

NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS. REVISIÓN Y ACTUALIZACIÓN

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Iria Álvarez Silva, Inmaculada Herráez Ortega, Ana María Fernández Martínez, Diana García Casado, Cristina Antolín Pérez, Jose Samper Wamba

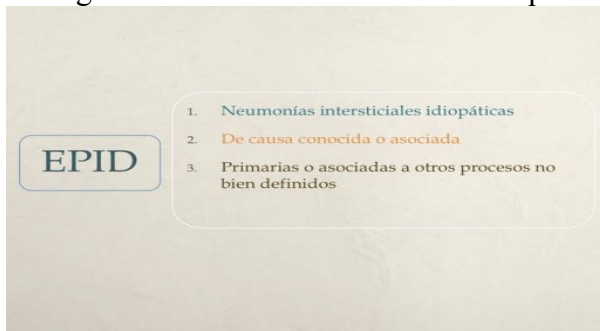
Objetivos Docentes

- Mostrar los hallazgos radiológicos de las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) en TC de alta resolución (TCAR) y revisar su diagnóstico diferencial.
- Conocer las actualizaciones en su clasificación.

Revisión del tema

Las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) forman un grupo heterogéneo de trastornos no neoplásicos, consecuencia de la lesión del parénquima pulmonar por varios patrones histológicos de inflamación y fibrosis.

Se engloban dentro de las enfermedades pulmonares infiltrativas difusas (EPID) de causa desconocida.



El diagnóstico definitivo de las NII, así como del resto de enfermedades infiltrativas difusas, debe hacerse por consenso clínico-radiológico-patológico. El objetivo final deber ser la distinción de la

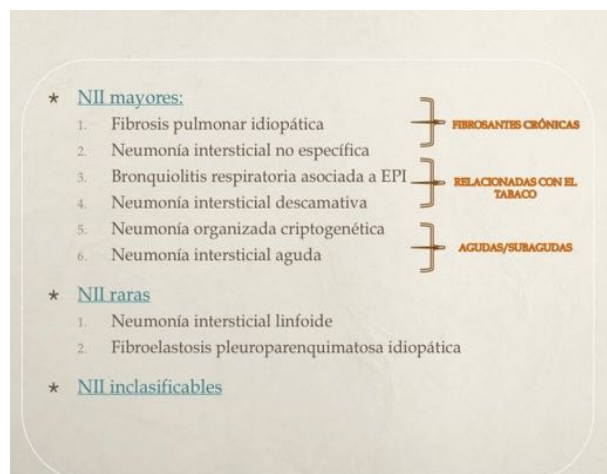
neumonía intersticial usual (NIU) del resto de las NII, debido al mal pronóstico de esta.

En el año 2013 un equipo multidisciplinar internacional llevó a cabo la actualización de la clasificación de las NII, que la ATS (American Thoracic Society) y la ERS (European Respiratory Society) habían realizado en 2002.

Los puntos principales a los que se hizo especial mención en esta actualización son los siguientes:

1. La neumonía intersticial no específica (NINE) ha dejado de ser un diagnóstico provisional y se acepta como una entidad clínico-patológica específica.
2. Se asume que la evolución natural de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es heterogénea (con pacientes que permanecen estables por largos periodos, otros que sufren una rápida progresión y un tercer grupo que presenta exacerbaciones).
3. Se tiene nueva información sobre la enfermedad pulmonar asociada con el tabaco, incluyendo la entidad Fibrosis Pulmonar-Enfisema. En la práctica clínica ha aumentado el diagnóstico de Bronquiolitis Respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial (BR-EPI) sin biopsia quirúrgica en fumadores, en base a la clínica, a los hallazgos radiológicos y al lavado broncoalveolar (LBA).
4. Las exacerbaciones agudas están mejor establecidas en las NII fibrosantes crónicas.
5. Se admite la dificultad que existe para clasificar a algunos pacientes con NII por la superposición de patrones.
6. Se reconoce la necesidad de desarrollar un algoritmo clínico para el diagnóstico y manejo de las NII. Esto es especialmente importante en los casos en los que la TCAR no es diagnóstica y no es posible realizar una biopsia.
7. Se reconoce la Fibroelastosis pleuroparenquimatosa como entidad específica poco frecuente. También se han incluido dos patrones histológicos no tan bien definidos: Neumonía fibrinoide organizada aguda (AFOP) y Neumonía intersticial bronquiocéntrica idiopática.
8. El desarrollo emergente de los marcadores moleculares supone un enfoque prometedor. Pueden ser de utilidad en la predicción del pronóstico y de la respuesta a diferentes terapias.

CLASIFICACIÓN



A) NII MAYORES

1) NII FIBROSANTES CRÓNICAS

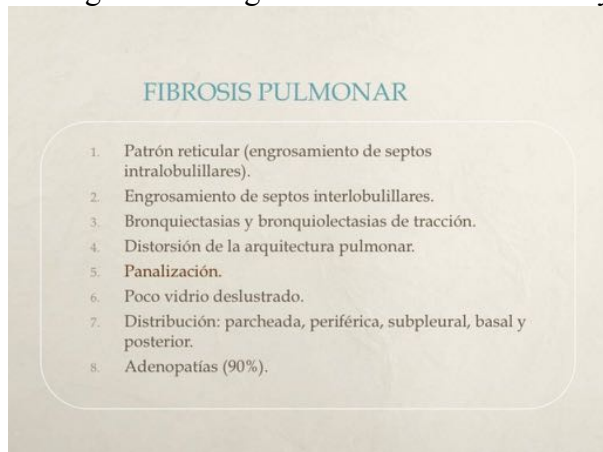
1.1 FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)

- 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 y/o radiológico de neumonía intersticial usual (NIU).
- **Epidemiología:**
 - Supone el 50-60% de todas las NII (presenta una prevalencia de 13-20/100.000 habitantes).
 - Afecta generalmente a adultos mayores de 50 años y es más frecuente en varones.
- **Cuadro clínico:**
 - Tos seca, disnea de esfuerzo, estertores crepitantes, acropaquias.
 - Analítica: sin alteraciones específicas.
 - LBA: neutrofilia discreta.
 - Biopsia transbronquial: no suele ser diagnóstica.
- **Diagnóstico:**

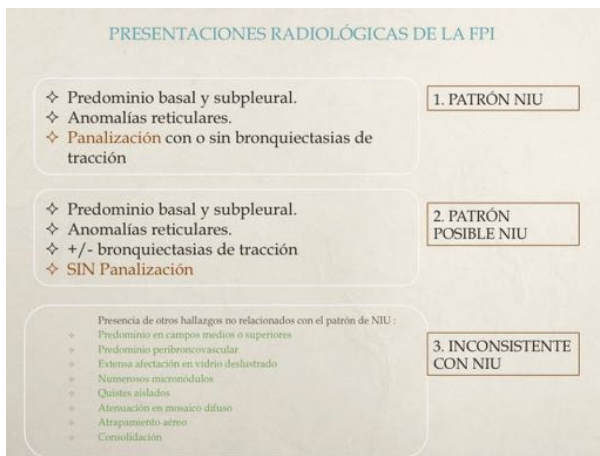
La FP puede ser un diagnóstico radiológico, siempre y cuando en la TCAR se demuestre la existencia de un patrón de Neumonía intersticial Usual (NIU). El diagnóstico definitivo de FP requiere, por tanto:

- 1) Exclusión de entidades clínicas definidas o una enfermedad pulmonar infiltrativa difusa de causa conocida.
- 2) La presencia de un patrón NIU en TCAR en pacientes no sometidos a una biopsia pulmonar abierta/quirúrgica.
- 3) Una combinación específica de patrones radiológico e histológico en pacientes sometidos a biopsia pulmonar abierta.

Los signos radiológicos de FP en TCAR incluyen:



Actualmente existen tres niveles radiológicos de certeza para el patrón NIU basado en los hallazgos de TCAR: patrón NIU, posible NIU e inconsistente con NIU:



Casos de Fibrosis Pulmonar Fig. 5 Fig. 6 Fig. 7 Fig. 8 Fig. 9 Fig. 10

• Diagnóstico diferencial:

- Asbestosis
- Enfermedad del colágeno (Artritis reumatoide y esclerodermia).
- Neumonitis por hipersensibilidad crónica
- Toxicidad pulmonar por fármacos
- Sarcoidosis (Estadio IV)

Es decir, con aquellos procesos o enfermedades que se pueden manifestar en TCAR con un patrón NIU.

• Evolución:

- Es la NII de **peor pronóstico (por eso es importante diagnosticarla lo antes posible)**.
- Impredecible al diagnóstico.
- Deterioro continuo de la función pulmonar con supervivencia a los 5 años del 20- 40%.
- Episodios de exacerbación aguda: consolidaciones y extensas área de vidrio deslustrado.

1.2 NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE)

Engloba a las EPID que presentan alteraciones anatomopatológicas que no son características de otras NII. Actualmente tiene entidad por sí misma y ha dejado de ser un diagnóstico provisional.

• Etiología:

- Idiopática (60%)
- Asociada a:
 - Enfermedades del colágeno
 - Neumonitis por hipersensibilidad
 - Toxicidad de fármacos
 - Inhalación de tóxicos
 - Secuela del SDRA

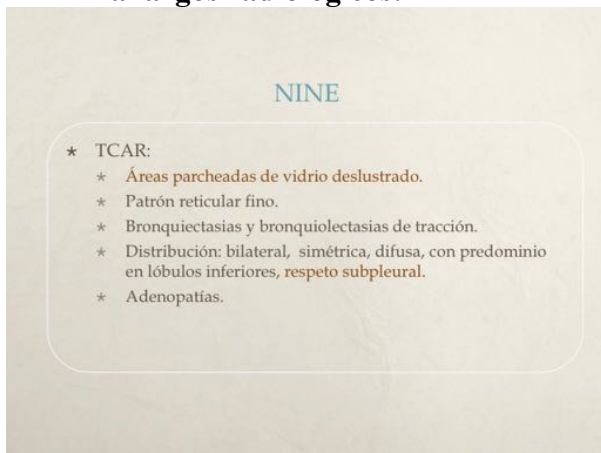
Un enfoque multidisciplinar es especialmente importante para establecer el diagnóstico de la NINE idiopática.

• Formas: celular y fibrótica.

• Cuadro clínico:

- Insidioso.
- Tos, disnea de esfuerzo.
- Síntomas sistémicos (fiebre, artralgias, pérdida de peso).

- Acropaquias.
- Esterores crepitantes.
- **Hallazgos radiológicos:**



- Hay formas infrecuentes con distribución difusa o unilateral.
- Puede observarse pérdida de volumen con bronquiectasias/bronquiolectasias en lóbulos inferiores en la forma fibrótica.
- La presencia de panal es ocasional.

[Casos de NINE Fig. 12Fig. 13Fig. 14Fig. 15](#)

- **Diagnóstico diferencial:**
 - Fibrosis pulmonar idiopática
 - Neumonía intersticial descamativa
 - Neumonía organizativa
 - Neumonitis por hipersensibilidad
- **Evolución:**
 - Buen pronóstico.
 - Supervivencia del 80% a los 5 años.
 - Cuadros de exacerbación aguda: desarrollo de consolidaciones de forma rápida. Su presencia crónica sugiere áreas de neumonía organizada.
 - Evolución a NIU (30 %).

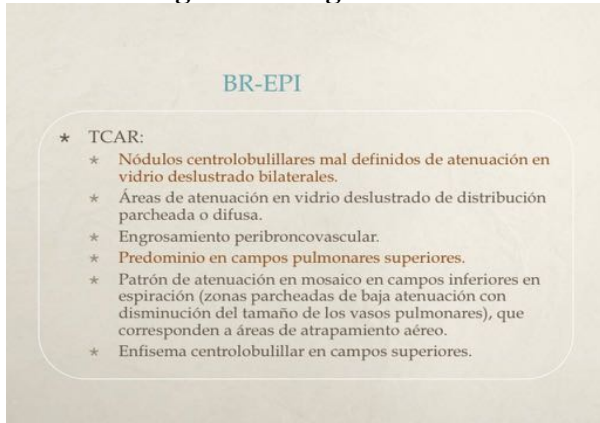
2) NII RELACIONADAS CON EL TABACO

2.1 BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL (BR-EPI)

Es la entidad clínica que corresponde a la enfermedad pulmonar intersticial asociada con la lesión anatomopatológica de bronquiolitis respiratoria.

- **Epidemiología:**
 - Asociada al tabaco.
 - Enfermedad poco frecuente, que aparece en un pequeño porcentaje de fumadores o ex fumadores importantes.
 - Cuarta-quinta década, ligero predominio en varones.
- **Cuadro clínico:**
 - Cuadro insidioso, subagudo, de semanas-meses de evolución.

- Disnea de esfuerzo, tos, dolor torácico.
- Pérdida de peso.
- Crepitantes finos basales inspiratorios.
- **Lavado broncoalveolar:**
 - Aumento del porcentaje de **macrófagos cargados con pigmento marrón**, aumento de neutrófilos, descenso de eosinófilos y linfocitos.
- **Hallazgos radiológicos:**

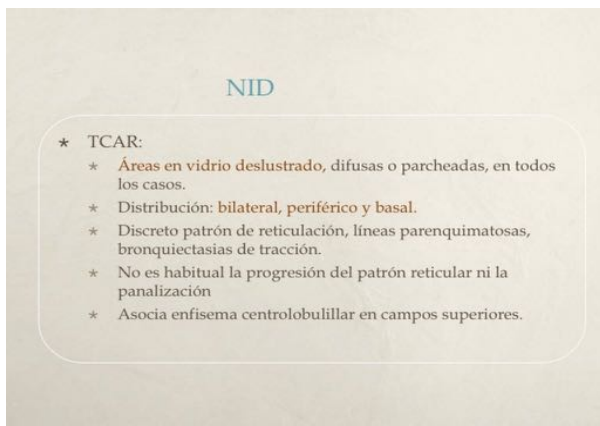


[Casos de BR-EPI Fig. 17 Fig. 18 Fig. 19 Fig. 20](#)

- **Diagnóstico diferencial:**
 - Bronquiolitis respiratoria.
 - Neumonitis por hipersensibilidad subaguda.
 - Neumonía intersticial descamativa.
 - NINE en fase celular.

2.2 NEUMONÍA INTERSTICIAL DESCAMATIVA (NID)

- **Etiología y epidemiología:**
 - Relación con el tabaco (80-90% de los casos).
 - Asociada con enfermedades del tejido conectivo, fármacos, exposición ambiental.
 - Edad media: 45 años.
- **Cuadro clínico:**
 - Insidioso.
 - Disnea, tos irritativa o productiva.
 - Crepitantes, acropaquias.
- **Hallazgos radiológicos:**



[Caso de NID Fig. 22](#) [Fig. 23](#) [Fig. 24](#)

Diagnóstico diferencial:

- NINE
- Neumonitis por HS aguda/subaguda
- BR-EPI
- Neumonía por *Pneumocystis jirovecii*
- Sarcoidosis

Es decir, con aquellas entidades en las que el patrón dominante es el vidrio deslustrado.

La NID y la BR-EPI forman parte del espectro de enfermedades intersticiales asociadas al consumo de tabaco.

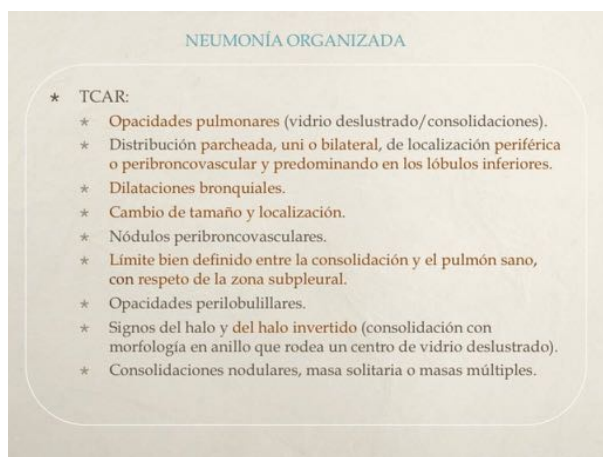
3) NEUMONÍAS INTERSTICIALES AGUDAS/SUBAGUDAS

3.1 NEUMONÍA ORGANIZADA CRIPTOGENÉTICA (NOC)

La neumonía organizada (NO), anteriormente denominada bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO), se caracteriza, desde el punto de vista histológico por la proliferación de tejido de granulación en el interior de los bronquiolos, ductos alveolares y espacios alveolares adyacentes.

- **Etiología:**
 - Criptogenética (NOC)
 - Secundaria a múltiples causas (NO secundaria a):
 - Conectivopatías, vasculitis
 - Neumonitis por hipersensibilidad
 - Neumonía eosinófila crónica
 - Aspiración
 - Fármacos
 - Radioterapia
 - Infecciones
 - Rechazo de trasplante
 - Enfermedades malignas
 - Enfermedad inflamatorias intestinal
 - Nefropatías
 - Inmunodeficiencia común variable

- Hepatitis por VHC
- **Cuadro clínico:**
 - Subagudo
 - Tos
 - Fiebre
 - Disnea
 - Pérdida de peso
- **Laboratorio:** elevación de la VSG y leucocitosis.
- **Hallazgos radiológicos:**



El diagnóstico se establece ante un cuadro clínico-radiológico característico, junto con los hallazgos de la biopsia transbronquial y del lavado broncoalveolar, que generalmente presenta una celularidad mixta de linfocitos (predominantemente CD8) y polimorfonucleares.

[Casos de NO Fig. 27Fig. 27Fig. 28Fig. 29Fig. 30Fig. 31Fig. 32Fig. 33](#)

Diagnóstico diferencial:

- Infecciones (TBC y micobacterias atípicas)
- Vasculitis
- Sarcoidosis
- Adenocarcinoma
- Linfoma
- Neumonía eosinófila crónica

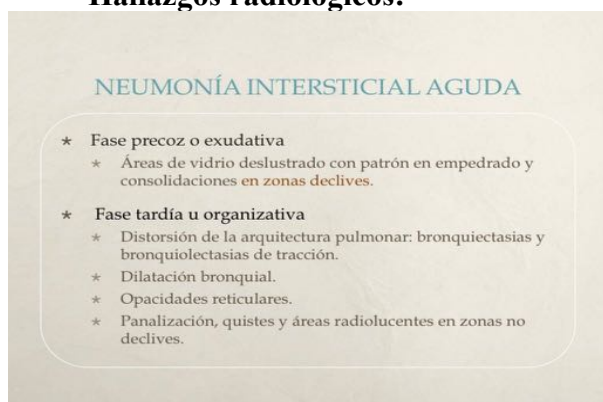
Es decir, con los procesos que radiológicamente se manifiestan como consolidación multifocal.

Tratamiento y evolución: la mayoría de los pacientes responden al tratamiento con corticoides con una recuperación completa, aunque las recaídas son frecuentes. Se ha descrito un subgrupo de pacientes que no presentan curación completa a pesar de un tratamiento prolongado. Algunos de estos presentan un patrón de fibrosis residual o progresivo.

3.2 NEUMONÍA INTERSTICIAL AGUDA

- Forma organizada de daño alveolar difuso (DAD), de curso rápidamente progresivo, indistinguible histológicamente del síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) por sepsis o shock.
- El término NIA se reserva para los casos de etiología desconocida.

- Sin tratamiento conocido, tiene mal pronóstico con una mortalidad superior al 50%.
- **Cuadro clínico:**
 - Cuadro pseudogripal: tos irritativa, cefalea, mialgia, febrícula.
 - A los pocos días, disnea, con grave empeoramiento.
 - Taquipnea, taquicardia, hipoxia, cianosis.
 - Insuficiencia respiratoria aguda grave ---distrés respiratorio agudo---ventilación mecánica.
- **LBA (precoz):** neutrofilia.
- **Criterios diagnósticos:**
 - Ausencia de otras condiciones de DAD.
 - Duración síntomas < 60 días.
 - Desarrollo de opacidades nuevas y difusas.
 - Biopsia quirúrgica con patrón de DAD.
 - Ausencia de explicación alternativa para el cuadro clínico.
- **Hallazgos radiológicos:**



Casos de NIA Fig. 36 Fig. 36 Fig. 37 Fig. 38 Fig. 39

- **Diagnóstico diferencial:**
 - En fase precoz:
 - SDRA
 - Neumonía por *Pneumocystis jiroveci*
 - Edema hidrostático
 - Neumonía eosinófila aguda
 - Hemorragia pulmonar
 - En fase tardía
 - Exacerbación aguda de la FPI
 - Exacerbación aguda de la NINE

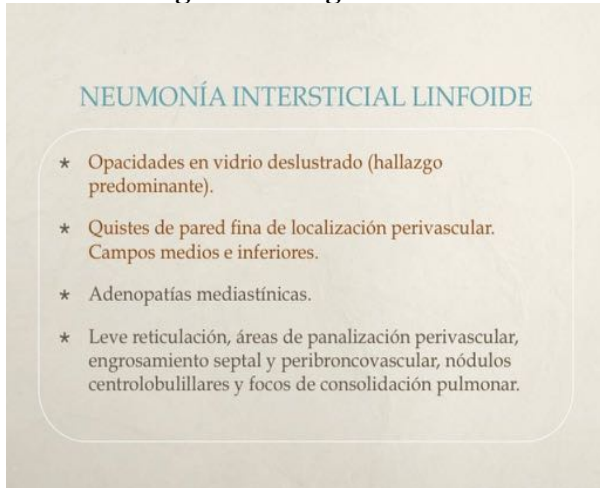
B) NII RARAS

1.1 NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE

Es una forma poco común dentro de las NII, en la que se observa una infiltración del intersticio pulmonar y alveolos por linfocitos, células plasmáticas e histiocitos.

- **Etiología y epidemiología:**
 - Idiopática, en aproximadamente el 20% de los casos.
 - Asociada a enfermedades autoinmunes o sistémicas: síndrome de Sjögren, anemia perniciosa, lupus eritematoso, sistémico, artritis reumatoide, infección por VIH y síndromes de inmunodeficiencia.

- Más frecuente en mujeres de edad media.
- Excepcionalmente evoluciona a linfoma.
- **Cuadro clínico:**
 - Insidioso.
 - Tos, disnea, dolor torácico, artralgias.
 - Fiebre, pérdida de peso, adenopatías.
- **Hallazgos radiológicos:**



Caso de NIL Fig. 42 Fig. 42

- **Diagnóstico diferencial:**
 - Neumonitis por hipersensibilidad.
 - Sarcoidosis.
 - Diseminación linfangítica tumoral.
 - Neumonía por *Pneumocystis Jiroveci*.
 - Histiocitosis de células de Langerhans.
- **Tratamiento:** corticoides.

1.2 FIBROELASTOSIS PLEUROPARENQUIMATOSA IDIOPÁTICA

Es una rara condición en la que se produce la fibrosis de la pleura y del parénquima subpleural, de predominio en lóbulos superiores.

Los hallazgos en TCAR consisten en condensaciones subpleurales con bronquiectasias de tracción, distorsión de la arquitectura pulmonar y pérdida de volumen.

PATRONES HISTOLÓGICOS RAROS

1. NEUMONÍA ORGANIZATIVA FIBRINOIDE AGUDA (NOFA)
2. NEUMONÍA INTERSTICIAL BRONQUIOLOCÉNTRICA

TABLA DE RESUMEN DIAGNÓSTICO DE LAS NII

DIAGNÓSTICO DE LAS NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS

	Histología	Clinica	TCAR	Diagnóstico diferencial	Biopsia
NIU	NIU	Tos y disnea crónica en > 50 años. Mal pronóstico	Quistes de panal y patrón reticular; patrón subpleural de predominio basal (patrón típico)	NINE, AAE, colagenosis, sarcoidosis, toxicidad farmacosa, asbestosis	No, si el patrón en TCAR es típico
NINE	NINE	Tos y disnea crónica. Mejor pronóstico	Vidrio deslustrado y fibrosis, periférico, no subpleural	NID, AAE, FPI, colagenosis, toxicidad farmacosa	Si
NOC	NO	Tos, disnea y síndrome general subagudo o crónico. Buen pronóstico	Consolidaciones periféricas y peribroncovasculares	Infección, NEC, CBA, Infoma, vasculitis	No
BR / EPI	BR	Fumadores asintomáticos o con tos y disnea. Buen pronóstico	Vidrio deslustrado	AAE, NID, NINE	No
NID	NID	Fumadores. Tos y disnea subaguda o crónicas. Buen pronóstico	Vidrio deslustrado. Fibrosis en bases	NINE, BR/EPI, AAE, infección <i>P. jiroveci</i>	Si
NIA	DAD	Fallo respiratorio agudo. Mal pronóstico	Vidrio deslustrado. Consolidaciones en zonas dorsales. Fibrosis	Fase aguda: SDRA, NEA, infección, edema y hemorragia pulmonar Fase avanzada: otras fibrosis	No
NIL	NIL	Tos y disnea crónicas. Pronóstico impredecible	Vidrio deslustrado, quistes y nódulos	Sarcoidosis, AAE, infección <i>P. jiroveci</i> , otras fibrosis	Si

Hernández I. Enfermedad pulmonar infiltrativa difusa. En: del Cura JL, Pedraza S, Gayete A, editores. Radiología Esencial. 1ª ed. Madrid: Panamericana; 2010.

Imágenes en esta sección:

EPID

1. Neumonías intersticiales idiopáticas
2. De causa conocida o asociada
3. Primarias o asociadas a otros procesos no bien definidos

Fig. 1: Clasificación de las enfermedades pulmonares infiltrativas difusas.

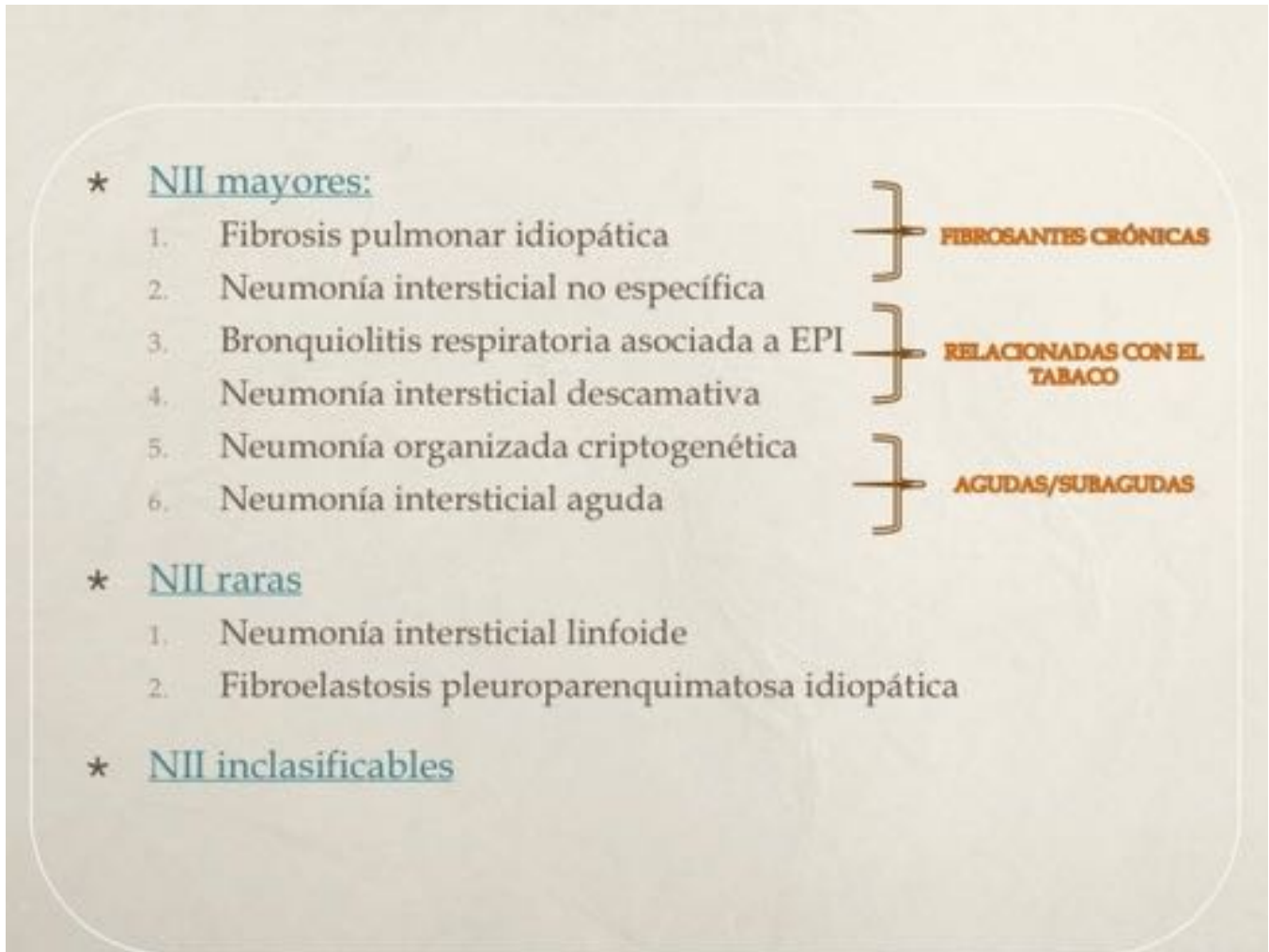


Fig. 2: Clasificación de las NII.

FIBROSIS PULMONAR

1. Patrón reticular (engrosamiento de septos intralobulillares).
2. Engrosamiento de septos interlobulillares.
3. Bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción.
4. Distorsión de la arquitectura pulmonar.
5. Panalización.
6. Poco vidrio deslustrado.
7. Distribución: parcheada, periférica, subpleural, basal y posterior.
8. Adenopatías (90%).

Fig. 3: Hallazgos radiológicos de la FP en TCAR.

PRESENTACIONES RADIOLOGICAS DE LA FPI

- ◇ Predominio basal y subpleural.
- ◇ Anomalías reticulares.
- ◇ Panalización con o sin bronquiectasias de tracción

1. PATRÓN NIU

- ◇ Predominio basal y subpleural.
- ◇ Anomalías reticulares.
- ◇ +/- bronquiectasias de tracción
- ◇ SIN Panalización

2. PATRÓN
POSIBLE NIU

- Presencia de otros hallazgos no relacionados con el patrón de NIU :
- ◇ Predominio en campos medios o superiores
- ◇ Predominio peribroncovascular.
- ◇ Extensa afectación en vidrio deslustrado
- ◇ Numerosos micronódulos
- ◇ Quistes aislados
- ◇ Atenuación en mosaico difuso
- ◇ Atrapamiento aéreo
- ◇ Consolidación

3. INCONSISTENTE
CON NIU

Fig. 4: Presentaciones radiológicas de la FPI.

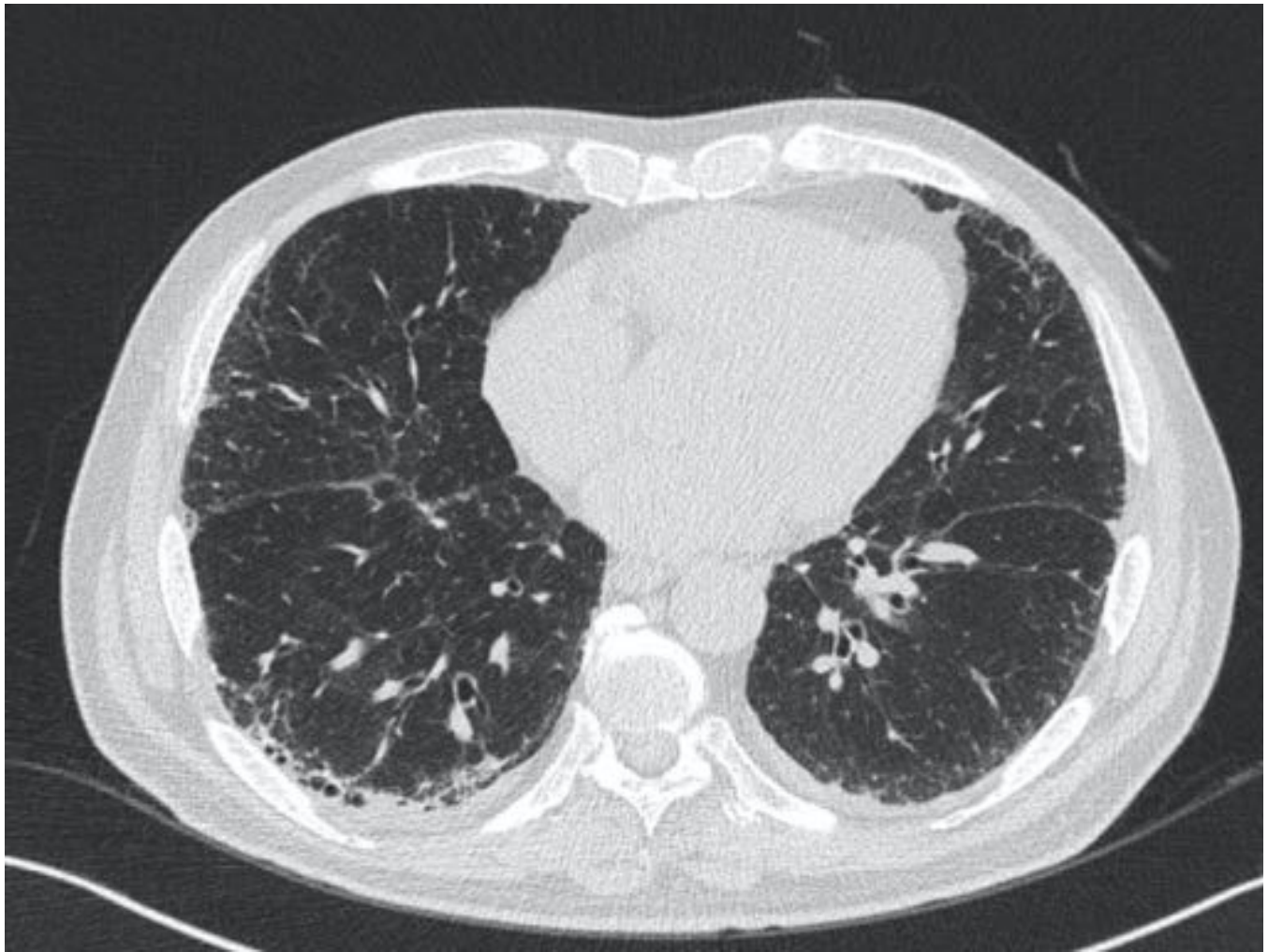


Fig. 5: Patrón radiológico NIU: leve patrón reticular periférico subpleural con algunos quistes de panal de predominio en hemitórax derecho.

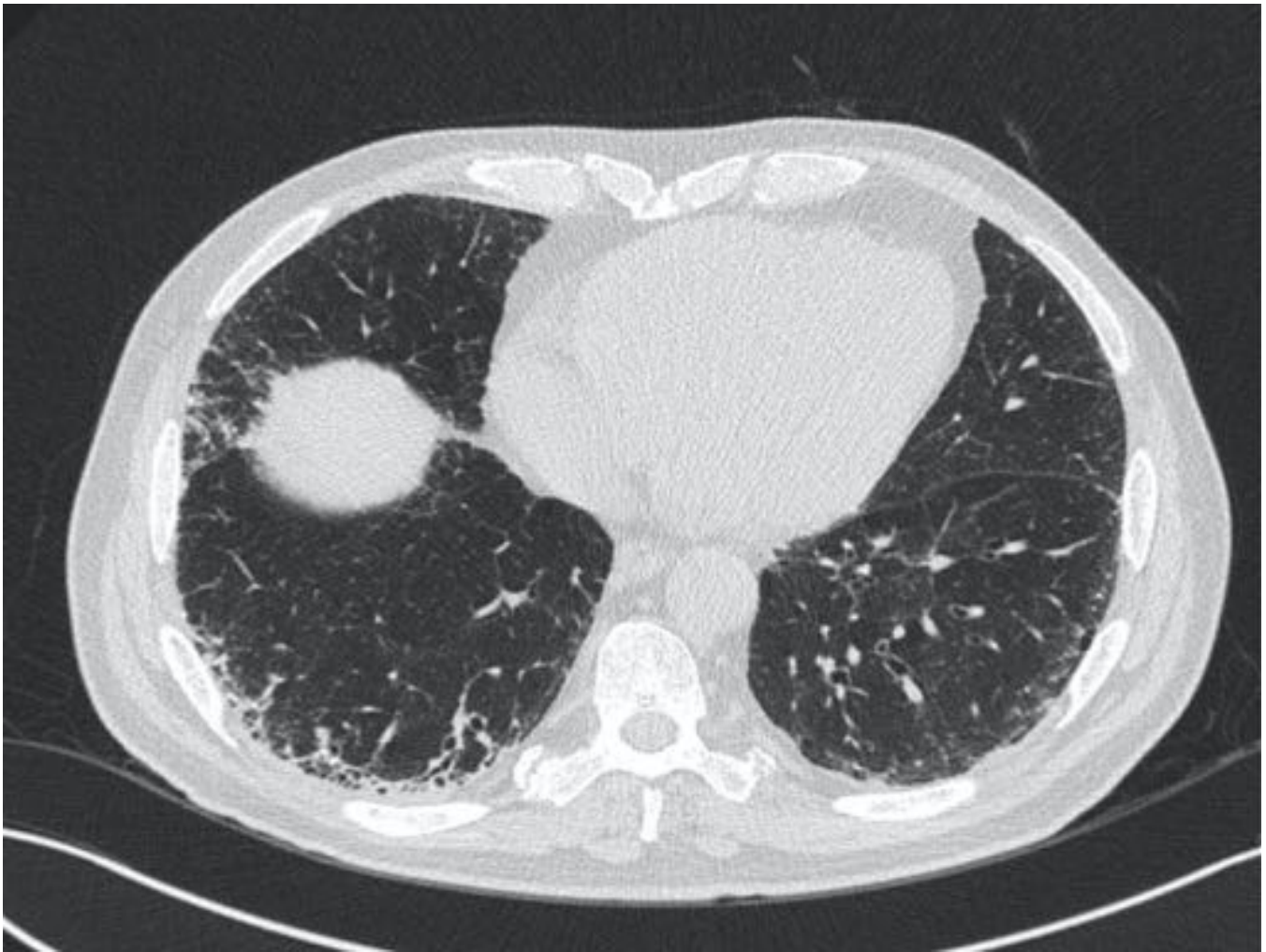


Fig. 6: Patrón radiológico NIU: leve patrón reticular periférico subpleural con algunos quistes de panal de predominio en hemitórax derecho.

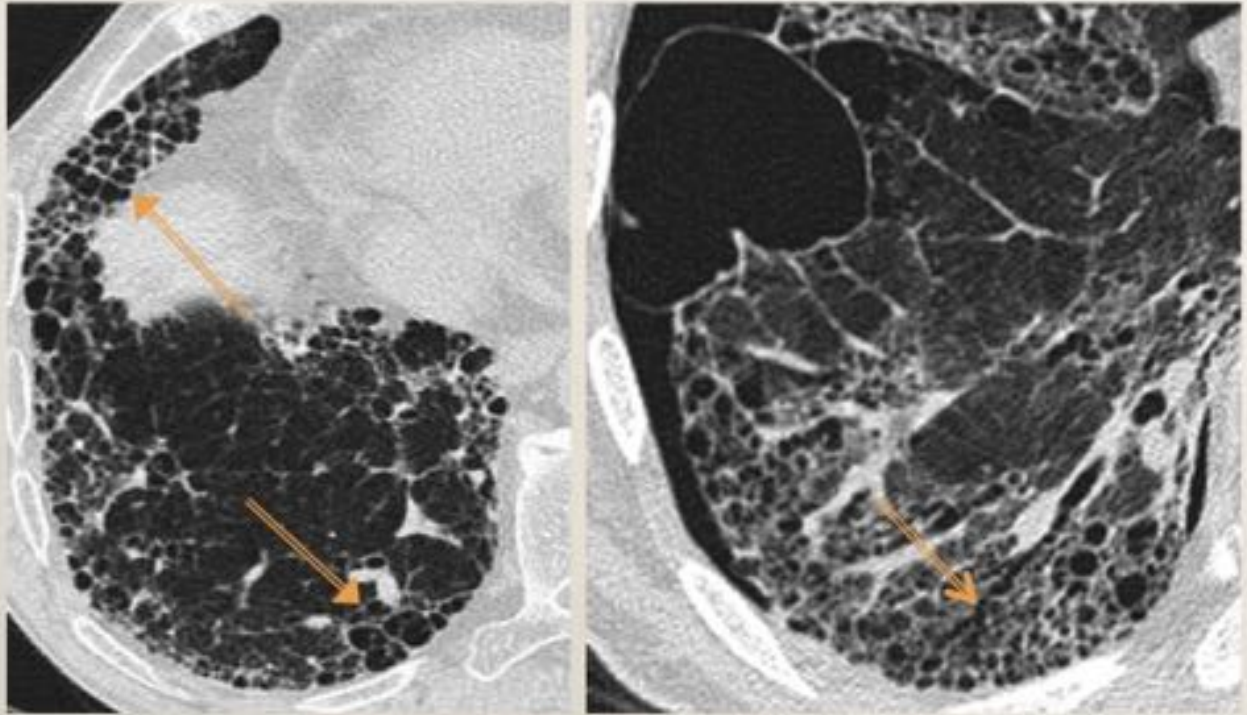


Fig. 7: Patrón NIU: patrón reticular con extensa panalización en base pulmonar derecha (flechas) y distorsión de la arquitectura pulmonar. Detalle de bronquiolectasia de tracción en imagen de la derecha (flecha).

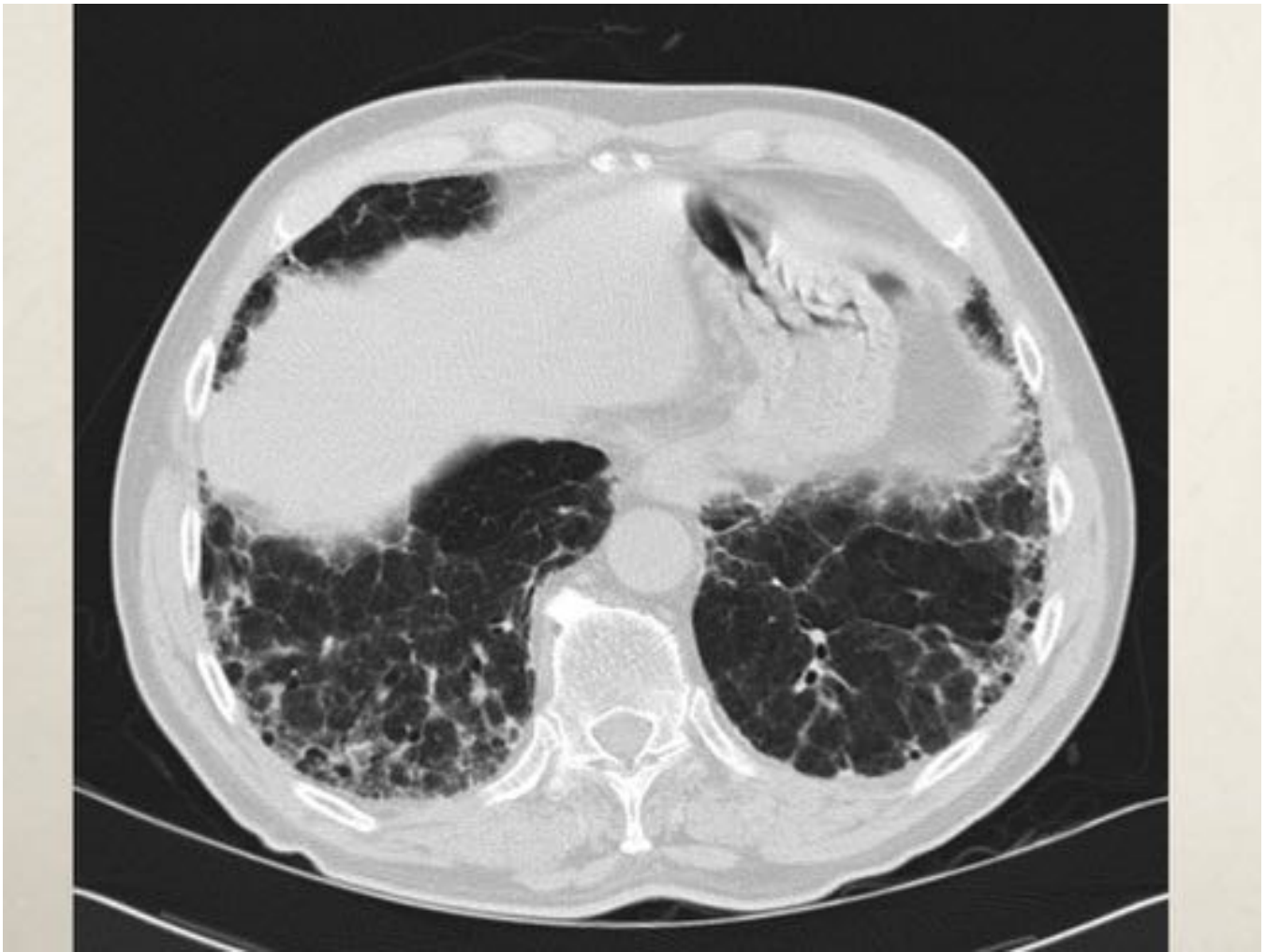


Fig. 8: En la TCAR se observa un patrón reticular periférico subpleural en ambas bases pulmonares con distorsión del parénquima adyacente y algunos quistes de panal, patrón NIU.

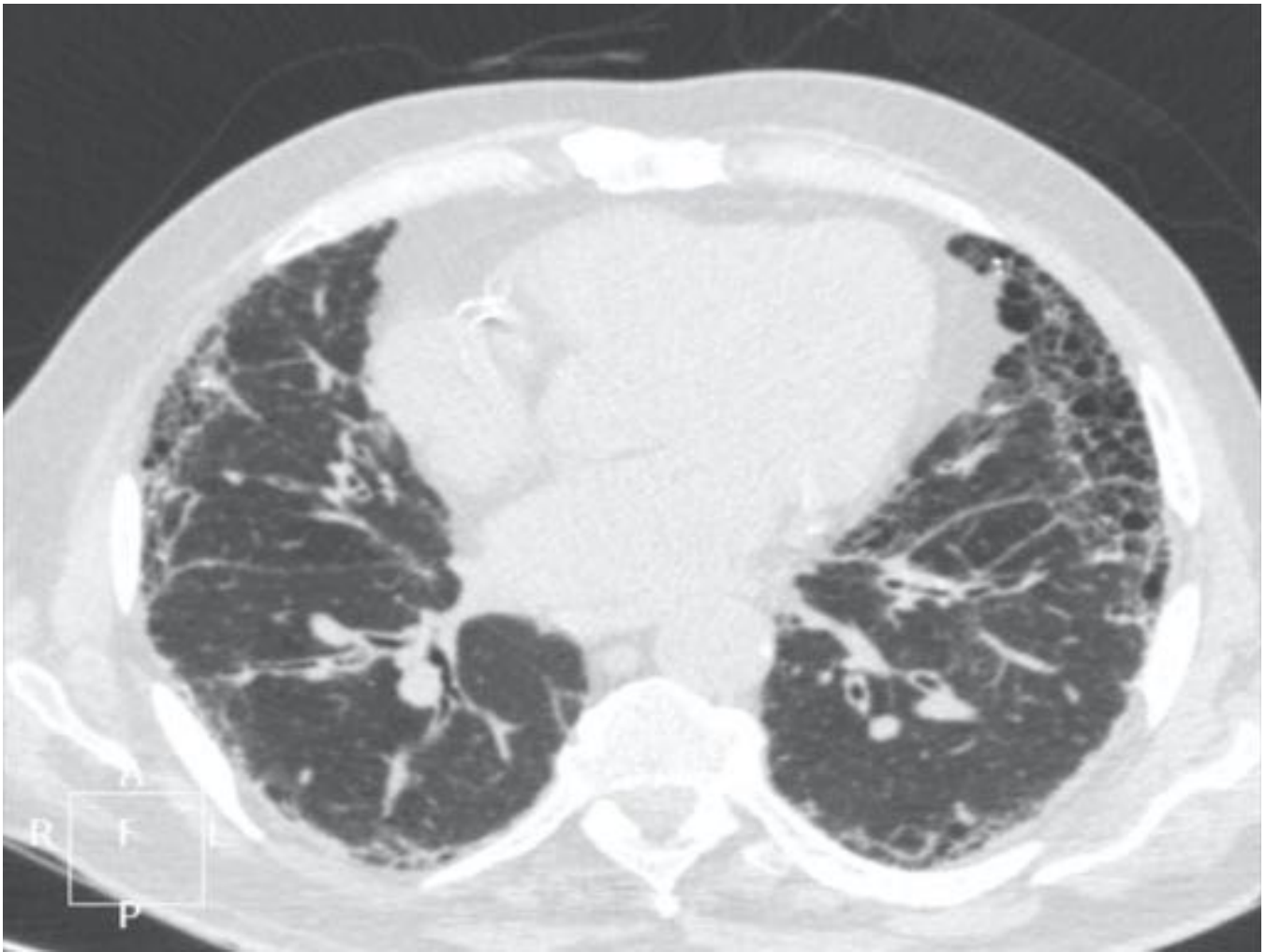


Fig. 9: Patrón radiológico NIU: patrón reticular periférico subpleural de predominio en bases pulmonares con algunas bronquiectasias de tracción asociadas y panzalización.

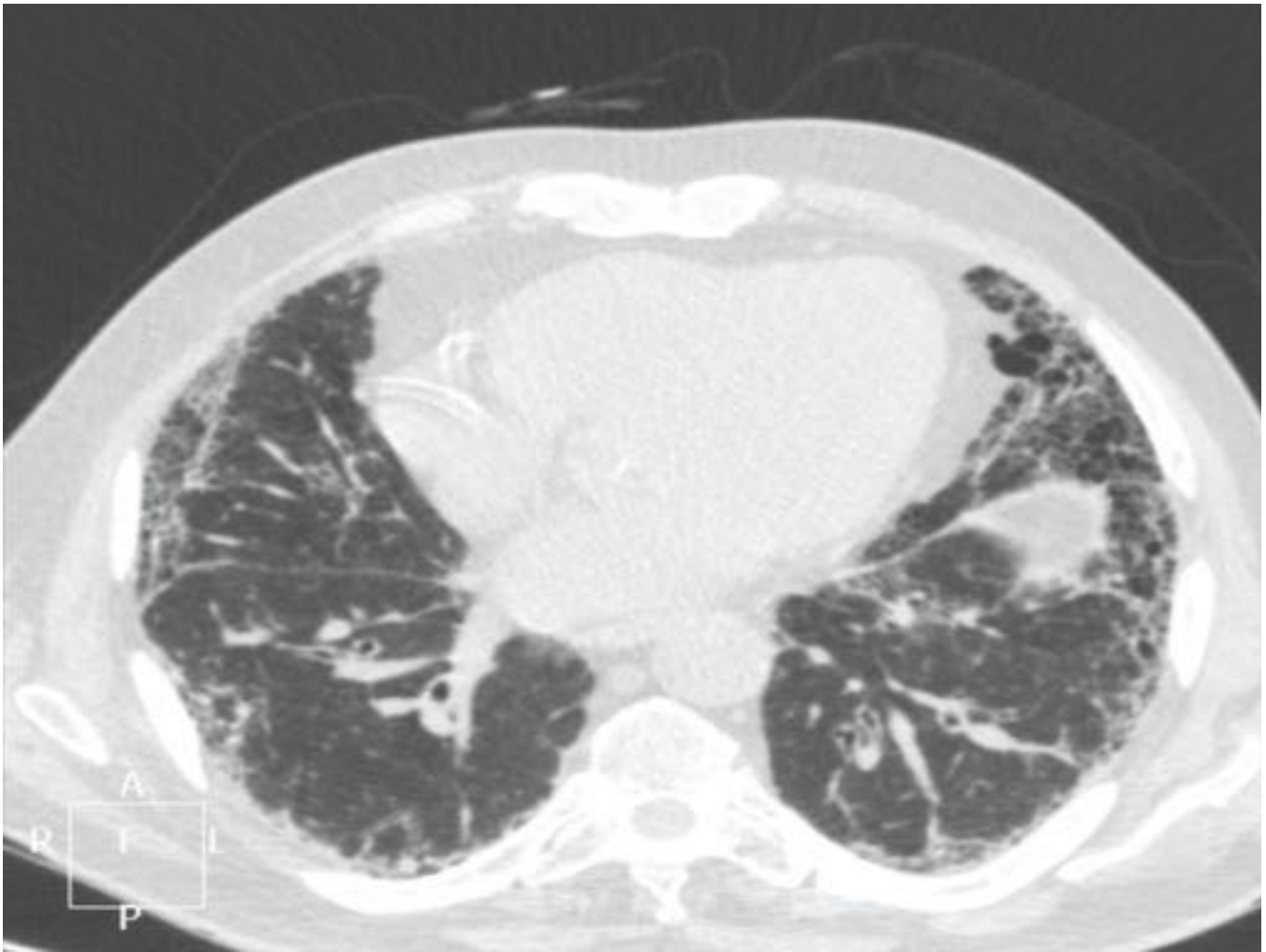


Fig. 10: Patrón radiológico NIU: patrón reticular periférico subpleural de predominio en bases pulmonares con algunas bronquiectasias de tracción asociadas y quistes de panal.

NINE

- * TCAR:
 - * Áreas parcheadas de vidrio deslustrado.
 - * Patrón reticular fino.
 - * Bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción.
 - * Distribución: bilateral, simétrica, difusa, con predominio en lóbulos inferiores, respeto subpleural.
 - * Adenopatías.

Fig. 11: Hallazgos radiológicos de NINE en TCAR.

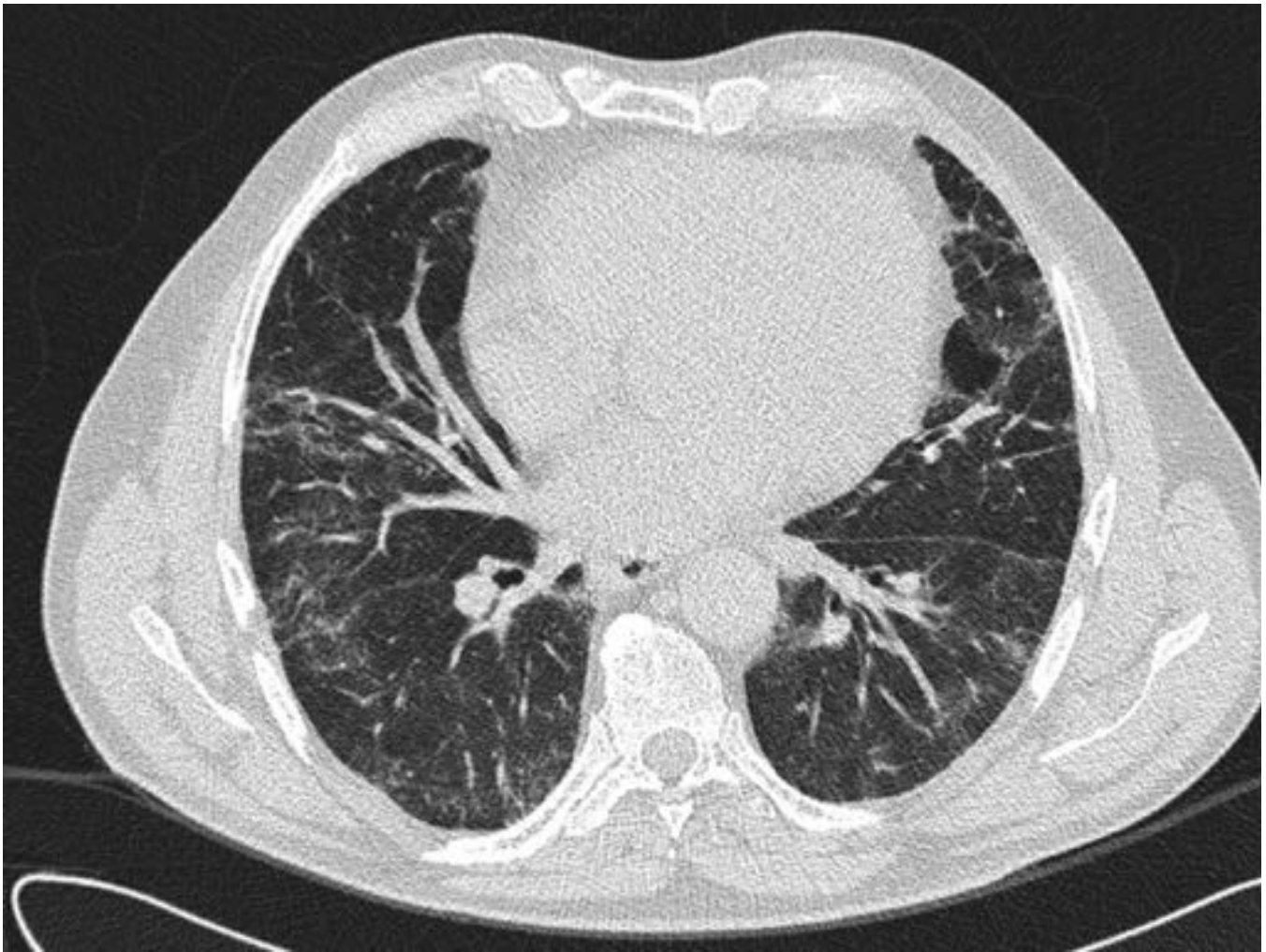


Fig. 12: NINE: áreas de opacidad en vidrio deslustrado, patrón reticular periférico subpleural y no subpleural, bilateral, parcheado, con menor afectación de los vértices pulmonares.

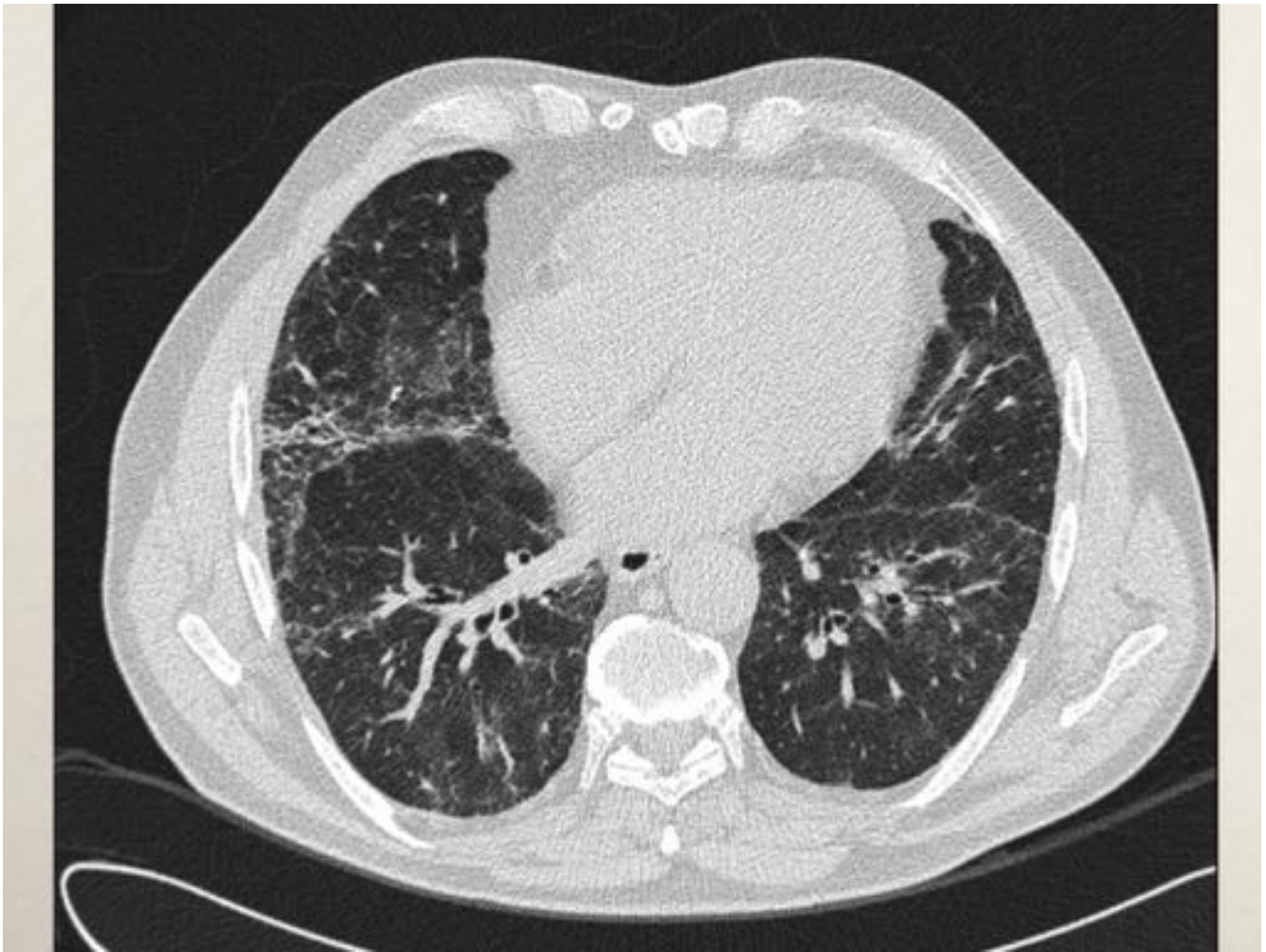


Fig. 13: NINE: áreas de atenuación en vidrio deslustrado, patrón reticular, bronquiectasias de tracción y distorsión de la arquitectura pulmonar.

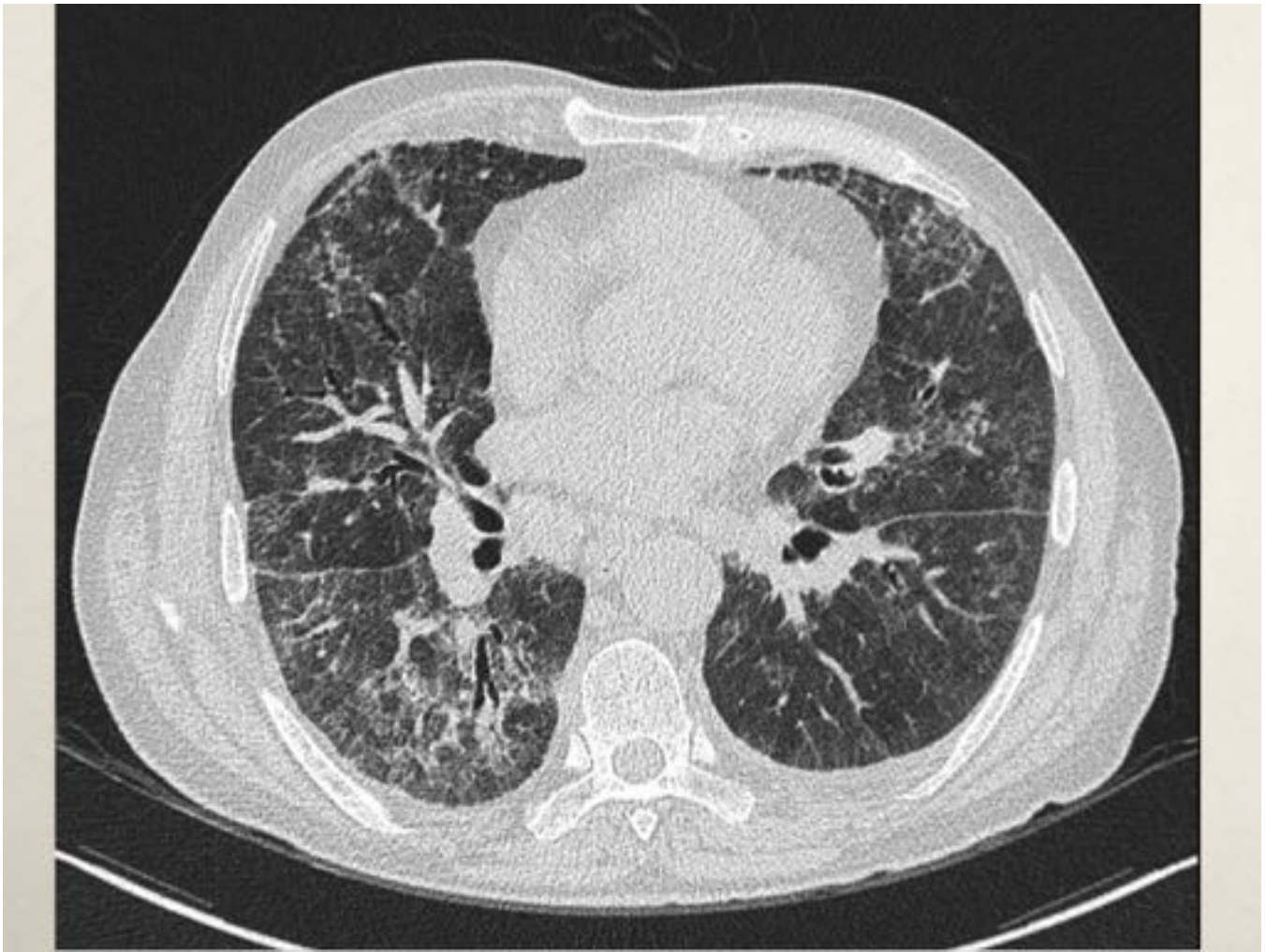


Fig. 14: NINE: áreas parcheadas de atenuación en vidrio deslustrado, bronquiectasias de tracción con distorsión de la arquitectura pulmonar y patrón reticular.

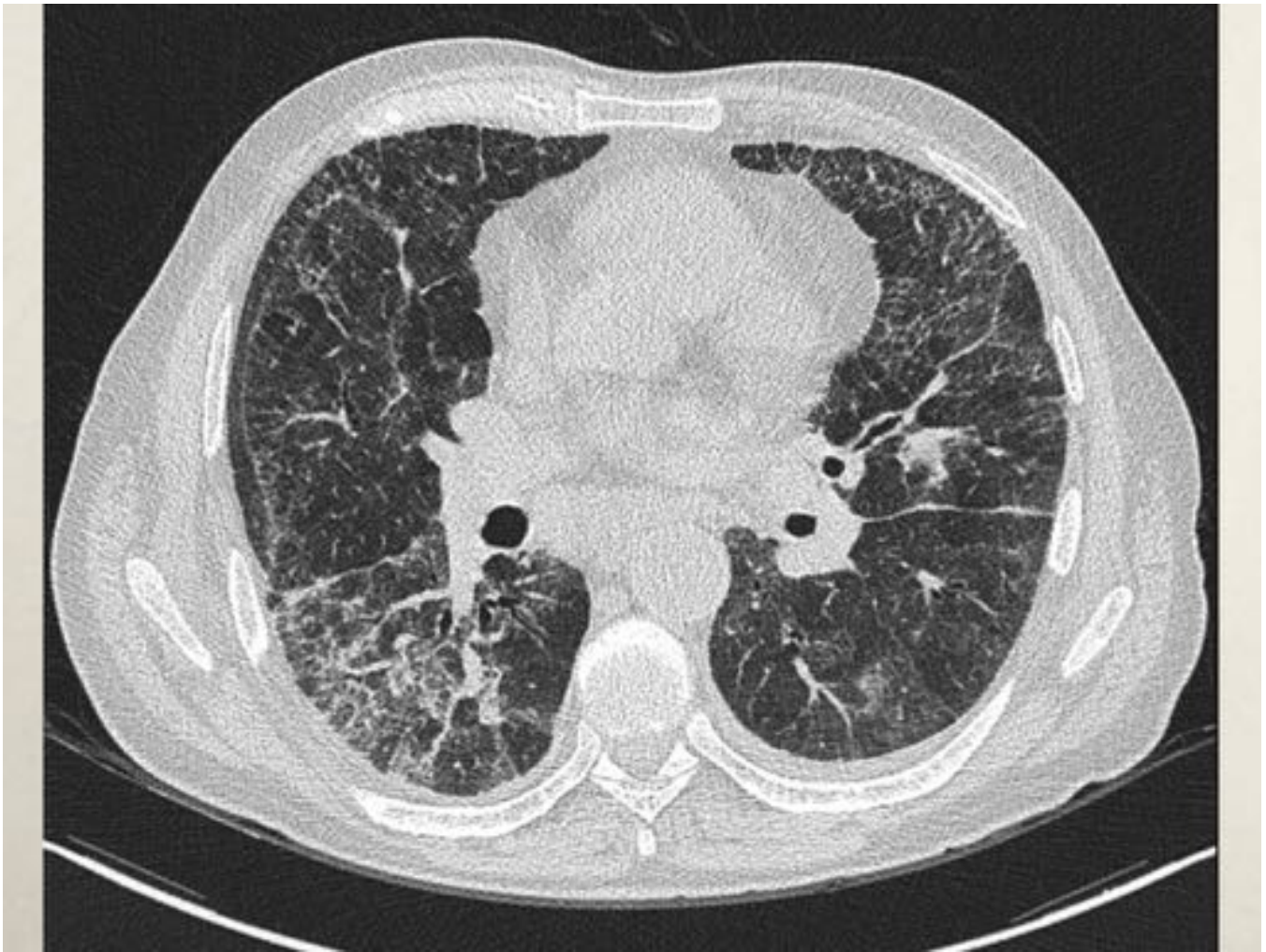


Fig. 15: NINE: múltiples áreas de atenuación en vidrio deslustrado bilaterales, patrón reticular, bronquiectasias de tracción y distorsión de la arquitectura pulmonar.

BR-EPI

★ TCAR:

- ★ Nódulos centrolobulillares mal definidos de atenuación en vidrio deslustrado bilaterales.
- ★ Áreas de atenuación en vidrio deslustrado de distribución parcheada o difusa.
- ★ Engrosamiento peribroncovascular.
- ★ Predominio en campos pulmonares superiores.
- ★ Patrón de atenuación en mosaico en campos inferiores en espiración (zonas parcheadas de baja atenuación con disminución del tamaño de los vasos pulmonares), que corresponden a áreas de atrapamiento aéreo.
- ★ Enfisema centrolobulillar en campos superiores.

Fig. 16: Hallazgos radiológicos de BR-EPI en TCAR.



Fig. 17: BR-EPI: áreas de atenuación en vidrio deslustrado y nódulos centrolobulillares mal definidos de atenuación en vidrio deslustrado en ambos vértices pulmonares. Enfisema centrolobulillar y paraseptal de predominio en lóbulos superiores.



Fig. 18: BR-EPI: nódulos centrolobulillares mal definidos de atenuación en vidrio deslustrado en la mitad superior de ambos campos pulmonares.

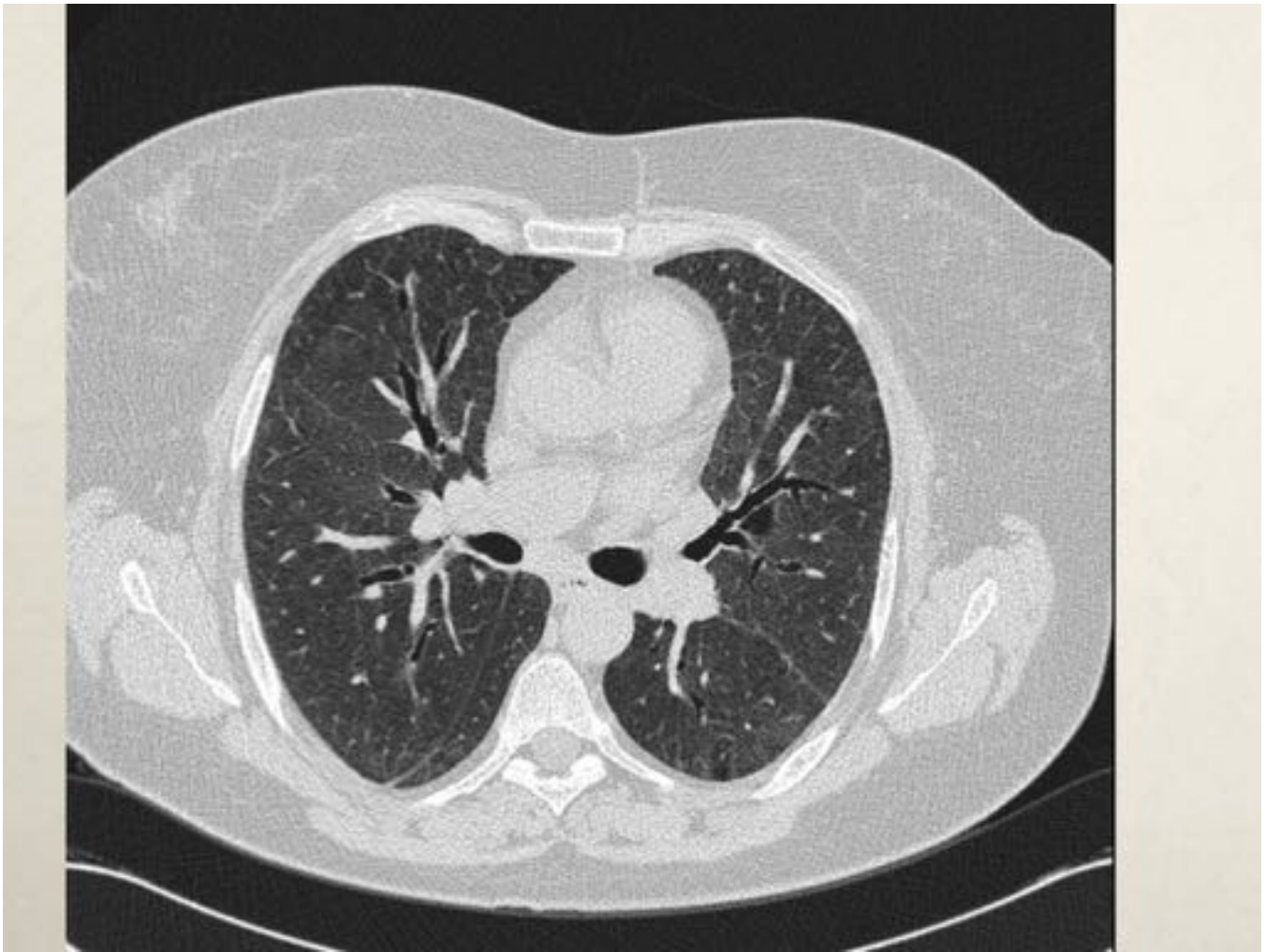


Fig. 19: BR-EPI: extensas área de vidrio deslustrado de predominio el lóbulos superiores.

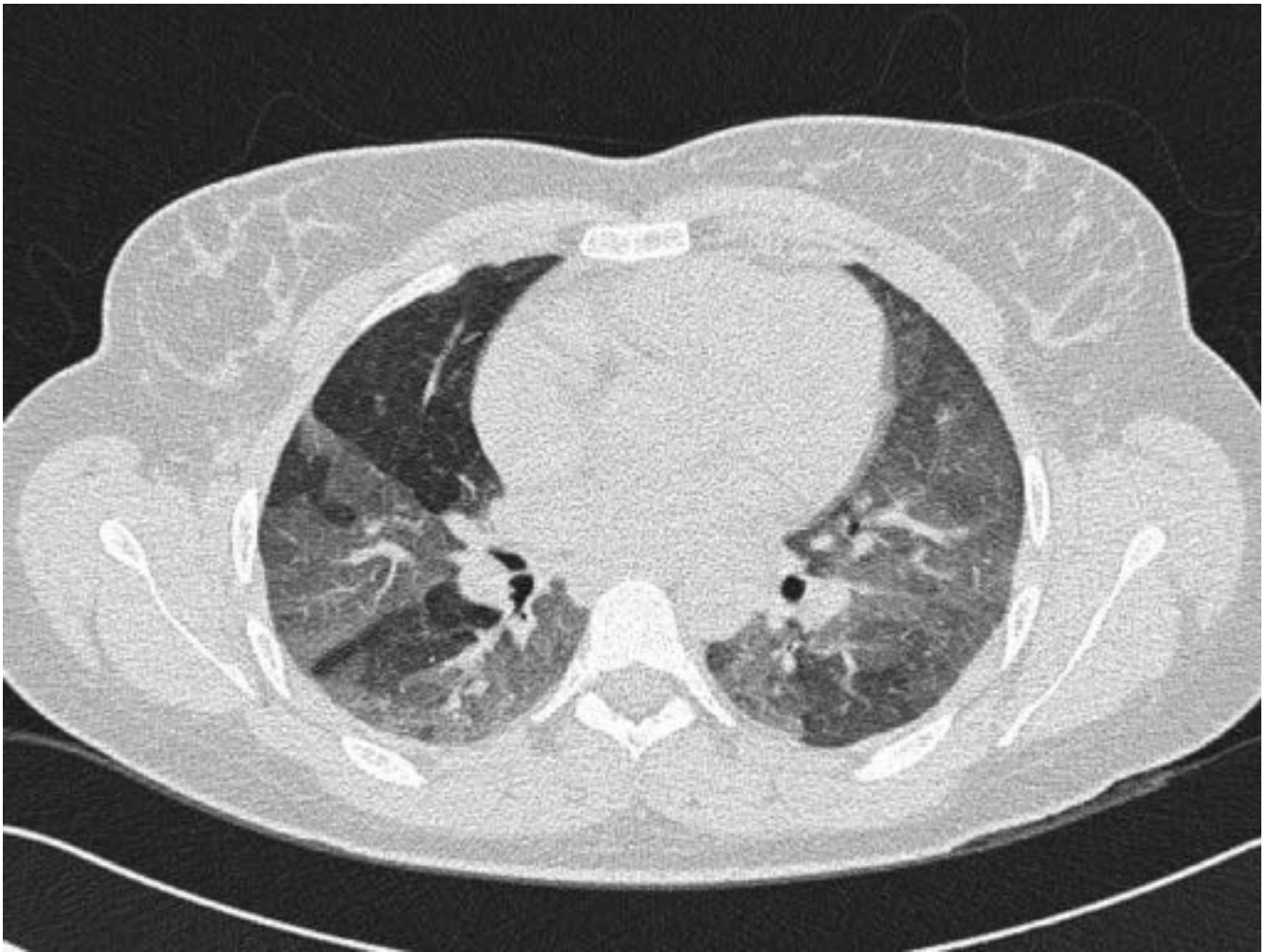


Fig. 20: BR-EPI: áreas parcheadas de atrapamiento aéreo en espiración, con disminución de la vascularización (patrón de vascularización en mosaico).

NID

* TCAR:

- * Áreas en vidrio deslustrado, difusas o parcheadas, en todos los casos.
- * Distribución: bilateral, periférico y basal.
- * Discreto patrón de reticulación, líneas parenquimatosas, bronquiectasias de tracción.
- * No es habitual la progresión del patrón reticular ni la panalización
- * Asocia enfisema centrolobulillar en campos superiores.

Fig. 21: Hallazgos radiológicos de la Neumonía Intersticial Descamativa en TCAR.

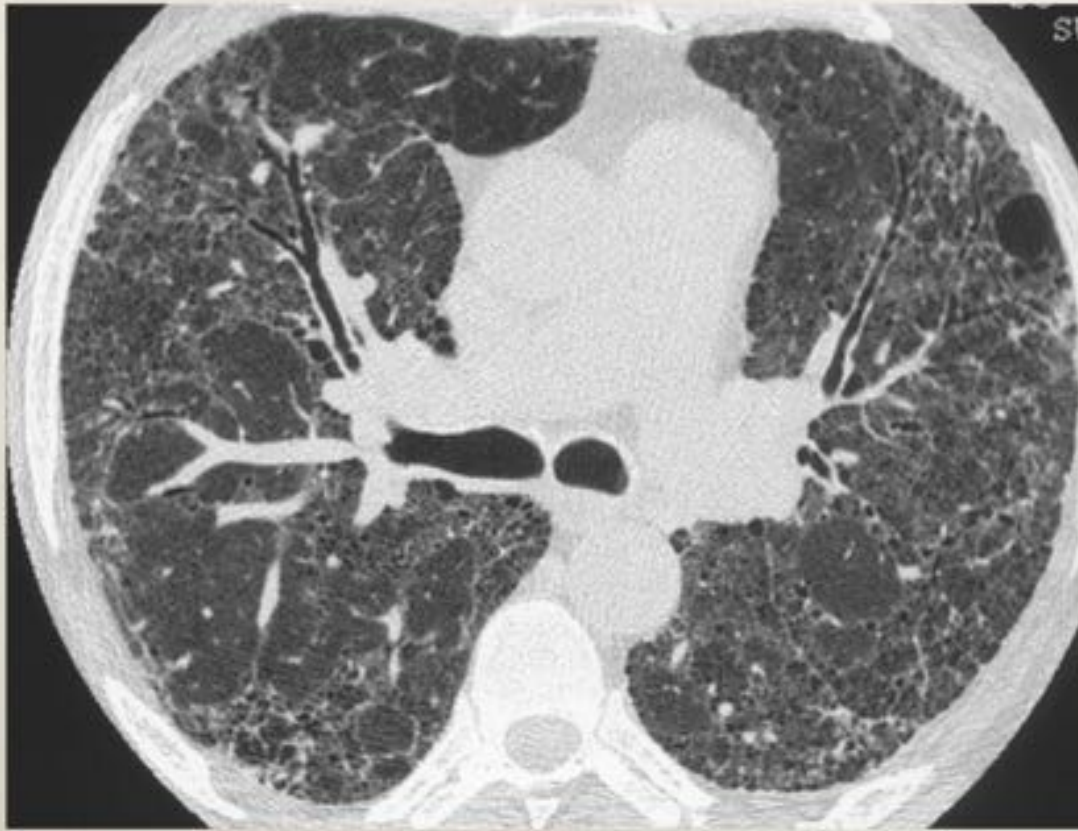


Fig. 22: NID: extensas opacidades de atenuación en vidrio deslustrado, bilaterales, que asocia patrón reticular y algunas bronquiectasias de tracción. Bulla subpleural en lóbulo superior izquierdo.

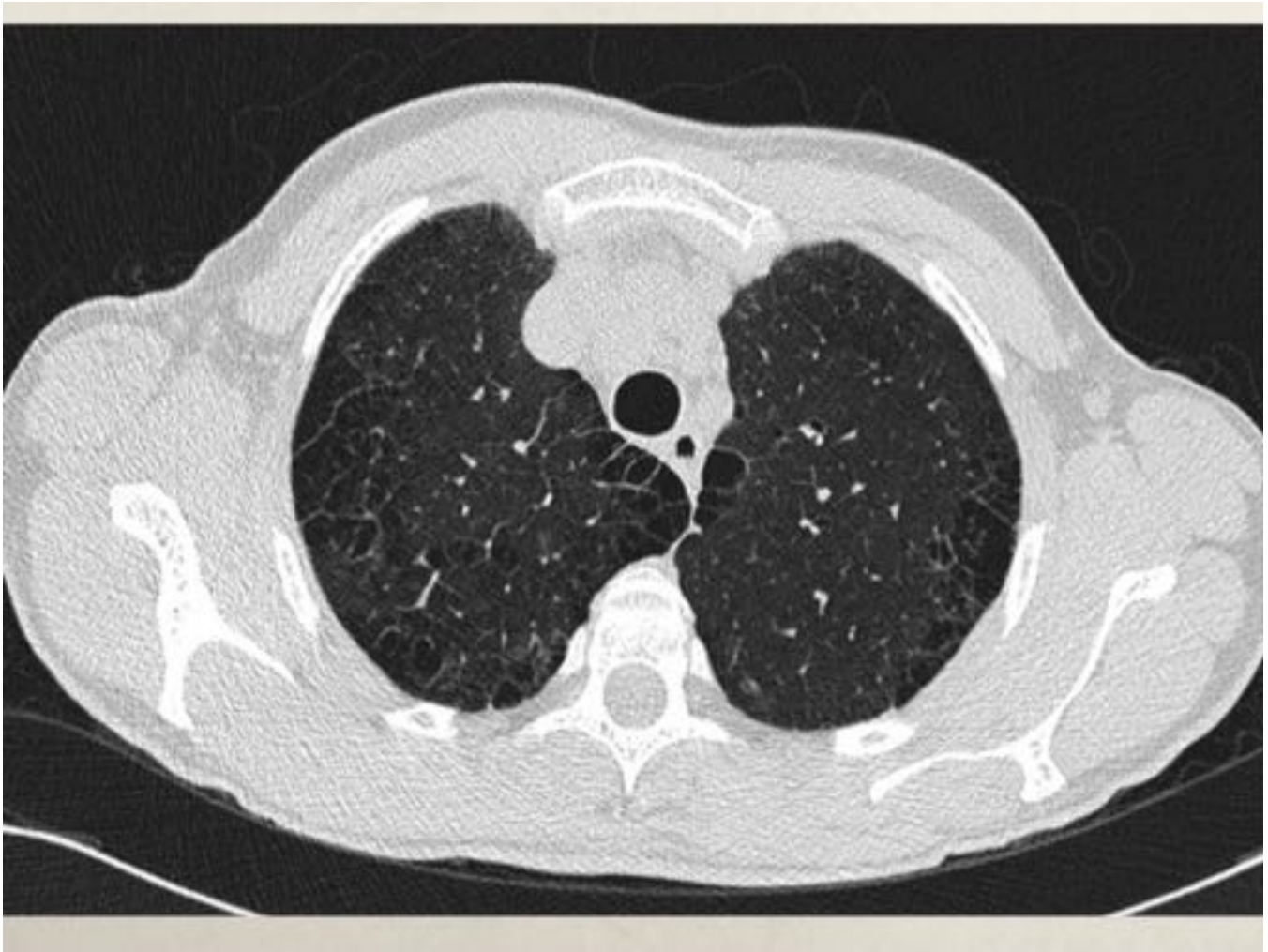


Fig. 23: NID: áreas difusas de atenuación en vidrio deslustrado bilaterales. Enfisema centrolobulillar y paraseptal de predominio en lóbulos superiores.

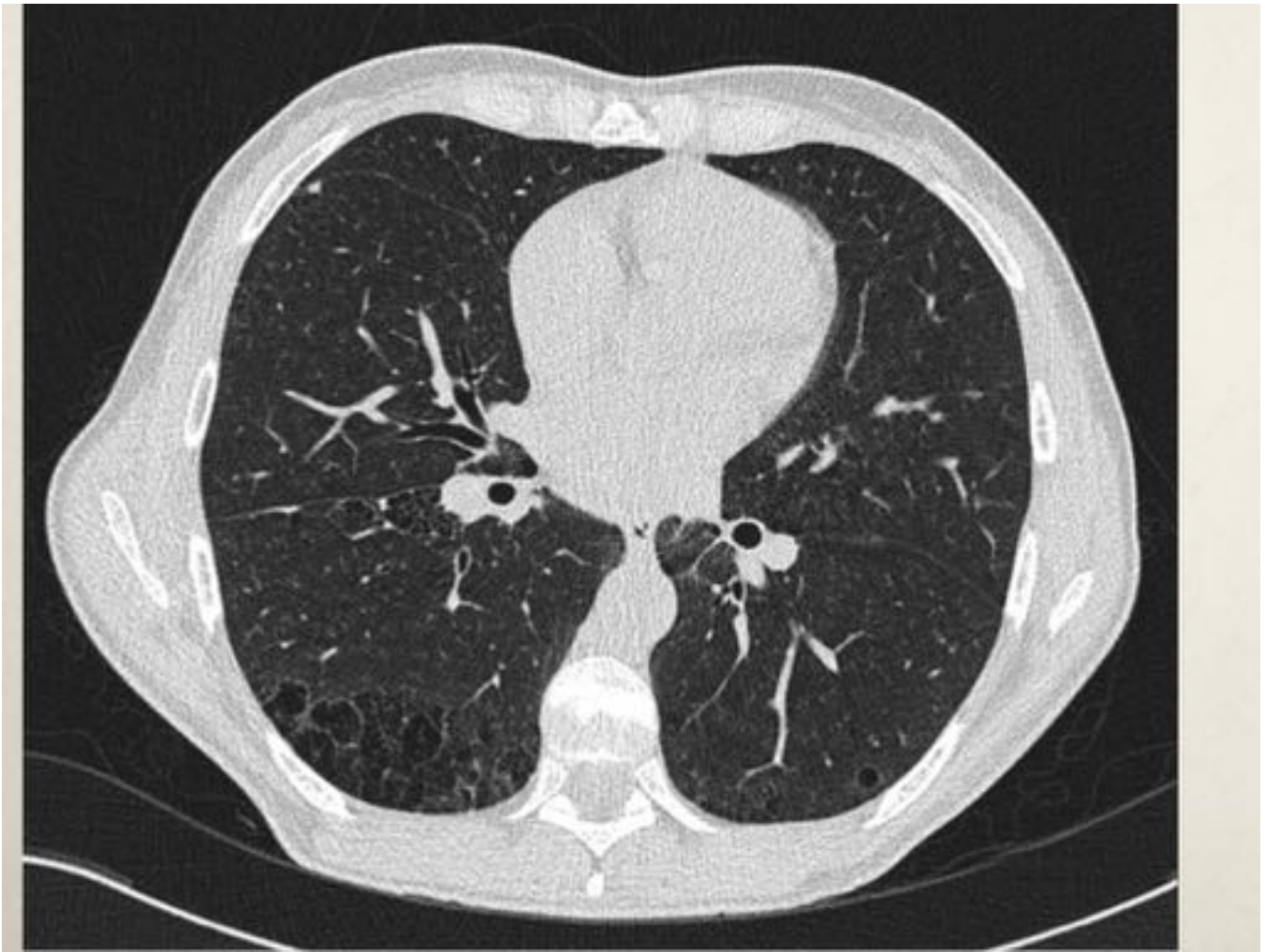


Fig. 24: NID: áreas difusas de atenuación en vidrio deslustrado bilaterales. Enfisema centrolobulillar y paraseptal de predominio en lóbulos superiores.

NEUMONÍA ORGANIZADA

- * TCAR:
 - * Opacidades pulmonares (vidrio deslustrado/consolidaciones).
 - * Distribución parcheada, uni o bilateral, de localización periférica o peribroncovascular y predominando en los lóbulos inferiores.
 - * Dilataciones bronquiales.
 - * Cambio de tamaño y localización.
 - * Nódulos peribroncovasculares.
 - * Límite bien definido entre la consolidación y el pulmón sano, con respeto de la zona subpleural.
 - * Opacidades perilobulillares.
 - * Signos del halo y del halo invertido (consolidación con morfología en anillo que rodea un centro de vidrio deslustrado).
 - * Consolidaciones nodulares, masa solitaria o masas múltiples.

Fig. 25: Hallazgos radiológicos de la Neumonía Organizada en TCAR.



Fig. 26: Neumonía organizada: pequeñas condensaciones periféricas subpleurales de predominio en hemitórax derecho.

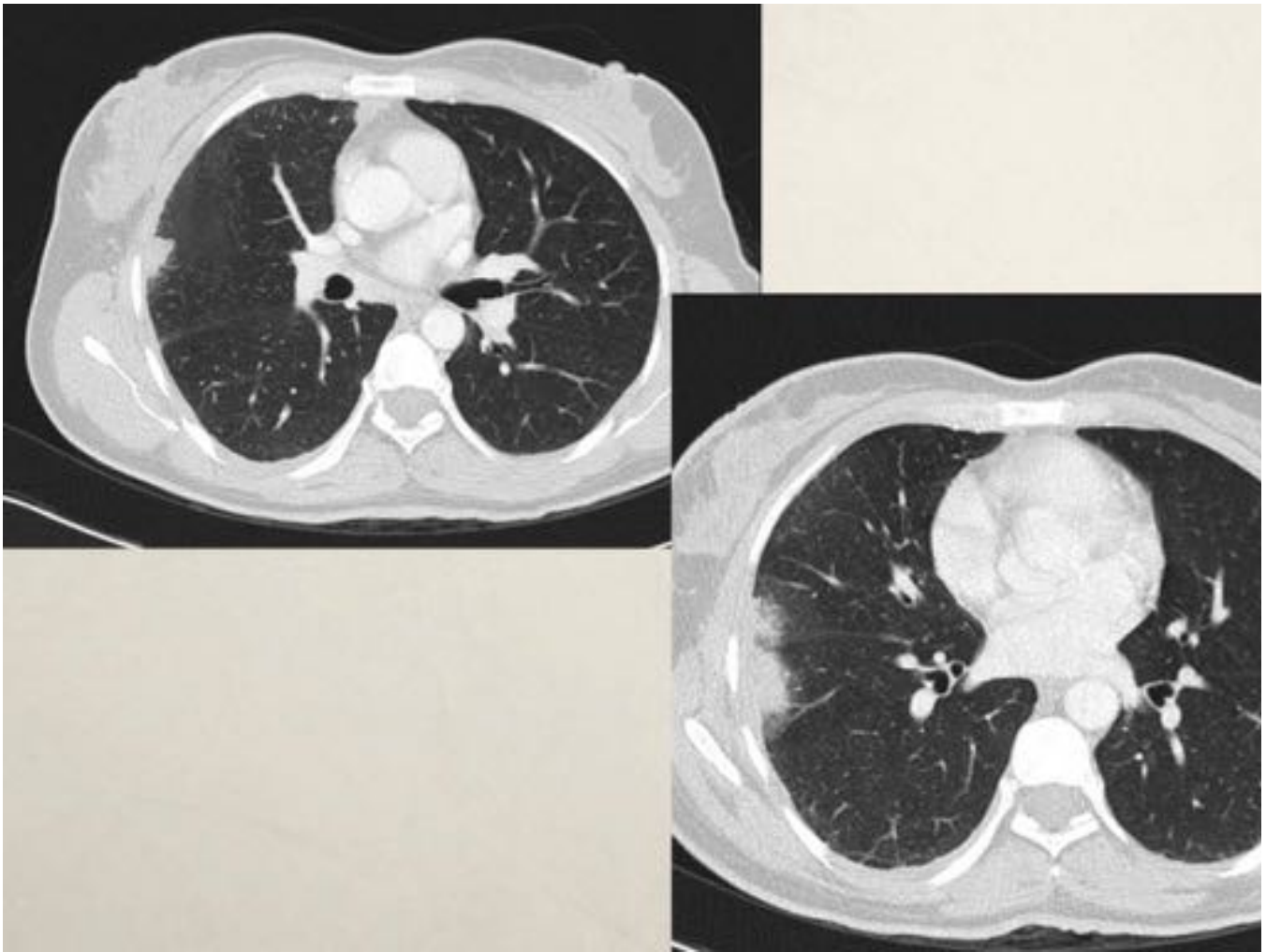


Fig. 27: Neumonía organizada: pequeñas condensaciones periféricas subpleurales de predominio en hemitórax derecho.

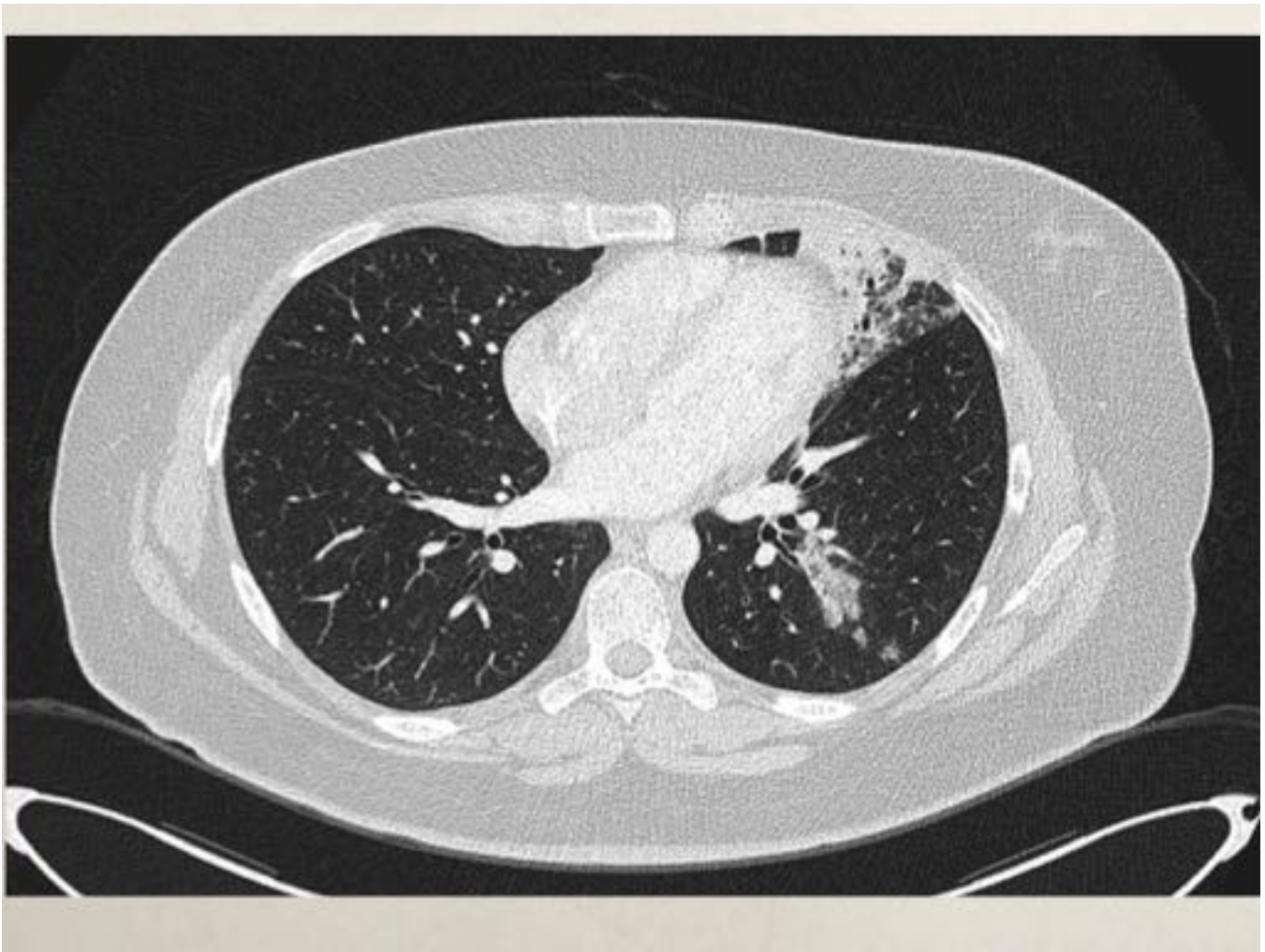


Fig. 28: Neumonía organizada: consolidaciones peribroncovasculares y áreas de opacidad en vidrio deslustrado en lóbulos superior izquierdo e inferior izquierdo, con broncograma aéreo.

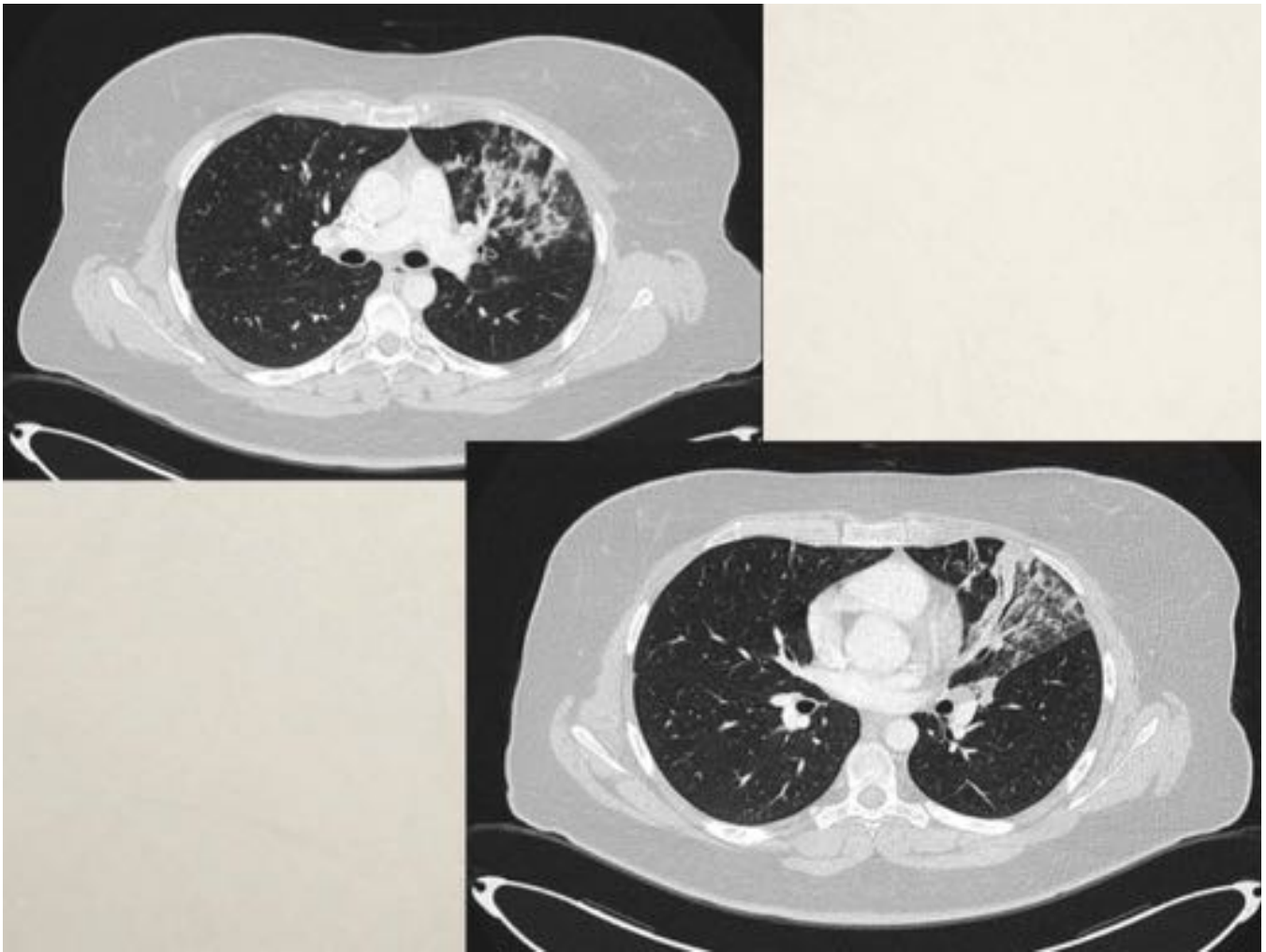


Fig. 29: Neumonía organizada: consolidaciones peribroncovasculares y áreas de opacidad en vidrio deslustrado en lóbulo superior izquierdo, con broncograma aéreo y bronquios dilatados.



Fig. 30: Neumonía organizada: mismo caso que figuras anteriores (26 y 27). Resolución completa tras tratamiento con corticoides.

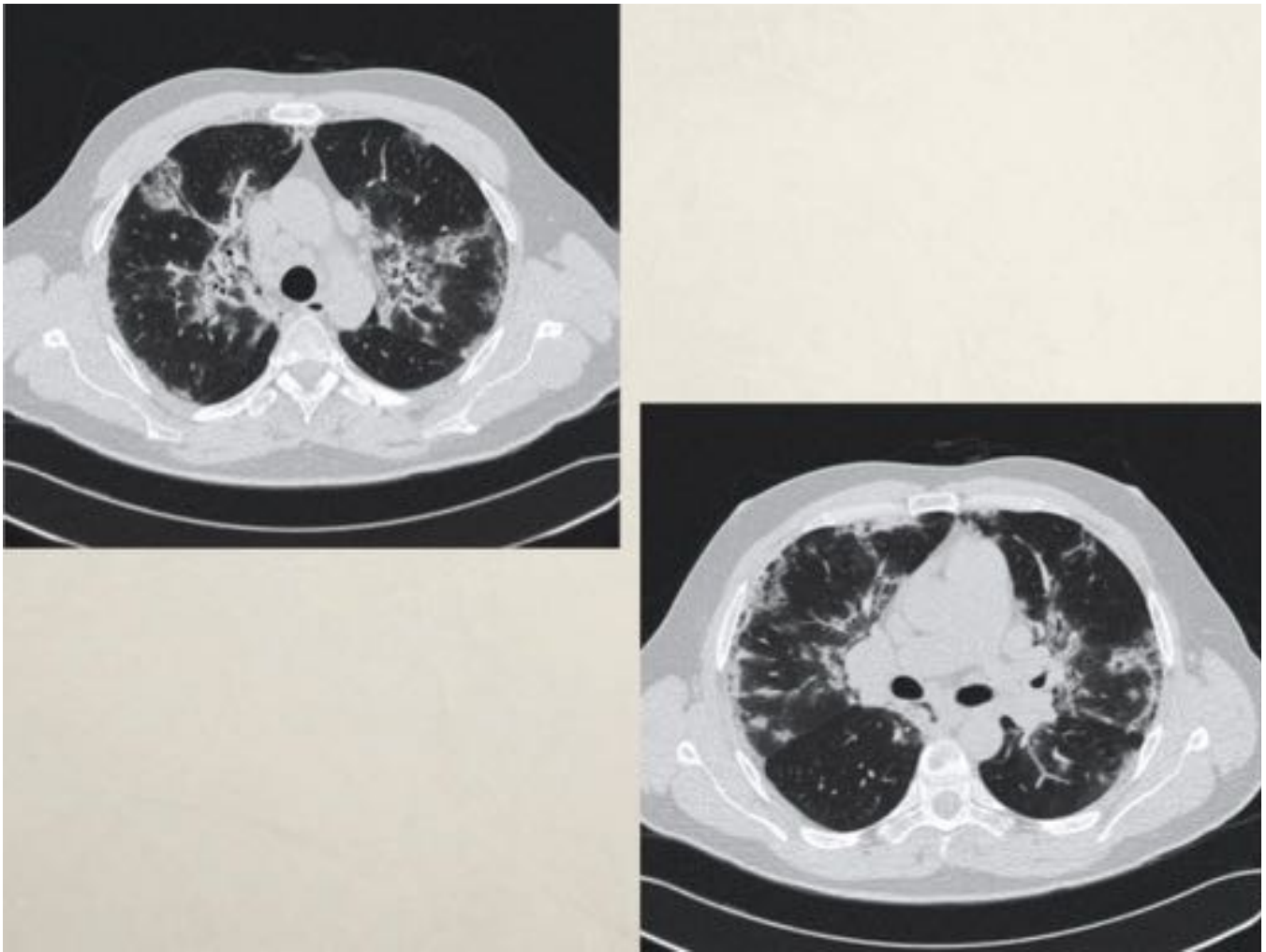


Fig. 31: NO: consolidaciones parcheadas bilaterales con distribución peribroncovascular y periférica, algunas de ellas con bronquios permeables y áreas parcheadas de opacidad en vidrio deslustrado.



Fig. 32: NO: múltiples consolidaciones parcheadas bilaterales con distribución peribroncovascular y periférica, algunas de ellas con bronquios permeables y áreas parcheadas de opacidad en vidrio deslustrado.

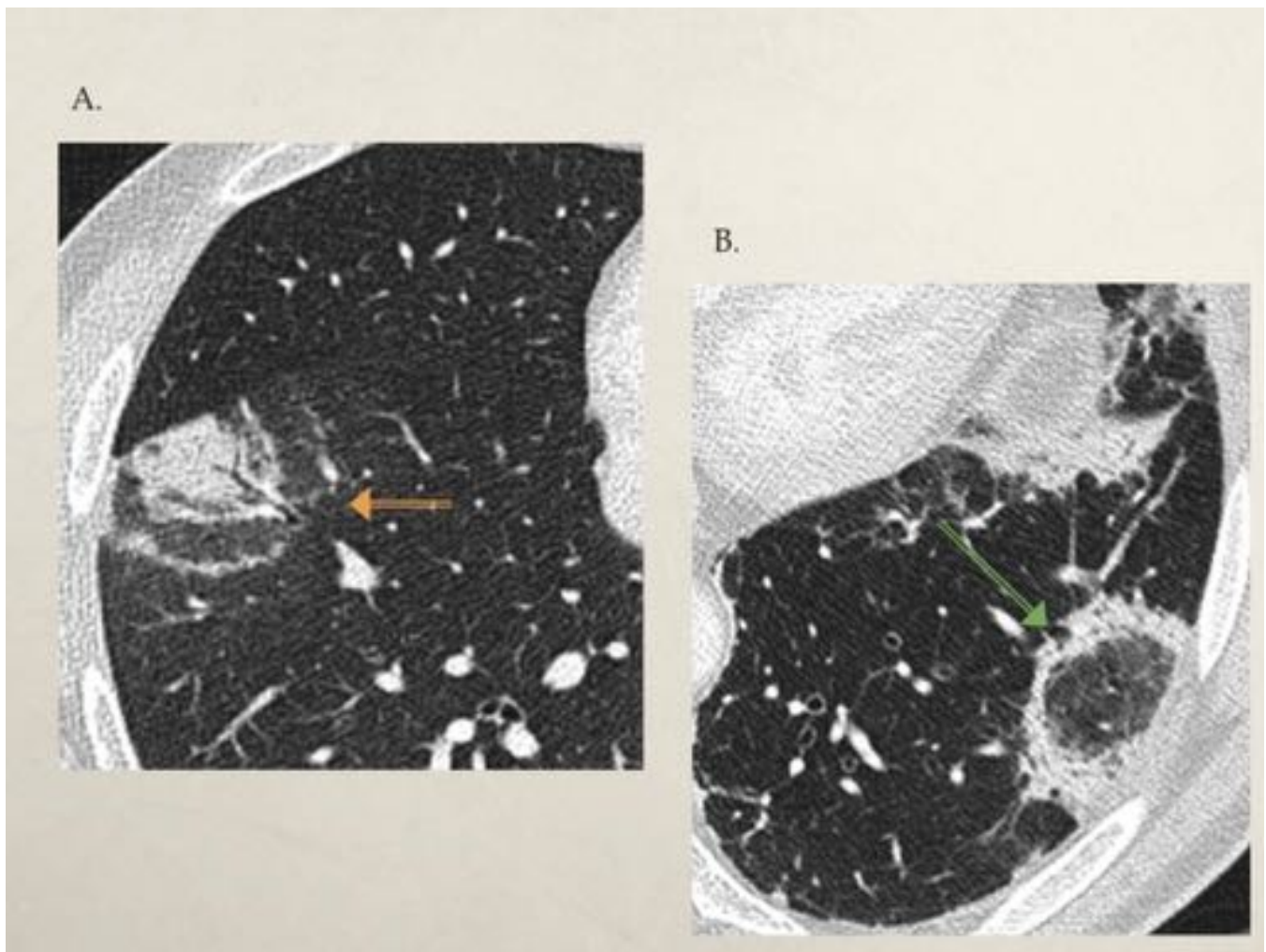


Fig. 33: Neumonía organizada: en imagen A) detalle del signo del halo (consolidación con halo de vidrio deslustrado periférico), flecha naranja. Imagen B) detalle del signo del halo invertido (área central de vidrio deslustrado rodeada de consolidación periférica), flecha verde.

NEUMONÍA INTERSTICIAL AGUDA

- ★ **Fase precoz o exudativa**
 - ★ Áreas de vidrio deslustrado con patrón en empedrado y consolidaciones **en zonas declives**.

- ★ **Fase tardía u organizativa**
 - ★ Distorsión de la arquitectura pulmonar: bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción.
 - ★ Dilatación bronquial.
 - ★ Opacidades reticulares.
 - ★ Panalización, quistes y áreas radiolucientes en zonas no declives.

Fig. 34: Hallazgos radiológicos de la Neumonía Intersticial Aguda en TCAR.



Fig. 35: NIA: extensas consolidaciones en ambos lóbulos superiores, observando parénquima aireado únicamente en segmentos anteriores.

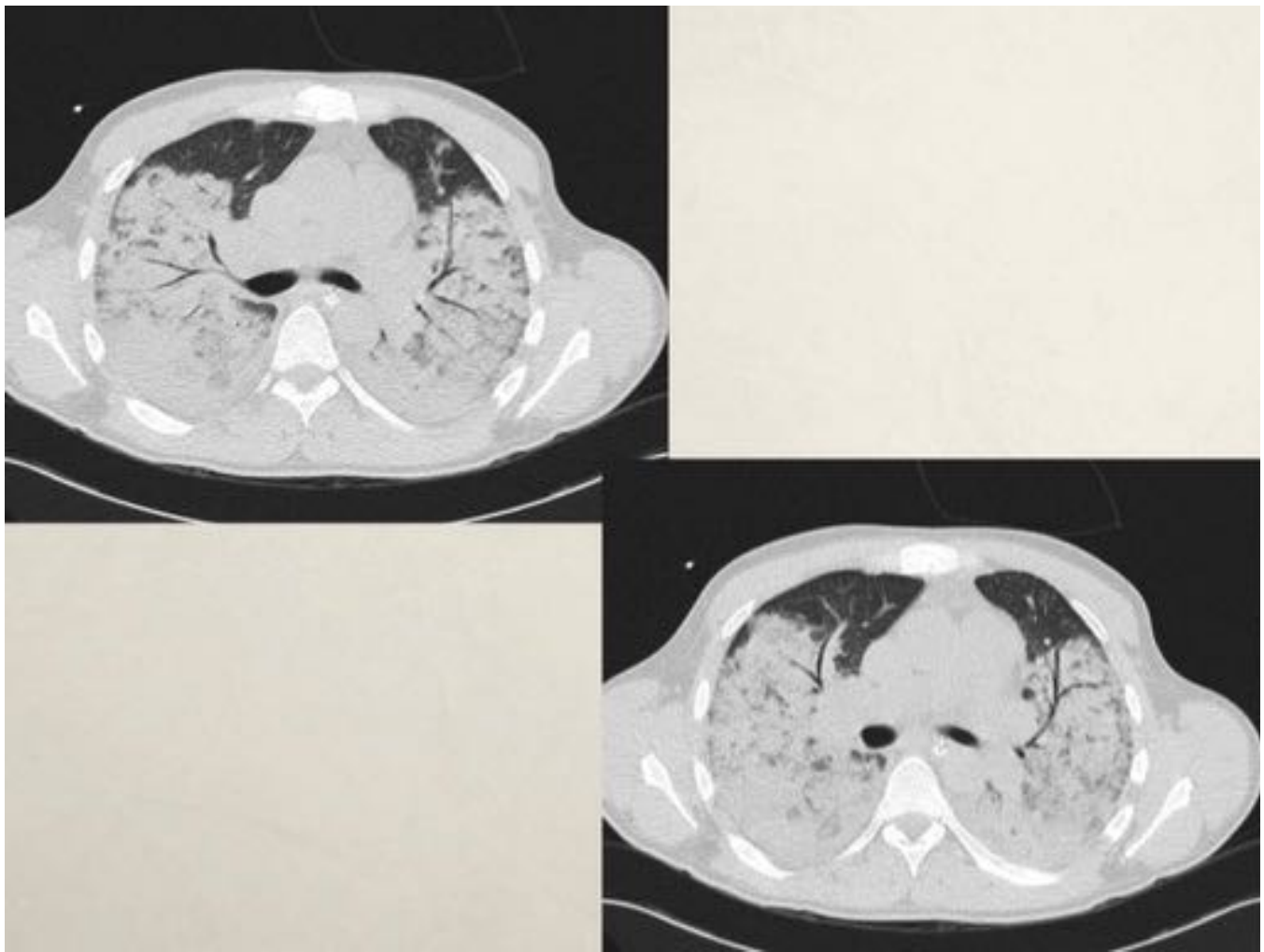


Fig. 36: NIA: extensas consolidaciones en ambos hemitórax con broncograma aéreo, observando parénquima aireado únicamente en segmentos anteriores.

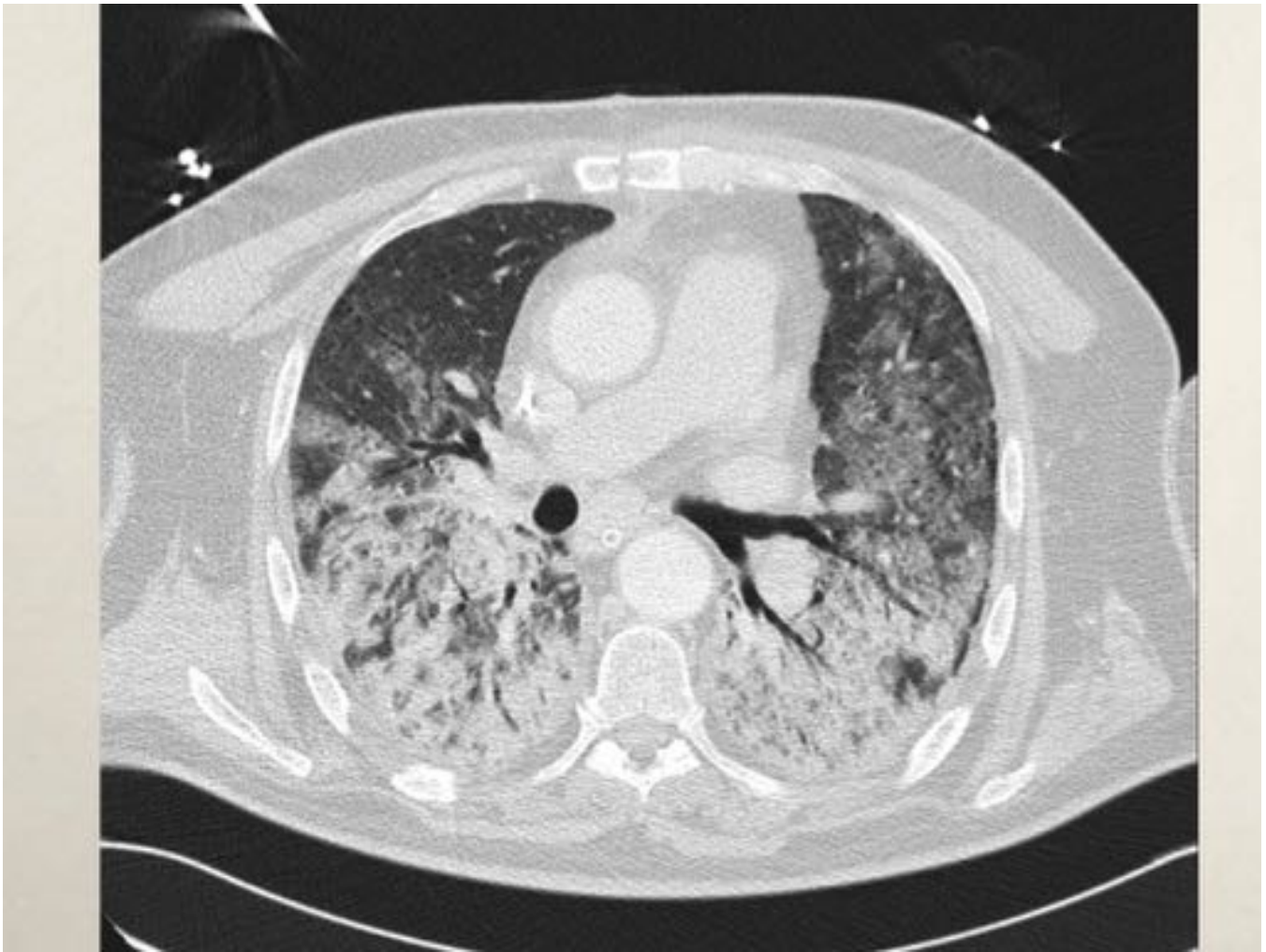


Fig. 37: NIA: extensa afectación de ambos campos pulmonares, con consolidaciones parcheadas, bronquios dilatados y permeables en áreas declives (segmentos posteriores) y áreas de vidrio deslustrado en segmentos anteriores.

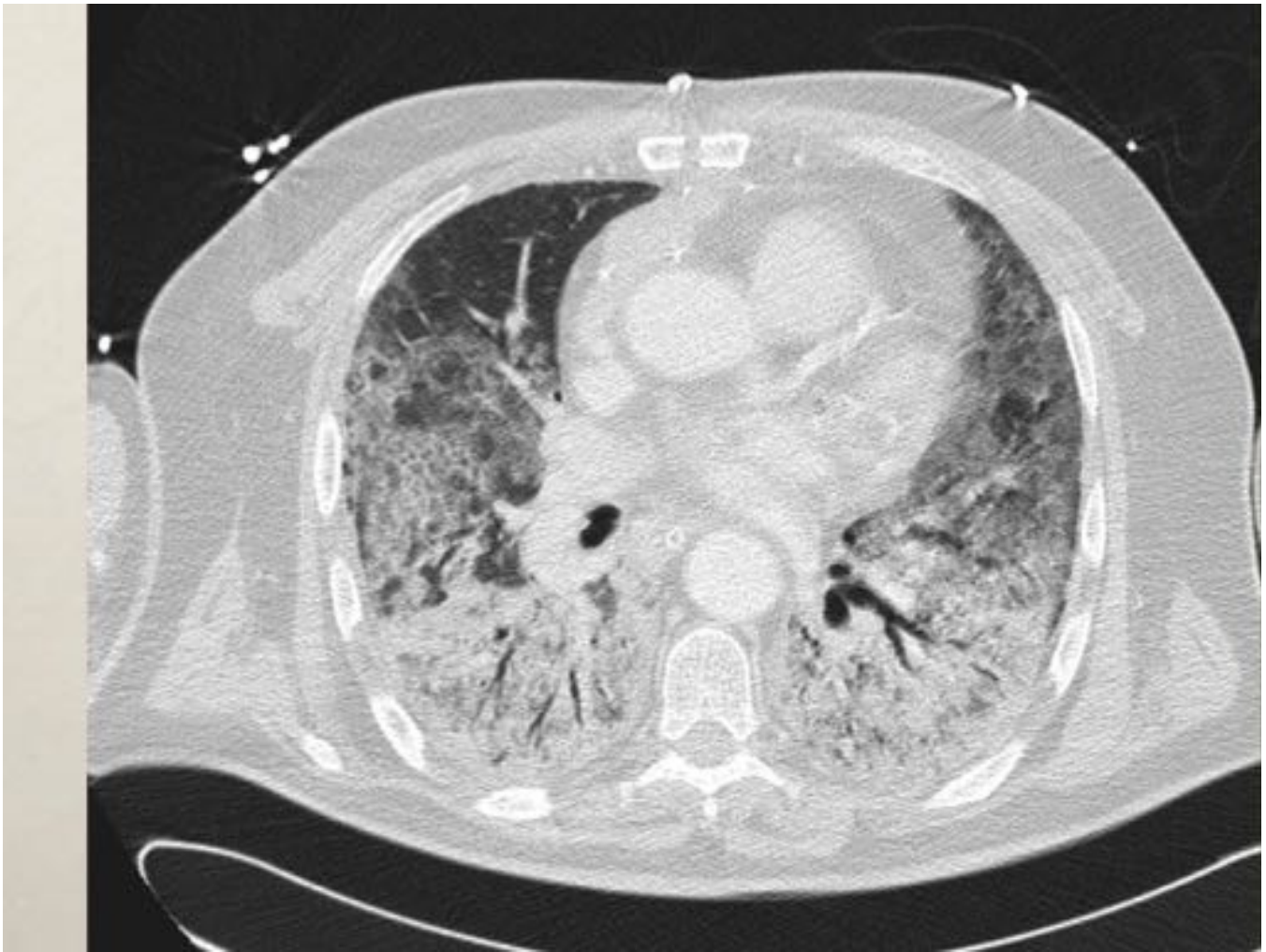


Fig. 38: NIA: extensa afectación de ambos campos pulmonares, con consolidaciones parcheadas y bronquios dilatados y permeables en áreas declives (segmentos posteriores) y áreas de vidrio deslustrado y patrón en empedrado en la mitad anterior.

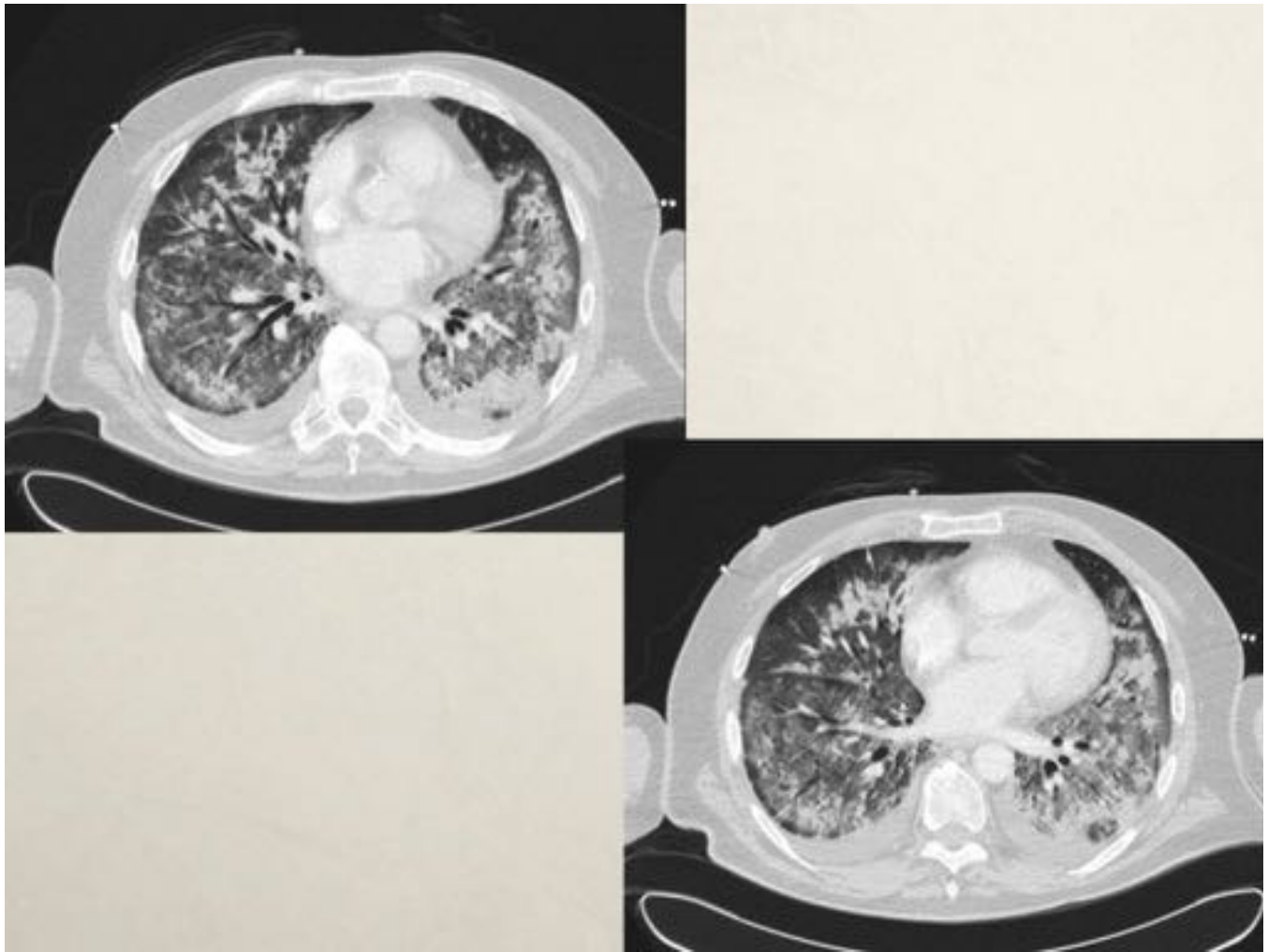


Fig. 39: NIA: afectación de ambos campos pulmonares con extensas áreas de vidrio deslustrado, patrón en empedrado y consolidaciones parcheadas de predominio en región posterior.

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE

- * Opacidades en vidrio deslustrado (hallazgo predominante).
- * Quistes de pared fina de localización perivascular. Campos medios e inferiores.
- * Adenopatías mediastínicas.
- * Leve reticulación, áreas de panalización perivascular, engrosamiento septal y peribroncovascular, nódulos centrolobulillares y focos de consolidación pulmonar.

Fig. 40: Hallazgos radiológicos de la Neumonía Intersticial Linfoide en TCAR.

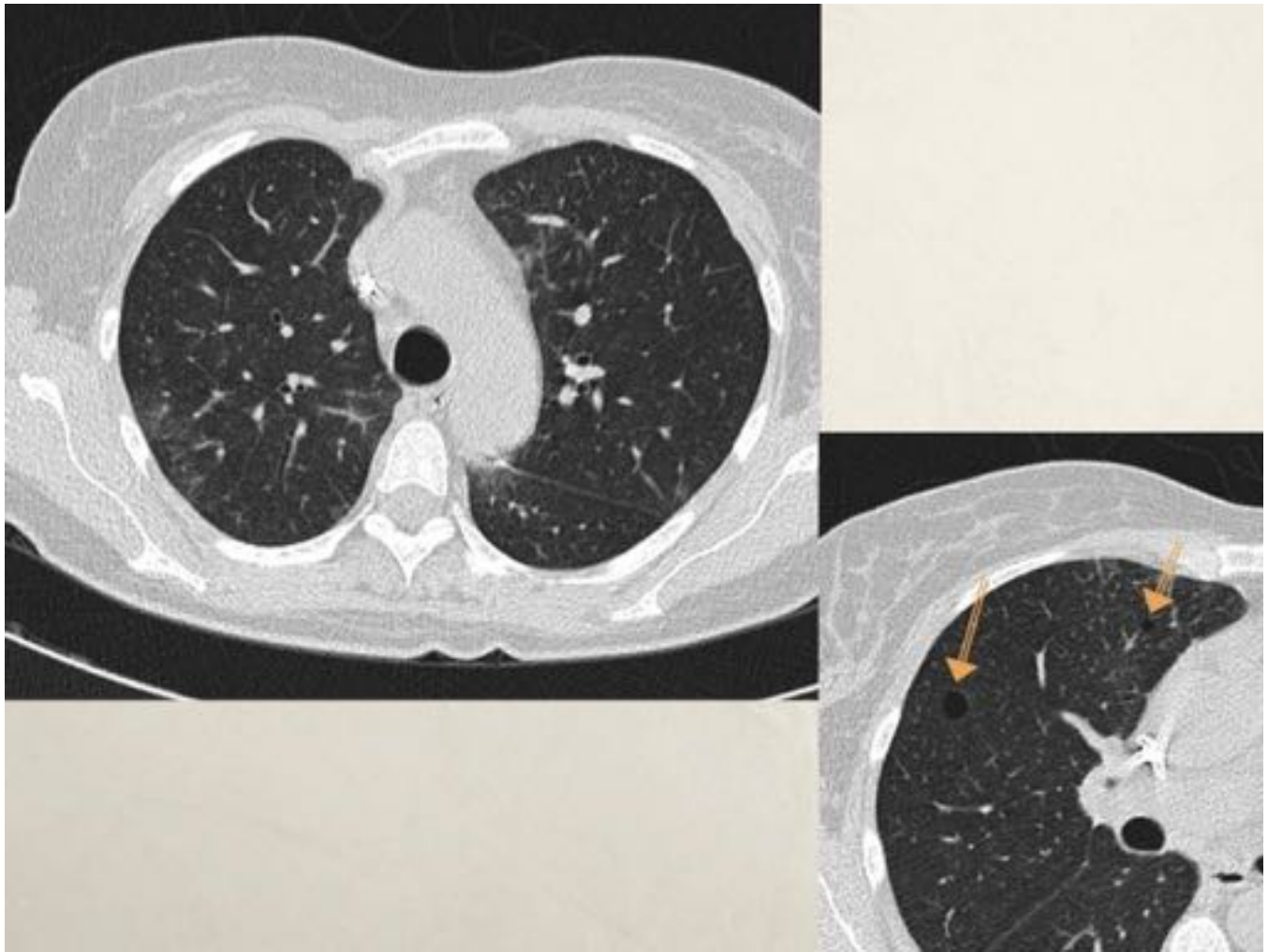


Fig. 41: NIL: pequeñas opacidades parcheadas en vidrio deslustrado. Pequeños quistes aéreos de pared fina en localización perivenosa en hemitórax derecho.

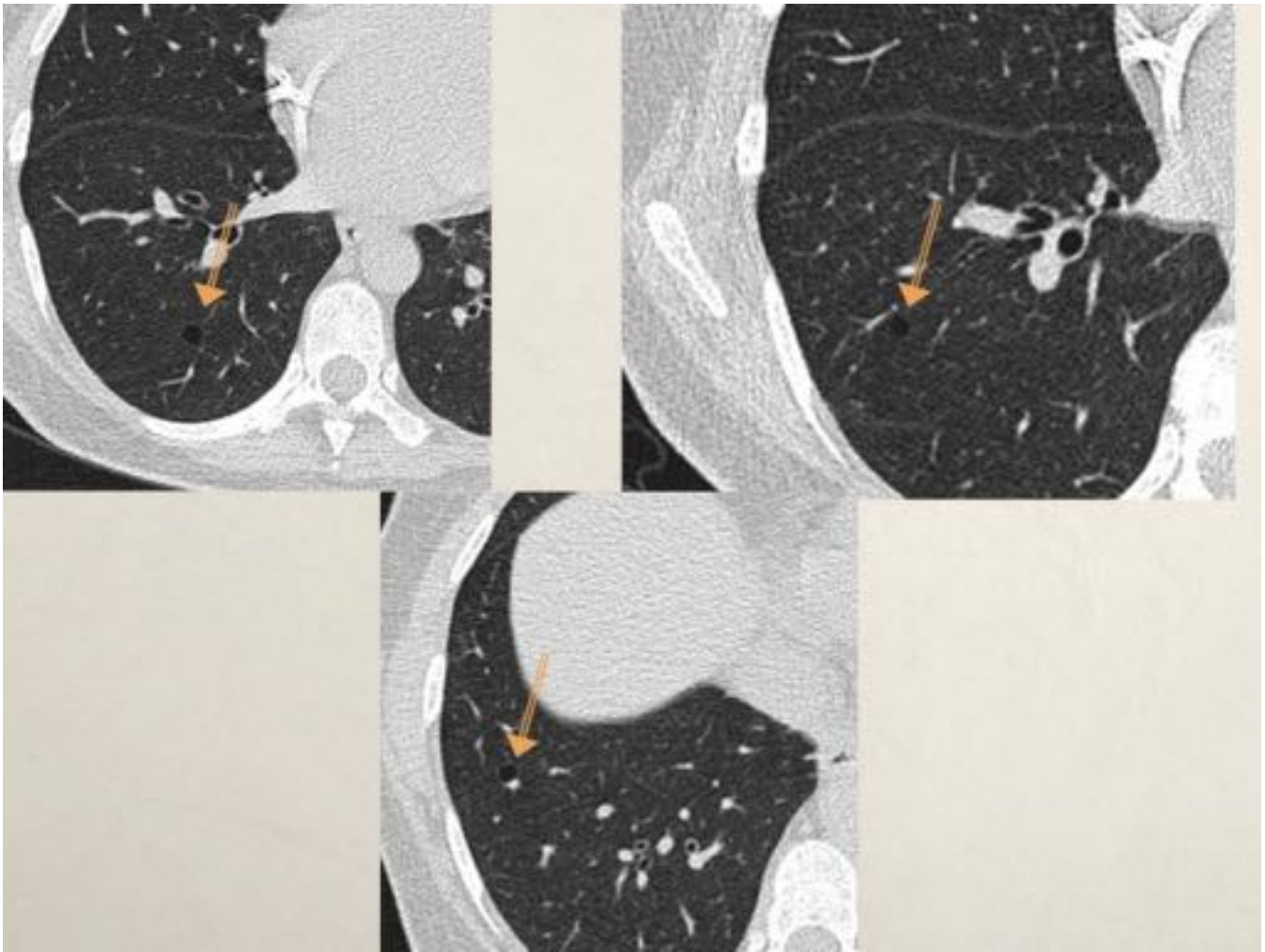


Fig. 42: NIL: mismo caso que figura anterior. Pequeños quistes aéreos de pared fina en localización perivascular en hemitórax derecho (flechas).

DIAGNÓSTICO DE LAS NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS

	Histología	Clinica	TCAR	Diagnóstico diferencial	Biopsia
NIU	NIU	Tos y disnea crónica en > 50 años. Mal pronóstico	Quistes de panal y patrón reticular, periférico subpleural de predominio basal (patrón típico)	NINE, AAE, colagenosis, sarcoidosis, toxicidad fármacos, asbestosis	No, si el patrón en TCAR es típico
NINE	NINE	Tos y disnea crónica. Mejor pronóstico	Vidrio deslustrado y fibrosis, periférico, no subpleural	NID, AAE, FPI, colagenosis, toxicidad fármacos	Si
NOC	NO	Tos, disnea y síndrome general subagudo o crónico. Buen pronóstico	Consolidaciones periféricas y peribroncovasculares	Infección, NEC, CBA, linfoma, vasculitis	No
BR / EPI	BR	Fumadores asintomáticos o con tos y disnea. Buen pronóstico	Vidrio deslustrado	AAE, NID, NINE	No
NID	NID	Fumadores. Tos y disnea subagudas o crónicas. Buen pronóstico	Vidrio deslustrado. Fibrosis en bases	NINE, BR/EPI, AAE, infección <i>P. jiroveci</i>	Si
NIA	DAD	Fallo respiratorio agudo. Mal pronóstico	Vidrio deslustrado. Consolidaciones en zonas declives. Fibrosis	Fase aguda: SDRA, NEA, infección, edema y hemorragia pulmonar Fase avanzada: otras fibrosis	No
NIL	NIL	Tos y disnea crónicas. Pronóstico impredecible	Vidrio deslustrado, quistes y nódulos	Sarcoidosis, AAE, infección <i>P. jiroveci</i> , otras fibrosis	Si

Herráez I. Enfermedad pulmonar infiltrativa difusa. En: del Cura JL, Pedraza S, Gayete A, editores. Radiología Esencial. 1ª ed. Madrid: Panamericana; 2010.

Fig. 43: Herráez I. Enfermedad pulmonar infiltrativa difusa. En: del Cura JL, Pedraza S, Gayete A, editores. Radiología Esencial. 1º ed. Madrid: Panamericana; 2010.

Conclusiones

Las neumonías intersticiales idiopáticas requieren un manejo multidisciplinar dinámico e integrado. El papel del radiólogo es fundamental en el manejo de este complejo grupo de enfermedades y debe conocer sus manifestaciones radiológicas.

Hay que hacer una correlación entre los hallazgos clínicos, radiológicos e histológicos y excluir causas de etiología conocida.

La TCAR tiene un papel fundamental y el radiólogo debe ser capaz de reconocer los hallazgos de imagen que permiten un diagnóstico correcto, fundamentalmente del patrón típico de NIU evitando así la biopsia pulmonar.

Bibliografía / Referencias

Travis WD, Costabel U, Hansell DM et al. An Official American Thoracic Society / European Respiratory Society Statement: update of the International Multidisciplinary classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. American Thoracic Society Documents. Am J Respir Crit Care Med. Vol 188, Iss 6, pp 733-748, Sep 15, 2013.

Herráez I. Enfermedad pulmonar infiltrativa difusa. En: del Cura JL, Pedraza S, Gayete A, editores. Radiología Esencial. 1º ed. Madrid: Panamericana; 2010.

T. Franquet, A Giménez. Neumonías intersticiales idiopáticas. Radiologia. 2012;54:479-89.

J. Ancochea et al. Consenso para el diagnóstico de las neumonías intersticiales idiopáticas. Arch Bronconeumol.2010; 46 (Supl5):2-21.

Kanne JP. Idiopathic interstitial pneumonias. Seminars in Roentgenology. 2010;45:8--21.

Kim SJ, Lee KS, Ryu YH, Yoon YC, Choe KO, Kim TS, et al. Reversed halo sign on high-resolution CT of cryptogenic organizing pneumonia: diagnostic implications. AJR Am J Roentgenol. 2003;180:1251--4.

Lynch DA, Travis WD, Müller NL, Galvin JR, Hansell DM, Grenier PA, et al. Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. Radiology. 2005;236:10--21.

Dixon S, Benamore R. The idiopathic interstitial pneumonias: understanding key radiological features. Clin Radiol. 2010;65:823--31.

Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. Am J Respir Crit Care Med. 2011;183:788--824.