

CLAVES DIAGNÓSTICAS RADIOLÓGICAS DEL PATRÓN NIU: LO QUE EL RADIÓLOGO DEBE SABER.

Eva María García Gámez, Verónica Lorenzo Quesada, Carlos Borrega Harinero, Cristina Montes Durán.

Hospital Universitario Puerto Real. Cádiz.

OBJETIVO DOCENTE

- ✓ Identificar los **hallazgos típicos** del **patrón de NIU** y distinguirlos de los patrones de las otras neumonías intersticiales idiopáticas.
- ✓ Ilustrar con **imágenes casos representativos** de patrón NIU.

INTRODUCCIÓN

- ✓ Las **neumonías intersticiales idiopáticas (NII)** son un grupo heterogéneo de enfermedades pulmonares difusas de causa desconocida y que asocian inflamación y fibrosis pulmonar intersticial.
- ✓ Comparten un patrón de afectación pulmonar histológico y por imagen con las enfermedades colagenovasculares debiendo estas ser excluidas para su diagnóstico.
- ✓ La **NIU** es la **NII más frecuente** y afecta generalmente a pacientes entre 50 y 70 años.

INTRODUCCIÓN

- ✓ El cuadro clínico es la **fibrosis pulmonar idiopática (FPI)**, no obstante, en la descripción de la imagen es más adecuado hablar de patrón NIU.
- ✓ La fibrosis pulmonar idiopática se define como una ***neumonía intersticial fibrosante crónica, limitada al pulmón, de causa desconocida, con mal pronóstico y escasas opciones terapéuticas.*** En los últimos años se ha observado un incremento en su prevalencia, probablemente debido a la optimización de los métodos diagnósticos y al aumento de la esperanza de vida.
- ✓ Tiene una supervivencia media de 3-4 años desde el comienzo de los síntomas.

INTRODUCCIÓN

- ✓ Las **características histopatológicas** de la enfermedad son la *fibrosis subpleural*, los *focos de fibroblastos subepiteliales* y el *panal microscópico*. Las áreas afectadas están adyacentes a las regiones histopatológicamente normales, en un patrón denominado **neumonía intersticial usual (NIU)**.
- ✓ Clínicamente son pacientes varones, la mayoría de edad superior a los 50 años, que presentan una clínica de **disnea progresiva, tos y pérdida de peso**. Es característica la presencia de acropaquias.
- ✓ El patrón espirométrico es **restrictivo** con una disminución de la difusión de monóxido de carbono (DLCO).

DIAGNÓSTICO

- ✓ Su **diagnóstico** está basado en las *características clínicas y radiológicas*, sin necesidad de biopsia cuando los datos son característicos. El hallazgo fundamental para su diagnóstico es el patrón en “*panal de abeja*”.
- ✓ Existen una serie de *criterios histopatológicos* para el diagnóstico de un patrón y la integración de estos con los *hallazgos de la TCAR* nos ayuda a establecer el diagnóstico de FPI.
- ✓ En el consenso ATS/ERS del año 2000 sobre la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) se establecieron por primera vez los criterios diagnósticos y las recomendaciones para evaluar su evolución y tratamiento. En el 2011, se publicó un consenso internacional con la intención de redefinir los criterios diagnósticos y nuevas recomendaciones terapéuticas.

DIAGNÓSTICO

- ✓ Actualmente se han establecido **nuevos criterios diagnósticos** *ampliándose el papel de la TC* de alta resolución para permitir el diagnóstico de FPI sin biopsia quirúrgica en los casos que muestran un patrón probable de neumonía intersticial usual (NIU).
- ✓ Se destaca la importancia de un **enfoque multidisciplinario**, que integra datos clínicos, *características de TC de alta resolución y resultados histológicos*. Se deben considerar estudios adicionales, incluida la biopsia pulmonar quirúrgica, en pacientes con hallazgos clínicos o de TC que son indeterminados para la FPI.

DIAGNÓSTICO

	Patrón típico de NIU	Probable patrón NIU	Características en TC inconsistentes para patrón NIU
DISTRIBUCIÓN	<ul style="list-style-type: none"> - Distribución de predominio basal (ocasionalmente difuso) y subpleural predominantemente - La distribución es a menudo heterogénea. 	<ul style="list-style-type: none"> - Distribución de predominio basal (ocasionalmente difuso) y de predominio subpleural - La distribución es a menudo heterogénea. 	<ul style="list-style-type: none"> - Distribución en campos superiores o medios del pulmón - Predominio peribroncovascular y escaso subpleural.
CARACTERÍSTICAS	<ul style="list-style-type: none"> - Panal de abeja, patrón reticular con bronquiectasias por tracción - Ausencia de características para sugerir una alternativa diagnóstica. 	<ul style="list-style-type: none"> - Ausencia de patrón en panal de abeja, patrón reticular con bronquiectasias por tracción - Ausencia de características para sugerir una alternativa diagnóstica. 	Cualquiera de los siguientes: <ul style="list-style-type: none"> - Consolidación predominante. - Extensa opacidad en vidrio deslustrado pura. (sin exacerbación aguda) - Extenso patrón en mosaico o atrapamiento aéreo. - Nódulos difusos - Quistes

* La opacidad en vidrio deslustrado pura estaría en contra del diagnóstico de NIU y sugeriría una exacerbación aguda, neumonitis por hipersensibilidad u otras afecciones.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

- ✓ Patrón **reticular** grosero bilateral con *gradiente cráneo-caudal* (afecta predominantemente a zonas inferiores pulmonares) y predominio en regiones subpleurales.
- ✓ **Pérdida de volumen** pulmonar debido a la fibrosis.
- ✓ Debido a una mayor fibrosis y pérdida de volumen en los lóbulos inferiores, se puede observar que las cisuras mayores se abomban hacia atrás.
- ✓ En los estadios iniciales puede resultar visible en las radiografías laterales un patrón reticular leve.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

TCAR

- ✓ **Opacidades reticulares** asociadas a **bronquiectasias de tracción** (figura 1, 3, 5, 6, 7) y patrón en **panal**. (Figuras 1,2, 3, 4, 5, 6, 7) Presencia de distorsión arquitectural y pérdida de volumen.
- ✓ La distribución es **basal, periférica, subpleural y parcheada**.
- ✓ El patrón en panal subpleural basal asociado a infiltrados reticulares irregulares en lóbulos superiores es típico.
- ✓ Puede aparecer vidrio deslustrado (figura 4), pero éste es poco extenso y se asocia a reticulación y bronquiectasias de tracción indicando fibrosis leve.
- ✓ En las exacerbaciones agudas aparecen opacidades en vidrio deslustrado o consolidaciones y tras su resolución dejan mayor grado de fibrosis.
- ✓ Las **adenopatías mediastínicas** resultan visibles en más del 70% de los casos.

CASO Nº 1

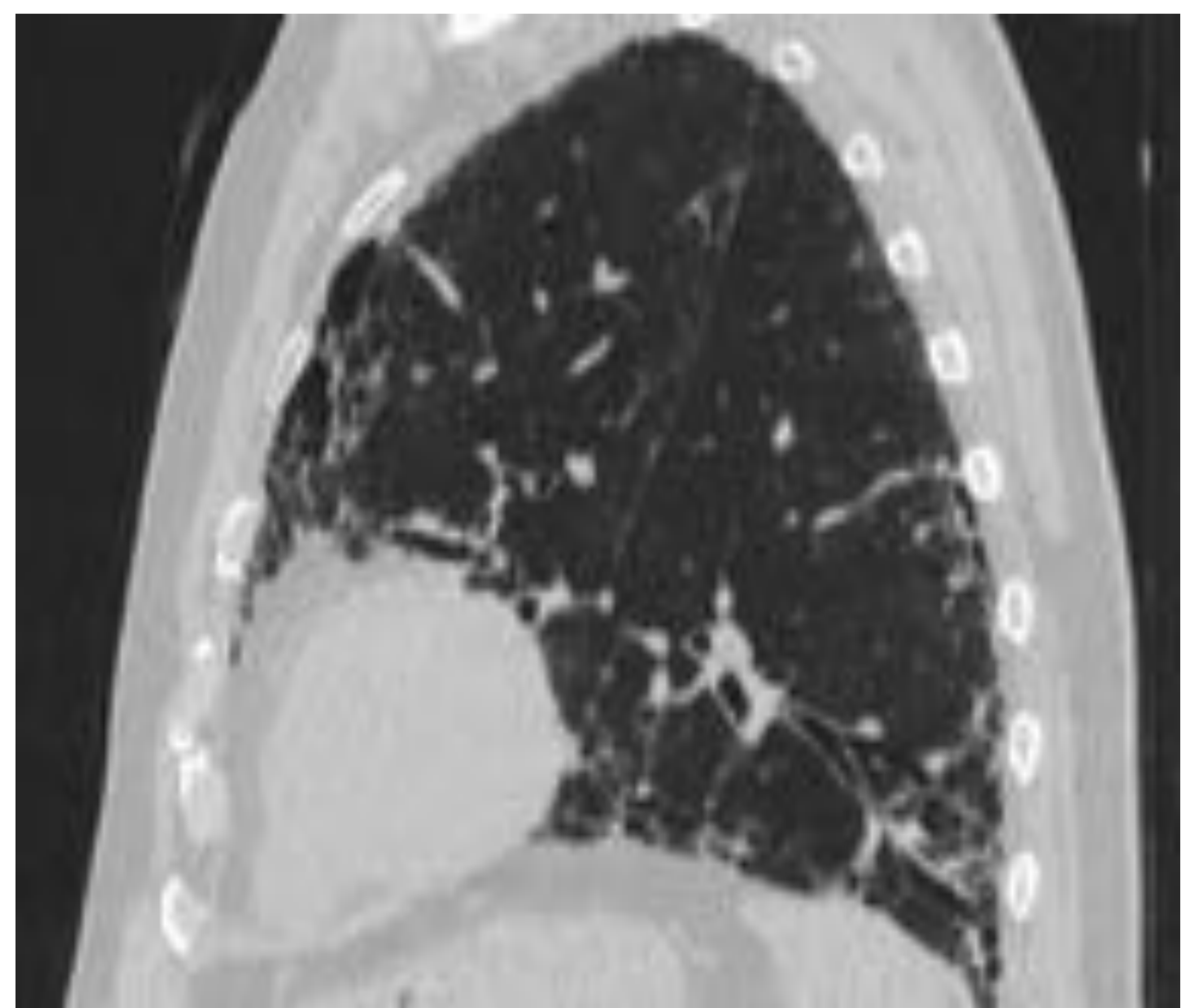
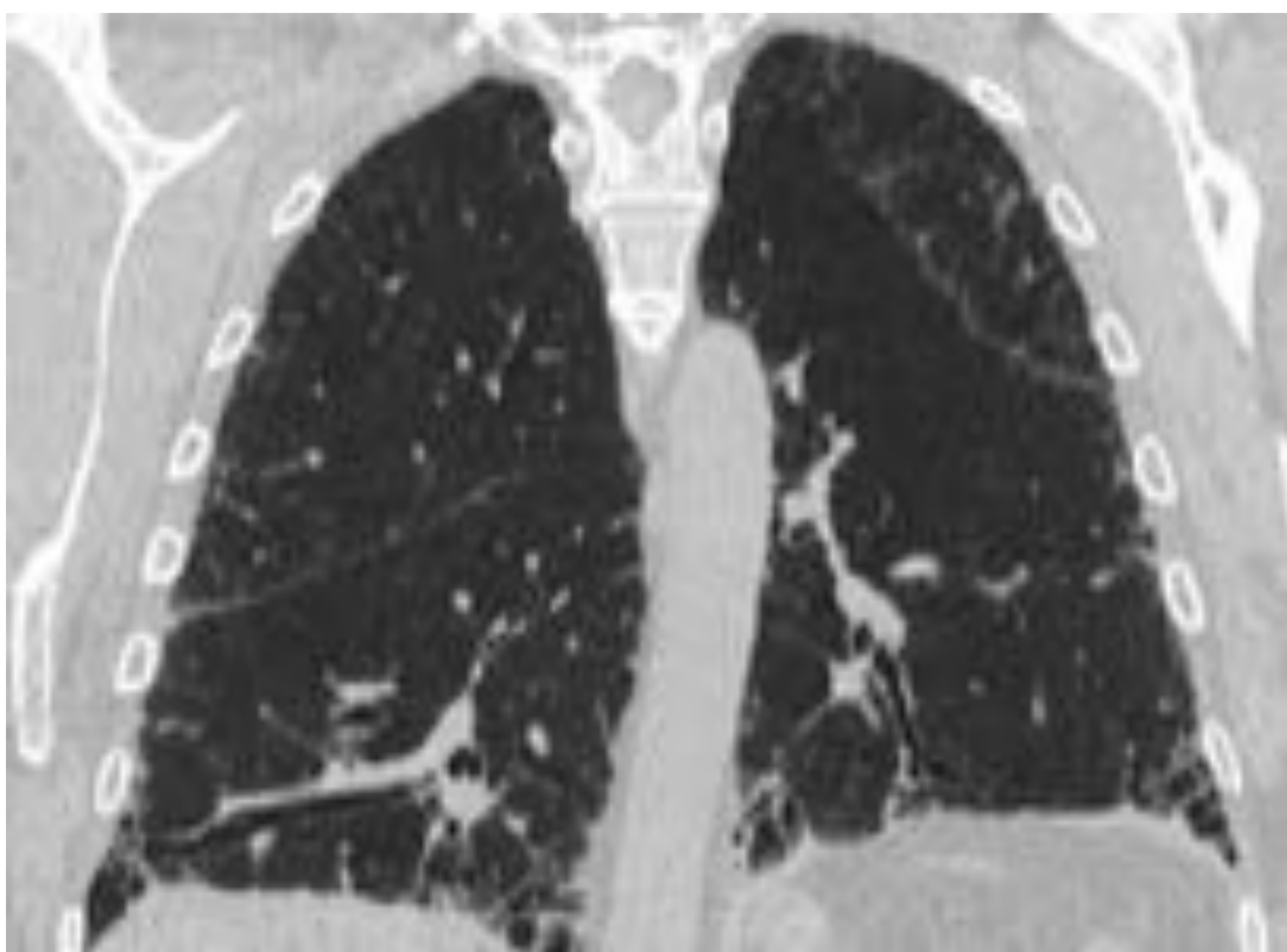
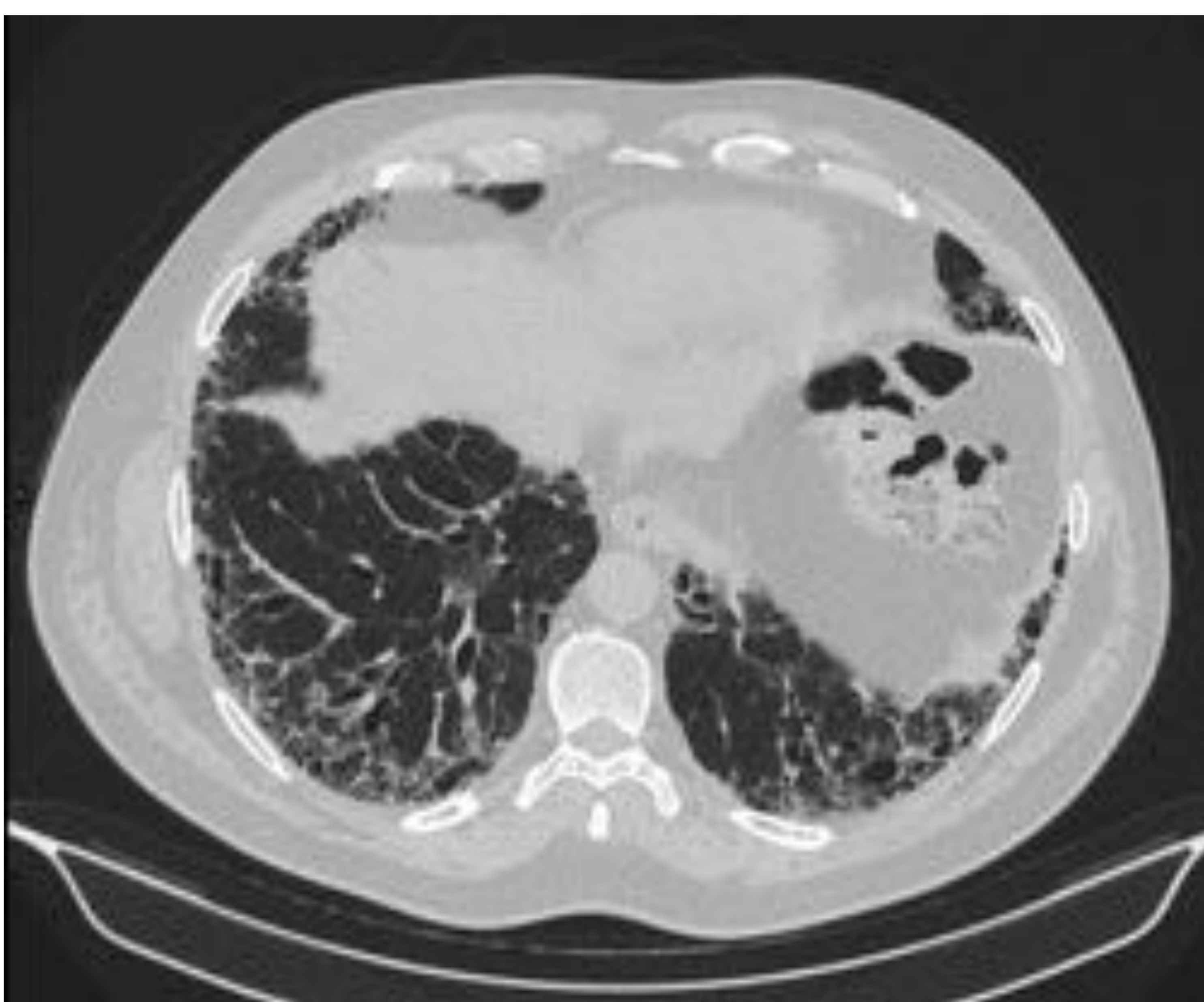


Figura 1: Varón de 58 años con patrón NIU radiológico, sin confirmación histológica y en tratamiento con pirfenidona. Patrón reticular subpleural junto áreas de panalización subpleural y bronquiectasias por tracción. Hallazgos compatibles con patrón NIU.

CASO Nº 2

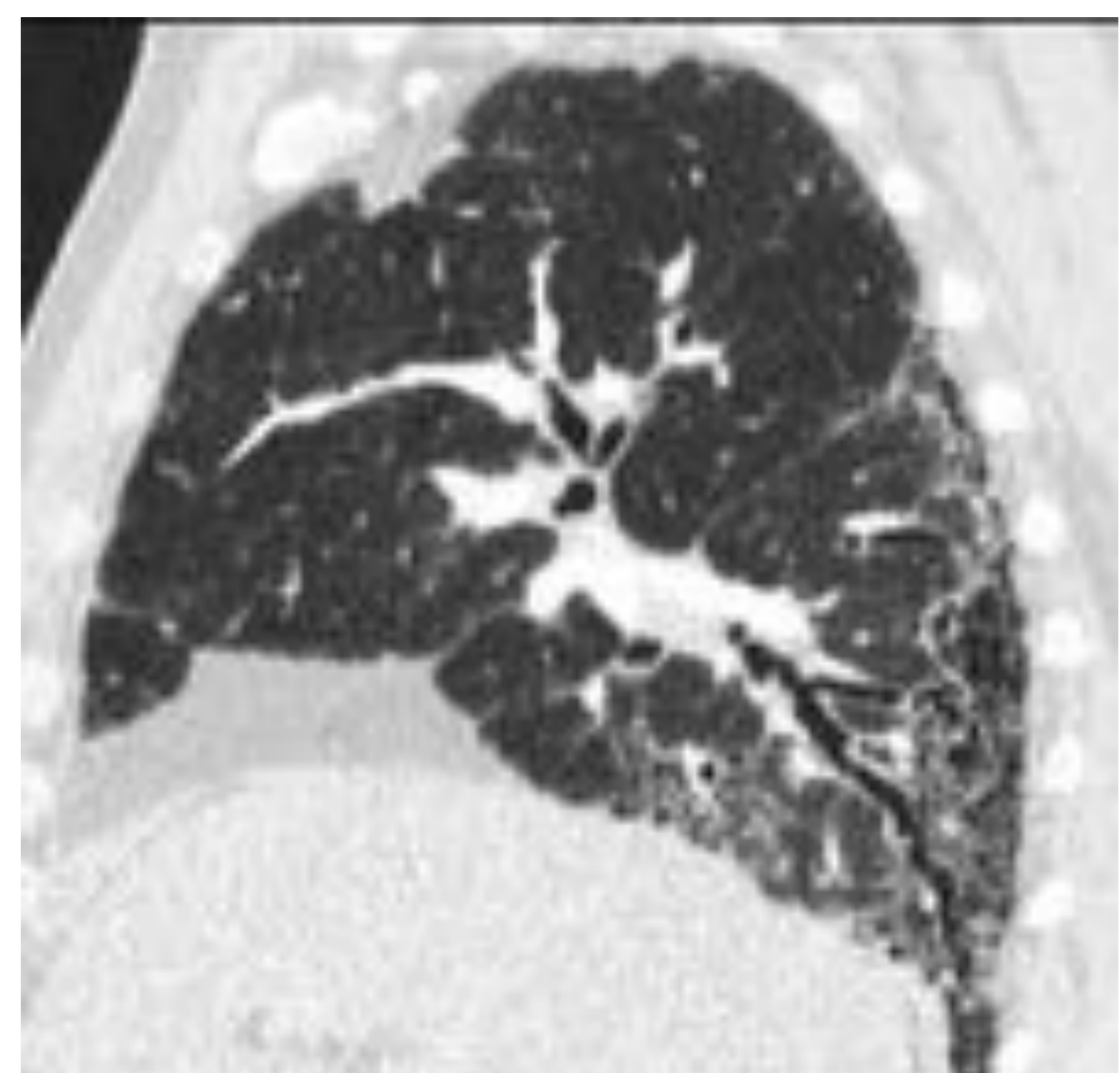
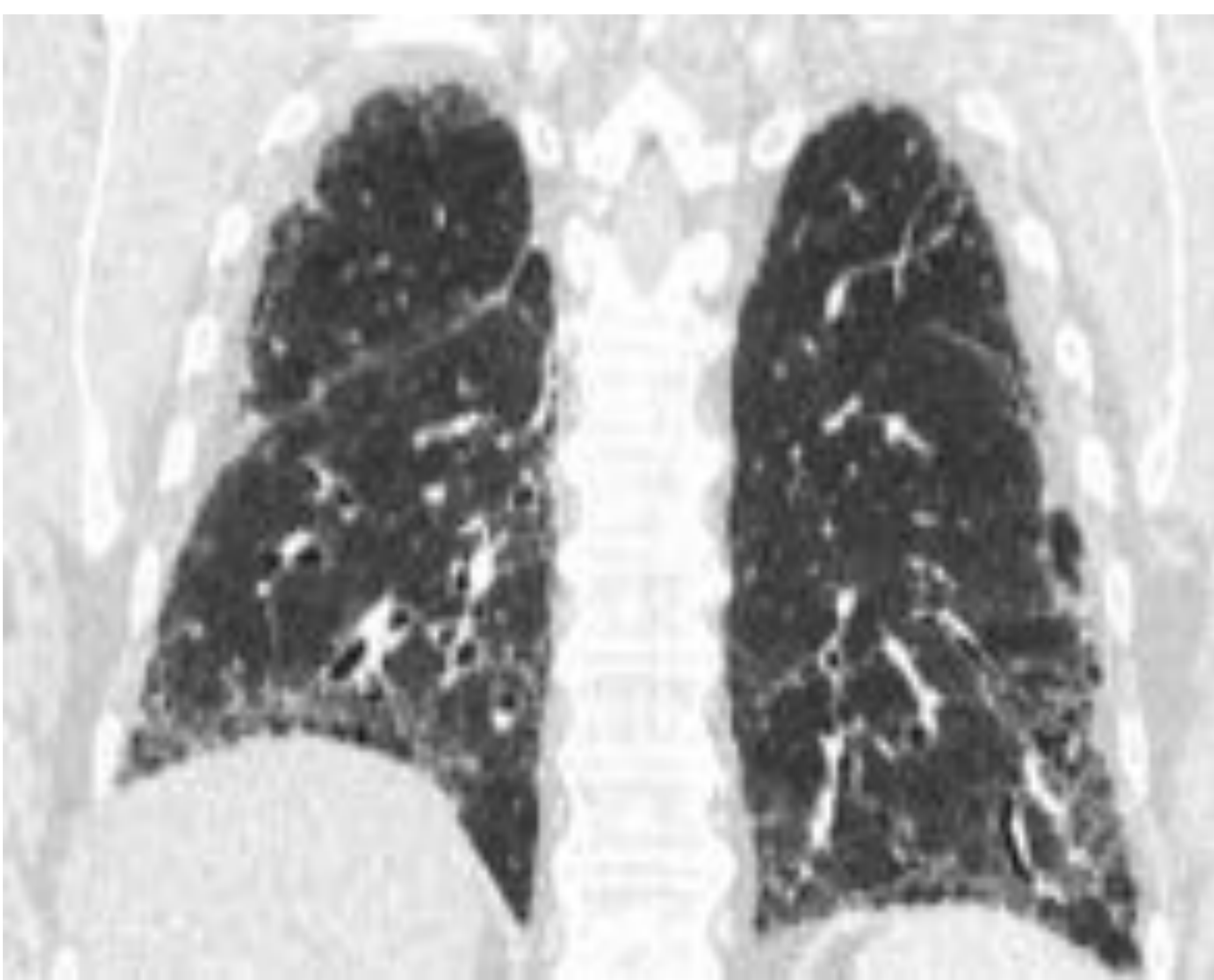
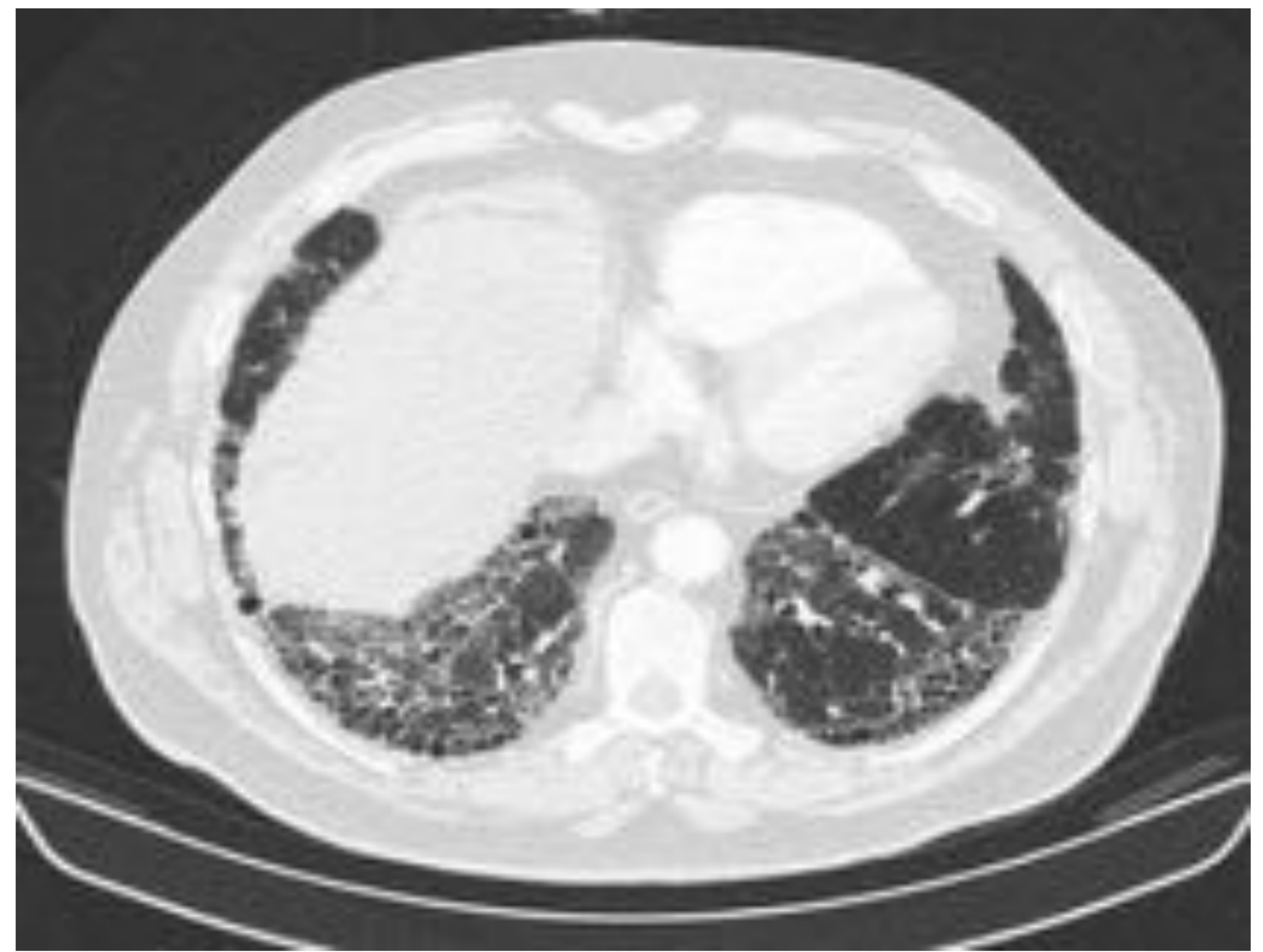


Figura 2: Áreas de panalización de predominio en campos inferiores y localización subpleural con algunas bronquiectasias por tracción, patrón compatible con NIU.

CASO Nº 3

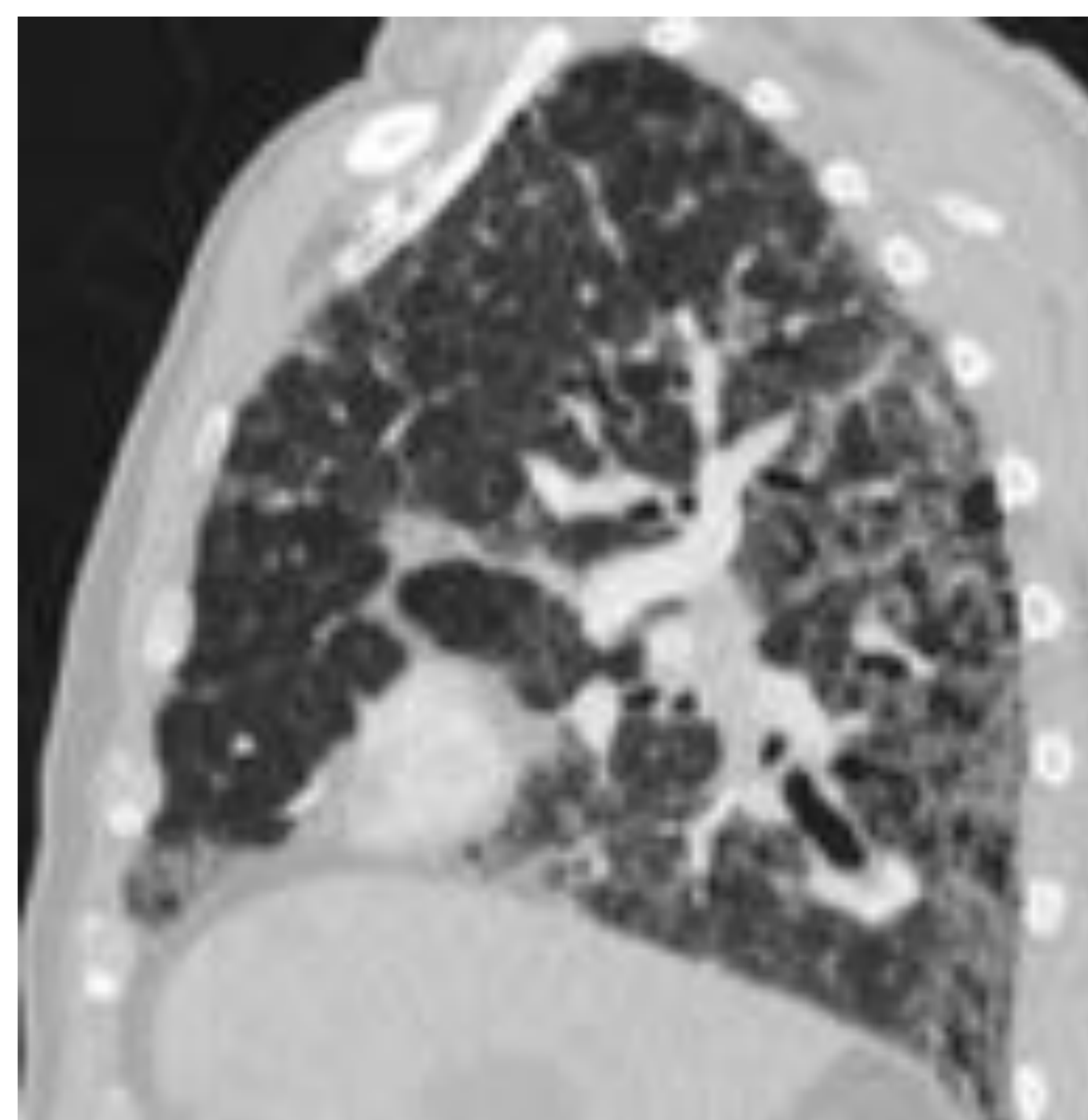
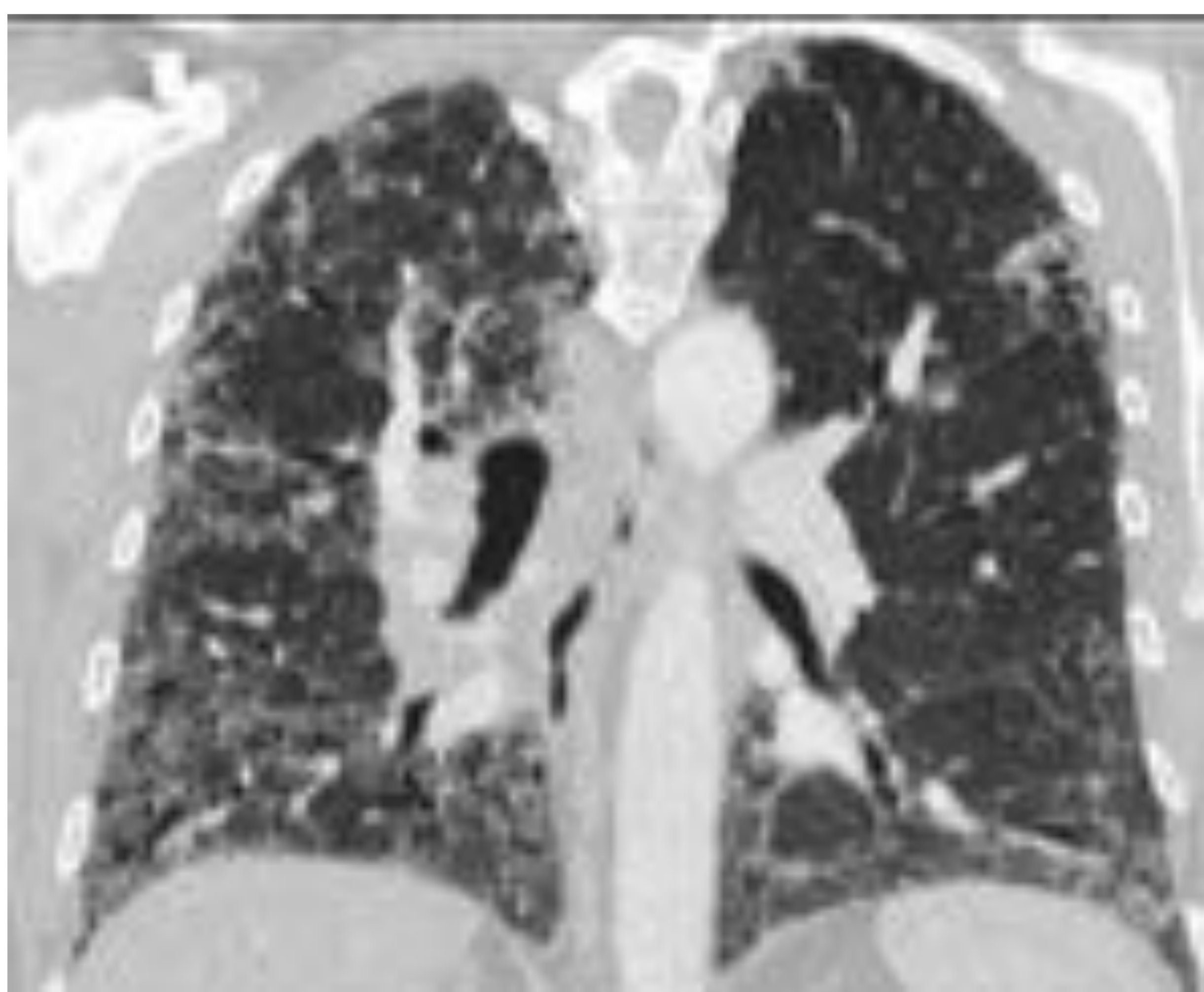
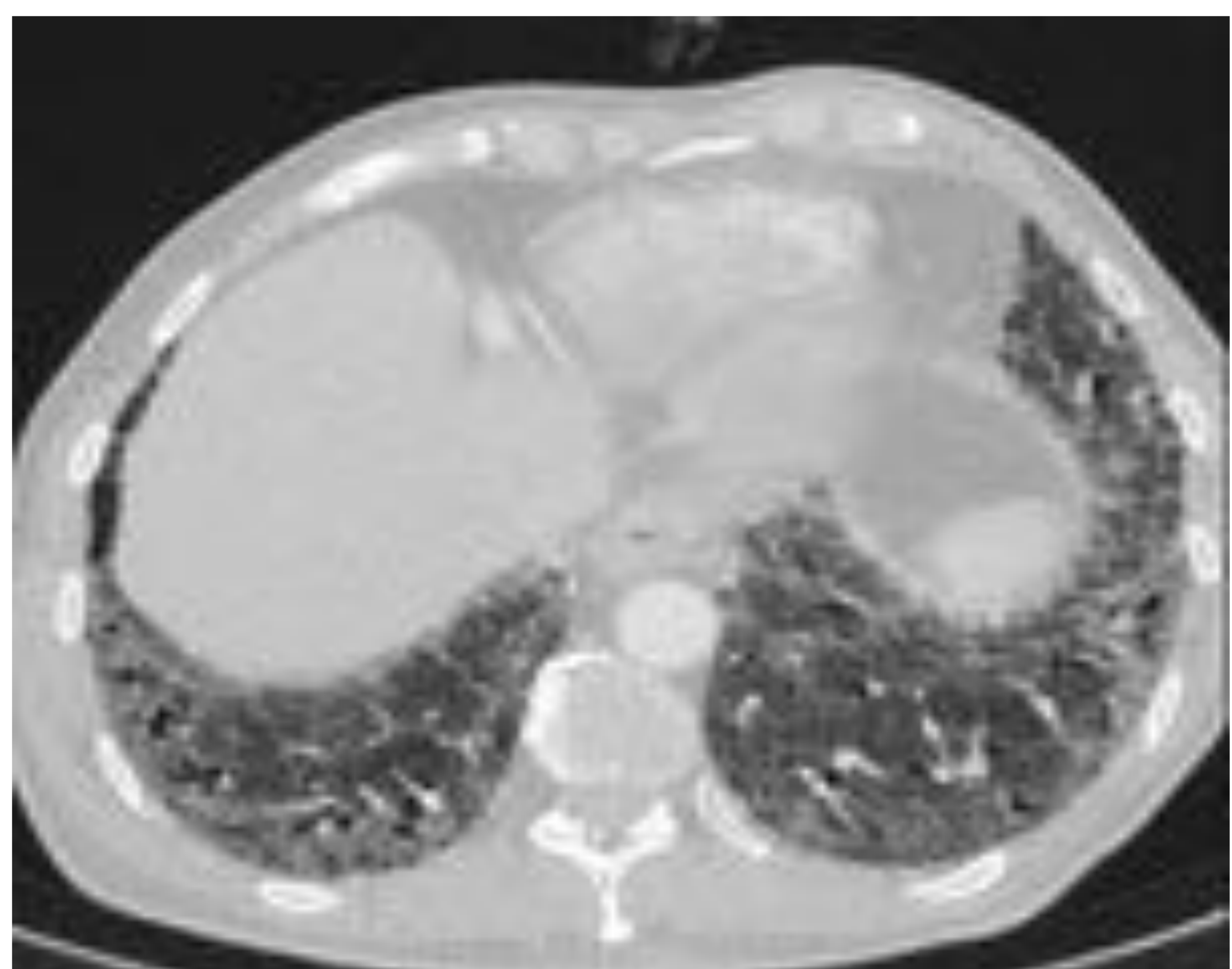
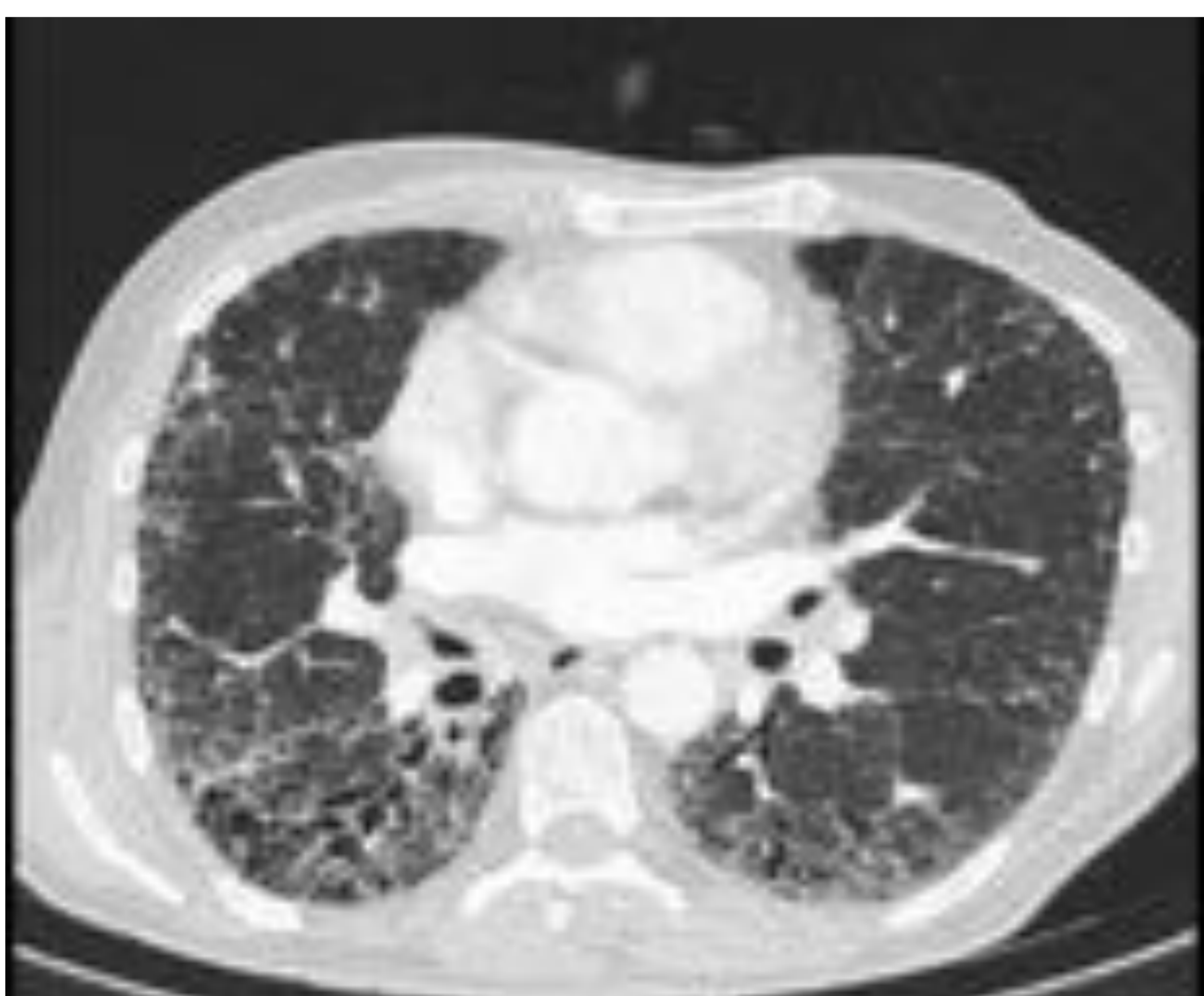


Figura 3: Patrón NIU confirmado con biopsia pulmonar. Extensa afectación intersticial bilateral con panalización y numerosas bronquiectasias por tracción. Aumento de calibre de la arteria pulmonar (4 cm), en probable relación con HTP secundaria.

CASO Nº 4

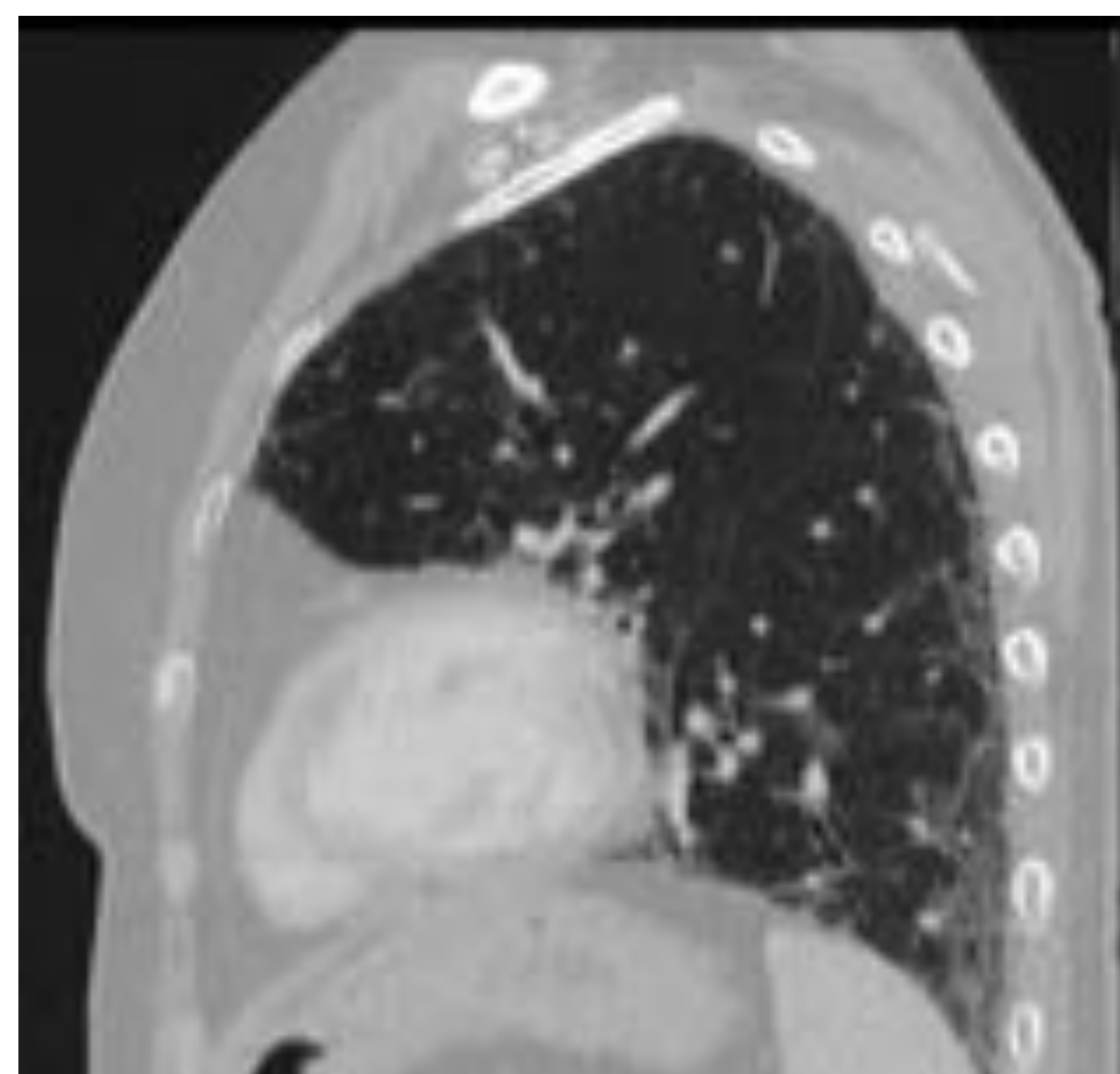
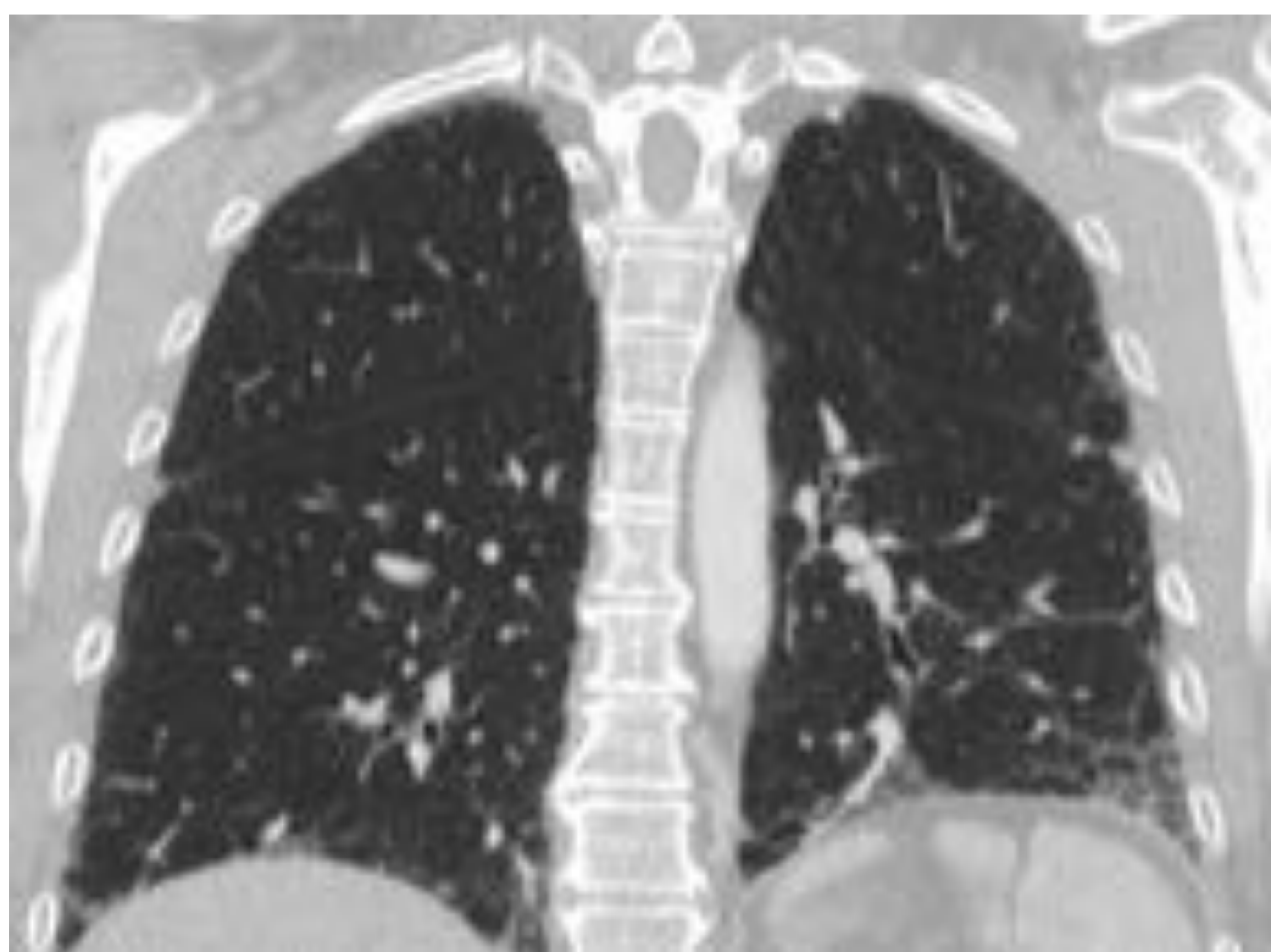


Figura 4: TC de paciente con fibrosis pulmonar idiopática (patrón NIU histológico). Se observa patrón reticular con áreas de panalización periférica de predominio en bases con mayor afectación del pulmón izquierdo. Hallazgos compatibles con NIU. En las bases y de localización subpleural se aprecian pequeñas áreas de aumento de densidad en “vidrio deslustrado”-

CASO Nº 4

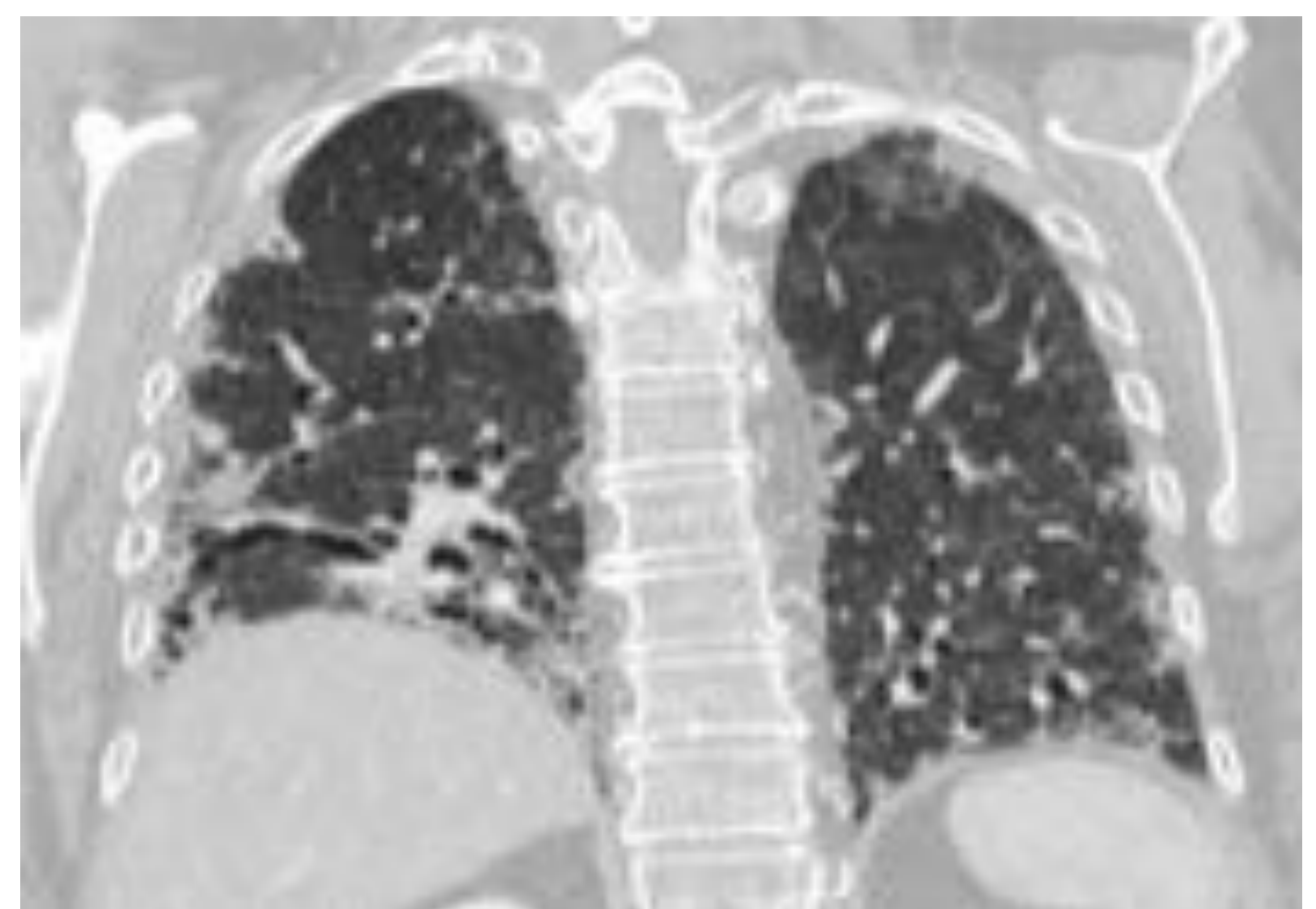


Figura 5: Paciente diagnosticada de fibrosis pulmonar idiopática en tratamiento con pirfenidona. Hermano fallecido por la misma patología, por lo que podríamos estar en una forma familiar. En TC se observan hallazgos en relación con fibrosis pulmonar que afecta a todos los campos pulmonares, fundamentalmente a los inferiores, con marcada desestructuración con engrosamiento septal, áreas de panalización subpleural y bronquiectasias por tracción.

La última imagen corresponde a un control realizado un año antes existiendo menor panalización y patrón reticular.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Lo debemos realizar con las siguientes entidades:

- ✓ Neumopatías intersticiales asociadas a enfermedades colagenovasculares (figura 7).
- ✓ Neumonía por hipersensibilidad crónica.
- ✓ Asbestosis (figura 6).
- ✓ Toxicidad farmacológica.

A continuación ilustramos con imágenes algunas de ellas.

CASO Nº 5

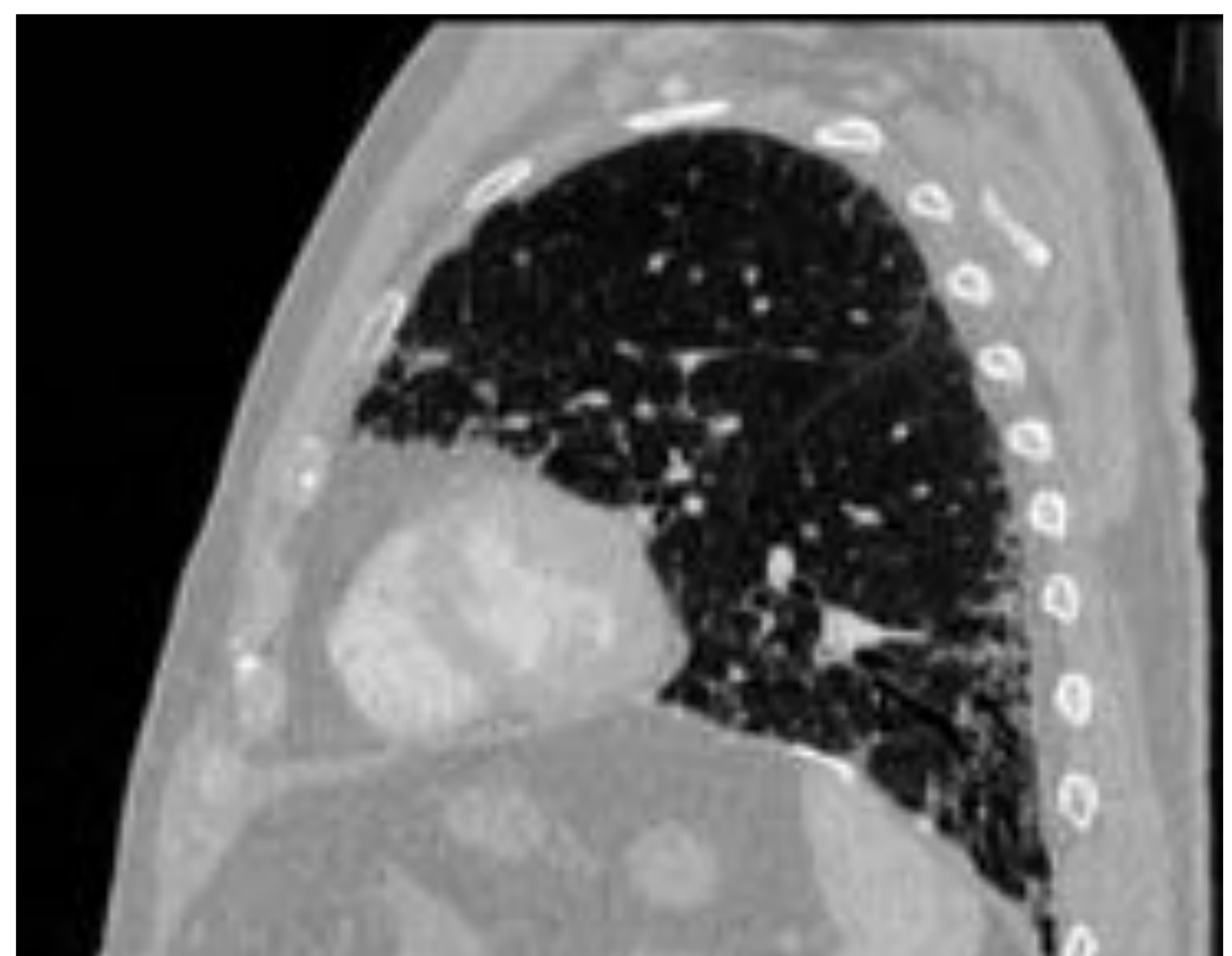
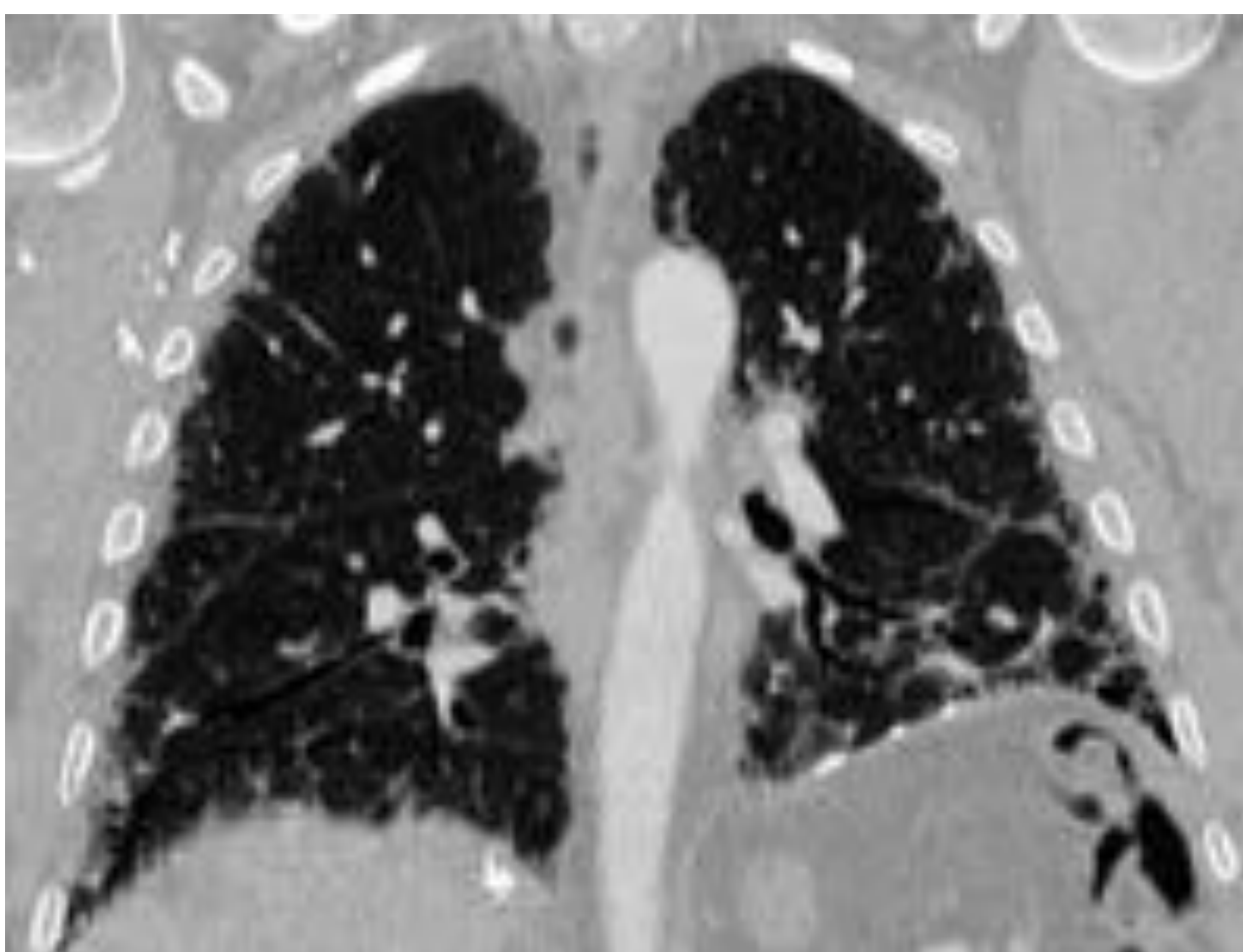


Figura 6: TC de paciente diagnosticado de enfermedad intersticial asociada al **asbesto**. Se identifican marcados cambios fibróticos con pérdida de volumen, bronquiectasias por tracción y patrón en panal en relación con **asbestosis** en fase avanzada.

CASO Nº 6

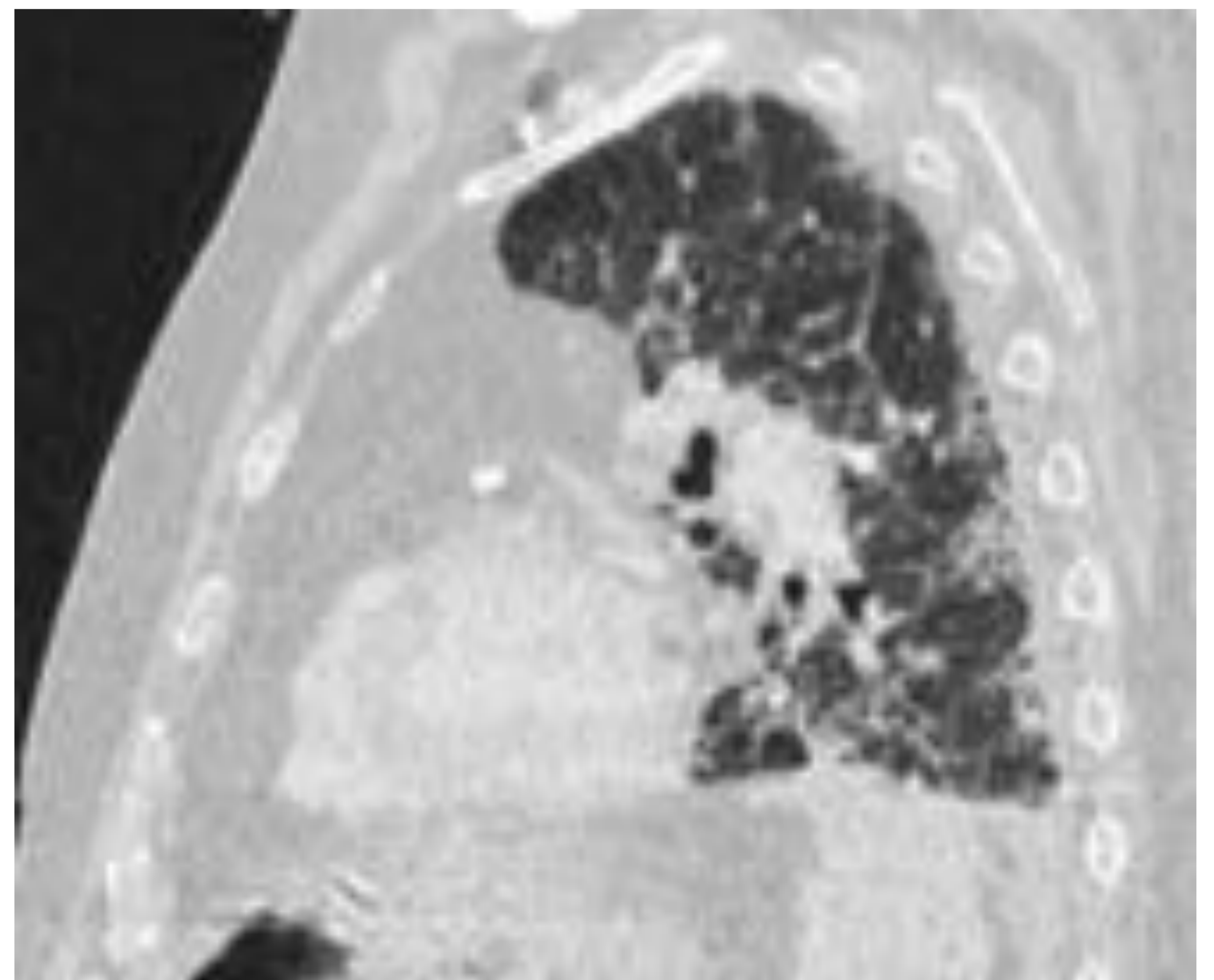


Figura 7: Patrón con artritis reumatoidea y enfermedad pulmonar intersticial en su contexto. Presencia de reticulación bilateral y simétrica de predominio subpleural en mayor medida en campos superiores y medios asociado a bronquiectasias por tracción en lóbulo y LII y panalización. Hallazgos asociados a **patrón radiológico NIU asociado a artritis reumatoide.**

CONCLUSIONES

- ✓ La NIU es la NII más frecuente y presenta unas manifestaciones radiológicas características en TCAR por lo que el papel del radiólogo es muy importante para su diagnóstico, basándose éste en la integración de hallazgos clínicos, radiológicos y anatomopatológicos.

BIBLIOGRAFÍA

- ✓ Xaubet a, Ancochea J, Bollo E, Fernández-Fabrellas E, Franquet T, Molina-Molina M, Montero MA, Serrane-Mollar A. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. Arch Bronconeumol. 2013; 49(8):343-353.
- ✓ Taskar VS, Coultas DB. Is idiopathic pulmonary fibrosis an environmental disease? Proc AM Thorac Soc. 2006;3:293-8.
- ✓ Hobbs S, Lynch D. The idiopathic interstitial pneumonias: an update and review. Radiol Clin Noth Am. 2014;52:105-120. Flatherty KR, King TE, Raghu G, Lynch JP, Colvi TV, Travis WD, et al. Idiopathic interstitial pneumonía. What is the effect of a multidisciplinary approach to diagnosis? AM J Respir Crit Care Med 2004;170:904-910.

BIBLIOGRAFÍA

- ✓ Webb WR, Muller NL, Naidich DP. Alta resolución en TC de pulmón. 3ª edición. Marban libros. SL 2003.
- ✓ Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown K, et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. The Lancet Respiratory Medicine. 2018;6:138-153.