

# FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

**Nuevos criterios diagnósticos y principal  
diagnóstico diferencial**

Raquel Teresa Martínez Sánchez, Pablo Fernández  
Tejado, Marta Relaño Mesa, Saray Fernández  
Gómez, María Guadalupe Rueda Monago, María  
Pérez Jaén,

Hospital Universitario de Badajoz, Badajoz

# Objetivo docente

1. Describir los hallazgos radiológicos típicos de la fibrosis pulmonar idiopática
2. Definir sus criterios diagnósticos según las guías actuales, donde los hallazgos radiológicos adquieren más relevancia en el manejo posterior del paciente que en guías precedentes.
3. Revisión de otras enfermedades pulmonares intersticiales difusas a tener en cuenta en su diagnóstico diferencial.

## RESUMEN

La enfermedad pulmonar intersticial difusa consiste en un extenso grupo de patologías que se caracterizan por afectar al intersticio pulmonar. Presentan etiología, fisiopatología y evolución muy diferentes, siendo su diagnóstico definitivo en la mayoría de los casos basado en un abordaje multidisciplinar.

De más a menos frecuente, las neumonías intersticiales idiopáticas son las siguientes:

- Fibrosis pulmonar idiopática (FPI)
- Neumonía intersticial no específica (NINE)
- Neumonía organizada criptogénica (NOC)
- Neumonía intersticial aguda (NIA)
- Bronquiolitis respiratoria (BR-EPI)
- Neumonía intersticial descamativa (NID)
- Neumonía intersticial linfoide (NIL)

De todas ellas cobra una especial significación la ***fibrosis pulmonar idiopática*** por dos motivos: su pronóstico ominoso y la aparición reciente de nuevos fármacos que permiten detener su progresión.

En mayo del 2018, se publicó una revisión de los criterios diagnósticos de la fibrosis pulmonar idiopática en un consenso entre la American Thoracic Society (ATS), European Respiratory Society (ERS), Japanese Respiratory Society (JRS) y la Latin American Thoracic Society (ALAT). Previamente la sociedad Fleischner, en 2017, también publicó una actualización de los criterios diagnósticos.

En esta revisión prima el abordaje multidisciplinar y los hallazgos radiológicos (en el contexto clínico adecuado) cobran mayor peso que en guías clínicas previas (2011), pudiendo incluso ser suficientes para su diagnóstico.

Esto permite un diagnóstico precoz, así como la posibilidad de prescindir de pruebas invasivas más agresivas, dando como resultado final una mejora del pronóstico del paciente.

## - DEFINICIÓN -

La FPI es la neumonía intersticial idiopática asociada al patrón histológico de Neumonía Intersticial Usual (NIU), que se caracteriza por presentar lesiones fibrosas en distintos grados de evolución temporal.

Puede NIU puede asociarse a otras causas como enfermedades colágenas, asbestosis, toxicidad por fármacos, radiación... La idiopática es la más frecuente (70%), denominándose en ese caso FPI.

## - PRESENTACIÓN CLÍNICA -

El paciente típico es:

- Varón mayor de 60 años
- Antecedentes de tabaquismo
- Comienzo insidioso de tos y/o disnea.
- Duración de síntomas >3 meses
- Crepitantes bibasales inspiratorios .

La presentación como exacerbación aguda es extremadamente infrecuente.

## - MANIFESTACIONES EN LA TCAR -

El diagnóstico de FPI es multidisciplinar, de ahí que sea imprescindible el uso de un lenguaje común que facilite la comprensión entre los distintos especialistas que intervendrán en el manejo del paciente.

Una vez que la FPI es considerada en el diagnóstico diferencial, el radiólogo debe de indicar si el patrón radiológico es compatible con NIU y con qué nivel de confianza. Para ello, en un primer momento es imprescindible protocolizar el estudio de manera adecuada para el estudio de ésta entidad y sus posibles diagnósticos diferenciales.

### 1. Protocolo de TCAR:

- Cortes finos < **2 mm** y con reconstrucción de **alta resolución**
- **Inspiración** completa
- **Adquisición volumétrica** mejor que cortes no contiguos
- *Cortes en espiración* con dosis menores que los cortes inspiratorios (para identificar atrapamiento aéreo que orientaría a diagnósticos alternativos como neumonía por hipersensibilidad crónica o enfermedad del tejido conectivo)
- Cortes en *prono* pueden ser útiles.

## 2. Definición y caracterización de principales hallazgos

### Patrón en panal

Lesiones quísticas subpleurales de pared engrosada y de medidas aproximadas entre 3-5mm que se agrupan en varias capas contiguas. (*Fig 1, imagen A flecha naranja*)

También se considera panal de abeja una única fila de dos o tres quistes contiguos y localización subpleural (*Fig 1, imagen A flecha amarilla*)

Importante realizar reconstrucciones multiplanares para su diagnóstico diferencial con bronquiectasias.

### Patrón reticular

Opacidades lineales de trayecto irregular que combina líneas gruesas con otras más finas. (Fig. 1, imagen B)

### Bronquiectasias y bronquioloectasias por tracción

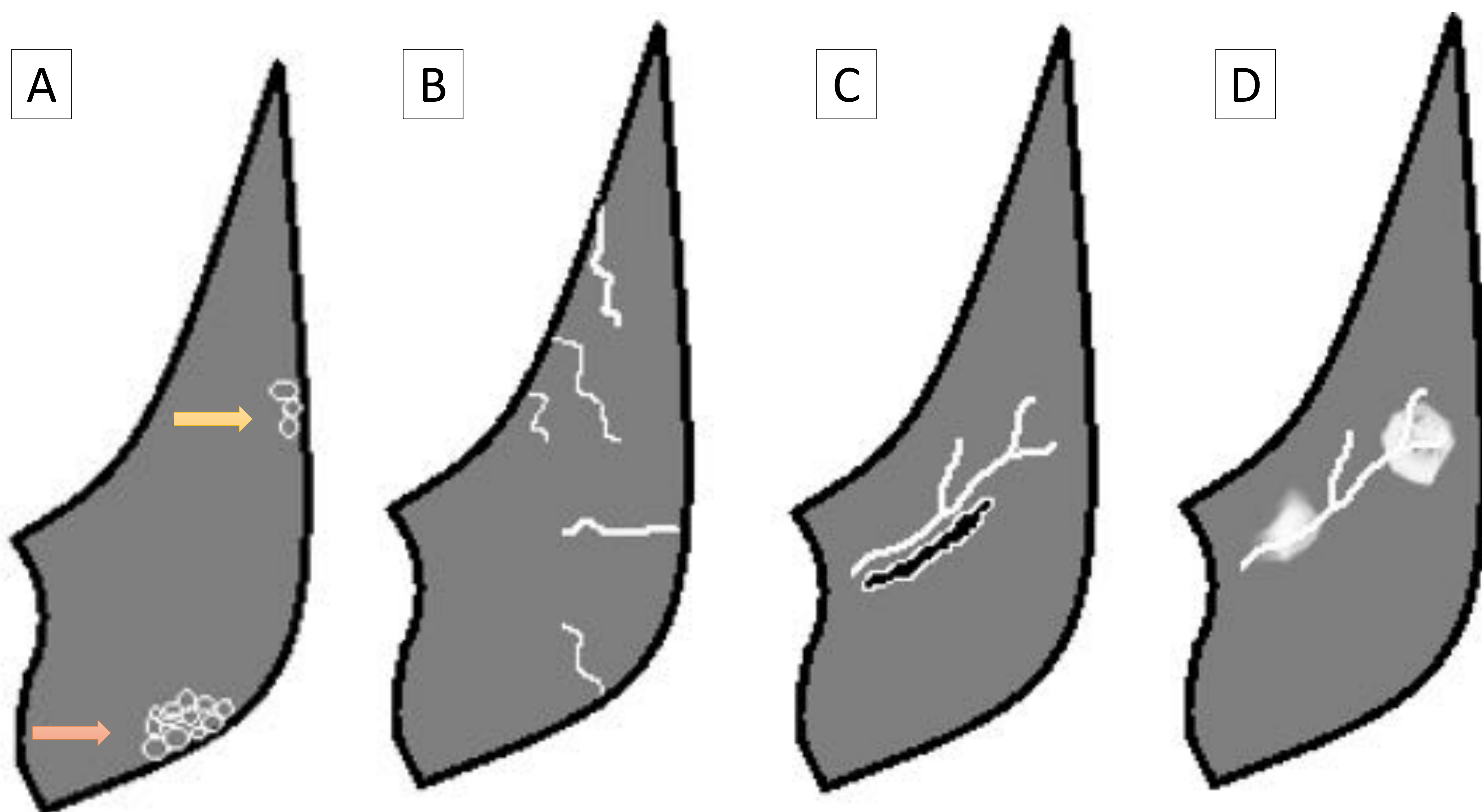
Dilatación irregular de bronquios y bronquiolos causados por fibrosis retráctil del parénquima pulmonar adyacente. Presentan una apariencia típicamente varicosa e irregular y presentan predominio periférico, al contrario que en la NINE que son más centrales. (Figura 1, imagen C)

### Aumento de atenuación en vidrio deslustrado

Aumento de atenuación que no borra las estructuras vasculares subyacentes. No es un hallazgo típico de la NIU aunque puede verse siempre y cuando no sea el hallazgo principal. (figura 1, imagen D)

### Otros

Adenopatías mediastínicas y granulomas calcificados.



*Figura 1. Hallazgos patológicos típicos asociados a NIU*

*A) Patrón en panal B) Opacidades reticulares C) Bronquiectasias varicosas D) Opacidad en vidrio deslustrado*

Todos estos hallazgos predominan en regiones periféricas, en localización subpleural y de predominio en bases, conservándose un gradiente cráneo-caudal.

### **3. Patrones radiológicos**

Las últimas guías recomiendan usar cuatro categorías en función de la consistencia y probabilidad de que los hallazgos radiológicos concuerden con patrón de NIU. Estas cuatro categorías son:

1. Patrón NIU
2. Patrón de posible NIU
3. Patrón indeterminado
4. Patrón consistente con un diagnóstico alternativo

## - PATRÓN NIU

El hallazgo imprescindible es la **panalización**, que deberá estar presente para poder realizar un diagnóstico de NIU. La distribución típica será subpleural y de predominio **basal**, aunque los LLSS pueden estar afectados levemente. En algunos casos la distribución cráneo-caudal puede ser relativamente uniforme.

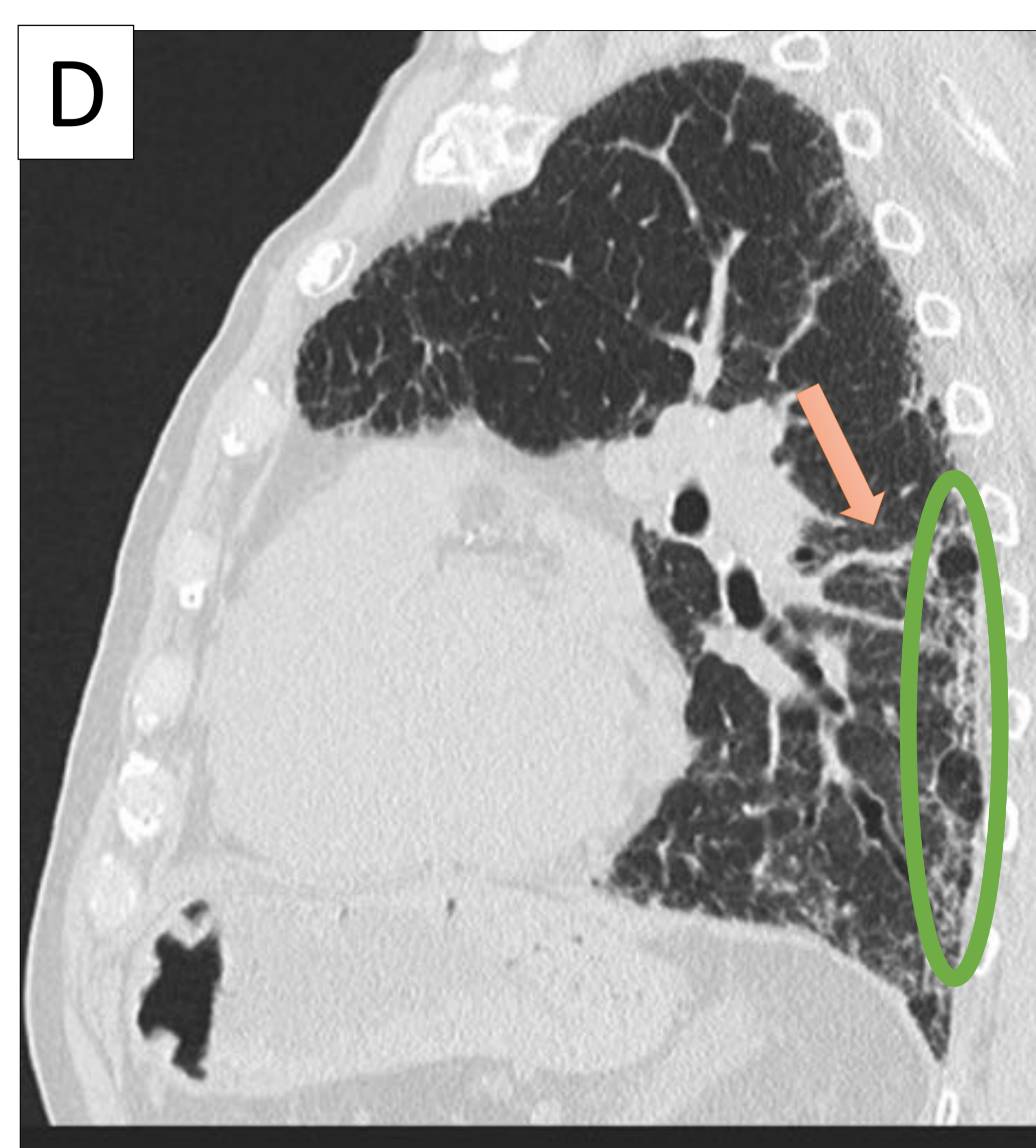
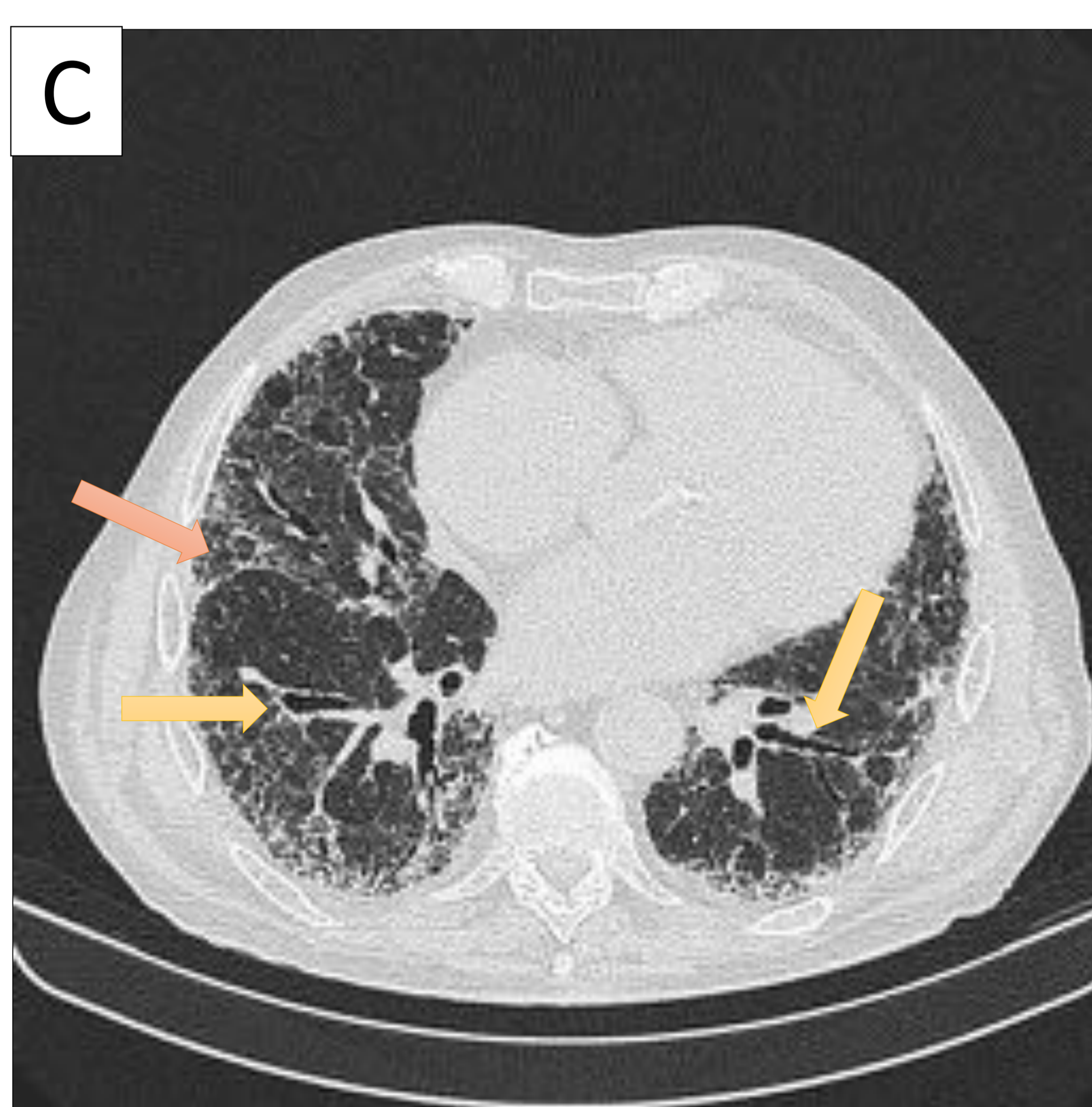
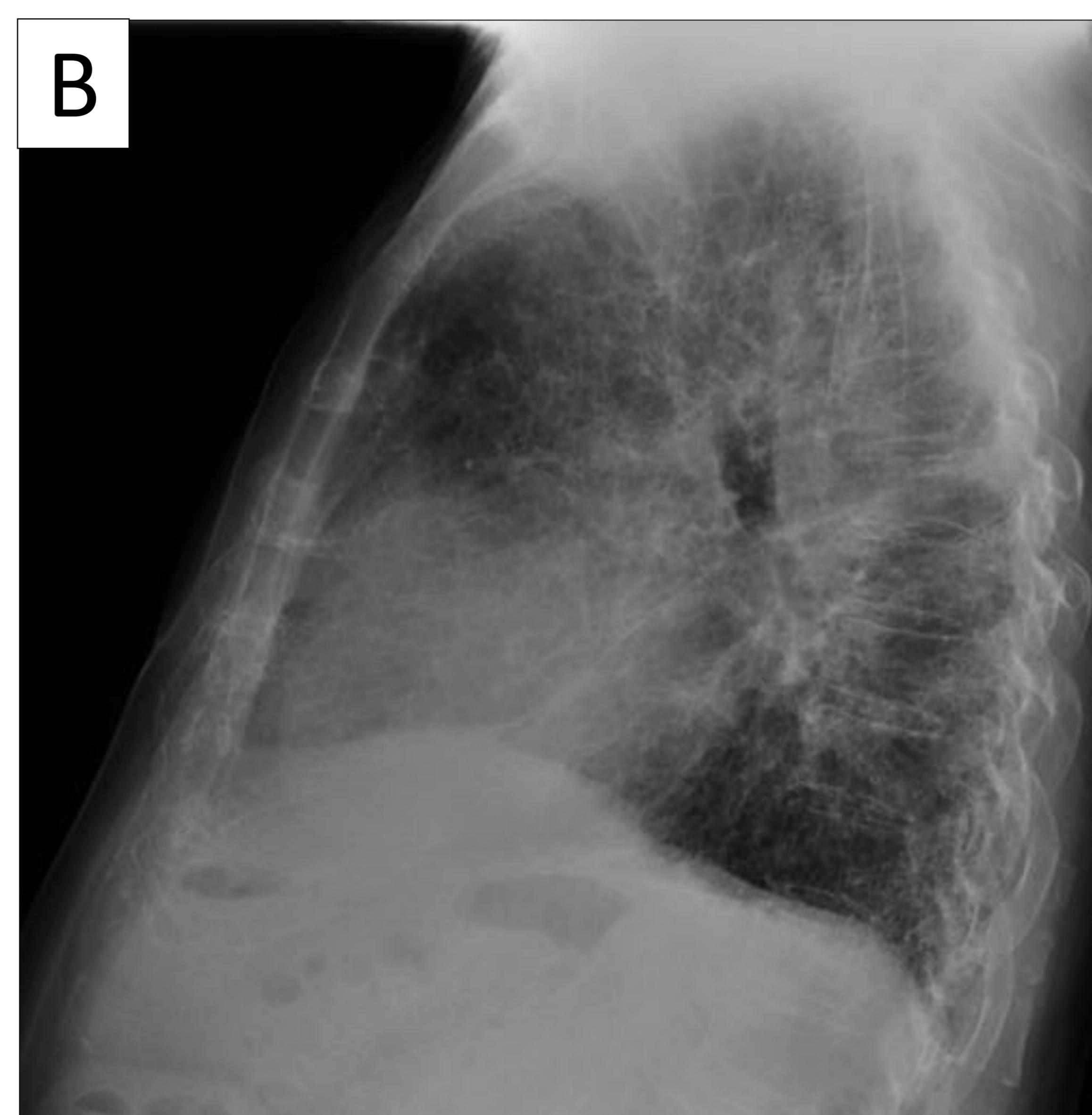
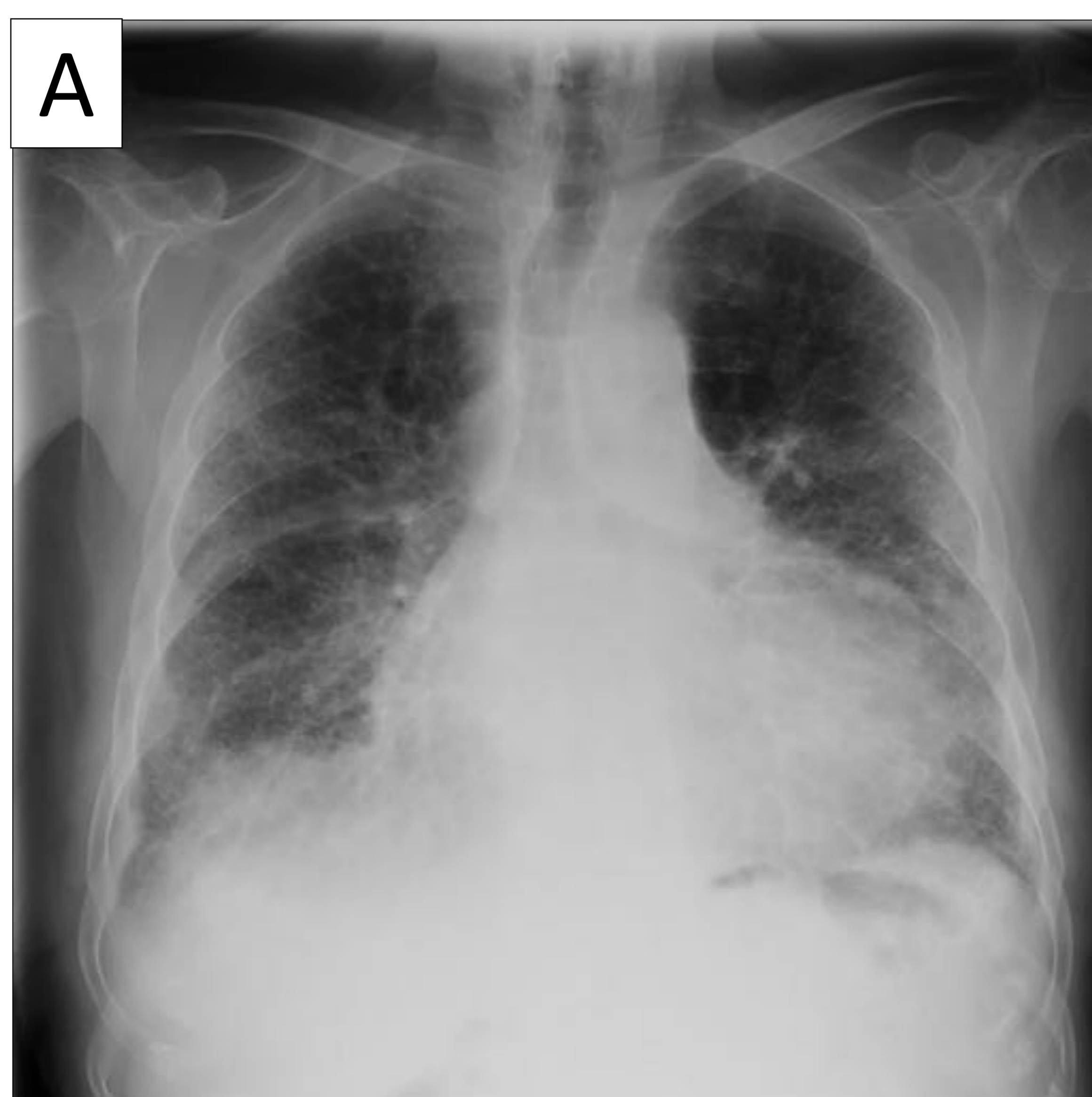
En la mayoría de los casos es **simétrico**, aunque en un 25% de los casos puede existir asimetría entre ambos hemitórax.

Adicionalmente puede observarse:

- bronquiectasias periféricas por tracción.
- Adenopatías mediastínicas.
- Aumento de densidad en vidrio deslustrado, sin ser la alteración predominante (Figura 3)

Si se cumplen estos criterios (Figura 2), el valor predictivo positivo será entre un 90% y 100%. Por ello, si éste patrón se acompaña de un contexto clínico adecuado, no será necesaria la realización de lavado broncoalveolar, biopsia pulmonar quirúrgica ni otro método invasivo para la toma de muestra anatómo-patológica.



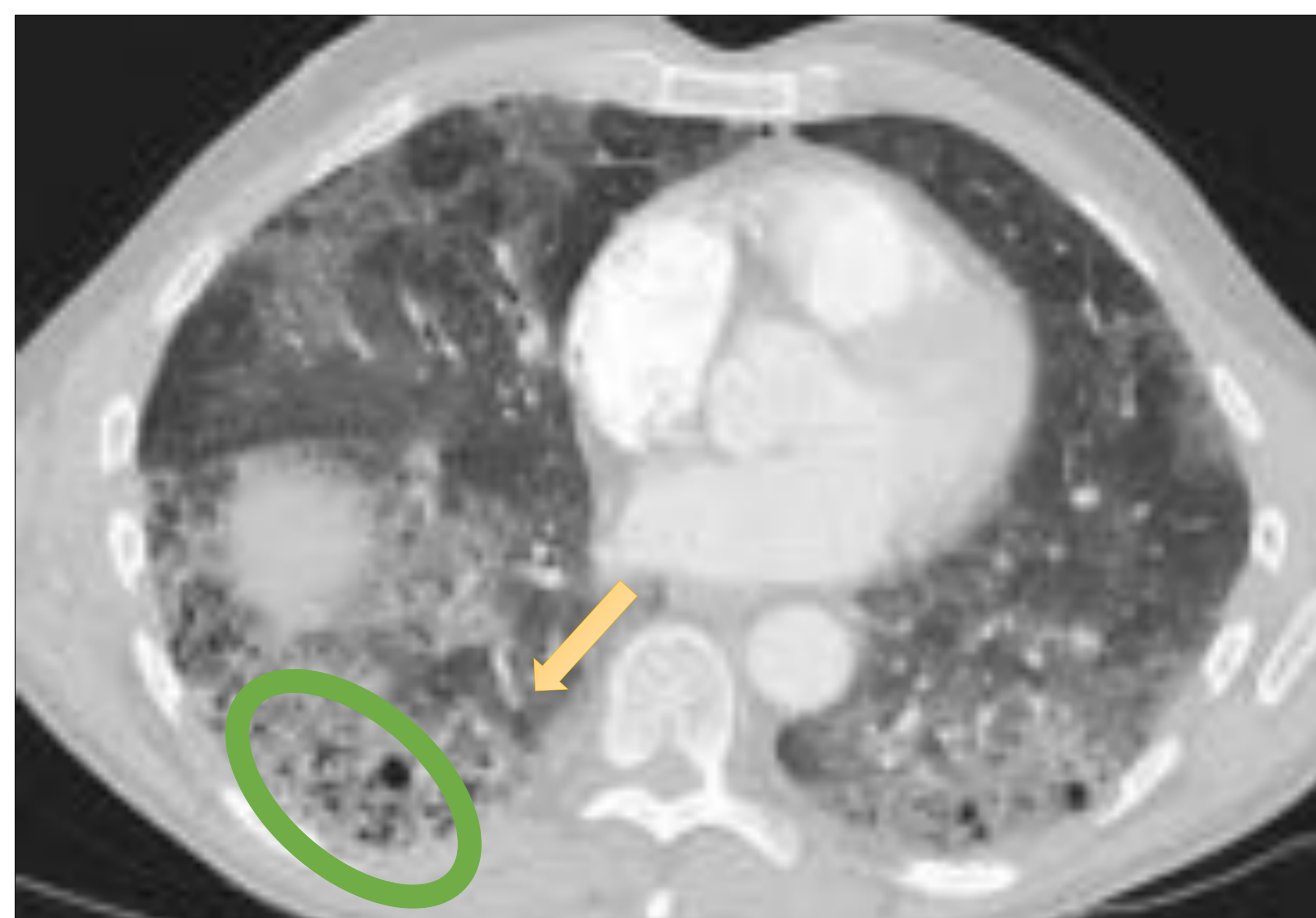
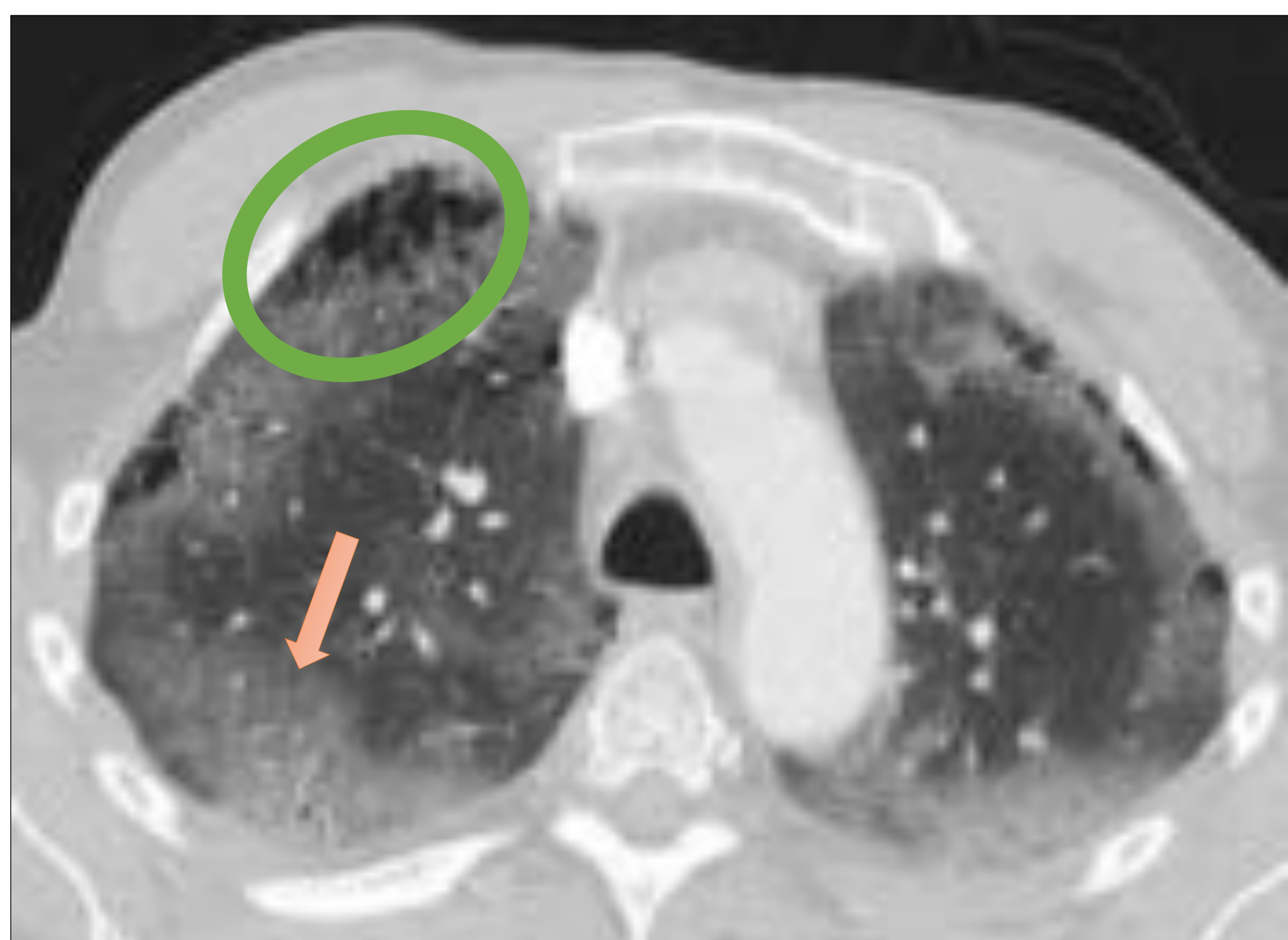


*Figura 2. Patrón NIU.*

*A y B) Radiografía de tórax postero-anterior y lateral donde se observa afectación retículo-nodular intersticial de predominio basal y bilateral sugestivo de enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). Como hallazgo adicional se observa cardiomegalia global con signos de hipertensión pre y postcapilar. Aumento de tamaño y borramiento de contornos hiliares en probable relación con componente de ICC.*

*C y D) TC de tórax en ventana pulmón axial y sagital. Se observan **opacidades reticulares** (flecha naranja) de predominio periférico y en segmentos basales, respetando un gradiente ápico-caudal. Se asocia a **áreas de panalización** (círculo verde) y **bronquiectasias por tracción** (flecha amarilla), sin signos de ocupación en el momento actual. No se identifican áreas de aumento de atenuación en vidrio deslustrado.*

*Estos hallazgos son compatibles con neumonía intersticial usual.*



*Figura 3. Patrón NIU.*

*TC de tórax en ventana pulmón axial y coronal.*

*Severa afectación del parénquima pulmonar de forma bilateral y bastante simétrica, con gradiente ápico-basal, consistente en la presencia de extensas áreas de **panalización** (círculo verde) asociadas a **reticulación** del parénquima (flecha amarilla), bronquiectasias de tracción y a un patrón en "**vidrio deslustrado**" (Flecha naranja) de predominio periférico.*

*Estos hallazgos son compatibles con una neumonía intersticial usual.*

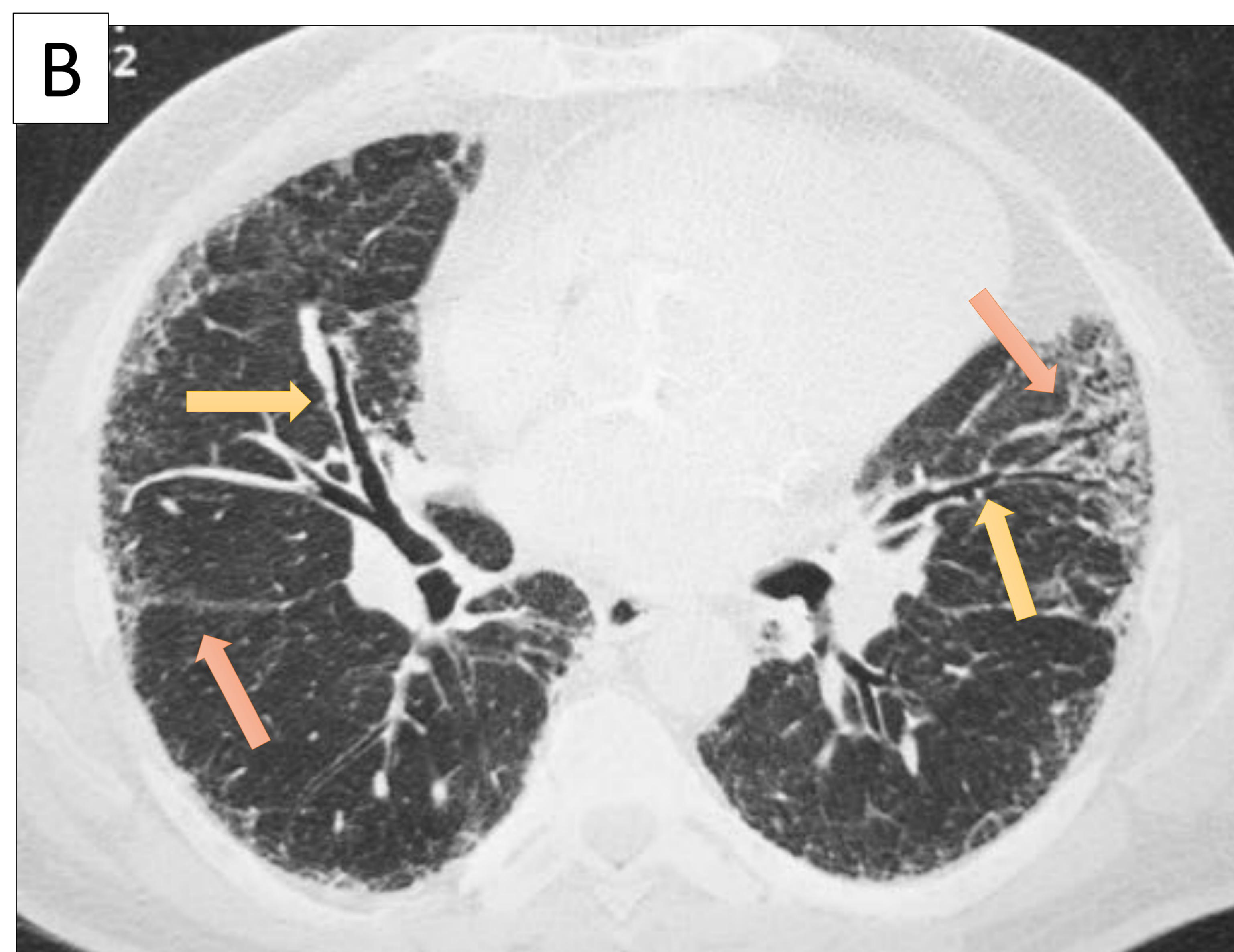
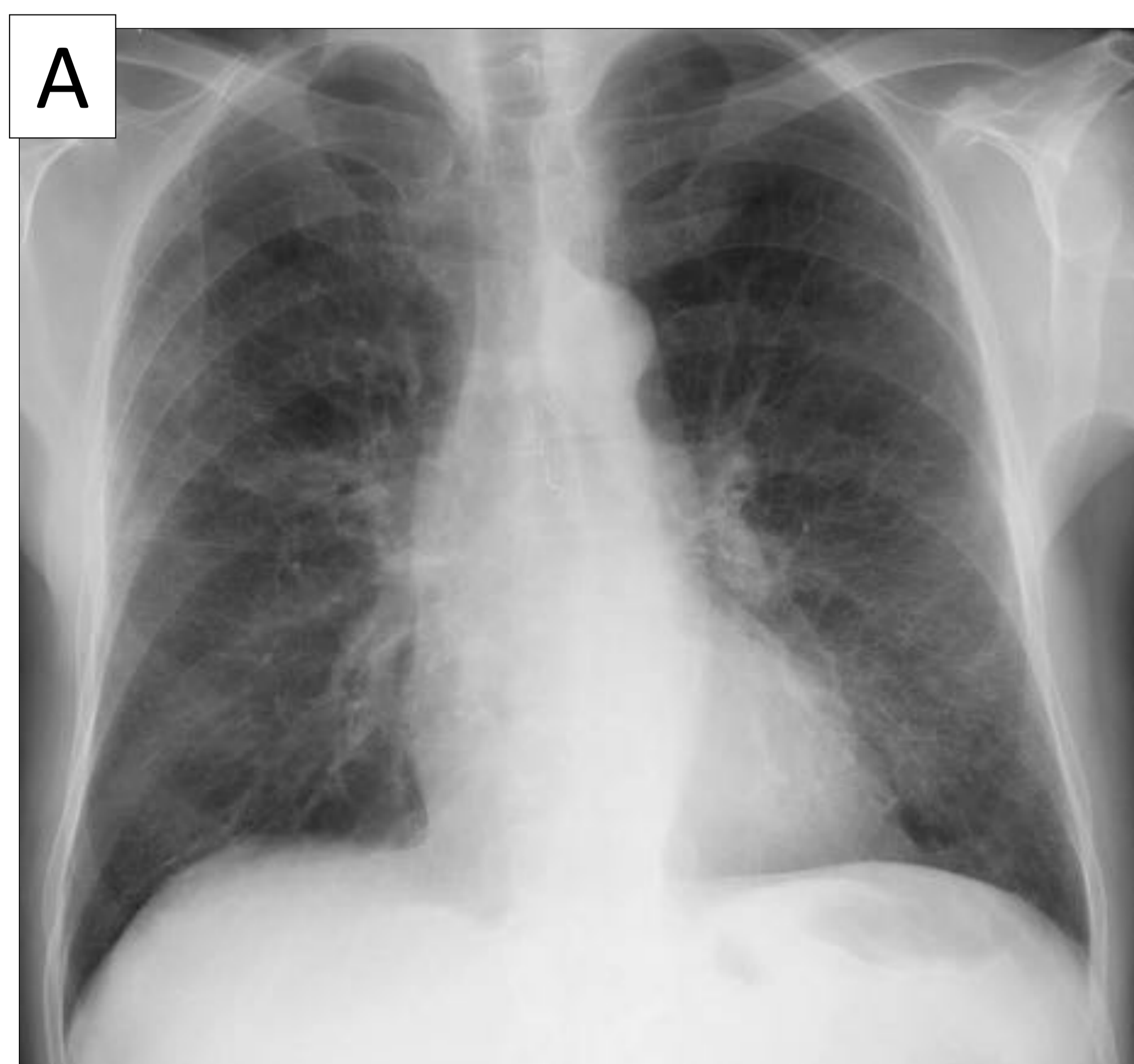
## - POSIBLE PATRÓN NIU

Se considerará posible patrón NIU aquellos pacientes que, en un contexto clínico adecuado, presente:

Opacidades reticulares de predominio basal y subpleural con bronquiectasias periféricas por tracción sin evidenciarse panalización.

No otros hallazgos que sugieran diagnóstico alternativo

Al igual que en el patrón NIU, la opacidad en “vidrio deslustrado” puede estar presente pero no será el hallazgo dominante.



*Figura 4. Patrón radiológico de posible NIU.*

*A) Radiografía de tórax postero-anterior en la que se observa un patrón reticular bilateral de predominio en campos pulmonares bilaterales y de distribución simétrica.*

*B) TC de tórax axial en ventana pulmón donde se observan opacidades reticulares bibasales (flecha naranja) y periféricas asociadas a bronquiectasias por tracción (flechas amarillas). No se evidencian áreas de panalización ni aumento de densidad en vidrio deslustrado.*

*Estos hallazgos son compatibles con patrón de posible NIU*

## - PATRÓN INDETERMINADO

Se considerará patrón indeterminado los TCAR en los que:

Se observe fibrosis pero no cumpla los criterios de patrón NIU o posible patrón NIU y no sugiera otro diagnóstico alternativo

Se asociará en un 30% a hallazgos histopatológicos de NIU.

## - DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO

Casos en los que se evidencia fibrosis pulmonar pero existen otros hallazgos adicionales que sugieran un diagnóstico alternativo.

En estos casos el diagnóstico diferencial será fundamentalmente:

- **NINE:** Se explicará en apartados posteriores
- **Neumonitis por hipersensibilidad**

La NH en su estadio crónico causa hallazgos que pueden parecerse a la FPI.

Se caracteriza por fibrosis, opacidades reticulares y áreas parcheadas bilaterales en vidrio deslustrado, así como pequeños nódulos mal definidos y áreas de atenuación reducida debidas a perfusión en mosaico y atrapamiento aéreo.

A diferencia de la FPI:

- La fibrosis suele presentar una distribución **parcheada o bilateral**, mientras que la FPI es subpleural
- **El panal de abeja no es frecuente** y en el caso de que esté frecuente, se observará fundamentalmente en LLSS, parcheado o tanto peribroncovascular como subpleural.

## - Sarcoidosis

La sarcoidosis en estadios avanzados puede causar fibrosis, diferenciándose de la FPI en los siguientes hallazgos:

- Predominio en **LLSS**
- La fibrosis suele ser en forma de masas de tejido fibrosos de distribución **peribroncovascular**
- **El panal de abeja es raro** y en el caso de que ocurra, afectará fundamentalmente a zonas superiores y medias.

# - DIAGNÓSTICOS DE FPI -



Figura 5. Algoritmo diagnóstico FPI

Las nuevas guías recomiendan:

- Ante paciente con contexto clínico compatible con FPI y con patrón NIU en el TCAR no realizar ningún procedimiento invasivo (Recomendación con alto grado de evidencia)
- Ante paciente con contexto clínico compatible con FPI y con TCAR de probable NIU, patrón indeterminado o diagnóstico alternativo, realizar un lavado bronquiolo alveolar o biopsia quirúrgica (recomendación con bajo grado de evidencia). En este caso, el panel de expertos no se posiciona ante la realización o no de biopsia pulmonar transbronquial o criobiopsia.

En este último caso habrá que valorar la posibilidad de FPI en función de los hallazgos de la TCAR y la anatomía patológica:

		AP			
		NIU	POSIBLE NIU	INDETERMINADO	DCO ALTERNATIVO
TCAR	NIU	FPI	FPI	FPI	No FPI
	POSIBLE NIU	FPI	FPI	Probable FPI	No FPI
	INDETERMINADO	FPI	Probable FPI	Indeterminado	No FPI
	DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO	Probable FPI	No FPI	No FPI	No FPI

Figura 6. Algoritmo diagnóstico de FPI en función de hallazgos conjuntos de TCAR y AP

## - OTRAS NII-

A continuación se expondrán las otras neumonías intersticiales idiopáticas, basándonos en los principales hallazgos radiológicos que las diferenciarán de la NIU.

- Neumonía intersticial no específica (NINE)
- Neumonía organizada criptogénica (NOC)
- Neumonía intersticial aguda (NIA)
- Neumonía intersticial descamativa (NID)
- Bronquiolitis respiratoria (BR-EPI)
- Neumonía intersticial linfoide (NIL)



## - NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA:

### GENERALIDADES

- Menos frecuente que la NIU

### CAUSAS

- Idiopática
- Colagenosis
- Neumonitis por hipersensibilidad
- Farmacológica
- Infección
- Inmunodeficiencia
- Síndrome antisintetasa

### CLÍNICA

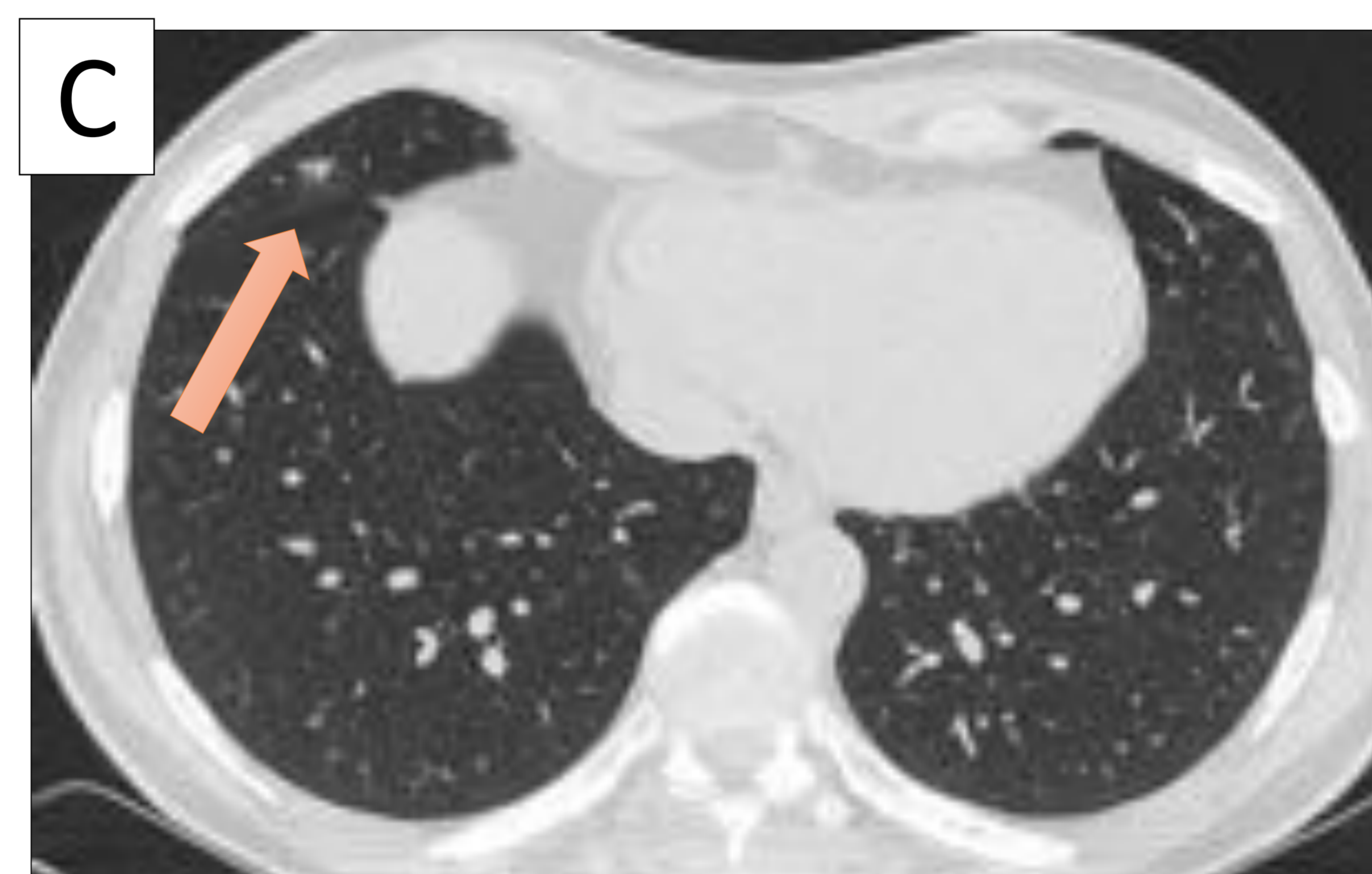
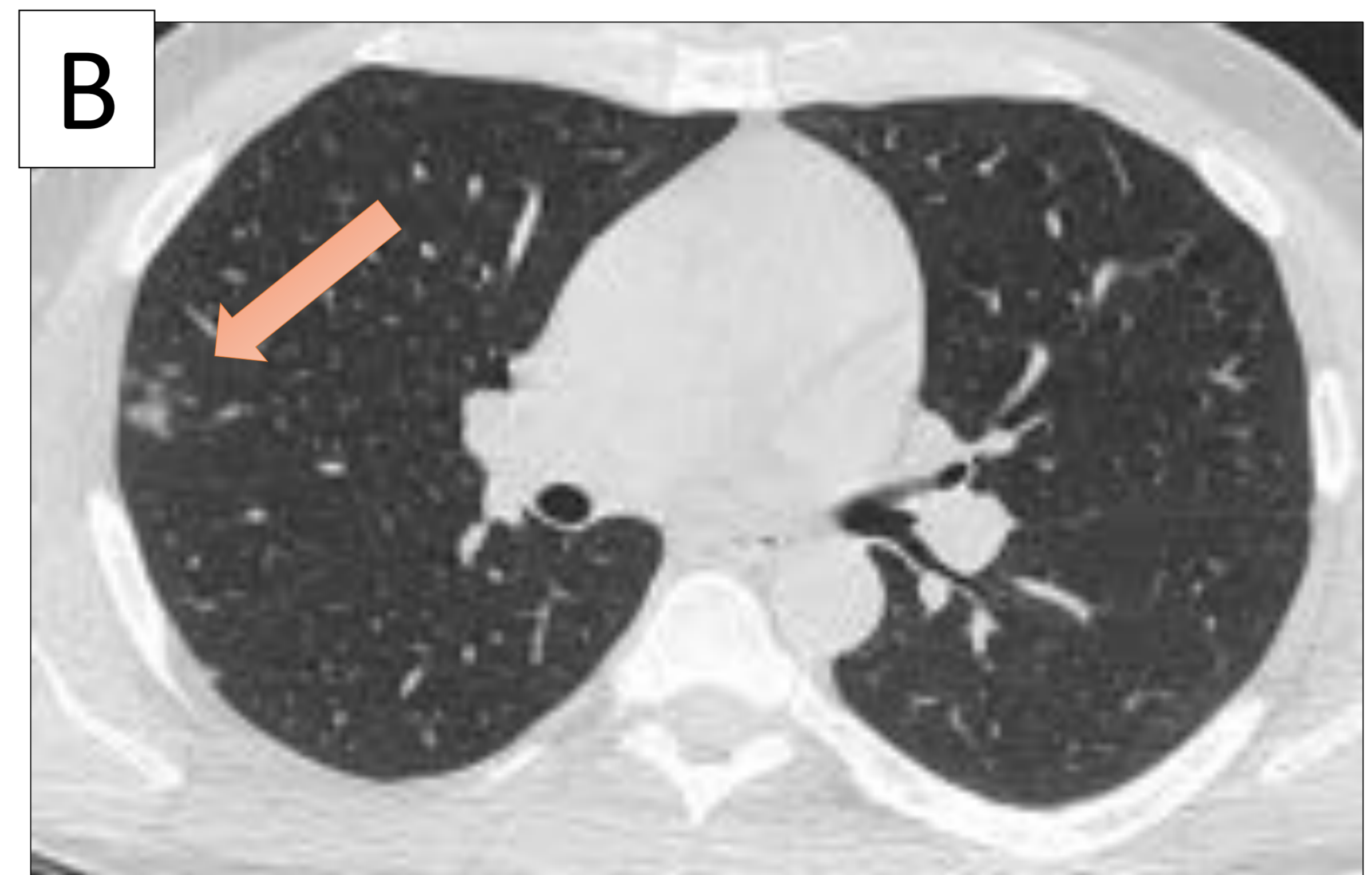
- Similar a FPI

### IMAGEN

- **Lesiones parcheadas en vidrio deslustrado de localización subpleural**
- Suele respetar la región subpleural inmediata
- Predominio en LLII
- Otros hallazgos: reticulación, consolidación...

### EVOLUCIÓN

- Buena respuesta a esteroides



*Figura 7. TC de tórax en paciente con síndrome antisintetasa para descartar patología intersticial*

*En parénquima pulmonar se observan opacidades en vidrio deslustrado en el segmento superior del LII (A), en el segmento posterior del LSD (B) y LM (C).*

## - NEUMONÍA ORGANIZADA:

### CAUSAS

- Idiopática (Neumonía organizada criptogénica)
- Otras menos frecuentes: Infección pulmonar, obstrucción bronquial, fármacos, colagenosis, post-actínica...

### CLÍNICA

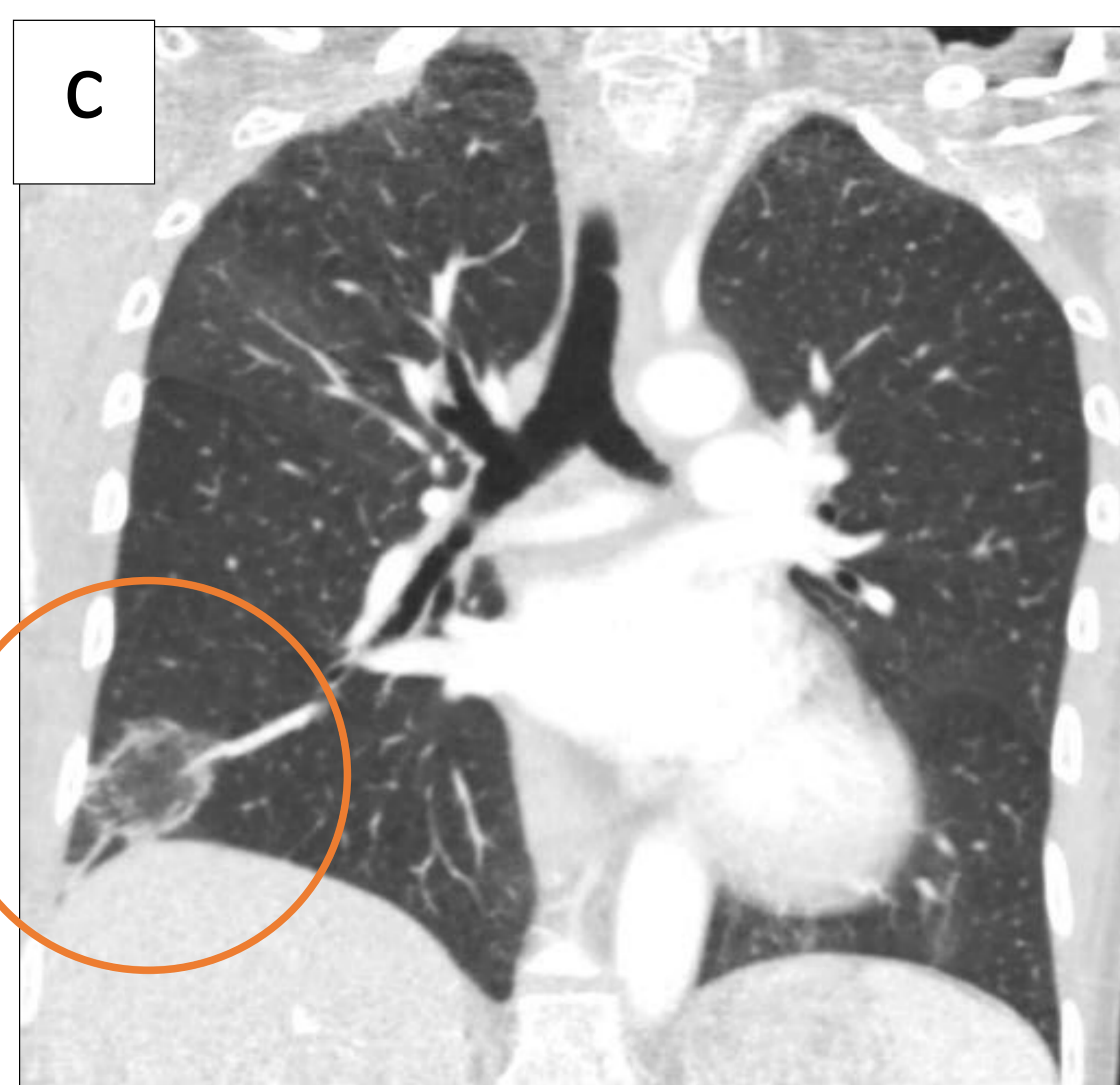
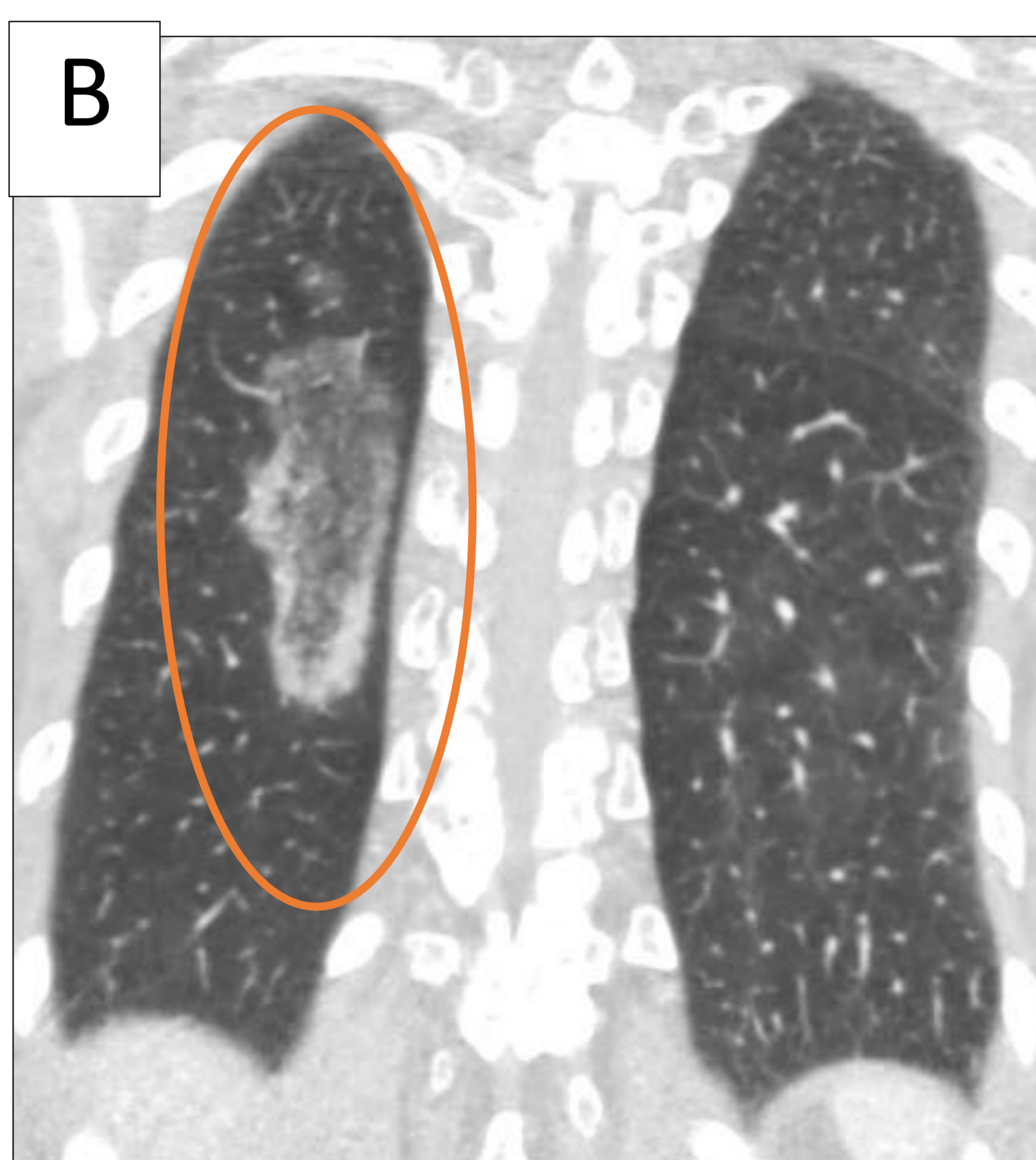
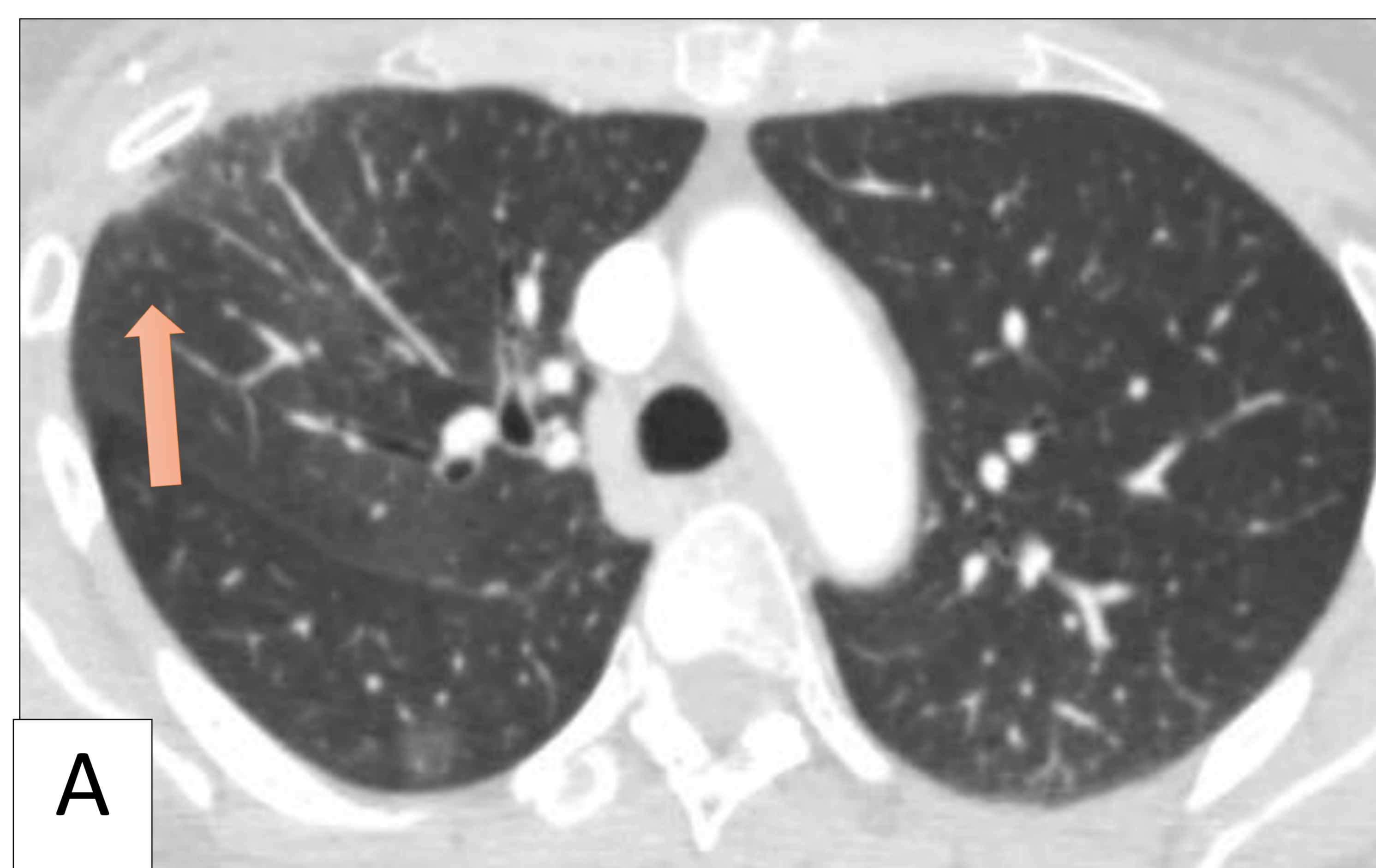
- Tos no productiva, febrícula, MEG y disnea de meses de evolución.

### IMAGEN

- Consolidación **parcheada** (80%) u opacidades en vidrio deslustrado (60%) bilaterales y **migratorias** de predominio en segmentos basales y de localización periférica o peribronquial.
- Pueden observarse nódulos centrilobulillares asociados (30-50%)
- **Signo del halo invertido**: opacidad central en vidrio deslustrado rodeada por un área de consolidación periférica con forma de semiluna o anillo.

### EVOLUCIÓN

- Buena respuesta a esteroides



*Figura 8. TC de tórax de control de paciente intervenida por cáncer de mama derecha.*

*A) Cambios post-actínicos con opacidades reticulares y vidrio deslustrado, así como pérdida de volumen en relación con cambios fibrosos .*

*B y C) Signo del halo invertido (círculos) fuera del campo de radioterapia (en LM y LID) compatible con neumonía organizada. Son opacidades centrales en vidrio deslustrado rodeados por consolidación periférica anular.*

## - NEUMONÍA INTERSTICIAL AGUDA:

### GENERALIDADES

- Se asocia a patrón histológico de lesión alveolar difusa (LAD), indistinguible del síndrome de distrés respiratorio agudo
- Pacientes previamente sanos.
- Media de edad: 50 años
- Presentación aguda

### CAUSAS

- Desconocidas

### CLÍNICA

- Pródromos con síntomas de infección viral de vías respiratorias superiores frecuente.
- Necesidad de asistencia ventilatoria mecánica frecuente

### IMAGEN

- Inicial: opacidades parcheadas bilaterales en vidrio deslustrado de distribución difusa o parcheado (**similar a SDRA**)
- Más grave en segmentos declives
- Tardía: distorsión arquitectural, bronquiectasias de tracción y panalización.

### EVOLUCIÓN

- Mal pronóstico



*Figura 9: NIA*

*A) Rx de tórax AP en el que se evidencian opacidades alveolares de distribución difusa y bilateral, aunque de predominio derecho.*

*B) TC de tórax en ventana pulmón. Parénquima pulmonar con múltiples opacidades parenquimatosas en vidrio deslustrado bilaterales asociadas a nódulos pequeños, bilaterales y difusos, sin claro predominio zonal.*

*C y D) TC de tórax ante empeoramiento clínico de la paciente, 48h posterior al TC de la imagen B. Se evidencia un empeoramiento de los hallazgos intrapulmonares, observándose mayor opacidades en vidrio deslustrado así como mayor número de nódulos pulmonares bilaterales.*

*La paciente falleció finalmente días posteriormente a la realización de dicho TC.*

## - NEUMONÍA INTERSTICIAL DESCAMATIVA y BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA:

### GENERALIDADES

- Las dos son distintos grado de afectación pulmonar por fenómenos inflamatorios secundarios a una sustancia tóxica inhalada, generalmente el tabaco.
- Ambas consisten en la presencia de macrófagos ocupando los alveolos, leve inflamación alveolar y mínima fibrosis.
- La bronquiolitis respiratoria es el hallazgo histológico y se denominará **bronquiolitis respiratoria – enfermedad pulmonar intersticial** cuando produzca síntomas respiratorios.

### CAUSAS

- 90% relacionada con el tabaco

### CLÍNICA

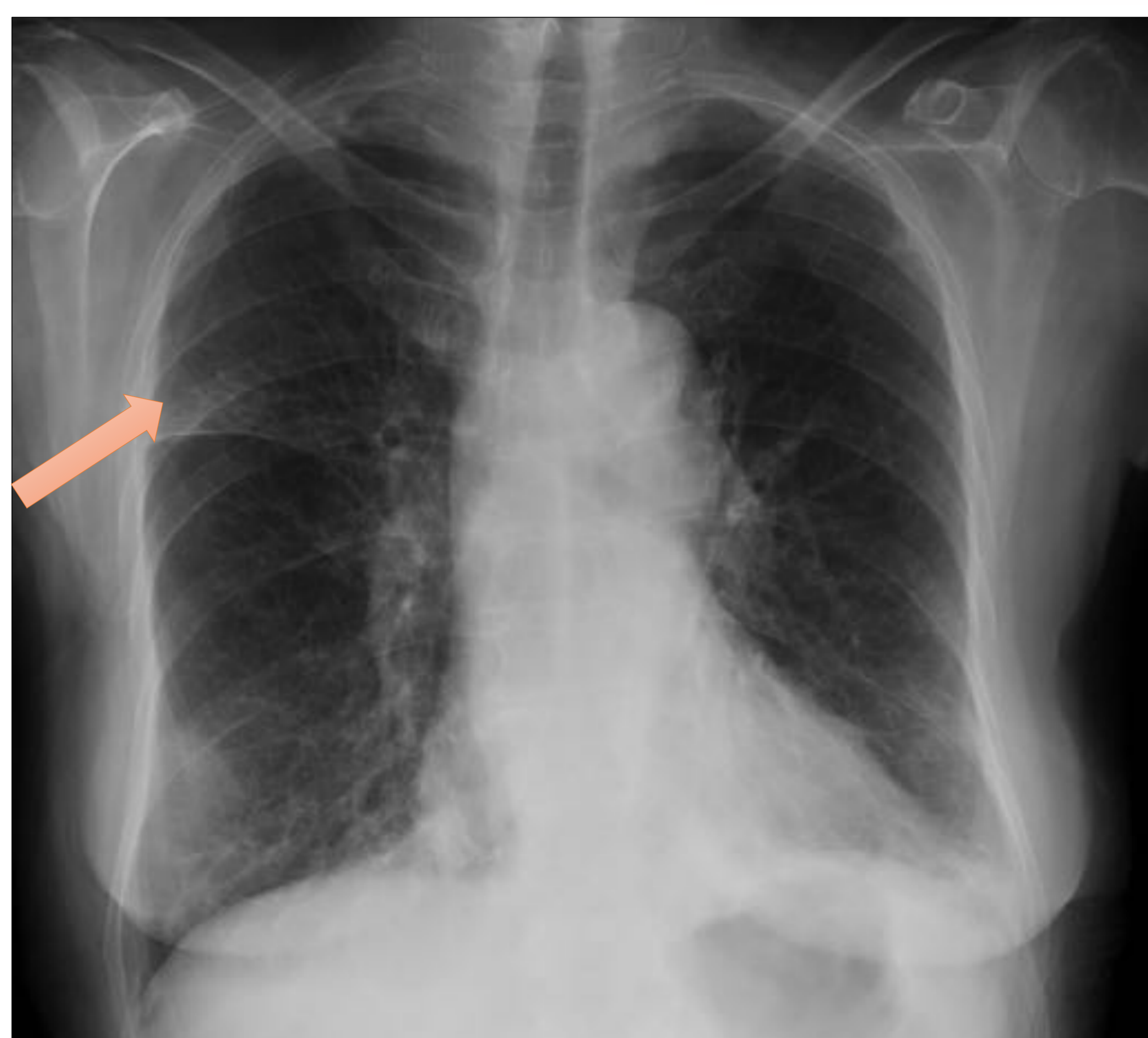
- Disnea Progresiva y tos seca

### IMAGEN

- NID:
  - Opacidades en “vidrio deslustrado” de distribución difusa o parcheada.
  - LLII
  - Escasa fibrosis
  - Frecuente enfisema /quistes pulmonares
- Bronquiolitis respiratoria
  - Nodulillos de distribución centrilobulillar en vidrio deslustrado
  - LLSS
  - Engrosamiento pared bronquial

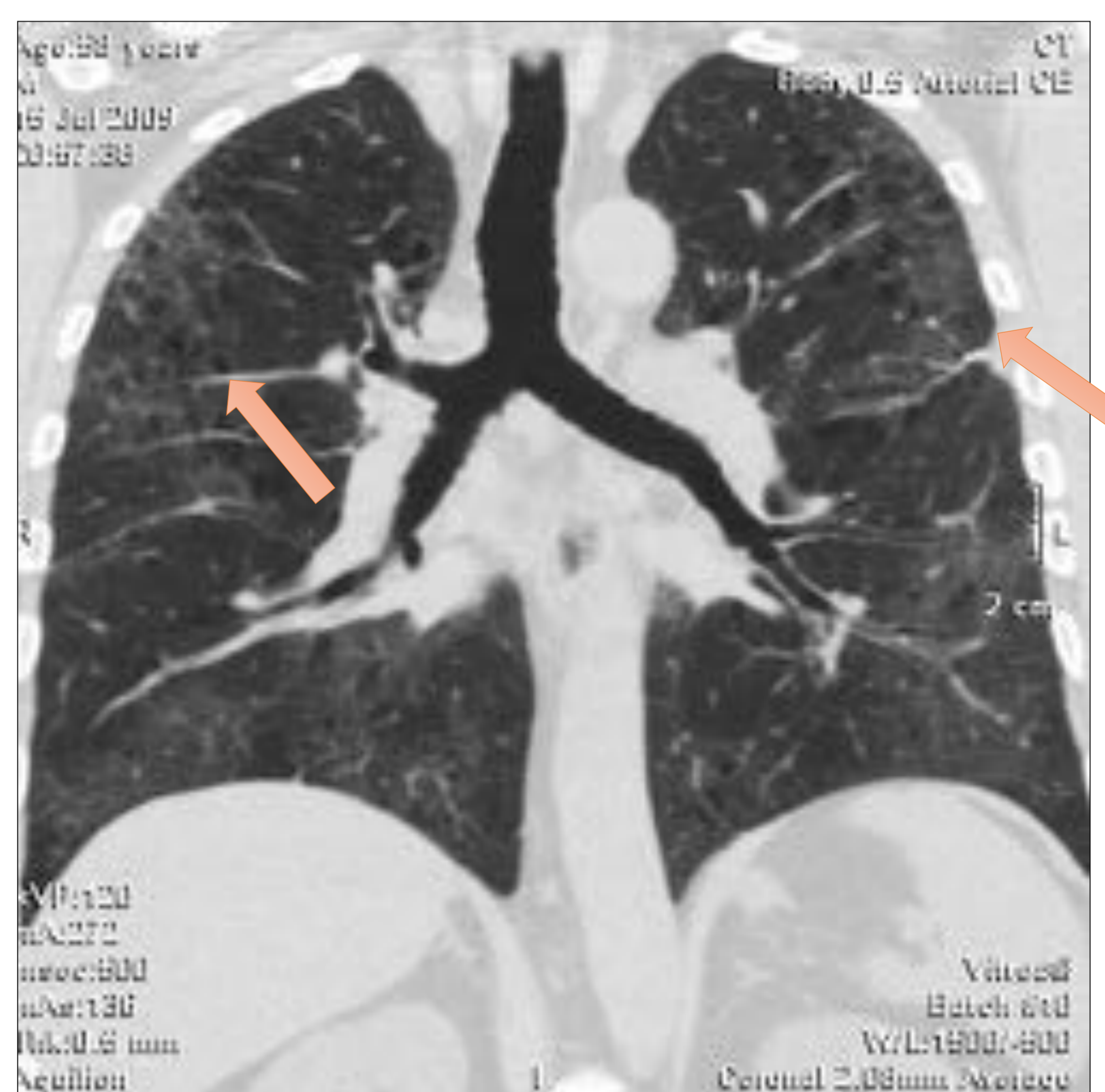
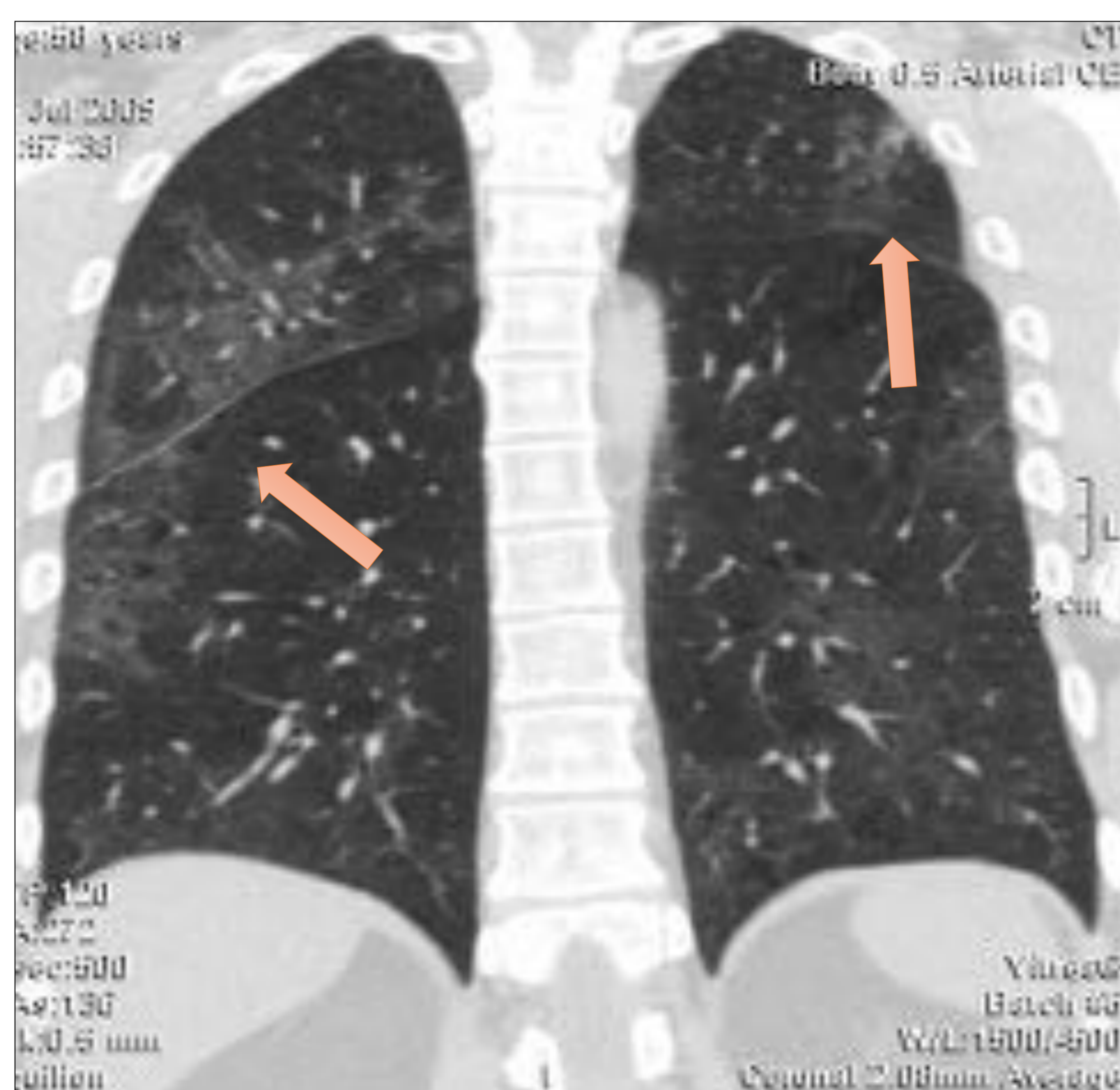
### EVOLUCIÓN

- Buen pronóstico con abandono de hábito tabáquico



*Figura 10. NID*

*Opacidades en vidrio deslustrado de distribución parcheada bilateral que afectan en mayor grado a los campos medios y superiores.*



*Figura 11. NID*

*TC de tórax coronal en ventana pulmón donde se observa aumento de atenuación en vidrio deslustrado de distribución difusa y predominio periférico.*



## - NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE:

### GENERALIDADES

- 50 años
- Frecuente en niños con SIDA

### CAUSAS

- Idiopática
- Enfermedades colágenas
- Desórdenes inmunológicos: tiroiditis Hashimoto, miastenia gravis, anemia perniciosa...
- Infecciones
- Inmunodeficiencia
- Fármacos

### CLÍNICA

- Disnea progresiva y tos seca

### IMAGEN

- Consolidaciones difusas o áreas parcheadas en vidrio deslustrado
- Nódulos centrilobulillares mal definidos
- Nódulos bien definidos de pequeño tamaño o engrosamiento septal que imita la linfangitis carcinomatosa
- Quistes de distribución perivascular generalmente
- Imágenes quísticas difusas que recuerdan al panal.

### EVOLUCIÓN

- Algunos buena respuesta a esteroides, aunque 1/3 evolucionan a fibrosis pulmonar

## CONCLUSIONES

En las nuevas guías clínicas los hallazgos tomográficos cobran una especial importancia en el diagnóstico de la fibrosis pulmonar idiopática, donde la detección precoz es determinante en el pronóstico del paciente.

El radiólogo debe de estar familiarizado con esta entidad así como con otras con las que se plantea su diagnóstico diferencial.

## BIBLIOGRAFÍA

- Raghu G, Remy-jardín M, Myers J, Richeldi L, Ryerson C, Lederer D, et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis: An oficial ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline: executive summary. Am J Respir Crit Care Med. 2018; 198 (5): 553 – 60.
- Lynch D, Sverzellati N, Travis W, Brown K, Colby T, Galvin J, et al. Diagnosis criterio for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. Lancet Respir Med 2018; 6: 138–53
- Castillo D, Sánchez-Font A, Pajares V, Franquet T, Llatjós R, Sansano I, et al. Propuesta multidisciplinar respecto al algoritmo diagnóstico de la fibrosis pulmonar idiopática: papel de la criobiopsia transbronquial. Arch Bronconeumol. 2019; 56 (2): 99 - 105
- Webb WR, Higgins CB. Radiología pulmonar y cardiovascular. 1ª ed. Madrid: Marbán; 2009.
- Del Cura JL, Pedraza S, Gayete A. Radiología esencial. 1ª ed. Madrid: Panamericana; 2010
- Weissleder R, WittenbergJ, Harisinghani MG, Chen JW. Primer of diagnostic imaging. 5ª ed. Missouri; 2007