

RADIOLOGÍA EN IMÁGENES

Aproximación al diagnóstico radiológico de las neumonías intersticiales idiopáticas. Hallazgos en tomografía computarizada de alta resolución

J. Encinas*, M.A. Corral, G.C. Fernández, D.S. Águeda y F.J. de Castro

Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial de Ávila, Ávila, España

Recibido el 14 de diciembre de 2010; aceptado el 29 de marzo de 2011

Disponible en Internet el 5 de octubre de 2011

PALABRAS CLAVE

Fibrosis pulmonar
idiopática;
Neumonía intersticial
idiopática;
Neumonía organizada
criptogenética;
Tomografía
computarizada
espiral

KEYWORDS

Cryptogenic
organising
pneumonia;
Idiopathic interstitial
pneumonia;

Resumen Las neumonías intersticiales idiopáticas, cuyos hallazgos histológicos y radiológicos revisamos, se incluyen entre las enfermedades difusas del parénquima pulmonar y, aunque pueden afectar a otros compartimentos, el intersticio pulmonar es el sustrato inicial de la lesión del parénquima por diversos patrones de inflamación y fibrosis.

La clasificación actual, propuesta en 2002 como un documento de consenso internacional multidisciplinario auspiciado por la *American Thoracic Society* y la *European Respiratory Society* incluye 7 entidades. Basada en criterios histológicos, cada patrón histológico se asocia con un patrón de imagen.

Son un grupo de entidades de etiología desconocida con características comunes y rasgos diferenciales que permiten individualizarlas como enfermedades con pronóstico y tratamiento diferentes.

Como formas idiopáticas son infrecuentes, pero comparten sustrato morfológico con otras enfermedades de causa conocida más frecuentes, que es necesario excluir para alcanzar el diagnóstico definitivo. Por ello, es importante que el radiólogo esté familiarizado con sus hallazgos de imagen característicos.

© 2010 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Radiological diagnostic approach to idiopathic interstitial pneumonias: findings in high resolution computed tomography

Abstract A review is presented on the histological and radiological findings in idiopathic interstitial pneumonias, which are included among the diffuse parenchymal lung diseases. Although they may affect other compartments, the lung interstitium is the initial substrate of the parenchymal lesion due to different patterns of inflammation and fibrosis.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javiencinas@yahoo.es (J. Encinas).

Idiopathic pulmonary
fibrosis;
Spiral computed;
Tomography

The current classification, proposed in 2002 as an international multidisciplinary consensus document promoted by the American Thoracic Society and the European Respiratory Society, includes 7 conditions. Based on histological criteria, each histological pattern is associated with an image pattern.

They are a group of conditions of unknown origin with common characteristics and differential features that enable them to be individualised as diseases with a different prognosis and treatment.

They are rare as idiopathic forms, but share a morphological substrate with other more common diseases of unknown cause, which means they have to be excluded to reach a definitive diagnosis. For this reason it is important that the radiologist is familiar with their characteristic imaging findings.

© 2010 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Entre las enfermedades difusas del parénquima pulmonar las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) pueden distinguirse del resto por métodos clínicos, de imagen y análisis histológico. Se definen como un grupo heterogéneo de trastornos no neoplásicos consecuencia de la lesión del parénquima pulmonar por varios patrones de inflamación y fibrosis¹. Comparten características comunes, pero tienen rasgos diferenciales que permiten individualizarlas (tabla 1).

La clasificación actual¹, basada en criterios histológicos, propone un consenso interdisciplinario que correlacione los hallazgos clínicos, histológicos y radiológicos, mejorando la precisión diagnóstica².

A cada patrón histológico le corresponde uno característico en la TCAR, relacionado a su vez con un síndrome clínico específico (tabla 2). El diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática (FPI), por su peor pronóstico, tiene importantes implicaciones. En este proceso diagnóstico, la TCAR desempeña un papel esencial. Aun así sigue siendo un reto para el radiólogo, como demuestra la continua aparición de revisiones en la literatura³⁻⁶.

El objetivo de este trabajo es presentar, basándonos en la iconografía, las características radiológicas de las NII y describir su correlación histológica.

Fibrosis pulmonar idiopática/neumonía intersticial usual

Se define como aquella «forma específica de neumonía intersticial fibrosante crónica, de causa desconocida, limitada a los pulmones y asociada a una biopsia pulmonar que muestra un patrón histológico y/o radiológico de neumonía intersticial usual» (NIU)^{1,7}.

Es la NII más frecuente (aproximadamente un 40%) y la de peor pronóstico, con una supervivencia desde el diagnóstico de 2,5-3,5 años^{7,8}.

Hallazgos histológicos

Caracterizada por un patrón de NIU, con destrucción de la arquitectura pulmonar y fibrosis, habitualmente con panalización y focos fibroblásticos cicatriciales. Es

característica la heterogeneidad espacial y temporal de estos hallazgos^{1,7-11} (tabla 3).

Dado que biopsias de un mismo paciente pueden revelar patrones discordantes, prevalecerá el diagnóstico de NIU y por consiguiente de FPI, puesto que su presencia condiciona peor pronóstico. Deben tomarse varias muestras de más de un lóbulo, sirviendo la TCAR como guía, que incluyan áreas de alteración del parénquima que, conservando la arquitectura pulmonar, presenten todo el espectro de hallazgos que permitan un diagnóstico de NIU. Se evitarán zonas de mayor destrucción pulmonar que representan un pulmón en estadio final^{1,3,7}.

Hallazgos radiológicos

El patrón típico muestra opacidades reticulares; bronquiectasias o bronquiolectasias de tracción con distorsión de la arquitectura pulmonar y áreas de panalización (espacios aéreos quísticos agrupados de diámetro similar localizados en la región subpleural con paredes bien definidas que traducen fibrosis pulmonar establecida)⁹. La demostración del panal es esencial para el diagnóstico y predictor de mal pronóstico⁴ (tabla 3) (figs. 1 y 2).

Estos hallazgos muestran distribución parcheada, basal, subpleural y periférica (fig. 3).

Pueden encontrarse opacidades en vidrio deslustrado, pero predominará la afectación reticular. Representan áreas de inflamación intersticial que suelen evolucionar a panalización. Si es el hallazgo predominante, debe cuestionarse el diagnóstico de NIU^{4,7,10,11}.

Opacidades en vidrio deslustrado predominantes, consolidación, nódulos y derrame pleural son hallazgos atípicos de NIU.

Se detectan adenopatías mediastínicas hasta en el 90% de los pacientes y pueden aumentar conforme avanza la fibrosis pulmonar¹².

La historia natural de la FPI es impredecible al diagnóstico, existiendo casos de estabilidad y de progresión rápida, aunque la mayoría sufren un deterioro continuo de la función pulmonar con supervivencia a los 5 años del 20-40%. Durante la evolución pueden aparecer episodios de exacerbación aguda, cuadro idiopático con rápido empeoramiento clínico y una mortalidad que alcanza el 86%. En la radiología, muestran áreas extensas de vidrio deslustrado y

Tabla 1 Cuadro resumen de las características histológicas y los hallazgos de imagen de las neumonías intersticiales idiopáticas

Diagnóstico clínico	Patrón histológico	Distribución característica en TCAR	Hallazgos típicos en TCAR
Fibrosis pulmonar idiopática	Neumonía intersticial usual	Periférica, subpleural, basal	Panalización, anomalía reticular Bronquiectasias/bronquiolectasias de tracción Distorsión de la arquitectura Atenuación en vidrio deslustrado discreta
Neumonía intersticial no específica	Neumonía intersticial no específica	Periférica, subpleural (no subpleural en el 20%), basal, simétrica	Atenuación en vidrio deslustrado Patrón reticular Bronquiectasias/bronquiolectasias de tracción
Neumonía organizada criptogénica	Neumonía organizada	Periférica/peribroncovascular Predominio en lóbulos inferiores	Consolidación parcheada y/o Nódulos
Neumonía intersticial aguda	Daño alveolar difuso	Difusa	Consolidación parcheada y opacidades en vidrio deslustrado a menudo con áreas respetadas Bronquiectasias de tracción (fase tardía)
Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial	Bronquiolitis respiratoria	Difusa	Engrosamiento de la pared bronquial Nódulos centrolobulillares Áreas parcheadas en vidrio deslustrado
Neumonía intersticial descamativa	Neumonía intersticial descamativa	Lóbulos inferiores Periférica en la mayoría de los casos	Opacidades en vidrio deslustrado Opacidades lineales y afectación reticular
Neumonía intersticial linfoide	Neumonía intersticial linfoide	Difusa	Engrosamiento septal y peribroncovascular Nódulos centrolobulillares Atenuación en vidrio deslustrado Quistes de pared fina

Modificado de *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.

consolidación, superpuestas a opacidades reticulares y áreas de panalización características de la FPI. La biopsia muestra un patrón de daño alveolar difuso o neumonía organizada sobre un patrón de NIU subyacente^{7,8,13}.

El valor predictivo positivo de la TCAR con hallazgos típicos alcanza el 96%¹⁴, permitiendo obviar la biopsia en un contexto clínico apropiado^{1,7}. Un porcentaje relativamente elevado de casos no cumplen los criterios y es necesaria la biopsia.

El diagnóstico diferencial del patrón de NIU incluye conectivopatías, asbestosis o toxicidad por drogas, neumonitis por hipersensibilidad crónica y sarcoidosis en estadio IV^{4,15–17}.

Neumonía intersticial no específica

Este término designa un grupo de trastornos pulmonares con pronóstico más favorable que la FPI y características clínicas, radiológicas y patológicas diferentes al resto de las NII.

El hallazgo de este patrón obliga a redoblar esfuerzos para encontrar una causa ambiental, farmacológica o relacionada con alguna patología sistémica, como las colagenopatías¹.

Es la segunda NII más frecuente y tiene buen pronóstico, con supervivencias del 80 y el 73% a los 5 y 10 años¹⁸.

Hallazgos histológicos

Caracterizada por inflamación intersticial con diferentes grados de fibrosis, sin focos fibroblásticos. Los hallazgos presentan uniformidad espacial y temporal^{1,18}.

Hay dos categorías, celular y fibrótica (tabla 4), con diferencias histológicas, radiológicas y pronósticas. La forma fibrótica muestra peor pronóstico¹⁸.

Hallazgos radiológicos

Áreas parcheadas de vidrio deslustrado bilaterales y simétricas (en el 20% respetan la zona subpleural) (figs. 4 y 5);

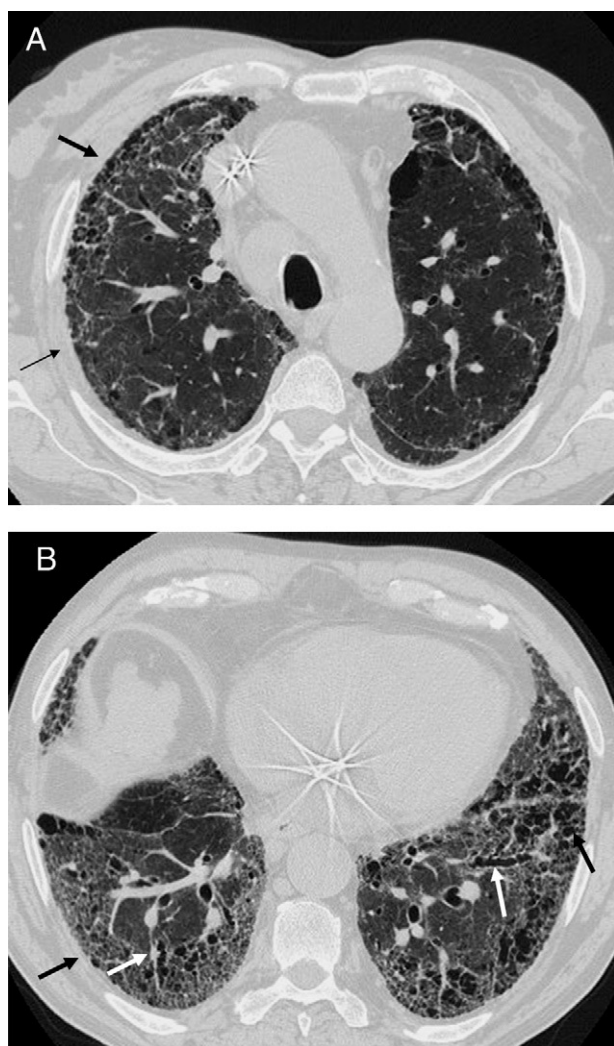


Figura 1 Fibrosis pulmonar idiopática con patrón típico de neumonía intersticial usual. Secciones de TCAR. Hallazgos típicos con opacidades reticulares (flecha fina), bronquiectasias de tracción (flecha gruesa blanca) y áreas de panalización de localización subpleural (flecha gruesa negra), más extensos en zonas basales. La presencia de estos tres hallazgos con un predominio basal es muy sugestiva de esta entidad.

frecuentemente se añade una fina reticulación subpleural, bronquiectasias de tracción y distorsión de la arquitectura pulmonar como cambios indicativos de fibrosis (más habitual en la NINE fibrótica) (fig. 6)^{1,3,18-20}.

La panalización, de menor tamaño que en la NIU (denominada microquística), los nódulos centrolobulillares y las áreas de consolidación son hallazgos infrecuentes.

Presenta una distribución bilateral, relativamente simétrica y difusa, con predominio en lóbulos inferiores, siendo infrecuente la afectación de campos superiores. Es frecuente una distribución peribroncovascular, con respeto subpleural.

A diferencia de la NIU, la evolución radiológica es favorable; las áreas de vidrio deslustrado desaparecen sin dejar lesiones pulmonares. Un estudio reciente demuestra que el 28% de los casos evolucionan a un patrón de NIU, ninguno

Tabla 2 Clasificación actual de las neumonías intersticiales idiopáticas. Documento de consenso internacional multidisciplinario auspiciado por la *American Thoracic Society* y la *European Respiratory Society* (2002). Correspondencias entre el patrón morfológico y el síndrome clínico específico

PATRÓN MORFOLÓGICO

Neumonía intersticial usual
Neumonía intersticial no específica
Neumonía organizada
Daño alveolar difuso
Bronquiolitis respiratoria
Neumonía descamativa
Neumonía intersticial linfoide

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Fibrosis pulmonar idiopática
Neumonía intersticial no específica
Neumonía organizada criptogenética
Neumonía intersticial aguda
Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial
Neumonía descamativa
Neumonía intersticial linfoide

de ellos del tipo celular²¹. Como en la NIU, pueden aparecer cuadros de exacerbación aguda¹³.

Debe hacerse el diagnóstico diferencial con la NIU, por las implicaciones pronósticas y terapéuticas, pero no es infrecuente un solapamiento en los hallazgos que obliga a biopsia pulmonar (tabla 5)^{3,20,22}.

El patrón de NINE también plantea el diagnóstico diferencial con otras NII, como la neumonía intersticial descamativa y la neumonía organizada, y con la neumonitis por hipersensibilidad^{4,5}.

Neumonía organizada criptogenética

Se prefiere este término al tradicional de bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO), para evitar la confusión con enfermedades de la vía aérea, como la bronquiolitis obliterante constrictiva.

Es la tercera NII en frecuencia y presenta buen pronóstico. Suele recuperarse completamente tras tratamiento corticoideo²³.

Hallazgos histológicos

Áreas parcheadas de neumonía organizada centradas en un bronquiolo, con pólipos de tejido de granulación en los alvéolos y conductos alveolares resultando en una organización de exudado inflamatorio intraalveolar.

Muestran una apariencia temporal uniforme con una arquitectura pulmonar conservada^{1,5,23}.

Hallazgos radiológicos

Opacidades pulmonares, del vidrio deslustrado a la consolidación con broncograma aéreo que recuerdan a infiltrados

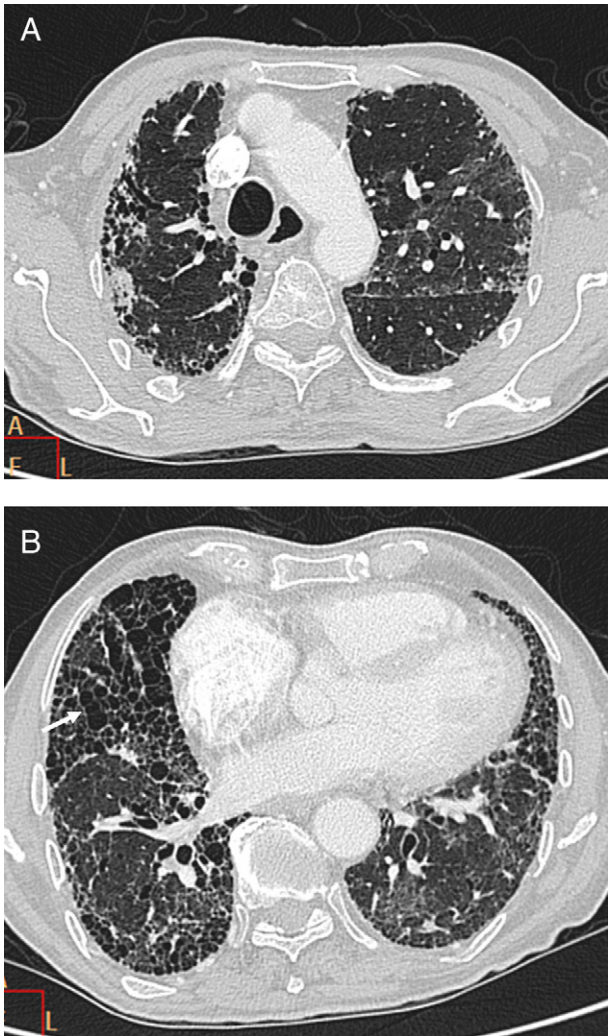


Figura 2 Fibrosis pulmonar idiopática con patrón típico de neumonía intersticial usual. Secciones de TCAR. Cortes en distintos niveles en incidencia axial, con los hallazgos típicos. Opacidades reticulares, bronquiectasias de tracción y áreas de panalización. Característicamente la áreas de panalización (flecha blanca) son de mayor tamaño que en otras entidades, entre 2-20 mm de tamaño (macroquística).

neumónicos y ligera dilatación bronquial (fig. 7). Pueden cambiar de tamaño y localización, incluso sin tratamiento (fig. 8). Se observan nódulos peribroncovasculares, habitualmente lisos y bien delimitados, < 10 mm y opacidades perilobulillares^{1,5,24}. Los signos del halo y halo invertido (focos de vidrio deslustrado rodeados de un anillo o semiluna de consolidación) son característicos^{9,25}.

Son infrecuentes las opacidades reticulares irregulares, la lesión focal solitaria similar al cáncer de pulmón, las lesiones nodulares múltiples que pueden cavar y el derrame pleural.

Muestran distribución parcheada, uni o bilateral, de localización periférica o peribroncovascular y predominando en los lóbulos inferiores. Ocasionalmente respetan la zona subpleural^{3,4}.

Tabla 3 Patrones radiológico e histológico diagnósticos de NIU

Patrón Radiológico típico de NIU

Predominio basal y subpleural
Anomalías reticulares
Panalización con o sin bronquiectasias de tracción
Ausencia de otros hallazgos no relacionados con el patrón de NIU (predominio en campos medios o superiores, predominio peribroncovascular, extensa afectación en vidrio deslustrado predominando sobre la afectación reticular, numerosos micronódulos, quistes aislados, atenuación en mosaico difuso o atrapamiento aéreo o consolidación)

Deben cumplirse los cuatro criterios

Patrón histológico típico de NIU

Evidencia de marcada fibrosis o distorsión de la arquitectura con o sin panalización de distribución predominantemente subpleural o paraseptal
Afectación parcheada del parénquima pulmonar por fibrosis
Presencia de focos fibroblásticos
Ausencia de hallazgos en contra del diagnóstico de NIU y que sugieran un diagnóstico alternativo (membranas hialinas, neumonía organizada, granulomas, marcado infiltrado celular inflamatorio alejado de la panalización, cambios centrados predominantemente en la vía aérea u otros hallazgos sugerentes de un diagnóstico alternativo)

Deben cumplirse los cuatro criterios

Modificado de An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. Am J Respir Crit Care Med Vol 2011;183:788-824.

El diagnóstico diferencial incluye neumonía eosinófila crónica, procesos infecciosos (tuberculosis y micobacterias atípicas), vasculitis, sarcoidosis, carcinoma bronquioloalveolar y linfoma^{4,5,23}.

Tabla 4 Hallazgos histológicos diferenciales en las dos categorías en que se divide la neumonía intersticial no específica

NINE celular

Ligera a moderada inflamación intersticial crónica, hiperplasia de neumocitos tipo II y arquitectura pulmonar preservada. Importante inflamación sin fibrosis significativa.

NINE fibrótica

Fibrosis intersticial con una apariencia uniforme, ligera a moderada inflamación intersticial crónica y una arquitectura pulmonar frecuentemente preservada. Pueden estar presentes espacios aéreos fibróticos aumentados

(Incluye la NINE mixta celular y fibrótica y la NINE fibrótica, que inicialmente se consideraban grupos diferentes, pero que se han unificado en función de las similares características de supervivencia)

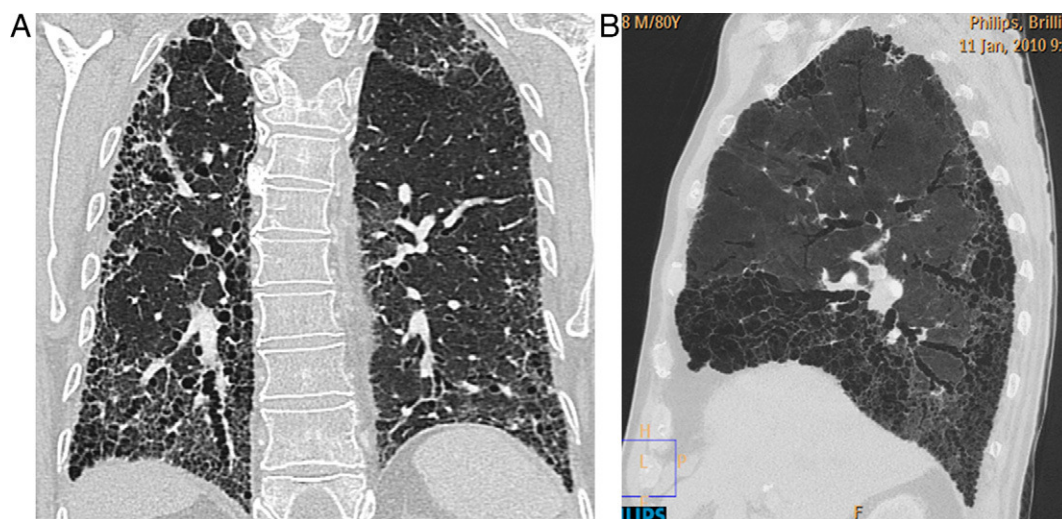


Figura 3 Fibrosis pulmonar idiopática con patrón típico de neumonía intersticial usual. Reconstrucciones a partir de estudio de TCAR. A) Reconstrucción coronal que permite demostrar la distribución de los hallazgos radiológicos: parcheada, subpleural y periférica con un predominio basal característico (los hallazgos patológicos visualizados en las pruebas de imagen van aumentando progresivamente desde los vértices hacia las bases pulmonares). B) Reconstrucción sagital en proyección de mínima intensidad (MinIP) que permite visualizar con mayor claridad las bronquiectasias y los espacios quísticos en las áreas de panalización. Demuestra el predominio basal de los hallazgos.

Neumonía intersticial aguda

Forma organizada de daño alveolar difuso (DAD), de curso rápidamente progresivo, indistinguible histológicamente del síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA) por sepsis o shock. El término NIA se reserva para los casos de etiología desconocida. Sin tratamiento conocido, tiene mal pronóstico con una mortalidad superior al 50%¹.

Hallazgos histológicos

Se distinguen dos fases: una exudativa precoz, con edema intersticial e intraalveolar, formación de membranas hialinas e infiltración alveolar difusa por células inflamatorias, y una de organización crónica, con formación de tejido de granulación que engruesa la pared alveolar. A diferencia de la NIU, muestra una apariencia uniforme de los cambios fibróticos, con numerosos fibroblastos y depósito de colágeno escaso^{1,3}.

Tabla 5 Hallazgos radiológicos diferenciales que orientan el diagnóstico a favor del patrón de neumonía intersticial no específica frente al patrón de neumonía intersticial usual

Afectación homogénea del parénquima pulmonar.
Predominio de las opacidades en vidrio deslustrado sobre la panalización (panalización escasa o ausente).
Presencia de micronódulos (aunque son infrecuentes).
Puede respetar la zona subpleural (20% de los casos)

Hallazgos radiológicos

Fase precoz

Vidrio deslustrado con focos respetados dentro del lóbulo pulmonar (apariencia geográfica) y consolidaciones del espacio aéreo, menos extensas y en zonas declives (fig. 9).

Fase tardía

Distorsión de la arquitectura y dilatación bronquial; opacidades reticulares; panalización, quistes y áreas radiolucientes en zonas no declives (la atelectasia y consolidación de la fase aguda en áreas declives protege frente al daño potencial de la ventilación).

La silueta cardíaca y los vasos pulmonares suelen ser normales, siendo infrecuente el derrame pleural.

Muestra distribución parcheada y bilateral, predominando en lóbulos inferiores y respetando los ángulos costofrénicos. El vidrio deslustrado puede ser periférico o central, mientras que las consolidaciones afectan zonas declives. Se describe un gradiente anteroposterior con afectación más extensa en zonas declives^{3,5,6}.

El principal diagnóstico diferencial es el SDRA²⁶. Además, en la fase precoz habrá que descartar neumonía, especialmente por *Pneumocystis jiroveci*, edema hidrostático, neumonía eosinófila aguda y hemorragia pulmonar; y en la tardía exacerbación aguda de la FPI y de la NINE^{4,5}.

Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial y neumonía intersticial descamativa

Consideradas, junto con la bronquiolitis respiratoria, un espectro con diferentes grados de afectación del mismo proceso asociado al consumo de tabaco (tabla 6)^{3,27}.

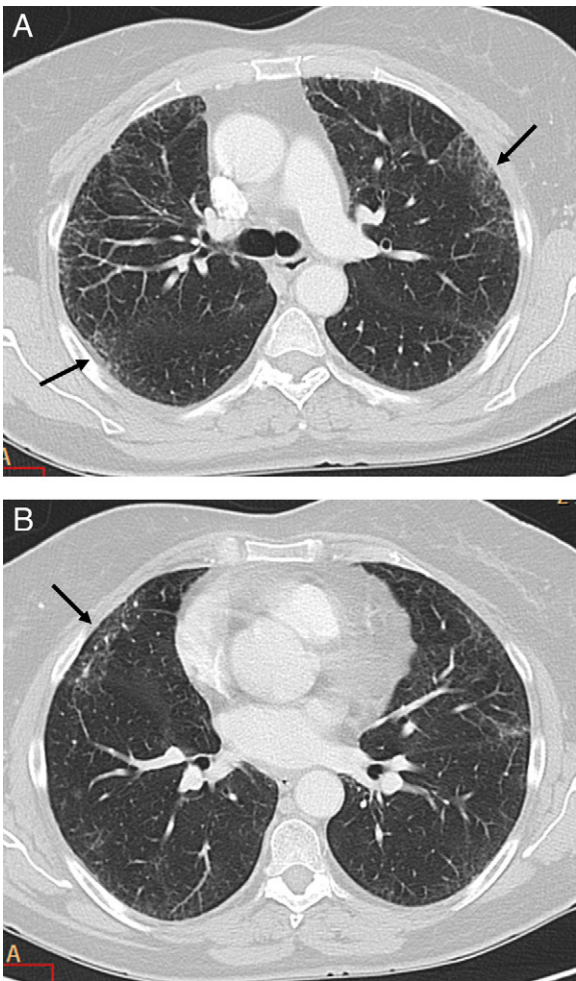


Figura 4 Neumonía intersticial no específica. Secciones de TCAR. A) Opacidades en vidrio deslustrado y fina reticulación de distribución subpleural (flecha) sin áreas de panalización (característica diferencial con la NIU). B) Hallazgos similares en un corte más inferior del mismo paciente con una afectación que no es mayor que en campos superiores (característica diferencial con la NIU).

El pronóstico de la BR-EPI es bueno si se abandona el tabaco, sin haberse demostrado casos de muerte, mientras que en la NID en ocasiones se añade tratamiento esteroideo, con una supervivencia a los 10 años superior al 70%^{27,28}.

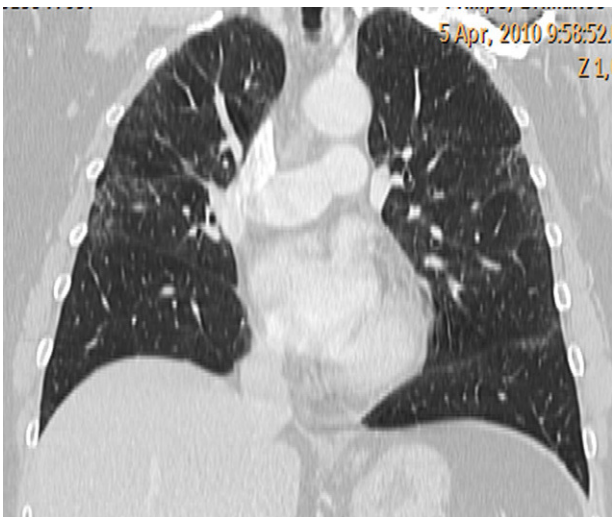


Figura 5 Neumonía intersticial no específica. Reconstrucción coronal que demuestra la distribución característica de los hallazgos radiológicos: bilateral, relativamente simétrica sin predominio en las bases.

Hallazgos histológicos

En la BR-EPI se acumulan macrófagos pigmentados en la región peribronquiolar, mientras que en la NID lo hacen dentro de los alvéolos de forma difusa^{1,27}.

Hallazgos radiológicos

Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial

Nódulos centrolobulillares y áreas parcheadas de vidrio deslustrado, menos extensas y peor definidas que la NID; engrosamiento de la pared de la vía aérea central y periférica. Predomina en lóbulos superiores (fig. 10).

Neumonía intersticial descamativa

Extensas áreas de vidrio deslustrado, sin nódulos centrolobulillares, de distribución periférica y en lóbulos inferiores. Son frecuentes pequeños espacios quísticos que reflejan cambios fibróticos (fig. 11).

En ambos casos suelen coexistir áreas de enfisema centrolobulillar y atrapamiento aéreo^{4,27-29}.

Tabla 6 Hallazgos histológicos y radiológicos diferenciales de las enfermedades pulmonares intersticiales asociadas al consumo de tabaco. BR-EPI y NID

	Hallazgos histológicos	Hallazgos en TC		
		Vidrio deslustrado	Nódulos centrolobulillares	Localización
Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial (BR-EPI)	Macrófagos en región peribronquiolar	Extenso	Numerosos	Lóbulos superiores
Neumonía intersticial descamativa (NID)	Macrófagos intraalveolares difusos	Extenso	Infrecuentes	Lóbulos inferiores

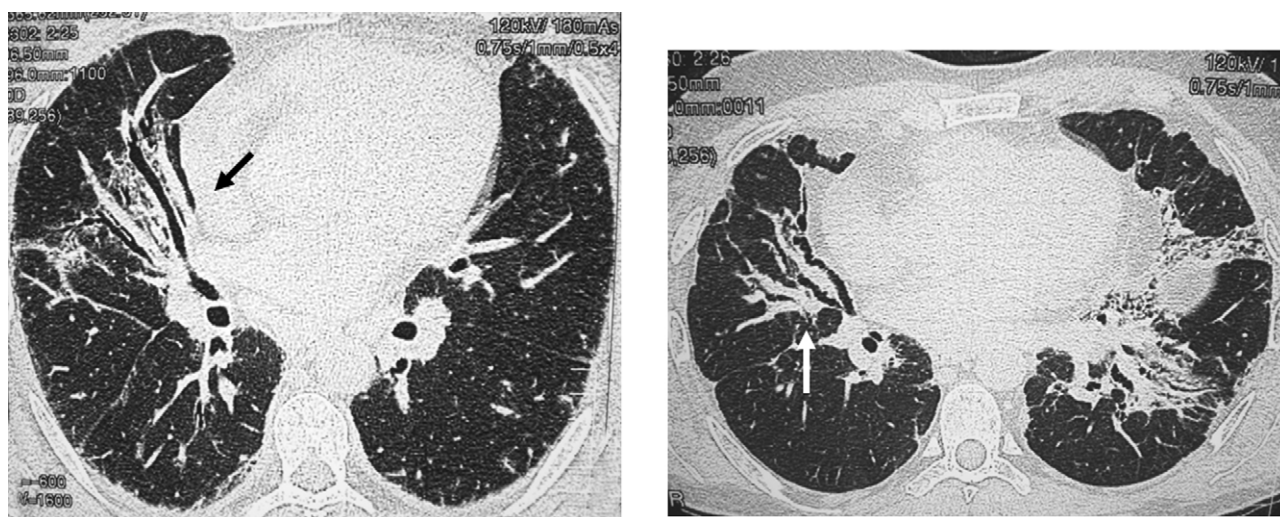


Figura 6 Neumonía intersticial no específica. Secciones de TCAR. Cambios más evolucionados de fibrosis (NINE fibrótica) con panalización (flecha negra) y distorsión de la arquitectura pulmonar de distribución peribroncovascular (flecha blanca), característica diferencial con la NIU.

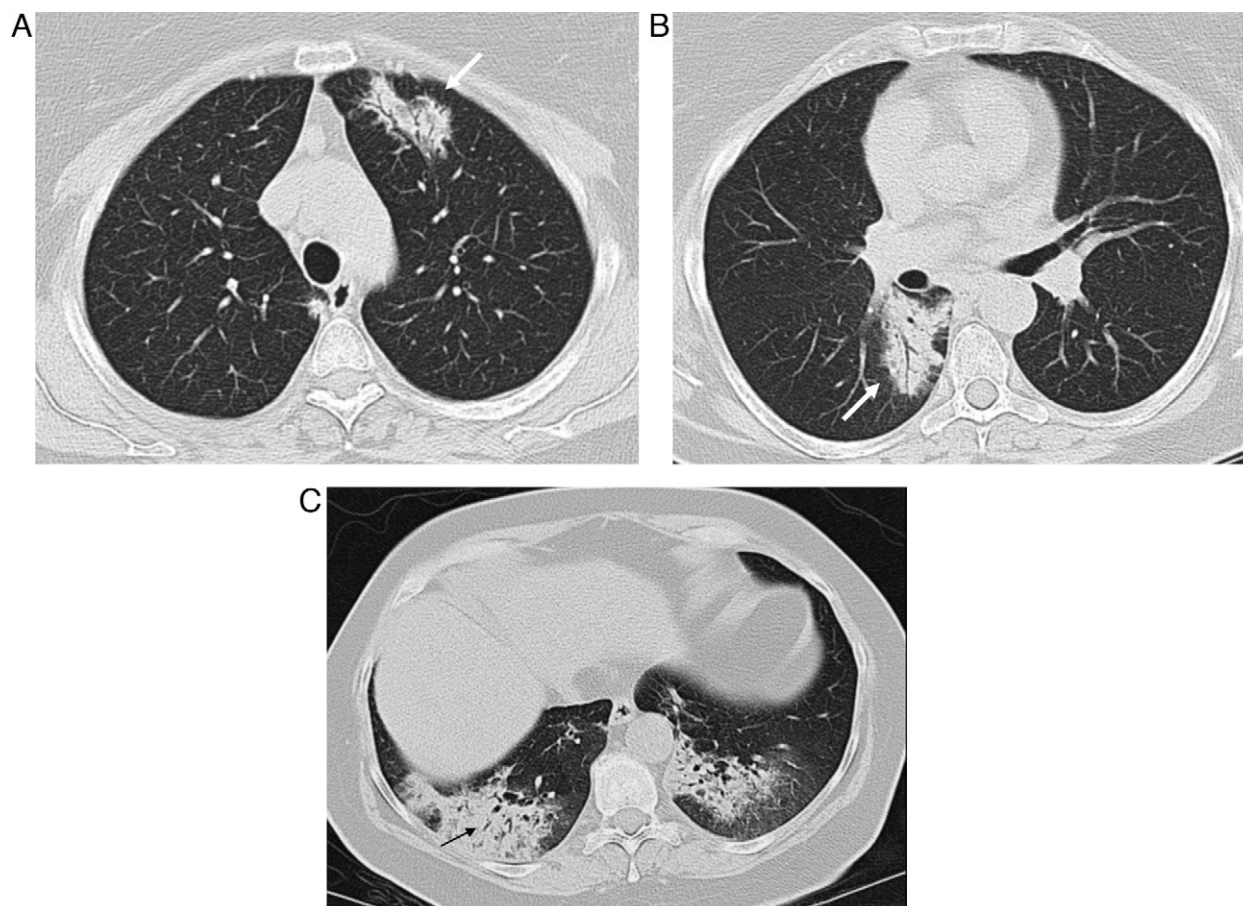


Figura 7 Neumonía organizada. Secciones de TCAR. Áreas de consolidación del parénquima con broncograma aéreo (flecha blanca gruesa). Asocia una ligera dilatación bronquial (flecha negra). Este hallazgo, junto con la presencia de nódulos o masas, opacidades reticulares y engrosamiento septal, puede ayudarnos a diferenciarla de la neumonía eosinófila crónica (principal diagnóstico diferencial en los casos de distribución periférica).

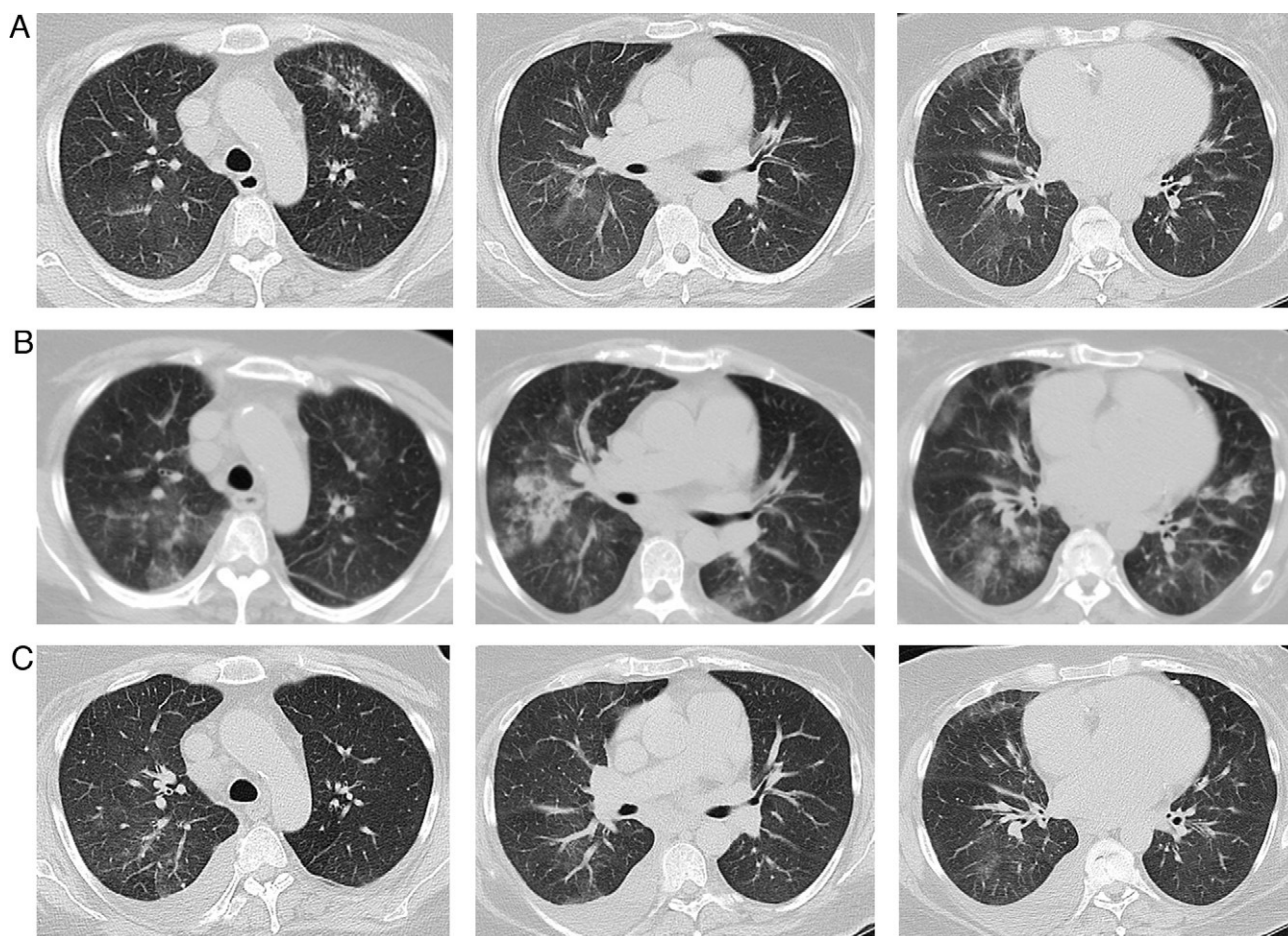


Figura 8 Neumonía organizada. Cortes axiales a la misma altura en distintos niveles. A) Secciones de TCAR. Antes del tratamiento antibiótico. B) Secciones de TC. Después del tratamiento antibiótico. Opacidades en vidrio deslustrado y áreas de consolidación del parénquima con broncograma aéreo, cambiantes y más numerosas a pesar de tratamiento antibiótico. En el contexto clínico adecuado, estos hallazgos son muy sugestivos de neumonía organizada criptogenética. C) Secciones de TCAR. Después del tratamiento con corticoides. En este caso, como en la mayoría de los pacientes con neumonía organizada criptogenética, se demuestra una mejoría radiológica de los hallazgos previos. Derrame pleural de nueva aparición que se interpretó en el contexto de descompensación de la cardiopatía isquémica con deterioro de la función sistólica que afectaba a la paciente. Nódulos como hallazgo residual de su NOC.

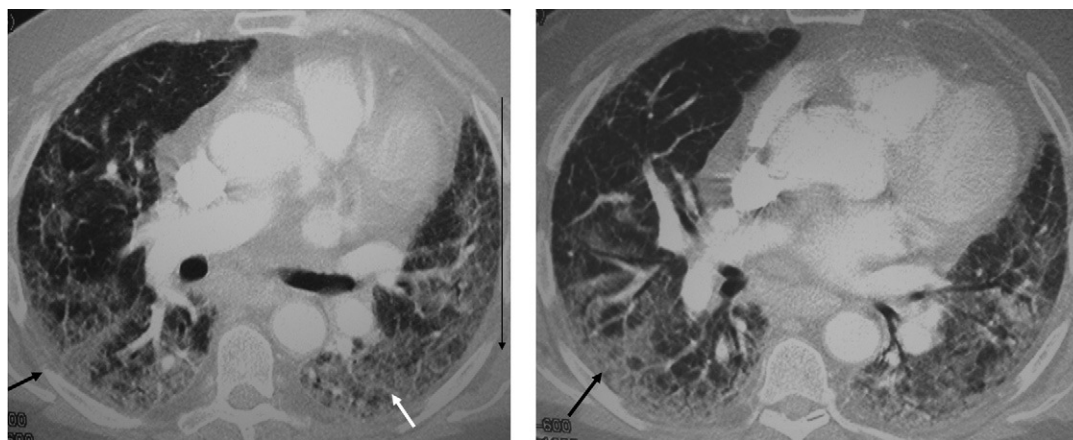


Figura 9 Neumonía intersticial aguda. Secciones de TC. Opacidades en vidrio deslustrado (flecha blanca) y consolidaciones del espacio aéreo (flechas negras), menos extensas. Se demuestra un gradiente anteroposterior, con una afectación más extensa en zonas declives (flecha negra larga).

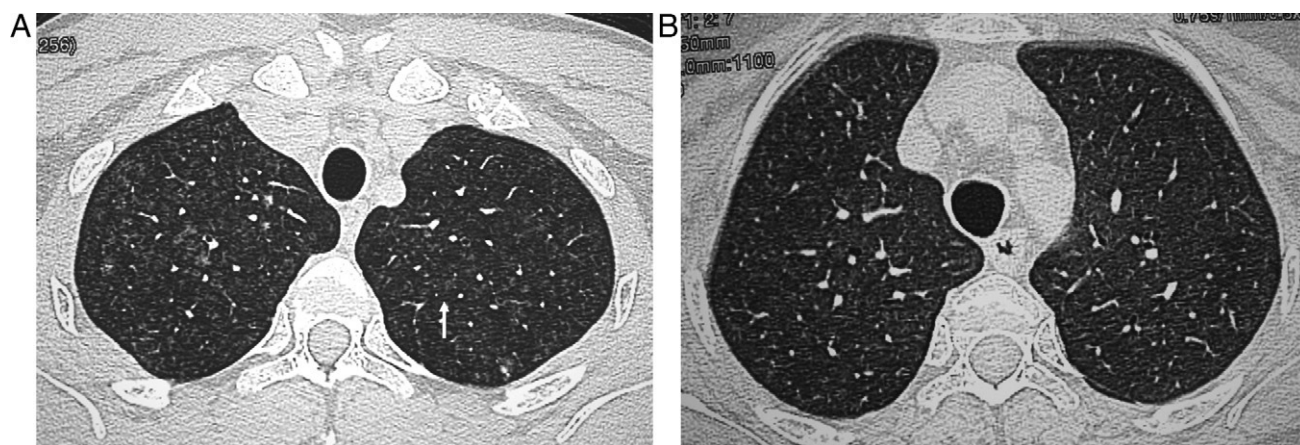


Figura 10 Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial. Secciones de TCAR. A) Nódulos centrolobulillares mal definidos (flecha blanca). B) En un corte más inferior los hallazgos son menos perceptibles, lo que refleja una distribución característica de predominio en lóbulos superiores (similar a otras enfermedades relacionadas con el tabaco).



Figura 11 Neumonía intersticial descamativa. Secciones de TC. Áreas de atenuación en vidrio deslustrado de distribución periférica (flechas negras).

El diagnóstico diferencial de la BR-EPI debe hacerse con la NID, incluyendo también la NINE y la neumonitis por hipersensibilidad.

El diagnóstico diferencial de la NID incluye neumonitis por hipersensibilidad aguda o subaguda, sarcoidosis y neumonía por *P. jiroveci*^{4,6,27}.

Neumonía intersticial linfoide

Variante histológica de hiperplasia linfoide pulmonar difusa con cambios principalmente en el intersticio pulmonar, consecuencia de una proliferación policlonal de linfocitos. Excepcionalmente evoluciona a linfoma.

Como enfermedad idiopática es extremadamente infrecuente y es mucho más frecuente en asociación a procesos autoinmunes o sistémicos, particularmente el síndrome de Sjögren, infección por el VIH y síndromes de inmunodeficiencia.

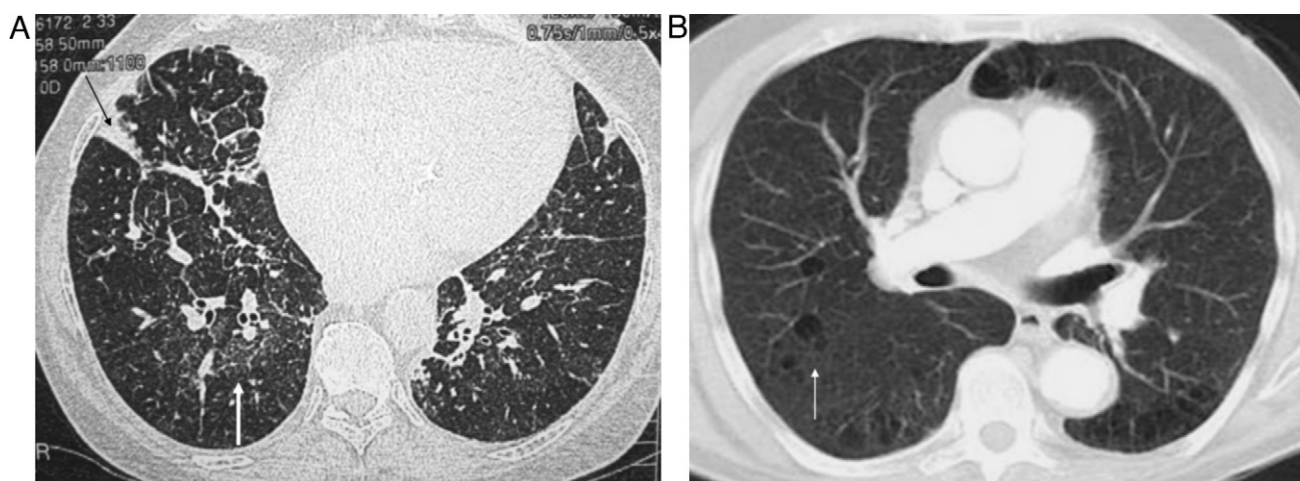


Figura 12 Neumonía intersticial linfoide. Hallazgos en dos pacientes diferentes. A) Estudio de TCAR. Áreas de atenuación en vidrio deslustrado con engrosamiento septal (flecha blanca gruesa). Algún foco de consolidación pulmonar (flecha negra). B) Estudio de TC. Quistes perivascuales de pared fina localizados característicamente en campos medios (flecha blanca fina). La combinación de estos dos hallazgos, opacidades en vidrio deslustrado y quistes perivascuales de pared fina, es altamente sugestiva de neumonía intersticial linfoide.

Aunque se emplea tratamiento con corticoides, se desconoce si modifica el curso de la enfermedad, dado que hasta un tercio de los casos desarrollan fibrosis pulmonar^{3,5,6}.

Hallazgos histológicos

Densa infiltración difusa del intersticio por linfocitos, células plasmáticas e histiocitos, que predomina en los septos alveolares.

Pueden verse datos de distorsión de la arquitectura pulmonar, incluyendo panalización y granulomas no necrotizantes^{1,3}.

Hallazgos radiológicos

Opacidades en vidrio deslustrado (hallazgo predominante) y quistes de pared fina de localización perivascular. La combinación de ambos es altamente sugestiva de NIL (fig. 12).

Hasta dos tercios de los pacientes presentan adenopatías mediastínicas.

Hallazgos más infrecuentes son una leve reticulación, áreas de panalización perivascular, engrosamiento septal y peribroncovascular, nódulos centrolobulillares y focos de consolidación pulmonar.

Muestra distribución bilateral y difusa o predominio en lóbulos inferiores, mientras que los quistes se localizan en campos medios^{3,4,6,30}.

El diagnóstico diferencial incluye neumonitis por hipersensibilidad, sarcoidosis y diseminación linfagítica tumoral. Las lesiones quísticas recuerdan a la neumonía por *P. jiroveci*⁴.

Conclusión

El diagnóstico de las NIL requiere un consenso interdisciplinario que correlacione los hallazgos clínicos, radiológicos e histológicos, excluyendo otras causas de etiología conocida. La TCAR tiene un papel fundamental y el radiólogo debe ser capaz de reconocer los hallazgos de imagen que permiten un diagnóstico correcto, especialmente en el patrón típico de NIU evitando la biopsia pulmonar.

Autoría

1. Responsable de la integridad del estudio: JEI.
2. Concepción del estudio: JEI.
3. Diseño del estudio: JEI.
4. Obtención de los datos: JEI, DSAB.
5. Análisis e interpretación de los datos: JEI.
6. Tratamiento estadístico: no procede.
7. Búsqueda bibliográfica: JEI.
8. Redacción del trabajo: JEI, MACC, GCFP.
9. Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: MACC, GCFP, DSAB, FJCG.
10. Aprobación de la versión final: JEI, MACC, GCFP, DSAB, FJCG.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Los autores quieren agradecer a la sección de radiología torácica del Hospital Universitario de Salamanca su colaboración en la selección de algunos casos.

Bibliografía

1. 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. Flaherty KR, King Jr TE, Raghu G, Lynch 3rd JP, Colby TV, Travis WD, et al. Idiopathic interstitial pneumonia: what is the effect of a multidisciplinary approach to diagnosis? *Am J Respir Crit Care Med*. 2004;170:904-10.
3. Mueller-Mang C, Grosse C, Schmid K, Stiebellehner L, Bankier AA. What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias. *Radiographics*. 2007;27:595-615.
4. Dixon S, Benamore R. The idiopathic interstitial pneumonias: understanding key radiological features. *Clin Radiol*. 2010;65:823-31.
5. Lynch DA, Travis WD, Müller NL, Galvin JR, Hansell DM, Grenier PA, et al. Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. *Radiology*. 2005;236:10-21.
6. Kanne JP. Idiopathic interstitial pneumonias. *Seminars in Roentgenology*. 2010;45:8-21.
7. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK, et al. An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. *Am J Respir Crit Care Med*. 2011;183:788-824.
8. Kim DS, Collard HR, King Jr TE. Classification and natural history of the idiopathic interstitial pneumonias. *Proc Am Thorac Soc*. 2006;3:285-92.
9. Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Müller NL, Remy J. Fleischner Society. Glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology*. 2008;246:679-722.
10. Hunninghake GW, Lynch DA, Galvin JR, Gross BH, Müller N, Schwartz DA, et al. Radiologic findings are strongly associated with a pathologic diagnosis of usual interstitial pneumonia. *Chest*. 2003;124:1215-23.
11. Misumi S, Lynch DA. Idiopathic pulmonary fibrosis/usual interstitial pneumonia: imaging diagnosis, spectrum of abnormalities, and temporal progression. *Proc Am Thorac Soc*. 2006;3:307-14.
12. Attili AK, Kazerooni EA, Gross BH, Flaherty KR, Martinez FJ. Thoracic lymph node enlargement in usual interstitial pneumonitis and nonspecific-interstitial pneumonitis: prevalence, correlation with disease activity and temporal evolution. *J Thorac Imaging*. 2006;21:288-92.
13. Hyzy R, Huang S, Myers J, Flaherty K, Martinez F. Acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest*. 2007;132:1652-8.
14. Hunninghake GW, Zimmerman MB, Schwartz DA, King Jr TE, Lynch J, Hegele R, et al. Utility of a lung biopsy for the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001;164:193-6.
15. Silva CI, Müller NL, Lynch DA, Curran-Everett D, Brown KK, Lee KS, et al. Chronic hypersensitivity pneumonitis: differentiation from idiopathic pulmonary fibrosis and nonspecific interstitial pneumonia by using thin-section CT. *Radiology*. 2008;246:288-97.
16. Hwang JH, Misumi S, Sahin H, Brown KK, Newell JD, Lynch DA. Computed tomographic features of idiopathic fibrosing interstitial pneumonia: comparison with pulmonary fibrosis related

- to collagen vascular disease. *J Comput Assist Tomogr.* 2009;33:410-5.
17. Akira M, Yamamoto S, Inoue Y, Sakatani M. High-resolution CT of asbestosis and idiopathic pulmonary fibrosis. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;181:163-9.
 18. Travis WD, Hunninghake G, King Jr TE, Lynch DA, Colby TV, Galvin JR, et al. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia: report of an American Thoracic Society project. *Am J Respir Crit Care Med.* 2008;177:1338-47.
 19. Kligerman SJ. Nonspecific interstitial pneumonia: radiologic, clinical, and pathologic considerations. *Radiographics.* 2009;29:73-87.
 20. MacDonald SL, Rubens MB, Hansell DM, Copley SJ, Desai SR, Du Bois RM, et al. Nonspecific interstitial pneumonia and usual interstitial pneumonia: comparative appearances at and diagnostic accuracy of thin-section CT. *Radiology.* 2001;221:600-5.
 21. Silva CI, Müller NL, Hansell DM, Lee KS, Nicholson AG, Wells AU. Nonspecific interstitial pneumonia and idiopathic pulmonary fibrosis: changes in pattern and distribution of disease over time. *Radiology.* 2008;247:251-9.
 22. Sumikawa H, Johkoh T, Ichikado K, Taniguchi H, Kondoh Y, Fujimoto K, et al. Usual interstitial pneumonia and chronic idiopathic interstitial pneumonia: analysis of CT appearance in 92 patients. *Radiology.* 2006;241:258-66.
 23. Cordier JF. Cryptogenic organising pneumonia. *Eur Respir J.* 2006;28:422-46.
 24. Lee JW, Lee KS, Lee HY, Chung MP, Yi CA, Kim TS, et al. Cryptogenic organizing pneumonia: serial high-resolution CT findings in 22 patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2010;195: 916-22.
 25. Kim SJ, Lee KS, Ryu YH, Yoon YC, Choe KO, Kim TS, et al. Reversed halo sign on high-resolution CT of cryptogenic organizing pneumonia: diagnostic implications. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;180:1251-4.
 26. Tomiyama N, Müller NL, Johkoh T, Cleverley JR, Ellis SJ, Akira M, et al. Acute respiratory distress syndrome and acute interstitial pneumonia: comparison of thin section CT findings. *J Comput Assist Tomogr.* 2001;25:28-33.
 27. Attili AK, Kazerooni EA, Gross BH, Flaherty KR, Myers JL, Martinez FJ. Smoking related interstitial lung disease: radiologic-clinical-pathologic correlation. *Radiographics.* 2008;28:1383-96.
 28. Chung JH, Kanne JP. Smoking-related interstitial lung diseases. *Semin Roentgenol.* 2010;45:29-35.
 29. Medina R, Domingo ML, Calvillo P, Martínez M, Vilar J. Enfermedades intersticiales relacionadas con el tabaco: hallazgos en TC de alta resolución. *Radiologia.* 2008;50: 317-22.
 30. Johkoh T, Müller NL, Pickford HA, Hartman TE, Ichikado K, Akira M, et al. Lymphocytic interstitial pneumonia: thin-section CT findings in 22 patients. *Radiology.* 1999;212: 567-72.