



El papel del radiólogo en el diagnóstico de la fibrosis pulmonar idiopática

María Dolores García Roa, Ángela Salmerón Ruiz,
María Antonia Garrido Collado, Genaro López
Milena

Hospital Universitario Virgen de las Nieves,
Granada



Objetivo docente:

- Conocer el contexto clínico de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática.
- Definir el papel de las pruebas de imagen en el diagnóstico de la fibrosis pulmonar idiopática.
- Describir los hallazgos en la TC de tórax del patrón típico de neumonía intersticial usual (NUI). Revisar el resto de las categorías diagnósticas de NIU basadas en los patrones de TC.



Revisión del tema:

Concepto de fibrosis pulmonar idiopática (FPI):

- Es una enfermedad fibrosante crónica limitada al pulmón de causa desconocida, el tipo más frecuente y fatal de fibrosis pulmonar.
- Afecta generalmente a adultos mayores, con mayor frecuencia varones, con una edad media de presentación de 50-70 años.
- Se caracteriza por alteraciones radiológicas e histológicas de neumonía intersticial usual (NIU).
- El tiempo medio de supervivencia se estima en 2-5 años desde el inicio de los síntomas, aunque existe una amplia variabilidad en la evolución clínica.
- Su etiología es desconocida, probablemente por la coexistencia de factores externos en sujetos genéticamente predispuestos. Se asocia con el tabaco, la exposición a polvo inorgánico (metal o mineral) y el reflujo gastroesofágico.



Revisión del tema:

Diagnóstico de la FPI:

Es importante un diagnóstico rápido de FPI para asegurar que los pacientes reciben un cuidado y apoyo adecuados, tratamiento antifibrótico y pueden ser evaluados para el trasplante pulmonar.

En 2015, la guía de la ATS/ERS/JRS/ALAT recomendaba condicionalmente nintedanib y pirfenidona para el tratamiento de pacientes con FPI por su capacidad para enlentecer el deterioro funcional y la progresión de la enfermedad con un perfil aceptable de seguridad y tolerabilidad.

El diagnóstico preciso de la FPI es crítico, ya que otras enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) con una presentación similar a la FPI necesitan otras estrategias de tratamiento.

Requiere la exclusión de otras causas alternativas, en general agrupadas en trastornos sistémicos y relacionados con la exposición.

El diagnóstico de la FPI y de otros tipos de fibrosis pulmonar, se fundamenta en una **revisión multidisciplinar**:

- Los *clínicos* interpretan la historia y la exploración física de los pacientes para desarrollar un contexto clínico.
- Los *radiólogos torácicos* interpretan el patrón presente en la TC de tórax.
- Si es necesario, los *patólogos* interpretan el patrón histopatológico de la biopsia pulmonar.



Revisión del tema:

Hallazgos clínicos de la FPI:

Suele aparecer en adultos mayores, con más frecuencia hombres, la mayoría fumadores de cigarrillos. En menores de 50 años es una patología rara y suele relacionarse con una enfermedad del tejido conectivo o una EPI familiar.

Los hallazgos clínicos más frecuentes aparecen reflejados en la [tabla 1](#).

Hallazgos clínicos en pacientes con FPI

Disnea de esfuerzo
Tos seca
Crepitantes en “velcro”
Acropaquias
Dolor torácico
Fatiga
Malestar
Pérdida de peso

Tabla 1. Hallazgos clínicos típicos en paciente con FPI.



Revisión del tema:

Diagnóstico radiológico de la FPI:

La TC juega un papel central en la valoración de los pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales difusas y puede ser diagnóstica en muchas situaciones.

Cuando una enfermedad pulmonar intersticial es considerada en el diagnóstico diferencial, el radiólogo debe indicar si está presente un patrón NIU y, si es así, cual es su nivel de confianza. Para ello, es necesario:

- Evaluación de la calidad de la imagen.
- Valoración de hallazgos específicos de la enfermedad mediante el uso de terminología estándar.
- Determinación de distribución y extensión.

Este método debería permitir al radiólogo clasificar el patrón de la TC en **cuatro categorías**.



Revisión del tema:

- **Requerimientos técnicos de la TC de tórax:**

Para establecer el diagnóstico de las EPI, son esenciales imágenes de TC de alta calidad:

- Grosor de corte < 2 mm y reconstrucción de alta resolución espacial (ventana de parénquima pulmonar).
- Adquisición en decúbito supino e inspiración completa. Una inadecuada inspiración aumenta la atenuación del parénquima pulmonar (**figura 1**).
- Adquisición volumétrica.
- Opcionales: adquisiciones en prono y en espiración (realizadas con imágenes no contiguas y con menor dosis de radiación); reconstrucciones MPR, MinIP (**figura 2**).



Revisión del tema:

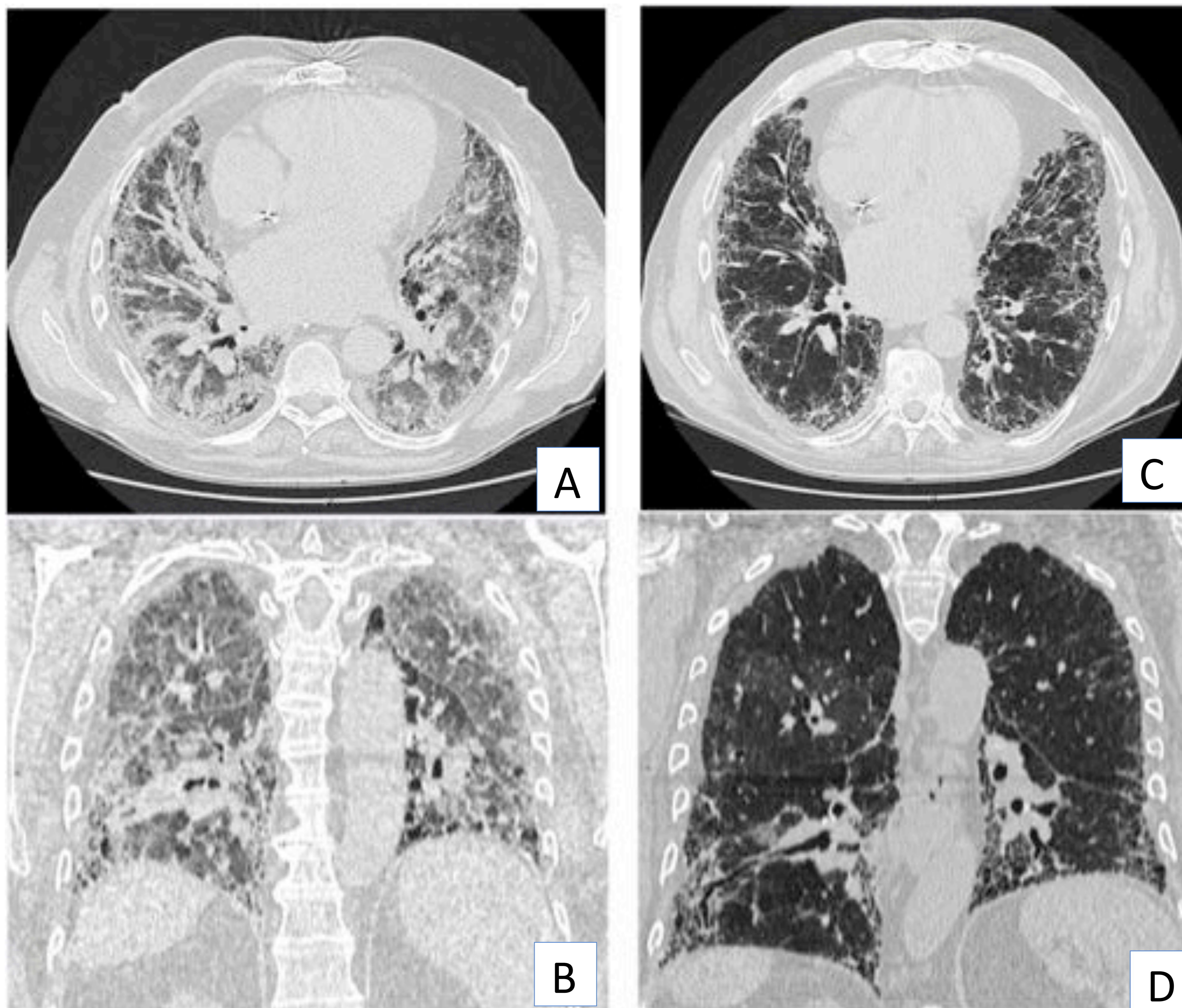


Figura 1. Imágenes de TC de tórax en plano axial (A y C) y coronal (B y D) de paciente con patrón NIU y diagnóstico de FPI.

A y B: inspiración subóptima, con aumento de la atenuación del parénquima pulmonar.

C y D: se repite la adquisición con una mejor inspiración, que permite valorar correctamente el parénquima pulmonar.

Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).

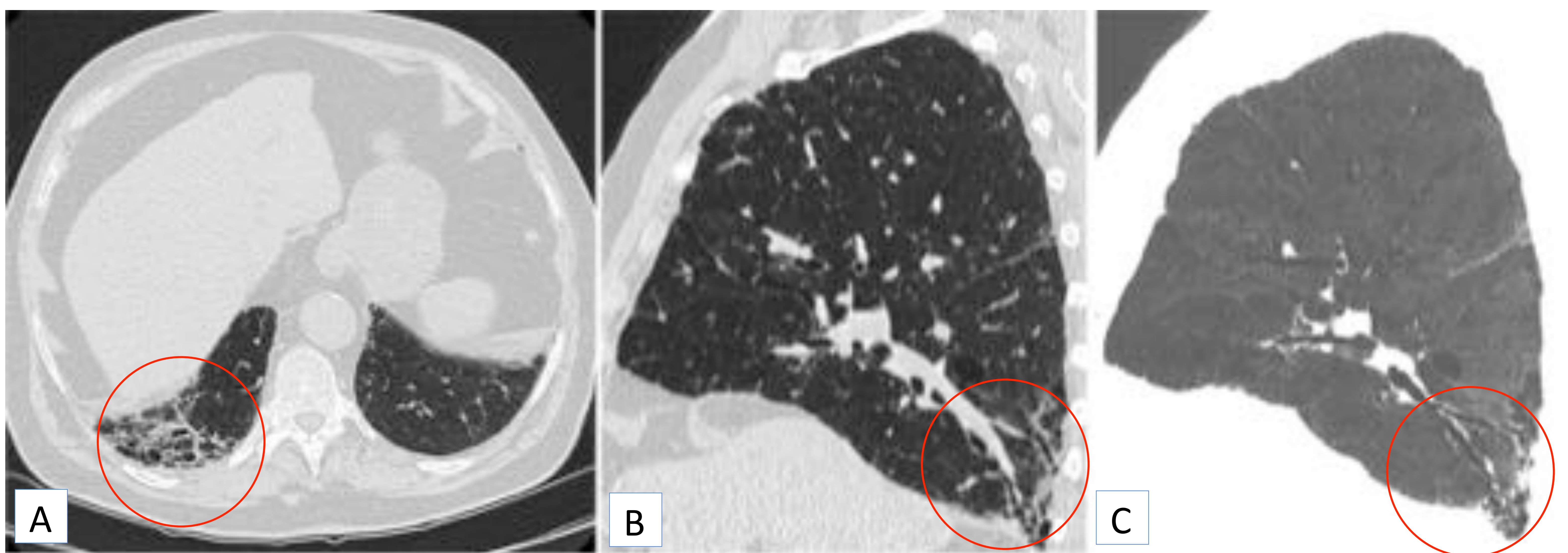


Figura 2. Imágenes de TC de tórax en plano axial (A), sagital (B) y sagital MinIP (C), donde se identifican bronquiectasias por tracción (círculo rojo). Las reconstrucciones MPR en plano sagital y MinIP permiten valorar mejor la presencia de bronquiectasias y diferenciarlas del patrón en panal.

Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

- **Hallazgos en el diagnóstico radiológico de la NIU (I):**

- a) Patrón en panel (figura 3):

Clave del patrón NIU. Se localiza típicamente en **regiones posteriores, basales y subpleurales** del pulmón. En ocasiones, sólo aparece en los lóbulos superiores en otros casos típicos de NIU.

Se define como espacios quísticos agrupados de pared delgada de similar diámetro (3-5 mm), que ocasionalmente pueden llegar a medir 25 mm. Una sola capa subpleural de 2 o 3 quistes contiguos es suficiente para el diagnóstico del panel.

Su identificación varía entre observadores, sobre todo porque puede coexistir con otras anomalías, como enfisema o bronquiectasias por tracción (figura 2).

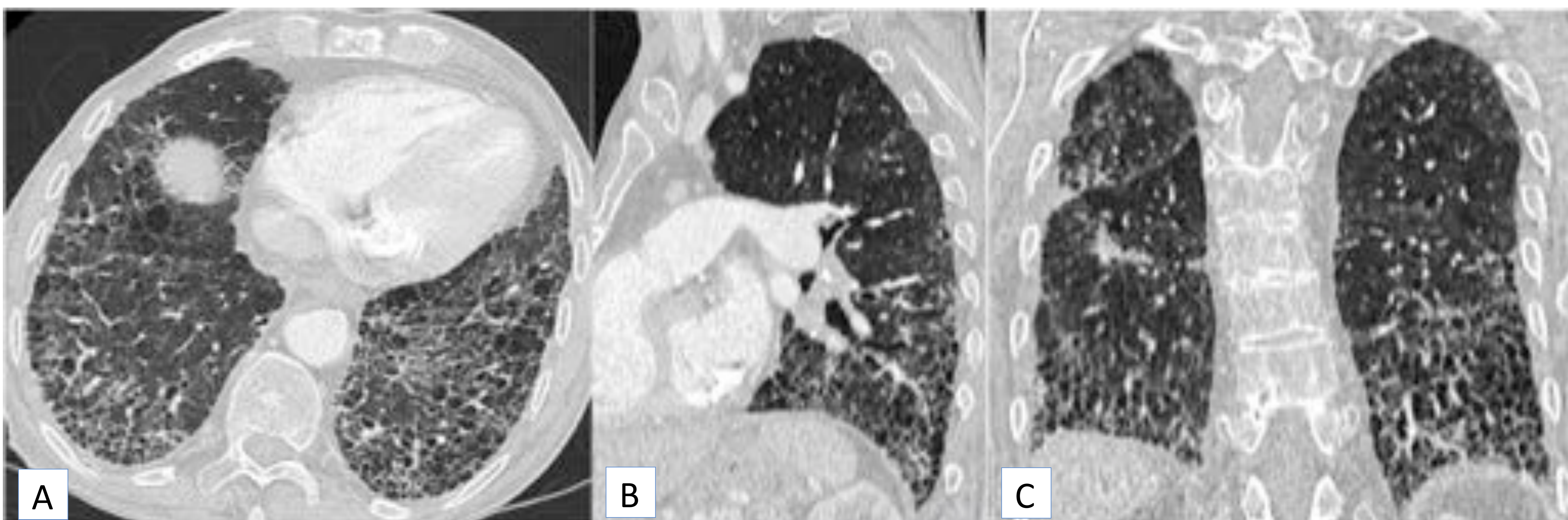


Figura 3. Paciente con patrón NIU. Imágenes de TC de tórax en planos axial (A), sagital (B) y coronal (C) en las que se aprecia importante patrón en panel de localización preferente supleural y en los lóbulos inferiores.

Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

- **Hallazgos en el diagnóstico radiológico de la NIU (I):**

- a) Patrón en panel (figura 3):

Clave del patrón NIU. Se localiza típicamente en **regiones posteriores, basales y subpleurales** del pulmón. En ocasiones, sólo aparece en los lóbulos superiores en otros casos típicos de NIU.

Se define como espacios quísticos agrupados de pared delgada de similar diámetro (3-5 mm), que ocasionalmente pueden llegar a medir 25 mm. Una sola capa subpleural de 2 o 3 quistes contiguos es suficiente para el diagnóstico del panel.

Su identificación varía entre observadores, sobre todo porque puede coexistir con otras anomalías, como enfisema o bronquiectasias por tracción (figura 2).

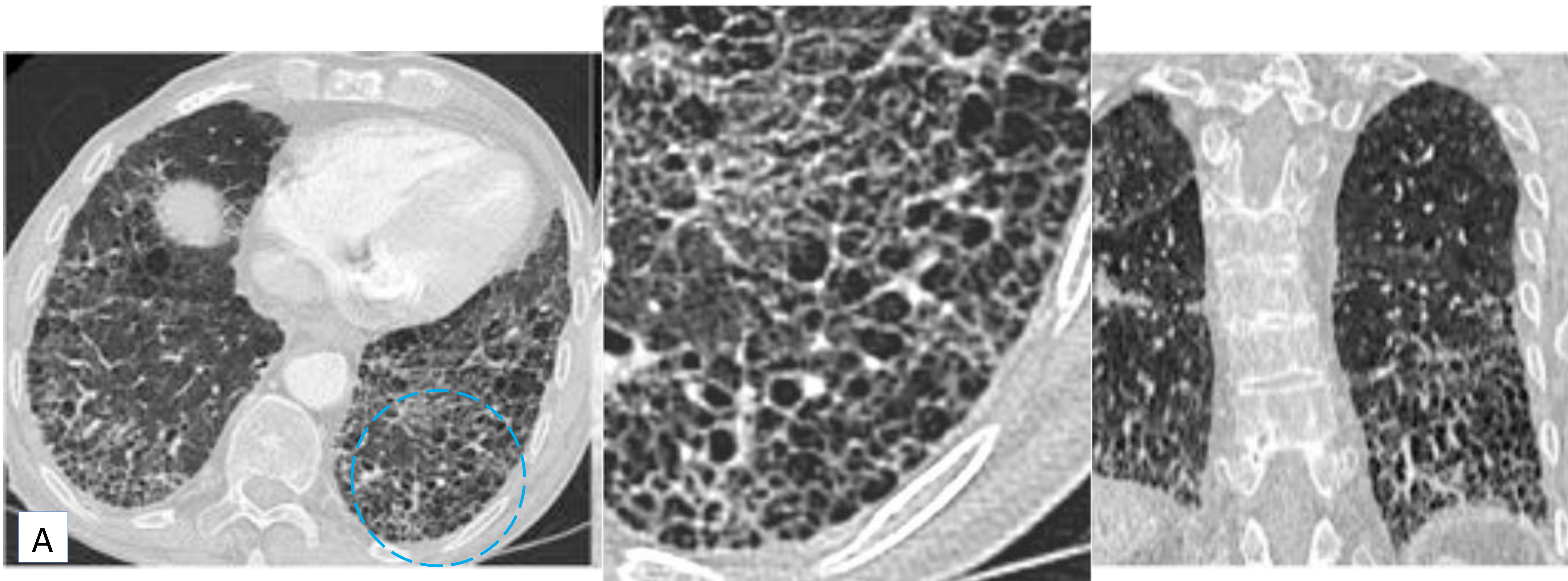


Figura 3. Paciente con patrón NIU. Imágenes de TC de tórax en planos axial (A), sagital (B) y coronal (C) en las que se aprecia importante patrón en panel de localización preferente supleural y en los lóbulos inferiores.

Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

- **Hallazgos en el diagnóstico radiológico de la NIU (II):**

- b) Patrón reticular (figura 4):

Red de finas líneas espaciadas irregularmente

- c) Bronquiectasias por tracción (figura 4):

Son un marcador de fibrosis pulmonar y marcador pronóstico importante en la NIU.

Dilataciones bronquiales y bronquiolares irregulares causadas por fibrosis retráctil del parénquima pulmonar adyacente. Aspecto irregular y varicoso. De predominio en la periferia del pulmón (en la NINE su localización es más central).

Cuando se encuentran agrupadas pueden confundirse con el patrón en panal, particularmente en las bases pulmonares. Las proyecciones MIP y MPR ayudan en el diagnóstico.

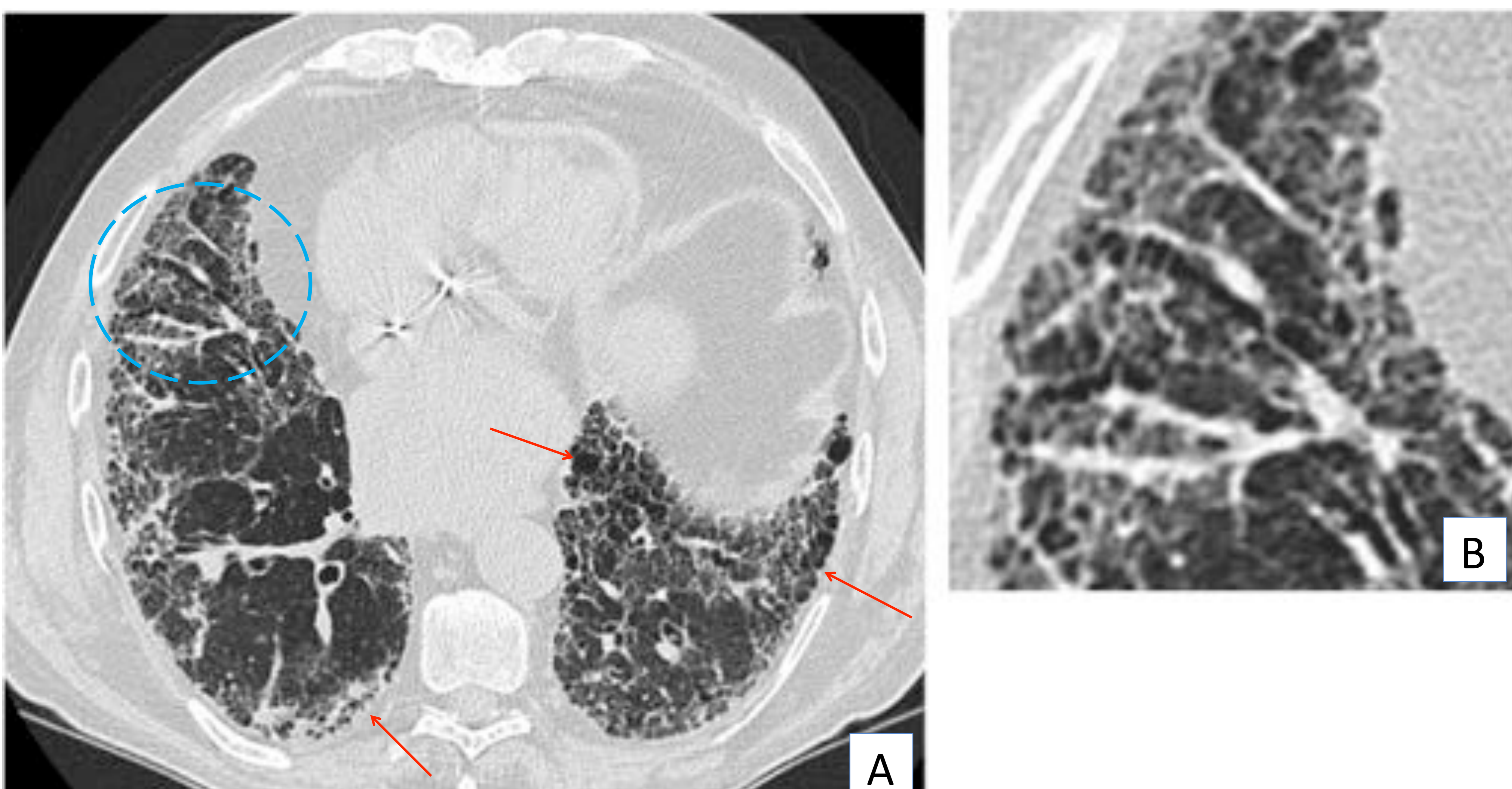


Figura 4. Paciente con patrón NIU. Imagen de TC de tórax axial (A) e imagen ampliada (B). Se observa panalización (más evidente en las flechas rojas), opacidades reticulares y bronquiectasias por tracción (B, que corresponde al círculo azul).

Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

- **Hallazgos en el diagnóstico radiológico de la NIU (III):**

- d) Opacidades en vidrio deslustrado (figuras 4 y 5):

Aparecen mezcladas con la reticulación y las bronquiectasias por tracción. En este contexto, deben considerarse como parte del proceso de fibrosis.

La presencia de abundantes opacidades en vidrio deslustrado en un paciente con una EPI fibrótica, particularmente en áreas no fibróticas del pulmón, sugiere exacerbación aguda o infección.

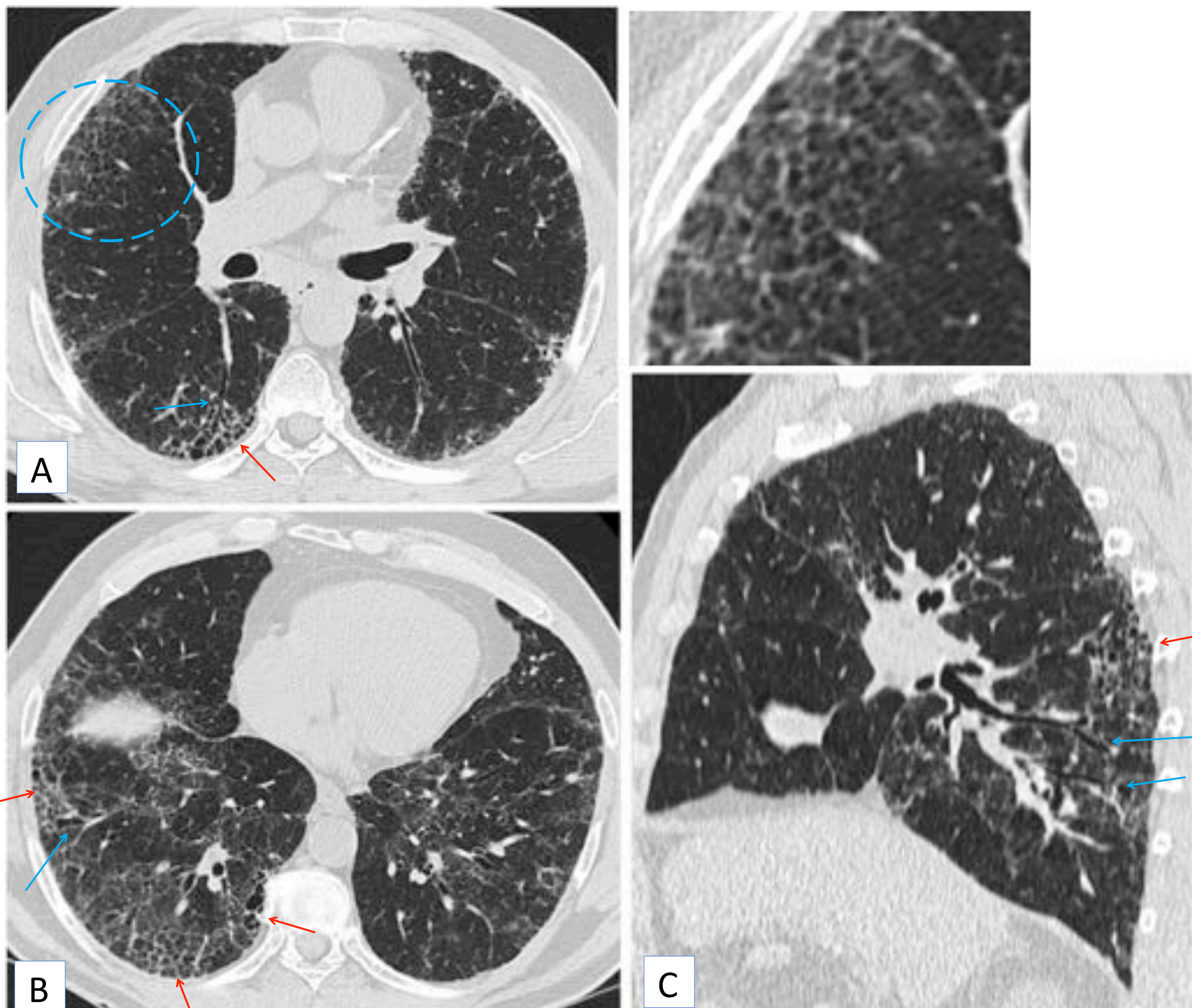


Figura 5. Paciente con patrón NIU. Imágenes de TC de tórax en plano axial (A y B) y sagital (C). Se observa un patrón en panal (flechas rojas), patrón reticular, alguna bronquiectasia por tracción (flechas azules) y áreas de vidrio deslustrado que coinciden con las zonas de fibrosis (se aprecia mejor en la imagen magnificada). Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

La presencia de abundantes opacidades en vidrio deslustrado en un paciente con una EPI fibrótica, particularmente en áreas no fibróticas del pulmón, sugiere exacerbación aguda o infección (**figura 6**).

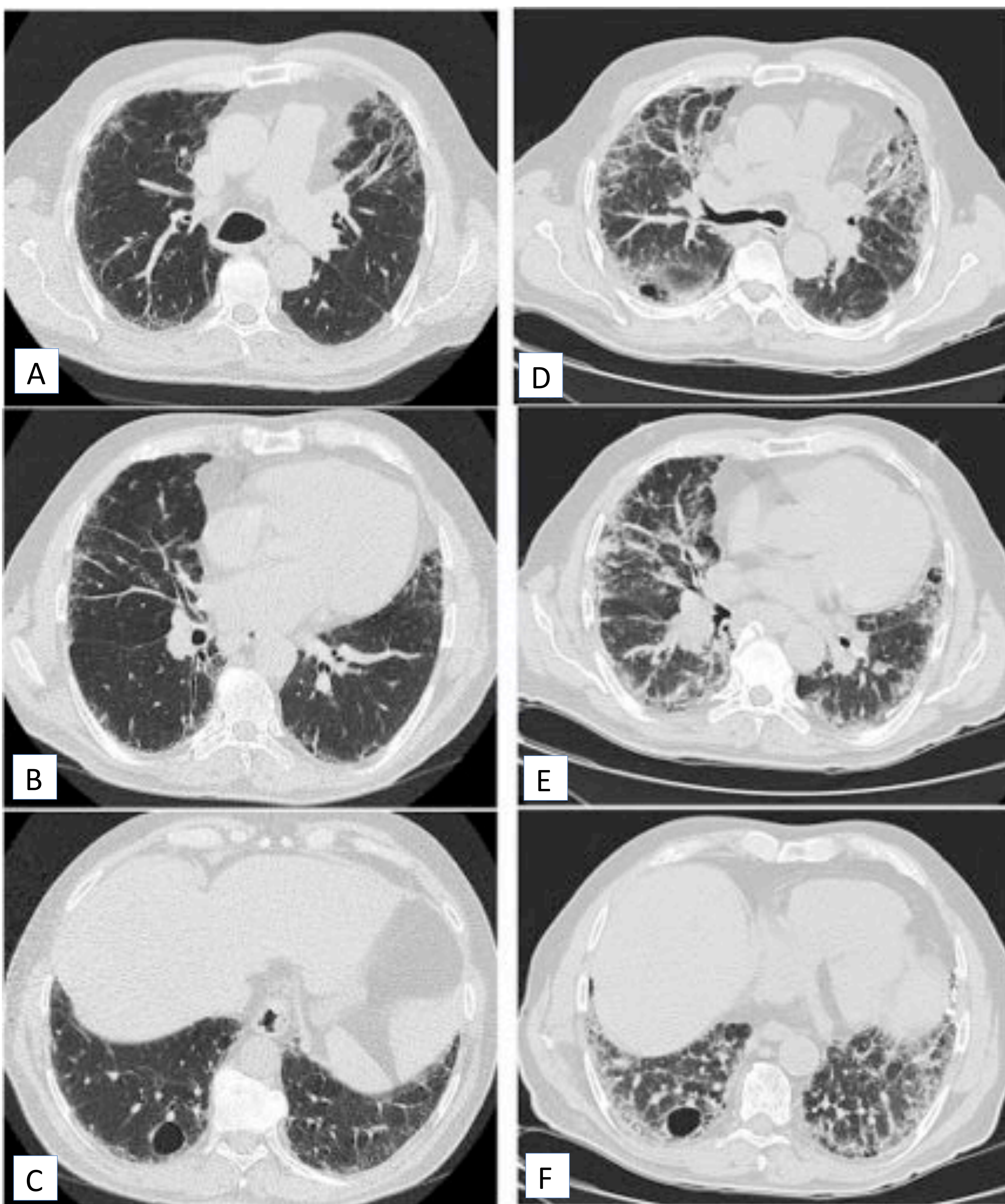


Figura 6. TC de tórax en paciente con patrón NIU y diagnóstico de FPI (A-C). Control evolutivo en el mismo paciente 13 meses después, en el que se aprecian numerosas áreas de vidrio deslustrado que sugieren exacerbación aguda o infección (D-F).

Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

- **Hallazgos en el diagnóstico radiológico de la NIU (IV):**

- e) Otros hallazgos (figura 7):

- Adenopatías mediastínicas (70% de pacientes con NIU).

- Pequeñas calcificaciones lineales o nodulares: presentes en áreas de fibrosis, por la osificación, con mayor prevalencia en los pacientes con NIU.

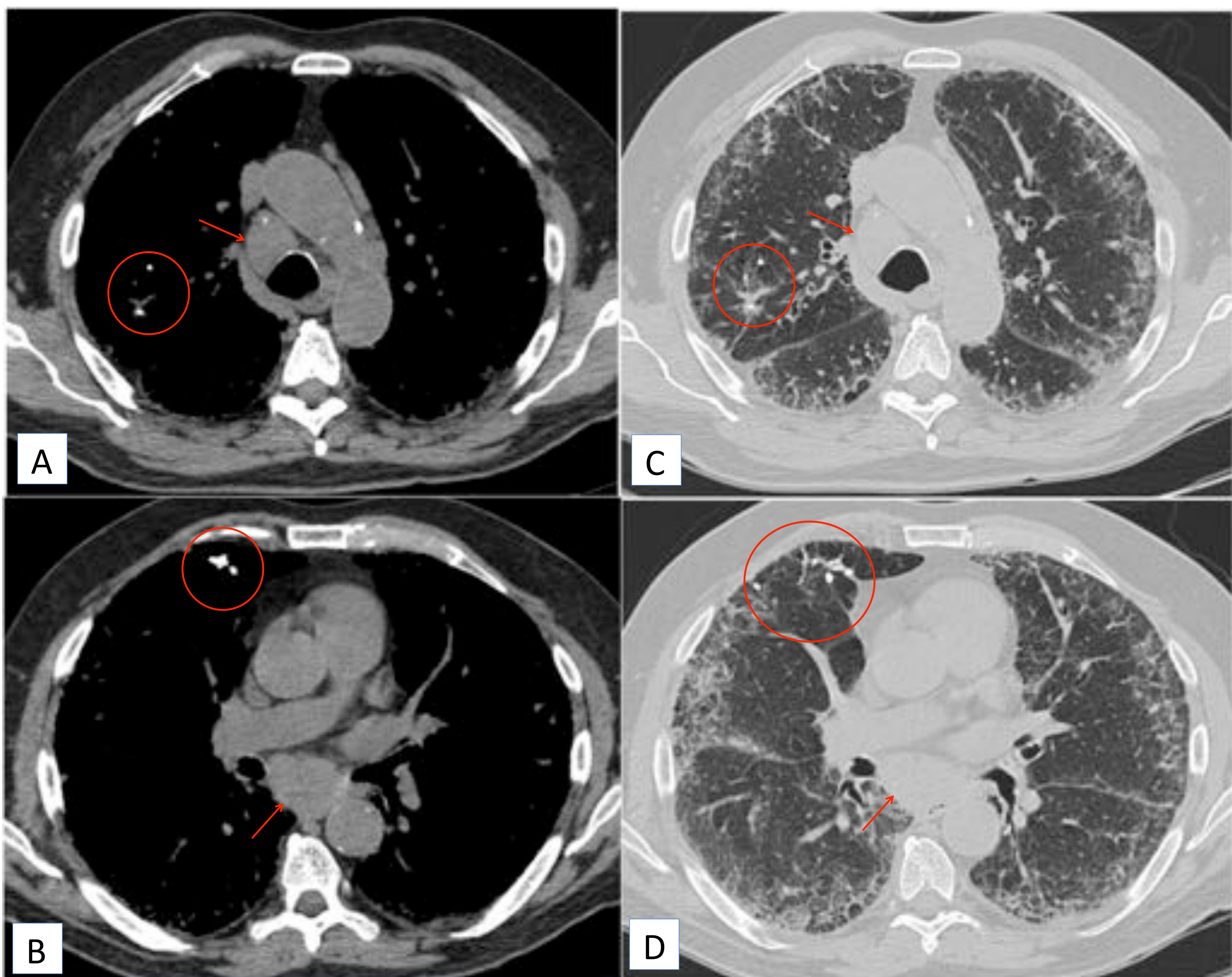


Figura 7. TC de tórax en paciente con patrón NIU y diagnóstico de FPI. Imágenes en plano axial en ventana de partes blandas (A y B) y ventana de parénquima pulmonar (C y D). Se observan adenopatías mediastínicas de tamaño significativo (flechas rojas) y focos de calcificación en el pulmón derecho (círculos rojos). Existen opacidades reticulares subpleurales y algunas zonas de patrón en panal, junto con áreas de aumento de densidad en vidrio deslustrado (C y D).

Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

El diagnóstico de la FPI no se establece únicamente con la TC. El patrón de NIU visto en la FPI es frecuentemente indistinguible del patrón NIU presente en otros casos de enfermedad del tejido conectivo (**figura 8**), neumonitis por hipersensibilidad crónica y neumoconiosis, y otras enfermedades, como la sarcoidosis.

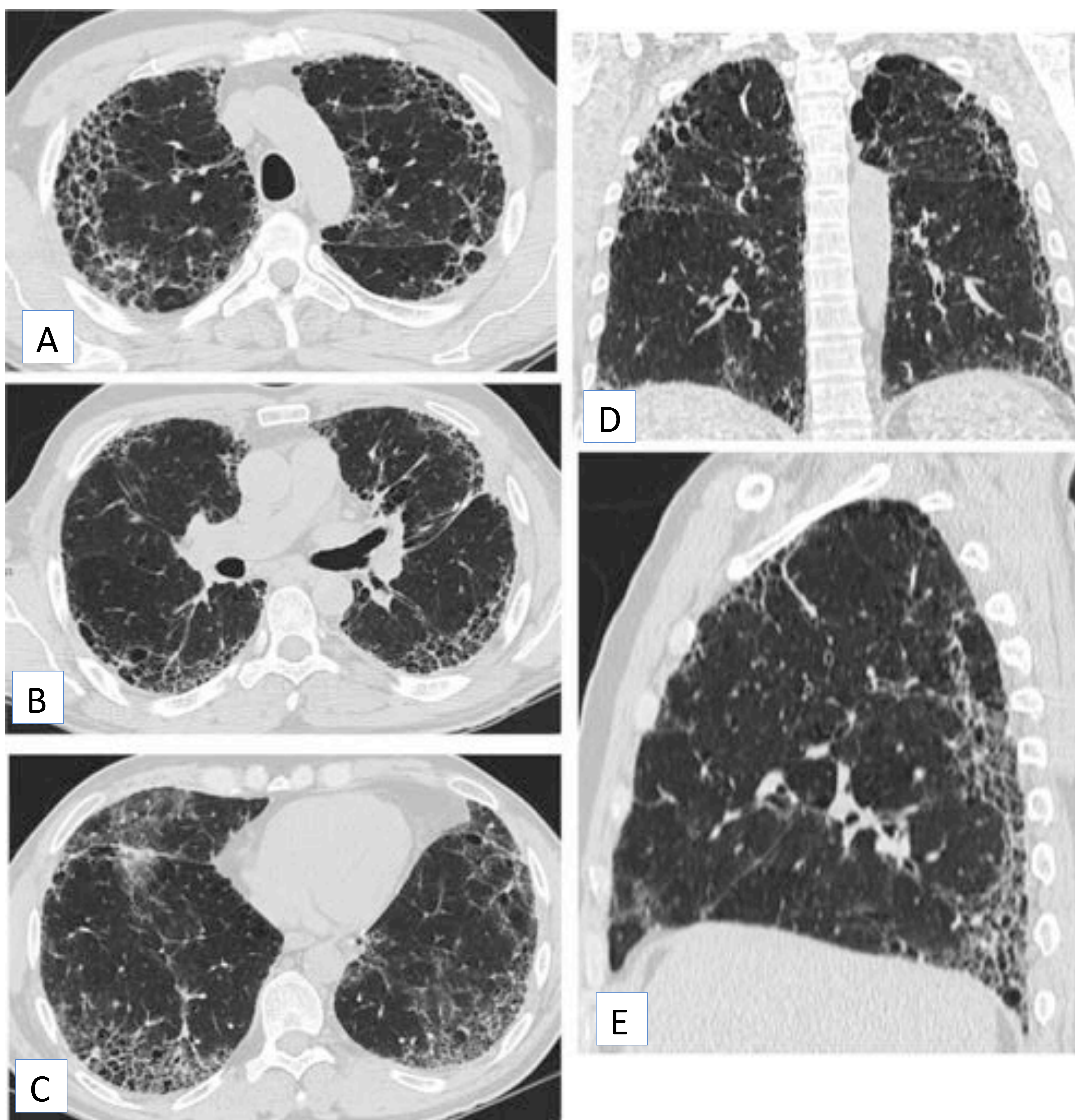


Figura 8. Paciente con artritis reumatoide y afectación pulmonar con patrón NIU. Imágenes de TC de tórax en los planos axial (A-C), coronal (D) y sagital (E).

Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

- **Patrones radiológicos de NIU:**

La guía de FPI del 2011 definía tres categorías diagnósticas basadas en la TC: NIU, posible NIU e inconsistente con NIU.

En el 2018, las guías de la sociedad Fleischner y la ATS/ERS/JRS/ALAT establecen cuatro categorías ([tabla 2](#)).

La importancia de esta clasificación radica en que, en un **contexto clínico apropiado**, un **patrón típico de NIU por TC** es suficiente para asegurar un **diagnóstico de FPI**, sin la necesidad de biopsia quirúrgica. La guía Fleischner, además, considera que no sería necesaria la biopsia pulmonar en los pacientes con patrón radiológico de probable NIU.



Revisión del tema:

Patrones radiológicos de NIU por TC

NIU	Probable NIU	Indeterminado para NIU	Diagnóstico alternativo
<p>Predominantemente subpleural y basal; la distribución es heterogénea con frecuencia*</p> <p>Panalización +/-patrón reticular y bronquiectasias por tracción periféricas o bronquiolectasias**</p>	<p>Predominantemente subpleural y basal; la distribución es heterogénea con frecuencia*</p> <p>Patrón reticular con bronquiectasias por tracción periféricas o bronquiolectasias</p> <p>Puede haber leves opacidades en vidrio deslustrado</p>	<p>Predominantemente subpleural y basal</p> <p>Reticulación sutil; puede haber leves opacidades en vidrio deslustrado o distorsión (“patrón temprano de NIU”)</p> <p>Hallazgos de TC y/o distribución de la fibrosis que no sugiere otra etiología específica (“verdaderamente indeterminado”)</p>	<ul style="list-style-type: none"> •Hallazgos de TC: <ul style="list-style-type: none"> -Quistes -Atenuación en mosaico -Predominio vidrio deslustrado -Micronódulos -Nódulos centrolobulillares -Nódulos -Consolidación •Distribución predominante: <ul style="list-style-type: none"> -Peribroncovascular -Perilinfática -Campos superiores o medios •Otros: <ul style="list-style-type: none"> -Placas pleurales (asbestosis) -Esófago dilatado (ETC) -Erosiones en la clavícula distal (AR) -Gran aumento de ganglios linfáticos (otras etiologías) -Derrame pleural, engrosamiento pleural (ETC/drogas)

Tabla 2. Patrones radiológicos de NIU por TC, según la guía de la ATS/ERS/JRS/ALAT del 2018.

Abreviaturas: ETC= enfermedad del tejido conjuntivo; AR=artritis reumatoide

*Variantes de distribución: ocasionalmente difusa, puede ser asimétrica.

**Hallazgos de la TC superpuestos: leves opacidades en vidrio deslustrado, patrón reticular, osificación pulmonar.



Revisión del tema:

1. Patrón NIU (figuras 9 y 10):

El **panal** es la característica distintiva y debe estar presente para que se haga el diagnóstico radiológico definitivo de NIU.

Pueden verse bronquiectasias y bronquiolectasias por tracción.

Distribución típica **subpleural y con predominio basal**. En algunos casos, la distribución craneocaudal puede ser relativamente uniforme. Afectación asimétrica en el 25%.

Pueden aparecer adenopatías mediastínicas.

El vidrio deslustrado suele superponerse al patrón reticular.

Es más raro, pero pueden aparecer pequeños nódulos de osificación con las áreas de fibrosis.

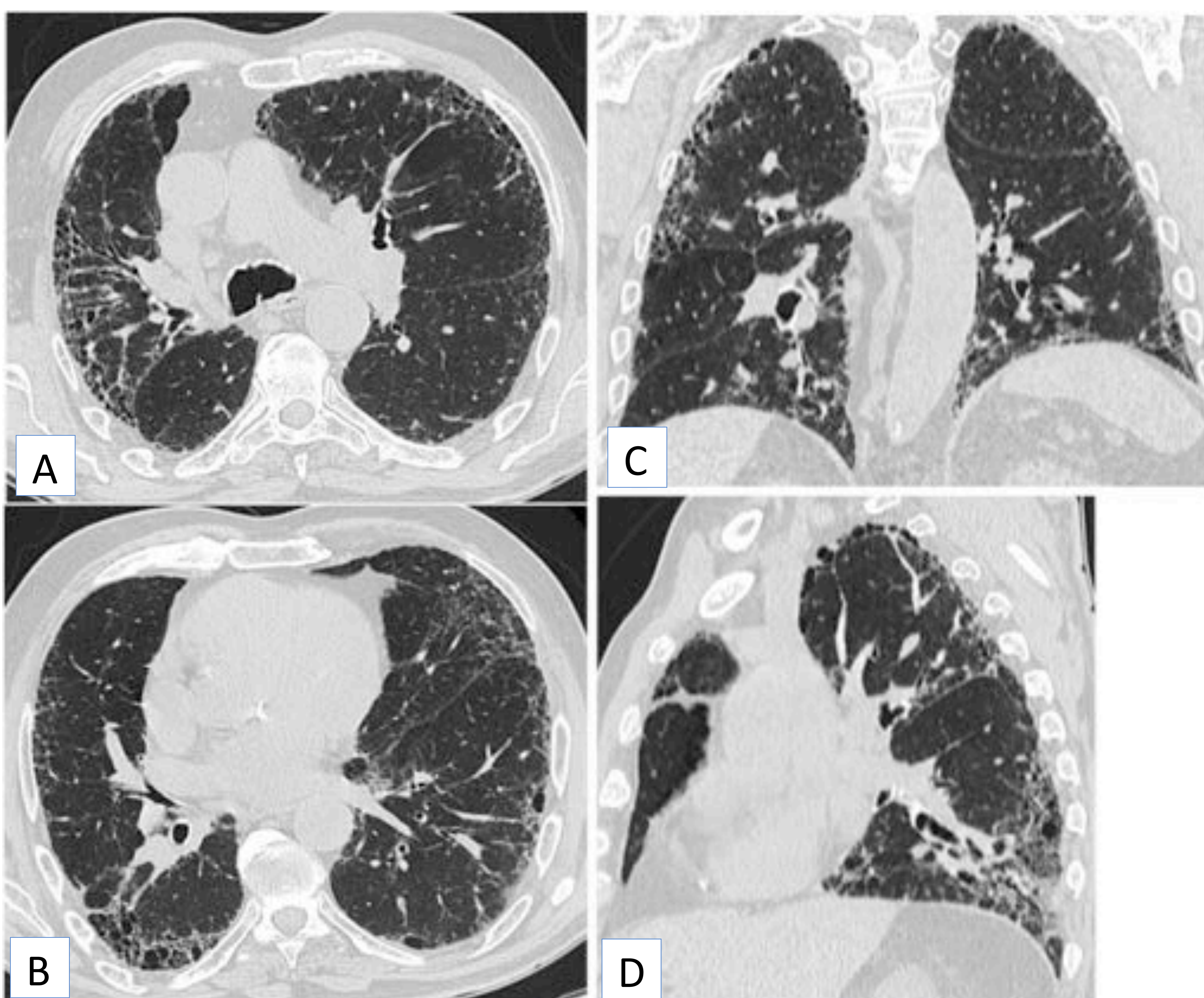


Figura 9. Patrón NIU. Imágenes de TC de tórax en plano axial (A y B), coronal (C) y sagital (D). Se aprecia panalización y reticulación, de localización subpleural, predominio basal y afectación asimétrica. Existen bronquiectasias por tracción y áreas de vidrio deslustrado. Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

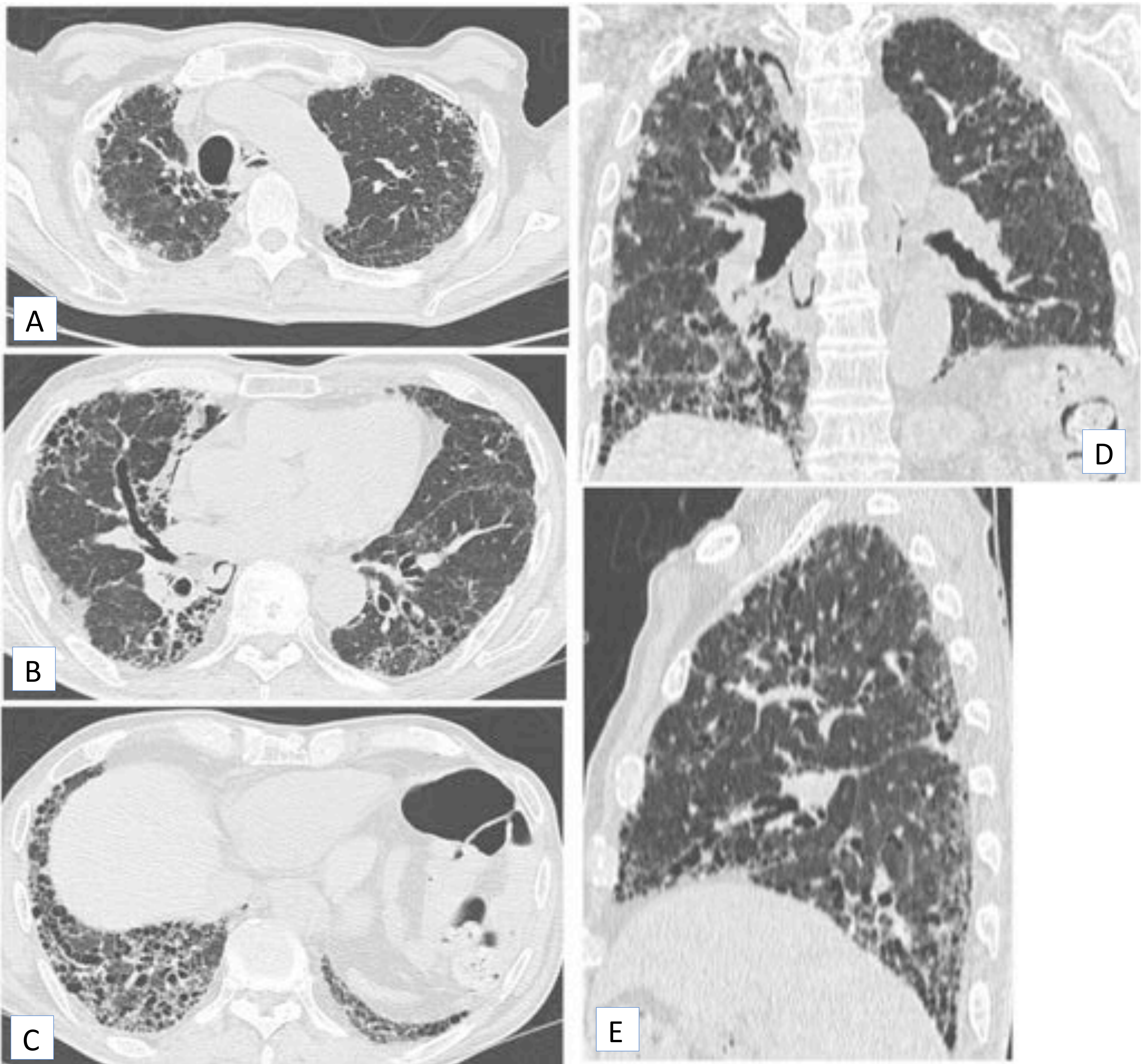


Figura 10. Patrón NIU. Imágenes de TC de tórax en plano axial (A-C), coronal (D) y sagital (E). Se observa patrón en panal y opacidades reticulares de predominio en las bases pulmonares, así como bronquiectasias por tracción.

Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

2. Patrón probable NIU (figura 11):

Patrón reticular subpleural y de predominio basal, sin panal.

Correspondía a la categoría de “posible NIU” en la anterior clasificación.

Se asocian bronquiectasias y bronquiolectasias por tracción.

El vidrio deslustrado puede estar presente, pero no es un hallazgo dominante.

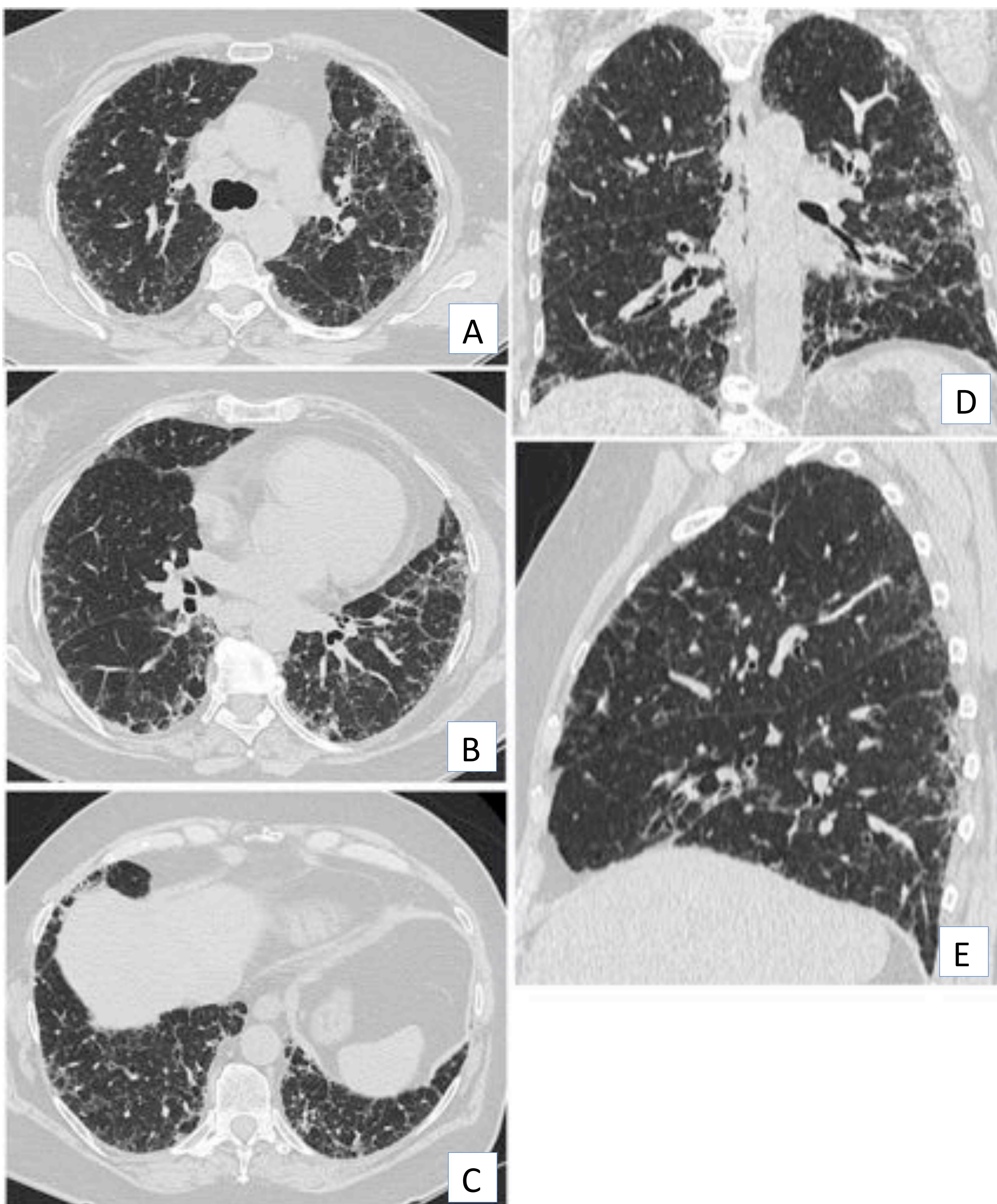


Figura 11. Patrón probable NIU. Imágenes de TC de tórax en plano axial (A-C), coronal (D) y sagital (E). Se observan opacidades reticulares y algunas bronquiectasias por tracción, sin signos de panalización. Existen áreas de aumento de densidad en vidrio deslustrado asociadas a las zonas de fibrosis. Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

3. Patrón indeterminado (figura 12):

Existen hallazgos de fibrosis, pero no asocian criterios e NIU o probable NIU y no sugieren explícitamente un diagnóstico alternativo.

Incluye a los pacientes con opacidad en vidrio deslustrado limitada a la región subpleural o reticulación sin otros hallazgos obvios de fibrosis.

Se sospecha la presencia de NIU precoz o de probable NIU.

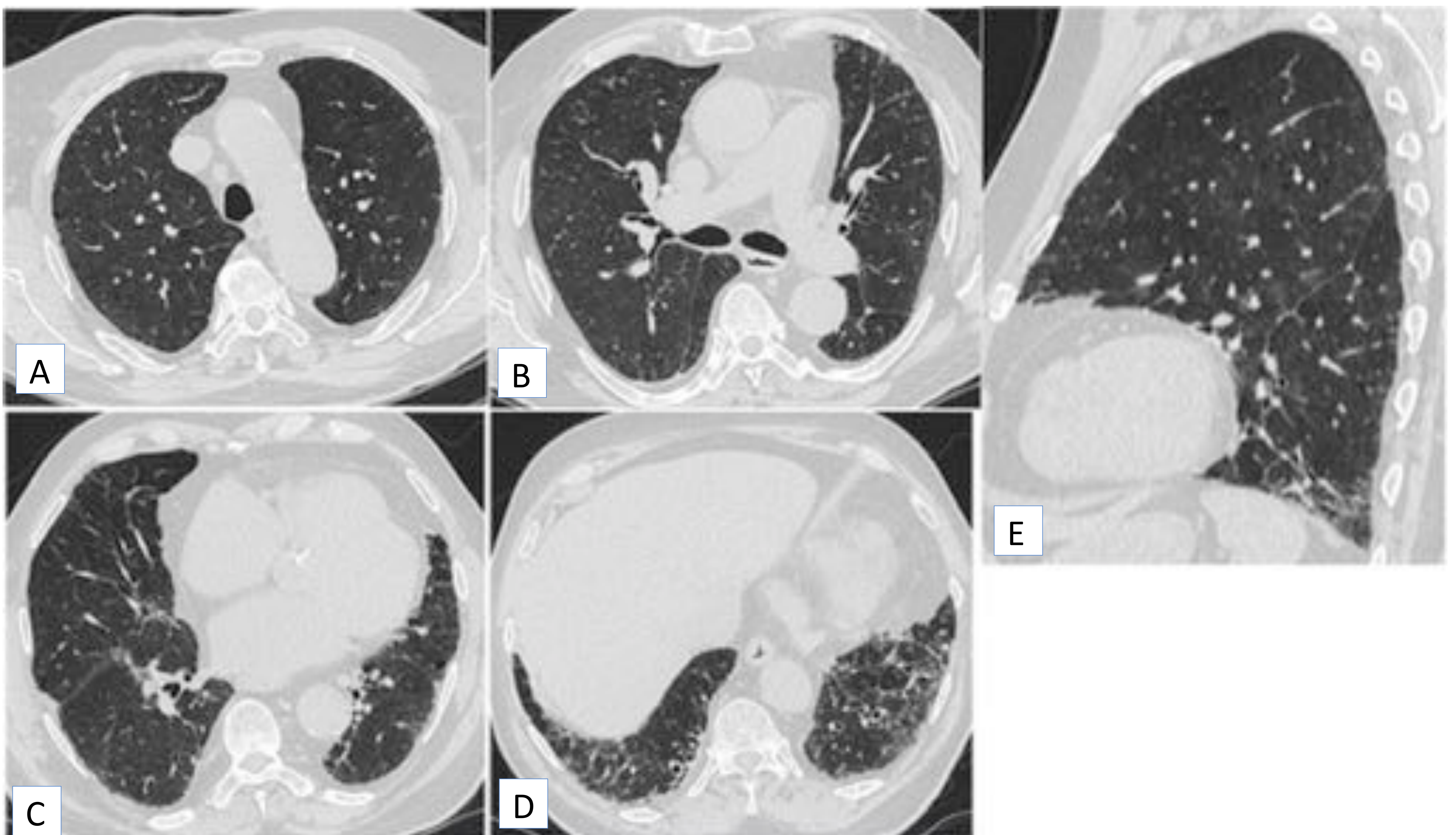


Figura 12. Patrón indeterminado. Imágenes de TC de tórax en plano axial (A-D) y sagital (E). Se aprecian opacidades reticulares de predominio subpleural y en las bases pulmonares, más marcadas en el III. Asimismo, se observan áreas parcheadas de vidrio deslustrado.
Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

4. Diagnóstico alternativo (figuras 13-15):

Existe sospecha clínica de FPI pero el patrón de TC sugiere otro diagnóstico alternativo.

Por ejemplo, fibrosis broncocéntrica en los lóbulos superiores o patrón de atenuación en mosaico que sugiere neumonitis por hipersensibilidad, retracción fibrótica posterior del hilio en la sarcoidosis o extensa opacidad en vidrio deslustrado con respeto subpleural en la NINE.

Ocasionalmente puede que la presentación por TC sea de un patrón NIU, probable NIU o indeterminado, pero otros hallazgos sugieren un diagnóstico alternativo. En estas situaciones, debe considerarse un diagnóstico alternativo de FPI.

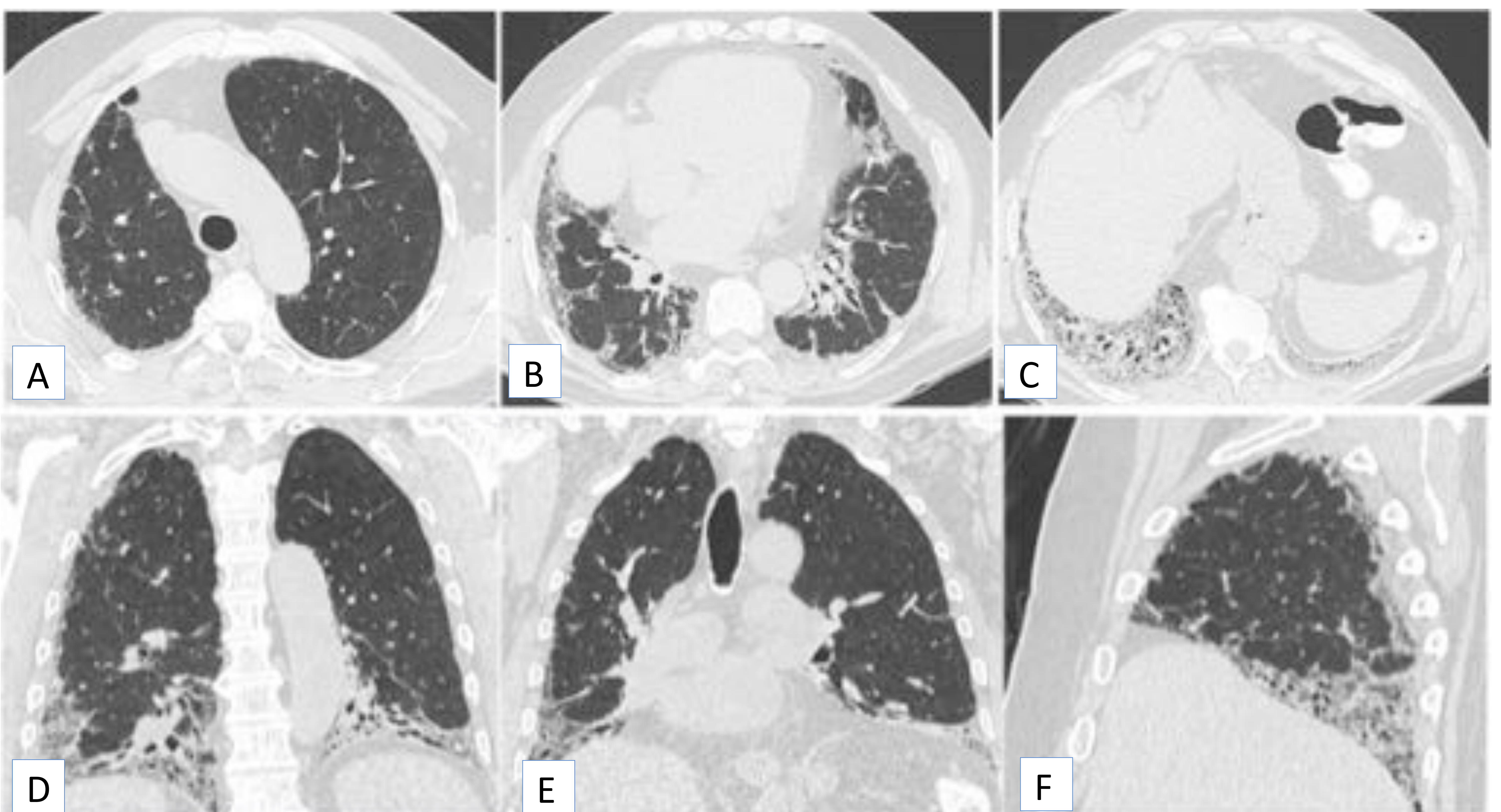


Figura 13 . Otro diagnóstico alternativo. Neumonitis intersticial no específica (NINE) fibrótica. Imágenes de TC de tórax en plano axial (A-C), coronal (D y E) y sagital. Se aprecian opacidades reticulares subpleurales y áreas de consolidación alveolointersticial en ambos lóbulos inferiores, de predominio derecho. Asocian algunas bronquiectasias centrales

Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

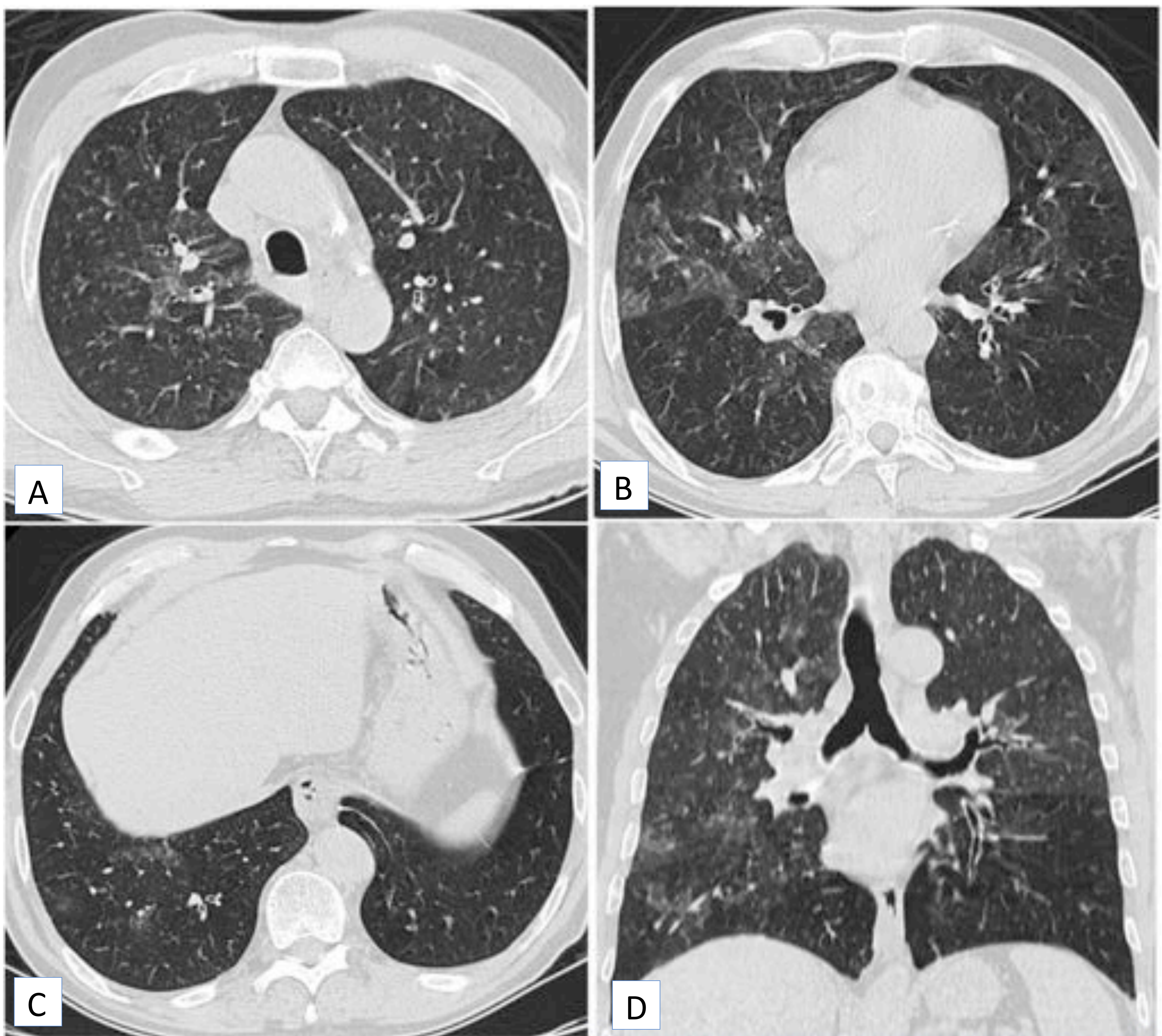


Figura 14. Otro diagnóstico alternativo. Neumonitis por hipersensibilidad. Imágenes de TC de tórax en plano axial (A-C) y coronal. Se observan múltiples nódulos centrolobulillares subsólidos, de predominio en los lóbulos superiores, áreas dispersas de aumento de densidad en vidrio deslustrado y otras áreas hipodensas que podrían corresponder con zonas de atrapamiento aéreo. Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:



Figura 15. Otro diagnóstico alternativo. Sarcoidosis. Imágenes en plano axial (A y B) y coronal. Se aprecian signos de fibrosis con algunas opacidades reticulares subpleurales, engrosamiento e irregularidad pleural, Consolidaciones de aspecto cicatricial en ambos lóbulos superiores que asocian focos de calcificación. Existen algunas adenopatías mediastínicas calcificadas. Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

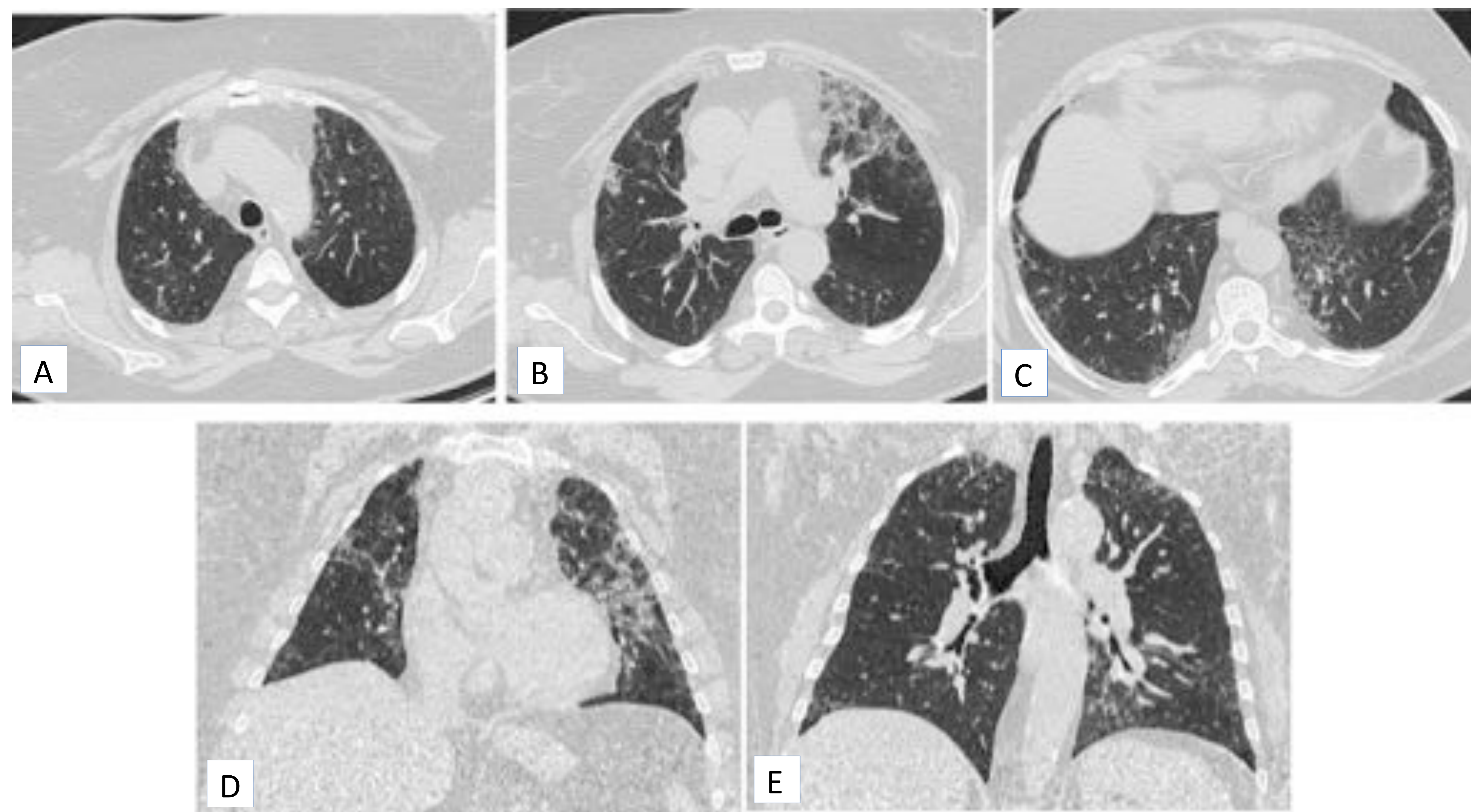


Figura 16. Otro diagnóstico alternativo. Neumonitis por hipersensibilidad. Imágenes de TC de tórax en plano axial (A-C) y coronal (C y D). Se aprecian opacidades reticulares de localización subpleural y áreas de aumento de densidad en vidrio deslustrado que predominan en los lóbulos superiores, medio y en la língula.

Servicio de Radiodiagnóstico. HU Virgen de las Nieves (Granada).



Revisión del tema:

Criterios diagnósticos de FPI:

1. Exclusión de otras causas de EPI (exposiciones domésticas y ocupacionales, enfermedades del tejido conectivo, toxicidad a drogas) y uno de los criterios siguientes (2 o 3).
2. Patrón NIU por TC.
3. Combinación específica del patrón de TC e histopatológico en pacientes en estudio por enfermedad pulmonar.



Conclusiones:

- El diagnóstico de la FPI es complejo y requiere un abordaje multidisciplinar.
- La TC de tórax es de gran relevancia para el diagnóstico de la FPI, ya que, en un contexto clínico adecuado, se puede evitar la realización de una biopsia pulmonar quirúrgica.



Bibliografía:

1. Alonso Pérez, T, Cottin V, Jiménez Heffernan JA, Laporta Hernández R, Olivera Serrano MJ, Trigueros Carrero JA, Ussetti Gil P, Valenzuela C. Pautas de actuación y seguimiento. Fibrosis Pulmonar Idiopática. 1ª ed. Madrid: IMC; 2017. (Actividad de formación continuada y acreditada de la OMC).
2. Chung JH, Lynch DA. The value of a multidisciplinary approach to the diagnosis of usual interstitial pneumonitis and idiopathic pulmonary fibrosis: radiology, pathology, and clinical correlation. *AJR*. 2016; 206: 463-71.
3. Chung JH, Goldin JG. Interpretation of HRCT scans in the diagnosis of IPF: improving communication between pulmonologists and radiologists. *Lung*. 2018; 196; 561-67.
4. Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown KK, Colby T V, Galvin JR et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med*. 2018; 6; 138-53.
5. 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 (5); e44-e68.
6. Balestro E, Cocconcelli E, Giraudo C, Polverosi R, Biondini D, Lacedonia D et al. High-resolution CT change over time in patients with idiopathic pulmonary fibrosis on antifibrotic treatment. *J Clin Med* 2019; 8 (9); E1469.
7. Chung JH, Cox CW, Montner SM, Adegunsoye A, Oldham JM, Husain AN et al. CT features on the usual interstitial pneumonia pattern: differentiating connective tissue disease-associated interstitial lung disease from idiopathic pulmonary fibrosis. *AJR*. 2018; 210; 307-13.