

FIBROELASTOSIS PLEUROPARENQUIMATOSA: UNA ENTIDAD NUEVA, NO SIEMPRE IDIOPÁTICA.

Paola Villar Ortega¹, Elvira Pérez Cuenca¹, José Antonio Miras Ventura¹, María Ángeles Valero González¹.

¹Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

OBJETIVOS

Revisar los diferentes hallazgos radiológicos de la fibroelastosis pleuroparenquimatosa en la tomografía computerizada de alta resolución (TCAR) así como llevar a cabo un correcto diagnóstico diferencial y evaluar la posible historia natural de esta entidad.

INTRODUCCIÓN

La fibroelastosis pleuroparenquimatosa (FEPP) es una enfermedad englobada dentro de las patologías pulmonares intersticiales y que está caracterizada por un proceso fibrótico localizado a nivel subpleural en los lóbulos superiores, asociado a engrosamiento de la pleura visceral. Se trata de una entidad de relativo reciente descubrimiento, ya que fue incluida en el año 2013 la actualización de la clasificación internacional multidisciplinar de las neumonías intersticiales idiopáticas del 2002, por parte de la American Thoracic Society. Desde este año ha aumentado drásticamente la prevalencia de esta patología debido al conocimiento de los criterios diagnósticos y al reconocimiento de dicha entidad como independiente.

Inicialmente dicha patología se englobó dentro de las enfermedades pulmonares intersticiales de causa idiopática, si bien en los últimos años se ha encontrado la relación con otras muchas y diferentes causas secundarias.

TABLA 1. CLASIFICACIÓN REVISADA DE LA SOCIEDAD TORÁCICA AMERICANA/SOCIEDAD RESPIRATORIA EUROPEA DE LAS NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS (2013).

Neumonías intersticiales idiopáticas mayores

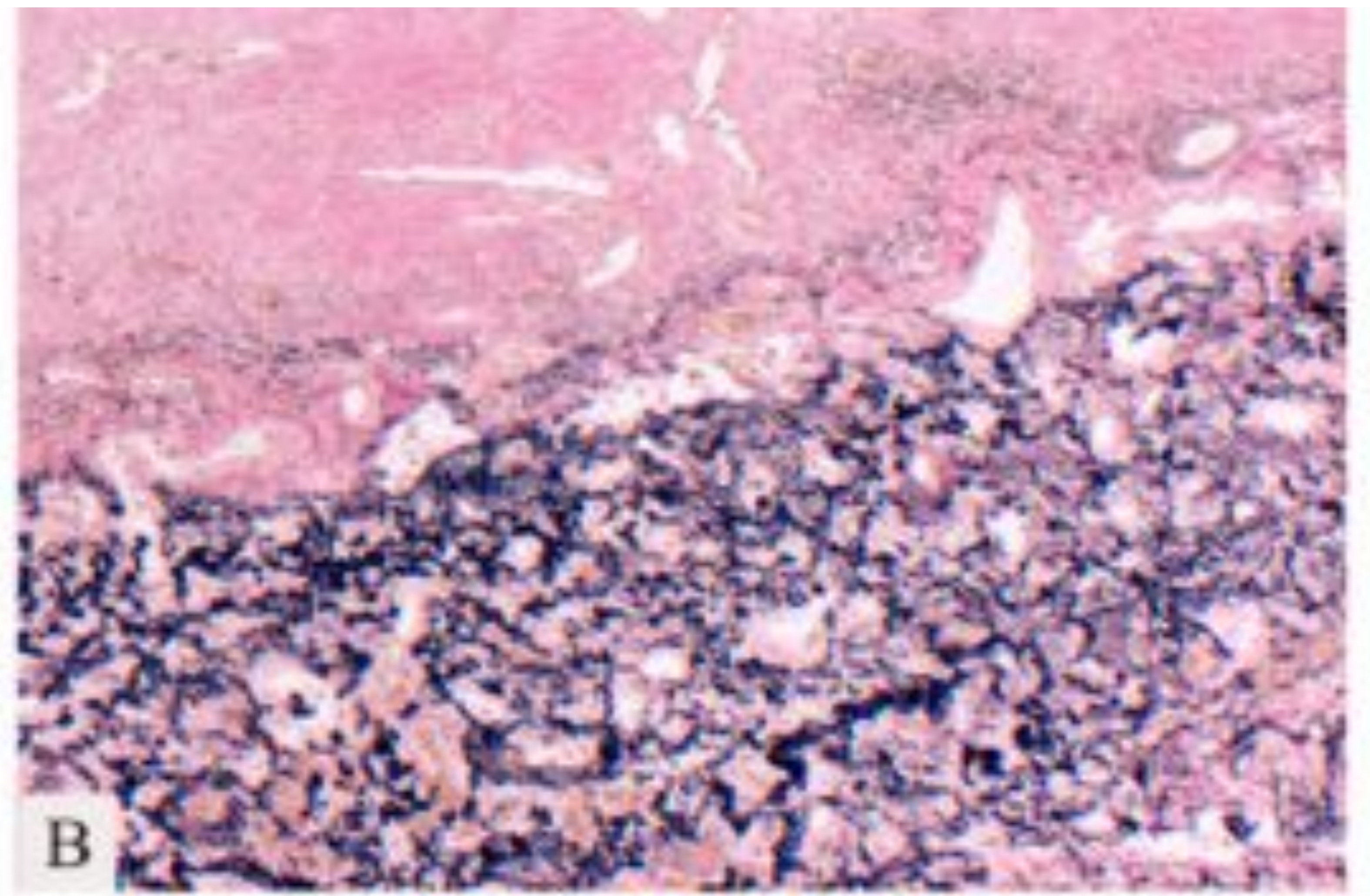
- Fibrosis pulmonar idiopática
- Neumonía intersticial no específica idiopática
- Enfermedad pulmonar intersticial tipo bronquiolitis respiratoria
- Neumonía intersticial desquamativa
- Neumonía organizada criptogénica
- Neumonía intersticial aguda

Neumonías intersticiales idiopáticas raras

- Neumonía intersticial linfoide idiopática
- **Fibroelastosis pleuroparenquimatosa idiopática**

Neumonías intersticiales idiopáticas no clasificables

- La etiología es desconocida, si bien la mayoría de los casos son idiopáticos.
- La exposición ocupacional a múltiples tóxicos también puede causarla (por ejemplo al aluminio) así como la asbestosis pueden actuar como inductores de la PPFE. Diferentes agentes quimioterápicos, enfermedades genéticas o el haber padecido una infección micobacteriana o fúngica también pueden causar PPFE. También existe la posibilidad de que esta entidad se produzca de manera secundaria a procesos inflamatorios que producen una inflamación intersticial y una respuesta autoinmune inflamatoria.
- El trasplante de médula ósea también se ha descubierto como una causa secundaria de PPFE debido a la enfermedad de injerto contra huésped.
- La existencia de una fibrosis progresiva dominante en lóbulos superiores marca la existencia de un daño intraalveolar, si bien la patogénesis de este tipo de daño celular en el momento actual es desconocida.
- Las mutaciones genéticas pueden surgir sin que haya antecedentes familiares evidentes de enfermedad pulmonar. Se ha establecido una correlación importante entre los genes TERT y TERC, los cuales están asociados con la función de la telomerasa y el proceso de envejecimiento celular.



Figuras 1 y 2: Muestras histológicas en las que se visualiza el engrosamiento pleural y fibrosis subpleural así como múltiples fibras elásticas subpleurales a través de una tinción elástica.

DIAGNÓSTICO: TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN (TCAR)

En la actualidad la realización de un TC de tórax de alta resolución no solo es la prueba de imagen más útil para la detección de la enfermedad, sino que se trata de una prueba indispensable para el diagnóstico de esta patología.

Existen una serie de parámetros técnicos indispensables para la realización de un TCAR que deben asegurarse para obtener un estudio de calidad óptima que nos permita obtener toda la información posible.

ESPECIFICACIONES TÉCNICAS TCAR

- Grosor de corte: El protocolo utilizado en TCAR implica el empleo de cortes finos, generalmente de 1 a 2 mm de grosor. Es crucial utilizar cortes finos, para maximizar la resolución espacial y el detalle pulmonar. Cortes con un grosor superior a 1-1,5 mm reducen significativamente la capacidad de la TC para detectar estructuras pequeñas, mientras que cortes de 2,5 a 5 mm no son adecuados para TCAR, ya que pueden no identificar estructuras de diámetro menor que el grosor del corte.
- Algoritmo de reconstrucción: Las imágenes convencionales se generan utilizando una frecuencia espacial baja y un algoritmo que minimiza el ruido en la reconstrucción de tejidos blandos. En un TCAR, se emplea un algoritmo de alta frecuencia. Esto permite incrementar la resolución espacial, mejorar la definición de los bordes y aumentar el contraste, lo que disminuye el efecto de suavizado en la imagen y aumenta el nivel de ruido en la misma.

- Campo de visión y reconstrucción dirigida: El TCAR debe realizarse utilizando el campo de visión (FOV) más pequeño que abarque al paciente para reducir el tamaño de píxel.
- Realizar estudio en inspiración: Se realiza para distender el parénquima pulmonar y optimizar el contraste entre las estructuras anatómicas y las posibles patologías. Así mismo, también reduce la atelectasia transitoria.

MANIFESTACIONES RADIOLÓGICAS

RADIOGRAFÍA SIMPLE DE TÓRAX

En cuanto a un primer abordaje a través de la radiografía simple de tórax podríamos visualizar el engrosamiento pleural característico de esta entidad, con presencia en el parénquima pulmonar de patrón reticular de predominio subpleural. Pudieran visualizarse otros hallazgos menos específicos de esta entidad como presencia de infiltrados u opacidades en vidrio deslustrado.

TCAR

En cuanto a las manifestaciones radiológicas visualizadas a través del TC, en primer lugar como característica determinante destaca el predominio en ambos lóbulos pulmonares superiores con escasa o ausencia afectación de los lóbulos inferiores de un engrosamiento pleural irregular con cambios fibrosis subpleurales asociados a un patrón reticular, pudiendo asociarse a áreas de consolidación. Dichos hallazgos pueden condicionar también una pérdida de volumen de ambos lóbulos superiores así como una distorsión arquitectural. Pueden aparecer bronquiectasias por tracción y elevación de los hilos pulmonares.

Como hallazgo extrapulmonar es destacable la disminución del diámetro antero-posterior del tórax o platitórax con un aplanamiento del mismo y aumento de la escotadura supraclavicular como signo de la pérdida de volumen pulmonar y que en algunos casos si es muy llamativa tiene traducción en la exploración física de los pacientes.

Por tanto, la TCAR actualmente se trata de la modalidad de imagen de elección para la valoración y diagnóstico de la FEPP.

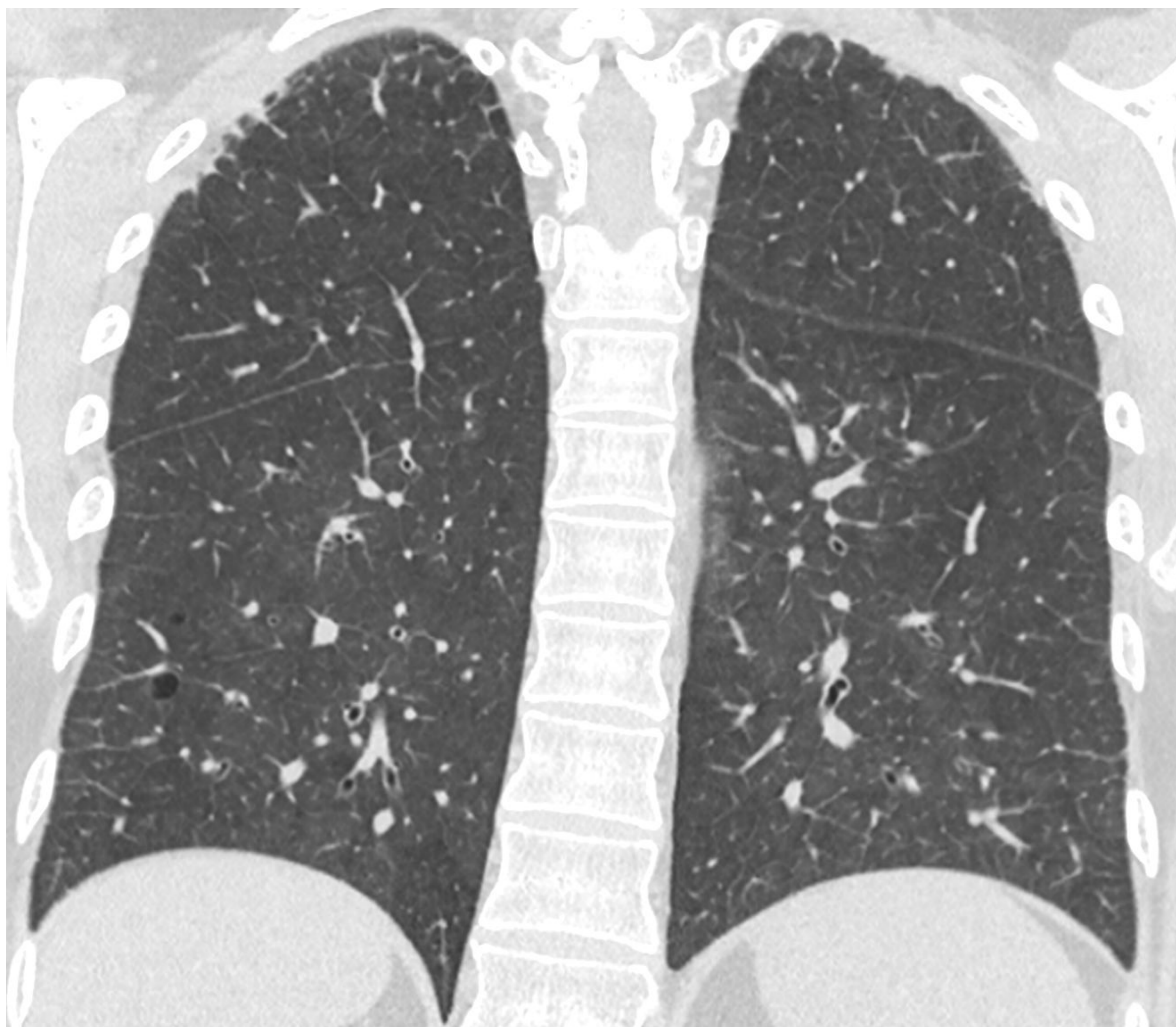
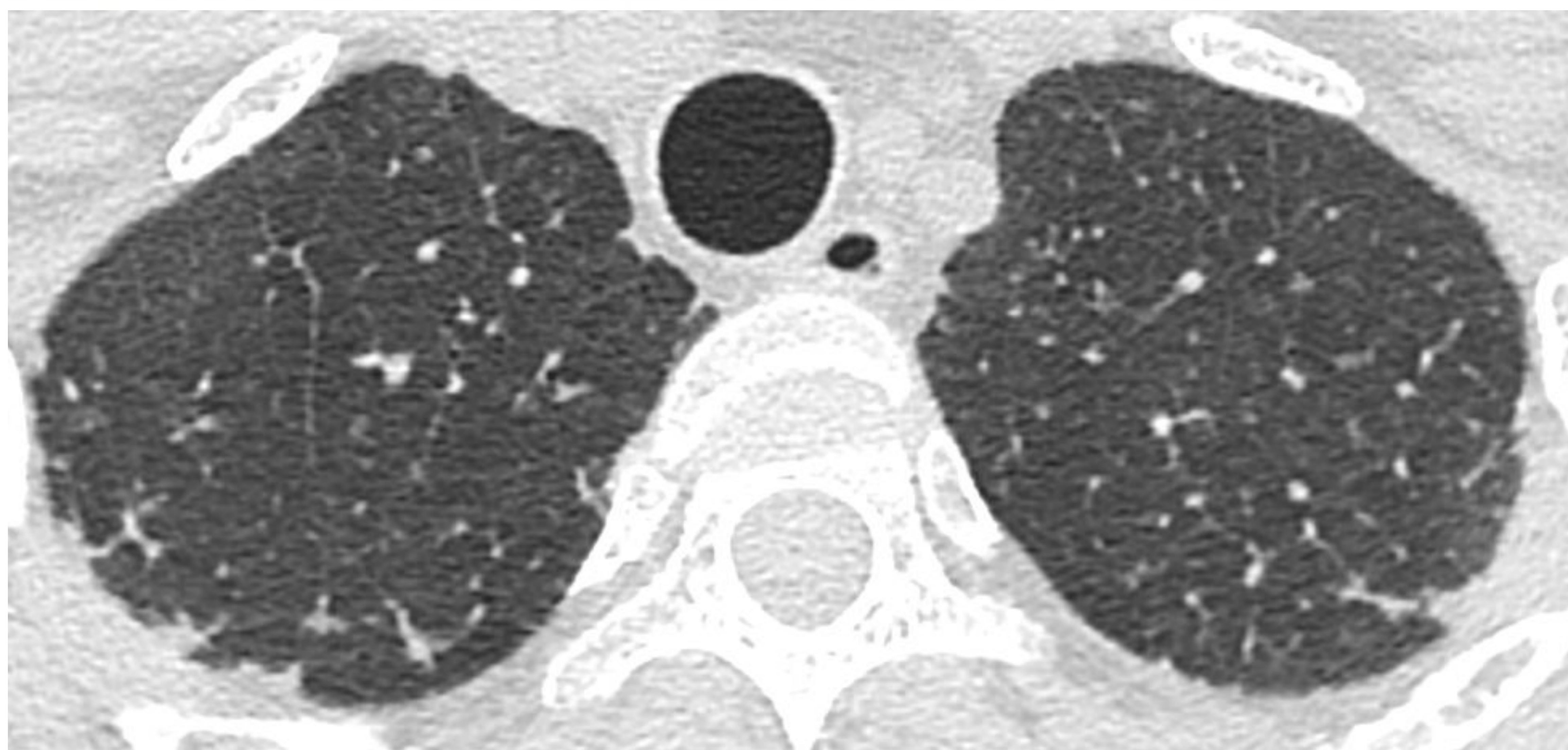
TABLA 2. MANIFESTACIONES PULMONARES Y EXTRAPULMONARES VISUALIZABLES A TRAVÉS DE LA TCAR.

PULMONARES

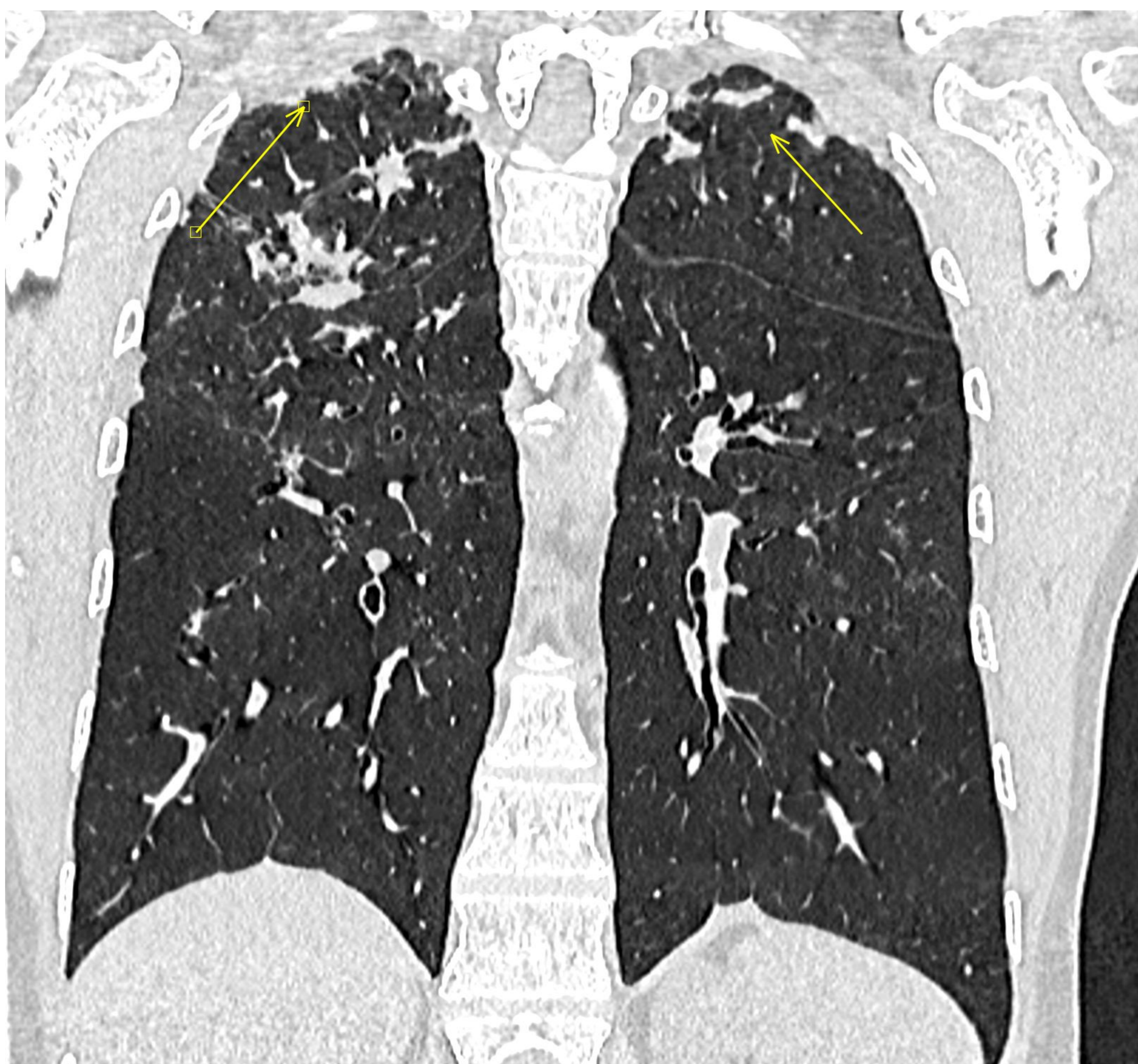
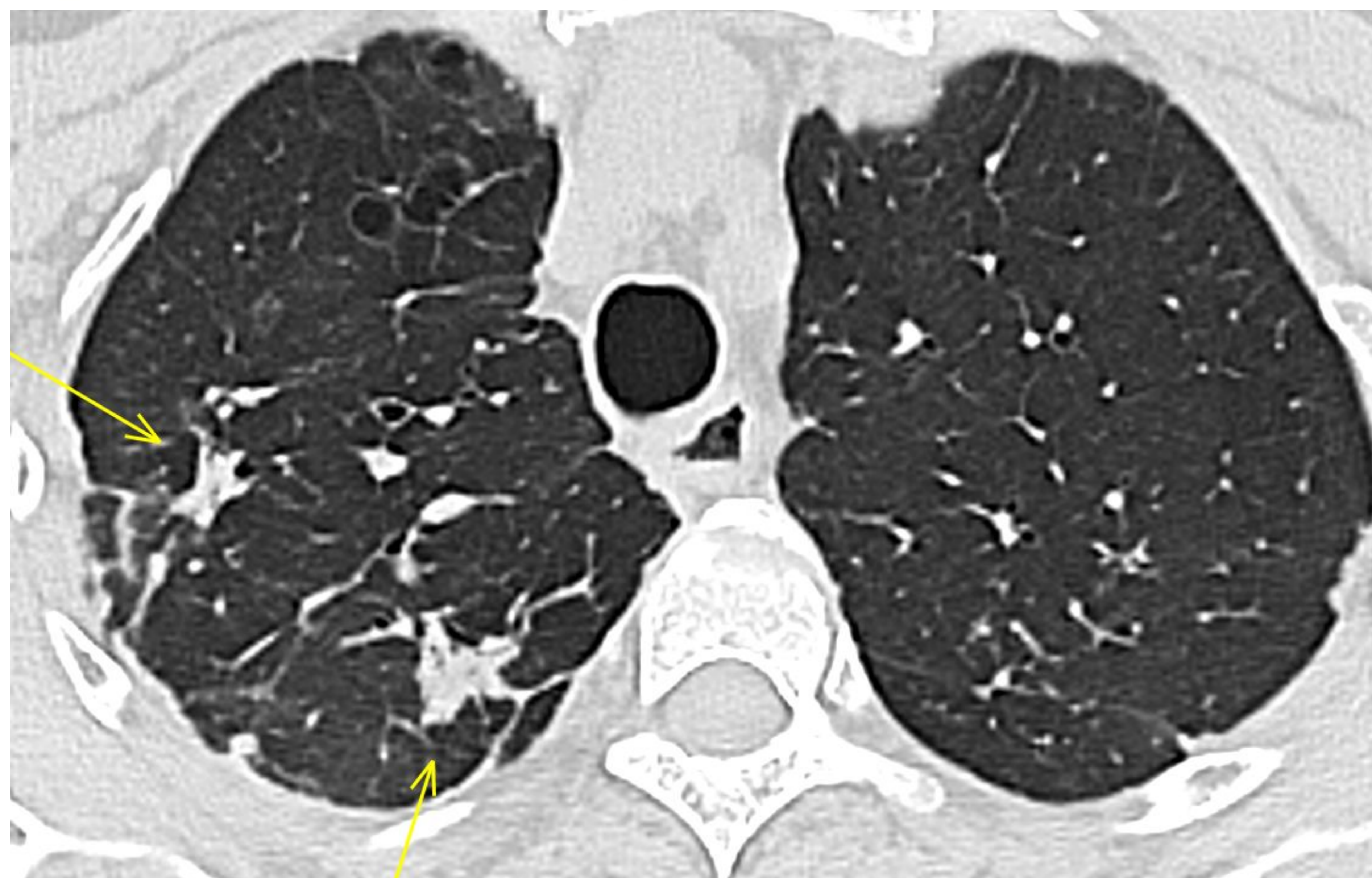
- Engrosamiento pleural con fibrosis subpleural en lóbulos superiores.
- Áreas de consolidación (posibles).
- Pérdida de volumen en lóbulos superiores.
- Distorsión arquitectural.
- Bronquiectasias por tracción (posibles).

EXTRAPULMONARES

- Platitórax
- Aumento de la escotadura supraclavicular



Figuras 3 y 4: TCAR con imágenes de cortes axiales y coronales en los que se visualiza engrosamiento pleuroparenquimatoso biapical con algunas bronquioloectasias por tracción asociadas, en paciente con esclerosis sistémica ya conocida.



Figuras 4 y 5: TCAR con imágenes de cortes axiales y coronales en los que destaca opacidades pseudonodulares de predominio en LLSS a nivel subpleural (flechas amarillas), con signos de reticulación subpleural y algunas áreas de vidrio deslustrado. En este caso el paciente se encontraba en tratamiento quimioterápico

CLÍNICA

La edad de presentación de esta patología suele ser en torno a los 50 años, múltiples series de casos revelan esta última cifra como edad media de presentación. La presentación en la infancia es infrecuente, si bien aparecen descritos algunos casos en la literatura.

La clínica más característica es común al resto de enfermedades intesticiales siendo el síntoma más frecuente la disnea progresiva de esfuerzo, la aparición de tos no productiva y la pérdida de peso, esta última asociada al aumento del trabajo respiratorio, en este caso más acentuada por la pérdida de volumen de los lóbulos superiores.

Por supuesto también se pueden encontrar síntomas secundarios a la insuficiencia respiratoria subyacente (cianosis, taquipnea, etc...) Si bien todos estos hallazgos son inespecíficos, el único que presenta mayor especificidad para la PPFE se trata de la disminución del diámetro anteroposterior del tórax o platitórax.

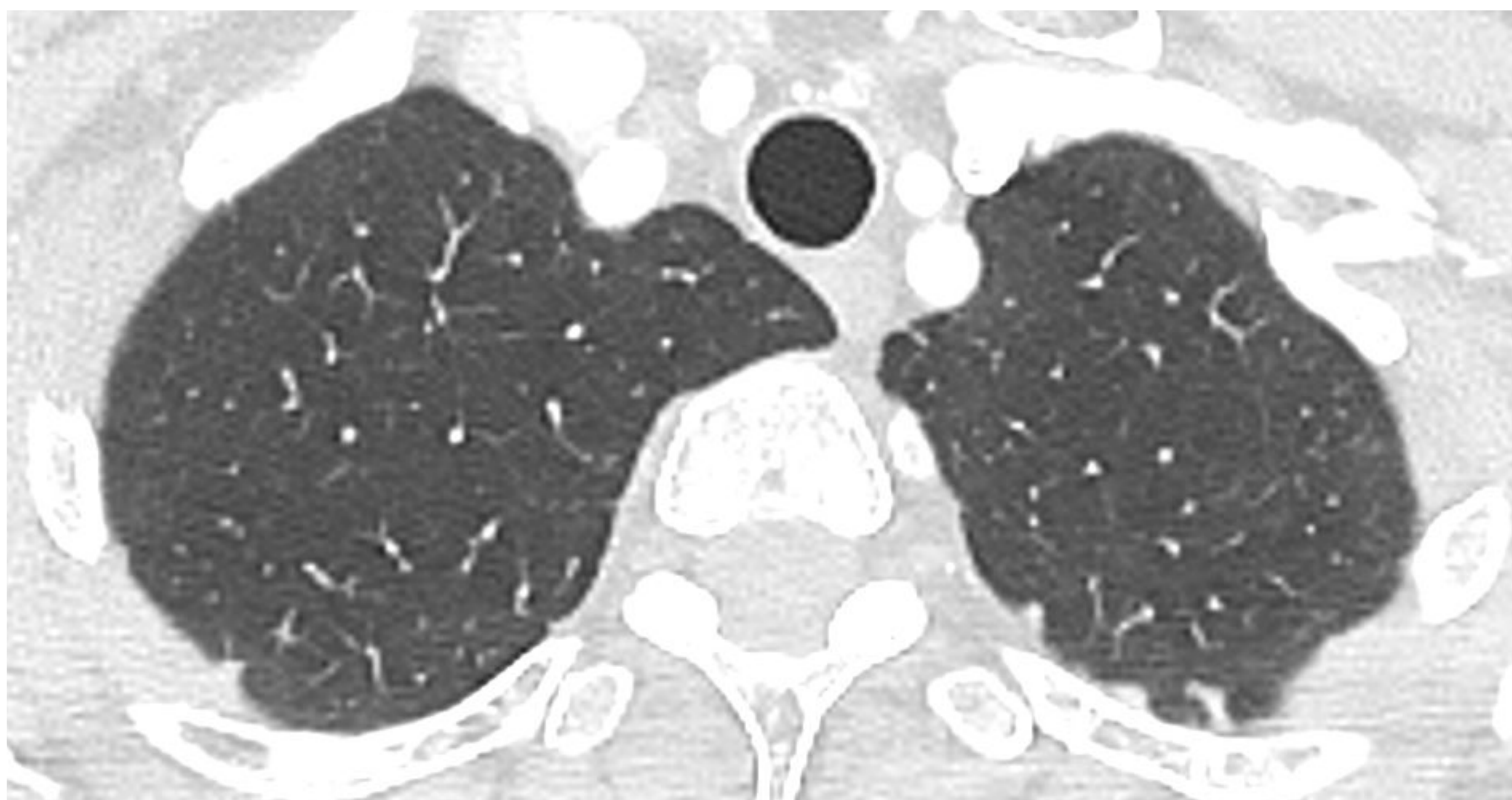
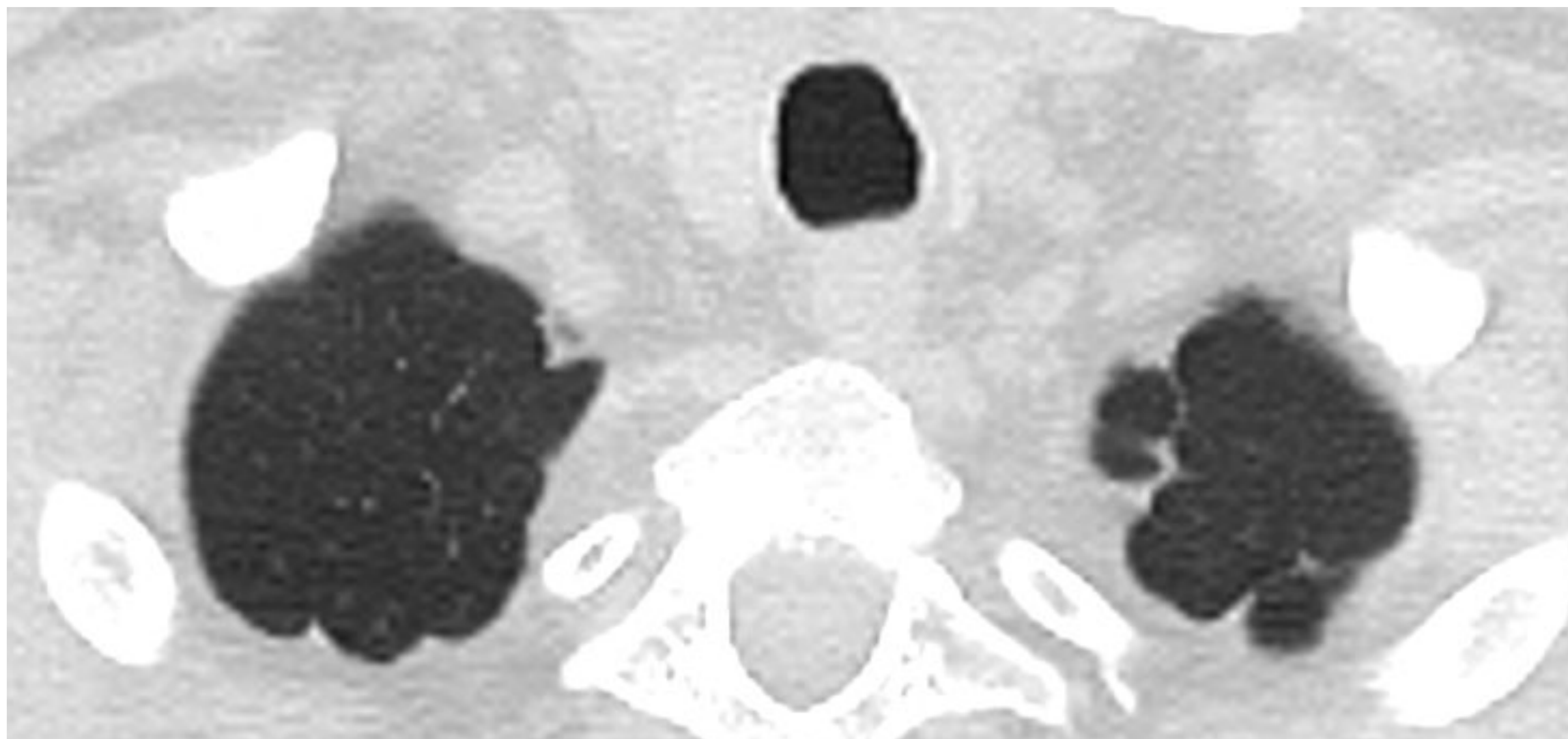
En cuanto a la auscultación pueden existir crepitantes inspiratorios en segmentos superiores, si bien en esta patología se encuentra la dificultad de al estar únicamente localizada en dichos segmentos es posible que en el resto de parénquima pulmonar la exploración auscultatoria sea normal.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Tractos fibrosos biapicales: También conocidos como casquetes apicales bilaterales, frecuentemente encontrados en múltiples TC de tórax y de dudoso valor patológico, presentando mayor prevalencia con la edad.

En muchas ocasiones es muy difícil llevar a cabo el diagnóstico diferencial de estas entidades, sobre todo en estadios iniciales de la fibroelastosis pleuroparenquimatosa.

Es fundamental la evaluación cronológica, ya que la FPPE progresará en el tiempo y podremos ver dicha progresión y la presencia de el resto de hallazgos radiológicos de esta entidad.



Figuras 5 y 6: Tractos fibrosos biapicales.

Conectivopatías: En el contexto de las enfermedades pulmonares intersticiales, aunque la Neumonía Intersticial No Específica (NINE) es el tipo más común de afectación, existen múltiples variantes que pueden desarrollarse dentro de cada una de estas enfermedades.

Por su frecuencia destacamos la artritis reumatoide. La anomalía torácica más común en estos pacientes es la patología pleural, que puede manifestarse como engrosamiento pleural focal o derrame pleural, independientemente de la presencia de enfermedad pulmonar intersticial. Por lo general, es unilateral, de pequeña magnitud y tiende a resolverse espontáneamente. En cuanto a la afectación intersticial más común en la artritis reumatoide, se trata del patrón NIU, que exhibe características radiológicas distintivas, como áreas de panalización con un gradiente apicobasal y la presencia de bronquiectasias por tracción.

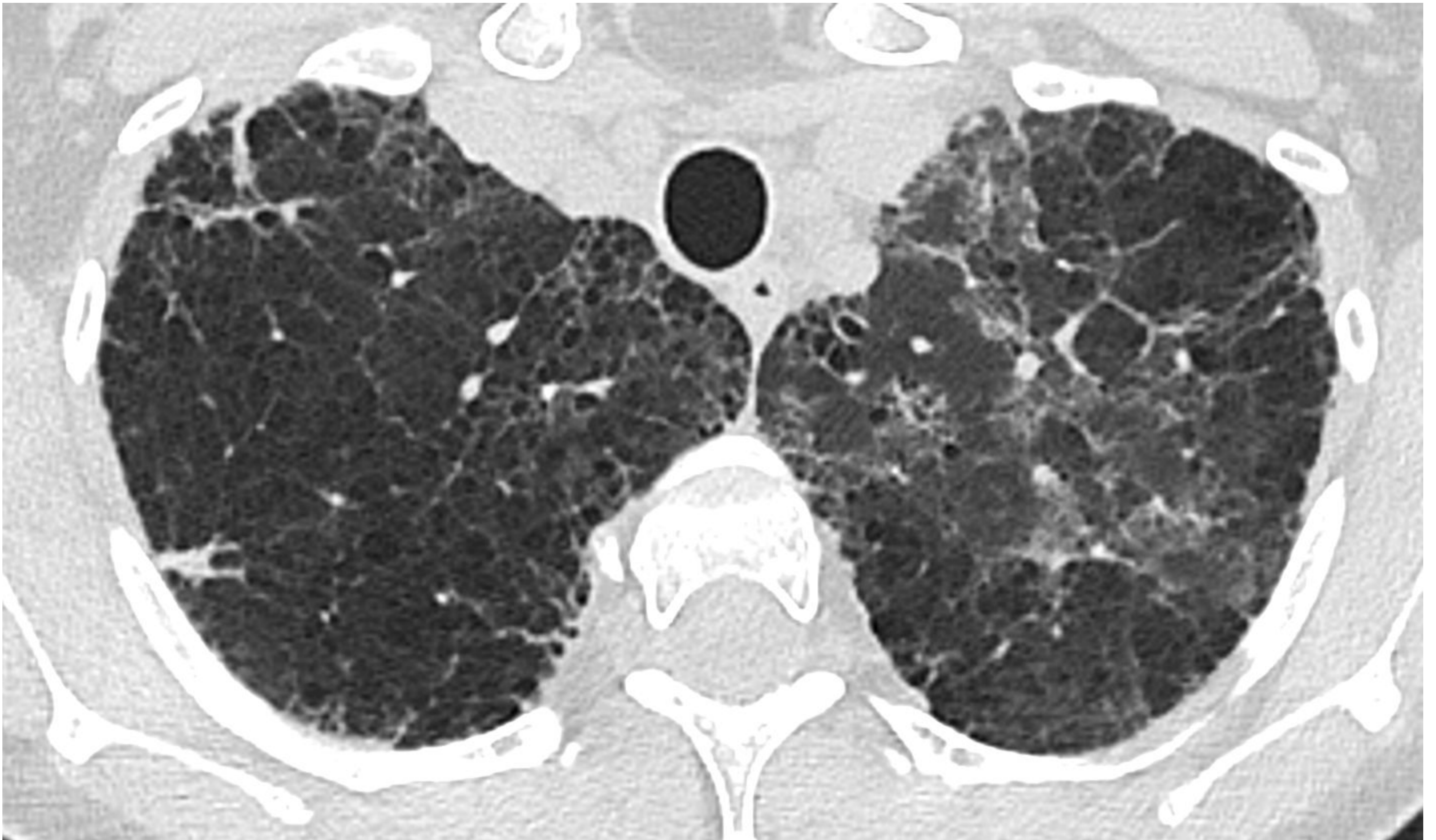
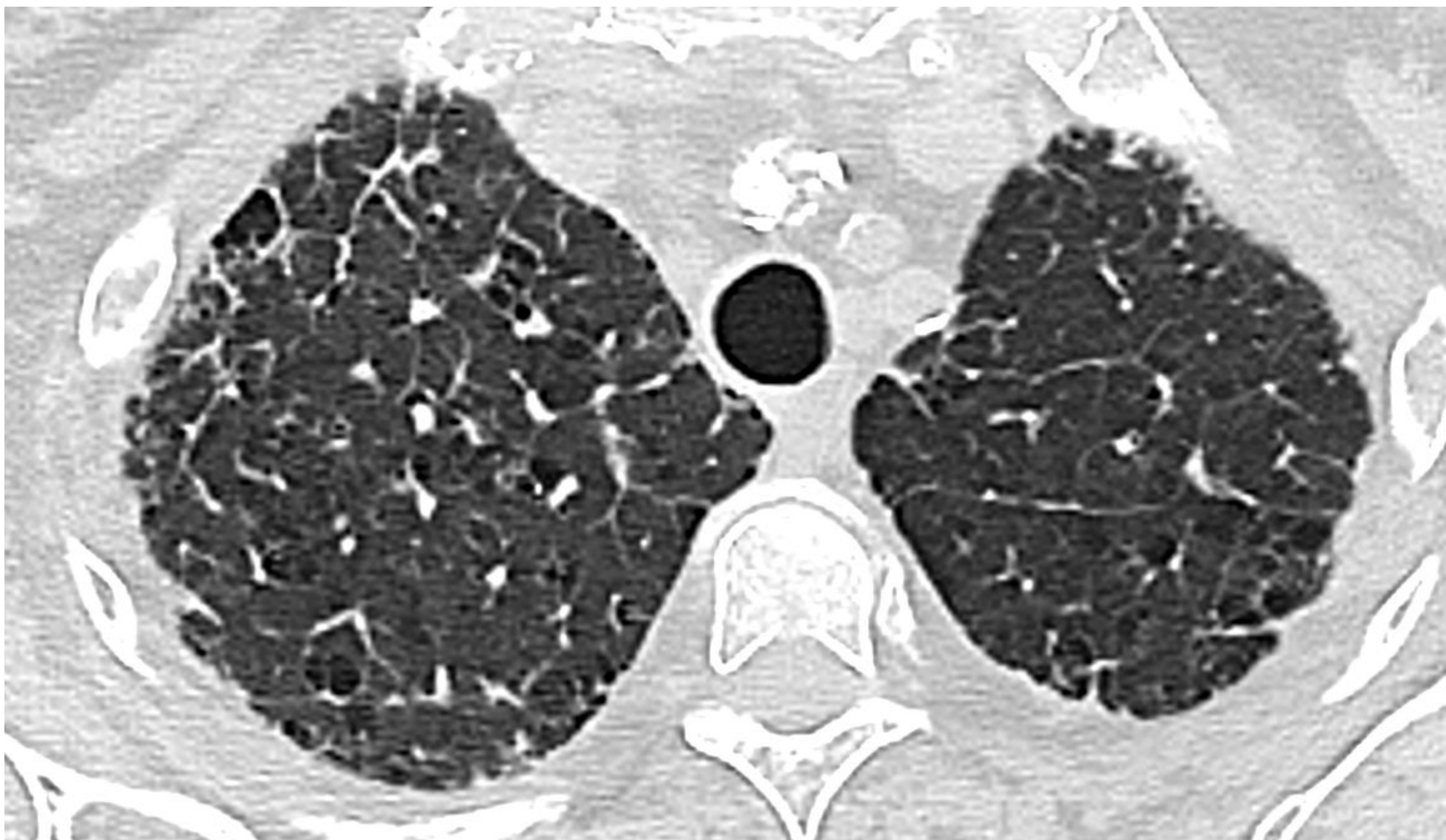
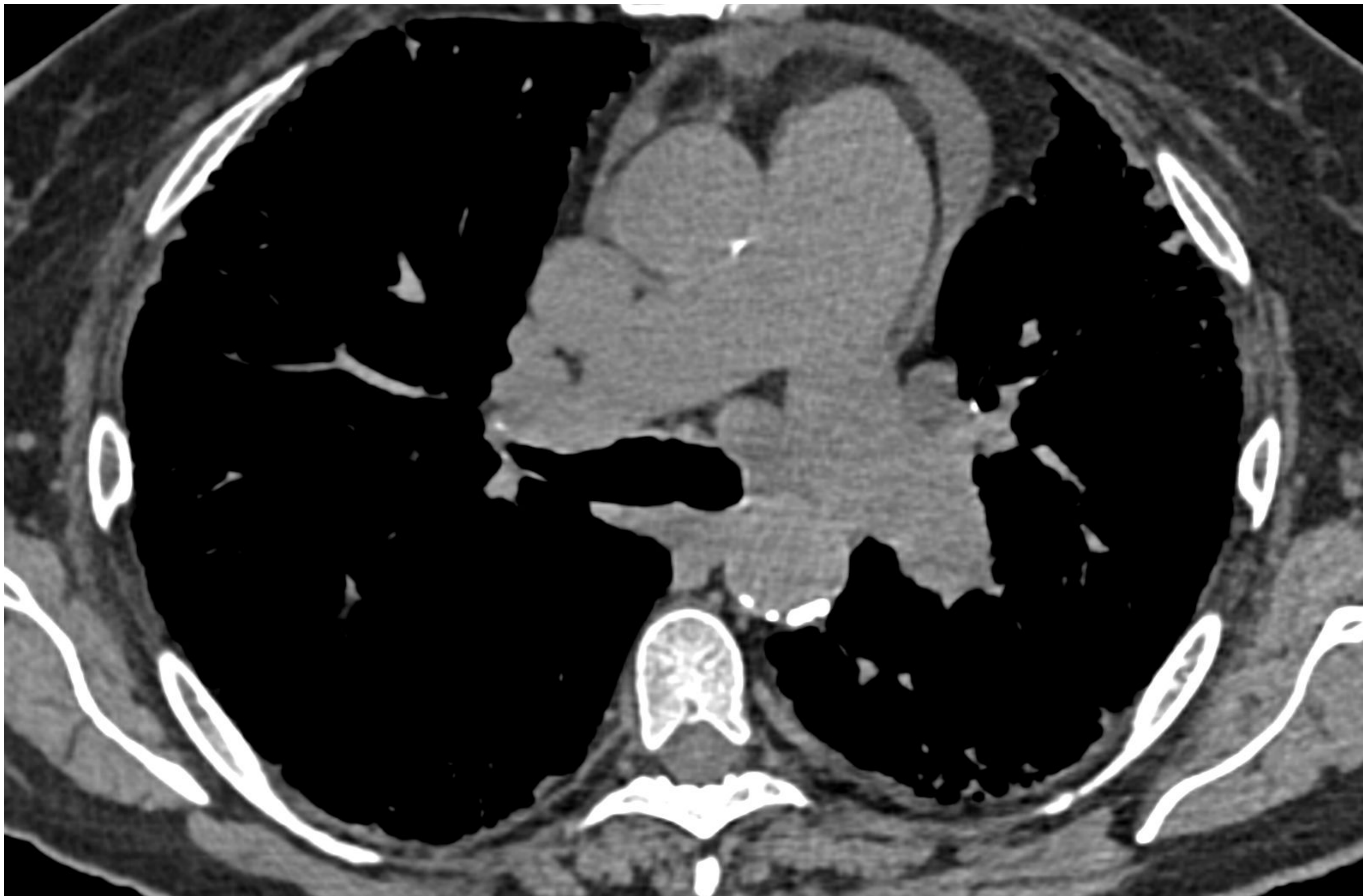


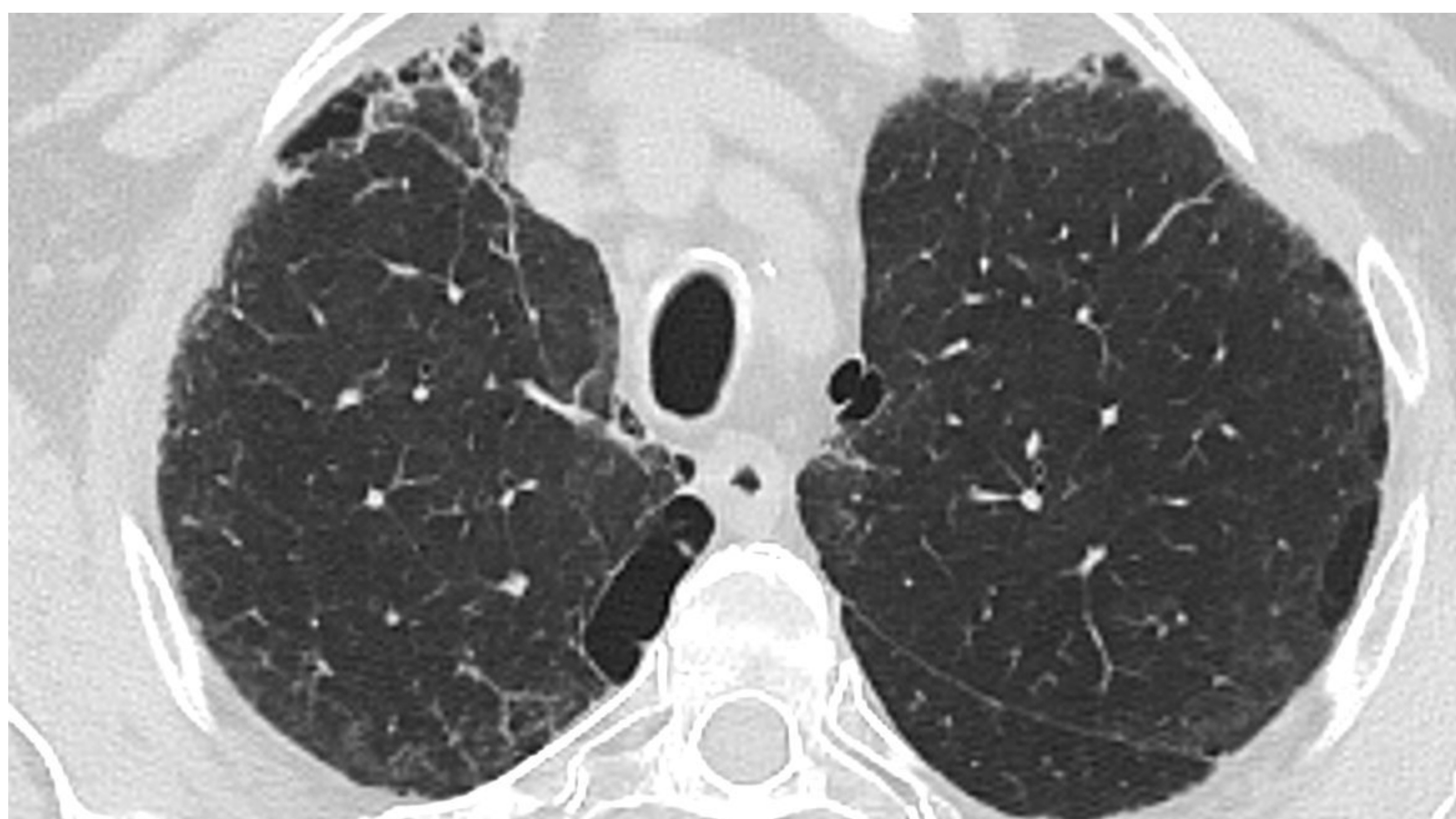
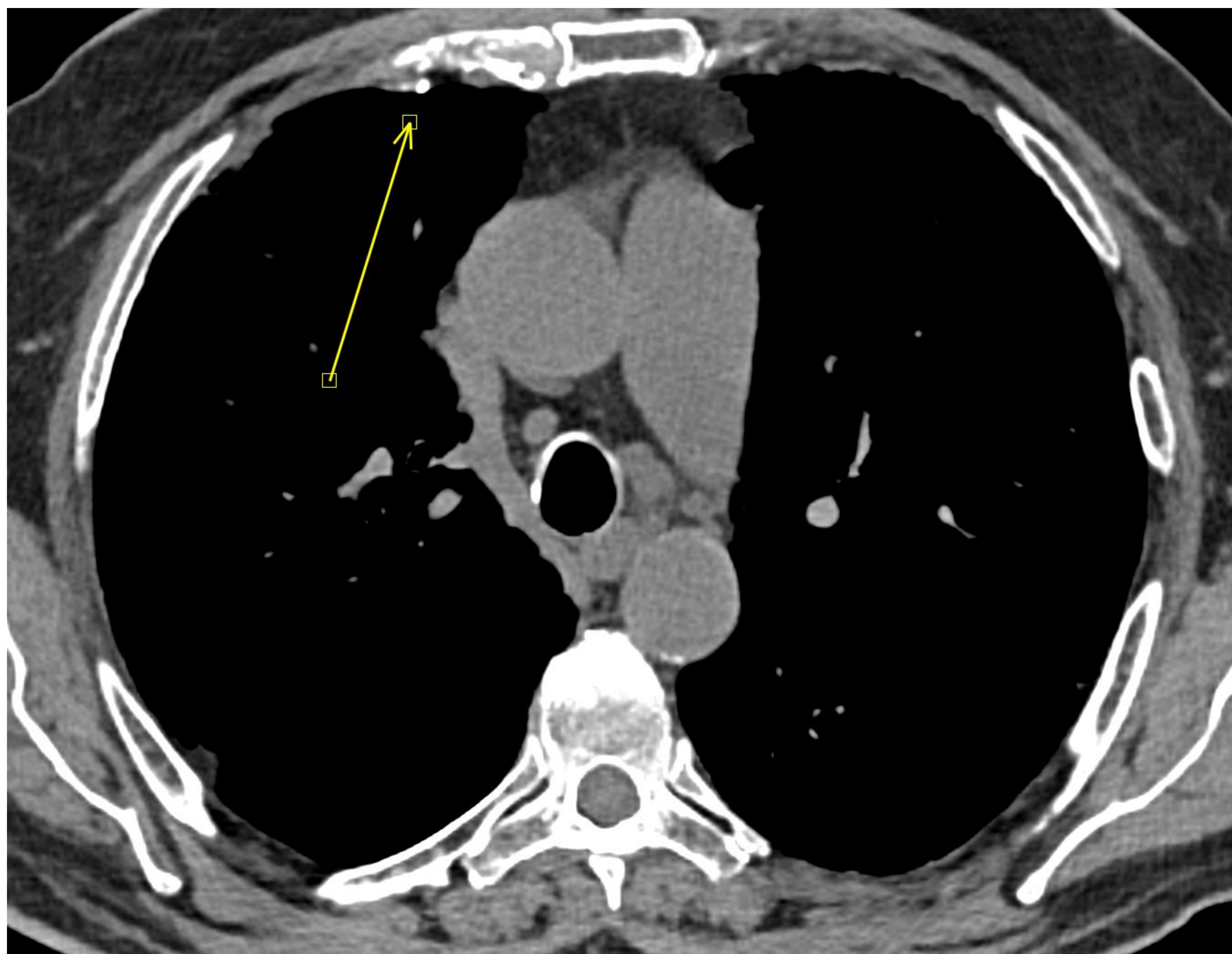
Figura 7: Paciente con artritis idiopática juvenil que presenta severo engrosamiento septal subpleural, con bronquiectasias de tracción y profusa panalización, en LLSS y extensas áreas de aumento de densidad en vidrio deslustrado.

Sarcoidosis: Las manifestaciones radiológicas de esta patología dependen del estadio, característicamente se basa en la presencia de adenopatías hiliares y mediastínicas. En cuanto a la patología parenquimatosa pulmonar en esta entidad destaca la presencia de micronódulos perilinfáticos, consolidaciones y cierto componente de fibrosis pulmonar.



Figuras 8 y 9: TACAR con cortes axiales que muestran sarcoidosis estadio IV con presencia de adenopatías mediastínicas y extensas fibrosis de predominio subpleural.

Exposición a asbesto: El diagnóstico radiológico se basa en la presencia de nodulillos centrolobulillares, opacidades lineales y fibrosis subpleural, en este caso la afectación se inicia predominantemente en la periferia de los lóbulos inferiores, y es imprescindible la valoración del antecedente personal de la exposición a fibras de asbesto.



Figuras 10 y 11: TCAR con cortes axiales que muestran hallazgos compatibles con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) fibrosante con patrón típico de NIU. Placas pleurales calcificadas compatibles con exposición al asbesto.

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

Actualmente no hay ningún tratamiento farmacológico que haya demostrado prolongar la supervivencia en pacientes con PPFE. Aunque los broncodilatadores, el tratamiento con esteroides y los suplementos de oxígeno pueden ofrecer un alivio temporal de los síntomas.

Los fármacos inmunosupresores no son efectivos en pacientes con PPFE, al igual que en la fibrosis pulmonar idiopática. En cambio, los fármacos antifibróticos como la pirfenidona o el nintedanib sí que pueden ser beneficiosos al reducir la fibrosis pulmonar en PPFE, dado que comparten mecanismos patológicos similares con la fibrosis pulmonar idiopática.

CONCLUSIÓN

El conocimiento de los diferentes hallazgos radiológicos de la fibroelastosis pleuroparenquimatosa nos permite elevar el grado de sospecha clínica y poder llevar a cabo un correcto diagnóstico de esta infrecuente entidad, pero que está aumentando su prevalencia en los últimos años.

BIBLIOGRAFÍA

- Travis, W. D., Costabel, U., Hansell, D. M., King, T. E., Jr, Lynch, D. A., Nicholson, A. G., Ryerson, C. J., Ryu, J. H., Selman, M., Wells, A. U., Behr, J., Bouros, D., Brown, K. K., Colby, T. V., Collard, H. R., Cordeiro, C. R., Cottin, V., Crestani, B., Drent, M., Dudden, R. F., ... ATS/ERS Committee on Idiopathic Interstitial Pneumonias (2013). An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *American journal of respiratory and critical care medicine*, 188(6), 733–748.
- Cottin, V., Si-Mohamed, S., Diesler, R., Bonniaud, P., & Valenzuela, C. (2022). Pleuroparenchymal fibroelastosis. *Current opinion in pulmonary medicine*, 28(5), 432–440.
- Bonifazi, M., Montero, M. A., & Renzoni, E. A. (2017). Idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis. *Current pulmonology reports*, 6(1), 9–15.
- Cheng, S. K., & Chuah, K. L. (2016). Pleuroparenchymal Fibroelastosis of the Lung: A Review. *Archives of pathology & laboratory medicine*, 140(8), 849–853.
- Haloui, O., El Allam, F., Nabou, O., Thouil, A., & Kouismi, H. (2022). Pleuroparenchymal Fibroelastosis: A Case Report. *Cureus*, 14(9), e29211.