

Revisión actualizada de los criterios diagnósticos de las neumopatías intersticiales idiopáticas

Begoña Palomo Antequera¹, Karen del Castillo Arango¹, Francisco Javier Reyes Delgado¹, Gemma Fernández Suarez¹, Encarnación Nava Tomás¹, Amador Prieto Fernández¹

¹Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo.

Cambio de fondo:

Si tiene realizada la presentación con la anterior plantilla, los pasos a seguir para cambiar el fondo son:

1. Abrir la plantilla de 2021 y copiar (Ctrl.+C) una diapositiva.
2. Abrir la presentación existente en PowerPoint, y pegar (Ctrl.+V) la diapositiva.
3. En la diapositiva incluida, seleccionar el menú superior el apartado Diseño, formato de fondo y elegir la opción “Aplicar a todo” para aplicarlo a todas las diapositivas.
4. Eliminar la diapositiva pegada.
5. Recuerde guardar la presentación una vez realizada la modificación.

Guía creación póster electrónico:

Consultar la guía de creación del póster electrónico en la Web del Congreso [www.seram2021](http://www.seram2021.com) en apartado GUIAS Y NORMAS:

<https://seram2021.com/index.php/guias-y-normas/guia-creacion-poster-electronico-aceptado>

Recuerde que muchas imágenes que se suelen usar en presentaciones no son de uso libre y no se pueden incluir en un póster de un congreso científico si no se tiene el permiso correspondiente. Solo se pueden incluir imágenes de uso libre, o aquéllas en las que se pueda acreditar el permiso para su uso. En algunas imágenes puede ser necesario incluir una referencia.

Objetivo:

Revisar los criterios diagnósticos fundamentalmente radiológicos de las neumopatías intersticiales idiopáticas (NII) basándonos en la última clasificación realizada por la American Thoracic Society y European Respiratory Society (ATS/ERS).

Revisión del tema:

Las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) pertenecen al grupo de enfermedades pulmonares intersticiales difusas. Las NII son un grupo heterogéneo de enfermedades difusas no neoplásicas resultado de una lesión pulmonar sin causa conocida que se asocian a distintos grados de inflamación y fibrosis intersticial. El intersticio pulmonar incluye el espacio situado entre el epitelio y la membrana basal endotelial, y es el sitio donde se produce primariamente la patología en las NII. Sin embargo, estas enfermedades afectan frecuentemente a otras estructuras además del intersticio, como los espacios alveolares, vías aéreas periféricas y vasos a lo largo de sus respectivos recubrimientos epiteliales y endoteliales. Aunque comparten ciertas características, hay rasgos distintivos de cada una de ellas.

Hay varias clasificaciones y revisiones sobre las mismas en los últimos 20 años:

- En el año 2002 se publicó la primera clasificación internacional y multidisciplinar de las NII por la American Thoracic Society (ATS)/ European Respiratory Society (ERS), con una revisión posterior en el 2013.

Además, se han realizado revisiones independientes de los criterios diagnósticos de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI):

- En el año 2011 (American Thoracic Society (ATS), European Respiratory Society (ERS), Japanese Respiratory Society (JRS) y Latin American Thoracic Association (ALAT). En febrero de 2018 se publicó una nueva actualización de los criterios diagnósticos de la FPI a través del Fleischer Society White Paper y en septiembre de ese mismo año, se publicaron las recomendaciones de un nuevo consenso de la ATS/ERS/JRS/ALAT (Fig. 1).



Figura 1. Orden cronológico de las revisiones en la clasificación de las NII.

La última clasificación de las NII publicada por la ATS/ERS 2013 define las siguientes entidades:

- **NII principales**
 - Neumonías idiopáticas fibrosantes crónicas
 - Fibrosis pulmonar idiopática (FPI)
 - Neumonía intersticial no específica (NINE) idiopática
 - Neumonías idiopáticas asociadas al tabaco
 - Neumonía intersticial descamativa (NID)
 - Bronquiolitis respiratoria asociada a EPID
 - Neumonías idiopáticas agudas/subagudas
 - Neumonía organizada criptogenética
 - Neumonía intersticial aguda
- **NII raras**
 - Neumonía intersticial linfocítica
 - Fibroelastosis pleuro parenquimatosa idiopática
- **NII no clasificables**

Cambios importantes en la Actualización de la clasificación internacional y multidisciplinar de las NII (2013 respecto al 2002):

- Se elimina el termino alveolitis fibrosante criptogenética, manteniendo el de FPI.
- La **NINE** se acepta como una **entidad** clínica **bien definida**, eliminando el término provisional.
- Las NII principales se distinguen de las raras y de las no clasificables.
- Se reconocen patrones histológicos raros: NLI y FEPP.
- Se propone una clasificación clínica en función del comportamiento de la enfermedad reversible → progresiva → irreversible.
- Se revisan marcadores moleculares.

Consideraciones técnicas en la tomografía computerizada de alta resolución (TACAR):

En las últimas actualizaciones de la aproximación diagnóstica de la FPI (ATS/ERS 2018, similares a las Fleishner 2018) se especifican consideraciones técnicas en el diagnóstico de esta entidad y que nosotros hacemos extensibles al estudio del resto de NII.

- Preferibles adquisiciones de imágenes volumétricas
- Haz de colimación estrecho, menor tiempo de rotación y elevado pitch, con reconstrucciones <1,5 mm, así como adquisiciones de baja dosis (1-3 mSv), evitando las dosis ultrabajas <1mSV).
- Número de adquisiciones:
 - Primera adquisición en supino y al final de la inspiración (volumétrica).
 - Segunda adquisición en supino de todo el tórax al final de la expiración o después de una expiración forzada (volumétrica o secuencial).
 - Tercera adquisición en prono volumétrica o secuencial para eliminar posibles alteraciones gravitacional dependientes (realizada de forma sistemática u opcional).
- En estudios para evaluar las causas del empeoramiento clínico respiratorio considerar la realización de un angio TC de arterias pulmonares, solamente o además de un TC de alta resolución sin cte protocolizado.

I. NEUMONÍAS IDIOPÁTICAS FIBROSANTES CRÓNICAS FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA.

Manifestaciones clínicas

La FPI se define como una forma específica de neumonía intersticial crónica, progresiva y fibrosante de causa desconocida. Se define histopatológicamente y /o radiológicamente a través de un patrón de neumonía intersticial usual (NIU).

Se debe **sospechar en:**

- Adultos (principalmente **>60 años**) con **disnea crónica de esfuerzo, tos, crepitantes bibasales** y/o acropaquías, sin afectación constitucional u otros síntomas que sugieran una enfermedad multisistémica. El diagnóstico en < 50 años es raro (fundamentalmente en pacientes con enfermedad de tejido conectivo subclínica o FPI familiares).
- Es más frecuente en **hombres**
- Pacientes con antecedente de **tabaquismo**.
- También son factores de riesgo el reflujo gastroesofágico, infecciones víricas crónicas (virus Epstein Barr, hepatitis C) y tener antecedentes familiares de EPID.

Características radiológicas del patrón NIU

Los hallazgos radiológicos vistos frecuentemente en el patrón NIU son: panalización, bronquiectasias y bronquiloectasias de tracción que pueden verse junto con la presencia de opacificaciones en vidrio deslustrado y reticulación fina.

- **Panalización:** se refiere a pequeños quistes agrupados de diámetro habitual entre 3-10 mm (aunque pueden ser mayores), de paredes gruesas y bien definidas. Habitualmente se acompaña de patrón reticular, con bronquiectasias y bronquiloectasias de tracción. El patrón en panal, presenta habitualmente varias líneas de quistes de localización subpleural (más frecuentemente dorsal, basal), pero también se puede presentar como una única línea (en la última revisión Fleischner se considera que una única hilera de dos o tres quistes es suficiente para diagnosticar panalización).
- **Bronquiectasias/bronquiloectasias de tracción:** Son características clave de la fibrosis pulmonar, que varían desde irregularidades sutiles y la ausencia de disminución progresiva del calibre bronquial, hasta la marcada distorsión de las vías respiratorias con morfología varicosa. La distribución suele ser periférica y subpleural, coexistiendo con quistes de panal (que pueden representar el estadio final de las bronquiloectasias).
- **Opacidades en vidrio deslustrado:** Se definen como un tenue incremento de la atenuación pulmonar que permite visualizar las estructuras bronquiales y vasculares. No es infrecuente la presencia de opacidades en vidrio deslustrado superpuestas al patrón reticular en pacientes con FPI, y representan fibrosis, la coexistencia de bronquiectasias/ bronquiloectasias apoya el diagnóstico. Es importante distinguirlas de las opacidades “puras” en vidrio deslustrado que sugieren una agudización de la enfermedad.

La clasificación ATS 2018 (de forma similar a la Fleischner 2018) utiliza **cuatro patrones diagnósticos radiológicos en TCAR** en función del tipo de hallazgos, su distribución y extensión, con el objetivo de usar una terminología estandarizada.

- **Patrón de NIU.**

- Es el patrón distintivo de la FPI.
- La panalización es una característica distintiva de la NIU y debe estar presente para un diagnóstico definitivo de NIU mediante TC alta resolución. Se puede ver con o sin bronquiectasias o bronquiloectasias de tracción. La distribución de la NIU es subpleural con predominio basal, aunque es común cierta afectación de los lóbulos superiores, siendo en algunos casos la afectación craneocaudal relativamente uniforme. Existe asimetría hasta en un 25% de casos (Fig. 3, 4 y 5).
- También pueden observarse adenopatías mediastínicas y opacidades en vidrio deslustrado, pero no son dominantes y están superpuestas a las zonas de patrón reticular. Infrecuentemente pueden apreciarse pequeños nódulos osificados en las áreas de fibrosis (se ha descrito con más frecuencia en pacientes con NIU que en otras enfermedades fibrosantes pulmonares) (Fig. 6).

- **Patrón de probable NIU.**

- Consistente en un patrón reticular de predominio subpleural y basal, con bronquiectasias o bronquiloectasias, sin panalización. Al igual que el patrón NIU, las opacificaciones en vidrio deslustrado pueden estar presentes, pero no son dominantes (Fig. 7).

- **Indeterminado para patrón NIU.**

- En un tercio de los casos, se observan manifestaciones radiológicas atípicas en patrones de NIU histopatológicos. Por lo que la categoría de “indeterminado para patrón de NIU” debería asignarse cuando en el TC alta resolución se observan características de fibrosis pero no reúne los criterios de NIU o probable NIU y no sugiere explícitamente un diagnóstico alternativo.
- Esta categoría incluye un subgrupo de pacientes con mínima afectación subpleural en forma de opacidades en vidrio deslustrado o reticulación, sin signos radiológicos obvios de fibrosis, o en los estadios iniciales de NIU, en estos casos se deben confirmar los hallazgos mediante estudio en pronó.

Tabla 1: Patrones radiológicos de TCAR.

PATRONES RADIOLOGICOS DE TCAR			
NIU	Probable NIU	Indeterminado para NIU	Diagnóstico alternativo
Predominio subpleural y basal (ocasionalmente distribución heterogénea, asimétrica)	Predominio subpleural y basal (ocasionalmente distribución heterogénea, asimétrica)	Predominio subpleural y basal	Hallazgos que sugieren otros diagnósticos: <ul style="list-style-type: none"> • TCAR: <ul style="list-style-type: none"> • Quistes • Patrón en mosaico • Predominio de vidrio deslustrado • Micronódulos profusos • Nódulos centrolobulillares • Nódulos • Consolidación • Distribución predominante: <ul style="list-style-type: none"> • Peribroncovascular • Perilinfática • Regiones pulmonares superiores o medias • Otras: <ul style="list-style-type: none"> • Placas pleurales (considerar asbestosis) • Dilatación esofágica (considerar enf. Tejido conectivo) • Erosiones claviculares distales (considerar artritis reumatoide) • Grandes adenopatías (otras etiologías) • Derrames pleurales, engrosamiento pleural (enf. Tejido conectivo, fármacos)
Panalización con o sin bronquiectasias o bronquioloectasias de tracción	Patrón reticular con bronquiectasias o bronquioloectasias de tracción periféricas	Sutil reticulación; puede tener tenues áreas en vidrio deslustrado o distorsión ("patrón de FPI temprana")	
	Pueden existir tenues áreas en vidrio deslustrado	Hallazgos en TCAR y/o distribución fibrosis pulmonar que no sugieren una etiología específica ("verdaderamente indeterminada para FPI")	

•Sugieren diagnóstico alternativo:

Tabla 2: Hallazgos que sugieren diagnósticos alternativos a NIU.

Hallazgos TC que sugieren Dx alternativo	
Quistes	Histiocitosis, linfangioleiomiomatosis
Nódulos perilinfáticos	Sarcoidosis, beriliosis crónica, silicosis, linfangitis carcinomatosa, linfoma
Nódulos centrolobulillares	Neumonitis por hipersensibilidad
Patrón en árbol en brote	Infección, aspiración, bronquiolitis
Patrón en mosaico o atrapamiento aéreo	Neumonitis por hipersensibilidad o bronquiolitis obliterante
Extensa afectación en vidrio deslustrado	Neumonía intersticial no específica

• **Hallazgos de CT en agudización:** Opacificaciones en vidrio deslustrado con o sin consolidación en el seno de los cambios fibróticos (Fig. 4)

El diagnóstico de FPI requiere (Fig.2)

1. Exclusión de otras causas conocidas de enfermedad pulmonar intersticial difusa (exposición doméstica u ocupacional, enfermedad del tejido conectivo, toxicidad por drogas) además de los puntos 2 y 3
2. Presencia de patrón radiológico NIU en el TCAR
3. Combinaciones específicas de patrones radiológicos e histológicos de NIU (Tabla 3).

Tabla 3: Diagnóstico de FPI basado en criterios radiológicos y anatomopatológicos

Sospecha de FPI		Patrón histopatológico			
		NIU	Probable NIU	Indeterminado para NIU	Dx alternativo
Patrón radiológico TCAR	NIU	FPI	FPI	FPI	No dx FPI
	Probable NIU	FPI	FPI	Probable FPI	No dx FPI
	Indeterminado para NIU	FPI	Probable FPI	Indeterminado para FPI	No dx FPI
	Dx alternativo	FPI (probable) /no dx FPI	No dx FPI		No dx FPI

Algoritmo diagnóstico

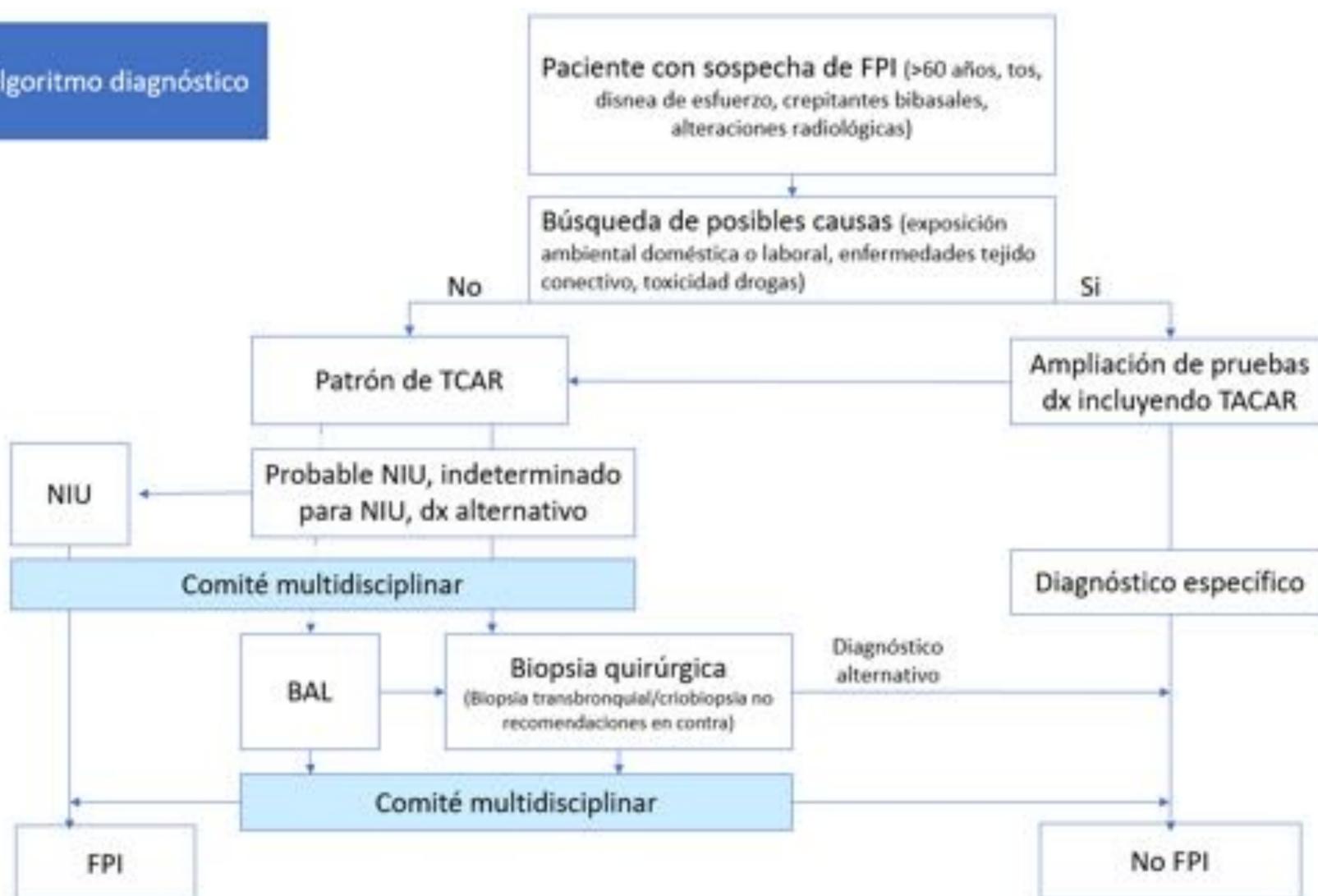


Figura 2: Algoritmo diagnóstico de la FPI (Adaptado de la última guía publicada por la ATS/ERS/JRS/ALAT 2018)

La importancia de la diferenciación diagnóstica de FPI respecto con otras enfermedades intersticiales fibrosantes (casos de enfermedad del tejido conectivo, neumonitis por hipersensibilidad crónica, sarcoidosis en estadios finales, etc.) radica en el diferente pronóstico y recientes cambios terapéuticos aprobados para la FPI con fármacos antifibróticos (pirferidona y nintenedib) cuyo uso se debe valorar en aquellos pacientes con deterioro funcional leve-moderado.

Se debe tener en consideración que en las NII crónicas se pueden encontrar múltiples patrones anatomopatológicos y de TACAR en el mismo paciente (ya sea en la misma biopsia o en las realizadas en diferentes localizaciones).

- En fumadores pueden coexistir varios patrones de TACAR e histológicos como la histiocitosis de células de Langerhans, bronquiolitis respiratoria, neumonía intersticial descamativa, fibrosis pulmonar (con patrón de NIU o NINE) y enfisema.
- El síndrome combinado de fibrosis y enfisema es un ejemplo de ello, y comprende a un grupo heterogéneo de pacientes en los que coexisten enfisema en lóbulos superiores y fibrosis en lóbulos inferiores. Estos pacientes tienen un alto riesgo de HTP, lo que condiciona el pronóstico (Fig.8 y 9).



Figura 3. Paciente diagnosticado de FPI, con patrón NIU radiológico y anatomopatológico. A) Patrón reticular de predominio en lóbulos inferiores y distribución subpleural, con bronquiectasias y bronquiloectasias de tracción así como áreas de panalización. B) Reconstrucción coronal en la que se observa el gradiente craneocaudal de predominio en lóbulos inferiores y subpleural.



Figura 4. Paciente diagnosticado de FPI (con patrón NIU radiológico y anatomopatológico). A) Patrón intersticial reticular bilateral de predominio en lóbulos inferiores (asimétrico, con mayor afectación derecha) con bronquiectasias de tracción. Infiltrados en vidrio deslustrado bilaterales, sugestivos de agudización de fibrosis pulmonar. B) Reconstrucción sagital MINIP (proyección de mínima intensidad) con evidentes bronquiectasias de tracción.

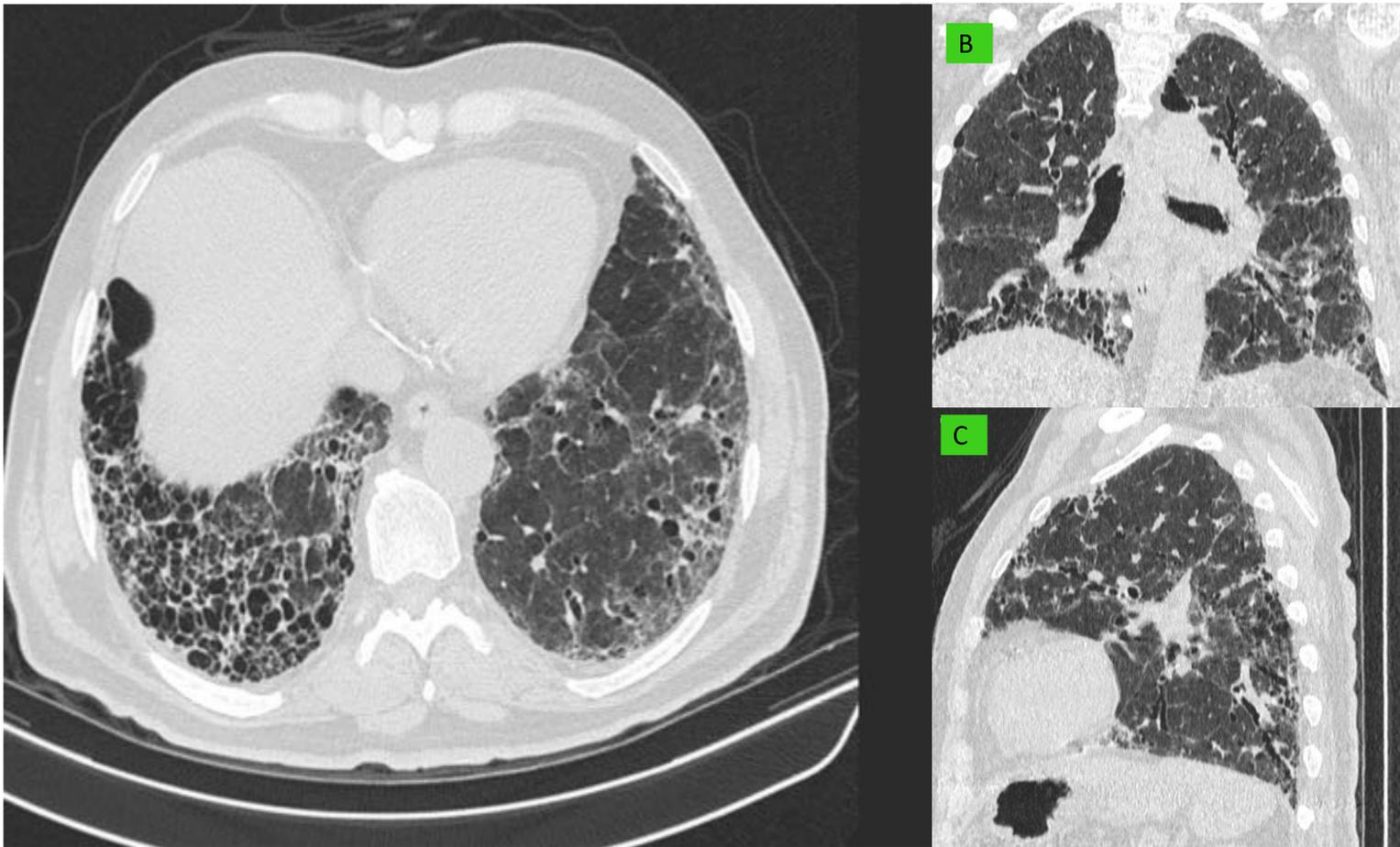


Figura 5. FPI con patrón radiológico e histológico de NIU. A) Patrón intersticial reticular de predominio subpleural y en lóbulos inferiores, más significativo en lóbulo inferior derecho (LID), con bronquiectasias de tracción y áreas de panalización. Mayor pérdida de volumen en LID. B y C) Reconstrucciones coronal y sagital del mismo paciente.

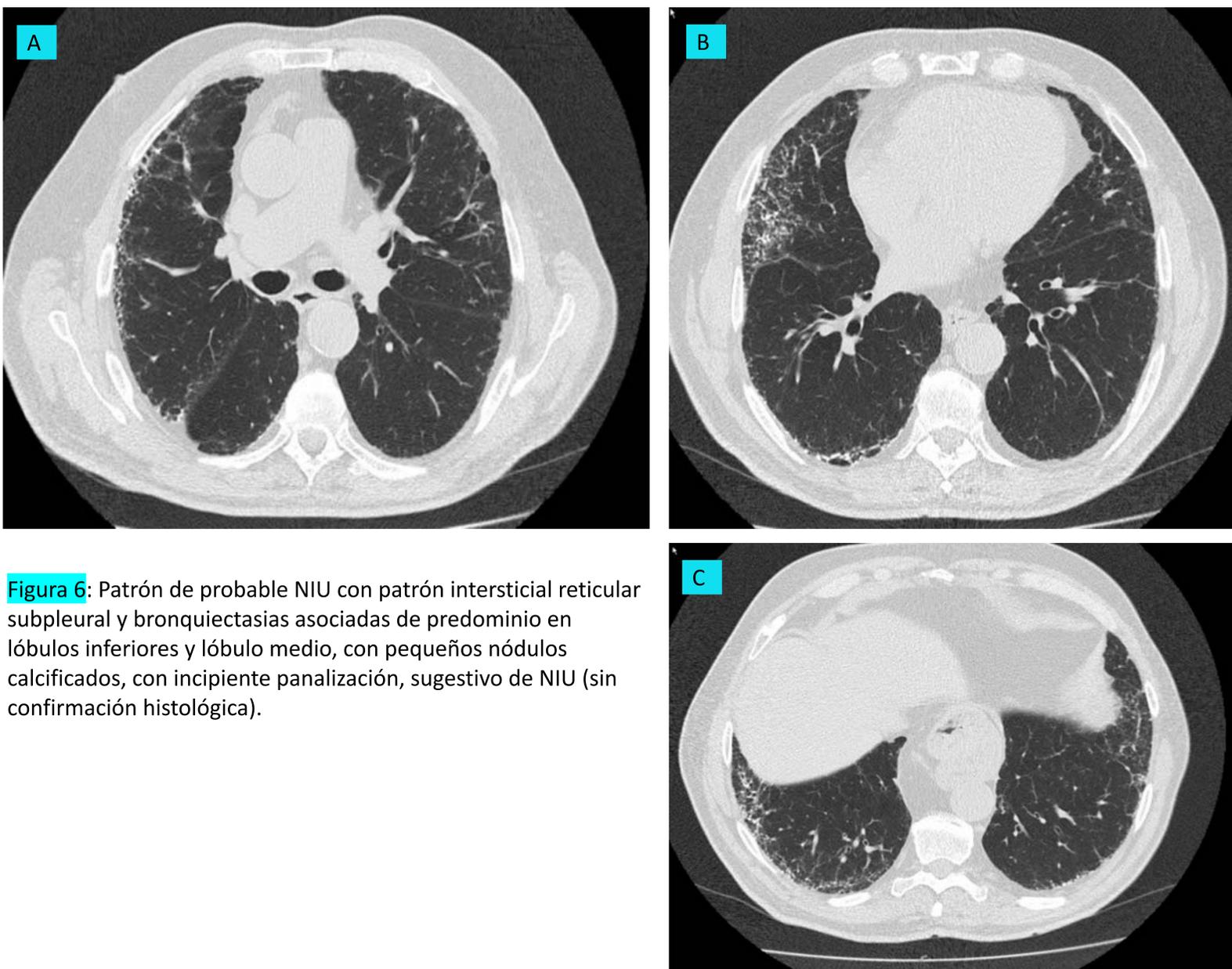


Figura 6: Patrón de probable NIU con patrón intersticial reticular subpleural y bronquiectasias asociadas de predominio en lóbulos inferiores y lóbulo medio, con pequeños nódulos calcificados, con incipiente panalización, sugestivo de NIU (sin confirmación histológica).

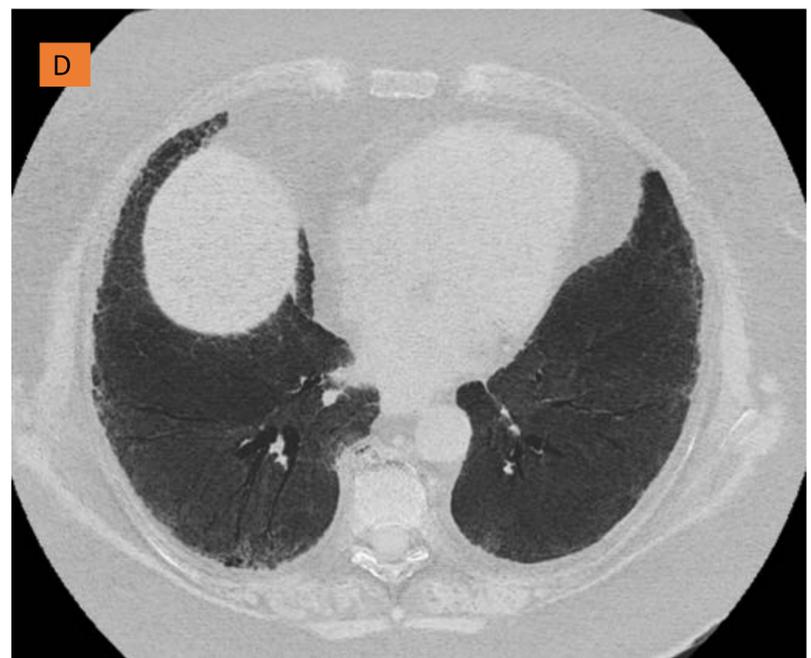
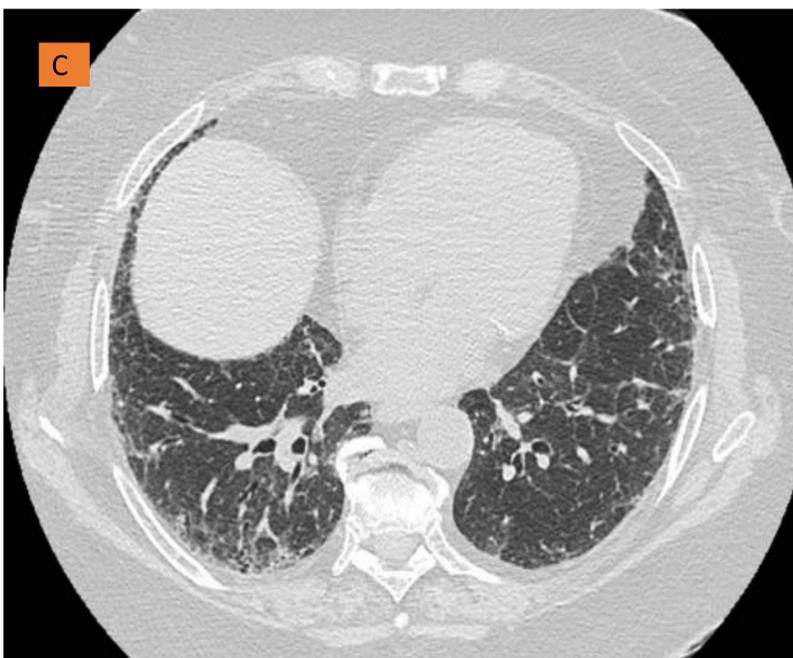
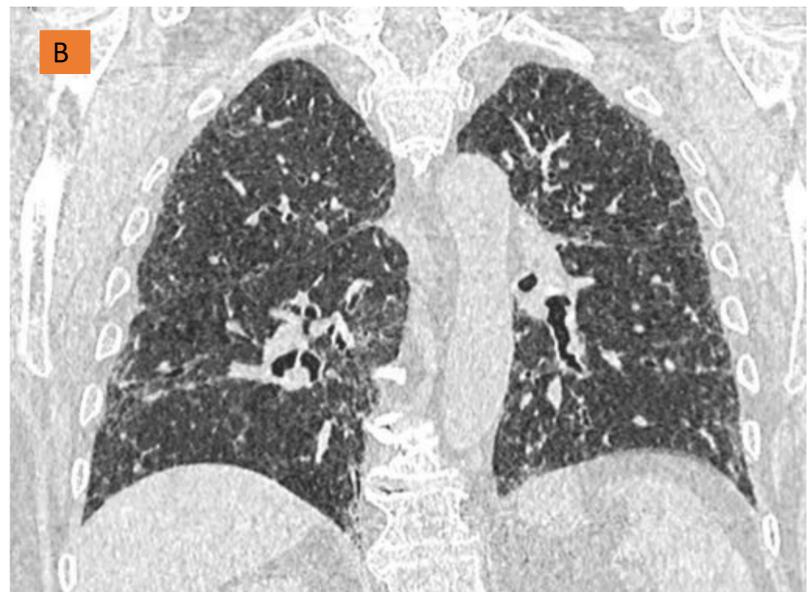
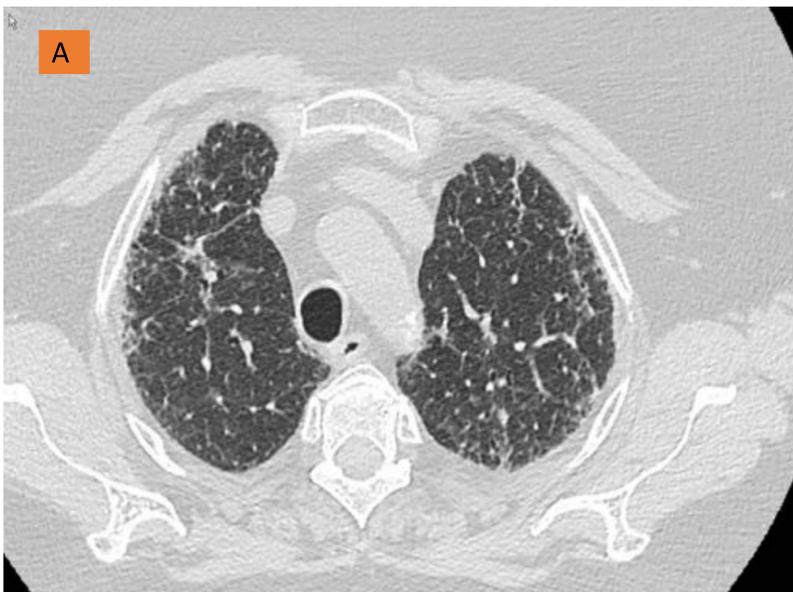


Figura 7: Patrón radiológico de NIU vs NINE (confirmación histológica de NIU). A,B,C) Patrón intersticial de predominio subpleural con bronquiectasias y bronquioloectasias sin gradiente cráneo caudal, con áreas en vidrio deslustrado difusas. D) Reconstrucción MINIP en la que se aprecian con más claridad las bronquiectasias de tracción y la incipiente panalización subpleural.

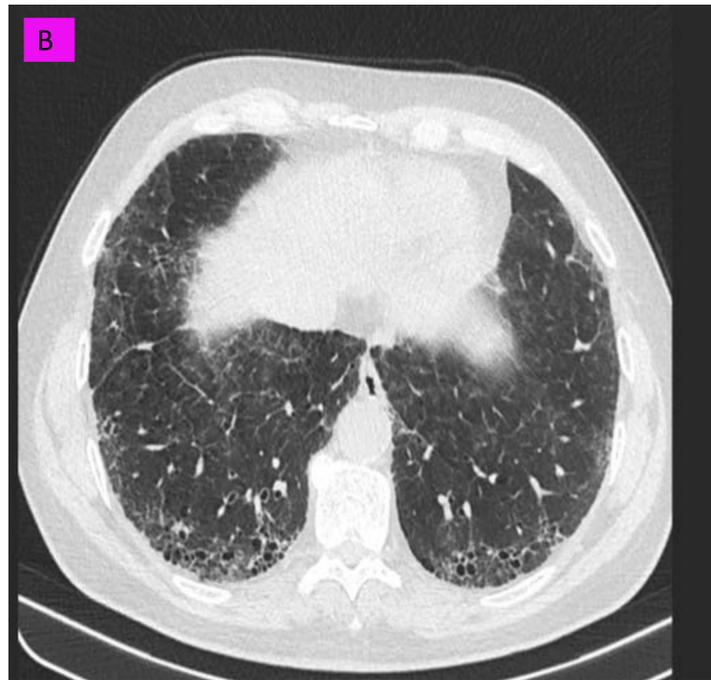
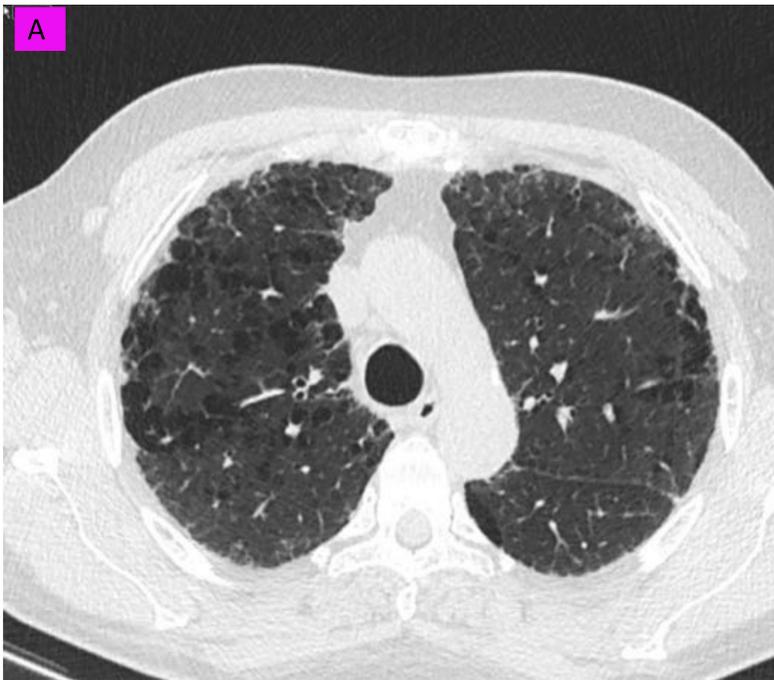


Figura 8. Síndrome combinado fibrosis enfisema. A) Patrón intersticial reticular bilateral de predominio periférico subpleural más evidente en lóbulos inferiores, con signos de fibrosis con algunas pequeñas bronquiectasias de tracción y áreas de panalización subpleural. B) Se asocia con enfisema centrolobulillar y paraseptal en lóbulos superiores. C) Reconstrucción sagital.

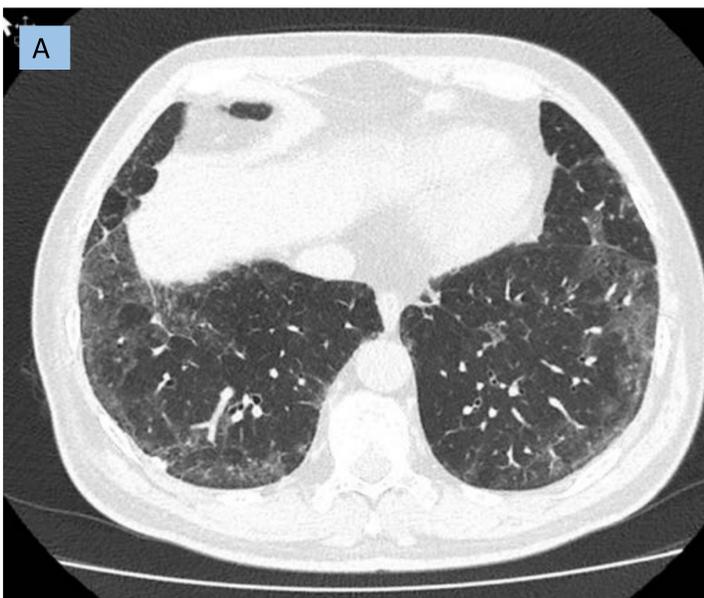


Figura 9: Sd. combinado fibrosis enfisema. A) Patrón intersticial de predominio reticular bilateral con afectación periférica parcheada, áreas en vidrio deslustrado de localización periférica subpleural en ambos lóbulos inferiores y lóbulo medio. Marcado enfisema centrolobulillar y paraseptal en lóbulos superiores. (En informe de biopsia quirúrgica: neumonía intersticial evolucionada a patrón de honey-comb. Difícil determinación de la patología preexistente, aunque el patrón mas llamativo es del de neumonía descamativa).

NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA IDIOPÁTICA.

El patrón NINE en CT se observa no solo en procesos idiopáticos, también se puede observar asociadas a otras patologías (enfermedades del tejido conectivo, neumonitis por hipersensibilidad y toxicidad por fármacos) por lo que el diagnóstico se debe establecer por comités multidisciplinares.

La biopsia quirúrgica es necesaria para asegurar el correcto diagnóstico. Su pronóstico es variable, pero con supervivencia mayor que en la FPI.

Aunque puede presentar características radiológicas similares a otras entidades, como las enfermedades del tejido conectivo, neumonitis por hipersensibilidad y toxicidad por fármacos, se han establecido **características radiológicas** propias de la NINE idiopática. Estas características pueden variar de acuerdo al grado de inflamación (componente celular) y fibrosis (Fig. 10, 11 y 12).

- Patrón reticular (87%).
- Bronquiectasias de tracción (82%)
- Pérdida de volumen (77%)
- Vidrio deslustrado (44%)
- Ausente o escasa presencia de panalización (quistes de menor tamaño que en la NIU o micro quistes).
- Ganglios mediastínicos prominentes (80%)
- En el plano craneocaudal: predominio en lóbulos inferiores, en contraste con la tendencia de la NIU de afectar progresivamente a los lóbulos superiores.
- En el plano axial: distribución peribroncovascular y preservación del espacio subpleural periférico.

Aunque comparte características comunes con la NIU, hay datos que apoyan el diagnóstico de NINE:

→ La presencia de panalización como patrón predominante es altamente específico de NIU.

→ La predominancia de vidrio deslustrado y opacidades reticulares son altamente sugestivas de NINE.

En cuanto a la evolución, aunque se ha descrito la resolución radiológica en una minoría de pacientes, a lo largo del tiempo la mayoría de los pacientes persiste con alteraciones radiológicas, disminuyendo progresivamente las atenuaciones en vidrio deslustrado y manteniéndose o aumentando el patrón reticular y la panalización.

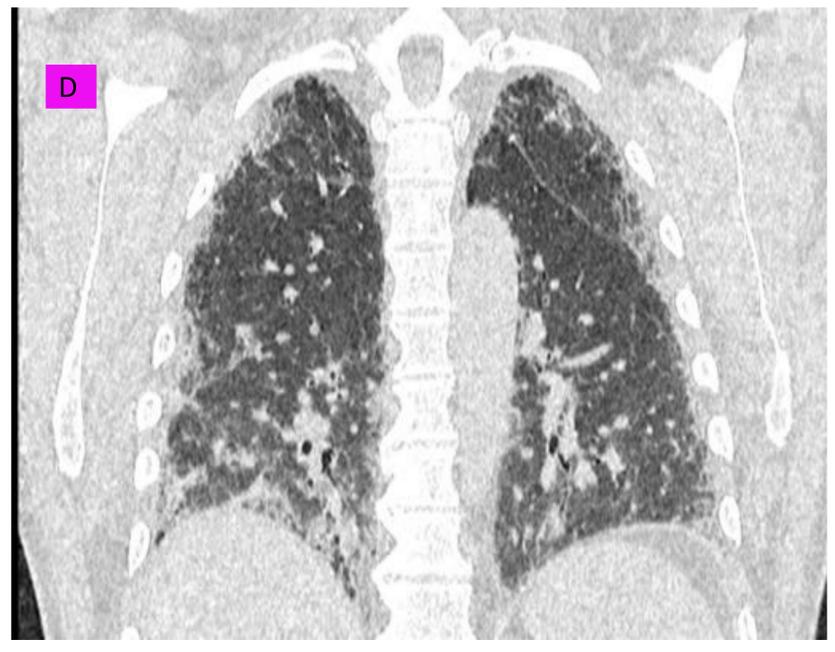
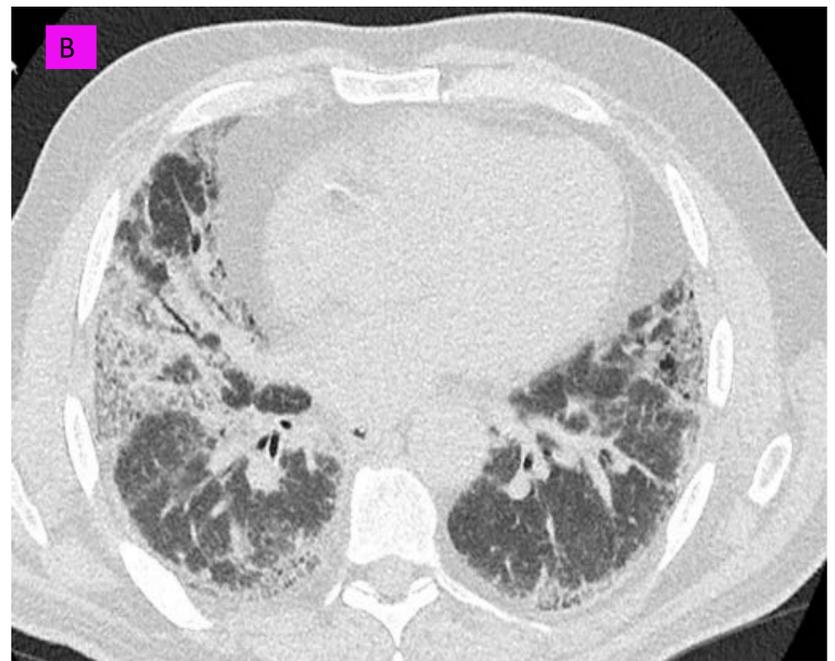


Figura 10. NINE con confirmación histológica. A) Patrón intersticial reticular con signos de fibrosis de distribución de predominio periférico y en bases pulmonares, lóbulo medio y língula, con bronquiectasias de tracción y áreas de panalización establecidas. Asocia áreas en vidrio deslustrado conformando un patrón en empedrado. C y D) Afectación de lóbulos superiores aunque en menor medida.

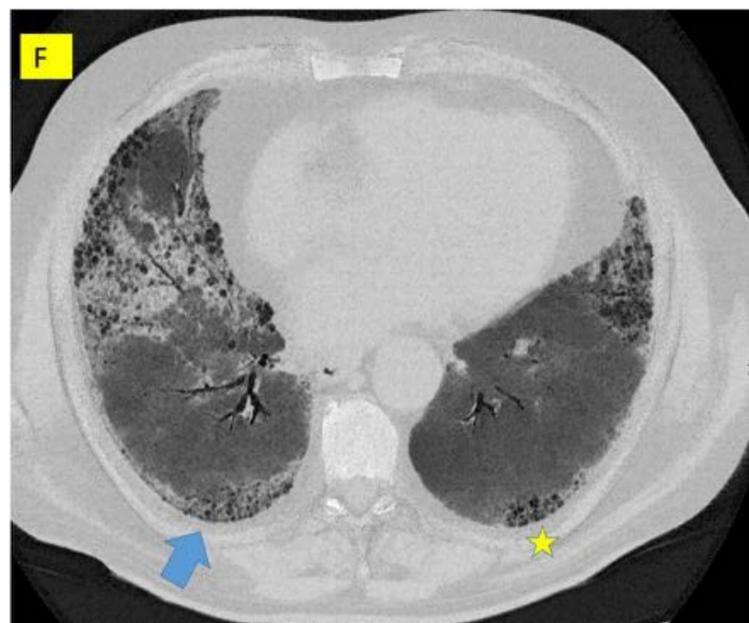
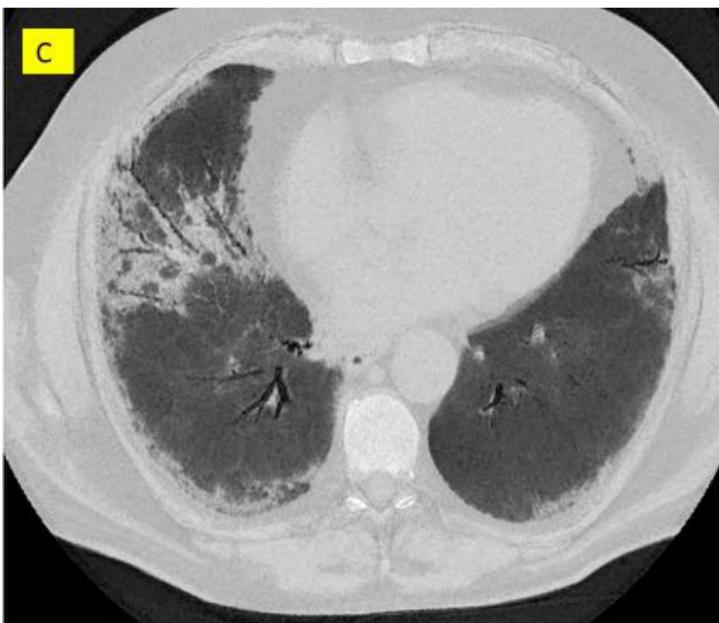
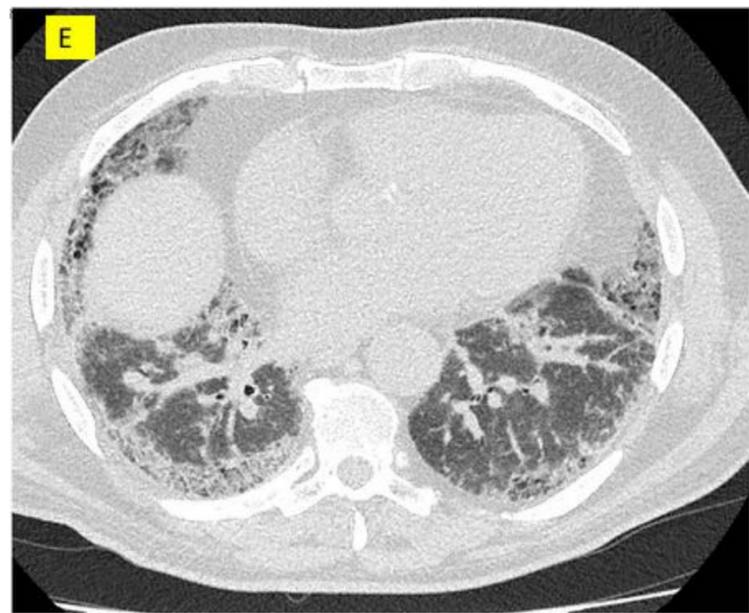
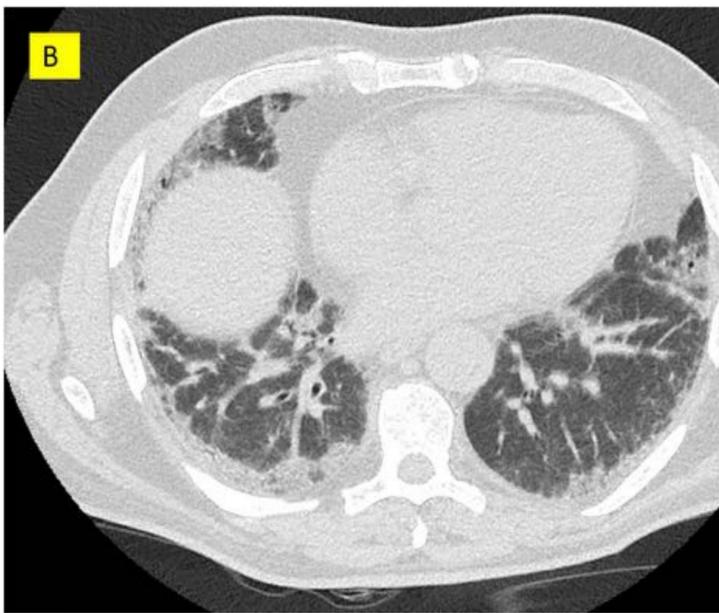
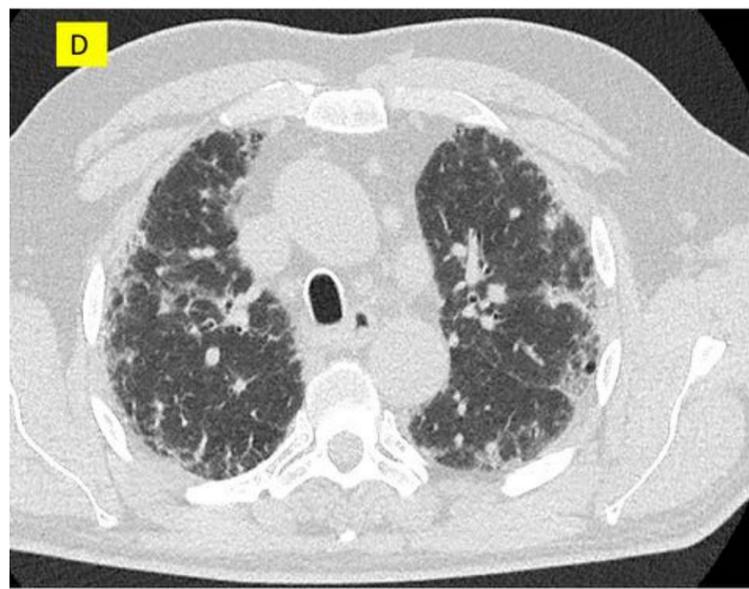
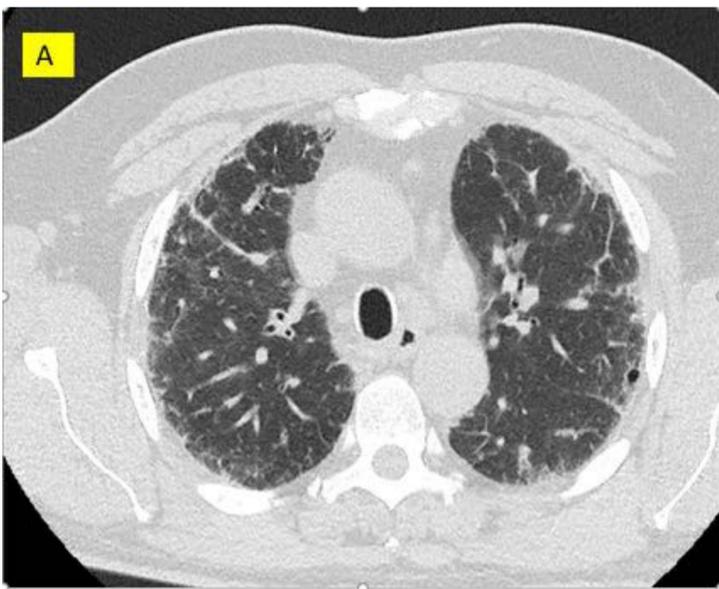


Figura 11: NINE (con confirmación histológica), evolución progresiva en 3 años. A,B,C) Imágenes axiales al diagnóstico patrón reticular de predominio subpleural, bronquiectasias de tracción de predominio en lóbulos inferiores, áreas en vidrio deslustrado en región subpleural conformando patrón en empedrado. D)E)F) TC de control a los 3 años del diagnóstico con progresión del patrón intersticial y áreas en vidrio deslustrado, aparición de bronquioloectasias (flecha azul) y quistes de panal subpleurales (estrella).

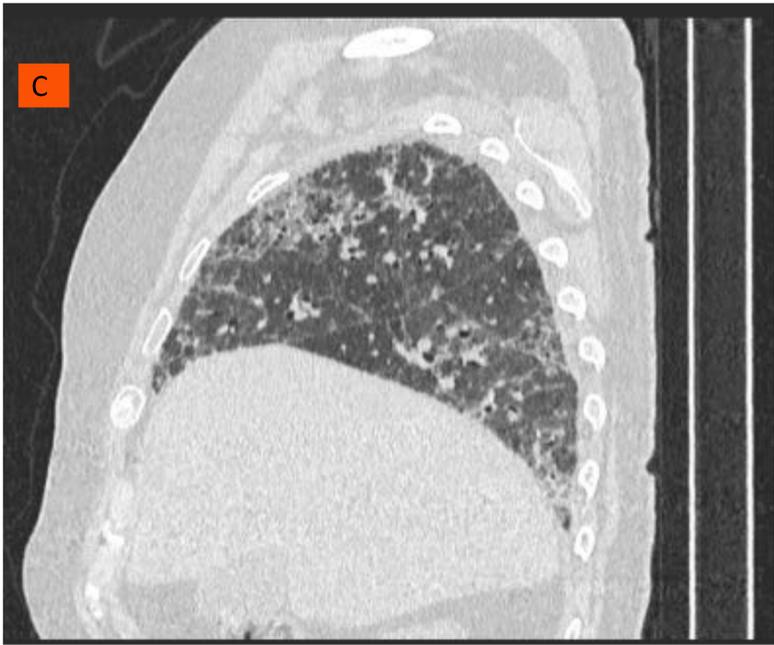
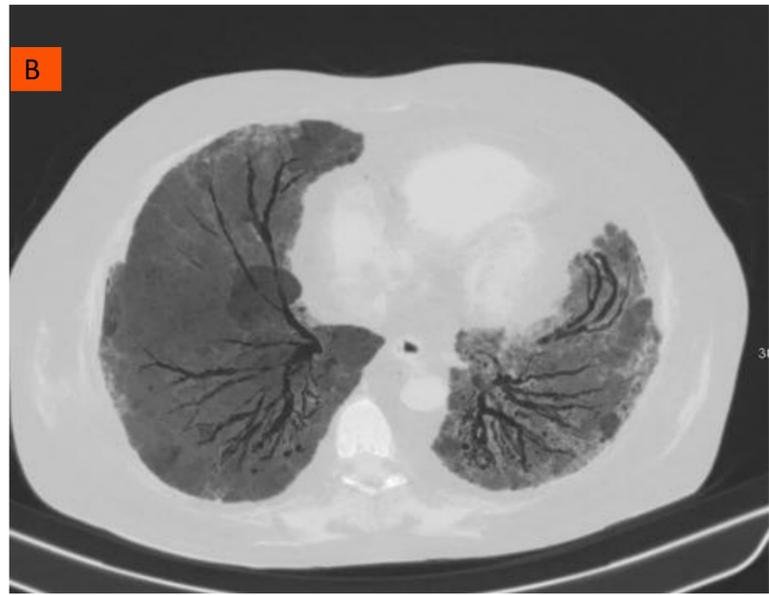
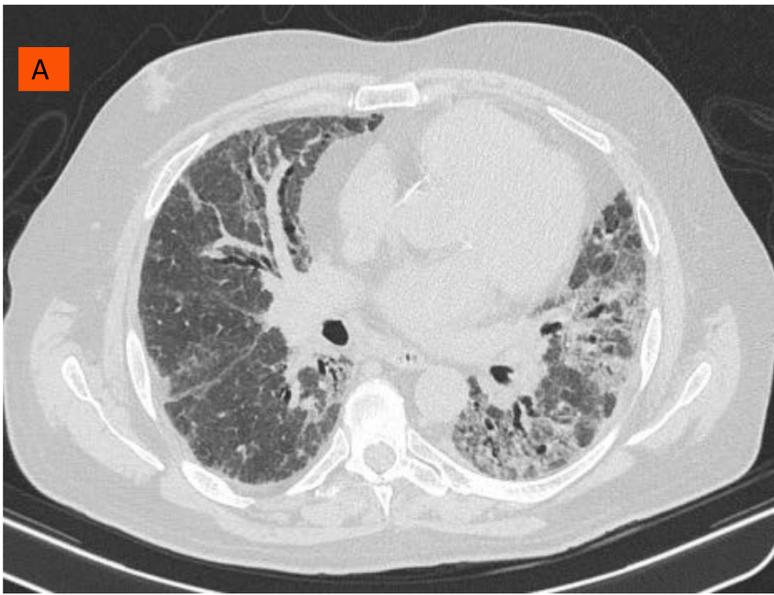


Figura 12: NINE fibrosa. A) Imagen axial donde se muestra disminución del volumen pulmonar bilateral de predominio izquierdo con áreas de densidad en vidrio deslustrado de localización subpleural y central, que asocian un patrón reticular con bronquiectasias, sin panalización. B) Reconstrucción MINIP donde se aprecian mejor pequeñas zonas de atrapamiento aéreo y bronquiectasias arrosariadas. C) y D) Reconstrucción sagital y coronal, sin claro gradiente craneocaudal, con evidente pérdida de volumen pulmonar bilateral, más llamativa en LII.

II. NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS ASOCIADAS AL TABACO.

La BR-EPI y NID, representan un espectro común histopatológico en el que se produce un acúmulo de macrófagos pigmentados, aunque la presentación clínica, los hallazgos radiológicos y el tratamiento pueden diferir.

BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL (BR-EPI)

La bronquiolitis respiratoria es la forma más común de patología asociada al tabaco y habitualmente es asintomática. Sin embargo, en una minoría de casos asocia síntomas y alteraciones fisiológicas. Se caracteriza por la presencia de macrófagos pigmentados en la región peribronquiolar

Los **hallazgos radiológicos** son variables, siendo claves diagnósticas :

- Nódulos centrolobulillares tenues y poco definidos (de predominio en lóbulos superiores) (Fig. 13 y 14)
- Opacidades en vidrio deslustrado parcheadas
- Áreas de baja atenuación (atrapamiento aéreo)
- Discreto engrosamiento de septos interlobulillares
- Áreas de enfisema centrolobulillar o paraseptal

La persistencia del tabaquismo provoca un aumento en la profusión de nódulos centrolobulillares o su reemplazamiento por enfisema. En los pacientes que cesan el hábito tabáquico se observa la regresión de algunas de estas lesiones, aunque permanecen las áreas de enfisema y también el engrosamiento septal y bronquioloectasias de tracción. El diagnóstico se realiza frecuentemente en el contexto clínico adecuado, con los hallazgos radiológicos y BAL, pudiendo prescindir de la biopsia.

El diagnóstico diferencial se realiza fundamentalmente con la neumonía por hipersensibilidad, neumonía intersticial descamativa y la NINE. En la neumonía por hipersensibilidad los nódulos centrolobulillares mal definidos son más profusos y es una patología más frecuente en no fumadores, además de las diferencias en el lavado bronquiolo alveolar (con predominio linfocítico en la NH y de macrófagos pigmentados en la BR-EPI). En la neumonía intersticial descamativa hay un predominio del patrón en vidrio deslustrado con mayor afectación en bases.



Figura 13 : Probable BR-EPID (sin confirmación histológica). Reconstrucción MIP con tenues nódulos centroacinares bilaterales de predominio en lóbulos superiores con patrón en mosaico en bases.

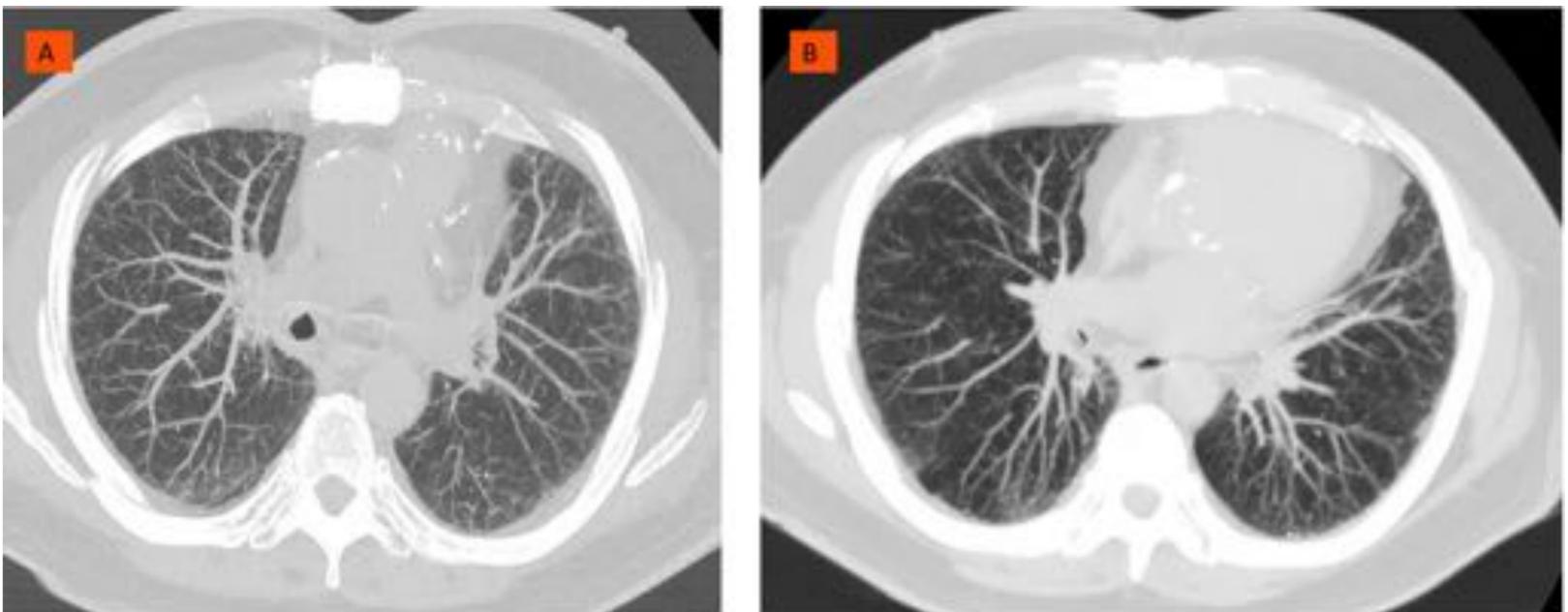


Figura 14 : Sugestivo de BR-EPID (con biopsia compatible) . A y B) Reconstrucciones MIP con tenues opacidades en vidrio deslustrado centrolobulillares en ambos hemitórax con áreas parcheadas en vidrio deslustrado en bases pulmonares (mínimo engrosamiento septal en bases y bronquiectasias cilíndricas, no mostrado en las imágenes)

NEUMONÍA INTERSTICIAL DESCAMATIVA

La NID tiene características comunes con la BR-EPI dado que en ella se objetivan macrófagos pigmentados aunque con distribución alveolar difusa. También difiere en cuanto a la distribución y extensión parenquimatosa, además de que puede presentarse en una minoría de no fumadores.

Características radiológicas (Fig. 15 y 16):

- Opacidades en vidrio deslustrado son el patrón predominante, con una distribución en regiones más caudales y con predominio subpleural (distribución más heterogénea en la cuarta parte de los casos, que incluso puede hacerse difusa y uniforme).
- Patrón reticular leve y opacidades irregulares lineales en bases.
- Áreas de panalización en menos de un tercio de los casos, usualmente leve y limitada.
- Pequeños quistes en el seno de las áreas con vidrio deslustrado.

La mayoría de los pacientes mejoran con tratamiento, aunque un 20% puede persistir. Algunos evolucionan a fibrosis irreversible, más frecuentemente a una NINE fibrosante.

Diagnóstico diferencial: NINE (a diferencia de esta presenta asocia un importante hábito tabáquico y no suele presentar cambios fibróticos que asocien bronquiectasias de tracción ni pérdida de volumen de lóbulos inferiores), neumonitis por hipersensibilidad, sarcoidosis, neumonía por *P. jirovecii*.

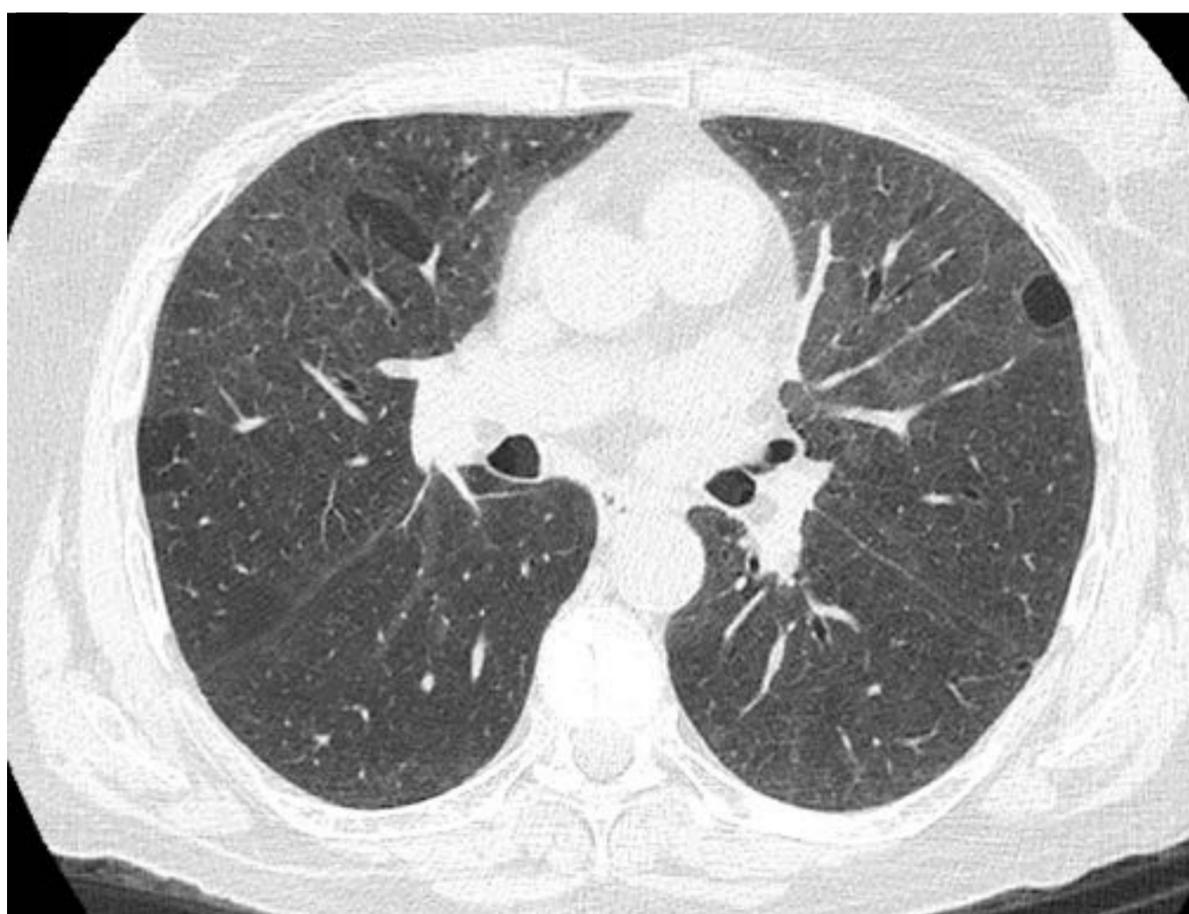


Figura 15. NID (con confirmación histológica) Patrón intersticial en vidrio deslustrado parcheado geográfico. Áreas de menor atenuación en bases pulmonares por atrapamiento aéreo. Pequeña lesión quística en LSI. (Posibles diagnósticos diferenciales: NIL, infección por pneumocystis...)

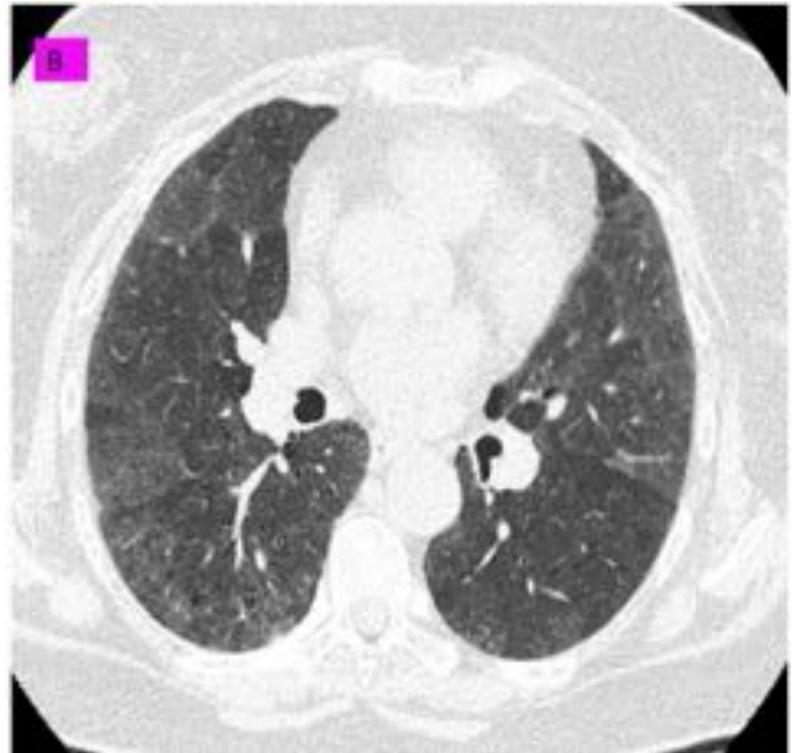


Figura 16: NID (con confirmación histológica). A y B) Patrón difuso pulmonar con lesiones parcheadas en vidrio deslustrado bilaterales y difusas con imágenes de aspecto quístico de pequeño tamaño que parecen corresponderse con áreas de enfisema centrolobulillar. C) Reconstrucción coronal sin gradiente craneocaudal.

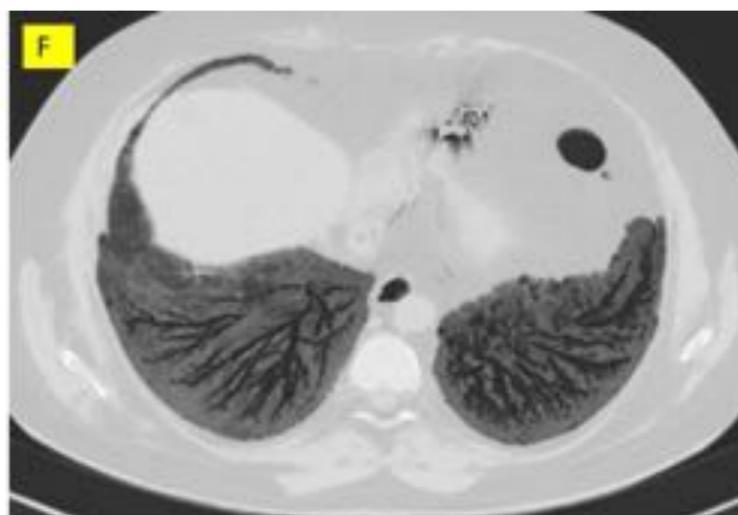
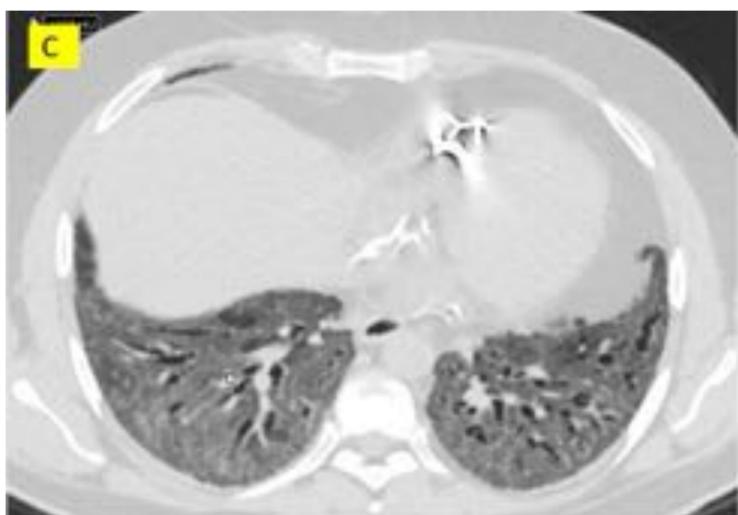
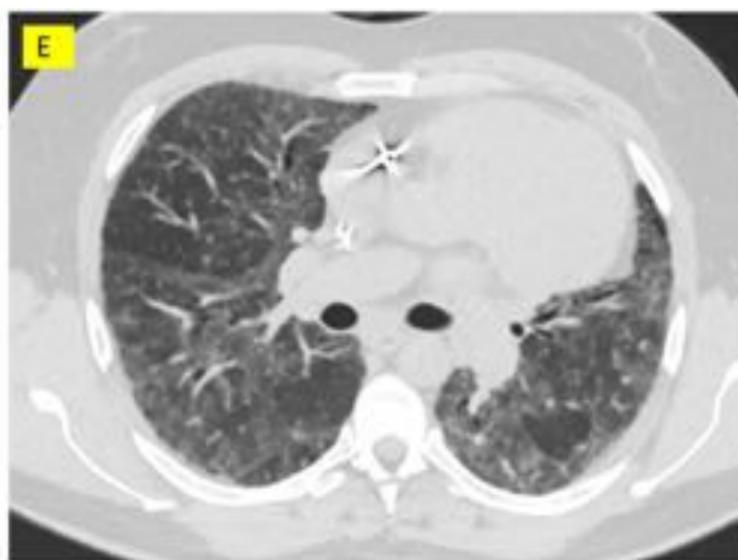
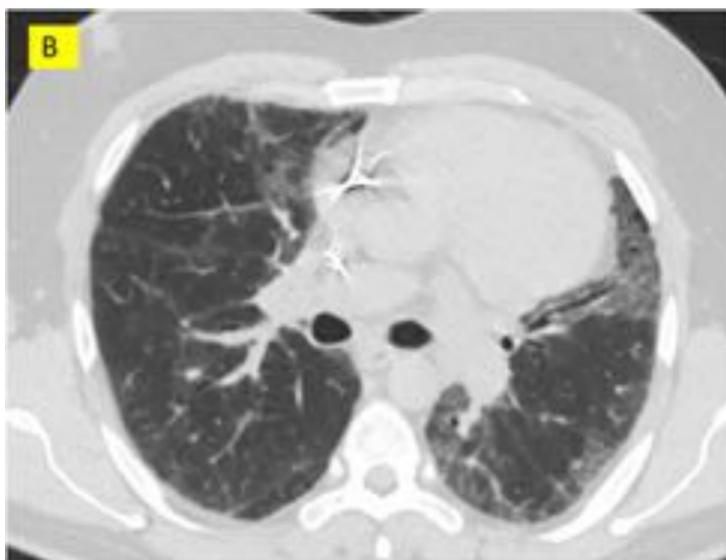
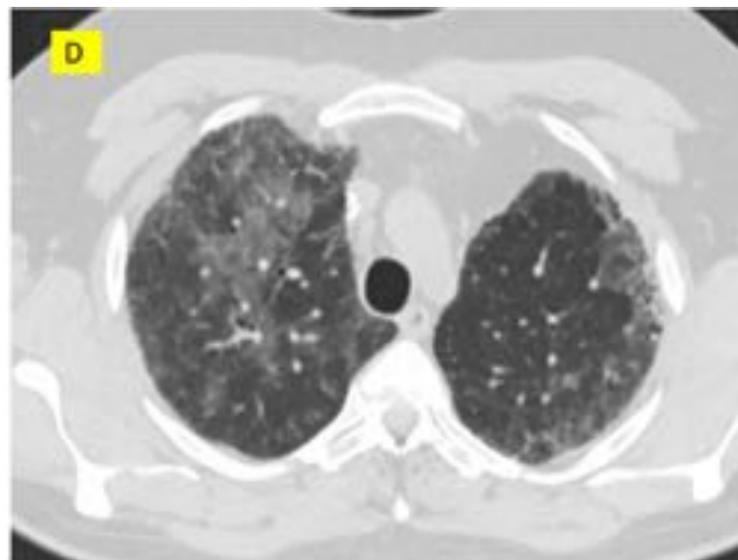
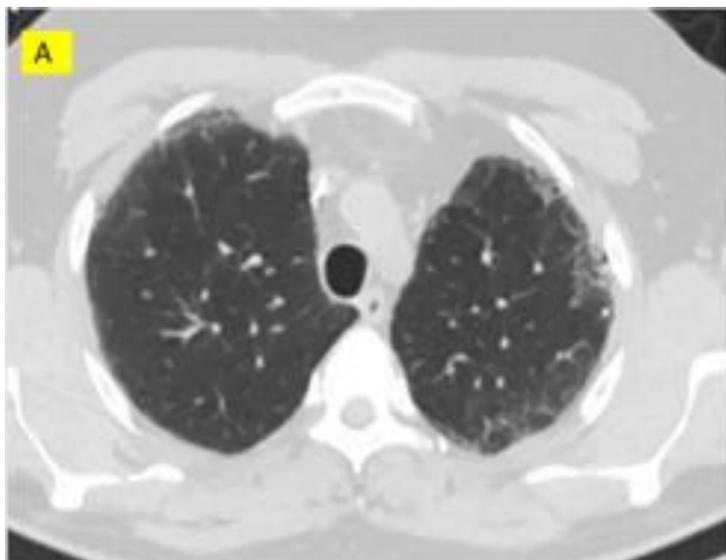


Figura 17: NID fibrosante (con confirmación histológica). Progresión en dos años. A,B,C) Estudio inicial con infiltrados parenquimatosos con densidad en vidrio deslustrado bilaterales y difusos con mayor afectación de lóbulos inferiores donde se identifican signos de fibrosis pulmonar con múltiples bronquiectasias por tracción. D,E) Aumento de los infiltrados parcheados en lóbulos superiores en probable relación con agudización de la enfermedad de base. F) Reconstrucción MINIP con marcadas bronquiectasias arrosariadas en ambas bases pulmonares.

III. NEUMONÍAS INTERSTICIALES INDIOPÁTICAS AGUDAS O SUBAGUDAS

NEUMONÍA ORGANIZADA CRIPTOGENÉTICA (NOC)

Se caracteriza por la proliferación de tejido de granulación en el interior de bronquiolos, ductos alveolares y alveolos, con o sin pólipos intraluminales. Puede ser idiopática o secundaria a una respuesta pulmonar a enfermedades del tejido conectivo, infecciones, reacciones farmacológicas, etc.

La presentación clínica es similar a un cuadro gripal leve de varias semanas de duración.

Las características radiológicas (Fig. 18,19,20):

- Consolidaciones parcheadas de pequeño tamaño con broncograma y leve dilatación bronquial, de distribución subpleural o peribronquial, sin una predilección craneocaudal (aunque clásicamente se describe una mayor afectación basal).
- Opacidades en vidrio deslustrado en el 60-80%, de distribución parcheada que habitualmente coexisten con las áreas de consolidación, aunque ocasionalmente pueden ser la única manifestación de la NOC.
- Opacidades perilobulillares (en el 57% de casos) y signo del halo inverso (20%), son signos radiológicos descritos recientemente en el 2013, que también se pueden observar de forma aislada o asociados a los mencionados anteriormente.
- Opacidades reticulares irregulares.
- Hallazgos infrecuentes: consolidación unifocal o cavitada, múltiples y grandes áreas de consolidación, micromódulos mal definidos, consolidaciones con nódulos satélite.

Las áreas de consolidación tienden a migrar además de desaparecer y reaparecer. Buen pronóstico con tratamiento esteroideo. Las consolidaciones y opacidades en vidrio deslustrado suelen mejorar con tratamiento, aunque en ocasiones pueden ser reemplazadas por reticulación y vidrio deslustrado con bronquiectasias asociadas que recuerdan un patrón de NINE.



Figura 18: Hallazgos sugestivos de NOC. Múltiples pequeñas opacidades alveolares con broncograma aéreo de predominio periférico, signo del halo inverso en LID.



Figura 19: NOC en paciente a seguimiento por ca. de mama tratado. Múltiples zonas de consolidación del parénquima pulmonar con broncograma aéreo que afectan a ambos lóbulos superiores y llingula, que asocian áreas en vidrio deslustrado.

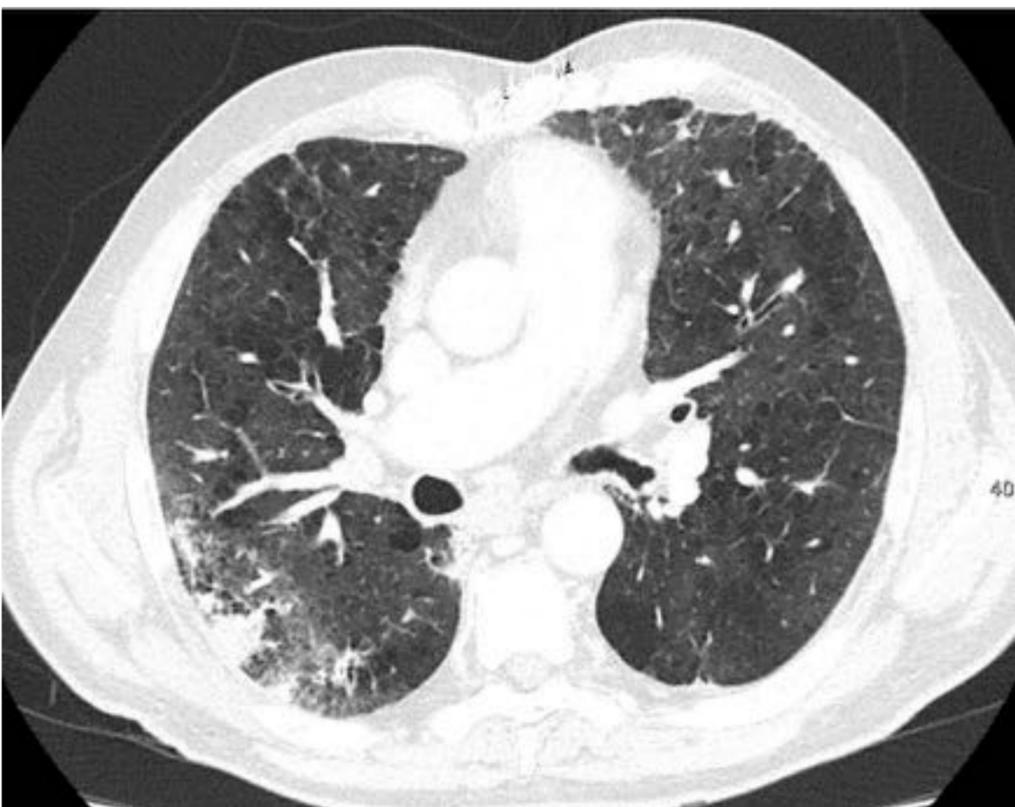


Figura 14: NOC. Infiltrados peribronquiolares parcheados con broncograma aéreo en segmento posterior del LSD, LM y LID.

NEUMONÍA INTERSTICIAL AGUDA (NIA).

Consiste en una lesión alveolar difusa indistinguible del distrés respiratorio agudo por sepsis o shock. Presenta mal pronóstico con mortalidad superior al 50%.

Características radiológicas:

- Áreas en vidrio deslustrado que se correlacionan con la duración de la enfermedad, en la fase exudativa temprana parcheadas y difusas con áreas de parénquima preservado. Asocian áreas de consolidación con predominio en regiones declives.
- En las fases más tardías, se asocia a distorsión broncovascular, bronquiectasias de tracción y fibrosis. Las áreas de consolidación tienden a reemplazarse por vidrio deslustrado.

IV. NEUMONÍAS INTERSTICIALES RARAS

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE.

Proceso linfoproliferativo benigno caracterizado por un infiltrado linfomatoide intersticial. Infrecuente como condición idiopática dado que suele asociarse con otros procesos (Sd. Sjogren, VIH..)

Características radiológicas:

Áreas en vidrio deslustrado, nódulos (de tamaño variable, en ocasiones pobremente definidos), engrosamiento de septos interlobulillares, engrosamiento peribroncovascular y quistes de paredes finas con tendencia a localización peribroncovascular y en lóbulos inferiores (diagnóstico diferencial con NINE celular, histiocitosis de Langerhans, linfangioleiomiomatosis...).

FIBROELASTOSIS PLEUROPARENQUIMATOSA IDIOPÁTICA.

Entidad rara que consiste en una forma de fibrosis que envuelve la pleura y el parénquima subpleural, predominantemente en lóbulos superiores.

Características radiológicas.

- Engrosamiento pleural irregular en zonas superiores que se fusionan con cambios fibróticos en el parénquima pulmonar subyacente, asociando una pérdida de volumen (distorsión en la arquitectura pulmonar, bronquiectasias de tracción y elevación hilar)

NII NO CLASIFICABLES

Se considera en aquellos casos en los que no se llega a un diagnóstico tras una revisión multidisciplinar y estudio prospectivo de los hallazgos clínicos, radiológicos y anatomopatológicos. La causa más frecuente suele ser la imposibilidad de realización de biopsia quirúrgica.

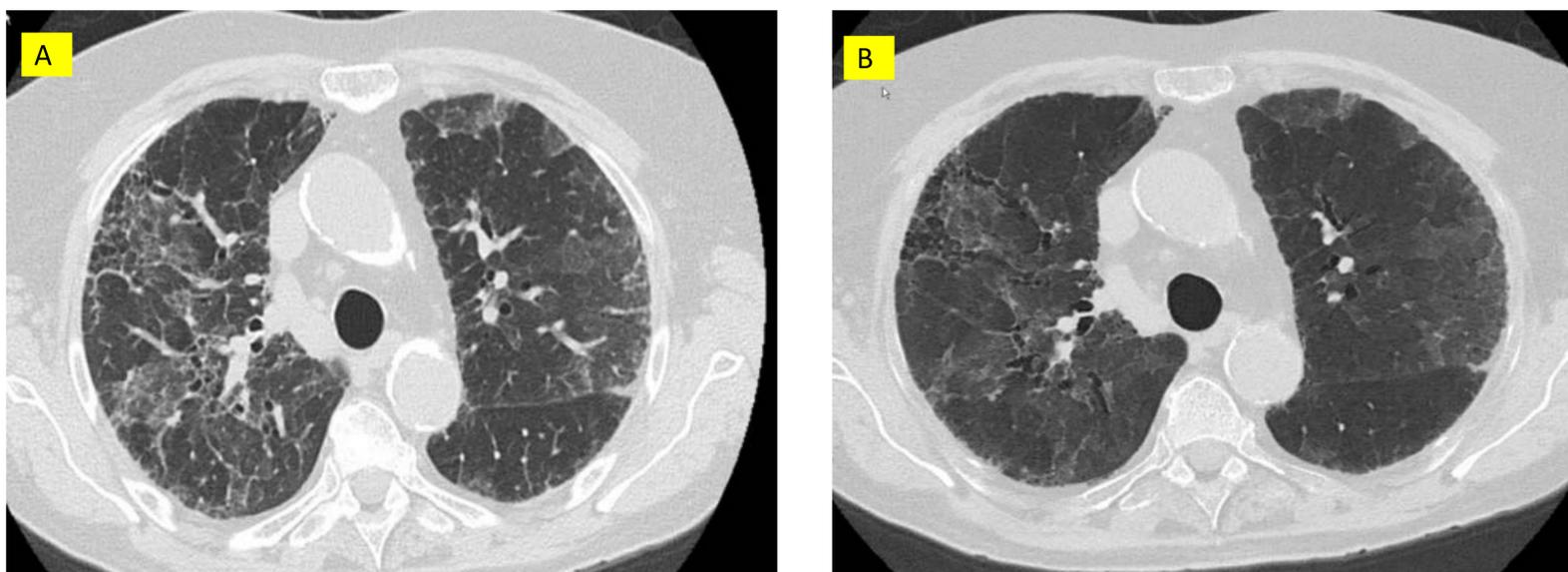


Figura 21: Enfermedad pulmonar intersticial no clasificable (no se realizó biopsia). A) Patrón intersticial bilateral predominio subpleural sin gradiente craneocaudal que asocia bronquiectasias de tracción y patrón en mosaico. B)Reconstrucción MINIP donde se observan mejor las zonas de mejor perfusión por atrapamiento aéreo

Conclusiones:

- El diagnóstico de las NII requiere una evaluación multidisciplinar, siendo fundamental el papel del radiólogo en los casos en los que existen patrones radiológicos típicos asociados con algunas NII.
- Se recomienda el uso de terminología estandarizada en los informes radiológicos de las NII.
- Es fundamental la diferenciación diagnóstica de la FPI respecto a otras enfermedades fibrosantes debido a que es la entidad más frecuente y presenta un pronóstico y tratamiento diferentes.

BIBLIOGRAFÍA:

- American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. This joint statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS board of directors, June 2001 and by the ERS Executive Committee, June 2001. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;165(2):277-304.
- William D. Travis et al. An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013; 188(6):733-748.
- Sverzellati N, Lynch DA, Hansell DM, Johkoh T, King TE Jr, Travis WD et al. American Thoracic Society-European Respiratory Society Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias: Advances in Knowledge since 2002. *Radiographics.* 2015 Nov-Dec;35(7):1849-71
- Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med.* 2011 Mar 15;183(6):788-824
- Raghu G et al. Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2018 Sep; 198(5):e44-e68.
- Diagnostic criterio for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med.* 2018 Feb ;6:138-53
- Mueller-Mang C, Grosse C, Schmid K, Stiebellehner L, Bankier AA. What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias. *Radiographics.* 2007 May-Jun;27(3):595-615.
- Normativa sobre el tratamiento farmacológico de la fibrosis pulmonar idiopática. *Arch Bronconeumol.* 2017;53:657-810.