

REVISIÓN DE LA NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD: ¿CÓMO DEBEMOS CLASIFICARLA?

Álvaro Villén Macías, Cristhian Terán Moreno, Antonio
Águila Gómez, Pablo Rodríguez Vaquero, Ana García
Milanés, Silvia Fernández Campillejo, Antonio González
Abreu, Nestor Guerrero Díaz

COMPLEJO HOSPITALARIO UNIVERSITARIO DE BADAJOZ

OBJETIVO DOCENTE

- Evaluar las manifestaciones radiológicas de la neumonitis por hipersensibilidad.
- Plasmar las novedades en cuanto a su clasificación, en no fibrótica y fibrótica y dentro de ellas dividir las según su grado de probabilidad en típica, compatible e indeterminada

REVISIÓN DEL TEMA

DEFINICIÓN

La neumonitis por hipersensibilidad es una enfermedad pulmonar intersticial causada por una respuesta inmune excesiva, en individuos susceptibles, frente a tres grupos de antígenos inhalados

- Microorganismos (hongos con mayor frecuencia) presentes en el agua, productos animales y vegetales.
- Proteínas animales.
- Compuestos químicos (isocianatos, sulfato de cobre, fármacos, plásticos)

Según el material inhalado, la enfermedad recibe diferentes nombres: pulmón del granjero, criador de aves, de los humificadores, aire acondicionado, etc.

CLÍNICA

Su prevalencia es mayor en personas de edad avanzada, fundamentalmente entre la 5^a-6^a década de vida

La diversidad de las manifestaciones clínicas y su progresión dependen principalmente de la cantidad de antígeno inhalado, el tiempo de exposición y los factores del huésped.

El inicio puede ser agudo (días o semanas, en ocasiones debutan con derrame pleural) o insidioso (meses o años)

Los síntomas y signos principales incluyen:

- **Disnea**
- **Tos**
- **Sibilancias.**

Con menos frecuencia, pueden aparecer síntomas constitucionales (pérdida de peso, malestar general, escalofríos y febrícula), así como hallazgos en la exploración física de estertores o cianosis.

Las pruebas de función pulmonar muestran:

- Patrón restrictivo
- Disminución de la capacidad de difusión de CO
- Hipoxemia arterial (en reposo o tras ejercicio)

FACTORES PREDICTORES DE MAL PRONÓSTICO

- Edad avanzada
- Grado de fibrosis pulmonar
- Exposición continuada al agente desencadenante
- $<20\%$ de eosinófilos en el lavado broncoalveolar (BAL)
- $>1,75\%$ de eosinófilos en el BAL

DIAGNÓSTICO

En la actualidad existe una falta de consenso para establecer los criterios diagnósticos y pasos a seguir ante una sospecha de NH. No existen datos clínicos, de laboratorio, radiológico o histológico patognomónico, por lo que el diagnóstico se basa en la combinación de varios hallazgos.

- Historia clínica exhaustiva para identificar **agente desencadenante** y síntomas relacionados.
- **Signos radiológicos** compatibles en el TCAR.
- Determinación de **IgG sérica** frente al alérgeno sospechoso
- **Linfocitosis** en el BAL

Si tras analizar todos estos datos, el diagnóstico sigue siendo incierto, se valorará en comité multidisciplinar la realización de una **biopsia pulmonar**

PROTOCOLO DE EXPLORACIÓN TCAR TÓRAX

- Sin contraste IV.
- Se realizan dos adquisiciones en decúbito supino:
 - 1) **Inspiración profunda**
 - 2) **Espiración prolongada** (permite evidenciar el atrapamiento aéreo).
 - 3) Decúbito prono (opcional)

Términos radiológicos en la NH

- Patrón en mosaico: combinación de áreas de baja y alta atenuación en inspiración.
- Atrapamiento aéreo: áreas de menor atenuación en espiración.
- Patrón de tres densidades ("cabeza de jabali"): zonas parcheadas en vidrio deslustrado, atrapamiento aéreo y pulmón normal.

CLASIFICACIÓN ACTUAL DE LA NH

Históricamente, ha sido denominada como “alveolitis alérgica extrínseca”, y se clasificaba según su duración en el momento de su presentación en aguda, subaguda o crónica, la cual no ayudaba a la predicción pronóstica.

En el año 2020, las guías de práctica clínica elaboradas por la **American Thoracic Society (ATS)**, **Japanese Respiratory Society** y la **Asociación Latinoamericana del Tórax** proponen clasificarla en no fibrótica y fibrótica, según la presencia de fibrosis radiológica y/o histopatológica.

Esta nueva clasificación proporciona información sobre el pronóstico e influye en la selección de estrategias de tratamiento.

NH NO FIBRÓTICA

Según los hallazgos radiológicos, la vamos a dividir en **típica, compatible e indeterminada:**

TÍPICA

Requiere ≥ 1 anomalía en el TCAR indicativa de infiltración parenquimatosa

- **Áreas en vidrio deslustrado**
- **Patrón en mosaico**

Requiere ≥ 1 anomalía en el TCAR indicativa de enfermedad de la pequeña vía aérea

- **Nódulos centrolobulillares mal definidos**
- **Atrapamiento aéreo**

Distribución de las anomalías parenquimatosas

- **Craneo-caudal: difuso** (con o sin cierta preservación basal)
- **Axial: difuso**

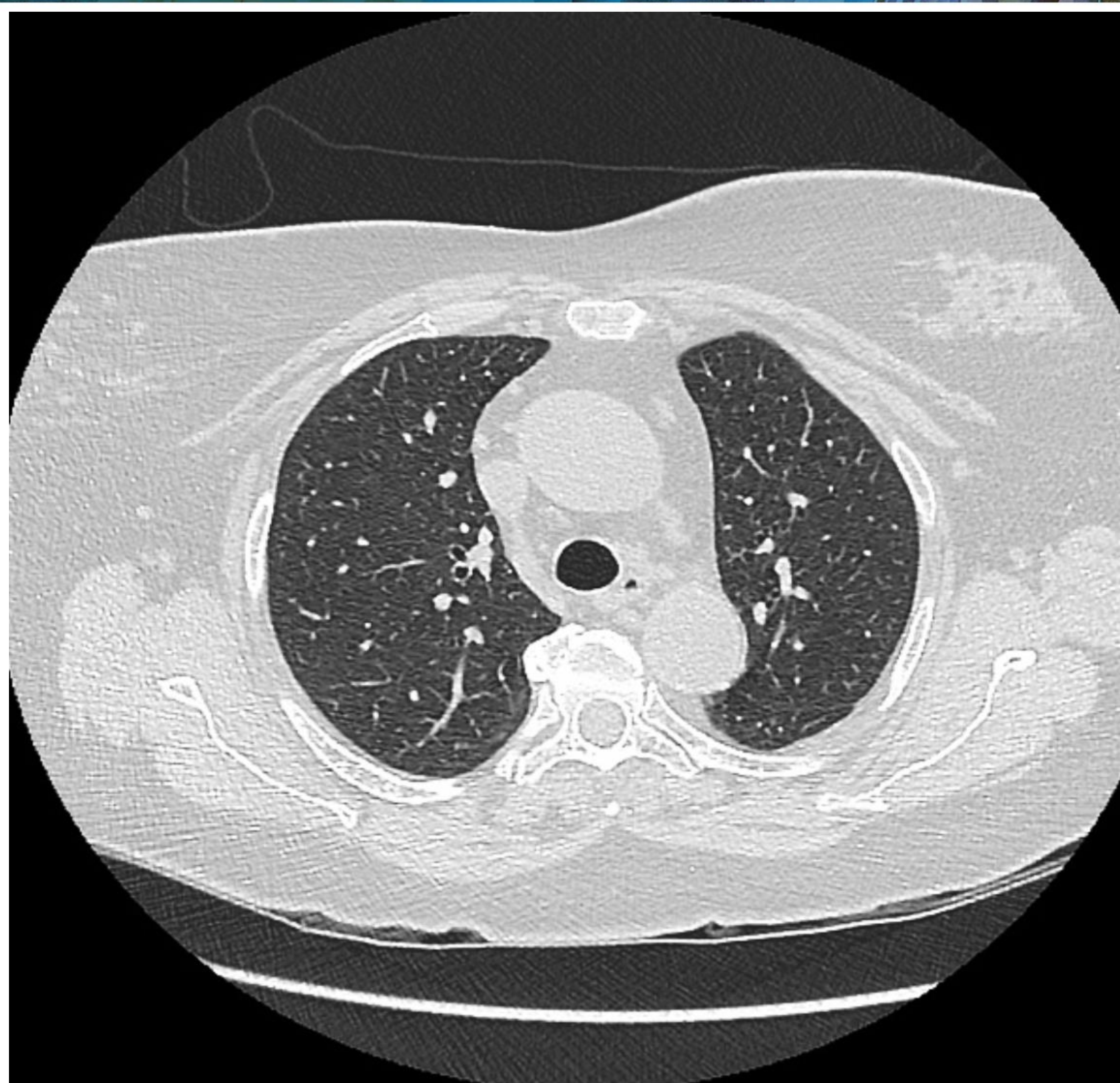


Fig. 1

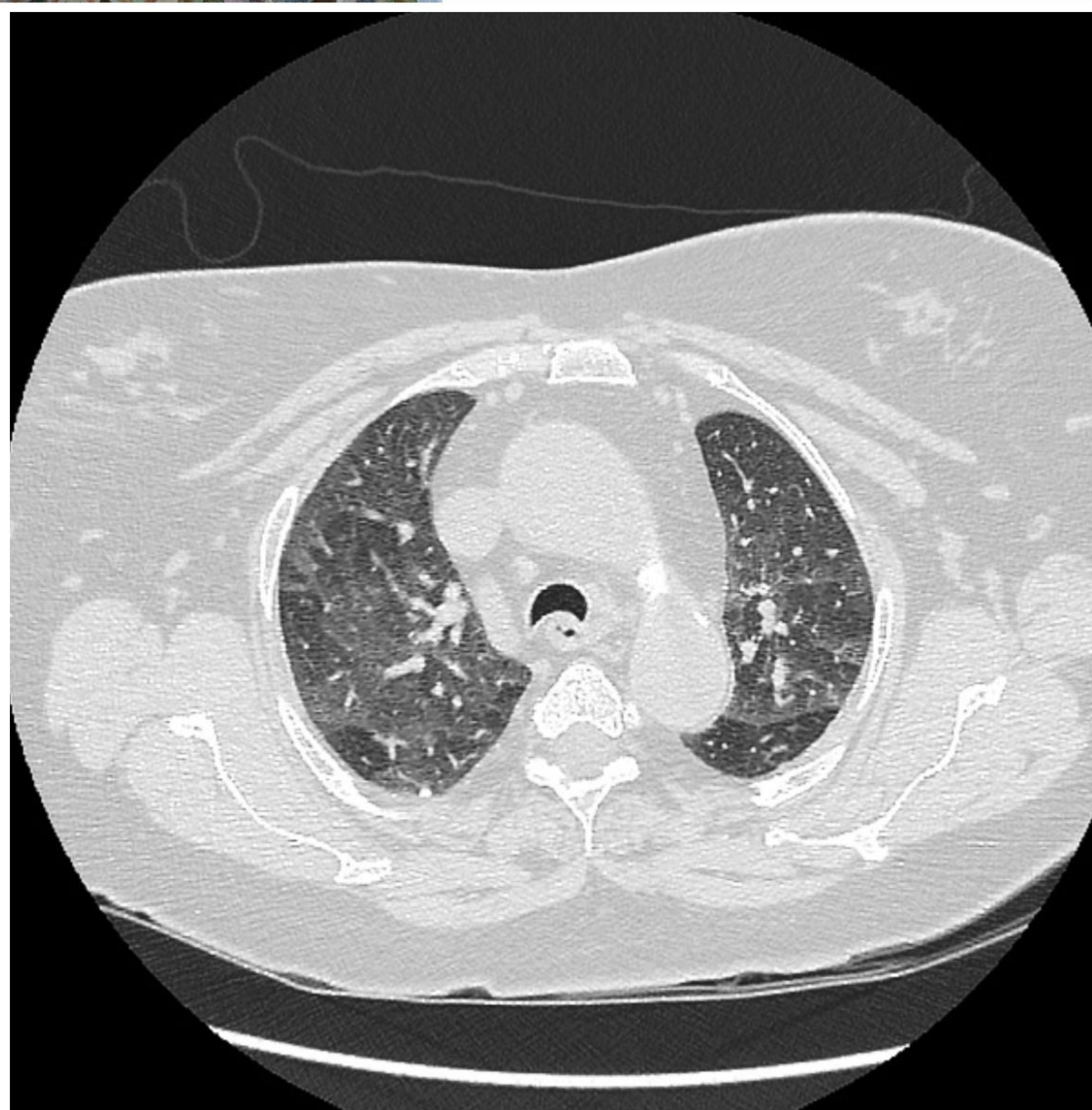


Fig. 2



Fig. 3

Patrón típico de neumonitis por hipersensibilidad no fibrótica. TCAR en plano axial en inspiración (fig.1) y espiración (fig. 2) que evidencia áreas de atrapamiento aéreo. TCAR en plano coronal (fig. 3) con patrón en mosaico de predominio en lobulos inferiores.

COMPATIBLE

Aquellos patrones inespecíficos de NH pero que pueden ser compatibles en el contexto clínico apropiado

Hallazgos en el parénquima pulmonar:

- **Áreas en vidrio deslustrado** uniformes y sutiles
- **Consolidación parenquimatosa**
- **Quistes pulmonares**

Distribución de las alteraciones parenquimatosas:

- **Craneo-caudal: difuso** (variante: predominio de lóbulos inferiores)
- **Axial: difuso** (variante: peribroncovascular)

INDETERMINADO

Cuando los hallazgos de la TCAR son sugestivos ni compatibles con las características de la NH



Fig. 4

Varón de 55 años, criador de palomas, con clínica respiratoria de disnea y tos. Se realiza TC de tórax con contraste IV, que muestra la presencia de nódulos centrolobulillares bilaterales, mal definidos y de distribución difusa. Patrón compatible de NH no fibrótica.

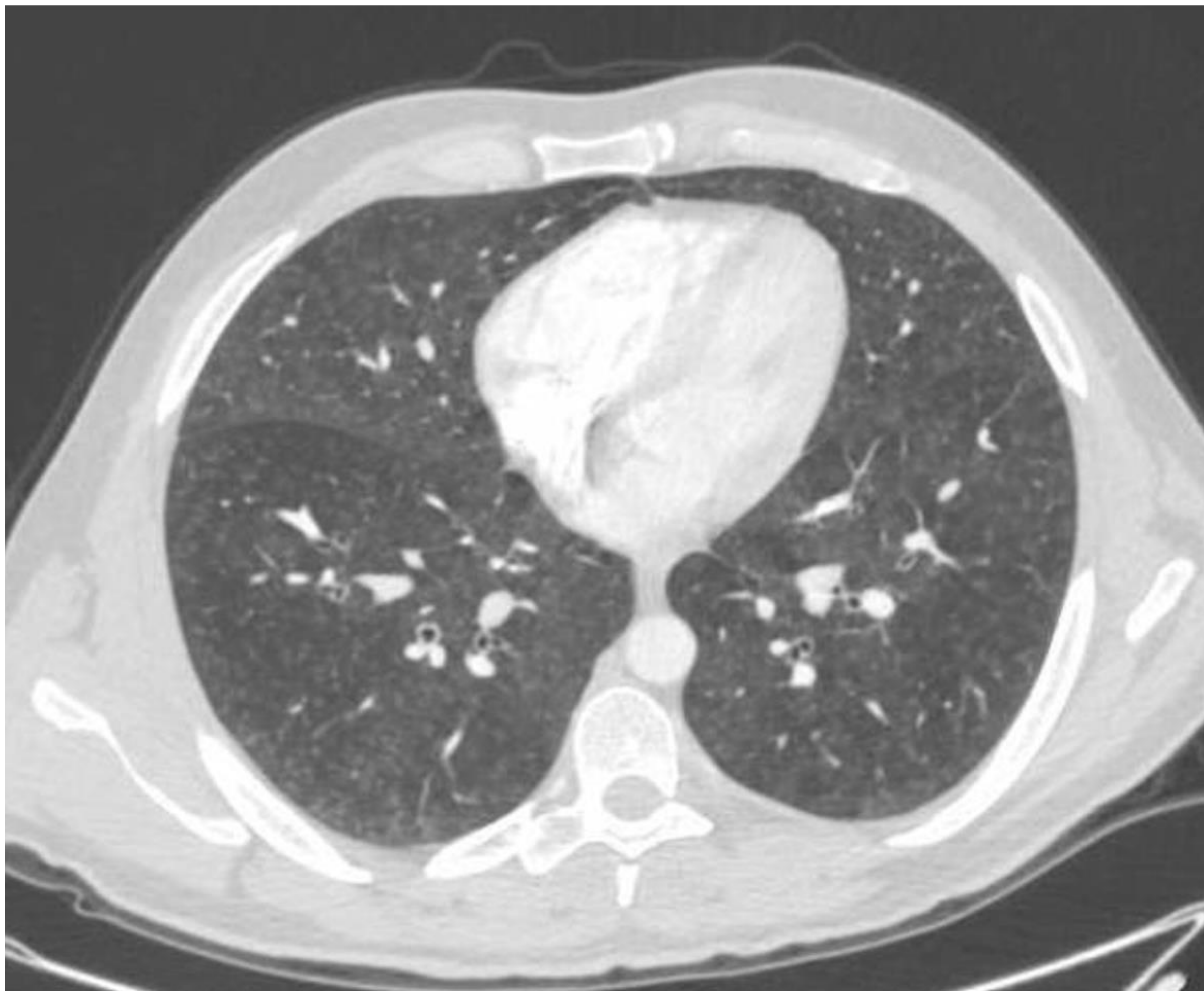


Fig. 5

Mismo caso al anterior (fig. 4). TC de tórax realizado durante otro episodio agudo, que mostró nodulos centrolobulillares bilaterales con tenues áreas de vidrio deslustrado. No hay evidencia de fibrosis. Patrón compatible de NH no fibrótica.

NH FIBRÓTICA

Según los hallazgos radiológicos, la vamos a dividir en **típica, compatible e indeterminada**:

TÍPICA

A) Requiere un patrón en TCAR de fibrosis pulmonar , que consiste en:

- **Opacidades lineales irregulares/reticulación gruesa con distorsión de la arquitectura pulmonar.**
- **Pueden estar presentes bronquiectasias por tracción y panalización** (aunque no predominan).

La distribución de la fibrosis puede ser:

- Aleatoria tanto axial como craneo-caudal.
- Predominio en campos pulmonares medios.
- Segmentos basales de los lóbulos inferiores relativamente respetados.

TÍPICA

B) Requiere ≥ 1 anomalía en el TCAR indicativa de enfermedad de la pequeña vía aérea.

- **Nódulos centrolobulillares y/o áreas de vidrio deslustrado mal definidas.**
- **Atenuación en mosaico, patrón de tres densidades y/o atrapamiento aéreo (a menudo en una distribución lobular).**

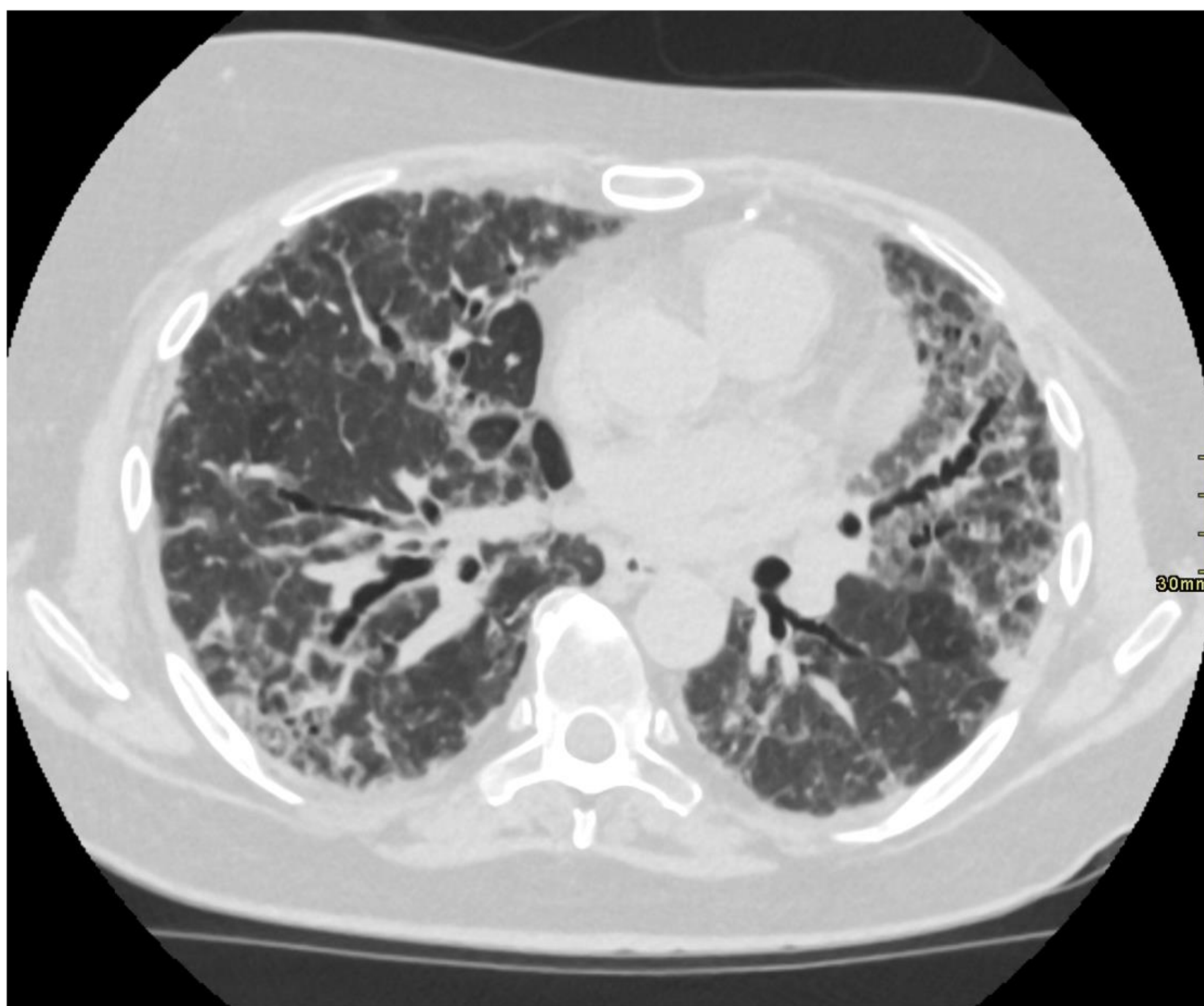


Fig. 5



Fig. 6

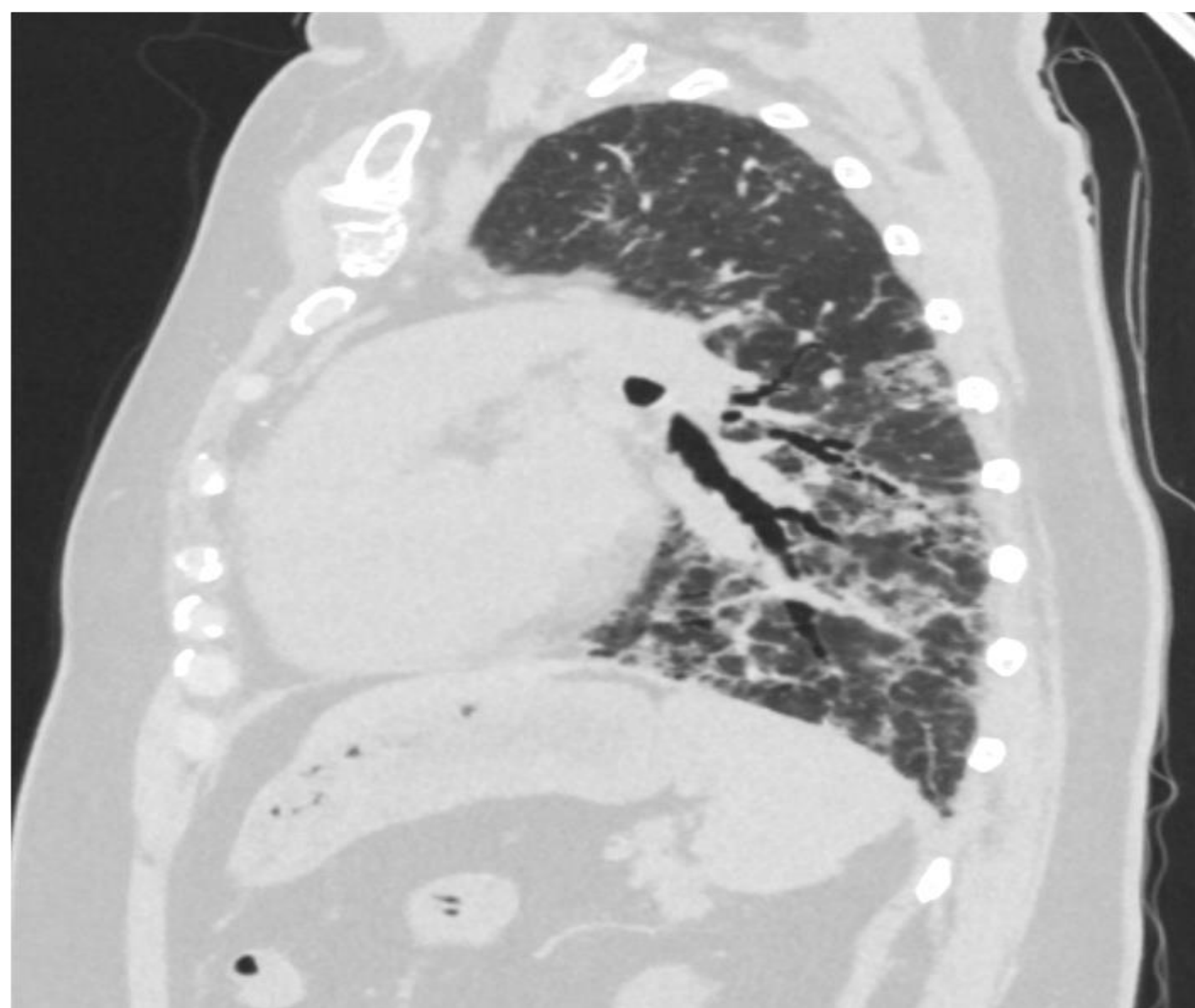


Fig. 7

Patrón reticular difuso y bilateral de predominio en LSD y LII, asociando zonas con bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción, con dudosas zonas de panalización. Además se observa atenuación en mosaico (fig. 5) con alguna zona basal izquierda de atrapamiento aéreo (fig. 6). Patrón típico de neumonitis por hipersensibilidad fibrótica.

Fig. 8

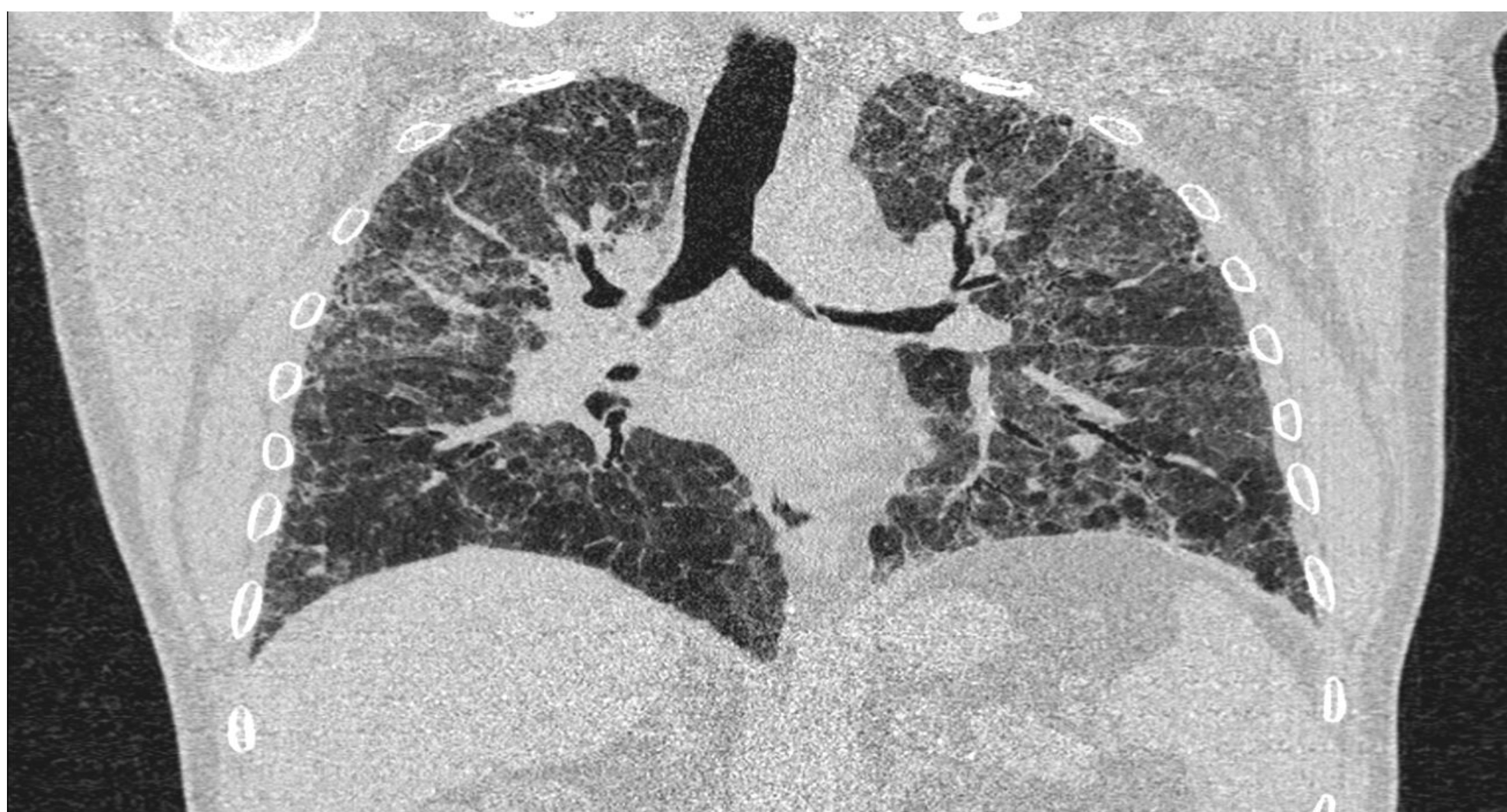
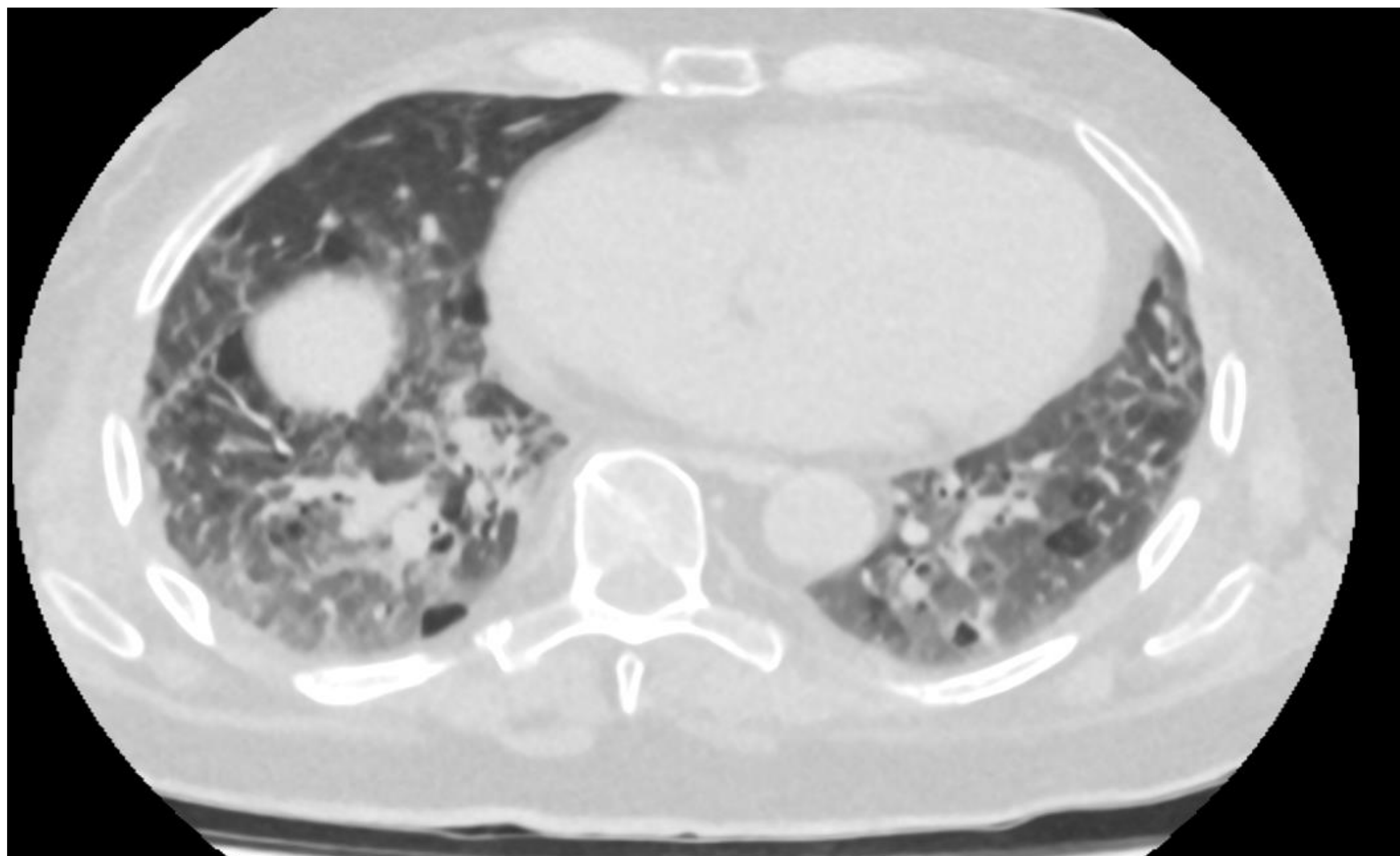


Fig. 9

Patrón en TCAR de fibrosis pulmonar: opacidades reticulares bilaterales con marcada distorsión de la arquitectura pulmonar de distribución craneo-caudal difusa, con presencia de bronquiectasias por tracción. Evidencia de atrapamiento aéreo en espiración (fig. 8). Hallazgos sugestivos de NH fibrótica, con patrón típico.

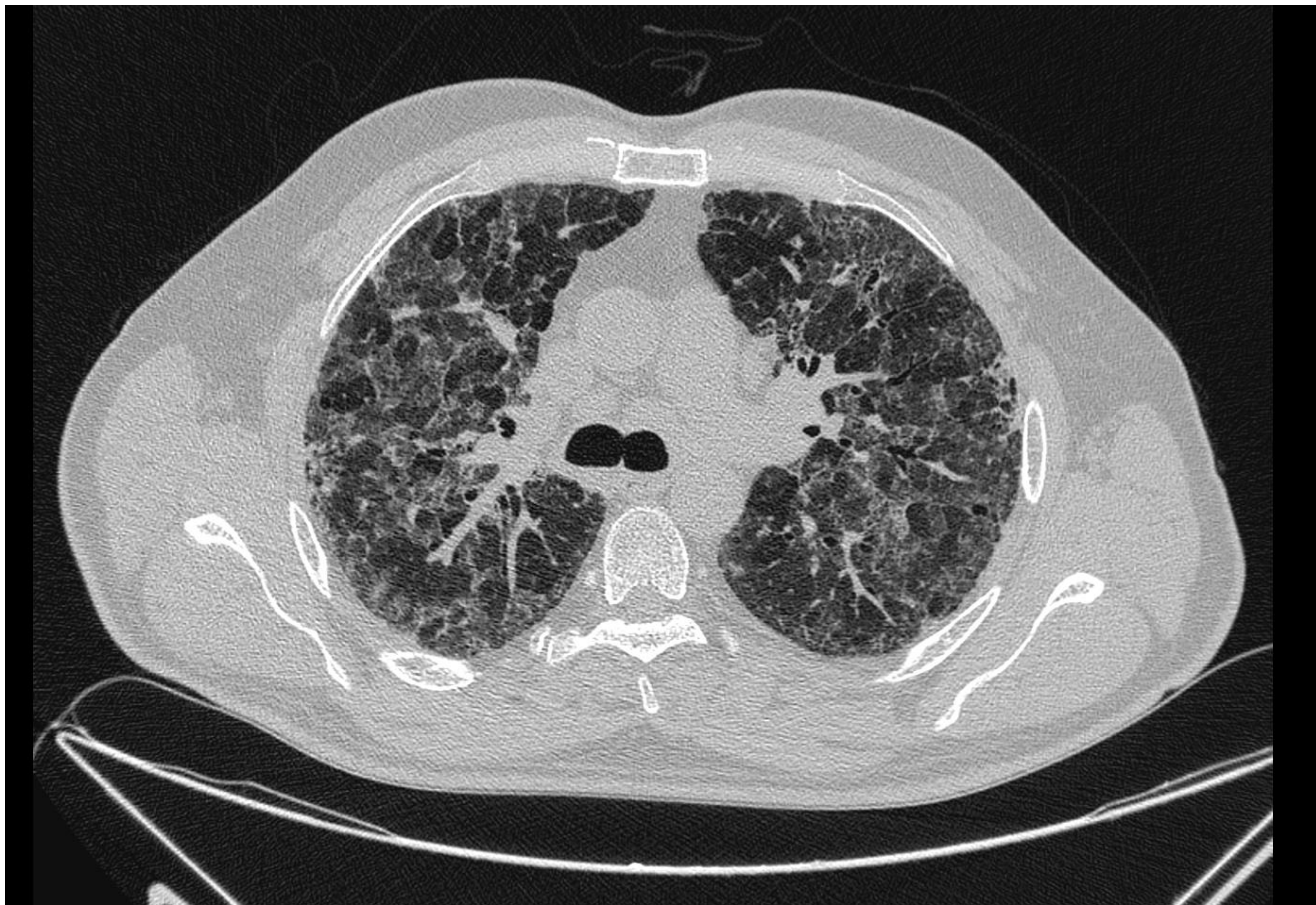


Fig. 10

TCAR en plano axial en espiración. Patrón intersticial reticular difuso y bilateral, que asocia bronquiectasias de tracción. Además, se observa el patrón de "tres densidades" (con zonas de atrapamiento aéreo, pulmón sano y vidrio deslustrado). Hallazgos sugestivos de NH fibrótica con patrón típico.



Fig. 11

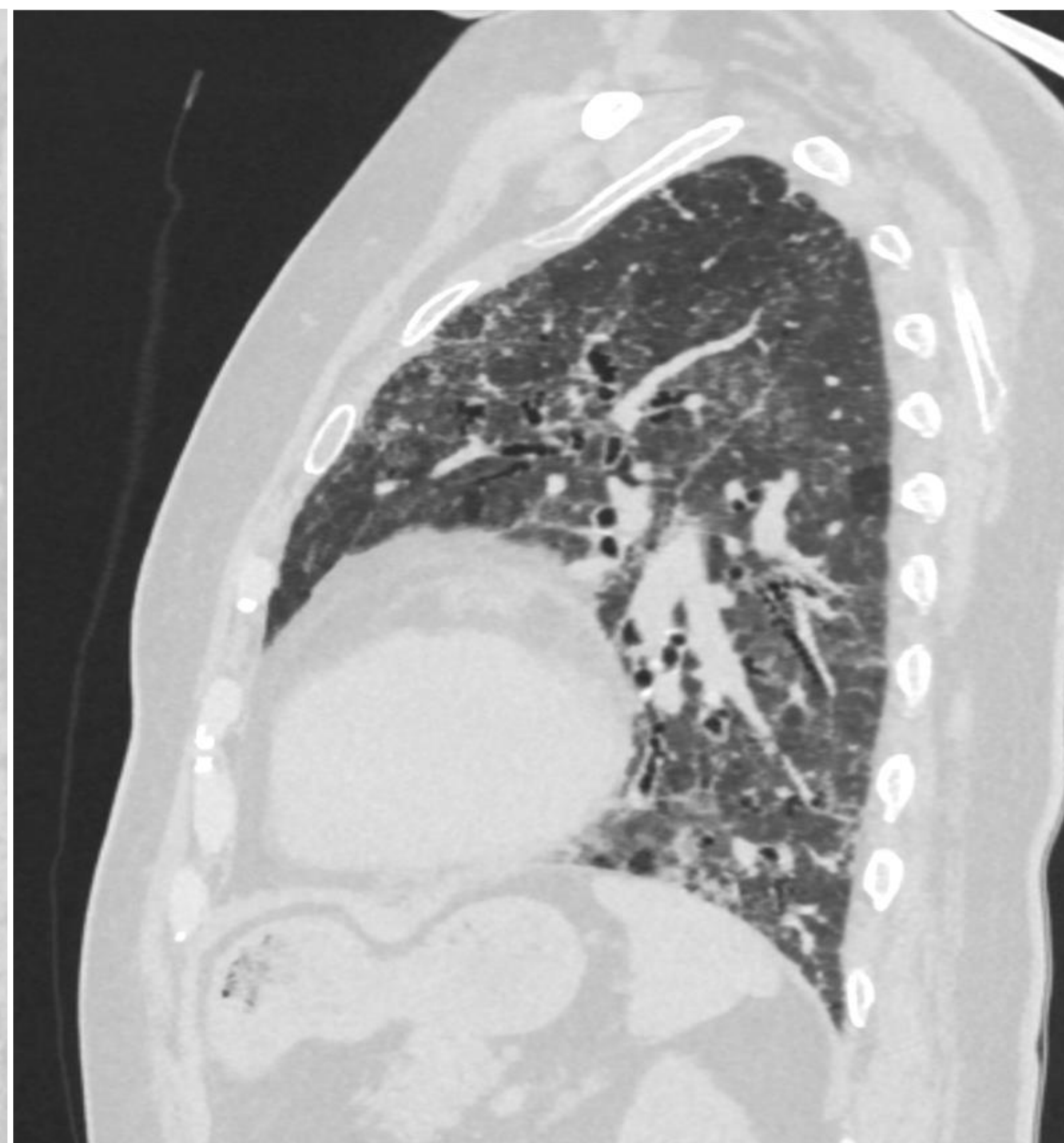


Fig. 12

TCAR en plano coronal y sagital en inspiración. Afectación intersticial reticular difusa y bilateral, que asocia signos de fibrosis y se acompaña de patrón de atenuación en mosaico y áreas de atrapamiento aéreo. Hallazgos sugestivos de NH fibrótica con patrón típico.

COMPATIBLE

Cuando el patrón de la TCAR y/o la distribución de la fibrosis pulmonar varía del patrón típico.

A) Patrones variantes de fibrosis pulmonar:

- **Patrón NIU: distribución basal y subpleural de panalización con/sin bronquiectasias por tracción.**
- **Extensas áreas de vidrio deslustrado que asocian fibrosis pulmonar sutil.**

B) Distribución de la fibrosis:

- Axial: áreas peribroncovasculares, subpleurales.
- Cráneo-caudal: campos pulmonares superiores.

COMPATIBLE

C) Alteraciones parenquimatosas indicativas de enfermedad de pequeña vía aérea:

- Nódulos centrolobulillares mal definidos o patrón de tres densidades y/o atrapamiento aéreo.

INDETERMINADO

Cuando los hallazgos en la TCAR no son sugestivos con un patrón típico ni compatible de NH

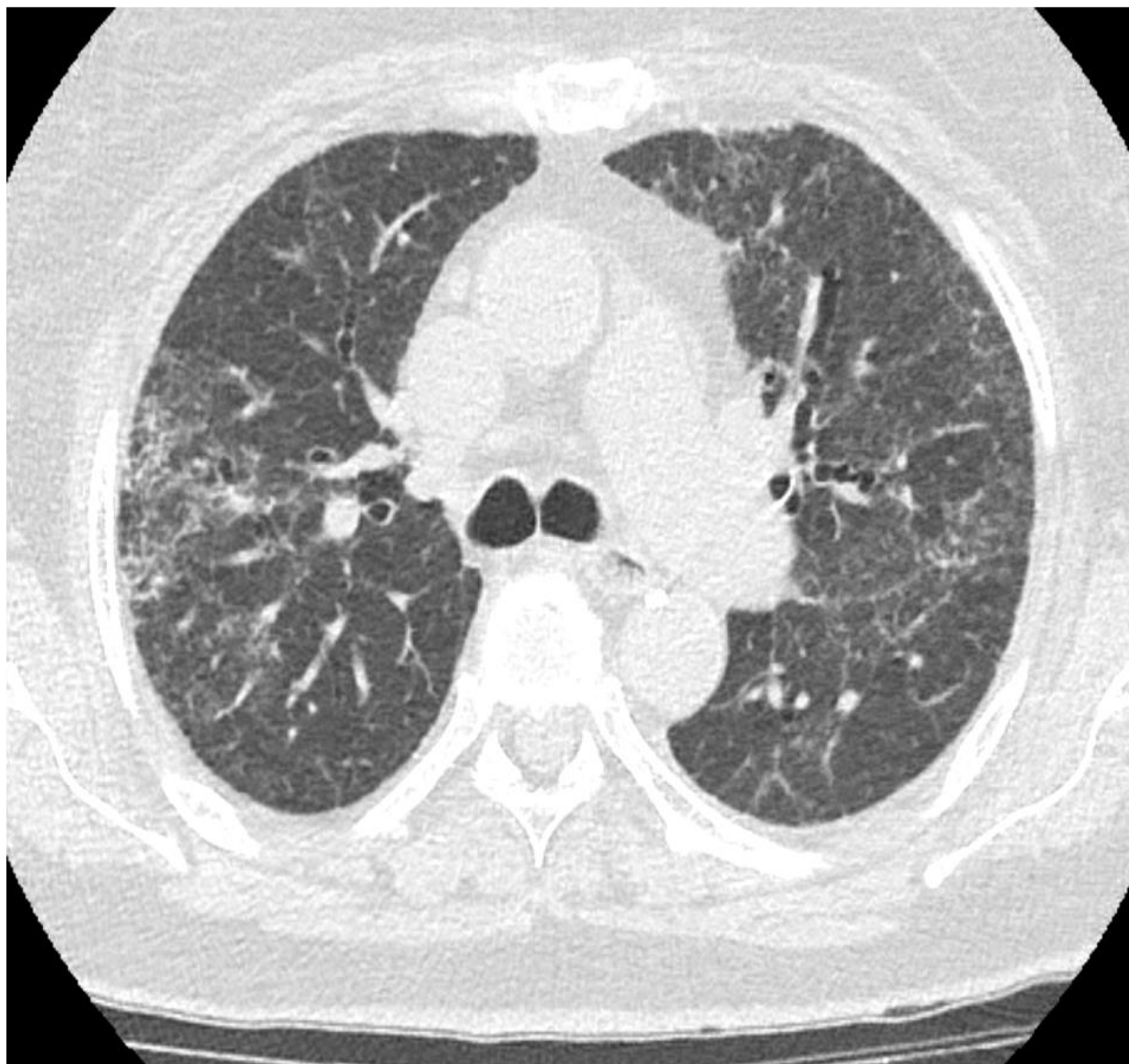


Fig. 13



Fig. 14

Afectación parenquimatosa pulmonar intersticial bilateral, preferentemente reticular, de predomionio en campos medios e inferiores, con áreas de vidrio deslustrado acompañada de signos de fibrosis (bronquiectasias por tracción más evidentes en ambas bases). No se observa panalización. Patrón compatible con NH fibrótica.

Fig. 15

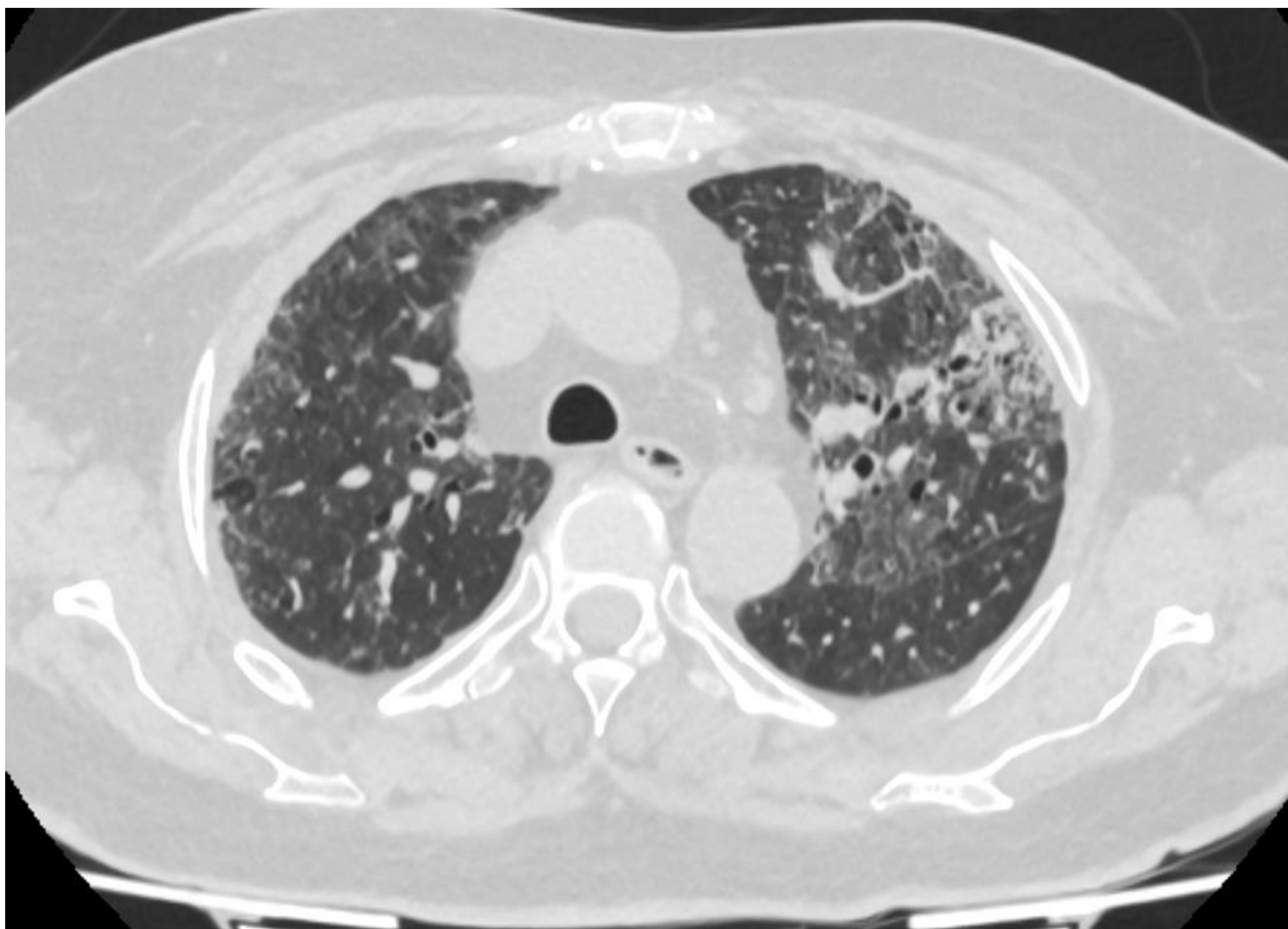
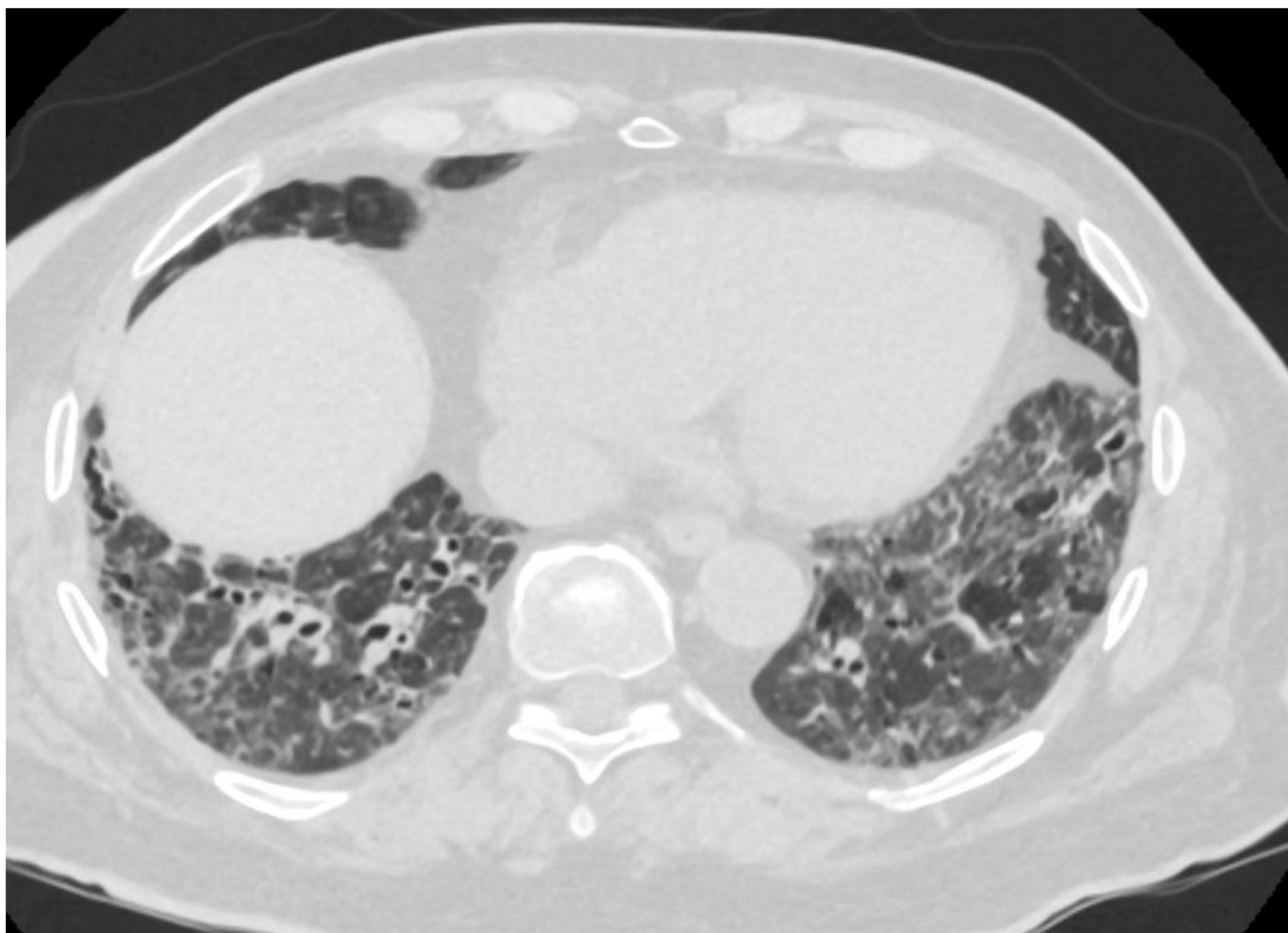


Fig. 16

Mismo caso al anterior, que muestra progresión de la enfermedad, con aumento de la fibrosis con mayor afectación basal (fig. 15) y en el LSI (fig. 16). La biopsia confirmó el diagnóstico de NH fibrosante.

MANEJO DE LA NH

A pesar de que no existe un algoritmo diagnóstico para el tratamiento de la NH, **la distinción entre su forma fibrótica y no fibrótica será crucial, ya que la presencia de fibrosis es un importante factor pronóstico**, e indica una etapa más avanzada de la enfermedad con mayor riesgo de deterioro pulmonar irreversible. Por lo que se requieren medidas más agresivas, mientras que, en la forma no fibrosa, el enfoque suele ser más conservador, con énfasis en la eliminación del agente y control de los síntomas.

Pautas fundamentales para el manejo de la NH:

- 1) Identificación y eliminación de la exposición al antígeno (aunque en hasta un 60% de los casos, no se consigue identificar la causa).**
- 2) Corticoides:** ante deterioro agudo de la función pulmonar o enfermedad progresiva.
- 3) Fármacos inmunosupresores.**
- 4) Antifibróticos.**
- 5) Oxigenoterapia y rehabilitación respiratoria.**
- 6) Trasplante pulmonar:** en formas fibróticas progresivas

CONCLUSIONES

- Dada la complejidad diagnóstica de esta entidad es fundamental un abordaje multidisciplinar (neumólogo/radiólogo/patólogo) para alcanzar con mayor precisión un diagnóstico correcto.
- La TCAR es fundamental para identificar y caracterizar las manifestaciones radiológicas de la enfermedad, así como para clasificar los distintos patrones de presentación, ayudando en la toma de decisiones clínicas.
- La nueva guía de práctica clínica elaborada por la ATS/JRS/ALAT facilita a los especialistas el diagnóstico, manejo y clasificación de los pacientes con NH, al establecer unas directrices comunes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Raghu G, Remy-Jardin M, Ryerson CJ, Myers JL, Kreuter M, Vasakova M, et al. Diagnosis of hypersensitivity pneumonitis in adults: An official ATS/JRS/ALAT clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2020;202(3):e36–69.
2. Fernández Pérez ER, Travis WD, Lynch DA, et al.. Executive summary diagnosis and evaluation of hypersensitivity pneumonitis: CHEST guideline and expert panel report. *Chest* 2021; 160: 595–615. doi: 10.1016/j.chest.2021.03.067
3. Hamblin M, Prosch H, Vašáková M. Diagnosis, course and management of hypersensitivity pneumonitis. *Eur Respir Rev*. 2022 ;31(163):210169.
4. Chelala L, Adegunsoye A, Cody BA, Husain AN, Chung JH. Updated imaging classification of hypersensitivity pneumonitis. *Radiol Clin North Am*. 2022;60(6):901–13.
5. Salisbury ML, Myers JL, Belloli EA, Kazerooni EA, Martinez FJ, Flaherty KR. Diagnosis and treatment of fibrotic hypersensitivity pneumonia. Where we stand and where we need to go. *Am J Respir Crit Care Med*. 2017;196(6):690–9.