



CADI2018

CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

TRABAJO: 640

PRINCIPALES NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS EN TC

Cerquera Johan¹, Munar Nelson¹, Ospina
Duban¹, Constain Carlos¹, Marzoli Patricio²,
Bruno Claudio³

Residente de Fundación Científica del Sur¹

Jefe del servicio de imágenes de Fundación Científica del Sur, sede Quilmes²

Director médico de Fundación Científica del Sur³



Fundación Científica del Sur
Diagnóstico por Imágenes Adrogué

Objetivos de aprendizaje:

- Definir y describir las principales neumonías intersticiales idiopáticas (PNII), desde la perspectiva radiológica, sin eludir la importancia de la correlación clínica e histopatológica.
- Resaltar la relevancia de la radiología en el diagnóstico de las PNII.

Revisión del tema:

En el 2013 se publicó una actualización de la clasificación de las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) del consenso de 2002, incluyendo novedades en el conocimiento de las NII y otras nuevas entidades clínicas no descritas en la revisión previa y a su vez las PNII, tienen su propia categoría y clasificación, de acuerdo al diagnóstico final o patrón imagenológico y/o histológico, que en el transcurso de esta revisión serán descritas (Tabla I).
[1-2]

Tabla I. EPI, enfermedad pulmonar intersticial.

CLASIFICACIÓN DE LAS PRINCIPALES NII		
CATEGORÍA	DIAGNÓSTICO CLÍNICO- RADIOLÓGICO-PATOLÓGICO	CUADROS RADIOLÓGICOS Y/O PATOLÓGICOS
Fibrosantes crónicas	Fibrosis pulmonar idiopática	Neumonía intersticial usual
	Neumonía intersticial no específica idiopática	Neumonía intersticial no específica idiopática
Relacionadas con el tabaco	Bronquiolitis respiratoria asociada a EPI	Bronquiolitis respiratoria
	Neumonía intersticial descamativa	Neumonía intersticial descamativa
Agudas/subagudas	Neumonía organizativa criptogénica	Neumonía organizativa
	Neumonía intersticial aguda	Daño alveolar difuso



NEUMONÍAS INTERSTICIALES FIBROSANTES CRÓNICAS

- **Fibrosis pulmonar idiopática (FPI) [3]**

Con gran frecuencia los pacientes en el momento del diagnóstico de FPI son mayores de 50 años. Los síntomas son graduales, con disnea progresiva, tos seca y/o adinamia y es sutilmente más frecuente en hombres y en fumadores.

La FPI no responde a la corticoterapia y por lo tanto tiene un pobre pronóstico. La supervivencia media es de 2,5 a 3,5 años.

Hallazgos histológicos: _____

El diagnóstico histológico es basado en la alteración de la estructura normal del parénquima, alternado con áreas normales, fibrosis, panalización y puede observarse una ligera inflamación.

Hallazgos radiológicos: _____

Los hallazgos en la TC de FPI son heterogéneos, incluyendo características como: opacidades reticulares, y bronquiectasias por tracción de predilección basal y periférico asociadas a disminución del volumen de los lóbulos inferiores. **(Figs. 1A y 1B).**

Otro hallazgo frecuente de la alteración estructural resultante de la fibrosis pulmonar es la panalización, que es la característica predominante en la mayoría de los pacientes con FPI **(Figs. 1B y 1C).**





Fig. 1A Imagen de TCAR con acentuación del intersticio reticular con engrosamiento de los septos intralobulillares, de disposición subpleural, asociado a ectasias bronquiales por tracción (flecha blanca).

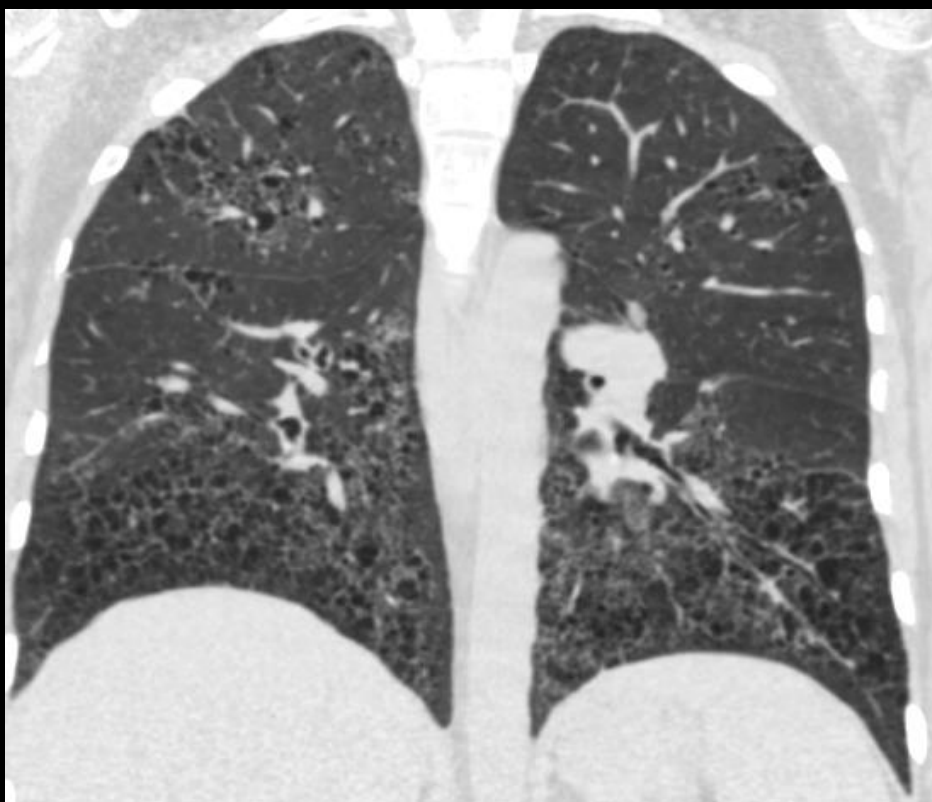


Fig. 1B Imagen de TC en reconstrucción MPR, en donde se evidencia disminución del volumen de los lóbulos inferiores a expensas del patrón en panal de abeja, característica predominante en esta paciente típico de fibrosis pulmonar idiopática.





Fig. 1C Imagen de TCAR a nivel pulmonar basal, que muestra microquistes configurando un patrón en panal de abejas, característica muy típica de la fibrosis pulmonar idiopática.

- **Neumonía intersticial no específica (NINE)^[4]**

La NINE con frecuencia se asocia con otras condiciones patológicas como las colangiopatías (dermatomiositis, esclerodermia o polimiositis), neumonitis por hipersensibilidad, toxicidad inducida por fármacos, infección, inmunodeficiencia y/o fibrosis pulmonar familiar. La edad de aparición varía entre los 40 a 50 años y la frecuencia es similar en ambos sexos. El tabaquismo es el principal factor de riesgo para su desarrollo.

Hallazgos histológicos:

Se presenta principalmente en dos patrones: celular, con predominio de infiltrado inflamatorio linfocitario, y el fibrótico, con áreas fibrosis intersticial de distribución difusa, sin embargo, sin daño en la estructura alveolar.



Hallazgos radiológicos: _____

El hallazgo básico en la TC es un patrón de opacidad en vidrio esmerilado, generalmente bilateral y simétrico, con predominio de los lóbulos inferiores. (Fig. 2A)



Fig. 2A Imagen de TCAR mostrado opacidad en vidrio esmerilado bilateral y simétrico asociado a patrón reticular fino.

Otros hallazgos frecuentes en la TC: patrón reticular fino, bronquiectasias por tracción y pérdida de volumen del lóbulo afectado, que sugieren fibrosis intersticial y mínimo grado de panalización, esta última no es la característica dominante (Fig. 2B).



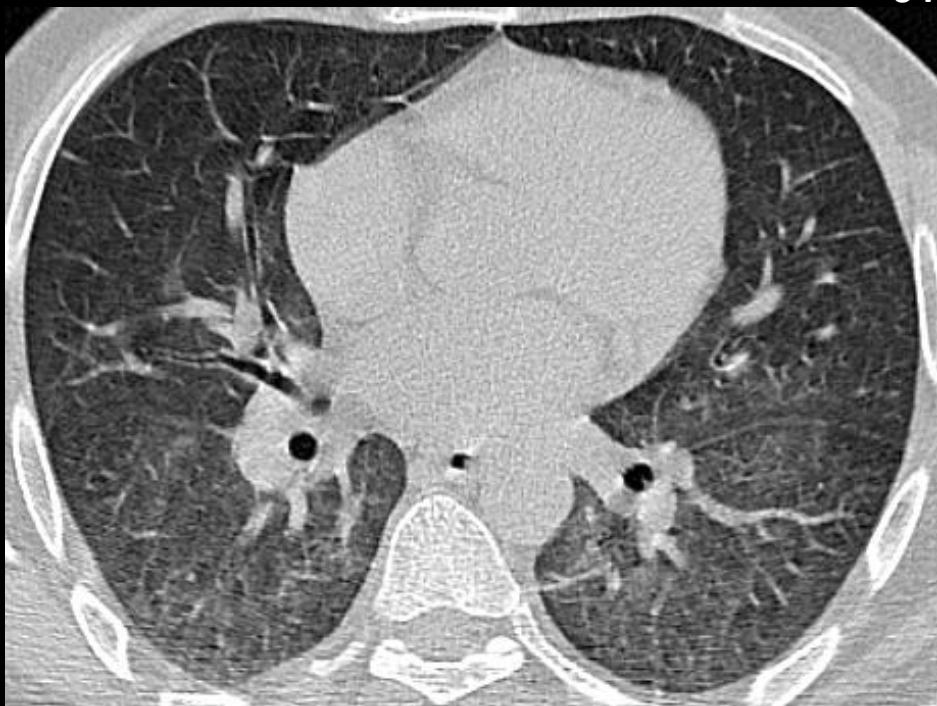


Fig. 2B Imagen de TCAR que muestra opacidad en vidrio esmerilado bilateral y simétrica asociado a patrón reticular fino y bronquiectasias, no se evidencia patrón en panal de abeja.

NEUMONÍAS INTERSTICIALES RELACIONAS AL TABAQUISMO

- **Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial (BR-EPI) [5-7]**

La BR-EPI es una lesión presente en la mayoría de los fumadores de 30 paquetes/año en adelante. Predomina en hombres entre los 30-50 años de edad con síntomas como tos y disnea leve, estertores y acropaquía.

Hallazgos histológicos:

La BR-EPI se caracteriza por macrófagos pigmentados asociados a cambios inflamatorios en los bronquiolos y alvéolos adyacentes. Los septos alveolares peribronquiales pueden estar engrosados pero sin fibrosis significativa.



Hallazgos radiológicos:

En la TCAR, al igual que la radiografía de tórax, más comunes son: opacidades en vidrio esmerilado, nódulos centrolobulillares, y engrosamiento de las paredes bronquiales, de predominio en los lóbulos superiores (**Fig. 3A, 3B y 3C**).



Fig. 3A Imagen de TCAR, mostrando opacidad centrolobulillar en vidrio esmerilado en el lóbulo superior derecho (cabeza de flecha). Asimismo, engrosamientos pleurales focales dispersos bilaterales (flechas blancas).

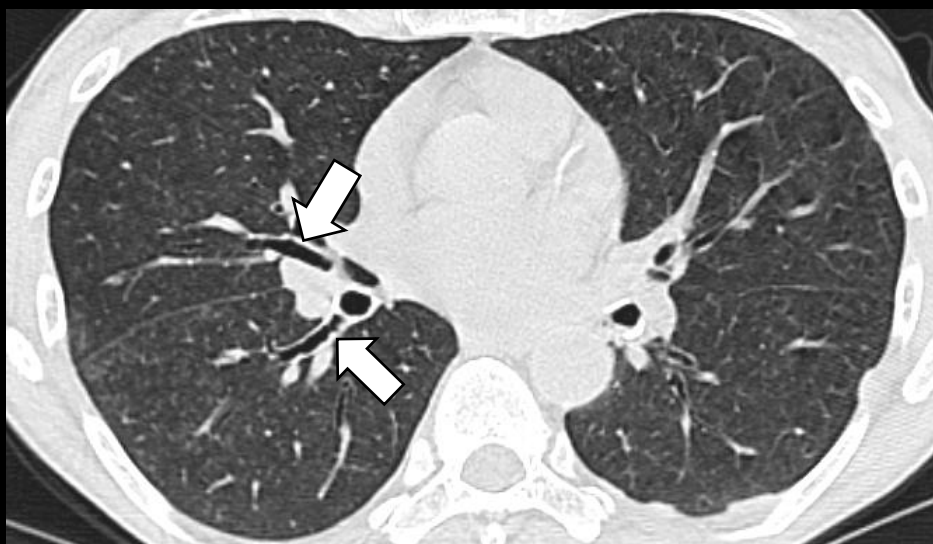


Fig. 3B Imagen de TCAR mostrando ligeras opacidades centrolobulillares en vidrio esmerilado comprometiando en forma difusa a ambos campos pulmonares y engrosamiento de las paredes bronquiales (flechas blancas).



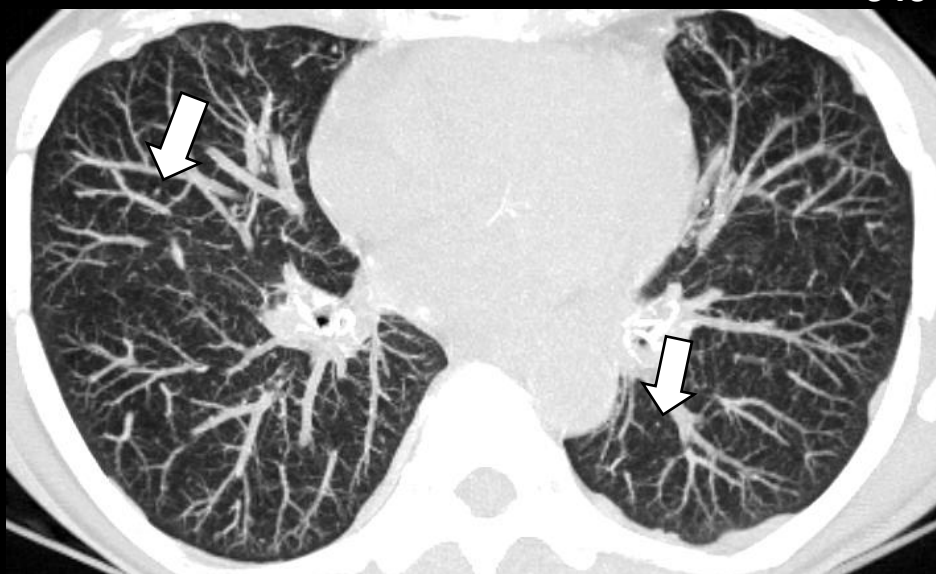


Fig. 3C Imagen de TCAR con MIP, mostrando pequeñas imágenes nodulillares en ambos campos pulmonares (flechas blancas).

- **Neumonía intersticial descamativa (NID)** [8-11]

La NID afecta principalmente a varones entre los 40 y 50 años de edad. Alrededor del 90% son fumadores. Los síntomas más frecuentes son la disnea y la tos seca, ambos de comienzo insidioso.

Hallazgos histológicos: _____

Se observan macrófagos pigmentados dentro de los espacios alveolares, septos alveolares engrosados asociado a inflamación leve. Las características histológicas se superponen con los de la BR-EPI, de esta manera el punto clave para diferenciar éstos dos trastornos es la distribución y extensión de las lesiones: centrobronquioalveolar en la BR-EPI y difusa en la NID.

Hallazgos radiológicos: _____

En la TC de alta resolución el hallazgo predominante es la opacidad en vidrio esmerilado, que puede ser de distribución periférica generalmente subpleural y basal, irregular o difusa y en ocasiones asociado a enfisema. (**Fig. 4A y 4B**).



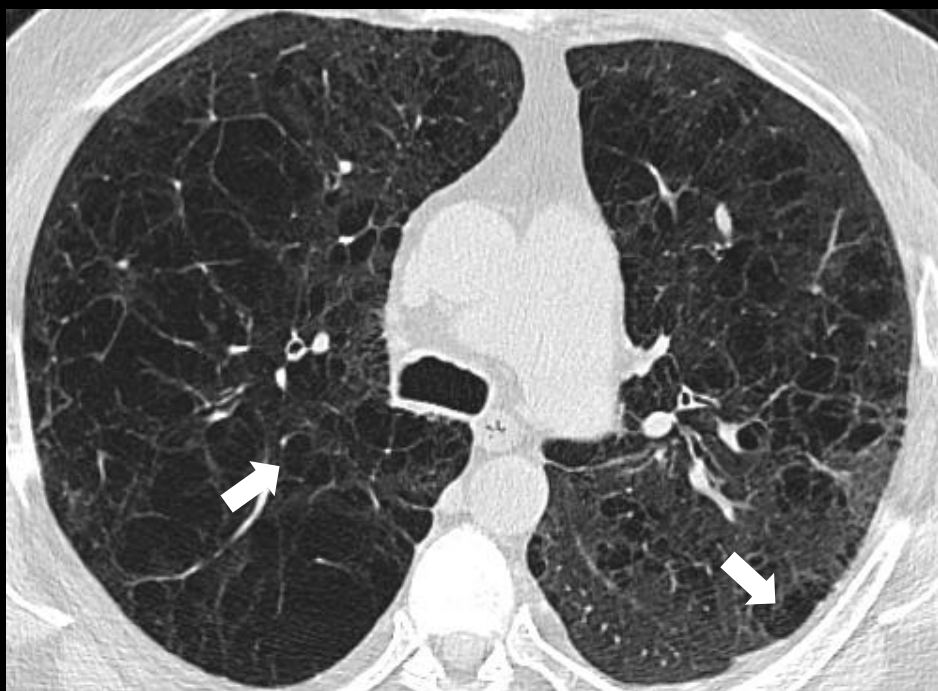


Fig. 4A En la imagen de TCAR se identifica enfisema centrolobulillar y paraseptal (flechas blancas). Asimismo, opacidades en vidrio esmerilado bilaterales.



Fig. 4B Imagen de TCAR en MPR se identifica opacidades en vidrio esmerilado bilaterales de predominio basal y enfisema centrolobulillar y paraseptal de predominio apical bilateral.



- **Neumonía organizativa criptogénica (NOC)**^[12-16]

Afecta de manera similar tanto a mujeres como a hombres, a una edad promedio de 55 años. Los síntomas son tos y disnea progresiva, asociada a infecciones respiratorias que no mejoraron con tratamiento antibiótico.

Hallazgos histológicos:

Se caracteriza por la presencia de tapones intraluminales de tejido de granulación dentro de los conductos alveolares y alvéolos asociados con cantidades variables de infiltrados de células mononucleares y macrófagos espumosos.

Hallazgos radiológicos:

Presentan consolidaciones bilaterales, irregulares, de distribución periférica o peribroncovascular de predominio basal asociado a broncograma aéreo y ectasia bronquial leve (**Fig. 5A**).



Fig. 5A Imagen de TCAR mostrando áreas de consolidación y vidrio esmerilado bilaterales, periféricos con sutiles signos de broncograma aéreo predominante derecho.



La NOC puede producir un patrón de crazy paving, consistente en vidrio deslustrado asociado a engrosamiento septal. (Fig. 5A-5B)



Fig. 5B Imagen de TCAR en donde se identifica engrosamiento pleural difuso en región posterobasal derecho del lóbulo inferior derecho (flecha blanca).

De vez en cuando, existen regiones hipodensas con vidrio deslustrado circundantes, conocido como signo del halo invertido (Fig. 5C).



Fig. 5C Imagen de TCAR muestra en el lóbulo inferior derecho signo del halo invertido, producido por el anillo hiperdenso que rodea la opacidad en vidrio esmerilado (flecha blanca).



- **Neumonía intersticial aguda (NIA)** [17-20]

Es una patología rápidamente progresiva indiferenciable en la clínica e histológicamente del síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA).

Hallazgos histológicos:

Caracterizados por la presencia de daño alveolar difuso con formación de membranas hialinas e inflamación intersticial aguda, posteriormente presenta proliferación de fibroblastos intersticiales y en el espacio aéreo, tardíamente presenta fibrosis generalizada.

Hallazgos radiológicos:

Predominan opacidades en vidrio esmerilado bilaterales y parcheados, que reflejan edema, con áreas preservadas definiendo un patrón geográfico (**Figs. 6Ay 6B**). Pequeñas áreas de consolidación también suelen estar presentes (**Fig. 6C**).



Fig. 6A Imagen de TCAR corte apical, muestra opacidad en vidrio esmerilado, en parches, bilateral asimétrica con algunas regiones geográficas.





Fig. 6B Imagen de TCAR muestra acentuado vidrio esmerilado, en parches, bilateral y de distribución asimétrica con regiones geográficas.



Fig. 6C Imagen de TCAR mostrando opacidades en vidrio esmerilado difusas bilaterales con engrosamiento septal interlobulillar superpuesta.

CONCLUSIÓN

El gold estándar para el diagnóstico de las PNII es la evaluación multidisciplinaria de médicos clínicos, radiólogos y patólogos. Sin embargo, existen patrones radiológicos que aportan gran parte del diagnóstico definitivo función importante para iniciar el manejo adecuado y mejorar el pronóstico del paciente.



REFERENCIAS:

1. American Thoracic Society and European Respiratory Society. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 165:277–304.
2. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, et al. An official ATS (ERS statement: update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013;188:733–748.
3. Silva CI, M NL Iler. Idiopathic interstitial pneumonias. *J Thorac Imaging* 2009; 24:260–73.
4. Kligerman SJ, Groshong S, Brown KK, Lynch DA. Nonspecific interstitial pneumonia: radiologic, clinical, and pathologic considerations. *RadioGraphics* 2009; 29(1):73–87.
5. Ryu JH, Colby TV, Hartman TE, Vassallo R. Smoking-related interstitial lung diseases: a concise review. *Eur Respir J* 2001; 17:122–132.
6. Attili AK, Kazerooni EA, Gross BH, Flaherty KR, Myers JL, Martinez FJ. Smoking-related interstitial lung disease: radiologic-clinical-pathologic correlation. *Radiographics* 2008; 28: 1383–1396.
7. Moon J, du Bois RM, Colby TV, Hansell DM, Nicholson AG. Clinical significance of respiratory bronchiolitis on open lung biopsy and its relationship to smoking related interstitial lung disease. *Thorax* 1999; 54:1009–1014.
8. Craig PJ, Wells AU, Doffman S, et al. Desquamative interstitial pneumonia, respiratory bronchiolitis and their relationship to smoking. *Histopathology* 2004; 45:275–282.
9. Ryu J H, Myers J L, Capizzi S A, Douglas W W, Vassallo R, Decker P A. Desquamative interstitial pneumonia and respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease. *Chest* 2005; 127: 178–184.
10. Hartman TE, Primack SL, Swensen SJ, Hansell D, McGuinness G, Muller NL. Desquamative interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. *Radiology* 1993; 187:787–790.
11. Hartman TE, Primack SL, Kang EY, et al. Disease progression in usual interstitial pneumonia compared with desquamative interstitial pneumonia: assessment with serial CT. *Chest* 110:1996:378382.
12. Lee JS, Lynch DA, Sharma S, Brown KK, Müller NL. Organizing pneumonia: prognostic implication of high-resolution computed tomography features. *J Comput Assist Tomogr* 2003; 27:260–265.
13. Müller NL, Staples CA, Miller RR. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: CT features in 14 patients. *AJR* 1990; 154:983–987.
14. Drakopanagiotakis F, Paschalaki K, Abu-Hijleh M, et al. Cryptogenic and secondary organizing pneumonia: clinical presentation, radiographic findings, treatment response, and prognosis. *Chest* 2011; 139 (4) 893-900.
15. Seth J, Kligerman, MD Teri J. Franks, MD Jeffrey R. Galvin, MD. From the Radiologic Pathology Archives: Organization and Fibrosis as a Response to Lung Injury in Diffuse Alveolar Damage, Organizing Pneumonia, and Acute Fibrinous and Organizing Pneumonia. *RadioGraphics* 2013; 33:1951–1975.
16. Kim SJ, Lee KS, Ryu YH, et al. Reversed halo sign on high-resolution CT of cryptogenic organizing pneumonia: diagnostic implications. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180:1251–1254.
17. Kim SJ, Lee KS, Ryu YH, et al. Reversed halo sign on high-resolution CT of cryptogenic organizing pneumonia: diagnostic implications. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180:1251–1254.
18. T. Franquet, A. Giménez, Neumonías intersticiales idiopáticas, Elsevier 2012. 154:879–351.
19. Johkoh T, Müller NL, Taniguchi H, et al. Acute interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 36 patients. *Radiology* 1999; 211:859–863.
20. Lynch DA, Travis WD, Muller NL, Galvin JR, Hansell DM, Grenier PA, King TE Jr. Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. *Radiology* 2005; 236:10–21.