

901

NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS

PATRONES TOMOGRÁFICOS CARACTERÍSTICOS

AUTORES: Luisina SERPA; Vasco GÁLVEZ; Emilia YARADE;
Liliana CABRERA; German ORTEGA; Cayetano RAMOS;
Nadia CAUCOTA; Julio BALDI; Mercedes GALVEZ; Diego
Fernando SALVADOR



Introducción

- Las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) son un grupo de enfermedades difusas del parénquima pulmonar, de etiología desconocida con un grado variable de inflamación y fibrosis.
- Debido al desafío diagnóstico que representa llegar a etiquetar estas enfermedades, nos parece de real interés hacer un repaso sobre la revisión de la Clasificación realizada por el consenso de la Sociedad estadounidense de Tórax y la Sociedad Respiratoria de Tórax (ATS/ERS) en 2013.
- Si bien hubo varias actualizaciones, nos parece la forma más didáctica de hacer un breve repaso de las características tomográficas y clínicas más importantes de cada una de ellas.

La revisión de la Clasificación realizada por el consenso de la Sociedad estadounidense de Tórax y la Sociedad Respiratoria de Tórax (ATS/ERS) en 2013 agruparon a las principales NII en tres grupos: **Mayores, Raras y No Clasificables**.

Dentro del primer grupo se encuentran: la Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI), Neumonía Intersticial no específica (NINE), Asociadas al tabaquismo: Neumonía intersticial descamativa (NID) y Bronquiolitis respiratoria asociada con enfermedad pulmonar intersticial (BR-EPI), Neumonía organizada criptogénica (NOC) y Neumonía intersticial aguda.

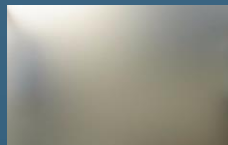
En el grupo de las NII Raras: Neumonía intersticial linfoidea (NIL) y Fibroelastosis pleuropulmonar (FEPP).

NII no clasificables: son aquellas que después de una evaluación multidisciplinaria en una revisión prospectiva del cuadro clínico, datos radiológicos y patología, no se encontró un dato específico.

Por otro lado, resulta de gran utilidad subdividir las según el **patrón tomográfico**:

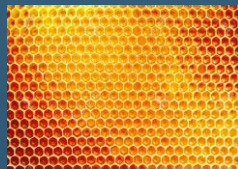
• **PATRÓN EN VIDRIO DESLUSTRADO:**

- NIL, NINE.
- NID, BR-EPI



• **PATRÓN DE PANALIZACIÓN:**

- FIP



• **PATRON DE CONSOLIDACION**

- NIA
- NOC



FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI)

- Forma fibrosante crónica progresiva, de causa desconocida.
- Más frecuente en el sexo masculino entre la sexta y séptima década de la vida.
- Generalmente se asocia a fumadores o ex fumadores.
- Evolución clínica insidiosa, progresiva, con tos seca e historia de disnea de 6 meses a 2 años.
- Sobrevida a 5 años, 20%.
- El diagnóstico de FPI requiere la exclusión de otras patologías de causa conocida.

CARACTERÍSTICAS TOMOGRÁFICAS: NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL

- Generalmente bilateral, simétrico y con afección de la región subpleural de las bases pulmonares.
- Patrón reticular: Engrosamientos septales irregulares. Puede haber bronquiectasias y bronquioloectasias.
- Patrón en “panal de abejas”: quistes entre 2 y 20 mm,
- Gradiente ápico-basal: con mayor afectación de las bases.

CRITERIOS PARA NIU

Patrón NIU (presenta las 4 características):	Patrón de posible NIU:	Patrón inconsistente con NIU (presenta cualquiera de las 7 características):
<ul style="list-style-type: none">• Subpleural, predominio basal.• Patrón reticular.• Panalización con o sin bronquiectasias.• Ausencia de características de patrón inconsistente con NIU	<ul style="list-style-type: none">• Subpleural predominio basal.• Patrón reticular.• Ausencia de características de patrón inconsistente para NIU.	<ul style="list-style-type: none">• Predominio en regiones superior o media del pulmón.• Predominio peribroncovascular.• Vidrio esmerilado extenso.• Micronódulo.• Quistes simples.• Patrón en mosaico.• Consolidación.

FIP

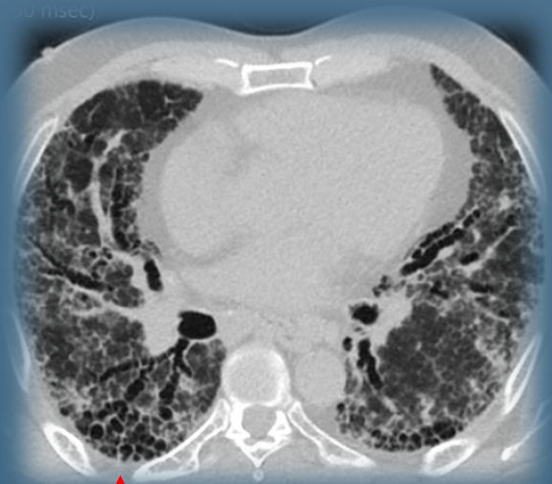


Fig 1

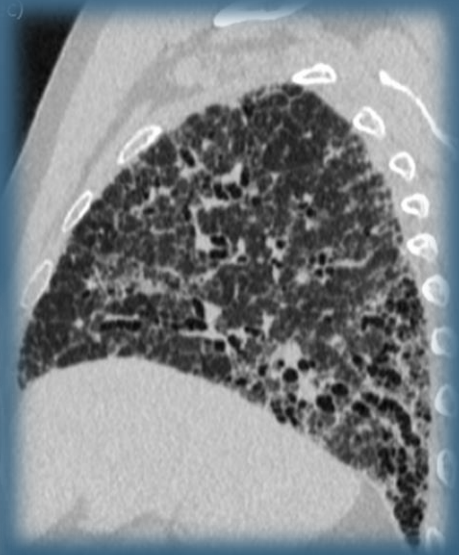


Fig 2

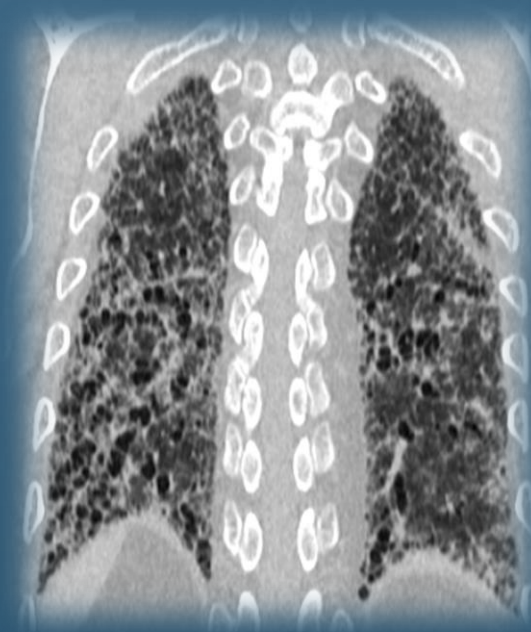


Fig 3

Fig 1: cortes axiales, varias hileras de panalización, bronquiectasias por tracción.

Fig 2: cortes sagitales, afectación subpleural posterior de los lóbulos inferiores.

Fig 3: adquisiciones coronales, se aprecia el gradiente ápico basal.



Panalización

NEUMONÍA INTERSTICIAL INESPECÍFICA (NINE)

- Es frecuente encontrarla asociada como manifestaciones de la enfermedad de colágeno, neumonitis por hipersensibilidad y enfermedades pulmonares inducidas por drogas.
- El tabaquismo no es un factor de riesgo, suele presentarse en la quinta década, con clínica de disnea gradual y tos, fatiga y pérdida de peso.
- Hay dos tipos:

NINE CELULAR: proceso predominantemente inflamatorio, con pronóstico favorable. Tiene mayor proporción de opacidades en “vidrio deslustrado”.

NINE FIBRÓTICO: Proceso fibrótico. Presentan opacidades en “Vidrio deslustrado”, patrón reticular y bronquiectasias por tracción. Sobrevida entre 6 y 14 años.

CARACTERÍSTICAS TOMOGRÁFICAS:

“Opacidades en vidrio deslustrado “ bilaterales.

Reticulaciones lineales irregulares.

Bronquiectasias por tracción.

Mayor afectación de los campos inferiores.

NINE

0 msec)



Fig 4

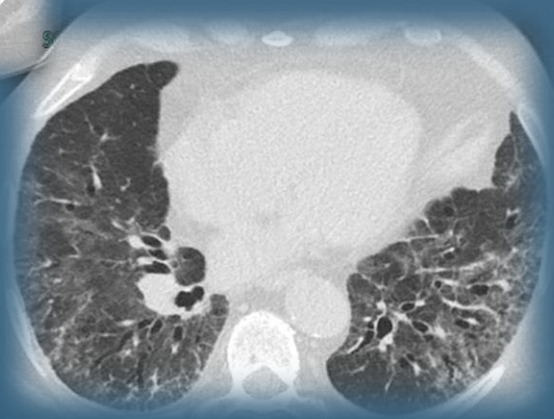


Fig 5

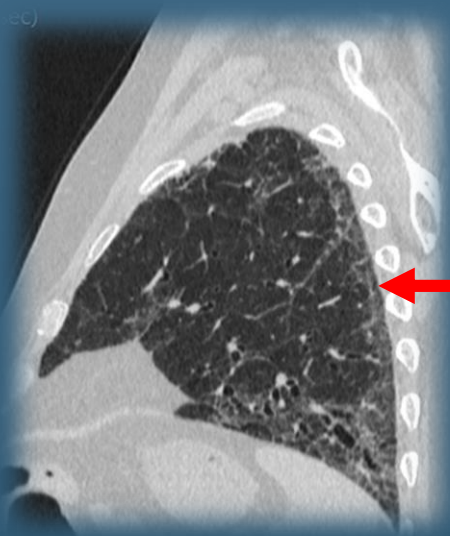


Fig 6

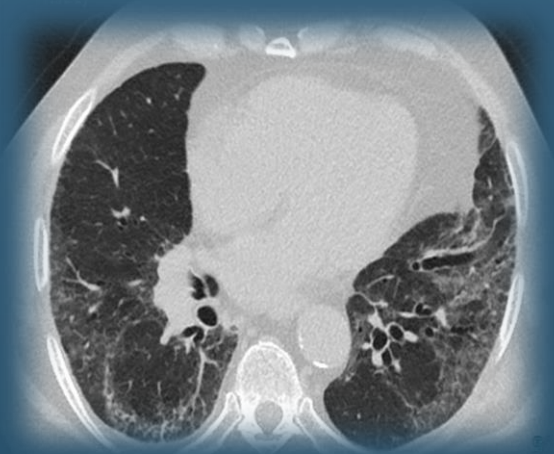



Fig 7

Fig 4, 5, 7: cortes axiales, áreas en vidrio deslustrados con bronquiectasias
Fig 6: corte sagital, afectación de los lóbulos inferiores.

 Reticulaciones subpleurales

BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA ASOCIADA A ENFERMEDAD INTENCIONAL PULMONAR (BR-EIP)

- Historia de tabaquismo de 30 a 40 años, con mayor afectación del sexo masculino.
- Disnea leve y tos son los síntomas más frecuentes.
- El pronóstico es bueno al suspender el tabaquismo.

CARACTERÍSTICAS TOMOGRÁFICAS:

Nódulos centrolobulillares pobremente definidos a predominio de lóbulos superiores.

Opacidades en vidrio despolido.

Engrosamiento septal interlobulillar.

Zonas de atrapamiento aéreo.

Engrosamientos de la pared bronquial.

Enfisema centrolobulillar y paraseptal en lóbulos superiores.

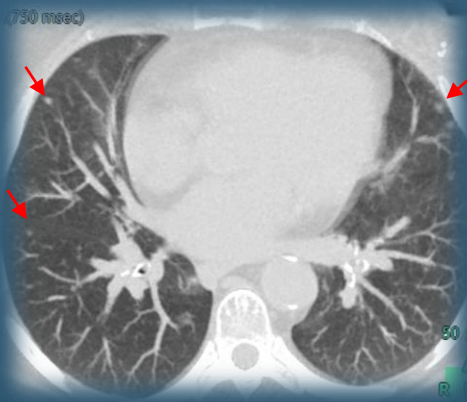


Fig 8



Fig 9

Fig 8, 9: cortes axiales, áreas de atrapamiento aéreo con nódulos centrolobulillares, en un paciente con historia tabaquista y enfisema paraseptal y centrolobulillar en lóbulos superiores.

NEUMONÍA INTERSTICIAL DESCAMATIVA (NID)

- Antecedente de tabaquismo.
- Se considera que es el estadio final del espectro BR-EIP.
- Más frecuente en el sexo masculino; edad de inicio de síntomas entre los 30 y 40 años de edad.
- Presentan buen pronóstico ante el cese del tabaco.

CARACTERÍSTICAS TOMOGRÁFICAS:

Opacidades en “vidrio deslustrado” en lóbulos inferiores, con distribución subpleural.

Pueden asociarse a patrón reticular.

Pequeños quiste aéreos en las áreas en “vidrio deslustrado”.

Pueden evolucionar hacia una NINE Fibrótica.

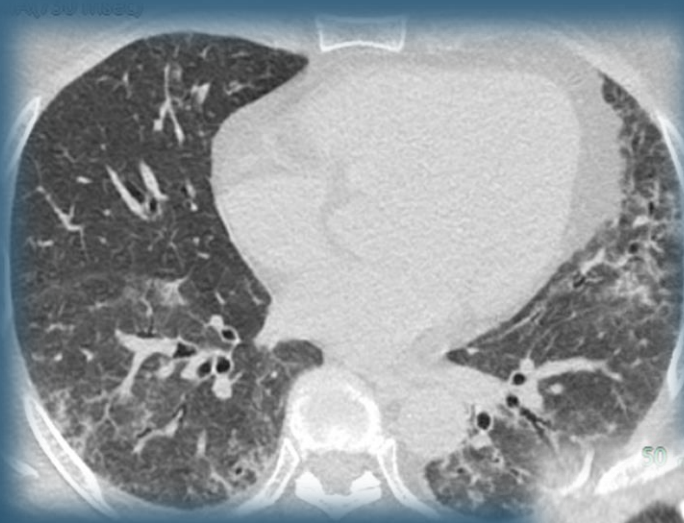


Fig 10

Fig 10: corte axial, áreas en vidrio deslustrados distribución subpleural, asociado a patrón reticular.

Fig 11: coronal.



Fig 11

NEUMONÍA CRIPTOGÉNICA ORGANIZADA (NOC)

- Patrón de reacción común en asociación con infecciones pulmonares, enfermedades del tejido conectivo, enfermedades inflamatorias intestinales, neumonitis por hipersensibilidad, toxicidad por drogas, radioterapia y aspiración.
- Disnea leve, tos y fiebre en pacientes con historia de 4 a 6 semanas de infección del tracto respiratorio.
- Tienen buena respuesta al tratamiento con corticoides.

CARACTERÍSTICAS TOMOGRÁFICAS:

Consolidaciones en parche uni o bilaterales.

Broncograma aéreo y dilatación bronquial.

Frecuentemente migratorias.

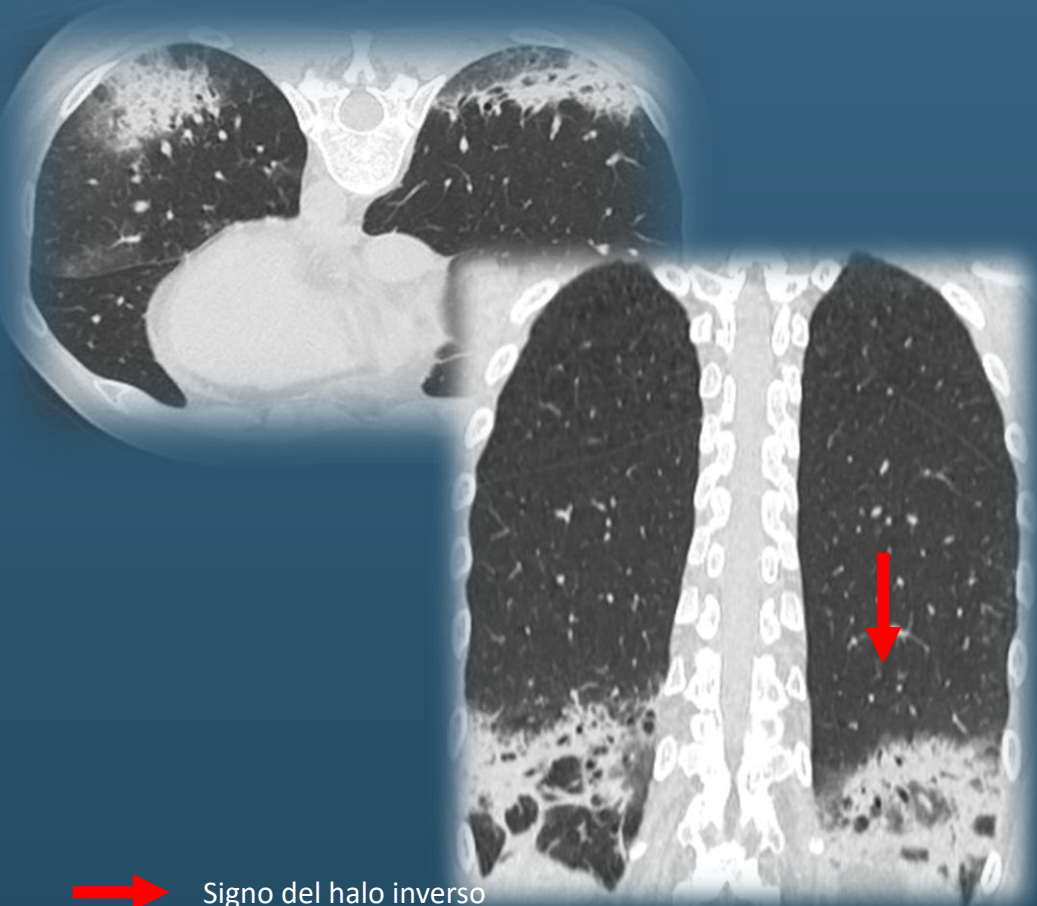
Localización subpleural, peribronquial o con patrón en banda.

A predominio basal.

“Vidrio deslustrado”

“Signo del halo inverso o del atolón”: áreas en vidrio deslustrado rodeadas por opacidades en anillo.

Puede haber derrame pleural.



Signo del halo inverso

NEUMONÍA INTERSTICIAL AGUDA (NIA)

- Hipoxemia rápidamente progresiva, con daño alveolar difuso.
- Clínicamente es similar al distrés respiratorio agudo.
- Edad promedio 60 años, sin predominio de sexos ni asociación al tabaquismo.
- Mortalidad mayor al 50%.

CARACTERÍSTICAS TOMOGRÁFICAS:

Fase exudativa: atenuación en vidrio esmerilado.

Bilateral y en parches.

Engrosamiento septal inter e intralobulillar en las áreas de vidrio esmerilado: confieren aspecto de empedrado (crazy paving).

Fase subaguda: las consolidaciones tienden a coalescer.

Fase crónica: bronquiectasias por tracción, patrón en panal y distorsión broncovascular.

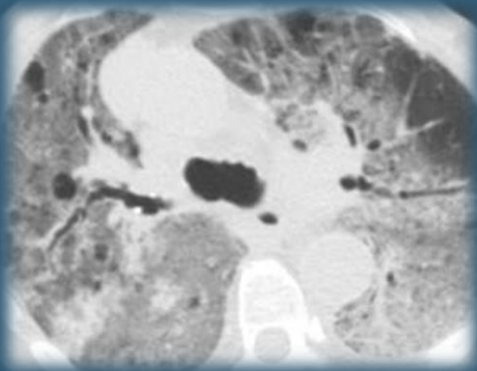


Fig 12

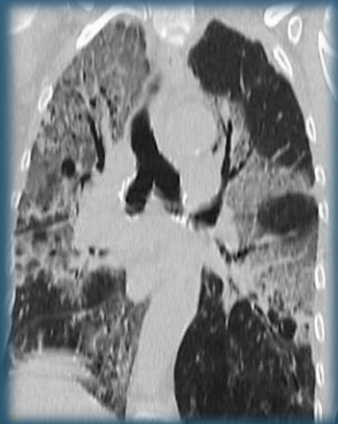


Fig 13

Fig 12 y 13: corte axial y coronal, áreas en vidrio deslustrados bilateral y en parches, con áreas de crazy paving.

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDEA (NIL)

- Condición linfoproliferativa benigna.
- Presentación rara, pero común como enfermedad secundaria a desórdenes sistémicos (Síndrome de Sjogren, VIH, otros).
- Frecuente en la quinta década de vida y en el sexo femenino.
- Clínicamente se presenta con disnea lentamente progresiva, tos por un período de 3 años, fiebre, pérdida de peso y diaforesis.

CARACTERÍSTICAS TOMOGRÁFICAS:

Opacidades en vidrio deslustrado.

Nódulos centrolobulillares.

Engrosamiento septal interlobulillar y peribroncovascular.

Quistes de pared fina de 1 a 30 mm.

Mayor afectación de los campos inferiores.

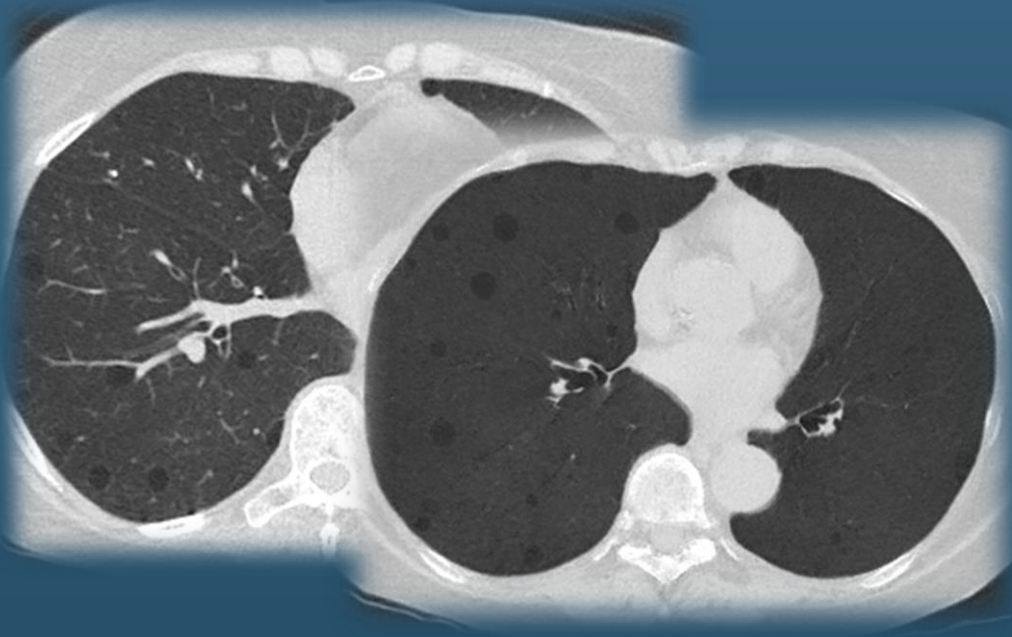


Fig 14, 15: cortes axiales, quistes de paredes finas, en un paciente con VIH.

FIBROELASTOSIS PLEUROPULMONAR IDIOPÁTICA (FEPP)

- Adultos jóvenes entre la tercera y cuarta década.
- Asociación a exposición al asbesto, aluminio, antígenos aviarios, y con frecuencia antecedente de tratamiento oncológico a **radioterapia y quimioterapia**, con agentes alquilantes (ciclofosfamida o nitrosurea).
- La manifestación clínica más frecuente es la disnea de esfuerzo y tos seca insidiosa, pérdida de peso.
- El dolor tipo pleurítico puede ser secundario a un neumotórax secundario.

CARACTERÍSTICAS TOMOGRÁFICAS:

Distribución periférica, predominio lóbulos superiores.

Engrosamiento pleural irregular y cambios fibróticos subpleurales.

Distorsión de la arquitectura pulmonar.

Bronquiectasias por tracción.

Elevación hilar.

Neumotórax.

CARACTERÍSTICAS TOMOGRÁFICAS

FIP	NINE	BR EIP	NINE
<ul style="list-style-type: none"> • Subpleural, predominio basal. • Patrón reticular. • “panal de abejas” • Ausencia de características de patrón inconsistente para NIU 	<ul style="list-style-type: none"> • Distribución periférica, basal, simétrica. • Opacidades en Vidrio deslustrado. • Patrón reticular irregular • Bronquiectasias por tracción. • Respeto de zonas subpleurales posteriores de lóbulos inferiores. • Panalización no frecuente. 	<ul style="list-style-type: none"> • Distribución superior y centrolobulillar. • Nódulos centrolobulillares. • Opacidades en vidrio deslustrado. • Engrosamiento septal • Atrapamiento aéreo. • Hallazgos asociados: engrosamiento peribronquial 	<ul style="list-style-type: none"> • Distribución basal y periférica • Opacidades en “vidrio deslustrado”. • Patrón reticular irregular • Patrón en panal (30%) • Quistes pequeños en las zonas en “vidrio deslustrado”.

NOC	NIA	NIL	FEEP
<ul style="list-style-type: none"> • Distribución subpleural, peribronquial. • Consolidación en parches o nódulos, con tendencia migratoria. • Signo del atolón o halo inverso. 	<ul style="list-style-type: none"> • Distribución difusa o en parches. • Opacidades en vidrio esmerilado • Engrosamiento septal interlobulillar • Consolidaciones. • Patrón reticular, en panal y distorsión del parénquima (fases tardías) 	<ul style="list-style-type: none"> • Distribución en lóbulos inferiores. • Opacidades en vidrio deslustrados. • Nódulos centrolobulillares. • Engrosamiento septal interlobulillar y peribroncovascular. • Quistes de pared delgada. 	<ul style="list-style-type: none"> • Distribución periférica, predominio lóbulos superiores. • Engrosamiento pleural irregular. • Distorsión de la arquitectura pulmonar. • Bronquiectasias por tracción • Elevación hilar. • Neumotórax.

Conclusión

- En la práctica diaria las patologías intersticiales resultan ser un desafío diagnóstico. El mismo se realizará a través de un proceso dinámico y resulta de vital importancia contextualizar el hallazgo imagenológico con el contexto clínico y los antecedentes del paciente, ya que muchas veces nos ayudan al diagnóstico diferencial.