

## **PATRONES DE LA TCAR EN LAS ENFERMEDADES DIFUSAS PULMONARES. NEUMONIAS INTERSTICIALES IDIOPATICAS**

Dr. Tomás Franquet  
Sección de Radiología Torácica  
Hospital de Sant Pau  
Barcelona

Las enfermedades pulmonares infiltrativas difusas, tanto agudas como crónicas, forman un grupo heterogéneo de procesos caracterizados en su mayoría por la aparición de una reacción inflamatoria a nivel de la pared alveolar, desencadenada por diferentes antígenos que alcanzan el epitelio alveolar tras su inhalación o a través de la circulación sanguínea. A pesar de que los agentes etiológicos pueden ser muy variados, y en ocasiones desconocidos, la respuesta pulmonar ante la agresión suele ser estereotipada. A partir de la reacción inflamatoria inicial en la pared alveolar, el proceso se extenderá hacia el interior de los alveolos e intersticio.

Desde un punto de vista conceptual, el término "enfermedad pulmonar infiltrativa difusa", por ser menos restrictivo, se ajusta mejor a la realidad histopatológica que el término "enfermedad pulmonar intersticial difusa". Aunque las lesiones se localicen preferentemente a nivel intersticial, la mayoría de las enfermedades pulmonares infiltrativas difusas son mixtas y se acompañan de un componente inflamatorio tanto a nivel alveolar como intersticial y en ocasiones incluso bronquiolar.

### **RADIOLOGIA SIMPLE DE TORAX**

Desde un punto de vista exclusivamente radiológico, las enfermedades pulmonares se clasifican en alveolares e intersticiales. El patrón alveolar se caracteriza por la presencia de múltiples opacidades de aspecto algodonoso y márgenes mal definidos, que tienden a la coalescencia y que se acompañan de broncograma aéreo en su interior. Por el contrario, el patrón intersticial se caracteriza por la presencia de múltiples imágenes lineales o nodulillares que presentan una distribución bilateral y dispersa. Esta clasificación, aunque aceptada y útil para el manejo radiológico de muchas lesiones difusas, es en algunos casos limitada y en ocasiones equívoca. Algunas enfermedades clasificadas radiológicamente como alveolares muestran histológicamente una clara localización intersticial de las lesiones y viceversa. La dificultad en la lectura de algunos patrones radiológicos se demuestra cuando, entre un grupo de expertos radiólogos torácicos, existe un desacuerdo de interpretación en un 30% de los casos. Con el único objetivo de estandarizar una determinada terminología descriptiva, algunos problemas de interpretación se intentaron resolver adaptando a la lectura de las enfermedades infiltrativas difusas el método descriptivo establecido por la ILO (International Labour Office) para el diagnóstico de las neumoconiosis. La dificultad en la valoración radiológica de estos procesos motivó que Felson publicara un artículo en el que añadía un nuevo patrón (I don't know pattern) a la lista de los ya existentes para describir los procesos intersticiales.

Es importante resaltar que ante un paciente sintomático, la normalidad del estudio radiológico convencional no descarta la existencia de una enfermedad infiltrativa difusa pulmonar. En una revisión de 458 pacientes diagnosticados de enfermedad infiltrativa difusa crónica mediante biopsia pulmonar, Epler y col. demostraron que la placa simple de tórax fue normal en el 9.6 % de los casos; las enfermedades que más frecuentemente se presentaron con un estudio radiológico simple normal fueron: a) sarcoidosis, b) neumonía

intersticial descamativa, c) alveolitis alérgica extrínseca, d) linfangitis carcinomatosa y e) bronquiolitis obliterante.

A pesar de sus limitaciones, la radiografía simple de tórax sigue siendo de gran utilidad en la valoración de la enfermedad pulmonar infiltrativa difusa. Disponer de los estudios radiológicos previos nos permitirá saber si el proceso es agudo o crónico y valorar la severidad del mismo.

### **TOMOGRAFIA COMPUTADA DE ALTA RESOLUCION (TCAR)**

La TC alcanzó protagonismo en el estudio y diagnóstico de la enfermedad pulmonar infiltrativa difusa hacia la mitad de la década de los 80. Los avances técnicos permitieron el desarrollo de una nueva técnica de TC denominada de alta resolución (TCAR), en la que se utiliza un grosor de corte de 1-2 mm y una reconstrucción utilizando un algoritmo óseo. La TCAR permite una mejor resolución espacial a pesar de la aparición de un aumento del ruido visible en las imágenes. Este aumento de ruido no dificulta la interpretación clínica de las imágenes obtenidas excepto en los pacientes muy obesos.

En la actualidad la TCAR se ha convertido en el método de imagen más sensible para el estudio de la patología difusa pulmonar. Su resolución espacial permite obtener imágenes anatómicas tan precisas que son morfológicamente comparables con los cortes macroscópicos obtenidos directamente del pulmón.

La TC volumétrica o helicoidal (TCH) se ha comenzado a utilizar en la valoración de algún tipo de patología pulmonar difusa.

### **Enfermedad infiltrativa (intersticial) pulmonar**

El espacio intersticial se divide en tres compartimentos: 1) compartimento central o axial, que rodea las estructuras bronco-vasculares, arterias y venas bronquiales y linfáticos centrales, 2) compartimento periférico, que rodea los lóbulillos pulmonares y forma los septos interlobulares donde se localizan las venas y linfáticos encargados del drenaje lobulillar y 3) compartimento parenquimatoso situado en la pared alveolar. El estudio radiológico de las enfermedades intersticiales deberá realizarse mediante TC de alta resolución. Existen cuatro patrones radiológicos básicos en TC de alta resolución: 1) **Patrón Linear-Reticular**, 2) **Patrón nodular**, 3) **Patrón en "vidrio deslustrado"** y 4) **Patrón quístico**. Anatómicamente las lesiones se localizan en uno de los tres compartimentos intersticiales (central, periférico o alveolar) o son mixtas afectando a más de un compartimento. No es habitual que las enfermedades infiltrativas difusas se presenten con un patrón único. Normalmente los patrones son mixtos y el tipo de patrón radiológico y la distribución anatómica de las lesiones serán los que determinaran el diagnóstico de la enfermedad infiltrativa difusa.

#### **Patrón Lineal-Reticular**

El patrón linear-reticular aparecerá cuando se produzca un engrosamiento intersticial a nivel de los septos interlobulares, a nivel intralobular o cuando exista panalización. Debido a una menor organización anatómica lobulillar, el engrosamiento de los septos interlobulares en la porción central del parénquima pulmonar producirá imágenes lineales de varios centímetros de longitud. El engrosamiento de los septos interlobulillares localizados en la periferia del parénquima pulmonar y situados perpendicularmente a la superficie pleural, se corresponderán con las denominadas líneas B de Kerley.

### **Panalización**

La presencia de fibrosis asociada a desestructuración de la arquitectura pulmonar y a la presencia de imágenes quísticas de pequeño y gran tamaño produce una imagen característica en la TCAR descrita como "panalización". La fibrosis pulmonar establecida se acompañará de una retracción y desestructuración del parénquima y de un estiramiento y dilatación a nivel bronquial/bronquiolar que se corresponderán con la imagen característica en TCAR de "bronquiectasias/bronquiolectasias de tracción".

### **Patrón nodular**

Los nódulos de pequeño tamaño (> 2 mm) o miliares (1-2 mm) pueden identificarse sin excesiva dificultad en la TCAR. El patrón micronodulillar es un hallazgo radiológico frecuente en los pacientes con enfermedades granulomatosas como la sarcoidosis, tuberculosis, silicosis e histiocitosis de células de Langerhans así como en pacientes con metástasis.

### **Patrón en "vidrio deslustrado"**

El patrón en "vidrio deslustrado" se define como un tenue aumento de la densidad pulmonar de distribución a menudo geográfica, que no borra los márgenes de las estructuras vasculares que contiene. En la mayoría de los casos, el patrón en "vidrio deslustrado" nos indicará una patología potencialmente tratable (86%). En pacientes inmunodeprimidos, la presencia de un patrón en "vidrio deslustrado" es muy sugestivo de infección oportunista. En los enfermos de SIDA, se describe asociado a la infección por *Pneumocystis carinii*.

### **Patrón quístico**

El patrón quístico se caracteriza por la presencia de lesiones de paredes finas (<3 mm), generalmente redondeadas, que contienen aire en su interior. Una amplia variedad de enfermedades pulmonares difusas presentan un patrón radiológico de tipo quístico, entre las que se incluyen: enfisema centracinar, bronquiectasias, histiocitosis de células de Langerhans y linfangioleiomiomatosis .

### ***Neumonías Intersticiales***

Las neumonías intersticiales difusas forman un grupo heterogéneo de procesos caracterizados en su mayoría por la aparición de una reacción inflamatoria a nivel de la pared alveolar que se extiende posteriormente hacia el intersticio.

Desde un punto de vista exclusivamente radiológico la dificultad en la lectura de algunos patrones difusos se demuestra cuando, entre un grupo de expertos radiólogos torácicos, puede existir un desacuerdo de interpretación en dichos procesos hasta en un 30% de los casos. Por otro lado, es importante resaltar que ante un paciente sintomático, la normalidad del estudio radiológico convencional no descarta la existencia de una enfermedad infiltrativa difusa pulmonar. En una revisión de 458 pacientes diagnosticados de enfermedad infiltrativa difusa crónica mediante biopsia pulmonar, Epler y col. demostraron que la placa simple de tórax fue normal en el 9.6 % de los casos.

En 1969, Liebow describió una clasificación de las neumonías intersticiales idiopáticas que incluían: a) Neumonía intersticial usual (UIP), b) Neumonía intersticial descamativa (DIP), c) Bronquiolitis obliterante asociada a neumonía intersticial (BIP), d) Neumonía intersticial linfocítica (LIP), y e) Neumonía intersticial de células gigantes (GIP). Otras clasificaciones de las neumonías intersticiales idiopáticas han aparecido en los últimos años. Estas clasificaciones se han basado en criterios tanto anatomopatológicos (Katzenstein & Myers) como radio-patológicos (Müller & Colby).

Recientemente la Asociación Americana de Tórax (ATS) y la Sociedad Europea de Respiratorio (ERS) han patrocinado conjuntamente a un panel de clínicos, patólogos y radiólogos, que de forma multidisciplinaria han colaborado conjuntamente en una nueva clasificación de este complejo grupo de enfermedades.

Histología	Radiología	Distribución en TC	Hallazgos TC	Dx Diferencial
<b>UIP</b>	Alteración de tipo reticular y localización basal.	Periférica, subpleural, basal.	Reticular; panalización; bronquiectasias de tracción; distorsión de la arquitectura; vidrio deslustrado.	Asbestosis; Enf. Tej. Conectivo; Alveolitis alérgica extrínseca; Sarcoidosis.
<b>NSIP</b>	Vidrio deslustrado de predominio basal. Hallazgos inespecíficos.	Periférica, basal, subpleural, simétrica.	Vidrio deslustrado; líneas irregulares; consolidación .	UIP; DIP; OP; AAE.
<b>RB-ILD</b>	Engrosamiento pared bronquial; vidrio deslustrado.	Difusa.	Engrosamiento pared bronquial; vidrio deslustrado; nódulos centrolobulillares.	DIP; NSIP; EAA.
<b>DIP</b>	Vidrio deslustrado. Normal en 20%.	Bases, zonas periféricas. Difusa.	Vidrio deslustrado; líneas reticulares; panalización.	RB-ILD; AAE; Sarcoidosis; PCP.
<b>AIP</b>	Vidrio deslustrado de aparición progresiva.	Difuso.	Vidrio deslustrado; bronquiectasias de tracción (tardía).	Edema pulmonar; Neumonía; OP; N. eosinófila.
<b>OP</b>	Consolidación parcheada bilateral.	Subpleural.	Consolidación; nódulos grandes o pequeños.	Infección; Vasculitis; Sarcoidosis; Linfoma; NSIP.

Tabla 1.- Adaptada de ATS/ERS.

### **Neumonía Intersticial Usual (UIP) y Fibrosis pulmonar idiopática (IPF)**

La fibrosis pulmonar idiopática (IPF) es un tipo especial de neumonía intersticial fibrosante crónica de etiología desconocida, caracterizada histológicamente por un patrón de neumonía intersticial usual (UIP). Es la neumonía intersticial idiopática más frecuente y su diagnóstico requiere la exclusión previa de otras enfermedades intersticiales pulmonares. Histológicamente se caracteriza por la presencia de áreas que presentan marcada fibrosis que alternan con otras zonas de parénquima pulmonar normal. Un detalle histológico característico de la UIP es la presencia alternante de focos fibroblásticos. La presencia de áreas de panalización es frecuente en esta entidad.

### **Hallazgos de TCAR**

Los hallazgos en la TCAR mas característicos de la UIP son la presencia de un patrón de tipo reticular de localización periférica, subpleural y predominantemente basal. La distribución de las lesiones es parcheada y entre las zonas afectadas del pulmón existen áreas de pulmón normal. Otros hallazgos asociadas serían áreas de panalización y bronquiectasias de tracción. Existe distorsión de la arquitectura del parénquima pulmonar. Comparativamente con la NSIP, el patrón de vidrio deslustrado, en caso de existir, es poco llamativo.

El diagnóstico diferencial deberá establecerse fundamentalmente con la asbestosis, conectivopatías, alveolitis alérgica extrínseca en fase crónica y sarcoidosis.

### ***Neumonía Intersticial No Específica (NSIP)***

En 1994, Katzenstein describió un grupo de enfermedades pulmonares intersticiales que no cumplían los criterios histológicos de la UIP. La media de edad de estos pacientes era menor y tenían una mayor supervivencia que los pacientes con UIP. Se describieron histológicamente 2 tipos diferentes de NSIP, una forma celular y otra semejante a la UIP en la que existía un mayor componente fibrótico.

### **Hallazgos de TCAR**

Los hallazgos en la TCAR mas característicos de la NSIP son la presencia de un patrón predominante en vidrio deslustrado de localización predominantemente basal. Los hallazgos descritos, aunque inespecíficos, tienen una mayor incidencia en la NSIP que en la UIP. El diagnóstico diferencial deberá establecerse fundamentalmente con UIP, DIP, OP AAE.

### ***Bronquiolitis Respiratoria asociada a Enfermedad Intersticial Pulmonar (BR-ILD)***

La bronquiolitis respiratoria (BR) es un hallazgo frecuente en los pacientes fumadores caracterizada por la presencia de macrófagos cargados con un pigmento marronáceo localizados a nivel de los ductos alveolares y en los alveolos peribronquiolares. En algunos casos la BR puede asociarse a fibrosis intersticial predominantemente en las zonas vecinas (BR-ILD), aunque puede ser más extensa. A diferencia de la BR, la BR-ILD se acompaña de síntomas respiratorios. La neumonía intersticial descamativa (DIP) se describió como una entidad precursora de la UIP y originada por la descamación intraalveolar de los neumocitos tipo 2. El término "descamativa" es incorrecto y en la actualidad la NID se asocia con el consumo de tabaco y las células que rellenan los espacios alveolares son macrófagos. Los pacientes con DIP y RB-ILD estabilizan su situación respiratoria tras dejar el tabaco y su supervivencia a los 10 años es mayor del 70%

### **Hallazgos de TCAR**

Los hallazgos en la TCAR mas característicos de la RB es la presencia de un patrón en vidrio deslustrado de localización centrolobulillar (nódulos centrolobulillares) que afecta predominantemente a lóbulos superiores. En la RB-ILD se demuestra un patrón en vidrio deslustrado de localización periférica y basal, similar al que aparece en la DIP. El diagnóstico diferencial deberá establecerse fundamentalmente con UIP, DIP, OP AAE. NSIP; EAA

### ***Neumonía Intersticial Aguda (AIP)***

La neumonía intersticial aguda y el Síndrome de Distress Respiratorio del Adulto (ARDS) idiopático son entidades clínicas que presentan el mismo sustrato anatomopatológico, un daño alveolar difuso (DAD). El curso clínico de esta entidad es muy malo y se acompaña de una mortalidad superior al 50%. La fase precoz o exudativa se caracteriza por la presencia de edema alveolar asociado a membranas hialinas. La evolución del proceso, en aquellos casos en los que no se logra su reversibilidad, es hacia la fibrosis pulmonar. En los casos reversibles el pulmón puede recuperar su normalidad.

### **Hallazgos de TCAR**

Los hallazgos en la TCAR de la AIP dependerán de la fase en la que se realice el estudio TC. En la fase exudativa predominará un patrón en vidrio deslustrado. En la fase organizativa/fibrótica podrán observarse áreas de consolidación acompañadas de zonas de distorsión de la arquitectura pulmonar, bronquiectasias de tracción y panalización en los casos más avanzados. El diagnóstico diferencial se planteará fundamentalmente con neumonía y edema pulmonar.

### ***Neumonía Organizada Criptogénica/Idiopática (COP)***

La neumonía organizada es una reacción pulmonar inespecífica a diferentes insultos pulmonares. Sin embargo, la neumonía organizada criptogénica es una entidad clinicopatológica descrita previamente por Epler en 1983 como bronquiolitis obliterante asociada a neumonía organizada (BOOP). En la clasificación de la ATS/ERS se ha optado por utilizar el término COP en vez de BOOP debido a que la entidad es predominantemente alveolar y el componente bronquiolar es mínimo, planteándose cierta confusión con la bronquiolitis obliterante, una entidad típicamente bronquiolar. Anatomopatológicamente la COP se caracteriza por el relleno de los espacios aéreos distales y alveolares por acúmulos de tejido de granulación.

### **Hallazgos de TCAR**

En la TCAR la COP se presentará con múltiples áreas parcheadas de consolidación que adoptarán una localización subpleural y/o peribroncovascular. En el 15% de los casos la COP puede aparecer como un nódulo pulmonar de contornos irregulares y broncograma aéreo en su interior, planteándose el diagnóstico diferencial con un adenocarcinoma pulmonar.