

Guía de supervivencia para la interpretación radiológica de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y patologías relacionadas

Nicolás Almeida-Arostegui, Arnaldo Fernández-Orué, Alba Esperanza Barrios, Yareana Rosario De la Vega, Carol Gómez Barbosa, Ángel Domínguez-Álvarez

Hospital Universitario de Torrejón

Tabla de contenidos:

1. Objetivo
2. Introducción
3. Protocolo
4. Semiología de la enfermedad intersticial
5. Categorías de la neumonía intersticial usual (NIU)
6. Diagnóstico diferencial
7. Lectura sistemática de los estudios de patología intersticial
8. Propuesta de informe estructurado
9. Conclusión
10. Bibliografía

1. Objetivo:

Revisar las categorías/patronos con las que se puede presentar la FPI y desarrollar una lectura sistemático e informe estructurado cuando se realiza la interpretación de la patología intersticial mediante TC.

2. Introducción:

La patología pulmonar intersticial es amplia, con varias entidades que comparten sus hallazgos radiológicos, por lo que diferenciarlas por TC muchas veces constituye un reto. La FPI es una patología intersticial fibrótica progresiva de etiología desconocida con importantes implicaciones pronósticas. La esperanza de vida tras el diagnóstico suele ser de 3-4 años, siendo en algunos casos incluso menor. El diagnóstico radiológico temprano es importante ya que guía el inicio de fármacos atifibróticos que disminuyen el declive de las pruebas de función pulmonar.

La radiografía de tórax, suele ser la prueba de imagen inicial en estos pacientes, pero presenta un alto porcentaje de falsos negativos. Además, en pacientes obesos y en exploraciones poco inspiradas pueden dar falsos positivos. Por estos y otros motivos la prueba de elección para el estudio de la FPI es la TC.

3. Protocolo:

TC:

- Algoritmos de reconstrucción específicos de **alta resolución espacial**
- **Grosor de corte:** 1.5 mm o menos
- **Cortes contiguos**
- **Inspiración profunda:** disminuye artefactos de movimiento
- Reconstrucciones multiplanares
- MIP: detección de micronódulos
- MINIP: detección de áreas de enfisema y atrapamiento aéreo
- **Adquisiciones complementarias:**
 - Espiración: ver atrapamiento aéreo
 - Prono: evita confundir los fenómenos de hipoventilación de las bases pulmonares con opacidades reticulares y con opacidades de densidad en vidrio deslustrado. Detección de afectación intersticial incipiente.

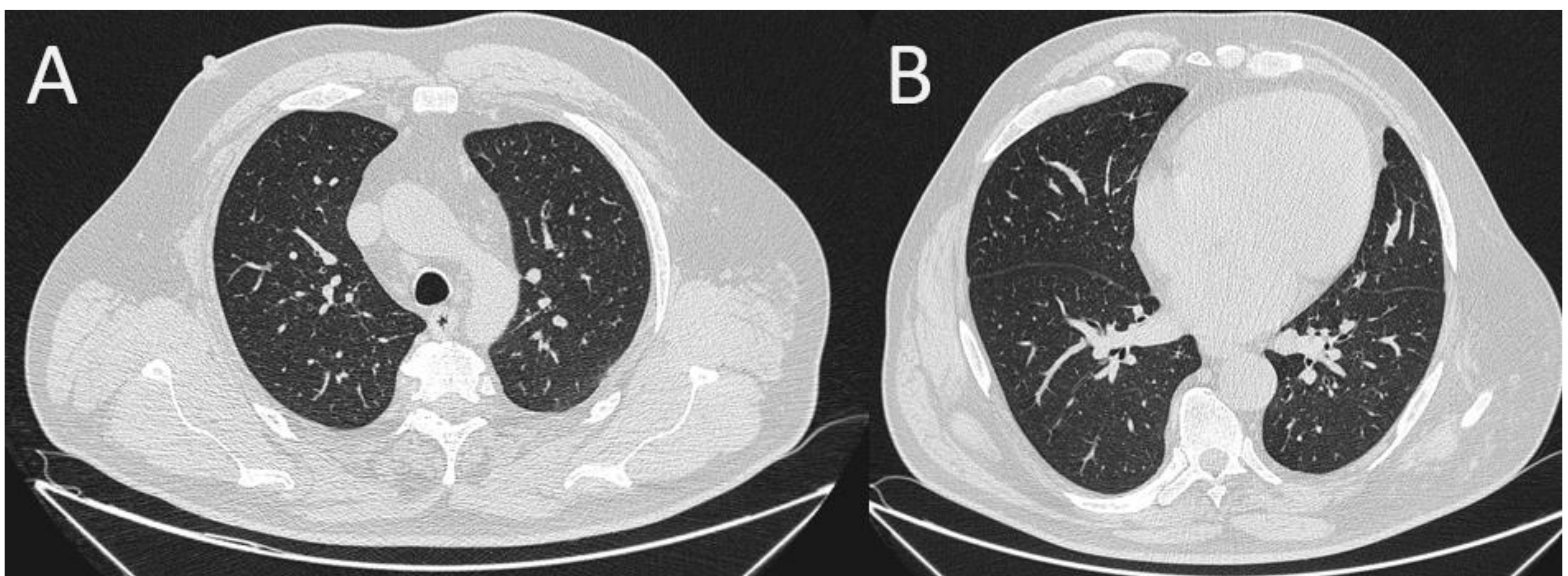


Figura 1:

En **A y B** se muestran cortes axiales de TC de alta resolución con ventana del parénquima pulmonar, empleando cortes contiguos menores a 1 mm. Nótese como se aprecia muy bien la arquitectura pulmonar y la ausencia de artefactos de movimiento respiratorio.

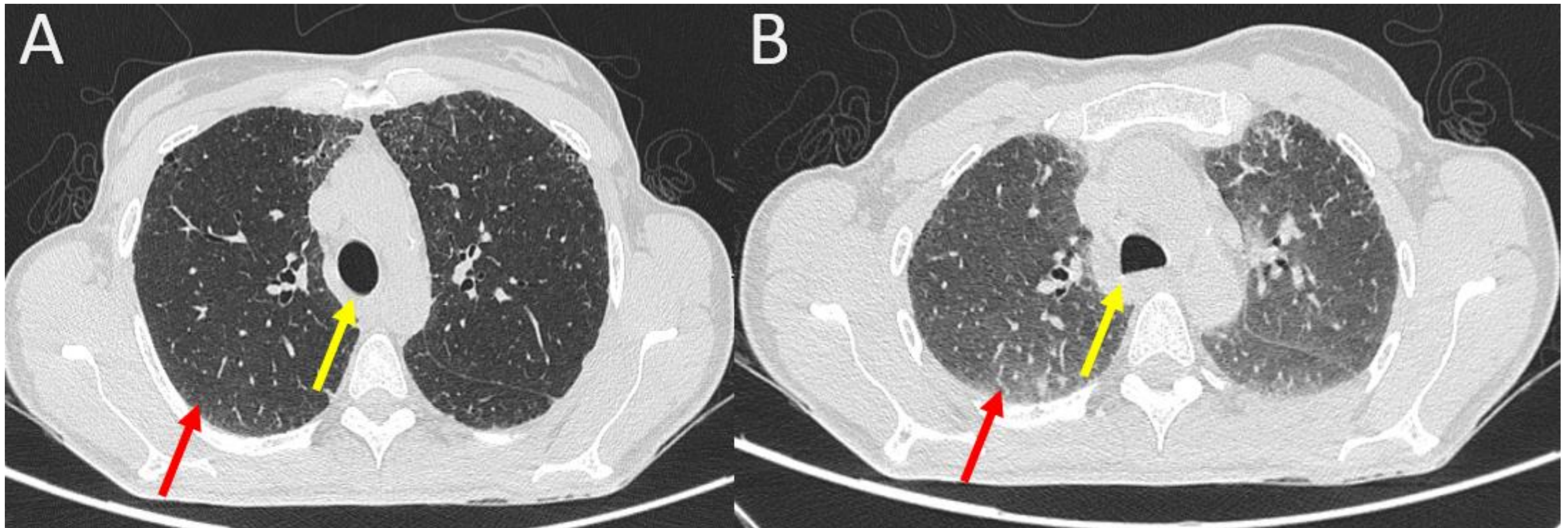


Figura 2:

TC en inspiración (A) y en espiración (B).

A) En los estudios obtenidos en inspiración profunda la pared posterior de la tráquea se encuentra expandida (flecha amarilla) y el parénquima pulmonar es hipodenso de manera homogénea (flecha roja). **B)** En los estudios obtenidos en espiración profunda la pared posterior de la tráquea se encuentra colapsada (flecha amarilla) y el parénquima pulmonar aumenta de densidad respecto a los estudios obtenidos en inspiración. Las áreas de atrapamiento aéreo se verían hipodensas respecto al resto del parénquima en la fase espiratoria.

4. Semiología de la enfermedad intersticial

Debemos saber reconocer los diferentes hallazgos radiológicos de la patología pulmonar intersticial.

- **Panalización:** quistes contiguos de 3-5 mm que contactan con la superficie pleural. Se diferencian del enfisema paraseptal en su tamaño y en que los quistes tienen pared completa.
- **Bronquiectasias:** dilatación irreversible de los bronquios que se encuentra rodeada de parénquima con cambios fibróticos. Las bronquioloectasias se diferencian de los quistes al demostrar que estas se comunican con la vía aérea.
- **Opacidades reticulares:** red de líneas o malla de opacidades lineales superpuestas dentro del lobulillo pulmonar secundario.
- **Opacidades de densidad en vidrio deslustrado:** área de aumento de densidad el parénquima pulmonar a través de la cual se puede ver los vasos y el bronquio.

- **Consolidación:** opacidad que obscurece los vasos pulmonares a diferencia de la densidad en vidrio deslustrado.
- **Distorsión de la arquitectura pulmonar:** área del parénquima pulmonar con alteración de su estructura normal y con pérdida de volumen.

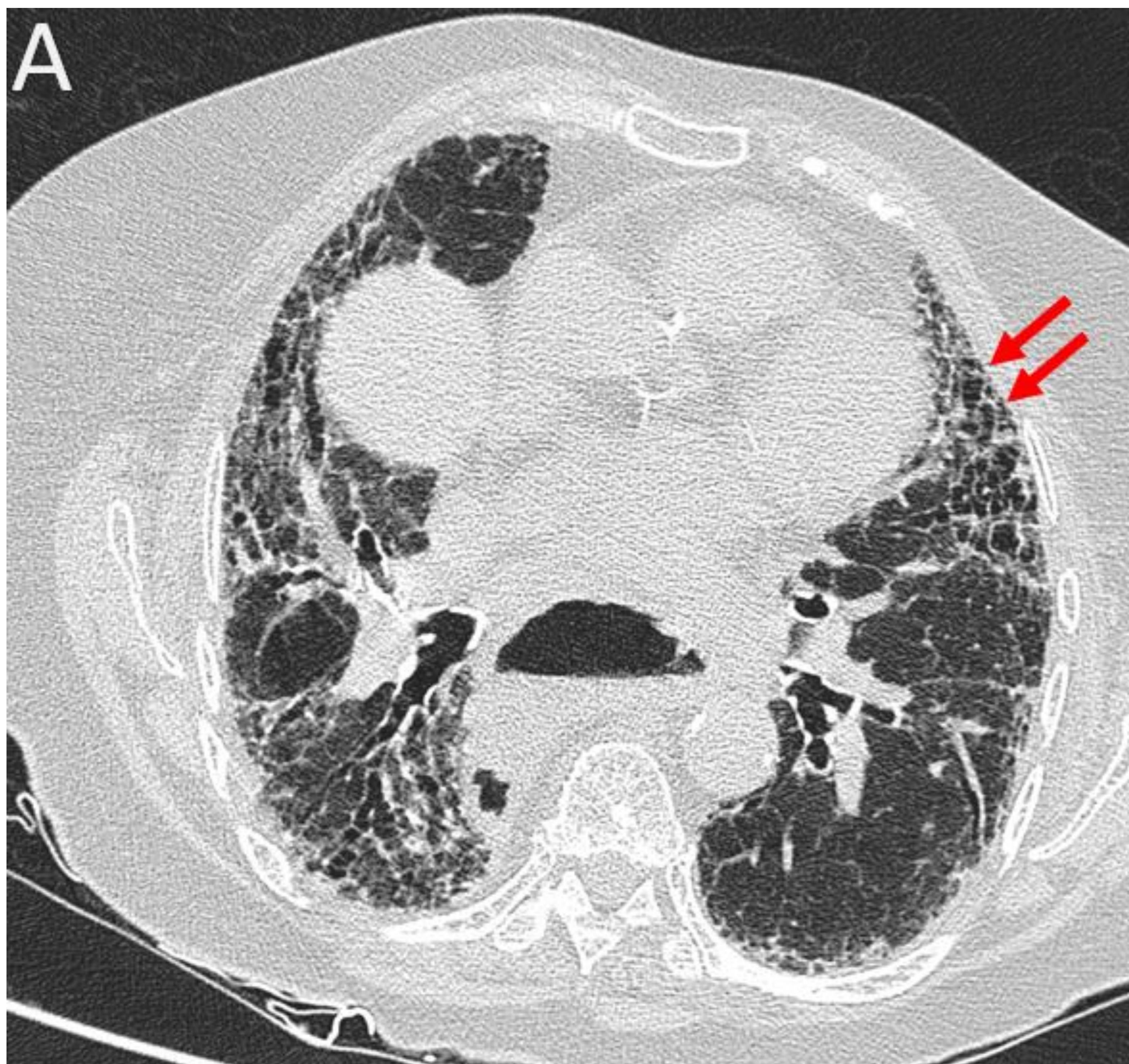


Figura 3:

Paciente con diagnóstico de FPI, en el que se observa una alteración de la arquitectura pulmonar, opacidades reticulares y bronquiectasias por tracción. Nótese en llingula la presencia de pequeños quistes subpleurales contiguos sin comunicación con la vía aérea (flechas rojas) compatibles con panalización.



Figura 4:

Paciente con diagnóstico de FPI. Se observan varias opacidades lineales subpleurales que se conectan formando una red de líneas (flechas rojas). Este hallazgo radiológico se denomina reticulación.

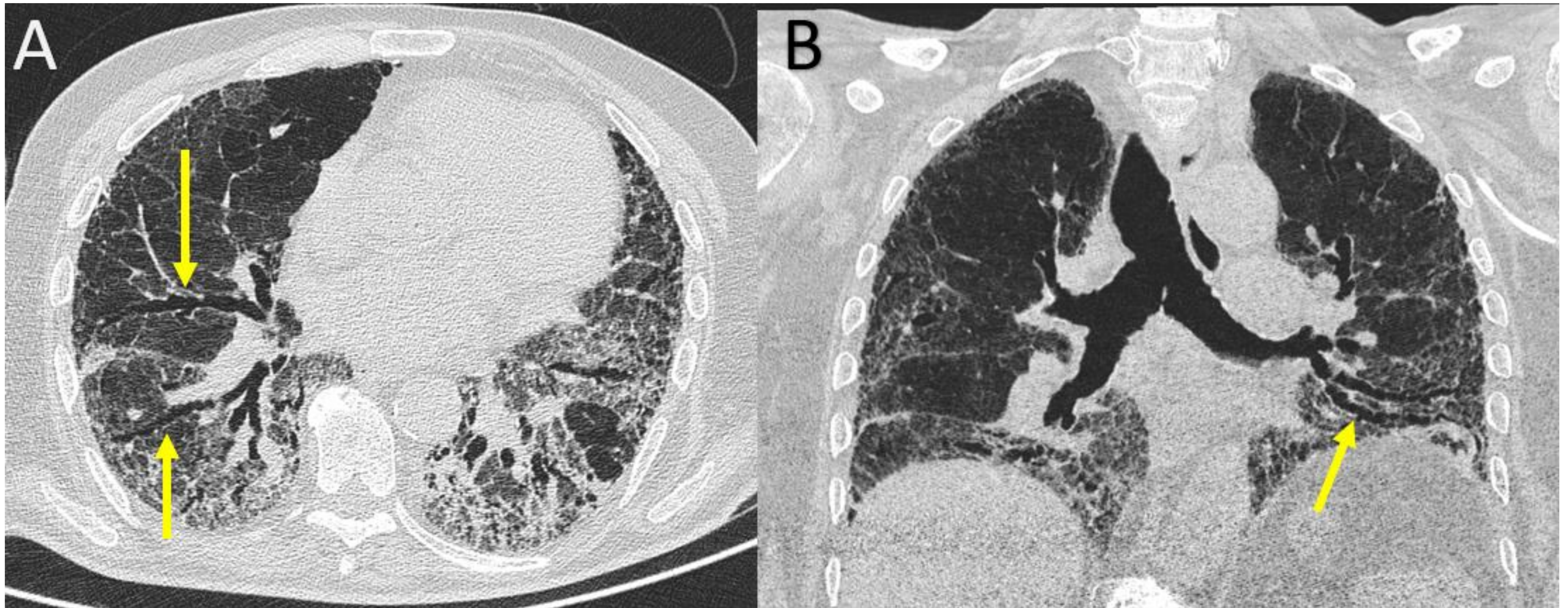


Figura 5:

TC de alta resolución de un paciente con FPI, plano axial **A** y plano coronal **B**, en el que se observan dilataciones bronquiales rodeadas de parénquima con cambios fibróticos, compatibles con bronquiectasias por tracción (flechas amarillas).



Figura 6:

TC de alta resolución de un paciente con enfermedad pulmonar intersticial difusa. Corte axial oblicuo de TC en el que se observan imágenes hipodensas algunas de las cuales parecen corresponder a quistes. Sin embargo se comprueba que estas imágenes se comunican con la vía aérea (flechas amarillas) por lo que en realidad corresponde a bronquiectasias por tracción.

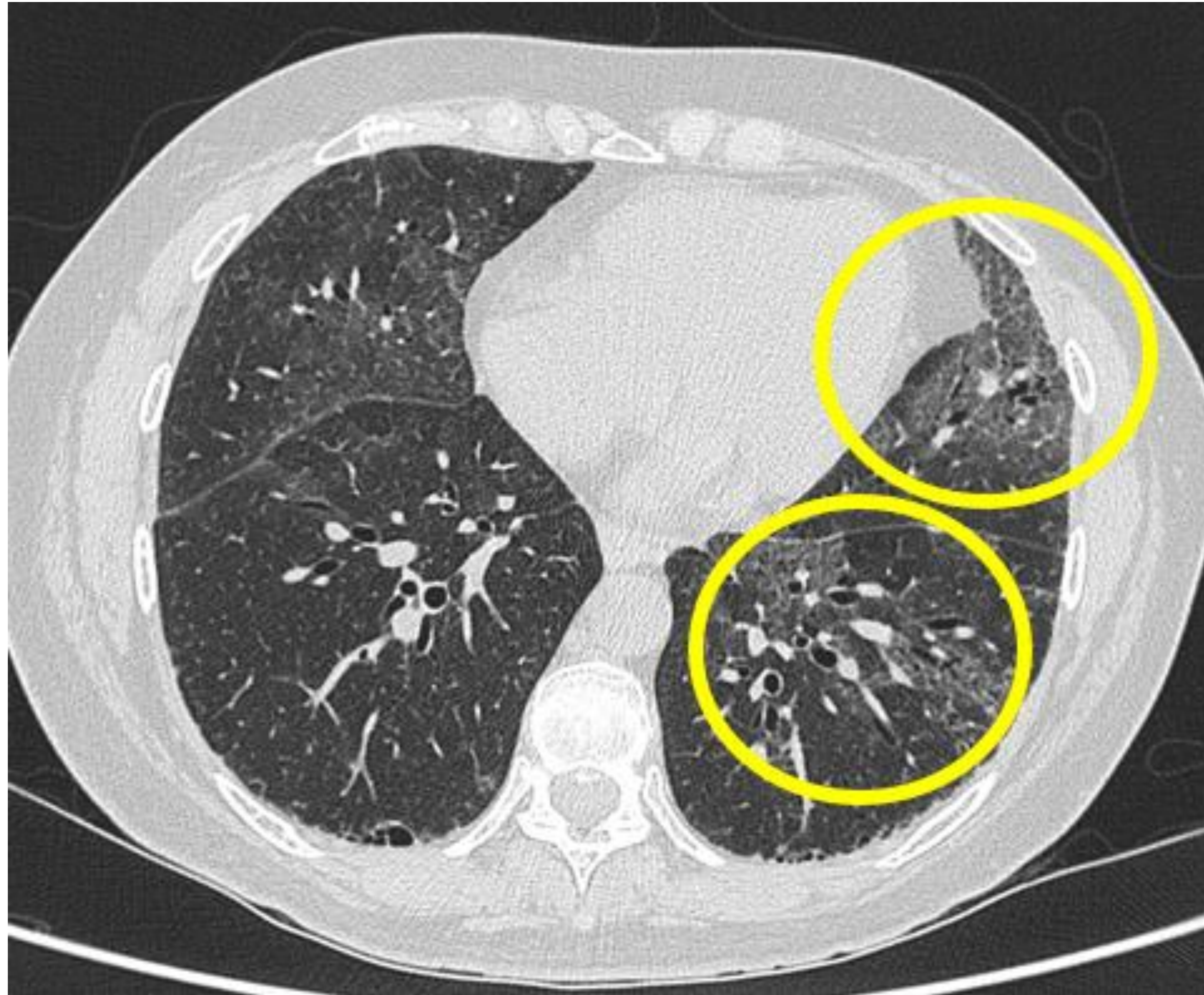


Figura 7:

TC de alta resolución ventana de parénquima pulmonar en el que se observan áreas de aumento de densidad del parénquima pulmonar a través de las cuales se pueden observar las estructuras vasculares y bronquiales (círculos), compatibles con opacidades de densidad en vidrio deslustrado.



Figura 8:

TC de alta resolución ventana de parénquima pulmonar corte coronal en el que se observa alteración de la arquitectura pulmonar normal (círculos amarillos). Nótese la pérdida de volumen pulmonar y la tracción craneal de la cisura mayor (flecha roja) así como las bronquiectasias por tracción (flecha verde).

5. Categorías de neumonía intersticial usual (NIU)

El patrón morfológico más frecuente es el de típico de NIU, pero este patrón puede ser la forma de presentación de otras patologías (neumonitis por hipersensibilidad crónica, asbestosis, toxicidad de fármacos y enfermedad intersticial relacionada al colágeno). En 2018 la sociedad Fleischner definió criterios morfológicos de cuatro categorías de fibrosis pulmonar.

Categoría	Distribución	Características
Típico de NIU	Basal y subpleural, suele ser de distribución heterogénea. Puede ser difuso.	<ul style="list-style-type: none"> • Panalización • Opacidades reticulares • Bronquiectasias/bronquioloectasias por tracción • Ausencia de hallazgos que sugieran un diagnóstico alternativo
Probable NIU	Predominantemente basal y subpleural, Suele ser heterogénea.	<ul style="list-style-type: none"> • Opacidades reticulares • Bronquiectasias/bronquioloectasias por tracción • Ausencia de hallazgos que sugieran un diagnóstico alternativo
Indeterminado para NIU	Variable o difusa. No es predominantemente subpleural o basal.	<ul style="list-style-type: none"> • Opacidades reticulares • Bronquiectasias/bronquioloectasias por tracción • Presencia de algún hallazgo que sugiera un diagnóstico alternativo pero leve
Alternativo para NIU	Predominio en lóbulos superiores o en regiones medias. También peribroncovascular y en ocasiones con respeto subpleural.	<ul style="list-style-type: none"> • Consolidaciones predominantes • Opacidades de densidad en vidrio deslustrado puras • Patrón en mosaico • Quistes o micronódulos

Tabla 1:

Categorías de NIU definidas por la sociedad Fleischner.

- Patrón típico de NIU

Es el patrón más frecuente de la NIU. Tiene un valor predictivo del 90% para NIU histológico.

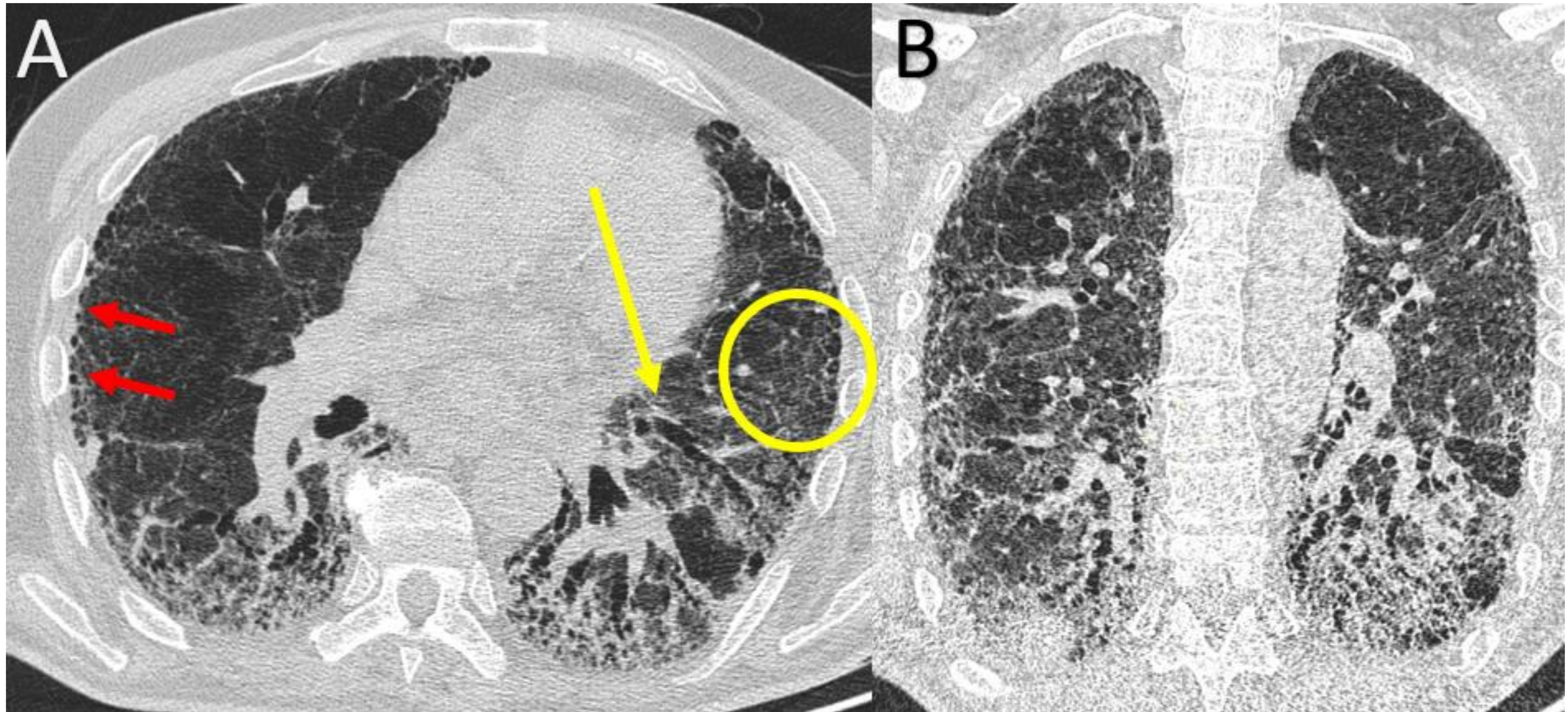


Figura 9:

TC de alta resolución corte axial en **A** y coronal en **B** con ventana de parénquima pulmonar. En **A** se observan bronquiectasias por tracción (flecha amarilla), opacidades reticulares (círculo amarillo) y áreas de panalización (flechas rojas). En **B** se observa que la afectación pulmonar es mayor en las bases que en los campos medios y superiores. Todos estos hallazgos corresponden a una categoría de patrón típico de NIU.

- Patrón probable NIU

Es el segundo patrón más frecuente. El 80% de los casos se corresponderá a un NIU por histología. Se diferencia del típico en la ausencia de las áreas de panalización.

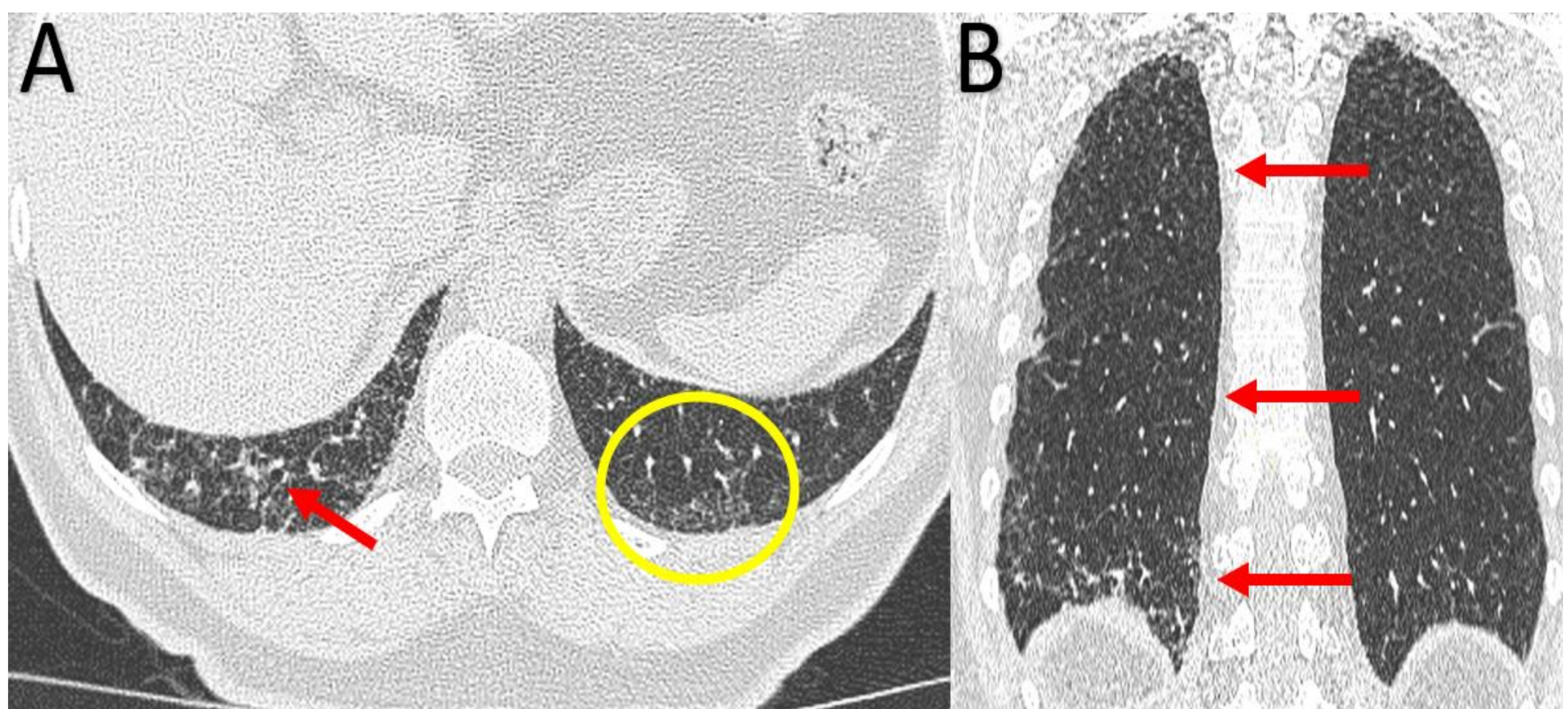


Figura 10:

Corte axial y coronal de TC. **A)** En **A** se observan bronquiloectasias por tracción (flecha roja) y reticulación en ambas bases pulmonares (círculo). En **B** se muestra un el corte coronal en el que podemos comprobar que los hallazgos son predominantemente basales (flechas).

- Patrón indeterminado para NIU

El 50% de los casos corresponderá a un NIU por histología.

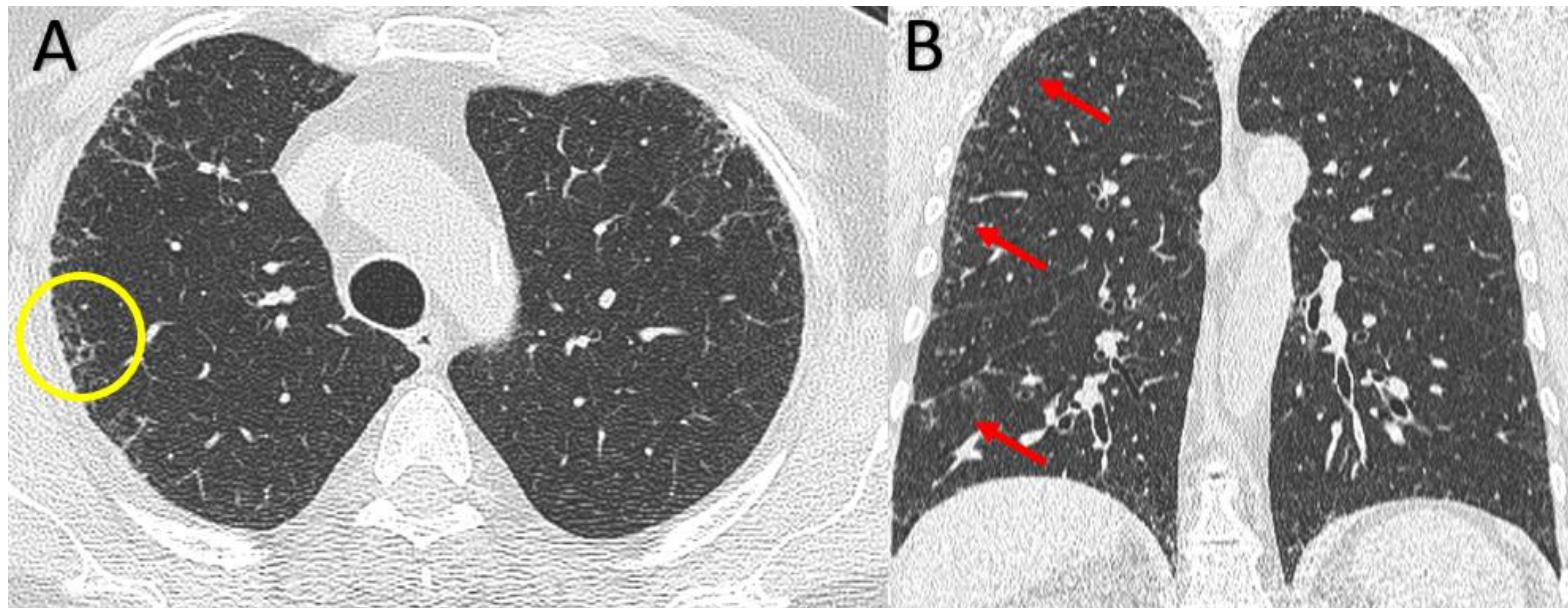


Figura 11:

Corteza axial y coronal de TC. **A)** En **A** se observan opacidades reticulares (círculo) en ambos lóbulos superiores. En **B** se observa que la afectación no es predominantemente basal y que afecta igualmente a campos pulmonares superiores y medios (flechas). No se identifican hallazgos que sugieran un diagnóstico alternativo de NIU como consolidaciones, atrapamiento aéreo, micronódulos o quistes. Estos hallazgos son compatibles con un patrón de indeterminado para NIU.

- Patrón de diagnóstico alternativo a NIU

El 50% de los casos corresponderá a un NIU por histología. La distribución suele afectar más a lóbulos superiores o medios, o suele ser peribroncovascular con respeto subpleural.

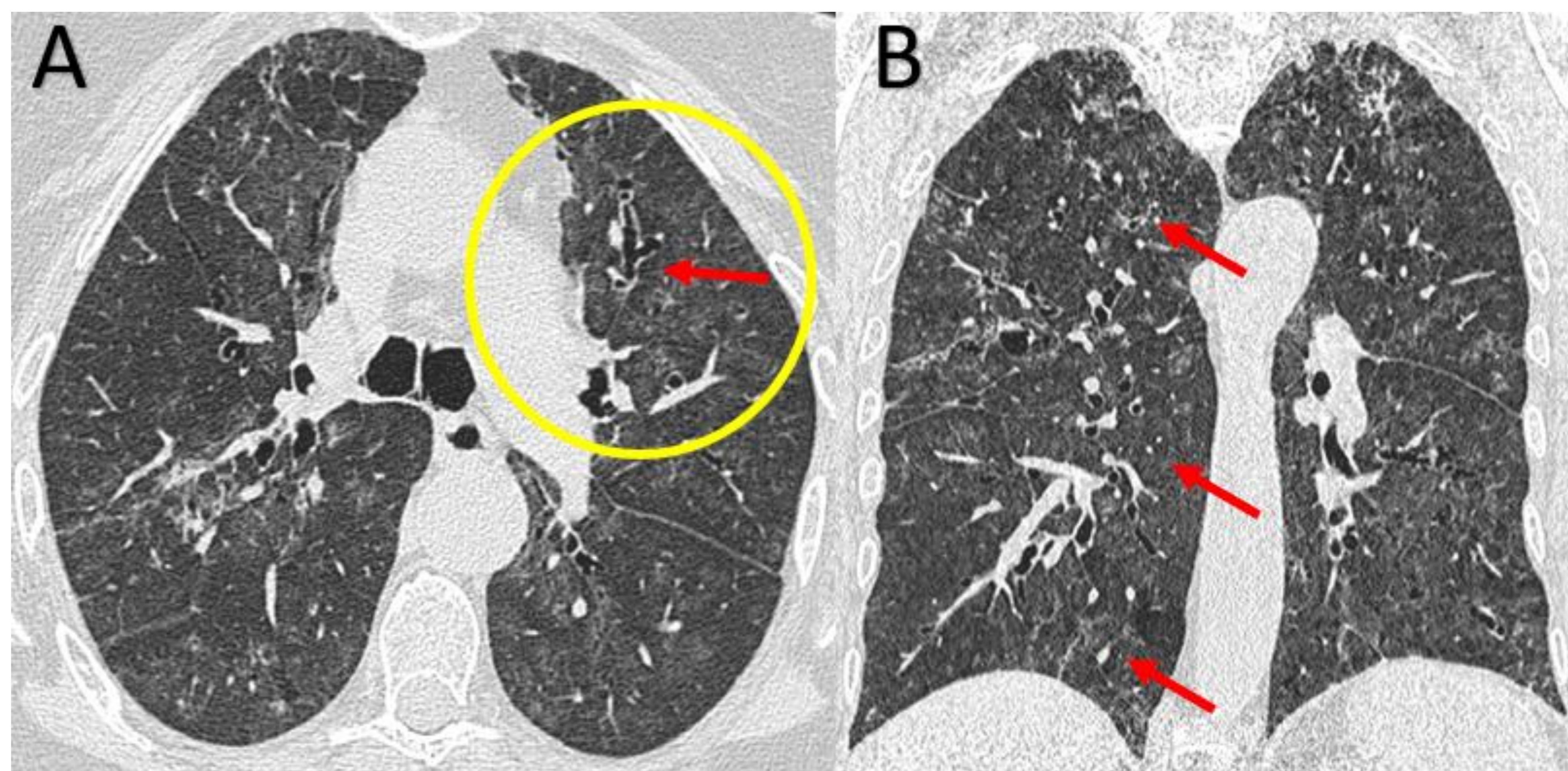


Figura 12:

Corteza axial y coronal de TC. **A)** En **A** se observan opacidades de densidad en vidrio deslustrado (círculo) y bronquiectasias (flechas) en ambos lóbulos superiores. En **B** se observa que la afectación tiene una distribución difusa y peribroncovascular. Estos hallazgos son concordantes con una categoría de diagnóstico alternativo a NIU.

6. Diagnóstico diferencial

Cuando se asigna una categoría de indeterminado para NIU o de diagnóstico alternativo para NIU, debe darse un diagnóstico diferencial de la patología más probable. Las patologías más comunes suelen ser la neumonitis por hipersensibilidad, la neumonía intersticial no específica (NINE), sarcoidosis o una forma atípica de presentación de la NIU.

- **Neumonitis por hipersensibilidad fibrosante:** La fase fibrótica/crónica de la neumonitis por hipersensibilidad puede asemejarse a la NIU. Hasta un 50% de los casos tiene una afectación predominantemente basal. Hallazgos como micronódulos centrolobulillares y atrapamiento aéreo son típicos.
- **Neumonía intersticial no específica:** tiene algunas características que pueden superponerse a la NIU. El hallazgo predominante suelen ser las opacidades de densidad en vidrio deslustrado. También se observan las bronquiectasias y un predominio basal. Es un hallazgo característico el respeto de la subpleural, sin embargo no está presente en todos los casos. Pueden aparecer áreas de panalización en casos muy avanzados pero no es el hallazgo predominante.
- **Sarcoidosis:** La afectación intersticial suele ser en ambos lóbulos superiores, con bronquiectasias de predominio centrales. Pueden verse otros hallazgos de sarcoidosis como micronódulos perilinfáticos y adenopatías.

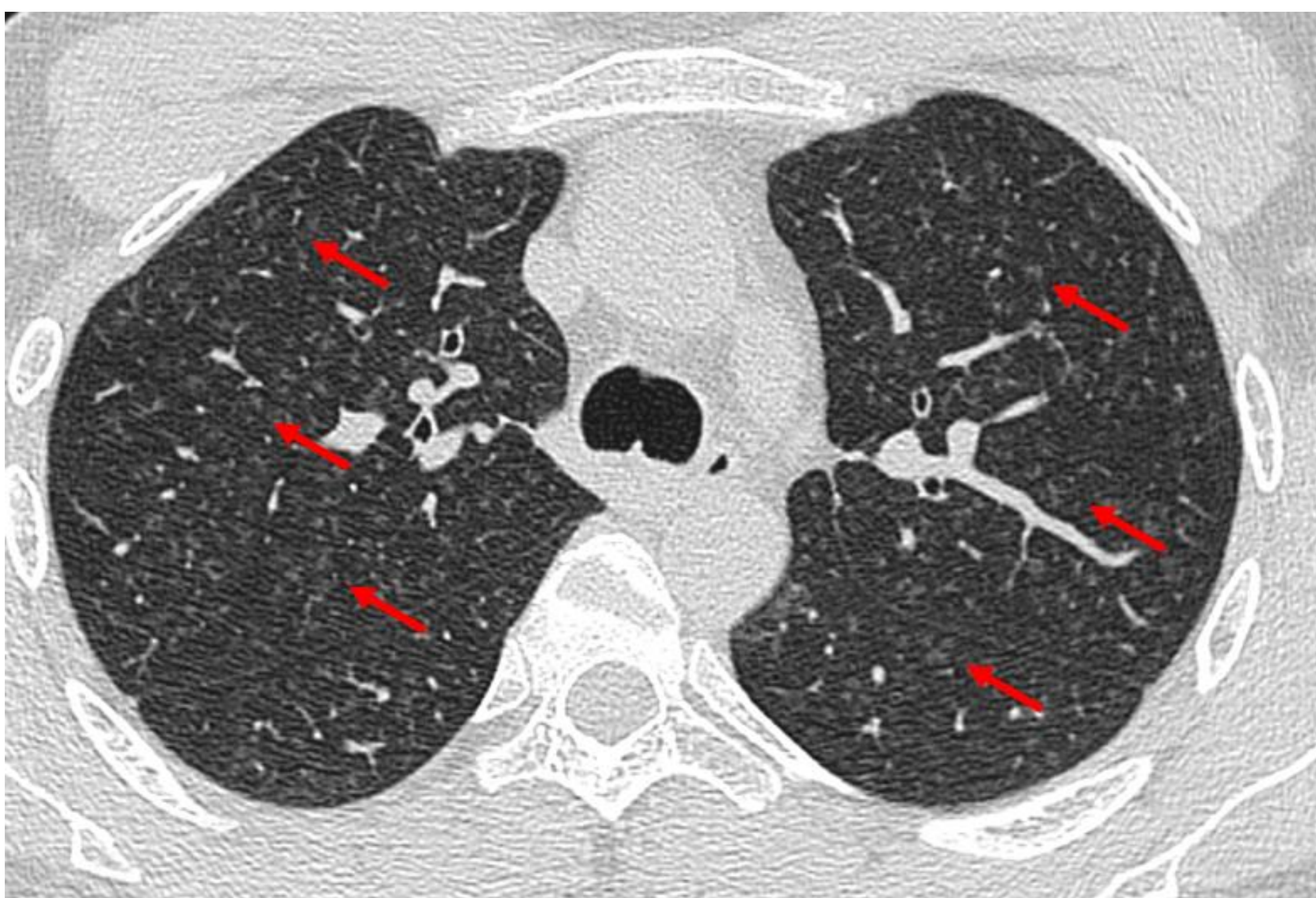


Figura 12:

Corte axial en ambos lóbulos superiores, donde se objetivan micronódulos centrolobulillares de densidad en vidrio deslustrado (flechas). El paciente fue diagnosticado de neumonitis por hipersensibilidad.

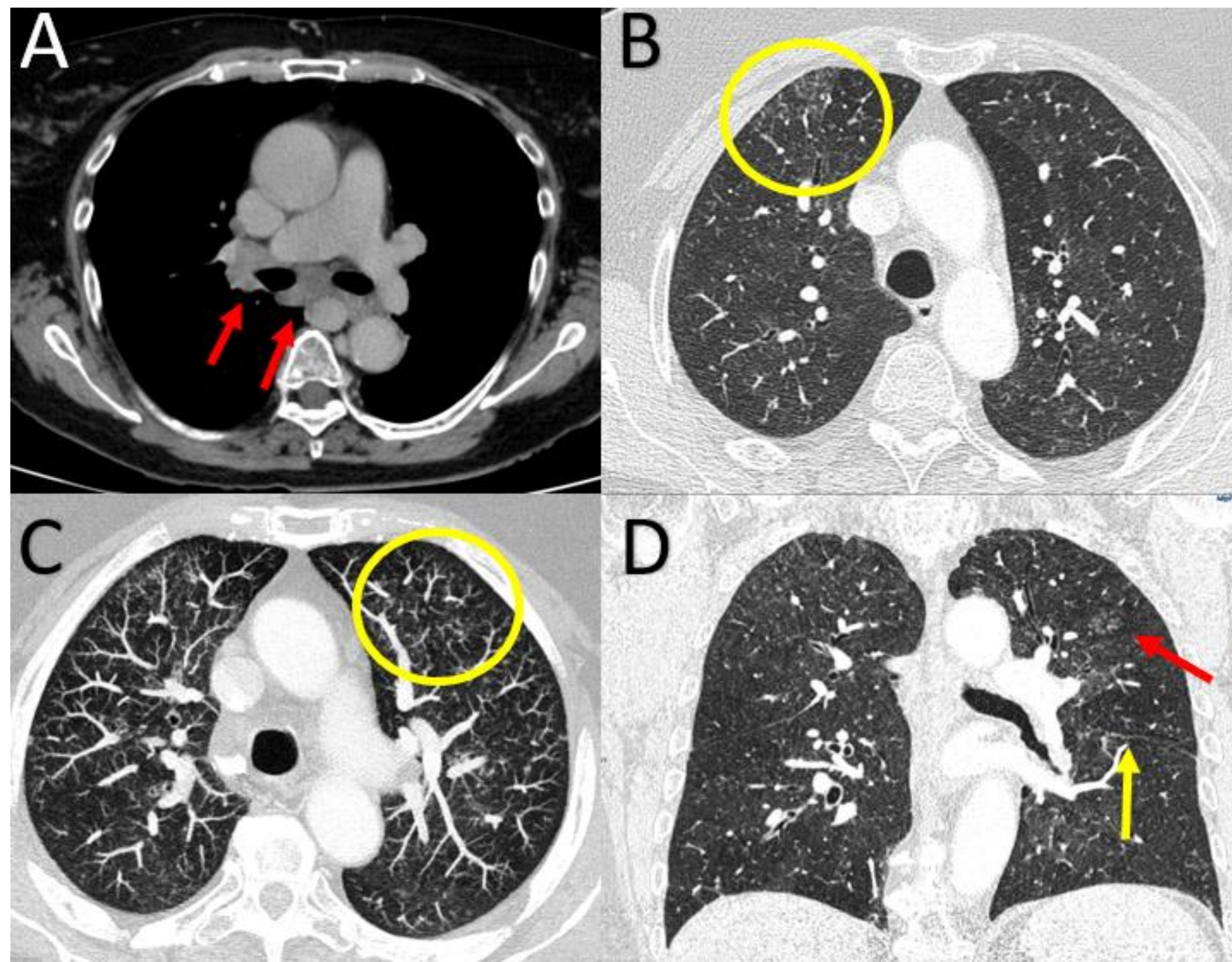


Figura 13:

TC de un paciente con diagnóstico de sarcoidosis. En **A** se observan adenopatías hiliares y subcarinales (flechas rojas). En **B** se muestra un área de incipiente reticulación (círculo). En **C**, en una proyección MIP se demuestra la presencia de varios micronódulos de distribución perilinfática. En **D** se muestra un corte coronal en el que se observa nodularidad de la cisura izquierda y micronódulos (flechas roja y amarilla respectivamente).

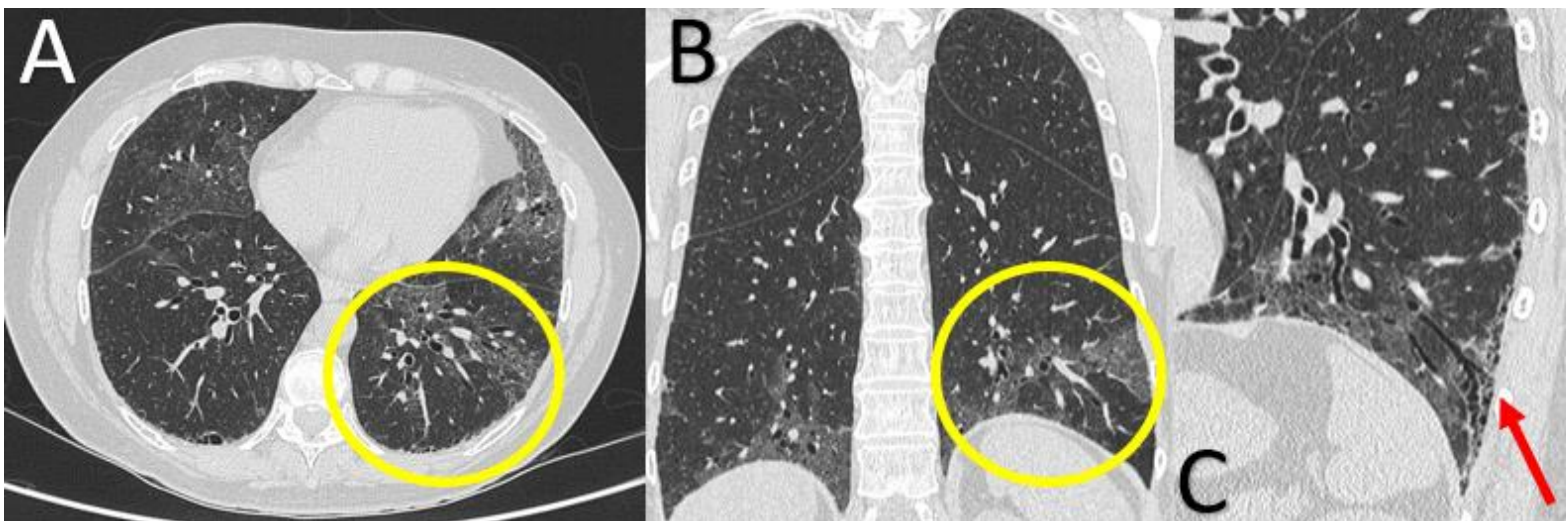


Figura 14:

TC de un paciente con diagnóstico de esclerodermia. En **A** se muestra un corte axial en el que se observan opacidades de densidad en vidrio deslustrado peribroncovasculares y bronquiectasias (círculo). En **B** se observan los mismo hallazgos (círculo), demostrando que la afectación es predominantemente basal. En **C** se observa que las imágenes quísticas subpleurales se comunican con la vía aérea (flecha roja) por lo que en realidad corresponden a bronquioloectasias y no a áreas de panalización. Estos hallazgos corresponder a una **NINE**.

7. Lectura sistemática de un TC con sospecha de FPI

Es importante realizar una lectura sistemática de estos estudios para poder detectar todos los hallazgos pulmonares y extrapulmonares de la patología intersticial. Nosotros proponemos el siguiente orden:

1. Vía aérea: tráquea y bronquios (detectar bronquiectasias).
2. Parénquima pulmonar: detectar los hallazgos (opacidades reticulares, panalización, opacidades en vidrio deslustrado...), su distribución y su extensión.
3. Pleura: Placas pleurales, engrosamiento pleural o derrame pleural.
4. Mediastino: presencia de adenopatías descartar dilatación esofágica.
5. Estructuras vasculares: diámetro de la arteria pulmonar.
6. Hueso y partes blandas

8. Informe estructurado:

Datos clínicos: (buscar que se incluyan datos de interés como antecedentes farmacológicos relevantes, enfermedades autoinmunes, entre otros datos)

TC DE TÓRAX DE ALTA RESOLUCIÓN

Estudio realizado sin administración de CIV, empleando cortes inferiores a 1 mm. (especificar si se incluye fase espiratoria, estudios en prono).

Informe:

Afectación pulmonar intersticial: SI/No

Hallazgos de NIU: panalización/reticulación/bronquiectasias

Hallazgos de diagnóstico alternativo a NIU: consolidaciones / opacidades de densidad en vidrio deslustrado / micronódulos / atrapamiento aéreo-patrón en mosaico.

Distribución de los hallazgos: basal/ medio / superior / difuso / peribroncovascular

Extensión: intentar definir la extensión del parénquima afectado ya se por métodos subjetivos o semicuantitativos.

Otros hallazgos:

Adenopatías, placas pleurales, diámetro de la arteria pulmonar entre otros.

Conclusión:

Hallazgos radiológicos en relación con fibrosis pulmonar con categoría de típico de NIU/probable NIU/indeterminado para NIU/ diagnóstico alternativo a NIU.

9. Conclusión:

La FPI es una enfermedad crónica con mal pronóstico y deterioro importante de la función pulmonar. El radiólogo juega un papel importante en el diagnóstico temprano de esta patología lo cual puede determinar un inicio precoz del tratamiento y aumentar la sobrevida de estos pacientes.

10. Bibliografía:

1. Hobbs S, Chung J, Leb J, Kaproth-Joslin K, Lynch D. Practical Imaging Interpretation in Patients Suspected of Having Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Official Recommendations from the Radiology Working Group of the Pulmonary Fibrosis Foundation. *Radiology: Cardiothoracic Imaging*. 2021;3(1):e200279.
2. Mai C, Verleden S, McDonough J, Willems S, De Wever W, Coolen J et al. Thin-Section CT Features of Idiopathic Pulmonary Fibrosis Correlated with Micro-CT and Histologic Analysis. *Radiology*. 2017;283(1):252-263.
3. Mueller-Mang C, Grosse C, Schmid K, Stiebellehner L, Bankier A. What Every Radiologist Should Know about Idiopathic Interstitial Pneumonias. *RadioGraphics*. 2007;27(3):595-615.