

# NIU, diagnóstico paso a paso

Zuriñe Cobo Tabar ([zcobotabar@gmail.com](mailto:zcobotabar@gmail.com)), Borja Souto Canteli, Jon González Ocio, Jose María Peña Sarnago, Ainhoa Gandiaga Mandiola, Marta Lázaro Serrano

Hospital Universitario de Cruces, Barakaldo.

# OBJETIVO DOCENTE

- Revisar e ilustrar los hallazgos por imagen del patrón NIU.
- Proponer una sistemática en la lectura y descripción de los hallazgos radiológicos.

# REVISIÓN DEL TEMA

## DEFINICIÓN

La neumonía intersticial usual o NIU es un patrón histológico y radiológico de patología intersticial que traduce cambios de fibrosis pulmonar.

## CAUSAS

Puede ser secundario a varias patologías incluyendo, entre otras, la asbestosis, enfermedades del tejido conectivo, fármacos etc. Únicamente en ausencia de otra causa que lo justifique se considera secundario a la fibrosis pulmonar idiopática (FPI).

## FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)

Es una neumonía intersticial crónica fibrosante de causa desconocida definida por el patrón histológico o radiológico de NIU. El diagnóstico requiere de una combinación de historia clínica, radiología e histología, de ahí la necesidad de un comité multidisciplinar.

## LA IMPORTANCIA DE UN CORRECTO DIAGNÓSTICO

El desarrollo de tratamientos anti-fibróticos que pueden ralentizar la evolución de la enfermedad hace aún más importante un correcto diagnóstico del patrón NIU en el contexto de sospecha de FPI.

## LIMITACIONES

La descripción y clasificación de las manifestaciones radiológicas relacionadas con el patrón NIU nunca es fácil al no existir hallazgos patognomónicos y al solaparse los mismos con otras patologías. Hay que asumir además la gran variabilidad tanto inter como intraobservador en la interpretación de las imágenes.

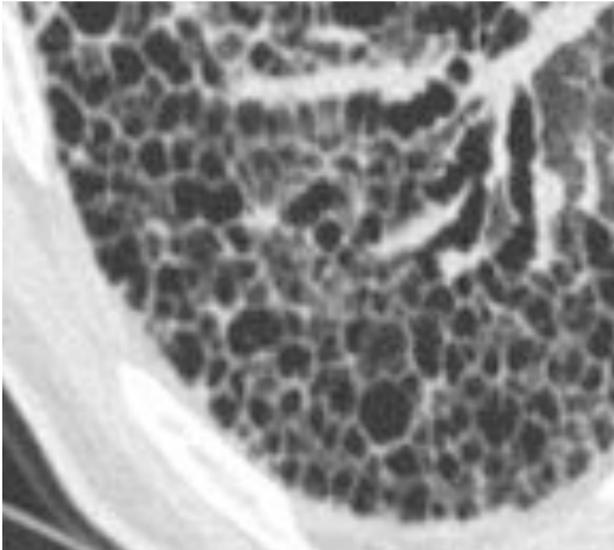
# Clasificación radiológica

En 2018 se publicaron nuevas guías internacionales que ampliaron la clasificación del patrón NIU a cuatro categorías, frente a las tres de las guías de 2011. Variaciones:

- **PROBABLE NIU:** Se añadió esta nueva categoría al observar que los casos etiquetados como “posible NIU” y en concreto los que asociaban bronquiectasias de tracción se correlacionaban con el patrón NIU histológico en la biopsia.
- **INDETERMINADO PARA NIU:** Se observó que hasta en un 30% de los casos el patrón NIU histológico se presentaba con hallazgos indeterminados en la TC.

NIU	PROBABLE	INDETERMINADO	DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Afectación predominante basal y subpleural *</li> <li>• Patrón en panal +/- bronquiectasias de tracción o bronquioloectasias</li> <li>• Hallazgos superpuestos: Patrón reticular, leve vidrio deslustrado, osificación pulmonar</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Afectación predominante basal y subpleural *</li> <li>• Patrón reticular con bronquiectasias de tracción o bronquioloectasias</li> <li>• Puede tener leve vidrio deslustrado</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Afectación predominante basal y subpleural</li> <li>• Sutil reticulación (puede tener leve vidrio deslustrado o leve distorsión)</li> <li>• Datos de fibrosis o distribución que no sugieren ninguna etiología específica</li> </ul>	<p>Hallazgos:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Quistes.</li> <li>• Patrón en mosaico marcado</li> <li>• Vidrio deslustrado predominante</li> <li>• Patrón micronodular profuso</li> <li>• Nódulos centrolobulillares</li> <li>• Nódulos</li> <li>• Consolidación</li> </ul> <p>Distribución predominante:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Peribroncovascular</li> <li>• Perilinfática</li> <li>• Campos medios-superiores</li> </ul> <p>Otros:</p> <p>Placas pleurales (considerar asbestosis)                      Esófago dilatado (considerar enfermedades del tejido conectivo)                      Erosiones en clavícula distal (considerar artritis reumatoide)                      Adenopatías marcadamente aumentadas de tamaño                      Derrame pleural/ engrosamientos pleurales (considerar enfermedades del tejido conectivo, fármacos...).</p>
<p>*aunque la distribución puede ser heterogénea (asimétrica o en ocasiones difusa)</p>			

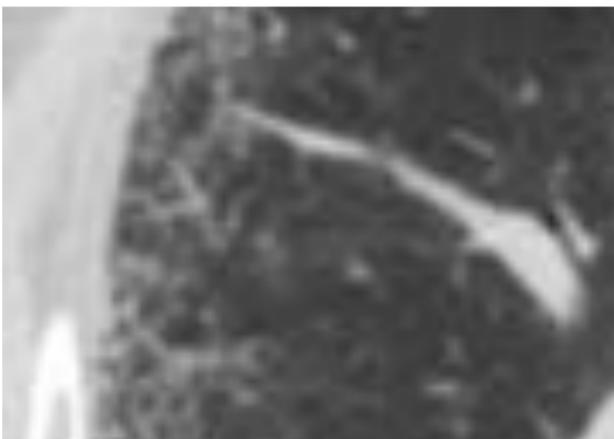
## DATOS DE PATRÓN NIU



### PANALIZACIÓN:

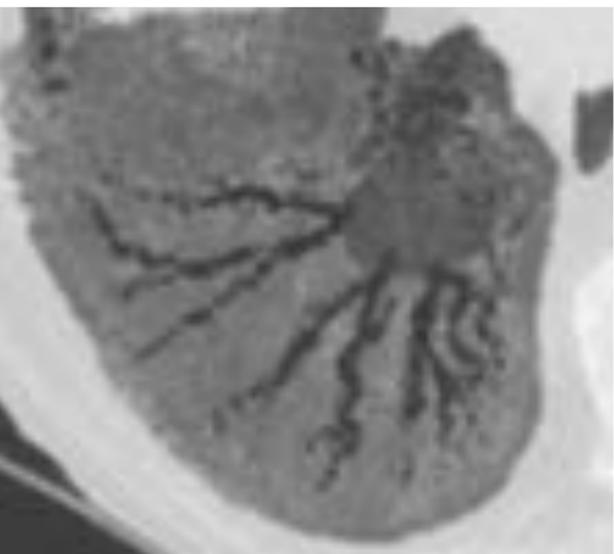
Imágenes quísticas, típicamente de 3-10 mm aunque pueden llegar a ser de hasta 2,5 cm, con una pared gruesa de en torno a 1-3mm. Representa un estadio evolucionado de diferentes enfermedades pulmonares con una destrucción y fibrosis del parénquima pulmonar que contiene numerosos quistes.

Existe variabilidad interobservador principalmente secundario a patología subpleural que puede imitar al panal como las bronquiectasias de tracción o el enfisema subpleural.



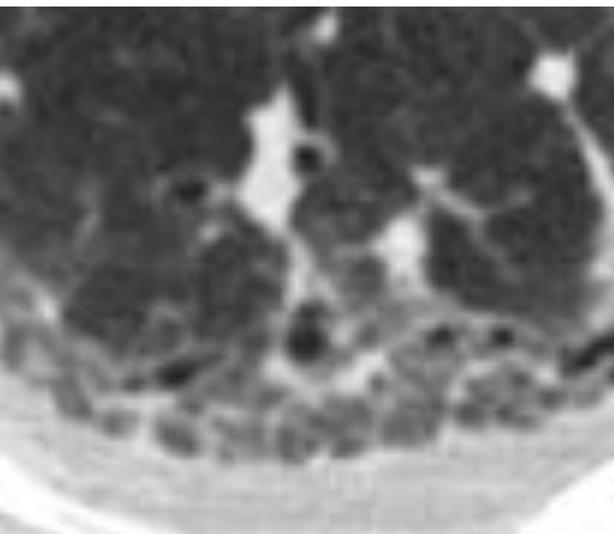
### RETICULACIÓN:

Opacidades lineales que confluyen formando una imagen de red. Representa el engrosamiento de los septos interlobulillares / intralobulillares.



### BRONQUIECTASIAS O BRONQUIOLOECTASIAS DE TRACCIÓN:

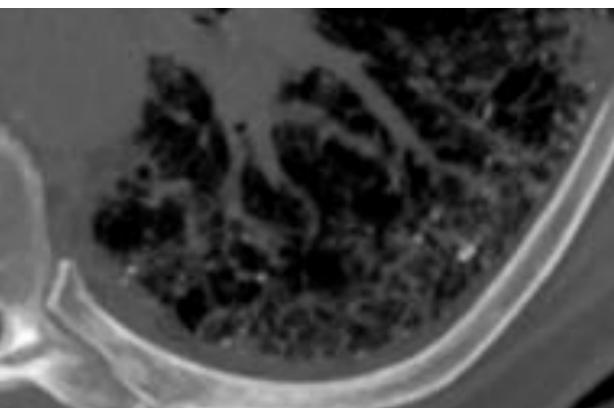
Dilatación bronquial localizada o difusa irreversible generalmente secundario a fibrosis, infección crónica, obstrucción proximal de la vía aérea o anomalías congénitas.



### VIDRIO DESLUSTRADO:

Aumento de densidad con preservación de los márgenes de los vasos pulmonares y de los bronquios.

El vidrio deslustrado de por si no es característico del patrón NIU, no obstante lo podemos encontrar, sin ser el elemento dominante, superpuesto al patrón reticular.

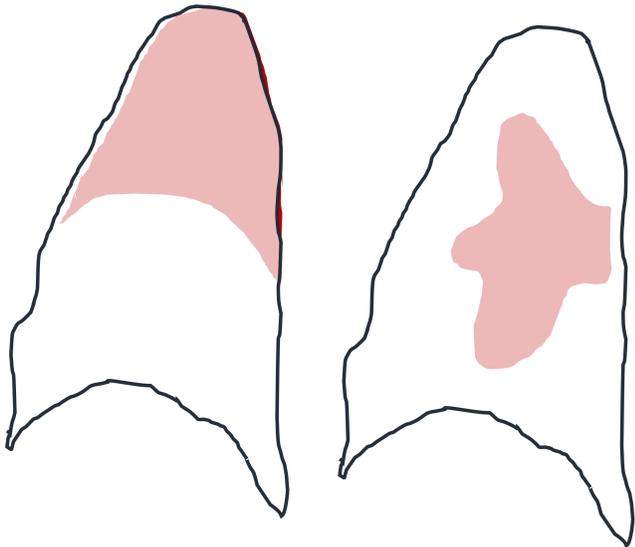


### OSIFICACIÓN PULMONAR:

Presencia de hueso maduro en el parénquima pulmonar (espacio alveolar o intersticial). Puede ser idiopático o secundario a enfermedades pulmonares crónicas.

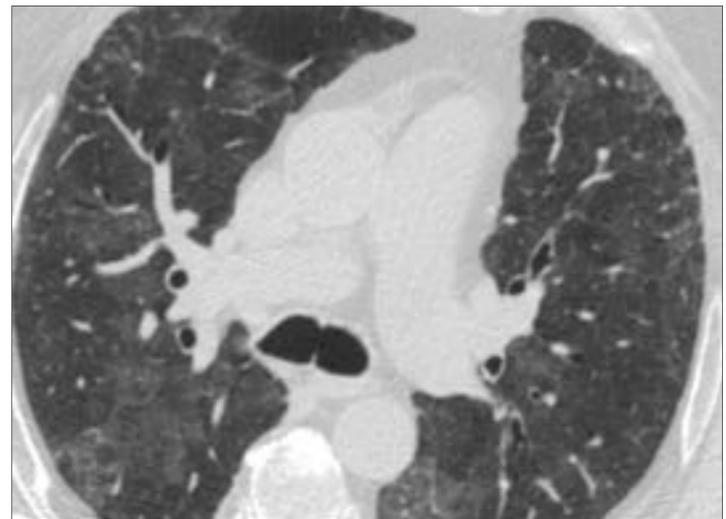
La imagen muestra una reconstrucción con proyección de máxima intensidad (MIP) con ventana de hueso en la que se objetivan múltiples imágenes puntiformes con densidad hueso.

## DATOS que sugieren D.ALTERNATIVO

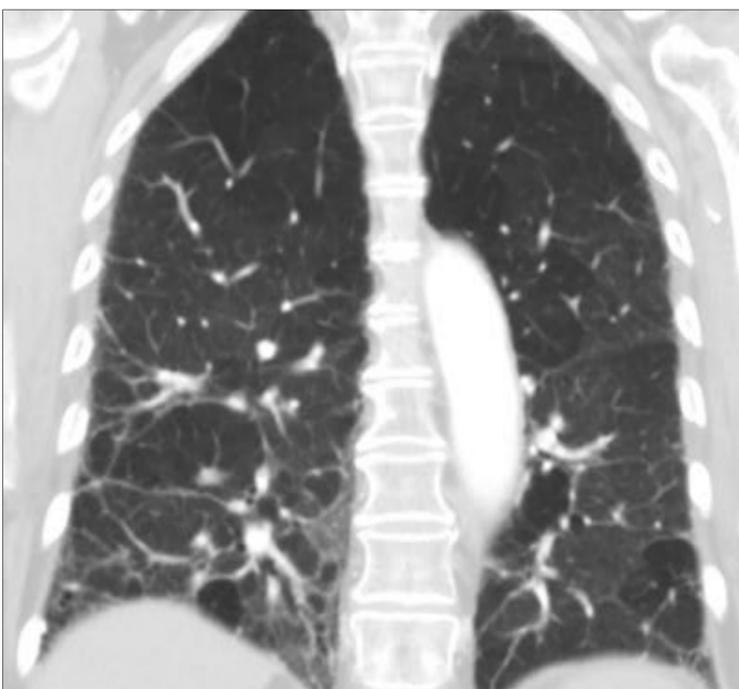


### DISTRIBUCIÓN:

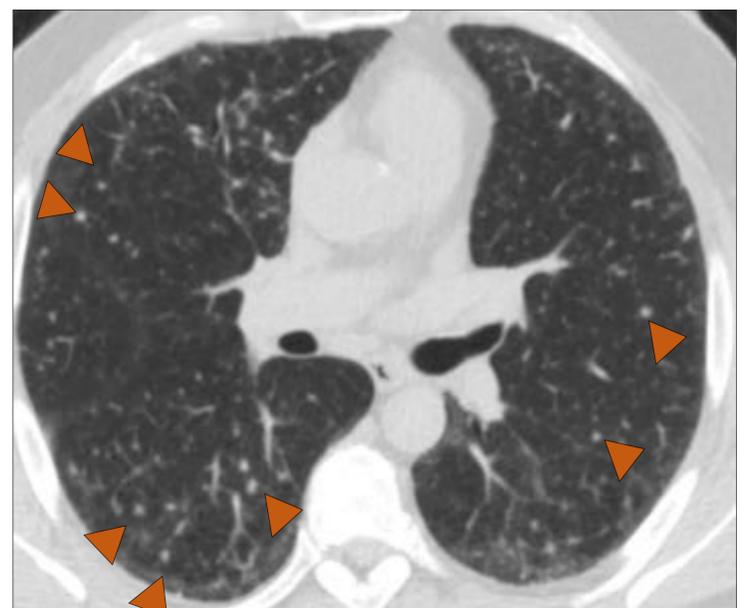
- PERIBRONCOVASCULAR
- PERILINFÁTICA
- CAMPOS SUPERIORES-MEDIOS.



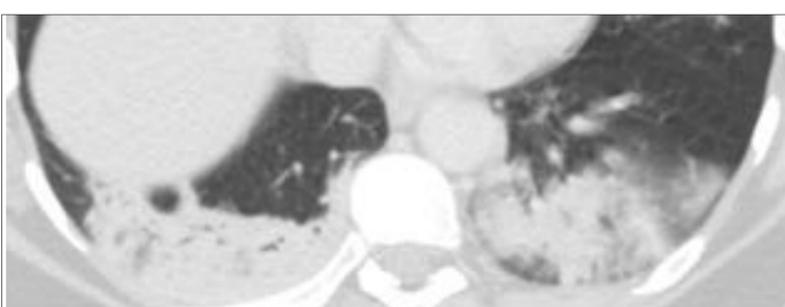
### VIDRIO DESLUSTRADO PREDOMINANTE



### MARCADO PATRÓN EN MOSAICO



- MICRONÓDULOS
- NÓDULOS  
CENTROLOBULILLARES
- NÓDULOS



### CONSOLIDACIÓN



### QUISTES

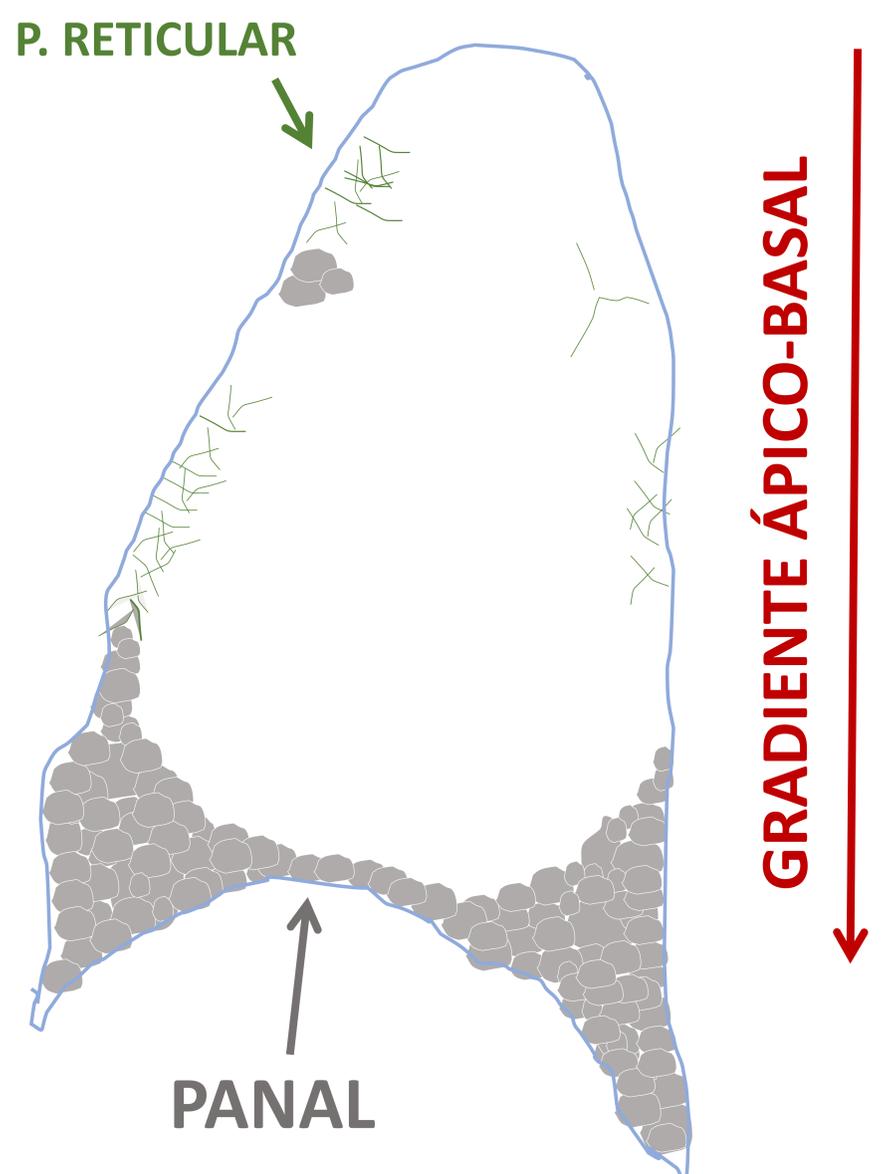
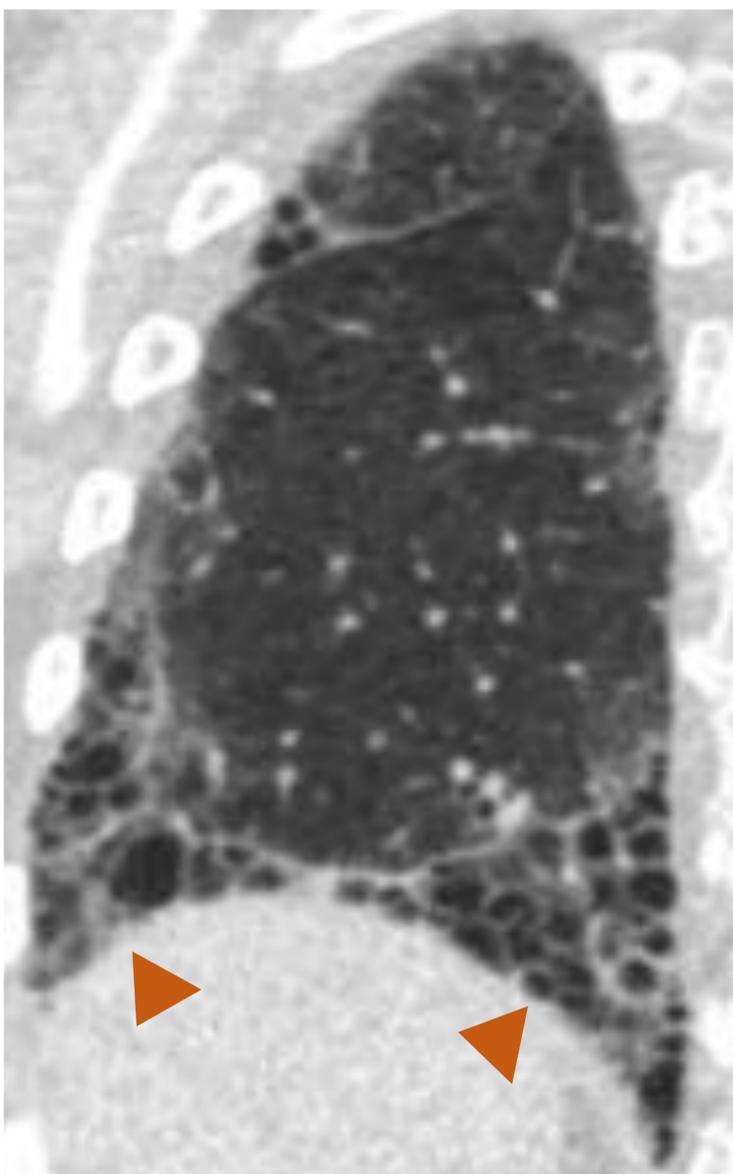
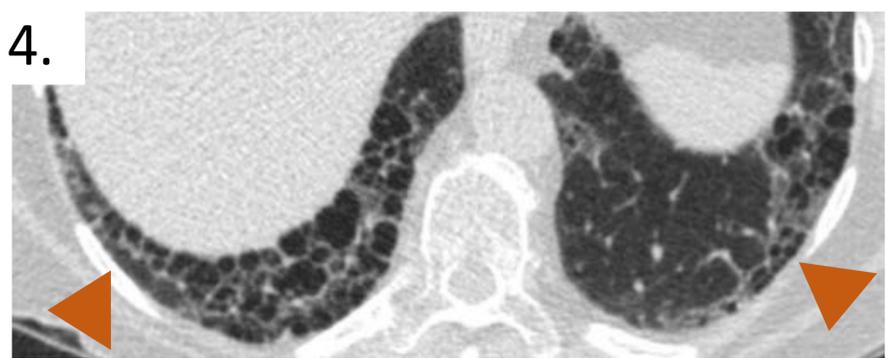
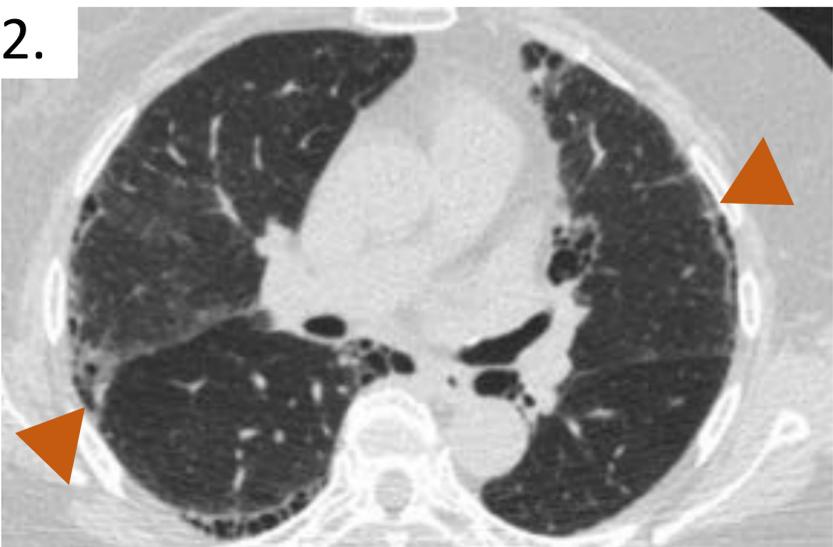
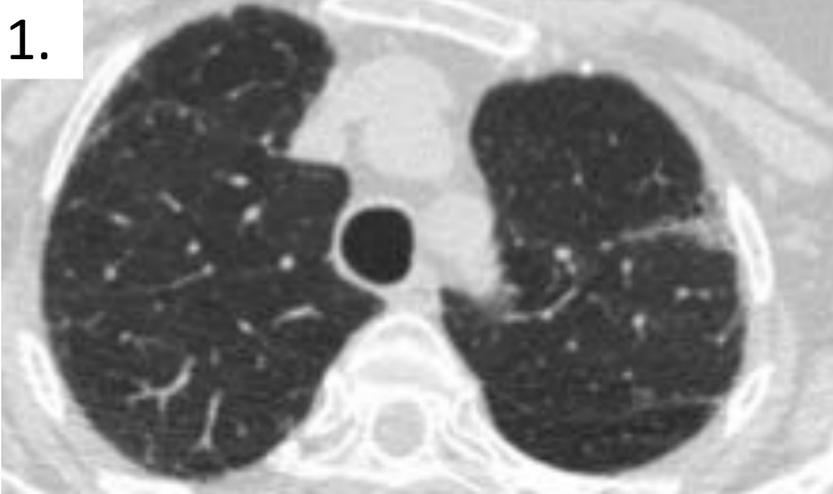
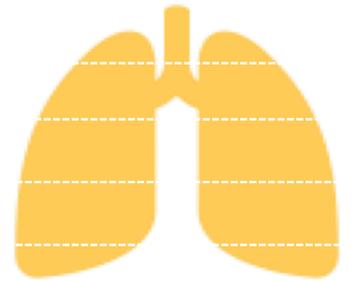
# SISTEMÁTICA DE LECTURA

- 1. Valorar la técnica** (realizado con/sin contraste, inspiración...).
- 2. HALLAZGOS EN EL PARENQUIMA PULMONAR:**
  - ✓ PANAL
  - ✓ RETICULACIÓN
  - ✓ BRONQUIECTASIAS
  
  - ✓ VIDRIO DESLUSTRADO (extenso/ superpuesto al patrón reticular/ de nueva aparición)
  
  - ✓ QUISTES
  - ✓ PATRÓN EN MOSAICO
  - ✓ PATRÓN MICRONODULAR/ N.CENTROACINARES/ NÓDULOS
  - ✓ CONSOLIDACIONES
  
  - ✓ ENFISEMA
  - ✓ OTROS: Osificación, nódulos o masas sospechosas...
- 3. DISTRIBUCIÓN:**
  - ✓ CAMPOS INFERIORES/MEDIOS/SUPERIORES
  - ✓ GRADIENTE DE AFECTACION ÁPICO-BASAL
- 4. MEDIASTINO:**
  - ✓ ADENOPATÍAS
  - ✓ DATOS DE HIPERTENSIÓN PULMONAR
- 5. Comparar con estudios previos si los tiene**

## CASO 1: NIU

Patrón intersticial con mayor afectación basal y subpleural, con gradiente de afectación ápico-basal conformado por áreas de panalización (punta de flecha) con algunas bronquiectasias de tracción y patrón reticular.

- 1.
- 2.
- 3.
- 4.

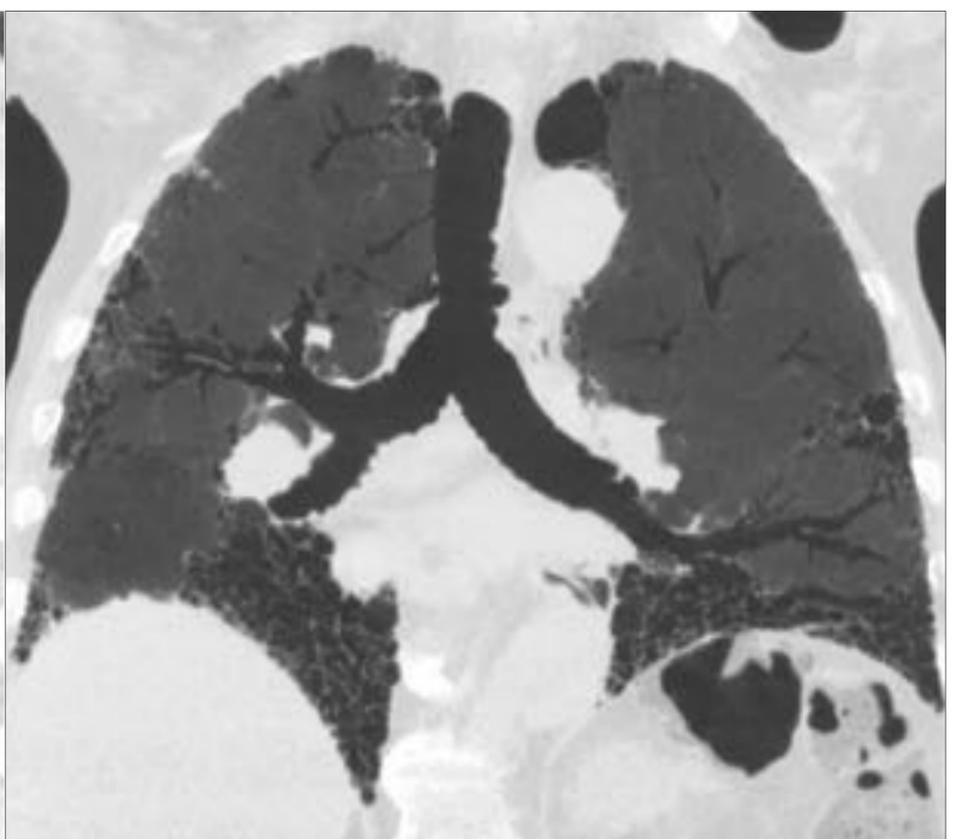
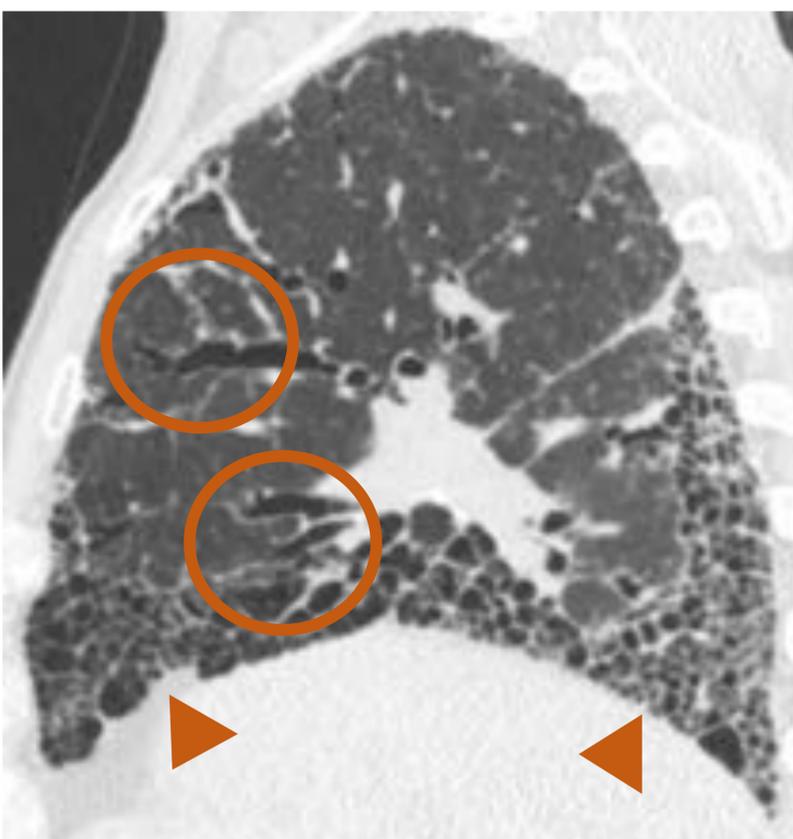
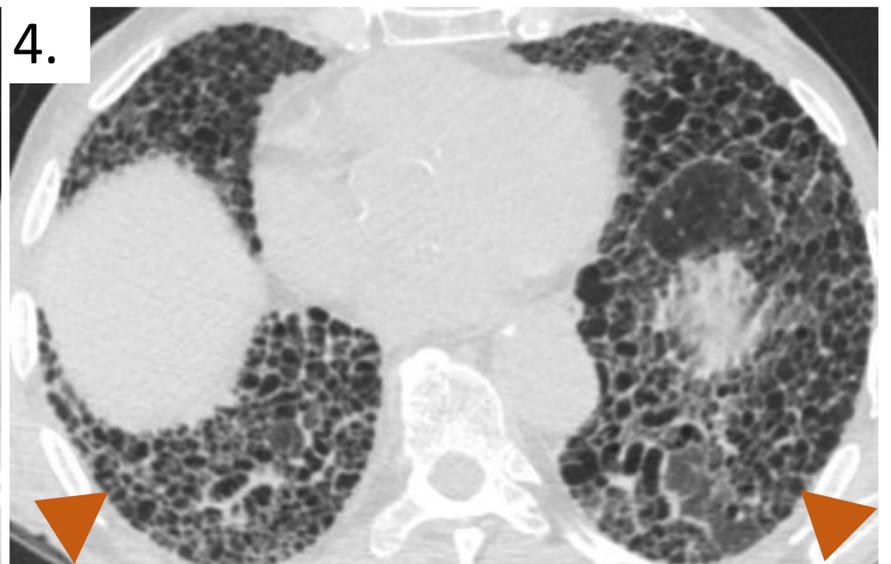
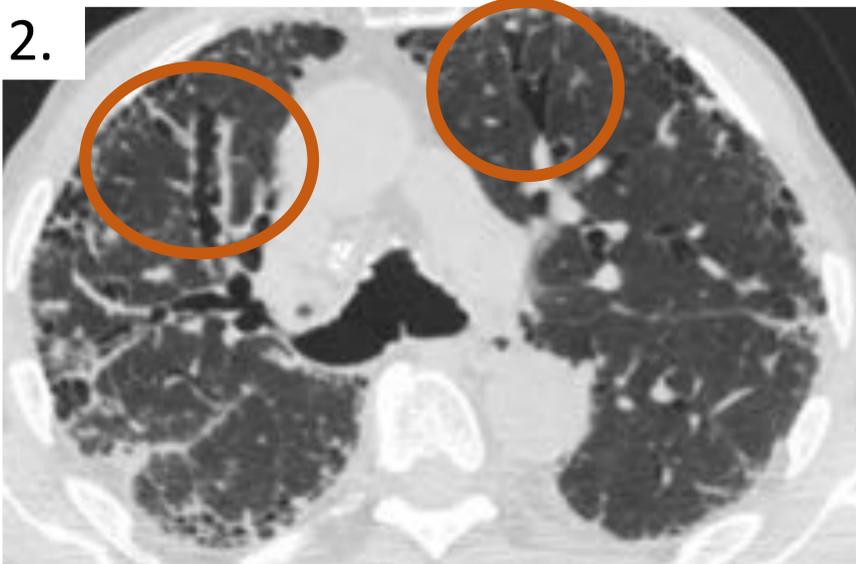
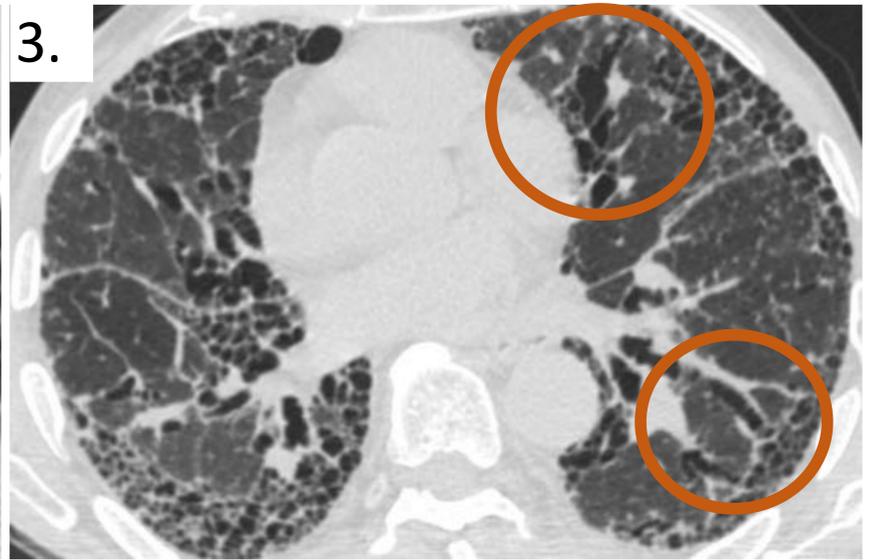
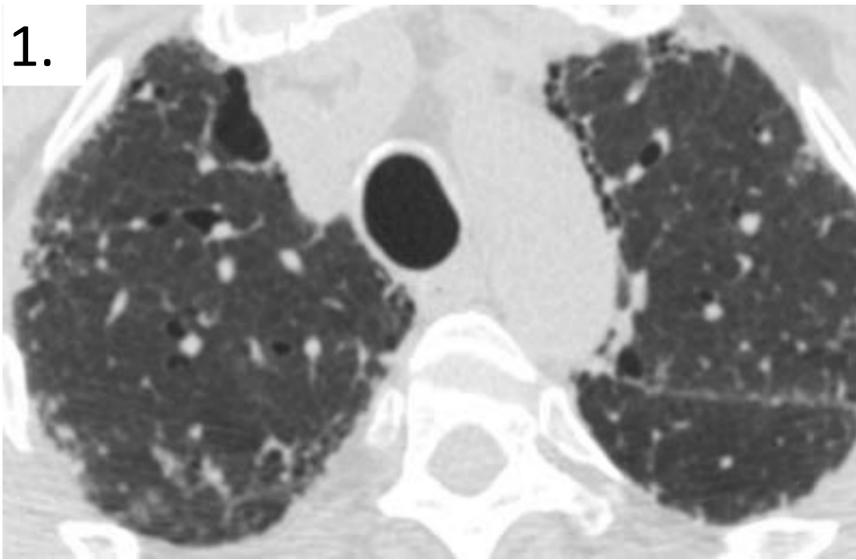
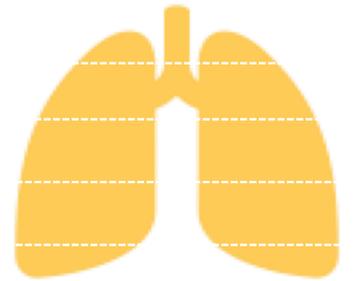


*Nota: No se señalan la totalidad de los hallazgos, sino únicamente los más claros, para ayudar en la comprensión de las imágenes.*

## CASO 2: NIU

Panalización (flechas) bilateral afectando predominantemente a lóbulos medios e inferiores, asociado a bronquiectasias de tracción (círculos).

- 1.
- 2.
- 3.
- 4.

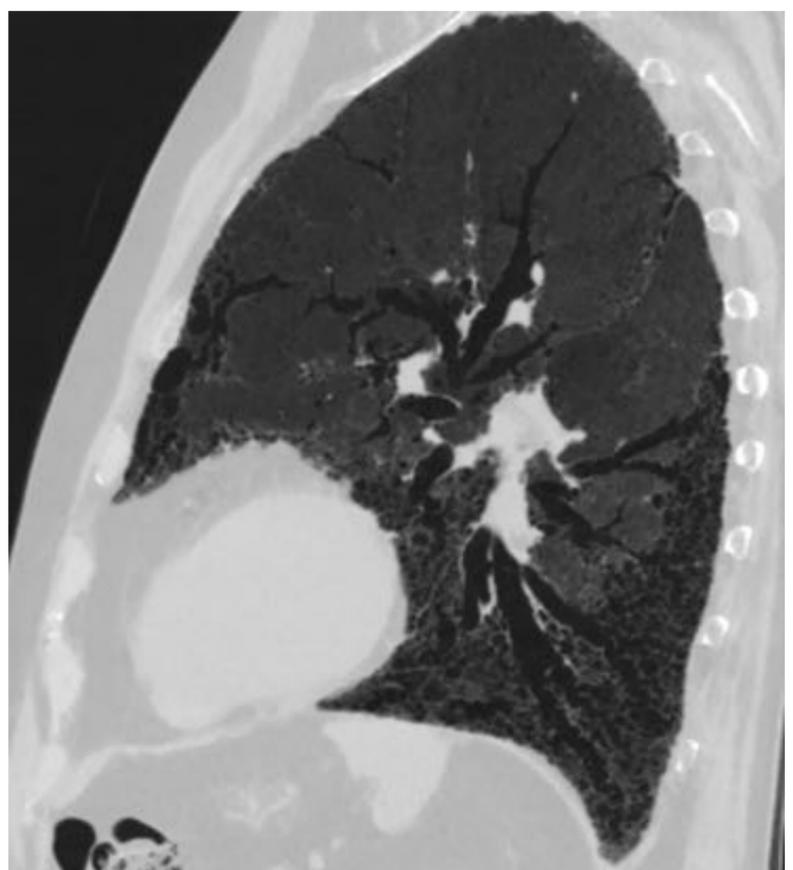
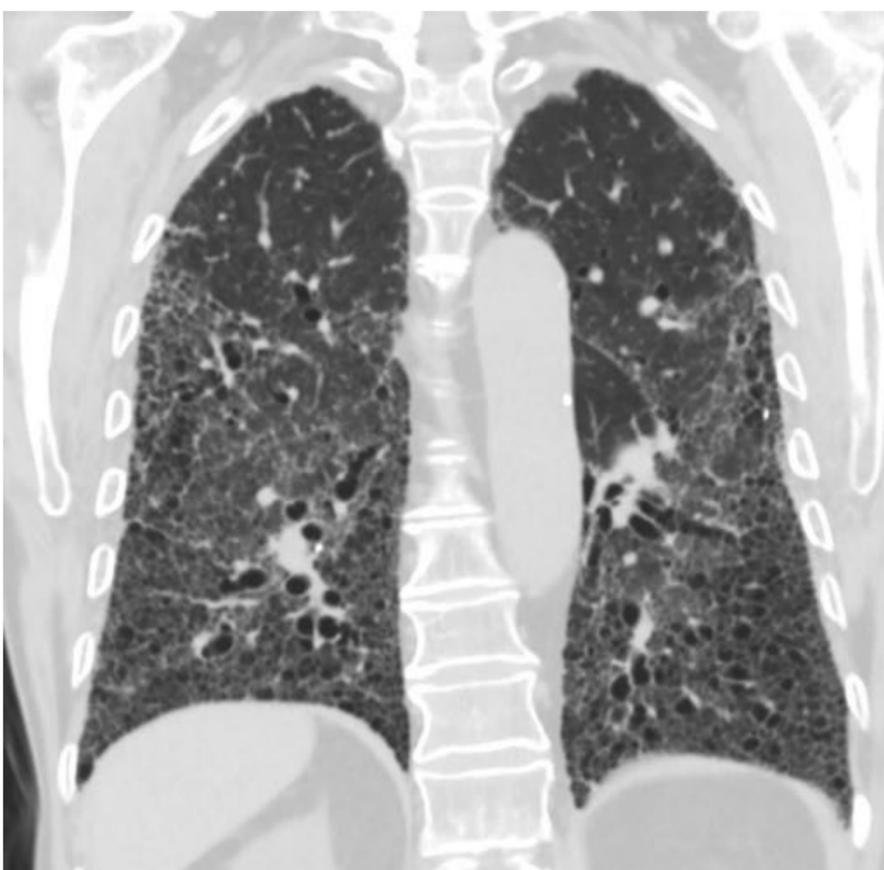
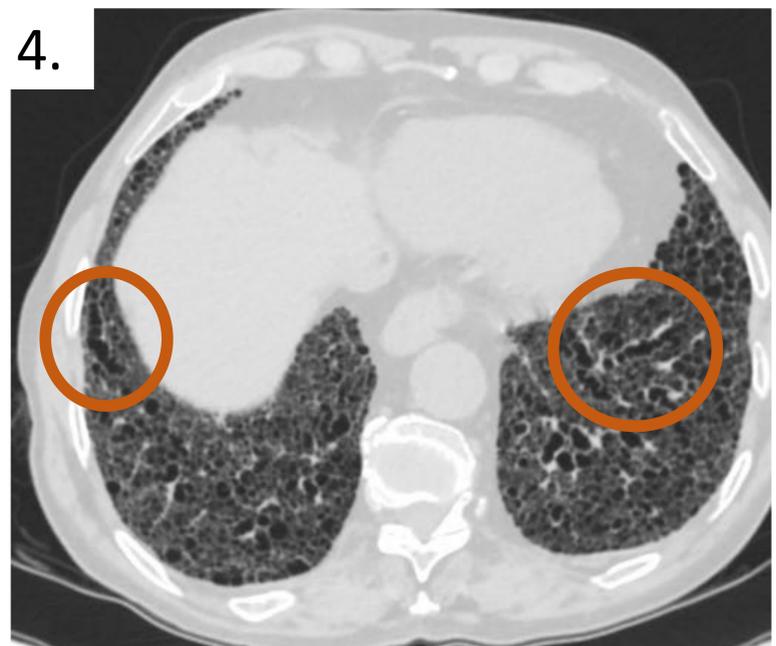
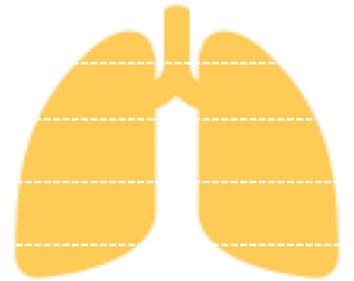


Truco: Las reconstrucción con proyección de mínima intensidad (MiniP) ayuda a diferenciar la panalización de las bronquiectasias de tracción.

## CASO 3: NIU

Patrón intersticial con gradiente de afectación ápico-basal formado por reticulación subpleural, bronquiectasias de tracción (círculos), más claras en la reconstrucción MiniP, e importante panalización que respeta únicamente campos superiores.

- 1.
- 2.
- 3.
- 4.

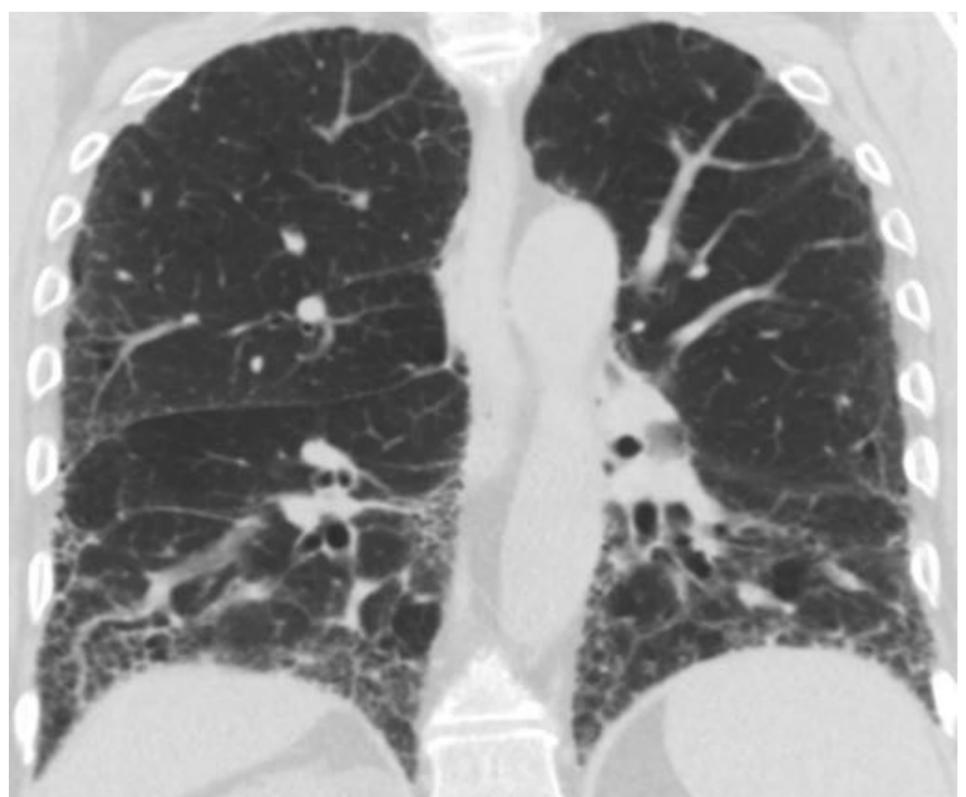
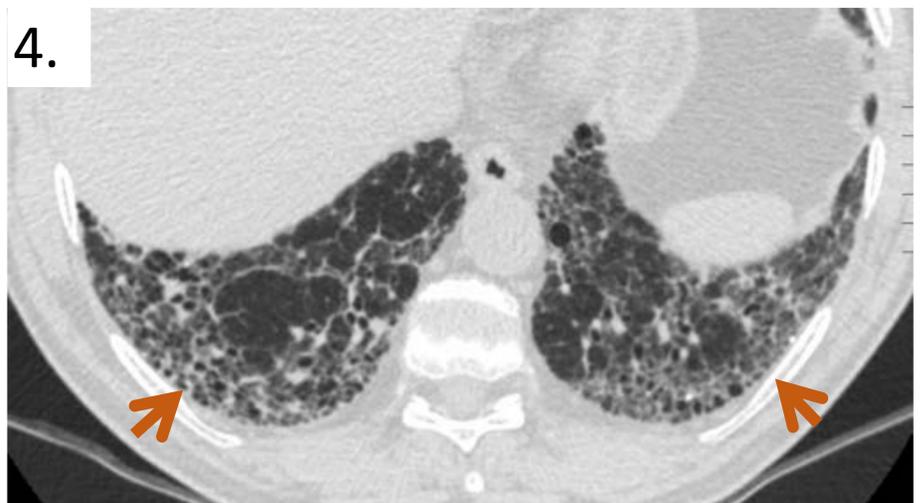
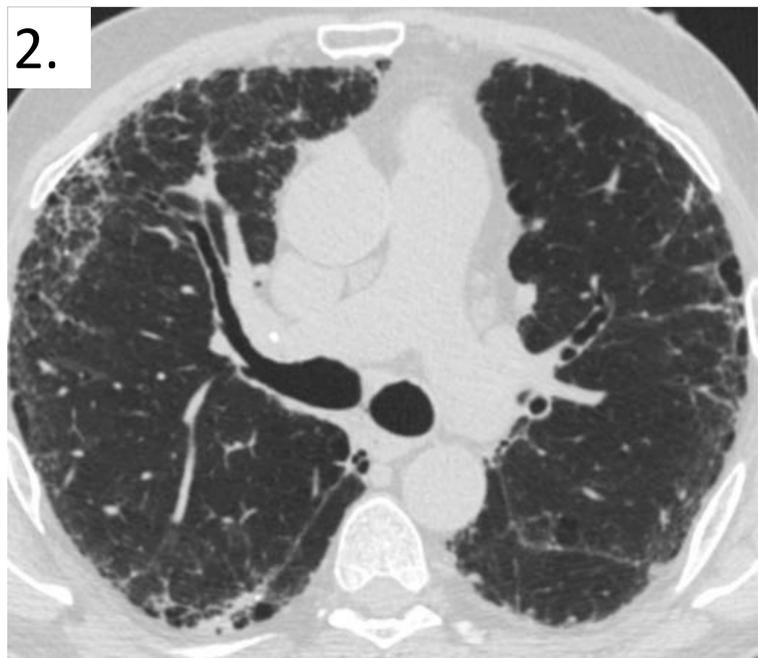
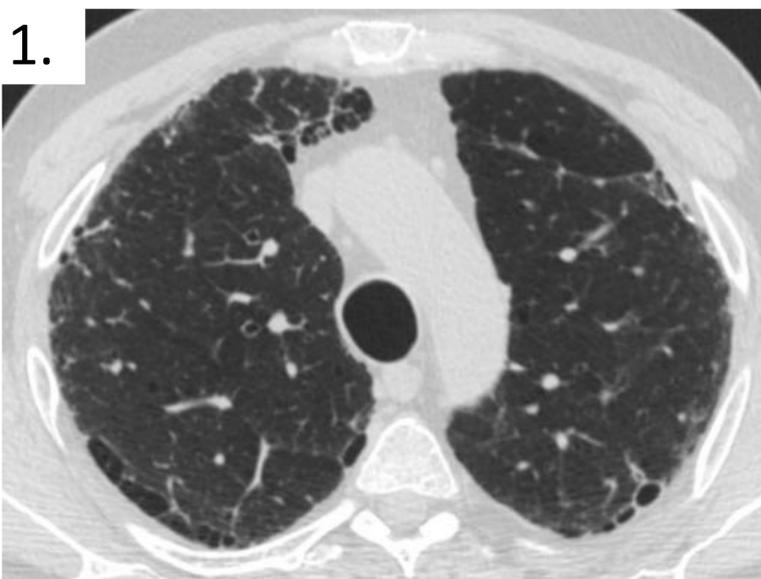
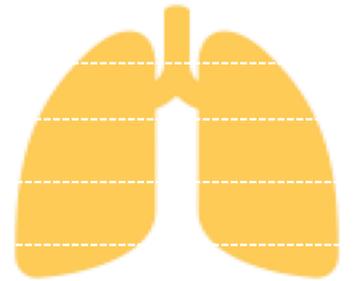


*MiniP*

## CASO 4: PROBABLE NIU

Patrón intersticial con gradiente de afectación ápico-basal, conformado por patrón reticular con bronquiectasias de tracción, sin áreas de panalización. Asocia áreas de aumento de densidad en vidrio deslustrado superpuesto al patrón reticular, más llamativo a nivel de bases (flechas).

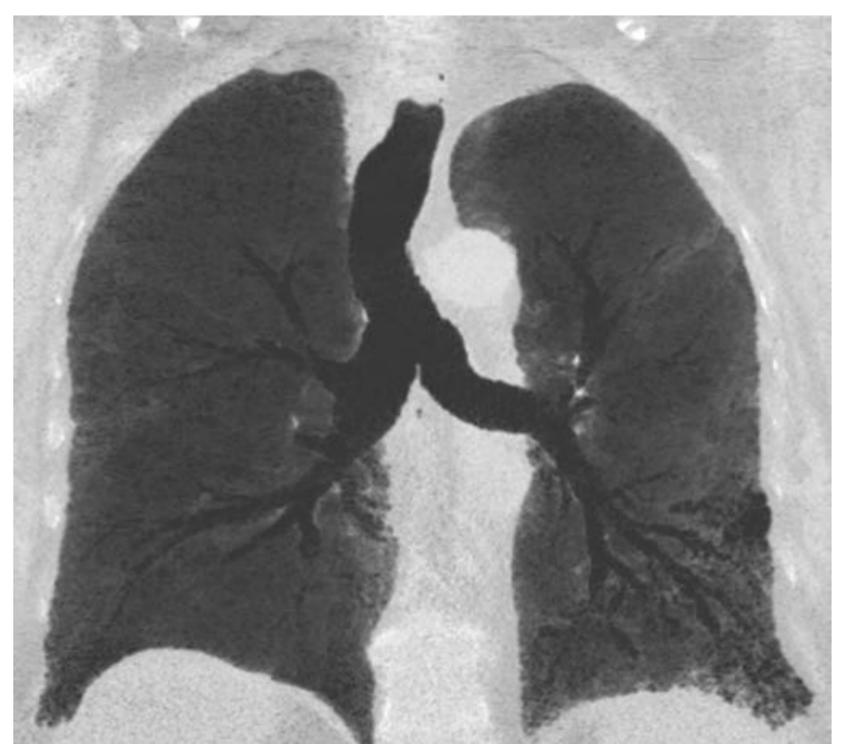
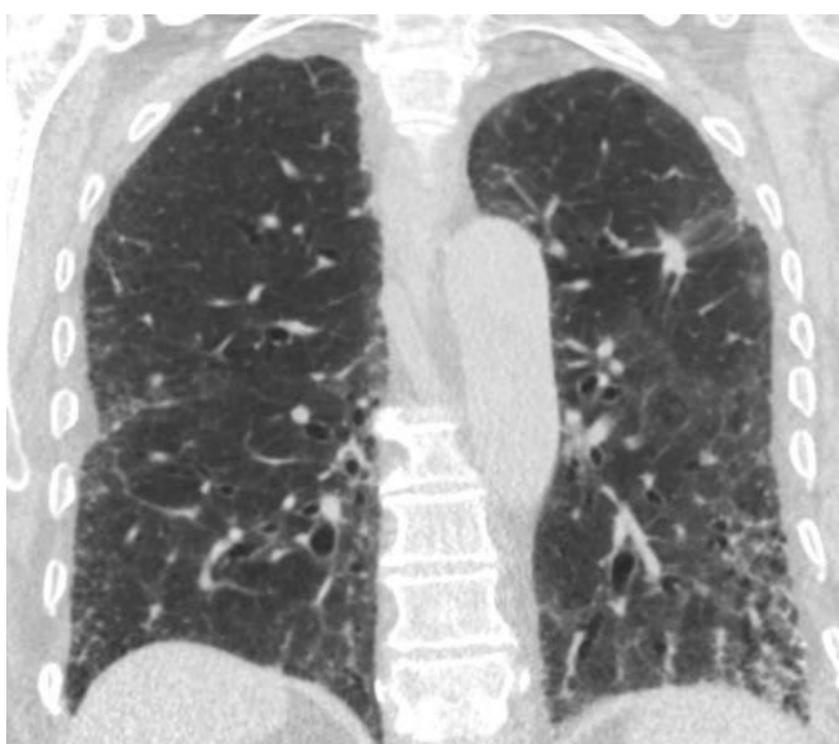
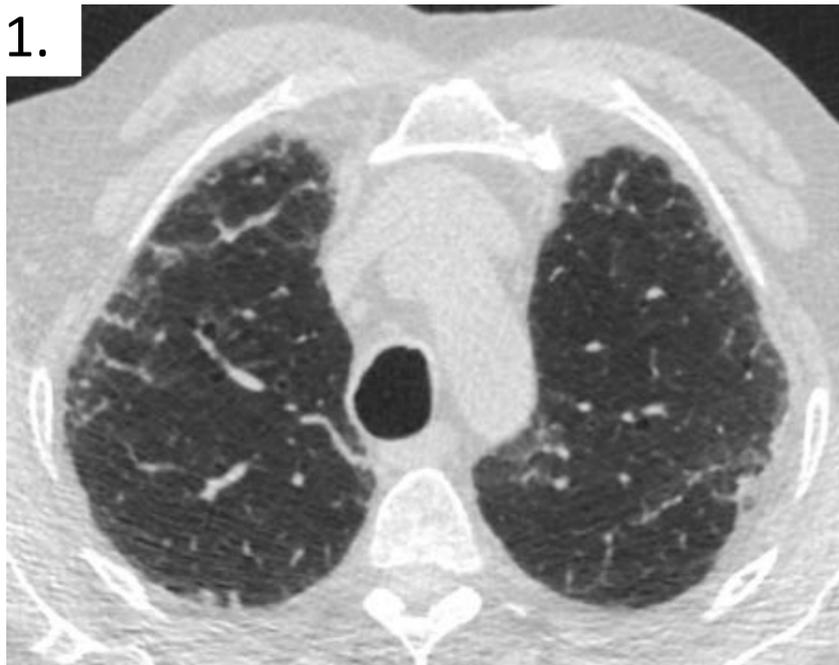
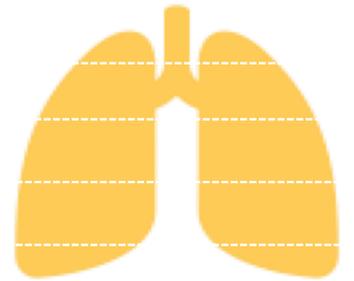
- 1.
- 2.
- 3.
- 4.



## CASO 5: PROBABLE NIU

Patrón intersticial con mayor afectación basal y subpleural, conformado por patrón reticular con bronquiectasias de tracción, sin áreas de panalización. Igual que el caso anterior, asocia áreas de vidrio deslustrado superpuesto al patrón reticular.

- 1.
- 2.
- 3.
- 4.

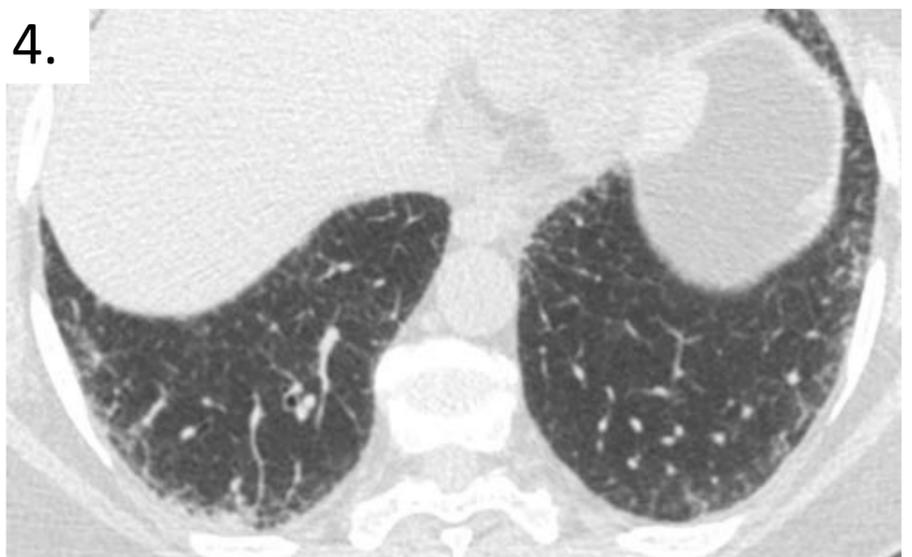
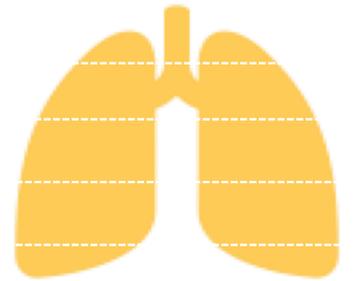


*MiniP*

## CASO 6: INDETERMINADO

Patrón intersticial con mayor afectación subpleural, sin claro gradiente, conformado por tenue patrón reticular sin bronquiectasias de tracción ni áreas de panalización.

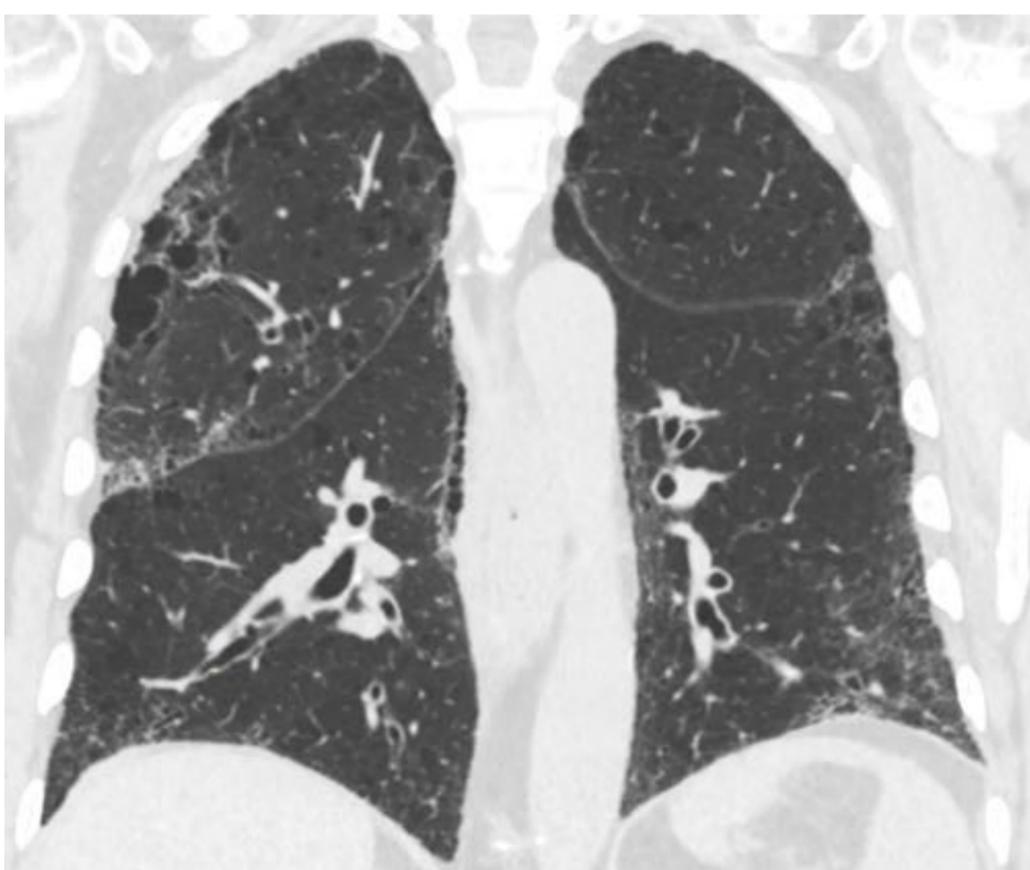
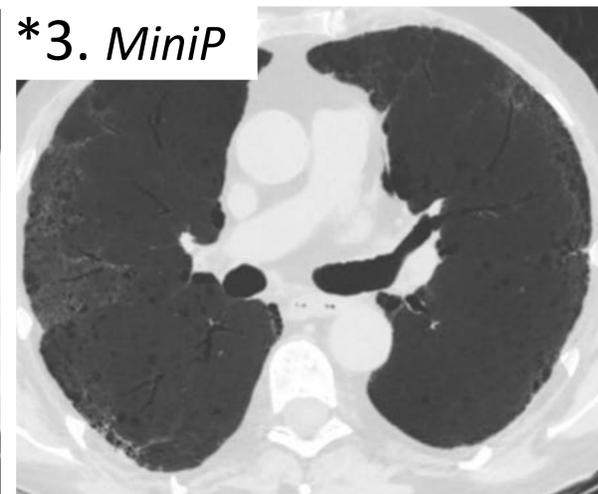
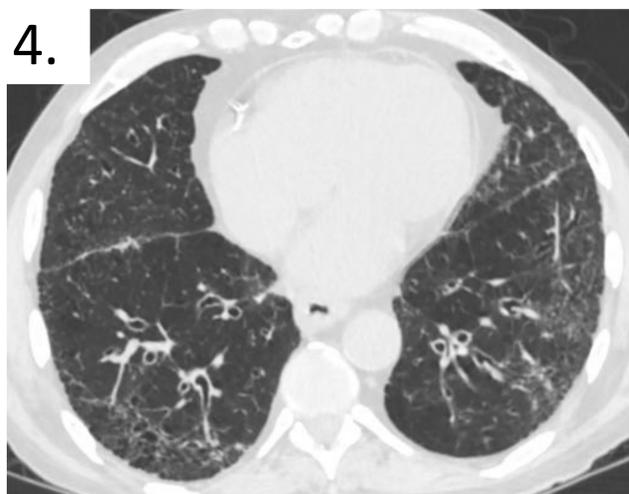
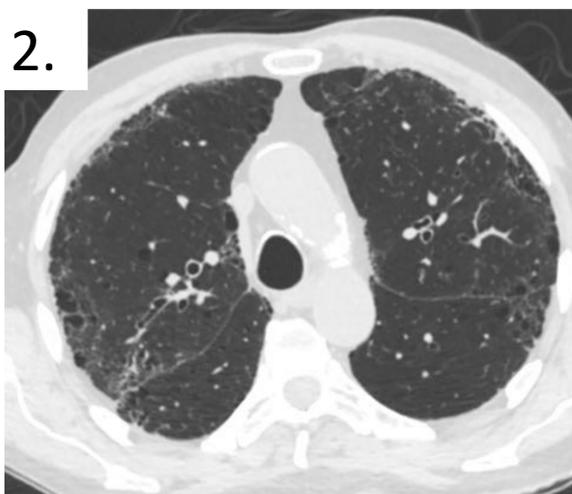
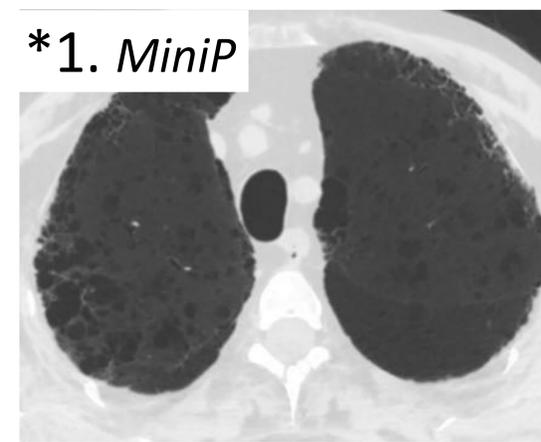
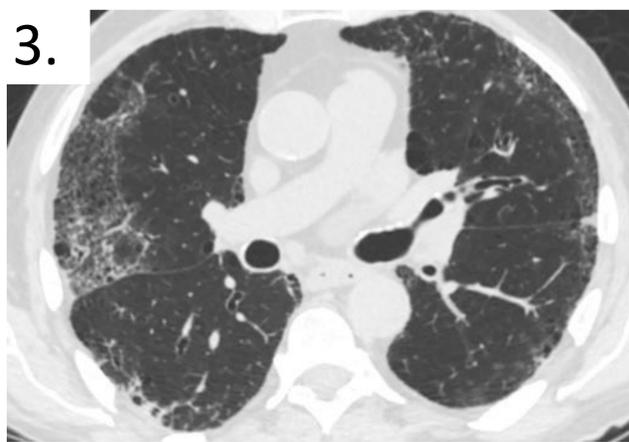
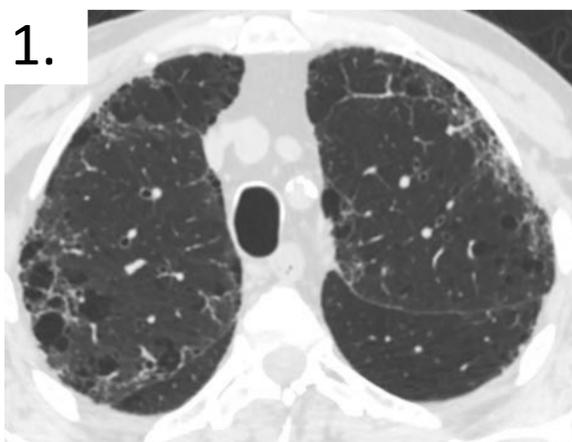
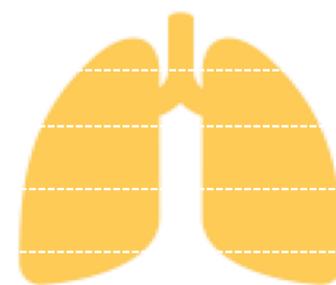
- 1.
- 2.
- 3.
- 4.



## CASO 7: INDETERMINADO

Sobre un patrón de enfisema centroacinar y paraseptal, con predominio en campos medios y superiores, se objetiva un patrón intersticial bilateral y difuso, de predominio subpleural, sin claro gradiente ápico-basal. El patrón intersticial consiste en un extenso patrón reticular con bronquiectasias de tracción sobre todo en bases pulmonares, y con focos de panalización, más en lóbulo superiores.

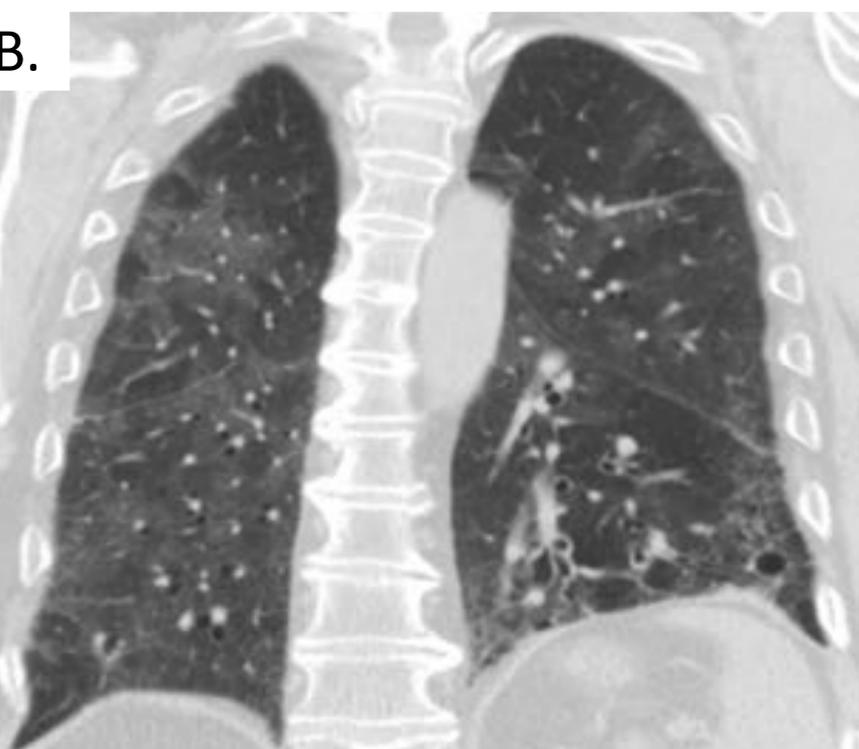
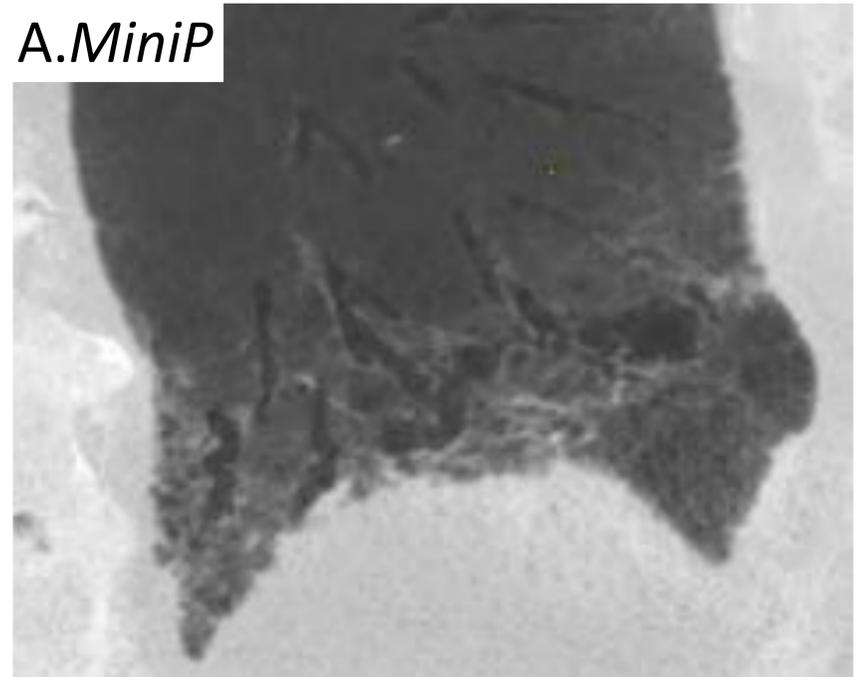
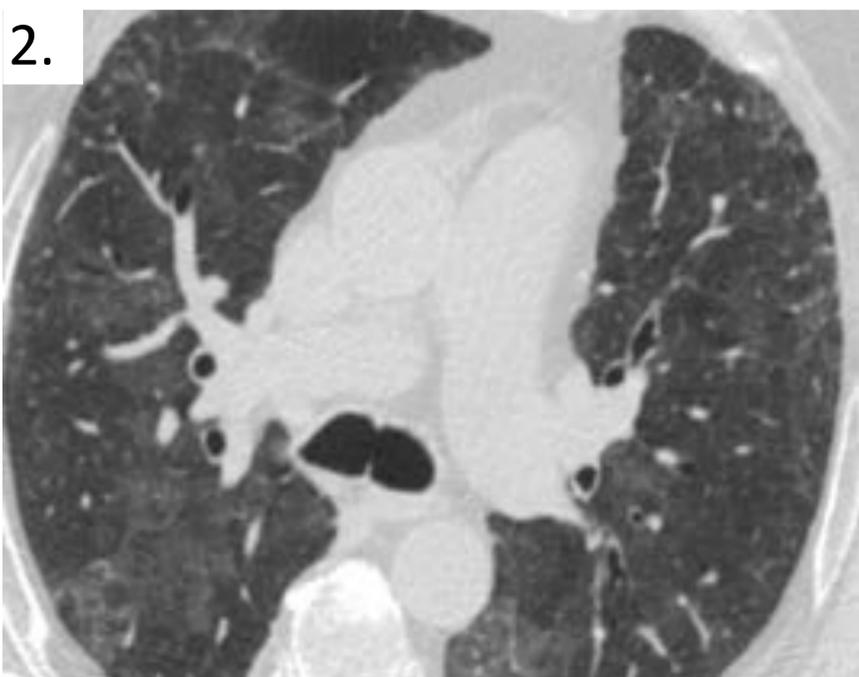
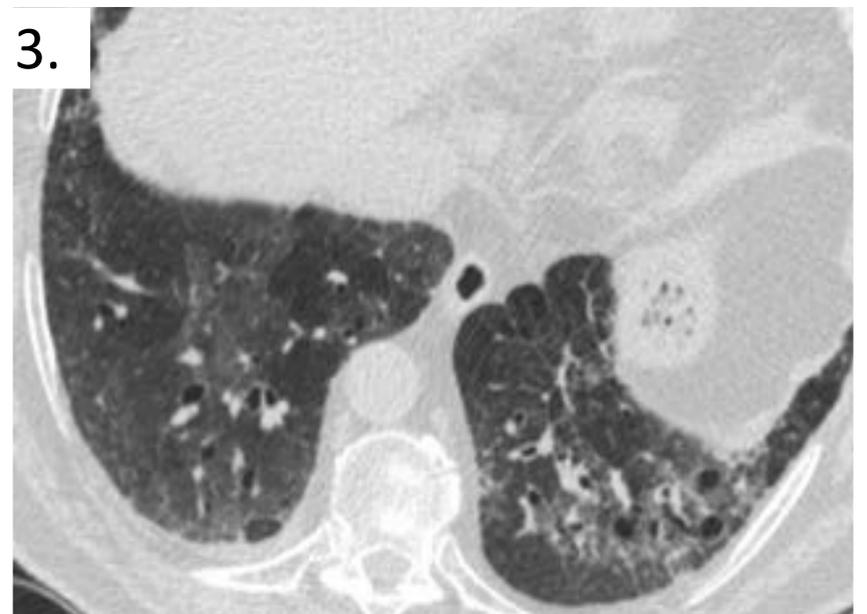
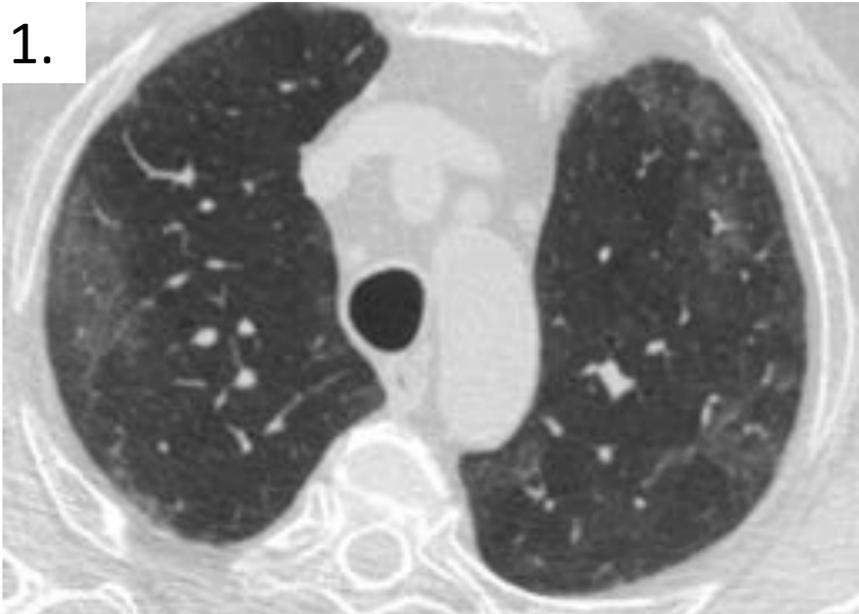
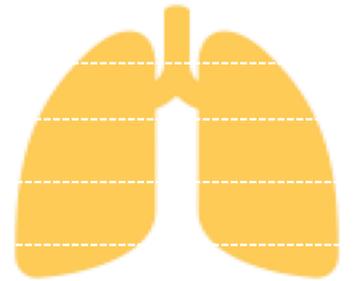
- 1.
- 2.
- 3.
- 4.



## CASO 8: D. ALTERNATIVO

Predominio de vidrio deslustrado (representado en el la imagen C. en azul) afectando a campos superiores e inferiores con reticulación (verde) subpleural y bronquiectasias de tracción (morado) en bases. Estas últimas más reconocibles con la proyección de mínima intensidad (MiniP). Hallazgos sugestivos de NINE (neumonía intersticial no específica) fibrosante.

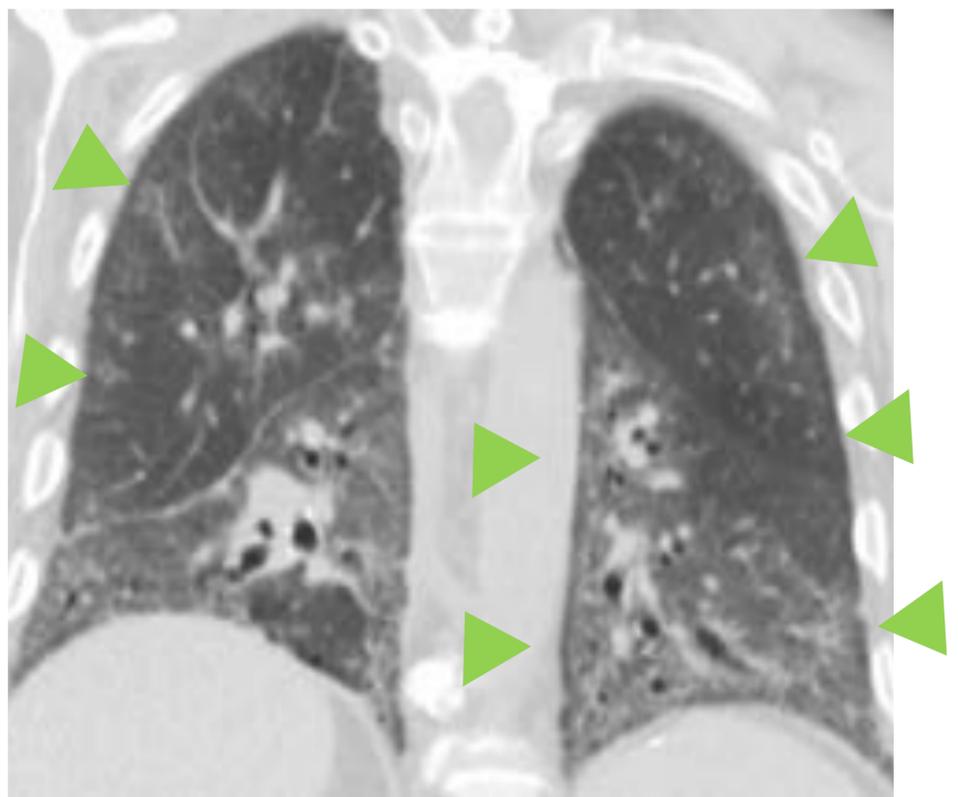
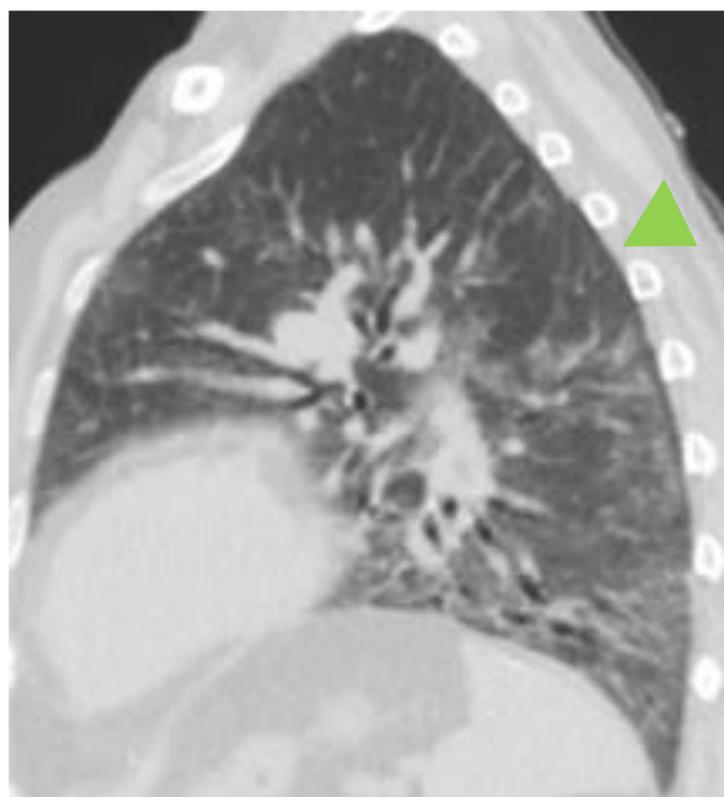
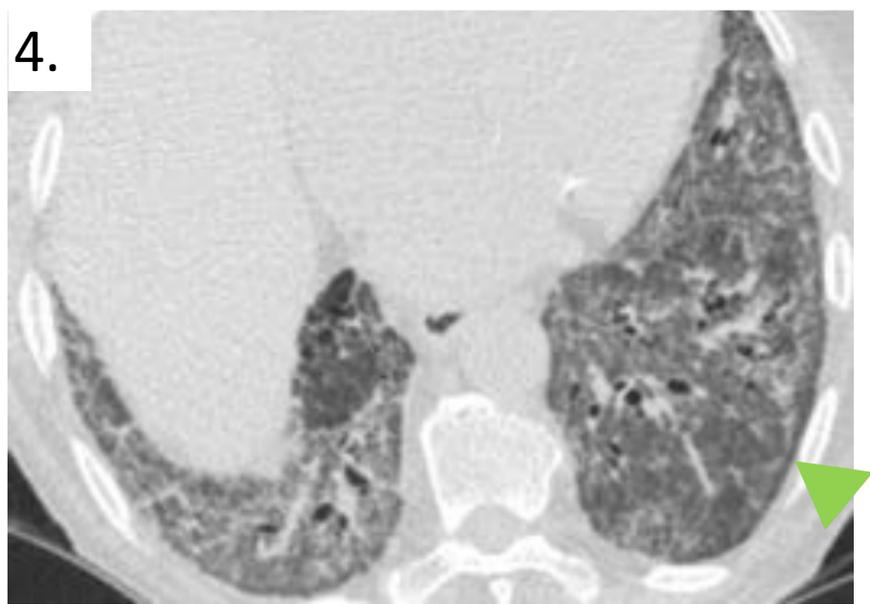
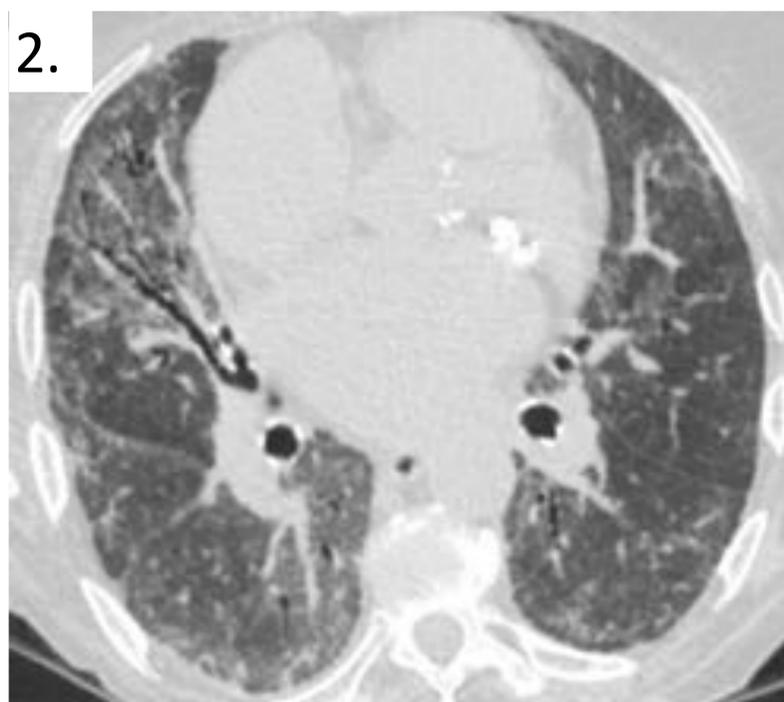
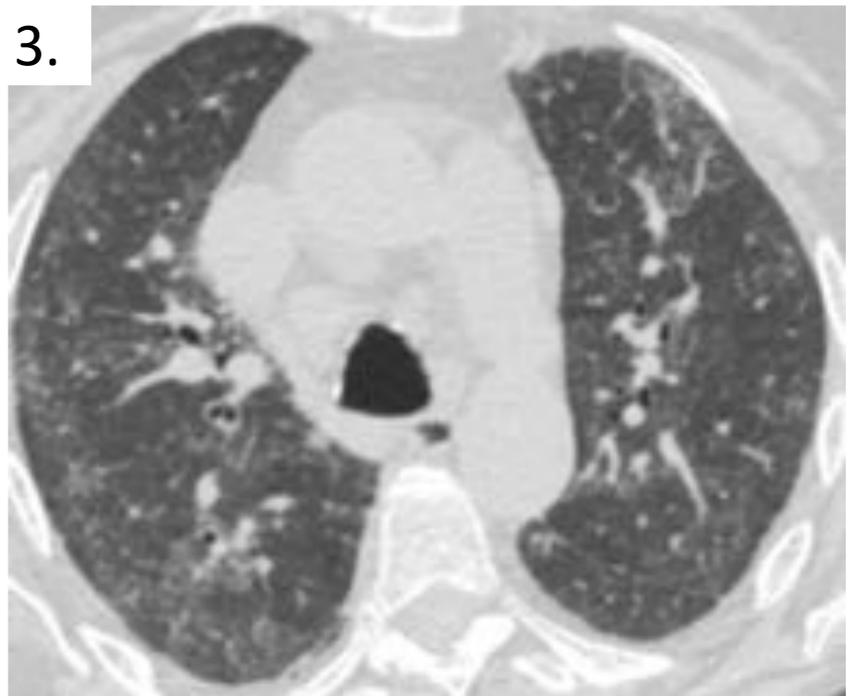
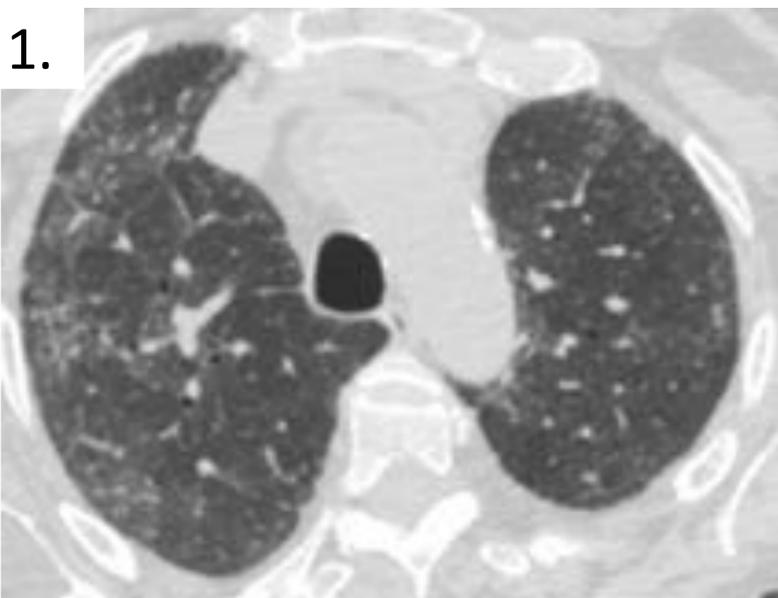
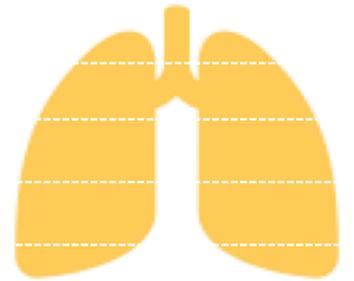
- 1.
- 2.
- 3.



## CASO 9: D. ALTERNATIVO

Afectación intersticial bilateral con gradiente ápico-basal, conformada por bronquiectasias de tracción, patrón reticular y extensas áreas aumento densidad en vidrio deslustrado (y no solo en las áreas de fibrosis como en los casos anteriores) que sugieren un diagnóstico alternativo. Se evidencia además una preservación del espacio subpleural (flechas verdes) que sugiere NINE.

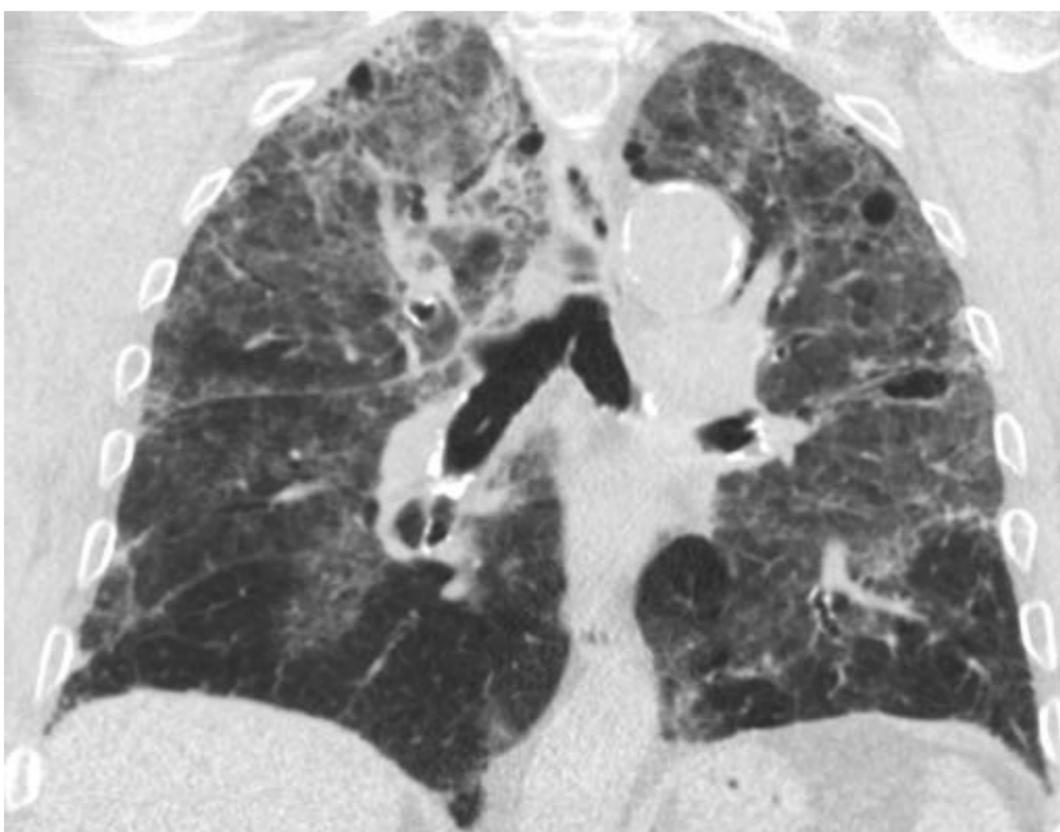
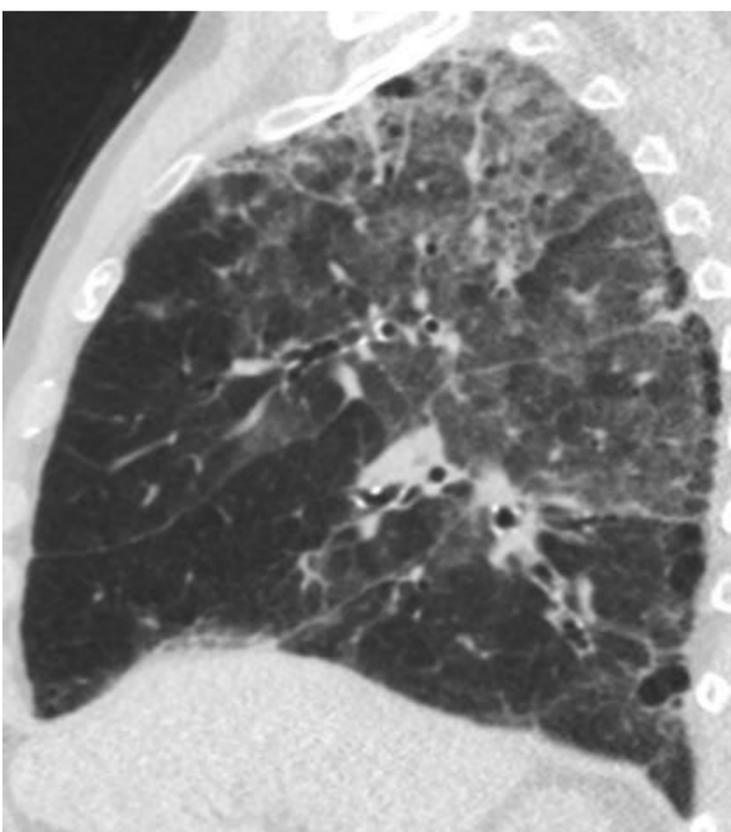
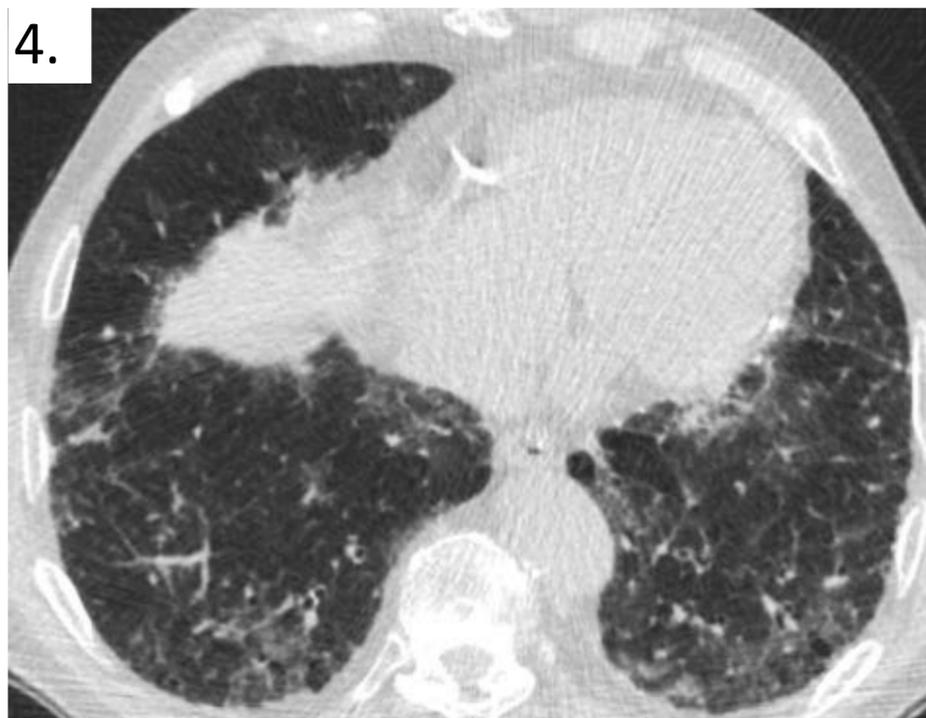
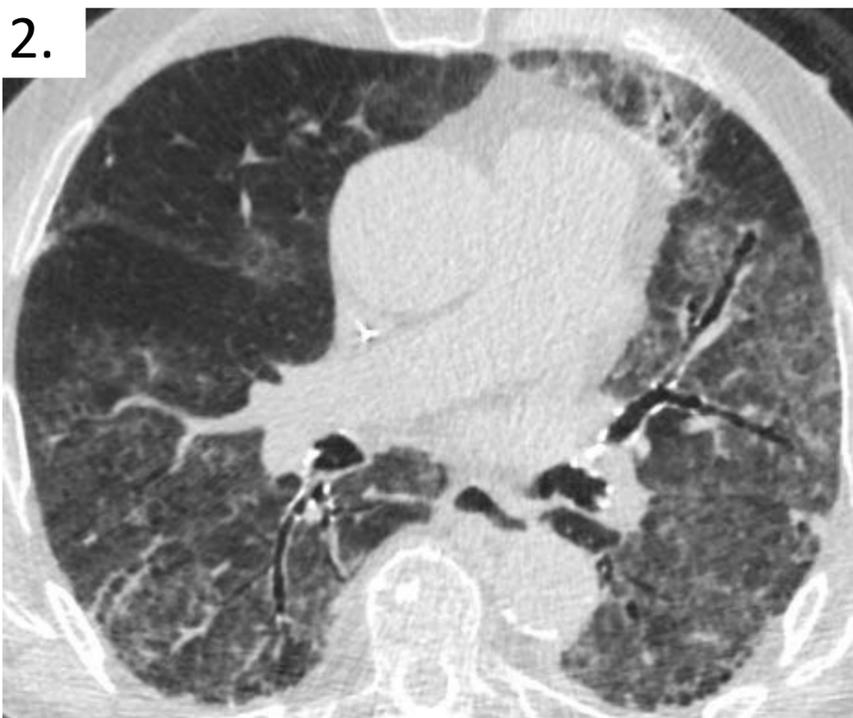
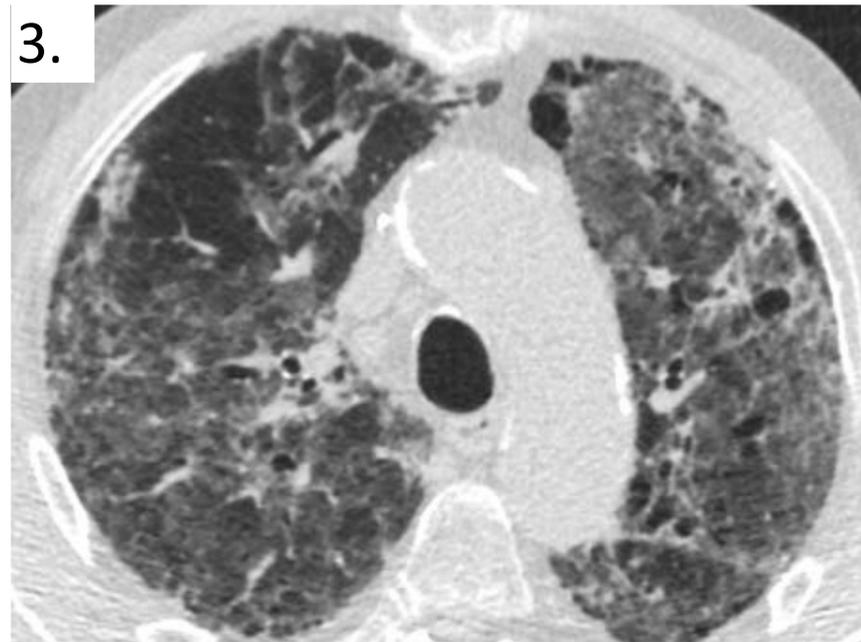
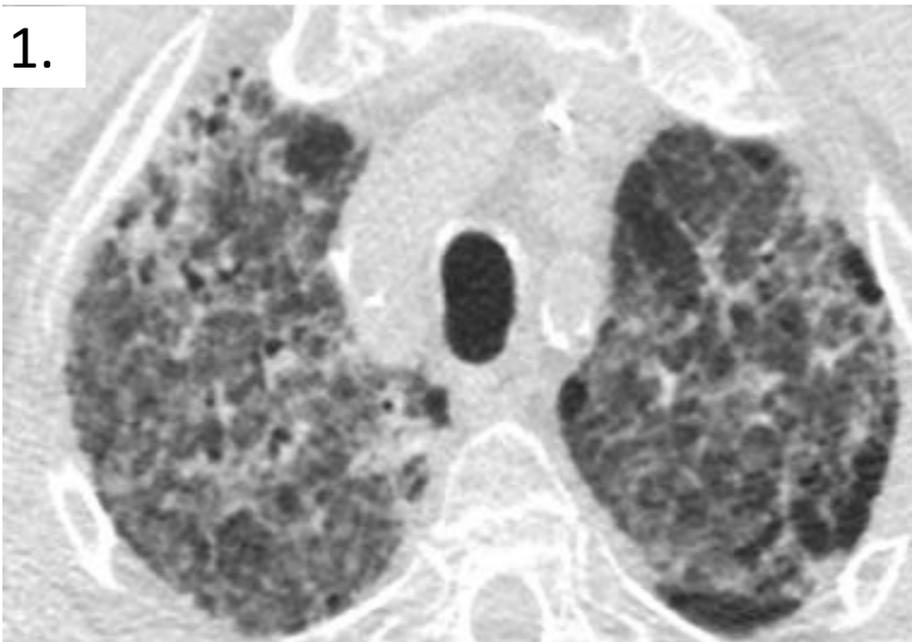
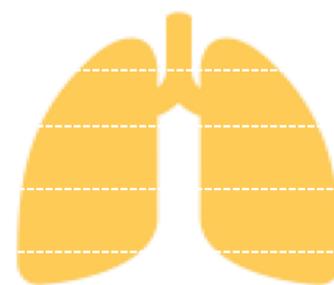
- 1.
- 2.
- 3.
- 4.



## CASO 10: D. ALTERNATIVO

Patrón intersticial de localización predominantemente en campos superiores y medios con predominio de vidrio deslustrado, asociando bronquiectasias de tracción y algún área de panalización subpelural. Este paciente presentaba neumonitis por hipersensibilidad crónica.

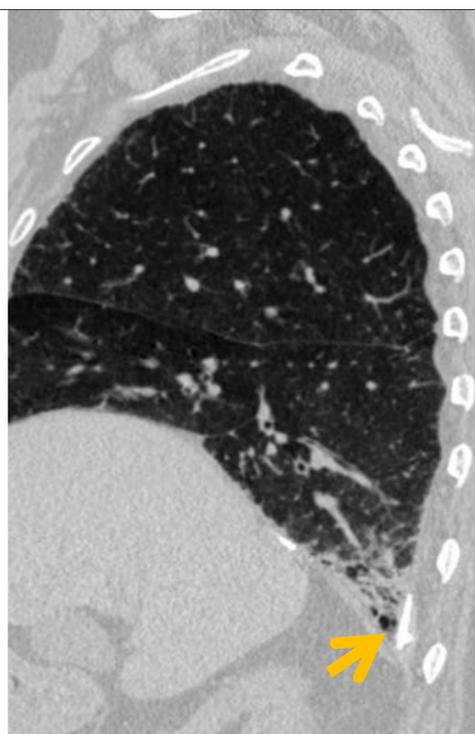
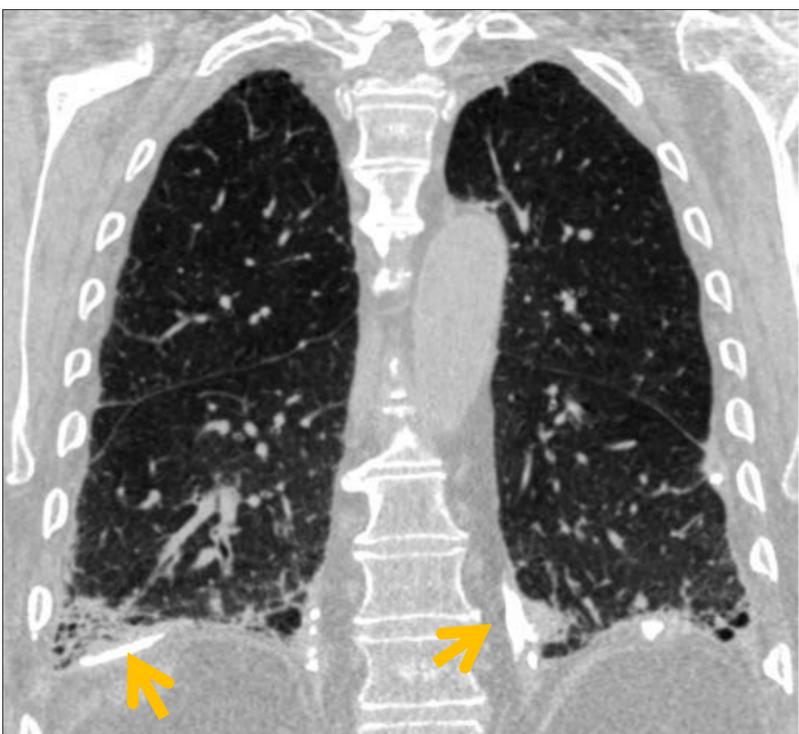
- 1.
- 2.
- 3.
- 4.



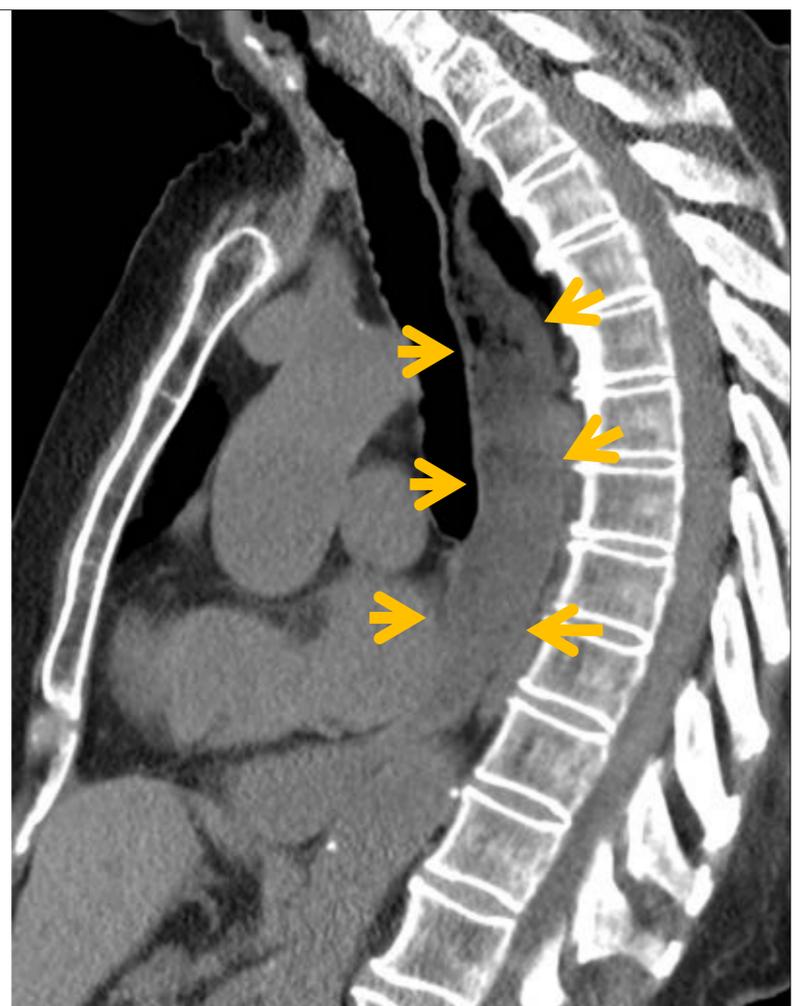
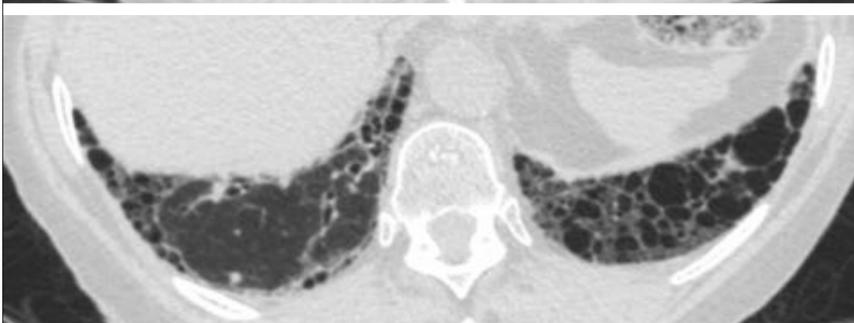
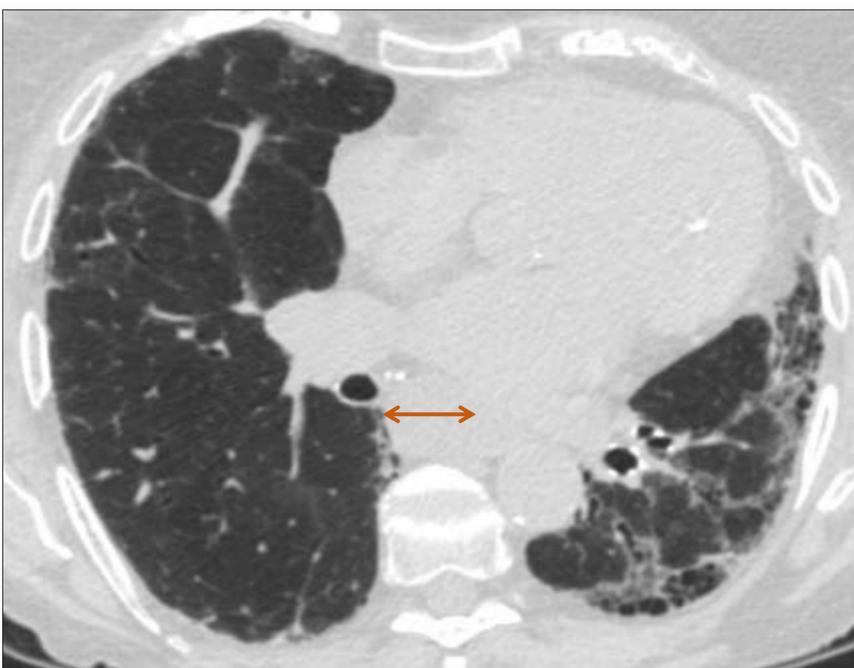
# DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO (otros)

Hallazgos que, aunque se trate de un patrón NIU, sugieren origen no FPI:

- ✓ Placas pleurales (considerar asbestosis)
- ✓ Esófago dilatado (considerar enfermedades del tejido conectivo)
- ✓ Erosiones en clavícula distal (considerar artritis reumatoide)
- ✓ Adenopatías marcadamente aumentadas de tamaño
- ✓ Derrame pleural/ engrosamientos pleurales (considerar enfermedades del tejido conectivo, fármacos...).



Patrón reticular y leve panalización subpleural con mayor afectación de bases que sería compatible con NIU, al presentar placas pleurales calcificadas (flechas) sugiere asbestosis.



Patrón reticular con áreas de vidrio deslustrado superpuesto y leve panalización subpleural de predominio en bases asociado a llamativa dilatación con presencia de contenido del esófago (flechas) que sugiere afectación secundaria a enfermedad del tejido conectivo.

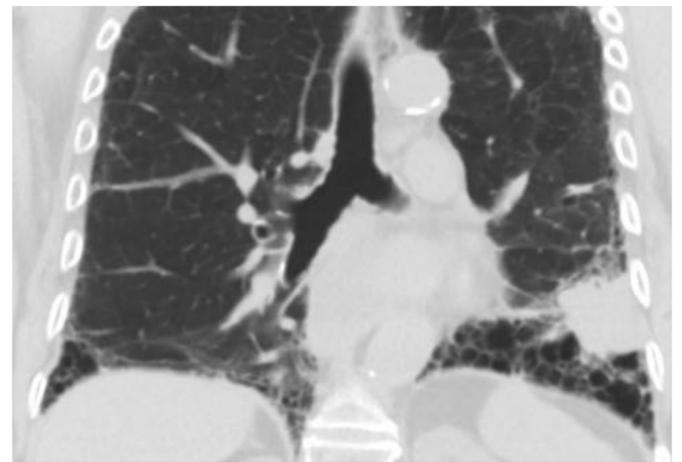
# COMPLICACIONES

## INFECCIÓN:

Los pacientes con cambios de fibrosis pulmonar son susceptibles de un amplio espectro de infecciones pulmonares, aunque hay que prestar especial atención a posibles infecciones oportunistas (*P. Jirovecci*), infecciones por micobacterias y por *Aspergillus spp.* que además pueden mostrar un patrón radiológico atípico en estos pacientes.

## MALIGNIDAD

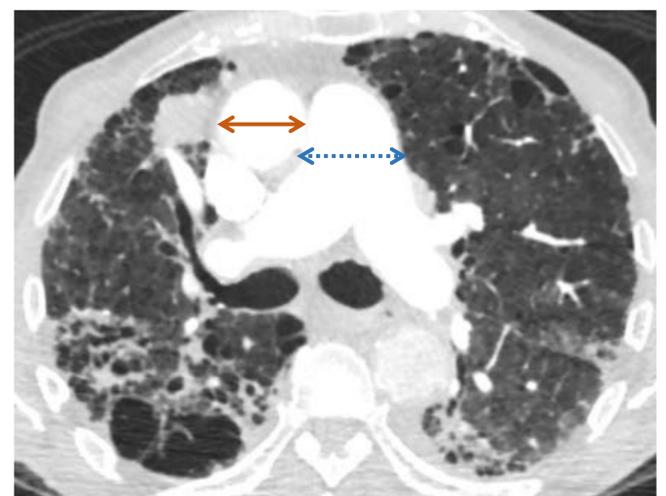
Parece existir un mayor riesgo de desarrollar cáncer de pulmón en pacientes con fibrosis pulmonar. Radiológicamente la mayoría de estos cánceres se manifiestan como masas en las áreas de fibrosis o cerca de ellas.



Patrón NIU que asocia masa sospechosa de malignidad en LII.

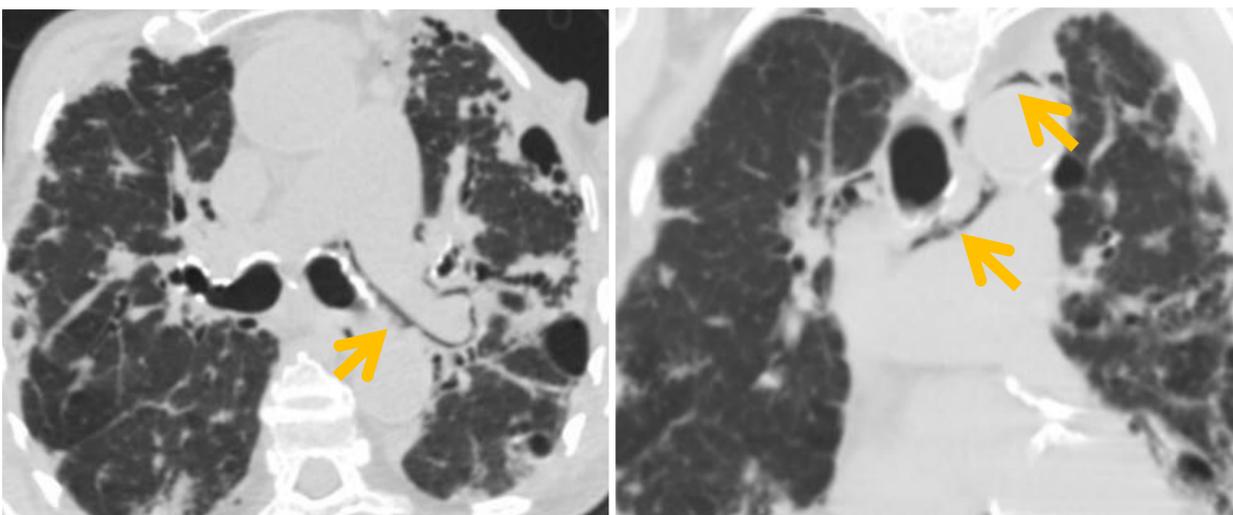
## HIPERTENSIÓN PULMONAR

Radiológicamente se sospecha cuando el diámetro del tronco de la arteria pulmonar es >29mm o si presenta un ratio con la aorta ascendente superior a 1 ( $dAP/dAA >1$ ), siendo este último más fiable.



## NEUMOTÓRAX/ NEUMOMEDIASTINO

Los pacientes con enfermedades pulmonares crónicas tienen mayor predisposición a presentar neumotórax/ neumomediastino espontáneo. Mientras que el neumotórax puede condicionar un empeoramiento clínico claro, el neumomediastino suele ser mejor tolerado, pudiendo ser un hallazgo incidental en pruebas de imagen.



Estudio de control en el que se objetiva, como hallazgo incidental, neumomediastino dibujando el contorno de la arteria pulmonar principal izquierda y el arco aórtico.

# COMPLICACIONES

## DETERIORO AGUDO

La historia natural de la fibrosis pulmonar idiopática es un deterioro progresivo con una evolución variable entre individuos, no obstante pueden presentar también deterioros agudos secundarios a varias causas. Radiológicamente se suelen mostrar como áreas de aumento de densidad en vidrio deslustrado superpuesto a un patrón de fibrosis pulmonar y resultan inespecíficas pudiendo ser secundarias a:

- **Exacerbación aguda**
- **Infección**
- **Edema de pulmón**
- **Neumonitis secundaria a fármacos**



### ATENCIÓN

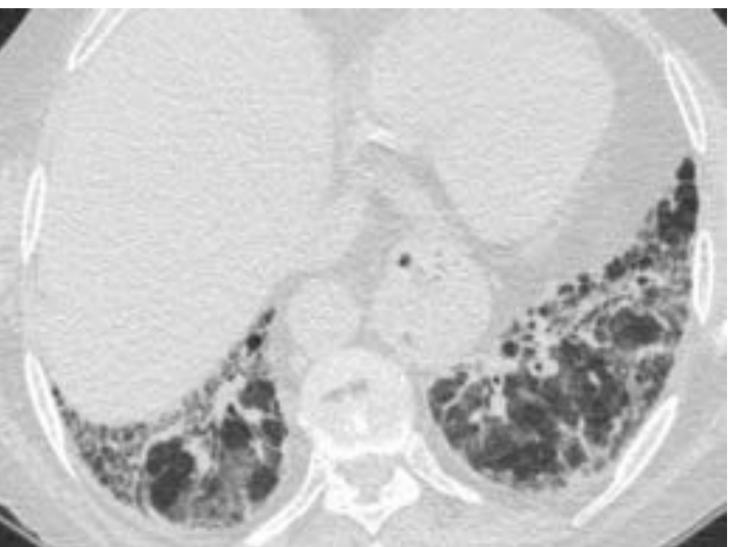
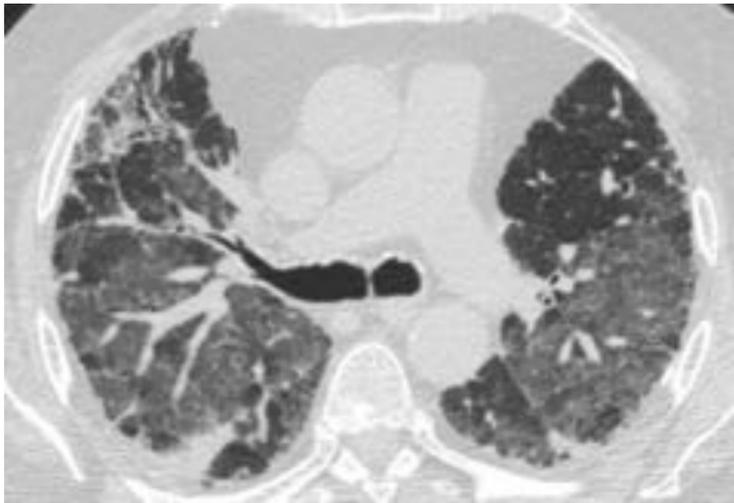
Es importante distinguirlo de un falso aumento de densidad secundario a la técnica (adquisición en espiración, estudio con contraste yodado).

## EXACERBACIÓN AGUDA:

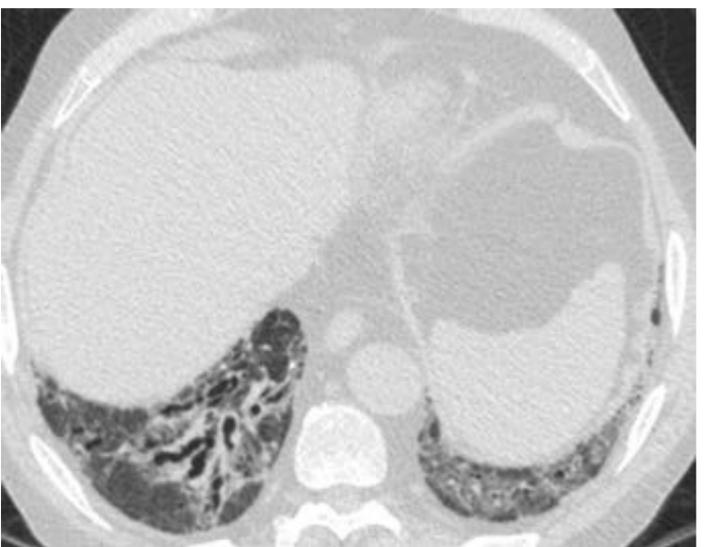
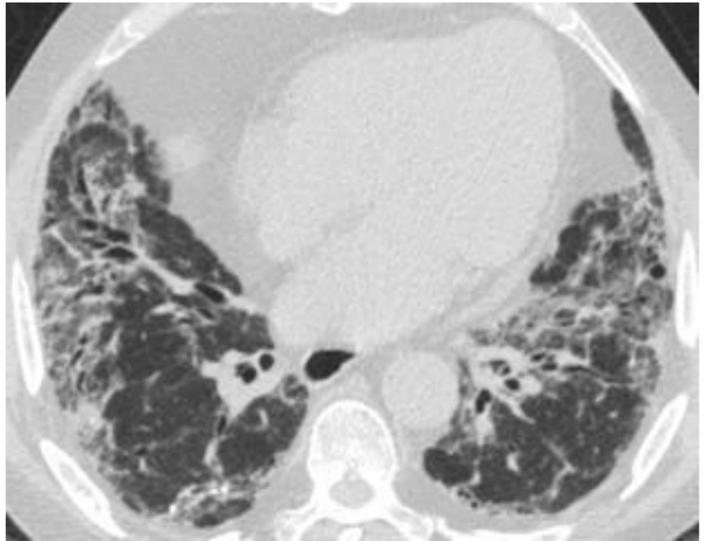
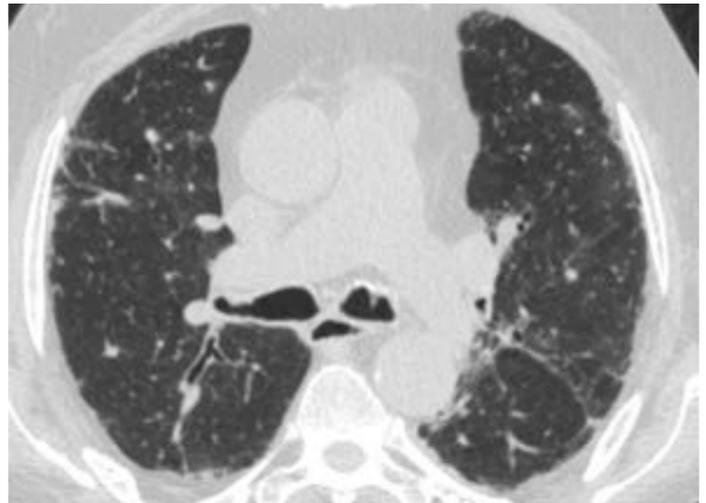
Se define en general como un paciente con diagnóstico de FPI que presenta un empeoramiento clínico (típicamente de menos de un mes de evolución) asociado a aumento de densidad en vidrio deslustrado de nueva aparición en imagen, habiendo excluido otra causa identificable (sobreinfección, edema pulmonar, otras).

Vidrio deslustrado predominante, patrón reticular periférico y bronquiectasias de tracción. Hallazgos que podrían ser sugestivos de diagnóstico alternativo, no obstante si comparamos con estudios previos...

2017

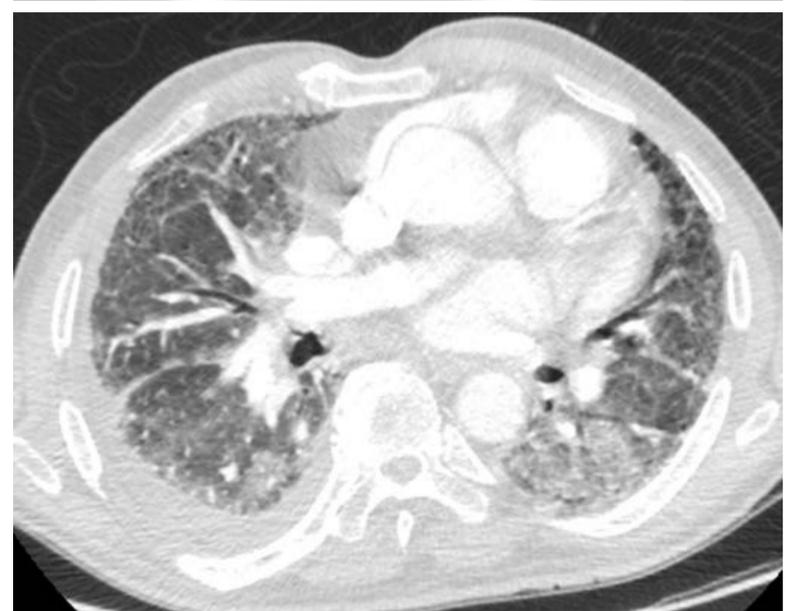
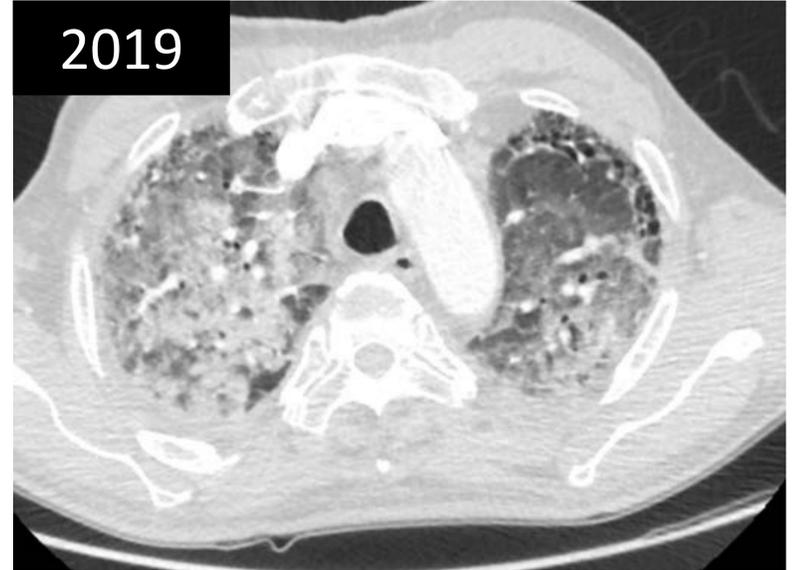
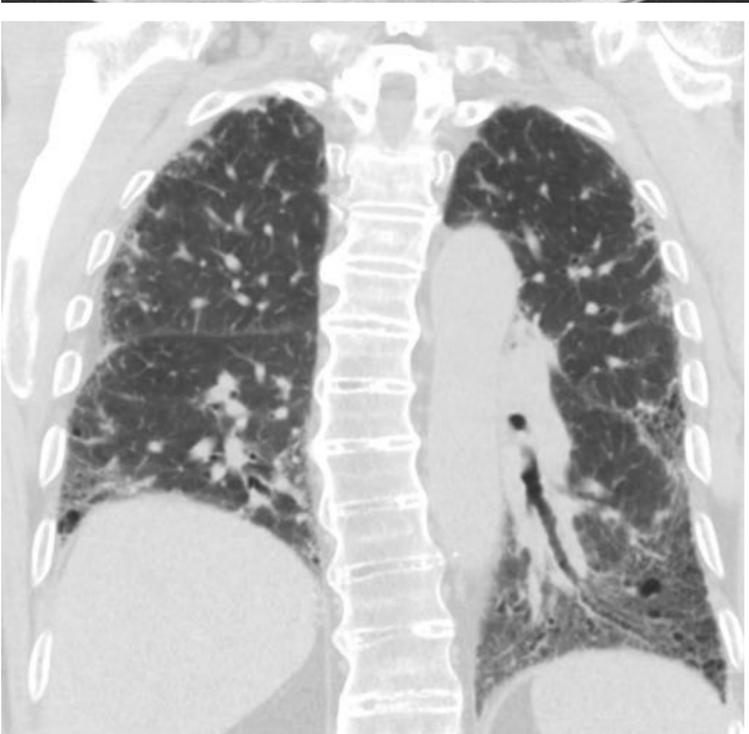
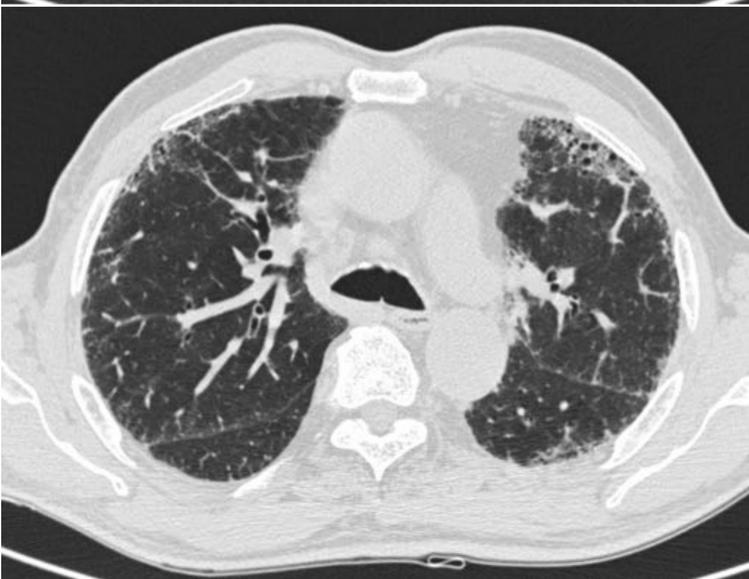


2016



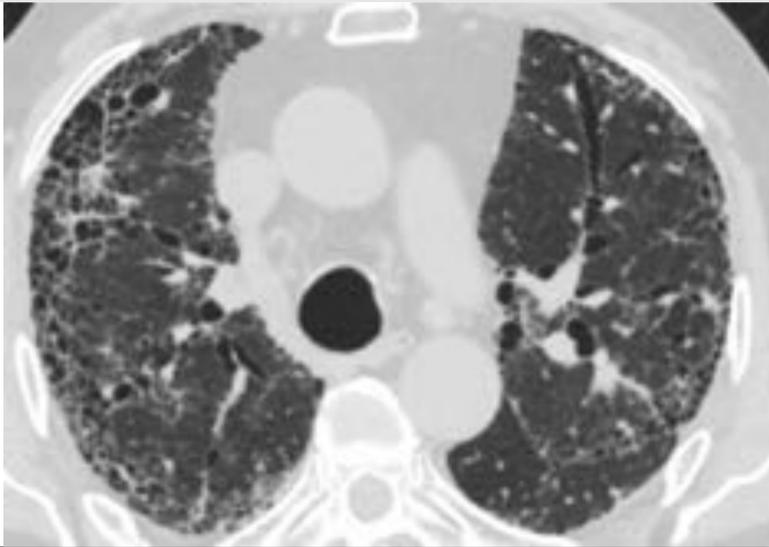
Gradiente de afectación ápico-basal con patrón reticular periférico y bronquiectasias de tracción con componente leve de vidrio deslustrado en las áreas de fibrosis, hallazgos de **PROBABLE NIU**. Por lo que en el estudio previo presentaba datos de deterioro agudo.

Estudios correspondientes a un mismo paciente con patrón de probable NIU. En el segundo estudio coincidiendo con un empeoramiento clínico presentaba vidrio deslustrado fuera de las áreas de fibrosis así como áreas de consolidación, hallazgos no presentes en estudio previo que plantean diagnóstico diferencial entre edema de pulmón, sobreinfección o exacerbación.

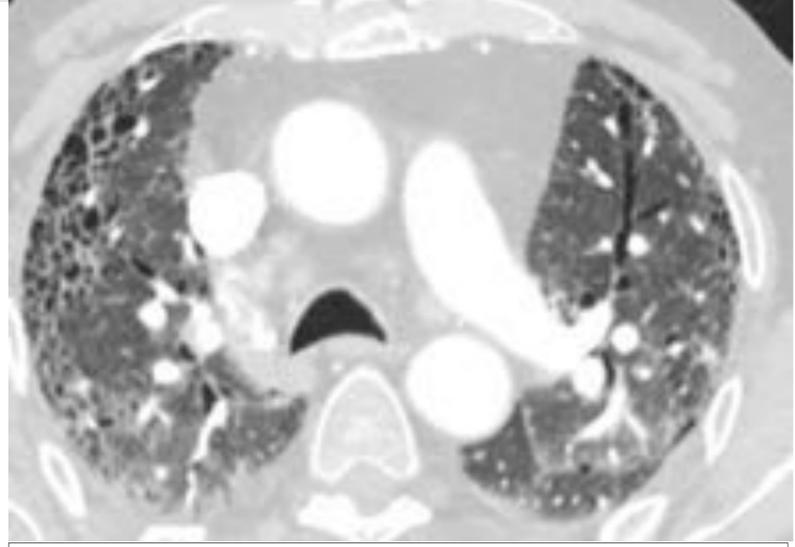


# VIDRIO DESLUSTRADO

1. Valorar la exploración. *¿El vidrio es real?*



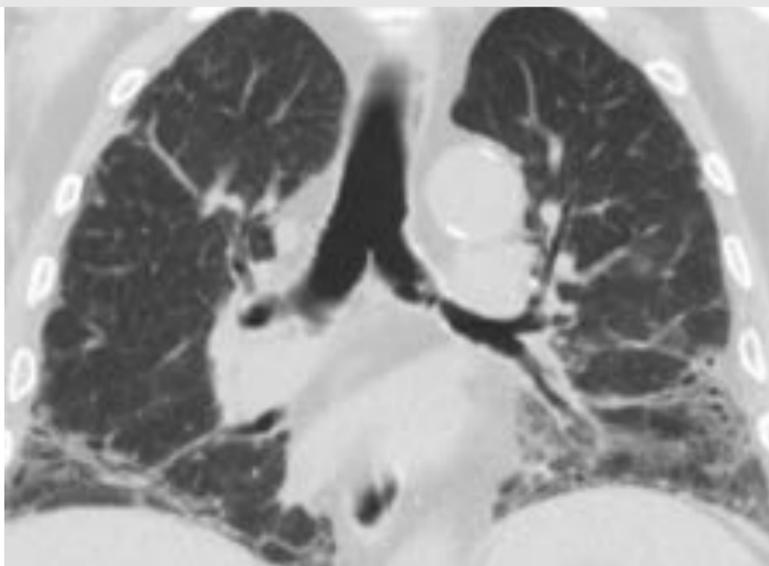
**INSPIRACIÓN**



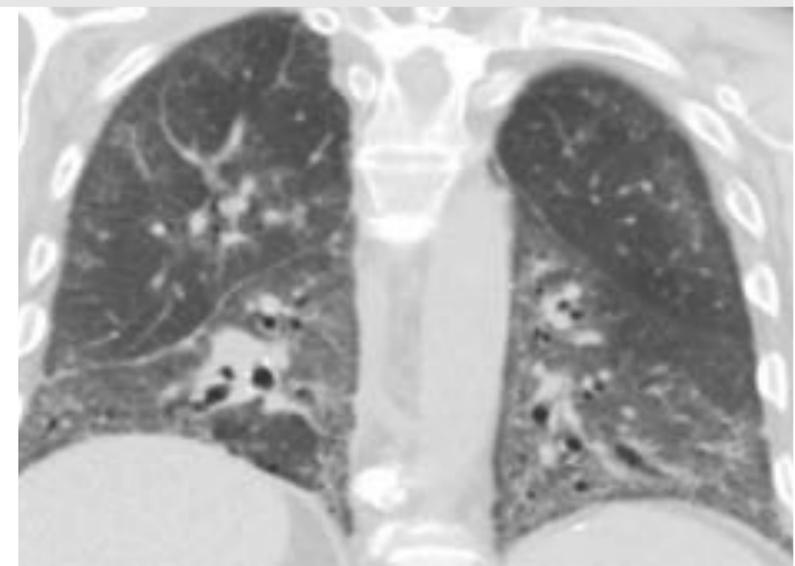
**ESPIRACIÓN**

Estudios del mismo paciente realizados el mismo día: en el primero vemos una correcta inspiración al contrario que en el segundo (nótese el arqueamiento anterior de la membrana traqueal posterior frente a la tráquea de morfología esférica en inspiración). Además el segundo estudio se realizó con contraste lo que incrementa el aumento de densidad del parénquima pulmonar.

2. Valorar el grado de afectación.



**LEVE**



**EXTENSO**

↳ + PANAL,  
Reticulación y BQ:  
**NIU**

↳ + Reticulación y  
BQ: **PROBALE**

↳ **D.ALTERNATIVO**

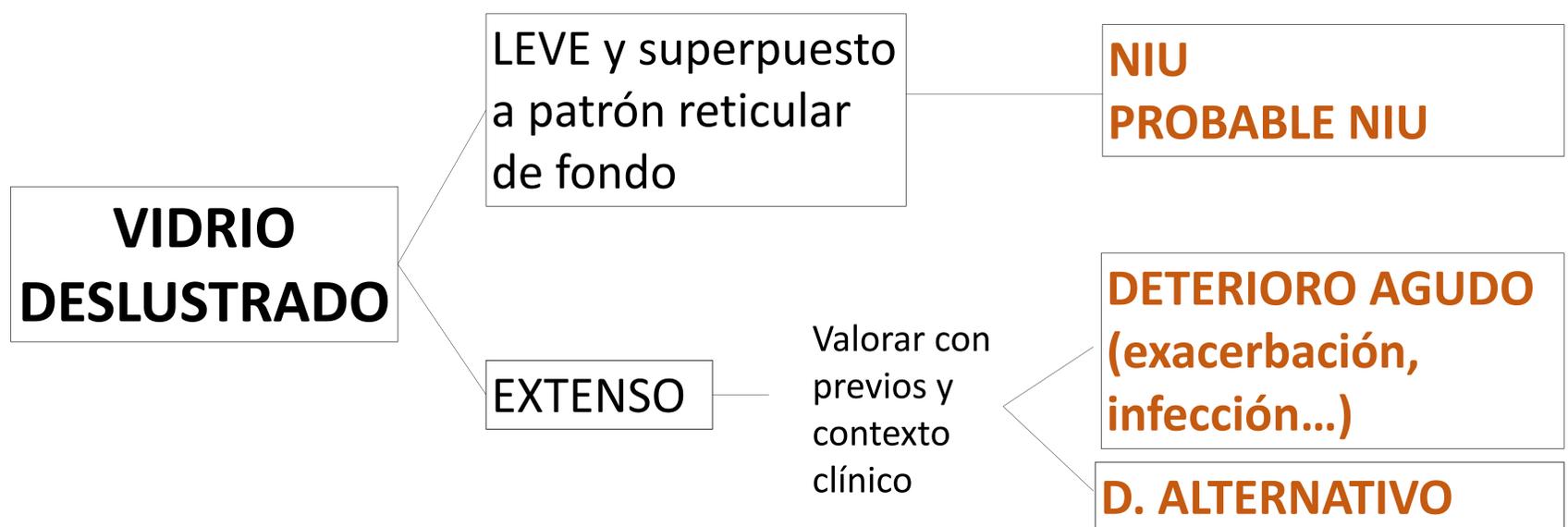
↳ + PANAL/Reticulación/BQ:  
**DETERIORO  
AGUDO de  
NIU/PROBABLE NIU**

# PUNTOS CLAVE

1

<b>NIU</b>				
<b>PROBABLE</b>		<b>X</b>		
<b>INDETERM.</b>	Datos de fibrosis que no cumplan características de NIU/ probable NIU ni sugieran un diagnóstico alternativo			

2



3

**COMPARACIÓN CON ESTUDIO PREVIOS**

4

**COMITÉ MULTIDISCIPLINAR:** Fundamental para el diagnóstico de FPI.

# CONCLUSIÓN

El correcto diagnóstico y clasificación del patrón NIU puede ser un reto, siendo fundamental seguir una sistemática en la lectura y descripción de los hallazgos para reducir posibles errores e imprecisiones.

# BIBLIOGRAFÍA

- Arakawa, H, Honma, K. Honeycomb Lung: History and Current Concepts. *AJR* 2011; 196:773–782.
- Berkowitz, E., Bernheim, A. , Little, B. Introducing ILD-RADS: A Pilot Study of an Interstitial Lung Disease Standardized Reporting Template. *Journal of the American College of Radiology*. 2019. 16 (9): 1169-1172.
- Du Pasquier C, Hajri R, Lazor R, Daccord C, Gidoïn S, Brauner M, et al. Pitfalls in diagnosis of infiltrative lung disease by CT. *BJR*. 2019; 1: 20190036.
- Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Muller NL, Remy J. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology* 2008; 246:697-722.
- Kolb M, Bondue B, Pesci A, et al. Acute exacerbations of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev*: 2018; 27: 180071.
- Lloyd CR, Walsh SLF, Hansell DM. High-resolution CT of complications of idiopathic fibrotic lung disease. *The British Journal of Radiology*. 2011; 84: 581-592
- Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med*. 2018 Feb;6(2):138-153.
- Mohning MP, Richards JC, Huie TJ. Idiopathic pulmonary fibrosis: the radiologist's role in making the diagnosis. *Br J Radiol*. 2019; 92: 20181003.
- Raghu, G., Remy-Jardin, M., et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018 Sep 1;198(5):e44-e68.
- Rosewarne D, Reynolds JH, Trotter SE, and Burge PS. The idiopathic interstitial pneumonias – a survival guide. *Imaging*. 2008; 20 (4): 289-302.