

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA A LAS NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS

**Lorenzo Tenorio Tornero, María Carmen Aguilar
Hurtado, María Isabel Padín Martín**

Hospital Regional Universitario de Málaga

OBJETIVO DOCENTE

Revisar las principales neumopatías intersticiales de etiología desconocida atendiendo a la clasificación actual y describiendo los hallazgos radiológicos esenciales y su localización en TC de tórax.

Muchas de ellas comparten hallazgos radiológicos comunes por lo que haremos hincapié en los signos guía que nos pueden ayudar para poder diferenciar unas de otras.

HALLAZGOS CLAVES EN TC EN LAS NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES

1. ENGROSAMIENTO DEL INTERSTICIO INTRA E INTERLOBULILAR

El engrosamiento del intersticio del pulmón causa un aumento de densidad pulmonar de morfología reticular.

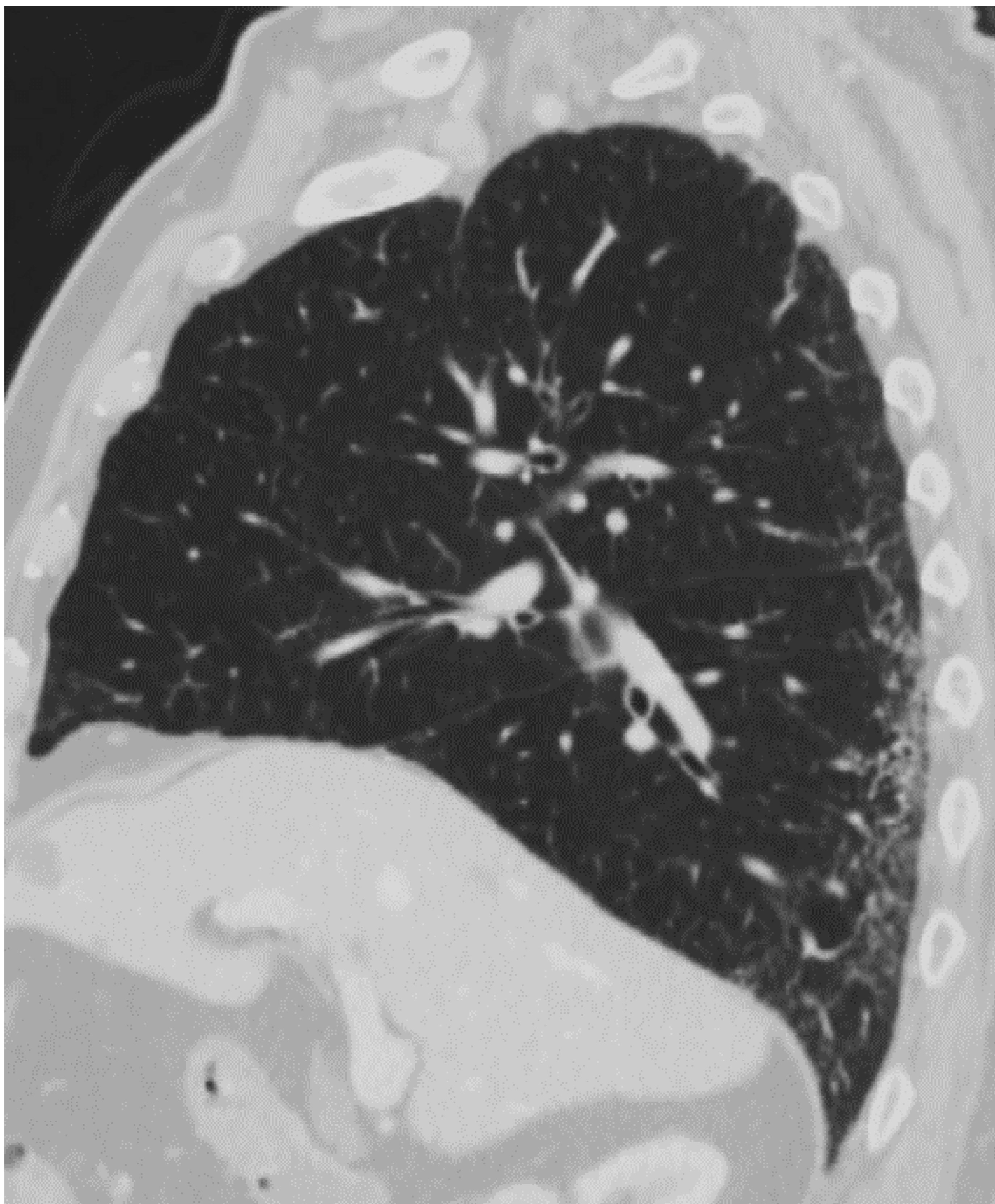


Fig. 1 y 2. TC en plano sagital y axial: ventana parénquima

**Patrón reticular periférico, de predominio basal
Representa un engrosamiento del intersticio en
relación con fibrosis.**

2. BRONQUIECTASIAS Y BRONQUIOLECTASIAS POR TRACCIÓN

Dilataciones irregulares de la vía aérea (bronquios y bronquiolos) causadas por fibrosis retráctil del parénquima pulmonar adyacente. Suelen localizarse en la periferia y/o a nivel subpleural.

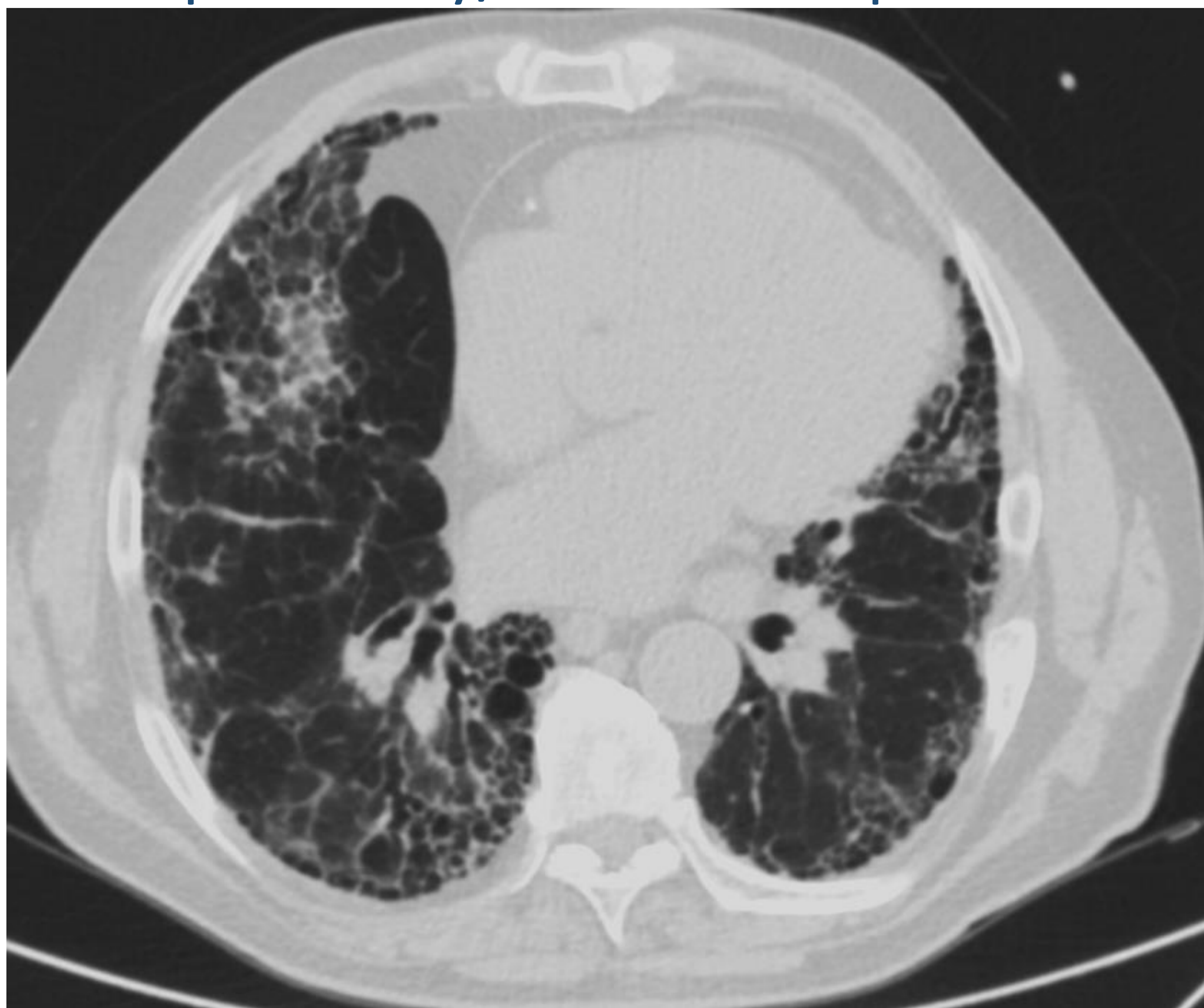


Fig. 3. Tc en plano axial: ventana parénquima. Patrón reticular bilateral con bronquiectasias y bronquiolectasias producidas por la fibrosis retráctil. Pequeños quiste subpleurales en relación con panalización.

3. PANALIZACIÓN

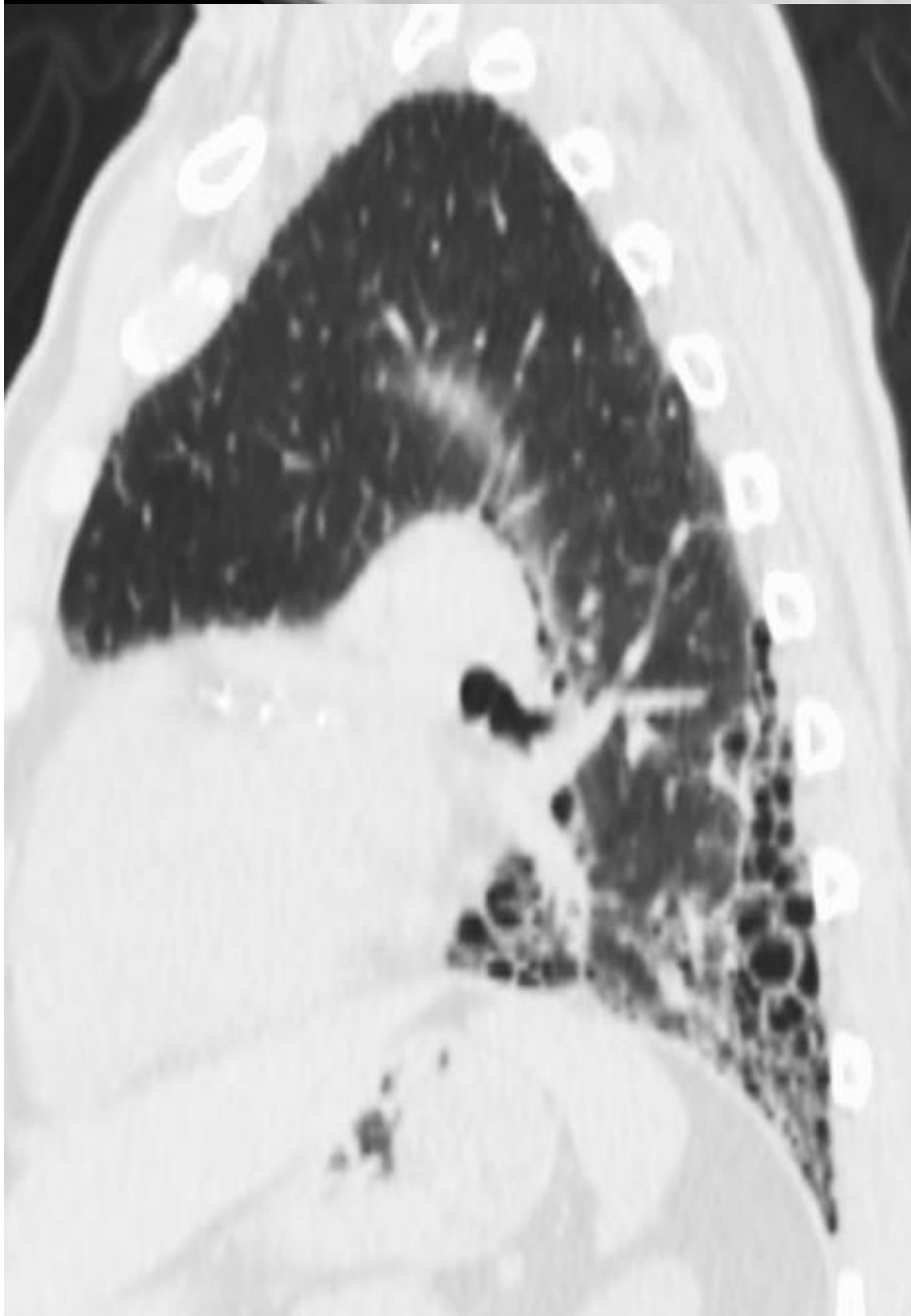
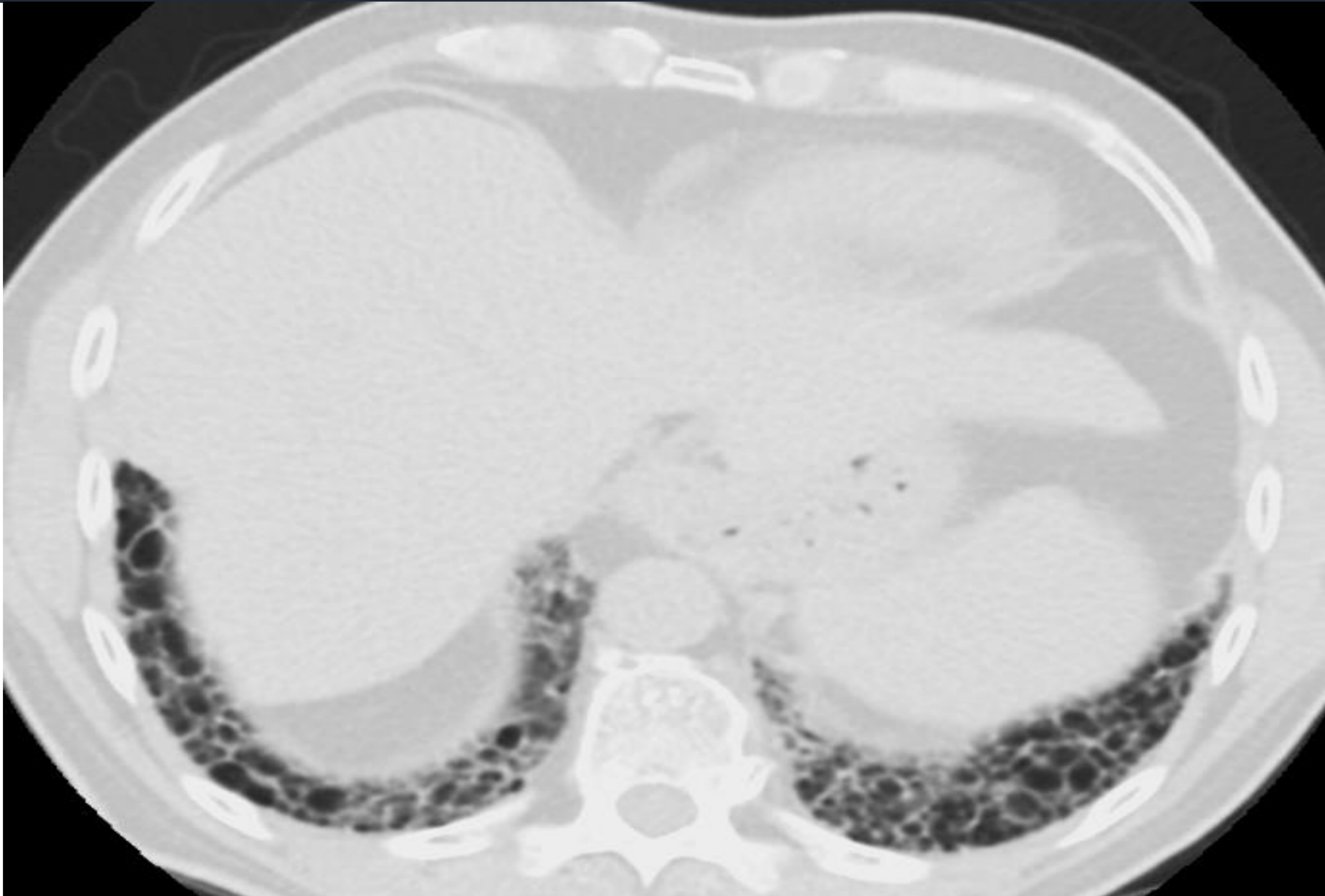


Fig. 4 y 5. TC en plano axial y sagital: ventana parénquima.

Presencia de múltiples quistes, dispuestos en hileras, de localización basal y periférico compatible con panalización.

OTROZ HALLAZGOS EN TC EN LAS NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES

VIDRIO DESLUSTRADO

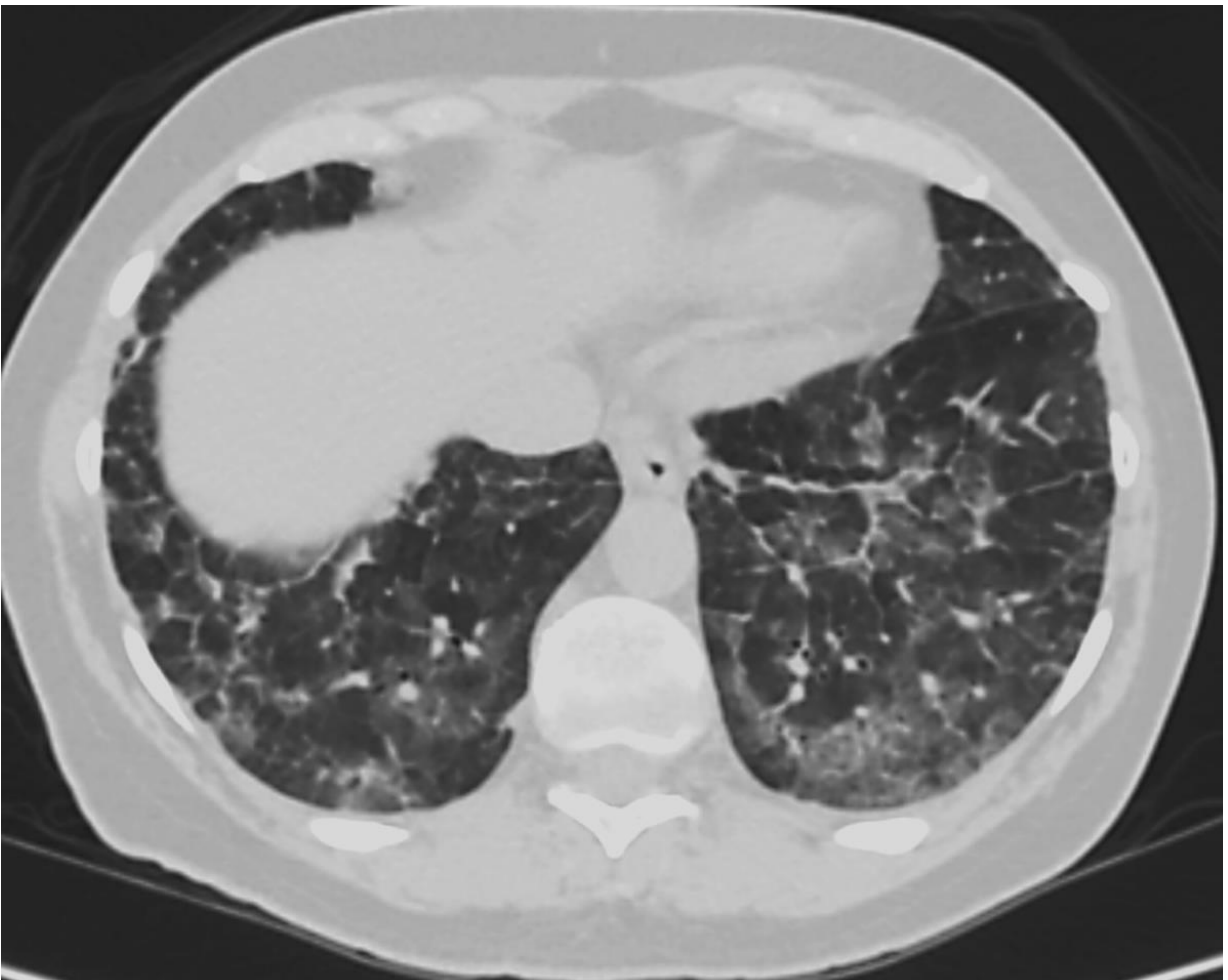


Fig6. TC en plano axial: ventana parénquima. Opacidades en vidrio deslustrado bilaterales con ligera reticulación asociada.

CLASIFICACIÓN DE LAS NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS

Neumopatías intersticiales fibróticas:

*Neumopatía Intersticial Usual (NIU)
Neumopatía Intersticial no específica (NINE)*

Neumopatías intersticiales asociadas al Tabaco:

*Bronquiolitis Respiratoria asociada a enfermedad Pulmonar intersticial
Neumopatía Intersticial Descamativa*

Neumopatías Intersticiales Agudas-Subagudas:

*Neumopatía Organizada Criptogenética (NOC)
Neumopatía Intersticial Aguda (NIA)*

Neumopatías Intersticiales Raras:

*Neumopatía Intersticial Linfoide (NIL)
Fibroelastosis Pleuroparenquimatosa (FEPP)*

1. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES FIBRÓTICAS:

A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

Corresponde a una neumopatía intersticial cuyo sello y principal criterio diagnóstico es una apariencia heterogénea con áreas alternas de pulmón normal, inflamación intersticial, foco de fibroblastos y panalización. Los cambios histológicos se correlacionan con los hallazgos en TC, siendo el parénquima subpleural periférico el más gravemente afectado.

La NIU, como los otros trastornos pulmonares intersticiales idiopáticos, no es un diagnóstico específico, sino un patrón radiográfico y patológico; todos los patrones requieren un contexto clínico para definir un diagnóstico más específico. Así, La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es el diagnóstico clínico en pacientes con NIU para los cuales se han excluido otras posibles causas de este patrón.

1. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES FIBRÓTICAS: A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

Existe un **CONCEPTO CLAVE** que debemos aclarar:

LA FPI (Fibrosis Pulmonar Idiopática) es una neumonía intersticial fibrosa, crónica, limitada al pulmón, de causa desconocida, que se presenta principalmente en adultos mayores y se limita a los pulmones.

El curso clínico es variable, pero la mayoría de los pacientes sufren disnea creciente con crepitantes bibasales a la exploración y pérdida de la función pulmonar. Su pronóstico es desfavorable.

Recordamos que su patrón radiológico es NIU e insistimos (**no toda NIU se corresponde con una FPI**).

1. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES FIBRÓTICAS: A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

Patrón reticular basal bilateral + PANALIZACIÓN subpleural

Bronquiectasias/bronquiolectasias por tracción.
Pérdida del volumen pulmonar .

Puede existir vidrio deslustrado no predominante, asociado a las áreas de fibrosis

LOCALIZACIÓN:

Gradiente ápico-Basal : de predominio en lóbulos Inferiores (base y periferia)

EVOLUCIÓN

Mayor extensión del patrón reticular y de la panalización, así como, aumento del tamaño de los quistes. Todo ello asociado a disminución progresiva del volumen pulmonar, salvo en asociación con fibroenfisema.

1. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES FIBRÓTICAS:

A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

David A Lynch , Nicola Sverzellati , William D Travis , Kevin K Brown, Thomas V Colby , Jeffrey R Galvin et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. Lancet Respir Med. 2018 Feb;6(2):138-153.

Ganesh Raghu, Martine Remy-Jardin, Jeffrey L Myers, Luca Richeldi, Christopher J Ryerson, David J Lederer 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.

En nuestro Hospital por consenso multidisciplinar nos basamos en esta última que incluye cuatro categorías.

NIU

- Los hallazgos se localizan a nivel *subpleural y basal*.
- La presencia de *panalización* es necesaria para el diagnóstico definitivo de NIU, pudiendo estar presente o no las *bronquiectasias y bronquiolectasias* por tracción, así como, algunas opacidades en vidrio deslustrado.
- La distribución de los hallazgos suelen ser *heterogénea*.

NIU PROBABLE

- Los hallazgos predominan a nivel *subpleural y basal* con distribución a menudo heterogénea
- Existe un patrón reticular con *bronquiectasias* de tracción periférica o *bronquiolectasias*.
- Se pueden apreciar opacidades en vidrio deslustrado de poca extensión.

1. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES FIBRÓTICAS: A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

INDETERMINADO PARA NIU

- Existe una leve reticulación (discreta distorsión del parénquima) y puede objetivarse aisladas opacidades en vidrio deslustrado.
- La distribución de la fibrosis pulmonar no sugiere ninguna etiología específica.

DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO

- Los hallazgos que se objetivan orientan a otra patología: (quistes, patrón en mosaico, predominio de las opacidades en vidrio deslustrado, presencia de múltiples micronódulos, nodulilos centrolobulillares...)
- La distribución de las alteraciones guían hacia otras entidades (peribroncovascular, perilinfática) así como la localización (afectación predominante de los lóbulos superiores y medios).

1. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES FIBRÓTICAS: A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

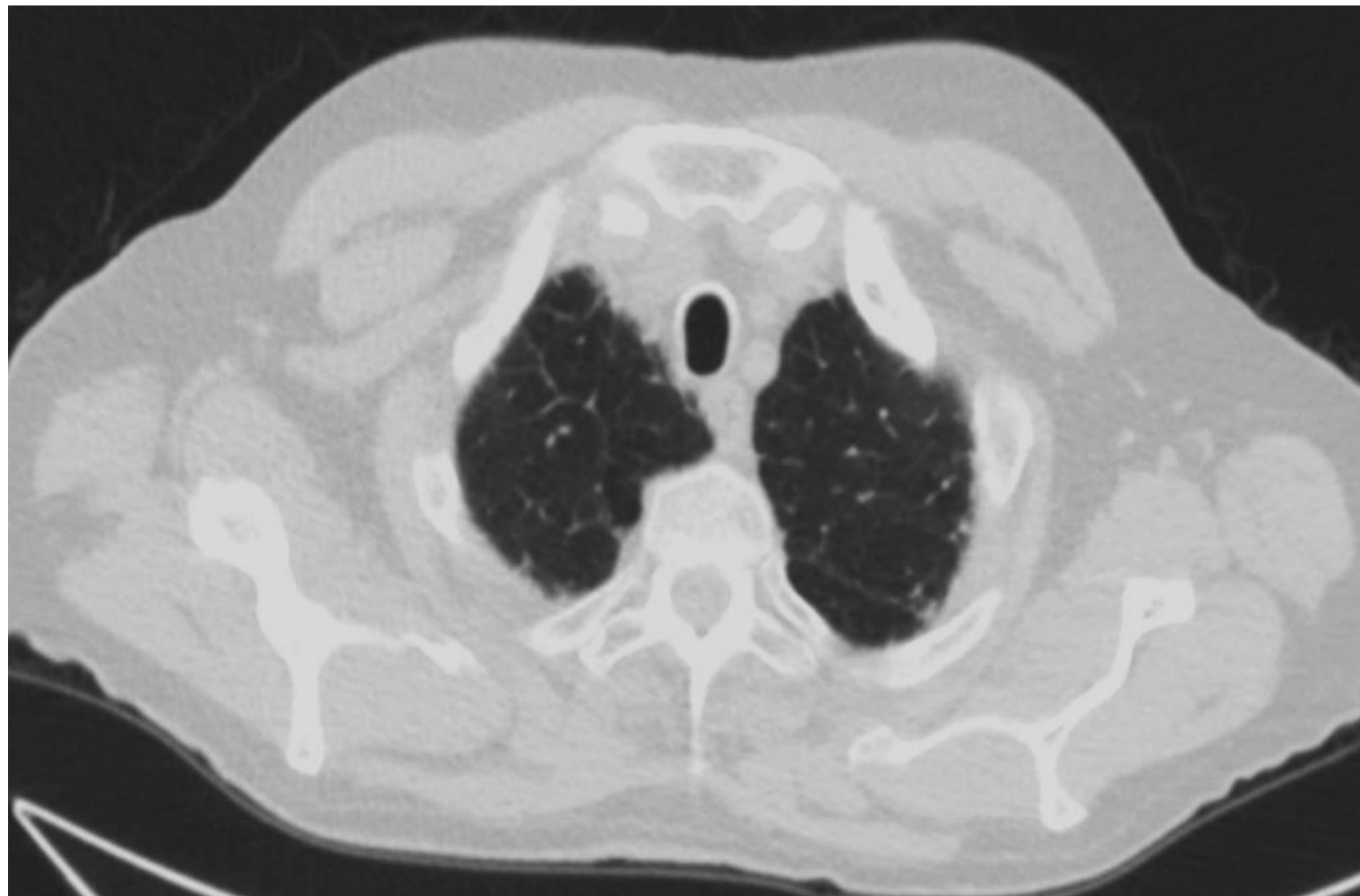
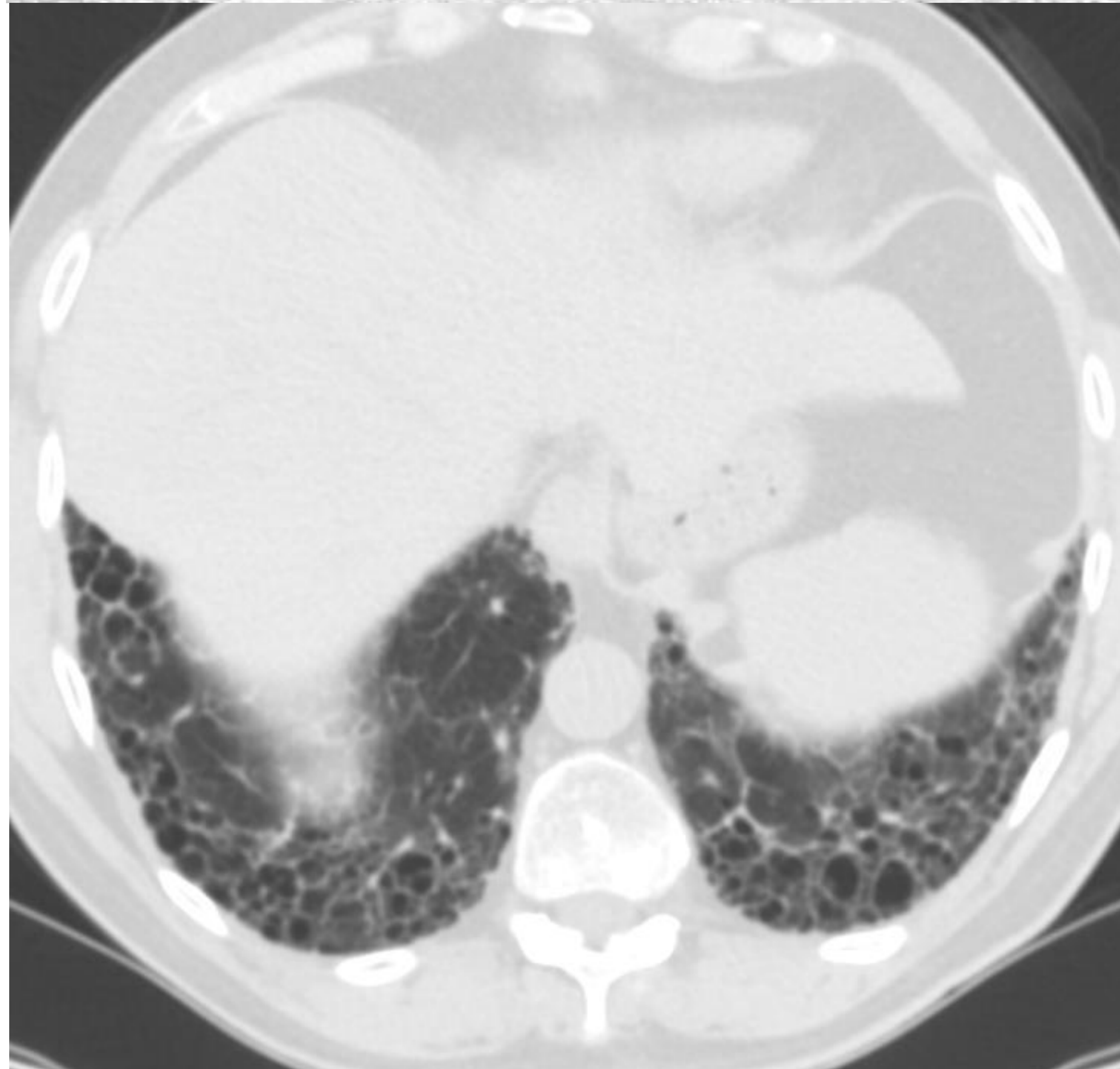
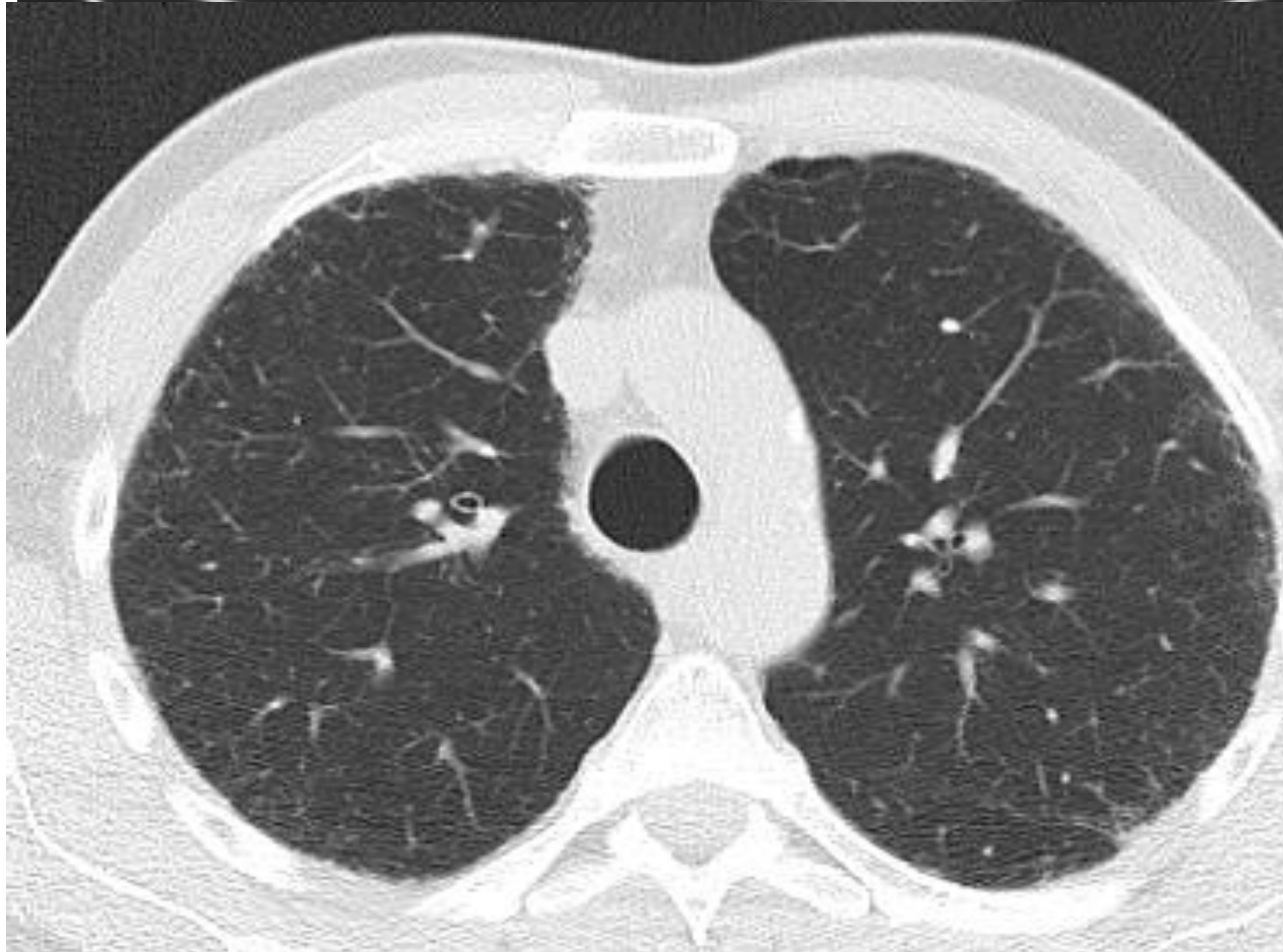


Fig. 7,8 y 9. Imágenes de TC en plano axial. Cortes de craneal a caudal.

NIU

Patrón reticular bilateral de predominio en periferia, con un gradiente ápico-basal (predominio en lóbulos inferiores).



En la imagen inferior apreciamos áreas de panalización bilateral

1. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES FIBRÓTICAS:

A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)



Fig.10. TC en plano axial : ventana parénquima

Panalización bilateral:

Presencia de múltiples quistes de localización subpleural, agrupados y dispuestos en hileras.

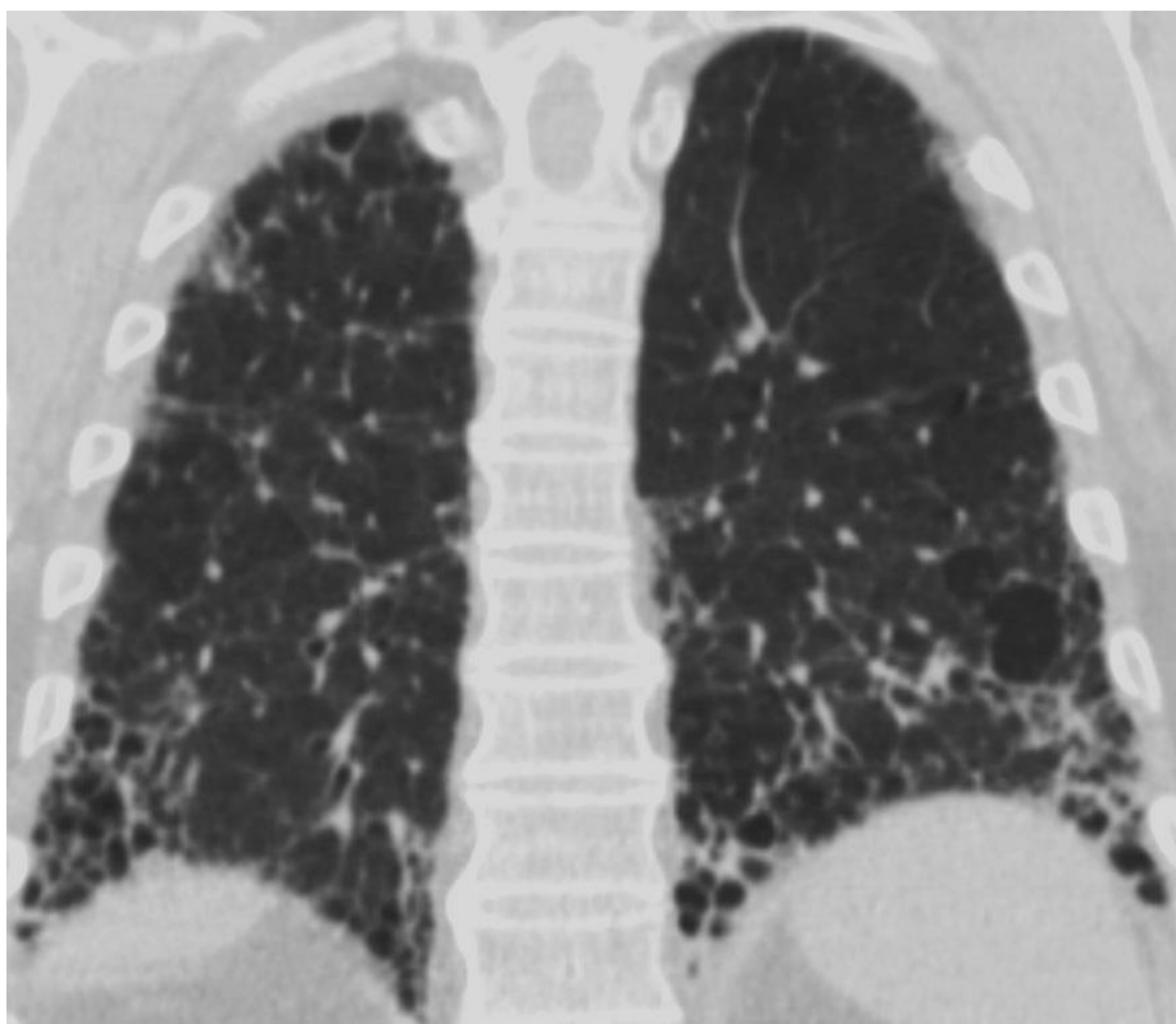


Fig.11.

TC en plano coronal: ventana parénquima.

Patrón reticular bilateral, de predominio en LLII donde se aprecia panalización

PANALIZACIÓN: NECESARIA PARA EL DIAGNÓSTICO DE NIU MEDIANTE TC

1. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES FIBRÓTICAS:

A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

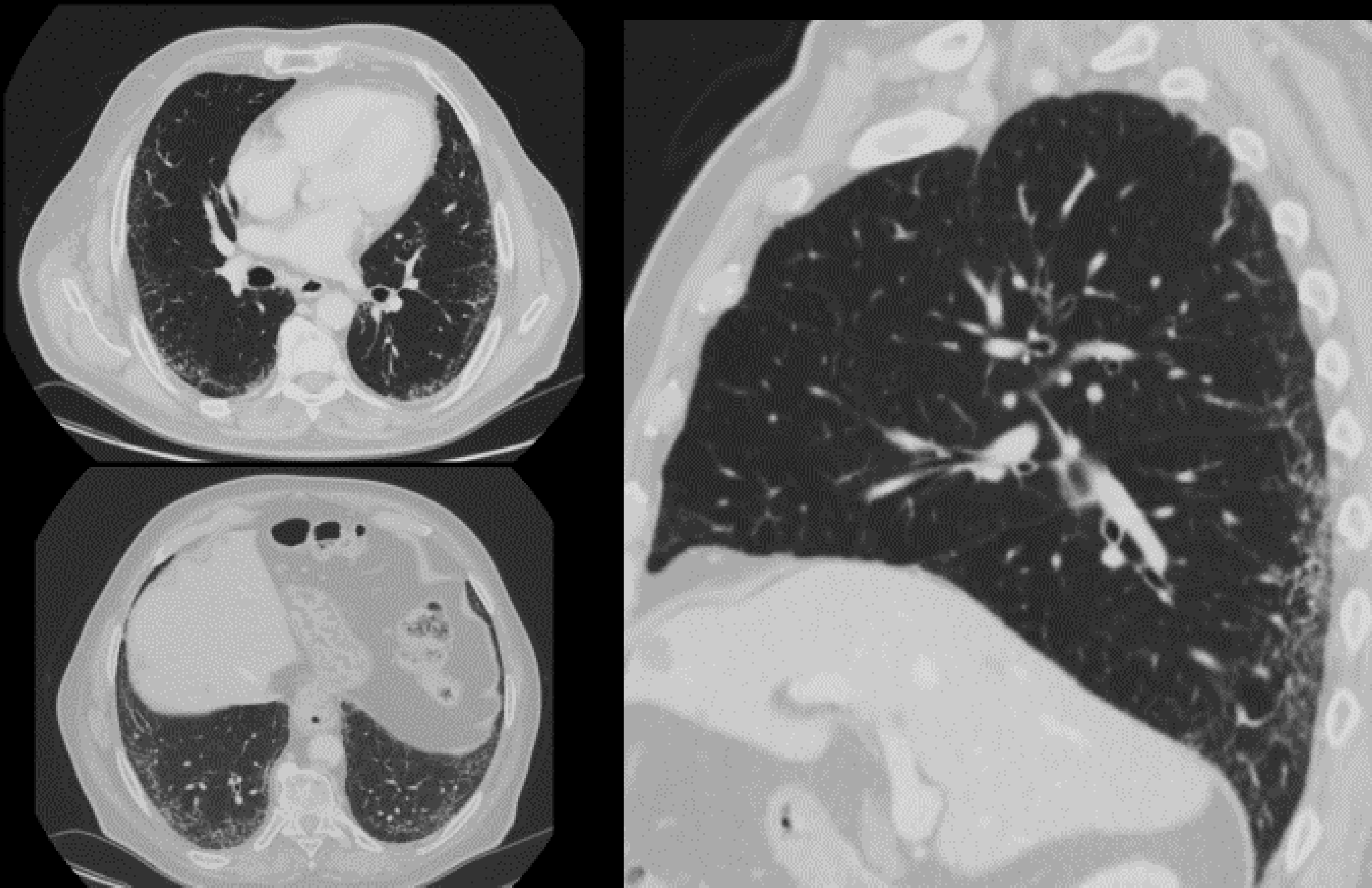


Fig 12. TC en plano axial y plano sagital. Leve reticulación bilateral de predominio basal y periférico con pequeñas bronquiolectasias por tracción. NIU POBRABLE

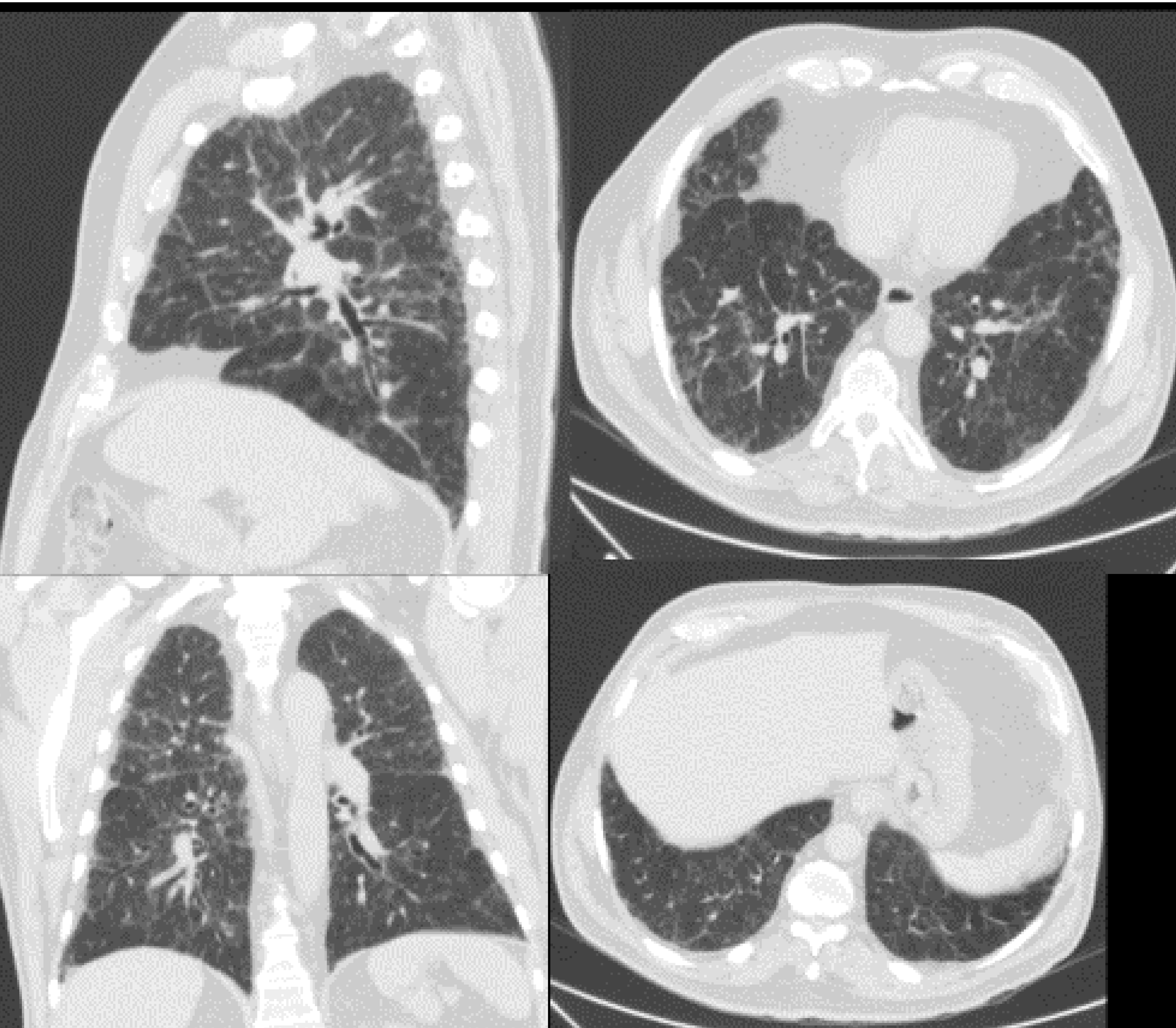


Fig13.TC en plano sagital, coronal y axial: ventana parénquima Patrón intersticial bilateral con reticulación, sin claro gradiente cráneo caudal. Ausencia de hallazgos que nos sugieran diagnóstico alternativo. NIU INDETERMINADA. AP confirmo un patrón NIU

1. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES FIBRÓTICAS: A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

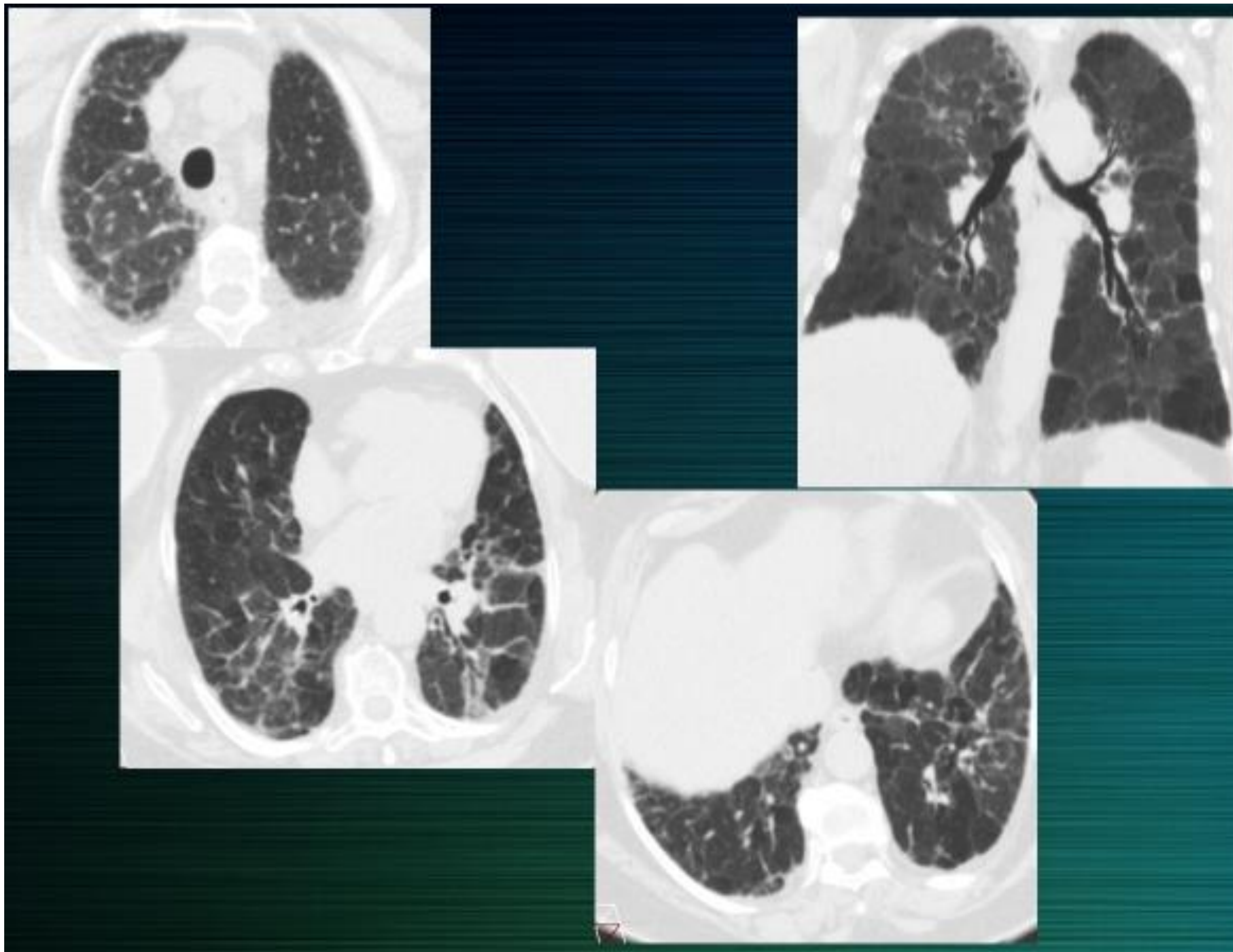


Fig.14. TC en plano axial y coronal: ventana parénquima
Patrón intersticial bilateral con reticulación y pequeñas bronquiolectasias y múltiples focos de atrapamiento aéreo que afectan a todos lóbulos. Diagnóstico alternativo: NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD CRÓNICA (confirmada por anatomía patológica).

1. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES FIBRÓTICAS: B) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE)

- Puede ocurrir en un amplio rango de edad, aunque con mayor frecuencia en torno a los 40-50 años.
- Su inicio suele ser subagudo (insidioso en NIU) pudiendo aparecer fiebre hasta en un tercio de los pacientes.
- Su pronóstico es más favorable normalmente que la NIU.
- Es necesario conocer su histología para poder comprender los hallazgos radiológicos. Se distinguen dos formas:

A) Celular: predomina un infiltrado intersticial inflamatorio linfocitario.

B) Fibrótico: predomina una fibrosis intersticial difusa uniforme, sin distorsión arquitectura alveolar (al contrario que la NIU).

1. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES FIBRÓTICAS: B) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE)

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS: variables.

Forma Celular: Patrón en vidrio deslustrado periférico y bilateral (más extenso y homogéneo que en NIU)

Forma Fibrótica: Patrón reticular periférico y bilateral.

Bronquiectasias/bronquiolectasias por tracción

Puede existir RESPETO SUBPLEURAL

LOCALIZACIÓN

Gradiente ápico basal
Predominio en lóbulos inferiores.

EVOLUCIÓN

Resolución con tratamiento, estabilización o progresión.

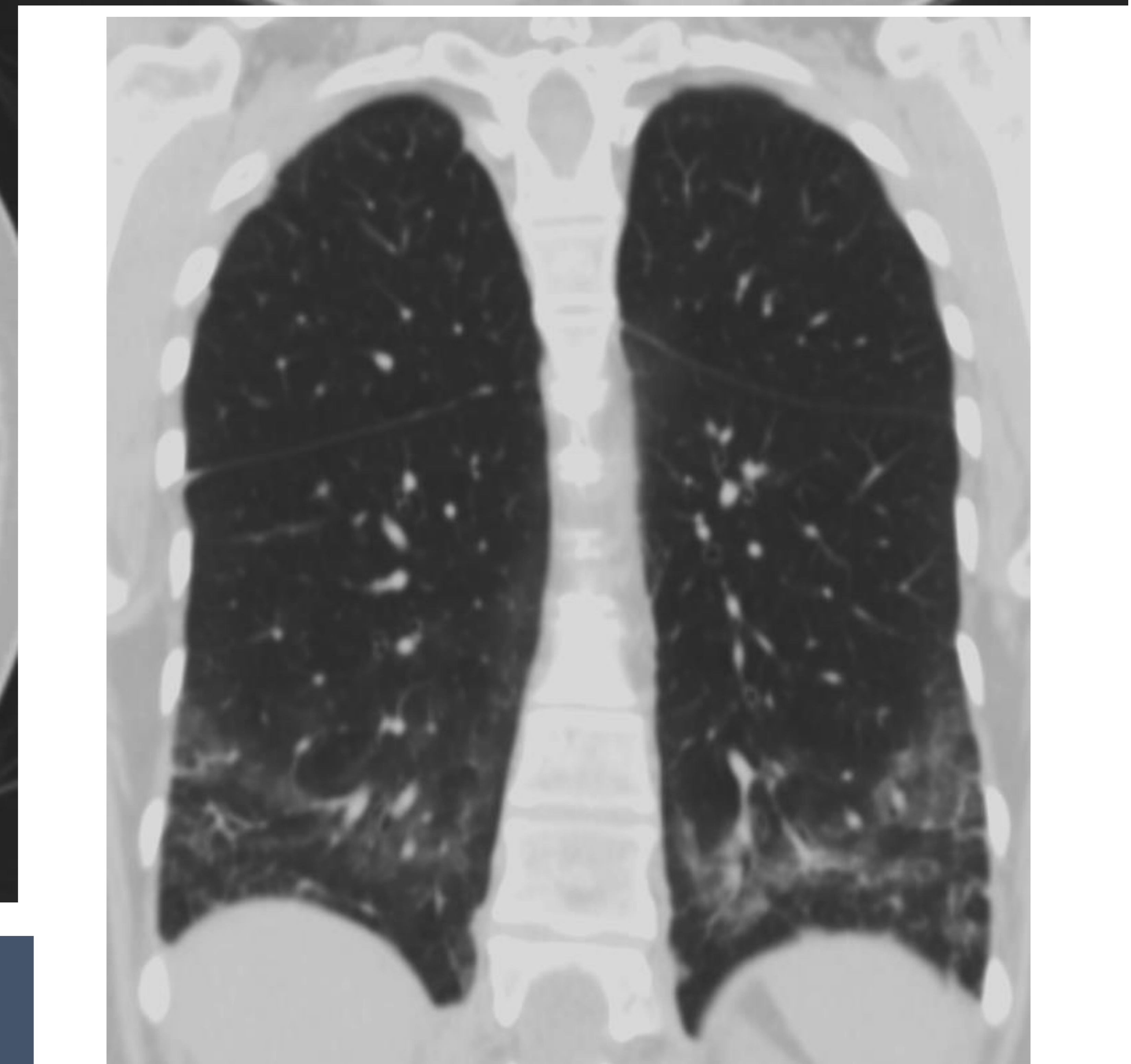
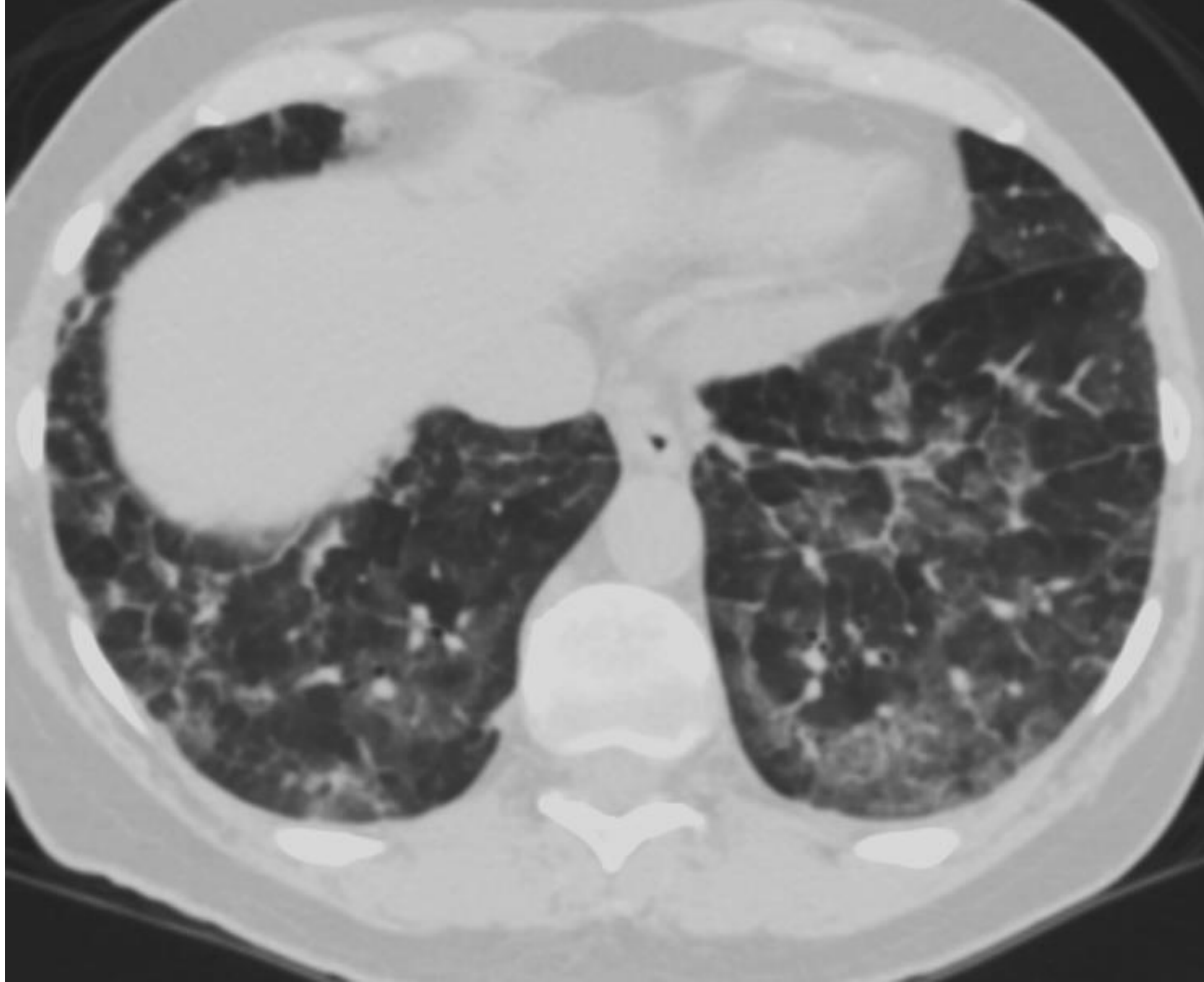
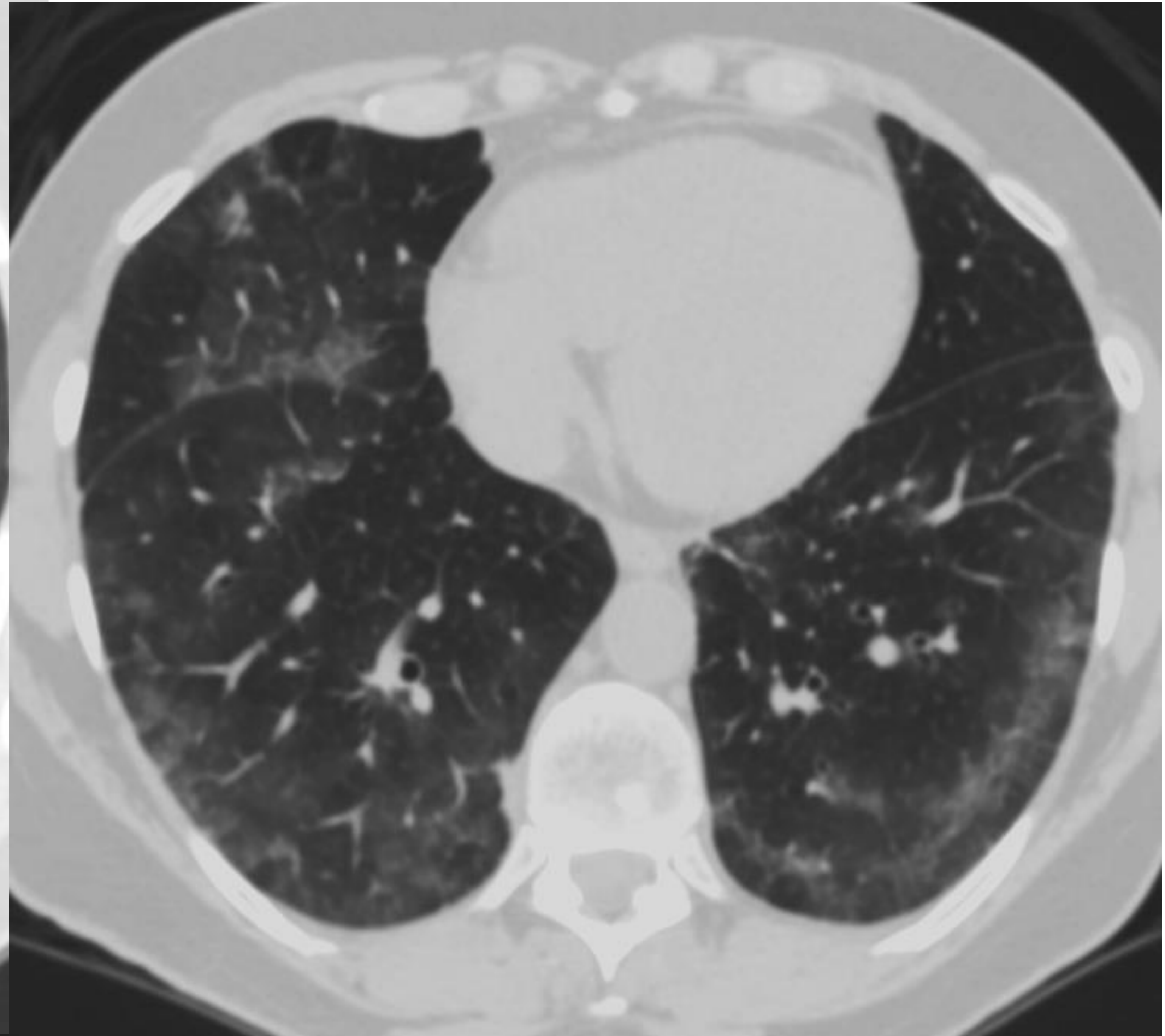
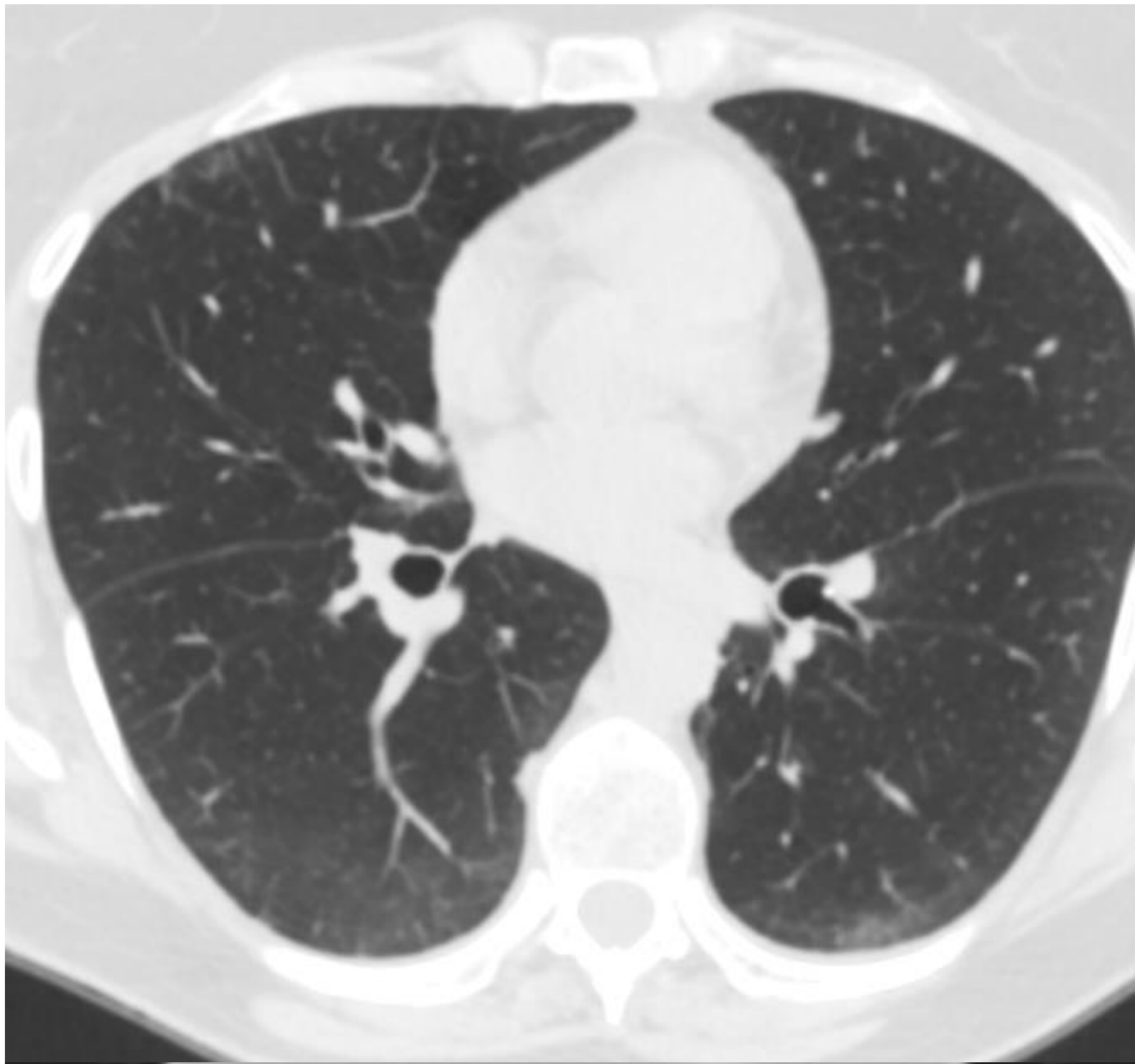


Fig.15. TC en plano axial y coronal. Cortes de craneal a caudal.

Patrón en vidrio deslustrado, simétrico y bilateral, de predominio en LLII con respeto subpleural en relación con

NINE CELULAR

RESPETO SUBPLEURAL:
característico pero no patognomónico de NINE

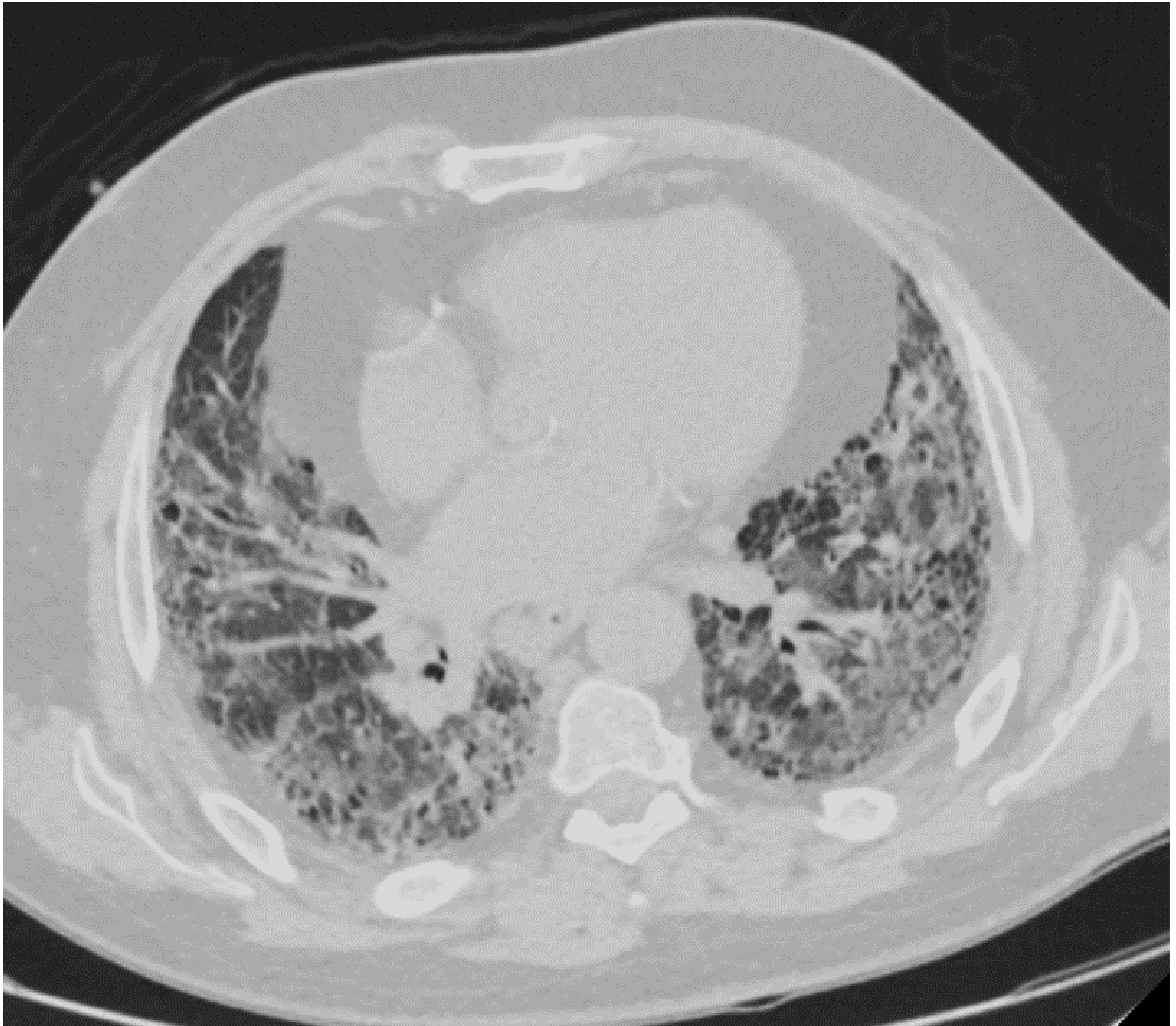


Fig.16. TC en plano axial: ventana parénquima
NINE FORMA FIBRÓTICA.

Patrón reticular fino bilateral, con presencia de opacidades en vidrio deslustrado distribuidas homogéneamente. Asimismo se objetivan bronquiectasias y bronquiolectasias por tracción.

PUNTOS CLAVE PARA DIFERENCIAR NIU Y NINE

NIU

Distribución periférica, subpleural y basal.

- Hallazgos típicos:
 - Panalización.
 - Puede existir opacidades en vidrio deslustrado (no tan extenso y homogéneo como en NINE)
- AP: Focos fibroblásticos presentes
 - Áreas de fibrosis temporalmente heterogéneas con áreas de pulmón normal.
- Evolución: Progresión.

NINE

- Distribución periférica y basal. Respeto Subpleural característico pero no siempre presente ni patognomónico.
- Hallazgos típicos:
 - Opacidades en vidrio deslustrado (afectación más extensa y homogénea que en NIU).
- AP: Focos fibroblásticos ausentes.
 - Temporal y espacialmente homogénea.
 - F. celular/fibrótica.
- Evolución: resolución, progresión o estabilización.

2. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES ASOCIADAS AL TABACO:

A) BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA-EPI

- ❖ Predomina durante la cuarta y quinta década de la vida y casi siempre afecta a fumadores activos con una exposición promedio de más de 30 paquetes año.
- ❖ Clínicamente cursa con disnea leve, tos seca.
- ❖ Es infrecuente que este tipo de bronquiolitis se presente en forma de enfermedad intersticial, existiendo algunos factores individuales que predispone a ello.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

Nodulillos centrolobulillares + opacidades en vidrio deslustrado (de menor extensión que en la NID)

Puede estar asociado o no a:

- Engrosamiento de la pared bronquial
- Enfisema centrolobulillar

LOCALIZACIÓN y EVOLUCIÓN

Predominio en lóbulos superiores
Variable, esencial abandonar el hábito tabáquico.

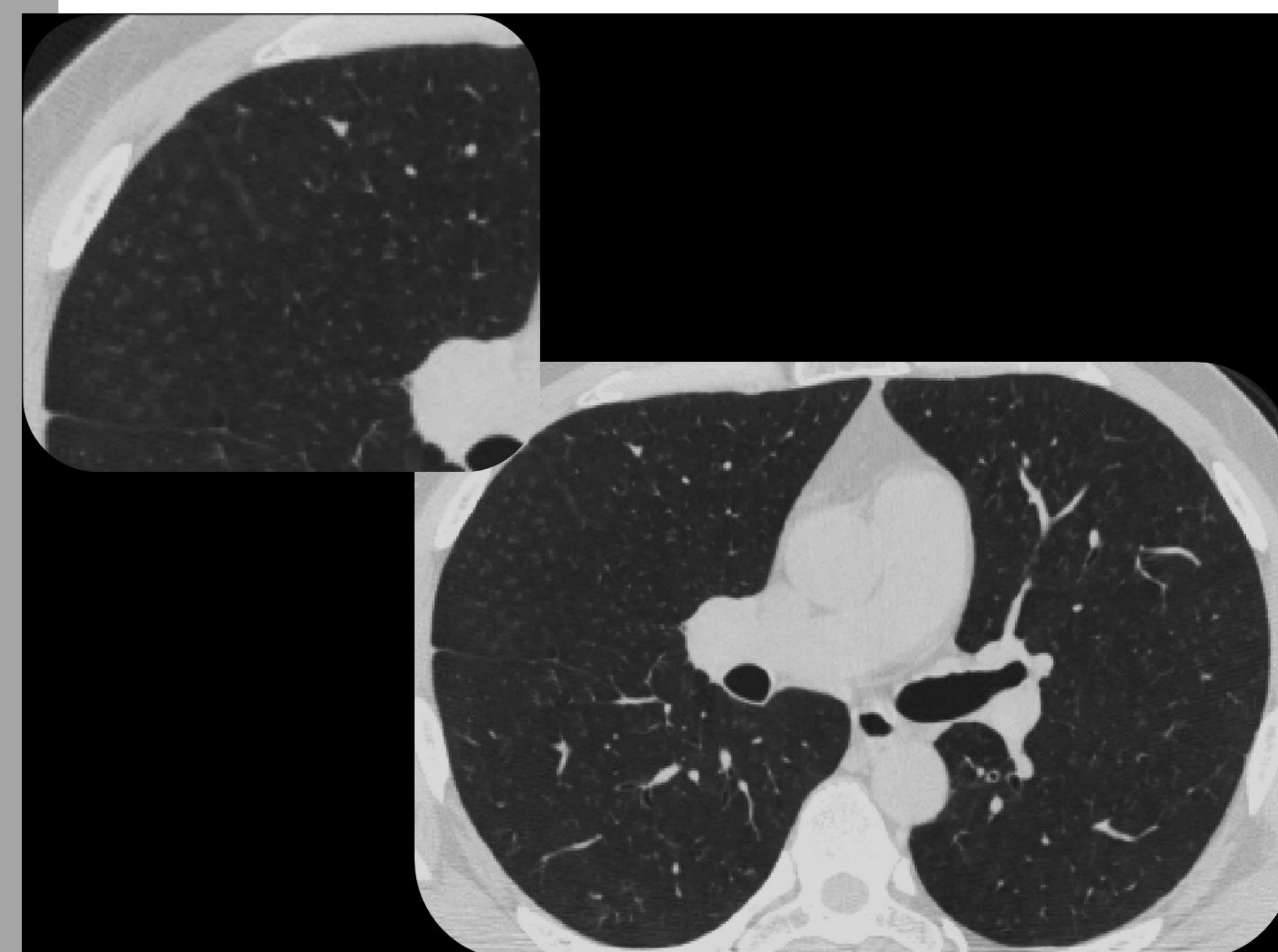


Fig 17. TC en plano axial e imagen ampliada.

Múltiples nodulillos de distribución centrolobulillar localizados en ambos lóbulos superiores.

2. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES ASOCIADAS AL TABACO:

B) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL DESCAMATIVA (NID)

- Predomina en individuos de mediana edad, (30-40 años), siendo más frecuente en varones.
- Típico de fumadores activos y ex-fumadores.
- En no fumadores puede aparecer en relación con infecciones respiratorias, exposición al polvo orgánico.
- AP: numerosas células mononucleares que ocupan la mayoría de los espacios aéreos distales, predominando en el interior de los alveolos. Asimismo puede existir mínima fibrosis.

2. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES ASOCIADAS AL TABACO: TABACO: B) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL DESCAMATIVA (NID)

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

Opacidades en vidrio deslustrado (de mayor extensión que en la BR-EPID).

Puede asociarse a:

*+/- Patrón reticular basal no extenso
Enfisema centrolobulillar*

LOCALIZACIÓN y EVOLUCIÓN

Predominio en lóbulos inferiores

Favorable, esencial abandonar el hábito tabáquico.

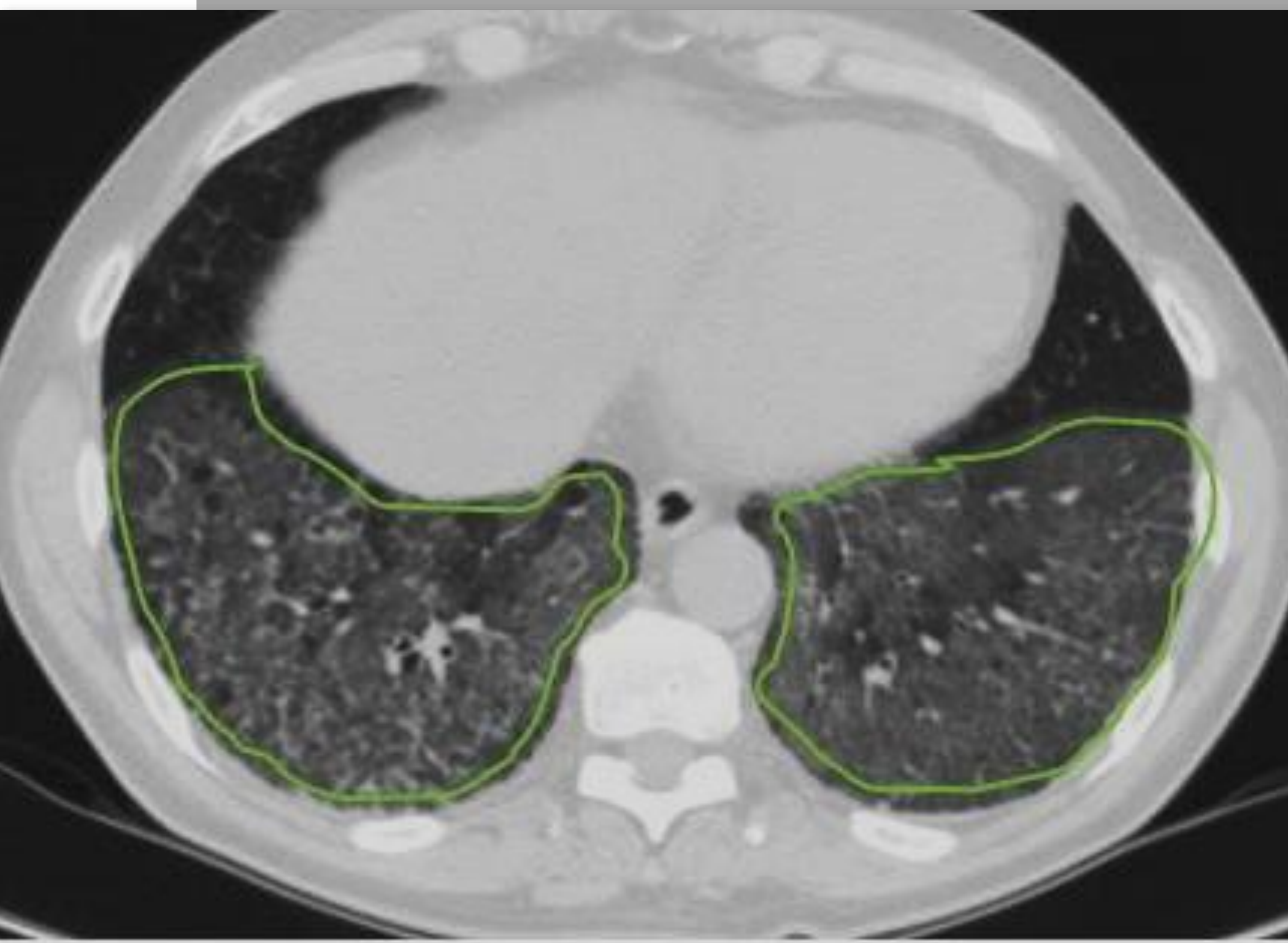


Fig 18. TC en plano axial en paciente fumador. Opacidades en vidrio deslustrado, difusas, bilaterales, distribuidas homogéneamente por ambos lóbulos inferiores. La anatomía patológica confirmó que se trataba de una Neumopatía intersticial descamativa (NID).

3. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES AGUDAS/SUBAGUDAS

A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL AGUDA (NIA)

- No está precedida por un evento catastrófico (al contrario que el SDRA). Aunque suele existir antecedentes de proceso infeccioso respiratorio previo sin identificar patógeno.
- Cursa con un fallo respiratorio rápidamente progresivo. La mortalidad oscila en torno a un 50%.
- Comportamiento tanto por anatomía patológica como por imagen similar al síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA)
- Los hallazgos radiológicos dependerán de la fase:

FASE AGUDA/EXUDATIVA: edema intersticial, intraalveolar, formación de membranas hialinas e infiltración alveolar difusa por células inflamatorias.

Áreas de vidrio deslustrado + áreas de consolidación que progresan generando un patrón alveolar indistinguible del SDRA.

FASE TARDÍA/FIBRÓTICA: formación de tejido de granulación que origina cambios fibróticos

Cambios fibróticos que ocasionan distorsión de la arquitectura pulmonar, bronquiectasias por tracción.

3. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES AGUDAS/SUBAGUDAS

A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL AGUDA (NIA)

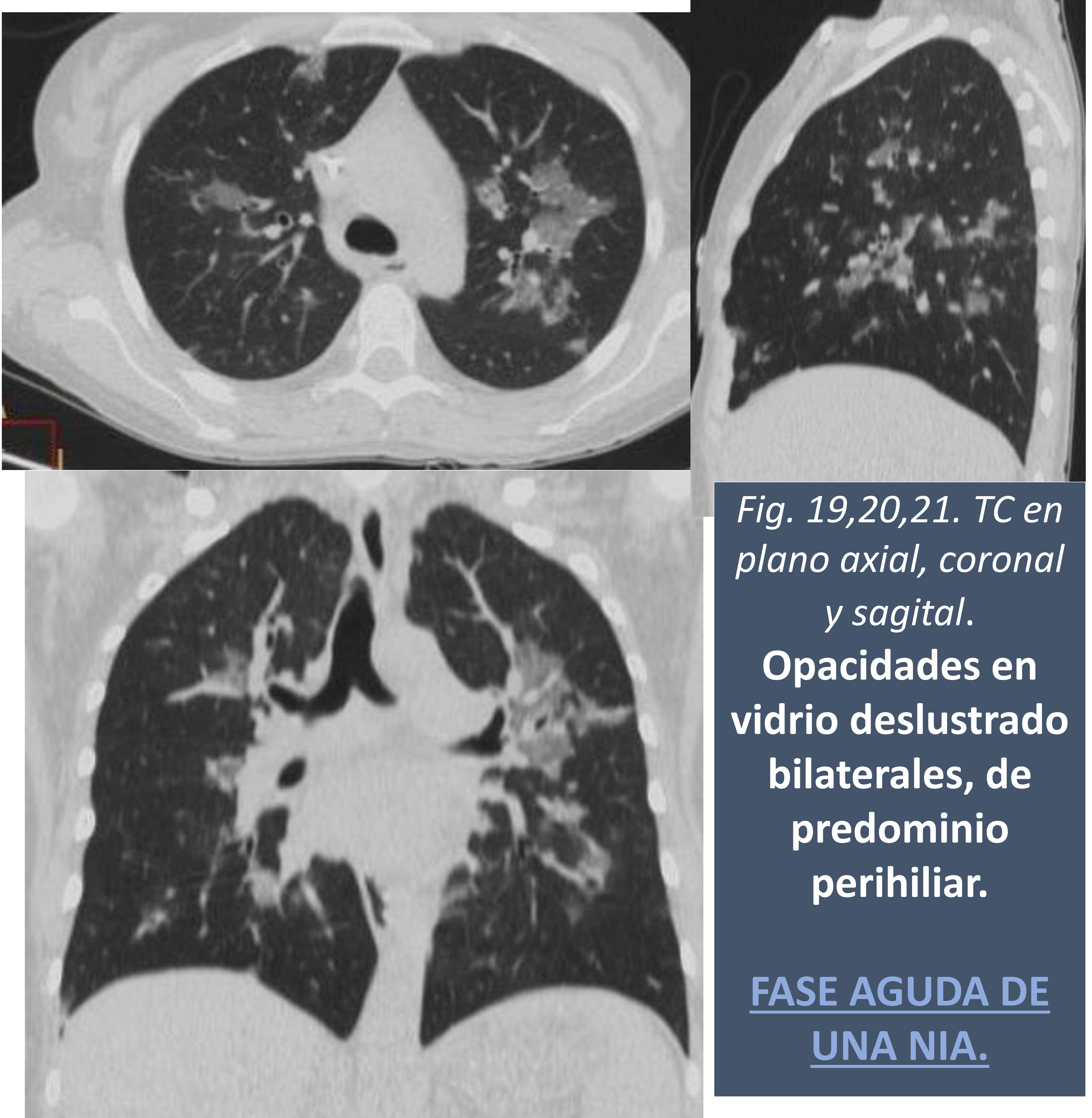


Fig. 19,20,21. TC en plano axial, coronal y sagital.

Opacidades en vidrio deslustrado bilaterales, de predominio perihiliar.

FASE AGUDA DE UNA NIA.

Se confirmó (postmortem) que se trataba de una NIA

3. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES AGUDAS/SUBAGUDAS B) NEUMONÍA ORGANIZADA CRIPTOGENÉTICA (NOC)

- Etiología: idiopática (NOC) o asociada a colagenopatías, reacciones a fármacos, daños por inhalación, infecciones, radioterapia..
- Suele afectar a individuos de edad media, similar por sexos, más frecuente en no fumadores.
- La patogenia es desconocida, aunque se cree que es consecuencia de una lesión del epitelio alveolar. Se produce una proliferación excesiva de tejido de granulación, que consta de fibroblastos y miofibroblastos que afectan a los conductos alveolares y alveolos.
- Los hallazgos radiológicos más frecuentes son:
-Consolidaciones uni o bilaterales de carácter migratorio.
- Existe un signo poco frecuente, característico pero no patognomónico: **signo del atolón o halo inverso:** opacidades redondeadas con densidad en vidrio deslustrado rodeadas por áreas de mayor densidad.

3. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES AGUDAS/SUBAGUDAS B) NEUMONÍA ORGANIZADA CRIPTOGENÉTICA (NOC)

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

- Más frecuentes:
Consolidaciones uni o bilaterales, de carácter MIGRATORIO.
- Característico pero no patognomónico: "Signo del atolón o halo inverso"
- Menos frecuentes:
Consolidación focal, áreas de consolidación peribroncovascular...

LOCALIZACIÓN:

Predominio en lóbulos inferiores, periféricas (subpleurales).

EVOLUCIÓN:

Buen pronóstico, tras tratamiento corticoideo.

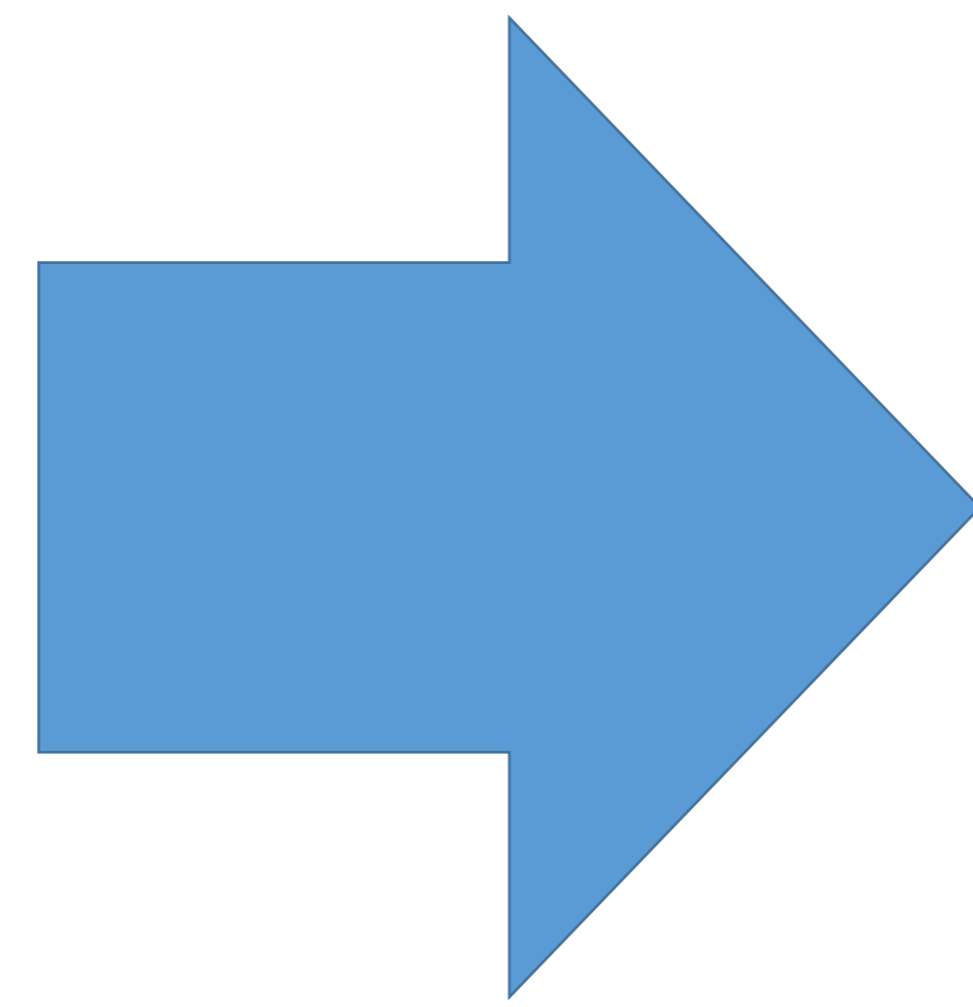
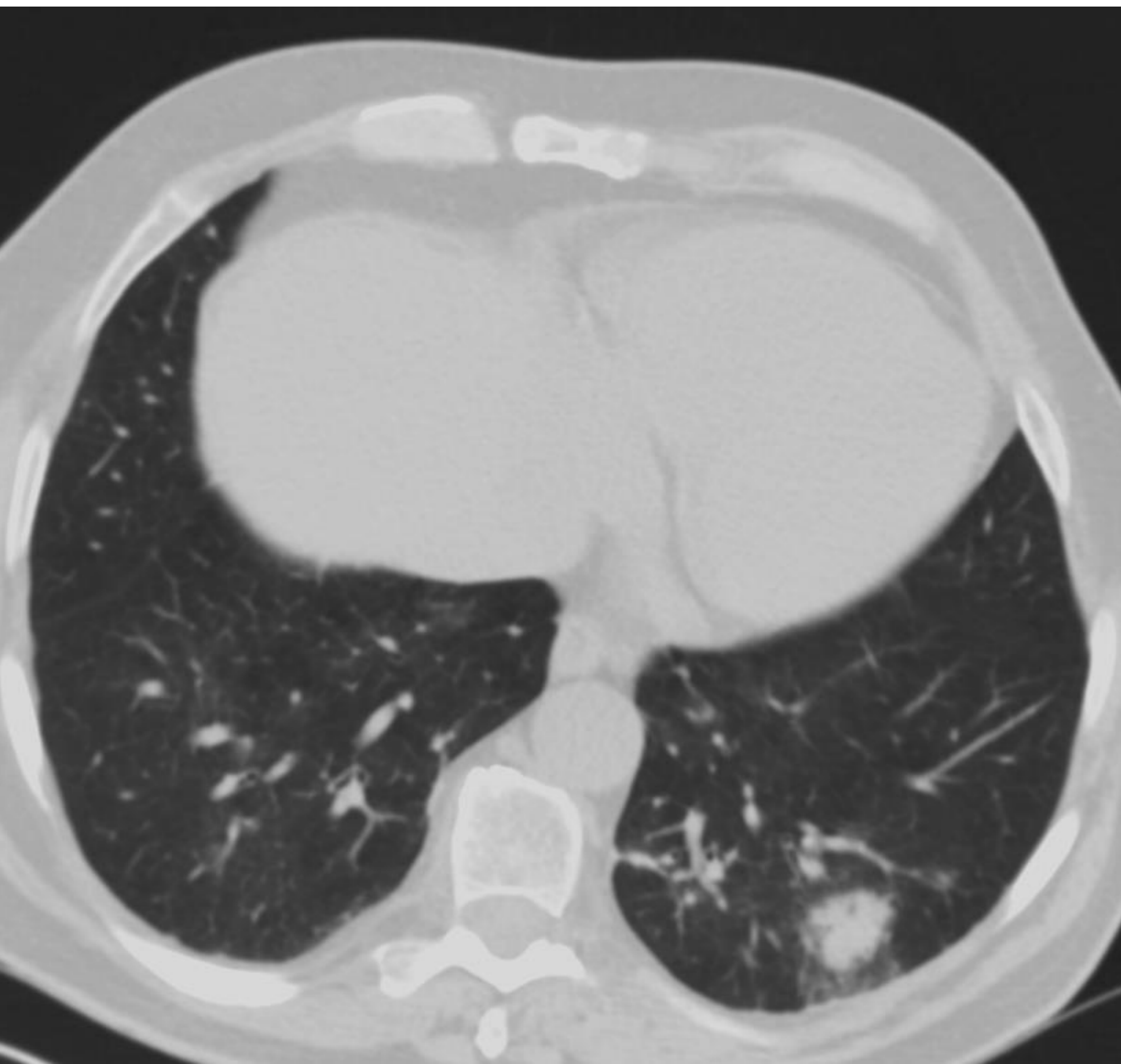
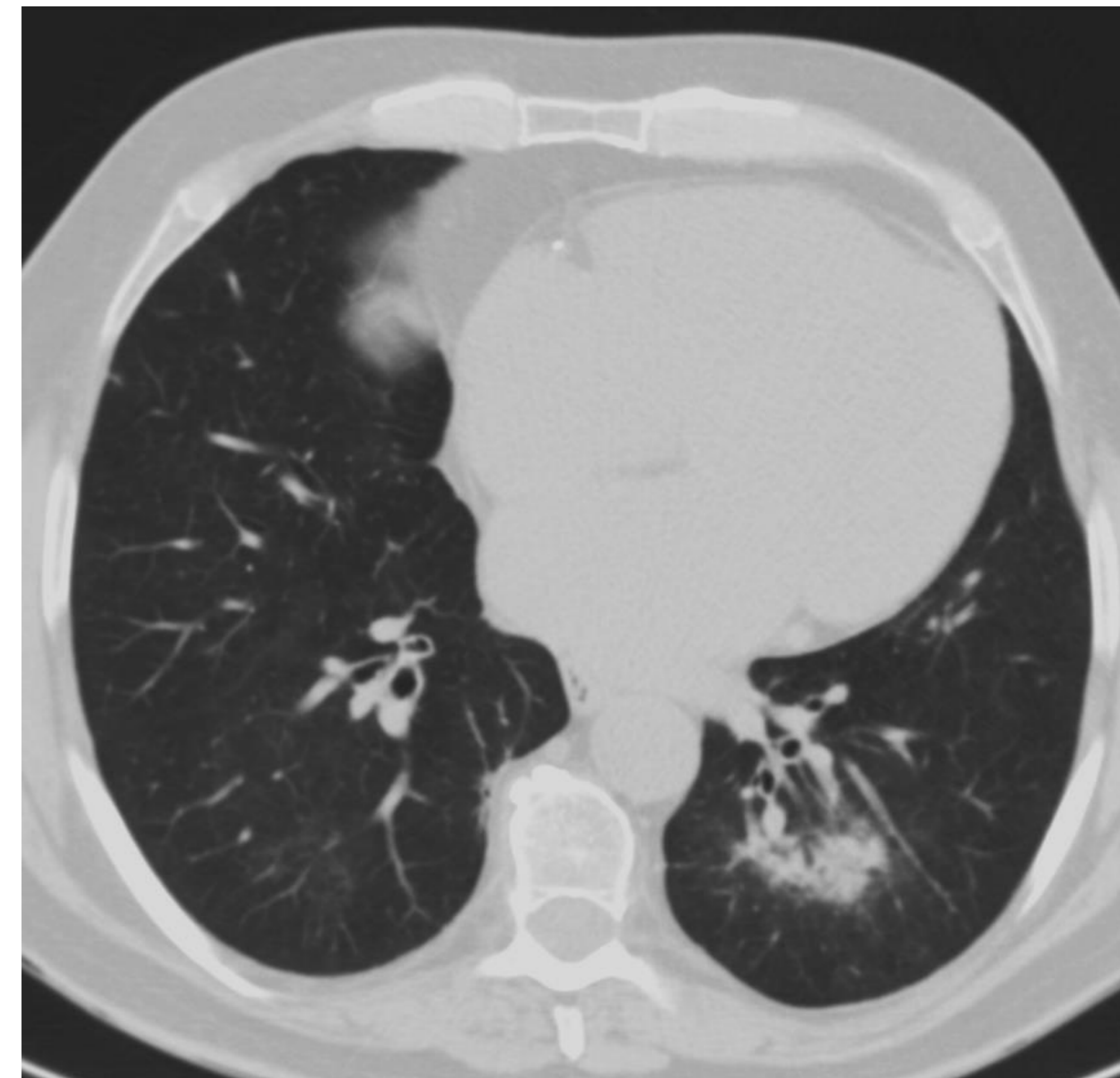
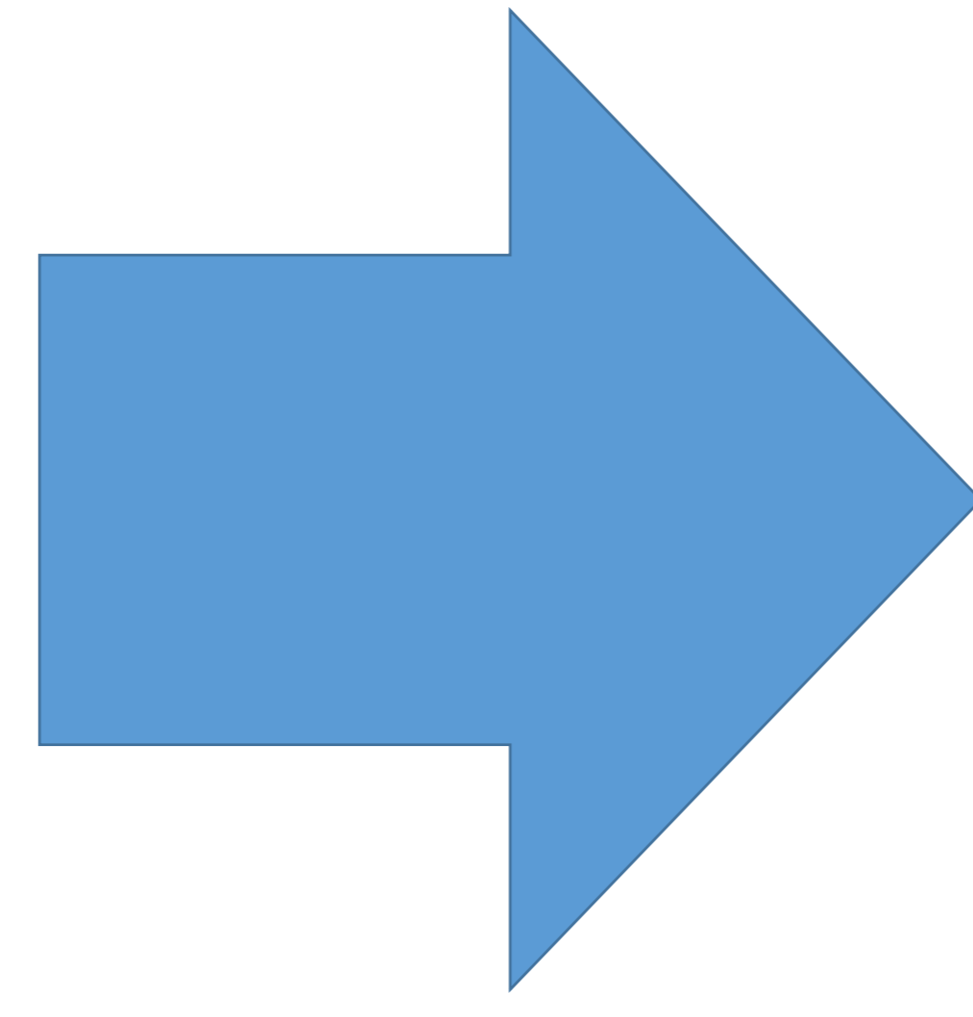
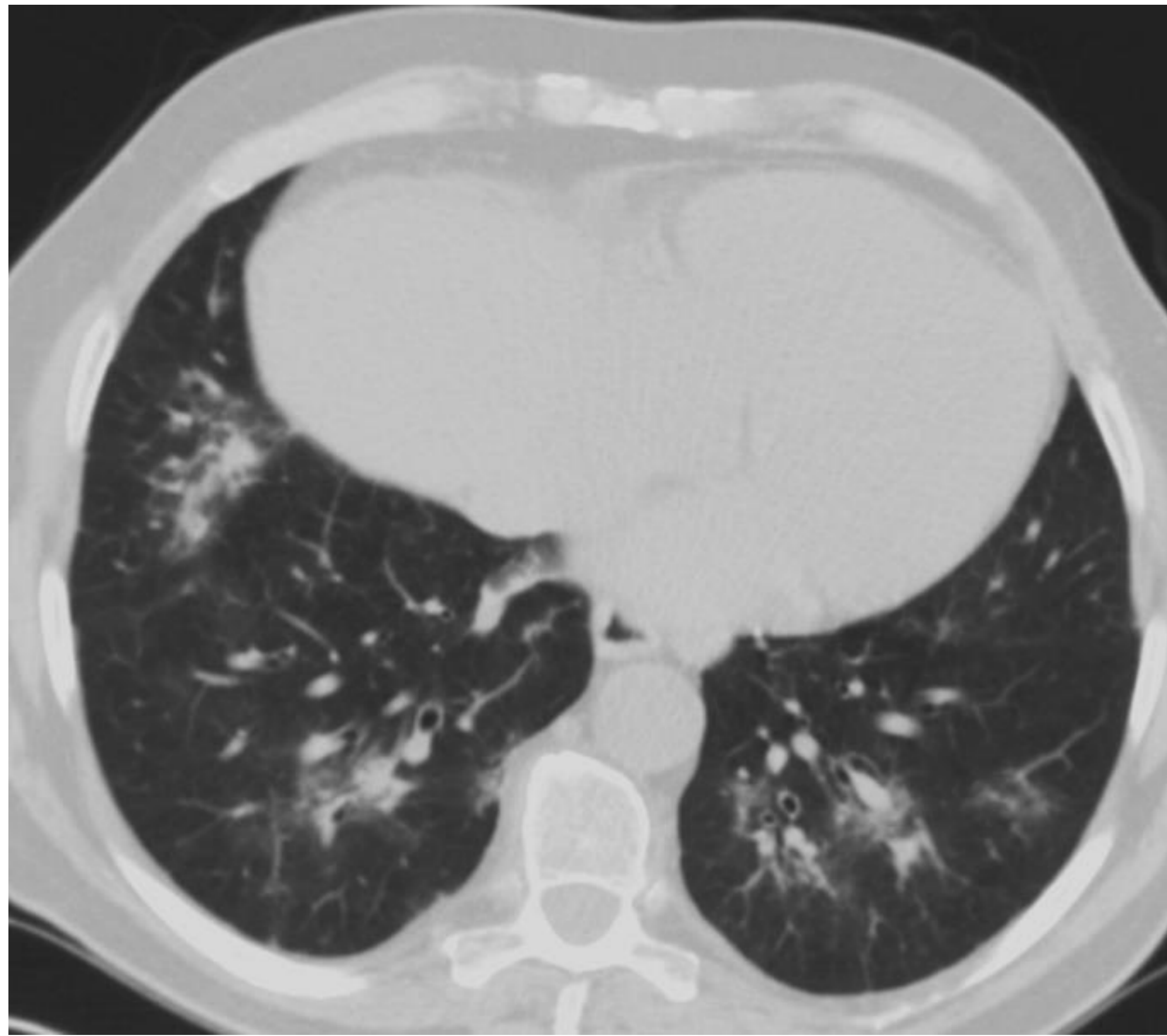


Fig 22,23, 24 y 25. TC en plano axial.(Las localizadas tras la flechas se realizaron una semana posterior). **Consolidaciones parcheadas peribroncovasculares migratorias, de predominio en LLII, que se modifican tras una semana sin tratamiento**

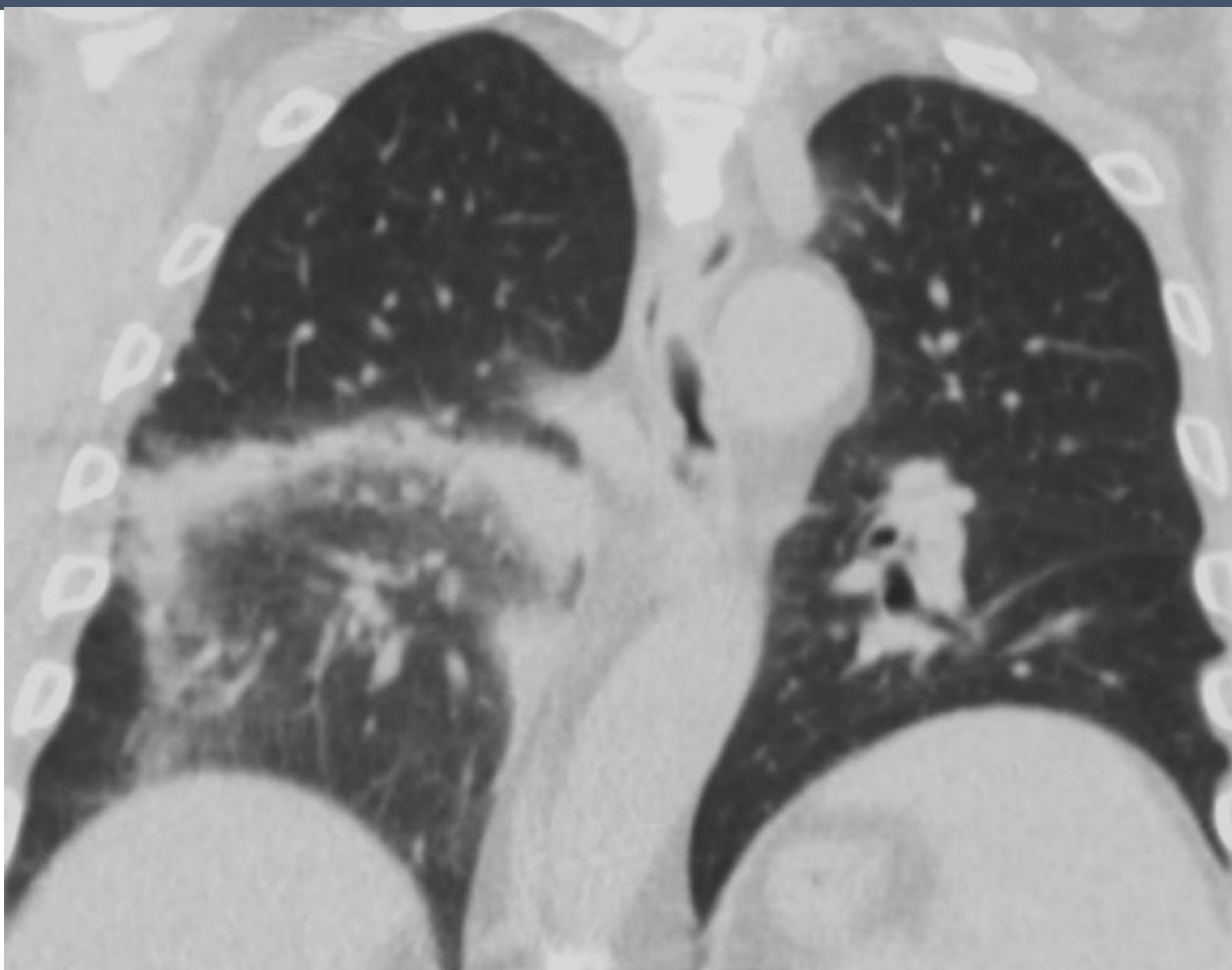


Fig.26.Signo del atolón o halo inverso. Característico, pero no patognomónico de NOC.

También puede presentarse en infección por hongos , coronavirus SARS-CoV-2 (COVID-19)...

4. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES RARAS

A) NEUMOPATÍA INTERSTICIAL LINFOIDE (NIL)

- Es una entidad englobada dentro de los trastornos linfoproliferativos que pueden afectar al pulmón.
- Clínicamente cursa con disnea, tos seca, síntomas sistémicos (fiebre, sudoración nocturna).
- Se caracteriza por infiltración del intersticio y los espacios alveolares por linfocitos, células plasmáticas...
- Se puede asociar a VIH, Sjögren y a inmunodeficiencias.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

Opacidades en vidrio deslustrado bilaterales + nodulillos centrolobulillares, de predominio en lóbulos inferiores.

***Quistes peribroncovasculares*, redondeados de paredes finas en campos medios (No SIEMPRE PRESENTES).**

Engrosamiento del intersticio peribroncovascular y septal.

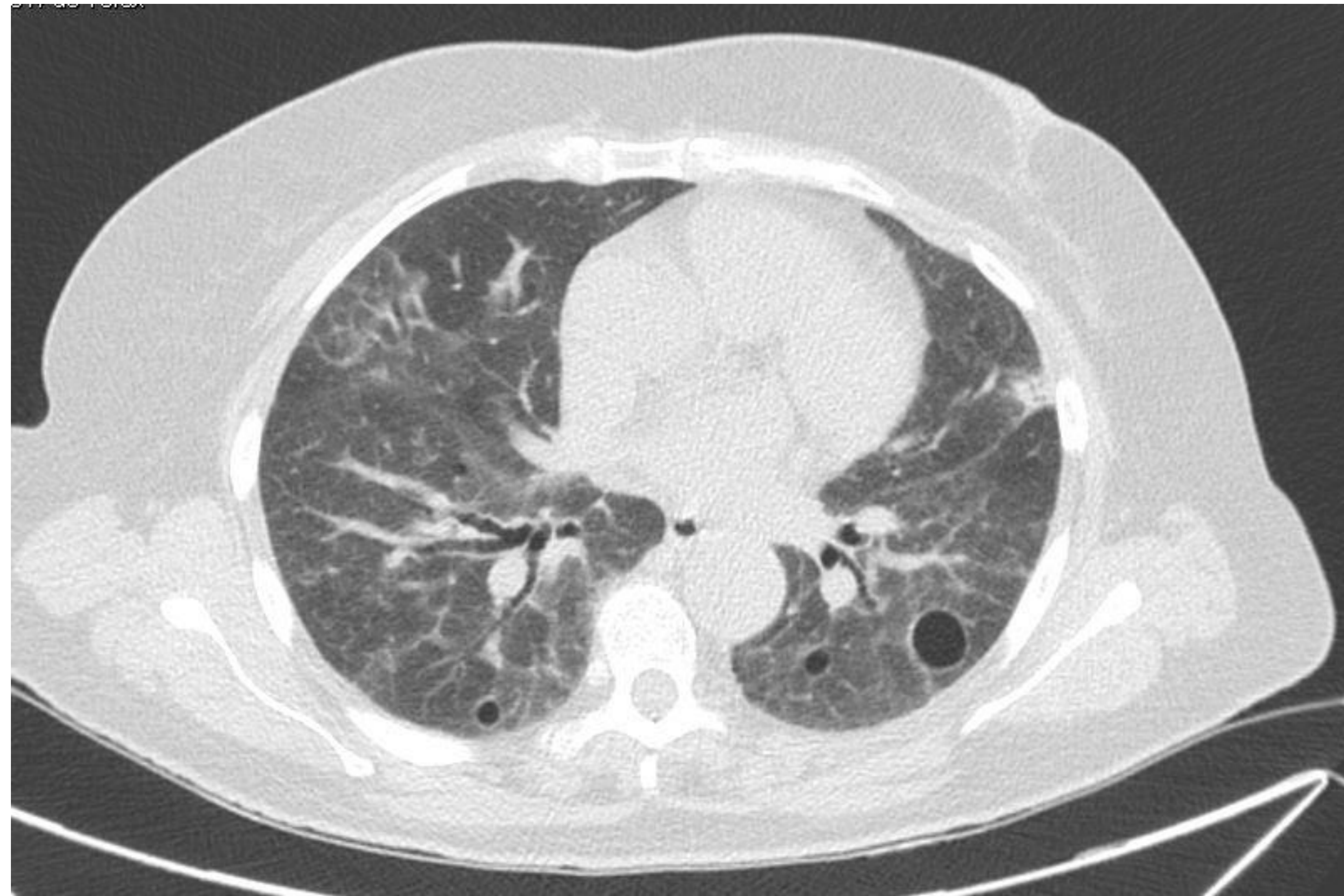


Fig.27,28 y 29. TC en plano axial. Cortes de craneal a caudal.

Presencia opacidades en vidrio deslustrado, tenues y bilaterales junto con ligero engrosamiento del intersticio peribroncovascular con quistes simples bilaterales.

Anatomía patológica confirmó que se trataba de una NIL

4. NEUMOPATÍAS INTERSTICIALES RARAS B) FIBROELASTOSIS PLEUROPARENQUIMATOSA IDIOPÁTICA (FEPP)

- Es una afección rara que se caracteriza por fibrosis de la pleura y el parénquima subpleural.
- Suele aparecer en individuos de edad media, sin predominio de género. Clínicamente cursa con disnea, tos seca.
- Hay estudios que postulan que esta patología puede aparecer como complicación tras trasplante de médula ósea o pulmón.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS:

**Engrosamiento pleurales prominentes +
reticulación**

Puede existir:

-Bronquiectasias por tracción

-Pérdida volumen

-Neumotórax: secundaria a cambios parenquimatosos, como los quistes en los ápices fibrosos, la reacción pleural alterada por el estrés friccional.

LOCALIZACIÓN:

Subpleural y predominio en LLSS.

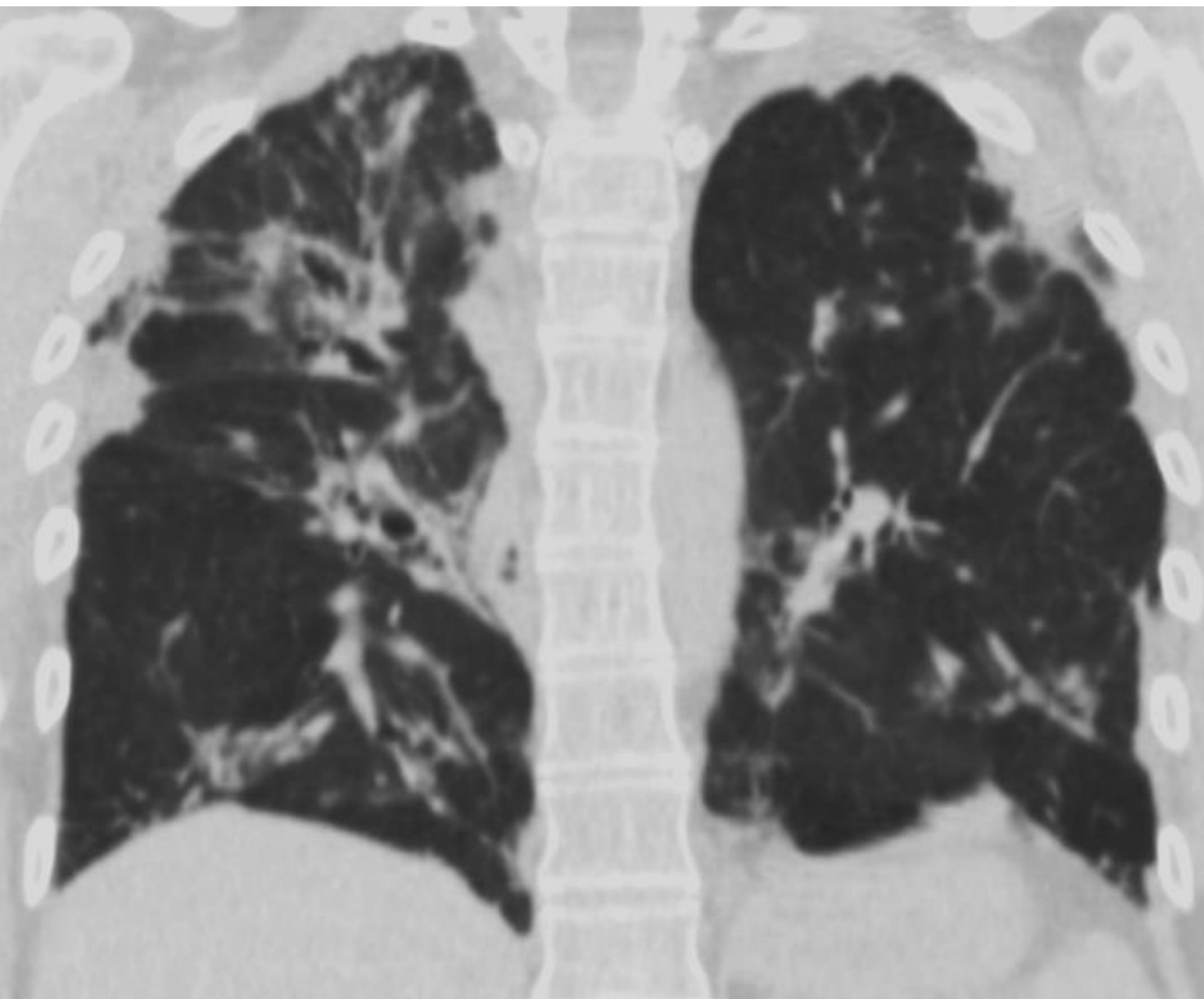
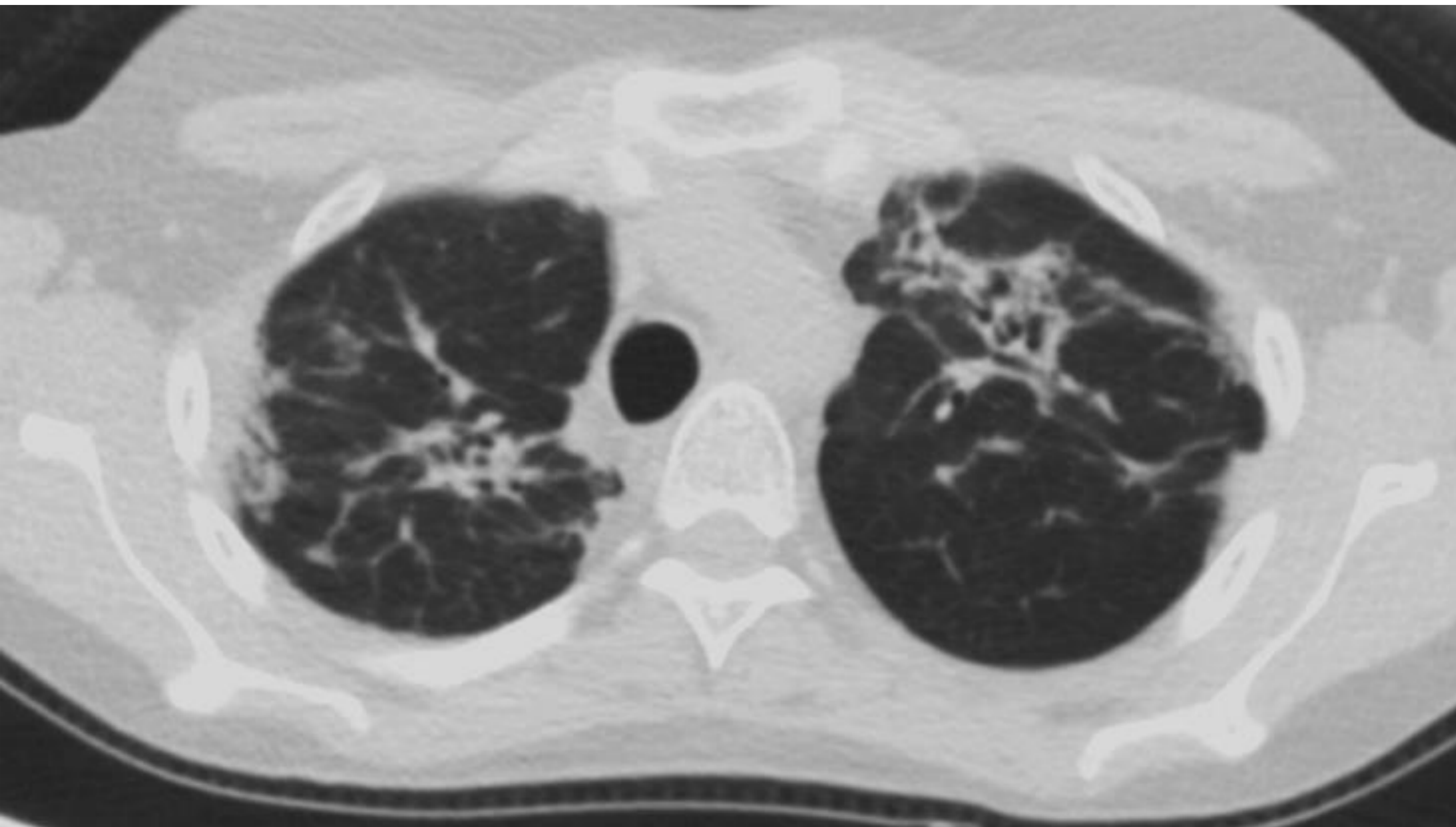


Fig. 30 y 31.
TC en plano axial
ventana mediastino y
parénquima.

Engrosamiento
pleural superior
derecho.

Patrón reticular
bilateral de
predominio en LLSS
con
bronquiectasias por
tracción.

Fig. 32 TC en plano
coronal: ventana
parénquima.

Patrón reticular
bilateral con
bronquiectasias por
tracción de
predominio en LLSS.
Engrosamiento pleural
en ambos LLSS, de
predominio derecho

CONCLUSIONES

Las neumopatías intersticiales difusas constituyen un verdadero reto para el radiólogo, por eso debemos realizar un abordaje sistemático y preciso que nos permita alcanzar un diagnóstico adecuado.

REFERENCIAS

David A Lynch , Nicola Sverzellati , William D Travis , Kevin K Brown, Thomas V Colby , Jeffrey R Galvin et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. Lancet Respir Med.2018 Feb;6(2):138-153.

Ganesh Raghu, Martine Remy-Jardin, Jeffrey L Myers, Luca Richeldi, Christopher J Ryerson, David J Lederer 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.

Christina Mueller-Mang , Claudia Grosse, Katharina Schmid, Leopold Stiebellehner, Alexander A Bankier. What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias. Radiographics.May-Jun 2007;27(3):595-615 .

Emma C Ferguson , Eugene A Berkowitz. Lung CT: Part 2, The interstitial pneumonias-clinical, histologic, and CT manifestations. AJR Am J Roentgenol. 2012 Oct;199(4):W464-76.

James F Gruden. CT in Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Diagnosis and Beyond. AJR Am J Roentgenol. 2016 Mar;206(3):495-507.