

# DIAGNÓSTICO DE LAS NEUMONÍAS INTERTICIALES IDIOPÁTICAS: UN RETO CONSTANTE PARA EL RADIÓLOGO

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** **Maria Esther Gómez San Martín**, Maria Rosa Lopez Pedreira, Pilar Cartón Sanchez, María Hernar Borrego Pintado, Borja Toribio Calvo, Maria Antonia Udaondo Cascante

## Objetivos Docentes

Realizar una revisión de la actual clasificación de las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) y de sus principales manifestaciones radiológicas en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), resultando ésta muy útil en su diagnóstico.

## Revisión del tema

Las neumonías intersticiales idiopáticas son aquellas cuya causa es desconocida. Pueden verse patrones morfológicos similares en otras entidades de causa conocida, como son las enfermedades del colágeno, neumonitis por hipersensibilidad, toxicidad por drogas...por lo que estas entidades deben ser excluidas clínicamente para poder llegar al diagnóstico definitivo de neumonía intersticial idiopática.

Son difíciles de interpretar radiológicamente ya que pueden compartir características radiológicas entre ellas, existiendo una variabilidad interobservador de hasta el 30%. A veces la radiología simple es normal en estadios iniciales, lo que demora el diagnóstico (sin embargo debemos tener en cuenta que este hecho no descarta enfermedad infiltrativa difusa pulmonar).

La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) se ha convertido en un arma esencial para el diagnóstico.

Las principales indicaciones del TCAR son:

- Demostrar la existencia de enfermedad pulmonar si hay sospecha clínica y Rx normal.
- Caracterizar la enfermedad pulmonar.
- Valorar la actividad de la enfermedad y posibles tratamientos.
- Indicar lugar más apropiado para biopsia.

Han existido varias clasificaciones previas que han llevado al empleo de conceptos equívocos y muy variados; la clasificación actual, creada y revisada por la American Thoracic Society y la European Respiratory Society (2013), las divide en (**ver tabla 1**).

A continuación describiremos las principales características de cada una de ellas:

## **1. FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI) /NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU):**

Forma específica de neumonía intersticial fibrosante crónica, de causa desconocida, limitada a los pulmones y asociada a una biopsia pulmonar que muestra un patrón histológico de neumonía intersticial usual.

Su etiopatogenia es desconocida; se han propuesto algunos factores contribuyentes: infección viral (VEB), exposición ocupacional, factores genéticos, tabaco...

Principales características clínicas:

- Pacientes mayores de 50 años con una frecuencia casi 2 veces mayor en varones.
- Incidencia de 7-16/100.000 y prevalencia de 14-43/100.000 que aumenta con la edad.
- Es la NII más frecuente (en torno al 40%) y la de peor pronóstico, con una mediana de supervivencia desde el diagnóstico de 2,5-3,5 años.

Los hallazgos radiológicos más típicos de esta entidad consisten en (**figura 1,2,3**):

- Opacidades reticulares.
- Bronquiectasias o bronquiolectasias de tracción con distorsión de la arquitectura pulmonar asociada.
- Áreas de panalización con espacios quísticos de 2-20 mm de tamaño (macroquística), característicamente mayores que en otras entidades.

Existe una distribución característica de los hallazgos radiológicos (**figura 1,2,3**):

- Parcheada (áreas patológicas y de pulmón sano intercaladas).
- Subpleural y periférica.
- De predominio basal con gradiente apicobasal (los hallazgos patológicos visualizados en las pruebas de imagen van aumentando desde los vértices hasta las bases pulmonares).

El patrón histológico característico consiste en (**figura 4**):

- Destrucción de la arquitectura pulmonar.
- Fibrosis, habitualmente con panalización.
- Focos fibroblásticos cicatriciales.
- Heterogeneidad espacial y temporal con áreas parcheadas que intercalan zonas de fibrosis, inflamación intersticial y pulmón normal.

Puede hacerse un diagnóstico fiable de esta patología en un estudio tomográfico de alta resolución (TCAR). *Aquellos pacientes que muestran un patrón tomográfico de neumonía intersticial usual (NIU) con su distribución característica y los hallazgos clínicos apropiados pueden ser diagnosticados de fibrosis pulmonar idiopática sin la necesidad de una biopsia pulmonar (ver tabla 2).*

El diagnóstico diferencial habrá que realizarlo con:

- Asbestosis.
- Enfermedades vasculares del colágeno.
- Toxicidad por drogas.
- Sarcoidosis.
- Neumonitis por hipersensibilidad.

## 2. NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE):

Término empleado para designar un grupo de trastornos pulmonares con pronóstico más favorable que la fibrosis pulmonar idiopática y que difiere del resto de las NII.

La etiopatogenia es desconocida:

- Elevada asociación con diversas enfermedades vasculares del colágeno.
- También se relaciona con toxicidad por drogas, exposición ocupacional y neumonitis por hipersensibilidad.

Las principales características clínicas de esta entidad son:

- Pacientes en un rango de edad de 40-50 años con una frecuencia similar por sexos.
- Es la segunda NII más frecuente, después de la FPI, suponiendo el 14-36% de los casos.
- De forma global tiene un buen pronóstico, con una media de supervivencia del 80% a los 5 años y del 73% a los 10 años.

Los principales hallazgos radiológicos son **(figura 5,6)**:

- Zonas parcheadas de aumento de densidad en vidrio deslustrado bilaterales y simétricas (puede respetar la zona subpleural).
- Frecuentemente puede añadirse una fina reticulación subpleural, bronquiectasias de tracción y distorsión de la arquitectura pulmonar como cambios indicativos de fibrosis (NINE fibrótica).
- Otros hallazgos (*infrecuentes*):
  - Áreas de panalización (microquística) (espacios quísticos de menor tamaño que en la NIU, aunque algunos casos evolucionan a patrones tomográficos indistinguibles de ésta, principalmente en la variante fibrótica).
  - Nódulos centrilobulillares.
  - Zonas de consolidación (que no constituyen el hallazgo predominante).

La distribución característica de los hallazgos radiológicos consiste en **(figura 5,6)**:

- Afectación bilateral y relativamente simétrica.
- Predominantemente en lóbulos inferiores sin demostrarse un gradiente apicobasal
- Respeta la zona subpleural.

El patrón más frecuente es el predominio peribroncovascular en lóbulos inferiores que respeta la zona subpleural.

El patrón histológico característico es de inflamación intersticial UNIFORME, tanto espacial como temporalmente, con diferentes grados de fibrosis, en ausencia de focos fibroblásticos **(figura 7)**.

*De forma general se considera que la NINE muestra una evolución radiológica favorable con desaparición de las áreas de opacidad en vidrio deslustrado sin dejar lesiones pulmonares, a diferencia de la NIU, en la que estas áreas de inflamación intersticial evolucionan a panalización, como signo de fibrosis irreversible (ver tabla 3).*

El patrón de NINE también plantea al diagnóstico diferencial con:

- Neumonía intersticial usual
- Neumonía intersticial descamativa
- Neumonía organizada
- Neumonitis por hipersensibilidad crónica (atenuación en mosaico por obstrucción de pequeña vía aérea)

### **3. NEUMONÍA ORGANIZADA CRIPTOGENÉTICA (NOC):**

Consiste en un patrón de organización dentro de los conductos alveolares y los alvéolos (neumonía organizada), con o sin organización dentro de los bronquiolos.

Su etiopatogenia es desconocida; es obligatorio descartar la posibilidad de enfermedades del colágeno subyacentes, patología infecciosa y patología pulmonar inducida por drogas, debido a la elevada frecuencia con la que se asocian a este patrón.

Sus principales características clínicas son:

- Pacientes con una media de edad de 55 años y una frecuencia similar por sexos. Dos veces más frecuente en no fumadores.
- *Es la tercera NII en frecuencia y presenta buen pronóstico, con recuperación completa tras tratamiento corticoideo.*

Los principales hallazgos radiológicos son (**figura 8,9**):

- Opacidades pulmonares que varían del vidrio deslustrado a la consolidación del espacio aéreo con broncograma, que recuerdan infiltrados neumónicos, y ligera dilatación bronquial. (Pueden cambiar de tamaño y de localización en la evolución del proceso incluso sin tratamiento).
- Nódulos habitualmente lisos y bien delimitados < 10 mm de localización peribrocovascular.
- La presencia de nódulos con *el signo del halo invertido o atolón*, es muy sugestiva (focos de opacidad en vidrio deslustrado rodeados de un anillo o semiluna de consolidación) (**figura 10,11**).

La distribución característica de estos hallazgos radiológicos es (**figura 8,9**):

- Subpleural ó peribronquial (en ocasiones está respetada la zona subpleural más periférica).
- Predominantemente en lóbulos inferiores.

El patrón histológico que la define es (**figura 12**):

- Áreas parcheadas de consolidación centradas en un bronquiolo.
- Presencia de pólipos de tejido de granulación en los alveolos y conductos alveolares que muestran una apariencia temporal uniforme.
- Arquitectura pulmonar conservada.

El diagnóstico diferencial radiológico se establece con:

- Procesos infecciosos (tuberculosis e infección por micobacterias atípicas)
- Vasculitis
- Sarcoidosis
- Carcinoma bronquioalveolar
- Linfoma
- Neumonía eosinófila crónica (en casos de consolidación subpleural)

***En el contexto clínico adecuado: consolidaciones pulmonares que aumentan a lo largo de varias semanas a pesar de tratamiento antibiótico, los hallazgos tomográficos son muy sugestivos de neumonía organizada criptogénica.***

***La mayoría de los pacientes con neumonía organizada criptogénica experimentan una mejoría radiológica o una resolución total de los hallazgos tras tratamiento con corticoides.***

#### **4. NEUMONIA INTERSTICIAL AGUDA (NIA):**

Consiste en una forma organizada de daño alveolar difuso (DAD), con un curso evolutivo rápidamente progresivo, indistinguible desde el punto de vista histológico del síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) secundario (sepsis o shock).

Su etiopatogenia es desconocida; hay que diferenciarla del DAD relacionado con NIU acelerada, enfermedades vasculares del colágeno, SDRA, infección, neumonitis inducida por drogas, neumonitis por hipersensibilidad y neumonitis eosinófila aguda.

Sus principales características clínicas son:

- Pacientes a cualquier edad, con una media de 50 años, frecuencia similar por sexos y sin relación con el tabaco.
- Sin tratamiento conocido, tiene mal pronóstico, con una mortalidad superior al 50%. Los supervivientes desarrollan una neumonía intersticial crónica o recidivante.

El patrón histológico característico es dependiente de la fase en la que se encuentre el paciente:

- Fase exudativa precoz:

Edema intersticial e intraalveolar, formación de membranas hialinas e infiltración alveolar difusa por células inflamatorias

- Fase de organización crónica:

Formación de tejido de granulación que origina un engrosamiento de la pared alveolar.

Apariencia uniforme de los cambios fibróticos (vs NIU) con numerosos fibroblastos y depósito de colágeno relativamente escaso.

Asimismo los hallazgos radiológicos también variarán en función de la fase en la que se encuentre el paciente (**figura 13**):

Fase precoz:

- Opacidades en vidrio deslustrado con focos respetados dentro del lóbulo

- pulmonar (aparición geográfica).
- Consolidaciones del espacio aéreo, menos extensas y principalmente en zonas declives.

Fase tardía:

- Distorsión de la arquitectura y dilatación bronquial.
- Opacidades reticulares.
- Panalización, quistes y áreas radiolucientes, en zonas no declives.

Existe una distribución característica de los hallazgos radiológicos (**figura 13**):

- Parcheada y bilateral (más frecuente que en el SDRA). Las opacidades en vidrio deslustrado pueden ser de localización subpleural o central, mientras que las consolidaciones afectan zonas declives.(gradiente anteroposterior con una afectación más extensa en zonas declives)
- Predominante en lóbulos inferiores (rara la consolidación en lóbulos superiores), respetando los ángulos costofrénicos.

El diagnóstico diferencial radiológico hay que realizarlo con las siguientes entidades:

- El principal diagnóstico diferencial radiológico hay que establecerlo con SDRA (con mayor frecuencia bilateral, simétrica y en los lóbulos inferiores en la NIA).
- Además hay que considerar:
  - Neumonía infecciosa (especialmente por *Pneumocystis jiroveci*)
  - Edema hidrostático
  - Neumonía eosinófila aguda
  - Hemorragia pulmonar
  - Proteínosis alveolar
  - Carcinoma bronquiloalveolar
  - Neumonía intersticial descamativa

## **5. BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL (BR-EPI):**

Entidad clínica dentro de las NII que se corresponde con el patrón morfológico de bronquiolitis respiratoria.

Afecta a pacientes fumadores y se caracteriza por la presencia de macrófagos pigmentados en la luz de los bronquiolos respiratorios (frente a la neumonía intersticial descamativa que se encuentran en el interior de los alvéolos).

No suele ocasionar síntomas y puede asociarse con una mínima disfunción de la pequeña vía aérea. Su etiopatogenia se encuentra en íntima relación con el consumo de tabaco.

Sus principales características clínicas son:

- Fumadores activos con una media de edad de 30-40 años y un consumo superior a 30 paquetes/año.
- Más frecuente en varones, con una relación 2:1.
- Excelente pronóstico, con mejoría clínica y radiológica al cesar el consumo de tabaco.

Los principales hallazgos radiológicos son (**figura 14,15,16**):

- Nódulos centrilobulillares mal definidos.
- Áreas parcheadas y extensas de aumento de densidad en vidrio deslustrado (menos extensa, parcheada y peor definida que en la NID).
- Engrosamiento de la pared de vía aérea central y periférica.
- Suelen coexistir áreas de enfisema centrilobulillar y atrapamiento aéreo.

La distribución característica de los hallazgos radiológicos es (**figura 14,15,16**):

- Parcheada y bilateral.
- Predominante en lóbulos superiores (similar a otras alteraciones pulmonares por consumo de tabaco).

El patrón histológico más característico es (**figura 17**):

- Acumulación endoluminal de macrófagos pigmentados centrados en torno a un bronquiolo respiratorio de primer y segundo orden.
- Moderada inflamación y fibrosis peribronquiolar.
- Enfisema centrilobulillar (hallazgo frecuentemente acompañante).

El diagnóstico diferencial radiológico se establecerá con las siguientes entidades:

- Neumonía intersticial descamativa.
- Neumonía intersticial no específica.
- Neumonitis por hipersensibilidad.

## **6. NEUMONÍA INTERSTICIAL DESCAMATIVA:**

Entidad clínica dentro de las NII que se corresponde con el patrón morfológico de neumonía intersticial descamativa.

Afecta habitualmente a pacientes fumadores, aunque en raras ocasiones se atribuye a exposición ambiental y se caracteriza por la presencia de macrófagos pigmentados en el interior de los alvéolos de forma difusa (no hay descamación de células epiteliales como se consideraba anteriormente).

En cuanto a su etiopatogenia, está relacionada con el consumo de tabaco. Además puede aparecer en no fumadores en relación con infecciones respiratorias, exposición a polvo orgánico, nitrofurantoina y enfermedades vasculares del colágeno.

Sus principales características clínicas son:

- Media de edad al inicio de 30-40 años. Afecta a fumadores activos y exfumadores con una media de consumo de 18 paquetes/año.
- Más frecuente en varones, con una relación 2:1.
- Buen pronóstico tras tratamiento corticoideo y abandono del hábito tabáquico.

El patrón histológico es:

- Acumulación de numerosos macrófagos, a menudo pigmentados, centrados en la mayoría de los espacios aéreos distales de forma difusa.

- Leve a moderado engrosamiento de septos alveolares y leve inflamación intersticial crónica.
- Enfisema centrilobulillar (hallazgo frecuentemente acompañante).
- El principal hallazgo histológico diferencial con la BR-EPI es que las alteraciones difusas dentro del parénquima pulmonar y no centradas en torno a un bronquiolo respiratorio.

En cuanto a los hallazgos radiológicos (**figura 18,19**):

- Aumento difuso de la densidad en vidrio deslustrado.
- Opacidades lineales y patrón reticular (extensión limitada y confinada a lóbulos inferiores).
- Panalización en menos de un tercio de los casos, limitada, en bases pulmonares (cambios fibróticos).

La distribución característica de dichos hallazgos radiológicos es (**figura 18,19**):

- Difusa y bilateral.
- Periférica, con predominio en lóbulos inferiores.

El diagnóstico diferencial radiológico lo deberemos realizar con:

- Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial (**ver tabla 4**).
- Neumonitis por hipersensibilidad aguda o subaguda.
- Infecciones pulmonares (principalmente por P.jiroveci).

## 7. NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE (NIL):

Variante histológica de hiperplasia linfoide pulmonar difusa con cambios principalmente a nivel del intersticio, consecuencia de una proliferación policlonal de linfocitos y que excepcionalmente evoluciona a linfoma.

Su etiopatogenia es desconocida; como enfermedad idiopática es extremadamente rara y es mucho más frecuente en asociación a procesos autoinmunes o sistémicos y de forma particular al síndrome de Sjögren, a la infección por el VIH y a los síndromes de inmunodeficiencia variable.

Sus principales características clínicas son:

- Más frecuente en mujeres con una edad de 40-50 años.
- Se emplea tratamiento con corticoides, pero se desconoce si consigue modificar el curso de la enfermedad (hasta un tercio de los casos desarrollan fibrosis pulmonar a pesar de tratamiento).

Pueden verse algunos datos de distorsión de la arquitectura pulmonar, incluyendo panalización y granulomas no necrotizantes.

Los hallazgos radiológicos que definen esta entidad son (**figura 20**):

- Opacidades en vidrio deslustrado (hallazgo predominante)
- Quistes de pared fina de localización perivascular

***La combinación de estos dos hallazgos es altamente sugestiva de neumonía intersticial linfoide.***

- Otros hallazgos menos frecuentes:
  - Leve reticulación (hasta en el 50% de los casos)



- Áreas de panalización perivascular
- Engrosamiento septal y peribroncovascular
- Nódulos centrilobulillares
- Focos de consolidación pulmonar

La distribución característica de los hallazgos radiológicos es (**figura 20**):

- Bilateral y difusa o con predominio en lóbulos inferiores.
- Los quistes de la NIL se localizan en los campos medios (vs. NIU en campos inferiores).

El patrón histológico característico consiste en una densa infiltración difusa del intersticio por linfocitos, células plasmáticas e histiocitos, que afecta predominantemente a los septos alveolares. Asocia hiperplasia de neumocitos tipo II y aumento en el número de macrófagos alveolares (**figura 21**).

El diagnóstico diferencial radiológico habrá que establecerlo con:

- Neumonitis por hipersensibilidad
- Sarcoidosis
- Diseminación linfangítica tumoral
- Neumonía por *Pneumocystis jiroveci* (lesiones quísticas similares)

## **8. FIBROESLASTOSIS PLEUROPULMONAR IDIOPÁTICA:**

Nueva entidad caracterizada por la presencia de fibrosis pleural y subpleural, con proliferación de fibras elásticas. La fibrosis es elastótica y existe fibrosis intraalveolar.

Se presenta en adultos sin predominio en ningún género y presentan infecciones recurrentes, neumotórax espontáneo y/o disnea progresiva.

La enfermedad progresa en el 60 % de los casos y presenta una mortalidad del 40%.

Radiológicamente se observa en lóbulos superiores, engrosamiento pleural irregular bilateral, asociado a patrón en panal y retracción hiliar (**figura 22**).

Dos formas:

- Esporádica, de mejor pronóstico
- Familiar

El diagnóstico diferencial habrá que realizarlo con las siguientes entidades:

- Asbestosis
- Enfermedades vasculares del colágeno
- FPI
- Tratamientos con QMT-RT

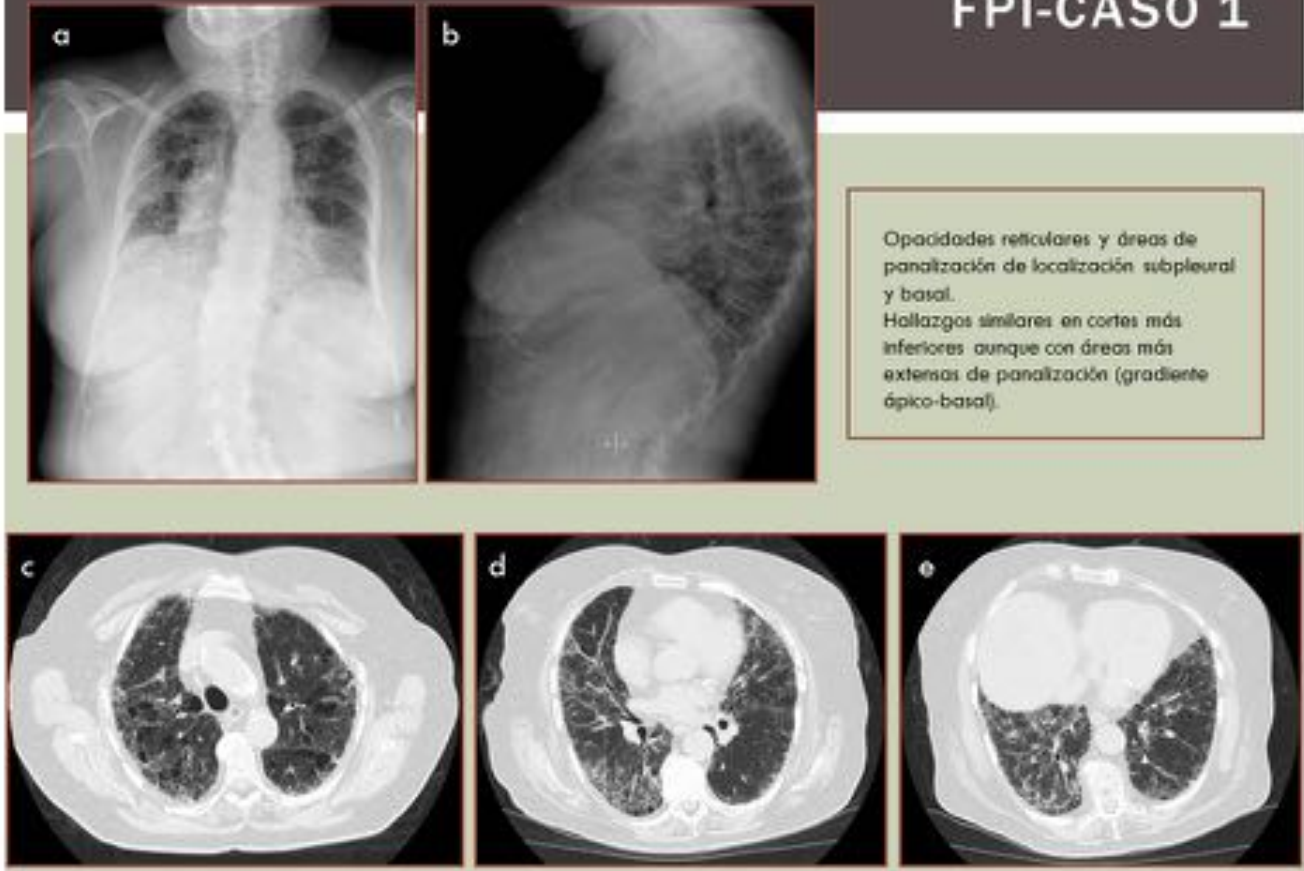
**Imágenes en esta sección:**

# CLASIFICACIÓN REVISADA DE LAS NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS (ATS/ERS, 2013)

- **Neumonías intersticiales idiopáticas principales:**
  - Fibrosis pulmonar idiopática (FPI/NIU)
  - Neumonía intersticial no-específica idiopática (NINE)
  - Bronquiolitis respiratoria-Enfermedad intersticial pulmonar (BR-EIP)
  - Neumonía intersticial descamativa (NID)
  - Neumonía organizada criptogénica (NOC)
  - Neumonía intersticial aguda (NIA)
- **Neumonías intersticiales idiopáticas raras:**
  - Neumonía intersticial linfocítica idiopática (NIL)
  - ***Fibroelastosis pleuropulmonar idiopática (FEPPi)***
- **Neumonías intersticiales idiopáticas no clasificables\***

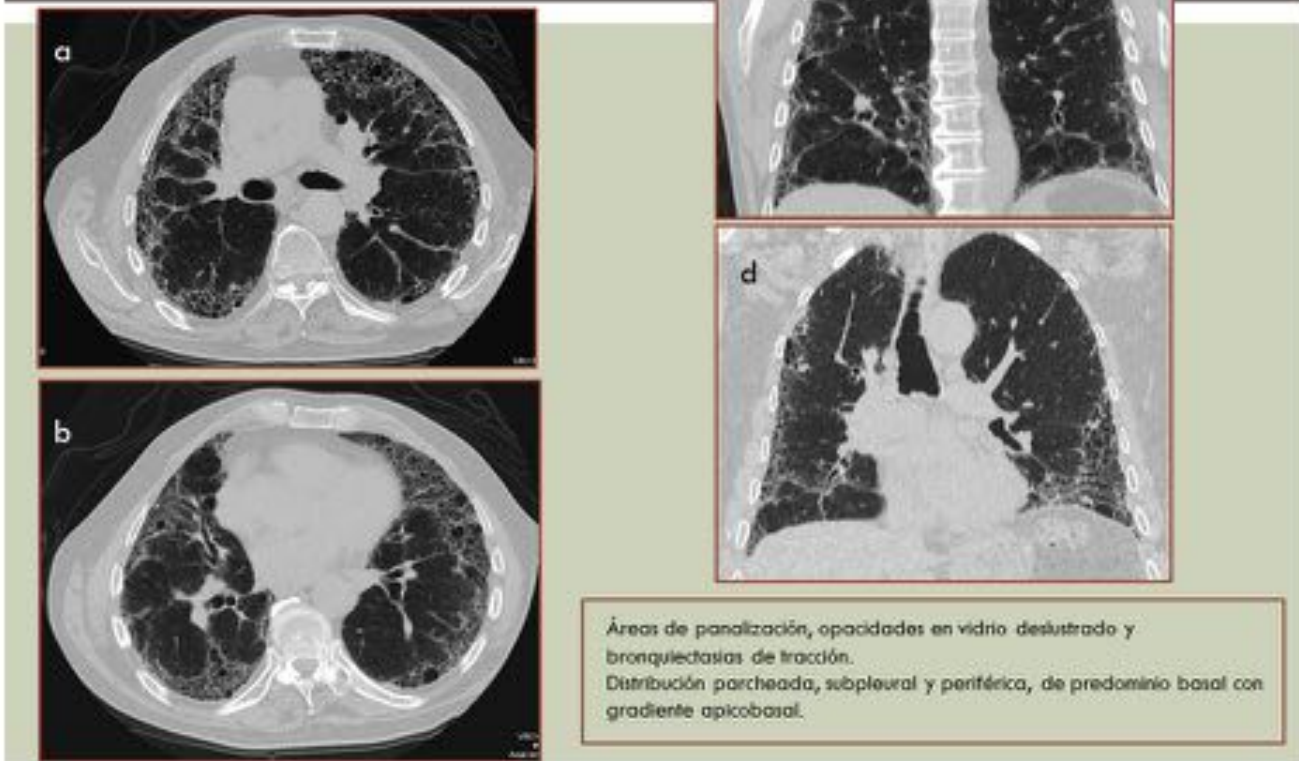
**Tbl. 1:** Tabla 1: Clasificación actual revisada de las neumonías intersticiales idiopáticas (ATS/ERS, 2013).

## FPI-CASO 1



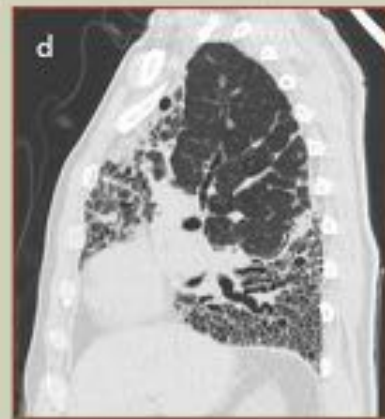
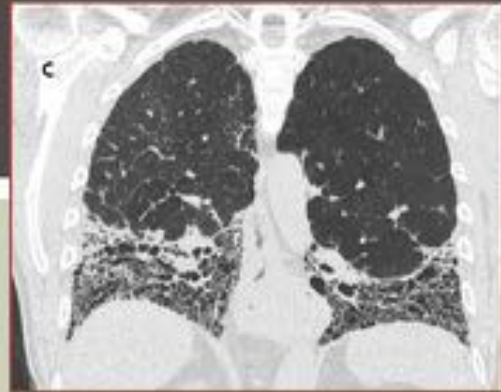
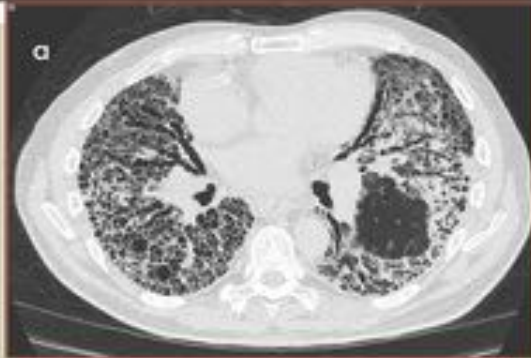
**Fig. 2:** Figura 1: Caso número 1 de paciente afecto por FPI, hallazgos radiológicos típicos en RX simple 2P tórax(a,b), y cortes axiales de TCAR(c,d,e).

## FPI-CASO 2



**Fig. 3:** Figura 2: Caso número 2 de paciente afecto por FPI, hallazgos radiológicos típicos en cortes axiales(a,b) y coronales(c,d) de TCAR.

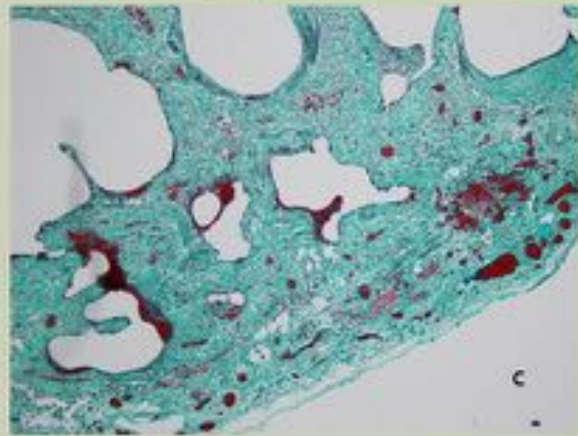
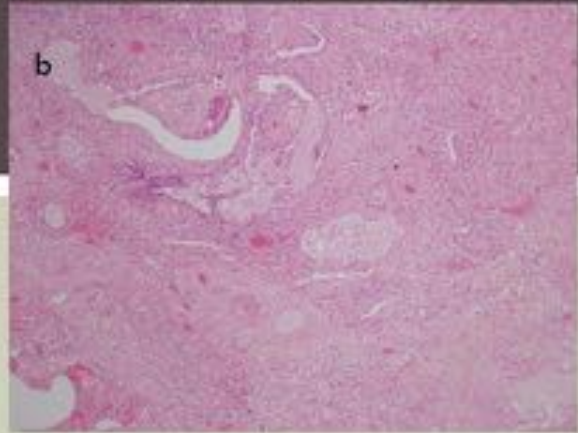
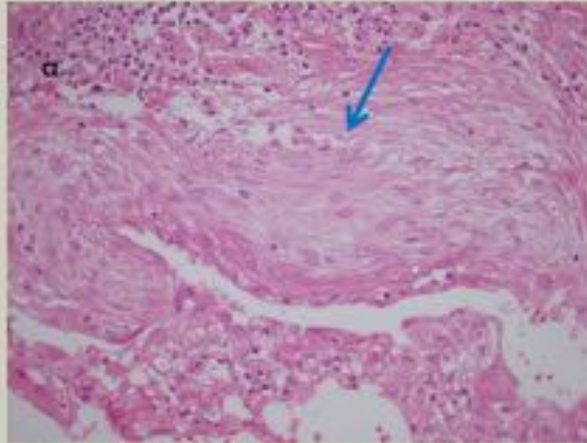
## FPI-CASO 3



Áreas de panalización y bronquiectasias de tracción: gradiente apicobasal.

**Fig. 4:** Figura 3: Caso número 3 de paciente afecto por FPI, hallazgos radiológicos típicos en cortes axiales(a,b),coronal(c) y sagital(d) de TCAR.

# FPI



**Patrón histológico de NIU:** focos fibroblásticos (flecha azul/apizados por epitelio alveolar[a]). Formación de quistes microscópicos[b], con fibrosis alrededor, de predominio periférico (áreas teñidas en verde en imagen c).

**Fig. 5:** Figura 4: Detalles histológicos de biopsia realizada a paciente afecto de FPI, a diferentes resoluciones: 40x(a), 10x(b) y 10x tinción Tricrómico de Masson(c).

**CRITERIOS DE LA AMERICAN THORACIC SOCIETY PARA EL DIAGNÓSTICO DE FPI EN AUSENCIA DE BIOPSIA QUIRÚRGICA**

**CRITERIOS MAYORES:**

- Exclusión de otras causas conocidas de enfermedad intersticial pulmonar (toxicidad farmacológica, exposición medioambiental, enfermedades del tejido conectivo)
- Estudios anómalos de función pulmonar que incluyan muestras de restricción e intercambio gaseoso alterado
- Anomalías reticulares bibasales con mínimas imágenes en vidrio deslustrado en TCAR
- Biopsia pulmonar transbronquial o lavado bronquioalveolar que no muestra características que apoyen un diagnóstico alternativo

**CRITERIOS MENORES:**

- Edad >50 años
- Comienzo insidioso de disnea de esfuerzo sin otra causa que la explique
- Duración de la enfermedad de 3 meses
- Estertores bibasales inspiratorios (tipo seco o "Velcro")

- En un adulto inmunocompetente, la presencia de todos los criterios mayores así como de al menos tres de los cuatro criterios menores aumenta la probabilidad de un diagnóstico correcto de fibrosis pulmonar idiopática.

**Tbl. 6:** Tabla 2: Criterios de la American Thoracic Society para el diagnóstico de FPI en ausencia de biopsia quirúrgica.

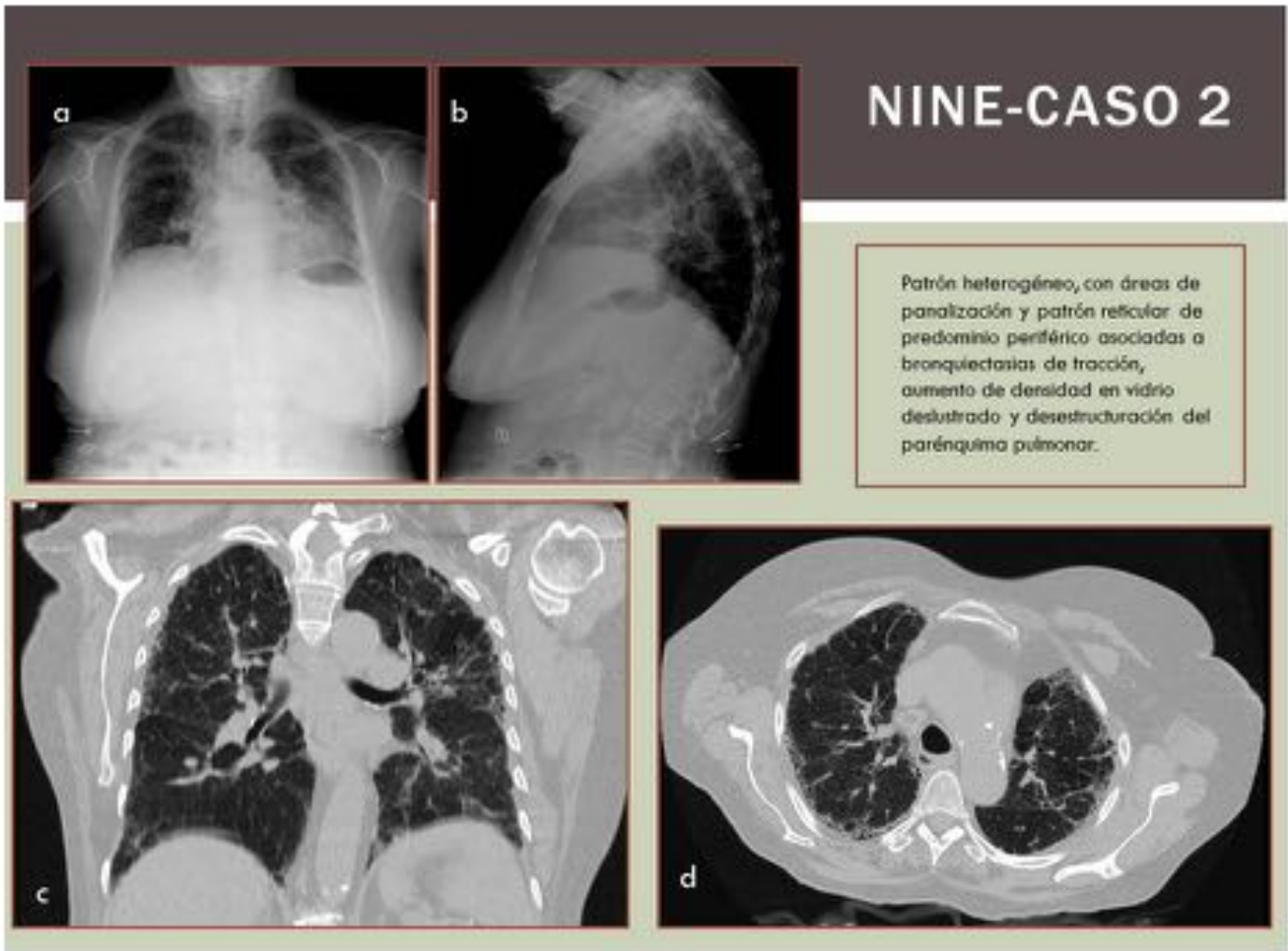
## NINE-CASO 1



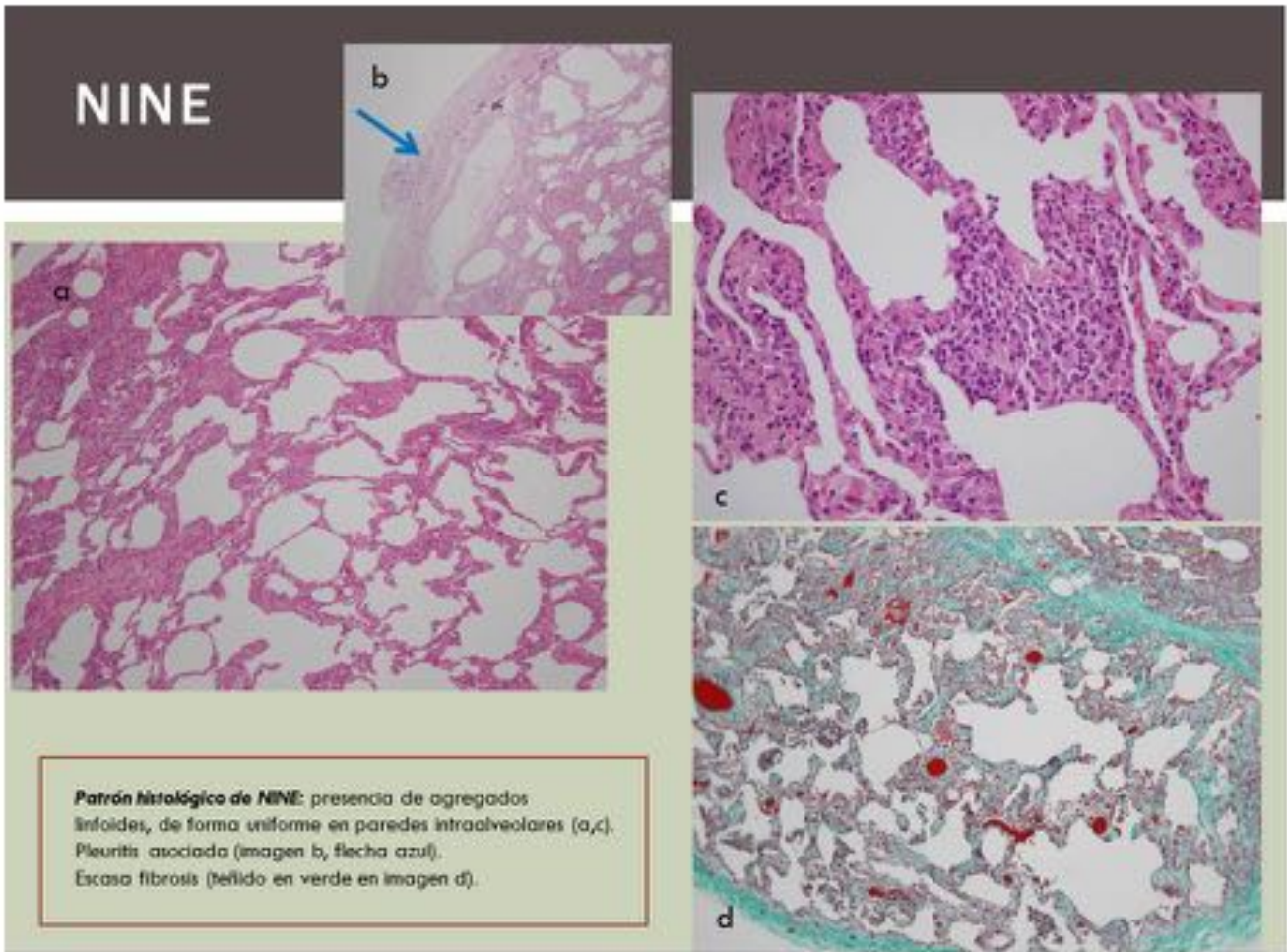
Opacidades en vidrio deslustrado y fina reticulación de distribución subpleural.  
Distribución característica de los hallazgos radiológicos: bilateral, relativamente simétrica y sin demostrarse un gradiente apicobasal.

**Fig. 7:** Figura 5: Caso número 1 de paciente afecto por NINE, hallazgos radiológicos típicos en RX simple 2P tórax(a,b), y cortes coronal(c) y axial de TCAR(d).





**Fig. 8:** Figura 6: Caso número 2 de paciente afecto por NINE, hallazgos radiológicos típicos en RX simple 2P tórax(a,b), y cortes coronal(c) y axial de TCAR(d).



**Fig. 9:** Figura 7: Detalles histológicos de biopsia realizada a paciente afecto de NINE, a diferentes resoluciones: 10x(a,b), 40x tinción Tricrómico(c) y 40x tinción Tricrómico Masson(d).

# NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL - NIU

Orientan el diagnóstico a favor del patrón de NINE:

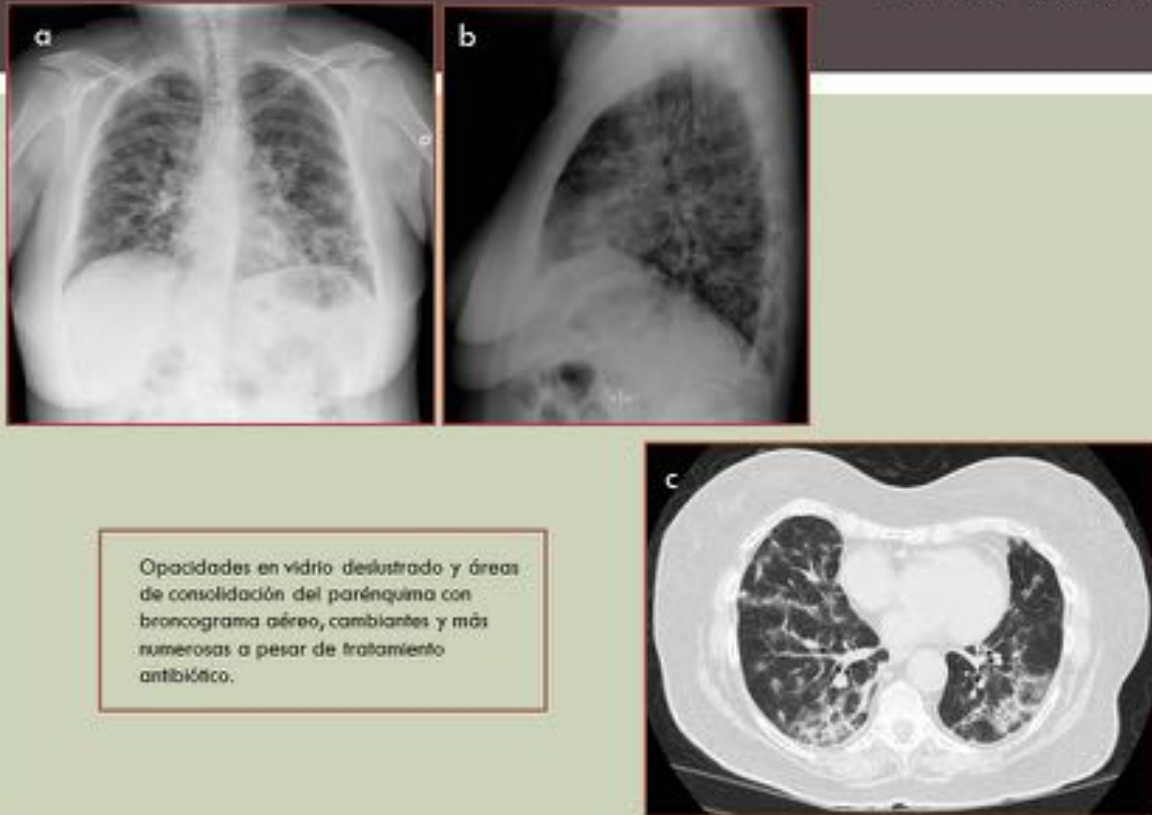
- Ausencia de un gradiente apicobasal.
- Afectación homogénea del parénquima Pulmonar.
- Predominio de las opacidades en vidrio deslustrado sobre la panalización.
- Presencia de micromódulos.

FPI	NINE
Gradiente apico-basal	No gradiente apicobasal
Heterogenicidad	Homogeneidad
Patrón "en panal"	Opacidades en vidrio deslustrado
Bronquiectasias de tracción	Micronódulos

Mueller-Mang C, Grasse C, Schmid K, Stiebellhne L, Bankier A. What every radiologist should know about Idiopathic Interstitial Pneumonias. RadioGraphics 2007; 27:595-615.

**Tbl. 10:** Tabla 3: Tabla que refleja las principales características en las que se basa el diagnóstico diferencial entre NIU/NINE.

## NOC-CASO 1



**Fig. 11:** Figura 8: Caso número 1 de paciente afecto por NOC, hallazgos radiológicos típicos en RX simple 2P tórax(a,b), y corte axial de TCAR(c).

## NOC-CASO 2

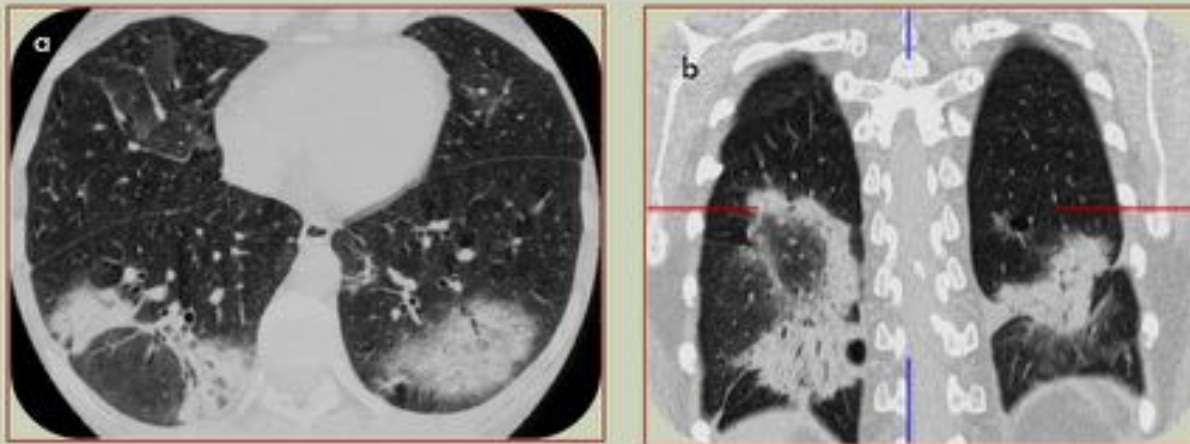


Presencia de áreas parcheadas de aumento de densidad en vidrio deslustrado dispersas asociadas a engrosamiento de septos intralobulillares de predominio periférico.



**Fig. 12:** Figura 9: Caso número 2 de paciente afecto por NOC, hallazgos radiológicos típicos en varios cortes axiales, desde craneal a caudal, de TCAR(a,b,c).

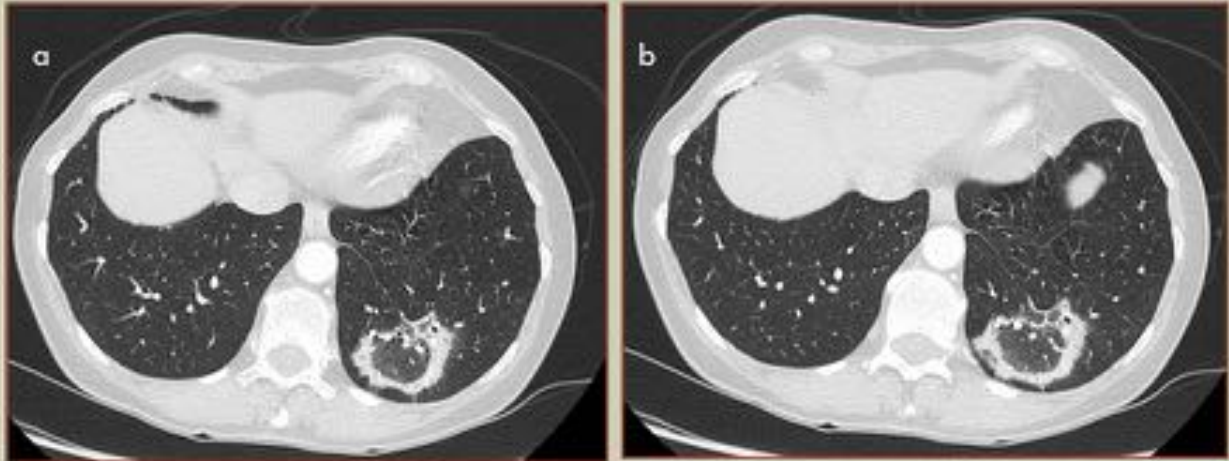
## SIGNO DEL HALO INVERTIDO: ATOLÓN



La presencia de nódulos con el **signo del halo invertido** es muy sugestiva de NOC (focos de opacidad en vidrio deslustrado rodeados de un anillo o semiluna de consolidación).

**Fig. 13:** Figura 10: Detalle del “signo del atolón” en corte axial(a) y coronal(b) de TCAR, muy sugestivo de NOC.

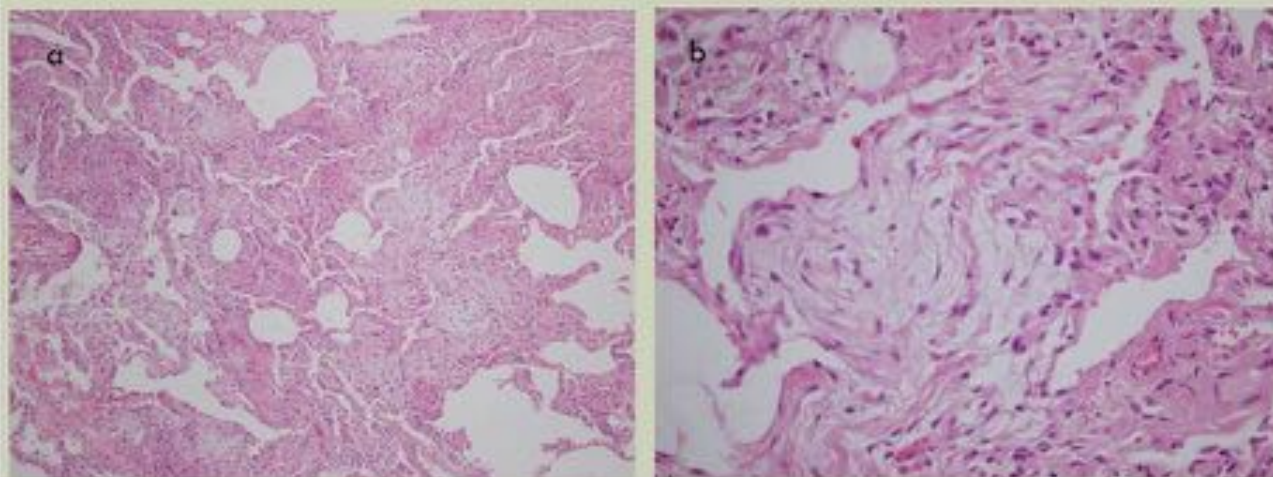
## SIGNO DEL HALO INVERTIDO: ATOLÓN



La presencia de nódulos con el **signo del halo invertido** es muy sugestiva de NOC (focos de opacidad en vidrio deslustrado rodeados de un anillo o semiluna de consolidación).

**Fig. 14:** Figura 11: Detalle del “signo del atolón” en varios cortes axiales(a,b) de TCAR en otro paciente distinto al mostrado en la Figura 10, muy sugestivo de NOC.

# NOC



**Patrón histológico de NOC:**  
fibroblastos laxos y una matriz acelular  
basófila, en los alveolos.

**Fig. 15:** Figura 12: Detalles histológicos de biopsia realizada a paciente afecto de NOC, a diferentes resoluciones: 10x(a) y 40x(b).



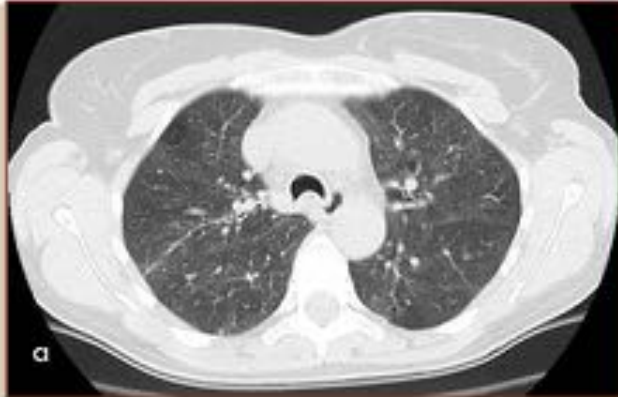
# NIA



Patrón en vidrio deslustrado, con predominio en zonas declives.  
Derrame pleural bilateral y discreto edema de cisuras.  
Signos de enfisema paraseptal.

**Fig. 16:** Figura 13: Ejemplo de paciente afecto por NIA, hallazgos radiológicos típicos en varios cortes coronal MIP(a) y axial(b) de TCAR.

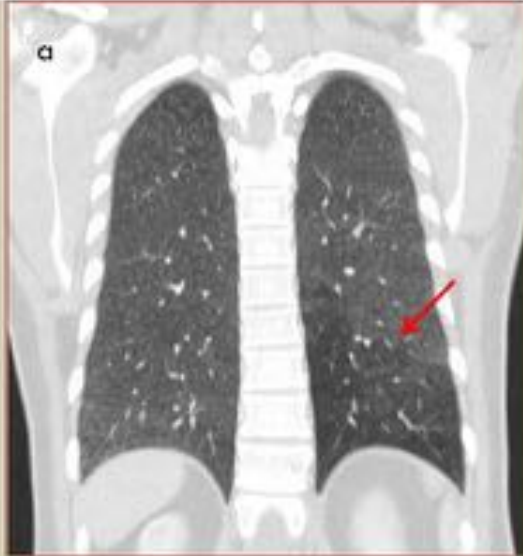
## BR-EPI-CASO 1



Enfema centrolobulillar, así como áreas parcheadas y externas de aumento de densidad en vidrio deslustrado .

**Fig. 17:** Figura 14: Caso número 1 de paciente afecto por BR-EPI, hallazgos radiológicos típicos en varios cortes axiales, desde craneal a caudal, de TCAR(a,b,c): predominio de las áreas de vidrio deslustrado.

## BR-EPI-CASO 2

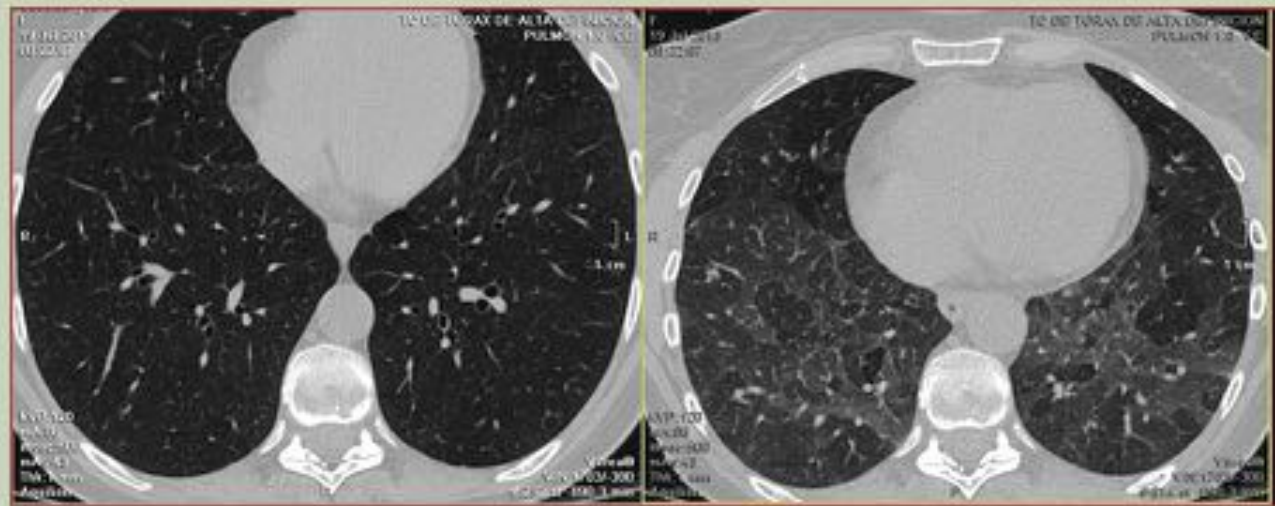


Imágenes nodulares centrolobulillares de distribución homogénea de afectación sobre todo en campos superiores, junto con áreas de retención aérea(flecha).



**Fig. 18:** Figura 15: Caso número 2 de paciente afecto por BR-EPI, hallazgos radiológicos típicos en cortes coronal(a) y axiales, desde craneal a caudal(b,c) de TCAR: predominio de los nódulos centrolobulillares mal definidos.

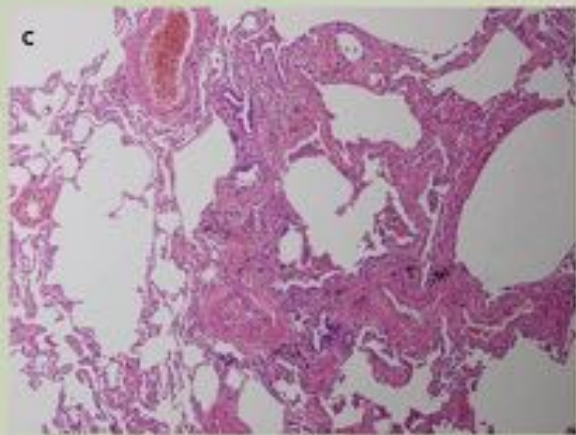
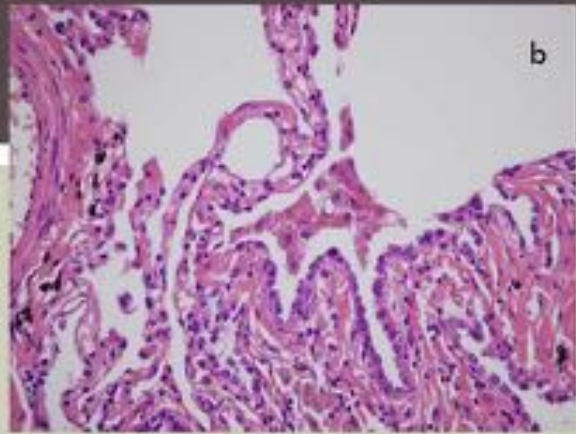
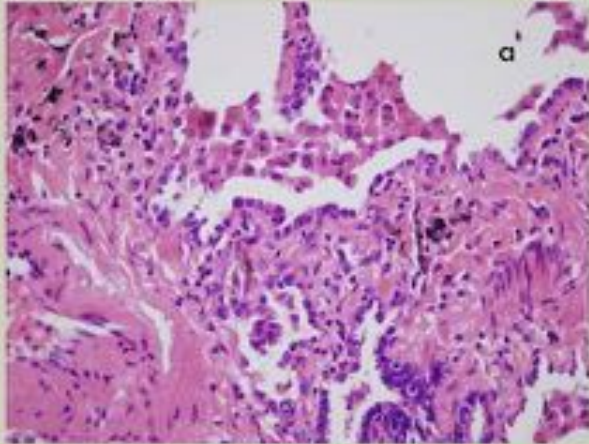
## BR-EPI-CASO 3



- El estudio en inspiración está dentro de la normalidad.
- En espiración se comprueba la presencia de un patrón "en mosaico" bilateral con múltiples áreas de disminución de la densidad indicativas de atrapamiento aéreo.

**Fig. 19:** Figura 16: Ejemplo de paciente afecto por BR-EPI, hallazgos radiológicos típicos en un estudio realizado en inspiración y espiración en TCAR.

## BR-EPI

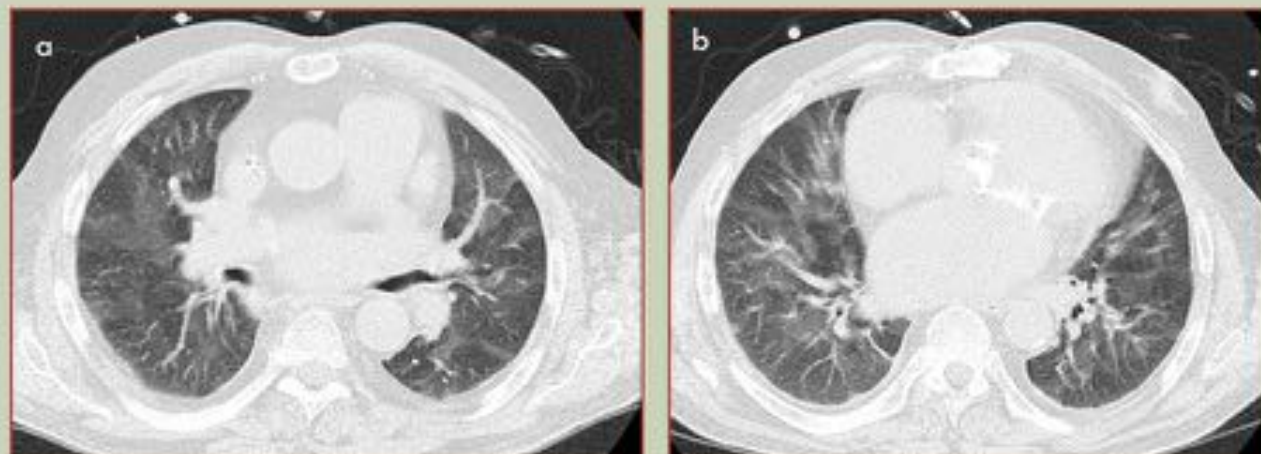


**Patrón histológico de BR-EPI:**

Epitelio bronquiolar metaplásico que se extiende a paredes alveolares.  
Escasos macrófagos pigmentados, y escasa inflamación.

**Fig. 20:** Figura 17: Detalles histológicos de biopsia realizada a paciente afecto de BR-EPI, a diferentes resoluciones: 40x(a,b) y 10x(c).

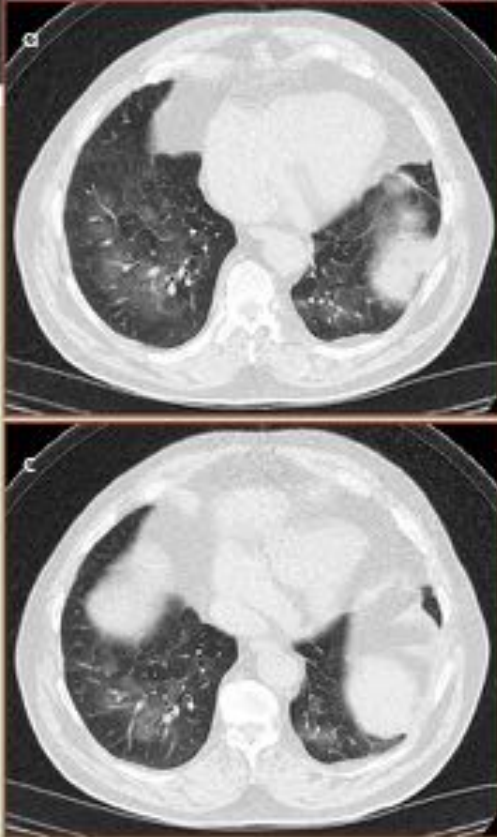
## NID-CASO 1



Enfermedad pulmonar intersticial difusa bilateral con amplias áreas de aumento de densidad con patrón "en vidrio deslustrado" que afecta de forma bilateral a ambos pulmones, asociado a engrosamiento de cisuras y de septos.

**Fig. 21:** Figura 18: Caso número 1 de paciente afecto por NID, hallazgos radiológicos típicos en varios cortes axiales, desde craneal a caudal, de TCAR(a,b).

## NID-CASO 2



Patrón alveolar parcheado, difuso en ambos campos pulmonares, con engrosamiento de septos inter e intralobulillares.

**Fig. 22:** Figura 19: Caso número 2 de paciente afecto por NID, hallazgos radiológicos típicos en varios cortes axiales, desde craneal a caudal, de TCAR(a,b,c).

## BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL (BR-EPI) VS NEUMONÍA INTERSTICIAL DESCAMATIVA (NID)

	Hallazgos Histológicos	Hallazgos en TC	
		Vidrio deslustrado	Nódulos centrilobulillares
<b>BR-EPI</b>	Macrófagos en región peribronquiolar	Extenso	Numerosos
<b>NID</b>	Macrófagos intraalveolares difusos	Extenso	Infrecuentes

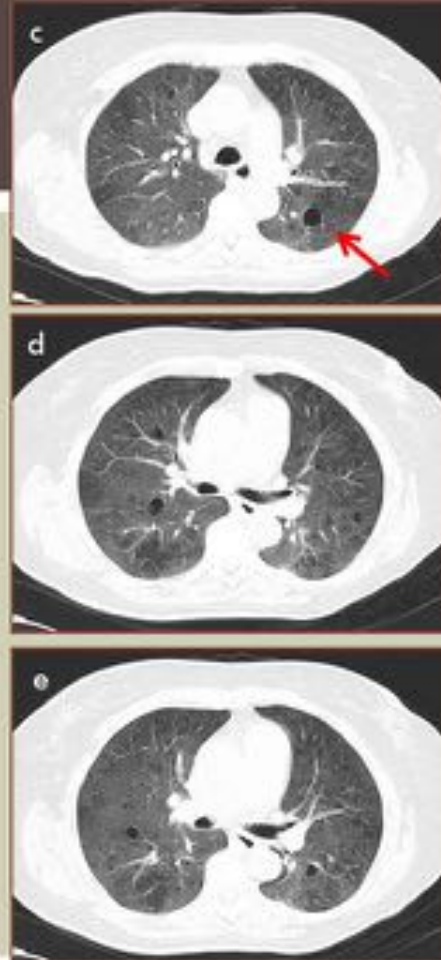
**Tbl. 23:** Tabla 4: Diagnóstico diferencial, según hallazgos histológicos y en TC, entre BR-EPI versus NID.



NIL

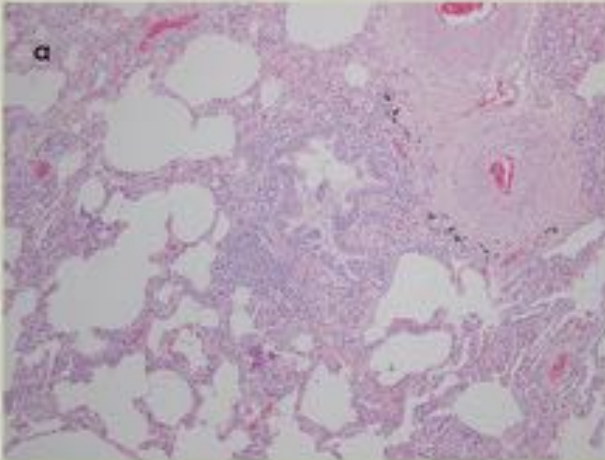


Áreas de atenuación en vidrio deslustrado con engrosamiento septal.  
Quistes perivasculars de pared fina (flecha).

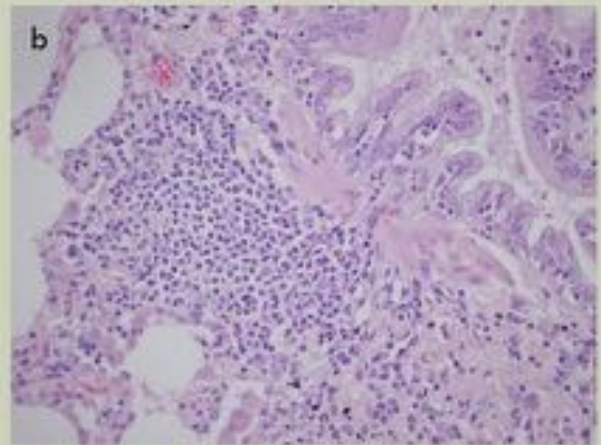


**Fig. 24:** Figura 20: Ejemplo de paciente afecto por NIL, hallazgos radiológicos típicos en RX simple 2P tórax(a,b), y varios cortes axiales craneocaudales de TCAR(c,d,e).

# NIL



**Patrón histológico de NIL:**  
Agregados linfoides en la pared bronquiolar, con exocitosis de los mismos hacia el epitelio.



**Fig. 25:** Figura 21: Detalles histológicos de biopsia realizada a paciente afecto de NIL, a diferentes resoluciones: 10x(a) y 40x(b).

# FIBROELASTOSIS PLEUROPULMONAR IDIOPÁTICA

Engrosamiento pleuroparenquimatoso irregular  
bilateral, principalmente en las zonas superiores y  
medias, asociado a signos de fibrosis.



Johkoh T, Fukuoka J, Tanaka T. Rare idiopathic interstitial pneumonias (IIPs) and histologic patterns in new ATS/ERS multidisciplinary classification of the IIPs. *Eur J Radiol.* 2015; 84:542–6.

**Fig. 26:** Figura 22: Ejemplo de paciente afecto por Fibroelastosis pleuropulmonar idiopática, hallazgos radiológicos en corte axial de TC tórax (tomada de la literatura: Johkoh T, Fukuoka J, Tanaka T. Rare idiopathic interstitial pneumonias (IIPs) and histologic patterns in new ATS/ERS multidisciplinary classification of the IIPs. *Eur J Radiol.* 2015; 84:542–6).

## Conclusiones

Las neumonías intersticiales idiopáticas son difíciles de interpretar radiológicamente ya que pueden compartir características radiológicas entre ellas, y el TCAR es esencial para el diagnóstico.

El papel del radiólogo consiste en identificar el patrón morfológico macroscópico, y trabajar de forma conjunta con otros profesionales implicados (neumólogo, patólogo) para llegar a un diagnóstico final con relativa certeza.

## Bibliografía / Referencias

1. Travis W., Costabel U, Hansell H, King T., Lynch D., Nicholson A., et al. An Official American Thoracic

- Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; 188(6): 733–48.
2. Sverzellati N., Lynch D., Hansell D., Johkoh T., Kin T., Travis W. American Thoracic Society–European Respiratory Society Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias: Advances in Knowledge since 2002. *RadioGraphics* 2015; 35:1849–72.
  3. Mueller-Mang C., Grosse C., Schmid K., Stiebellehne L., Bankier A. What every radiologist should know about Idiopathic Interstitial Pneumonias. *RadioGraphics* 2007; 27:595–615.
  4. Kligerman S., Groshong S., Brown K., Lynch D. Nonspecific Interstitial Pneumonia: Radiologic, Clinical, and Pathologic Considerations. *RadioGraphics* 2009; 29:73–87.
  5. Kligerman S., Frank T., Galvin J. Organization and Fibrosis as a Re-sponse to Lung Injury in Diffuse Alveolar Damage, Organizing Pneumonia, and Acute Fibrinous and Organizing Pneumonia. *RadioGraphics* 2013; 33: 1951-75.
  6. Hobbs S., Lynch D.: The Idiopathic Interstitial Pneumonias: An Update and Review. *Radiol Clin N Am* 2014; 52: 105–20.
  7. Wittram C., Mark E., McLoud T. CT-Histologic Correlation of the ATS/ERS 2002 Classification of Idiopathic Interstitial Pneumonias. *RadioGraphics* 2003; 23:1057–71.
  8. Attil A., Kazeroon E., Gross B., Flahert K., Myers J., Martinez F. Smoking-related Interstitial Lung Disease: Radiologic-Clinical-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2008; 28:1383–98.
  9. Franquet T., Giménez A. Neumonías intersticiales idiopáticas. *Radiología* 2012; 54(6):479-89.
  10. Lynch DA, et al. Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. *Radiology* 2005; 236:10–21.
  11. Johkoh T, Fukuoka J, Tanaka T. Rare idiopathic interstitial pneumonias (IIPs) and histologic patterns in new ATS/ERS multidisciplinary classification of the IIPs. *Eur J Radiol*. 2015; 84:542–6.
  12. Frankel S.K, Cool C.D, Lynch D.A, Brown K.K. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: description of a novel clinicopathologic entity. *Chest* 2004; 126(6):2007- 13.