

NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS: diagnóstico y hallazgos por imagen

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Elena Ingunza Loizaga**, Karmele Armendariz Tellitu, José María Abaitua Ibañez, Ignacio Javier Quílez Barrenetxea, Gorka Del Cura Allende, Ainhoa Tellería Bajo

Objetivos Docentes

- 1) Recordar los diferentes tipos de neumonías intersticiales idiopáticas
- 2) Revisar las manifestaciones radiológicas de cada patrón histológico y las entidades no idiopáticas relacionadas con cada uno de ellos
- 3) Exponer las dificultades diagnósticas en este tipo de patologías y la importancia de un trabajo multidisciplinario en su diagnóstico definitivo

Revisión del tema

Las neumonías intersticiales idiopáticas (NIIs) constituyen, junto a la sarcoidosis y a la alveolitis alérgica extrínseca crónica, las enfermedades pulmonares intersticiales difusas más frecuentes.

Se trata de un grupo de enfermedades pulmonares difusas no neoplásicas sin causa conocida, que se asocian a diversos grados de inflamación y fibrosis intersticial. Aunque comparten ciertas características, hay algunos rasgos distintivos de cada una de ellas.

La American Thoracic Society (ATS) y la European Respiratory Society (ERS) las clasifican basándose en criterios clínicos, radiológicos y anatomopatológicos. La función del radiólogo consiste en identificar el patrón macroscópico, llegando al diagnóstico final mediante el consenso con anatomopatólogos y clínicos.

Cada patrón historradiológico observado en las NIIs puede ser debido a diversas entidades clínicas, entre las que hay que establecer un diagnóstico diferencial (enfermedades del colágeno, enfermedades producidas por fármacos, neumoconiosis, neumonitis por hipersensibilidad,...).

La última clasificación de la ATS/ESR reconoce ocho síndromes clínicos idiopáticos, que divide en función de su prevalencia en principales y raros, englobando bajo el término de “no clasificables” los que no cumplen criterios de ninguno de los anteriores. La clasificación sería la siguiente:

1) NIIs principales:

- fibrosis pulmonar idiopática (FPI)
- neumonía intersticial no específica idiopática (NINE)
- bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad intersticial pulmonar (BR-EIP)
- neumonía intersticial descamativa (NID)

- neumonía organizada criptogenética (NOC)
- neumonía intersticial aguda (NIA)
- 2) NII raras:
 - neumonía intersticial linfoidea idiopática (NIL)
 - fibroelastosis pleuroparenquimatososa idiopática
- 3) NII no clasificables

Como ya se ha comentado, cada entidad clínica idiopática se relaciona con un patrón radiohistológico que puede ir asociado a entidades clínicas específicas (no idiopáticas). El radiólogo hablará, por tanto, de patrones (el diagnóstico definitivo clínico será multidisciplinar).

A su vez, las NIIs principales se han dividido en tres categorías (enfermedades crónicas fibrosantes, enfermedades relacionadas con el tabaco y enfermedades de evolución aguda/subaguda).

La relación entre los patrones radiohistológicos y los cuadros clínicos idiopáticos sería la siguiente:

Categoría	Patrón radiológico/patológico	Entidad clínica idiopática
Fibrosantes crónicas	Neumonía intersticial usual (NIU) Neumonía intersticial no específica	Fibrosis pulmonar idiopática (FPI) Neumonía intersticial no específica idiopática
Relacionadas con el tabaco	Bronquiolitis respiratoria Neumonía intersticial descamativa	Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial Neumonía intersticial descamativa
Agudas/subagudas	Neumonía organizada Daño alveolar difuso	Neumonía organizada criptogenética Neumonía intersticial aguda

Diagnóstico radiológico:

La Rx de tórax continúa siendo útil en el diagnóstico de las enfermedades pulmonares intersticiales, mediante la cual además se pueden detectar posibles complicaciones añadidas (neumonía, neumotórax, cáncer de pulmón) y valorar la progresión de la enfermedad mediante el estudio comparativo con Rx previas.

Aun así, las enfermedades intersticiales son difíciles de valorar, llegando a alcanzar el desacuerdo interobservador el 30%. Además, en estadios iniciales, la Rx de tórax puede ser normal.

La TC de tórax va a ser la técnica de imagen de elección para el estudio de las enfermedades pulmonares intersticiales, teniendo las siguientes indicaciones:

- demostrar enfermedad pulmonar en casos de sospecha clínica y Rx normal
- caracterizar una enfermedad pulmonar demostrada en la Rx simple
- valorar la posible actividad de la enfermedad
- indicar el lugar anatómico más apropiado para una posible biopsia

El objetivo principal en el diagnóstico de las neumonías intersticiales es la diferenciación entre el patrón NIU (debido a su mal pronóstico) y el resto de patrones.

1) NIU:

Su entidad clínica idiopática es la FPI, y es la NII más frecuente.

Afecta generalmente a varones entre la 5ª-7ª décadas de vida.

El cuadro clínico se caracteriza por una disnea progresiva, tos seca, fatiga, pérdida de peso y acropaquias. A la exploración tienen crepitantes finos inspiratorios.

Su pronóstico es malo. con una supervivencia media desde el diagnóstico de 2.5-3.5 años. Puede ser

necesario el trasplante pulmonar.

Los hallazgos histológicos consisten en una destrucción de la arquitectura pulmonar con fibrosis, normalmente con panalización y focos fibroblásticos cicatriciales. Es característica la heterogeneidad temporal y espacial de los hallazgos. Ante la coexistencia de varios patrones, el patrón NIU prevalece siempre.

Hallazgos radiológicos: Fig. 1, Fig. 2, Fig. 3

Las Rx de tórax muestran un patrón reticular bilateral con predilección por las zonas inferiores pulmonares y las regiones subpleurales, áreas quísticas con patrón en panal y pérdida de volumen pulmonar.

La TC mostrará los hallazgos típicos de la fibrosis, que consisten en:

-*reticulación*: engrosamiento de intersticio intralobular

-*bronquiectasias/bronquiolectasias de tracción*: dilataciones irregulares de la vía aérea distal causadas por la existencia de una fibrosis retráctil en el parénquima

-*panalización*: pequeños quistes subpleurales (hallazgo específico de fibrosis y criterio diagnóstico más importante de FPI).

La distribución será parcheada, basal, subpleural y periférica.

Habrán adenopatías mediastínicas en el 90% de los pacientes.

El consenso oficial ATS/ERS/JRS/ALAT 2011 establece tres categorías en el diagnóstico mediante TC del patrón NIU, que serían “patrón típico de NIU”, “posible NIU” y “NIU no consistente”. Los criterios son los siguientes:

Patrón típico de NIU:

- a) predominio basal subpleural
- b) presencia de reticulación evidente
- c) panalización con/sin bronquiectasias/bronquiolectasias de tracción
- d) ausencia de hallazgos considerados excluyentes de un patrón de NIU

Posible NIU:

- a) la afectación pulmonar debe tener un predominio basal y una localización subpleural
- b) presencia de reticulación evidente
- c) demostrar la ausencia de hallazgos considerados excluyentes de un patrón de NIU

NIU no consistente:

- a) predominio en campos medios o superiores
- b) predominio peribroncovascular
- c) extensa afectación en vidrio esmerilado predominando sobre la afectación reticular
- d) numerosos micronódulos (bilaterales, lóbulos superiores)
- e) quistes (múltiples, bilaterales, alejados de las zonas de panalización)
- f) patrón de atenuación en mosaico/atrapamiento aéreo (bilateral, en tres o más lóbulos)
- g) consolidación segmentaria

El diagnóstico de FPI requiere:

- a) exclusión de causas conocidas de enfermedad pulmonar intersticial difusa
- b) presencia del patrón típico de NIU en la TC en pacientes sin biopsia pulmonar quirúrgica
- c) presencia del patrón NIU posible o inconsistente en la TC y biopsia pulmonar quirúrgica

Durante la evolución de la FPI, se pueden dar episodios de exacerbaciones agudas (Fig. 4), que cursan con un empeoramiento clínico rápido. Se objetivarán extensas opacidades en vidrio esmerilado o consolidaciones, superpuestas a los hallazgos típicos de la NIU.

La biopsia muestra un patrón de daño alveolar difuso o neumonía organizada sobre un patrón de NIU subyacente.

El diagnóstico diferencial del patrón NIU incluye conectivopatías, asbestosis, toxicidad por fármacos,

radiación, neumonitis por hipersensibilidad crónica, sarcoidosis estadio IV y fibrosis pulmonar familiar.

NINE:

Es la segunda NII más frecuente y tiene buen pronóstico, aunque éste va a depender del grado de fibrosis existente.

Clínicamente los pacientes presentan tos y disnea, y la media de edad en el momento del diagnóstico es de 40-50 años.

Histológicamente se caracteriza por inflamación intersticial con diferentes grados de fibrosis, con uniformidad temporal y espacial. Se diferencian dos categorías, “celular” y “fibrótica”. Esta última puede evolucionar a patrón NIU.

Hallazgos radiológicos: Fig. 5

- infiltrados en vidrio esmerilado, bilaterales y simétricos
- bronquiectasias de tracción y distorsión de la arquitectura pulmonar (más frecuente en NINE fibrótica)
- reticulación subpleural
- no panalización, o mínima
- predominio concéntrico subpleural y basal
- puede observarse integridad del área subpleural (Dd con NIU)

A diferencia de la NIU, los hallazgos pueden desaparecer con el tratamiento.

Las entidades clínicas que cursan con este patrón son las conectivopatías (patrón de neumonía intersticial más frecuente), neumonitis por hipersensibilidad, toxicidad por fármacos, infección, inmunodeficiencia.

BR-EIP:

La bronquiolitis respiratoria es un hallazgo frecuente en fumadores, normalmente asintomáticos, que se caracteriza por la presencia de macrófagos pigmentados en región peribronquiolar.

Sin embargo, en un pequeño porcentaje de pacientes la enfermedad es más extensa, dando lugar a una afectación intersticial, considerándose en ese caso una BR-EIP.

La Rx de tórax es normal en el 30% de los casos. En el resto se objetivan pequeñas opacidades reticulares y áreas en vidrio esmerilado.

La TC va a demostrar opacidades multifocales en vidrio esmerilado, pequeños nódulos centrolobulillares mal definidos y mínimos cambios enfisematosos. Predomina en lóbulos superiores. (Fig. 6)

El diagnóstico diferencial se establece con la NID, NINE y la neumonitis por hipersensibilidad.

NID:

Forma parte, junto a la bronquiolitis respiratoria y la bronquiolitis respiratoria-enfermedad intersticial pulmonar, del espectro de enfermedades relacionadas con el consumo del tabaco. Sin embargo, se han descrito casos en no fumadores.

En la NID, los macrófagos pigmentados tienen una distribución difusa intraalveolar.

La TC muestra opacidades en vidrio esmerilado siempre, y reticulación. La distribución es periférica y basal, con predominio en lóbulos inferiores. Suelen coexistir zonas de enfisema y atrapamiento aéreo. (Fig.7)

El diagnóstico diferencial se establece con la neumonitis por hipersensibilidad aguda o subaguda, la sarcoidosis y la neumonía por P. jiroveci.

El pronóstico de la BR-EIP es bueno si se abandona el tabaco, mientras que en la NID se añaden esteroides en algunos casos.

NO:

Se caracteriza por la proliferación de tejido de granulación en el interior de bronquiolos, ductos alveolares y alveolos.

Puede ser idiopática (la tercera NII más frecuente) o representar una respuesta pulmonar a distintos procesos (enfermedades del colágeno, infecciones, obstrucción bronquial, aspiración, reacciones farmacológicas, inhalación por humos tóxicos, neumonitis por radiación, neumonitis por hipersensibilidad).

Clínicamente, los pacientes presentan cuadros pseudogripales con síntomas inespecíficos (tos no productiva, disnea, fiebre).

En la TC se objetivan múltiples opacidades (vidrio esmerilado o consolidaciones) de distribución parcheada, uni o bilaterales, generalmente periféricas, subpleural o peribronquial, y con predominio en lóbulos inferiores. Pueden cambiar de tamaño y localización, incluso sin tratamiento.

También se evidencia ligera dilatación bronquial y nódulos peribroncovasculares bien delimitados (<10mm).

Son característicos los signos del halo y del halo invertido (focos de vidrio esmerilado rodeados de anillo de consolidación).

(Fig. 8, 9, 10, 11, 12)

Tiene buen pronóstico, recuperándose completamente con tratamiento corticoideo.

NA:

Se trata de una lesión alveolar difusa (LAD), de curso rápidamente progresivo, indistinguible del síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) por sepsis o shock.

El término NIA se reserva para los casos de etiología desconocida, con mal pronóstico (mortalidad superior al 50%).

Es una enfermedad rara, probablemente infradiagnosticada, sin tratamiento en la actualidad.

Se trata de un cuadro de insuficiencia respiratoria que se desarrolla a lo largo de varios días y/o una semana en una persona sin factores de riesgo para el desarrollo de un SDRA.

La TC muestra consolidaciones y opacidades en vidrio esmerilado parcheadas bilaterales de distribución difusa que tienden a la coalescencia (indistinguible de otros cuadros de SDRA). Las alteraciones son más graves en regiones posteriores. A medida que la enfermedad progresa, se puede objetivar una distorsión arquitectural con bronquiectasias de tracción y panalización.

PROBLEMAS DIAGNÓSTICOS:

La TC permite estudiar los cambios morfológicos macroscópicos que se producen en las neumonías intersticiales, aunque los hallazgos no son siempre específicos de un patrón concreto y puede haber variaciones interobservador.

En el estudio histológico, el “error de muestra” es frecuente, encontrando distintos patrones en biopsias tomadas a un mismo paciente en diferentes regiones anatómicas. En estos casos, el patrón NIU siempre prevalece.

Además, el tamaño de la muestra obtenida por biopsia puede no ser suficiente para emitir un diagnóstico histológico.

Normalmente, los hallazgos radiológicos e histológicos se complementan, siendo necesaria la visión del clínico para establecer un diagnóstico certero en cada entidad idiopática tras haber descartado posibles etiologías.

Es por ello que el diagnóstico final debe consensuarse en un comité multidisciplinar.

Imágenes en esta sección:



Fig. 1: Mujer de 75 años. Patrón intersticial bilateral, con reticulación y mala definición de los vasos.

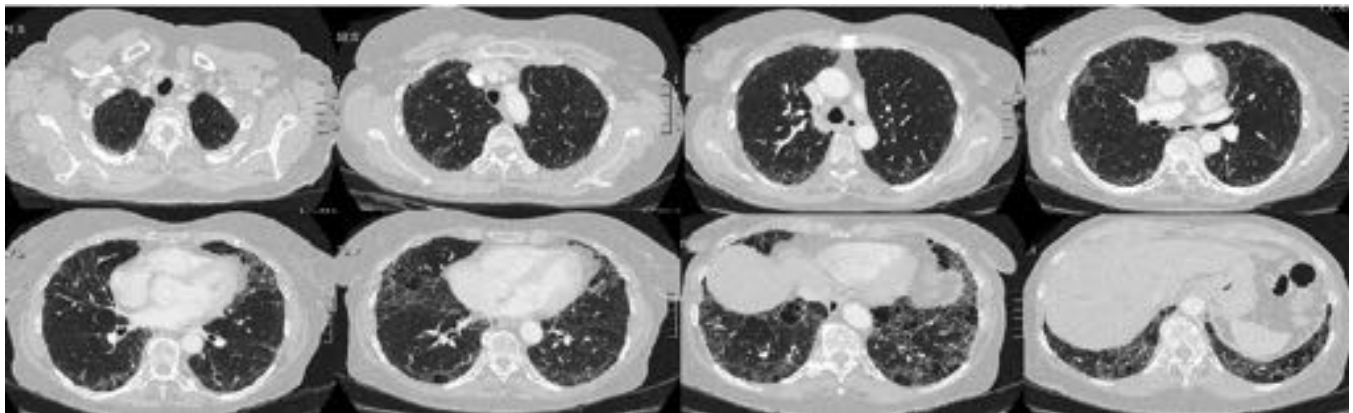


Fig. 2: TC en paciente de Fig. 1, que muestra afectación intersticial de predominio subpleural afectando a regiones basales de ambos hemitórax, consistente en engrosamiento interlobulillar y formaciones quísticas estratificadas en relación a panalización. Hallazgos compatibles con patrón típico de NIU.

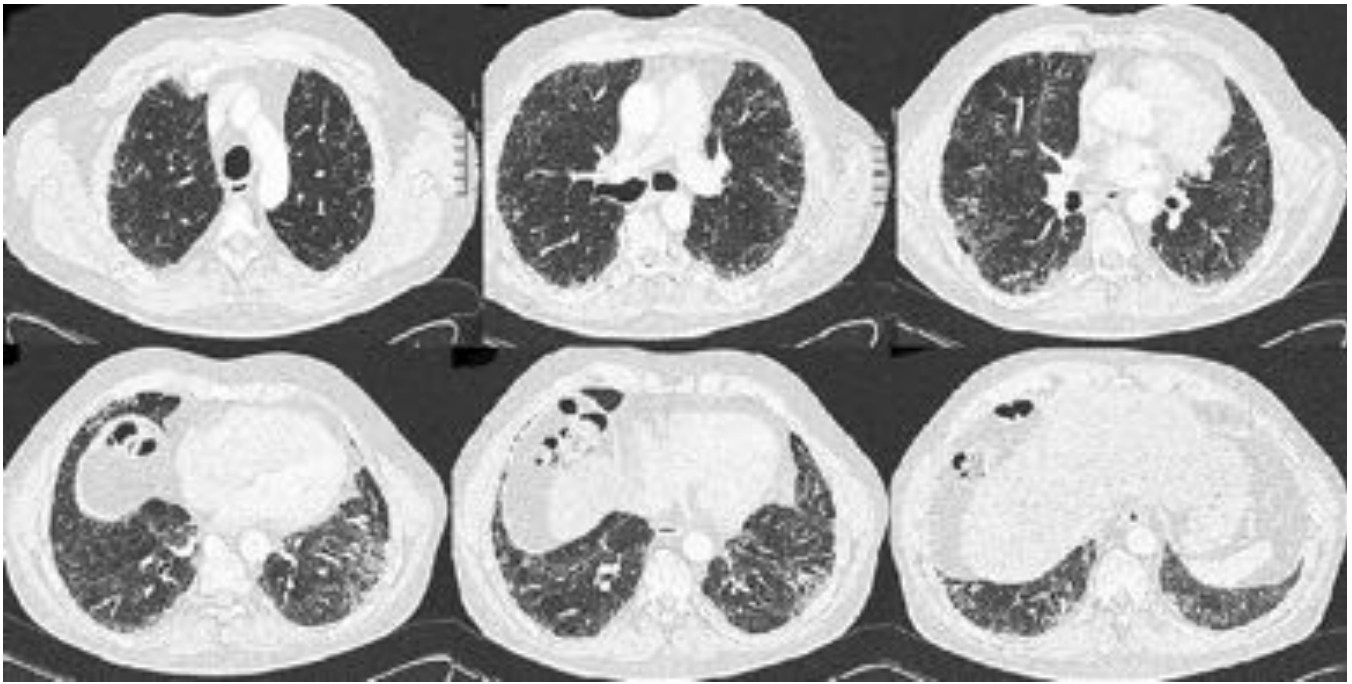


Fig. 3: Varón de 50 años con tos y expectoración matutina, con disnea progresiva. La TC muestra hallazgos de patrón típico NIU, con reticulación, panalización con bronquiectasias de tracción, y predominio basal y subpleural. Se le diagnostica de FPI.

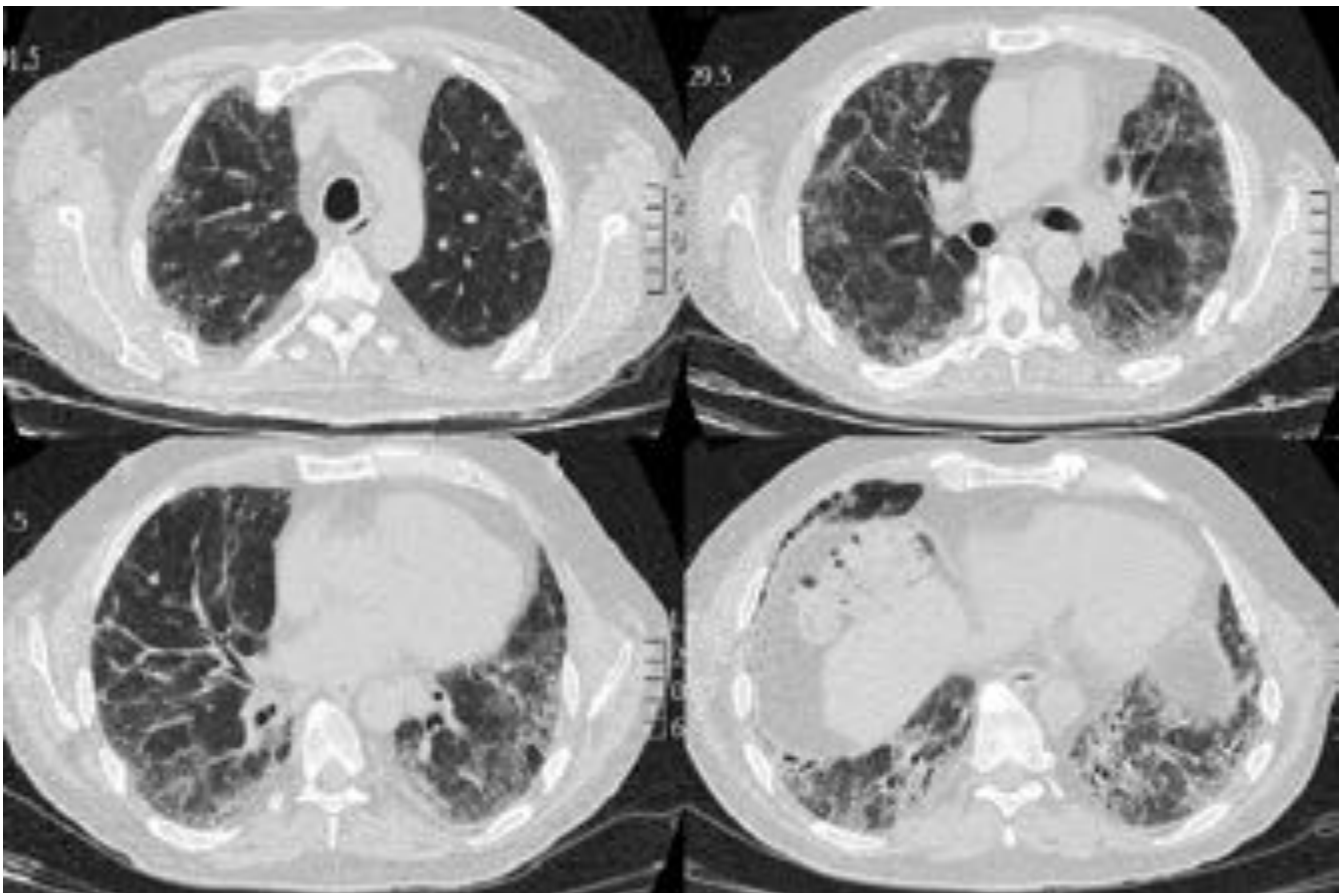


Fig. 4: Mismo paciente de Fig.3. que es remitido un año más tarde por febrícula de 2-3 días de

evolución, disnea de mínimos esfuerzos, tos con expectoración blanquecina y dolor torácico. La TC muestra extensas opacidades en vidrio esmerilado y consolidaciones, de mayor entidad en regiones posteriores, superpuestas a las imágenes de patrón NIU, en relación con exacerbación aguda.

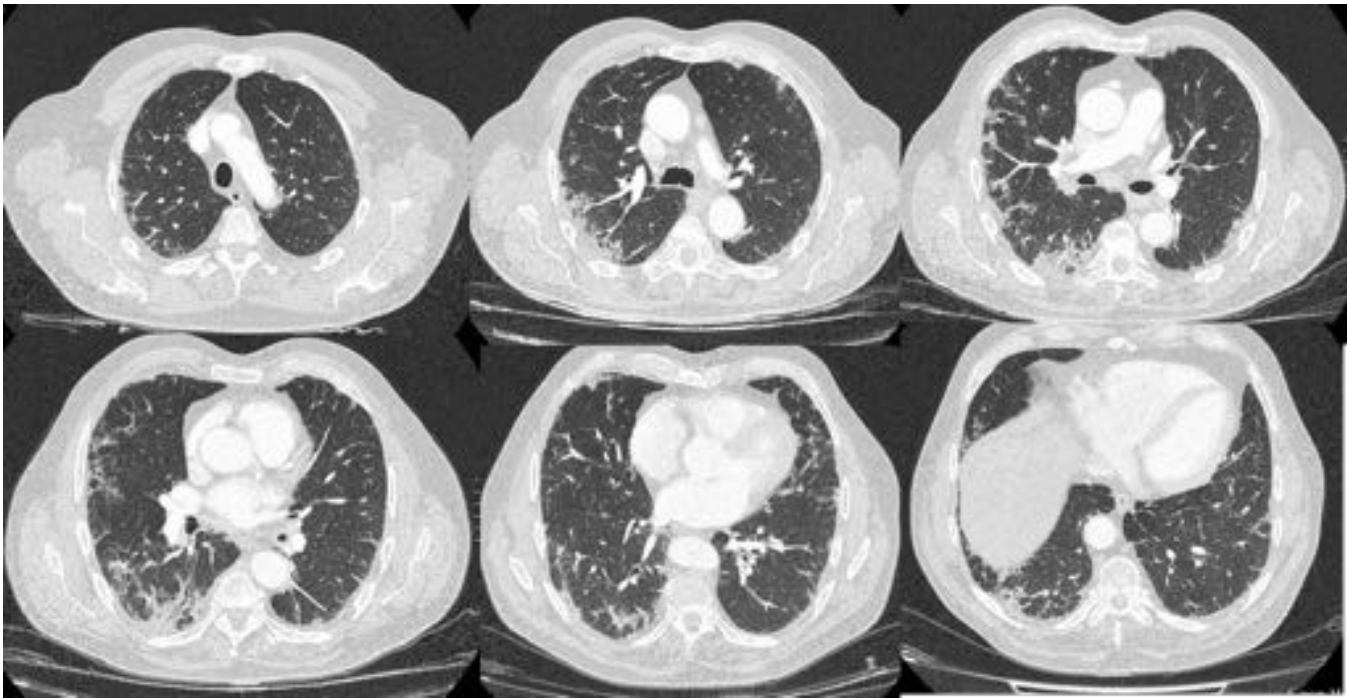


Fig. 5: NINE: Opacidades en vidrio esmerilado parcheadas periféricas subpleurales bilaterales, y reticulación. No se observa patrón en panal. Ectasias bronquiales por tracción en LID. Adenopatías hiliomediastínicas, la de mayor tamaño subcarinal.

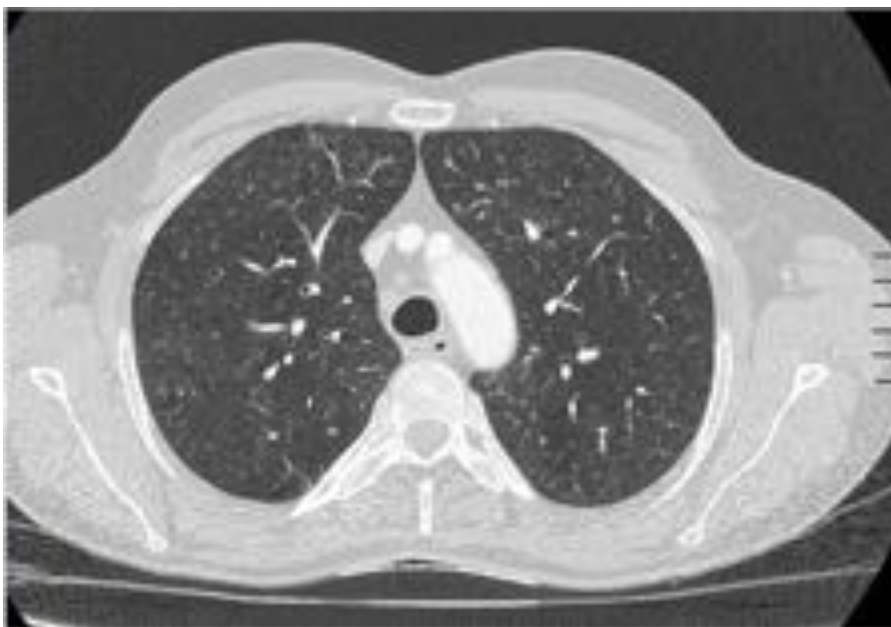


Fig. 6: BR-EPID TC: refuerzo de la trama peribroncovascular, enfisema centrolobulillar y paraseptal, y sutiles opacidades centrolobulillares con imágenes de árbol en gemación con afectación difusa de ambos hemitórax.

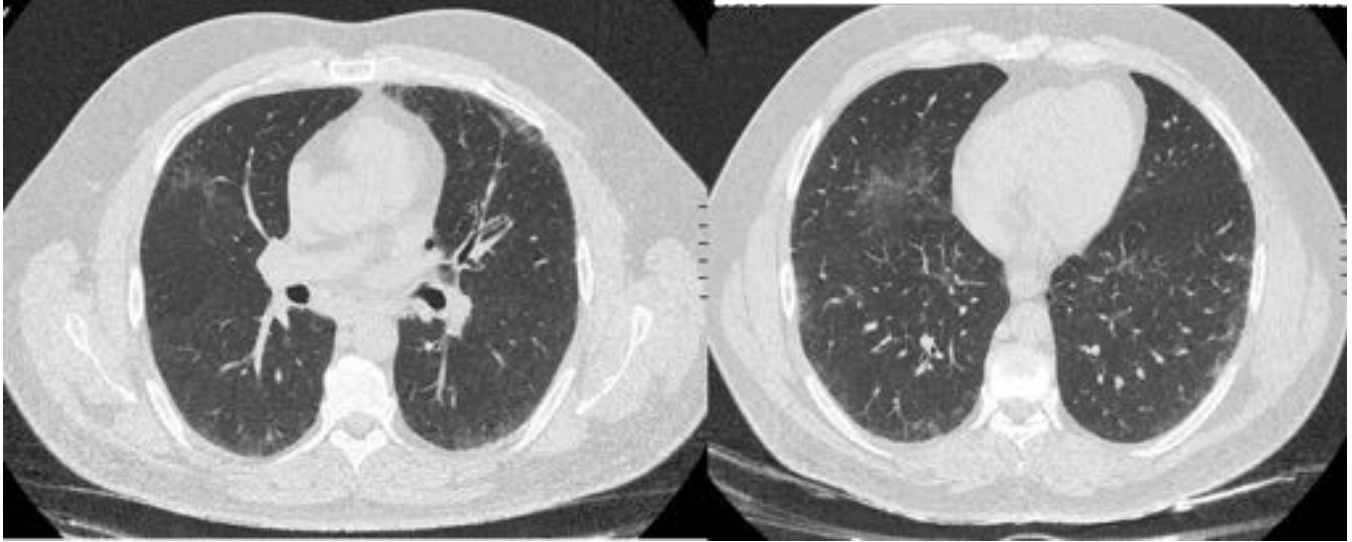


Fig. 7: Neumonía intersticial descamativa TC: opacidades en vidrio esmerilado de distribución subpleural, con discreta reticulación, sin signos de panalización ni ectasias bronquiales.

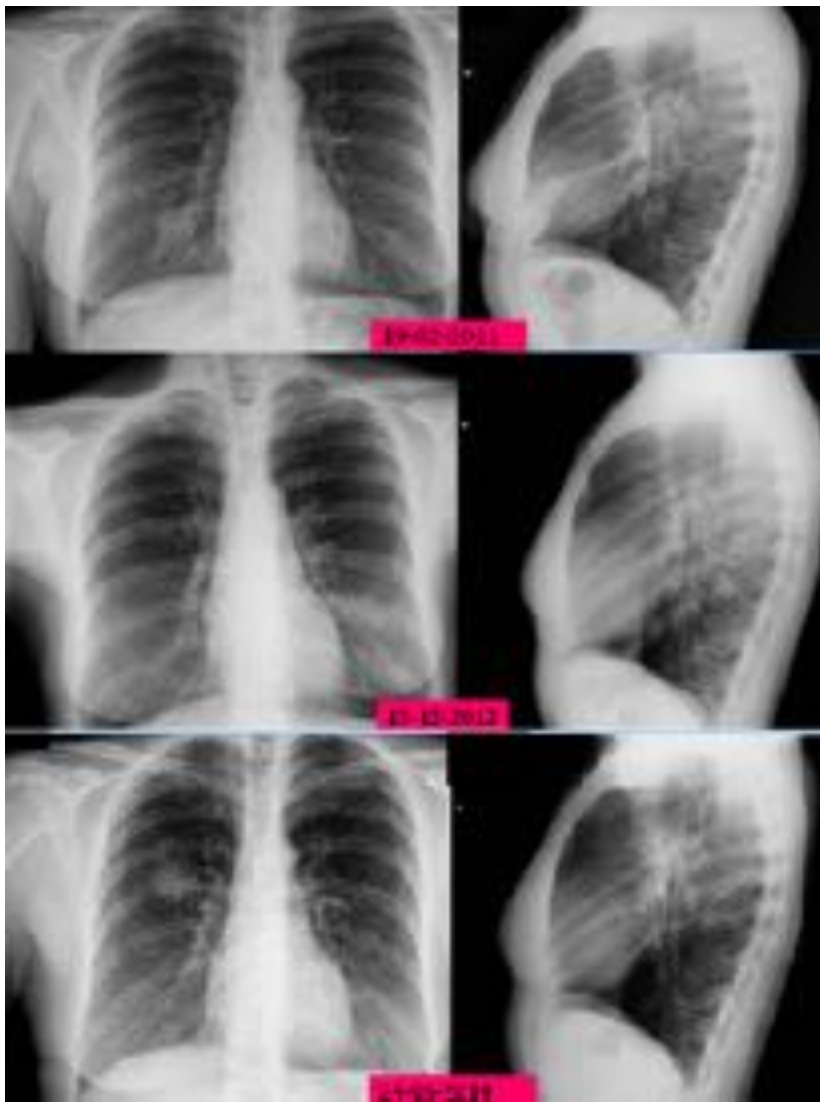


Fig. 8: Mujer de 49 años con neumonías de repetición. Rx que muestran consolidaciones alveolares en diferentes localizaciones (LM, segmento superior de LII, LSD) en un período de 4 años. Se confirma diagnóstico de neumonía organizada mediante criobiopsia.



Fig. 9: TC en paciente de Fig. 8, que muestra opacidad en vidrio esmerilado en LSD.



Fig. 10: Neumonía organizada. TC en paciente de Fig. 8 y Fig. 9, que muestra resolución del vidrio esmerilado del LSD, y foco consolidativo en LM con broncograma aéreo.

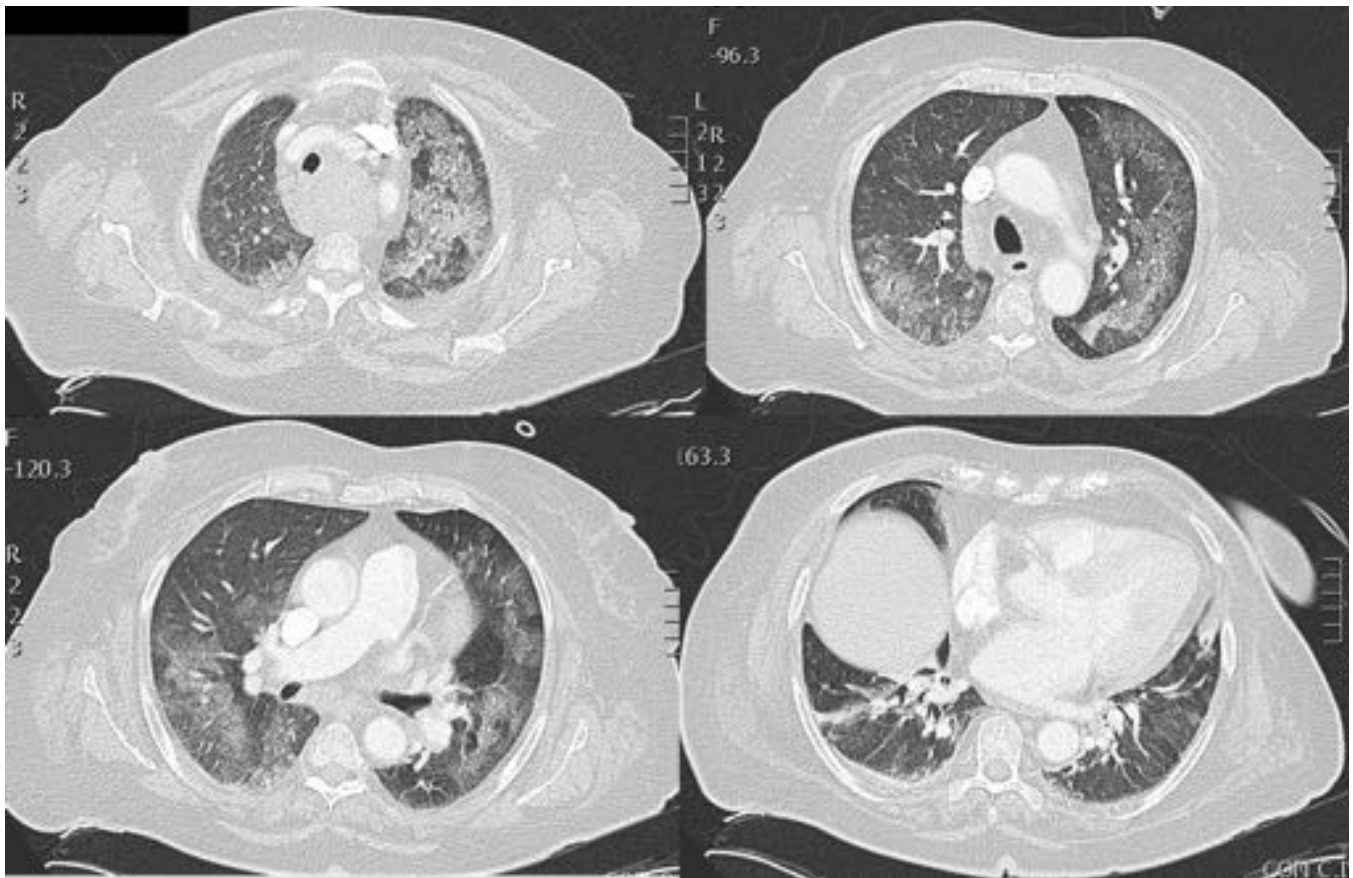


Fig. 11: Neumonía organizada en mujer con infiltrados pulmonares cambiantes. TC: opacidades en vidrio esmerilado con distribución bilateral asimétrica, más acusadas sobre campo pulmonar izquierdo, asociadas a discretas áreas más condensativas en LSI. Áreas de colapso en ambas bases.

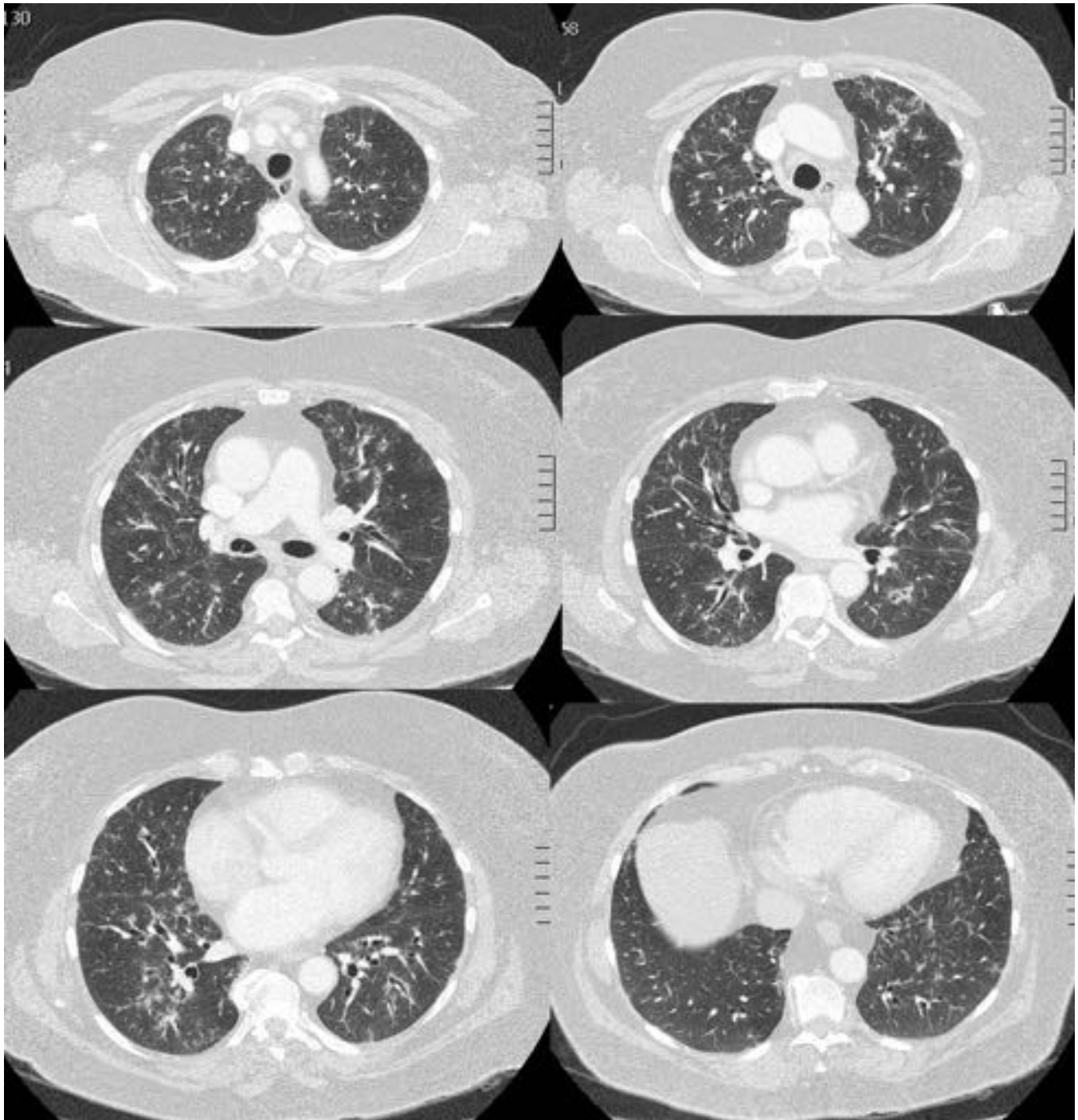


Fig. 12: Paciente asmático mal controlado con infecciones respiratorias de repetición. TC: opacidades en vidrio esmerilado de distribución peribroncovascular bilateral, asociadas a un árbol bronquial ectásico con engrosamiento de sus paredes. Discreto engrosamiento septal subpleural. Hallazgos sugestivos de NO que se confirma con criobiopsia.

Conclusiones

Las NIIs suponen un grupo heterogéneo de enfermedades pulmonares difusas relativamente frecuentes y difíciles de interpretar que van a requerir un diagnóstico multidisciplinar en el que los hallazgos tomográficos van a desempeñar una función importante, identificando diferentes grados de inflamación y fibrosis en función del patrón ante el cual nos encontremos.
Va a ser esencial diferenciar el patrón NIU por su mal pronóstico.

Bibliografía / Referencias

- “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 Vol 188, Iss. 6, pp 733–748, Sep 15, 2013; Travis 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 Vol 183. pp 788–824, 2011; Raghu et al.
- “Aproximación al diagnóstico radiológico de las neumonías intersticiales idiopáticas. Hallazgos en tomografía computarizada de alta resolución”; Radiología. 2012;54(1):73-84; Encinas et al.
- “Neumonías intersticiales idiopáticas”; Radiología. 2012;54(6):479-489; Franquet et al.
- “Nueva clasificación de las neumonías intersticiales idiopáticas”; Medicina respiratoria 2014, 7 (2): 21-28; Xaubet et al.
- “Radiología Pulmonar y Cardiovascular”; Webb & Higgins; ed. Marbán