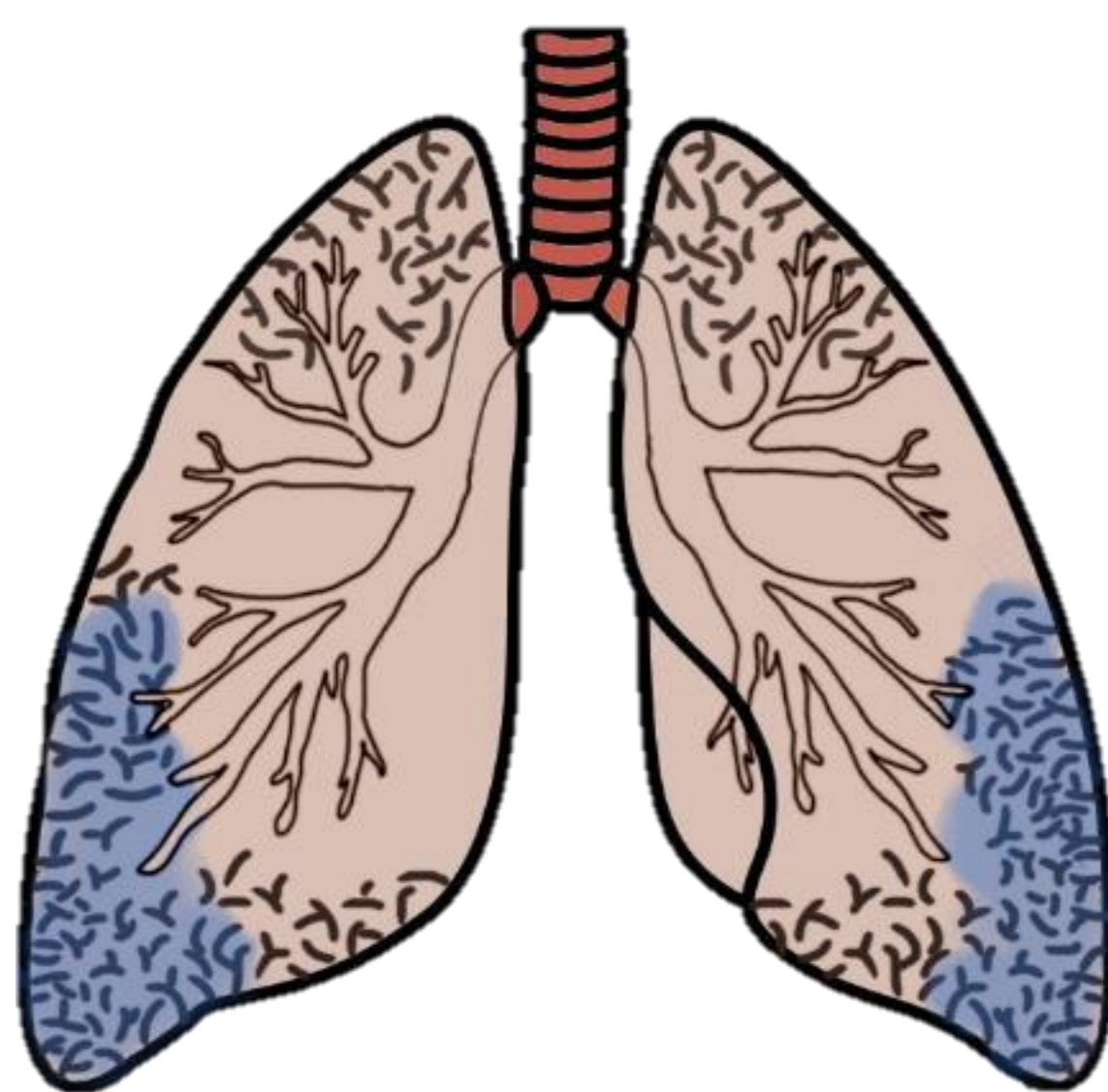
- Reticulación de predominio basal y subpleural, con bronquiectasias por tracción o bronquiolectasias.
- **Quistes en panal.**
- Ausencia de signos que sugieran diagnósticos alternativos.

PROBABLE NIU



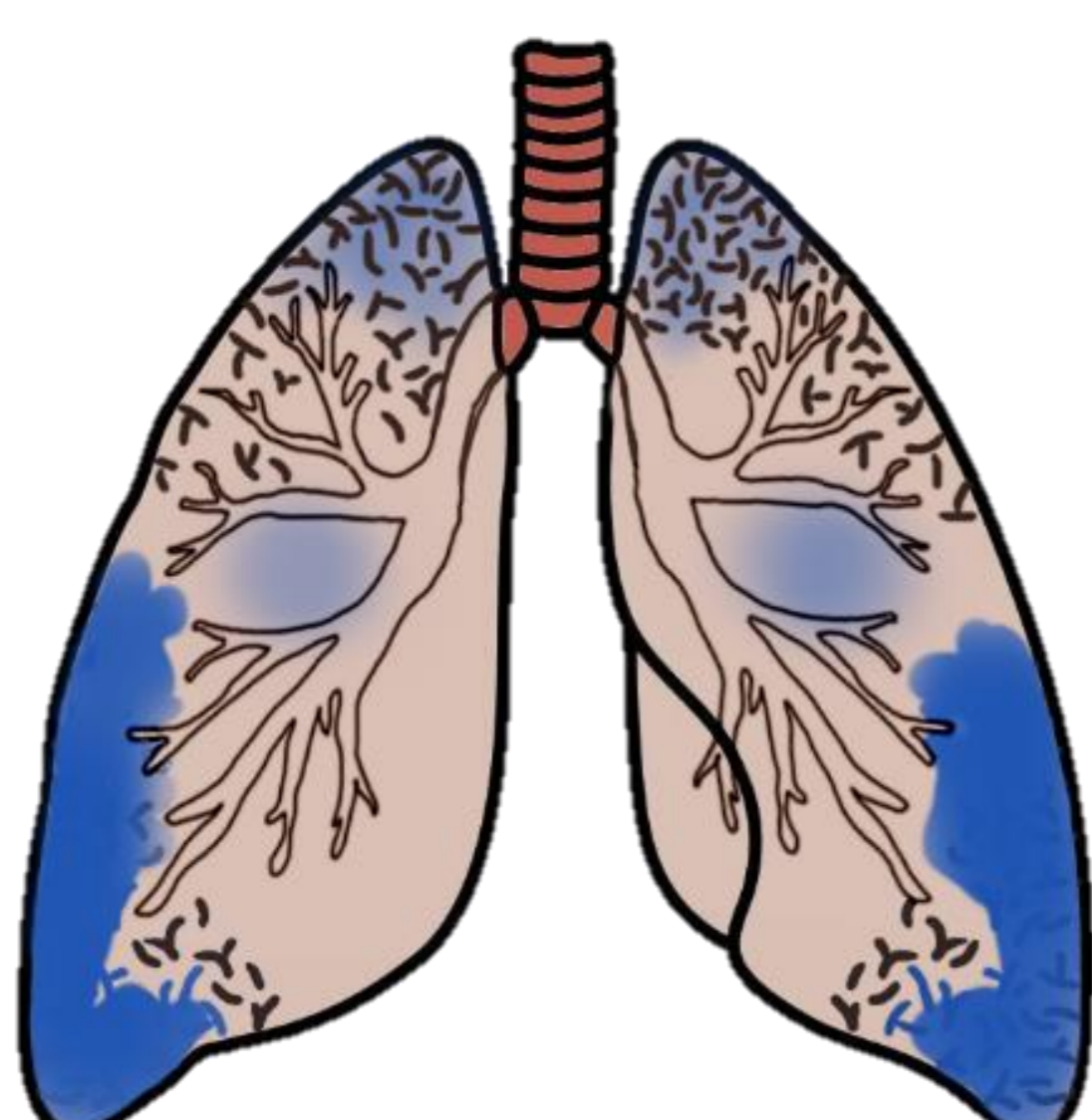
- Reticulación de predominio basal y subpleural, con bronquiectasias por tracción y bronquiolectasias.
- **Ausencia de quistes en panal.**
- Ausencia de signos que sugieran un diagnóstico alternativo.

NIU INDETERMINADO



- Reticulación de distribución **no basal/subpleural.**
- **Hallazgos menores que sugieran un diagnóstico alternativo** (tenues opacidades en vidrio deslustrado, atrapamiento aéreo leve, etc).

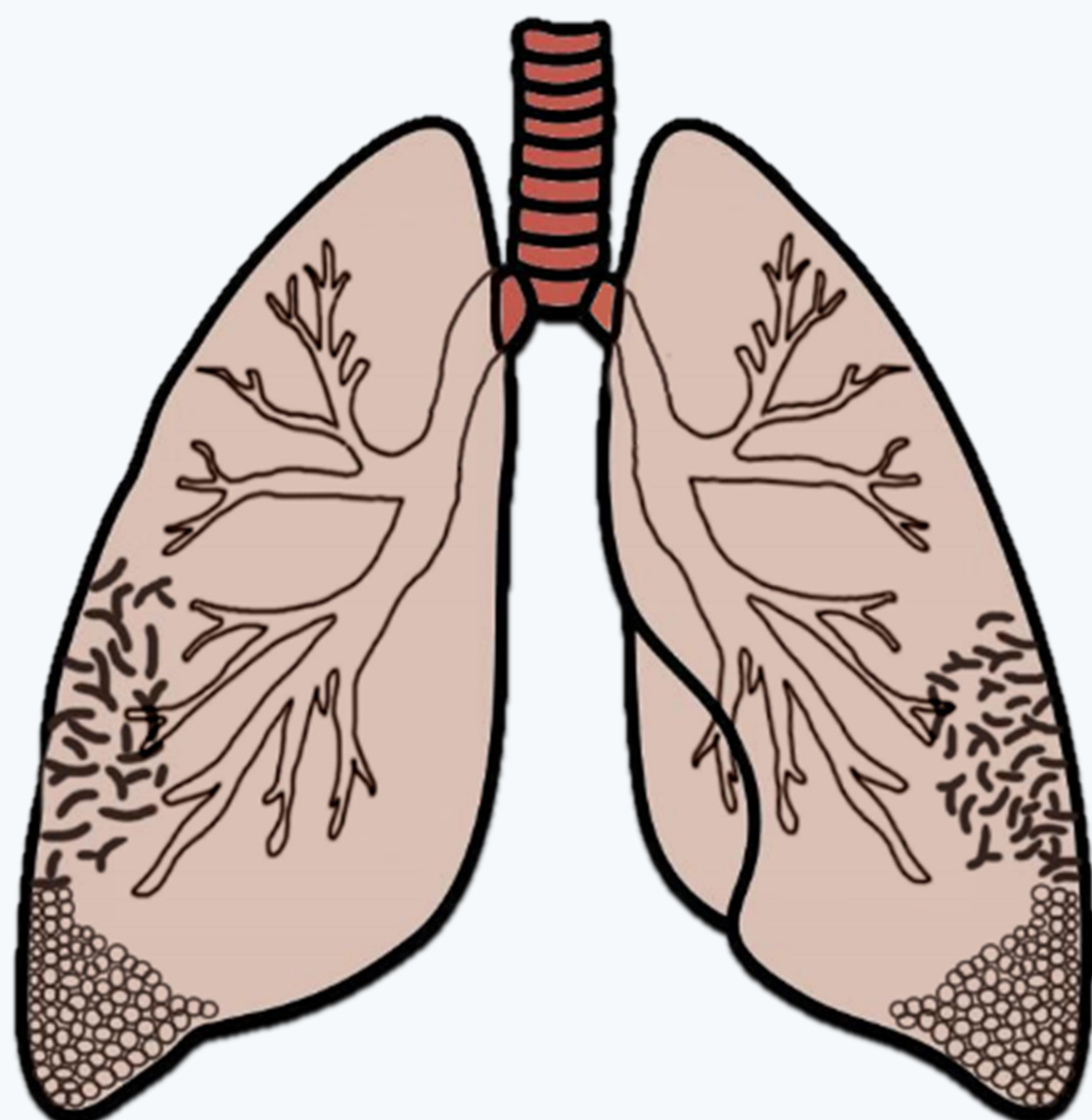
DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO



- **Afectación predominante en campos medios/superiores** (sugiere N. Hipersensibilidad).
- **Áreas de preservación subpleural con distribución peribroncovascular** (sugiere NINE)
- **Hallazgos dominantes no sugestivos de FPI**

Categorías de la Sociedad Fleischner

PATRÓN NIU TÍPICO



- Reticulación de predominio basal y subpleural, con bronquiectasias por tracción o bronquiolectasias
- **Quistes en panal**
- Ausencia de signos que sugieran diagnósticos alternativos

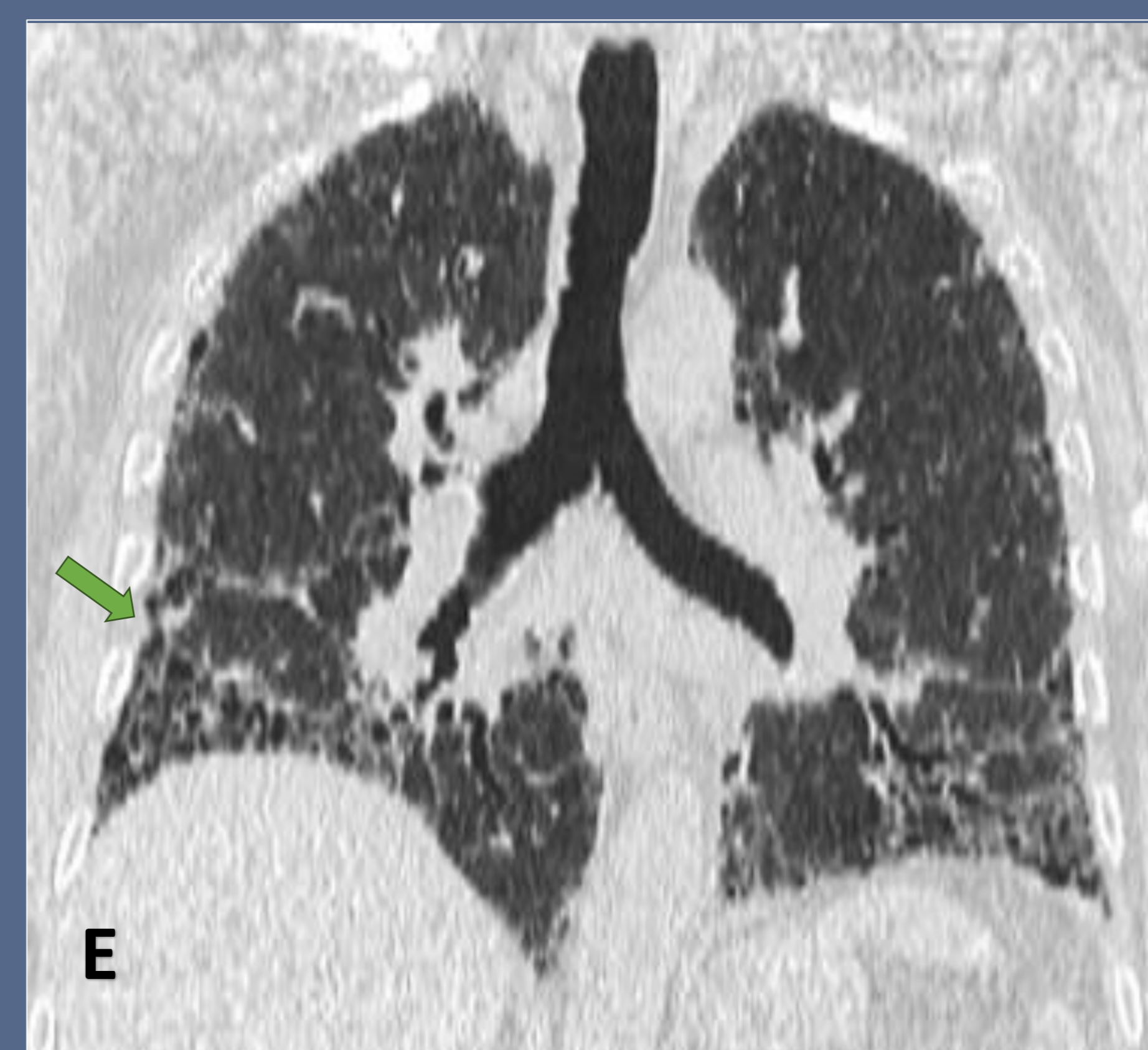
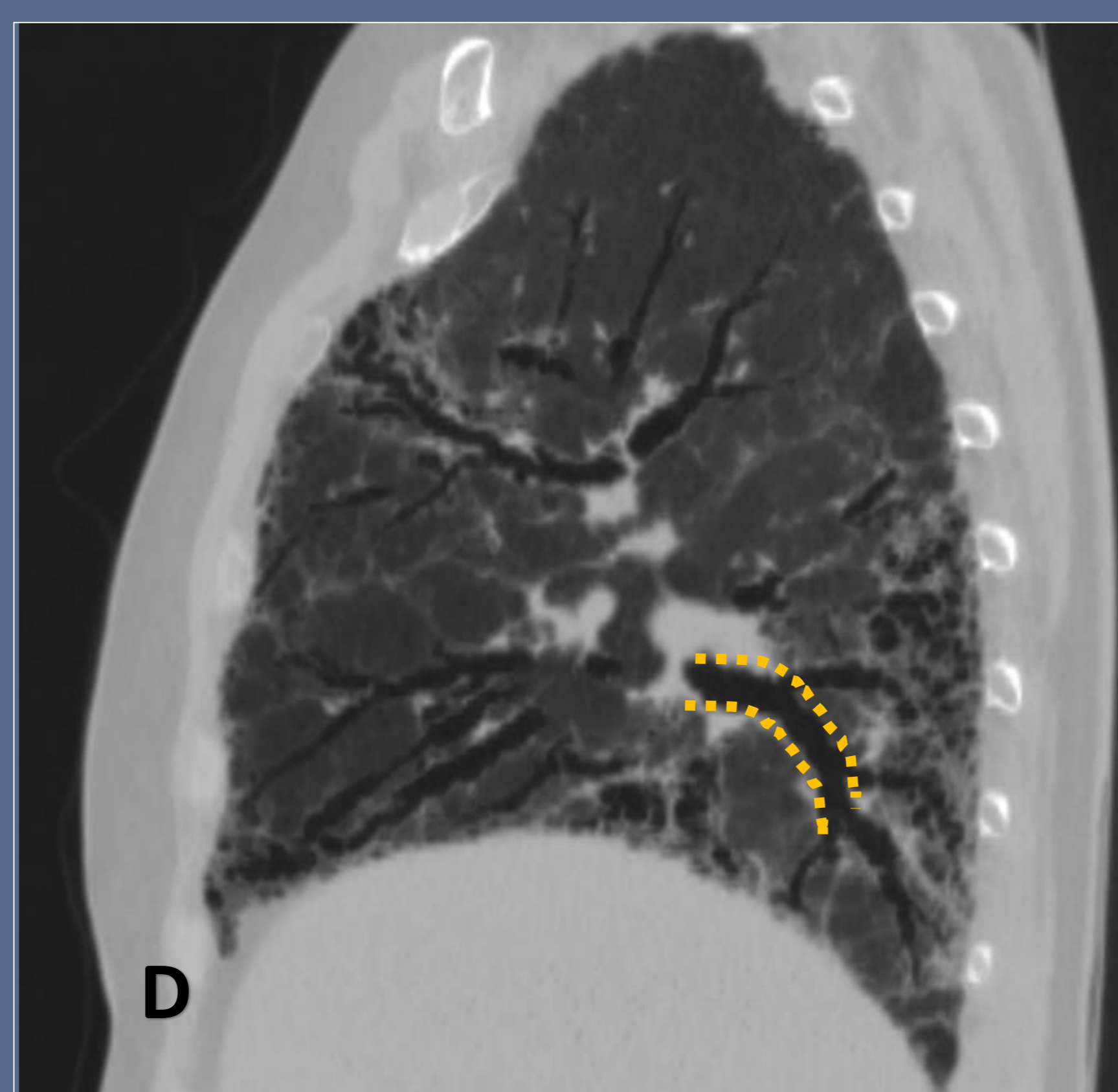
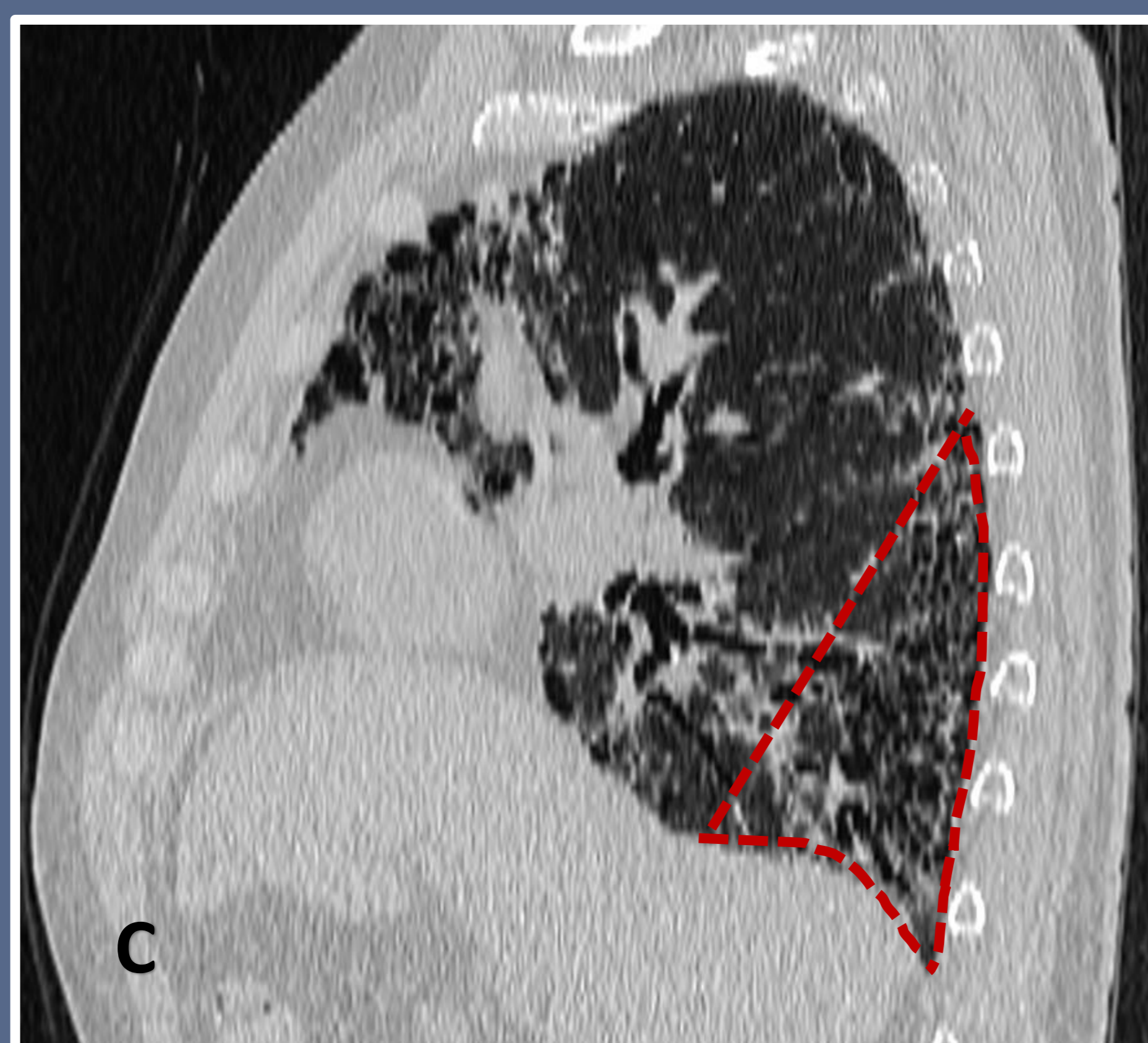
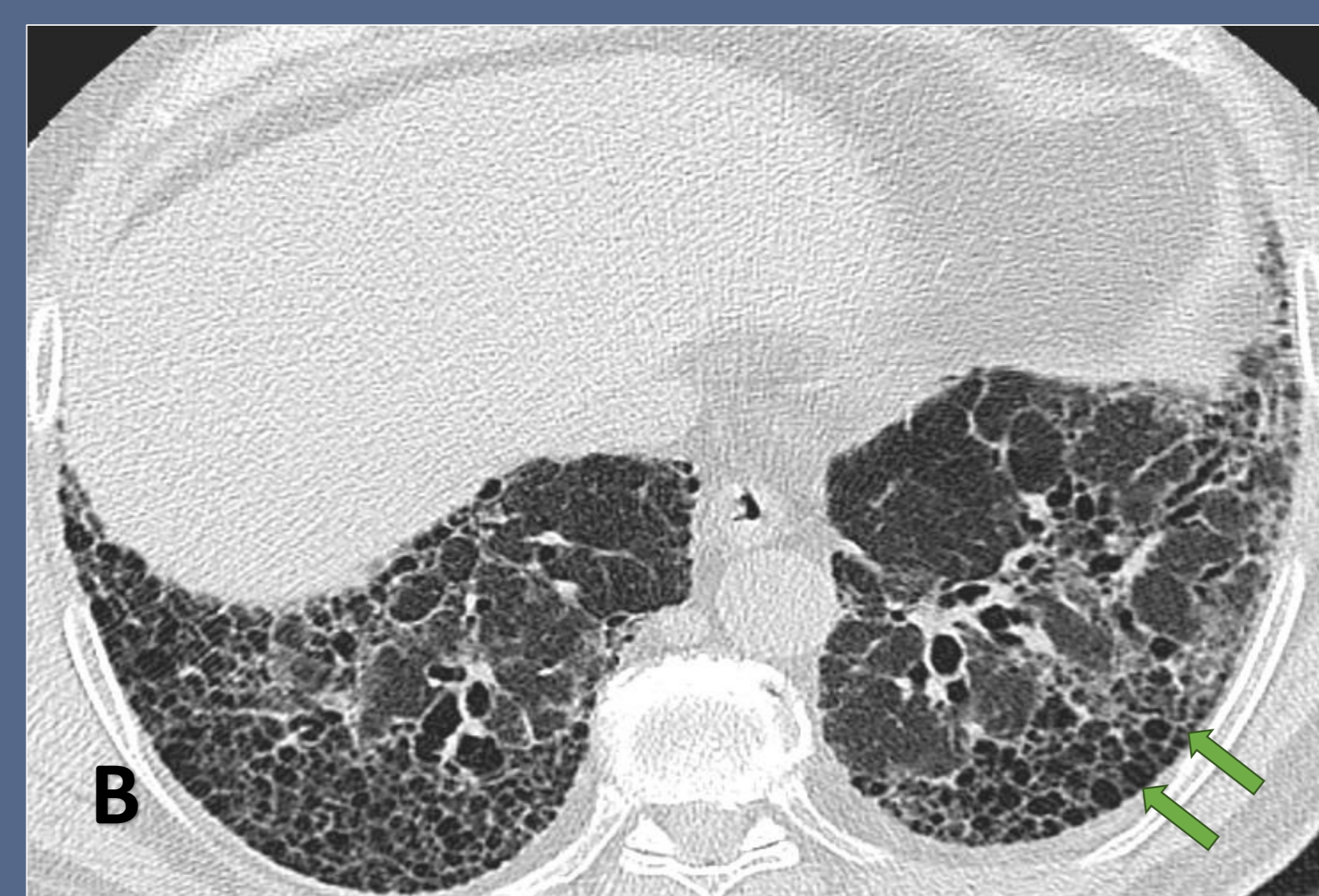
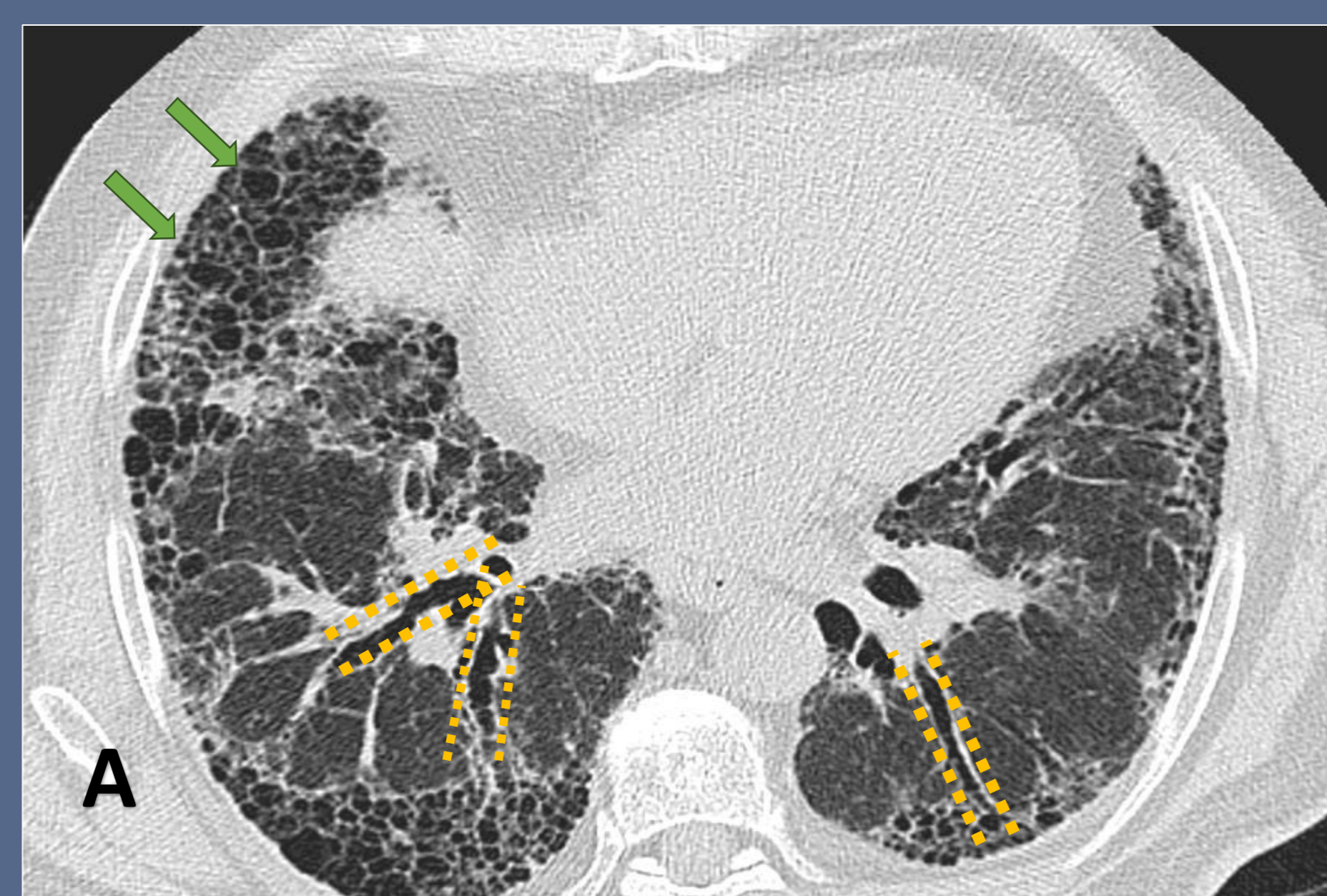


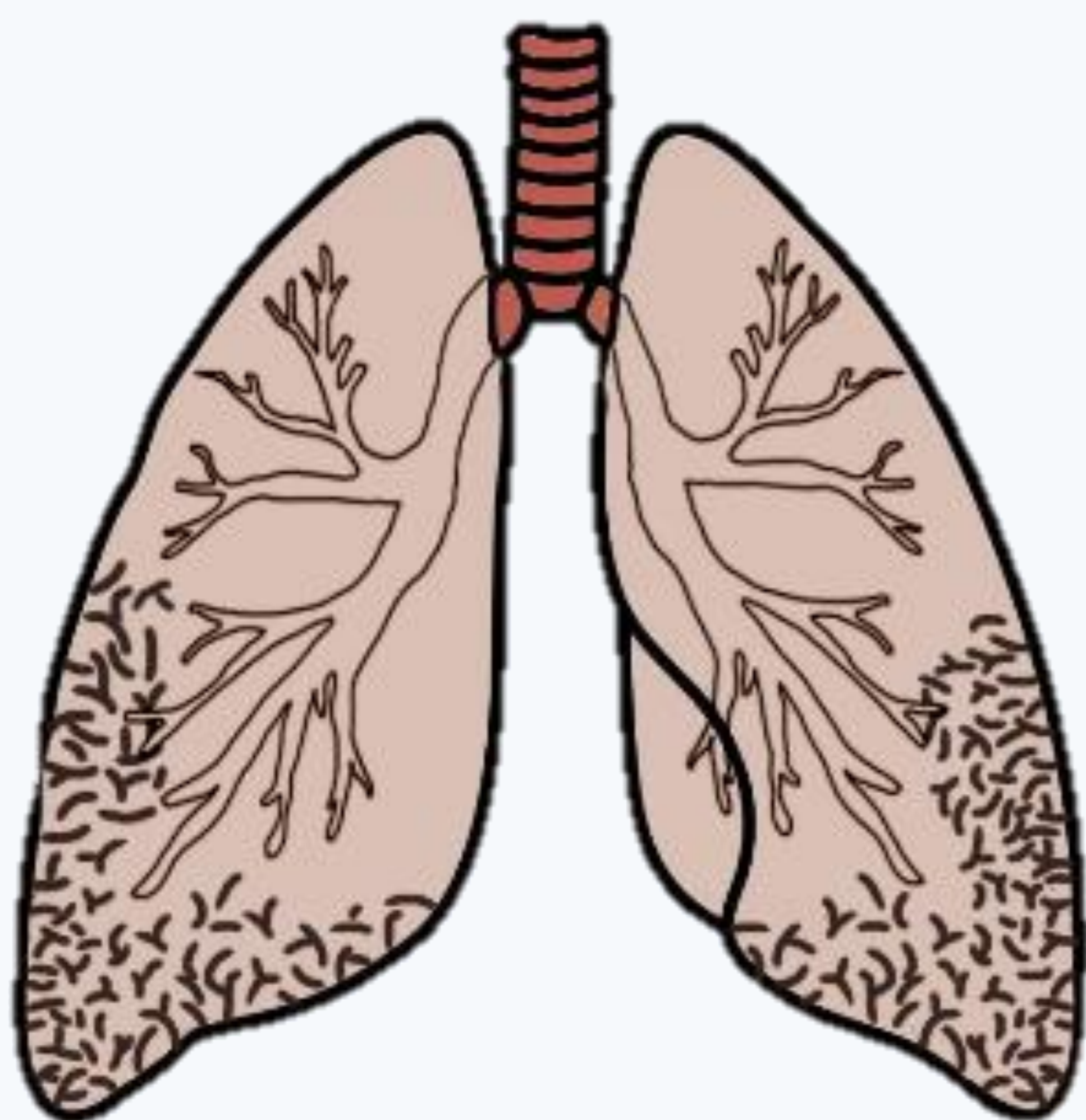
Figura 1. Patrón de NIU típico en FPI

(A-B) Las imágenes de TC en inspiración muestran una **reticulación de predominio basal y subpleural**, asociada a una **distorsión del lobulillo secundario**, bronquiectasias por tracción (**líneas discontinuas amarillas**) y panalización (**flechas verdes**).

(C-D) Los cortes sagital y coronal de TC confirman el **gradiente apico-basal** de la afectación pulmonar en el plano craneocaudal (**líneas rojas discontinuas**).

Categorías de la Sociedad Fleischner

PATRÓN NIU PROBABLE



- Reticulación de predominio basal y subpleural, con bronquiectasias por tracción o bronquiolectasias
- **Ausencia de quistes en panal**
- Ausencia de signos que sugieran diagnósticos alternativos

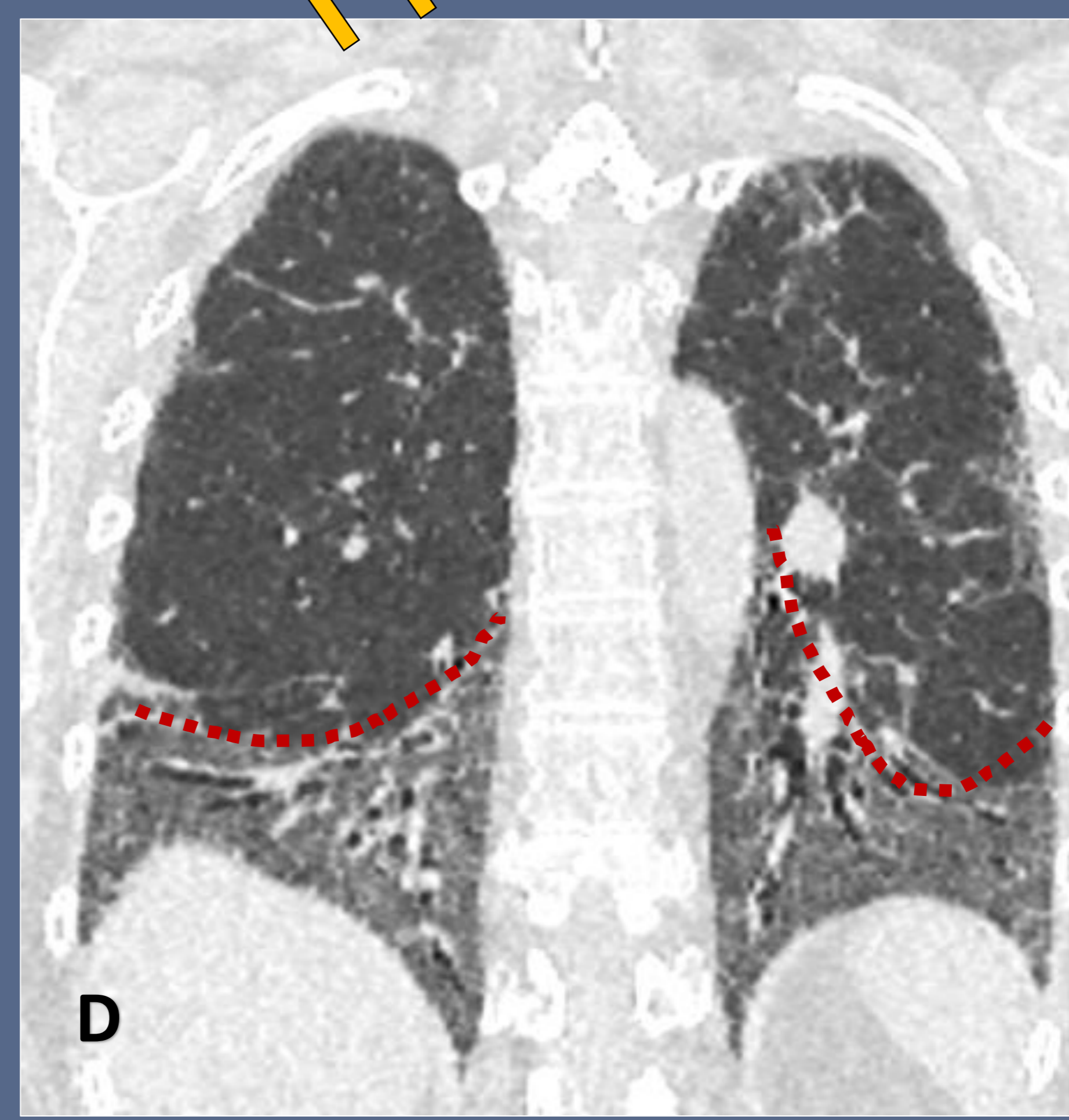
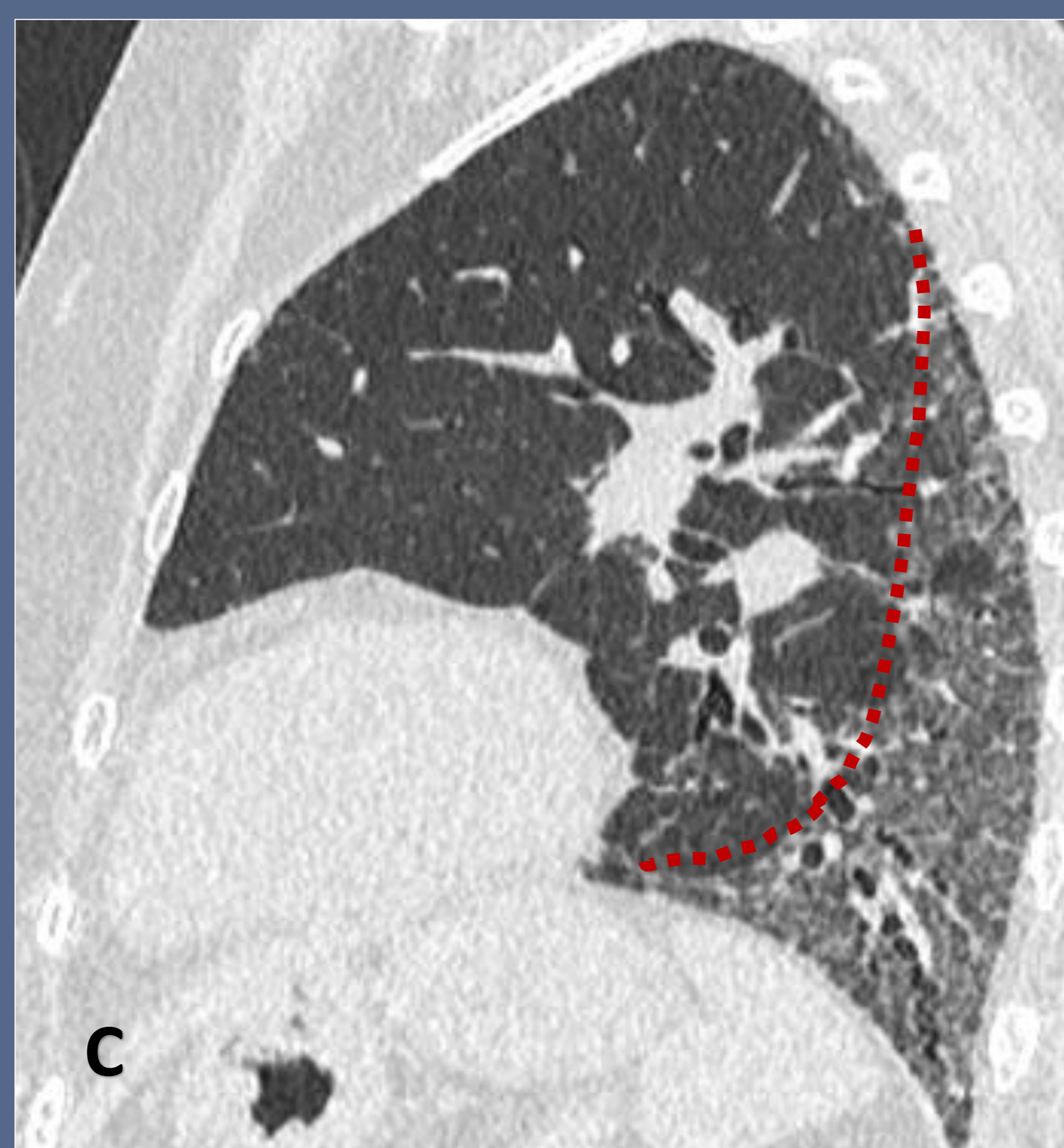


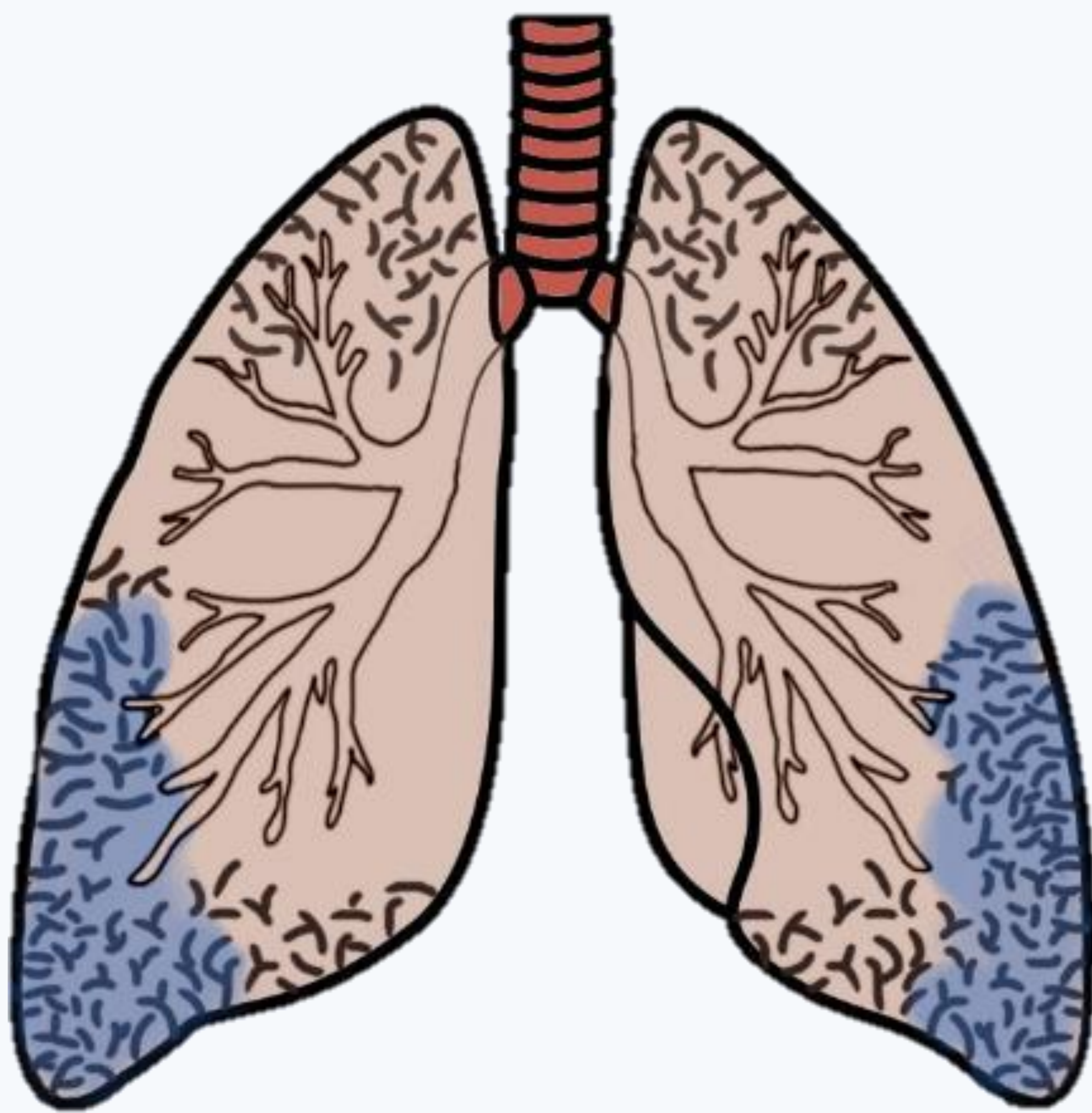
Figura 2. Patrón de probable NIU

(A-B) Los cortes axiales de TC en inspiración demuestran una **reticulación basal y subpleural**, asociada a **bronquiectasias por tracción (flechas amarillas)**, y ausencia de panalización.

(C-D) Los cortes sagitales y coronales evidencian una predominancia de los hallazgos en los **campos pulmonares inferiores (líneas discontinuas rojas)**.

Categorías de la Sociedad Fleischner

PATRÓN NIU INDETERMINADO



- Reticulación de distribución **no basal/subpleural**.
- **Hallazgos menores que sugieran un diagnóstico alternativo** (tenues opacidades en vidrio deslustrado, atrapamiento aéreo leve, etc).

Incluir un diagnóstico diferencial en el informe radiológico

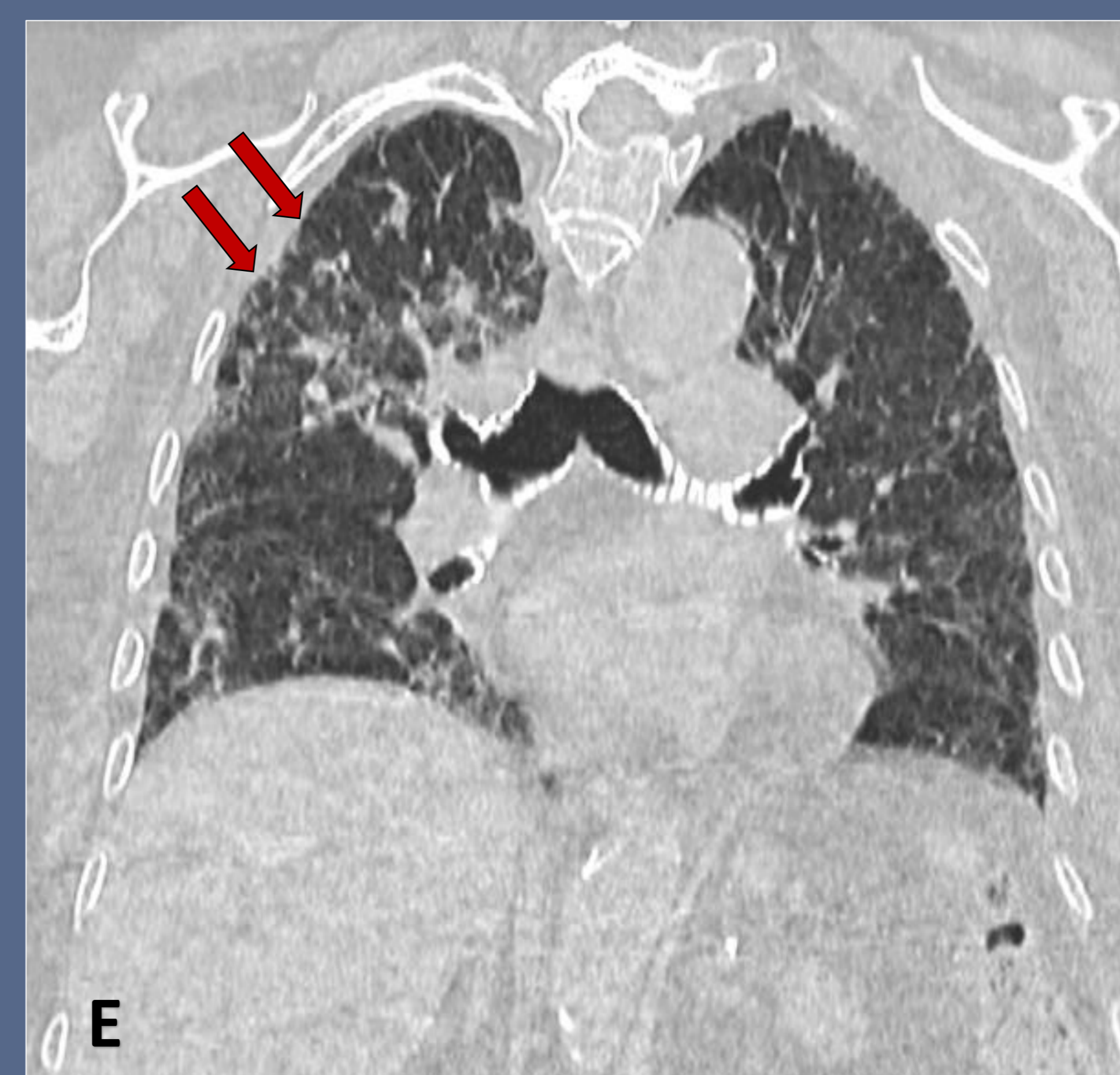
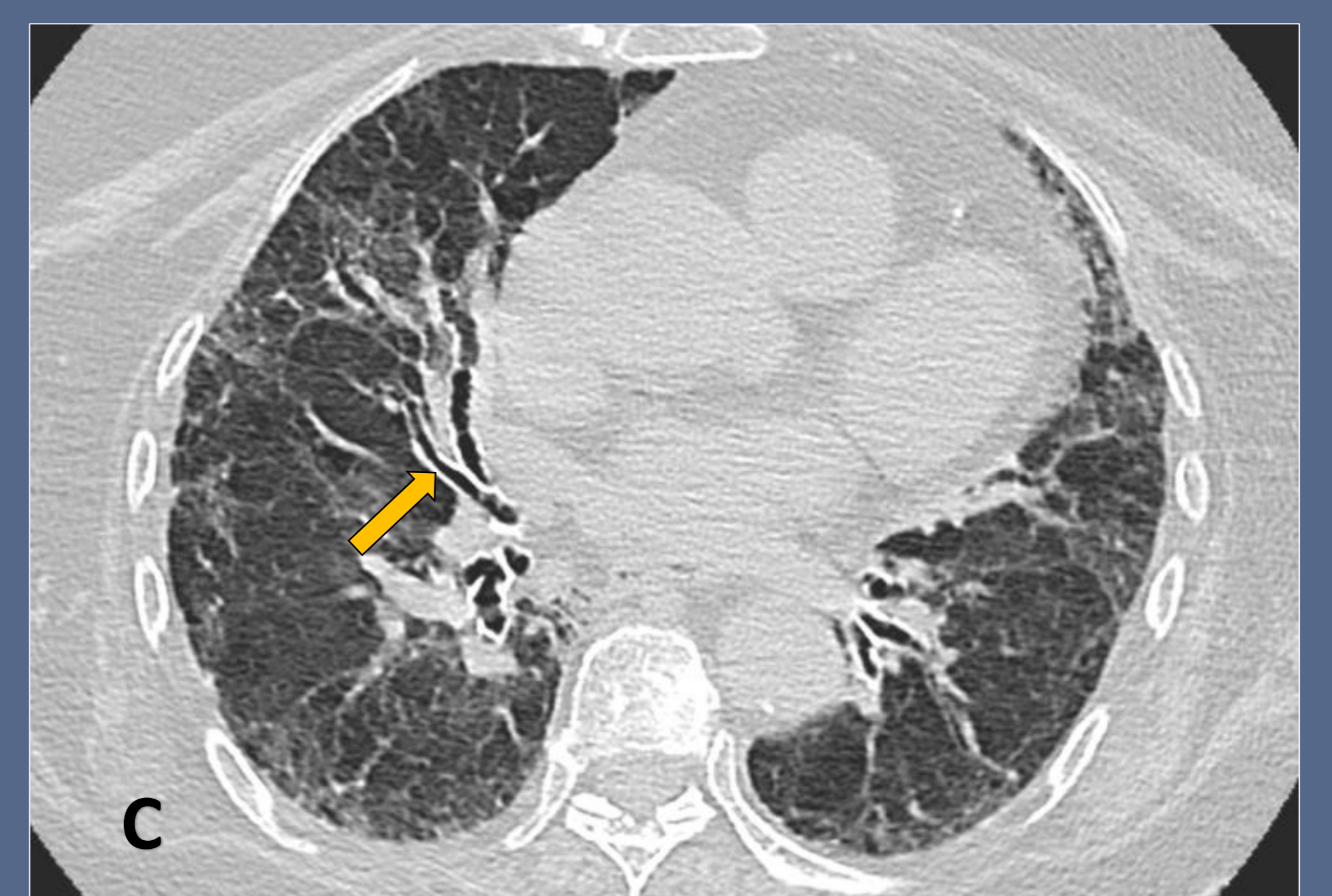
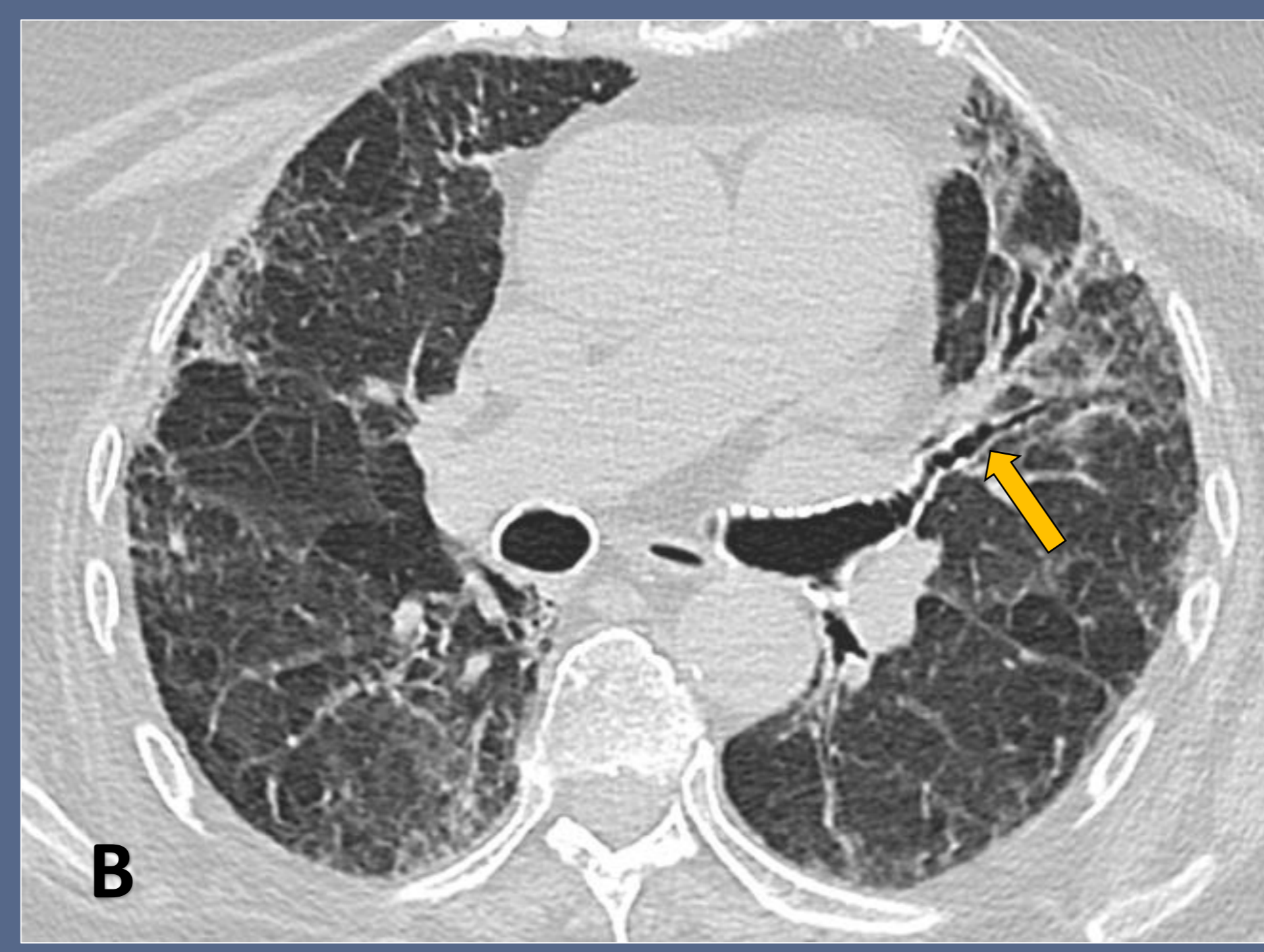


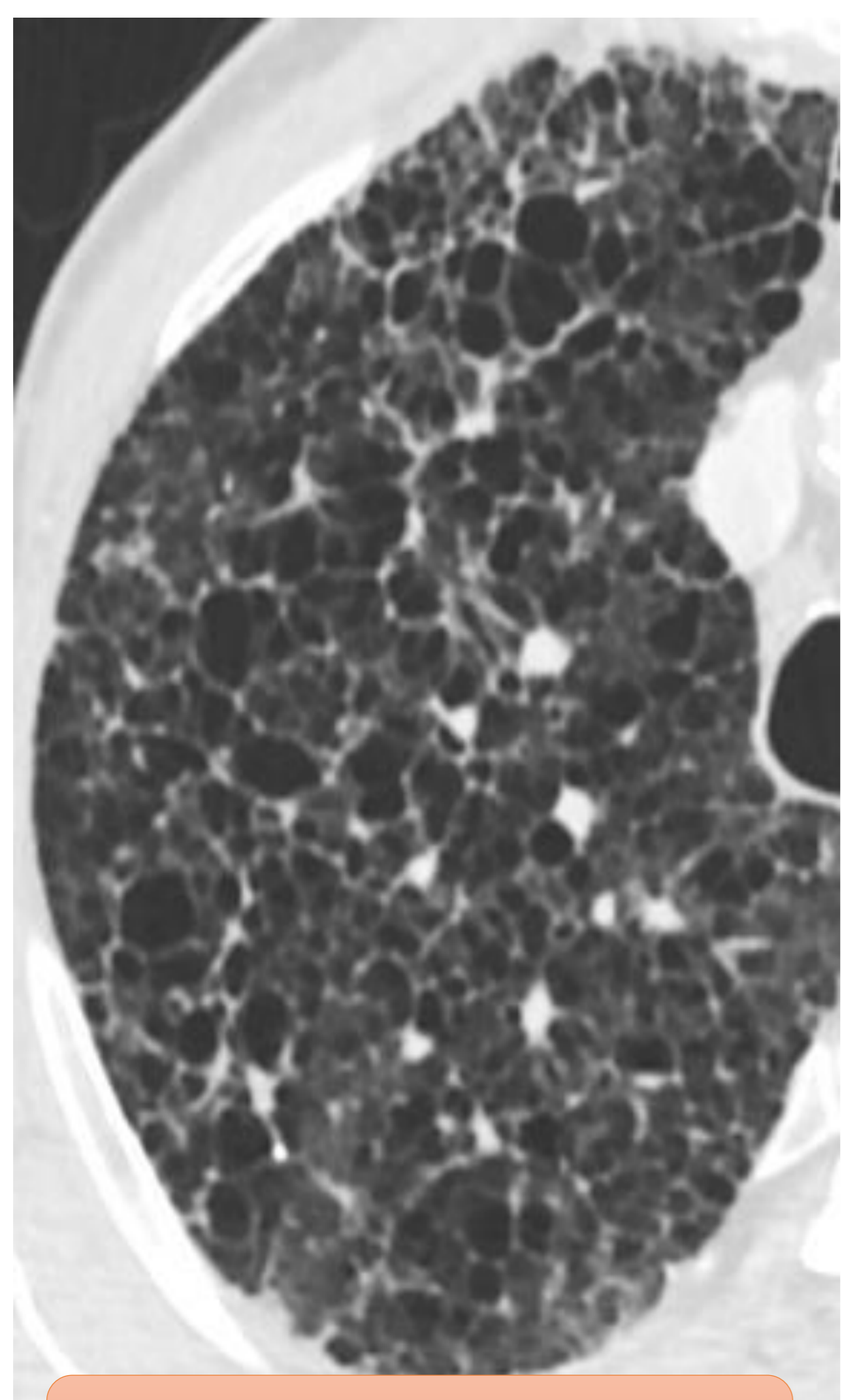
Figura 3. Patrón indeterminado para NIU

(A-E) Los cortes axiales, coronal y sagital de TC evidencian un patrón reticular con una distribución no basal ni subpleural (flechas rojas), asociado a una distorsión arquitectural y bronquiectasias por tracción (flechas amarillas). No se observan quistes en panal.

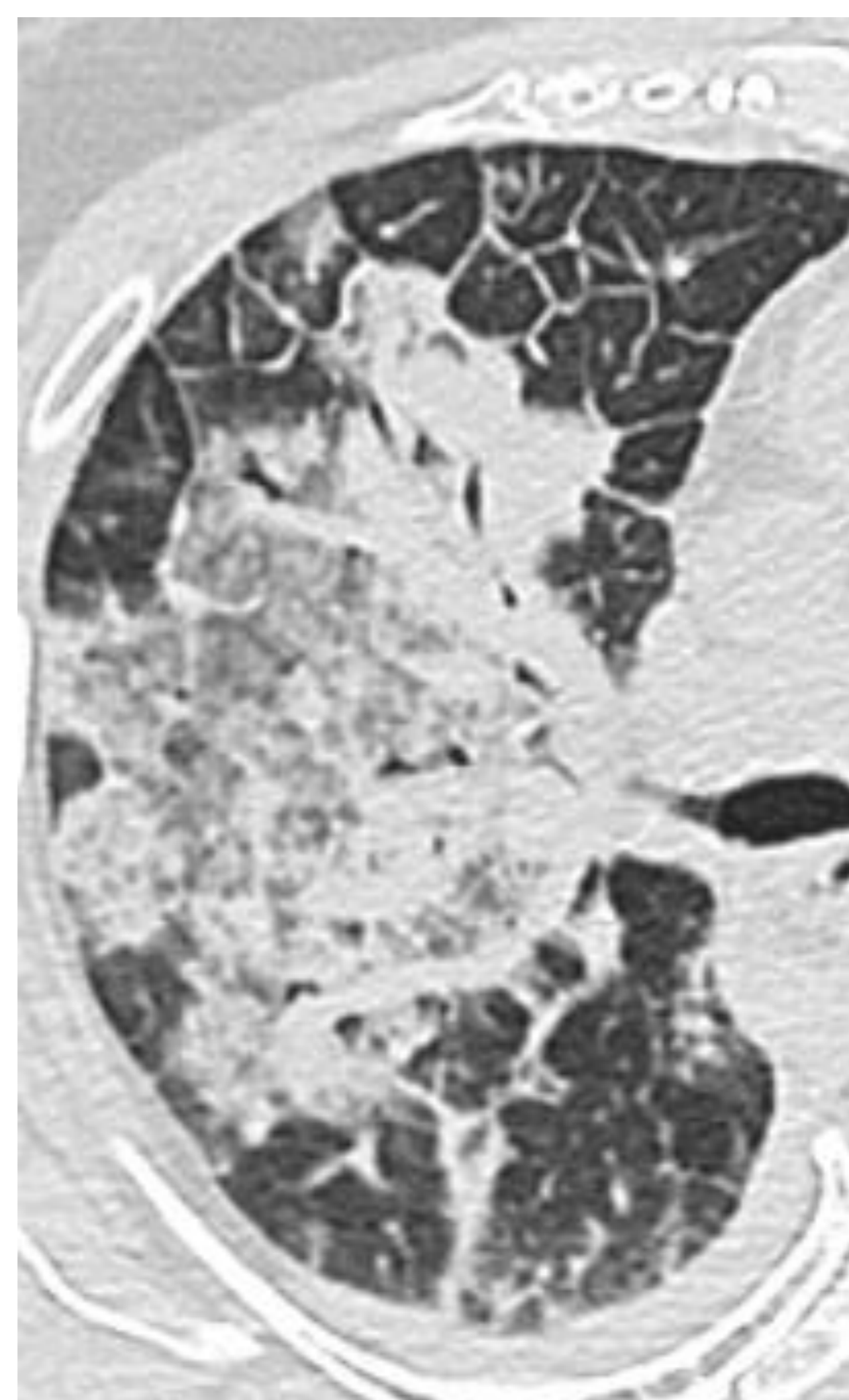
Algoritmo diagnóstico

4

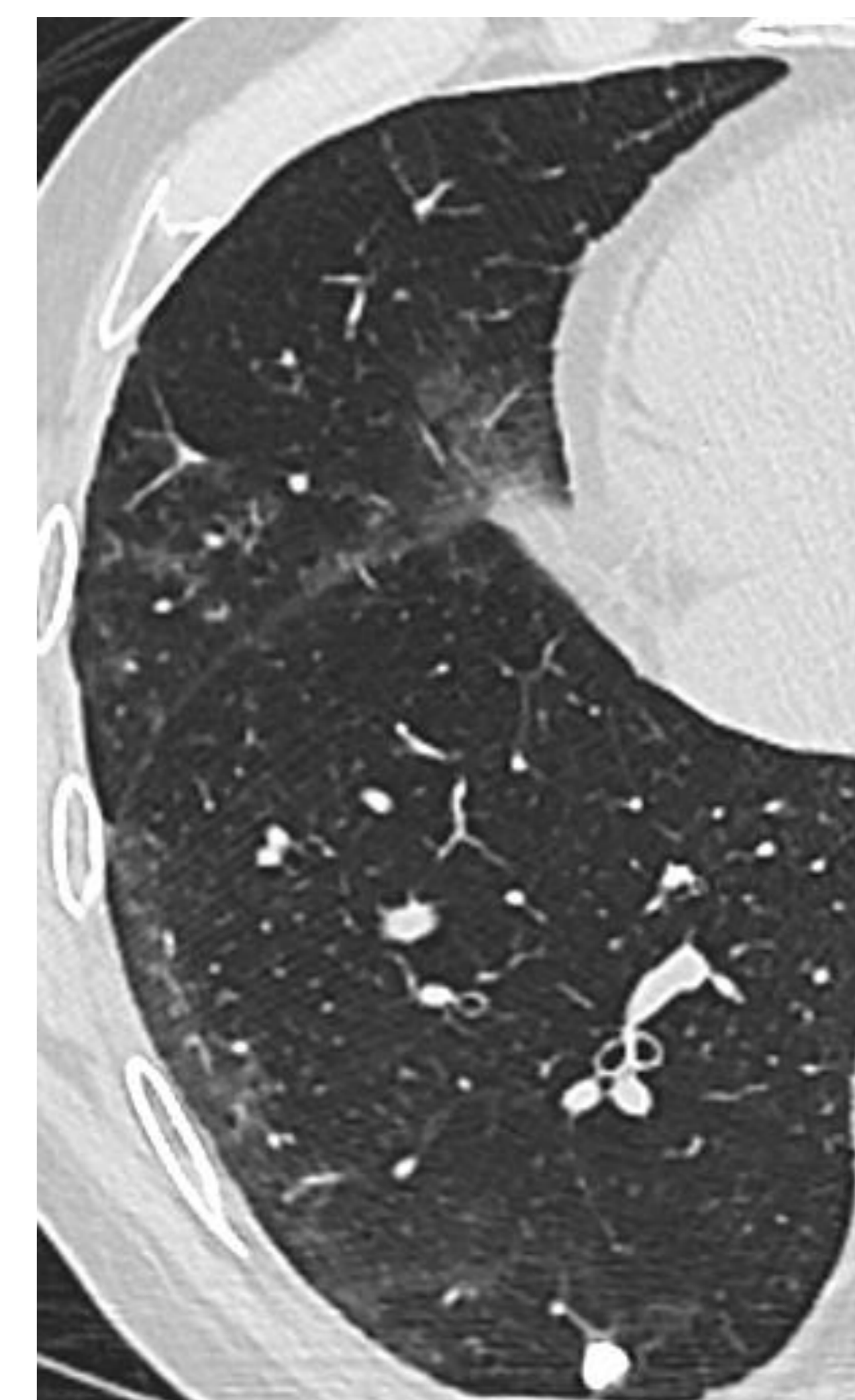
¿Estamos ante un patrón que sugiere un diagnóstico alternativo?



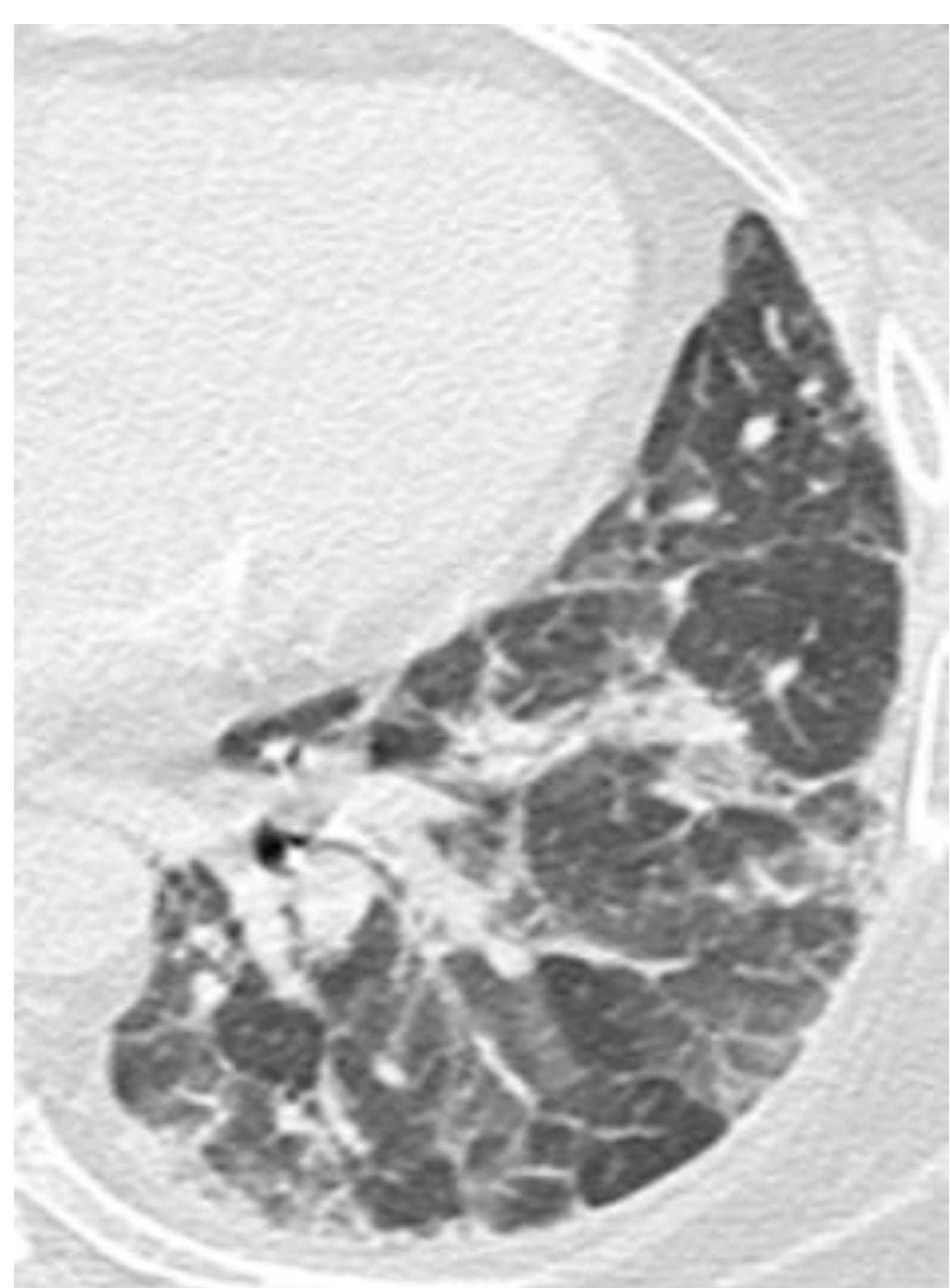
QUISTES



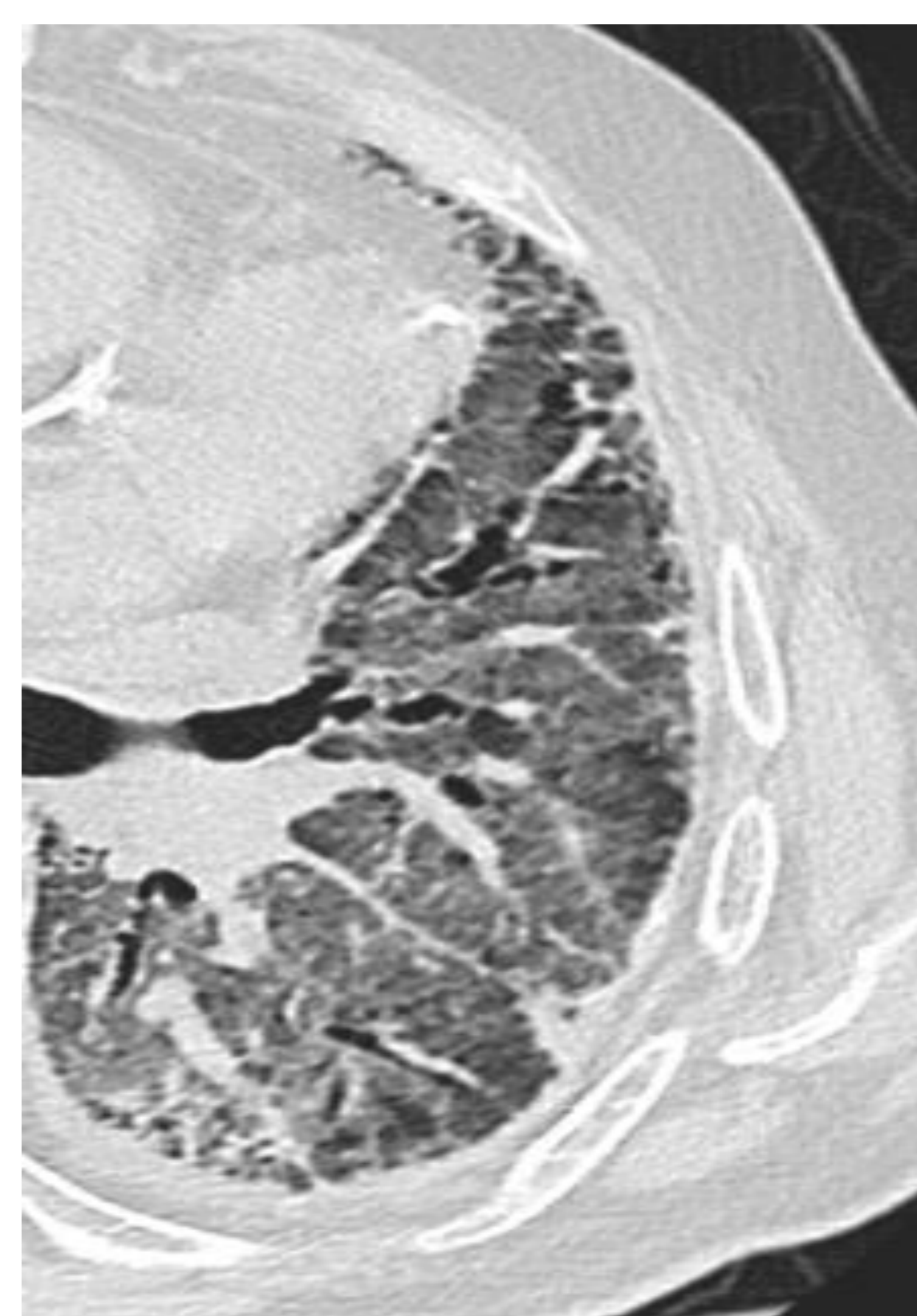
CONSOLIDACIÓN



MICRONÓDULOS



PATRÓN EN MOSAICO



VIDRIO DESLUSTRADO

Diagnósticos alternativos

NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE)

- Patrón intersticial más común en las **enfermedades del tejido conectivo**.
- Hallazgos en imagen: **opacidades en vidrio deslustrado, con reticulación y bronquiectasias por tracción con predominio en campos inferiores**. Puede existir una leve panalización.
- Las **opacidades en vidrio deslustrado respetan el espacio subpleural**, y las **bronquiectasias por tracción** muestran una **distribución peribroncovascular**.
- Mejor pronóstico que la NIU.

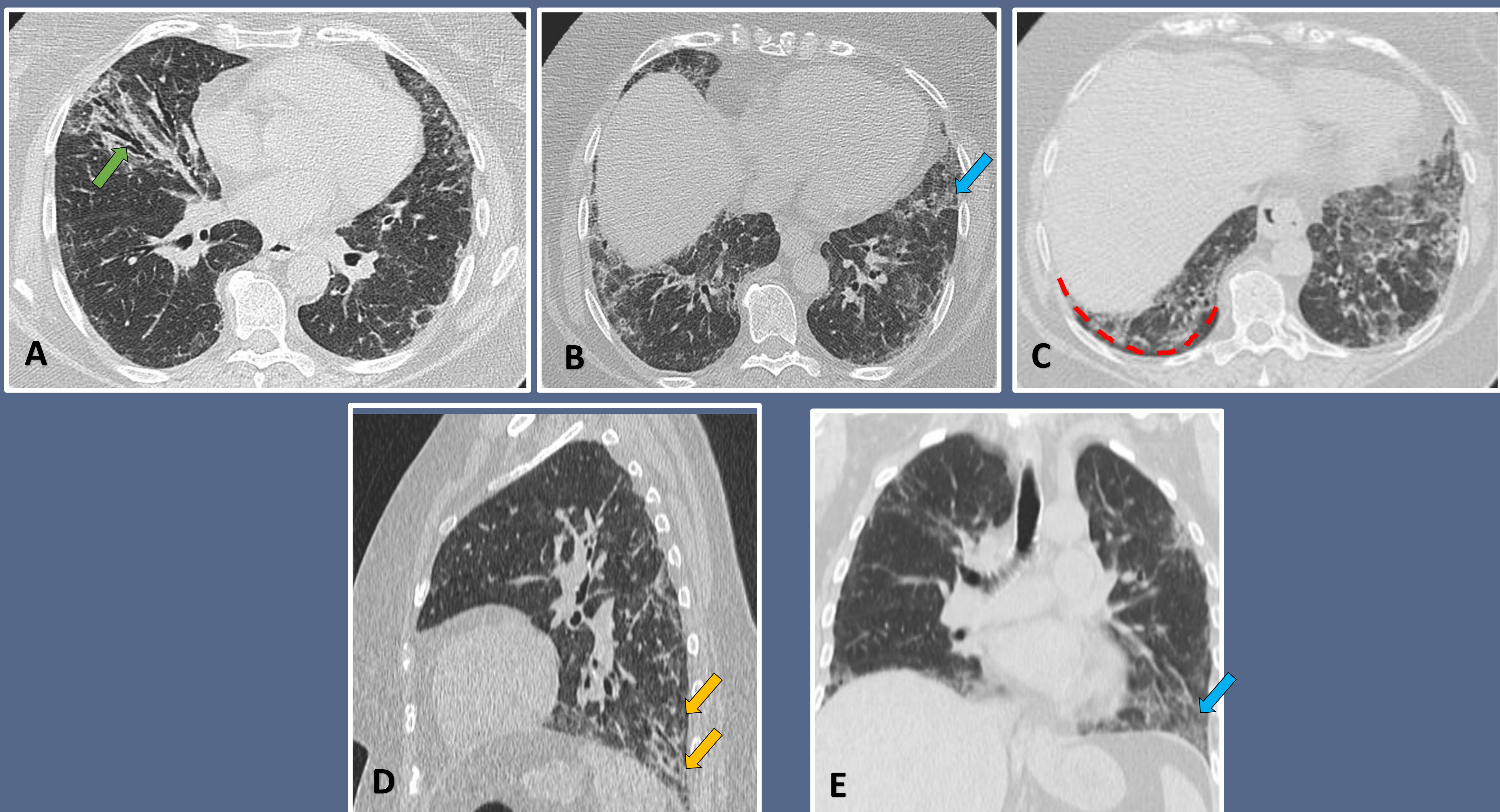


Figura 4. Neumonía intersticial no específica

(A-E) Los cortes axiales, sagittal y coronal de TC demuestran un **patron intersticial reticular con predominio en campos inferiores (flechas amarillas)**, asociado a engrosamiento de septos interlobulillares, bronquiectasias por traccion **(flechas verdes)** y **opacidades en vidrio deslustrado (flechas azules)** en campos medios e inferiores con respeto subpleural **(líneas rojas discontinuas)**. No se observa panalización.

Diagnósticos alternativos

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD FIBRÓTICA

- La NH fibrótica se caracteriza por **fibrosis peribronquial con presencia variable de opacidades en vidrio deslustrado y una marcada atenuación en mosaico**.
- El **atrapamiento aéreo en espiración** debido a la obstrucción de la pequeña vía aérea es un hallazgo clave.
- Los **nódulos centrilobulares en vidrio deslustrado**, suelen estar presentes en la etapa subaguda de la enfermedad (no fibrótica).

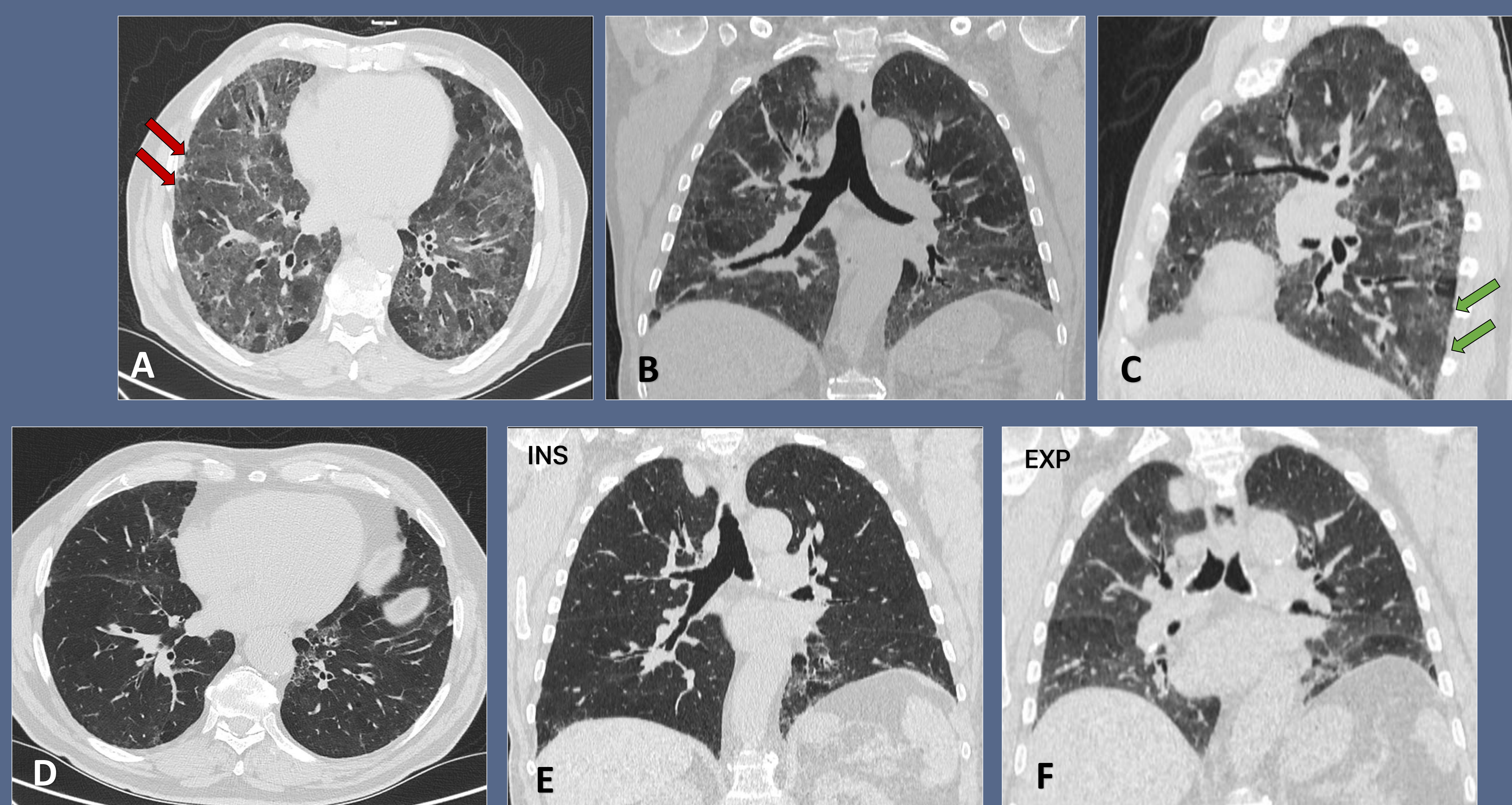


Figura 5. Neumonitis por hipersensibilidad fibrótica

(A-C) Las imágenes de TC demuestran **opacidades en vidrio deslustrado** asociadas a un patrón de atenuación en mosaico (**flechas rojas**), y **sutil fibrosis peribroncovascular** de predominio en campos inferiores (**flechas verdes**).

(D-E) Las imágenes axiales y coronales de TC tras la retirada de la exposición y el tratamiento con corticoides muestran una mejora significativa con **desaparición de la mayoría de las opacidades en vidrio deslustrado**.

(E-F) La comparación entre las imágenes de TC coronal en inspiración y espiración confirma el **atrapamiento aéreo** como causa de la atenuación en mosaico.

Diagnósticos alternativos

SARCOIDOSIS FIBRÓTICA

- Predominio en campos medios/superiores.
- La fibrosis presenta una **distribución central/ peribroncovascular**.
- **Pérdida de volumen de los lóbulos superiores, distorsión arquitectónica y bronquiectasias por tracción centrales, reticulación, nódulos en distribución perilinfática** y, en ocasiones, panalización. Puede existir cierto grado de atrapamiento aéreo.
- En la etapa fibrótica los ganglios suelen estar calcificados.

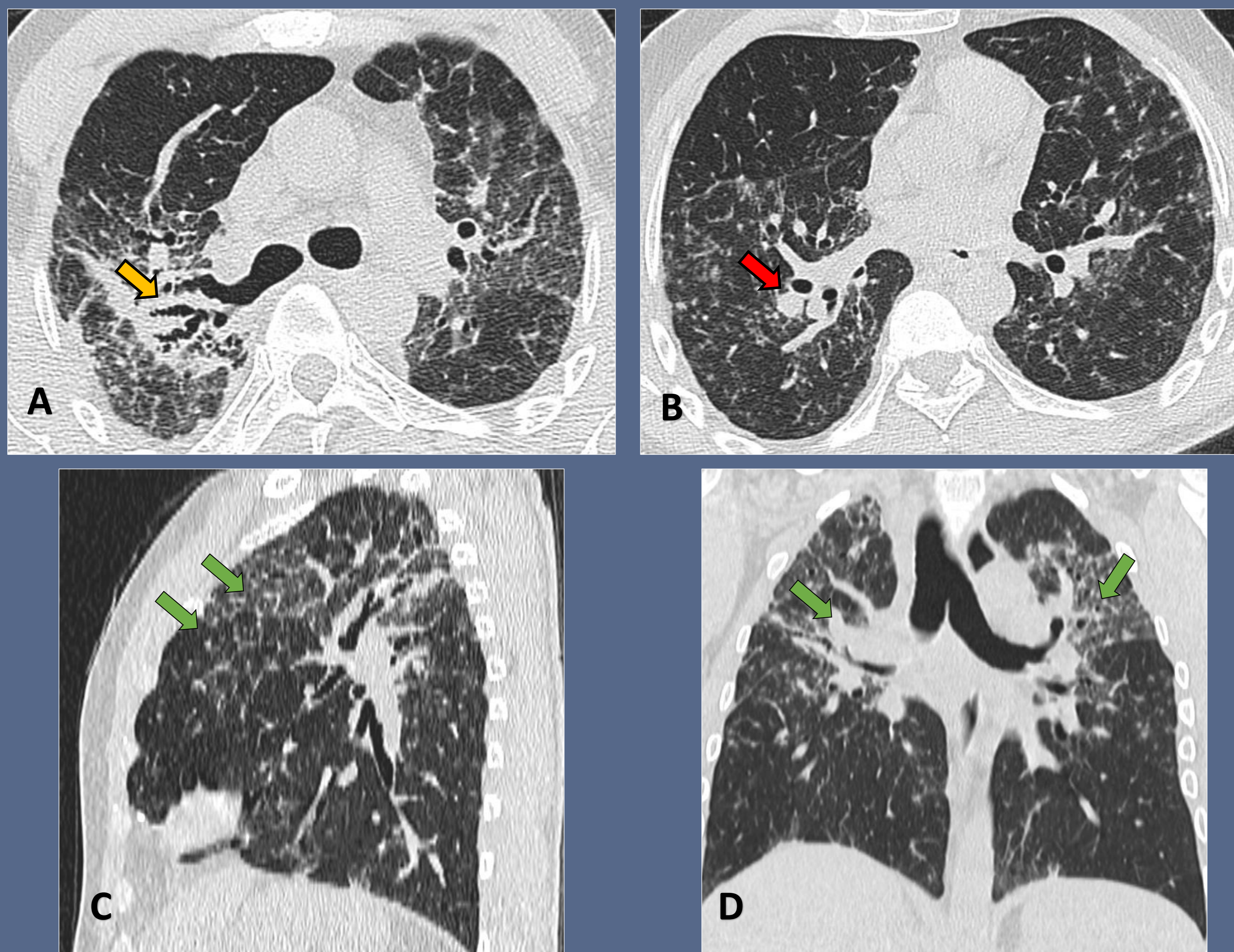


Figura 6. Sarcoidosis fibrótica

(A-D) Las imágenes de TC demuestran **fibrosis pulmonar con predominio peribroncovascular y en campos medios-superiores (flechas verdes)** con un patrón reticulonodulillar bilateral difuso, distorsión arquitectónica, **conglomerados perihiliares (flecha roja)** y **bronquiectasias por tracción centrales (flechas amarillas)**.

Diagnósticos alternativos

FIBROELASTOSIS PLEUROPARENQUIMATOSA

- **Neumonía intersticial idiopática** rara que cursa con **fibrosis de predominio en campos superiores, asociada a engrosamiento pleural apical y distorsión arquitectónica.**
- Esta fibrosis conduce a la formación de **consolidaciones subpleurales**, con bronquiectasias por tracción y pérdida de volumen de los lóbulos superiores.
- En algunos casos puede presentarse con un patrón de NIU de forma concomitante.

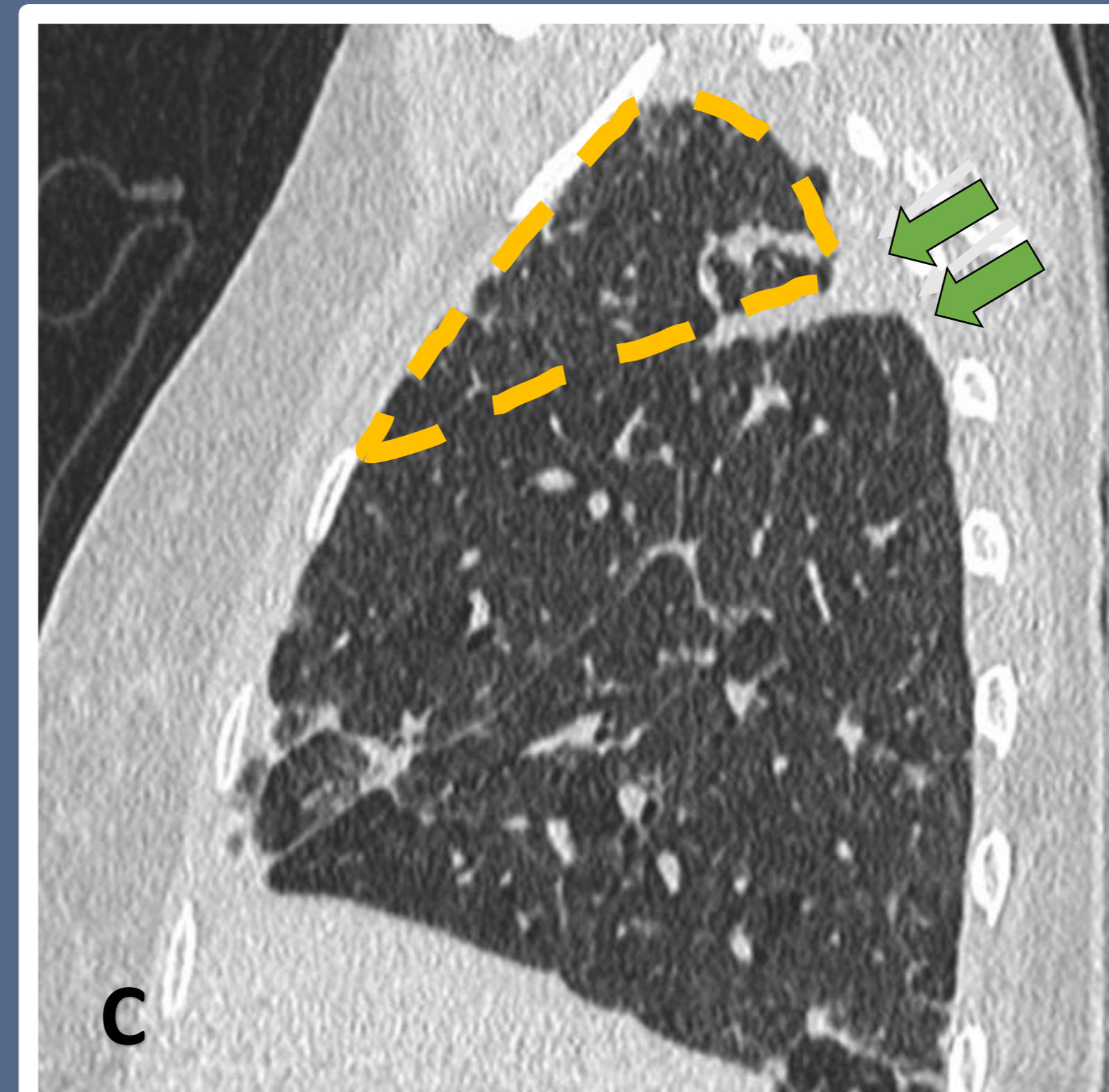
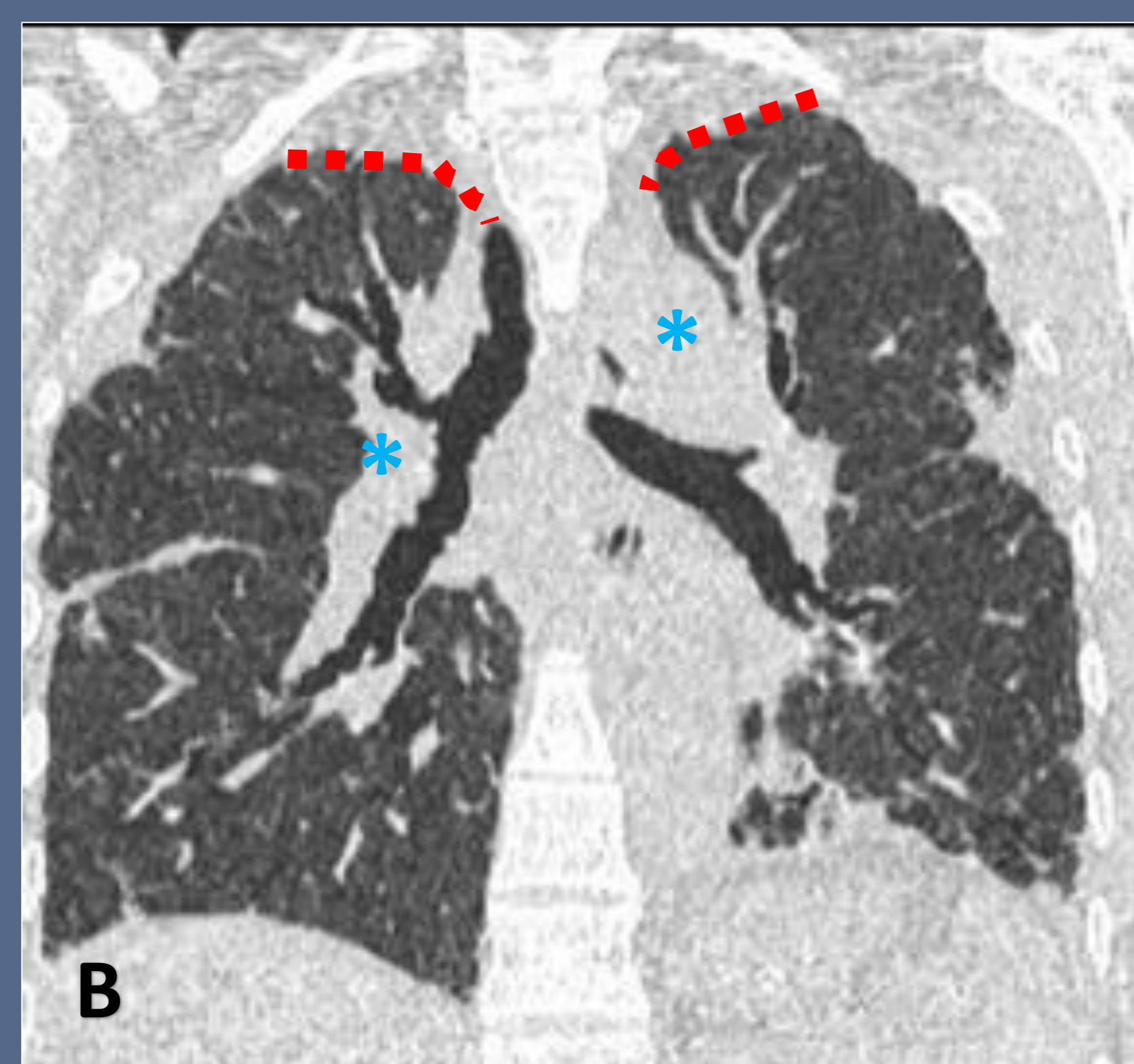


Figura 7. Fibroelastosis pleuroparenquimatosa.

(A-C) Las imágenes de TC demuestran una ligera reticulación asociada a un engrosamiento pleural apical bilateral (**líneas rojas discontinuas**) y consolidaciones subpleurales (**flechas verdes**) que en su conjunto condicionan una pérdida de volumen de lóbulos superiores (**líneas amarillas discontinuas**) y retracción hilar (*)

Diagnósticos alternativos

AGUDIZACIÓN DE NIU

- Periodo **prodrómico** de 1-2 meses con disnea progresiva o tos.
- Histológicamente, representa un daño alveolar difuso y/o un patrón de neumonía organizada que se superpone al patrón de NIU.
- En imagen, encontraremos **opacidades en vidrio deslustrado bilaterales o consolidaciones** que simulan un edema de pulmón/ sobreinfección oportunista.
- Es imprescindible conocer el contexto clínico para relacionarlo con una exacerbación y no con un patrón de no FPI.

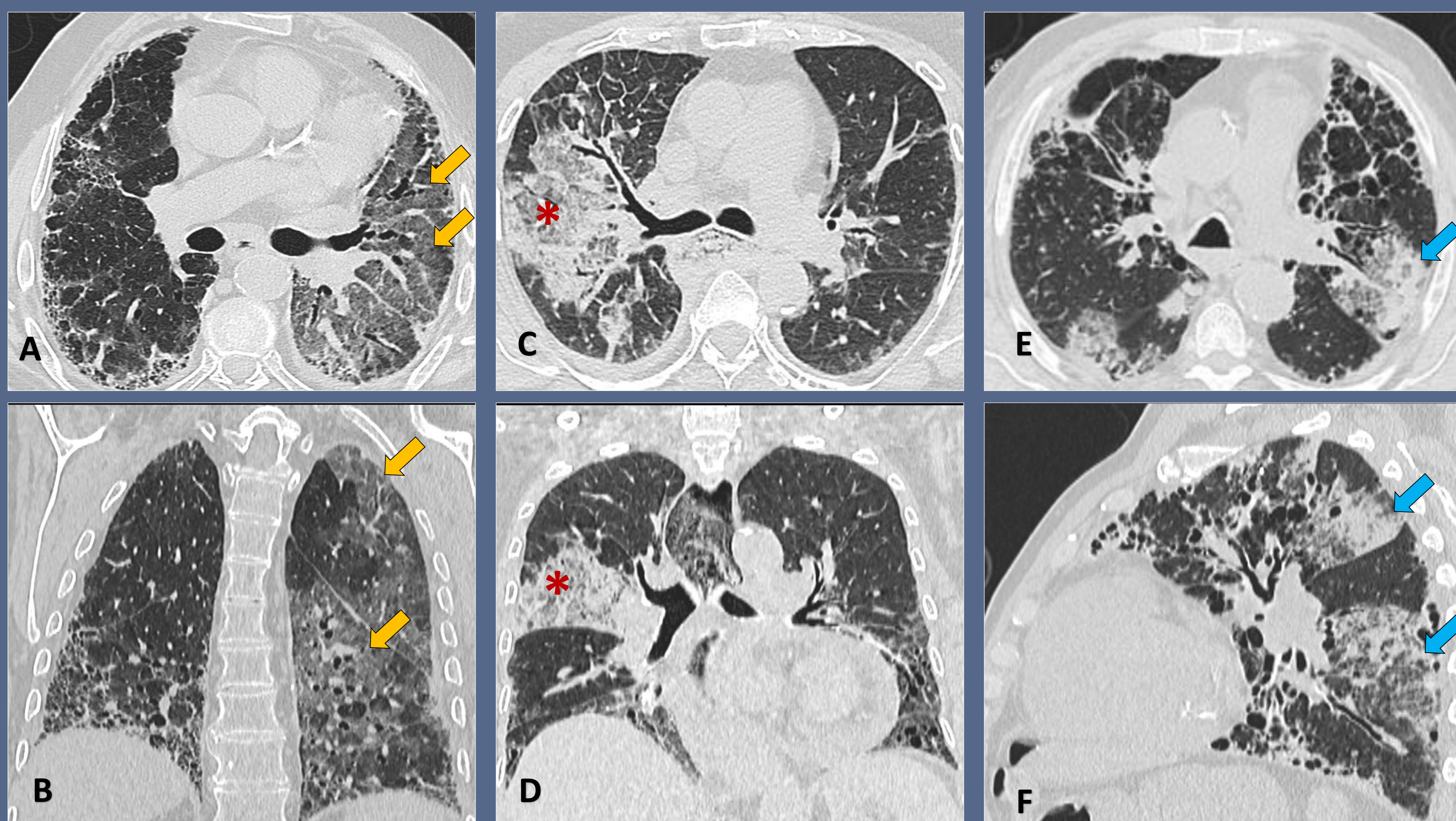


Figura 8. Exacerbación de NIU

(A-B) Áreas de opacidades en vidrio deslustrado (**flechas amarillas**) en el hemitórax izquierdo y en la base pulmonar derecha con un "patrón en empedrado".

(C-D) Exacerbación de NIU con presencia de consolidaciones (*) en el lóbulo superior derecho.

(E-F) Exacerbación de NIU con patrón de neumonía organizada (**flechas azules**), caracterizada por consolidaciones peribroncovasculares y opacidades en vidrio deslustrado asociadas, predominantemente en vértices pulmonares.

Diagnósticos alternativos

NEUMONÍA INTERSTICIAL CON RASGOS AUTOINMUNES

- El patrón de EPID asociado más frecuentemente a enfermedades del tejido conectivo es el patrón de **NINE**, excepto en la artritis reumatoide, donde es más frecuente el patrón de NIU.
- Se define neumonía intersticial con características autoinmunes a aquel patrón de **neumonía intersticial idiopática con hallazgos clínicos, serológicos y morfológicos que sugieren una enfermedad autoinmune subyacente**, pero que no cumple los criterios de una ETC específica.
- Los patrones radiológicos incluyen **NINE, neumonía organizada y neumonía intersticial linfoide**.

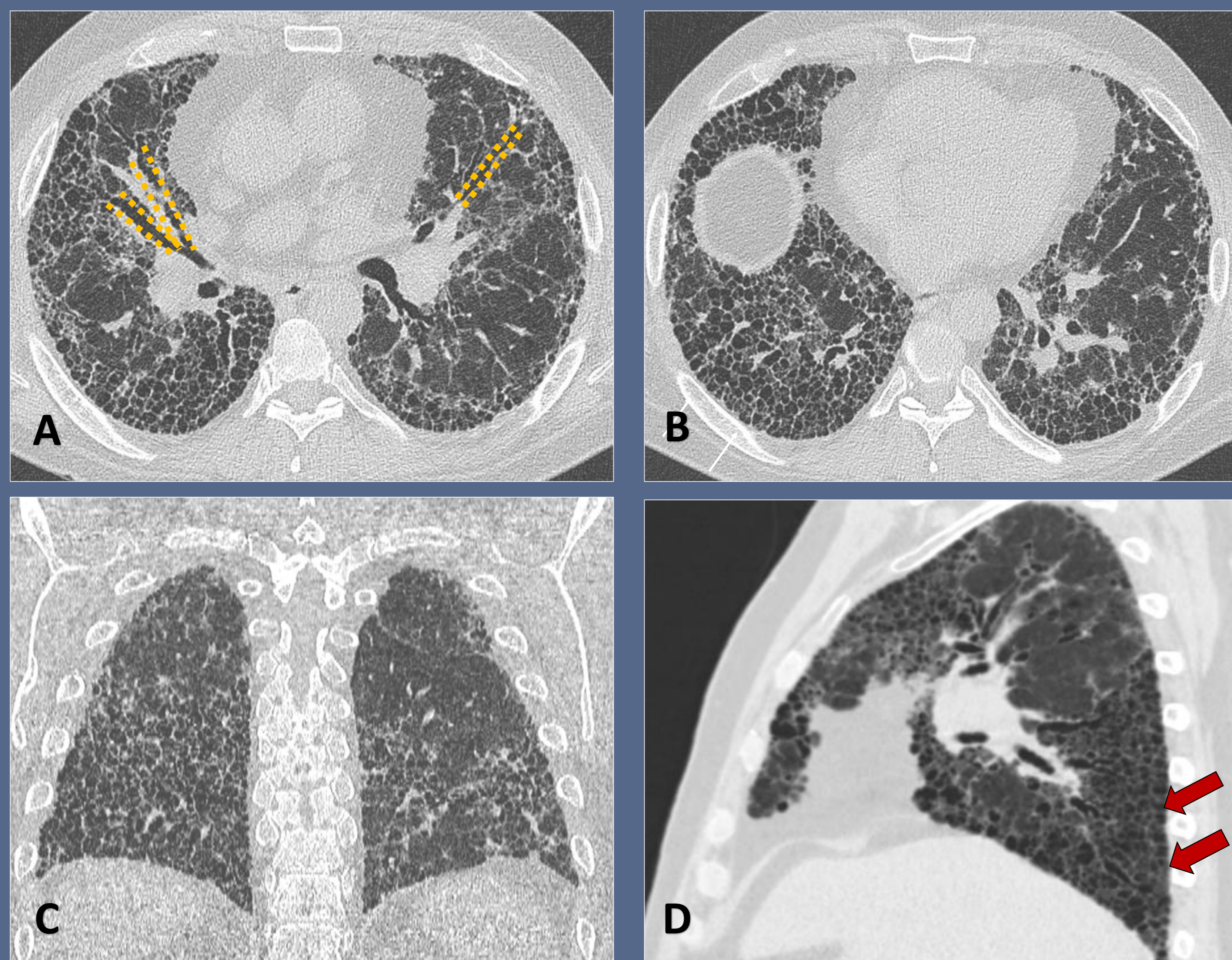


Figura 9. Patrón de NIU en ETC

(A-D) Las imágenes de TC muestran **severos cambios fibróticos de distribución subpleural, con reticulación, bronquiectasias por tracción (líneas discontinuas amarillas), y extensa panalización (flechas rojas).**

Diagnósticos alternativos

COMBINACIÓN FIBROSIS-ENFISEMA

- El termino fibrosis-enfisema se es una entidad que cursa con **enfisema de predominio en lóbulos superiores y fibrosis de predominio en lóbulos inferiores.**
- Esos pacientes suelen tener un pronóstico y manejo terapéutico diferente a los que tienen una única condición aislada.

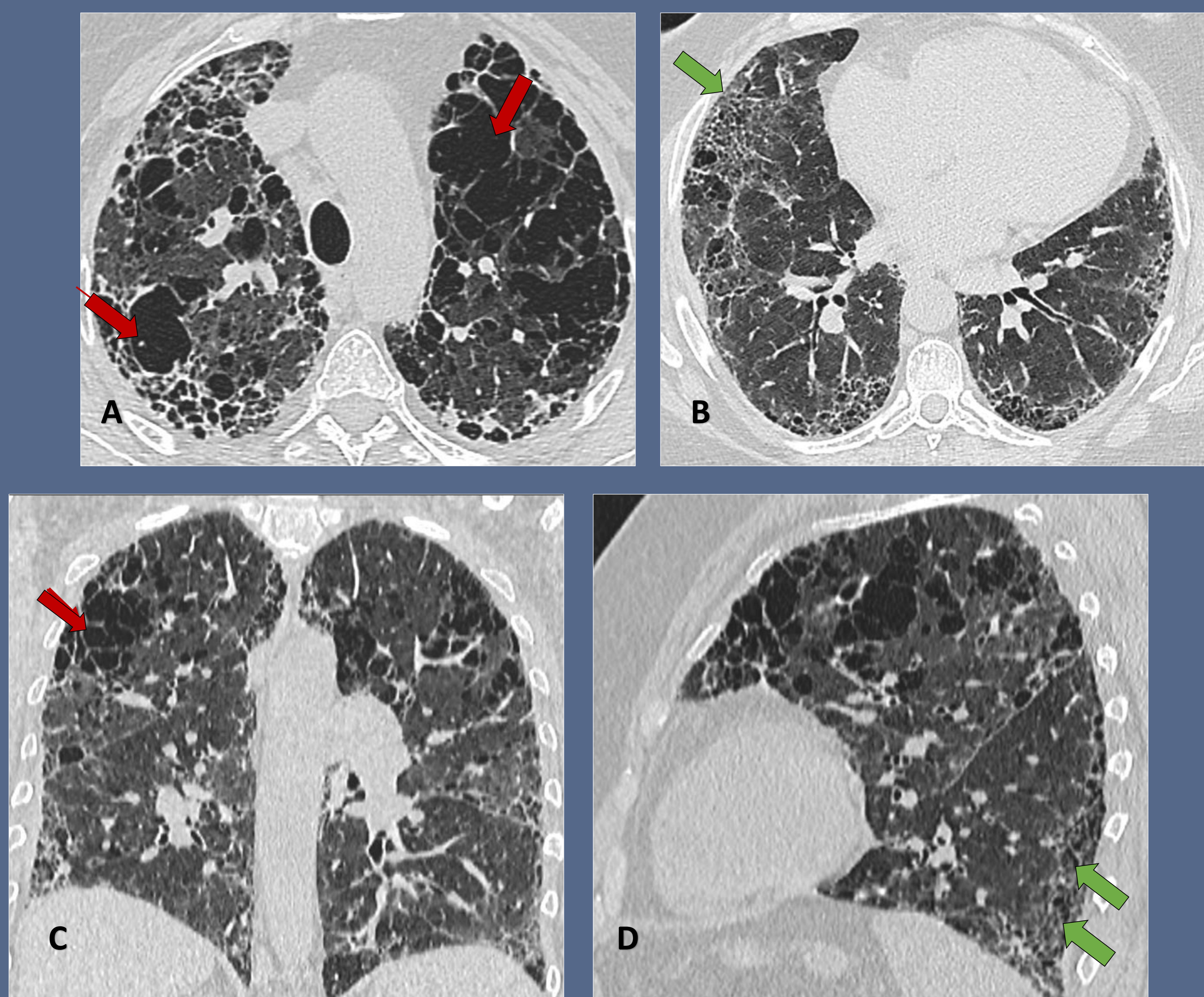


Figura 10. Patrón combinado de fibrosis-enfisema

(A-D) Las imágenes de TC demuestran un patrón mixto con predominio de enfisema centrolobulillar y paraseptal en lóbulos superiores (flechas rojas) y predominio de fibrosis en lóbulos inferiores con un patrón de NIU (flechas verdes).

Diagnósticos alternativos

ENFERMEDAD INTERSTICIAL INDUCIDA POR FÁRMACOS

- Subgrupo con **características de imagen inespecíficas**.
- Clásicamente, la EPI inducida por fármacos se asocia con un patrón dominante de **opacidades en vidrio deslustrado y/o neumonía organizada**, más que con fibrosis franca.
- El metotrexato, la amiodarona y la nitrofurantoína son ejemplos bien conocidos de fármacos neumotóxicos.

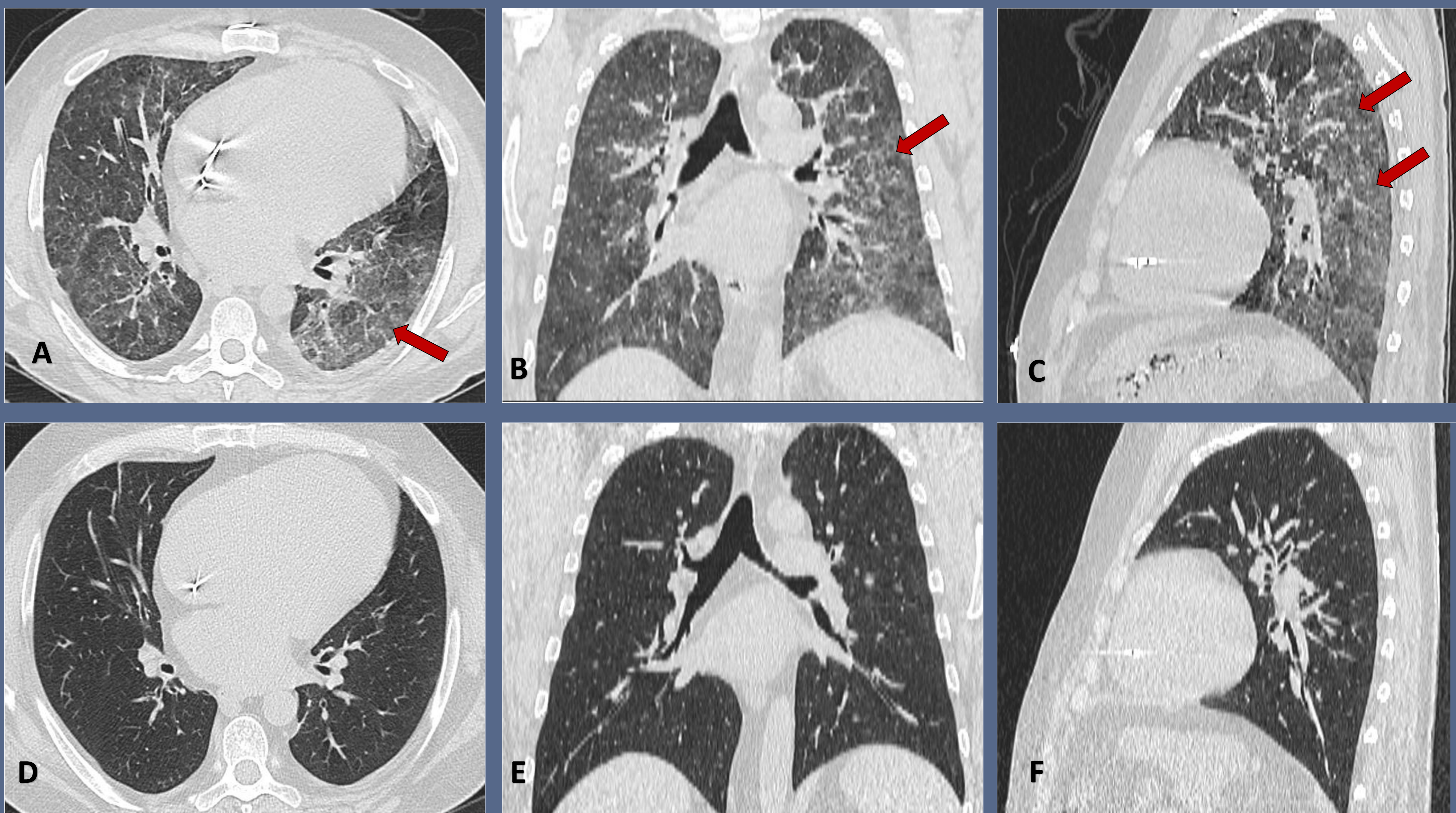


Figura 11. Enfermedad intersticial inducida por Everolimus en paciente inmunosuprimida

(A-C) Las imágenes de TC demuestran **opacidades en vidrio deslustrado** de distribución bilateral y difusa (**flechas rojas**), con discreto engrosamiento septal y peribronquial.

(D-F) Las imágenes de TC tras la retirada de Everolimus muestran una **resolución completa** de la afectación pulmonar.

Diagnóstico definitivo de FPI

- El diagnóstico definitivo de la FPI requiere la **exclusión de otras entidades clínicas de causa conocida**.
- Se recomienda un **manejo multidisciplinar**, que incluya a médicos generales, radiólogos y patólogos.
- El **patrón histológico** de NIU demuestra una **heterogeneidad temporal** con presencia simultánea de áreas de fibrosis densa, fibrosis temprana y pulmón sano en un único campo microscópico.
- Debe valorarse el **riesgo-beneficio de la biopsia en cada caso** y valorar si va a determinar un cambio en el manejo terapéutico.

Teniendo en consideración los hallazgos de la TC:

- Si el **contexto clínico es consistente**, la **biopsia es innecesaria**.
- Si el **contexto no es típico** (<60 a, exposiciones ambientales), es necesario **biopsiar**.

Patrón de NIU típico/probable



- **Biopsia** independientemente del contexto clínico.

Patrón indeterminado/
no consistente



- Se puede establecer un **diagnóstico funcional** si existe una neumonía intersticial fibrosante progresiva y no hay un diagnóstico alternativo.
- Debe **revisarse de forma periódica**.

Biopsia no disponible



Informe radiológico

- El **informe radiológico** debe presentar una **terminología estandarizada**, describiendo los hallazgos que justifican el patrón de fibrosis diagnosticado, con el objetivo último de identificar si existe un patrón NIU y su categoría.
- En los **estudios de seguimiento**, es fundamental describir la **presencia de nuevos hallazgos, complicaciones o progresión** de la enfermedad, en comparación con los estudios previos.

Conclusiones

- La **discusión multidisciplinar** mediante consenso clínico-radiológico-patológico es el estándar de referencia en el manejo de la FPI.
- El **TC de tórax es la técnica de elección** para la categorización inicial y de seguimiento de los pacientes con sospecha de patología intersticial y más concretamente de FPI.
- El **radiólogo debe estar familiarizado con los criterios diagnósticos** y con los hallazgos observados en otras causas de fibrosis pulmonar.
- **Una clasificación adecuada basada en el patrón de la TCAR** permite **detectar precozmente la fibrosis, distinguir el patrón NIU de los que sugieren un diagnóstico alternativo, determinar la necesidad de biopsia y orientar el tratamiento adecuado para frenar la progresión de la enfermedad.**

Bibliografía

1. Los dibujos han sido realizados por Ana Berasategui Criado
2. Hobbs S, Chung JH, Leb J, Kaproth-Joslin K, Lynch DA. **Practical Imaging Interpretation in Patients Suspected of Having Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Official Recommendations from the Radiology Working Group of the Pulmonary Fibrosis Foundation.** Radiol Cardiothorac Imaging. 2021 Feb 25;3(1): e200279.
3. Raghu G *et al.* American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society. **Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline.** Am J Respir Crit Care Med. 2018 Sep 1;198(5):e44-e68.
4. Lynch DA *et al.* **Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper.** Lancet Respir Med. 2018 Feb;6(2):138-153.
5. Sverzellati N *et al.* American Thoracic Society-European Respiratory Society **Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias: Advances in Knowledge since 2002.** Radiographics. 2015 Nov-Dec;35(7):1849-71.
6. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, Kreuter M *et al.* **Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline.** Am J Respir Crit Care Med. 2022 May 1;205(9): e18-e47.
7. Hata A, Schiebler ML, Lynch DA, Hatabu H. **Interstitial Lung Abnormalities: State of the Art.** 2021 Oct;301(1):19-34.
8. Encinas J, Corral M.A., Fernández G.C., Águeda D.S., de Castro F.J. **Aproximación al diagnóstico radiológico de las neumonías intersticiales idiopáticas. Hallazgos en tomografía computarizada de alta resolución.** Radiología. 2012;54(1):73-84.
9. Salvatore M, Ishikawa G, Padilla M. **Is It Idiopathic Pulmonary Fibrosis or Not?** J Am Board Fam Med. 2018 Jan-Feb;31(1):151-162. doi: 10.3122/jabfm.2018.01.170288. PMID: 29330249.
10. Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown KK, Colby TV, Galvin JR, Goldin JG, Hansell DM, Inoue Y, Johkoh T, Nicholson AG, Knight SL, Raoof S, Richeldi L, Ryerson CJ, Ryu JH, Wells AU. **Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper.** Lancet Respir Med. 2018 Feb;6(2):138-153.