

# Criterios diagnósticos de la Fibrosis Pulmonar Idiopática: nuevas Guías de Práctica Clínica

Candela Anadón Gallardo<sup>1</sup>, Jaime Rivera Pinillos<sup>1</sup>,  
Sara Ribagorda Tejedor<sup>1</sup>, Irene Moreno Ochoa<sup>1</sup>,  
Miguel Noriega Collado<sup>1</sup>, Leticia Salazar García<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Hospital San Pedro, Logroño



# Objetivo docente:

Llevar a cabo una revisión de los nuevos criterios diagnósticos, desde el punto de vista radiológico, para la fibrosis pulmonar idiopática de acuerdo con los últimos documentos emitidos por la Sociedad Fleischner y la ATS / ERS / JRS / ALAT.

Describir los hallazgos y distintos patrones radiológicos para la neumonía intersticial usual en Tomografía Computarizada de Alta Resolución.



# Revisión del tema:

La **fibrosis pulmonar idiopática (FPI)** se define como una forma específica de neumonía intersticial fibrosante crónica, de causa desconocida, limitada a los pulmones, progresiva y de mal pronóstico, que ocurre principalmente en adultos mayores.

Se asocia al patrón radiológico y/o histológico de **neumonía intersticial usual (NIU)**



## UN POCO DE HISTORIA...

**2000** → Se establecieron por primera vez los criterios diagnósticos y recomendaciones para determinar la evolución y tratamiento de la FPI.

**2011** → Se publicó un consenso internacional en el que se redefinieron los criterios diagnósticos y se establecieron nuevas recomendaciones terapéuticas.

**2017** → La Sociedad Fleischner publica una revisión actualizada sobre criterios diagnósticos de la FPI.

**2018** → Nueva guía oficial de práctica clínica emitida colaborativamente por la Sociedad Americana del Tórax (ATS), la Sociedad Respiratoria Europea (ERS), la Sociedad Respiratoria Japonesa (JRS) y la Sociedad Latinoamericana del Torax (ALAT). Se reformulan las recomendaciones publicadas en el año 2011.



# TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE ALTA RESOLUCIÓN (TCAR)

La **Tomografía Computarizada de Alta Resolución (TCAR)** es el estudio de primera línea para el enfoque diagnóstico de FPI

- **ADQUISICIÓN VOLUMÉTRICA** → Sustituye al TC secuencial. Cubre todo el volumen pulmonar con una mejor detección de todas las anomalías. También asegura un análisis más preciso de las características de las lesiones y la distribución, al poder realizar reconstrucciones multiplanares y procesamiento posterior de la imagen.
- **INSPIRACIÓN MÁXIMA** → La inspiración inadecuada puede aumentar la atenuación pulmonar y producir falsas imágenes de vidrio esmerilado o retículo fino.

Se puede complementar con:

- **ESPIRACIÓN** → Para confirmar atrapamiento aéreo.
- **DECÚBITO PRONO** → Cuando hay densidades periféricas en zonas dependientes en decúbito supino.



# PROTOCOLO DE ADQUISICIÓN:

Se describen requisitos técnicos muy precisos para la obtención de imágenes de alta calidad.

## PROTOCOLO RECOMENDADO

No administración de contraste

Adquisición volumétrica con selección de:

Colimación submilimétrica

Tiempo de rotación más corto

El mayor campo de visión posible

La corriente y el potencial del tubo adecuados para el tamaño del paciente :

◦ Típicamente 120 kVp y  $\leq 240$  mAs

◦ Potenciales del tubo más bajos (p. ej., 100 kVp) con ajuste del tubo actual recomendado para pacientes delgados

Uso de técnicas disponibles para evitar exposición innecesaria a la radiación

Reconstrucción de imágenes de TC de cortes finos ( $\leq 1.5$  mm):

Contiguas o superpuestas

Usar un algoritmo de alta frecuencia espacial

Algoritmo de reconstrucción iterativa si se valida en la unidad de TC

Número de adquisiciones:

Supino: inspiratorio (volumétrico)

Supino: espiratorio (volumétrico o secuencial)

Prono: solo exploraciones inspiratorias (volumétrico o secuencial); opcional

Exploraciones inspiratorias obtenidas a máxima inspiración

Dosis de radiación recomendada para la adquisición volumétrica inspiratoria:

1–3 mSv (dosis "reducida)

Recomendación fuerte para evitar la TC de ultra baja dosis ( $< 1$  mSv)



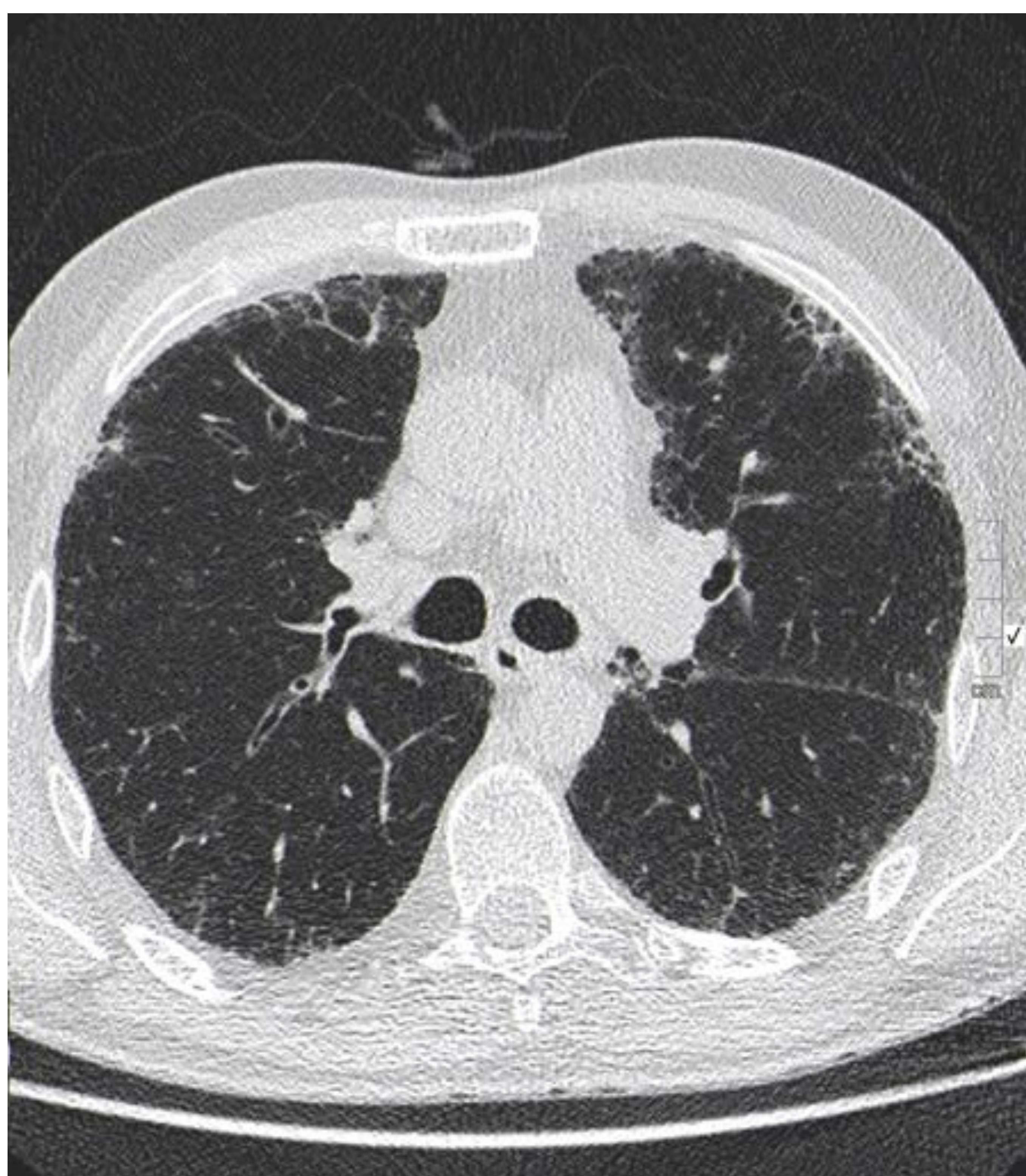
# CARACTERÍSTICAS DEL PATRÓN DE NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL:

- Predominio periférico y basal
- Parcheado, a veces difuso o asimétrico
- Panalización
- Patrón reticular
- Con o sin bronquiectasias/ bronquiolectasias de tracción periféricas
- Puede existir vidrio deslustrado, pero no debe ser el patrón predominante.
- Sin hallazgos que sugieran un diagnóstico alternativo
- Pueden estar presentes: adenopatías mediastínicas y pequeñas calcificaciones en las áreas de fibrosis



## PREDOMINIO PERIFÉRICO Y BASAL :

- La distribución típica de NIU es subpleural con predominio basal y posterior
- Es común encontrar algo de compromiso del lóbulo superior, con mayor afectación de las bases → gradiente apicobasal
- En fases iniciales se distribuye de forma heterogénea a lo largo de la pleura con áreas respetadas
- En estadios avanzados se observa un compromiso más homogéneo y extensión hacia el centro del pulmón

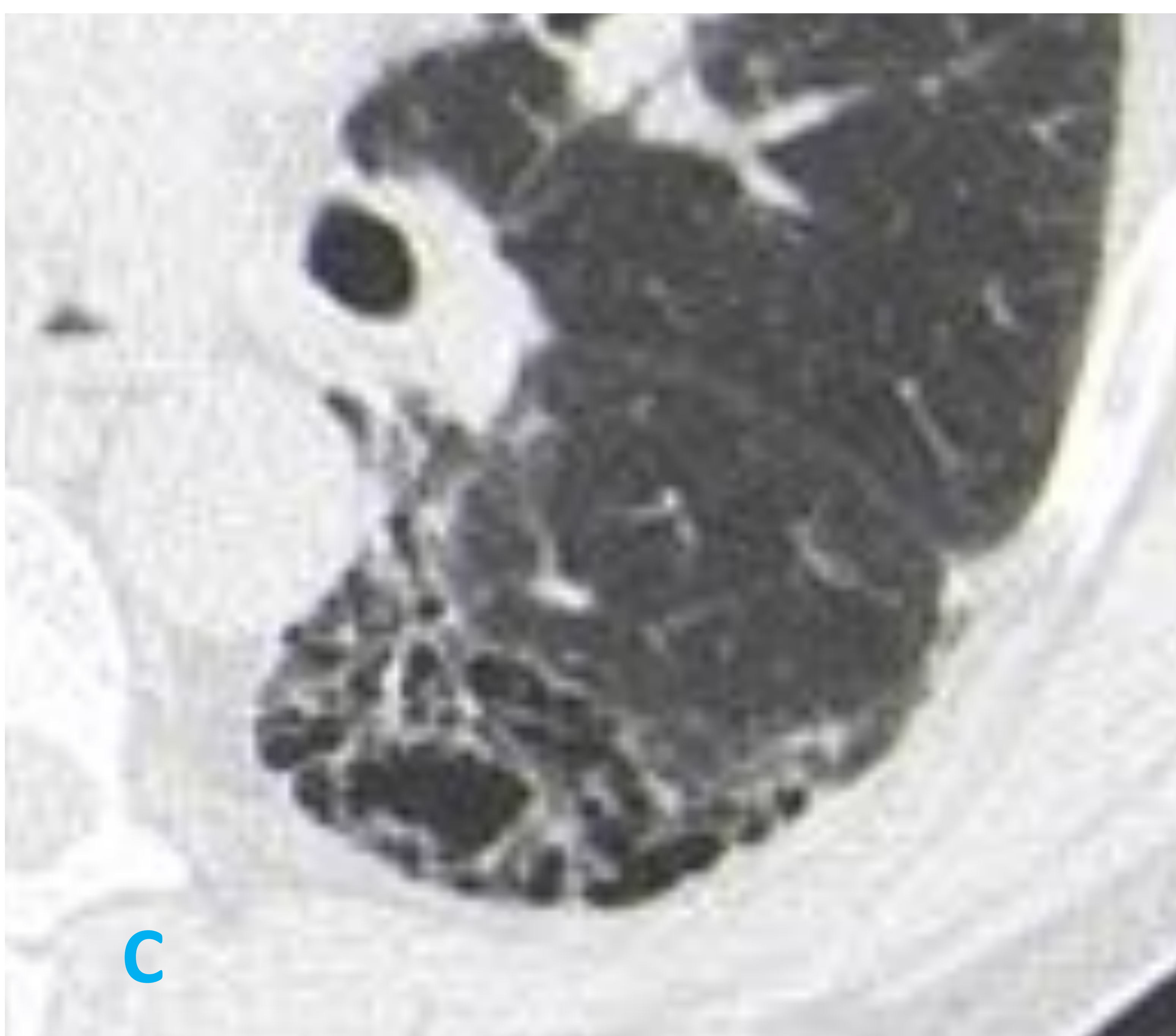
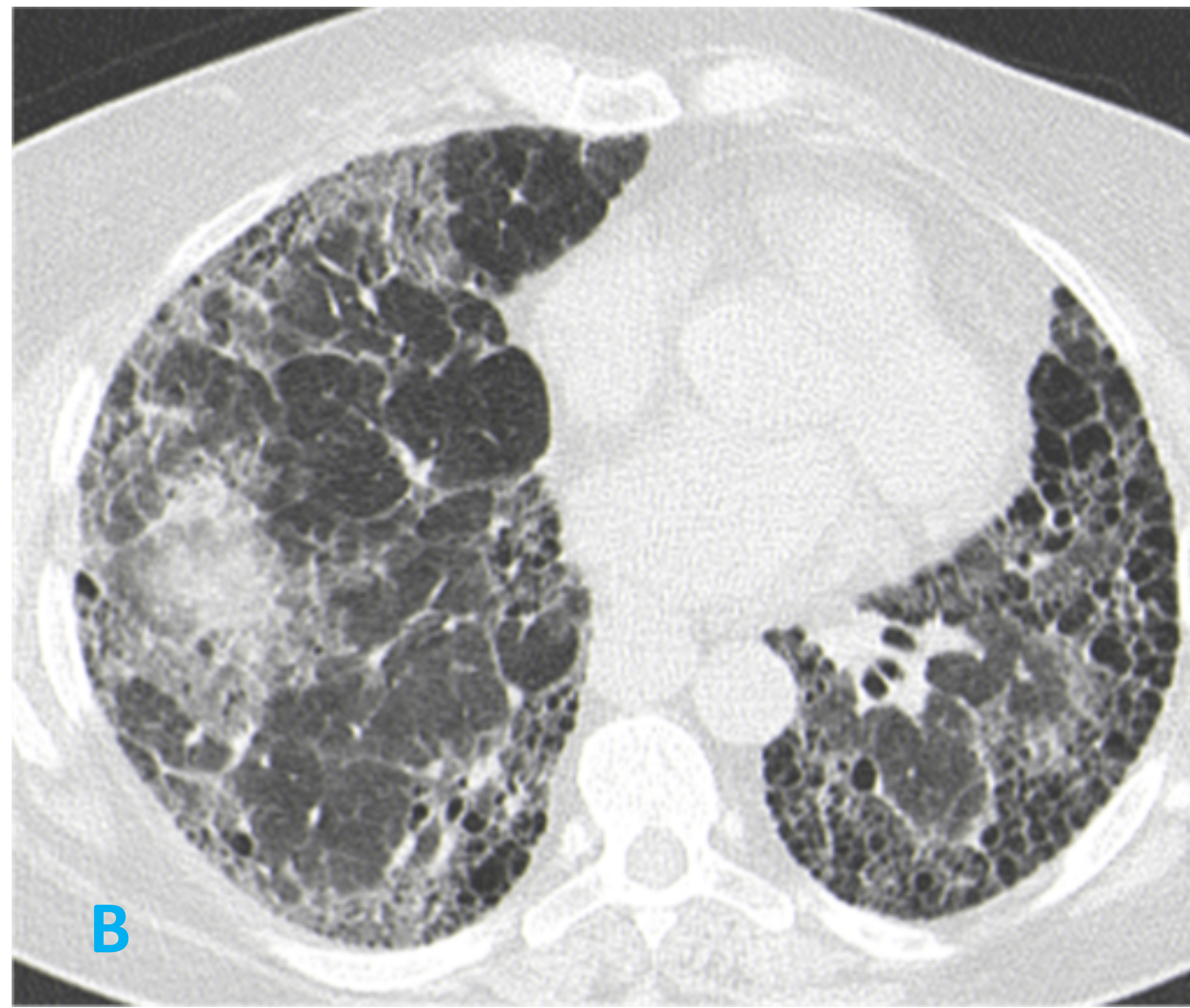
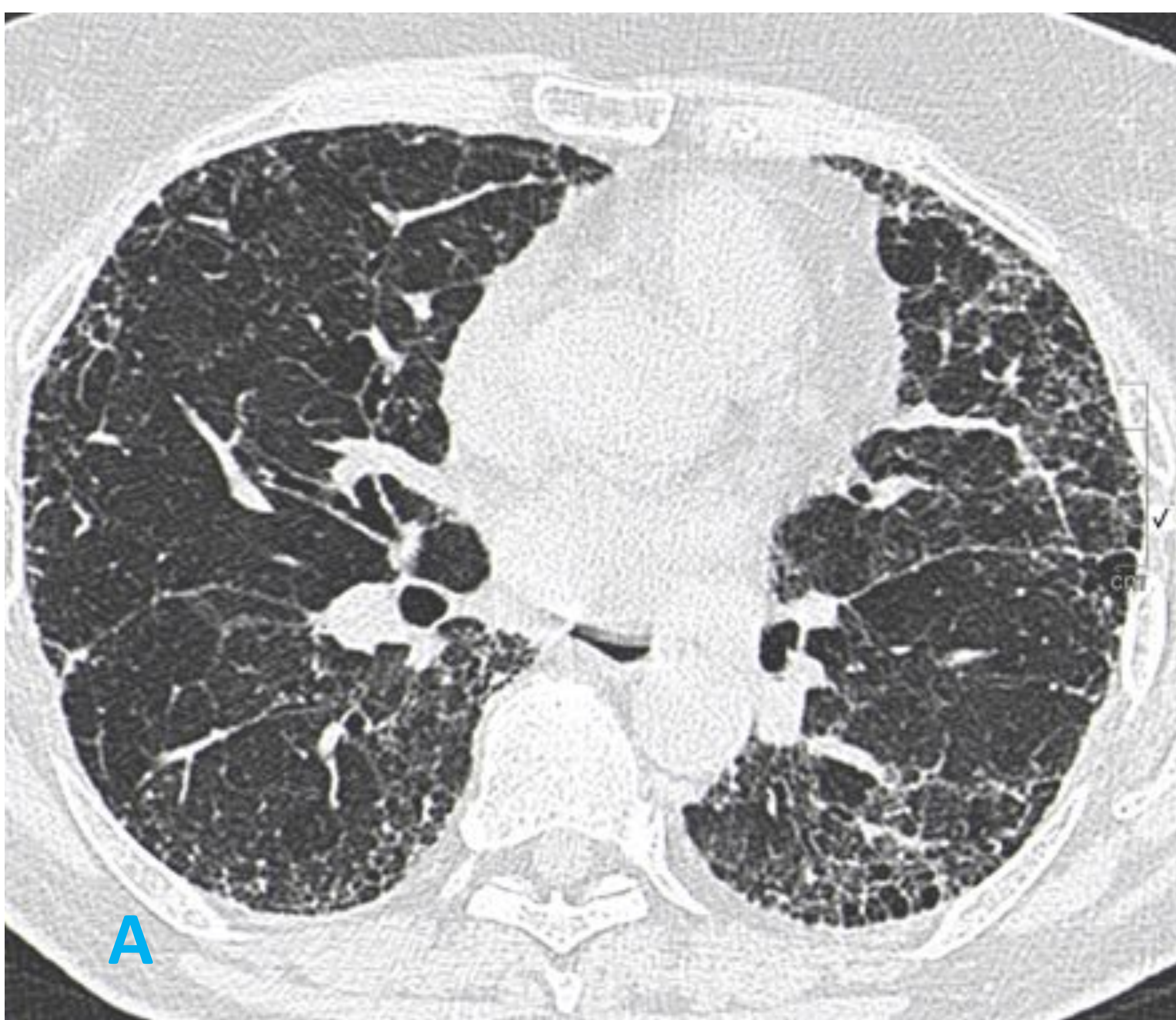


Localización subpleural de las alteraciones, con un gradiente apicobasal y afectación predominante a nivel basal y posterior. La distribución es heterogénea, observando zonas respetadas.



## PANALIZACIÓN:

- Espacios aéreos quísticos y agrupados, con un diámetro homogéneo (típicamente entre 3–10 mm)
- Tienen paredes gruesas y bien definidas, habitualmente compartidas



A, B, C) Áreas de panalización. Múltiples formaciones quísticas a nivel subpleural, de tamaño similar que comparten pared bien definida.  
D) Estadío avanzado con un panal extenso y progresión hacia el centro del pulmón.

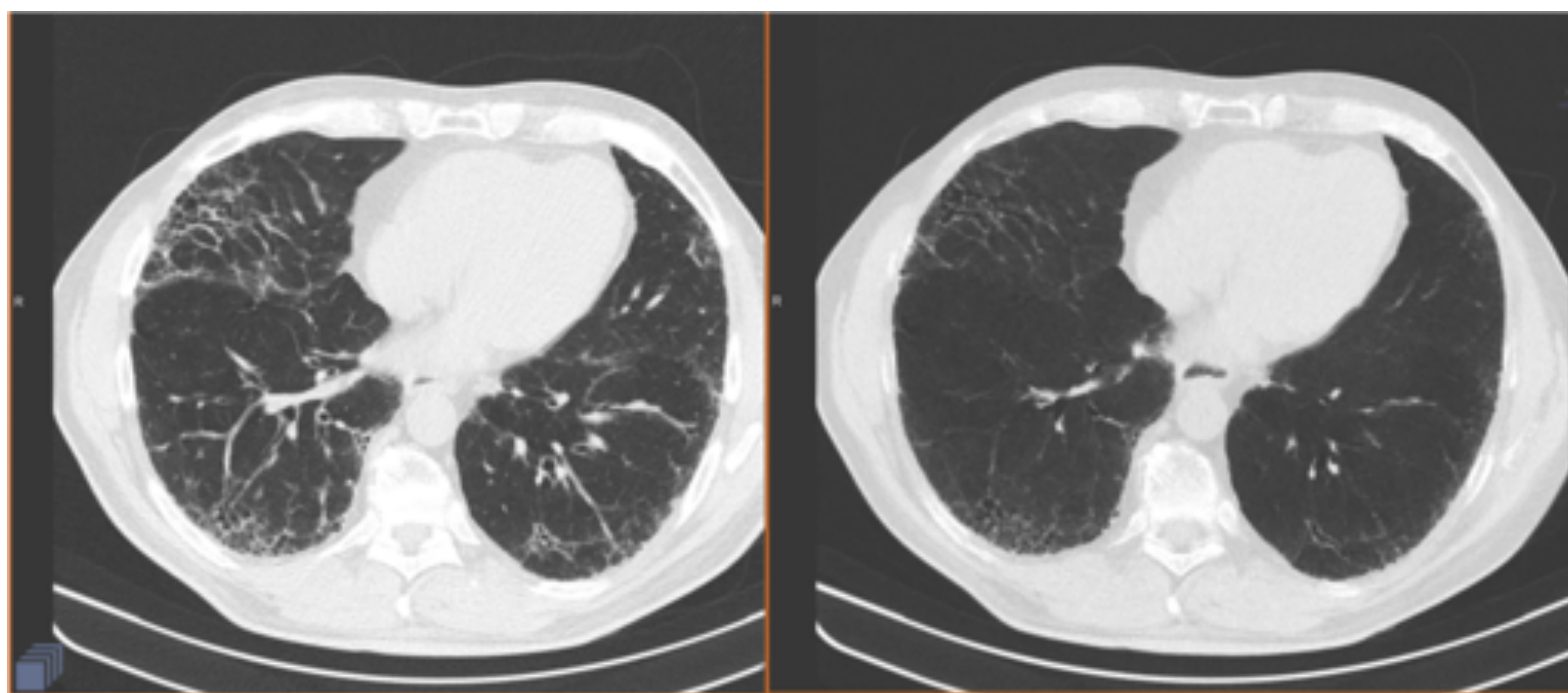


## ¿VERDADERA PANALIZACIÓN?

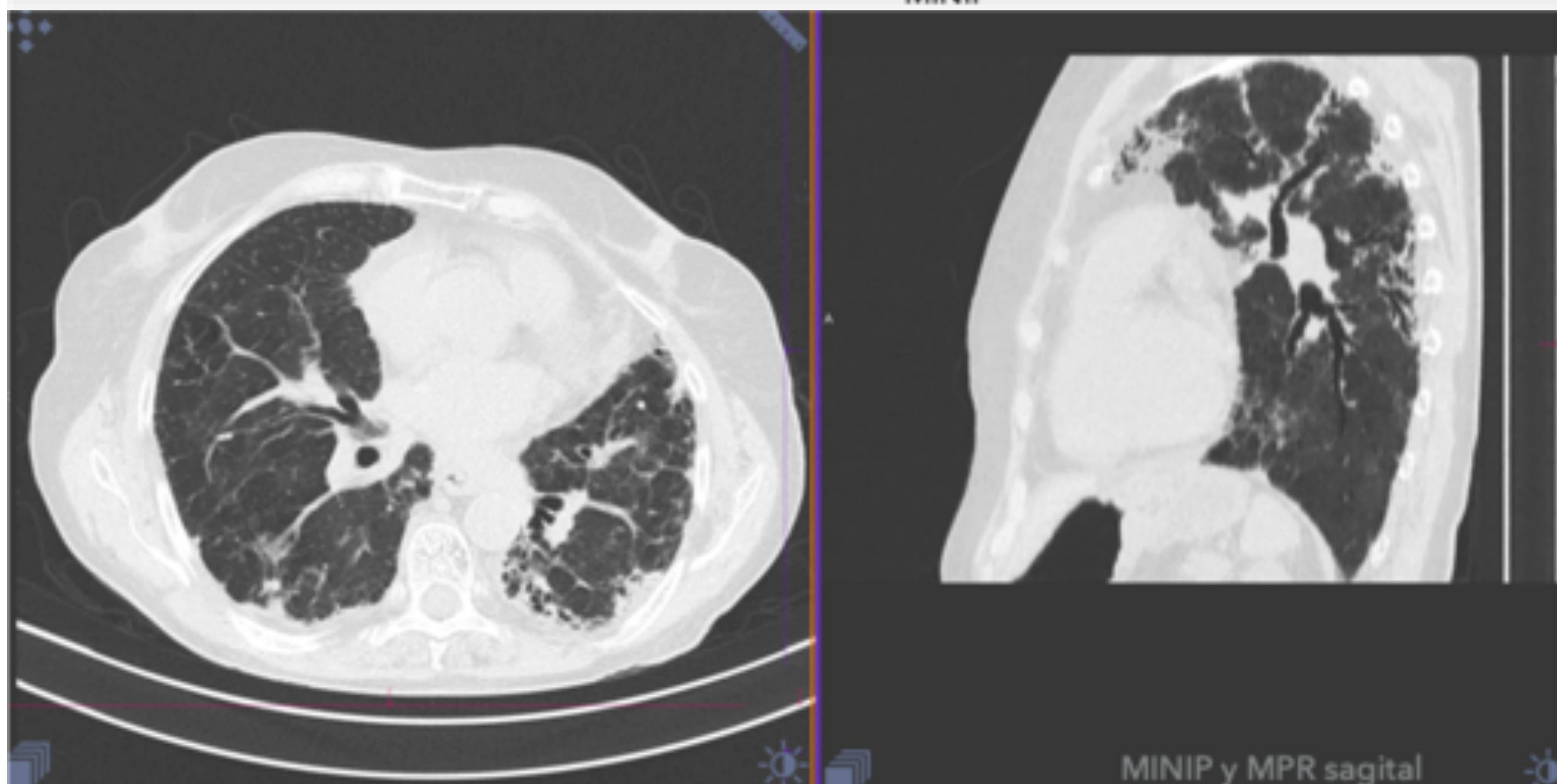
Al disponer de TC volumétrico podemos realizar reconstrucciones multiplanares (**MPR**) y proyecciones de mínima intensidad (**MinIP**) que nos ayudaran a diferenciar auténticos quistes de panal de simuladores como bronquiectasias, enfisema, etc.

La técnica MinIP mejora considerablemente la visualización de las patologías en las cuales la atenuación pulmonar está disminuida, como es el caso del enfisema, donde las áreas de menor atenuación quedan claramente delimitadas de aquellas de atenuación normal.

También las zonas con fibrosis son bien caracterizadas por el contraste que se logra con el parénquima normal adyacente, definiéndolas con precisión.



MINIP



MINIP y MPR sagital



## NIU Y ENFISEMA:

La identificación de un patrón NIU puede ser más desafiante en pacientes que tienen fibrosis pulmonar y enfisema

→ Una combinación de enfermedad observada en aproximadamente un tercio de pacientes con FPI

La destrucción del espacio aéreo produce anomalías quísticas que pueden asemejarse a la panalización.

El enfisema:

- predomina en lóbulos superiores y medios
- presenta paredes más delgadas que los quistes de panalización

La presencia de vidrio deslustrado en zonas de enfisema dificulta su diferenciación con la panalización ya que acentúa los bordes de los espacios enfisematosos.

→ El radiólogo debe describir el alcance y la relativa gravedad del enfisema coexistente en pacientes con patrón NIU, ya que la presencia de enfisema influye en el manejo y pronóstico del paciente.



# PATRÓN RETICULAR INTRALOBULILLAR

- Líneas finas que se entrecruzan formando una red

En los pacientes con NIU, las líneas son de distintos grosores con espacios irregulares entre ellas.

A diferencia de la neumonía intersticial no específica (NINE), donde las líneas tienen un grosor más homogéneo y espacios regulares.



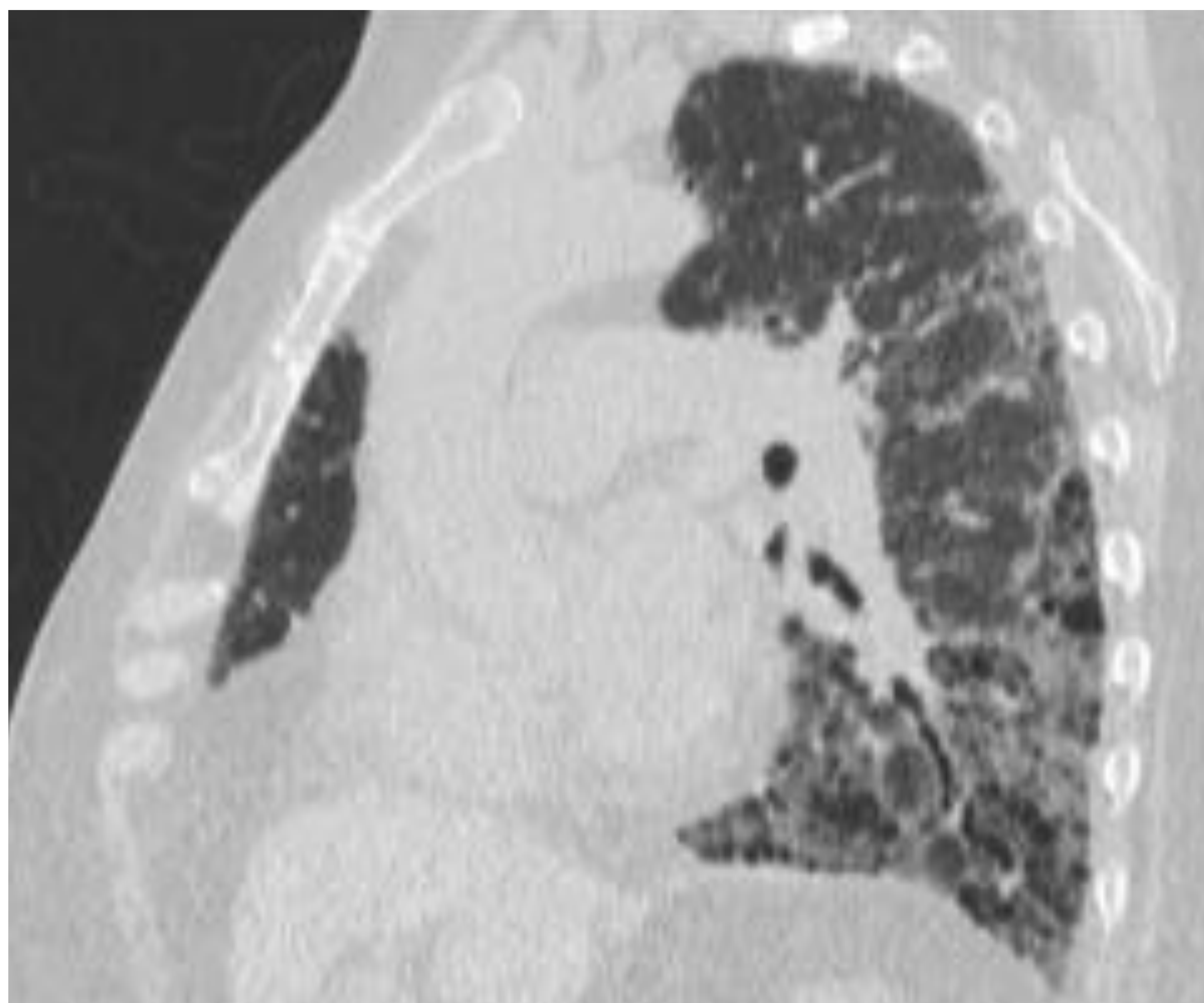
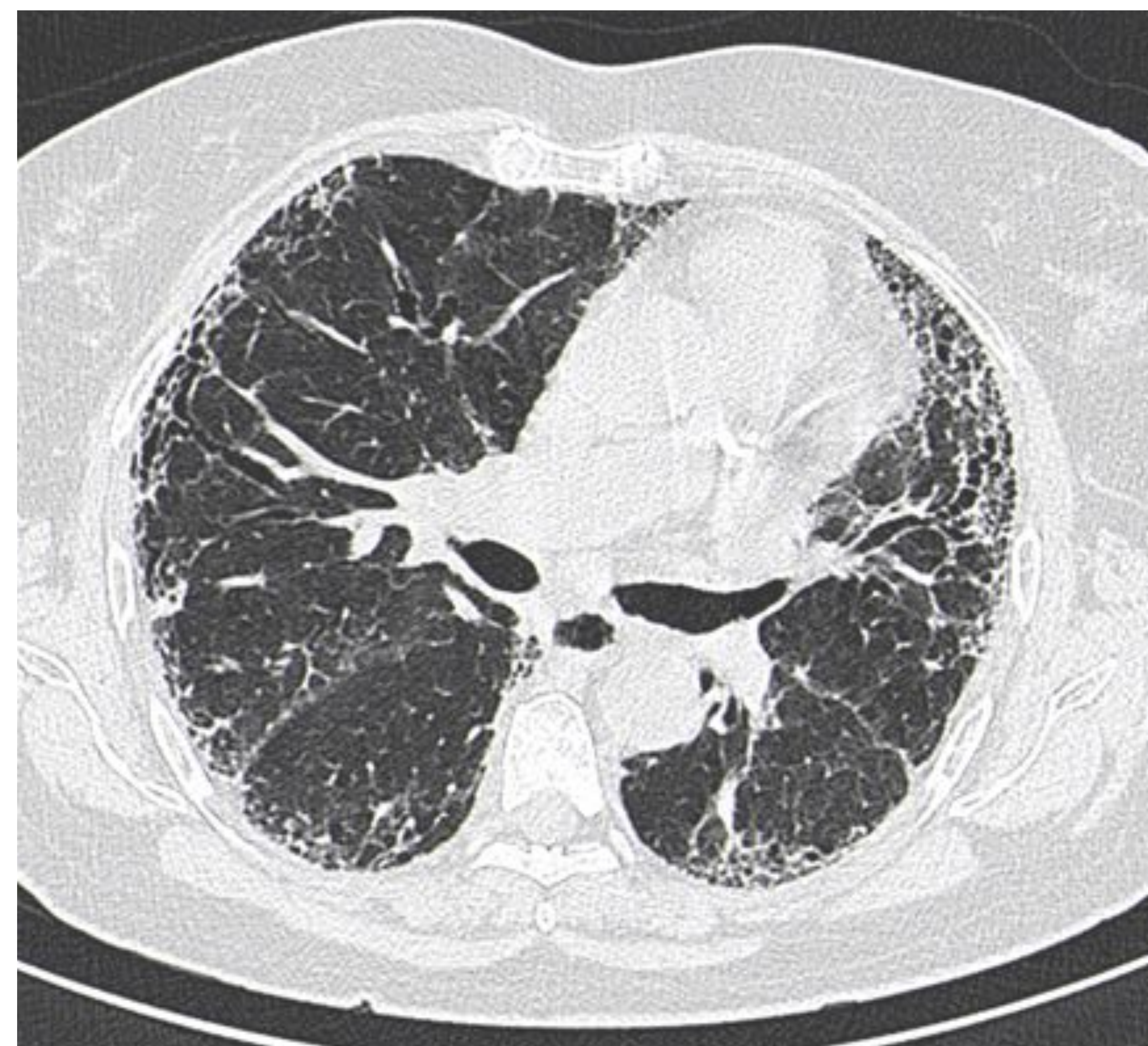


## BRONQUIECTASIAS POR TRACCIÓN:

- Dilatación irregular de bronquios o bronquiolos causada por tejido fibroso en el parénquima pulmonar adyacente
- Las vías aéreas afectadas tienen una apariencia varicosa irregular
- Predominan en la periferia pulmonar

Puede resultar difícil diferenciarlas de panalización, especialmente en la bases pulmonares, a menudo coexisten los dos hallazgos.

→ A diferencia del panal, no comparten pared pudiendo ver parénquima pulmonar entre ellas en muchas ocasiones.





## PATRÓN EN VIDRIO DESLUSTRADO:

El patrón en "vidrio deslustrado" se define como una opacidad o área de tenue aumento de la densidad pulmonar de distribución a menudo parcheada y geográfica, que no se asocia a borramiento de las paredes de las estructuras vasculares y bronquiales que contiene.

No es una característica propia de NIU pero puede existir asociado a patrón reticular y bronquiectasias como parte del proceso fibrótico.

→ No es típico de NIU cuando representa un hallazgo aislado o predominante.





# VIDRIO DESLUSTRADO Y AGUDIZACIÓN

La presencia de abundante patrón en vidrio deslustrado superpuesto a un patrón NIU sugiere una exacerbación aguda o infección.



(A) Paciente con patrón NIU. (B) En TC posterior por empeoramiento de la clínica respiratoria se observa aumento de densidad en vidrio deslustrado sobreañadido en bases pulmonares de nueva aparición.



# CATEGORIAS DIAGNÓSTICAS EN TC:

Las nuevas guías clínicas de la Sociedad Fleischner y de la ATS / ERS / JRS / ALAT definen cuatro categorías diagnósticas para la neumonía intersticial usual (NIU) en función de los hallazgos en Tomografía Computarizada:

- **Patrón NIU**
- **Patrón probable NIU**
- **Patrón indeterminado para NIU**
- **Patrón que sugiere un diagnóstico alternativo**

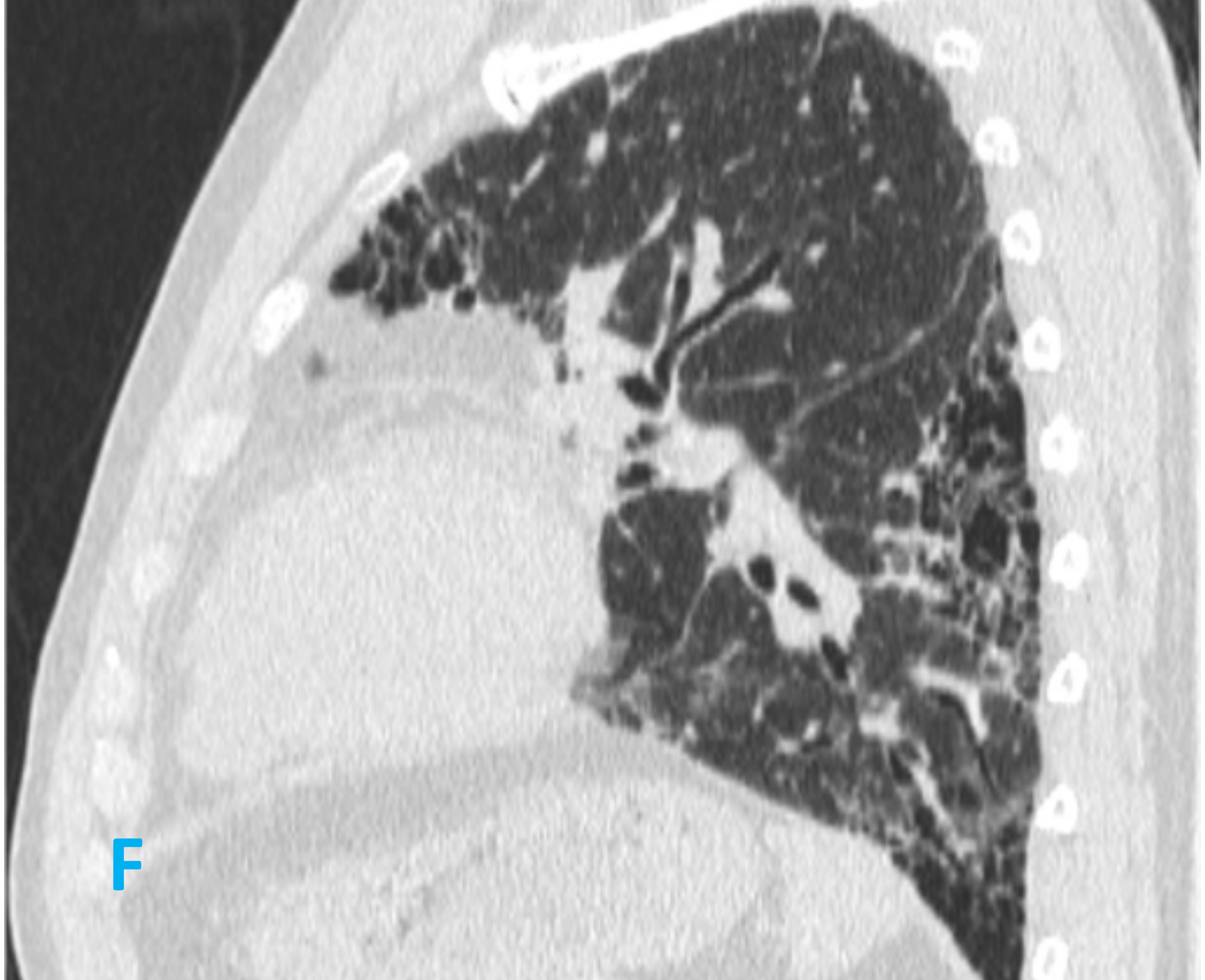
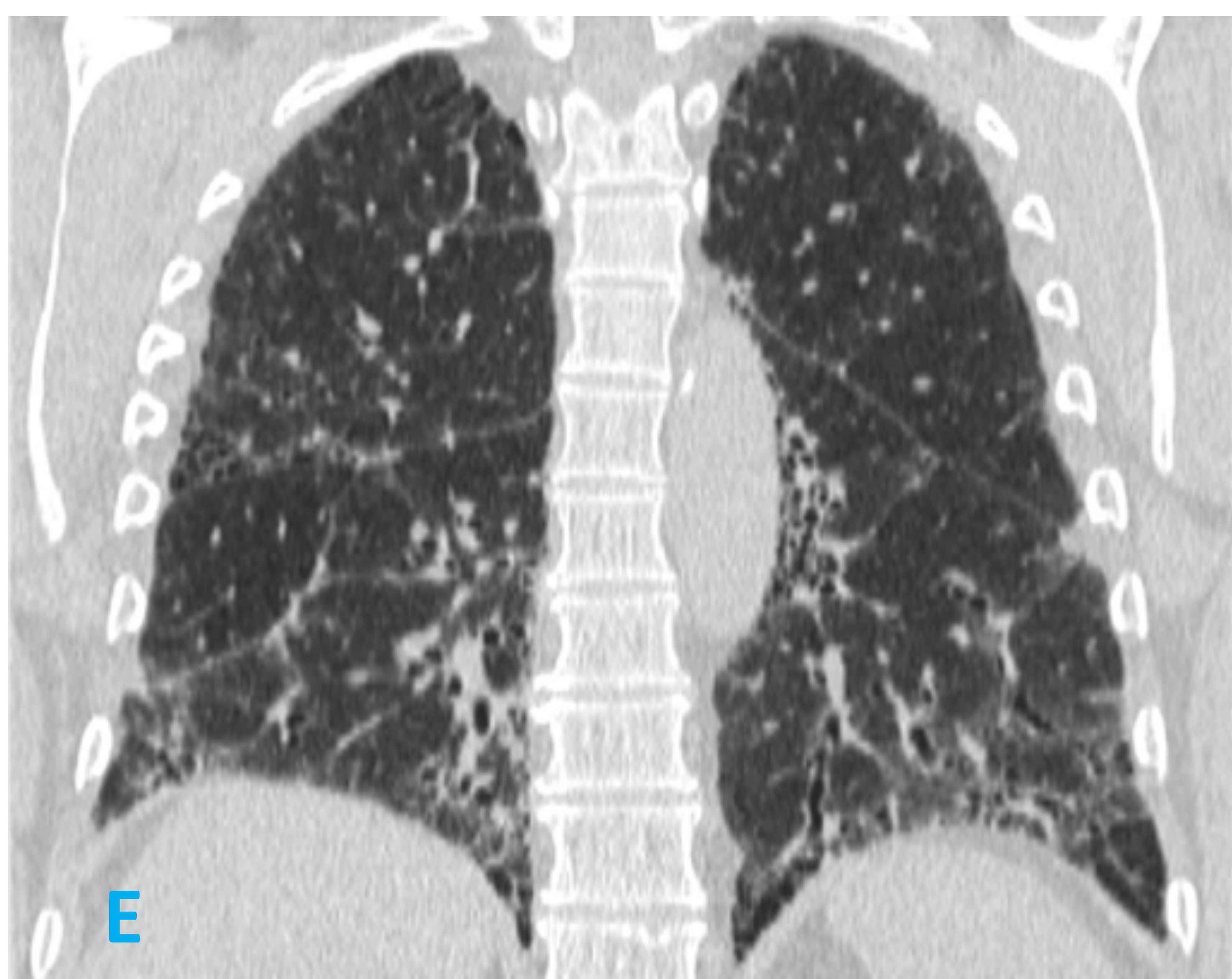
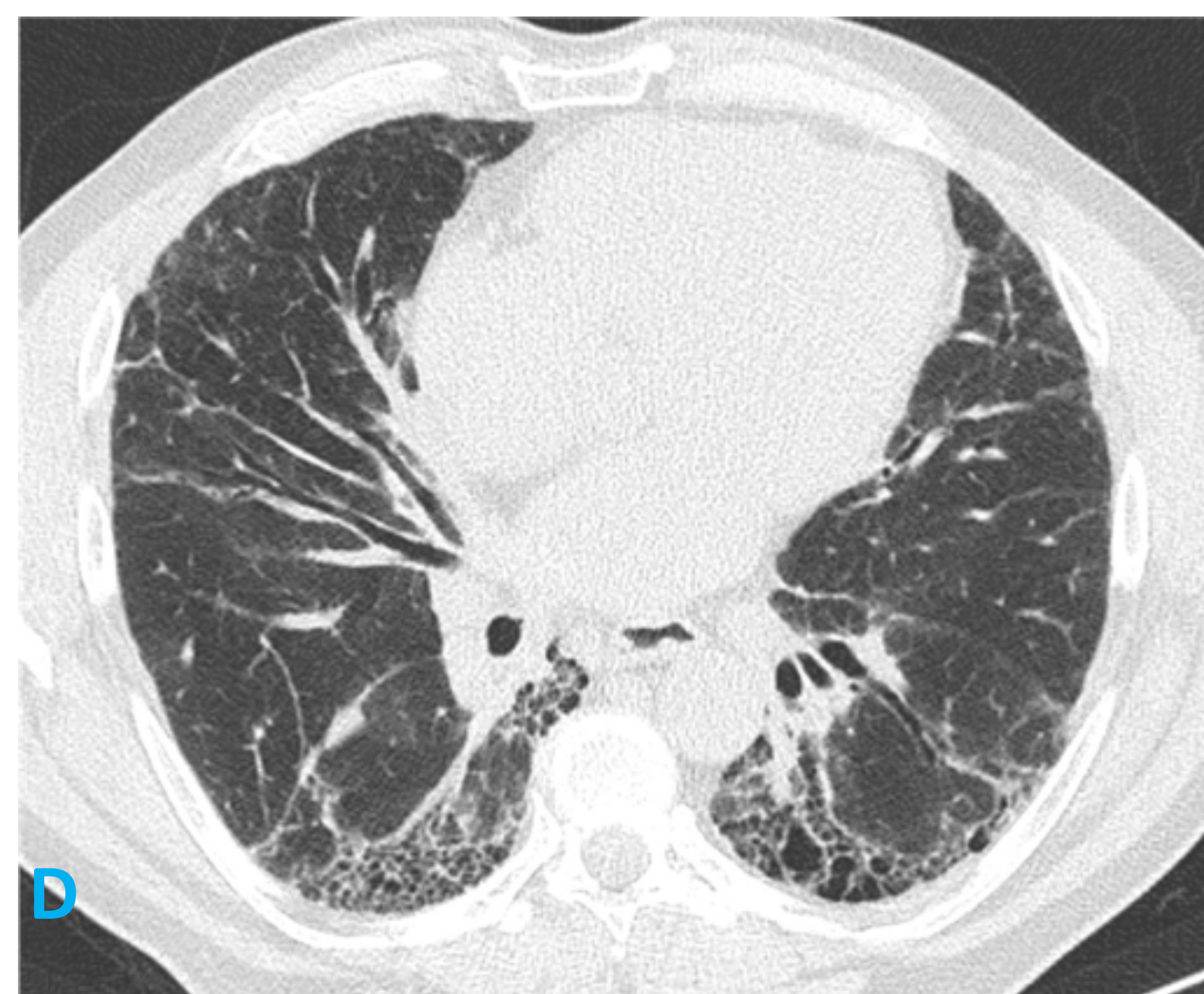
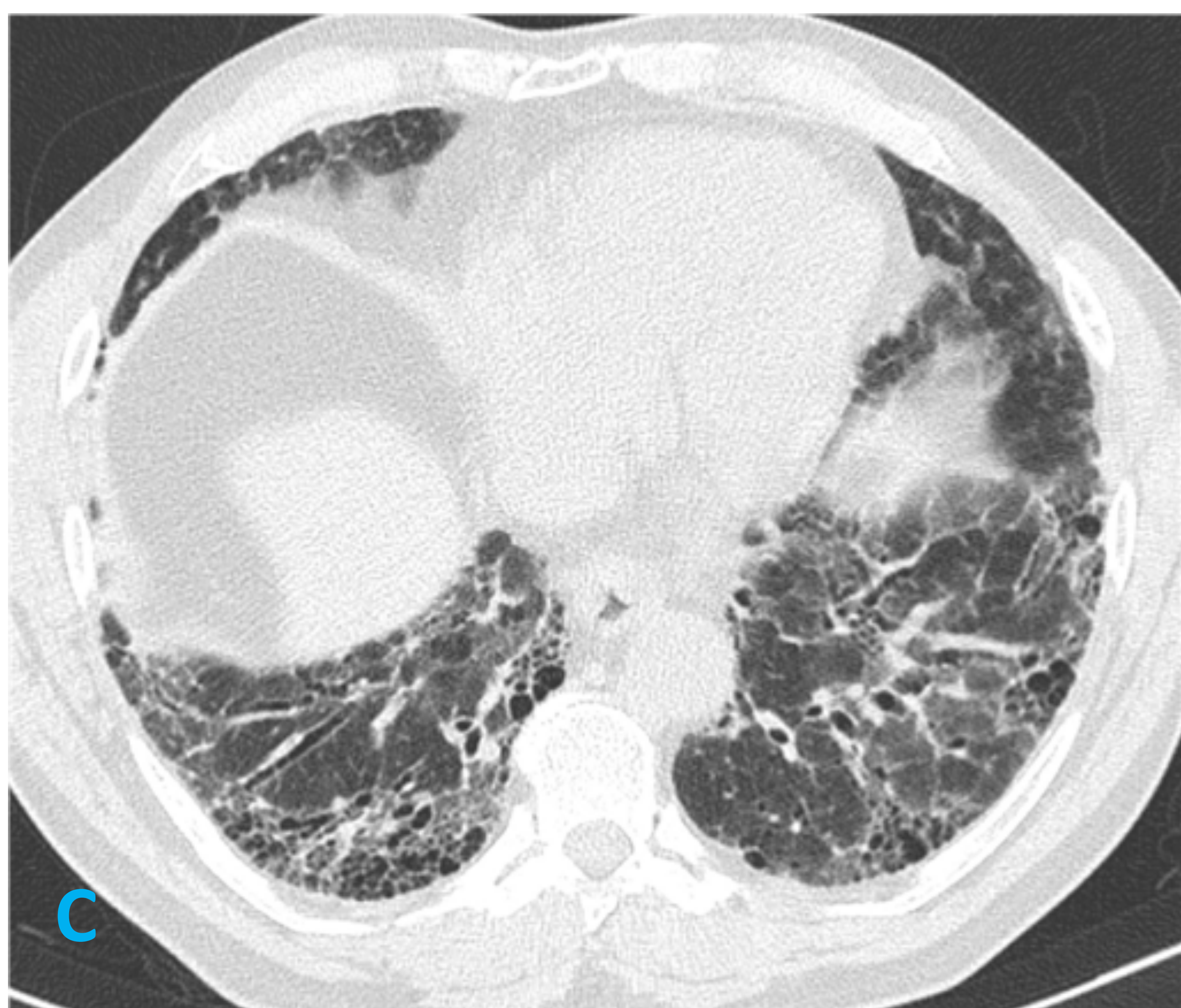
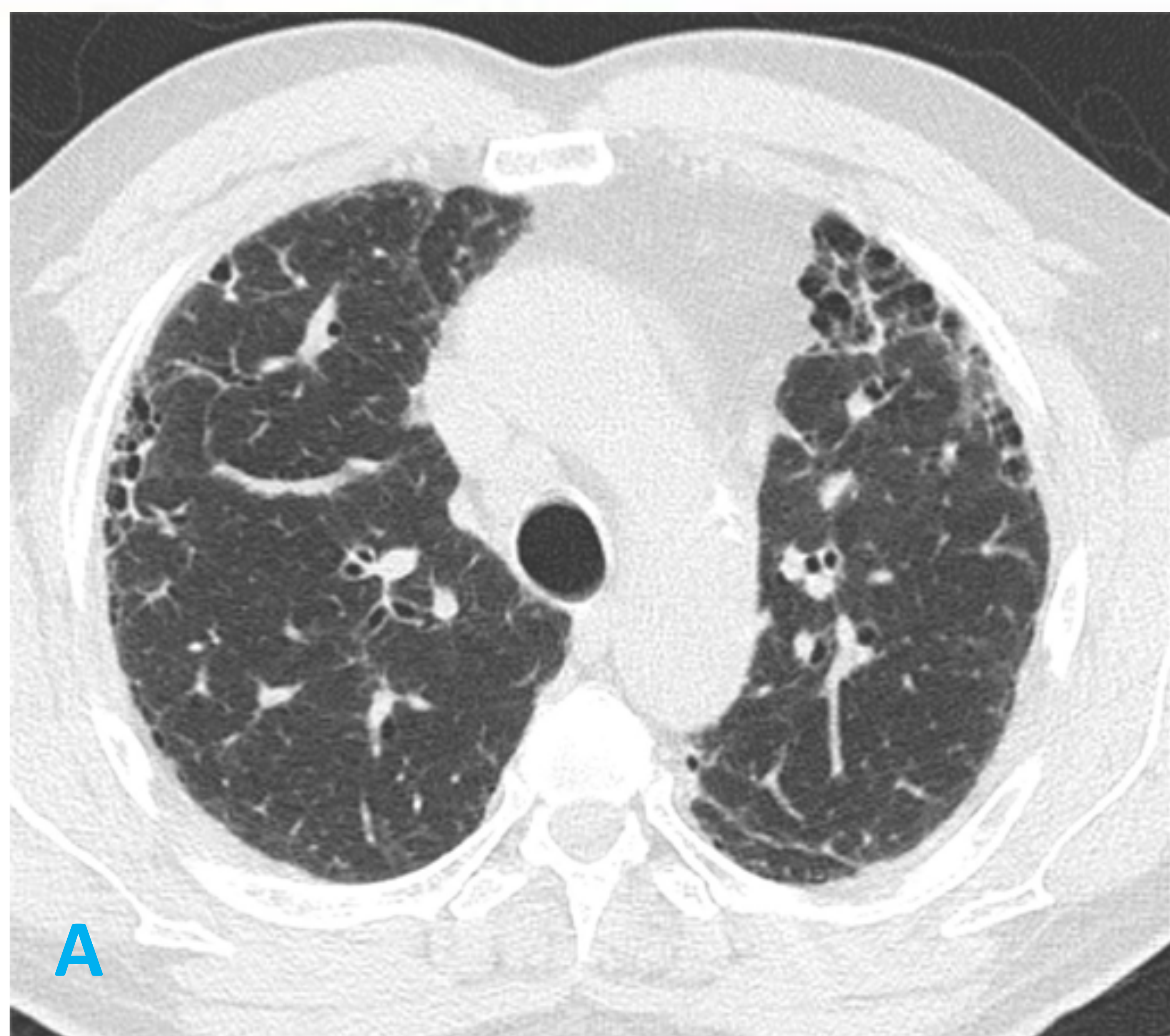
Sustituyen a las tres categorías descritas previamente en 2011: NIU, posible NIU e inconsistente con NIU



## PATRÓN NIU:

- El patrón típico de NIU se caracteriza por la **presencia obligatoria de panalización** con opacidades reticulares, generalmente asociado con bronquiectasias por tracción.
  - La distribución típica es subpleural con predominio basal, aunque es común algo de compromiso del lóbulo superior
  - La opacidad del vidrio deslustrado, si está presente, se mezcla con anomalía reticular y panal.
  - Pueden existir pequeños nódulos calcificados en las zonas de fibrosis, siendo más comunes en pacientes con NIU en comparación con otras enfermedades pulmonares fibróticas.
- En un contexto clínico adecuado, un patrón típico de NIU por TC permite el diagnóstico de FPI sin necesidad de biopsia ni otros procedimientos invasivos.





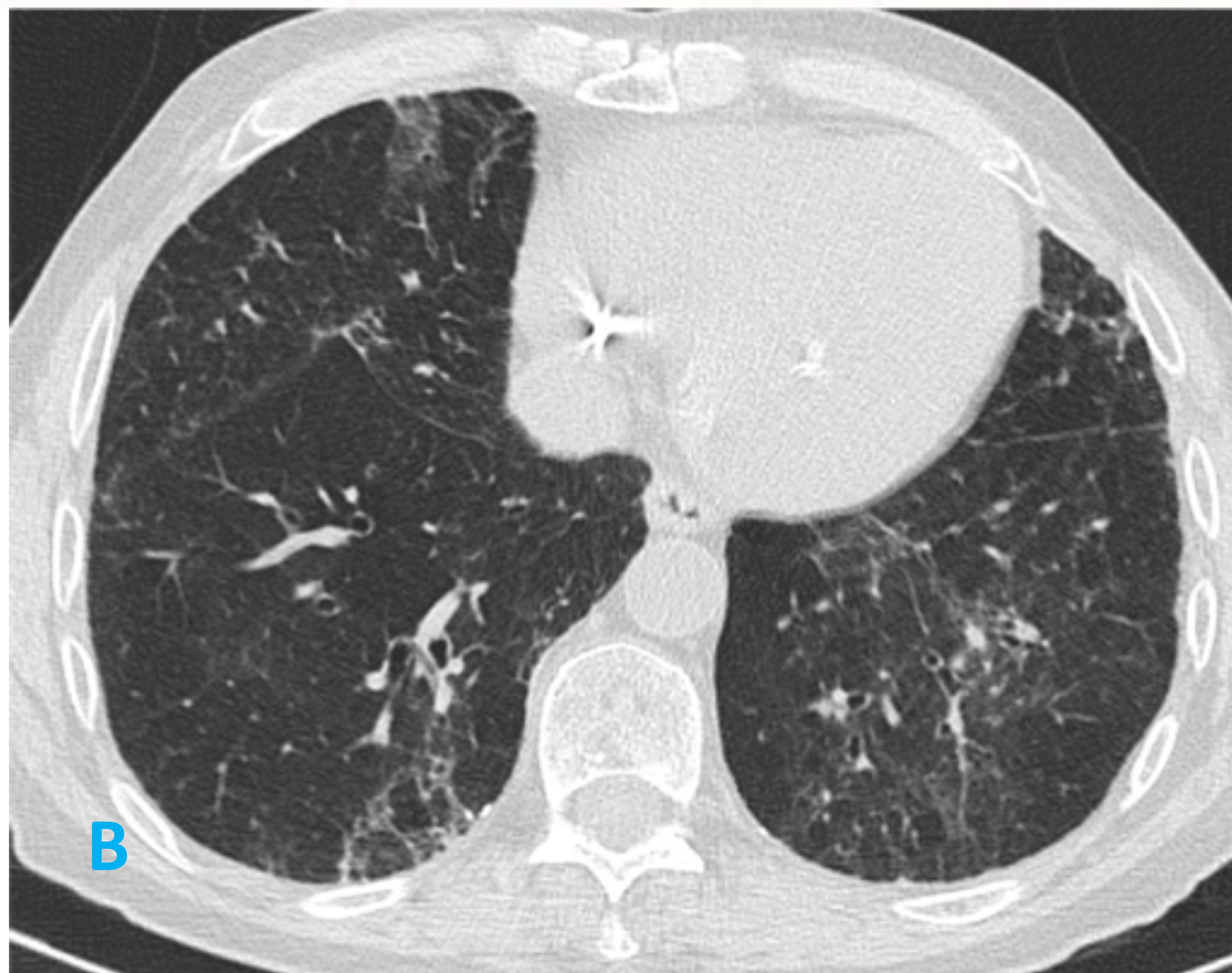
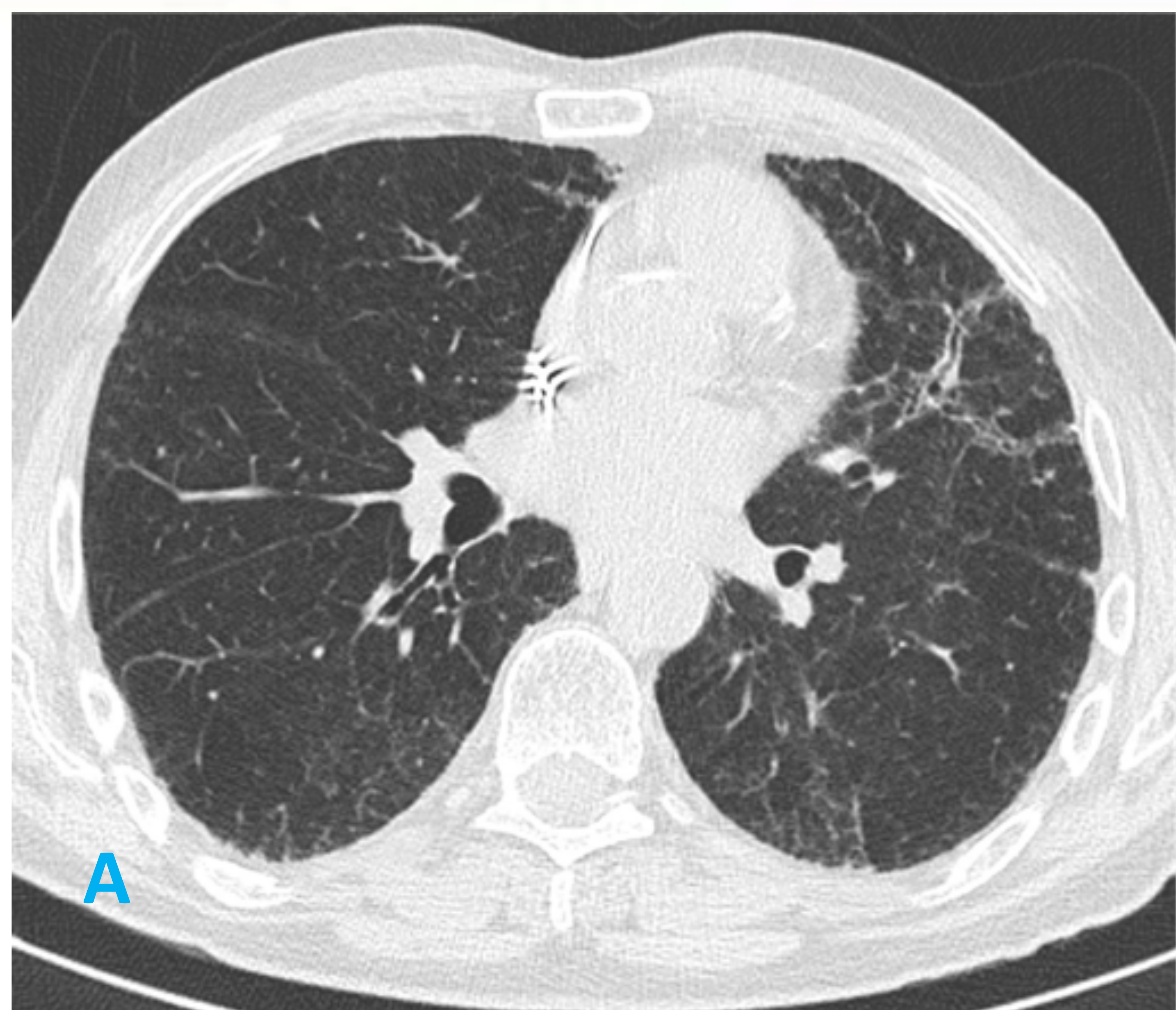
Cortes transversales (A-D) y reconstrucción coronal (E) y sagital (F), **patrón típico de NIU**. Panalización con predominio basal y subpleural asociado a patrón intersticial reticular y bronquiectasias de tracción. Leve vidrio deslustrado concurrente.



## PATRÓN PROBABLE NIU:

- Mismos hallazgos que en la NIU típica, pero **sin panalización**.
- Desde 2011, los pacientes clasificados en TCAR con un patrón de "posible NIU" era muy probable que se correspondiesen con NIU histopatológica. Por lo que, el patrón de "posible NIU" se actualiza a "probable NIU".
- Las nuevas guías clínicas hacen recomendaciones aparentemente diferentes sobre si realizar una biopsia pulmonar quirúrgica en pacientes con el patrón radiológico de "probable NIU":
  - Sociedad Fleischner: en un contexto de alta probabilidad clínica, la valoración multidisciplinar permite establecer el diagnóstico de FPI sin necesidad de biopsia confirmatoria.
  - ATS / ERS / JRS / ALAT: recomendación de carácter condicional para la biopsia pulmonar quirúrgica, después de discusiones multidisciplinarias. La biopsia es apropiada para la mayoría de los pacientes ( $\geq 50\%$ ), pero puede no serlo para una minoría considerable (hasta el 49%). Cuando el contexto clínico es altamente sugestivo de FPI, es probable que la biopsia sea innecesaria.
- La presencia de panal de abeja ya no es el único prerrequisito para no hacer la confirmación diagnóstica por biopsia.





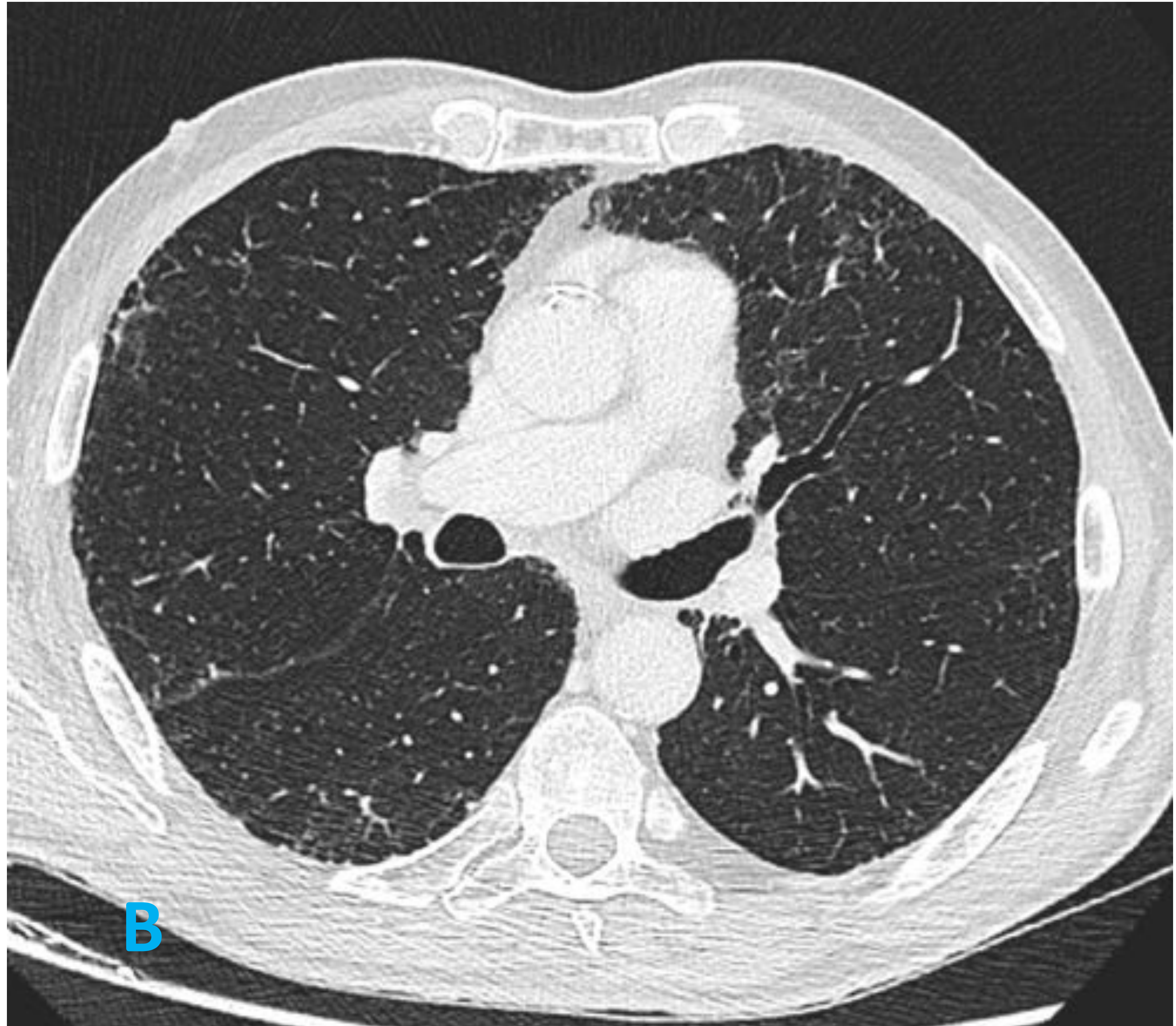
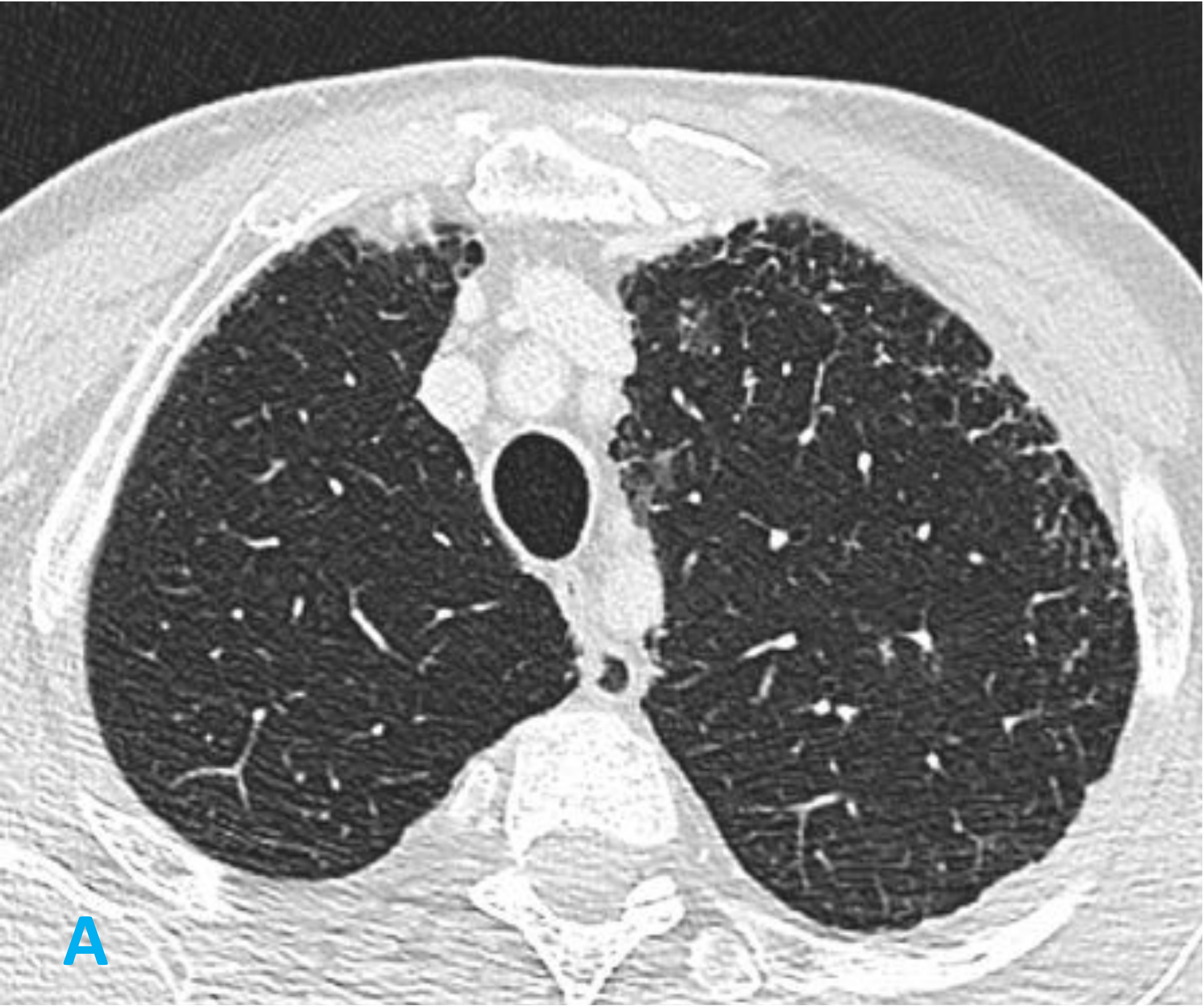
**Patrón compatible con probable NIU.** Cortes transversales (A-D) y reconstrucción coronal (E) con presencia de patrón intersticial reticular, bronquiectasias y bronquiolectasias periféricas de predominio basal y subpleural. Asocia leve vidrio deslustrado.



# PATRÓN INDETERMINADO PARA NIU

- Nueva categoría diagnóstica
  - Se demuestran características de fibrosis pero no cumple criterios de NIU o probable NIU y tampoco sugiere explícitamente un diagnóstico alternativo.
  - Se incluye la sospecha de NIU precoz: sutil reticulación subpleural que puede acompañarse de vidrio deslustrado.
- Este patrón no tiene valor predictivo positivo suficiente como para no realizar la biopsia quirúrgica.





**Patrón indeterminado para NIU.** Cortes transversales (A-C) y reconstrucción coronal (D) Reticulación difusa subpleural sin claro gradiente apicobasal.



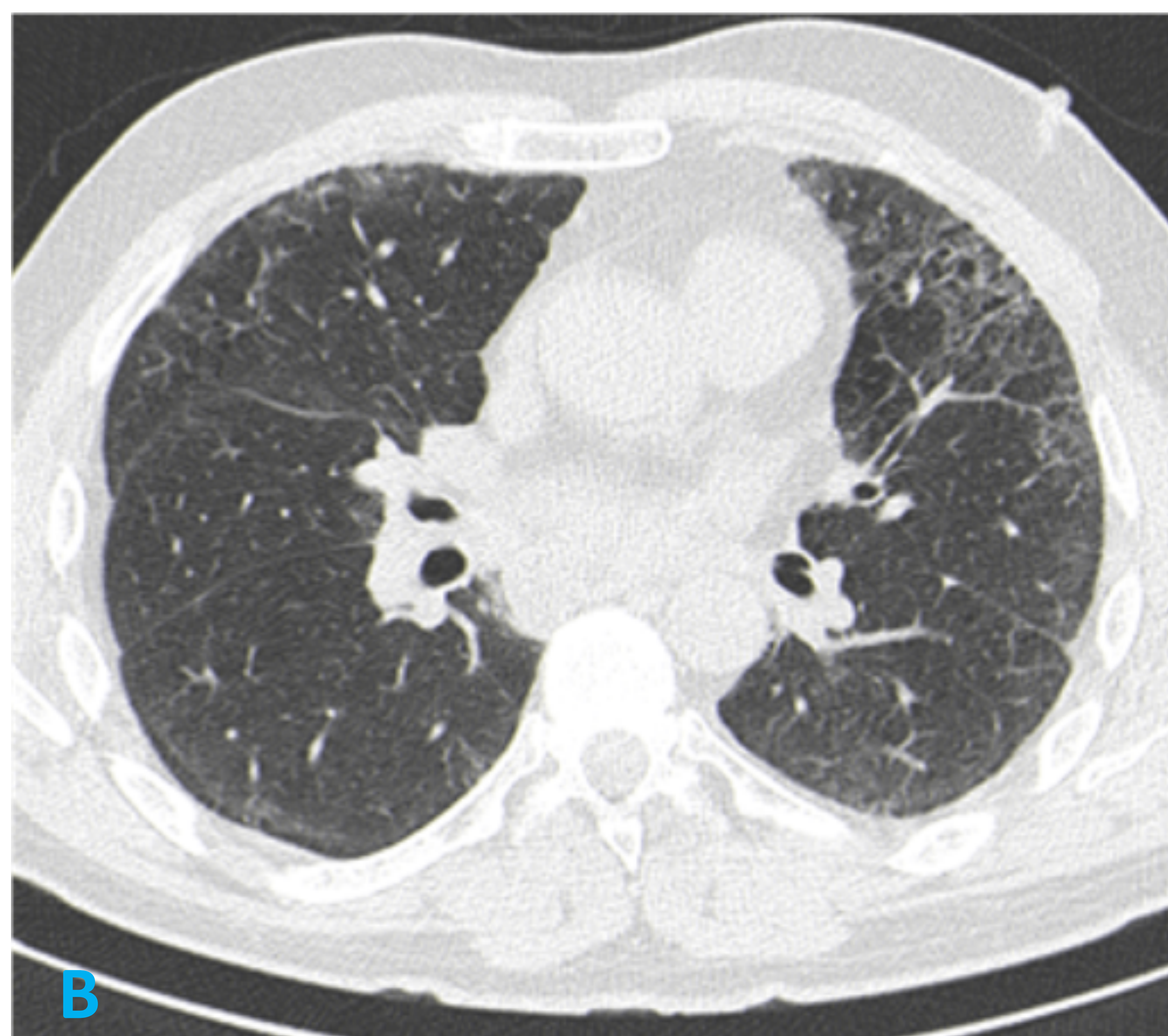
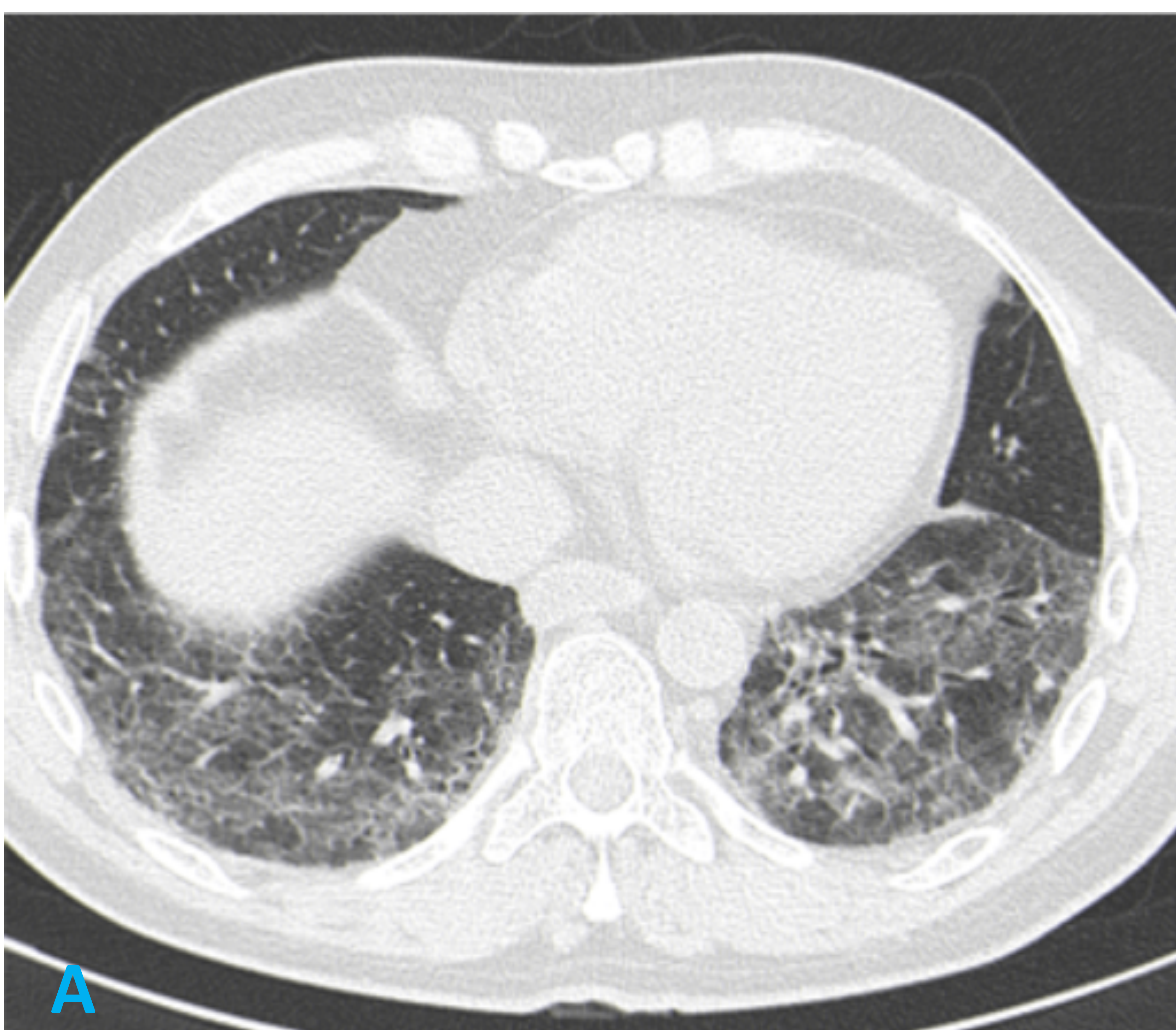
## DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO:

- En algunos casos de enfermedad pulmonar fibrótica, hay sospecha clínica de FPI, pero los hallazgos en TC sugieren un diagnóstico alternativo.
  - La presencia de quistes, marcado patrón en mosaico, opacidad en vidrio deslustrado predominante (en un paciente clínicamente estable), micronódulos difusos, nodulillos centrilobulillares, nódulos y consolidaciones. Así como, una distribución peribroncovascular, perilinfática o un claro predominio en lóbulos superiores y medios.
  - También se incluyen hallazgos secundarios característicos de otro diagnóstico:
    - Placas pleurales → asbestosis
    - Dilatación esofágica → enfermedad del tejido conectivo
    - Erosiones claviculares distales → artritis reumatoide
    - Agrandamiento excesivo de ganglios linfáticos
    - Derrame o engrosamiento pleural → enfermedad del tejido conectivo/ fármacos
- En el entorno clínico correcto, un diagnóstico de FPI no debe ser excluido si el patrón en TC es más sugestivo de otra enfermedad pulmonar intersticial, siendo recomendable la realización de biopsia diagnóstica.



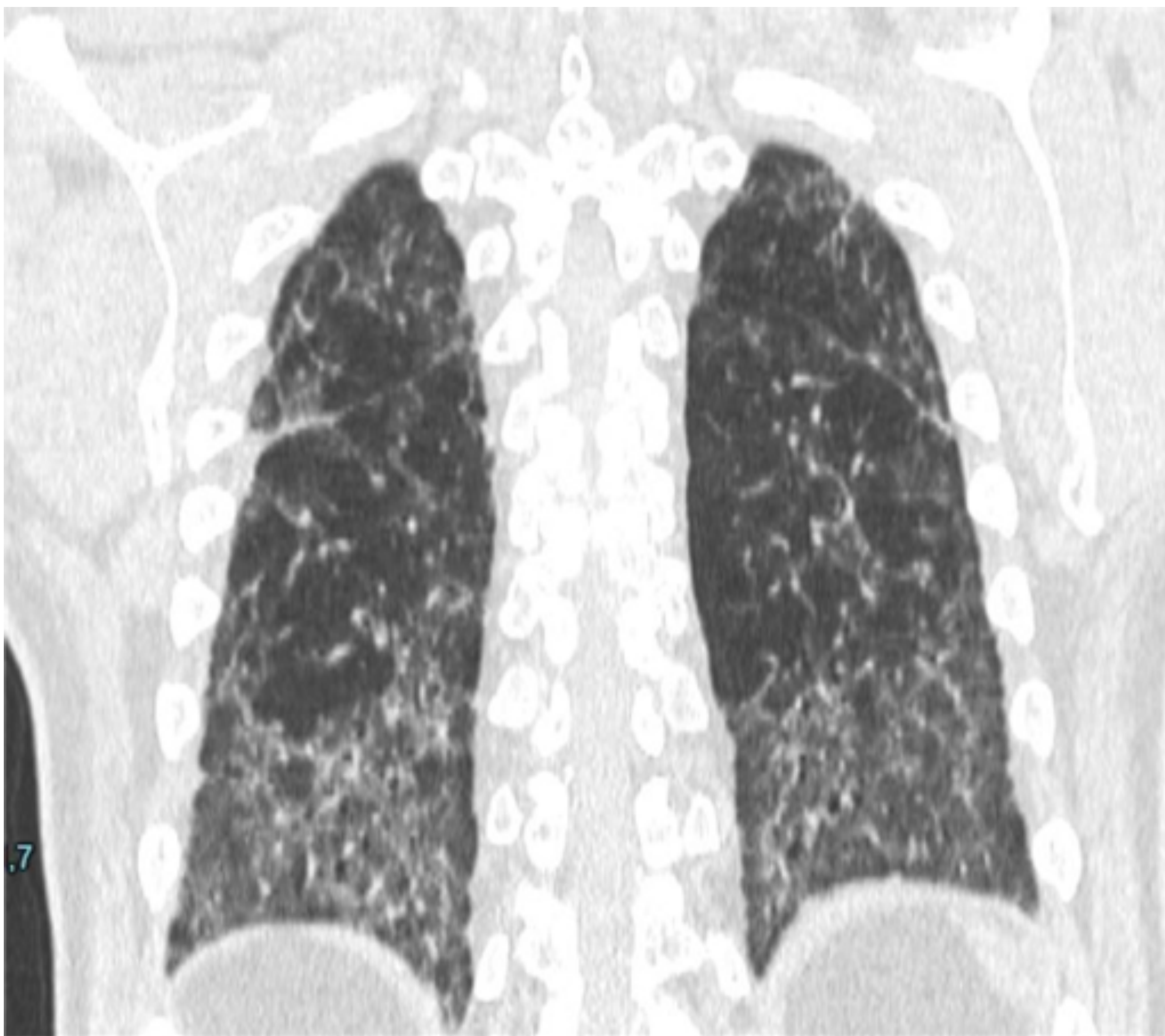
# NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE)

- El patrón radiológico de NIU se superpone con mayor frecuencia con el de **NINE**
- Presenta opacidades extensas en vidrio deslustrado bilaterales y simétricas y preservación de la zona subpleural.
- El respeto subpleural está presente hasta en un 60% de los pacientes, considerándose uno de los hallazgos radiológicos más seguros a favor de esta entidad.
- Se acompaña de cambios de fibrosis con fina reticulación, bronquiectasias de tracción y algún área de panalización, de predominio en lóbulos inferiores sin gradiente apicobasal.



A) Predominio de densidad en vidrio deslustrado. B) Respeto de la zona inmediatamente subpleural.





Patrón intersticial de predominio periférico y basal en el que predomina el vidrio deslustrado con leve respeto al área subpleural y se acompaña de áreas de fibrosis con bronquiectasias cilíndricas de tracción. El patrón parece corresponder con una **NINE** debido al mayor componente de vidrio deslustrado y al respeto subpleural sin objetivar panalización.



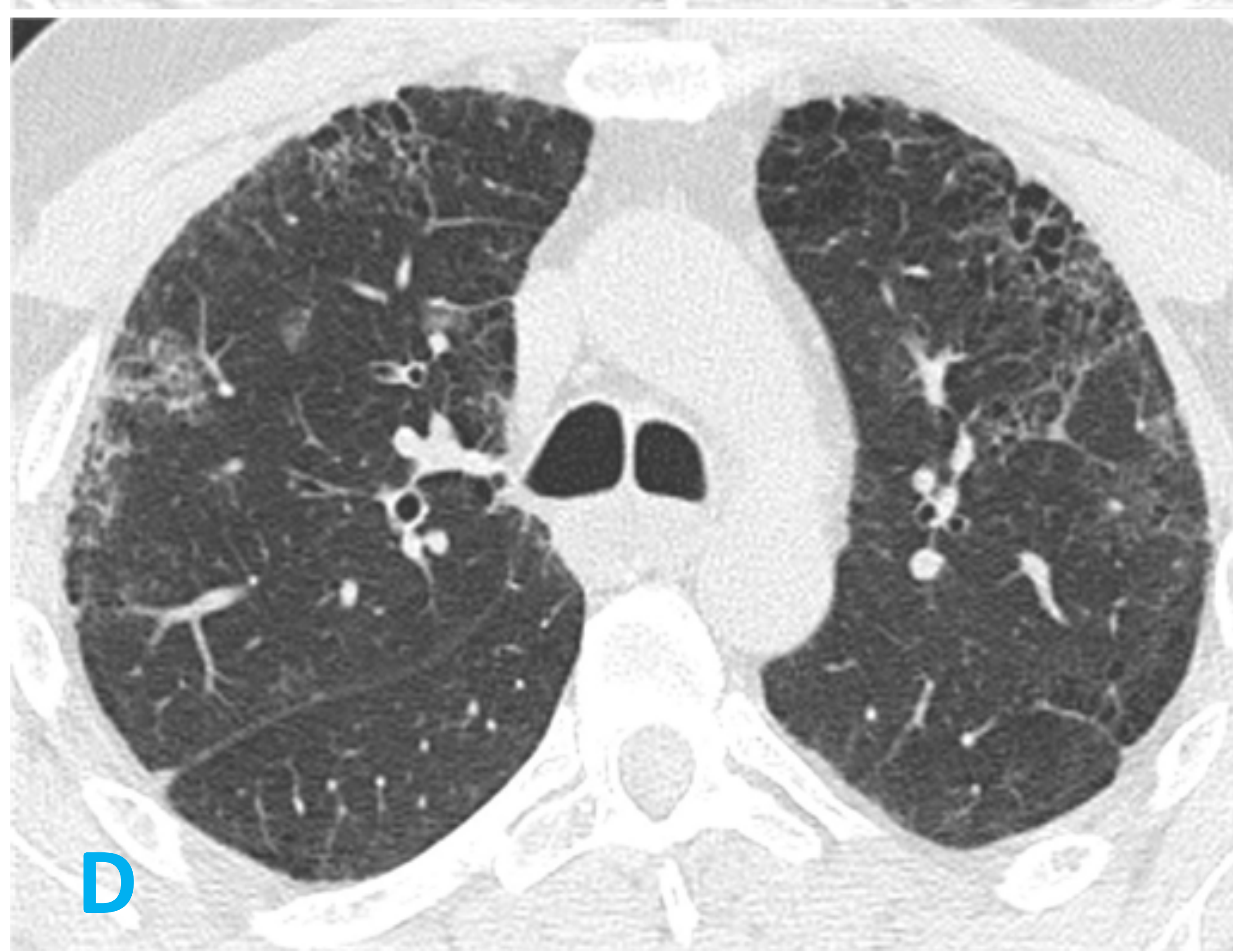
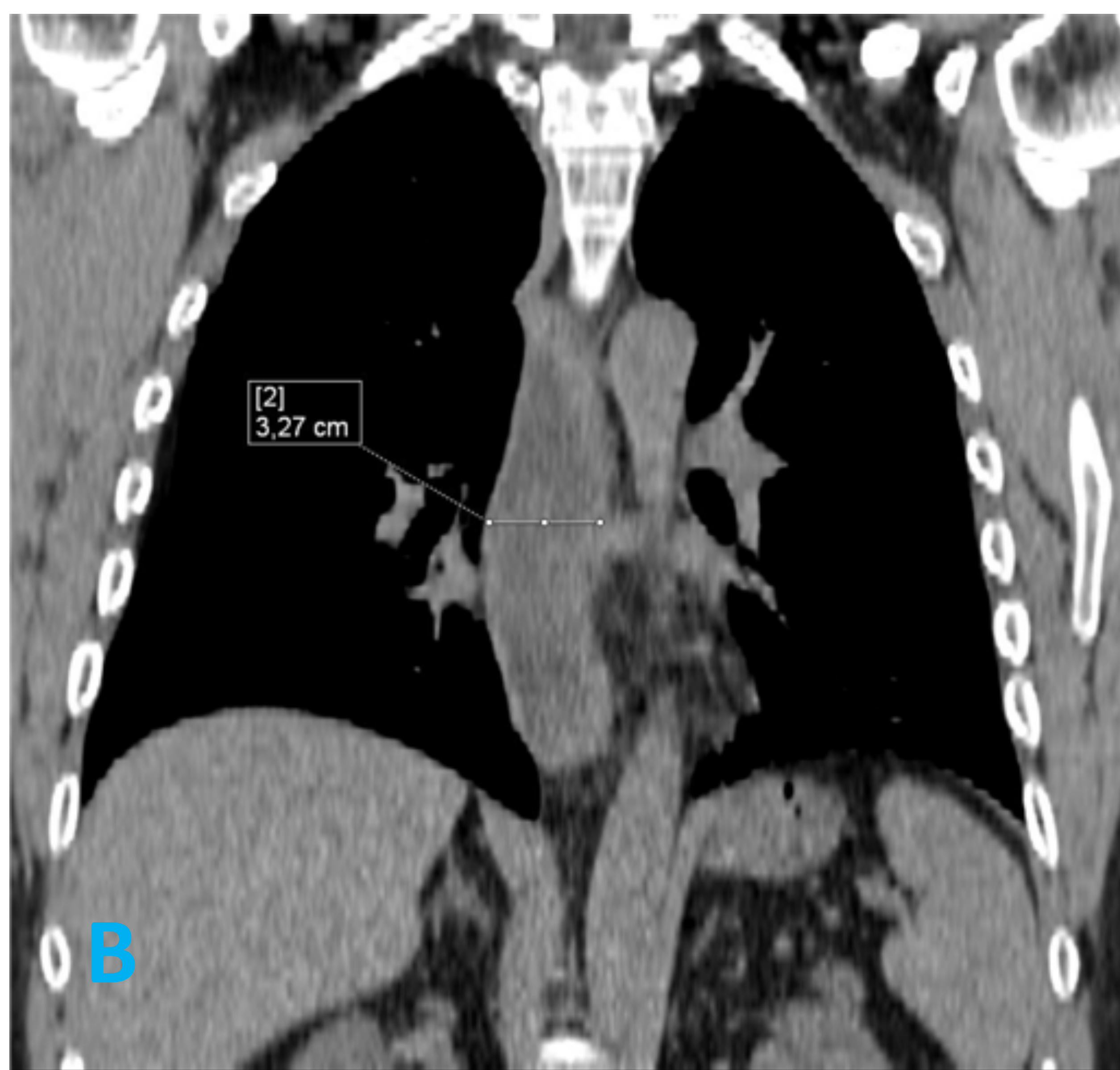
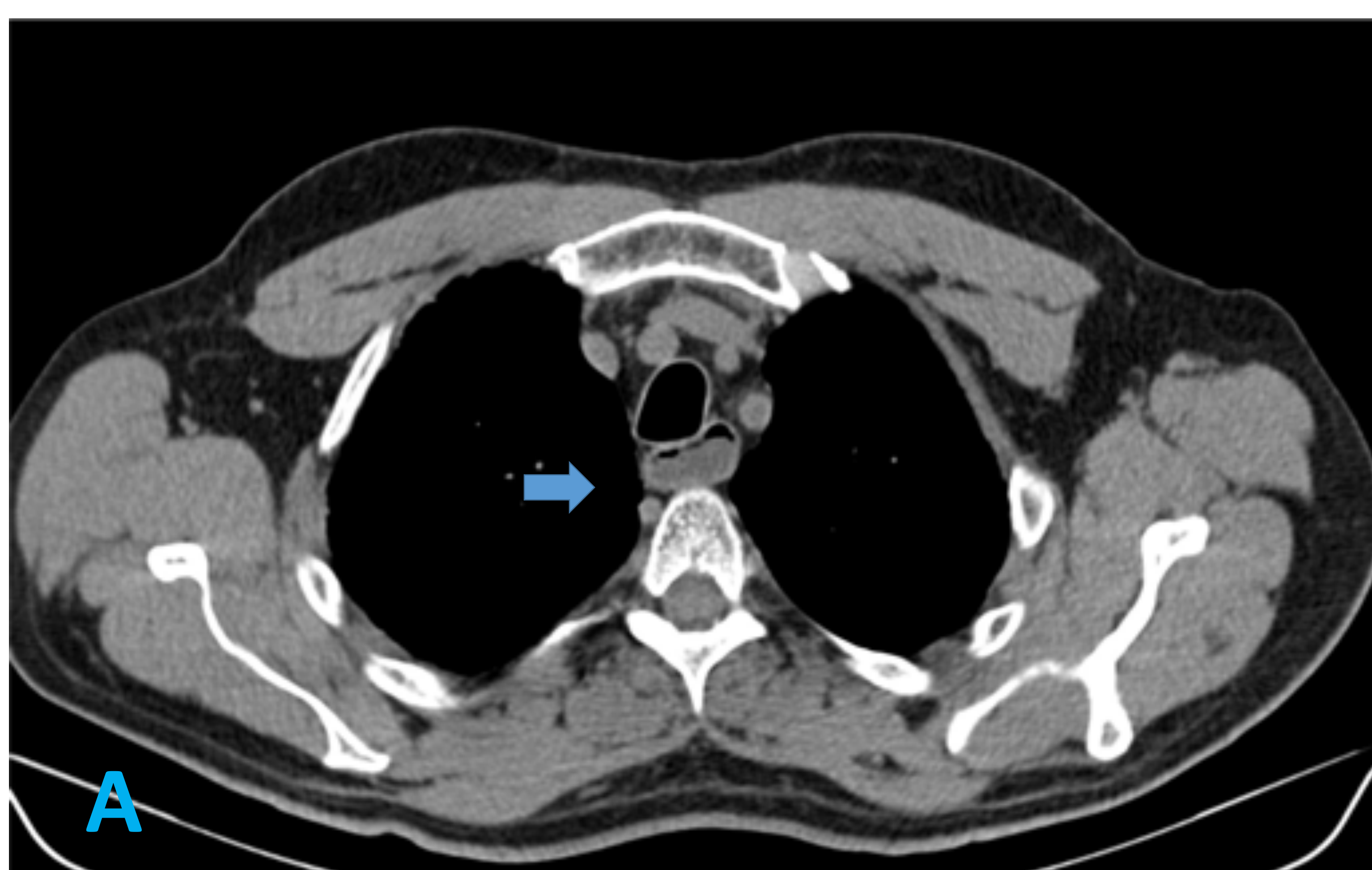
# NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD CRÓNICA:

- También es importante el diagnóstico diferencial con la neumonitis por hipersensibilidad crónica, se parece a la FPI tanto en los datos clínicos como en los radiológicos.
- CARACTERÍSTICAS DE LA HIPERSENSIBILIDAD:
  - La fibrosis presenta predominio peri-bronquial en **lóbulos superiores**
  - Nódulos centrilobulillares profusos y mal definidos
  - Atenuación en mosaico o atrapamiento aéreo en zonas no fibróticas



# ENFERMEDAD DEL TEJIDO CONECTIVO

- Pacientes con enfermedades del tejido conectivo, especialmente artritis reumatoide, también pueden desarrollar NIU.
- La NIU en la FPI es indistinguible mediante TC de la NIU en otras enfermedades de causa conocida.
- Ante derrame pleural, dilatación esofágica o alteración pericárdica con un patrón NIU → sospechar conectivopatía



(A-B) Ventana mediastínica. Dilatación esofágica a lo largo de toda su longitud. (C-D-E) En el parénquima pulmonar se observa un patrón intersticial reticular, junto con vidrio deslustrado.



# CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

1. Exclusión de otras causas conocidas de enfermedad pulmonar intersticial (exposición doméstica, ambiental u ocupacional, enfermedad del tejido conectivo, fármacos, etc) y uno de los siguientes criterios:
2. Patrón de NIU en la TACAR
3. Combinaciones específicas de patrones en TACAR y patrones histopatológicos en pacientes con biopsia pulmonar

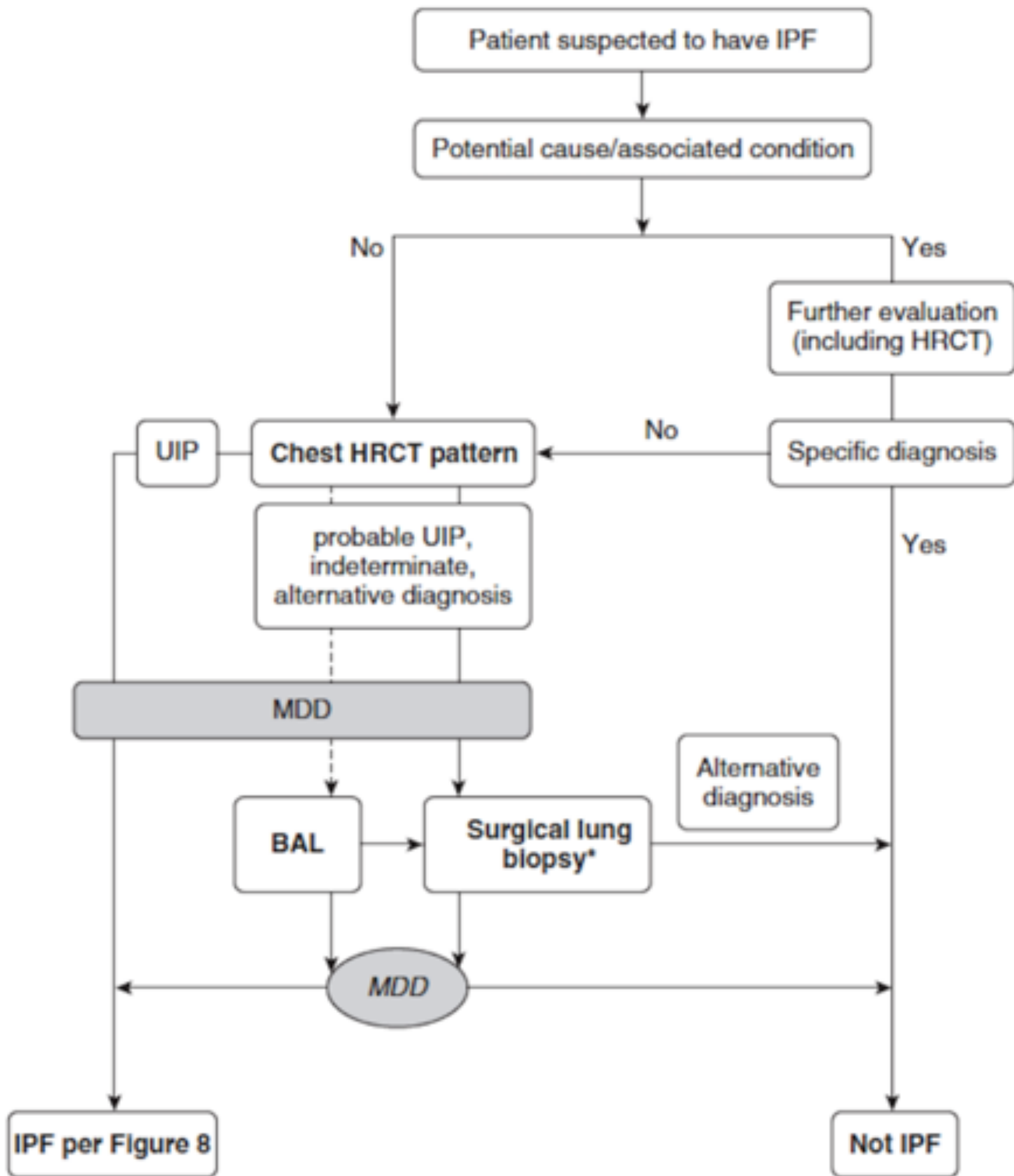
| FPI sospechada |                         | Patrón histopatológico     |                    |                    |                         |
|----------------|-------------------------|----------------------------|--------------------|--------------------|-------------------------|
|                |                         | NIU                        | Probable NIU       | Indeterminado      | Diagnóstico alternativo |
| Patrón de TCAR | NIU                     | FPI                        | FPI                | FPI                | Diagnóstico no FPI      |
|                | Probable NIU            | FPI                        | FPI                | FPI probable       | Diagnóstico no FPI      |
|                | Indeterminado           | FPI                        | FPI probable       | Indeterminado      | Diagnóstico no FPI      |
|                | Diagnóstico alternativo | FPI probable / Diag no FPI | Diagnóstico no FPI | Diagnóstico no FPI | Diagnóstico no FPI      |



# ALGORITMO DIAGNÓSTICO

- Los pacientes clínicamente sospechosos de FPI requieren un abordaje protocolizado y escalonado dirigido.
- Inicialmente se debe realizar una **historia detallada**: descartar una causa subyacente de enfermedad pulmonar intersticial.
- La **discusión multidisciplinaria** por expertos en enfermedades pulmonares intersticiales es necesaria para la toma de decisiones y llegar a un diagnóstico preciso.
- Si no se hace un diagnóstico específico se valorarán los patrones de la TACAR y los resultados clínicos de la discusión multidisciplinaria para determinar o excluir el diagnóstico de FPI.





Obtenido de Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med. 2018; 198: e44–e68.



# Conclusiones:

- Las directrices ATS / ERS / JRS / ALAT y la declaración de la Sociedad Fleischner emiten recomendaciones similares para el diagnóstico de FPI, con diferencias mínimas.
- Ambos documentos destacan el papel de la TCAR y describen los aspectos técnicos para la obtención de imágenes a partir de la exploración volumétrica del tórax.
- Se ha eliminado la categoría anterior del patrón de "posible NIU" y proporcionan las características radiológicas para la clasificación en las actuales categorías diagnósticas: patrón NIU, patrón probable NIU, patrón indeterminado para NIU y patrones que sugieren un diagnóstico alternativo.
- La mayor diferencia entre los dos documentos está relacionada con la necesidad de biopsia pulmonar en pacientes con patrón de probable NIU en TCAR.
- Ambas Guías recomiendan una discusión por un equipo multidisciplinar en enfermedades pulmonares intersticiales para el diagnóstico preciso de FPI .



# Referencias:

- Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018; 198: e44–e68.
- Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown KK, Colby TV, Galvin JR, et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med*. 2018; 6: 138-53.
- 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 guided guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med*, 183 (2011), pp. 788-824
- Raghu G, Remy-Jardin M, Myers J, Richeldi L, Wilson KC. The 2018 diagnosis of IPF guidelines: Surgical lung biopsy in probable UIP is not mandatory. *Am J Respir Crit Care Med*. 2019;200:1089–92.