



Enfermedades intersticiales pulmonares, Nuevo consenso de la sociedad Fleischner. Lo que el radiólogo debe de saber

María Antonia Garrido Collado, Genaro López Milena,
Antonio Jesús Láinez Ramos-Bossini, María Dolores García
Roa, Francisco Garrido Sanz, Beatriz María Jiménez Rodríguez

¹Hospital universitario virgen de las Nieves¹, Granada.



1. Objetivo docente

- Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) constituyen un grupo de afecciones con manifestaciones clínicas, radiológicas y funcionales respiratorias similares, en las que las principales alteraciones anatomopatológicas afectan las estructuras alveolointersticiales.
- Las neumopatías intersticiales idiopáticas (NII), son las enfermedades pulmonares intersticiales más frecuentes.
- En el año 2018 la sociedad Fleischner elabora unos nuevos criterios para la clasificación de las NIU según el patrón de TACAR que presenten.
- Se expondrá un resumen de las principales enfermedades intersticiales y su clasificación según el nuevo consenso.



2. Revisión del tema

- Las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) son un grupo de enfermedades inflamatorias y fibrosantes de causa desconocida. Se caracterizan por los hallazgos clínicos y los patrones histológicos y radiológicos típicos.
- Es importante diferenciar enfermedad de patrón radiológico o histológico. Los mismos patrones radiológicos e histológicos pueden aparecer en distintas enfermedades, idiopáticas o de causa conocida. Por tanto, para hacer el diagnóstico de una NII hay que excluir causa conocida de enfermedad.
- Existen varias posibilidades para clasificar estas enfermedades. En nuestro caso vamos a utilizar la clasificación según las manifestaciones radiológicas predominantes que presentes:
 - Patrón de panalización
 - Fibrosis pulmonar idiopática (FPI)
 - Patrón en vidrio deslustrado
 - Bronquiolitis respiratoria asociada a EPI
 - Neumonía intersticial descamativa
 - Neumonía intersticial linfoide
 - Neumonía intersticial no específica
 - Patrón de consolidaciones
 - Neumonía organizativa (NOC)
 - Neumonía intersticial aguda



CRITERIOS POR TCAR PARA PATRÓN NIU (Fleischner 2018)

| NIU | PROBABLE NIU | PATRÓN NIU INDETERMINADO | DIAGNÓSTICOS ALTERNATIVOS |
|---|--|---|--|
| <ul style="list-style-type: none"> • Distribución predominante mente subpleural y basal. • Distribución heterogénea • Patrón reticular • Patrón en panal con o sin bronquiectasias por tracción | <ul style="list-style-type: none"> • Distribución predominante mente subpleural y basal. Distribución frecuentemen te heterogénea <ul style="list-style-type: none"> • Patrón reticular con bronquiectasi as de tracción o bronquioloect asias • Puede tener leve patrón en vidrio deslustrado | <ul style="list-style-type: none"> • Distribución predominanteme nte subpleural y basal. <ul style="list-style-type: none"> • Tenúe reticulación, leve vidrio deslustrado o distorsión (patrón NIU inicial) • Hallazgos TCAR que no sugieran una etiología específica | <ul style="list-style-type: none"> • Hallazgos sugerentes de otros diagnósticos: • Hallazgos CT: Quistes, atenuación en mosaico, extenso vidrio deslustrado, micronódulos numerosos, nódulos centrolobulares , consolidación • Distribución predominante mente lóbulos superiores o medios. Peribroncovasc ular y perilinfático. • Otros: Placas pleurales, dilatación esófago, derrame, engrosamiento pleural |



Fibrosis pulmonar idiopática

a) Epidemiología y clínica

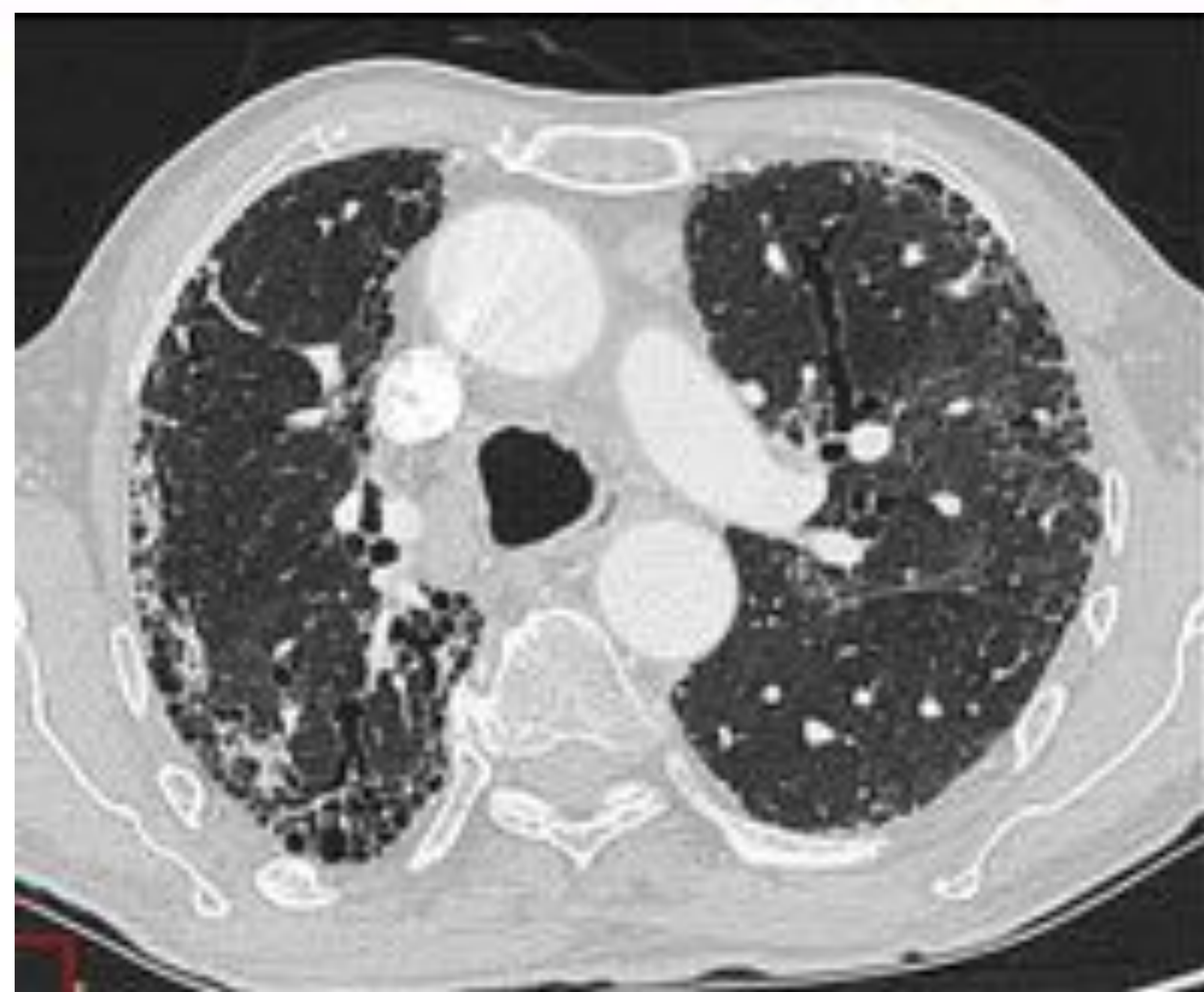
- Es la enfermedad más común de este grupo, en torno al 50-60% de los casos. Tiene mayor prevalencia en hombres, generalmente mayor de 50 años. La clínica consiste en tos seca y disnea de esfuerzo progresivo, de años de evolución¹¹.

b) Anatomía patológica

- El diagnóstico histológico se basa en la presencia de destrucción de la arquitectura normal del parénquima, con áreas alternantes de pulmón normal, inflamación, fibrosis y panalización, lo que indica que existen lesiones en momentos diferentes. Puede observarse cierto componente de inflamación ligera¹².

c) Hallazgos en TC

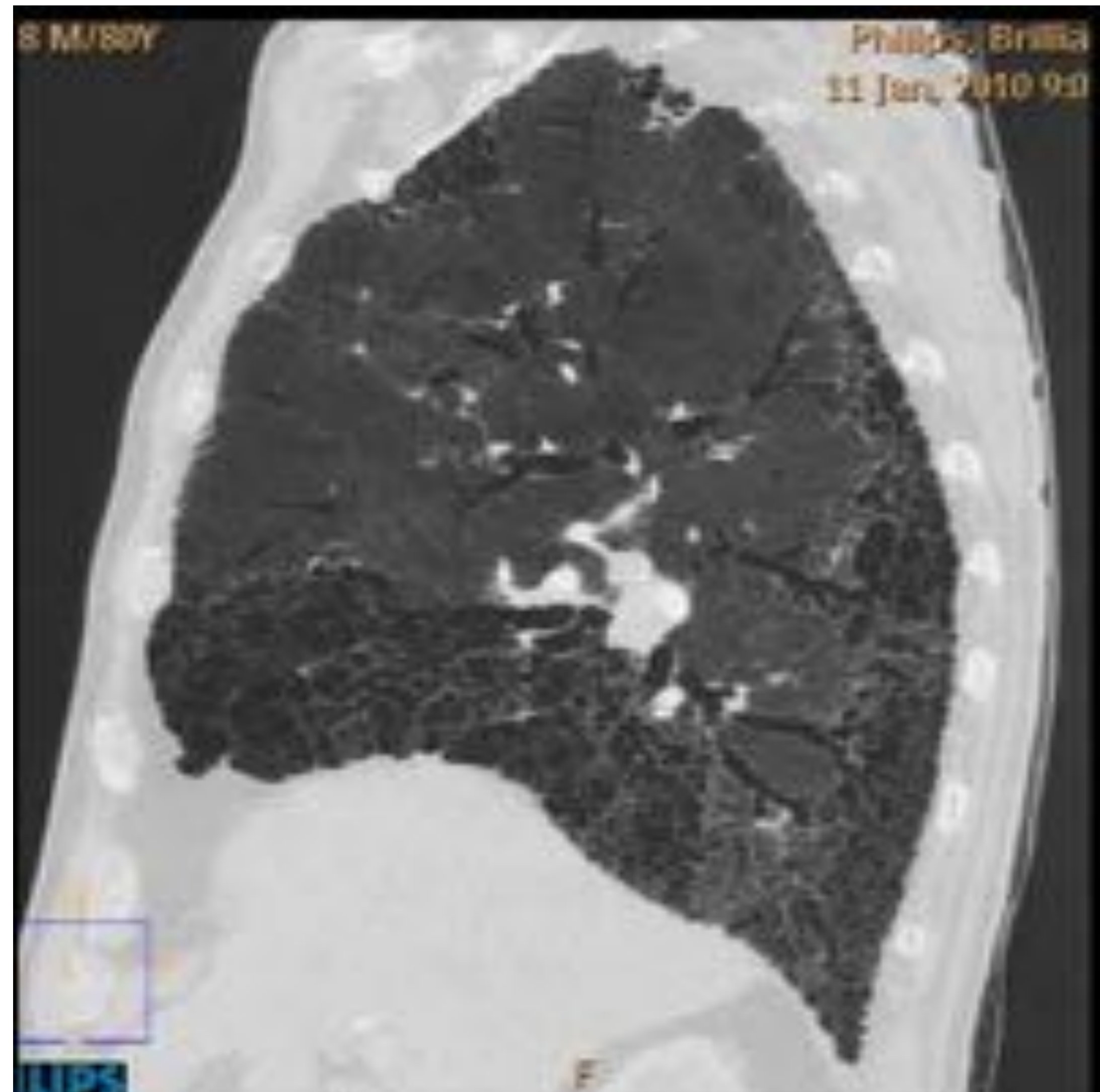
- Se caracteriza por un patrón radiológico de NIU, consistente en patrón reticular, engrosamiento de septos interlobulillares, bronquiectasias y broquioloectasias por tracción, quistes subpleurales que aglomeran (panalización), y un patrón en vidrio deslustrado en grado leve, todo ello con una distribución periférica, subpleural y de predominio posterobasal. A medida que progresa la enfermedad, aparecen anomalías reticulares en vértices que, junto con la panalización, constituyen los dos hallazgos más característicos de la FP.



Cortes axiales de tórax con ventana de pulmón, en las que se observan áreas de panalización, opacidades en vidrio deslustrado y bronquiectasias de tracción



Corte axial y coronal con ventana de pulmón del paciente anterior, con hallazgos similares en un corte más inferior del mismo paciente, aunque con áreas más extensas de panalización (gradiente ápico-basal)



Cortes coronales y sagitales en mínima intensidad de proyección (MinIP) que permite visualizar con mayor claridad las bronquiectasias y los espacios quísticos en las áreas de panalización. Se demuestra el gradiente de afectación apicobasal.



Neumonía intersticial descamativa

a) Epidemiología y clínica

Es una rara enfermedad que, aunque se engloba dentro de las enfermedades intersticiales pulmonares idiopáticas, tiene una clara relación con el hábito tabáquico, estando presente en más del 80% de los pacientes. Es más común en hombres con una ratio de 2:1 y suele presentarse en torno a la 4ª-5ª década de la vida. La disnea de esfuerzo es el síntoma más frecuente, acompañado en ocasiones con tos seca o productiva, todo ello de curso insidioso¹³⁻¹⁵.

b) Anatomía patológica

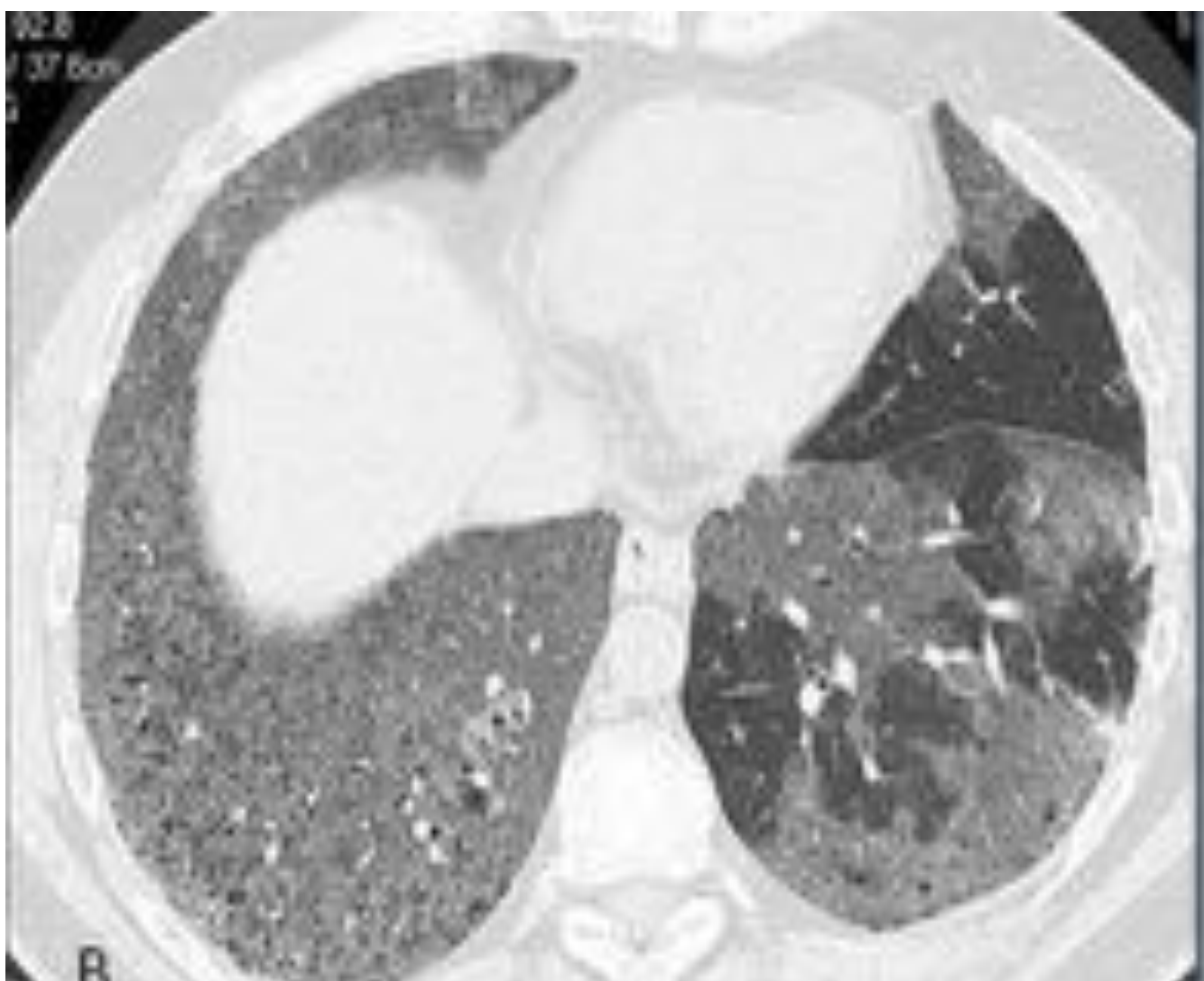
Se caracteriza por un infiltrado inflamatorio en septos, asociado a un acumulo de macrófagos intraalveolares.

c) Hallazgos en TC

Además del patrón en vidrio deslustrado bilateral y de predominio periférico y basal, se suele encontrar un discreto patrón reticular basal asociado a bronquiectasias por tracción y enfisema centrolobulillar en campos superiores por su asociación con el tabaco. Otro hallazgo frecuente son los quistes aéreos pequeños, que suelen localizarse fuera de la zona subpleural y no aglomeran entre sí, a diferencia de lo que veremos en la panalización.



Corte axial con ventana de pulmón de un Paciente de 38 años, fumador importante, que muestra extenso patrón en vidrio esmerilado de distribución bilateral más llamativo en el lado derecho, con numerosos quistes de pequeño tamaño.



Corte axial con ventana de pulmón del mismo paciente, ligeramente más inferior, que muestra patrón de vidrio deslustrado bilateral y en segmentos posterobasales, compatible con NID.



Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial

a) Epidemiología y clínica

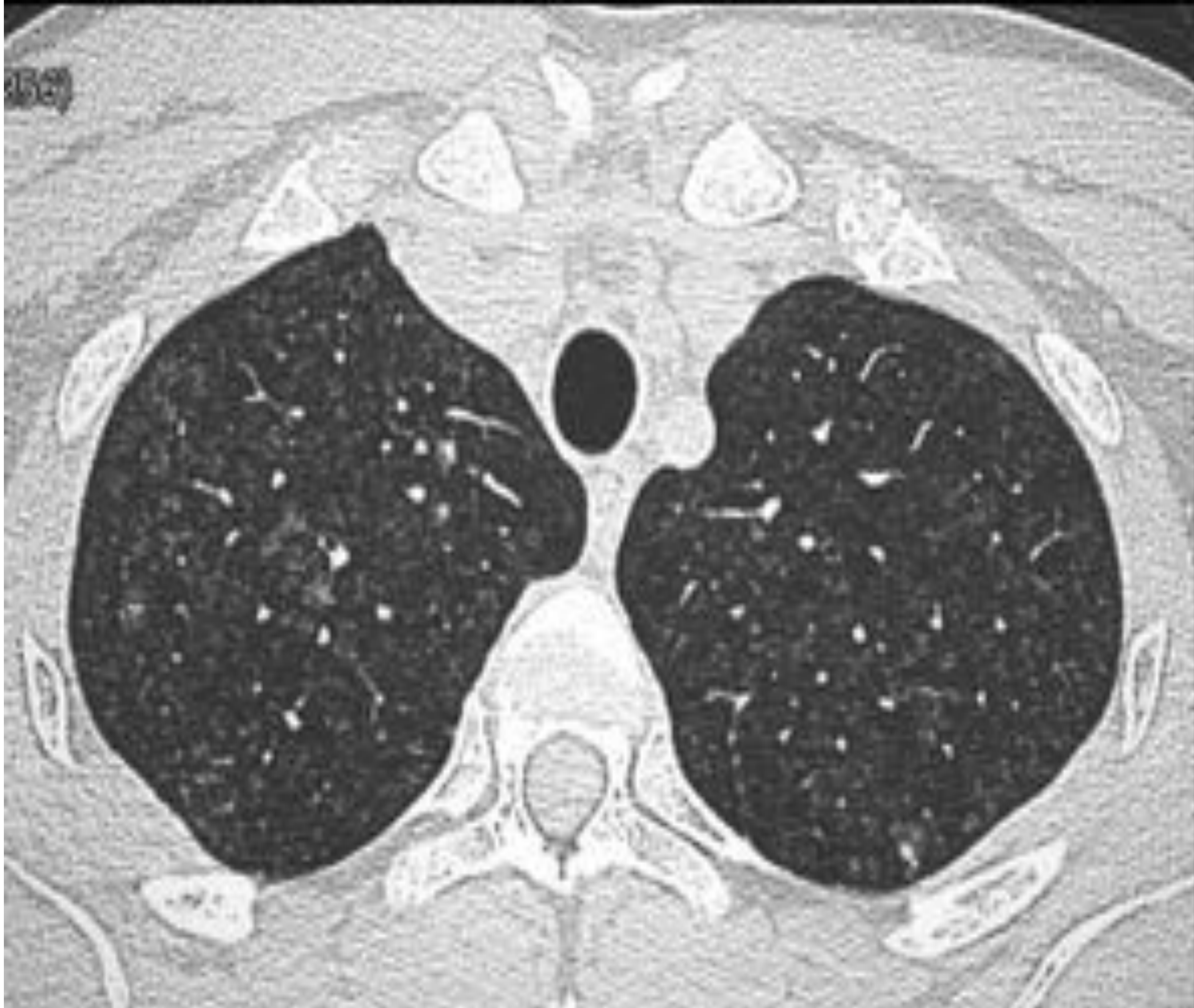
- Al igual que en la NID, la mayoría de los pacientes que la sufren son fumadores o exfumadores importantes, en torno a los 40 años y con una ligera predominancia por el sexo masculino. La clínica se caracteriza por tos y disnea de meses o años de evolución¹²⁻¹⁵

b) Anatomía patológica

- Encontramos macrófagos cargados en el interior de los bronquiolos y un infiltrado submucoso y peribronquiolar de linfocitos e histiocitos.

c) Hallazgos en TC

- La característica más común es el patrón de vidrio deslustrado junto con nodulillos centrolobulillares mal definidos y engrosamiento del intersticio peribronquial, todo ello de predominio en campos superiores. Puede existir un patrón en mosaico en bases secundario a atrapamiento aéreo.



Corte axial con ventana de pulmón del mismo paciente, que muestra
nódulos.
centrolobulillares mal definidos de predominio en lóbulos superiores.



Neumonía intersticial linfoide

a) Epidemiología y clínica

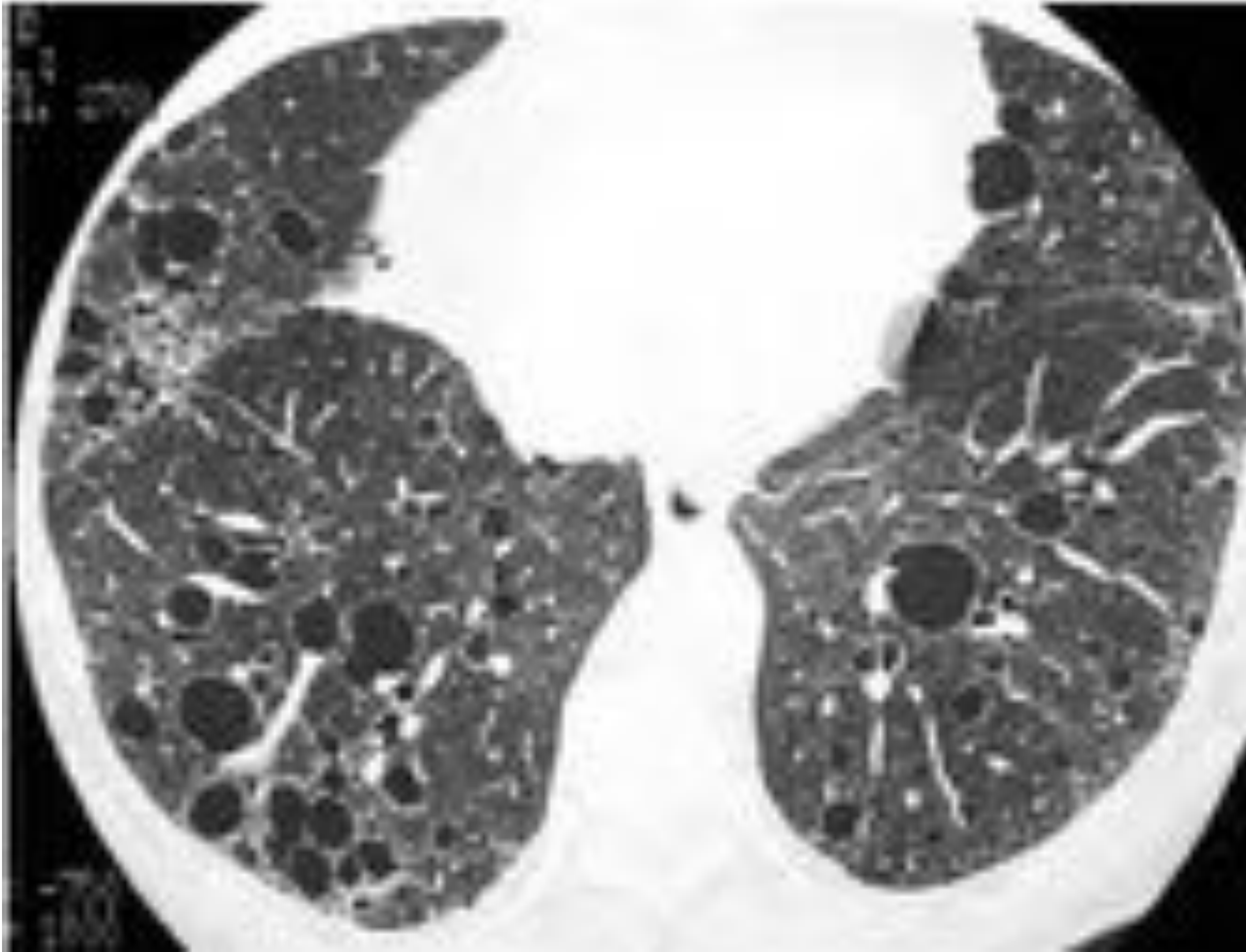
Presenta una estrecha relación con alteraciones del sistema inmune, preferentemente VIH, hasta el punto que su presencia en niños define la existencia de SIDA. Es más común en mujeres, en torno a la 5ª década de la vida, y la clínica consiste en tos y disnea de años de evolución¹²⁻¹⁶.

b) Anatomía patológica

- Lo más frecuente es un infiltrado inflamatorio en el intersticio pulmonar y los espacios alveolares formado por linfocitos, células plasmáticas e histiocitos.

c) Hallazgos en TC

Lo más representativo es el vidrio deslustrado y los nodulillos centrolobulillares mal definidos de predominio en bases, aunque el hallazgo más típico, no siempre presente, son los quistes intrapulmonares múltiples, que pueden llegar a alcanzar un diámetro mayor al centímetro. También podemos ver engrosamiento del intersticio peribroncovascular y adenopatías mediastínicas.



Corte axial de TACAR con ventana de pulmón en el que se observa numerosos quistes de predominio en bases, acompañado por patrón parcheado en vidrio deslustrado. Correspondía a una paciente con un síndrome de Sjogrëm.



Neumonía intersticial no específica (NINE)

- a) Epidemiología y clínica

Incluye todas aquellas EPI con alteraciones en la anatomía patológica que no son características de otros tipos de NII. Es más prevalentes en mujeres no fumadoras con edad media de 50 años. Se presenta en forma de tos y disnea de esfuerzo de curso insidioso¹²⁻¹⁵.

- b) Anatomía patológica

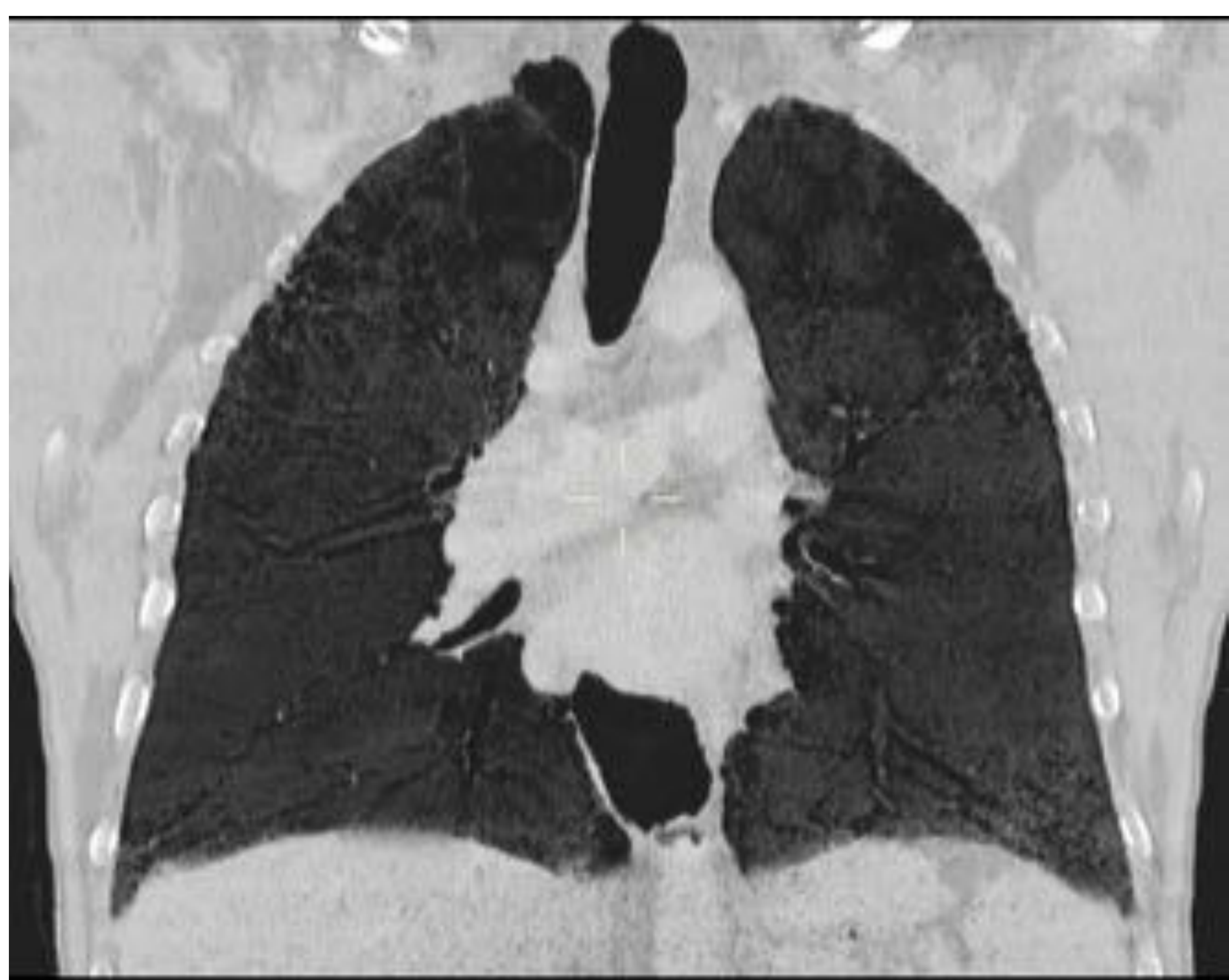
Se manifiesta histológicamente en forma de dos patrones: el celular, donde predomina un infiltrado inflamatorio linfocitario, y el fibrótico, con fibrosis intersticial de afectación difusa aunque sin distorsión de la arquitectura alveolar. A diferencia de lo que observamos en la fibrosis pulmonar, los cambios histológicos son uniformes tanto en el espacio como en el tiempo.

- c) Hallazgos en TC

El diagnóstico por imagen es complejo debido a la heterogeneidad de sus hallazgos y su solapamiento con muchas otras entidades. Lo más frecuente es el patrón de vidrio deslustrado, presente hasta en 2/3 de los casos, junto con un patrón reticular fino, todo ello de predominio en lóbulos inferiores de forma simétrica, con distribución peribroncovascular o subpleural, basal y posterior. En la forma fibrótica es característico la presencia de bronquiectasias por tracción y mínimo grado de panalización.



Cortes axiales de más craneal a más caudal con venta de parénquima pulmonar en el que se aprecia patrón enfisematoso centrolobulillar avanzado con quistes paraseptales en ambos lóbulos superiores. Patrón de panalización en ambos lóbulos superiores y campos medios, y en menor medida en campos inferiores, asociado a zonas de patrón parcheado en vidrio deslustrado en campos medios e inferiores, así como broquioloectasias de tracción en ambos lóbulos inferiores.



Cortes axiales más inferiores del mismo paciente, así como, cortes coronales con ventana de parénquima pulmonar y corte coronal con técnica MIP. Patrón de panalización en menor medida en campos inferiores, asociado a zonas de patrón parcheado en vidrio deslustrado en campos medios e inferiores, así como broquioloectasias de tracción en ambos lóbulos inferiores.



Neumonía intersticial aguda

a) Epidemiología y clínica

- A diferencia del resto de NII, se presenta en forma de insuficiencia respiratoria aguda grave, con criterios de SDRA y necesidad de ventilación mecánica y corticoterapia. No tiene preferencia por sexos, y suele aparecer en torno a los 50 años.

B) Anatomía patológica

- La imagen patológica se describe como una forma organizada de DAD indistinguible de la que se encuentra en el síndrome del distrés respiratorio agudo causado por sepsis o por shock.

Existen tres fases¹⁵:

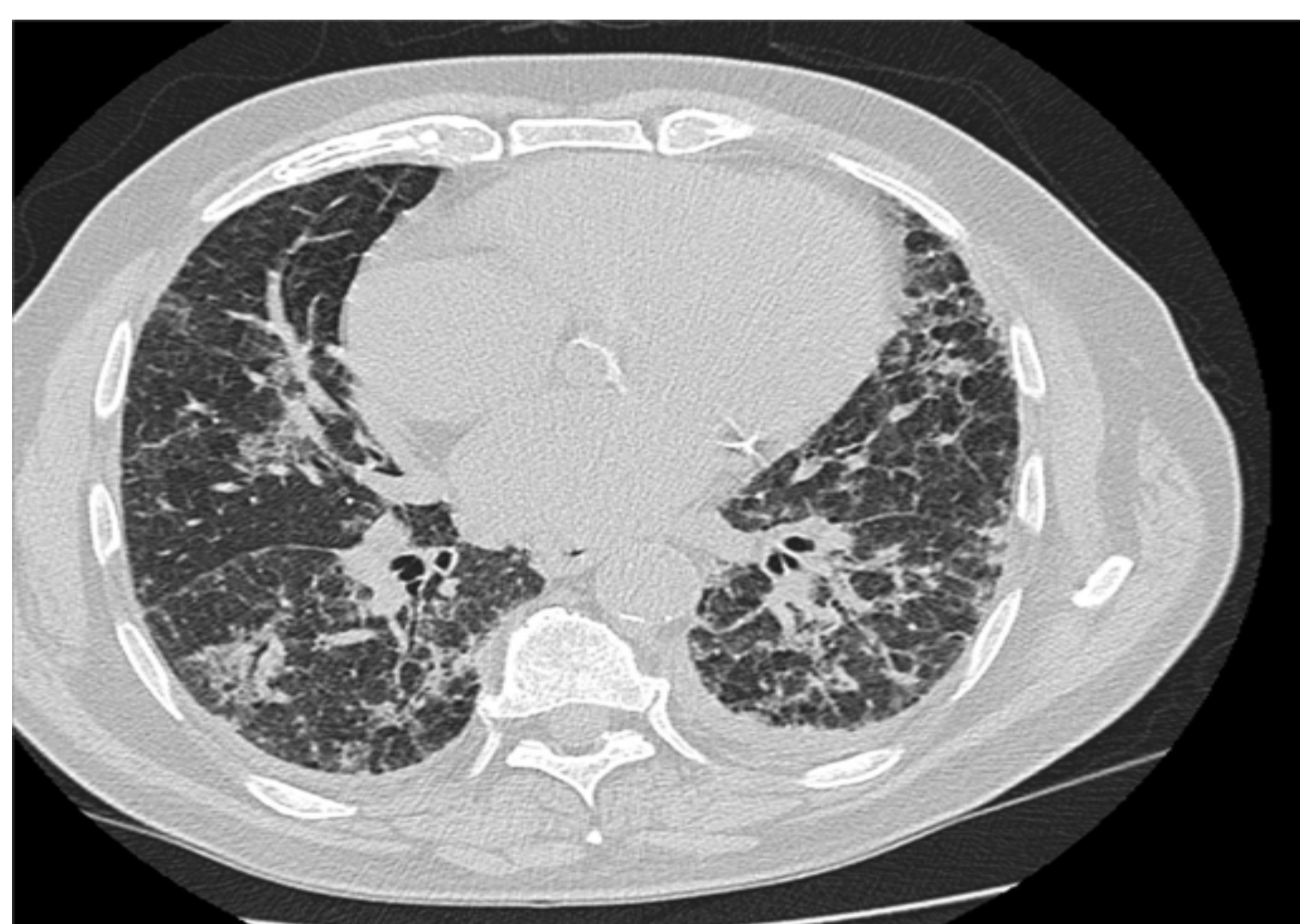
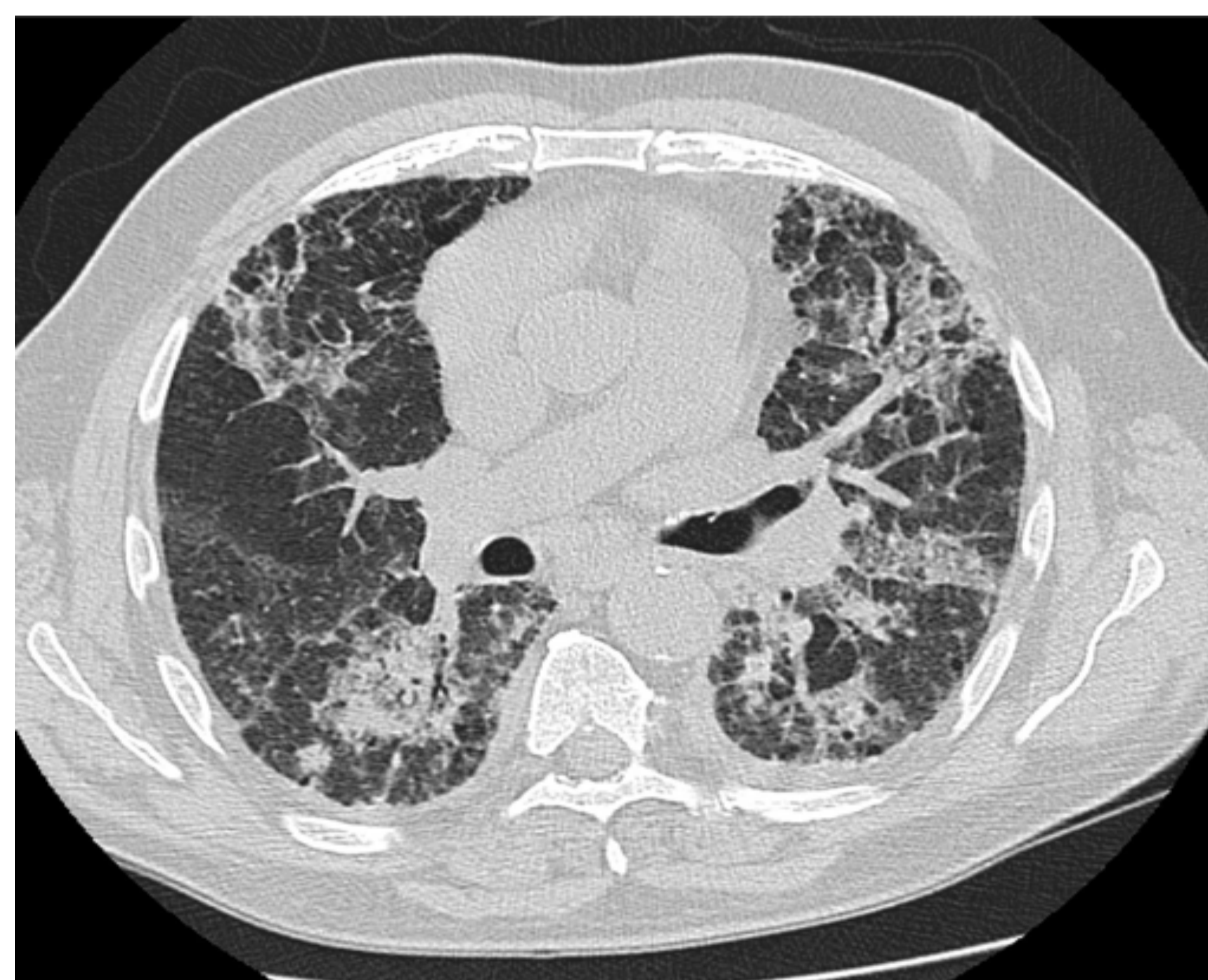
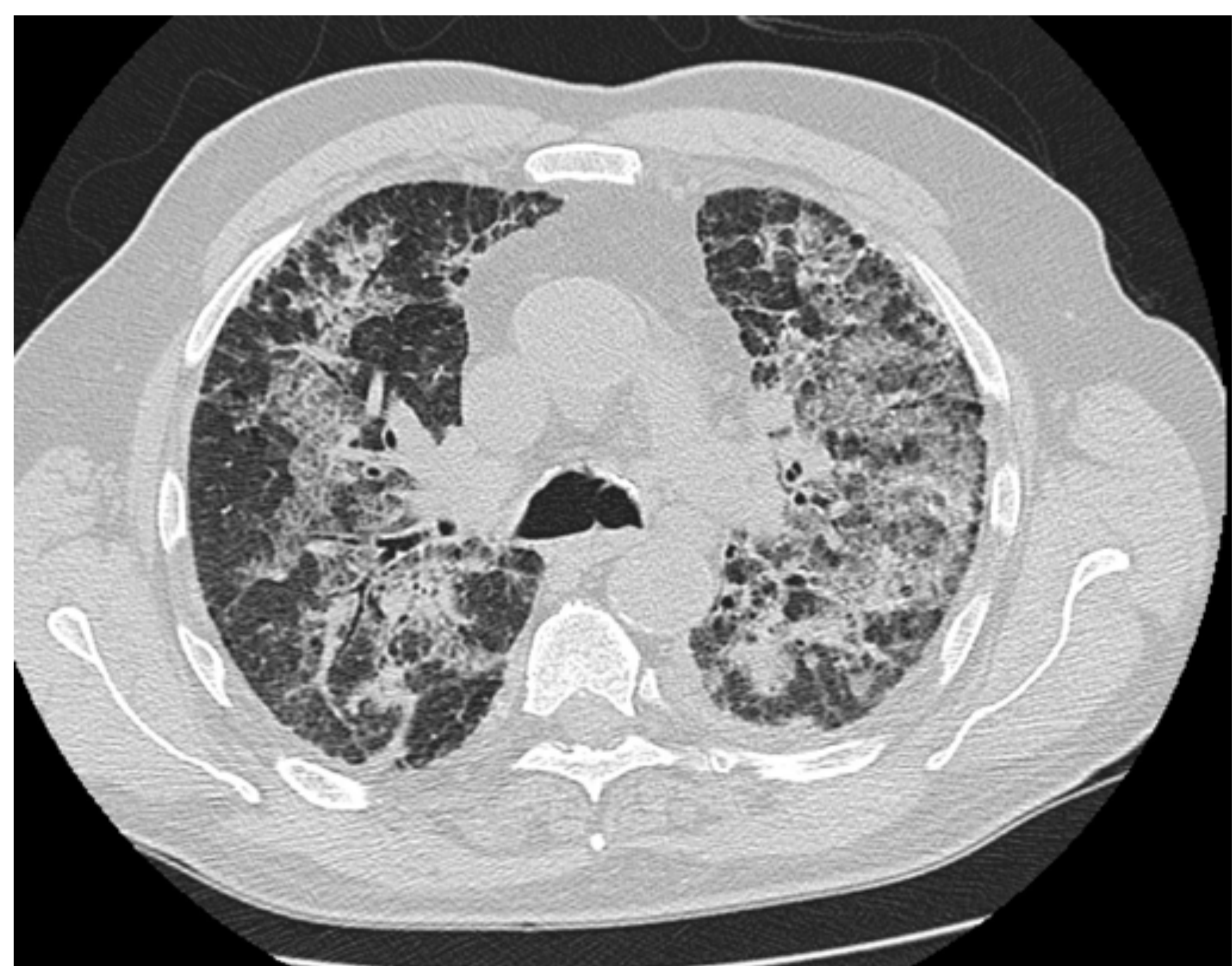
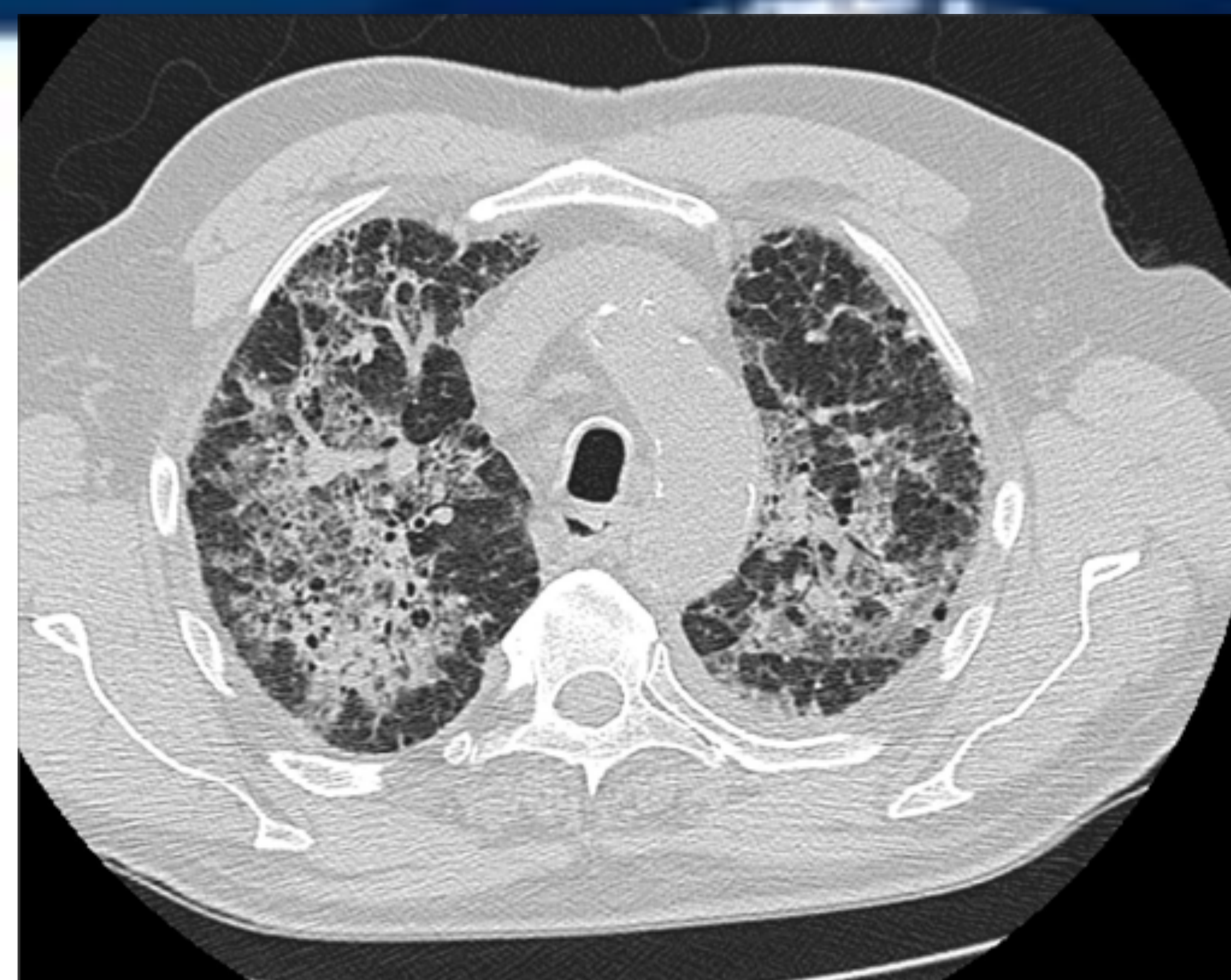
- La fase exudativa aparece en la primera semana tras el inicio; muestra edema alveolar e intersticial, membranas hialinas, hemorragia intraalveolar e inflamación aguda intersticial formada por células mononucleadas.

- La fase de organización comienza unas dos semanas después del inicio y muestra fibrosis laxa, mayoritariamente dentro de los septos alveolares, y una hiperplasia intensa con atipia de los neumocitos tipo 2. Suelen encontrarse trombos en arteriolas de pequeño y mediano calibre.

- La fase fibrótica se establece en aquellos casos en los que la enfermedad progresa, y se caracteriza por la desestructuración del parénquima y el colapso de las paredes alveolares.

c) Hallazgos en TC

- Se clasifican en: a) fase aguda o exudativa, caracterizada por áreas de vidrio deslustrado que pueden progresar a consolidaciones, asociado a un patrón en mosaico en bases, b) fase tardía, en la que encontramos una distorsión de la arquitectura pulmonar, bronquiectasias por tracción y quistes. En aquellos pacientes que sobreviven se observan cambios residuales tales como áreas de hipoatenuación, opacidades reticulares y fibrosis pulmonar



Cortes axiales de TACAR axiales y coronales. Se aprecia marcado engrosamiento de septos interlobulillares, de localización central y periférica, identificando opacidades reticulares dispersas en ambos parénquimas pulmonares, con moderado predominio en lóbulos superiores. Se observan opacidades con patrón en "vidrio deslustrado", igualmente más marcadas en ambos lóbulos superiores. Así mismo se identifican algunas opacidades de características alveolares y de localización subpleural. Dicho patrón reticular se extiende hasta áreas subpleurales, con pequeños quistes asociados, hallazgos más marcados en el hemitórax izquierdo, en relación con patrón en panal.



Neumonía organizada criptogenética

- a) Epidemiología y clínica
- Anteriormente conocida como BONO, se llegó a clasificar de forma equívoca como una enfermedad de las pequeñas vías aéreas. Sin embargo, sus características clínicas, de imagen y patológicas son claramente diferentes de las de la enfermedad de las pequeñas vías aéreas¹²⁻¹⁶.
- Es más frecuente en torno a los 55 años, afectando de forma similar tanto a hombres como a mujeres. La forma habitual de presentación es subaguda con tos, fiebre, disnea y pérdida de peso.
- b) Anatomía patológica
- El hallazgo característico es la presencia de yemas mixoides de tejido de granulación en las luces de vías aéreas pequeñas, extendiéndose a conductos alveolares y alveolos. La arquitectura pulmonar está conservada.
- c) Hallazgos en TC
- Opacidades pulmonares que varían del vidrio deslustrado a la consolidación del espacio aéreo con broncograma, que recuerdan infiltrados neumónicos, y ligera dilatación bronquial. (Pueden cambiar de tamaño y de localización en la evolución del proceso incluso sin tratamiento). Nódulos habitualmente lisos y bien delimitados < 10 mm (pueden ser de mayor tamaño y límites imprecisos) de localización peribrocovascular.
- La presencia de nódulos con el signo del halo invertido es muy sugestiva (focos de opacidad en vidrio deslustrado rodeados de un anillo o semiluna de consolidación).
- La distribución suele ser subpleural y peribronquial, y predomina en los lóbulos inferiores.



3. Conclusiones

- Es necesario conocer las principales enfermedades intersticiales, y clasificarlas según los hallazgos radiológicos en el TCAR, los hallazgos de la biopsia pulmonar, o mediante el consenso de un grupo de expertos, para poder así instaurar un tratamiento precoz lo más rápido posible.



4. Bibliografía

1. Olivieri D, Dubois RM. Interstitial lung diseases. European Respiratory Monograph 2000; 5 (monograph 14). CITA
2. Selman M. Neumopatías intersticiales difusas. México DF: Médica Panamericana, 1996. CITA
3. American Thoracic Society/European Respiratory Society. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2000;161:646-64.
4. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: Idiopathic pulmonary fibrosis: Evidencebased guidelines for diagnosis and management. Am J Respir Crit Care Med. 2011;183:788–824
5. Cottin V. Changing the idiopathic pulmonary fibrosis treatment approach and improving patient outcomes. Eur Respir Rev. 2012;21:161–7.
6. Xaubet A, Molina-Molina M, Ancochea J. Nueva clasificación de las neumonías intersticiales idiopáticas. Medicina respiratoria 2014,7 (2): 21-28
7. Richeldi L, Costabel U, Selman M, Kim DS, Hansell DM, Nicholson AG, et al. Efficacy of a tyrosine kinase inhibitor in idiopathic pulmonary fibrosis. N Engl J Med. 2011;365:1079–87.



4. Bibliografía

8. Hansell DM, Bankier AA, macMahon H, McLoud TC, Muller NI, Remy J. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology* 2008; 246: 967-722.

9. MacDonald SL, Rubens MB, Hansell DM, et al. Nonspecific interstitial pneumonia and usual interstitial pneumonia: comparative appearances at and diagnostic accuracy of thin-section CT. *Radiology* 2001;221: 600–605.

10. Hartman TE, Swensen SJ, Hansell DM, et al. Nonspecific interstitial pneumonia: variable appearance at high-resolution chest CT. *Radiology* 2000; 217: 701–705.

11. Screaton NJ, Hiorns MP, Lee KS, et al. Serial high resolution CT in non-specific interstitial pneumonia: prognostic value of the initial pattern. *Clin Radiol* 2005; 60: 96–104.

12. Kim TS, Lee KS, Chung MP, et al. Nonspecific interstitial pneumonia with fibrosis: high-resolution CT and pathologic findings. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 171: 1645–1650.

13. Elliot TL, Lynch DA, Newell JD Jr, et al. High-resolution computed tomography features of nonspecific interstitial pneumonia and usual interstitial pneumonia. *J Comput Assist Tomogr* 2005; 29: 339–345

14. Hunninghake GW, Zimmerman MB, Schwartz DA, et al. Utility of a lung biopsy for the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 164: 193–196.