



# MANUAL DE SUPERVIVENCIA PARA LA CARACTERIZACIÓN DE LAS NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS: SIGNOS RADIOLÓGICOS EN TCAR.

Ariadna Barceló Poch, Jose Carlos Zornoza Rebollo, Raquel Pérez Lázaro, M<sup>ª</sup>Isabel Alaejos Pérez, Javier Cuello Ferrero, Sara Higuero Hernando, Eva Leonor de Sande Nacarino, Susana Bahmonde Cabria, Blanca Esther Viñuela Ruerda.

Complejo Asistencial Universitario de Palencia

## OBJETIVOS:

El objetivo del póster es recoger y clasificar los principales signos radiológicos en TC de alta resolución (TCAR) que se pueden encontrar en las Neumonías Intersticiales Idiopáticas (NII) y orientar el diagnóstico diferencial que plantean a partir de la semiología.

## REVISIÓN DEL TEMA:

Las NII son un grupo heterogéneo de trastornos no neoplásicos, debido a una afectación del parénquima pulmonar por patrones histológicos de inflamación y fibrosis. Se caracterizan por la afectación variable del intersticio pulmonar, espacio alveolar, bronquiolos y vasos pulmonares.

Se encuentran englobadas dentro de las enfermedades pulmonares infiltrativas difusas (EPID), de etiología desconocida.

El lobulillo pulmonar secundario es la unidad más pequeña de pulmón delimitada por tejido conectivo (los septos interlobulillares) y se ventila por los bronquiolos terminales.

En TCAR, en pacientes normales pueden apreciarse algunos de estos septos, pero en general suelen pasar desapercibidos.

Las arteriolas tienen una distribución paralela a los bronquiolos y tienen una localización centrolobulillar. Sin embargo, las vénulas se encuentran situadas en los septos interlobulillares.

Hay dos redes de vasos linfáticos intercomunicados entre sí, el plexo subpleural (que está conectado con los vasos linfáticos del septo interlobulillar) y el plexo axial (con una distribución paralela a las arterias y a los bronquios).

La *American Thoracic Society/European Respiratory Society* (ATS/ERS) en 2013 clasificó las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) principales.

<b>Agudas o Subagudas</b>	Neumonía intersticial aguda (NIA, AIP )	Neumonía Organizada (NO, OP)
<b>“Crónicas fibrosantes”</b>	Neumonía intersticial usual (NIU,UIP)	Neumonía intersticial no específica (NINE,NSIP)
<b>“Relacionadas con el tabaco”</b>	Bronquiolitis respiratoria-enfermedad pulmonar intersticial (BR/EPI,RB-ILD)	Neumonía descamativa (NID,DIP)
<b>“Raras”</b>	Neumonía intersticial linfoide (NIL)	Fibroelastosis pleuropulmonar (FEPP).

Tabla 1. Clasificación (ATS/ERS) de las NII.

Los signos radiológicos de las NII en TCAR son: la consolidación, el vidrio deslustrado, la retícula fina (reticulación), las bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción, la panalización, los nódulos, los quistes, el halo invertido o atolón y la osificación pulmonar difusa.

## 1) CONSOLIDACIÓN

Las consolidaciones consisten en el aumento de atenuación homogénea del parénquima pulmonar, que borra los vasos y las paredes de los bronquios.

En las NII las consolidaciones son características en la NO y de la NIA (en fase aguda).

Las consolidaciones subpleurales o engrosamiento pleuroparenquimatoso apical es típico de la Fibroelastosis Pleuropulmonar (FEPP).

Las consolidaciones son infrecuentes en entidades como la NIU o la NINE.

El diagnóstico diferencial de las consolidaciones se debe realizar con otras entidades, en las cuales también se produce el reemplazamiento del aire de los alveolos por:

- Agua : Edema pulmonar, **NIA-SDRA**.
- Sangre: Hemorragia pulmonar.
- Pus: Neumonía
- Células: Ca Bronquioalveolar, linfoma, neumonía eosinófila, **neumonía organizada (NO)**, neumonitis por hipersensibilidad.
- Lipoproteínas: Proteinosis alveolar.
- Lípidos: Neumonía lipoidea.

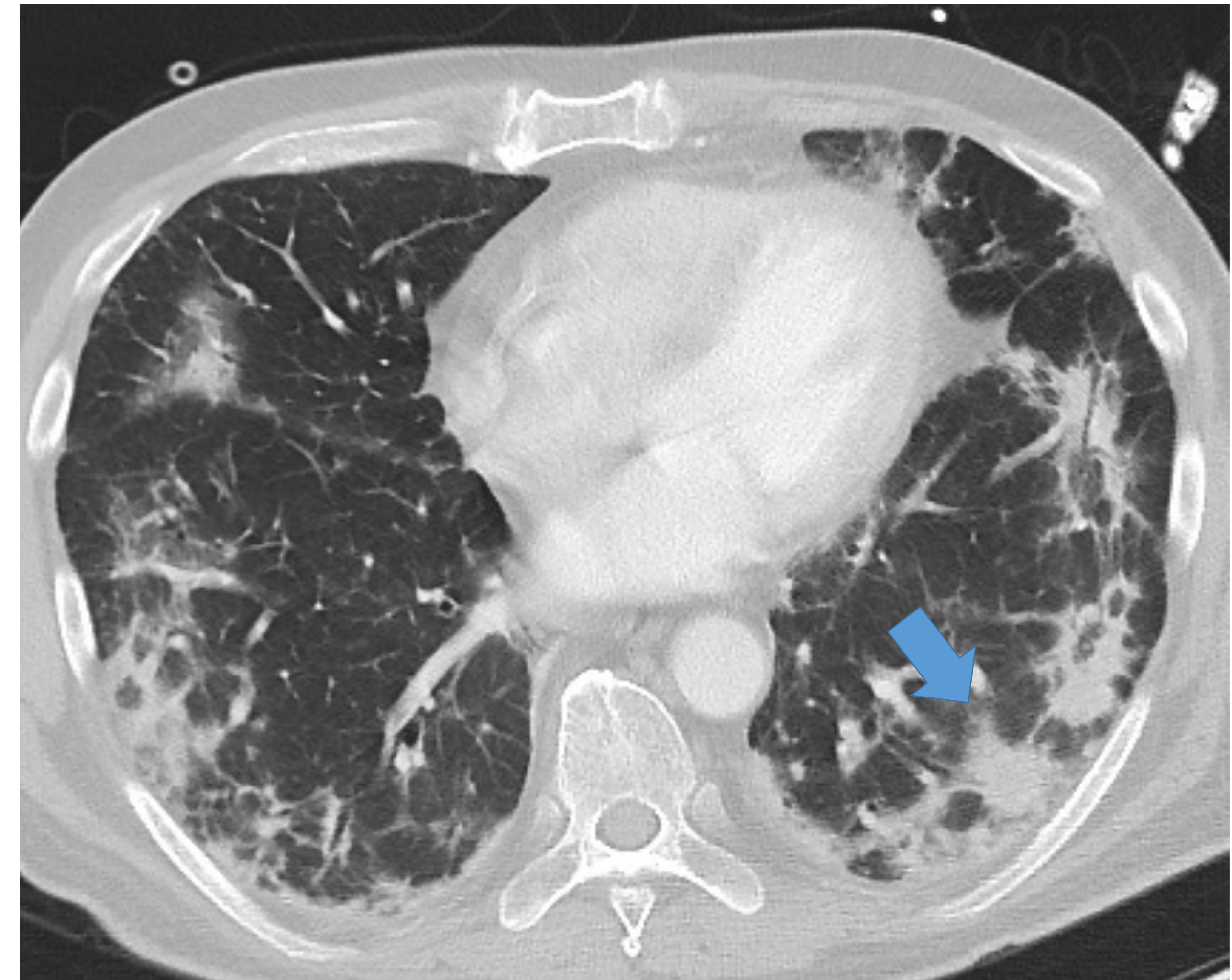
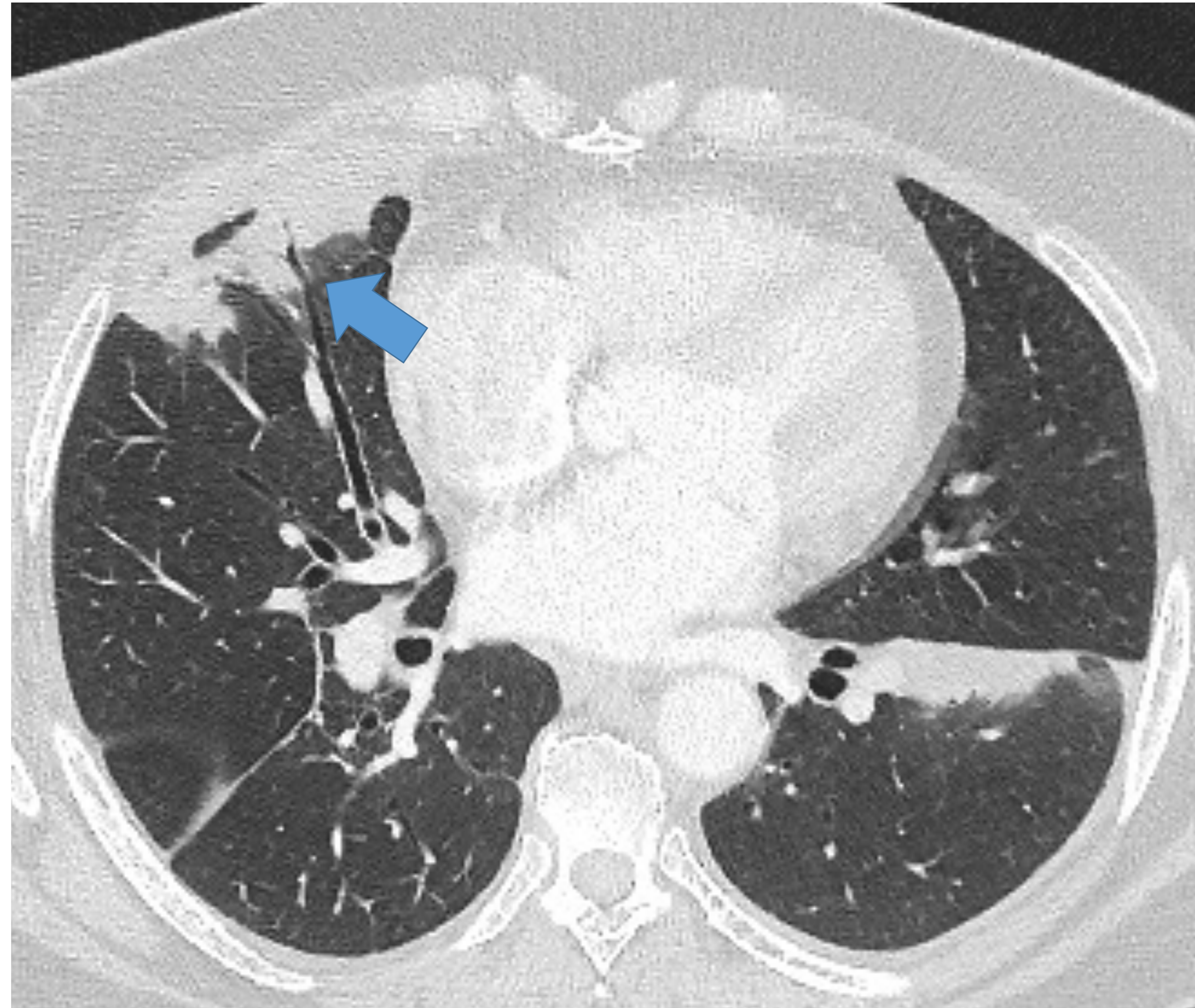


Figura 1 y 2. Neumonía organizada (NO). Patrón típico de presentación es como consolidaciones parcheadas (80-90%), subpleurales y/o peribroncovasculares (60-80%) . Ver flechas.



Figura 3. Consolidaciones en NIA. Suelen presentarse en la fase aguda consolidativa, más frecuentemente en zonas basales y declives y suele asociarse a vidrio deslustrado .

## 2) VIDRIO DESLUSTRADO

En TCAR, el vidrio deslustrado, se manifiesta como un aumento de densidad pulmonar mal definido, tenue, que permite visualizar vasos y bronquios en su interior.

Se produce por una ocupación parcial de espacios aéreos, con engrosamiento intersticial, colapso parcial de los alveolos y aumento de volumen de sangre en capilares.

El vidrio deslustrado se presenta casi en un 100 % de los casos en:

- **NINE**: Su ausencia orienta a NIU. Predominante en lóbulos inferiores, bilateral y simétrica. Característicamente respeta las zonas subpleurales.
- **NIA**: Suele presentarse en la fase aguda o exudativa con opacidades en vidrio deslustrado bilaterales parcheadas o difusas, asociadas a áreas de consolidación predominantes en zonas basales y declives.
- **NID**: Más predominante en la periferia de lóbulos medios e inferiores.
- **BR-EPI**: Puede manifestarse como áreas de vidrio deslustrado en lóbulos superiores asociado a micronódulos centrolobulillares mal definidos.
- **NIL**: Opacidades en vidrio deslustrado bilaterales, asociadas a micronódulos centroacinares (100%) y/o quistes (80%).

La **NO** puede presentar vidrio deslustrado en aproximadamente un 60 % de los casos.

En la NIU, se puede presentar si se asocia a otra entidad, salvo en casos de exacerbadón aguda de la propia NIU. Es frecuente, que en los casos de NIU, el vidrio deslustrado se asocie a zonas de retícula y/o bronquiectasias/bronquiolectasias de tracción y de panalización.



Figura 4. NINE. Áreas de afectación bilateral en vidrio deslustrado en LLII (flechas azules).



Figura 5 y 6. Paciente fumador, con NID en marzo de 2016 y en noviembre de 2017. Afectación de lóbulos inferiores bilaterales en vidrio deslustrado.

### 3) RETICULA FINA:

La retícula fina consiste en un engrosamiento del intersticio intralobulillar.

Se presenta casi en un 100% de los casos de NIU y NINE fibrótica.

También se puede presentar, aunque con menos frecuencia en la NO, en la fase crónica de NIA, NID, NIL y en la fase inicial de FEPP.

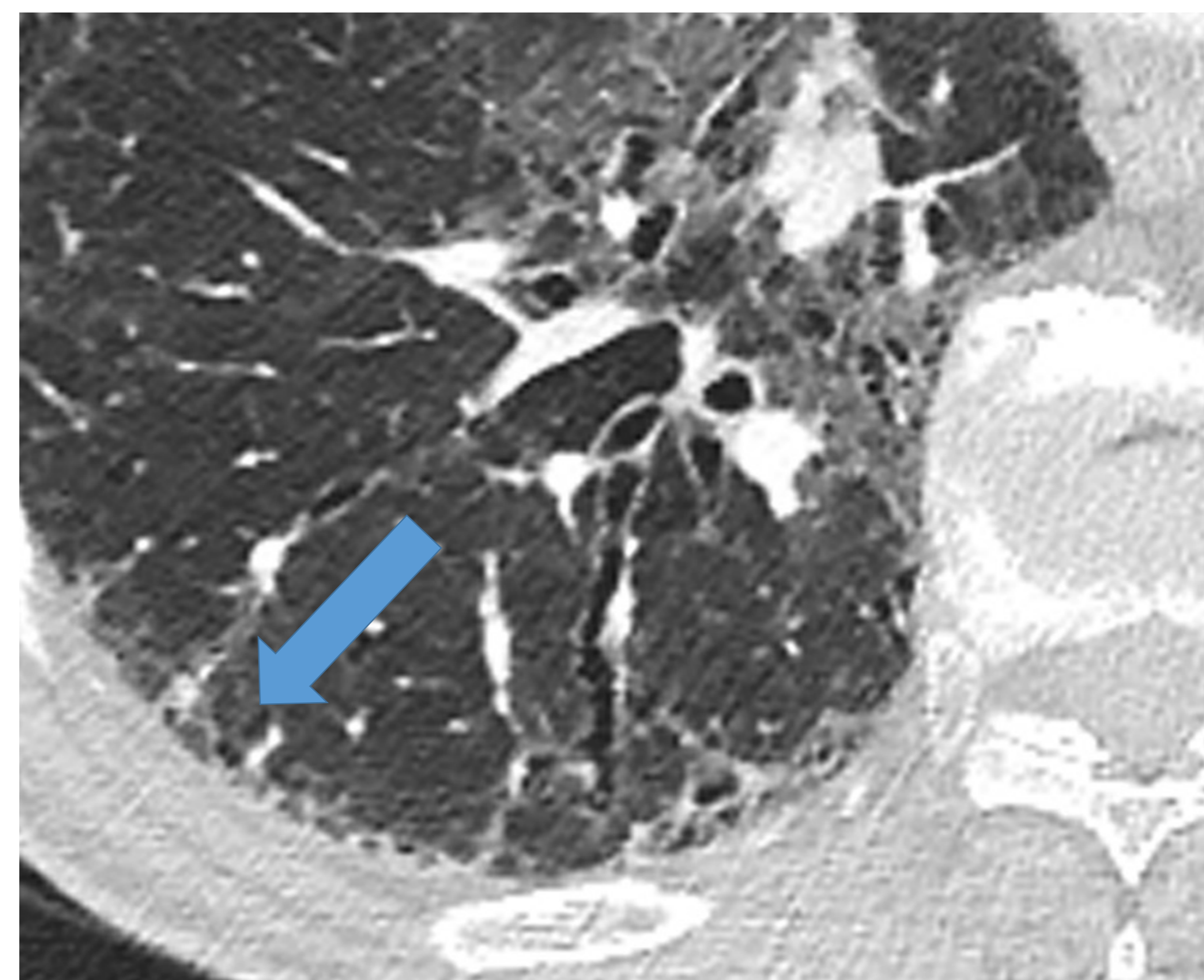
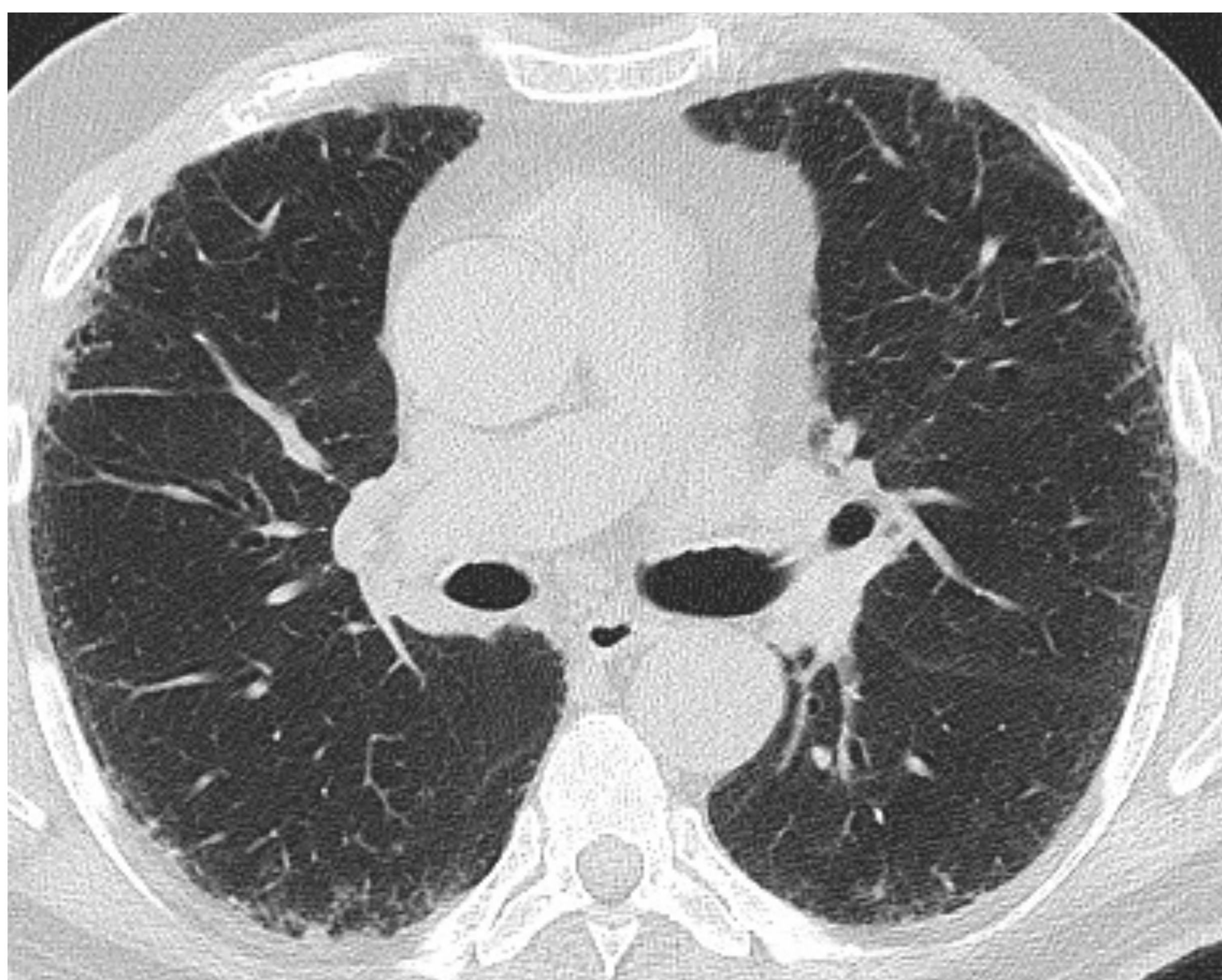


Figura 7 y 8. Retícula fina en NIU. Se presenta una red de líneas de grosor irregulares, de localización predominantemente subpleural de distribución espacial heterogénea (flecha azul).



## 4) BRONQUIECTASIAS Y BRONQUIOLECTASIAS DE TRACCIÓN.

Dilatación bronquial y de bronquiolos irregular, arrosariada debido a fibrosis adyacente.

Se encuentran frecuentemente en:

- **NIU** : Bronquiectasias periféricas.
- **NINE**: Casi universal en la NINE fibrótica. Bronquiectasias más centrales.
- **NIA** : En fase proliferativa tardía- crónica. Bronquiectasias de localización anterior.
- **NO**: Ectasias bronquiales dentro de consolidaciones

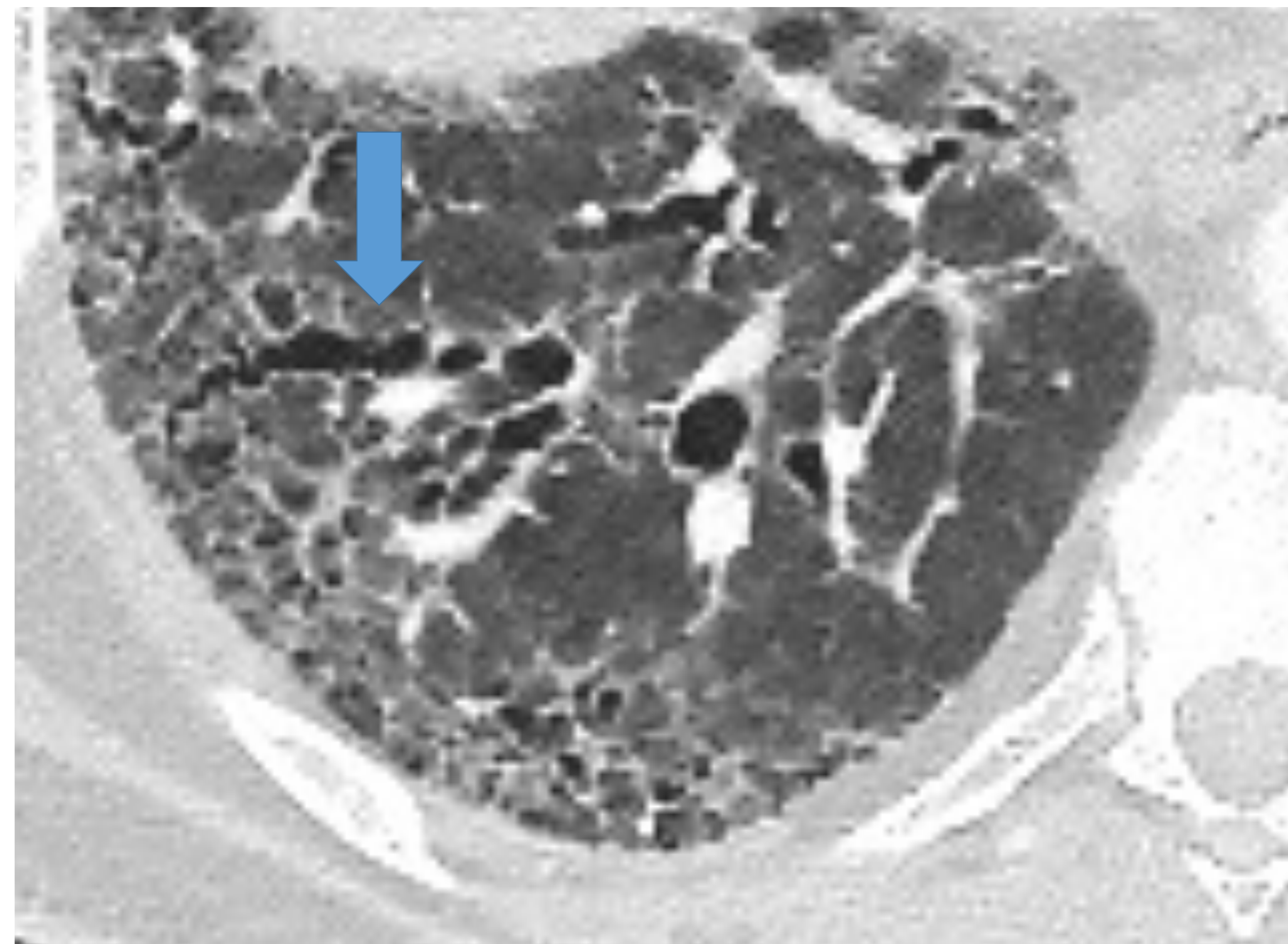


Figura 9. Bronquiectasias de tracción (flecha azul) en NIU.

## 5) PANALIZACIÓN

Agrupaciones de quistes aéreos de 3-10mm (pueden llegar hasta 2,5cm), separados entre ellos por una única pared fina bien definida .

La localización más frecuente es la subpleural y suelen asociarse con otros signos de fibrosis.

Deben presentarse en varias capas o al menos dos o tres quistes contiguos subpleurales en una misma capa.

Se encuentra en las siguientes enfermedades intersticiales :

- **NIU**: Frecuente panalización (patrón dominante y típico), de localización posterior, basal y subpleural.
- **NINE**: Infrecuente. Se encuentran en la NINE fibrótica (si se presenta panal orienta más a NIU). Quistes más pequeños y menos numerosos que en NIU.
- **NIA**: Infrecuente. Más frecuente en NIA idiopática o Hamann- Rich (28%) que en NIA secundaria /SDRA (8%). En zonas no declives.
- **NID**: Raro.

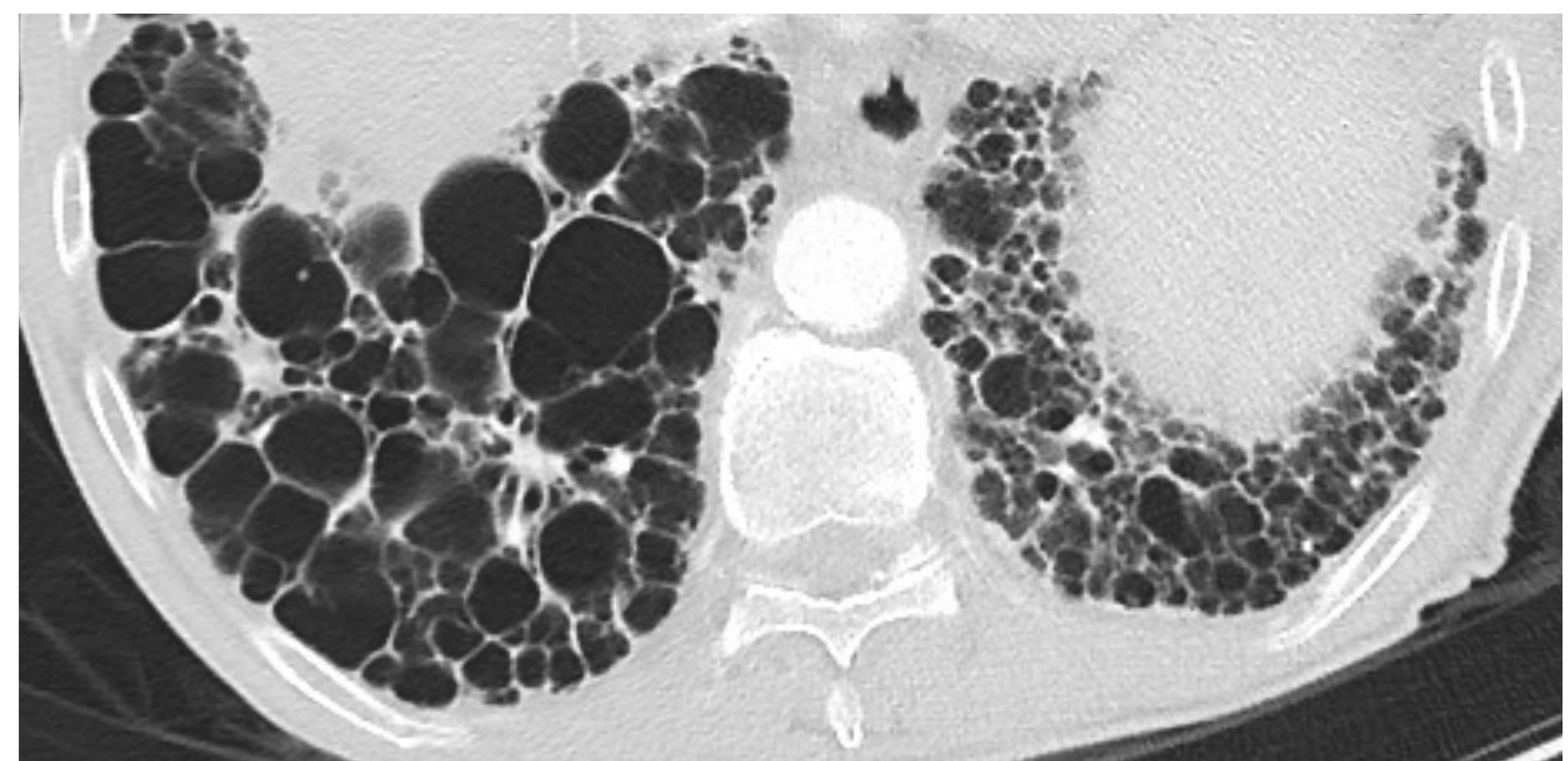


Figura 10,11 y 12. Panalización en NIU. Febrero de 2018, diciembre de 2018 y febrero de 2020

## 6) NÓDULOS

Se definen como nódulos a opacidades redondeadas de menos de 3 cm y masa si son mayores de 3 cm.

Un nódulo menor a 3 mm se denomina micronódulo, nódulo pequeño si tiene un tamaño inferior a 1 cm y nódulo grande si son de tamaño mayor a 1 cm.

Según su apariencia podemos distinguir los nódulos intersticiales de los de espacio aéreo o acinares:

Intersticial	Espacio aéreo (acinar)
Bien definidos.	Mal definidos
Atenuación partes blandas (sólido).	Atenuación partes blandas (sólido) o vidrio deslustrado.
Borra vasos y otras estructuras con las que contacta.	Clúster o rosetas.

Tabla 2. Diferencia entre nódulo intersticial y acinar.

La distribución de los nódulos (perilinfática, aleatoria/miliar y centrolobulillar) es el factor con más valor en el diagnóstico diferencial.

Se encuentran en las siguientes enfermedades intersticiales:

- **BR-EPI:** Nódulos centrolobulillares (casi en el 100% de los casos) + opacidades en vidrio deslustrado + engrosamiento de paredes bronquiales +/- enfisema. Predomina en lóbulos superiores en ausencia de hallazgos de fibrosis.
- **NIL:** micronódulos centrolobulillares (en casi el 100%) + opacidades en vidrio deslustrado +/- nódulos subpleurales + quistes perivascuales.
- **NID:** nódulos centrolobulillares infrecuentes.
- **NO:** Los nódulos son las manifestaciones menos frecuentes y atípica de la NO. Se presentan como nódulos pequeños, mal definidos peribronquiales y periobronquiolares (30-50 %) o como nódulos grandes o masas (15%)

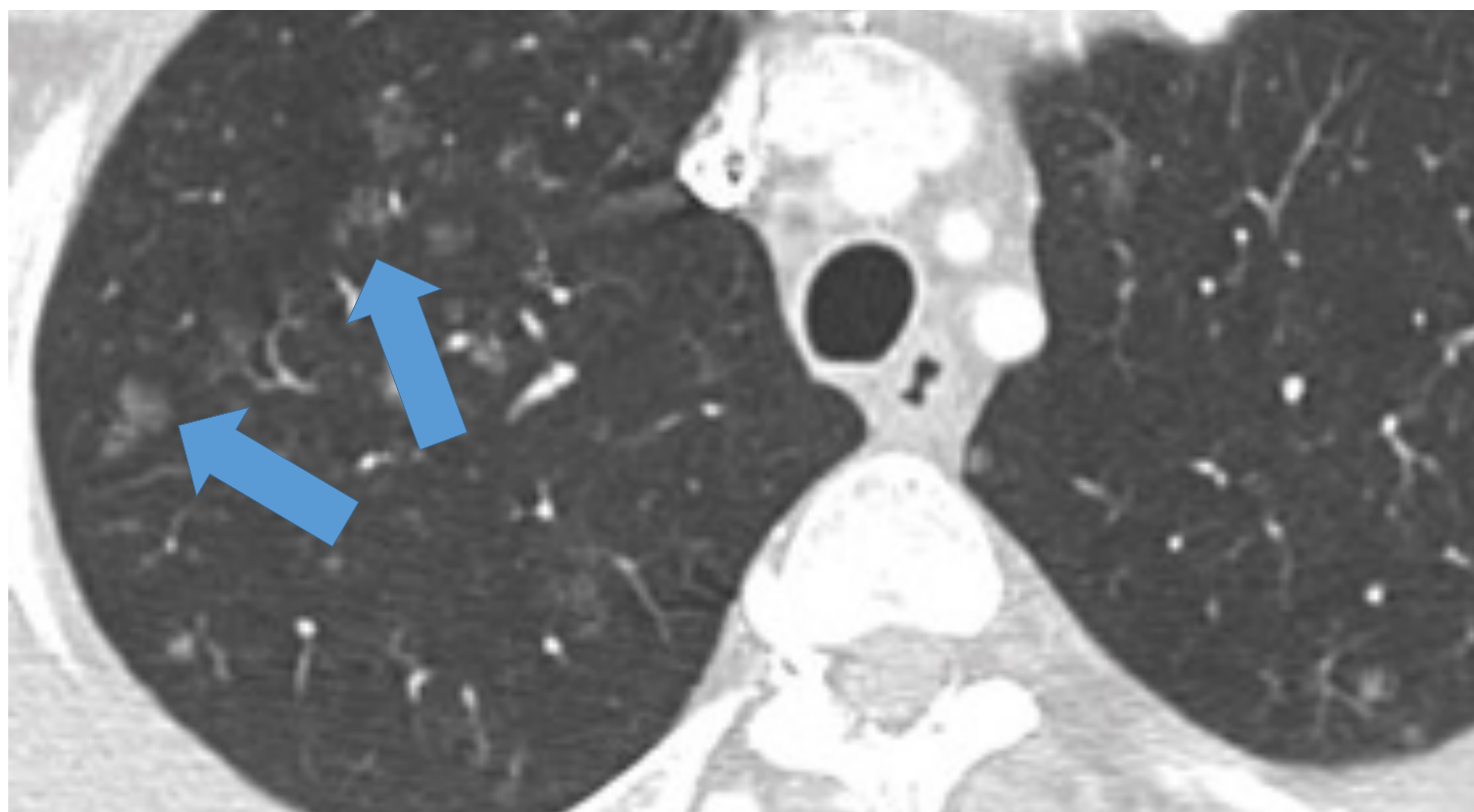


Figura 13. Nódulos centrolobulillares en paciente con BR-EPI. Flechas azules.

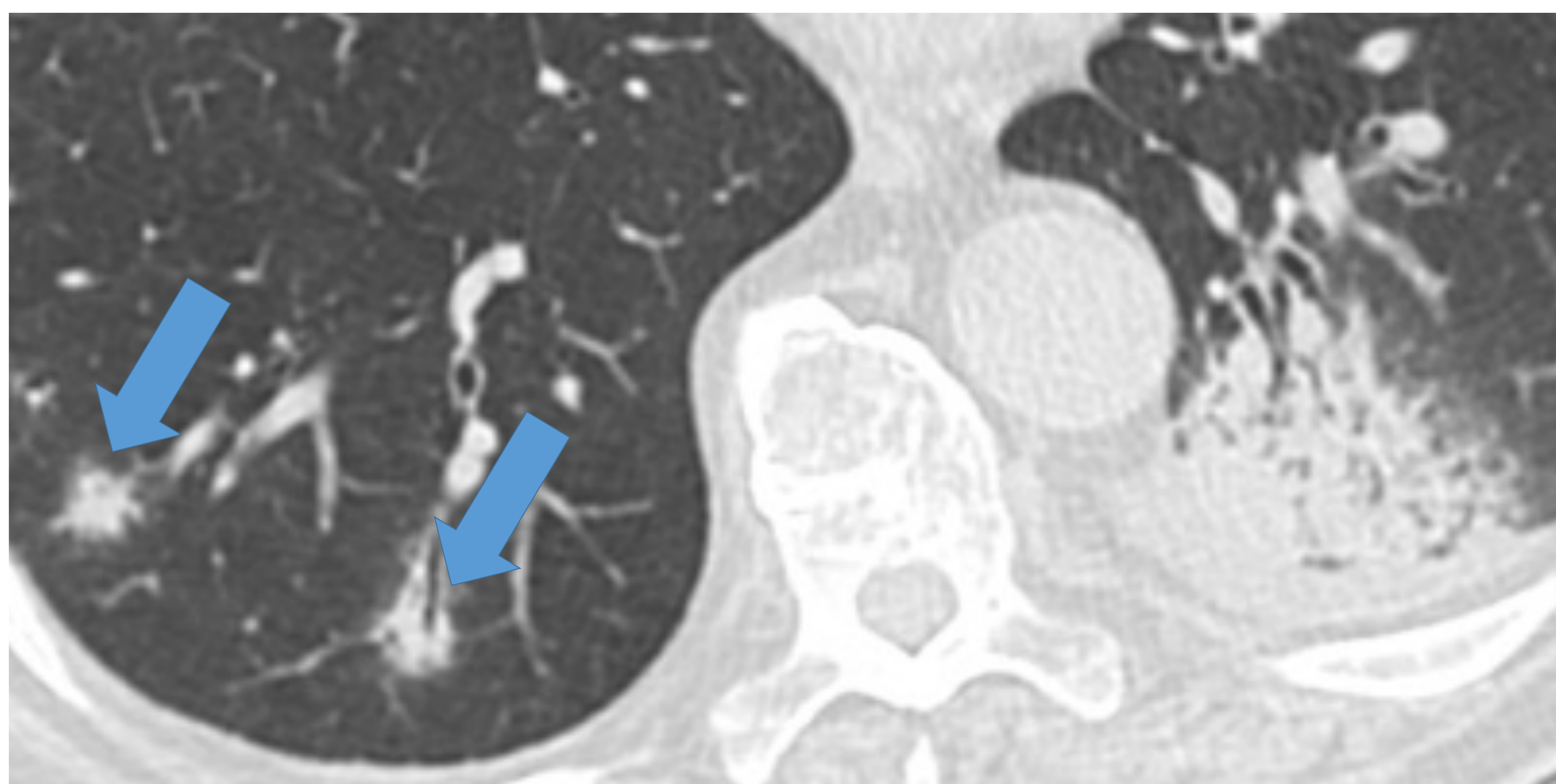


Figura 14. Nódulos pulmonares en NO. Flechas azules.

## 7) QUISTES

Los quistes pulmonares se encuentran en el 80 % de las **NIL**. Suelen medir de 1- 3 cm, se localizan en regiones perivasculares y ocupan menos de 10% del parénquima pulmonar.

En la **NID**, característicamente se encuentran los quistes dentro de áreas de vidrio deslustrado. Presentan pared bien definida y miden menos de 2 cm.

## 8) HALO INVERTIDO O ATOLÓN

Consiste en un área de opacidad central en vidrio deslustrado, rodeado por un anillo o semiluna de mayor densidad- consolidación.

Se pueden encontrar en la **Neumonía organizada (NO)**. Es un hallazgo poco frecuente y atípico (20% de los casos) y no es específico.

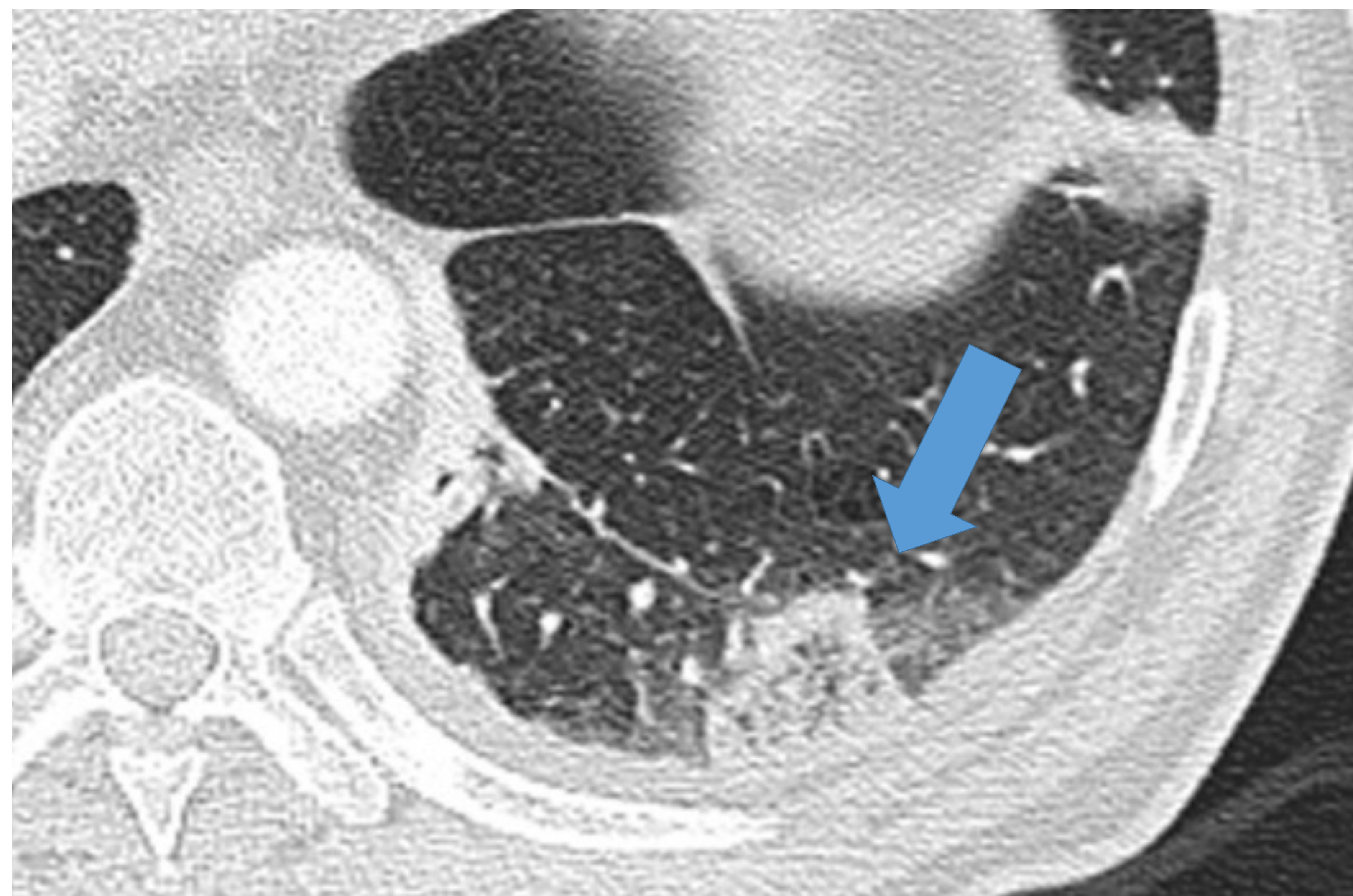


Figura 15. Halo invertido (flecha azul).

## 9) OSIFICACIÓN PULMONAR:

Consiste en focos de calcificación lineales finas o nodulares pequeñas por osificación pulmonar en áreas de fibrosis.

Es un hallazgo ocasional en **NIU**, pero su prevalencia es significativamente mayor en NIU (28.5%) que en otras enfermedades intersticiales difusas fibrosantes.

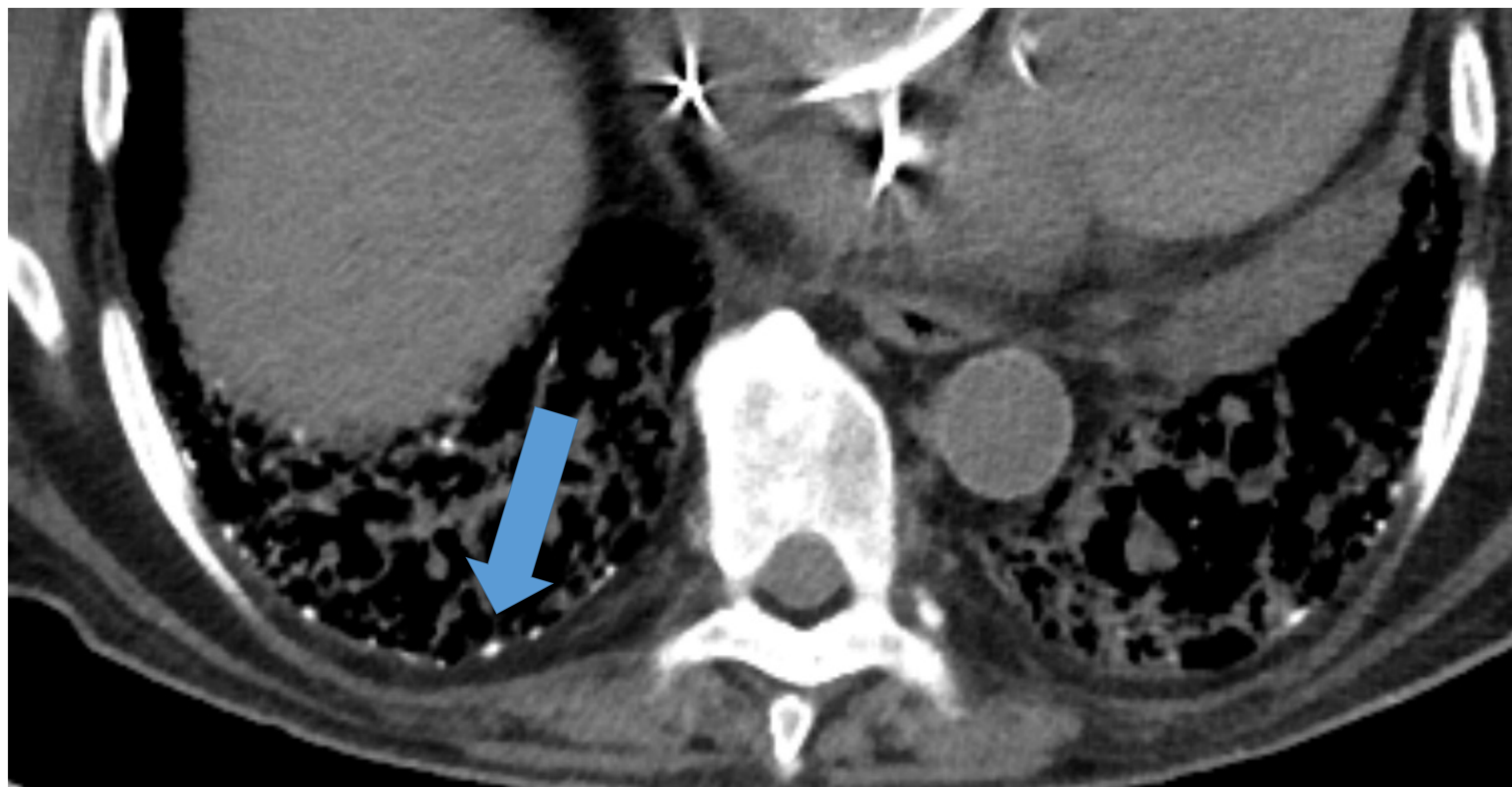


Figura 16. Osificación pulmonar (flecha azul).

## CONCLUSIONES

No existen signos radiológicos específicos para las NII, aunque es importante reconocer el patrón dominante en la TCAR de tórax para poder orientar mejor el diagnóstico diferencial de las diferentes patologías.

La NINE, la NID, la BR-EPI y la NIL presentan un patrón dominante en vidrio deslustrado.

La NO, la NIA y la FEPP el patrón dominante consiste en consolidaciones.

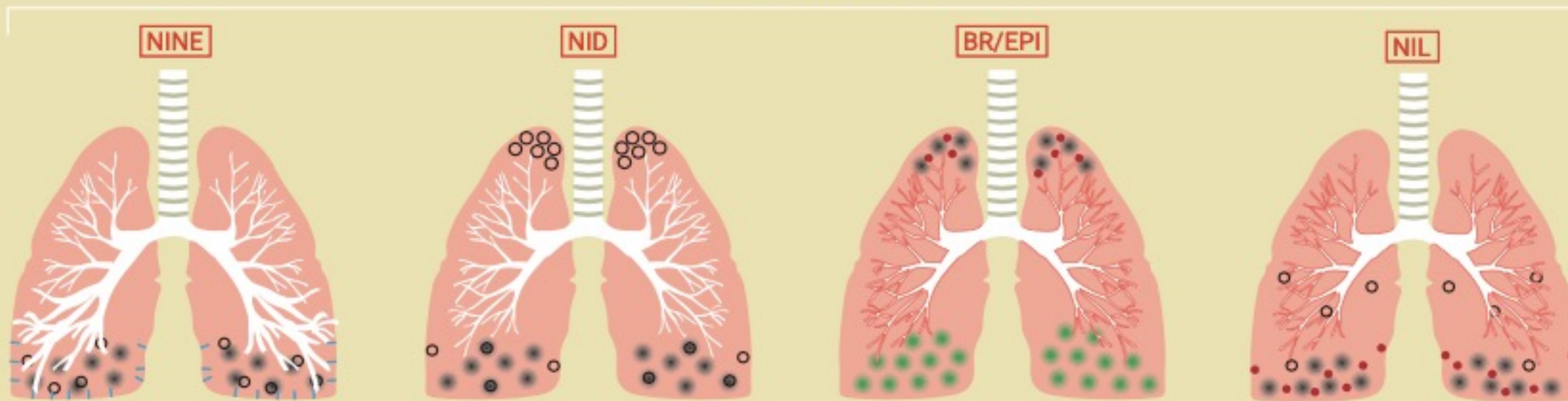
En caso de la NIU, el patrón dominante es en panalización.

En la siguiente tabla 3, se resumen y clasifican las NII según sus manifestaciones radiológicas en TCAR.

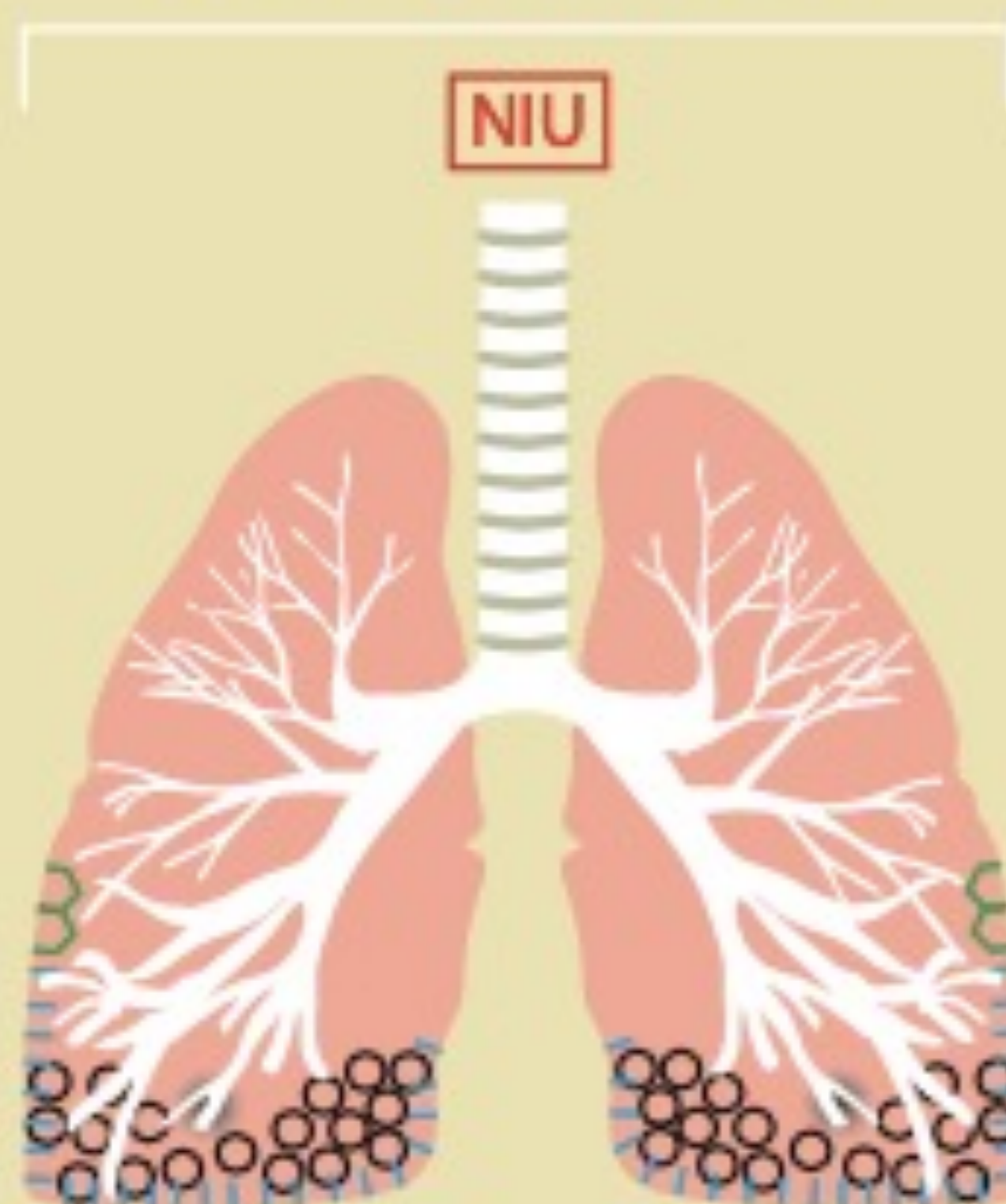
<b><u>CONSOLIDACIÓN</u></b>	NO (peribroncovascular y subpleural) NIA (basal y declive) FEPP (pleuroparenquimatoso apical)
<b><u>VIDRIO DESLUSTRADO</u></b>	NINE (respeto subpleural) NIA fase aguda (+ consolidaciones) NID (basal +/- quistes) NIL (+ micronódulos centroacinares +/- quistes) BR-EPI (+ micronódulos centroacinares en LLSS) NO (+ consolidaciones)
<b><u>RETICULA FINA</u></b>	NIU (+/- BQ tracción, +/- panal). NINE fibrótica Fase inicial FEPP Más rara en NO, fase crónica NIA, NID, NIL
<b><u>BRONQUIECTASIAS Y BRONQUIOLECTASIAS</u></b>	NIU (periféricas) NINE fibrótica (centrales) NIA (menos frecuentes y anteriores) FEPP Ectasias bronquiales reversibles en NO (dentro de consolidaciones)
<b><u>PANALIZACIÓN</u></b>	Altamente predictivo de NIU
<b><u>NÓDULOS</u></b>	BR-EPI (centrolobulillares, LLSS) NIL (centrolobulillares + vidrio deslustrado +/- quistes) Menos frecuente y atípica en NO
<b><u>QUISTES</u></b>	NIL (80% perivasculares) NID (dentro de vidrio deslustrado y más pequeños)
<b><u>HALO INVERTIDO</u></b>	NO
<b><u>OSIFICACIÓN PULMONAR</u></b>	Más frecuente en NIU que en otras entidades.

Tabla 3. Resumen manifestaciones TCAR en NII.

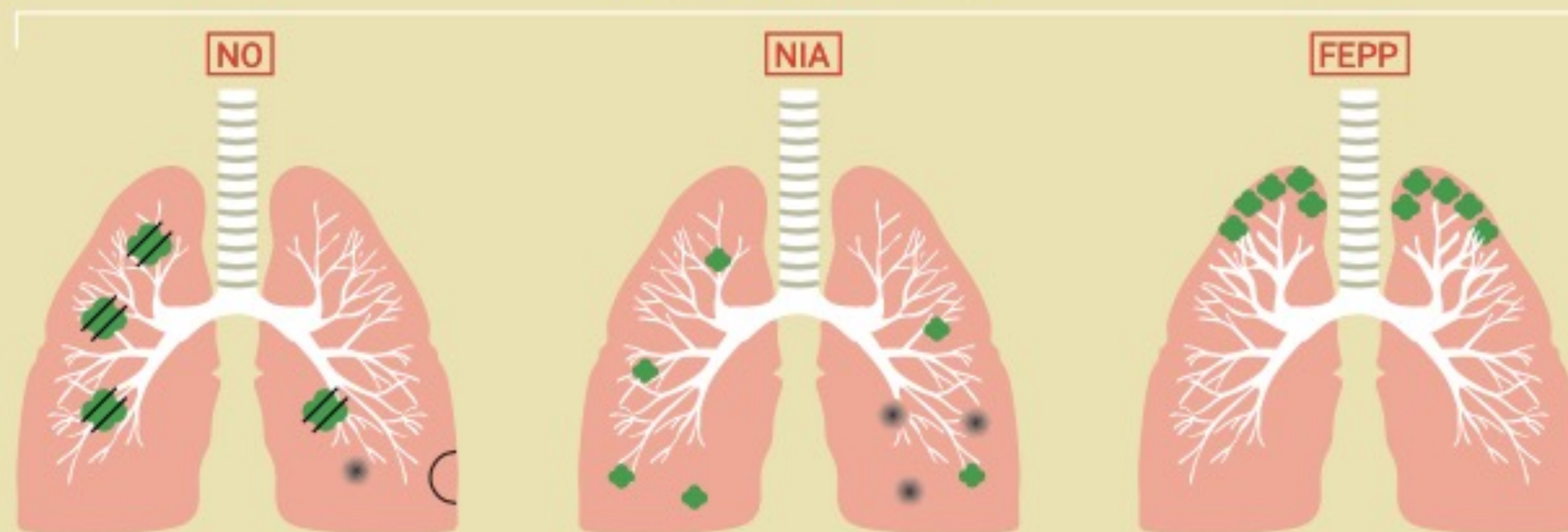
PATRÓN EN VIDRIO



PATRÓN EN PANAL



PATRÓN CONSOLIDACIÓN



- Panal /Quiste
- Vidrio Deslustrado
- Patrón en Mosaico
- Nodulos centrilobulillares
- ◆ Consolidaciones
- ◆ Consolidaciones con bronquio en su interior
- ⊂ Halo invertido
- Retícula

Figura 17. Ilustración resumen de las NII.



## BIBLIOGRAFÍA:

1. TravisWD, CostabelU, HansellDM, 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
2. Mueller-Mang, Christina, et al. "What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias." Radiographics 27.3 (2007): 595-615.
3. T. Franquet, A Giménez. Neumonías intersticiales idiopáticas. Radiologia. 2012;54:479-89.
4. Herráez I. Enfermedad pulmonar infiltrativa difusa. En: del Cura JL, Pedraza S, Gayete A, editores. Radiología Esencial. 1o ed. Madrid: Panamericana; 2010.
5. Encinas, J., et al. "Aproximación al diagnóstico radiológico de las neumonías intersticiales idiopáticas. Hallazgos en tomografía computarizada de alta resolución." Radiologia 54.1 (2012): 73-84.
6. Lynch DA, Travis WD, et al. Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. Radiology 2005;236:10 –21.
7. Martinez FJ. Idiopathic interstitial pneumonias: usual interstitial pneumonia versus nonspecific interstitial pneumonia. Proc Am Thorac Soc 2006;3:81–9
8. Johkoh T, Muller NL, et al. Nonspecific interstitial pneumonia: correlation between thinsection CT findings and pathologic subgroups in 55 patients. Radiology 2002;225:199 – 204.