

Osificación pulmonar dendriforme idiopática sin el patrón habitual de neumonía intersticial

González Pan A¹, Cortés Vela JJ¹, Relanzón Molinero S¹,
Vargas González R¹, Arenas Jiménez J² Cosano Lucas
N¹, Mendez Aceros DJ¹.

¹Hospital Virgen de la Luz, Cuenca; ²Hospital General
Universitario Dr Balmis, Alicante

Objetivo

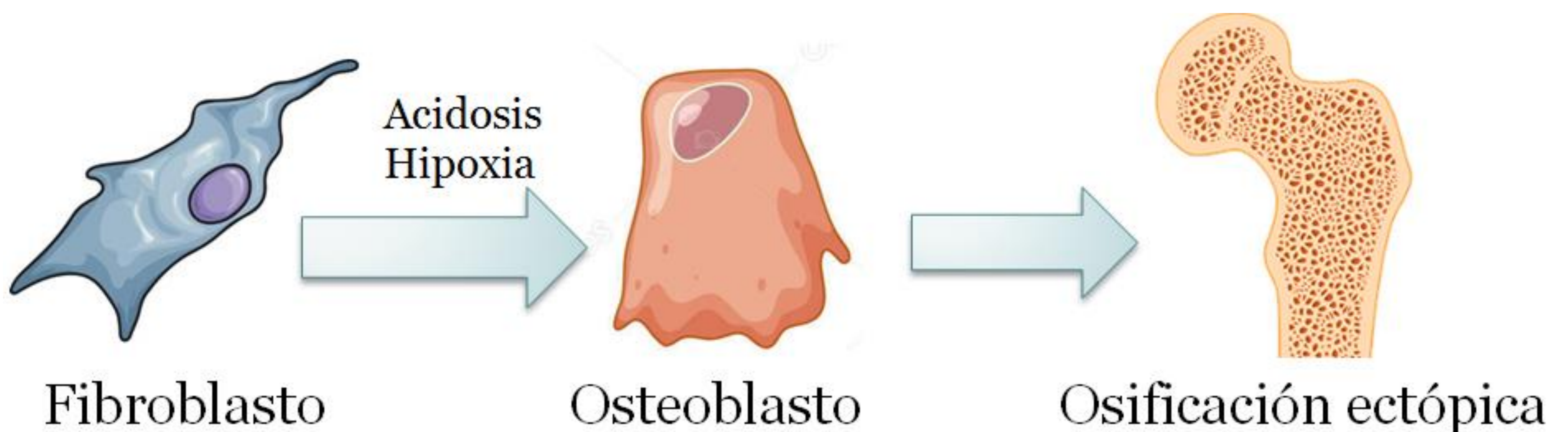
- ✓ Revisar e ilustrar el patrón radiológico de la osificación pulmonar dendriforme (OPD) no asociado a neumonía intersticial usual (NIU).
- ✓ Arrojar otras posibles entidades asociadas a esta manifestación radiológica.

Revisión del tema

- La osificación pulmonar dendriforme (OPD) es una rara entidad caracterizada por el depósito de material óseo maduro tanto en las paredes alveolares como en el intersticio pulmonar periférico adquiriendo una morfología característica.
- Se trata de una enfermedad pulmonar infrecuente que suele asociarse a la neumonía intersticial usual (NIU).
- Es importante conocer los hallazgos radiológicos por tomografía computerizada (TC) en pacientes con OPD primaria e idiopática sin patrón de NIU, así como sus posibles asociaciones.

Fisiopatología

- El depósito de material metaplásico óseo en las paredes alveolares y en el intersticio pulmonar (septos interlobulillares y regiones subpleurales y perifisurales) adopta una distribución ramificada, afectando especialmente a bases pulmonares.
- Como respuesta a diferentes estímulos (como acidosis o hipoxia locales), los fibroblastos pulmonares pueden diferenciarse en osteoblastos, favoreciendo el depósito de material óseo en dichas localizaciones.



Asociaciones

- Suele asociarse a patologías o agentes que causan inflamación crónica:
 - NIU
 - Fibrosis quística
 - Amiliodosis
 - Contacto con el asbesto
 - Tratamientos con bisulfán
 - Enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE)
- En ausencia de signos radiológicos de NIU (panalización, bronquiectasias de tracción, distorsión arquitectural... etc.) el diagnóstico se realizará mediante una minuciosa historia clínica.
- En casos excepcionales puede realizarse una biopsia pulmonar para llegar a un diagnóstico definitivo.

Pruebas de imagen

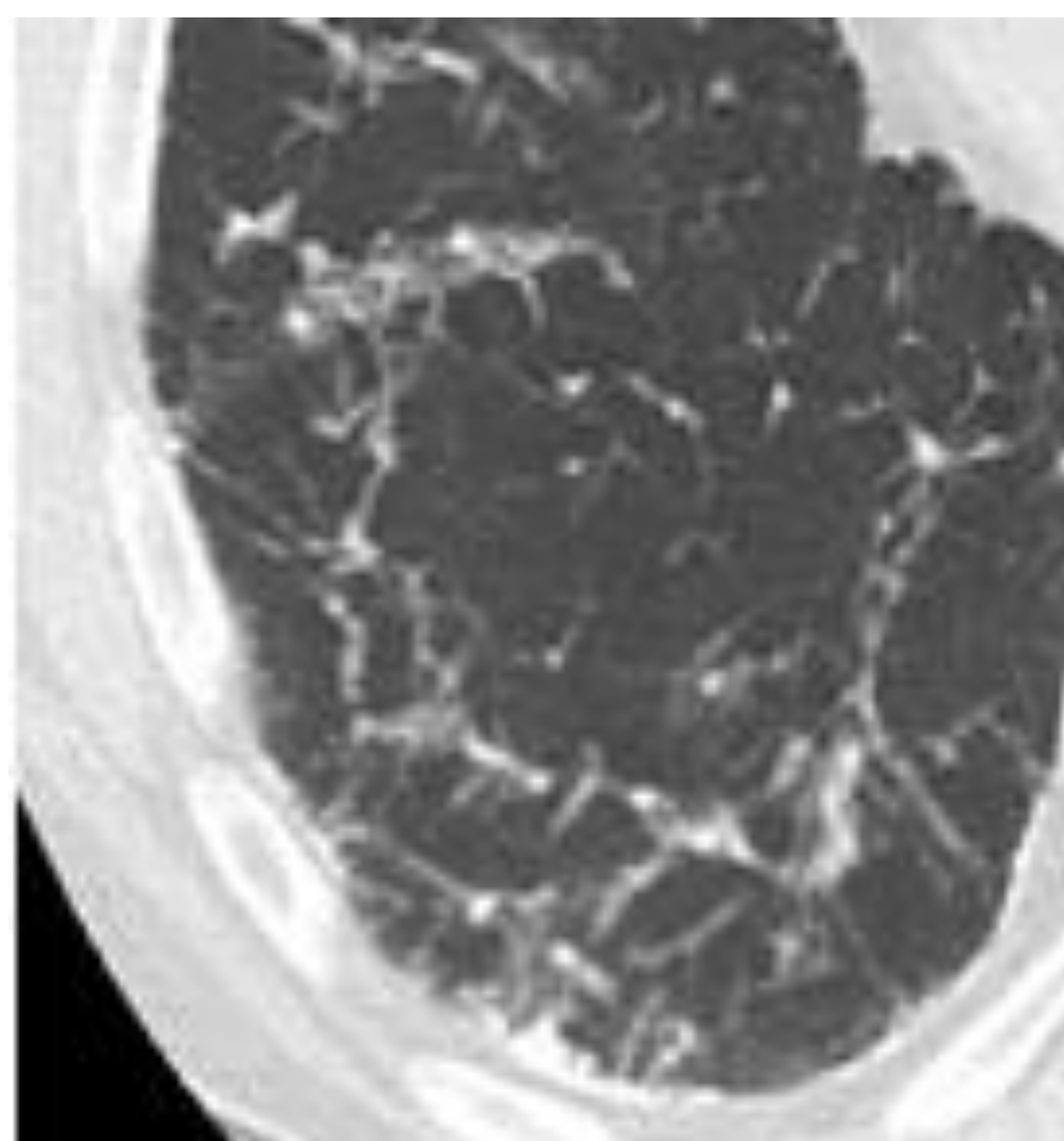
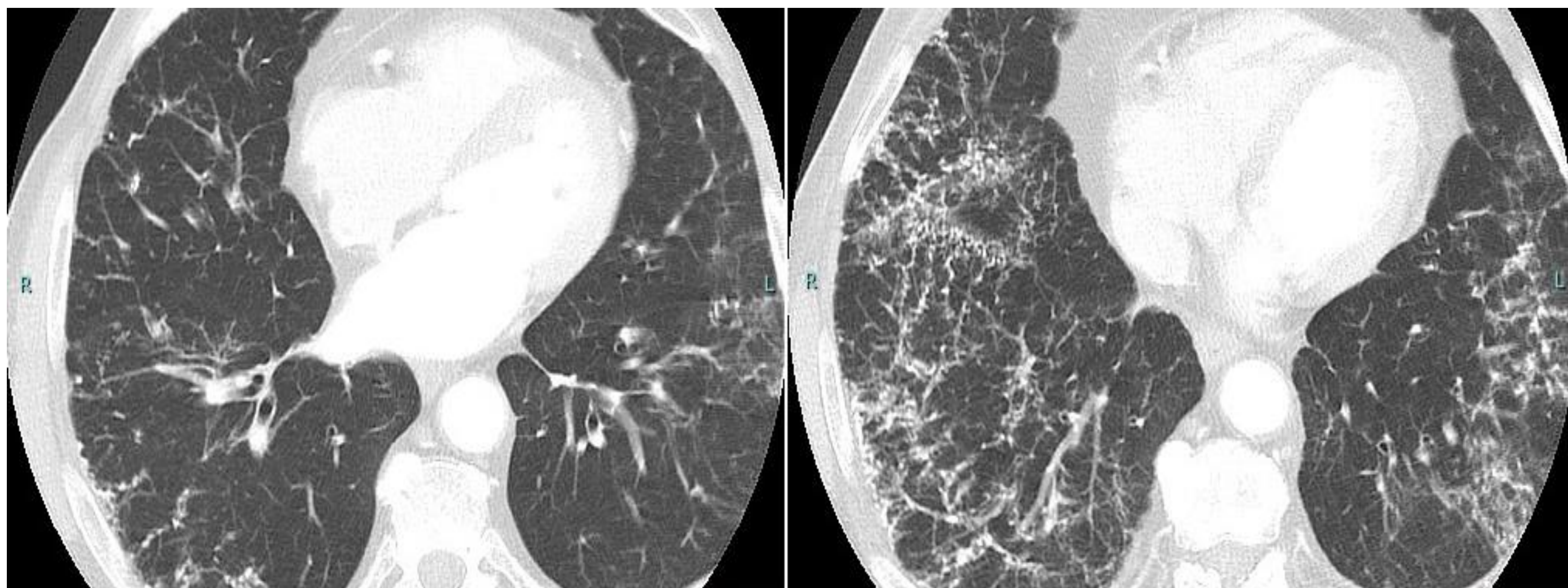
Rx de tórax

- Patrón intersticial retículonodular
- Predominio en bases pulmonares con distribución subpleural
- En casos llamativos se pueden identificar calcificaciones dendriformes



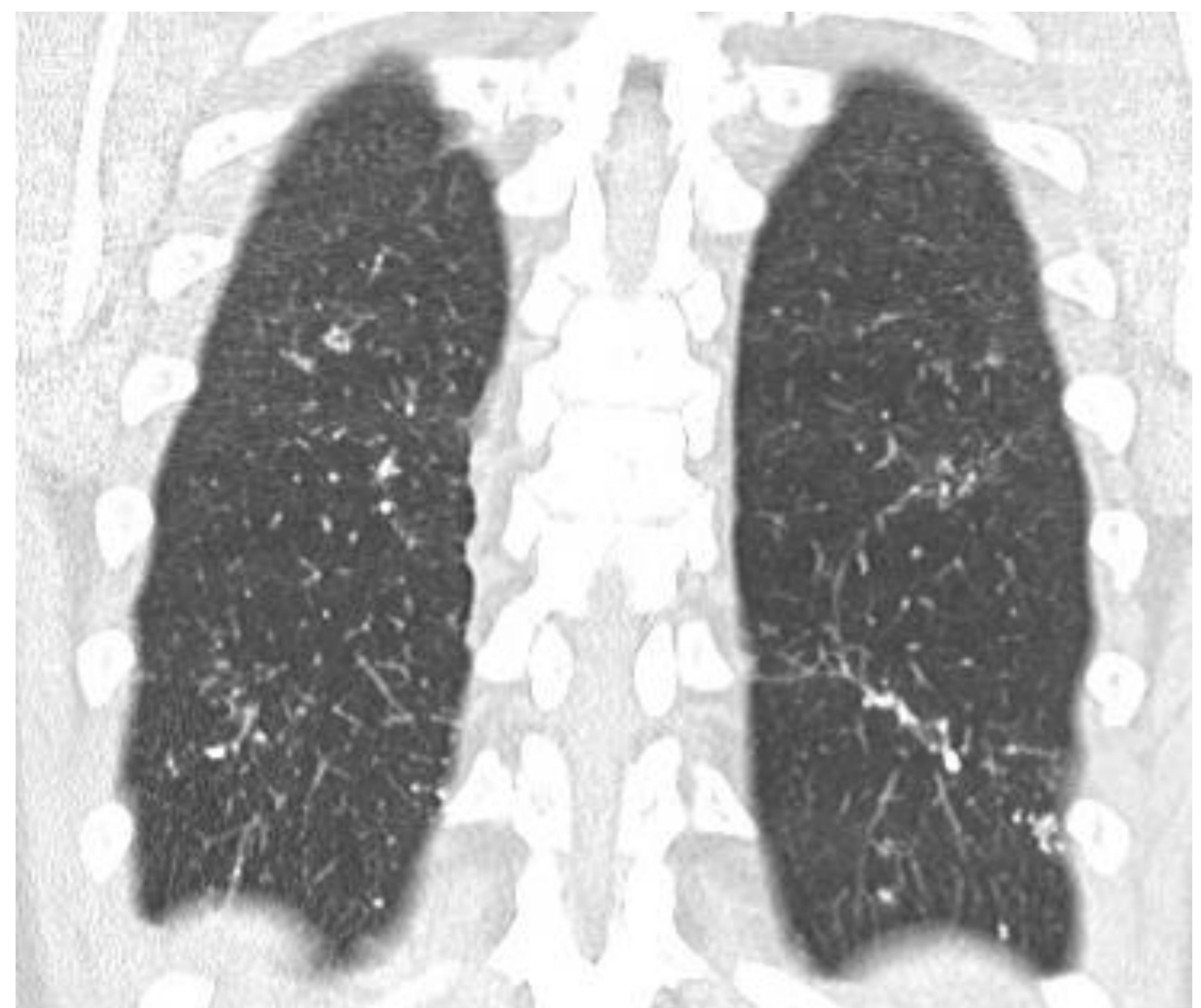
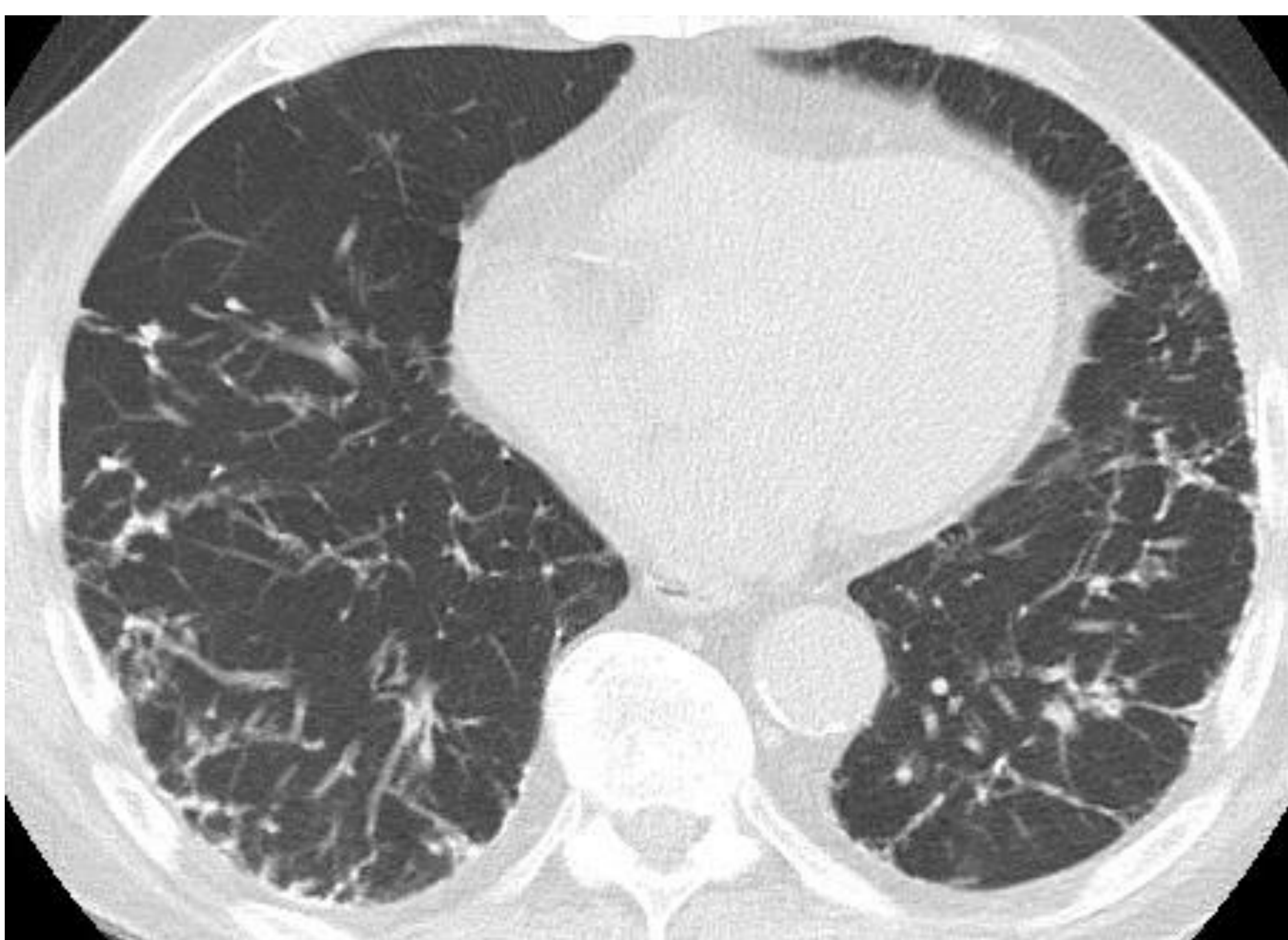
TC

Nódulos de 1-5 mm de diámetro en intersticio periférico (septo interlobular, y espacios subpleural y perifisural) formando líneas contiguas de nódulos que se conectan entre sí (apariencia dendrítica), con alta atenuación (calcificación por el contenido óseo).



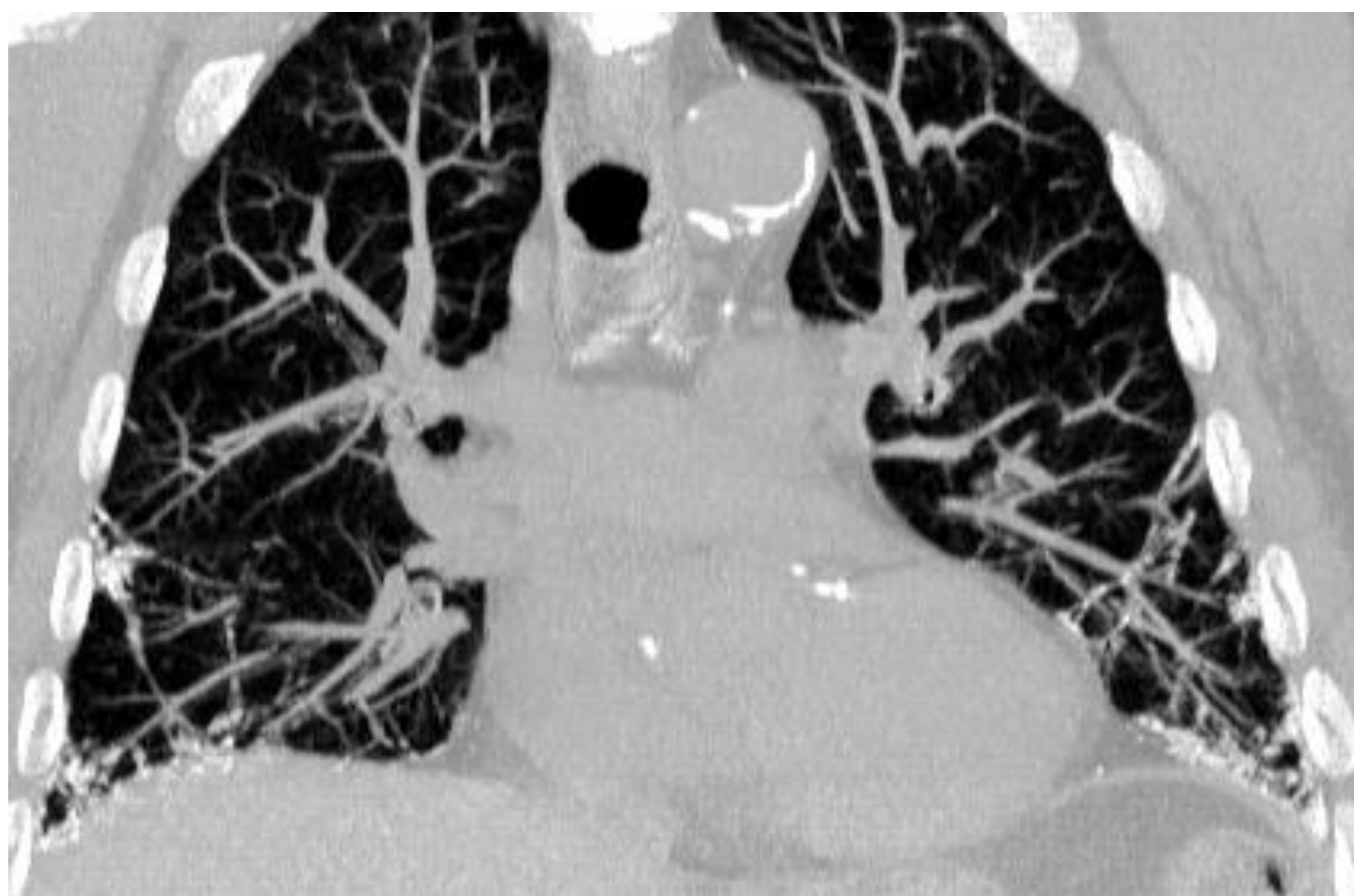
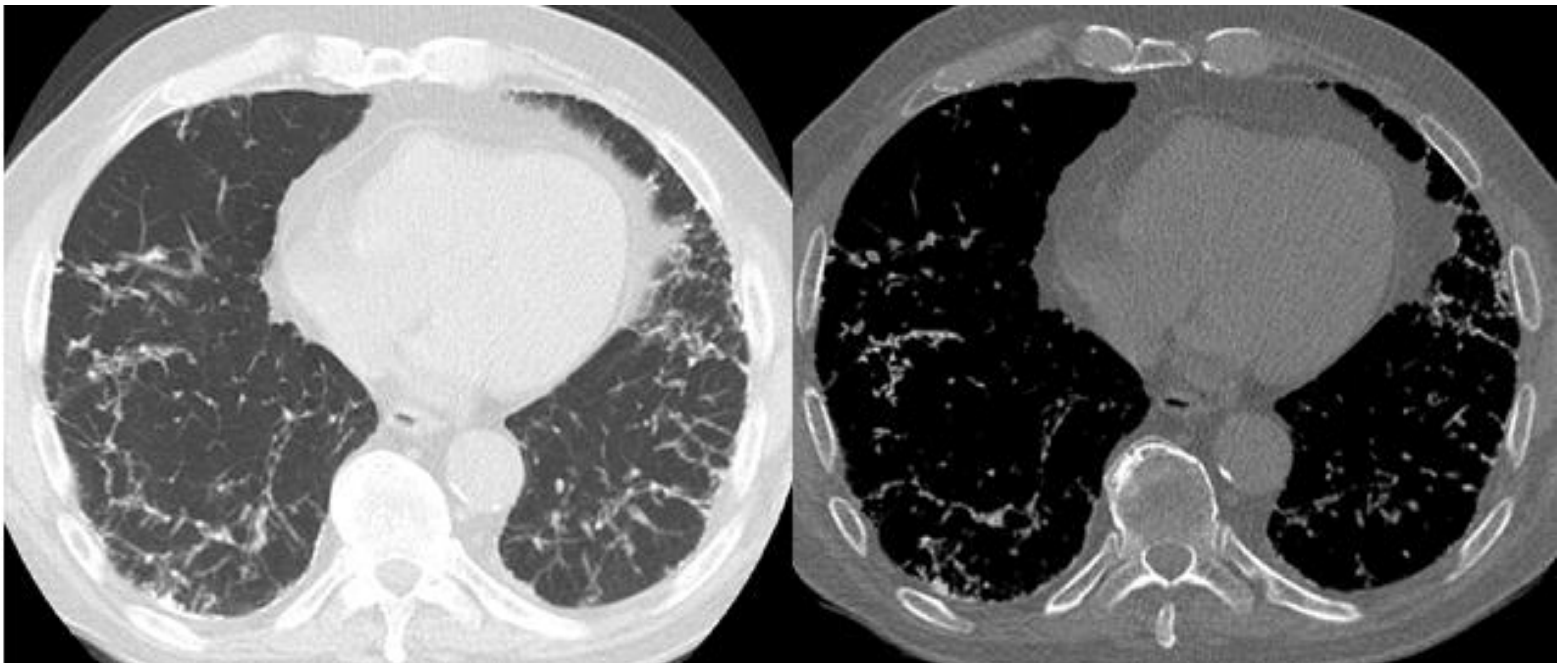
TC

- Distribución simétrica, predominante en lóbulos inferiores.



TC

- La ventana de partes blandas y la reconstrucción tipo MIP ayudan a la detección de calcificaciones



- Es importante conocer estos hallazgos radiológicos, pues podrían no estar asociados a ninguna entidad.
- Aunque el curso clínico sea indolente y muchas veces el diagnóstico sea incidental, en ocasiones puede existir progresión radiológica y/o clínica.
- En determinados casos, es posible recurrir a la biopsia pulmonar para descartar otras opciones que puedan requerir tratamiento específico o incluso, si no existiese un tratamiento específico, el trasplante pulmonar.
- Dentro del diagnóstico diferencial, debemos considerar las siguientes entidades:
 - Enfermedades nodulares (sarcoidosis, silicosis...etc)
 - Enfermedades granulomatosas residuales
 - Linfangitis carcinomatosa

Conclusiones

- Es importante conocer la existencia de esta rara entidad y sus posible asociación (o no) a otras patologías, ya que existe una forma esporádica y sin asociación.
- Es importante sospechar esta patología en las diferentes pruebas de imagen (Rx y TC) ante la presencia de lesiones calcificadas puntiformes bibasales.
- Debemos tratar esta patología desde una perspectiva multidisciplinar, asegurándonos de realizar un correcto seguimiento en el comité de enfermedades intersticiales difusas, con el objetivo de llevar a cabo el mejor tratamiento posible.
- La progresión es muy variable, desde una estabilización completa de la enfermedad hasta una rápida progresión que puede llevar a la insuficiencia respiratoria progresiva.
- Es por ello que es importante realizar una biopsia pulmonar ante evolución tórpida de la enfermedad, de cara a planificar un tratamiento.

Bibliografía

- Gruden JF, Green DB, Legasto AC, Jensen EA, Panse PM. Dendriform pulmonary ossification in the absence of usual interstitial pneumonia: CT features and possible association with recurrent acid aspiration. *AJR Am J Roentgenol* [Internet]. 2017;209(6):1209–15. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.2214/AJR.17.18063>
- De Sanmamed Gutiérrez RF, Mansilla AM, Suárez RYL. Sobre la osificación pulmonar dendriforme. *seram* [Internet]. 2018 [citado el 25 de marzo de 2024]; Disponible en: <https://piper.espacio-eram.com/index.php/seram/article/view/616>
- Jamjoom L, Meziane M, Renapurkar RD. Dendriform pulmonary ossification: Report of two cases. *Indian J Radiol Imaging Internet*. 2013 [citado el 25 de marzo de 2024];23(1):15–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23986613/>
- Kanne, J. P., Godwin, J. D., Takasugi, J. E., Schmidt, R. A., & Stern, E. J. (2004). Diffuse pulmonary ossification. *Journal of Thoracic Imaging*, 19(2), 98–102. <https://doi.org/10.1097/00005382-200404000-00007>