

***Correlación de hallazgos radiológicos y
anatomopatológicos de las enfermedades intersticiales
pulmonares más frecuentes en una revisión de 5 años
en nuestro centro***

Beatriz Sastre Borregón, Lynda Castañeda Rodríguez,
Carlos Miguel Marco Schulke, Javier Martínez Ollero,
Lidia Nicolás Liza, María José Raya Núñez

Hospital General Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

OBJETIVO DOCENTE

- Conocer qué es la enfermedad pulmonar intersticial (EPI).
- Repasar las manifestaciones radiológicas de las EPI y su correlación anatomopatológica.
- Identificar la frecuencia y etiología en un grupo de pacientes diagnosticados de EPI en nuestro centro.

REVISIÓN DEL TEMA

Qué es una enfermedad pulmonar intersticial

- Grupo heterogéneo de patologías con una característica común: afectación intersticial.
- Los hallazgos radiológicos pueden ser muy inespecíficos en la EPI: importante saber identificar las diferentes estructuras anatómicas y, con ello, el lugar de intersticio afectado.

REVISIÓN DEL TEMA

Qué es el intersticio pulmonar

- El intersticio pulmonar es una red de fibras de tejido conectivo que aporta el sostén a las estructuras vasculares, linfáticas e intraparenquimatosas pulmonares.
- El **lobulillo pulmonar secundario** es la unidad anatómica básica en el pulmón y está formado por un número limitado de acinos. Cada lobulillo tiene a nivel central una arteria pulmonar y un bronquiolo pequeño y a nivel periférico el drenaje venoso y linfático.

LOBULILLO PULMONAR SECUNDARIO



REVISIÓN DEL TEMA

Qué es el intersticio pulmonar

- Peribroncovascular: rodeando a los grandes bronquios y a las arterias.
- Centrilobulillar: ramificación del intersticio peribroncovascular en el interior del lobulillo pulmonar secundario, acompañando a la arteria y al bronquiolo centrales.
- Intralobulillar: en el interior del lobulillo pulmonar secundario, alrededor de los acinos.
- Interlobulillar: separa los diferentes lobulillos pulmonares secundarios, acompañando a las venas y vasos linfáticos.
- Subpleural: rodea el pulmón de forma periférica.

REVISIÓN DEL TEMA

El comportamiento radiológico de la enfermedad pulmonar intersticial se divide en dos patrones: lineal o reticular y nodular.

PATRÓN LINEAL O RETICULAR

Viene determinado por el componente de intersticio afecto.

- 1. Engrosamiento del intersticio peribroncovascular (centrilobulillar).
- 2. Engrosamiento de septos interlobulillares/engrosamiento septal/líneas septales.
- 3. Engrosamiento intersticial subpleural.
- 4. Engrosamiento intersticial intralobulillar.

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN LINEAL O RETICULAR

1. Engrosamiento del intersticio peribroncovascular (centrilobulillar).

- Aumento del grosor de la pared bronquial. Perihiliar unilateral o parcheada. Pueden asociar bronquiectasias por tracción secundarias.
- Aumento del diámetro de las ramas de las arterias pulmonares intralobulillares. (Afectación centrilobulillar). La arteria se visualiza en el centro del lobulillo como un punto o una imagen lineal ramificada.
- Puede ser liso, nodular o irregular.

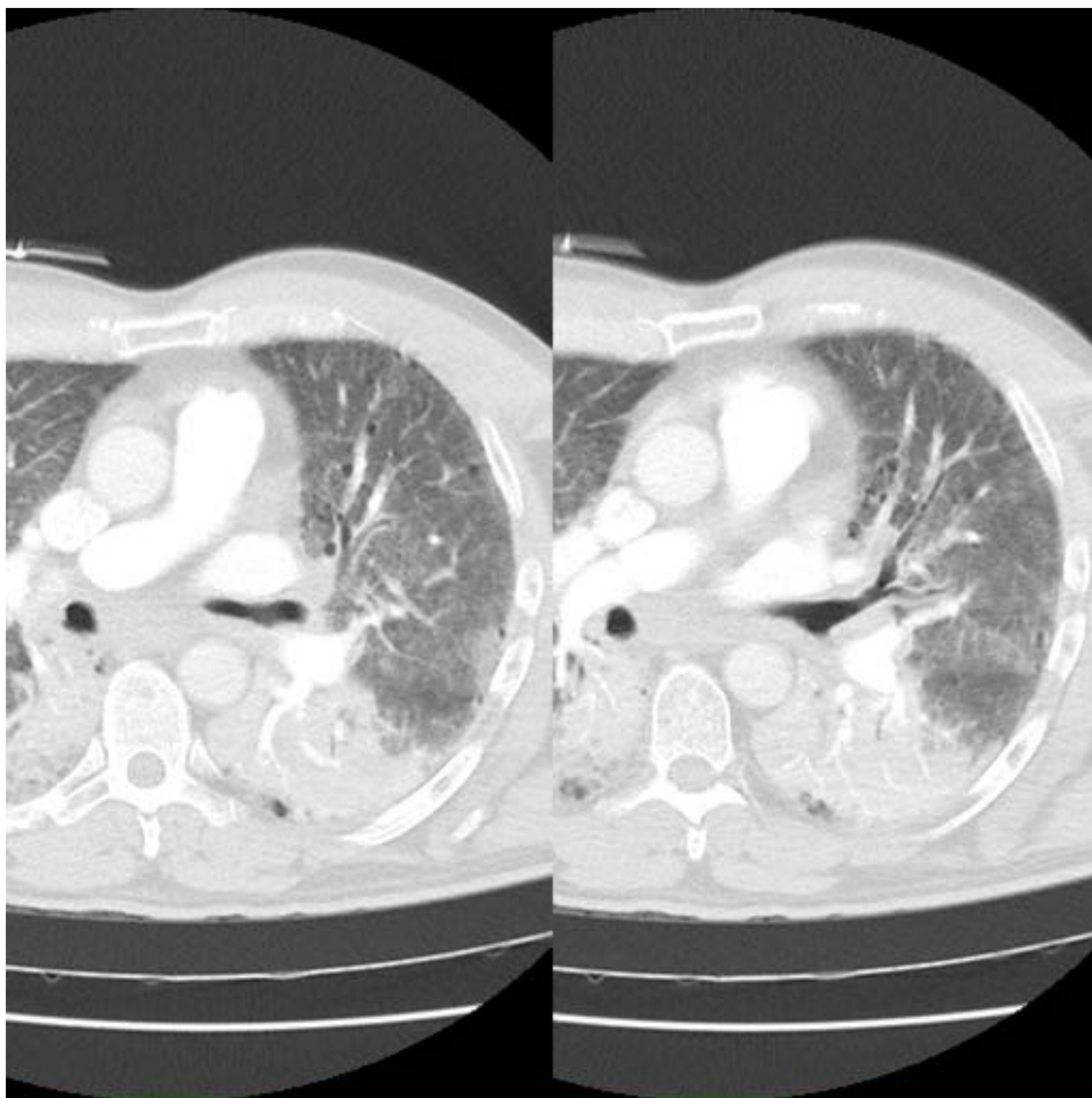


Figura 1. Paciente con edema agudo de pulmón donde puede visualizarse engrosamiento de la pared bronquial perihiliar.

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN LINEAL O RETICULAR

2. Engrosamiento de septos interlobulillares/engrosamiento septal/líneas septales.

- Los septos pueden estar rellenos de líquido intersticial, infiltración celular o fibrosis.
- A nivel periférico se visualizan como imágenes lineales de 1-2 cm que se extienden hacia la superficie pleural, perpendiculares a ella.
- A nivel central los septos suelen ser de morfología hexagonal en los que se visualiza la arteria centrilobulillar.
- Puede ser:
 - Regular, si se asocia a vidrio deslustrado conforma un patrón “en empedrado”.
 - Nodular o irregular.

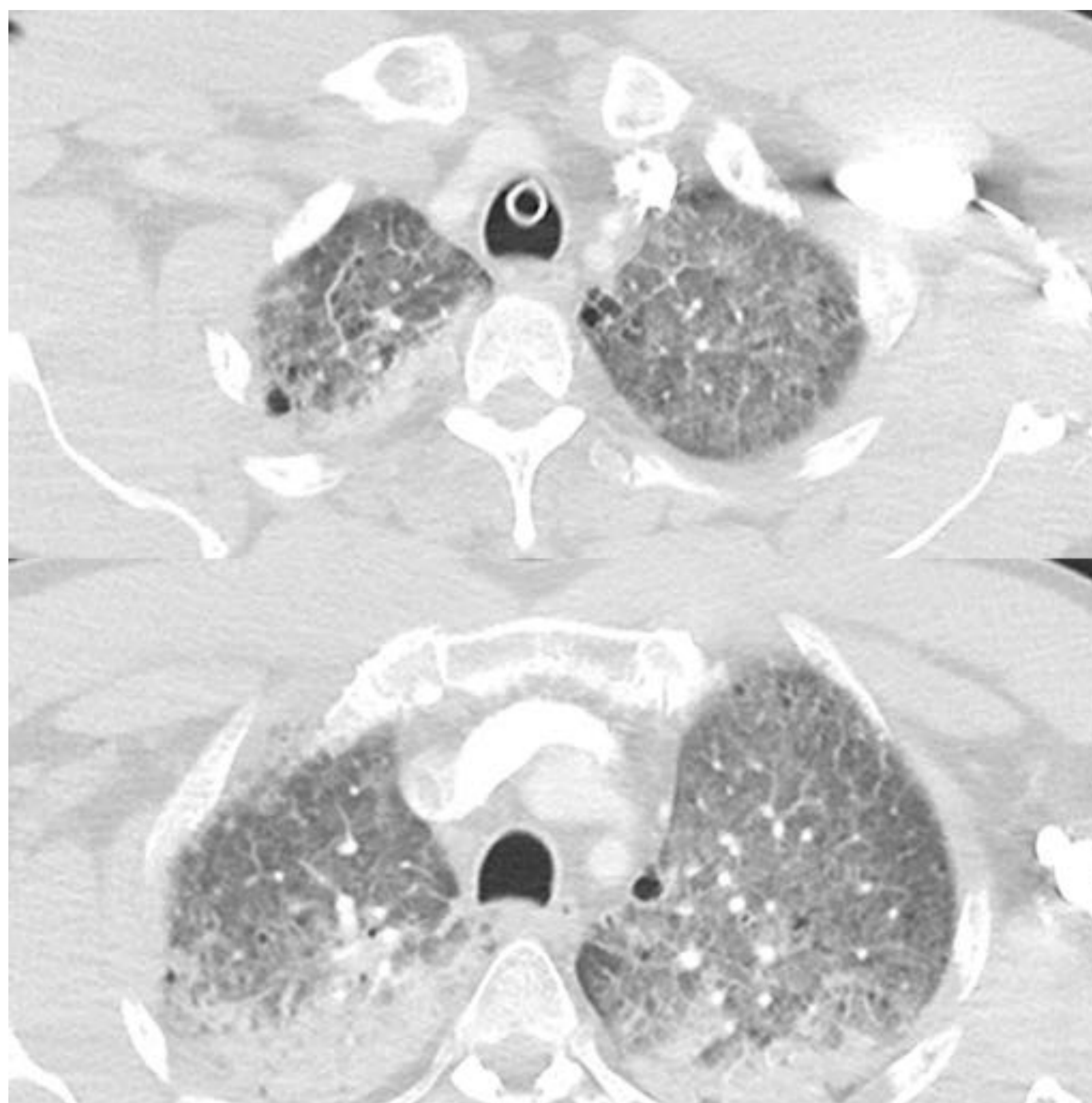


Figura 2. Engrosamiento periférico en ápices pulmonares.

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN LINEAL O RETICULAR

3. Engrosamiento intersticial subpleural.

- Se visualiza con mayor facilidad cercano a las cisuras.
- Puede ser liso o nodular. Muy frecuente en pacientes con neumonía intersticial usual.

4. Engrosamiento intersticial intralobulillar.

- En TC se muestra como un patrón reticular fino, con múltiples imágenes lineales con escasa separación entre ellas. Se suele asociar a irregularidad en las superficies pleurales.
- Si se afecta este intersticio de forma aislada, conviene descartar causas de fibrosis pulmonar.



Figura 3. Paciente con fibrosis pulmonar por esclerosis sistémica en el que se aprecia un componente intersticial subpleural en periferia y bases.

REVISIÓN DEL TEMA

El comportamiento radiológico de la enfermedad pulmonar intersticial se divide en dos patrones: lineal o reticular y nodular.

PATRÓN NODULAR

Viene determinado por el tamaño, apariencia, atenuación y distribución de los nódulos.

- 1. Nódulos pequeños.
- 2. Nódulos grandes o masas.



Figura 4. Paciente con silicosis en el que se identifican múltiples nódulos de pequeño tamaño perilinfáticos.

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN NODULAR

1. Nódulos pequeños.

- Nódulos menores de 1 cm de diámetro máximo. Son nódulos bien definidos y de densidad partes blandas.
- En función de su distribución se diferencian en:

Distribución perilinfática: se afecta el intersticio peribroncovascular, el centrilobulillar, el interlobulillar y el subpleural. Suelen asociar nódulos subpleurales que pueden confluir y formar pseudoplaclas. Típico en la sarcoidosis, silicosis y neumoconiosis, además de en la diseminación linfática tumoral.



Figura 5. Paciente diagnosticado de sarcoidosis. Múltiples nódulos de pequeño tamaño centrilobulillares.

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN NODULAR

1. Nódulos pequeños.

- Nódulos menores de 1 cm de diámetro máximo. Son nódulos bien definidos y de densidad partes blandas.
- En función de su distribución se diferencian en:

Distribución al azar: distribución aleatoria sin respetar las estructuras anatómicas, aunque con preferencia de la periferia y bases pulmonares. Bilateral y simétrica.

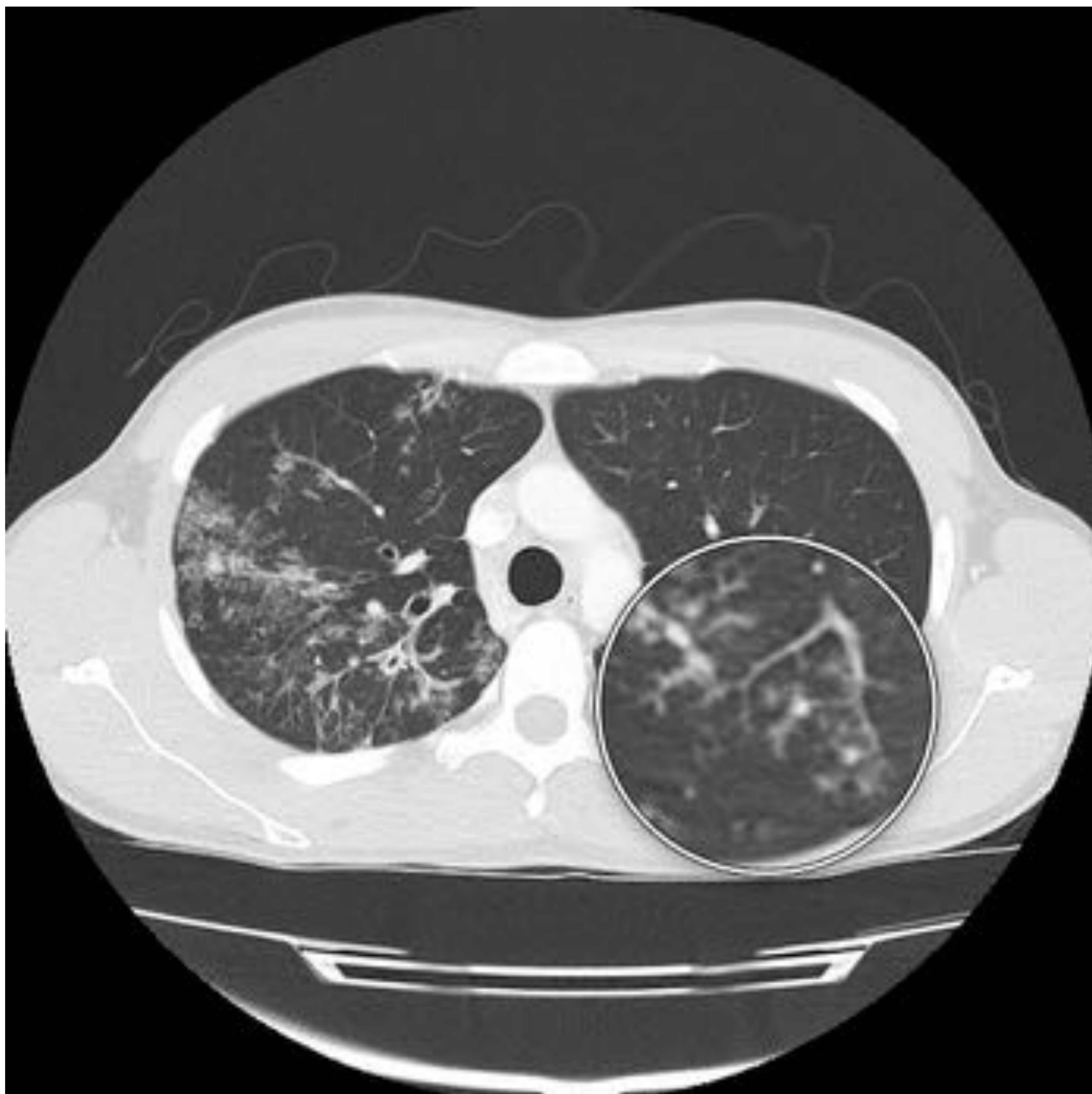


Figura 6. Paciente con tuberculosis. Se evidencia un patrón nodular de distribución aleatoria.

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN NODULAR

1. Nódulos pequeños.

- Nódulos menores de 1 cm de diámetro máximo. Son nódulos bien definidos y de densidad partes blandas.
- En función de su distribución se diferencian en:

Distribución centrilobulillar: Imagen nodular central con una disposición uniforme. Se separan de la superficie pleural por unos 5-10 mm de forma mantenida, que se encuentra **respetada**, lo que los diferencia del resto de distribuciones nodulares.

Distribución centrilobulillar con "árbol en brote": implica dilatación de los bronquiolos centrilobulillares asociada a engrosamiento peribronquiolar. Distribución parcheada.



Figura 7. Diseminación endobronquial con múltiples nódulos milimétricos centrilobulillares.

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN NODULAR

1. Grandes nódulos o masas.

- Grandes nódulos >1 cm. Masas >3 cm.
- Grandes nódulos en patología infiltrativa difusa; pueden ser la manifestación primaria de la enfermedad.
- Masas en patología intersticial difusa; en patologías con múltiples nódulos que confluyen.

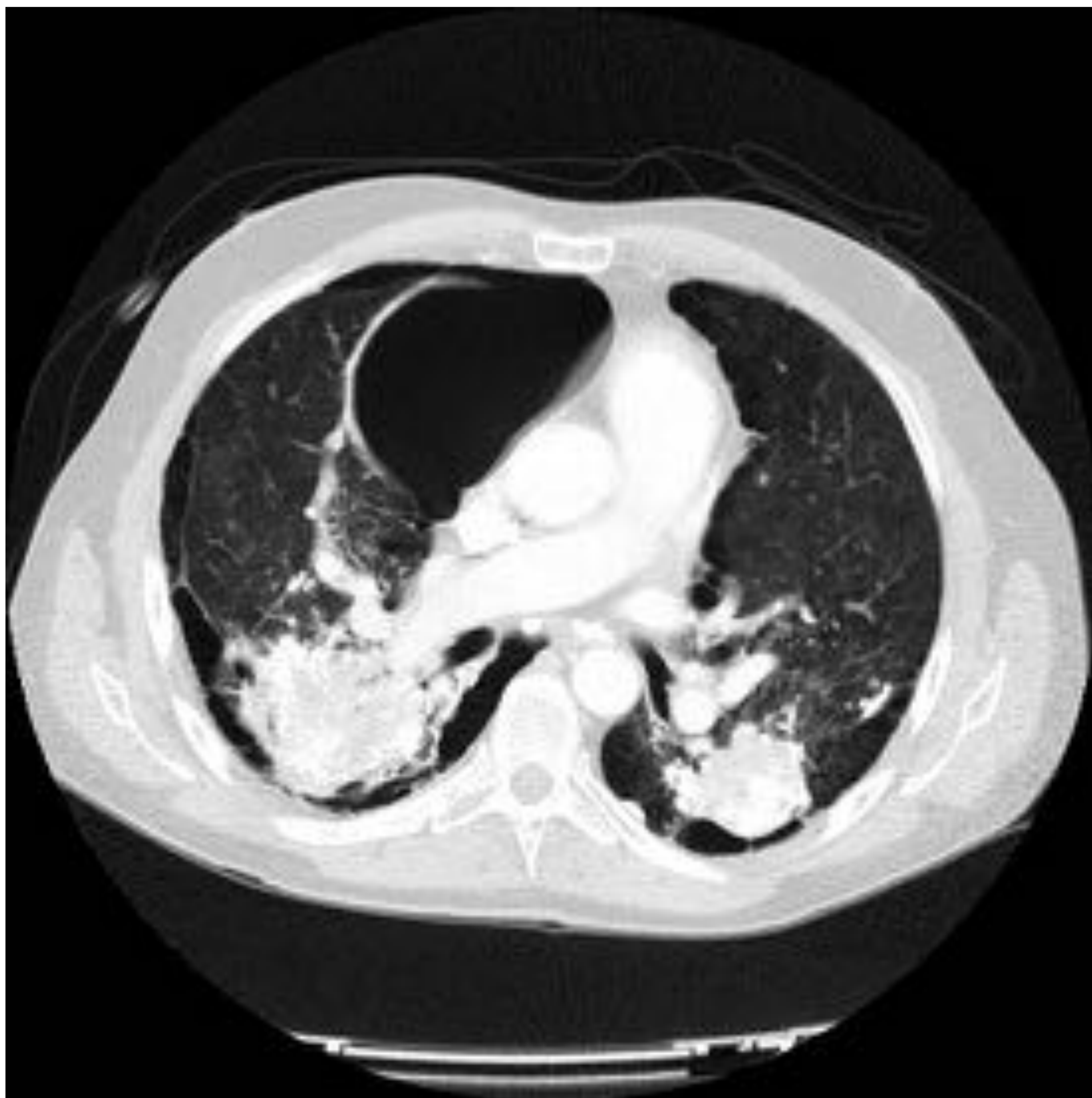


Figura 8. Paciente con silicosis evolucionada. Masas en regiones posteriores por confluencia de múltiples nódulos y marcadas áreas enfisematosas.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI

Se dividen en dos grandes grupos en función de si presentan una causa conocida o se consideran idiopática.

EPI DE CAUSA CONOCIDA

- Exposición a un factor de riesgo: tabaco, inhalación de polvos orgánicos e inorgánicos, drogas, radioterapia e infecciones.
- Enfermedades relacionadas con el colágeno: lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, esclerosis sistémica, dermatomiositis y polimiositis, espondilisis anquilosante, síndrome de Sjögren y la enfermedad mixta del tejido conectivo.
- Enfermedades granulomatosas: sarcoidosis, histiocitosis de células de Langerhans.
- Neoplasias: linfangitis carcinomatosa, metástasis y linfoma.
- Vasculitis.
- Otras: amiloidosis, proteinosis alveolar.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI

Se dividen en dos grandes grupos en función de si presentan una causa conocida o se consideran idiopática.

EPI IDIOPÁTICAS

- Neumonía intersticial usual: la más frecuente.
- Neumonía intersticial descamativa: la más relacionada con tabaco.
- Bronquiolitis respiratoria asociada a EPI: en varones fumadores.
- Neumonía intersticial linfoide: en mujeres, relacionada con el VIH.
- Neumonía intersticial no específica.
- Neumonía intersticial aguda: insuficiencia respiratoria aguda grave.
- Neumonía organizada criptogénica: clínica subaguda.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

- Se recoge información de 45 pacientes entre los años 2012-2017.
- Se identifica una causa conocida en 11 de ellos.
 - 5 se relacionaron con patologías asociadas al colágeno:
 - 2 con esclerosis sistémica.
 - 1 con artritis reumatoide.
 - 1 con un Síndrome de Sjögren.
 - 1 fue inespecífico.
 - 4 secundarios a sarcoidosis.
 - 2 en relación con neumonitis por hipersensibilidad.
- De los de causa idiopática, 8 se confirmaron histológicamente
 - 6 secundarios a neumonía intersticial usual.
 - 2 en relación con neumonía intersticial no específica.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

ESCLEROSIS SISTÉMICA

- La Rx de tórax puede ser normal pese a la clínica.
- Los hallazgos en TC son:
 - Afectación de predominio **subpleural** y periférico de patrón en panal.
 - Patrón reticular irregular y líneas subpleurales.
 - Infiltrados en **vidrio deslustrado** y condensaciones.
 - También puede verse engrosamiento o derrame pleural.
 - Como hallazgo característico la presencia de **dilatación esofágica**

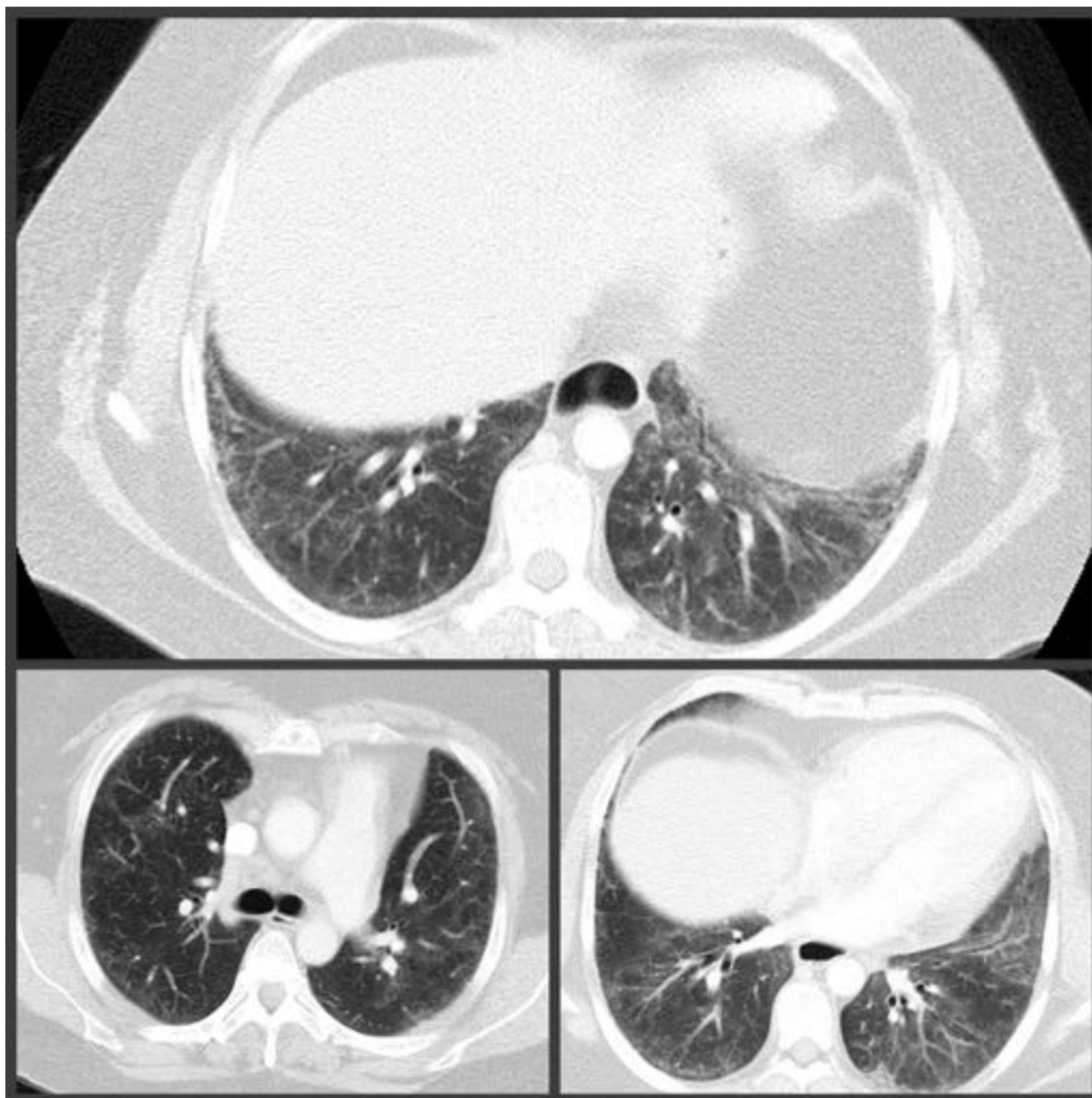


Figura 9. Caso 1. Mujer de 39 años. Afectación subpleural en vidrio deslustrado sobre alteraciones reticulares y dilatación esofágica distal.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

ESCLEROSIS SISTÉMICA

- La Rx de tórax puede ser normal pese a la clínica.
- Los hallazgos en TC son:
 - Afectación de predominio **subpleural** y periférico de patrón en panal.
 - Patrón reticular irregular y líneas subpleurales.
 - Infiltrados en **vidrio deslustrado** y condensaciones.
 - También puede verse engrosamiento o derrame pleural.
 - Un hallazgo asociado sería la presencia de **dilatación esofágica**.

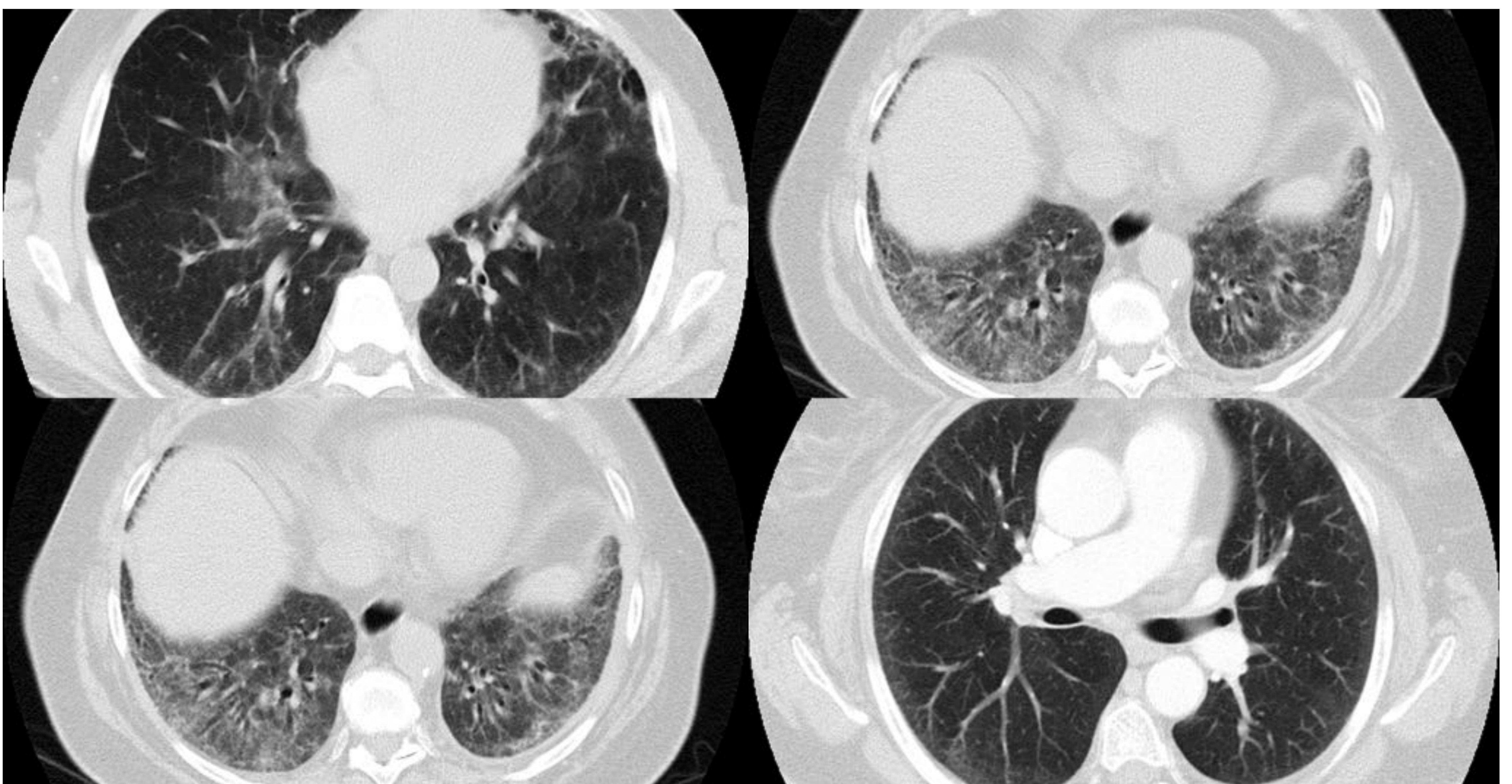


Figura 10. Caso 2. Mujer de 57 años. Se aprecia una marcada afectación en vidrio deslustrado asociada a cambios reticulares periféricos.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

ARTRITIS REUMATOIDE

- Se asocia con frecuencia a otras patologías pulmonares como fibrosis pulmonar.
- En la RX de tórax solo en un 40% se describen anomalías intersticiales.
- Los hallazgos en TC más característicos serían la presencia de: bronquiectasias, consolidaciones, adenopatías y anomalías pleurales (derrame y engrosamiento). Nódulos de hasta 3 cm de diámetro de predominio subpleural.

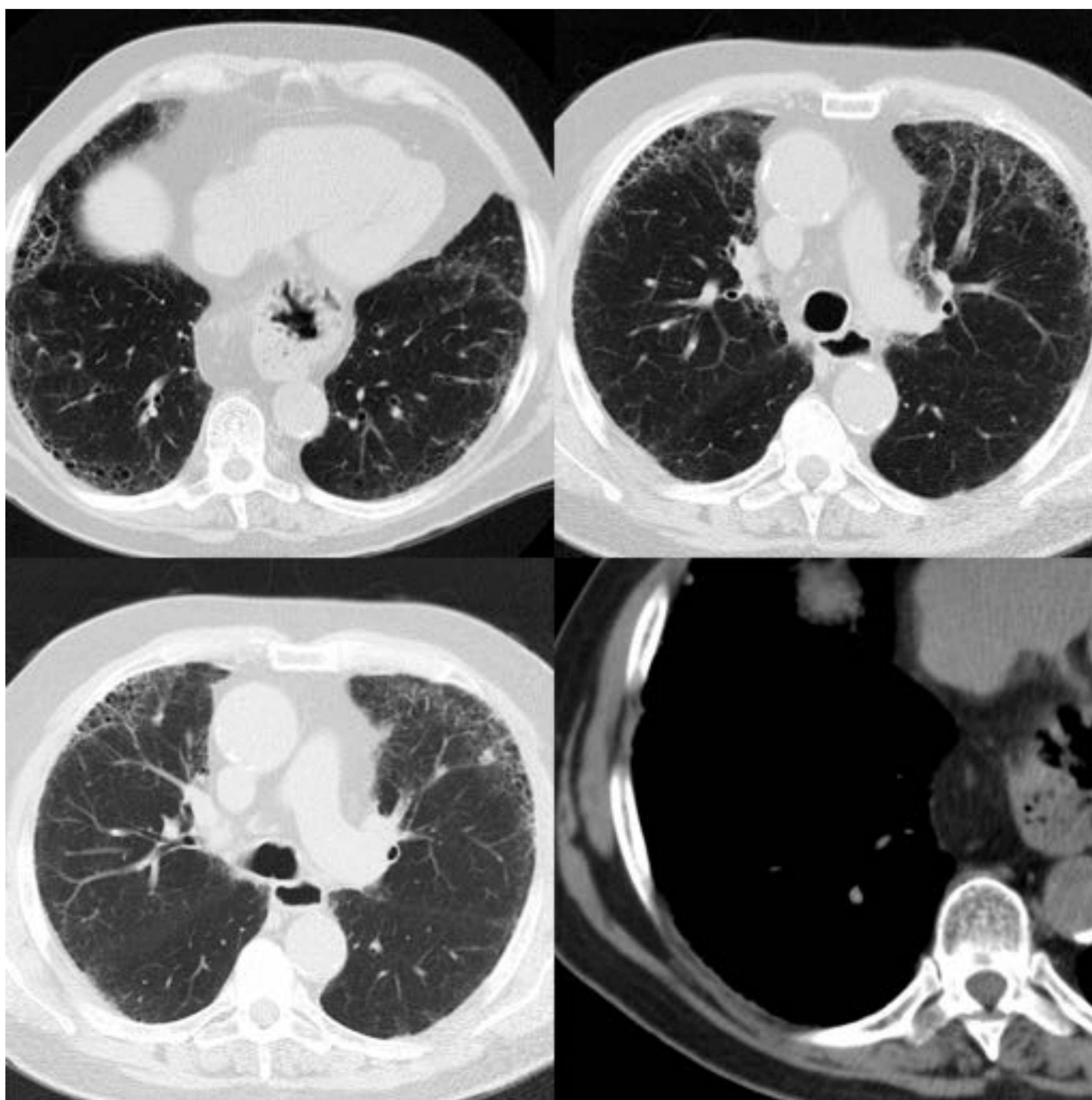


Figura 11. Caso 3. Varón de 76 años. En estudio TC se visualiza la presencia de un patrón de panalización de predominio periférico y en bases, con engrosamiento de los septos interlobulillares. Se acompaña de nódulos subcentimétricos en los campos anteriores y un mínimo engrosamiento pleural en la base derecha.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

SÍNDROME DE SJÖGREN

- Los hallazgos frecuentes en TC incluyen:
 - Densidades en vidrio deslustrado periféricas.
 - **Fibrosis** pulmonar.
 - Opacidades nodulares centrilobulillares.
 - **Quistes subpleurales**.
 - El predominio es en campos inferiores y posteriores.

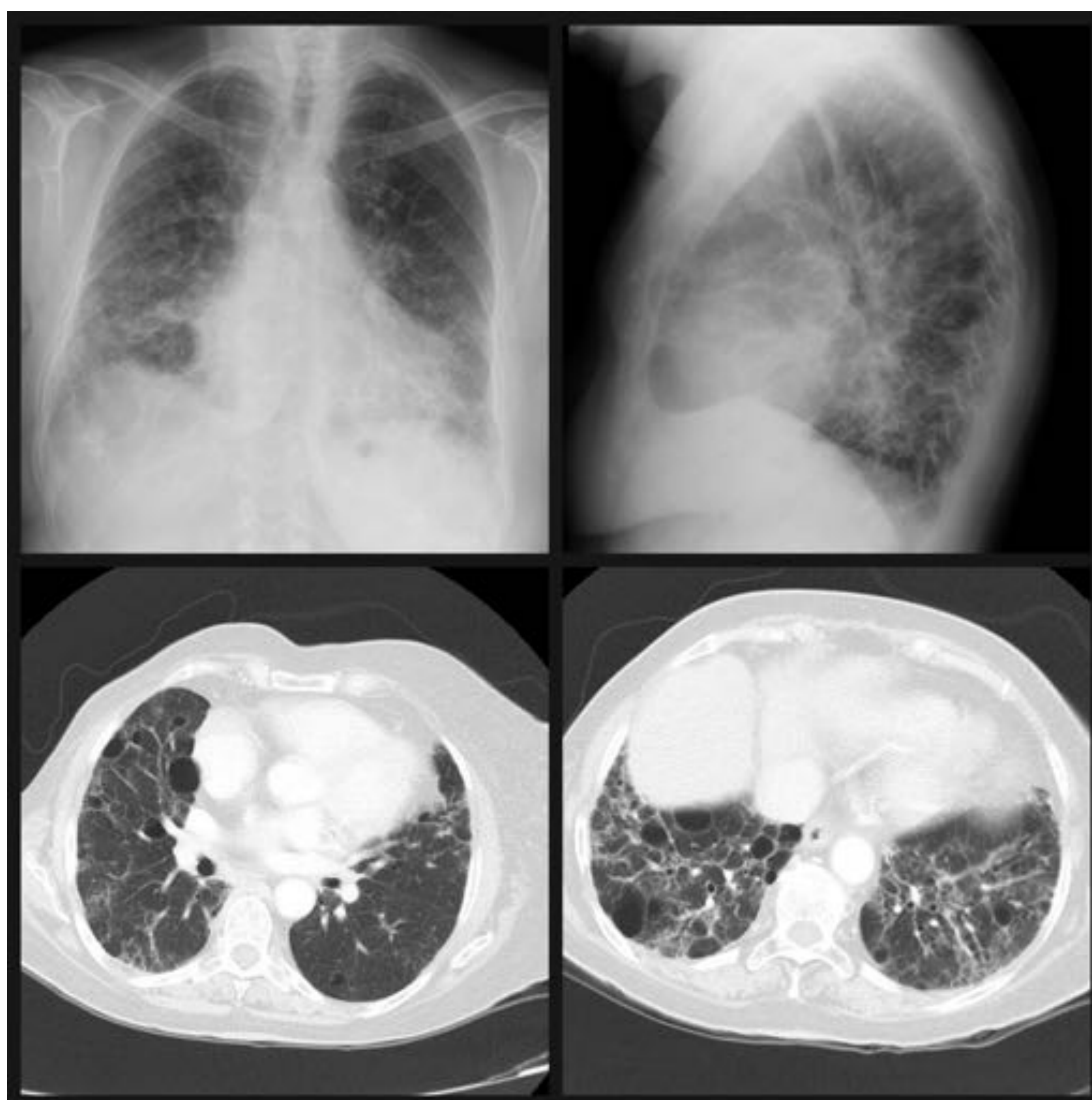


Figura 12. Caso 4. Mujer de 77 años, la placa de tórax muestra un patrón intersticial en campos medios e inferiores. En la TC se confirma la presencia de un patrón reticular de en bases, con áreas en vidrio deslustrado de predominio periférico. Son llamativos los quistes de localización subpleural.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

SARCOIDOSIS

- El 60% de los pacientes presentan adenopatías simétricas, bilaterales, hiliares y paratraqueales.
- En el TC se visualizan pequeños nódulos de distribución perilinfática; más visibles en las cisuras, regiones costales subpleurales, septos interlobulillares y regiones centrilobulares. Predominio en lóbulos superiores.
- Los nódulos pueden juntarse y formar conglomerados, que asocian bronquiectasias.
- Engrosamiento del intersticio peribroncovascular.

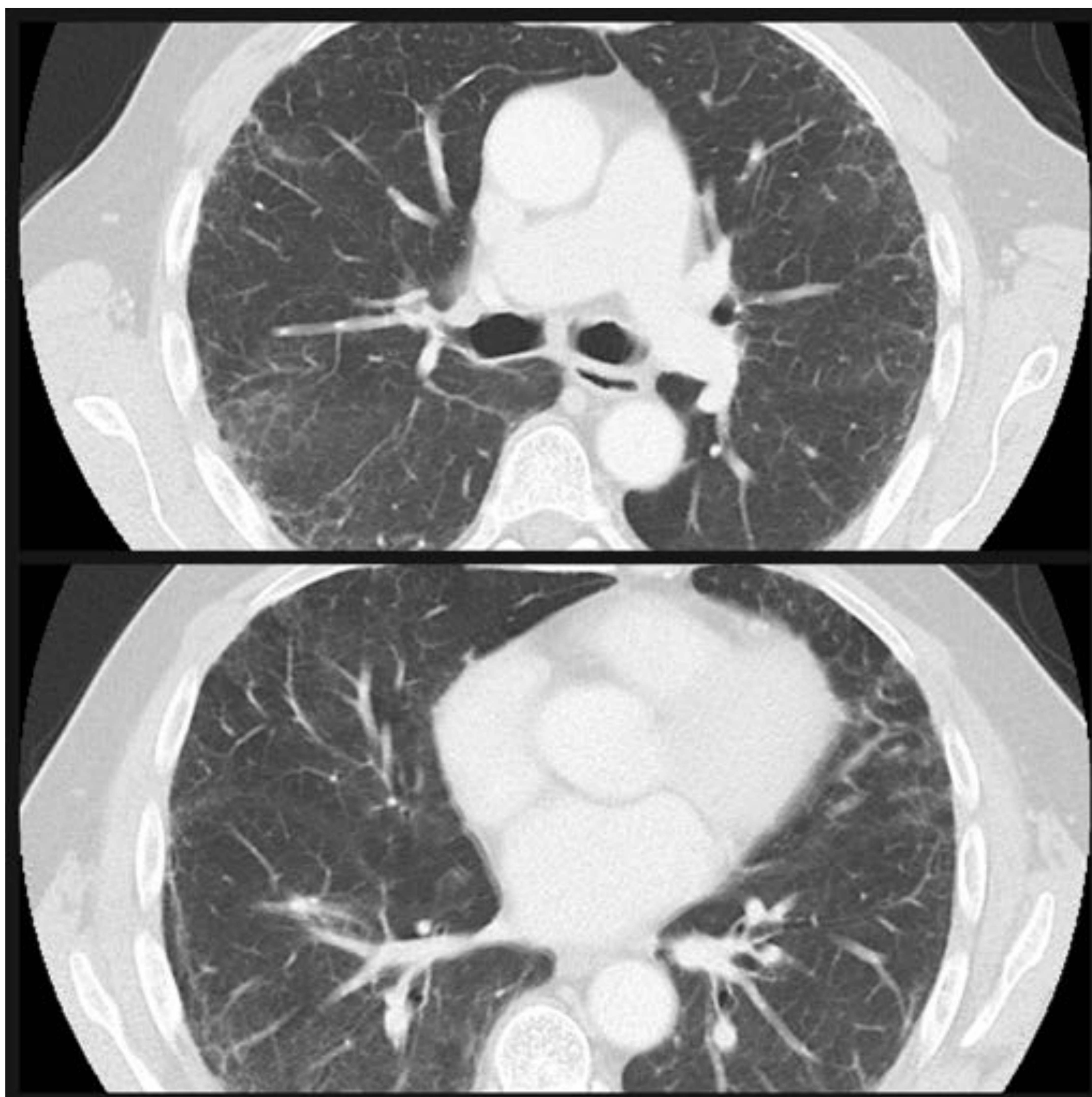


Figura 13. Caso 5. Varón de 67 años, con patrón intersticial periférico de predominio en lóbulos superiores.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

SARCOIDOSIS

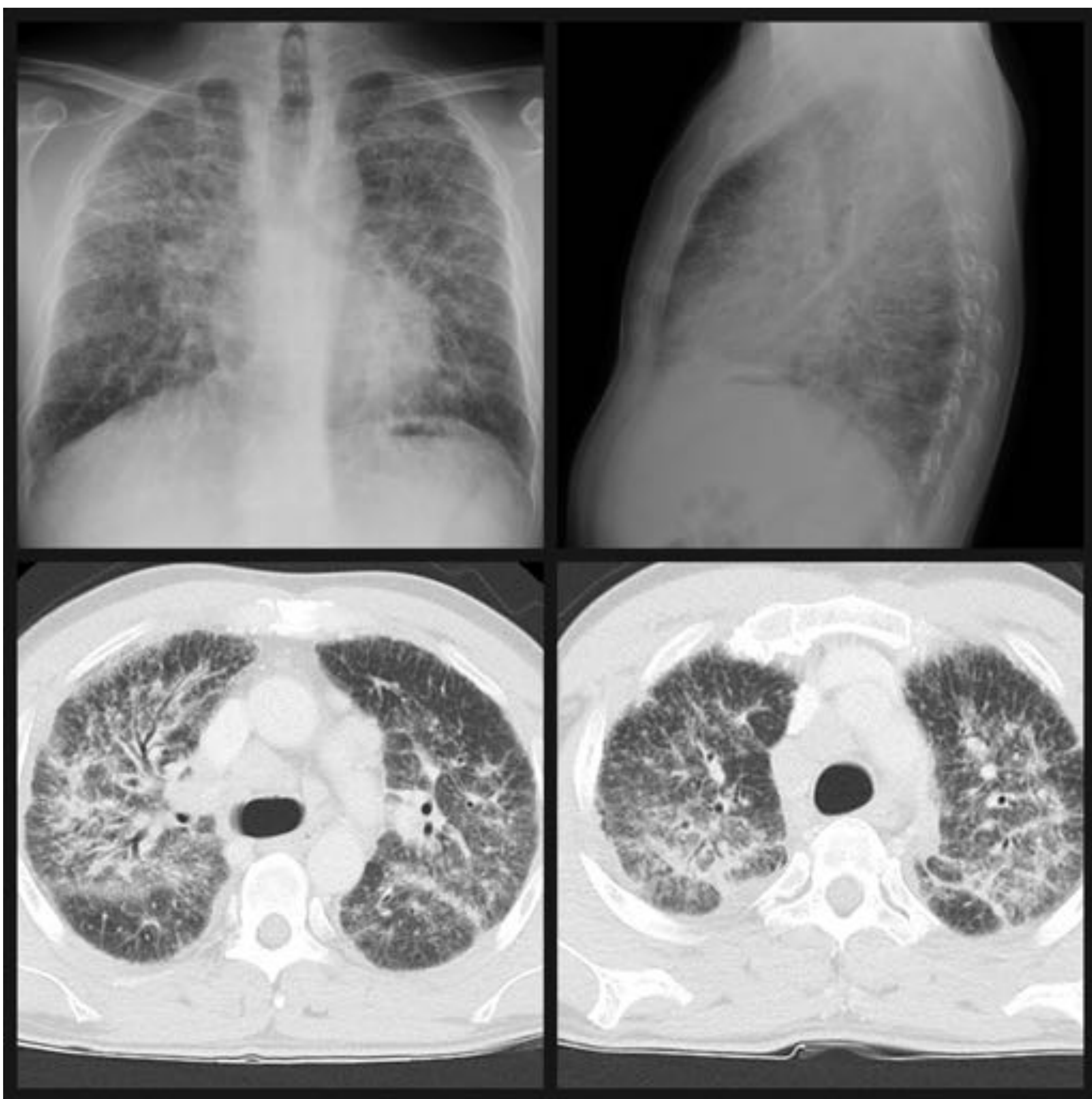


Figura 14. Caso 6. Varón de 47 años, se visualiza un patrón micronodular de predominio en campos medios y superiores, con nódulos centrilobulillares. Micronódulos de localización subpleural y a lo largo de ambas cisuras, en relación a distribución perilinfática de los mismos. Adenopatias hiliares bilareales.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

SARCOIDOSIS

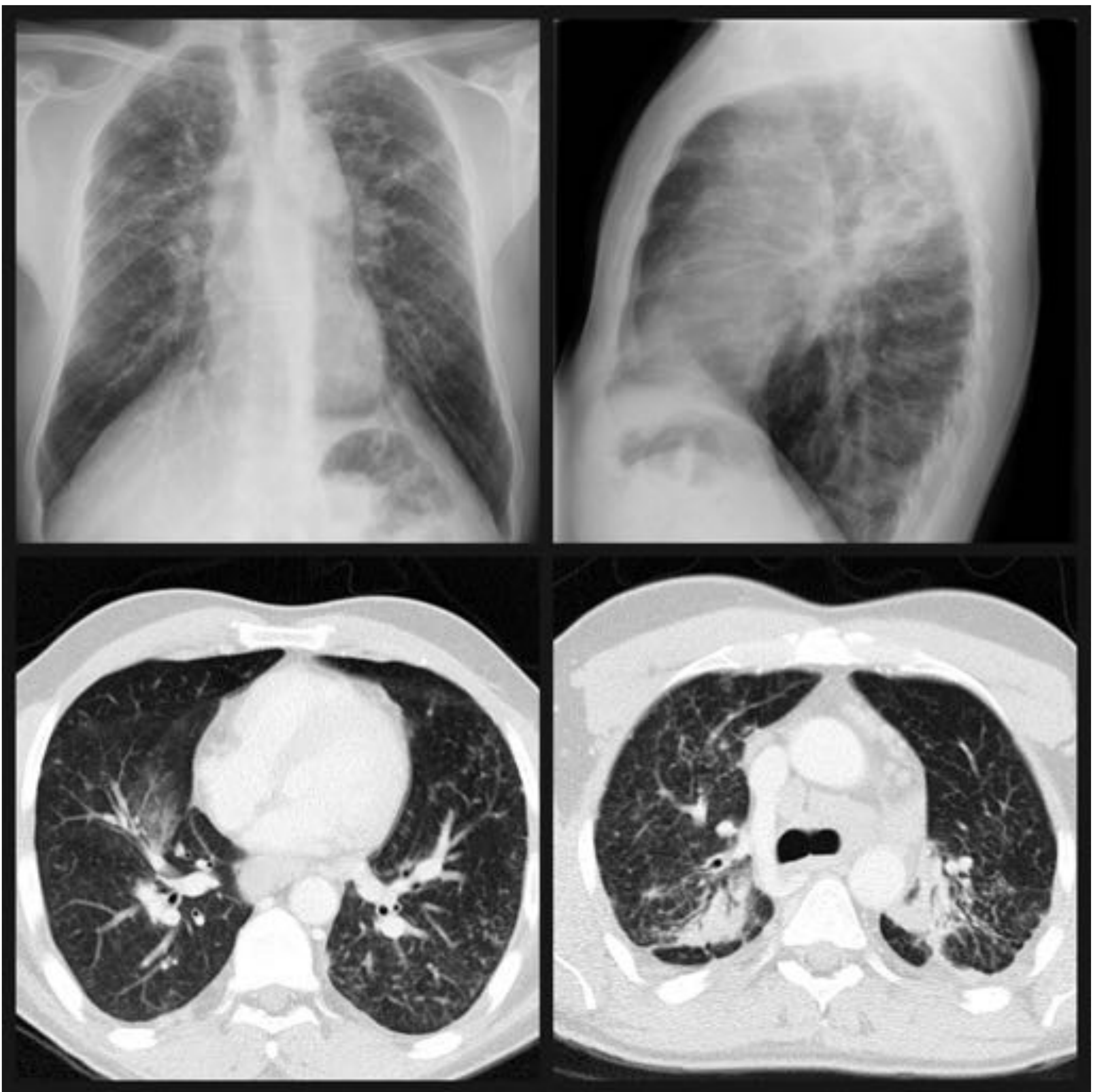


Figura 15. Caso 7. Varón de 40 años, donde se visualizan adenopatías perihiliares en la placa de tórax. En TC se aprecian conglomerados con bronquiectasias en las porciones superiores y una opacidad en vidrio deslustrado en pulmón derecho.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

SARCOIDOSIS



Figura 16. Caso 8. Varón de 24 años. Infiltrados reticulonodulares bilaterales en campos medios y superiores, con adenopatías hiliomediastínicas. Llama la atención la presencia de lesiones cavitadas.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD

- En la fase aguda; consolidaciones bilaterales y pequeñas opacidades nodulares mal definidas.
- En la fase subaguda; opacidades en vidrio deslustrado parcheadas, nódulos centrilobulillares, perfusión en mosaico, atrapamiento aéreo.
- En la fase crónica; cambios por fibrosis, más los hallazgos descritos en la fase subaguda. Ángulos costofrénicos respetados.

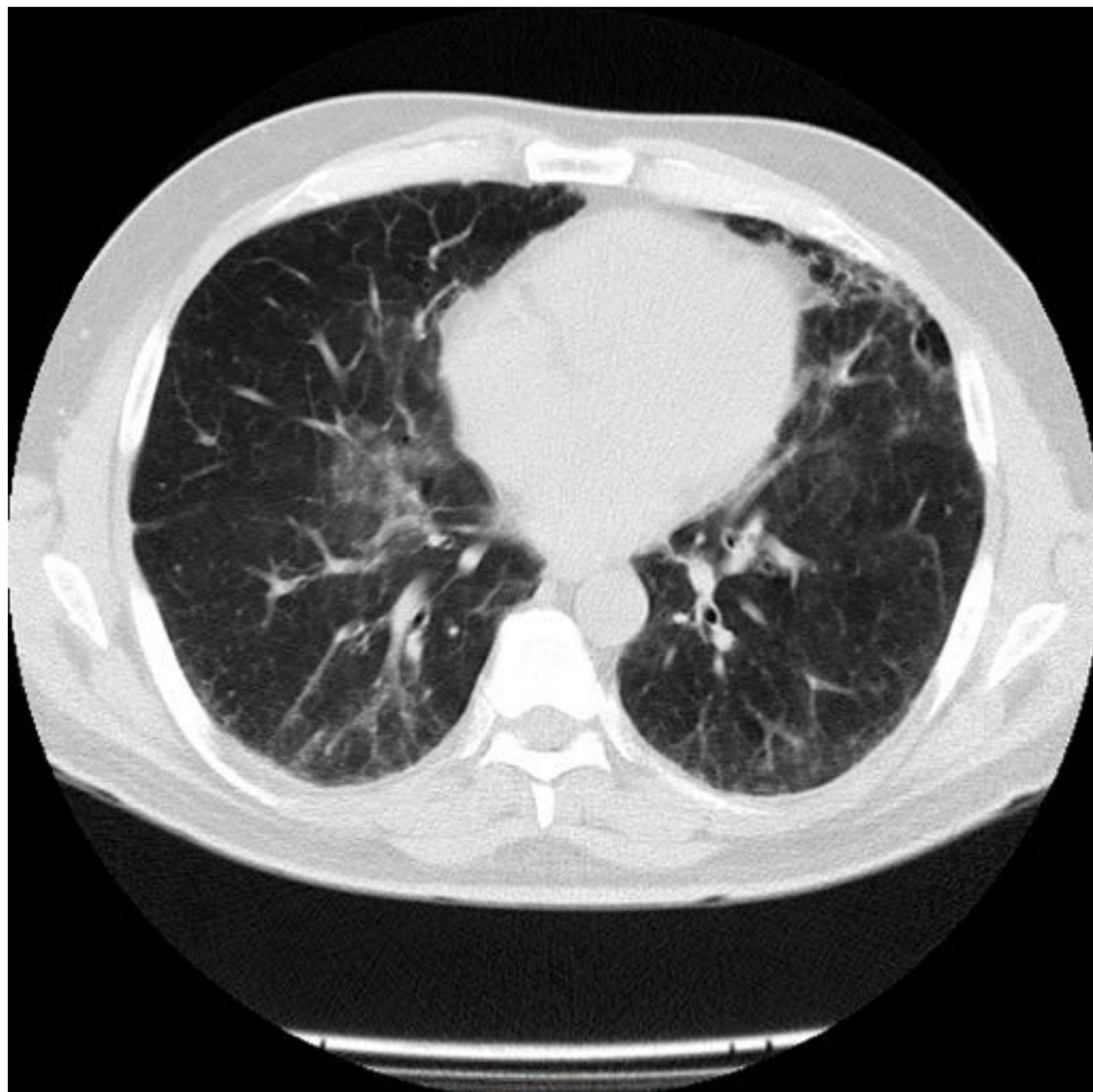


Figura 17. Caso 9. Varón de 55 años, con opacidades parcheadas en vidrio deslustrado y una afectación intersticial sin claro predominio.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD



Figura 18. Caso 10. Varón de 62 años, con una fase más evolucionada de la enfermedad en la que ya se aprecian cambios fibróticos con engrosamiento intralobulillar y bronquiectasias por tracción.

REVISIÓN DEL TEMA

Estudio de las EPI en nuestro centro

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

- Hallazgos de fibrosis pulmonar como la panalización, bronquiectasias por tracción, engrosamientos inter e intralobulillares.
- Densidades en vidrio deslustrado, asociados a las áreas con fibrosis.
- Distribución en campos basales y de forma periférica y subpleural.



Figura 19. Caso 11. Varón de 52 años en el que se evidencia un patrón en panalización sin claro predominio basal, aunque sí se muestran más afectadas las regiones periféricas. Se aprecia algún área en vidrio deslustrado.

REVISIÓN DEL TEMA

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

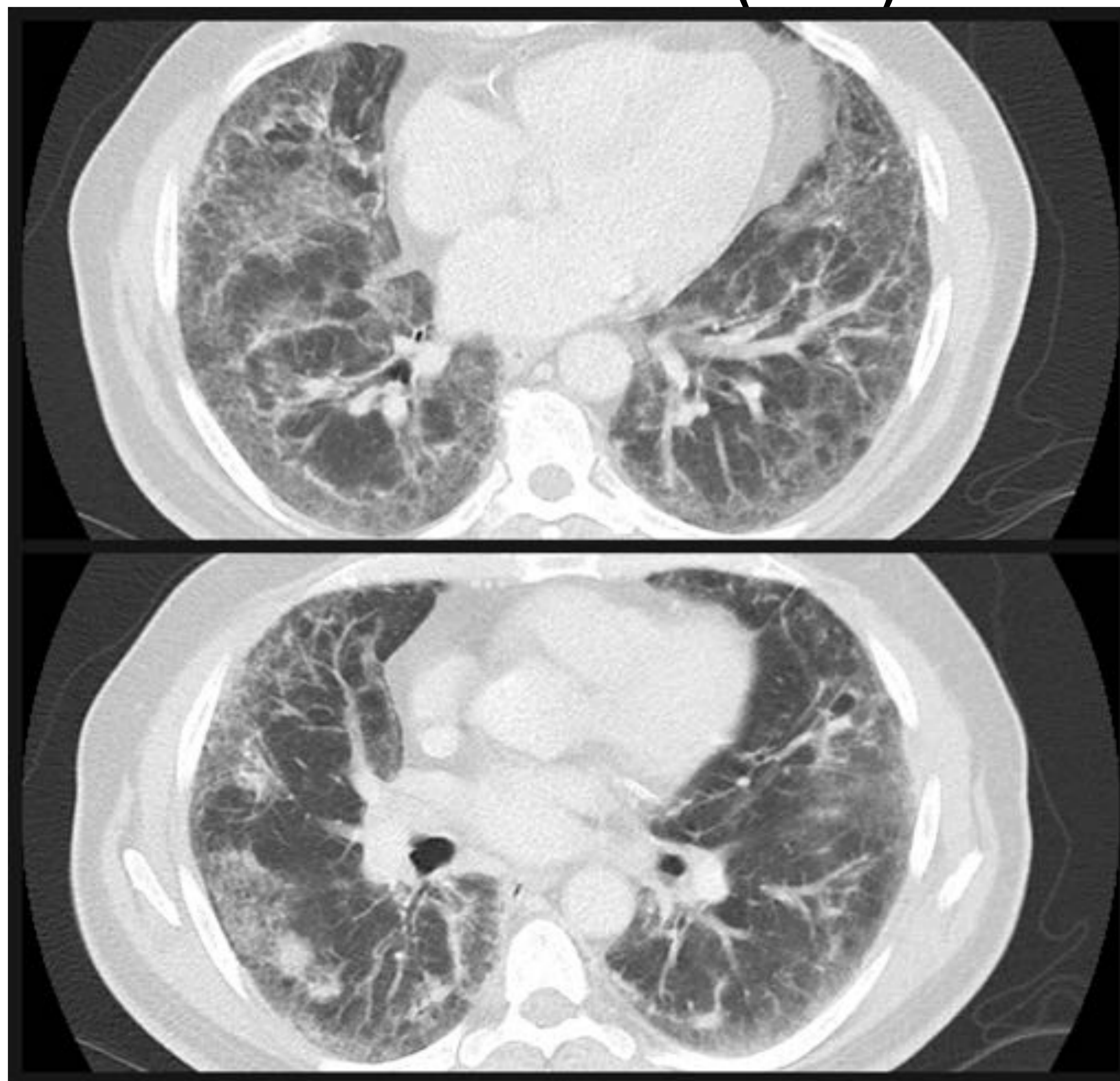


Figura 20. Caso 12. Varón de 68 años, de forma característica se aprecian las alteraciones en vidrio deslustrado en las áreas periféricas afectadas por fibrosis.

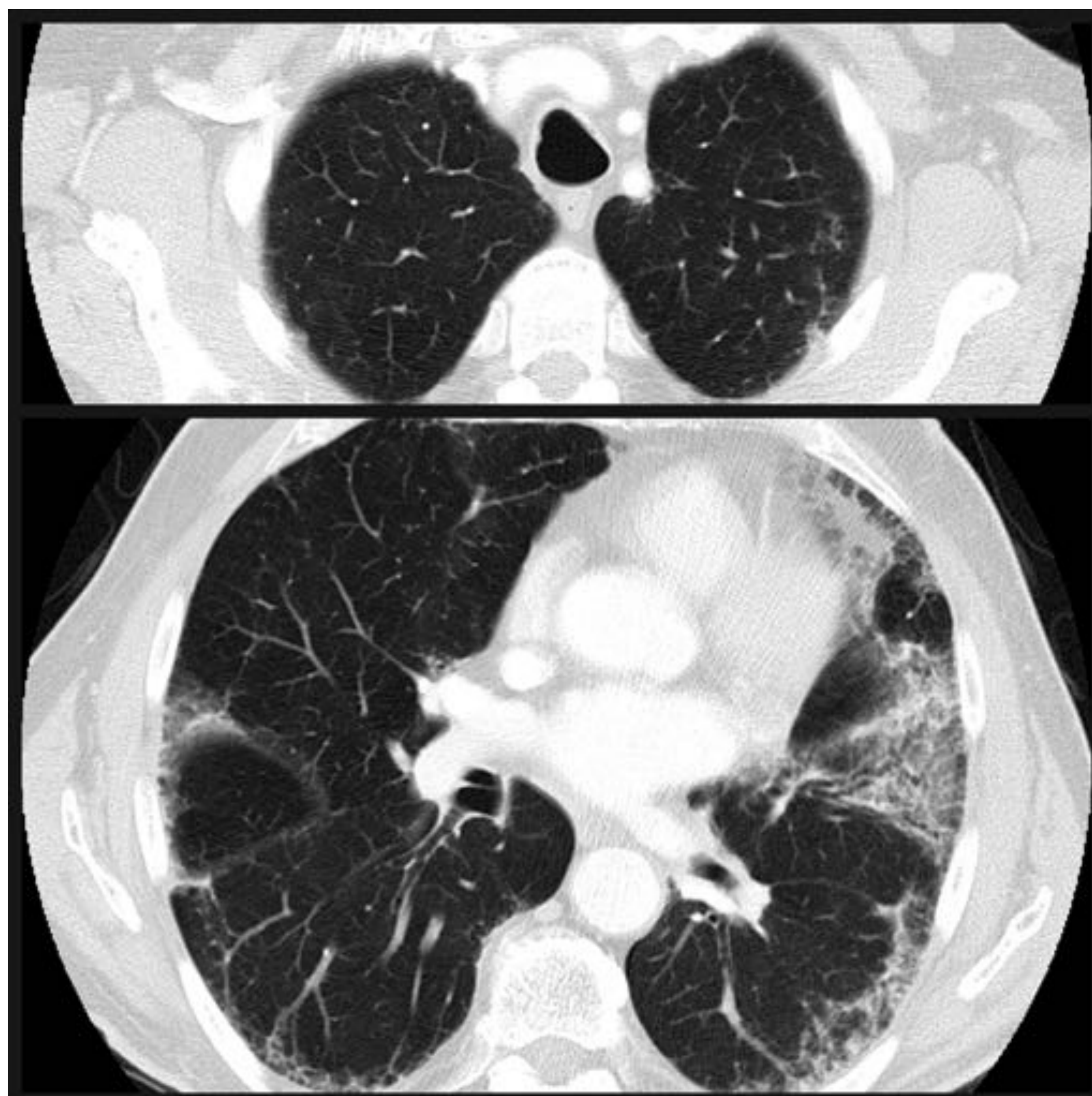


Figura 21. Caso 13. Varón de 79 años. En el TC se evidencia la afectación en bases frente a los lóbulos superiores, que se encuentran respetados.

REVISIÓN DEL TEMA

NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

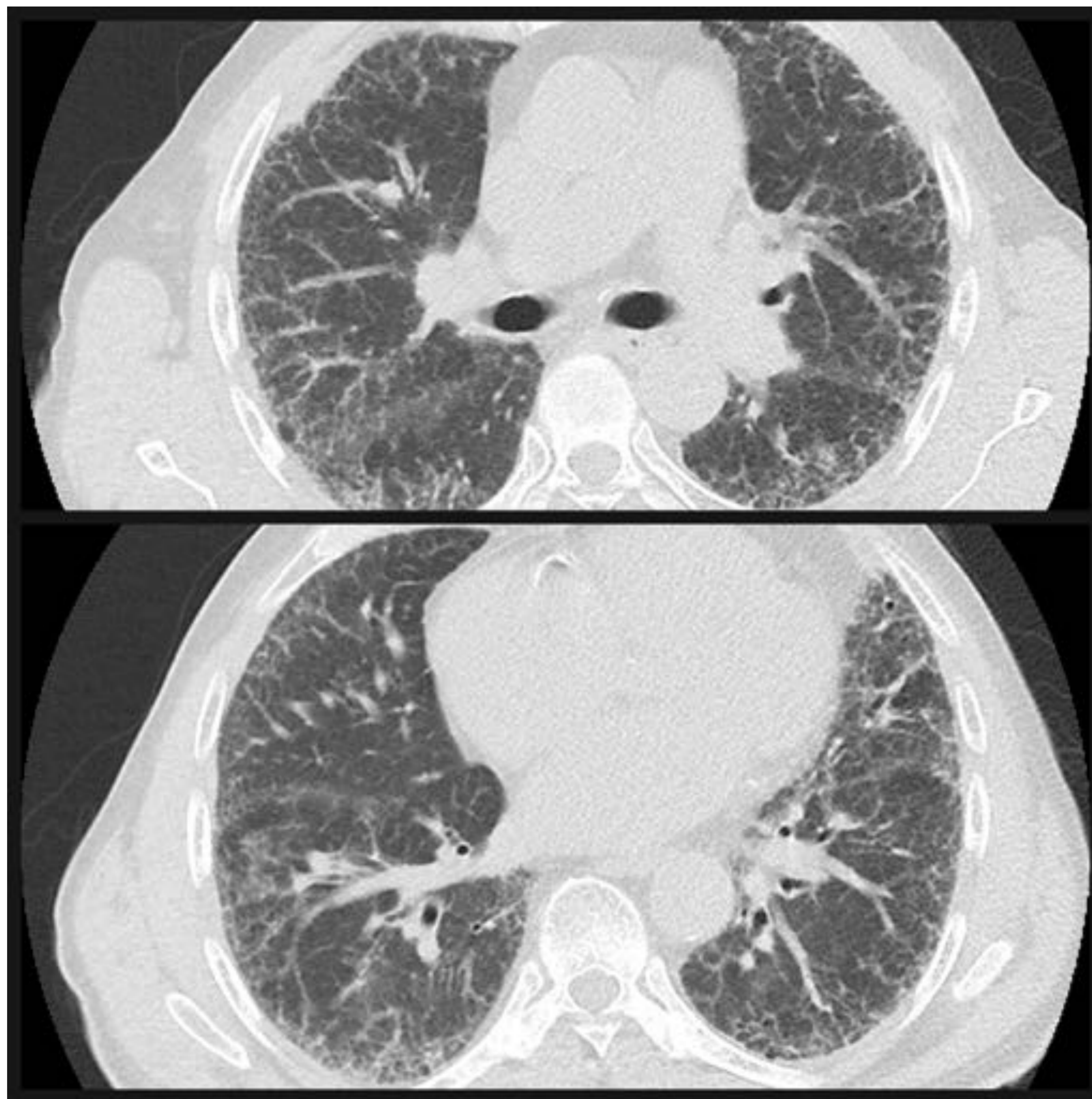


Figura 22. Caso 14. Varón de 70 años, con afectación reticular en periferia y bases, con engrosamiento de septos interlobulillares e intralobulillares.

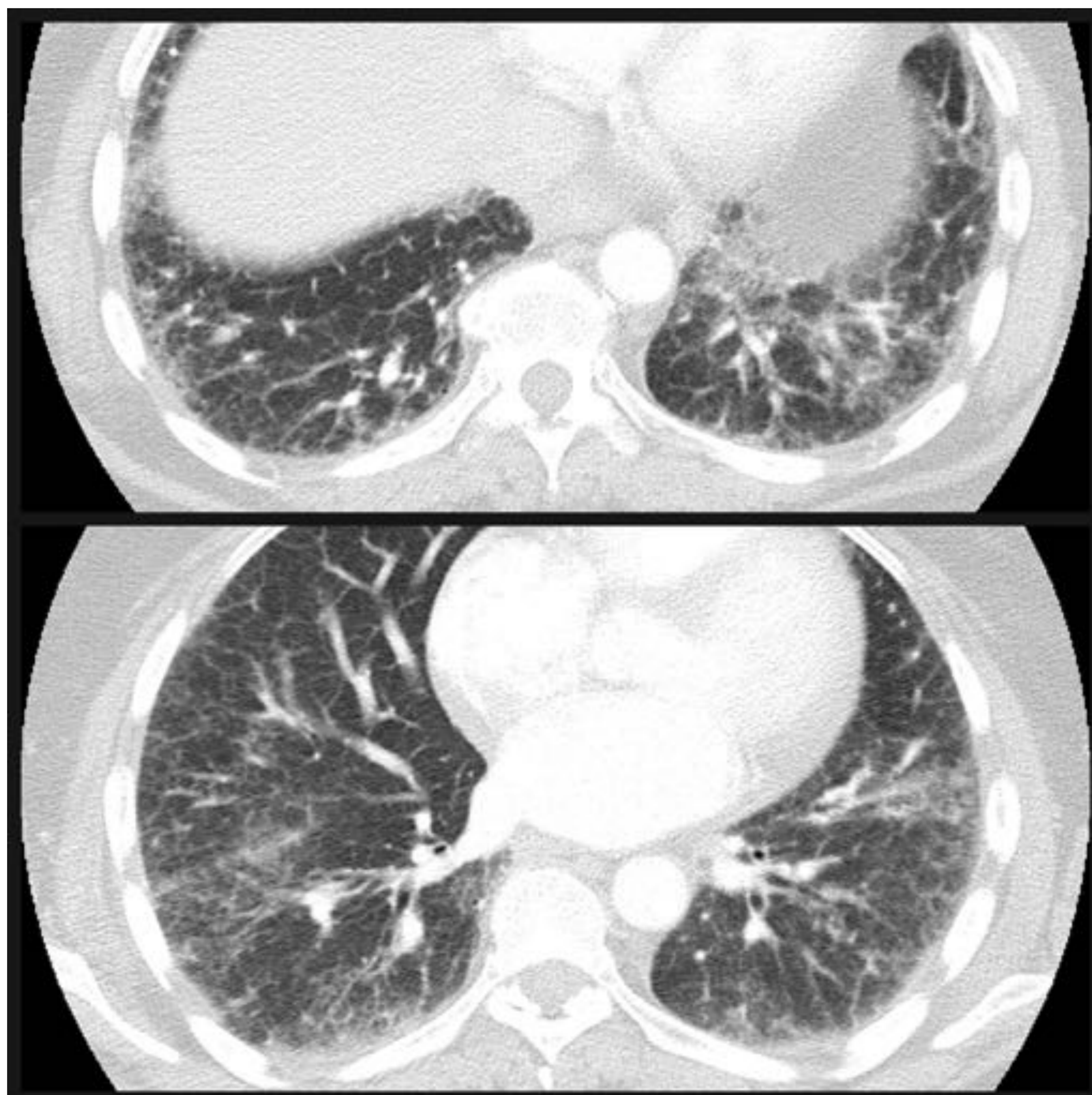


Figura 23. Caso 15. Mujer de 60 años, con los hallazgos periféricos previamente descritos.

REVISIÓN DEL TEMA

NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE)

- Se trata de una enfermedad intersticial del pulmón caracterizada por inflamación y fibrosis que afecta principalmente a la pared alveolar.
- En TC se identifican:
 - Opacidades parcheadas en vidrio deslustrado.
 - Consolidación de espacio aéreo.
 - Opacidades reticulares irregulares.
 - Panalización infrecuente.
 - Predominio periférico y en zona inferior del pulmón.

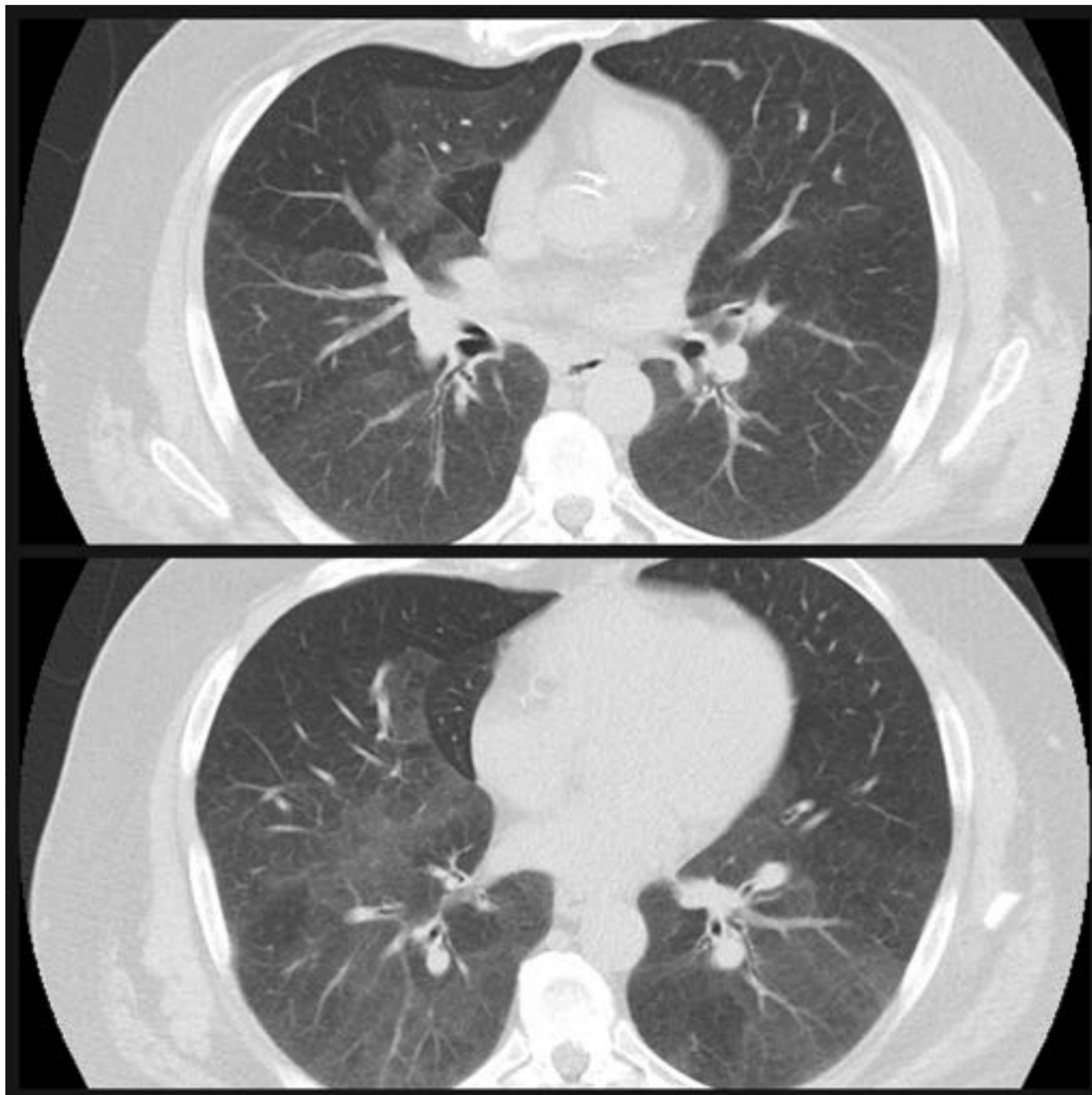


Figura 24. Caso 16. Varón de 58 años, tan solo se aprecia una afectación en vidrio deslustrado sobre un patrón intersticial reticular.

REVISIÓN DEL TEMA

NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE)

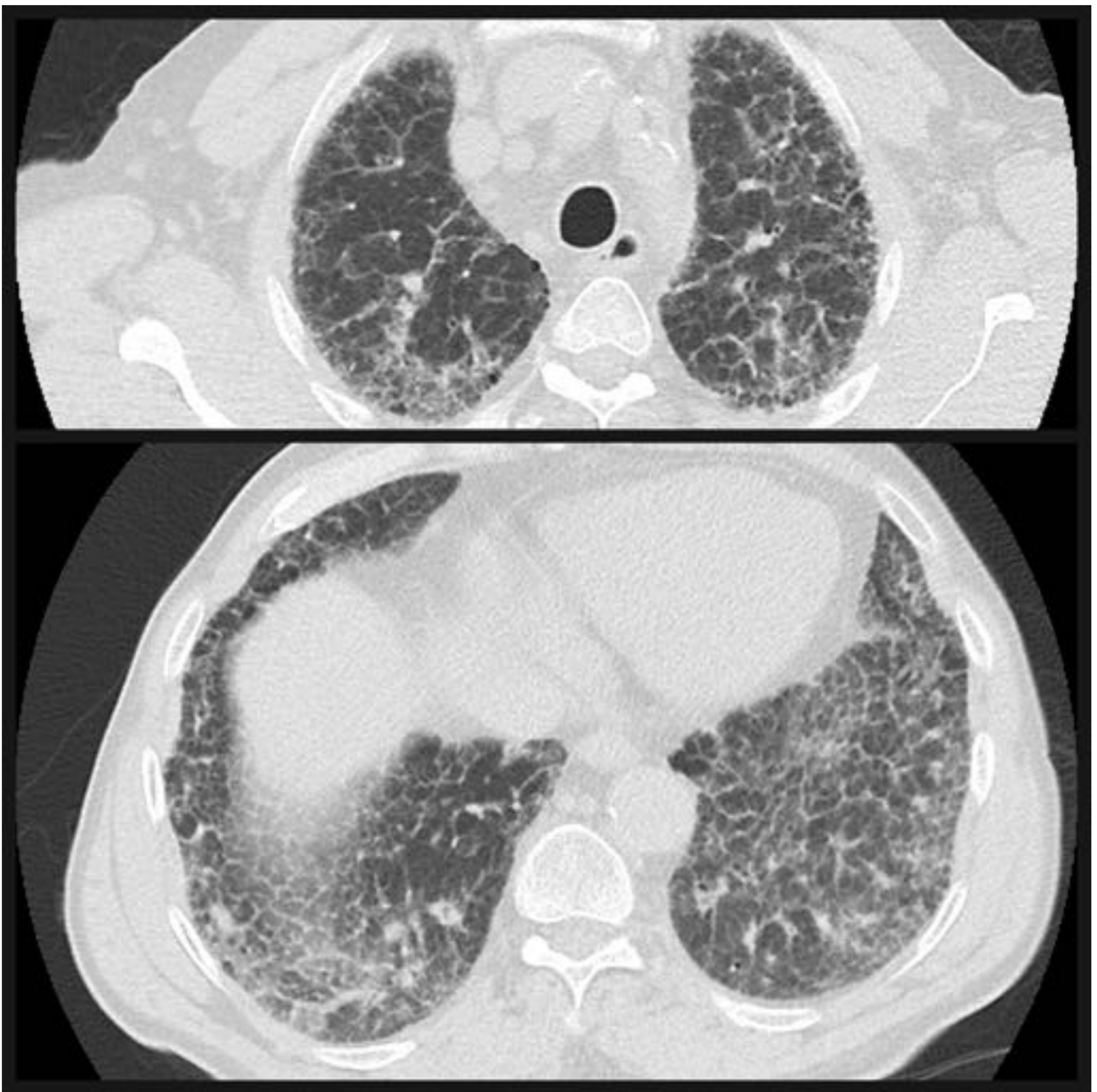


Figura 25. Caso 17. Varón de 77 años. Se visualiza una marcada afectación difusa de todo el parénquima pulmonar con densidad en vidrio deslustrado asociada a cambios reticulares, engrosamiento inter e intralobulillares, en los segmentos periféricos y bases pulmonares.

CONCLUSIÓN

- Las EPI engloban un grupo heterogéneo de enfermedades. La correcta identificación del patrón de afectación radiológico ayudará en su aproximación al diagnóstico, lo que proporcionará un tratamiento más precoz y dirigido.
- En un estudio retrospectivo de nuestro centro, solamente se identificó causa conocida en un tercio de los pacientes, siendo la causa más frecuente las colagenopatías. Entre las EPI idiopáticas, la neumonía intersticial usual es la más común.

BIBLIOGRAFÍA

1. Webb R, Muller N, Naidich D. Alta resolución en TC de pulmón. 3ª ed. Madrid: Marbán; 2003.
2. Keith C Meyer. Diagnosis and management of interstitial lung disease. *Transl Respir Med*. 2014; 2:4.
3. Pipavath S, Godwin JD. Imaging of interstitial lung disease. *Clin Chest Med*. 2004 Sep;25(3):455-65, v-vi.
4. Mizuki Nishino, Harumi Itoh, Hiroto Hatabu. A Practical Approach to High-Resolution CT of Diffuse Lung Disease. *Eur J Radiol*. 2014 Jan; 83(1): 6–19.
5. Spagnolo P, Sverzellati N, Wells AU, Hansell DM. Imaging aspects of the diagnosis of sarcoidosis. *Eur Radiol*. 2014 Apr;24(4):807-16.
6. Arakawa H, Johkoh T, Honma K, et al. Chronic interstitial pneumonia in silicosis and mix-dust pneumoconiosis: its prevalence and comparison of CT findings with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest*. 2007 Jun;131(6):1870-6. Epub 2007 Mar 30.
7. Walsh SL, Hansell DM. High-resolution CT of interstitial lung disease: a continuous evolution. *Semin Respir Crit Care Med*. 2014 Feb;35(1):129-44.
8. K O Leslie. My approach to interstitial lung disease using clinical, radiological and histopathological patterns. *J Clin Pathol*. 2009 May; 62(5): 387–401.

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

**PAMPLONA 24 MAYO
27 2018**

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso