

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

PATOLOGÍA PULMONAR NO NEOPLÁSICA ASOCIADA AL TABAQUISMO ¿HEMOS AVANZADO?

Pablo Salvatierra Sánchez, Antonio Adarve Castro, Lucía Berma Gascón, Carmen González Soto, Gonzala Fernández de Troya, Rafael Pelaez Rando, Miguel Ángel Berral Mesa, Natalia Jiménez Cortés

Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga

OBJETIVO DOCENTE

Reconocer mediante TCAR las diferentes entidades englobadas dentro de la patología pulmonar no neoplásica asociada al tabaquismo.

REVISIÓN DEL TEMA

- El consumo de tabaco continúa siendo un gran problema de salud pública en nuestro medio, siendo responsable de un gran gasto sanitario asociado.
- Es bien conocida la relación causal entre tabaquismo y patología pulmonar tanto neoplásica como no neoplásica.
- El progresivo desarrollo en las técnicas de imagen y la disminución y optimización de la dosis de radiación empleada para realizar un TCAR torácico ha condicionado una demanda creciente de pruebas diagnósticas orientadas no solo al cribado de patología pulmonar neoplásica asociada al tabaquismo sino también de patología no neoplásica.
- Por estos motivos es necesario que el radiólogo sea capaz de conocer y reconocer por imagen la patología pulmonar asociada al tabaquismo, que le permita una adecuada orientación diagnóstica en el contexto del paciente.

En esta revisión nos centraremos en la patología pulmonar no neoplásica asociada al tabaquismo, que por lo general genera más confusión y controversia.

LEYENDA

Durante el desarrollo del tema abarcaremos gran cantidad de términos y entidades en ocasiones complejos, lo que hace necesaria la elaboración de una **leyenda** que facilite la comprensión del texto e incluya las siglas de todos estos términos y patologías que utilizaremos de manera más recurrente con el fin de evitar alargar la extensión del poster de manera innecesaria.

Por orden alfabético

- **BQ:** Bronquiectasia.
- **BR:** Bronquiolitis Respiratoria.
- **EP-RT:** Enfermedad Pulmonar **No Neoplásica** relacionada con el tabaquismo.
- **EP-RT Neoplásica:** Enfermedad pulmonar **Neoplásica** relacionada con el tabaquismo.
- **EP-RT “No” Intersticial:** Enfermedad Pulmonar **No Intersticial** relacionada con el tabaquismo (“sin afectación intersticial significativa en histología”)
- **EPI-RT / SR-ILD:** Enfermedad Pulmonar **Intersticial** Relacionada con el Tabaquismo / Smoke Related Interstitial Lung Disease.
- **EPI – RT “No” Fibróticas:** Enfermedad pulmonar **Intersticial** Relacionada con el tabaquismo **No Fibrótica** (“sin fibrosis significativa en histología”).
- **EPI - RT Fibróticas:** Enfermedad pulmonar **Intersticial** Relacionada con el tabaquismo **Fibrótica** (“con fibrosis evidente en histología”).
- **HCL:** Histiocitosis de Células de Langerhans.
- **HCLP:** Histiocitosis de Células de Langerhans Pulmonar.
- **HTPu:** Hipertensión Pulmonar.
- **LPS:** Lobulillo/Lóbulo Pulmonar Secundario.
- **LPP:** Lobulillo/Lóbulo Pulmonar Primario.
- **NII:** Neumonía intersticial idiopática.
- **ROS:** Especies reactivas del oxígeno.
- **∅:** Diámetro.

Repaso anatómico del Lobulillo Pulmonar Secundario (LPS)

El **Lobulillo Pulmonar Secundario (LPS)** es la unidad anatómica básica de la estructura y función pulmonar. Si comprendemos su anatomía, será más sencillo entender bien la base de la patología pulmonar que expondremos.

- Está limitado por los septos/tabiques interlobulillares (intersticio periférico)
- Tiene forma poliédrica y sus lados miden entre 1-2 cm.
- Está formado por 5-15 acinos pulmonares.

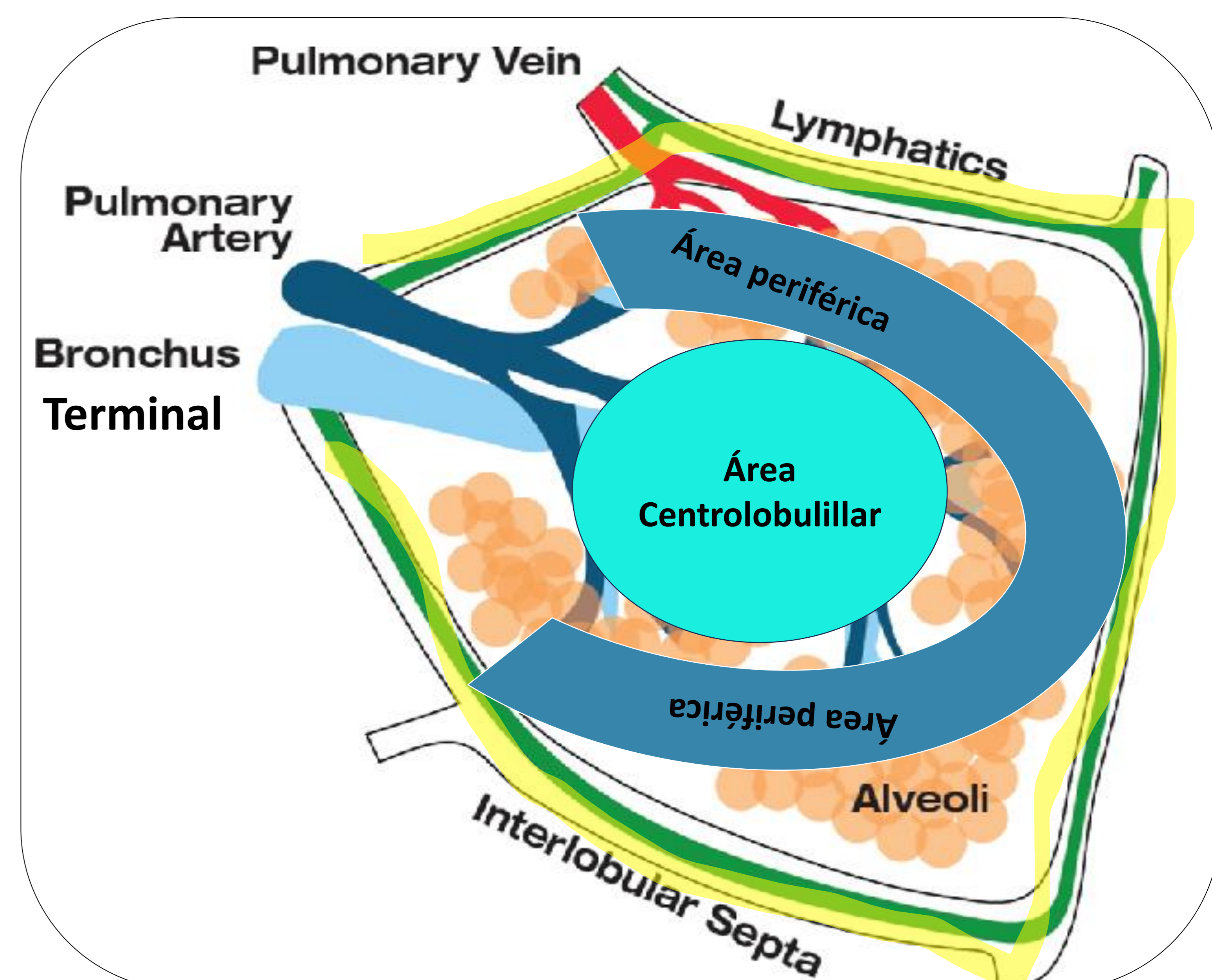


Fig 1. Esquema de un LPS. Área centrolobulillar (azul) y septos interlobulillares (amarillo)

- En el LPS se distinguen **TRES PARTES** relevantes:

ÁREA CENTRAL (CENTROLOBULILLAR):

1. Pequeña vía aérea proximal: Bronquiolo terminal + bronquiolos respiratorios
2. Arteria pulmonar centrolobulillar y sus ramificaciones proximales
3. Intersticio intralobulillar central

ÁREA PERIFÉRICA:

1. Pequeña vía aérea distal: Ductos alveolares, sacos alveolares y alveolos
2. Ramificaciones distales de art pulmonar y capilares alveolares
3. Intersticio intralobulillar periférico

SEPTOS INTERLOBULILLARES:

1. Vénulas pulmonares (sangre oxigenada)
2. Vasos linfáticos interlobulillares

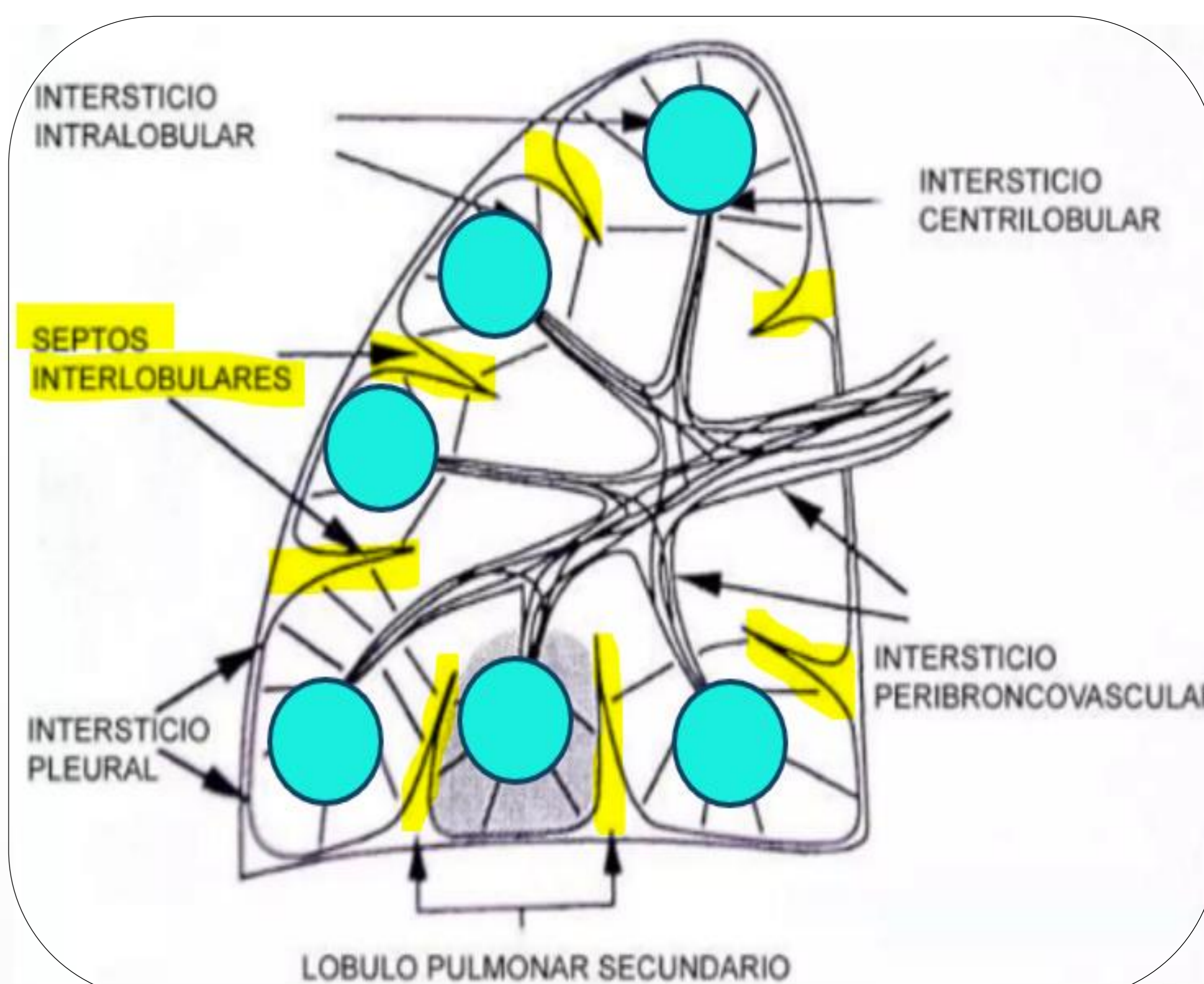


Fig 2. Esquema ilustrativo de varios LPS en pulmón derecho

Diferencias entre LPS, acino pulmonar y LPP

No solo es importante el conocimiento del LPS, sino también hacer un repaso de las diferencias entre **LPS** vs **acino pulmonar** vs **LPP** (Lobulillo pulmonar primario)

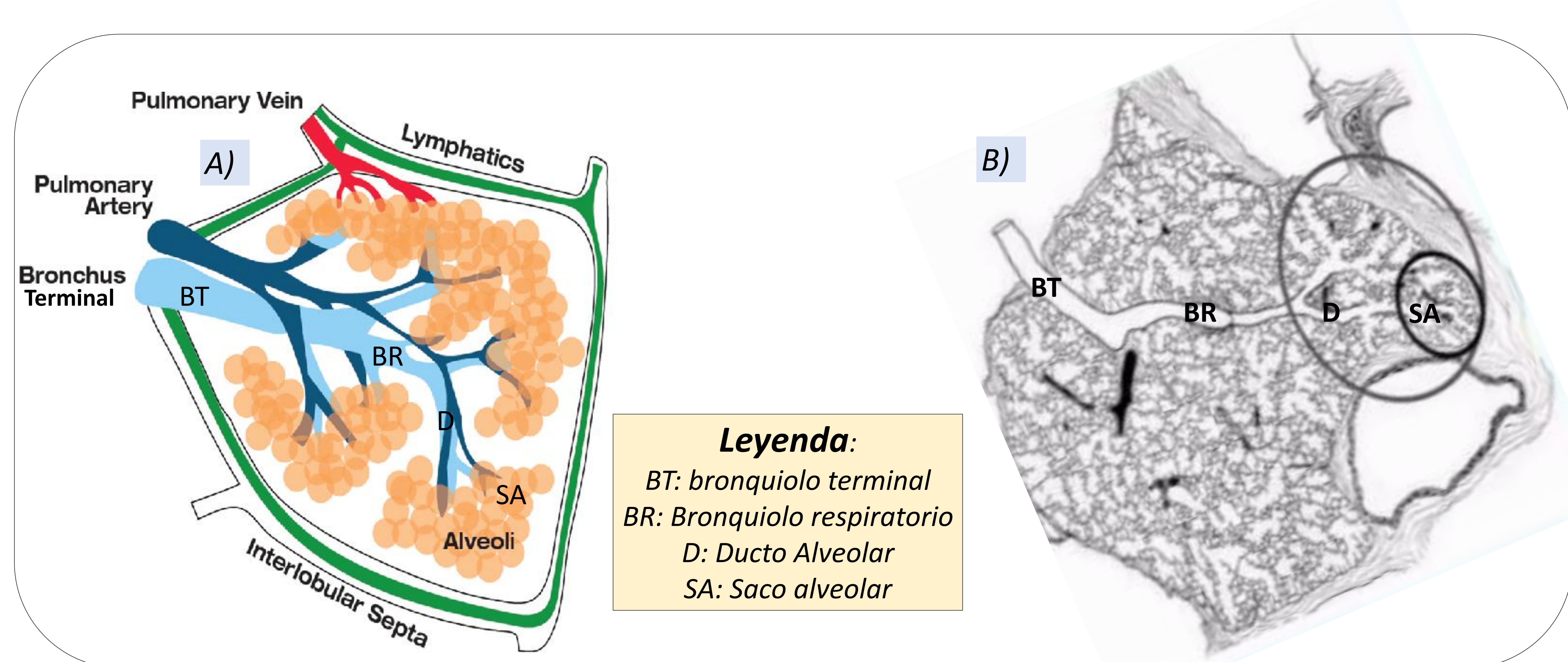


Fig 3. A) Esquema de un LPS. B) Dibujo que simula un corte histológico de un LPS

DEFINICIONES

- **LOBULO PULMONAR SECUNDARIO (LPS)** → Incluye todas las divisiones de un **BRONQUIOLO TERMINAL** en adelante.
- **ACINO** → Incluye todas las divisiones de un **BRONQUIOLO RESPIRATORIO** en adelante.
- **LOBULO PULMONAR PRIMARIO (LPP)** → Incluye todas las divisiones de un **DUCTO ALVEOLAR** en adelante.



Fig 4. LPS en TC.
Septos interlobulillares (Flechas negras) visibles en TC debido ingurgitación de las vénulas pulmonares septales. Arterias centrolobulillares (flechas blancas)

Enfermedad Pulmonar No Neoplásica Relacionada con el Tabaquismo (EP – RT*)

INTRODUCCIÓN

Durante las próximas diapositivas nos centraremos exclusivamente en describir la **patología pulmonar no neoplásica asociada al tabaquismo**. A partir de este punto nos referiremos a este grupo de enfermedades como “EP – RT”, relegando la patología neoplásica (EP – RT neoplásica) a un segundo plano que no abordaremos.

PROPUESTA DE UNA NUEVA CLASIFICACIÓN PARA EP – RT

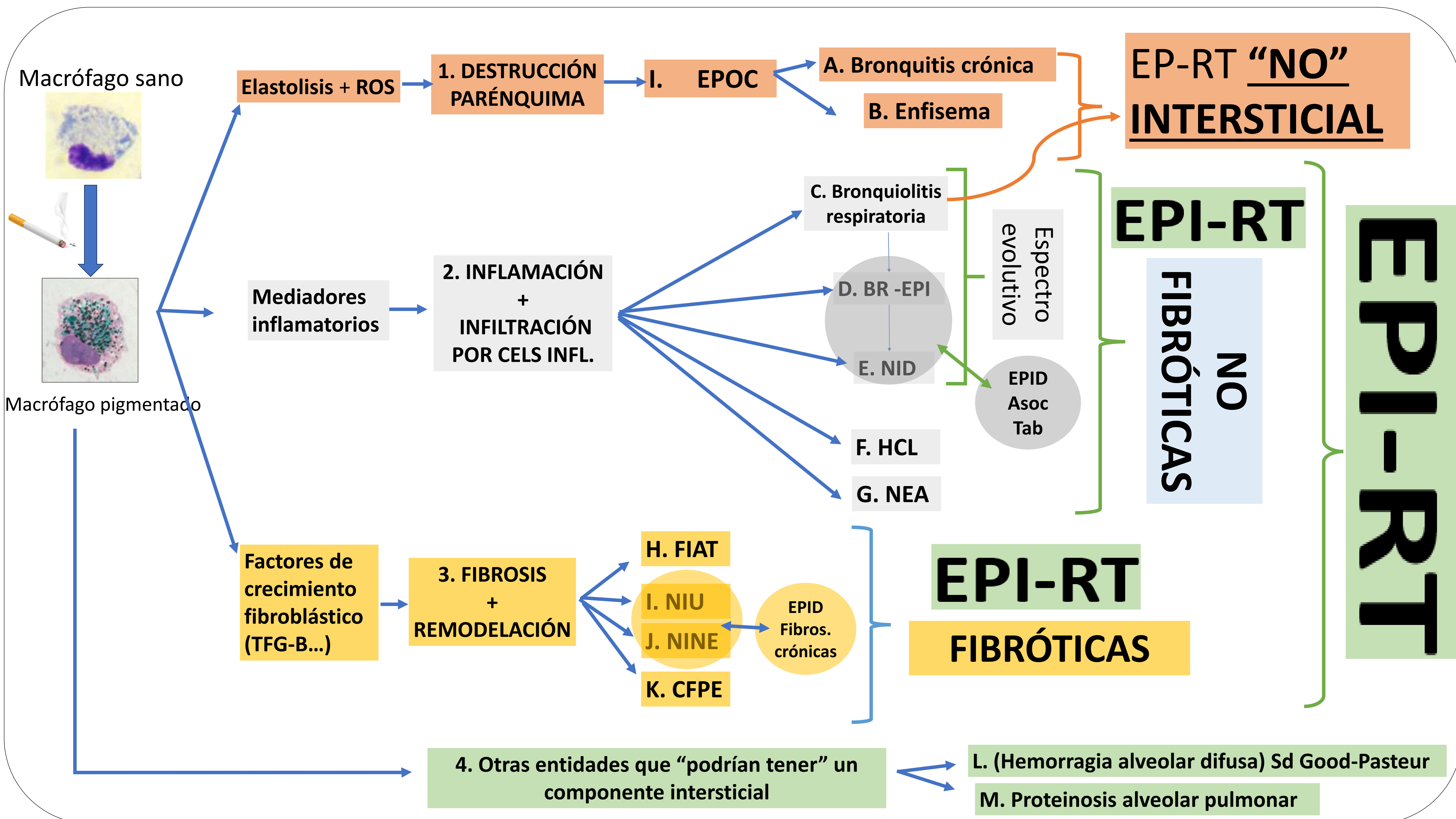
Hasta hoy, muchos han sido los intentos por establecer una clasificación completa y concisa que incluya toda la **EP – RT**. Sin embargo, los continuos avances en la materia provocan una constante modificación y renovación de estas clasificaciones, lo que muchas veces dificulta al radiólogo la búsqueda de bibliografía, así como el estudio y la comprensión fisiopatológica de ciertas entidades. Por este motivo, proponemos una clasificación sencilla y comprensible desde un punto de vista fisiopatológico para categorizar y comprender de manera más fácil la EP- RT, estableciendo **tres subgrupos de patología** según cuál de los siguientes **3 MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS** predomina en su patogenia:

- 1. DESTRUCCIÓN DEL PARÉNQUIMA**
- 2. INFILTRACIÓN POR CÉLULAS INFLAMATORIAS E INFLAMACIÓN**
- 3. FIBROSIS/REMODELACIÓN**

Cabe recalcar que ninguna clasificación es considerada más correcta que otra en la literatura estudiada. Nosotros solo aportamos un punto de vista fisiopatológico y ciertamente reduccionista para una mejor comprensión teórica de la EP – RT y las entidades que la componen.

**Algunas siglas empleadas en el póster no están estandarizadas y solo tienen como finalidad una comprensión más fácil para el lector y un fin meramente formativo.*

CLASIFICACIÓN de la EP – RT



FISIOPATOLOGÍA

Vamos a explicar la fisiopatología de la EP-RT de forma muy resumida y comprensible, sin entrar en detalles más específicos que sobrepasan las competencias de este póster.

Hoy día es bien conocida la capacidad del humo del tabaco para producir, mediante diferentes mecanismos, la **activación de macrófagos alveolares**, que va a ser el eje central de la fisiopatología de la EP-RT. Estos macrófagos alveolares al activarse acaban por adquirir un aspecto granuloso (**macrófagos pigmentados**) como consecuencia de sus intentos por fagocitar las sustancias nocivas del tabaco; y sufren además una serie de modificaciones genéticas y fenotípicas que van a condicionar diferentes **reacciones físico-químicas y procesos biológicos** que vamos a dividir en **3 bloques**, cada uno de los cuales pretende explicar uno de los **3 MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS** ya mencionados anteriormente.

- **Bloque 1. Elastolisis + Especies reactivas del Oxígeno (ROS):** los macrófagos generan elastasas y ROS que provocan la degradación de las fibras elásticas y la consecuente **DESTRUCCIÓN DEL PARÉNQUIMA PULMONAR**.
- **Bloque 2. Liberación de mediadores inflamatorios:** como factores quimiotácticos y diferentes interleucinas proinflamatorias que van a provocar la atracción de otras células inflamatorias como neutrófilos, monocitos o eosinófilos, obteniendo como resultado la **INFILTRACIÓN PARENQUIMATOSA POR CÉLULAS INFLAMATORIAS**.
- **Bloque 3. Factores de crecimiento fibroblástico (TFG-B...):** que acaban por promover **FIBROSIS Y REMODELACIÓN** de los bronquios y la pared alveolar.

EP- RT

CONSIDERACIONES DE LA CLASIFICACIÓN PROPUESTA

Esta **clasificación** aportada tan **segmentada** y **reduccionista** de la EP-RT tiene básicamente fines didácticos; puesto que, en la práctica clínica del radiólogo, muchas de estas entidades presentan **hallazgos muy similares** que en **dificultan** la **distinción** entre unas y otras únicamente mediante pruebas de imagen. Además, en el contexto del paciente fumador, estas entidades **pueden y suelen solaparse** con frecuencia, lo que dificulta aún más la distinción radiológica entre unas y otras; y, por ende, el aporte de un diagnóstico de sospecha.

Por estos motivos, nos centraremos en los **hallazgos radiológicos más típicos y frecuentes** de cada entidad mediante **TCAR** con la finalidad de acotar el posible diagnóstico diferencial y facilitar la orientación diagnóstica.

Cabe hacer hincapié también que, dentro de la patología que vamos a explicar, es condición sine qua non que el paciente sea **fumador o exfumador**, siendo muy importantes, no solo los hallazgos radiológicos, sino también su correlación con la **clínica** del paciente y otras **pruebas complementarias** como las pruebas analíticas o pruebas funcionales respiratorias.

Por último, cabe recordar que en la mayoría de estas entidades **el diagnóstico de certeza** es **histológico/anatomopatológico**, por lo que nosotros, mediante TCAR, podremos aportar una orientación más o menos precisa, pero no aportar un diagnóstico de certeza.

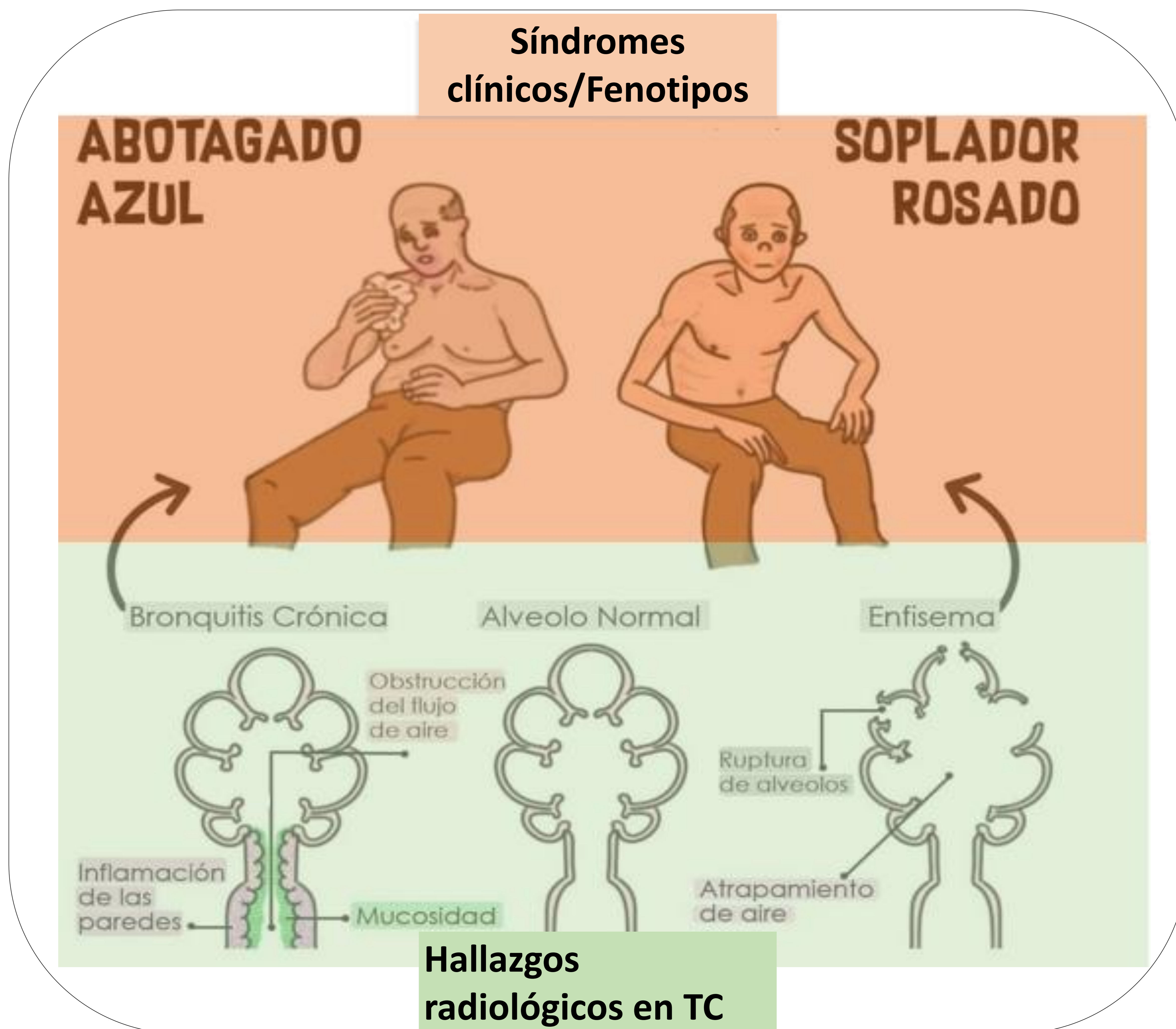
OTRAS CONSIDERACIONES PREVIAS IMPORTANTES DE ALGUNAS ENTIDADES

- Cuando hablamos de **EP-RT “No” intersticial** nos referimos a entidades “**sin afectación intersticial significativa en histología**”. Es decir, son entidades donde predomina la destrucción parenquimatosa por encima de la afectación intersticial inflamatoria y/o la fibrosis; aunque como ya hemos dicho, esta división fisiopatológica es algo más conceptual que práctica.
- Cuando hablamos de **EPI – RT “No” Fibróticas** nos referimos a entidades con afectación intersticial, pero “**sin fibrosis significativa en histología**”, lo cual no indica que no puedan tener cierto grado de fibrosis, pero siempre será mucho menor que las entidades incluidas dentro de **EPI - RT Fibróticas** (afectación intersticial “**con fibrosis evidente en histología**”), en las que sí que predomina la fibrosis como mecanismo fisiopatológico sobre los otros dos.
- Hemos incluido la **BR del fumador** en el apartado de **EPI – RT “No” fibróticas**, si bien en algunas fuentes revisadas se categoriza dentro de la **EP-RT “No” intersticial**, ya que la afectación intersticial en histología es leve y el grado de fibrosis es mínimo.
- La **BR del fumador**, **BR-EPI** y **NID** pueden ser consideradas un espectro evolutivo, ya que su origen es similar. Más adelante lo abordaremos con detalle.
- El **punto 4** de la **clasificación** propuesta hace referencia a “**Otras entidades que podrían tener un componente intersticial**”, las cuales tienen una relación más o menos fuerte con el tabaco, pero no siempre van a presentar un componente de afectación intersticial. De hecho, hoy en día no están recogidas dentro del grupo de las **EPI-RT / SR-ILD**. Por tanto, no las abordaremos.
- La **BR-EPI** y **NID** forman parte del grupo de las **EPID idiopáticas asociadas al tabaquismo** según la ATS/ESR (2013).
- La **NIU** y **NINE** forman parte del grupo de las **EPID idiopáticas fibrosantes crónicas** según la ATS/ESR (2013).

1. DESTRUCCIÓN PARÉNQUIMA

EP-RT “NO” INTERSTICIAL

I. EPOC: A. Enfisema y B. Bronquitis crónica



ACLARACIONES

Antes de continuar debemos matizar un concepto fundamental que frecuentemente genera confusión.

No debemos confundir los **síndromes clínicos / fenotipos de EPOC** (bronquitis crónica y enfisematoso) con los **hallazgos radiológicos/anatomopatológicos** de enfisema y bronquitis crónica.

El término empleado en ambos casos es el mismo, pero es erróneo usarlos indistintamente para referirnos al concepto clínico/fenotípico y al radiológico/anatomopatológico como sinónimos.

En la práctica lo más frecuente es que en un paciente con **fenotipo bronquitis crónica** predominen los hallazgos radiológicos de bronquitis crónica y viceversa. Sin embargo, ambos fenotipos pueden presentar, y de hecho frecuentemente presentan, signos radiológicos de enfisema y bronquitis concomitantemente.

1. DESTRUCCIÓN PARÉNQUIMA

I. EPOC

A. Enfisema

DEFINICIÓN

“Aumento anormal y permanente de los espacios aéreos **distales a los bronquiolos terminales (LPS)** asociado a destrucción de la pared alveolar sin fibrosis evidente”.

El término **enfisema** es más correcto considerarlo como una **entidad anatomopatológica o radiológica** antes que clínica.

CLASIFICACIÓN

Enfisema es un término relativamente vago que abarca una serie de **patrones morfológicos y entidades**, que incluyen:

A. Patrones morfológicos (según su afectación dentro del LPS):

1. Enfisema centrolobulillar (más común):

- Afecta a bronquiolos respiratorios proximales del LPS.
- Afecta más **LLSS**.
- Fuerte asociación con tabaco.

2. Enfisema panlobulillar/panacinar:

- Afecta a todo el LPS.
- Afecta más **LLII**.
- Típico de: Déficit α -1-antitripsina y Sd Swayer-James, entre otros.

3. Enfisema paraseptal/acinar distal:

- Afecta a zonas periféricas del LPS (ductos, sacos, alveolos)
- Adyacente a las **superficies pleurales**.
- Asociación con tabaco.

4. enfisema paracicatricial/irregular

5. enfisema localizado

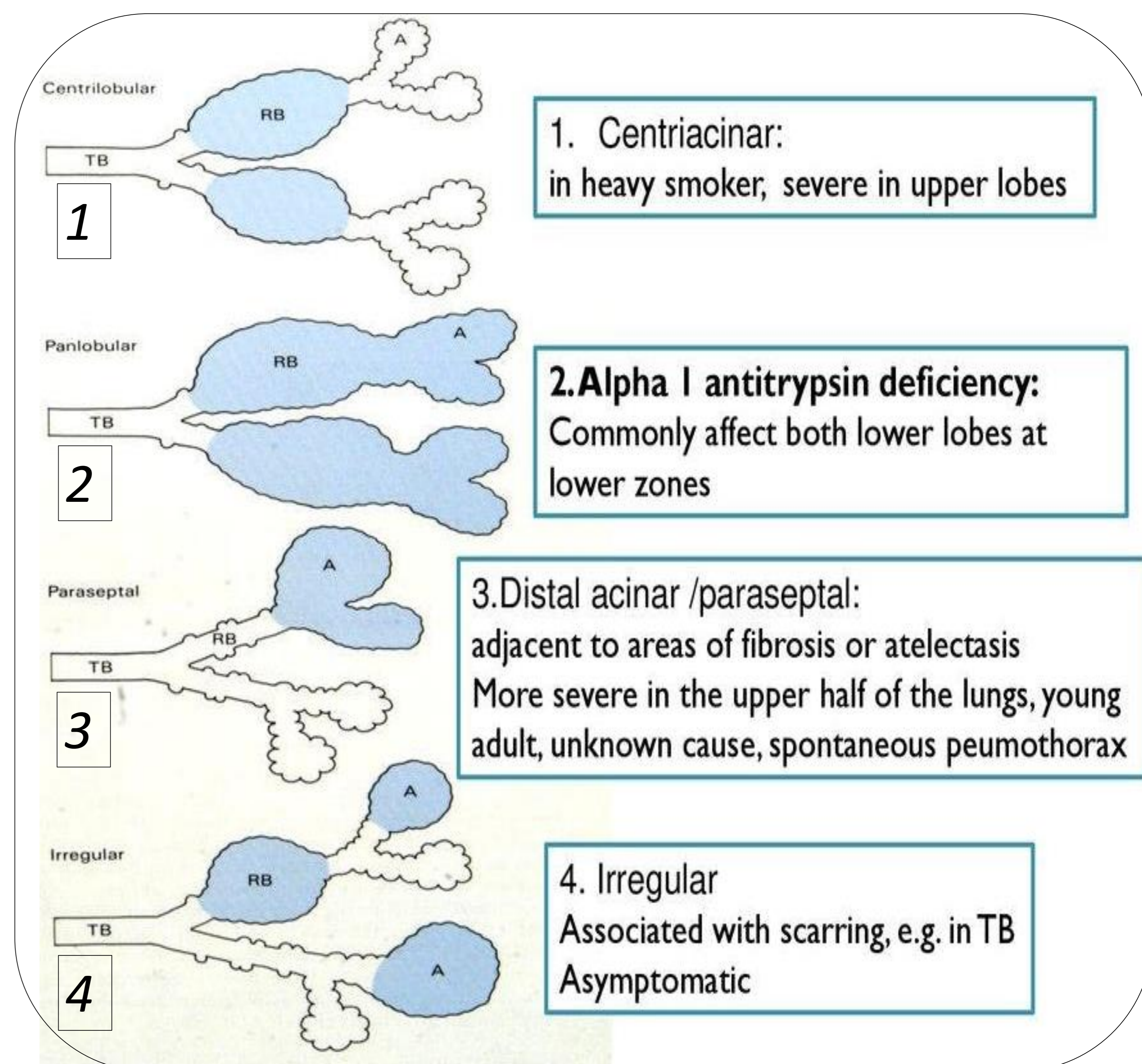


Fig 4. Esquema de los diferentes tipos de enfisema: 1) centrolobulillar, 2) panacinar, 3) paraseptal y 4) paracicatricial.

B. Entidades:

Enfisema ampollososo gigante idiopático, enfisema lobular congénito y enfisema intersticial pulmonar.

En la siguiente diapositiva vamos a describir las **principales características radiológicas** de cada tipo de enfisema mediante TCAR.

1. DESTRUCCIÓN PARÉNQUIMA

I. EPOC

A. Enfisema

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

1. RX SIMPLE DE TÓRAX

- Son típicos los signos radiológicos de:
- **Hiperinsuflación:** Aplanamiento diafragmático, horizontalización de los arcos costales, aumento del espacio aéreo retroesternal.
 - **Atrapamiento aéreo** (más evidente en espiración).
 - **Oligohemia:** hipertransparencia pulmonar, patrón hipovascular irregular o distorsionado (“signo del vaso recto de Simon”).
 - **Hipertensión pulmonar:** aumento hiliar bialteral.
 - **Lesiones bullosas.**

La **RX simple** no permite diferenciar entre los diferentes tipos de enfisema.

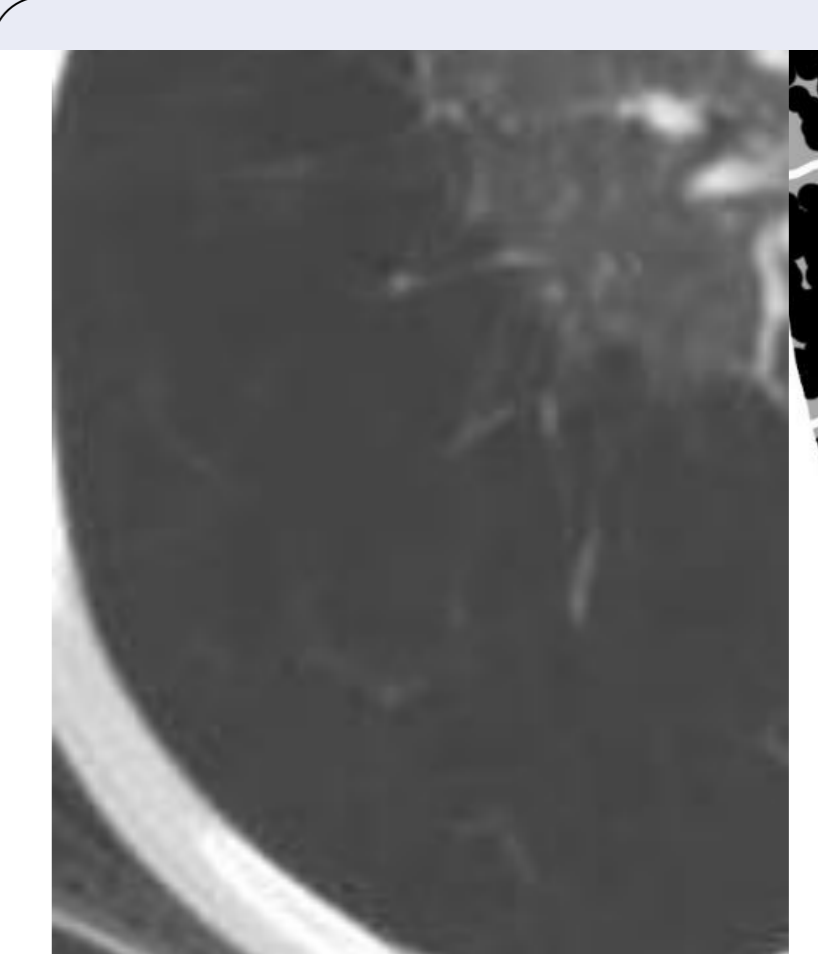
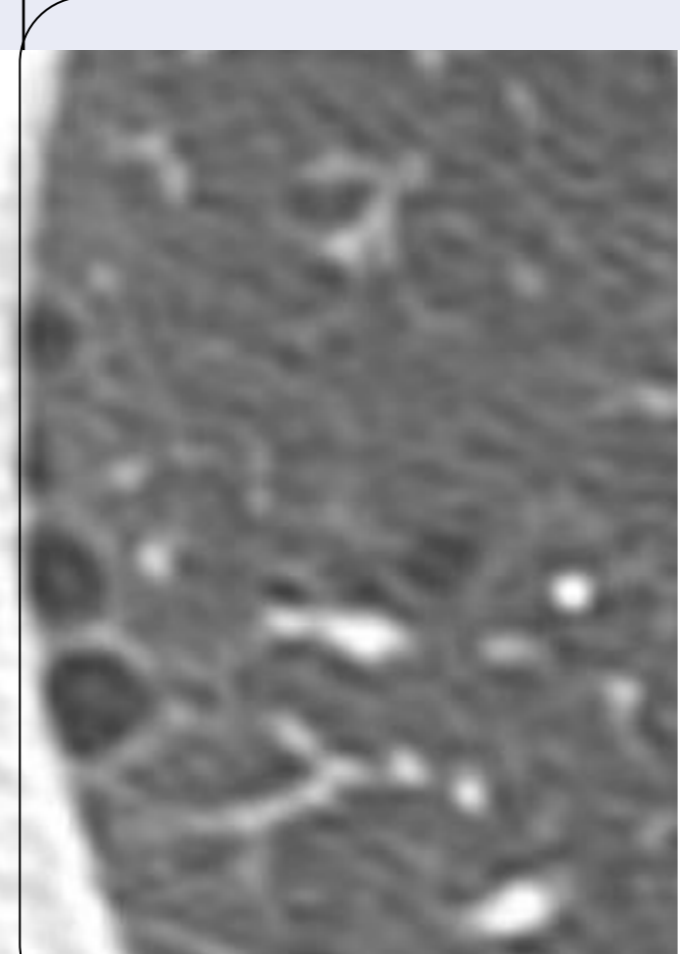
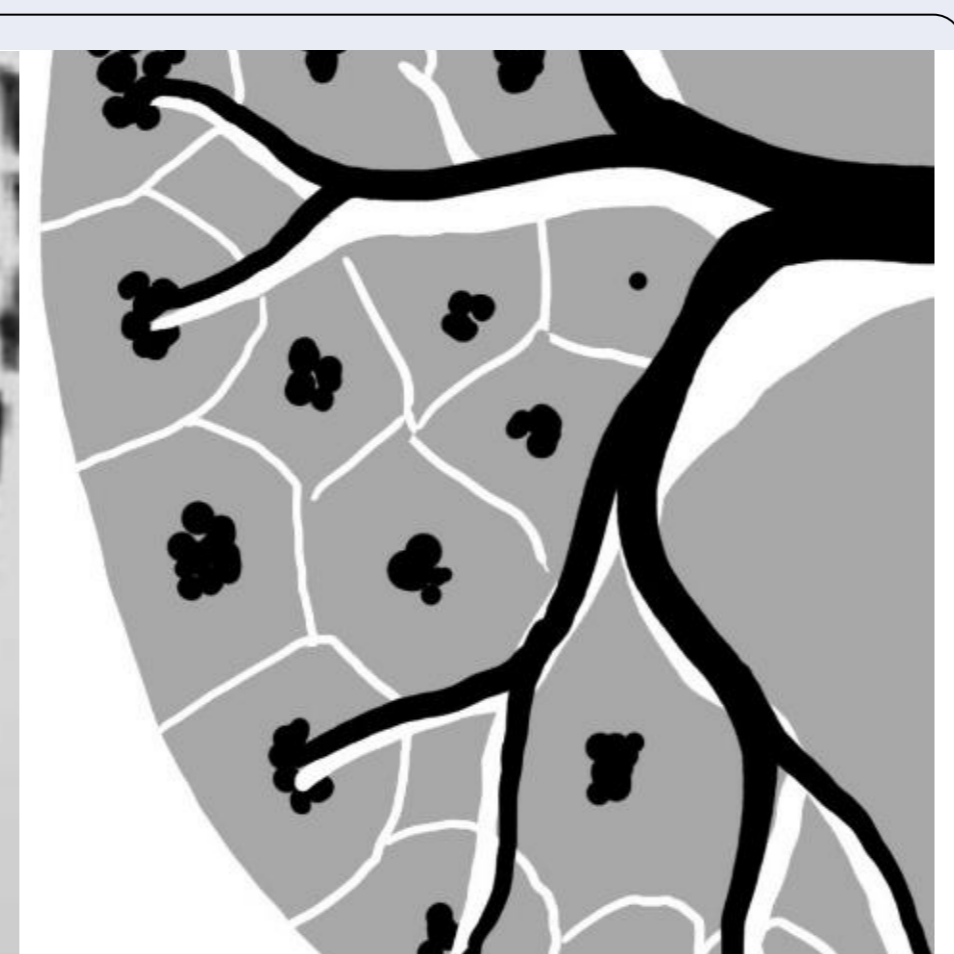
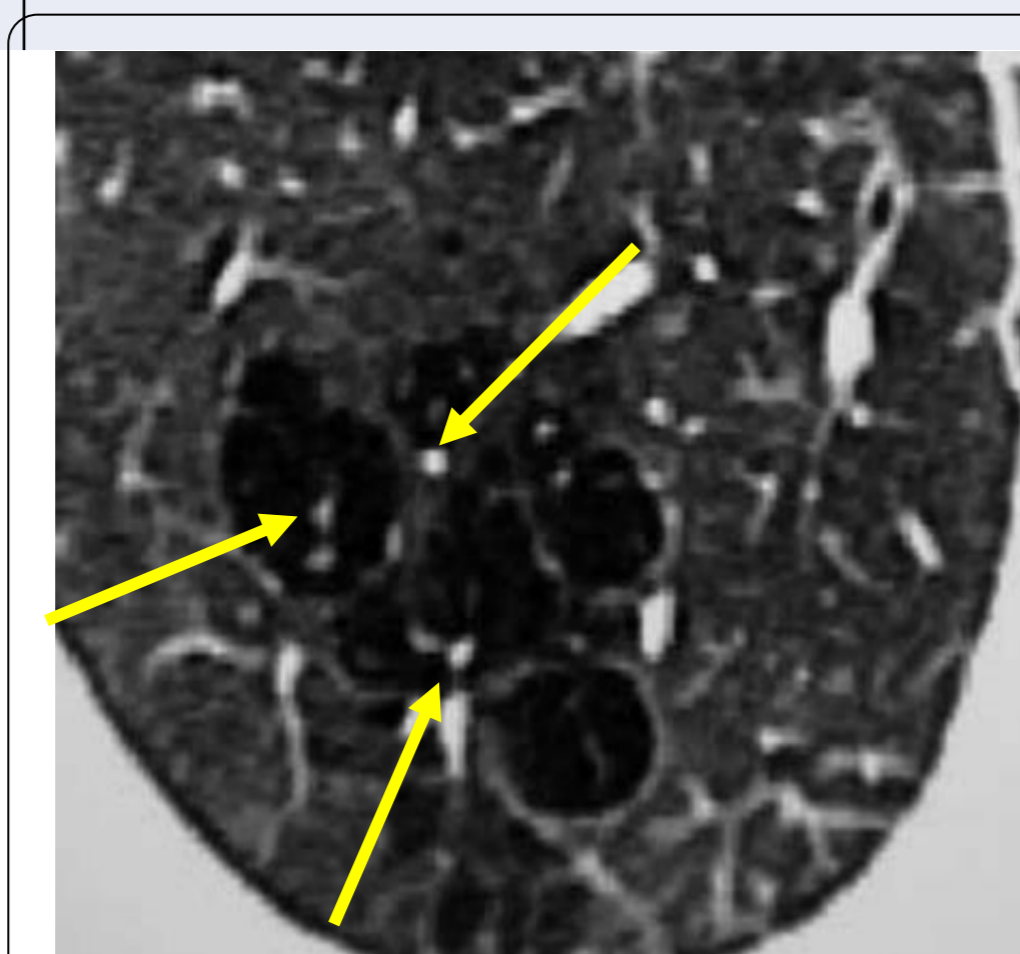


Fig 5. Rx de tórax en paciente con fenotipo enfisematoso. Signos radiológicos de hiperinsuflación, atrapamiento aéreo e hipertensión pulmonar.

2. TCAR

La **TC** es capaz de discriminar entre enfisemas: **centrolobulillar, panlobulillar/panacinar y paraseptal.**

	CENTROLOBULILLAR	PARASEPTAL	PANACINAR/PANLOBAR
Asociaciones	Tabaquismo	Tabaquismo	Déficit α -1-antitripsina, Sd Swayer-James.
Relación respecto LPS	<ul style="list-style-type: none"> • Región centrolobulillar/proximal del LPS (Bronquiolos respiratorios). • Borde anatómico del LPS preservado. 	<ul style="list-style-type: none"> • Zonas periféricas del LPS (ductos, sacos y alveolos). • Borde anatómico del LPS no preservado 	<ul style="list-style-type: none"> • Todo el LPS (Zonas proximales y periféricas) • Borde anatómico del LPS no preservado • Parénquima pulmonar ausente.
Localización en TC	Predominantemente en zonas superiores de cada lóbulo (segmentos apical y posterior de LLSS y segmento superior de LLII)	Adyacente a pleura y cisuras Más frecuente en LLSS	Más frecuente en LLII
Otros hallazgos diferenciadores en TC (márgenes y apariencia)	<ul style="list-style-type: none"> • Márgenes definidos entre el parénquima normal y el enfisema (aparición más heterogénea) • Punto central o periférico que representa la arteria pulmonar centrolobulillar 		Márgenes mal definidos entre el parénquima normal y enfisema → APARIENCIA MÁS HOMOGÉNEA



1. DESTRUCCIÓN PARÉNQUIMA

I. EPOC.

B. Bronquitis crónica

De aquí en adelante nos vamos a referir a la bronquitis/broncopatía crónica como hallazgo radiológico, dejando a un lado el término clínico.

DEFINICIÓN

Respuesta inflamatoria de la gran vía aérea (bronquios) al humo del tabaco.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

1. RX SIMPLE DE TÓRAX

- La mayoría de las ocasiones no suele mostrar alteraciones morfológicas significativas.
- En ocasiones podemos observar engrosamiento de las paredes bronquiales, siendo difícil de distinguir de las bronquiectasias cilíndricas por radiología simple.



Fig 6. Rx de tórax. Engrosamiento de paredes bronquiales centrales en un corte transversal de un bronquio (flecha blanca superior) y un corte longitudinal (flecha blanca inferior) en paciente EPOC. Hallazgos compatibles con **broncopatía crónica vs bronquiectasia cilíndrica**.

2. TCAR

Signos directos de bronquitis

- Engrosamiento difuso de la pared bronquial.

Signos indirectos o relacionados con bronquitis

- Bronquiectasias cilíndricas asociadas: condicionan un mayor riesgo exacerbaciones.
- En pacientes EPOC de larga data: Signos de HTPu, pudiendo llegar al cor pulmonale.

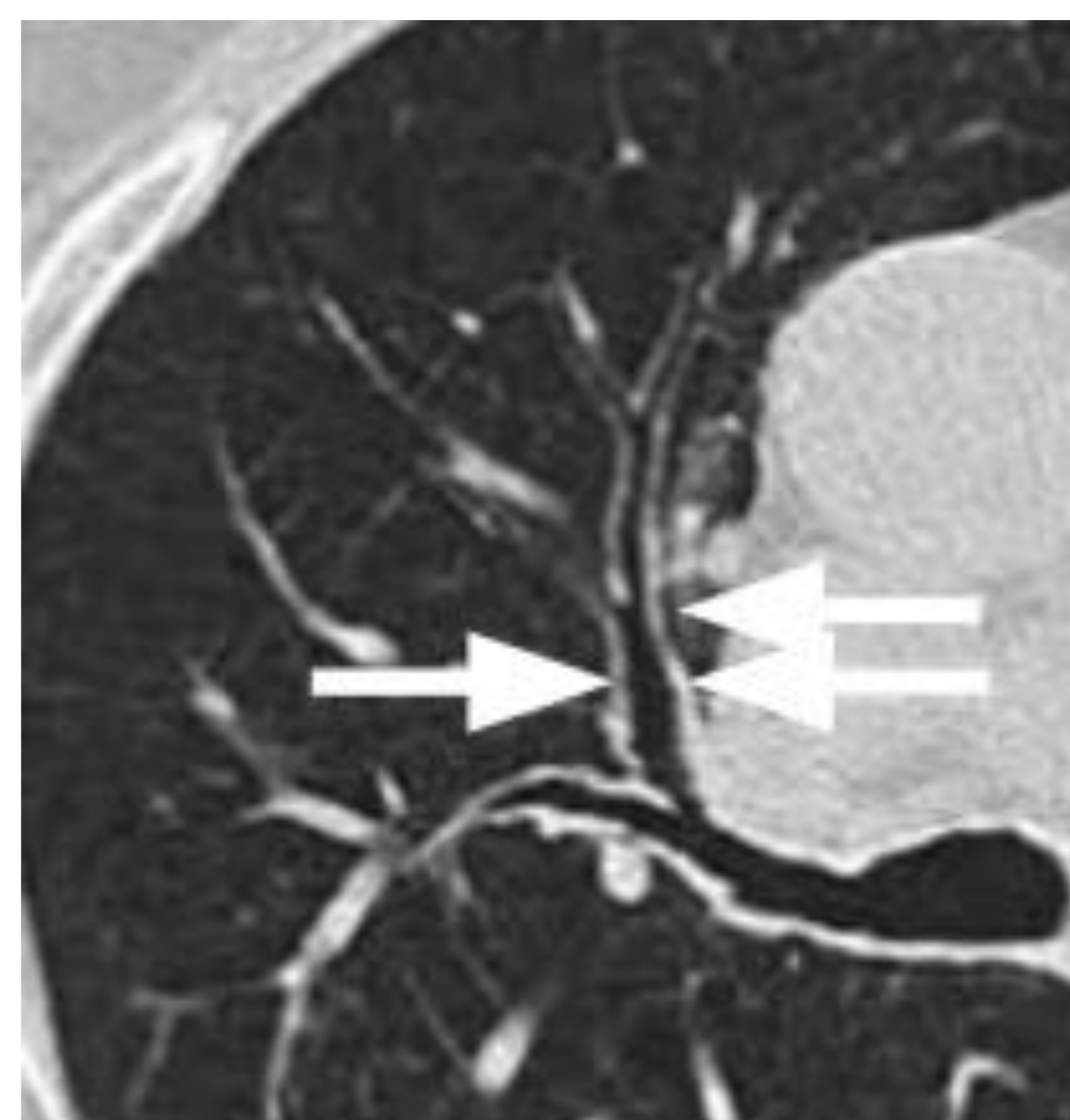


Fig 7. TCAR. Engrosamiento de pared bronquial (Flechas blancas) en paciente EPOC, en relación con bronquitis crónica.



Fig 8. TC tórax con reconstrucción MIP. Signos radiológicos de HTPu en paciente EPOC de larga evolución.



Fig 9. TC tórax. Pared bronquial no engrosada (normal)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debemos plantearlo con entidades que también pueden presentar un engrosamiento de la pared bronquial principalmente

- **Hiperreactividad bronquial** (asmáticos)
- **Bronquiectasias** (BQ)

En la siguiente diapositiva abordaremos las BQ y como diferenciarlas de la bronquitis crónica.

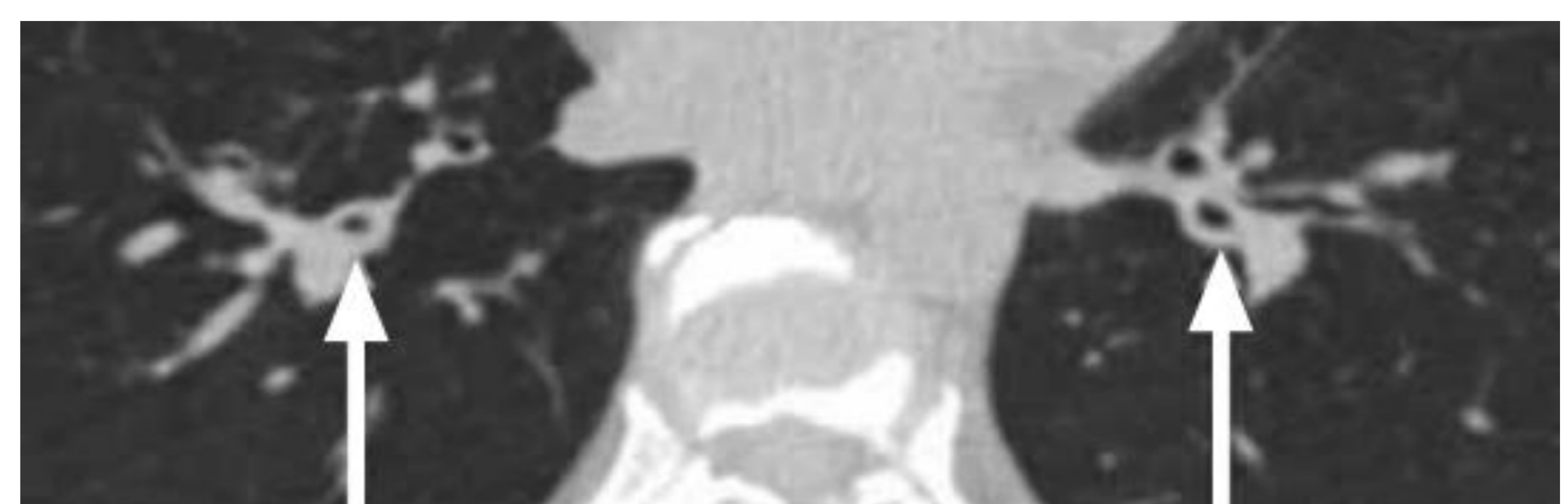


Fig 10. TC. **Hiperreactividad bronquial**. Engrosamiento concéntrico de paredes bronquiales en los bronquios segmentarios de LLII (flechas blancas) en paciente con antecedente de asma

1. DESTRUCCIÓN PARÉNQUIMA

I. EPOC

Bronquiectasias (BQ)

DEFINICIÓN

Una **bronquiectasia (BQ)** es el resultado de la **remodelación de la vía aérea** secundaria a la respuesta inflamatoria continua sobre la gran vía aérea debido al humo del tabaco.

- Existen **tres tipos** principales de **bronquiectasias** según su morfología: **cilíndricas, quísticas y varicosas**.
- Las más frecuentes en pacientes con bronquitis crónica son las bronquiectasias **cilíndricas**, de predominio en **bases pulmonares**, aunque pueden presentar cualquier tipo.
- La distinción radiológica entre bronquiectasias quísticas y/ varicosas con la bronquitis crónica rara vez genera confusión. Sin embargo, en la práctica diaria, frecuentemente existe dificultad para **distinguir las bronquiectasias cilíndricas** de los signos radiológicos de **bronquitis crónica**, por ello nos centraremos en intentar aportar luz a esta cuestión.

¿Existe algún hallazgo que nos pueda ayudar a hacer esta distinción?
Por TACAR sí. Por RX simple la respuesta es más controvertida.

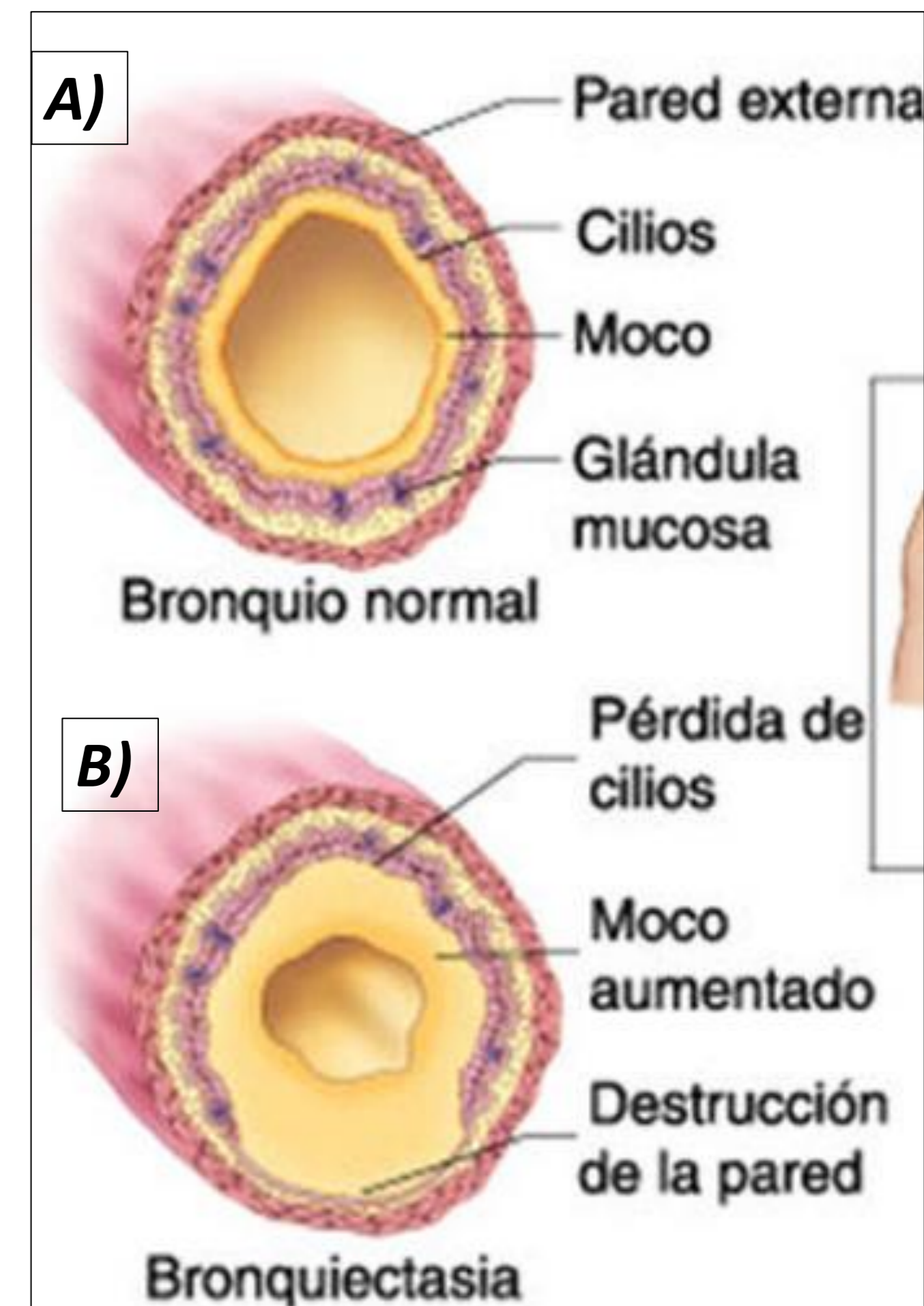


Fig 11. A) Esquema de bronquio con su arquitectura normal. B) Bronquiectasia (Remodelación de la vía aérea secundaria a inflamación)

1. RX SIMPLE DE TÓRAX

Es difícil distinguir entre un hallazgo y otro. Podemos guiarnos de manera más visual y menos objetiva que por TC.

En ocasiones, si la técnica es adecuada, podemos dilucidar los signos de BQ que originariamente se describieron para el TC: "Raíl de tranvía" y/o "la falta de afilamiento bronquial progresivo", además de una luz bronquial con un \emptyset mayor que la arteria pulmonar adyacente.

Aun así, la rentabilidad de esta técnica para valorar bronquiectasias cilíndricas es baja, y no es la técnica de elección para este fin.

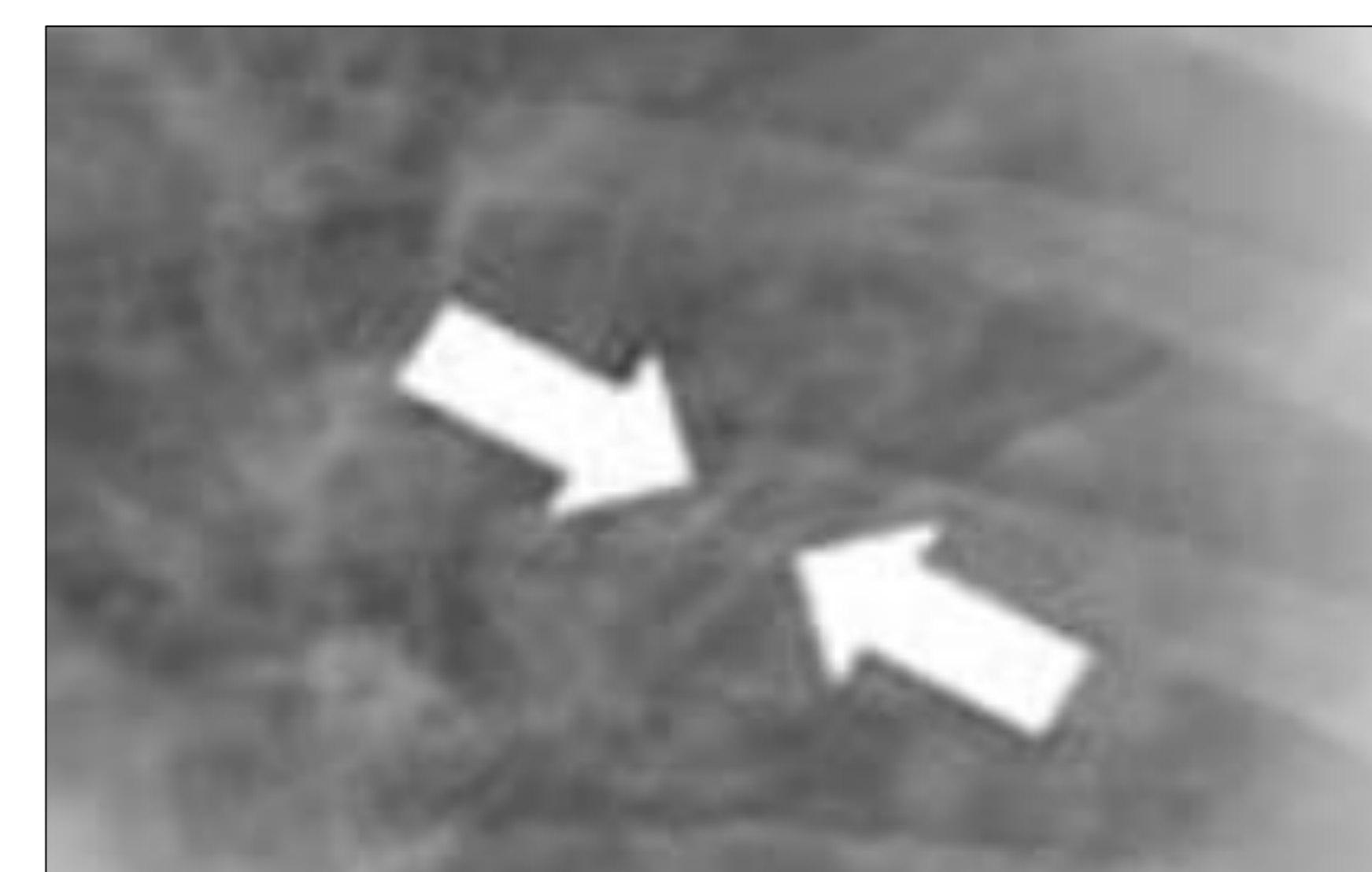


Fig 12. Rx simple. Imagen compatible con BQ cilíndrica (Signo del "Raíl de tranvía")

2. TCAR

- Los criterios diagnósticos descritos por Naidich et al para la identificación de las BQ en TACAR se basan en la presencia de un **Índice bronco-arterial >1**. Esto significa la presencia de un bronquio dilatado respecto a la arteria pulmonar adyacente:

\emptyset LUZ BRONQUIAL > \emptyset ARTERIA PULMONAR ADYACENTE

Otros signos indicativos de BQ:

- Corte transversal:**
 - "Signo del anillo de sello"
- Corte longitudinal:**
 - "Signo del Raíl de tranvía"
 - Falta del afilamiento bronquial progresivo



Fig 14. TC. BQ cilíndrica: Pared bronquial engrosada y falta del afilamiento bronquial progresivo.

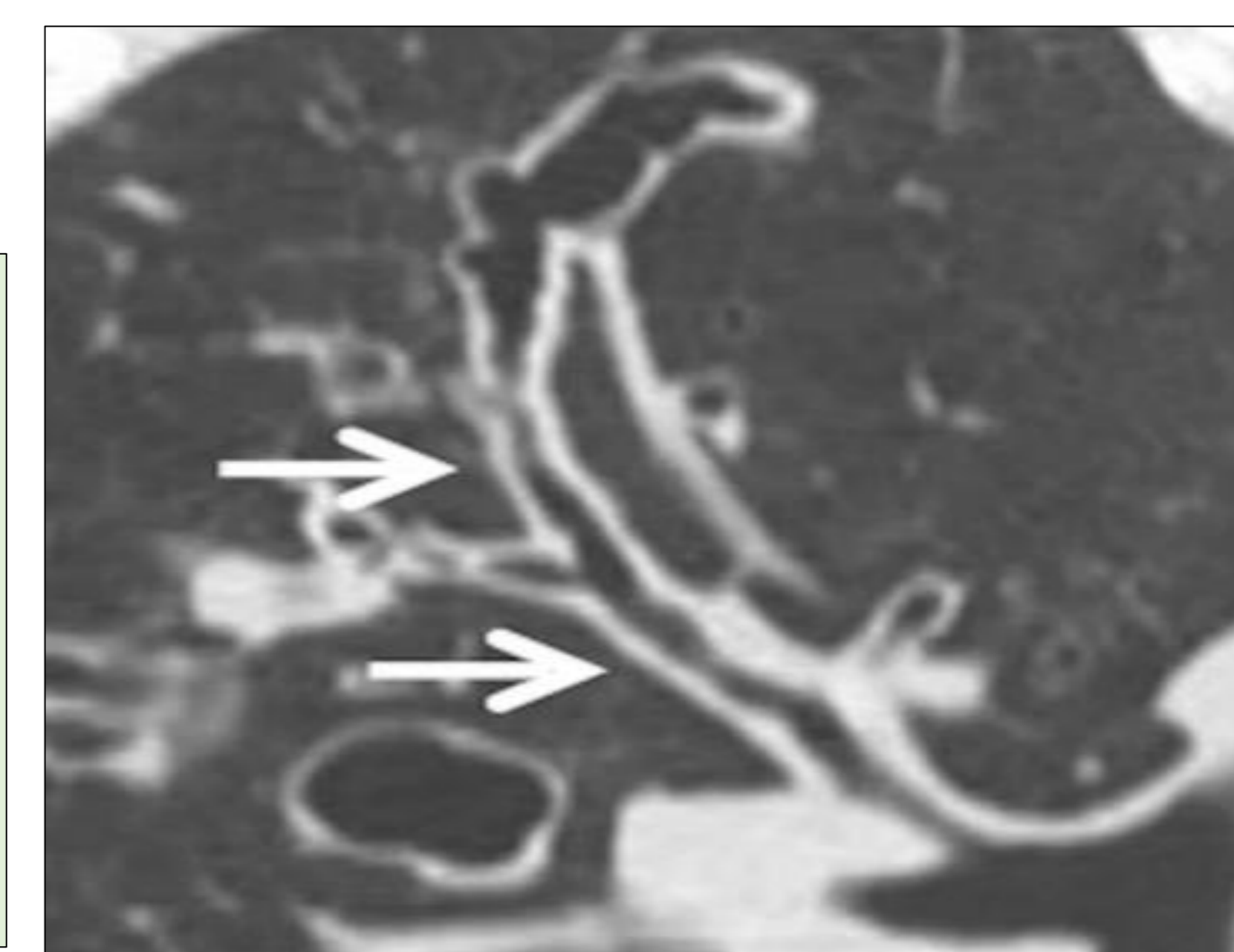


Fig 13. TC. BQ varicosa: Pared bronquial engrosada con falta del progresivo afilamiento bronquial

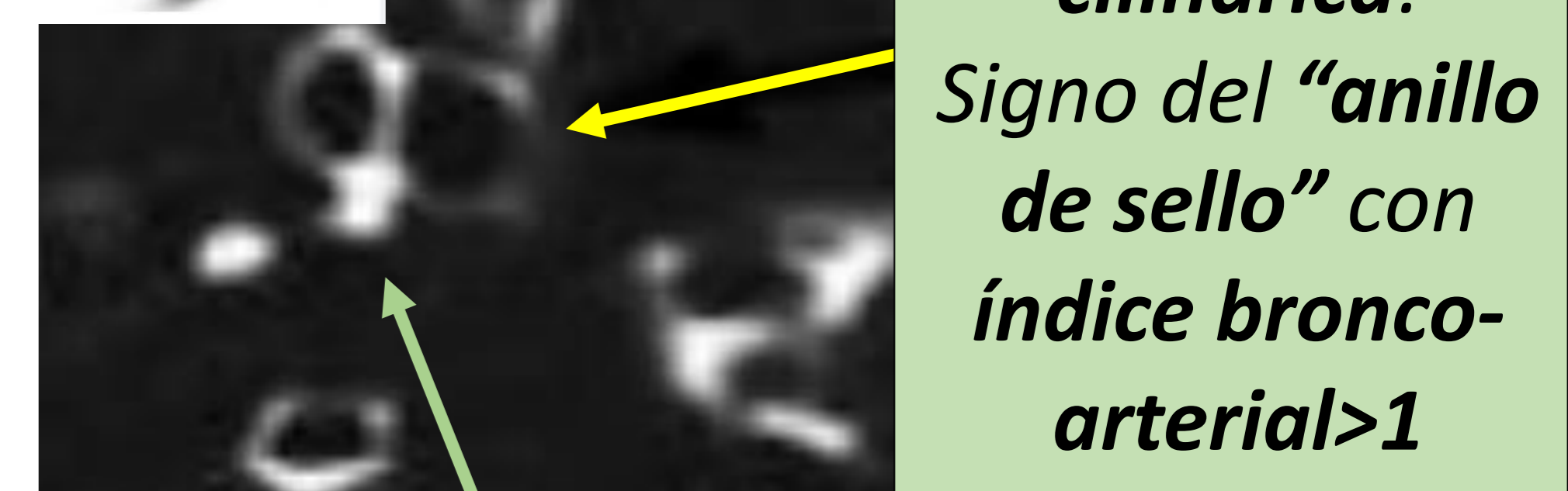


Fig 15. TC. BQ cilíndrica: Signo del "anillo de sello" con índice bronco-arterial >1

Engrosamiento de pared bronquial (Menos diferenciador respecto a bronquitis)

1. DESTRUCCIÓN PARÉNQUIMA

I. EPOC

Diagnóstico diferencial radiológico

En esta diapositiva vamos a ver un repaso del diagnóstico diferencial radiológico entre: un **bronquio con signos de broncopatía crónica**, una **BQ cilíndrica** y un caso de **hiperreactividad bronquial**, teniendo en cuenta el **índice bronco-arterial**.

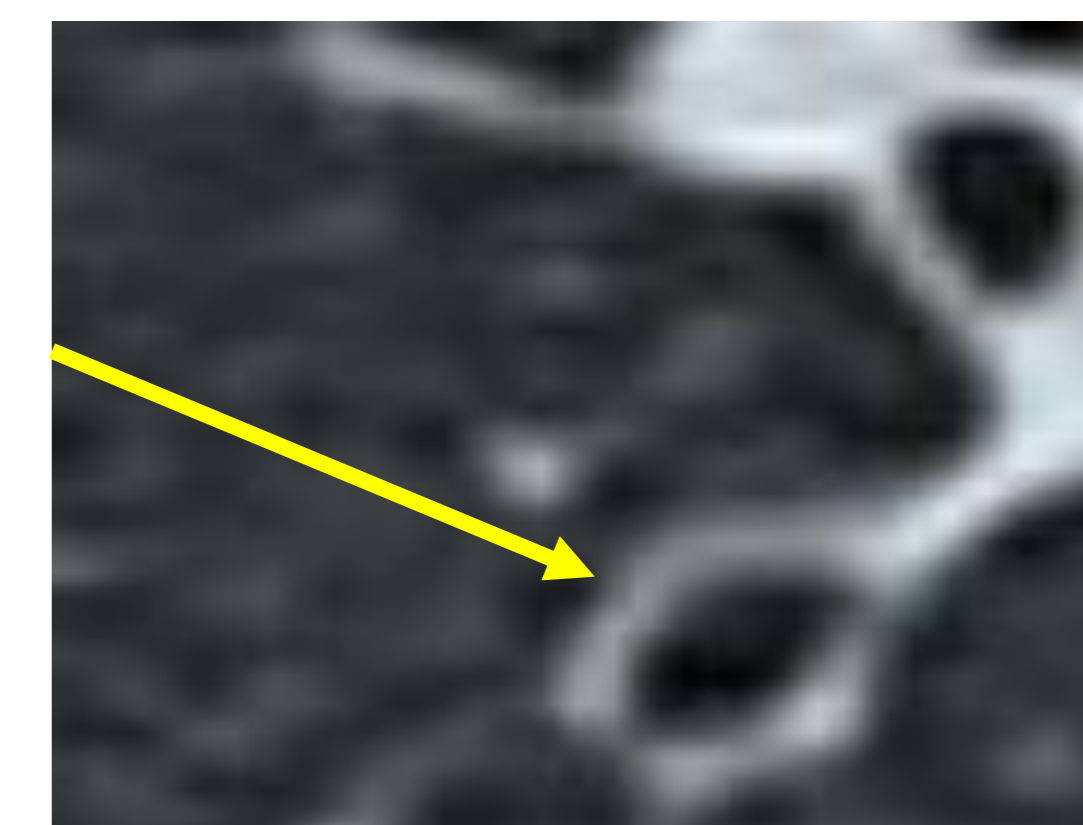
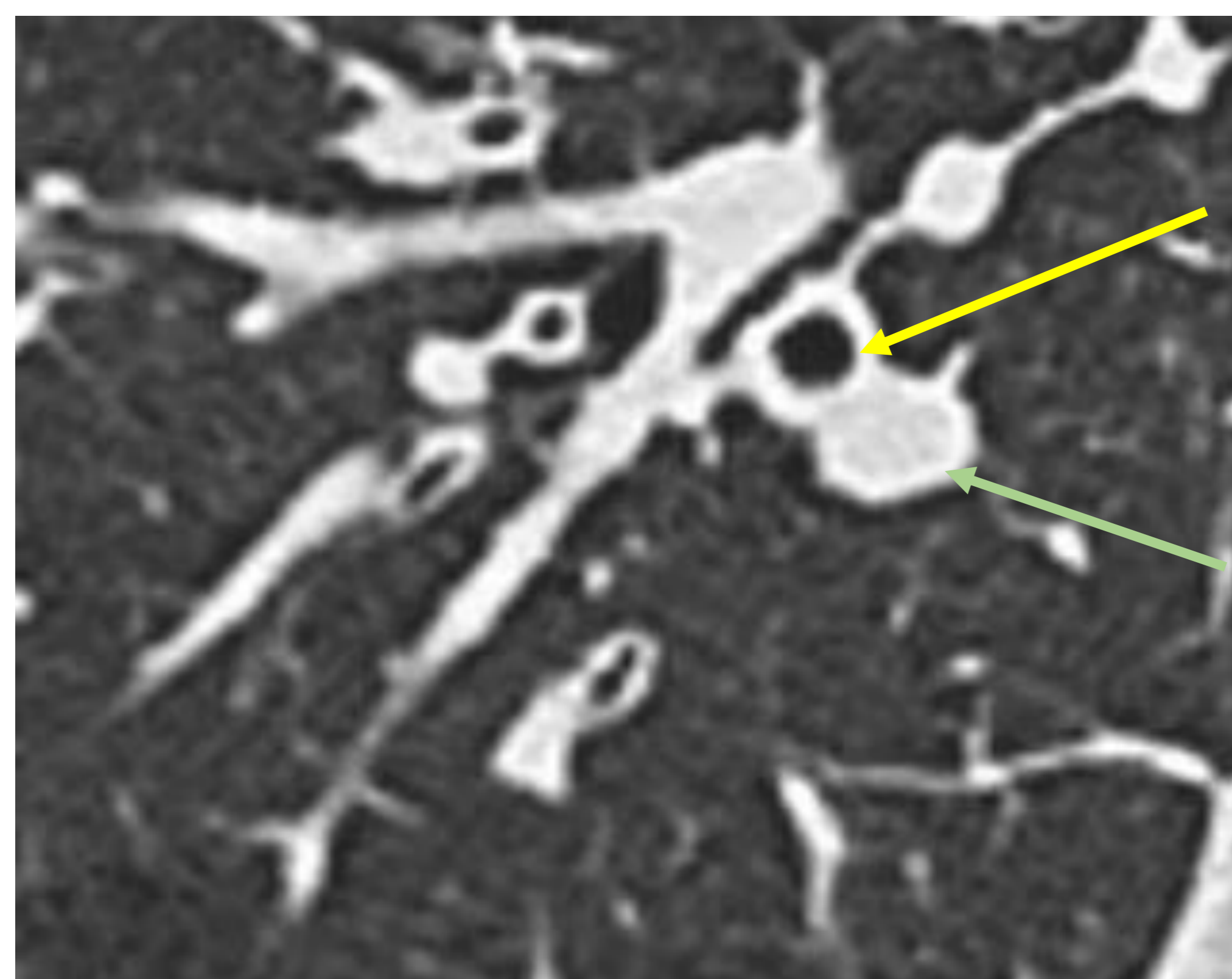
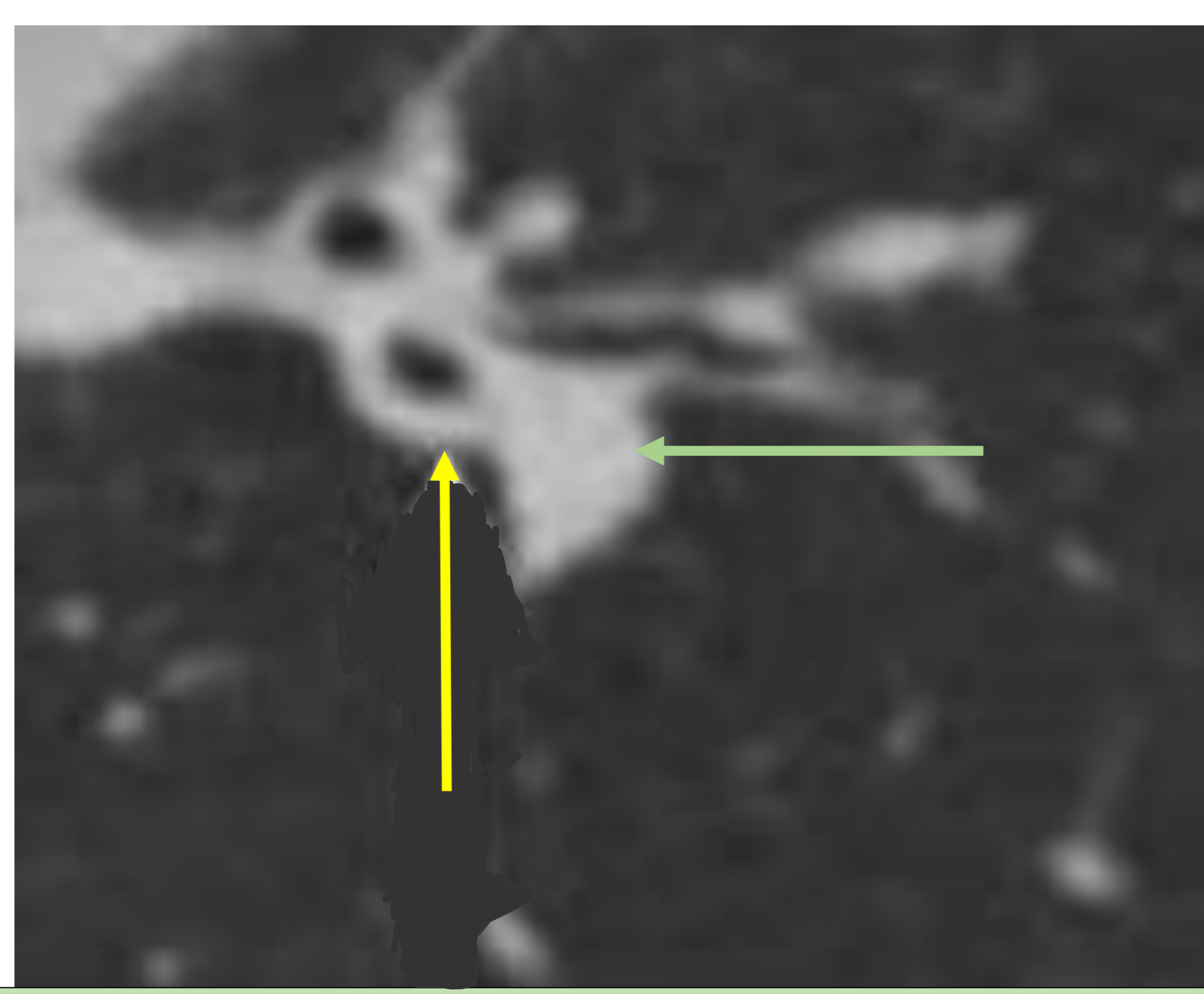


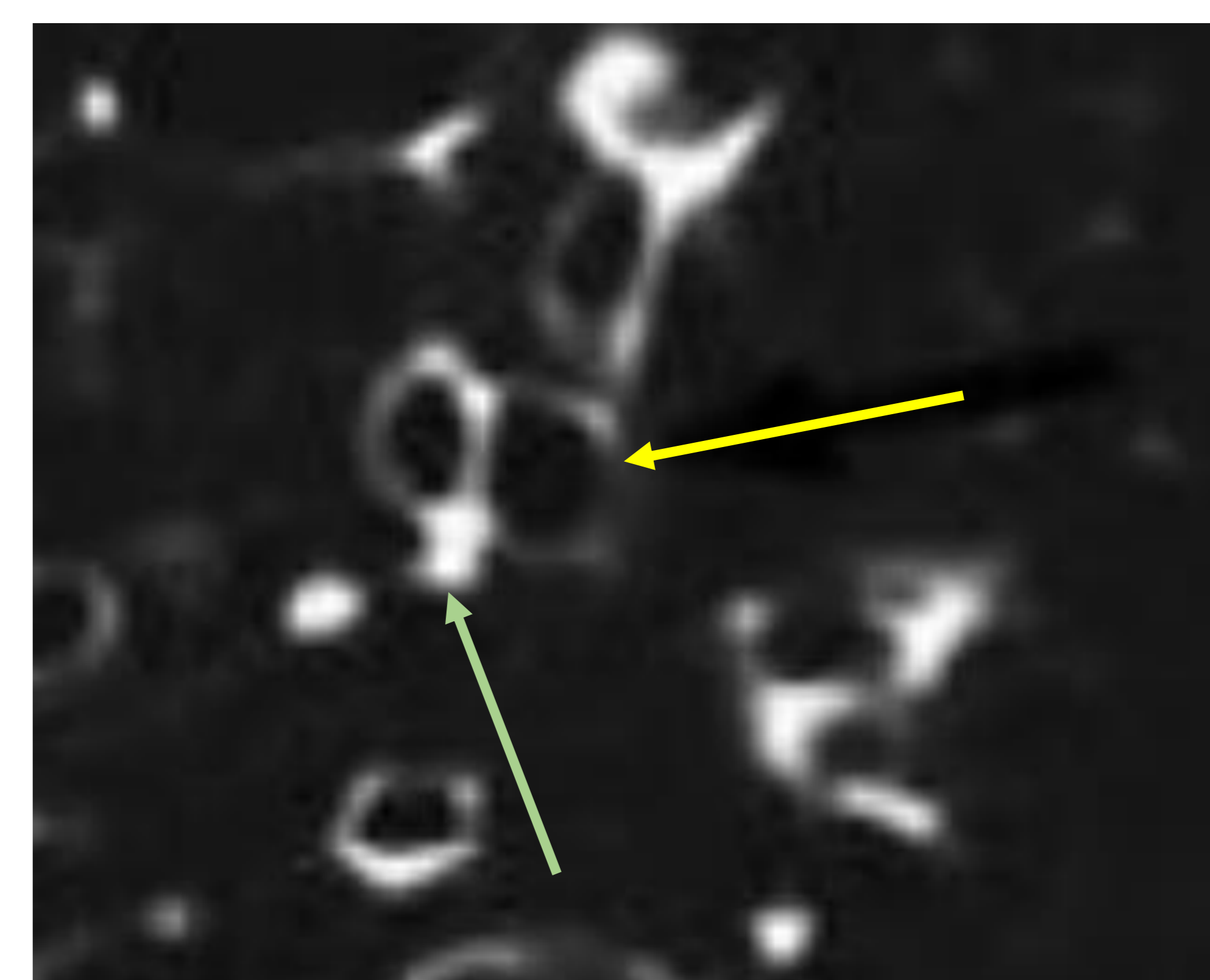
Fig 16. Pared bronquial de grosor parietal normal (no inflamada)



Bronquitis crónica.
índice bronco-arterial <1
(Ø LUZ BRONQUIAL < Ø ARTERIA PULMONAR ADYACENTE)



Hiperreactividad bronquial.
Índice bronco-arterial <1
(Ø LUZ BRONQUIAL < Ø ARTERIA PULMONAR ADYACENTE)



Bronquiectasia cilíndrica.
Índice broncoarterial >1
(Ø LUZ BRONQUIAL > Ø ARTERIA PULMONAR ADYACENTE)

ACLARACIONES

¿Si el paciente tiene HTPu, el índice bronco-arterial puede alterarse?

Es importante no solo utilizar el cálculo del **índice bronco-arterial** como herramienta en el diagnóstico de BQ, sino que también se debe tener en cuenta otros aspectos/signos (ej: falta de afilamiento bronquial). Durante su evolución, los pacientes con EPOC pueden acabar presentando **signos de HTPu**, la cual puede condicionar una distorsión en el cálculo de este **índice bronco-arterial**, pudiendo incurrir en **falsos negativos** (índice bronco-arterial falsamente <1) al pensar que un bronquio no está dilatado si exclusivamente lo comparamos con la rama de la arteria pulmonar adyacente y no tenemos en cuenta otros hallazgos. En estos casos, la presencia de signos radiológicos sugestivos de **HTPu** (Tronco de la arteria pulmonar >30mm o Diámetro art pulmonar/aorta >1) nos debe poner en pista de una posible dilatación también de arterias pulmonares, lobares, segmentarias y subsegmentarias, debiendo ser cautelosos a la hora de detectar posibles BQ y diferenciarlas de bronquios normales.

Como dijimos en la diapositiva anterior, esta duda en el diagnóstico de posibles BQ en pacientes con signos radiológicos de HTPu será mayor en BQ cilíndricas, ya que en el caso de BQ varicosas o quísticas será más fácil su detección, puesto que el índice broncoarterial estará más claramente alterado (>1) y la propia anomalía de la morfología bronquial no nos hará dudar de la presencia de BQ.

Algunos datos que nos ponen en pista de la presencia de BQ cilíndricas y que debemos tener en cuenta a la hora de aplicar el cálculo del índice bronco-arterial son la **localización**:

- Las **bronquiectasias** se localizan preferentemente en las **BASES PULMONARES**.
- Las **arterias pulmonares** y sus **ramificaciones** aumentarán de calibre en **TODO EL PULMON** (aunque con un predominio en bases)

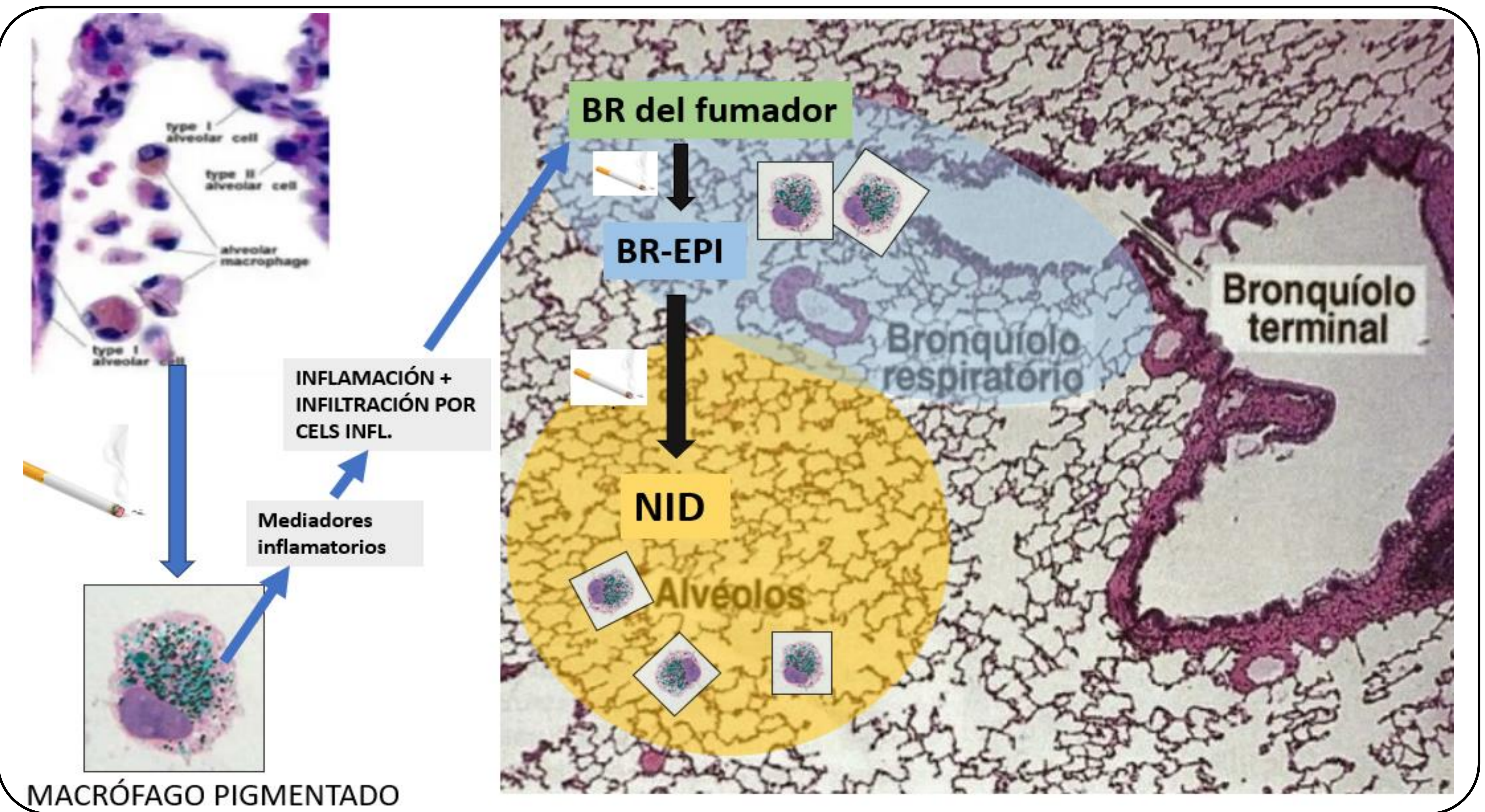
2. INFLAMACIÓN + INFILTRACIÓN POR CELS INFL.

EPI-RT

NO FIBRÓTICAS

BR del fumador vs BR-EPI vs NID

Vamos a continuar con la explicación y los hallazgos radiológicos más relevantes de las entidades que hemos incluido del dentro del grupo de las EPI – RT “no” fibróticas. Empezaremos por exponer la BR del fumador, BR-EPI y NID, que como dijimos forman parte de un espectro/estadio evolutivo que tienen un origen histopatológico similar.



FISIOPATOLOGÍA

El humo del tabaco provoca la activación de macrófagos alveolares y su transformación en macrófagos pigmentados, produciéndose una reacción inflamatoria que, según su **localización** podemos dividir en:

Como hemos visto, las 3 entidades tienen un **mismo origen histopatológico**, pero existen diferencias según la localización de las células inflamatorias dentro del LPS. Estas diferencias en la histopatología se van a traducir en **diferencias** a nivel **radiológico** y en las **pruebas funcionales respiratorias**, que explicaremos en las próximas diapositivas.

BR del “fumador”: macrófagos pigmentados en la luz de los **bronquiolos respiratorios (bronquiolocéntrica)**

BR-EPI: macrófagos pigmentados en la luz de los **bronquiolos respiratorios (bronquiolocéntrica)**

NID (¿Estadio grave de BR-EPI?): **macrófagos pigmentados en bronquiolos y el interior de los alvéolos (más difusa)**

2. INFLAMACIÓN
+
INFILTRACIÓN
POR CELS INFL.

EPI-RT

NO
FIBRÓTICAS

BR del fumador vs BR-EPI

CONCEPTO CLAVE

- **Bronquiolitis Respiratoria (BR):** Consiste en la patología inflamatoria de la pequeña vía aérea (bronquiolos respiratorios) secundaria a una noxa.
- La **expresión radiológica de la BR** se caracteriza típicamente por la presencia **pequeños nódulos centrolobulillares milimétricos** y/u **opacidades en vidrio deslustrado**. Este hallazgo de manera aislada es inespecífico, ya que puede visualizarse en el contexto de un amplio diagnóstico diferencial de afecciones pulmonares que ingresan al área central del LPS a través del bronquiolo terminal, llegando a la pequeña vía aérea e inflamándola. Ejemplos de causas de BR son: la neumonitis por hipersensibilidad, humo del tabaco, enfermedades infecciosas de las vías respiratorias (TBC, otras micobacterias, bronconeumonía), carcinoma bronquioloalveolar, edema pulmonar o vasculitis. Por este motivo es importante colocar este hallazgo radiológico en el **contexto clínico adecuado**.

DEFINICIONES Y CARACTERÍSTICAS DE LA BR DEL FUMADOR y BR-EPI

- **Bronquiolitis Respiratoria (BR) del fumador:** Hace referencia a la reacción inflamatoria de la pequeña vía aérea (bronquiolos respiratorios) secundaria al **humo del tabaco**. Los **hallazgos radiológicos** son los típicos de la BR, pero con una predilección por los LLSS. La BR del fumador es la **manifestación radiológica más precoz** del consumo de tabaco.
- **Bronquiolitis Respiratoria asociada a Enfermedad pulmonar intersticial (BR- EPI):** Es un **concepto clínico** (no radiológico) que hace referencia a las manifestaciones respiratorias (tos, disnea y crepitantes) en pacientes con BR del fumador, y que, por norma general, traducen una mayor afectación intersticial en las muestras histológicas.
- **Epidemiología de BR del fumador y BR-EPI:** Fumadores activos con una media de edad de 30- 40 años y un IPA de 30 paquetes/año.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

TCAR

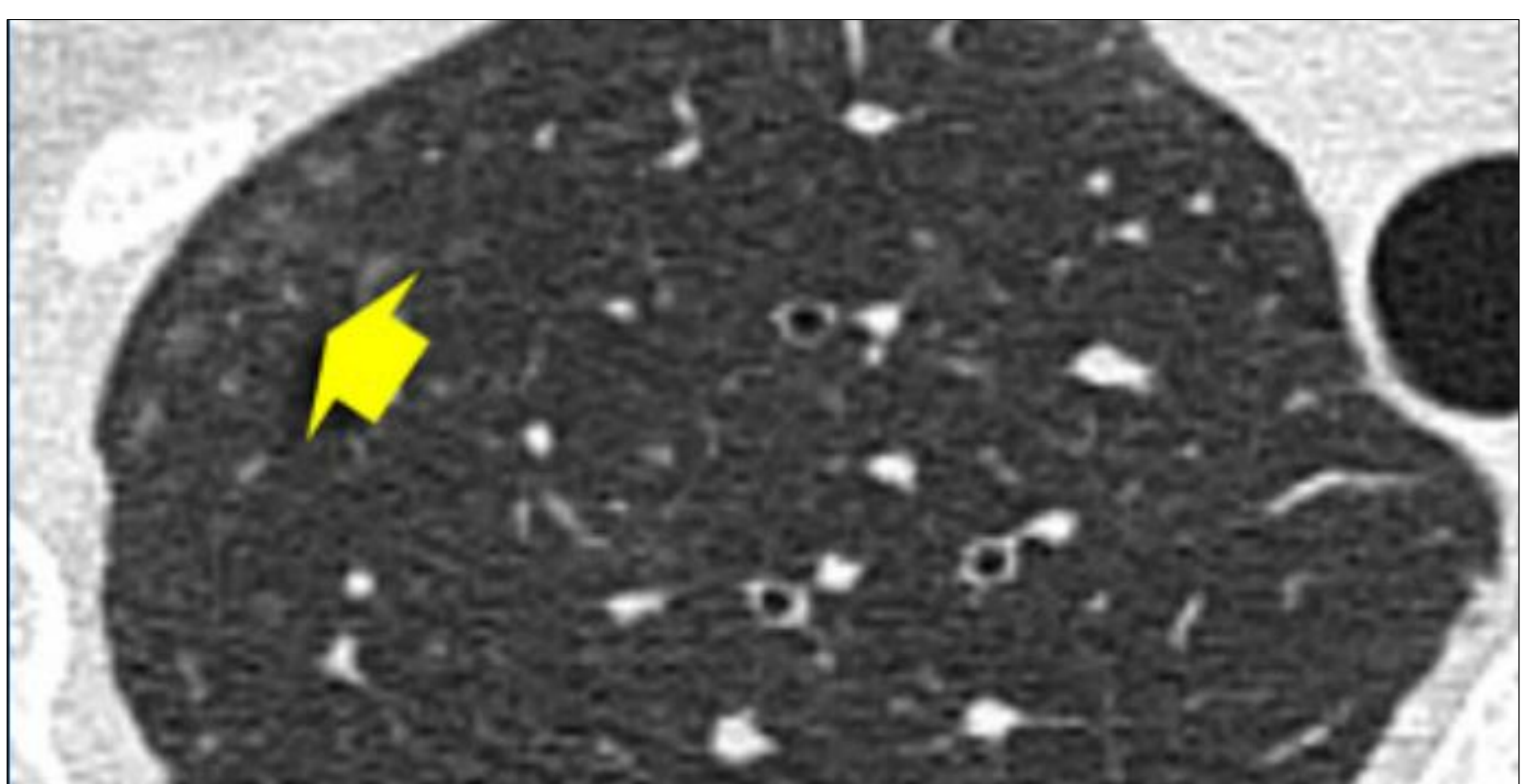


Fig 17. TCAR. Nódulos centrolobulillares en vidrio deslustrado de predominio en LLSS en paciente fumador. Hallazgos compatibles con BR del fumador.

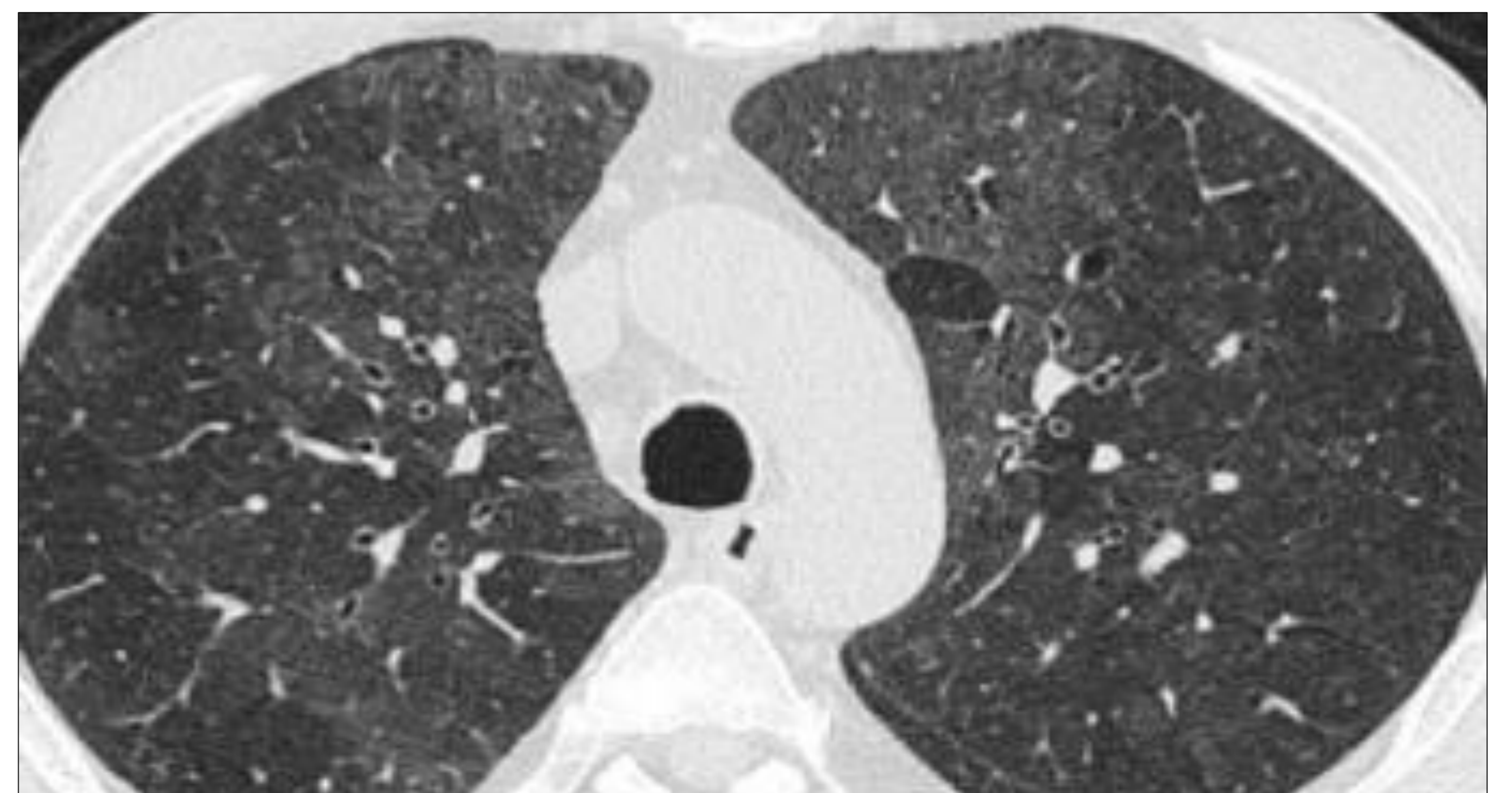


Fig 18. Tenues Opacidades en vidrio deslustrado, bilaterales, de predominio en LLSS en paciente fumador con síntomas respiratorios. Hallazgos radiológicamente compatibles con BR del fumador.




2. INFLAMACIÓN
+
INFILTRACIÓN
POR CELS INFL.

EPI-RT

**NO
FIBRÓTICAS**

BR del fumador vs BR-EPI

No debe confundirse la **BR del fumador** con la **BR-EPI**, puesto que, aunque en muchas ocasiones se usan indistintamente, existen **diferencias** que vamos a plasmar en la siguiente tabla.

Entidad	BR del fumador 	BR-EPI
Concepto	Radiológico y anatomopatológico.	Clínico. Este término no debe ser empleado en TC.
Hallazgos radiológicos	Pequeños nódulos centrolobulillares y/o opacidades en vidrio deslustrado de predominio en LLSS.	Es la forma sintomática de estos hallazgos radiológicos (Sd clínico).
Clínica respiratoria	No clínica respiratoria (Hallazgo incidental por TC).	Sí clínica respiratoria (Tos, disnea, crepitantes).
Histología / Anatomía patológica	1. Macrófagos pigmentados en Bronquiolos respiratorios. 2. Ausencia o mínima fibrosis intersticial que no condiciona clínica respiratoria.	1. Macrófagos pigmentados en Bronquiolos respiratorios. 2. La fibrosis se extiende más allá de los tejidos inmediatamente adyacentes a los bronquiolos respiratorios, llegando hasta los tabiques alveolares.
Pronóstico y tratamiento	Reversible si cesa el hábito tabáquico y con corticoides.	Potencialmente reversible si cesa el hábito tabáquico y con corticoides.
Imagen en TCAR		

ACLARACIONES

- **BR del fumador y BR-EPI no son sinónimos**, son conceptos diferentes.
- Los hallazgos **radiológicos** pueden ser idénticos; los hallazgos **histológicos** se diferencian en grado de fibrosis.
- La **clínica** respiratoria es la principal **DIFERENCIA CONCEPTUAL** entre una y otra.

2. INFLAMACIÓN
+
INFILTRACIÓN
POR CELS INFL.

EPI-RT

NO
FIBRÓTICAS

Neumonía Intersticial Descamativa (NID)

CARACTERÍSTICAS

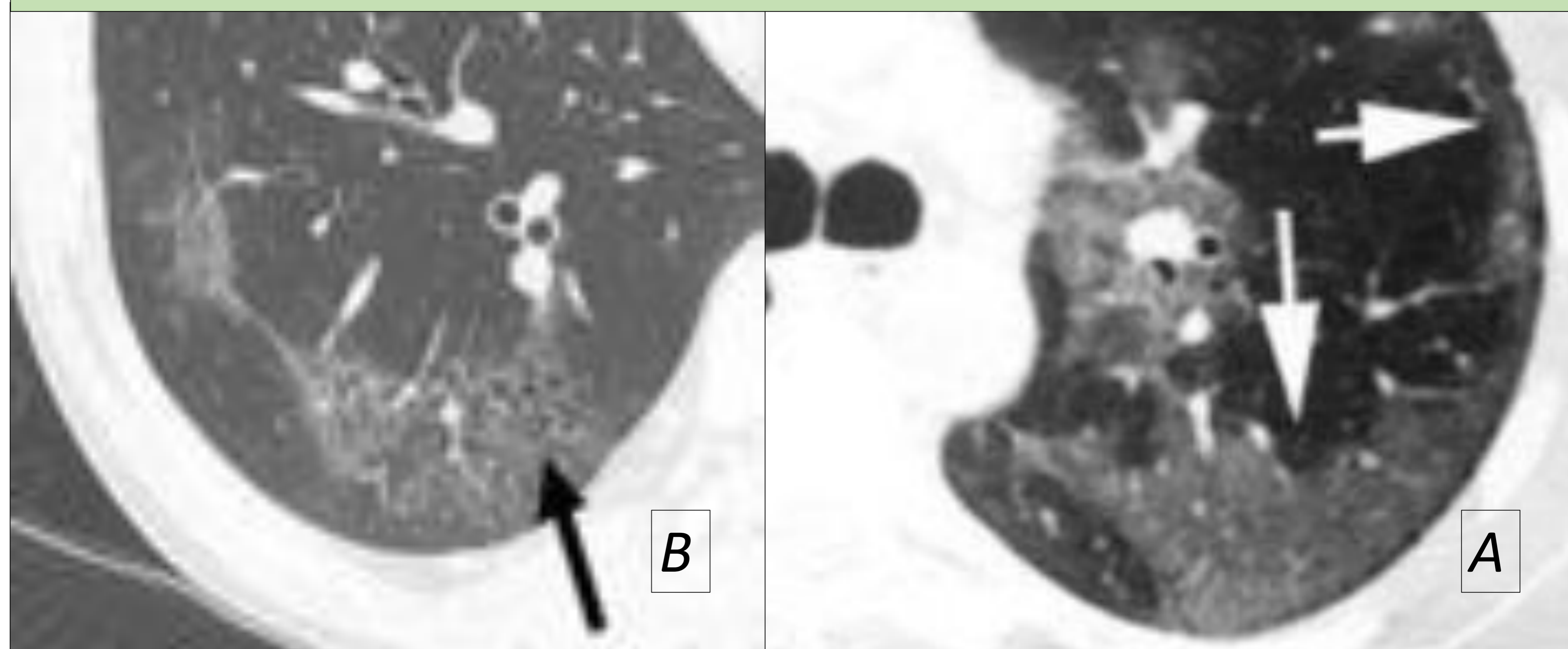
- **Neumonía intersticial descamativa:** es un término anticuado ya que hoy en día se conoce que no existe descamación de células epiteliales.
- **Epidemiología:** Fumadores activos entre 30-50 años con IPA >30 paquetes/año
- **Histología:** La presencia de **macrófagos pigmentados** en la luz alveolar la diferencia de la BR del fumador y la BR- EPI. Muchos autores consideran, sin embargo, que estas tres entidades constituyen un espectro evolutivo misma enfermedad, existiendo un gran solapamiento entre BR-EPI y NID.
- **Presentación clínica** Suele ser insidiosa y progresiva, presentando síntomas respiratorios, y diferenciándose de la BR-EPI en la presencia de una **mayor limitación funcional respiratoria** (DLCO disminuida) y la presencia de **acropaquías** (no siempre).
- **Tratamiento y pronóstico:** Bueno con el cese del hábito tabáquico y la terapia con corticosteroides.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

TCAR

- **Opacidades irregulares difusas en vidrio deslustrado**, que pueden ser bilaterales, con un predominio **basal** y **periférico/subpleural**.
- Aparición de **pequeños quistes** dentro de las **áreas en vidrio deslustrado** -50% pacientes - (Indican cambios fibróticos)
- La panalización y la reticulación son hallazgos menos frecuentes

Fig 19. TCAR. Paciente fumador activo de 42 años con IPA de 35 paquetes/año. Presenta un curso de larga evolución de **síntomas respiratorios** (disnea y tos), con pruebas funcionales respiratorias alteradas. **A) Opacidades en vidrio deslustrado, bilaterales**, de predominio basal y periférico (Flechas blancas). **B) Llama la atención la presencia de pequeños quistes** dentro de las áreas en **vidrio deslustrado** (flecha negra) que traducen cambios fibróticos.



ACLARACIONES Y OTROS DATOS RELEVANTES

- Existe una **relación radiopatológica** en la NID, que traduce la identificación de opacidades en vidrio deslustrado debido a la ocupación de alveolos (por macrófagos pigmentados).
- En los pacientes con **BR-EPI** que también **presentan opacidades en vidrio deslustrado**, **otro motivo más por el que podemos sugerir** que existe un **solapamiento evolutivo con la NID**.
- Se ha sugerido que el **“término NID”** es incorrecto y debería eliminarse y considerar esta entidad como una **BR-EPI grave o en etapa más terminal**.
- Para mejorar la precisión **diagnóstica** tanto de BR-EPI como de NID se requiere una biopsia pulmonar, ya que su diagnóstico es histológico.

2. INFLAMACIÓN
+
INFILTRACIÓN
POR CELS INFL.

EPI-RT

NO
FIBRÓTICAS

Histiocitosis de Células de Langerhans Pulmonar (HCLP)

CARACTERÍSTICAS

- **Definición de HCLP:** Es la forma de presentación pulmonar de la HCL
- **Epidemiología:** Típicamente pacientes entre 20-40 años siendo el 90% de estos fumadores o exfumadores.
- **Presentación Clínica:** Un 20 % de casos se descubren de manera incidental (asintomáticos), mientras que un 15% debutan como neumotórax espontáneo (recidivante).
- **Histología y radiología:** Esta entidad tiene como base fisiopatológica una expansión clonal de **células de Langerhans** secundaria a una reacción inmune desmedida a los componentes del humo de tabaco. La **histología** y los **hallazgos radiológicos** están íntimamente relacionados, describiéndose **3 etapas** en la evolución de la enfermedad que vamos a describir en el siguiente apartado.
- **Pronóstico:** 50% tienden a la resolución o estabilización, mientras que en un 20% la enfermedad progresa pudiendo en casos avanzados llegar a la HTPu

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

TCAR

Se describen **3 ETAPAS evolutivas** de la enfermedad, que suelen solaparse en el tiempo:

- **1ª ETAPA:** **Nódulos centrolobulillares mal definidos de 1-10 mm**
- **2ª ETAPA:** Estos nódulos se cavitan progresivamente adoptando una morfología de **nódulos cavitados** de paredes discretamente engrosadas e irregulares.
- **3ª ETAPA:** Finalmente se acaban formando los típicos **quistes** de **paredes finas** y **morfología irregular**, que pueden confluir entre sí.

Estos hallazgos radiológicos presentan por lo general una distribución típica que **NO suele afectar bases pulmonares, senos costofrénicos, ni segmentos anteriores.**

- Es típico de esta entidad el desarrollo de **neumotórax** secundarios a la rotura de los quistes más periféricos.
- Junto a estos hallazgos descritos **pueden coexistir:** opacidades en vidrio deslustrado o reticulares, enfisema y/o discretos signos de fibrosis.

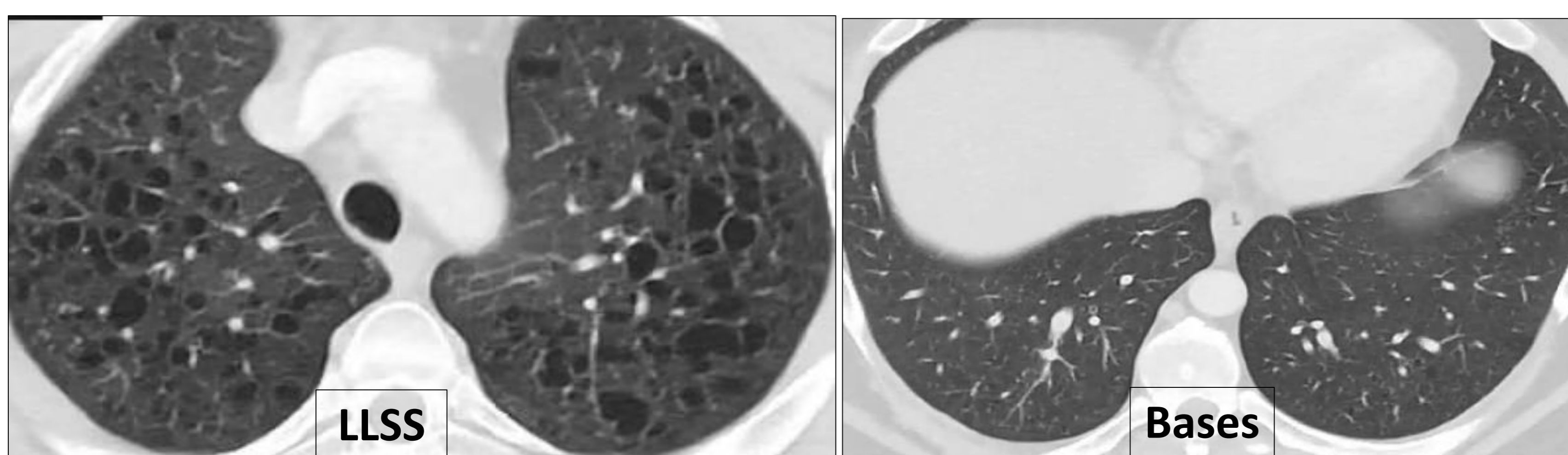


Fig 22. TCAR en paciente con HCLP (3ª ETAPA) donde vemos la distribución de afectación típica respeta bases pulmonares, senos costofrénicos y segmentos anteriores.

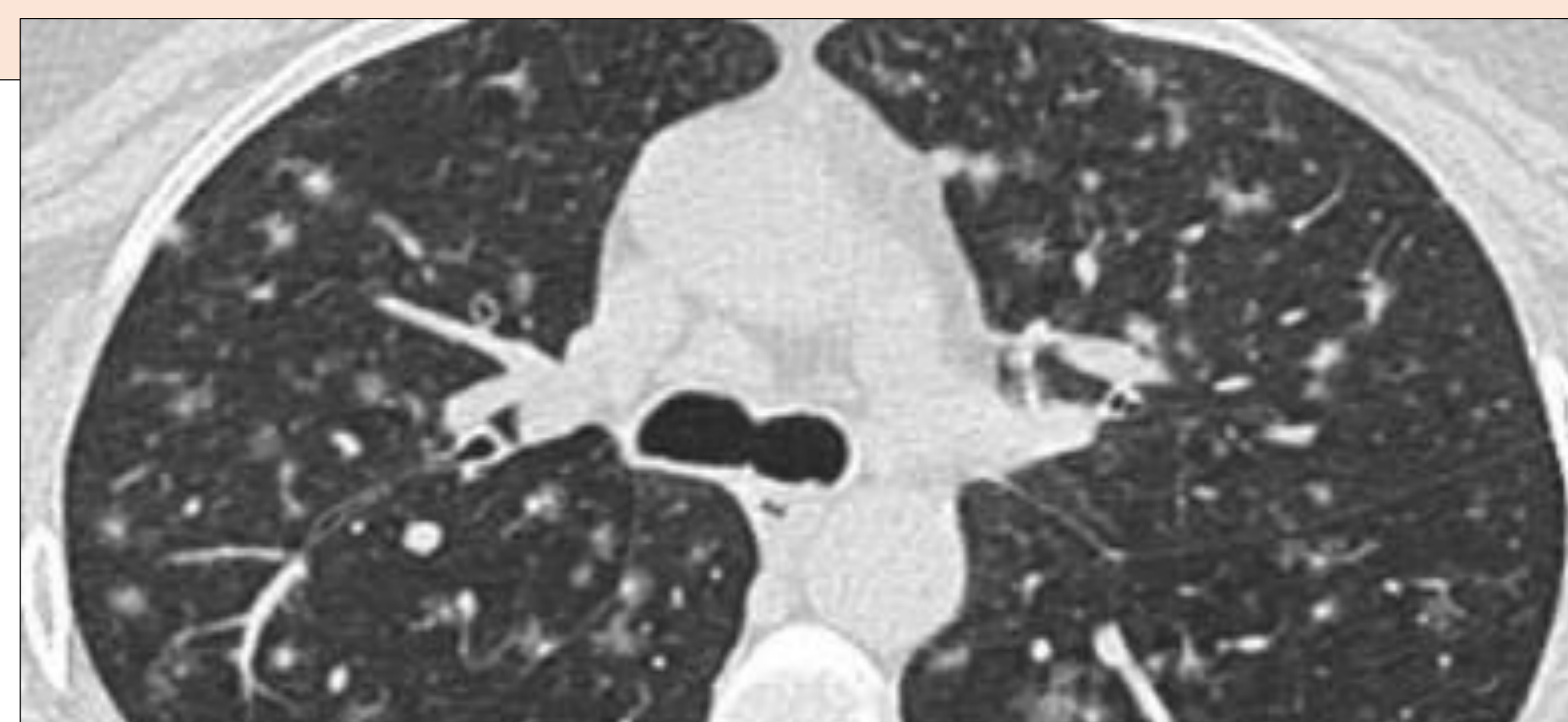


Fig 20. TCAR en paciente varón de 34 años con clínica respiratoria (hallazgo incidental). Observamos incontables nódulos centrolobulillares mal definidos de 1-10mm en ambos campos pulmonares superiores -1ª ETAPA-. Algunos de ellos empiezan a presentar signos de cavitación -2ª ETAPA-. Aún no se observan claros quistes de paredes finas típicos de la 3ª ETAPA.

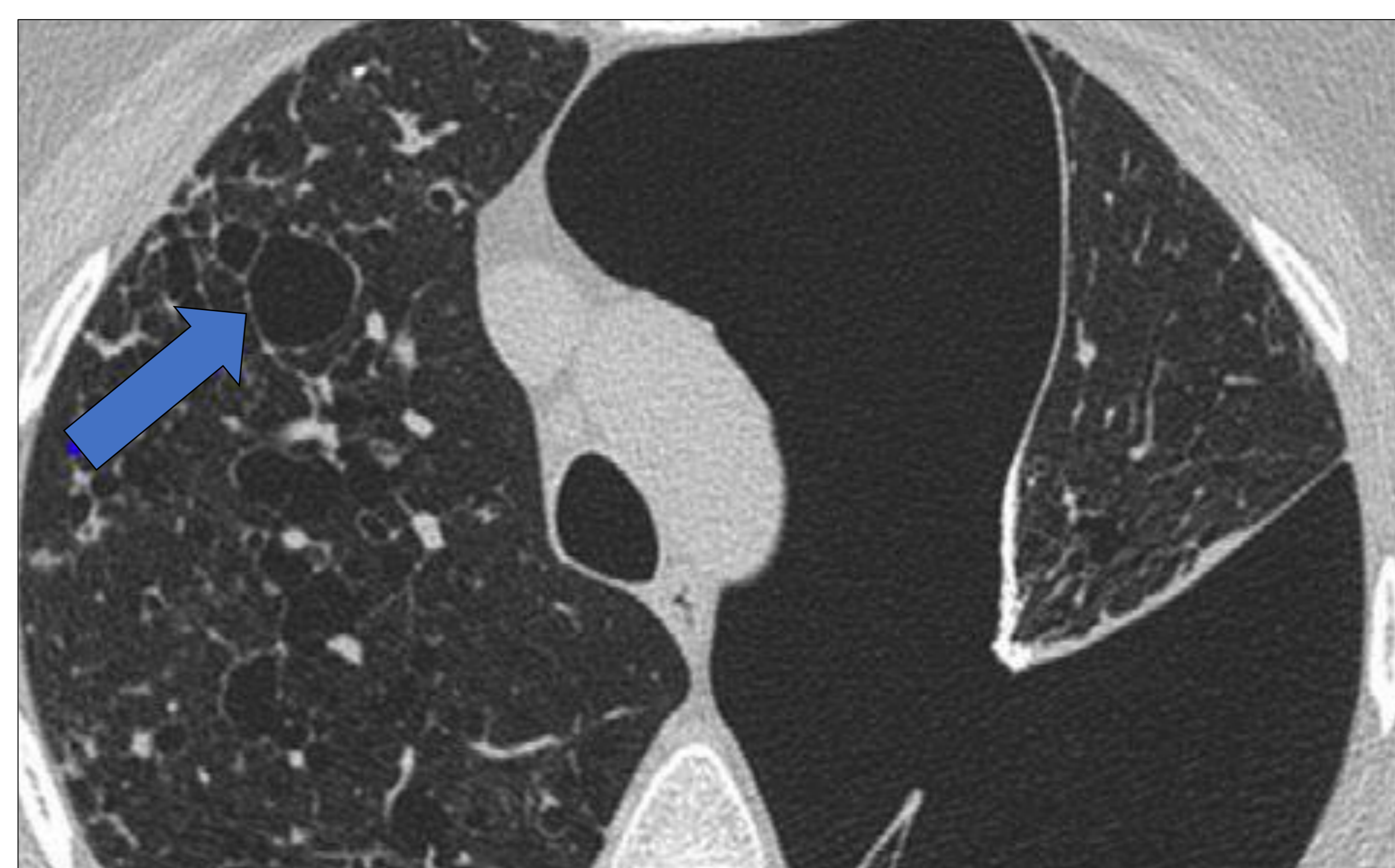


Fig 21. TCAR en paciente varón de 28 años con disnea y dolor espontáneo en hemitórax izquierdo. Destaca la presencia de quistes irregulares de pared fina en ambos hemitórax (flecha azul), con tendencia a la confluencia -3ª ETAPA-, así como un extenso neumotórax izquierdo.

Histiocitosis de Células de Langerhans Pulmonar (HCLP) vs Linfangioleiomiomatosis (LAM)

En necesario realizar el Dx diferencial de la HCLP con otras entidades formadoras de quistes pulmonares, históricamente se ha realizado con la **Linfangioleiomiomatosis** por sus similitudes en imagen.

CARACTERÍSTICAS de la LLM

- **Definición:** La **LAM** es una enfermedad es causada por mutaciones de los genes TSC2 o TSC1, típicamente esporádicas. Hoy en día se sabe que **no existe asociación causal** con el **tabaco**, aun así, repasamos esta entidad por su importancia histórica en el diagnóstico diferencial con la HCLP, que frecuentemente causa confusión
- **Afectación y manifestaciones clínicas:** Típicamente afecta pulmones, riñones y linfáticos axiales, siendo la afectación pulmonar en forma de enfermedad pulmonar quística (EPQ) la manifestación más frecuente.
- **Epidemiología:** La EPQ sintomática afecta casi exclusivamente a **mujeres jóvenes**, debido al papel fundamental que juegan los **estrógenos** en su patogenia.
- **Manifestaciones clínicas:** son muy variadas, principalmente relacionadas con la afectación de los tres sistemas descritos. Nosotros nos centraremos en los hallazgos radiológicos torácicos y extratorácicos.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

1. TÓRACICOS

A. PULMONARES:

- **Quistes** pequeños de **pared fina, regulares** dispersos en ambos pulmonares, **sin tendencia a confluir** y que típicamente **no respetan las bases pulmonares** (Diferencia clave con la HCLP)

B. EXTRAPULMONARES:

- **Derrames quilosos** y **adenopatías** (por afectación de tejido linfático)
- **Neumotórax** (hallazgo no específico)

2. EXTRATORÁDICOS

- Linfangioleiomiomas renales y angiomiolipomas epitelioides



Fig 23. **TCAR**. Paciente mujer de 31 años con dolor espontáneo agudo en hemitórax izquierdo. Se observan innumerables **quistes regulares de pared fina** que afectan a **todos los campos pulmonares** (incluidas las bases). Asocia un neumotórax izquierdo.

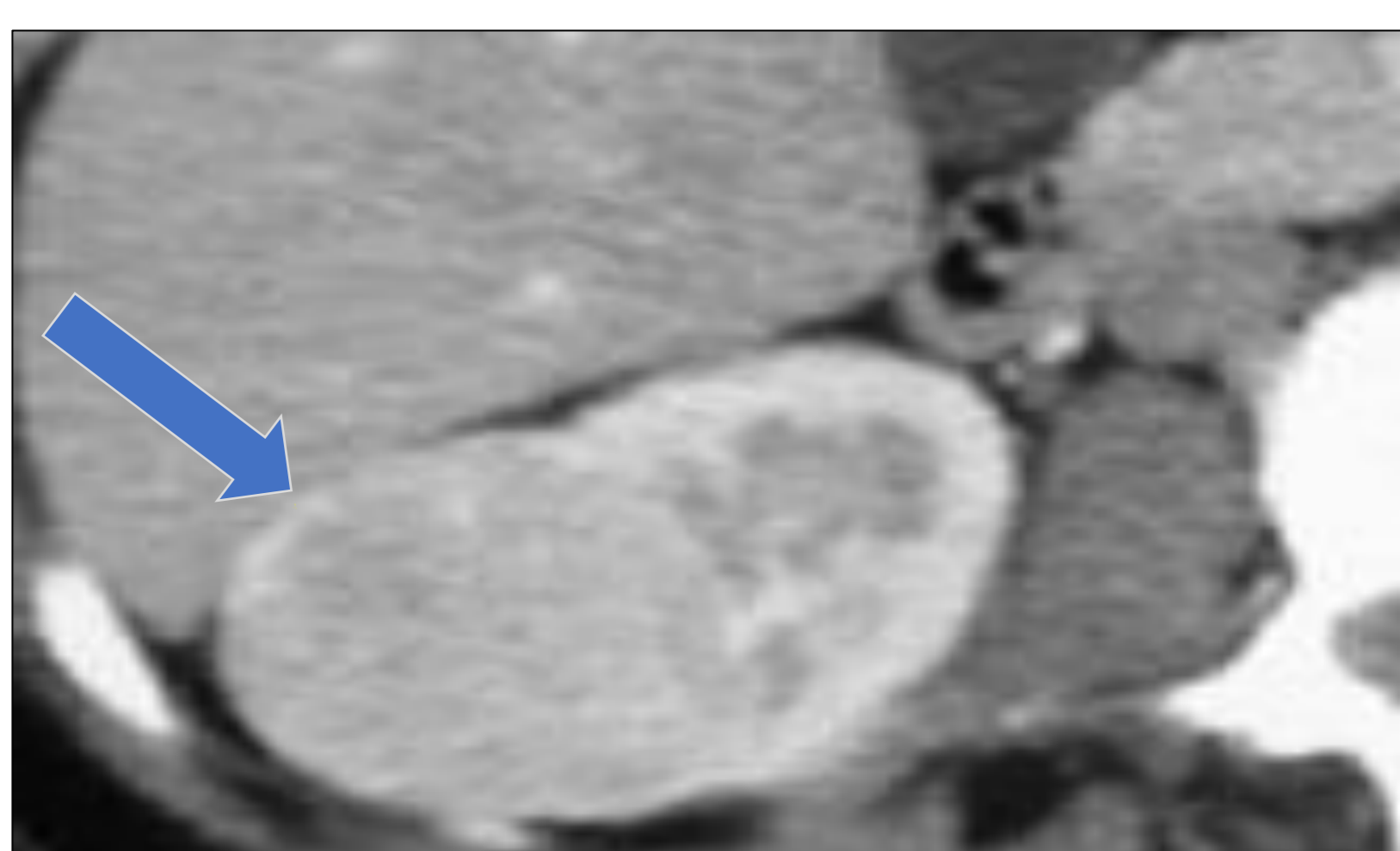


Fig 24. **TC abdominal con contraste** en paciente mujer de 32 años con LAM. Se observa una **masa renal derecha, exofítica y discretamente heterogénea** (Flecha azul). Se realizó BAG renal con el diagnóstico de **linfangioleiomioma**.

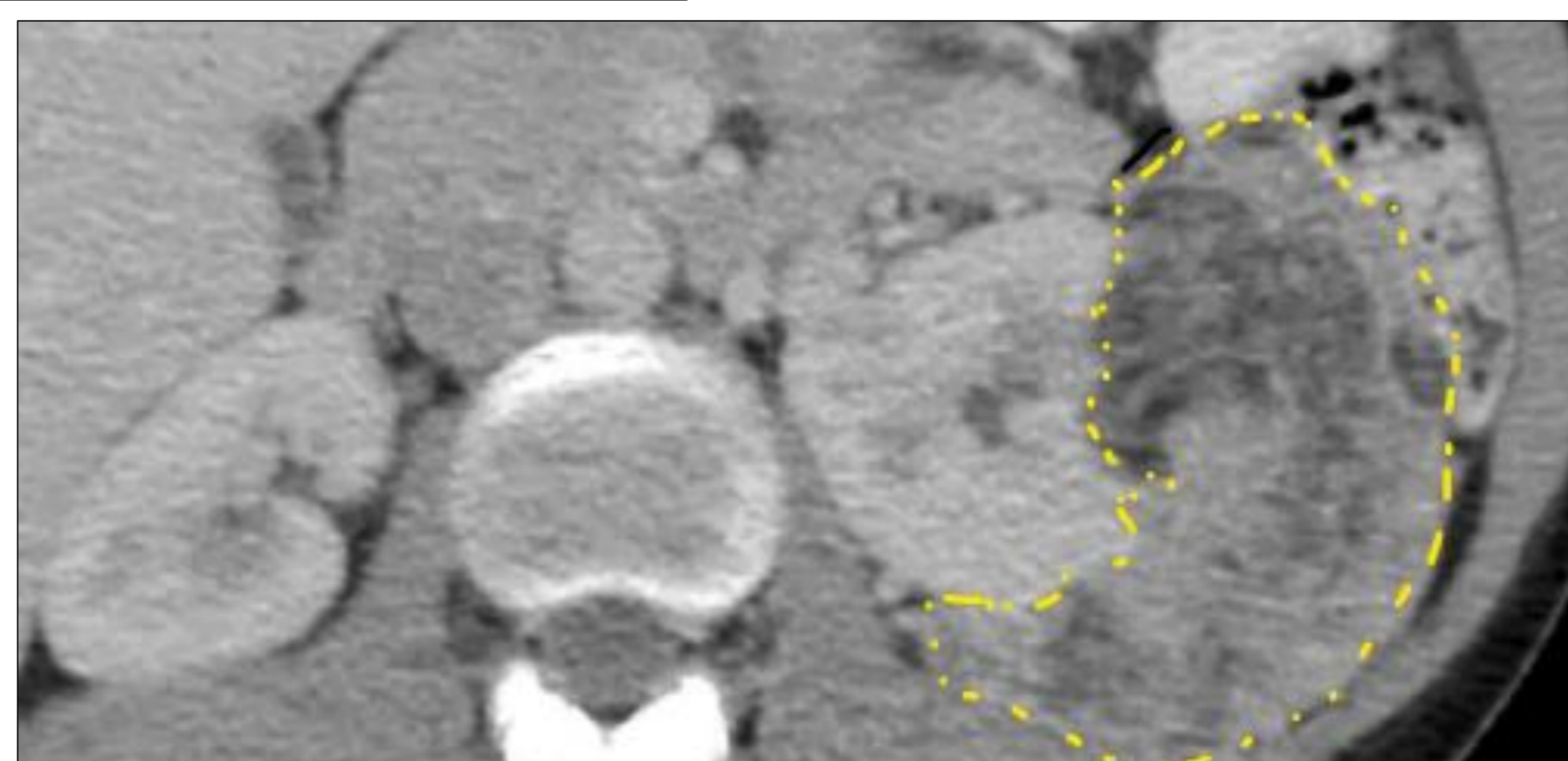


Fig 25. **TC abdominal con contraste** en otra paciente diagnosticada de LAM. Se observa una **gran masa renal izquierda, exofítica** (delimitada por línea discontinua amarilla), heterogénea y con áreas de densidad grasa. Se trata de un **angiomiolipoma renal**.

2. INFLAMACIÓN
+
INFILTRACIÓN
POR CELS INFL.

EPI-RT

NO
FIBRÓTICAS

Neumonía eosinofílica aguda (HCL)

CARACTERÍSTICAS

- **Definición:** Es un trastorno de etiología desconocida caracterizado por la rápida infiltración eosinófila del **intersticio pulmonar**. Constituye una causa de **insuficiencia respiratoria aguda**.
- **Epidemiología:** Se desconoce su incidencia y prevalencia exactas, aunque es un cuadro infrecuente. Es más frecuente en **varones (2:1)** con una edad típica entre **20 y 40 años**. Aproximadamente el 60-70% **fumadores**. El desarrollo de esta entidad está muy relacionado con el **Inicio, reanudación o aumento de frecuencia** del hábito tabáquico.
- **Presentación Clínica:** Típicamente debuta como una **enfermedad aguda rápidamente progresiva** que asocia: fiebre + disnea + fallo respiratorio hipoxémico (llegando a requerir frecuentemente ventilación mecánica).
- **Diagnóstico:** Es un **diagnóstico de exclusión** que requiere la ausencia de causas conocidas de neumonía eosinofílica (fármacos, toxinas, infección helmíntica y micótica, entre otras), obteniendo un **>25% de eosinófilos en el lavado broncoalveolar sin aumento de eosinofilia en sangre periférica**.
- **Tratamiento:** Responde de manera rápida y eficaz al tratamiento con **corticoterapia sistémica**.
- **Diagnóstico diferencial:** Debe realizarse con otras entidades que tengan un curso clínico y un aspecto radiológico superponible: neumonía grave bilateral, otras causas de Neumonía intersticial aguda (NIA), Hemorragia alveolar.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

TCAR

Hallazgos más frecuentes:

- **Opacidades alveolares y en vidrio deslustrado periféricas, no segmentarias**, predominantemente en **LLSS**
- **Opacidades lineales en banda** típicamente paralelas a superficie pleural.

Hallazgos menos frecuentes:

- Nódulos centrolobulillares mal definidos
- Engrosamiento septal liso
- Derrame pleural uni o bilat.

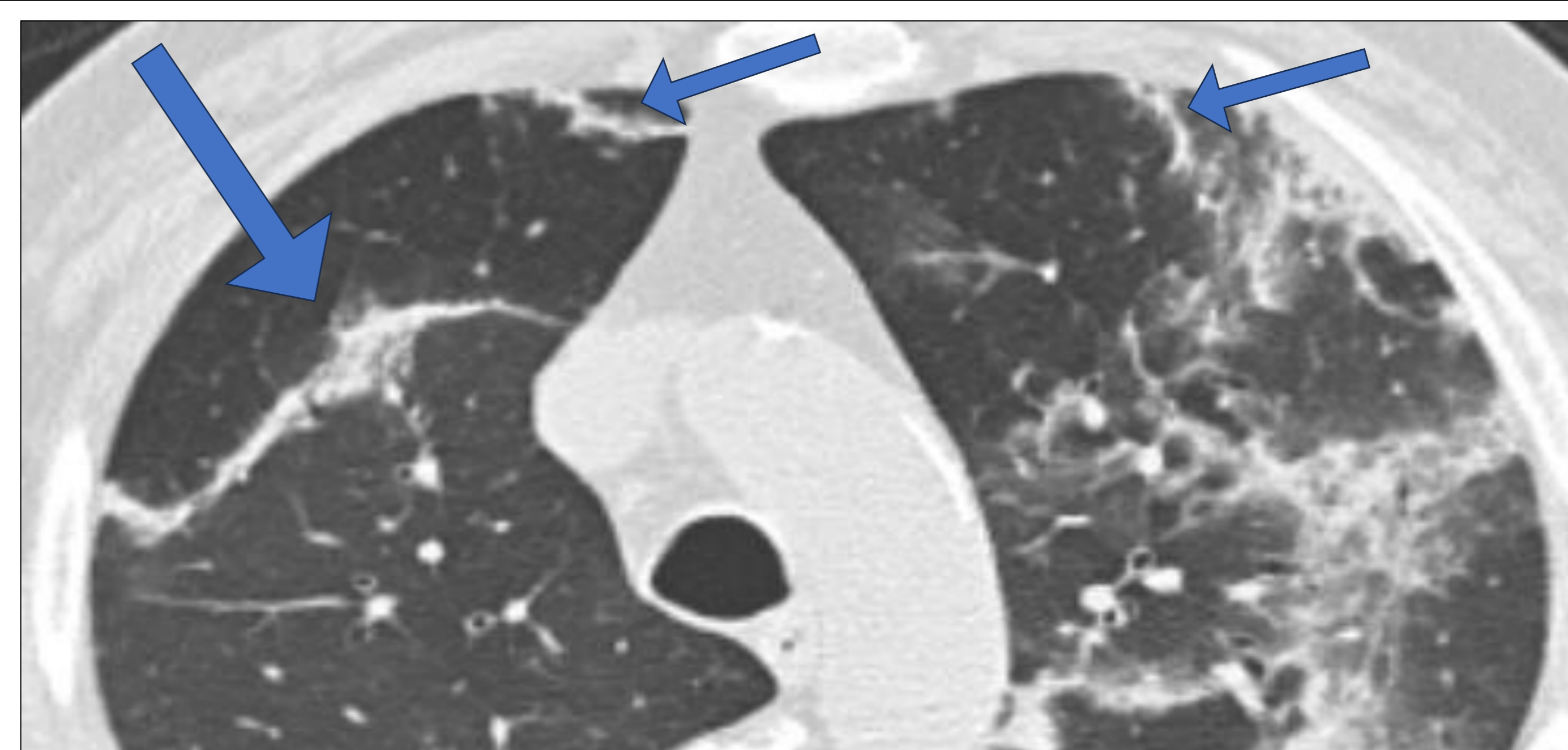


Fig 26. TCAR. Opacidades alveolares y en vidrio deslustrado bilaterales, periféricas, de distribución difusa y no segmentarias. Se observan también opacidades lineales en banda (flechas azules) típicas de esta entidad.

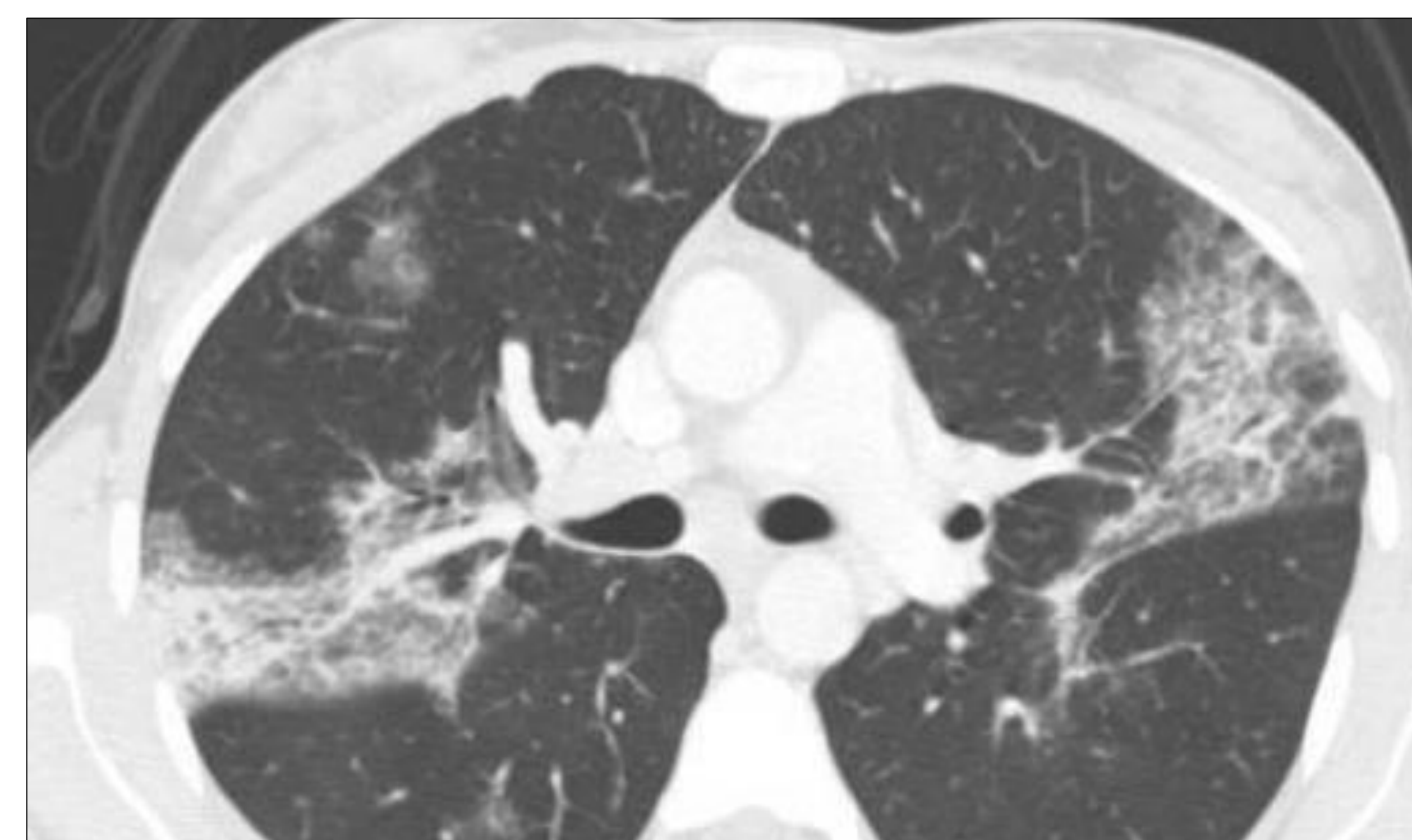


Fig 27. TCAR. Varón, 35 años, fumador activo con incremento de la frecuencia del hábito tabáquico reciente. Acude por MEG, fiebre y disnea. En la TC de tórax encontramos opacidades alveolares y en vidrio deslustrado bilaterales en las regiones subpleural y peribronquial. Asocia leve derrame pleural izdo. Hallazgos compatibles con NEA.

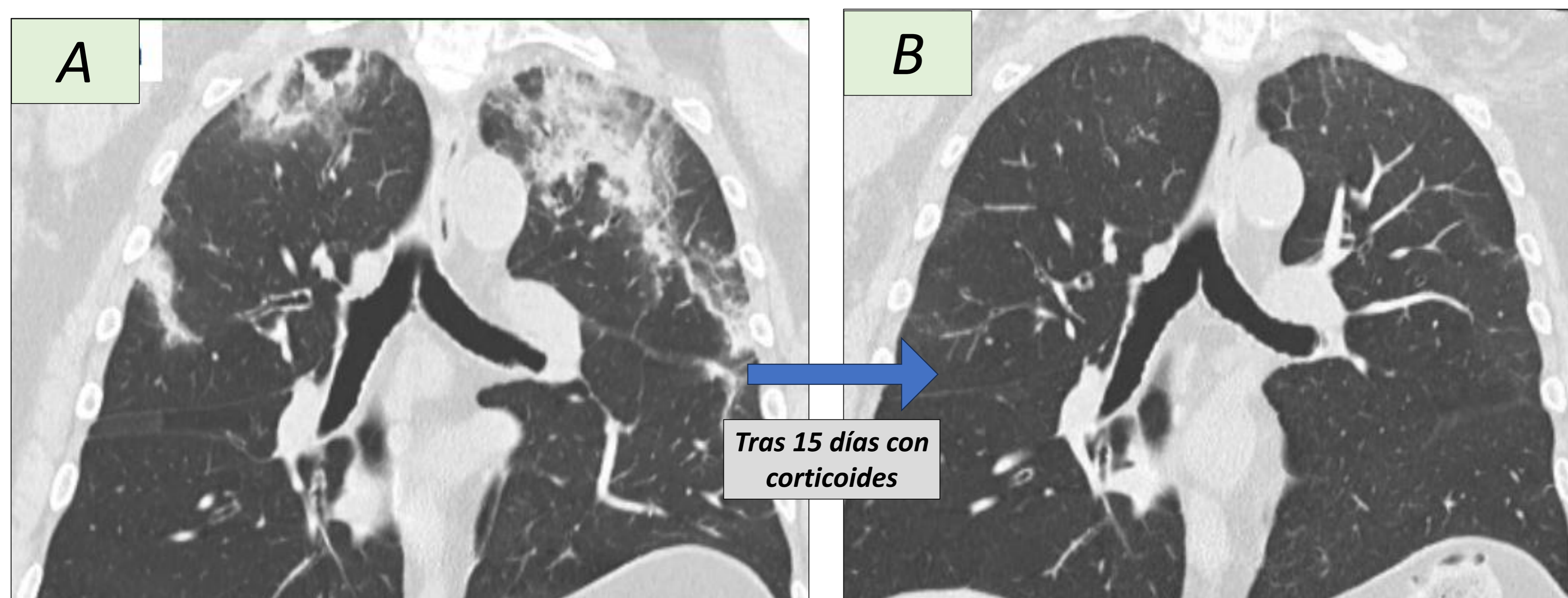


Fig 28. TCAR. Varón con diagnóstico clínica y radiológico compatible con NEA. Se inicia tratamiento con corticoides sistémicos, observándose una práctica resolución de las opacidades alveolares y en vidrio deslustrado (obsérvese el predominio en LLSS).

3. FIBROSIS + REMODELACIÓN

EPI-RT

FIBRÓTICAS

Fibrosis Intersticial Asociada al Tabaco (FIAT)

CARACTERÍSTICAS

- **Concepto:** Es una entidad propia con características histológicas bien diferenciadas (patrón de fibrosis intersticial asociado a enfisema) respecto a la NIU y otras enfermedades intersticiales.
- **Epidemiología:** El tabaco está implicado en su aparición como un **factor de riesgo probable**. Su prevalencia aproximada es del 14-60% en fumadores habituales.
- **Histología:** Se caracteriza por un engrosamiento de los septos alveolares debido a un depósito de **colágeno eosinofílico** con mínima inflamación asociada. Su **diagnóstico** es histológico.
- **Pronóstico:** favorable, en general estable o con mínima progresión.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

TACAR

La clave para el reconocimiento de esta entidad es saber **distinguir** las **características de los quistes FIAT** (y diferenciarlos de los quistes de panal y el enfisema):

- **Formas y tamaños irregulares.**
- **Paredes finas** (más fina que quistes de panal)
- **Localización** preferente en región anterior de LLSS y zonas medias de LLII (Segmento 6).
- **Ligeramente separados de la superficie pleural**

El FIAT puede asociar: Áreas de vidrio deslustrado y fino patrón reticular (**SIN bronquiectasias de tracción** -diferencia clave con la NIU-)

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Los **hallazgos radiológicos de FIAT** pueden coexistir en mismo paciente junto con el resto de hallazgos típicos de los fumadores. Es especialmente importante para el radiólogo la **diferenciación** por TC de los **quistes FIAT, quistes de panalización y enfisema**. Exponemos una tabla sencilla e ilustrativa que puede facilitar al radiólogo esta distinción.

	Enfisema paraseptal	Quistes panal	Quistes FIAT
Pared	No	Sí (fina. Algo más gruesa que FIAT)	Sí (fina)
Afectación subpleural	Sí	Sí	Ligeramente separada de superficie pleural
Hileras	Única (generalmente)	Varias	Varias
Localización	LLSS	LLII	Región ant LLSS y seg 6

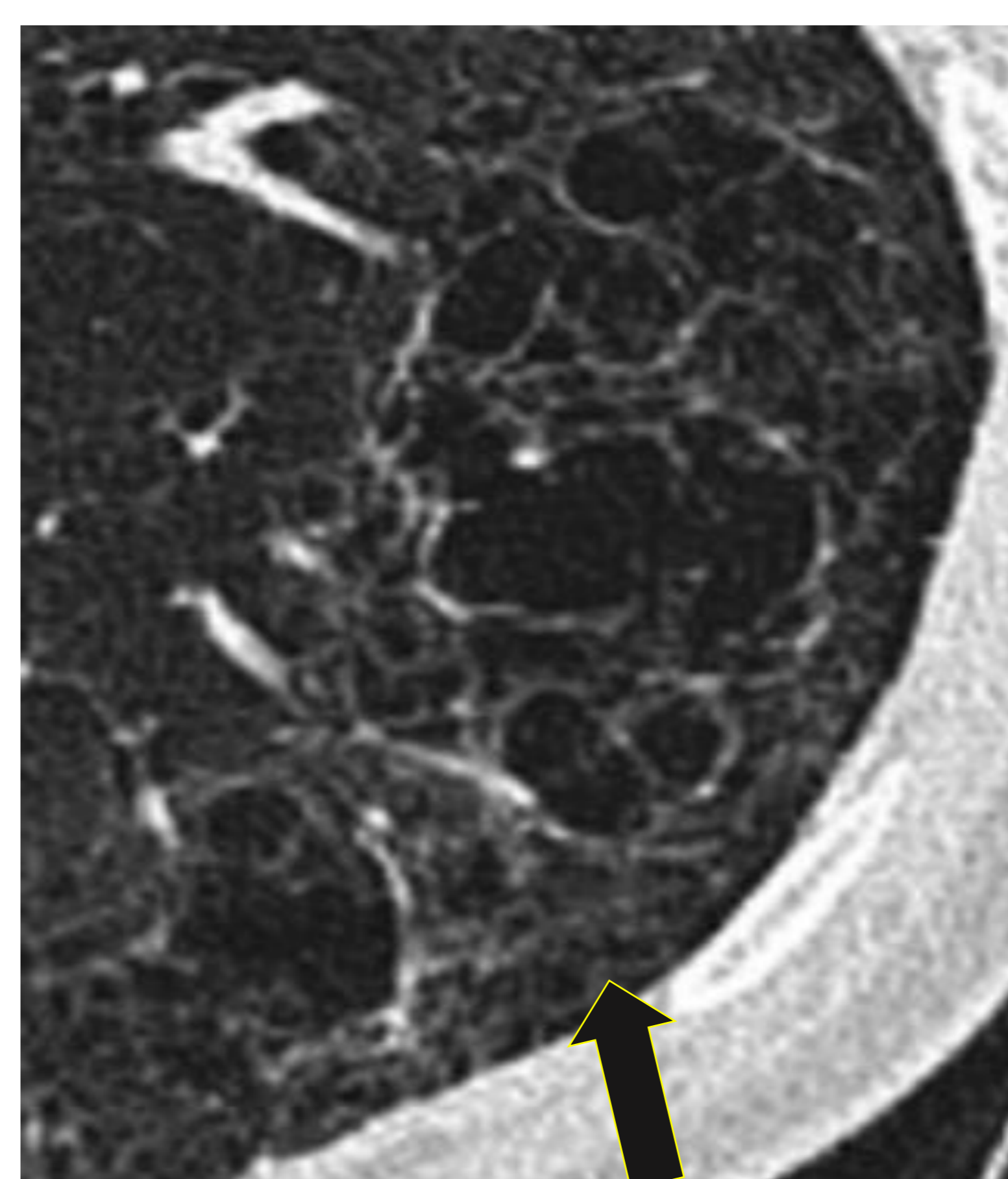
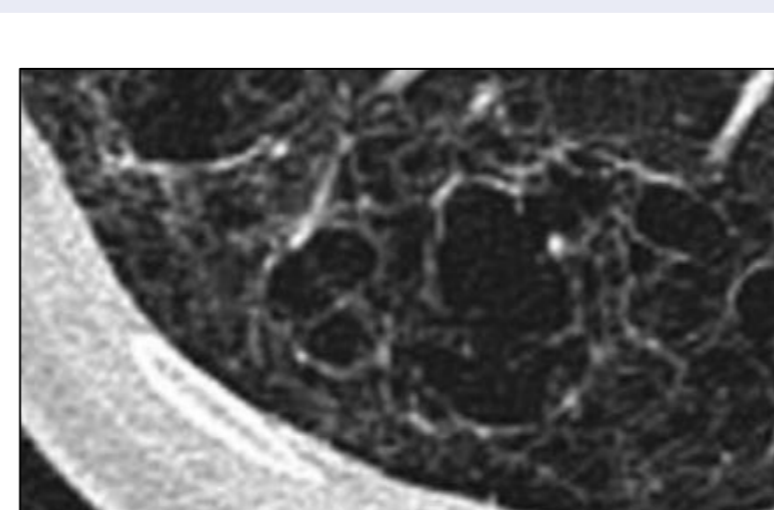
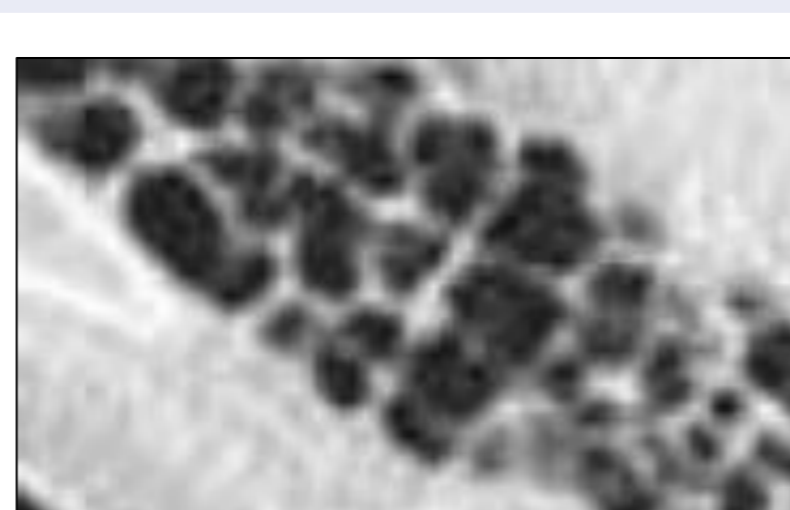
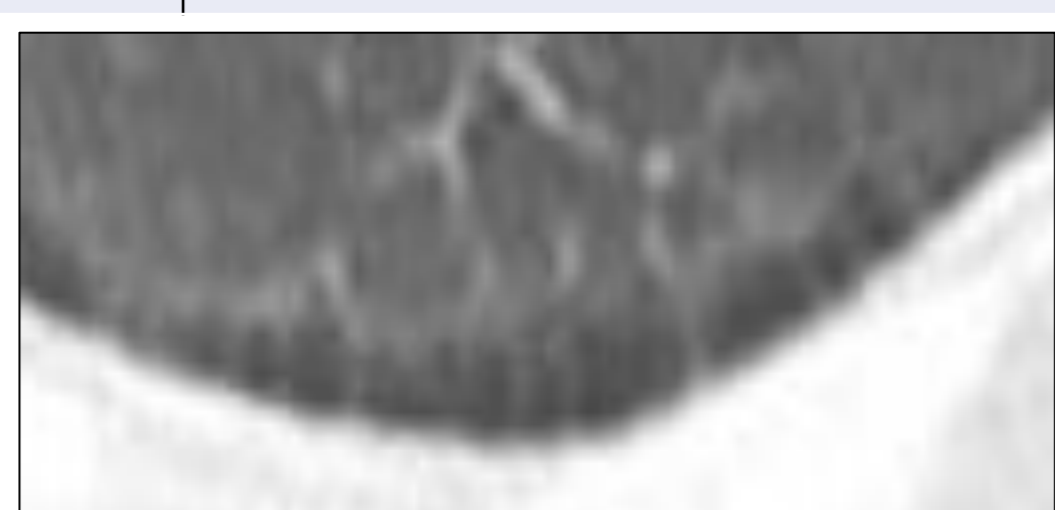


Fig 29. TCAR. Numerosos quistes periféricos de formas y tamaños diversos, con **paredes finas, más o menos separados de la superficie pleural**. Hallazgos sugestivos de FIAT.

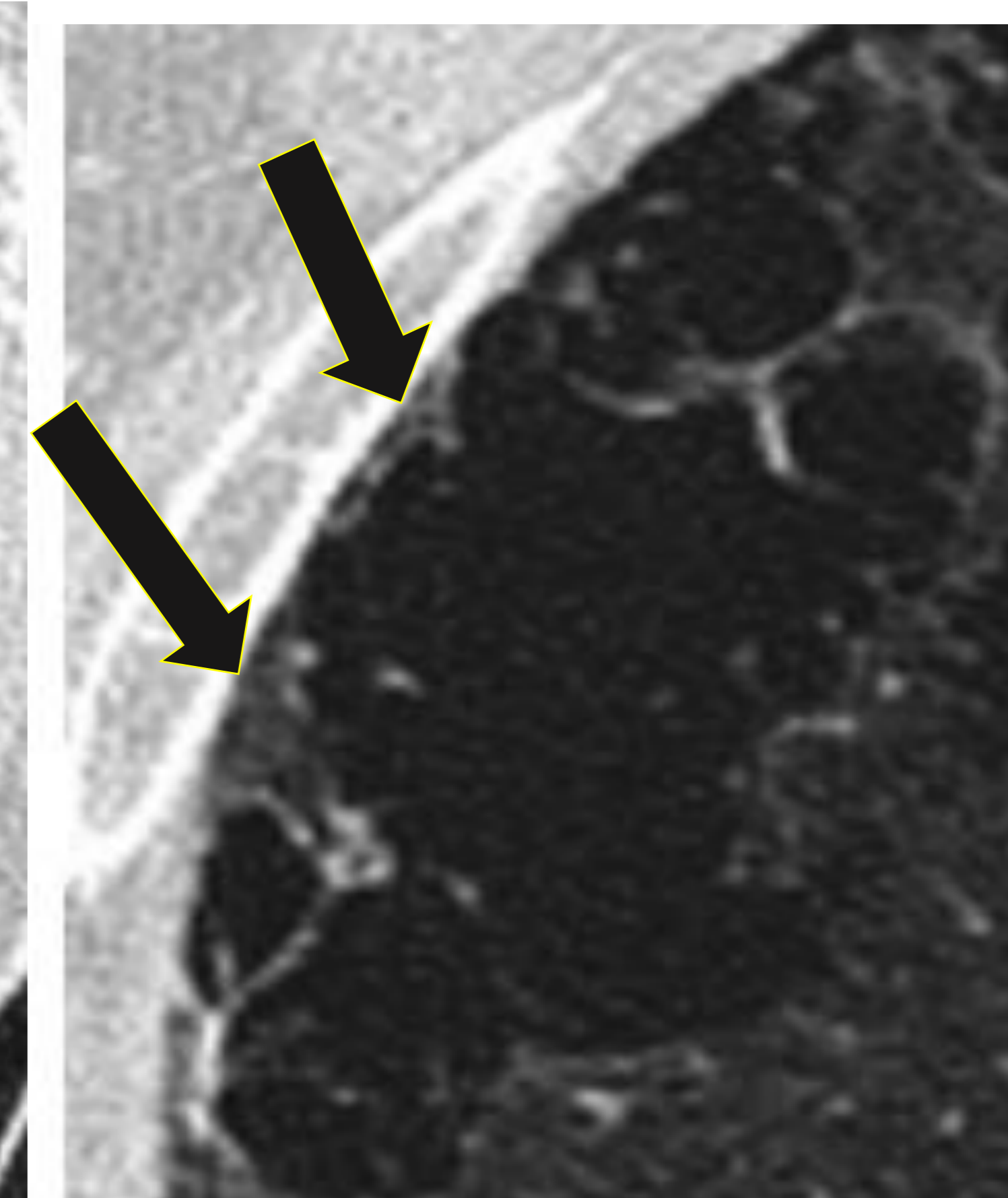


Fig 30. TCAR. Numerosos quistes periféricos de pared fina sugestivos de FIAT. Obsérvese las áreas de respeto subpleural (Flechas negras), que permiten diferenciarlo del enfisema paraseptal.

3. FIBROSIS
+
REMODELACIÓN

EPI-RT FIBRÓTICAS

Neumopatía Intersticial Usual (NIU)

Se han descrito un gran número de Enfermedades pulmonares intersticiales difusas diferentes, así como múltiples maneras de clasificarlas. Una de las más usadas es según si tienen un agente etiológico conocido o no. Dentro de las EPID de causa desconocida (idiopáticas), también conocidas como Neumonías Intersticiales Idiopáticas (NII) encontramos 4 grupos. Por motivos evidentes no vamos a exponer todos ellos, simplemente es importante recalcar dos de ellos:

- **EPID relacionadas con el tabaco:** BR-EPI y NID. Ambas tienen en común el hábito tabáquico como agente causal.
- **EPID fibrosantes crónicas:** NIU y NINE. En estas entidades el tabaco está implicado como probable factor de riesgo (siendo mayor esta relación con la NIU que con la NINE según las series), en conjunción con otros factores endógenos y exógenos.

CARACTERÍSTICAS de NIU

- **Definición:** es la (NII) más frecuente y su entidad clínica es la FPI (Fibrosis Pulmonar Idiopática). La FPI, es la más común de las neumonías intersticiales idiopáticas difusas.
- **Etiología y Factores de Riesgo:** Su etiología es desconocida y multifactorial, si bien el tabaco se está relacionado con su aparición y desarrollo (probable factor de riesgo).
- **Clínica:** Estos pacientes presentan un curso más o menos insidioso caracterizado por disnea progresiva y tos no productiva.
- **Pronóstico:** Es una enfermedad progresiva e irreversible a pesar del tratamiento médico con antifibróticos, que ralentizan su evolución. El trasplante pulmonar suele considerarse como una opción en pacientes menores 65 años, cuya enfermedad no ha respondido bien a los tratamientos médicos.
- **Supervivencia media** de 2,5-3,5 años.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS de NIU

TCAR

Hallazgos típicos:

- **Reticulación** (engrosamiento y fibrosis de septos interlobulillares y del intersticio intralobulillar).
- **Panal de abejas:** Quistes aéreos agrupados con diámetros similares entre sí (3-10 mm), de paredes bien definidas y localización subpleural.
- Pueden asociar: **Bronquiectasias/bronquiolectasias** de tracción.

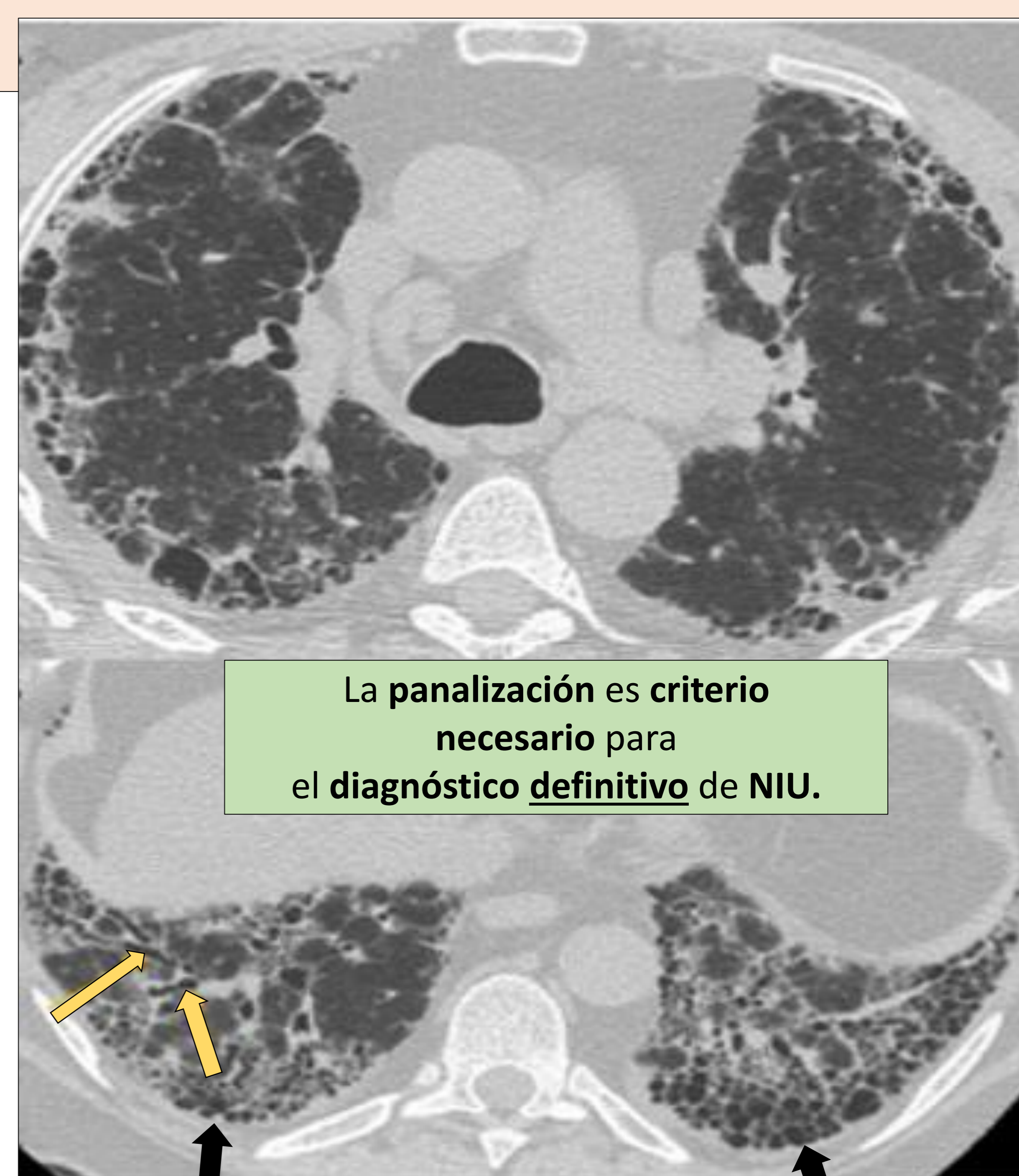
Distribución: Bilateral y simétrica

Localización típica: Regiones basales y subpleurales.

ACLARACIONES

• Radiológicamente la NIU presenta un patrón de "**Heterogeneidad temporal**", que combina focos de pulmón normal con áreas que muestran **distintos estadios evolutivos** de inflamación y fibrosis.

• La **NIU** en fumadores puede solaparse con otros patrones de afectación intersticial asociada a tabaco (FIAT, BR-EPI...) y coexiste frecuentemente con el enfisema, lo que puede complicar la interpretación tanto de su patrón radiológico como histológico.



La **panalización** es criterio necesario para el diagnóstico **definitivo** de NIU.

Fig 31. TCAR Se observa una reticulación bilateral y simétrica, de predominio subpleural y basal, asociada a bronquiectasias por tracción (flechas amarillas) y panalización (flechas negras). Hallazgos en relación con una EPID con **patrón radiológico de NIU**.

3. FIBROSIS
+
REMODELACIÓN

EPI-RT FIBRÓTICAS

Neumopatía Intersticial No Específica (NINE)

CARACTERÍSTICAS

- **Etiología y Factores de riesgo.** Existen diferentes **etiologías** que pueden condicionar un daño pulmonar que se expresa con el patrón histológico y radiológico de NINE: conectivopatías, otros trastornos autoinmunes, fármacos, neumonía por hipersensibilidad y VIH, entre otras. Existe controversia en la actualidad sobre la relación entre tabaquismo y el desarrollo de un patrón de NINE. La evidencia científica arroja conclusiones divergentes sobre esta **asociación patogénica**. Algunos autores y series de casos proponen que el hábito tabáquico ni aumenta ni disminuye el riesgo relativo para desarrollar un patrón de **NINE fibrosante**. Sin embargo, otros estudios concluyen la existencia de asociación positiva entre tabaquismo y un patrón de **NINE fibrosante**. En este contexto, creemos que, al menos a día de hoy, es importante incluir la NINE dentro del diagnóstico diferencial de **EPI-RT**, centrándonos en describir sus hallazgos radiológicos que nos permitan incluirla en nuestro diagnóstico diferencial y distinguirla de otras entidades.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

TCAR

- Radiológicamente la NINE presenta un patrón de "**Homogeneidad temporal y geográfica**", es decir, suele presentar áreas de parénquima pulmonar que muestran **estadios evolutivos similares**. Estos son:
 - Estadio inflamatorio homogéneo: **Patrón de NINE celular**
 - Estadio fibrótico homogéneo: **Patrón de NINE fibrótica**

Hallazgos típicos:

- Reticulación fina.
- Vidrio deslustrado.
- Panalización escasa o ausente.
- Pueden asociar: **Bronquiectasias/bronquiolectasias** de tracción (Habla más a favor de NINE fibrótica)

Distribución: Bilateral y peribroncovascular, respetando generalmente el espacio subpleural

Localización típica: LLII.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Diferenciar entre **NINE fibrótica** y **NID** en la TCAR puede ser un auténtico desafío, lo cual requiere no solo evidenciar los hallazgos radiológicos sino también examinar el comportamiento y evolución de la enfermedad, así como la respuesta al tratamiento.



Fig 32. **TCAR.** Se observan opacidades difusas y bilaterales en **vidrio deslustrado**, más evidentes en **LLII** y con una **preservación/respeto subpleural**. Asocia opacidades reticulares finas en ambos pulmones, más evidentes en **LLII**, con algunas bronquiectasias de tracción asociadas. No se observan signos de panalización. Hallazgos radiológicos compatibles con **NINE**.

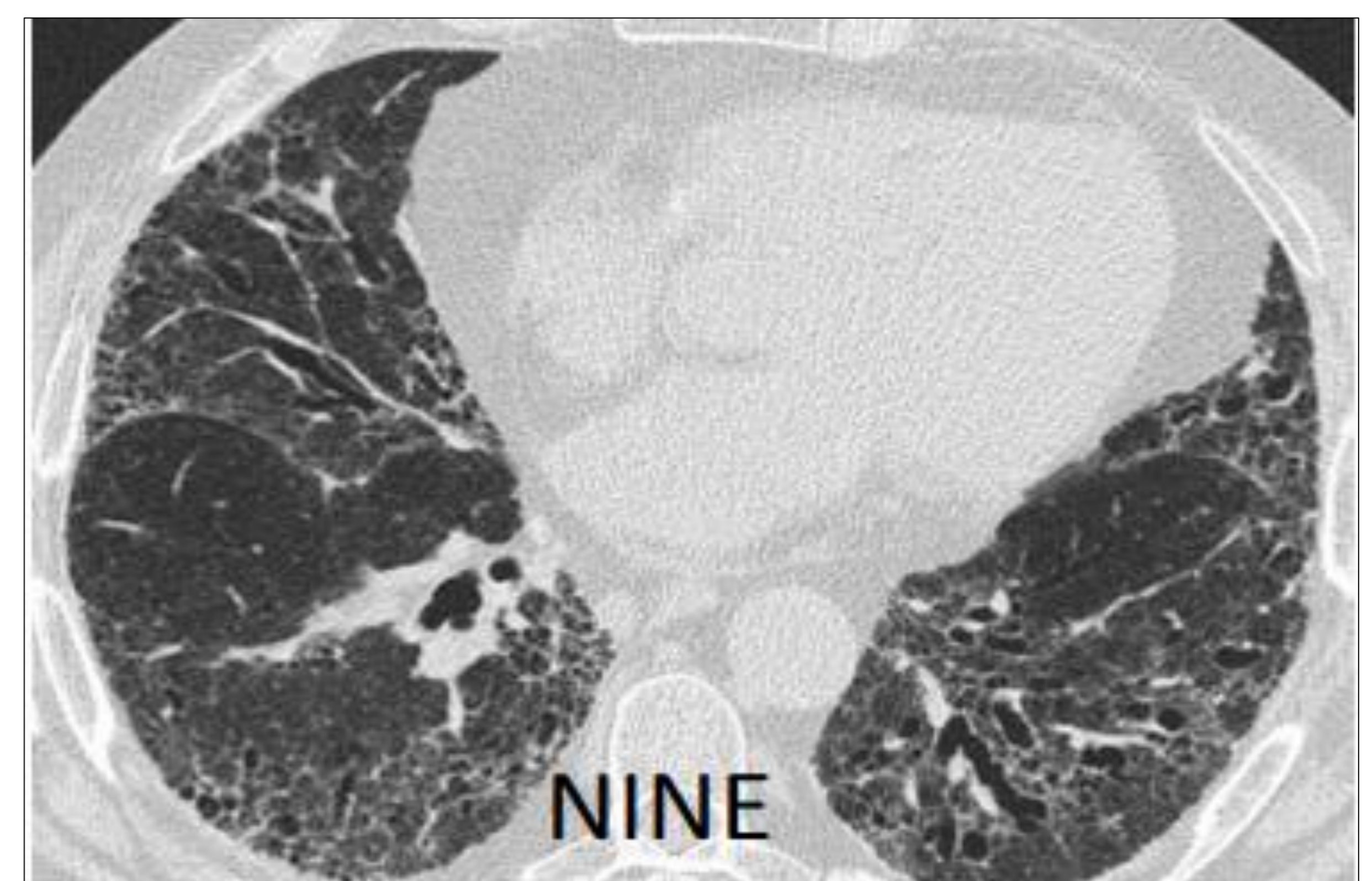


Fig 33. Se observan **tenues** opacidades en **vidrio deslustrado bilaterales**, más evidentes en **LLII** y con una **preservación/respeto subpleural**. Asocia opacidades reticulares irregulares, más evidentes en **LLII**, con bronquiectasias de tracción. Se observan escasos signos de panalización. Hallazgos radiológicos compatibles con **NINE fibrosante**.

3. FIBROSIS
+
REMODELACIÓN

EPI-RT

FIBRÓTICAS

Síndrome Combinado Fibrosis Pulmonar Enfisema (CFPE)

CARACTERÍSTICAS

- **Concepto:** es un síndrome clínico-radiológico definido recientemente, en el cual coexisten en un mismo individuo enfisema en LLSS y Fibrosis en LLI. Temporalmente suele aparecer primero el enfisema y después la fibrosis
- **Etiología y Factores de riesgo:** Se ha postulado al humo del tabaco como el principal agente etiológico, sin embargo, ni los mecanismos fisiopatológicos ni la secuencia de eventos involucrados en este síndrome ha sido aún dilucidados. El Sd CFPE también se ha asociado con una mayor frecuencia a pacientes con **conectivopatías:** Artritis reumatoide o esclerosis sistémica, entre otras.
- **Epidemiología:** Existe una mayor prevalencia en varones (9:1). Típicamente fumadores con un IPA >40 y > 65 años.
- **Factores de Riesgo:** El más importante es el tabaquismo,
- **Presentación clínica:** Curso progresivo en el que el paciente acaba desarrollando disnea grave y unás pruebas funcionales respiratorias que característicamente presentan:
 - Parámetros espirométricos estáticos y dinámicos: suelen estar aparentemente conservados/normales o mínimamente alterados porque la CFPE combina áreas de enfisema (que producen obstrucción) y de fibrosis (que condiciona restricción), que pueden contrarrestarse.
 - DLCO: notablemente disminuida.
- **Pronóstico:** Es muy variado. Presenta una alta prevalencia de **HTPu** (que determina el pronóstico) y una mayor incidencia de cáncer broncopulmonar que la FPI aislada.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

TAC DE TÓRAX

En esta entidad coexisten:

1. **Signos de enfisema** en LLSS: centrolobulillar o paraseptal (+/- bullas subpleurales)
2. **Signos de fibrosis** en LLI, generalmente identificándose uno de estos dos patrones:
 - **Patrón tipo NIU** (más frecuente): opacidades reticulares, bronquiectasias de tracción, áreas de engrosamiento septal, vidrio deslustrado y panalización en lóbulos inferiores).
 - **Patrón NINE fibrosante** (menos frecuente).

ACLARACIONES

- La complejidad de esta entidad reside en saber distinguir el patrón típico de afectación, y saber diferenciarlo de otros hallazgos y entidades que pueden presentarse concomitantemente en pacientes fumadores
- Hay que poner especial énfasis en identificar los quistes de panal y diferenciar el patrón de NIU de otros hallazgos como el FIAT, ya que este último **NO** se incluye como tal dentro de los criterios diagnósticos de este Sd CFPE.

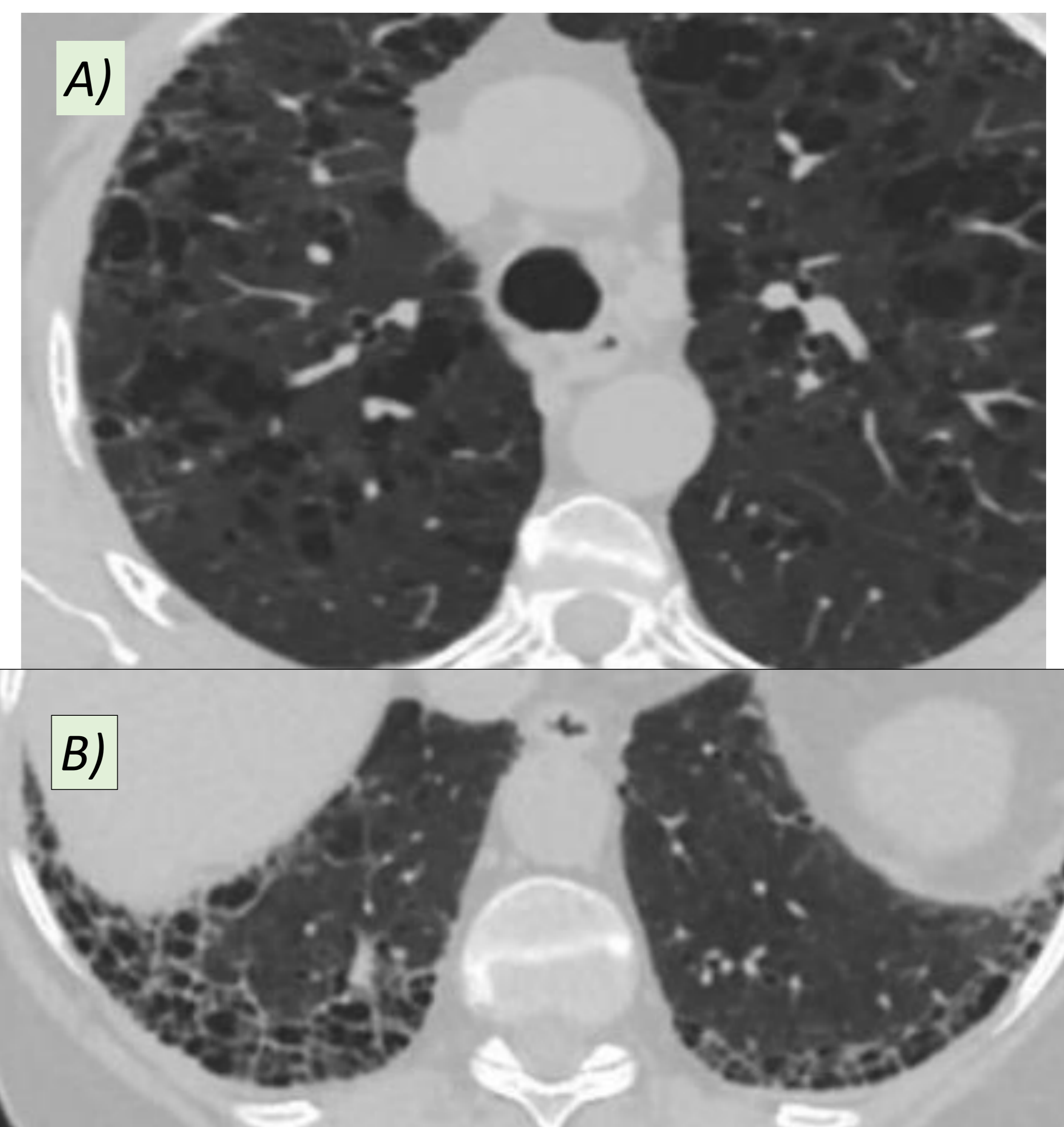


Fig 34. TCAR. A) **Severo enfisema centrolobulillar** y en menor medida paraseptal de predominio en LLSS. B) **Patrón de NIU en bases pulmonares:** Infiltrado intersticial con reticulación, bronquiectasias de tracción y quistes de panalización de distribución periférica y bilateral y un gradiente de predominio basal. Estos hallazgos son radiológicamente compatibles con el síndrome CFPE.

Conclusiones

La patología pulmonar asociada al tabaquismo abarca una gran cantidad de entidades que en ocasiones pueden ser difíciles de distinguir entre sí mediante TCAR.

El radiólogo debe tener en un esquema mental de los hallazgos más frecuentes asociados a cada entidad, siendo de gran importancia también conocer el contexto clínico del paciente donde se evidencian estos hallazgos.

Nuestra misión consiste, por tanto, en poder establecer un diagnóstico diferencial fiable y con sentido, que pueda ayudar y orientar al clínico en el manejo a seguir.

Bibliografía

- 1. Webb WR, Müller NL, Naidich DP. High resolution CT of the lung. 4th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2009.
- 2. Del Cura JL, Pedraza S, Gayete A. Radiología esencial. Madrid: Sociedad Española de Radiología Médica (SERAM), Panamericana; 2010.
- 3. Miller WS. The lung. 2nd edition. Springfield, Ill: Thomas; 1947.
- 4. Hansell DM, Bankier A, MacMahon H, Mc Loud T, Müller NL, Remy J. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. Radiology 2008.
- 5. Kumar A, Cherian SV, Vassallo R, Yi ES, Ryu JH. Current concepts in pathogenesis, diagnosis, and management of smoking-related interstitial lung diseases. Chest. 2018.
- 6. Vassallo R, Jensen EA, Colby TV, Ryu JH, Douglas WW, Hartman TE, et al. The overlap between respiratory bronchiolitis and desquamative interstitia pneumonia in pulmonary Langerhans cell histiocytosis: High-resolution CT, histologic, and functional correlations. Chest. 2003.