



Seminarios de la Fundación Española de Reumatología

www.elsevier.es/semreuma



Revisión

Patrones radiológicos en la enfermedad pulmonar intersticial

Ana Giménez Palleiro* y Tomás Franquet

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 21 de mayo de 2013

Aceptado el 30 de mayo de 2013

Palabras clave:

Pulmón

Enfermedad intersticial pulmonar

Tomografía computarizada de alta resolución

Fibrosis pulmonar

Fibrosis pulmonar

Keywords:

Lung

Interstitial lung disease

High-resolution computed tomography

Lung fibrosis

R E S U M E N

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) o enfermedades pulmonares infiltrativas difusas (EPID) engloban a un grupo heterogéneo de procesos caracterizados por la aparición de una reacción inflamatoria en la pared alveolar, desencadenada por diferentes antígenos.

Este grupo de enfermedades representa un espectro de procesos de etiología diversa y, en ocasiones, nomenclatura confusa.

La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) es el método de imagen de elección en la evaluación y el diagnóstico de las EPI, ya que confirma la presencia de patología pulmonar y establece el correcto diagnóstico de las complicaciones asociadas. No obstante, el diagnóstico definitivo de estas enfermedades requiere la concordancia con las manifestaciones clínicas y la comprobación anatomopatológica. Las imágenes radiológicas obtenidas por la TCAR en este grupo de enfermedades son muy ilustrativas, fundamentalmente para evitar la realización de biopsias innecesarias. Por estas razones, el médico clínico debe familiarizarse con los patrones radiológicos básicos asociados a este grupo especial de enfermedades pulmonares: septal, reticular, nodular, en «vidrio deslustrado», quístico y de condensación. En este artículo se describen las características y la forma de presentación de estos patrones, y se revisan algunas de las EPI más frecuentes, haciendo hincapié en los patrones radiológicos predominantes en ellas.

© 2013 SER. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Radiological patterns in interstitial lung disease

A B S T R A C T

Interstitial lung disease (ILD), or diffuse infiltrative lung disease, includes a heterogeneous group of processes characterized by the appearance of an inflammatory reaction in the alveolar wall, triggered by different antigens.

This group represents a spectrum of diseases with distinct causes; furthermore, there is confusing variation in the use of nomenclature.

The imaging method of choice in the evaluation and diagnosis of ILD is high-resolution computed tomography (HRCT), as it confirms the presence of lung disease and establishes the correct diagnosis of associated complications. However, the definitive diagnosis of these diseases requires consistency between the clinical and pathological findings. The radiologic images obtained by HRCT in this group of diseases are highly useful, especially to avoid unnecessary biopsies. For these reasons, clinicians should be familiar with the basic radiologic patterns associated with this special group of lung diseases: septal, reticular, nodular, 'ground glass', cystic, and condensation. This article describes the characteristics and presentation of these patterns and reviews some of the most frequent ILD, with special emphasis on their main radiological patterns.

© 2013 SER. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

Bajo el término «enfermedad pulmonar intersticial» (EPI) o «enfermedad pulmonar infiltrativa difusa» (EPID) aguda o crónica

se engloba un grupo heterogéneo de procesos caracterizados por la aparición de una reacción inflamatoria en la pared alveolar y desencadenados por diferentes antígenos que llegan al epitelio alveolar tras su inhalación a través de la circulación sanguínea. La respuesta desencadenada por estos antígenos variados suele ser estereotipada y origina una reacción inflamatoria inicialmente localizada en la pared alveolar, que posteriormente se extiende hacia el interior de los alvéolos y el intersticio.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: AGimenez@santpau.cat (A. Giménez Palleiro).

La incidencia de EPI se estima en 31,5 casos por cada 100.000 varones y 26,1 casos por cada 100.000 mujeres¹. Las enfermedades intersticiales más frecuentes son las neumonías intersticiales idiopáticas (NII), la sarcoidosis y la alveolitis alérgica extrínseca^{2,3}.

Las técnicas de imagen radiológica, principalmente la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), son herramientas de gran utilidad en el estudio de las enfermedades intersticiales⁴⁻⁷. El papel del radiólogo consiste en identificar el patrón radiológico de las mismas y trabajar conjuntamente con el clínico y el patólogo para generar un diagnóstico clínico integrado⁸. El diagnóstico definitivo de estas entidades deberá hacerse siempre por consenso clínico-radiológico-patológico^{4,9}.

El objetivo de este trabajo es revisar los diferentes patrones radiológicos en la EPI y revisar las manifestaciones radiológicas de las EPI más frecuentes.

Métodos diagnósticos en la enfermedad pulmonar intersticial

Radiografía de tórax

La radiografía de tórax sigue siendo útil en el estudio de la EPI. Es una técnica accesible, económica y su dosis de radiación es aceptable. Sirve también para valorar complicaciones asociadas como la neumonía, el neumotórax y el cáncer de pulmón. La comparación de los hallazgos radiológicos actuales con los previos permite valorar la progresión y la gravedad del proceso.

Radiológicamente, el patrón intersticial se caracteriza por imágenes lineales y nodulillares de distribución bilateral y difusa. Las enfermedades intersticiales son difíciles de interpretar radiológicamente; el desacuerdo entre observadores alcanza hasta el 30%. En su fase inicial, la sensibilidad de la radiografía de tórax es muy baja. Un estudio de correlación radiopatológica en pacientes con enfermedad intersticial histológicamente probada demostró que en el 10% de los casos la radiografía de tórax era normal¹⁰.

Tomografía computarizada de alta resolución

La TCAR es una técnica de amplio uso en el estudio de las enfermedades pulmonares y de la pequeña vía aérea. Desde el punto de vista técnico, se caracteriza por la realización de cortes finos (inferiores a 2 mm de grosor) con un algoritmo de reconstrucción de alta resolución que permite demostrar detalles finos del parénquima pulmonar. Mediante esta técnica se obtienen imágenes morfológicas detalladas de la anatomía del lobulillo pulmonar secundario similares a la anatomía macroscópica pulmonar. En estudios de correlación TC-patológica de pacientes con EPI histológicamente probada, la TCAR fue normal en el 11% de los casos¹¹.

Los avances técnicos actuales en los nuevos equipos TC permiten adquirir los datos de corte simultáneamente a partir de múltiples filas de detectores. La tomografía computarizada con multidetectores (TCMD) obtiene imágenes de alta resolución para un estudio completo de tórax durante una sola fase de apnea. Mediante esta adquisición volumétrica se obtienen imágenes de alta calidad en cualquier plano del espacio¹²⁻¹⁵. La utilización de reconstrucciones multiplanares con máxima intensidad de proyección (MIP) y mínima intensidad de proyección (MinIP) proporcionan información adicional a los estudios convencionales.

Las indicaciones de la TCAR/TCMD en las EPI son: a) demostrar la presencia de enfermedad pulmonar en los casos con sospecha clínica y radiografía normal; b) caracterizar de manera más precisa una enfermedad pulmonar previamente demostrada en la radiografía simple, identificando el patrón morfológico de la misma; c) valorar la posible actividad de la enfermedad y sus posibilidades

de tratamiento, y d) indicar el lugar anatómico más adecuado para realizar una biopsia y mostrar el tipo de procedimiento a realizar.

Breve anatomía del lobulillo pulmonar secundario

El lobulillo pulmonar secundario es la porción anatómico-funcional más pequeña del pulmón y está rodeado por tabiques de tejido conectivo. Se compone de entre 3 y 5 bronquiolos terminales, su configuración es poliédrica y su diámetro es de entre 1 y 2,5 cm. Los tabiques de tejido conectivo (o septos) que lo delimitan están en contigüidad anatómica con el tejido intersticial alveolar, pleural y peribroncovascular. En el centro del lobulillo se sitúan la arteriola y el bronquiolo terminal. Las venas y los conductos linfáticos se localizan en la periferia del mismo, en el interior de los septos interlobulillares.

Patrones radiológicos básicos en la radiografía simple de tórax y en la tomografía computarizada de alta resolución

La valoración de las enfermedades intersticiales pulmonares mediante la radiografía simple es difícil, no obstante esta técnica de imagen es el primer paso diagnóstico a seguir ante un paciente en quien se sospecha enfermedad intersticial. Es importante señalar que la detección de un patrón intersticial en un estudio radiológico simple debe ser siempre confirmada mediante una TCAR. La TCAR sirve no solo para caracterizar los hallazgos, sino para valorar su distribución anatómica.

Mediante la TCAR, las lesiones intersticiales se agrupan en 5 patrones básicos:

1. Patrón lineal-reticular.
2. Patrón nodular.
3. Patrón en «vidrio deslustrado».
4. Patrón quístico.
5. Patrón de condensación o consolidación.

Patrón lineal-reticular

Este patrón se debe al engrosamiento intersticial a nivel de los septos interlobulares o intralobulares:

Engrosamiento de los septos interlobulares

El engrosamiento de los septos interlobulares de localización central produce imágenes lineales de varios centímetros de longitud. Los septos localizados en la periferia y perpendiculares a la superficie pleural dan lugar a las llamadas líneas B de Kerley. El engrosamiento septal puede ser liso o nodular (fig. 1). El engrosamiento liso se produce principalmente en el edema intersticial pulmonar y en la diseminación linfática pulmonar de algunos tumores. En la linfangitis carcinomatosa, el engrosamiento septal podrá ser liso o nodular. El engrosamiento septal nodular se observa también en el sarcoma de Kaposi, el linfoma y la sarcoidosis.

Engrosamiento intersticial intralobular

Se caracteriza por la presencia de una fina trama reticular que se extiende desde las estructuras peribroncovasculares del centro del lobulillo hasta los septos interlobulares, con una morfología «en tela de araña» (fig. 2). Este patrón aparece en la linfangitis carcinomatosa y en el edema pulmonar. También está presente en la fibrosis.

Patrón nodular

Los nódulos pueden ser de pequeño tamaño (> 2 mm) o miliares (1-2 mm) (fig. 3). El patrón micronodular es frecuente en

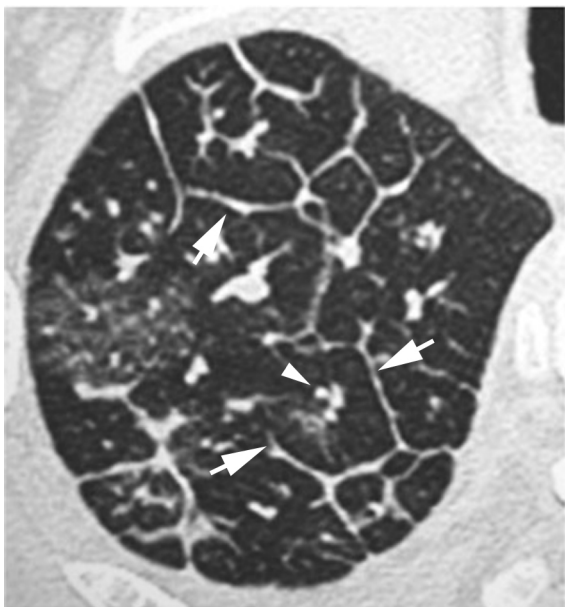


Figura 1. Imagen TCAR localizada en el lóbulo superior derecho que muestra un engrosamiento septal interlobular liso (flechas) en un paciente con edema pulmonar. Vease la localización centrolobulillar de la arteriola pulmonar (punta de flecha).

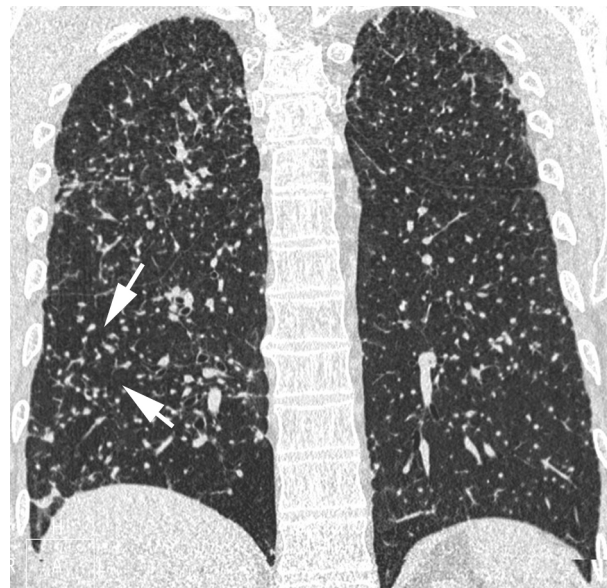


Figura 3. Imagen TCAR en reconstrucción multiplanar en plano coronal que muestra múltiples nodulillos pulmonares de distribución aleatoria, correspondiente a patrón miliar (flechas).

enfermedades granulomatosas como la sarcoidosis, la tuberculosis, la silicosis y la histiocitosis de células de Langerhans, así como también en pacientes con metástasis. Pueden verse también imágenes micronodulares en pacientes con enfermedad alveolar, con una localización centrolobulillar. La distribución anatómica de los nódulos es de gran importancia en el diagnóstico. La distribución perilinfática es sugestiva de sarcoidosis, silicosis o linfangitis carcinomatosa; una distribución aleatoria es característica de la tuberculosis miliar o de las metástasis; la distribución centrolobulillar es típica de la patología inflamatoria o infecciosa de la pequeña vía aérea o del espacio peribronquiolar.

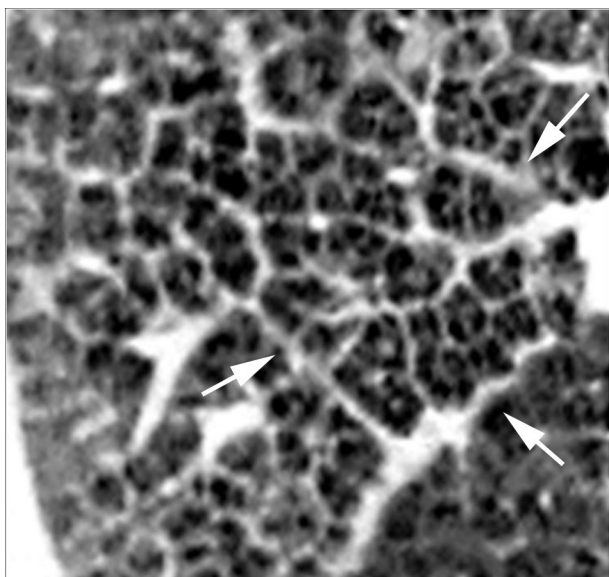


Figura 2. Imagen TCAR localizada en el pulmón derecho que muestra un típico patrón reticular debido al engrosamiento del intersticio intralobular (flechas).

Patrón en «vidrio deslustrado»

En la TCAR, el patrón en «vidrio deslustrado» se define como un tenue aumento de la densidad pulmonar de distribución a menudo geográfica, que no borra las estructuras vasculares adyacentes (fig. 4). Es un patrón inespecífico que se asocia a enfermedades alveolares, intersticiales o mixtas. En la enfermedad intersticial es visible cuando existe engrosamiento de los septos interlobulares o un grado mínimo de fibrosis. En la mayoría de los casos indica una patología potencialmente tratable. Se denomina patrón en «empedrado» (*crazy-paving*) a la superposición de un patrón lineal sobre un patrón en «vidrio deslustrado». Originalmente este patrón se describió asociado a la proteinosis alveolar, pero también se ha observado en la neumonía lipoidea exógena, en la hemorragia alveolar, en el daño alveolar difuso y en la infección por *Pneumocystis jiroveci*.



Figura 4. Imagen TCAR localizada en lóbulos inferiores que muestra un tenue aumento de densidad difuso, correspondiente a patrón en «vidrio deslustrado». Nótese que algunos lobulillos pulmonares no están afectados (flechas). Existe engrosamiento de las paredes bronquiales (cabeza de flecha) y una discreta dilatación esofágica (flecha negra).

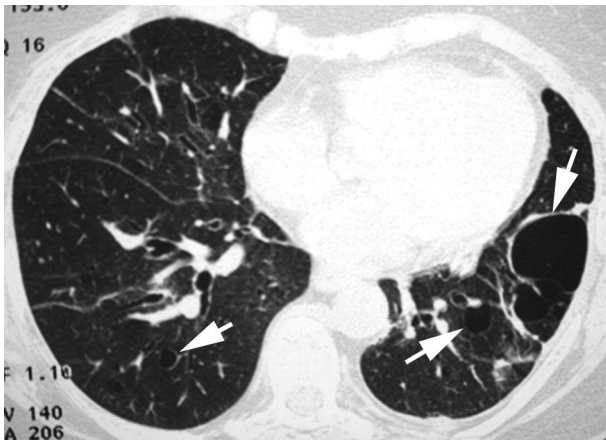


Figura 5. Imagen TCAR localizada en lóbulos inferiores que muestra múltiples imágenes quísticas pulmonares bilaterales.

Patrón quístico

Caracterizado por la existencia de imágenes redondeadas de paredes finas (generalmente de 1 a 3 mm de grosor), bien definidas y con aire en su interior (fig. 5). Los quistes pueden representar neumatoceles, áreas de panalización y bronquiectasias quísticas. Las enfermedades pulmonares crónicas asociadas a la presencia de quistes incluyen: fibrosis pulmonar idiopática, neumonía intersticial linfocítica, histiocitosis pulmonar de células de Langerhans y linfangioleiomiomatosis. El patrón en panal representa el estadio terminal en la afectación pulmonar («pulmón en estadio final») y contraindica la realización de una biopsia pulmonar en dicha zona. En los pacientes con NII, la demostración de panalización en la TCAR tiene implicaciones diagnósticas y pronósticas muy importantes. La presencia de panalización con una distribución atípica se ha descrito en la asbestosis, en la sarcoidosis, en la neumonía intersticial no específica, en la fibrosis pulmonar secundaria al consumo de fármacos y en la alveolitis alérgica extrínseca crónica.

Patrón de condensación o consolidación

El patrón de condensación o consolidación se caracteriza por un aumento de la atenuación pulmonar asociado a un borramiento del contorno de los vasos adyacentes; en ocasiones puede identificarse la presencia de broncograma aéreo (fig. 6). En la mayoría de los casos el patrón de condensación representa enfermedad alveolar. Es un patrón frecuentemente observado en las infecciones, y puede estar presente también en la neumonía intersticial aguda, en la neumonía organizada y en la alveolitis alérgica extrínseca.

Diagnóstico diferencial de las enfermedades pulmonares intersticiales

Existen más de 200 entidades caracterizadas por presentar en las pruebas de imagen radiológica una afectación pulmonar intersticial. A pesar de la diversidad de etiologías, algunas de ellas presentan hallazgos radiológicos muy similares, lo que dificulta su diagnóstico. El contexto clínico de la enfermedad es crucial para poder establecer un diagnóstico radiológico correcto. De ahí que, en el diagnóstico de la EPI, sea imprescindible una estrecha colaboración entre clínicos, radiólogos y patólogos.

A continuación resumiremos las características de algunas de las EPI más frecuentes, basándonos principalmente en sus patrones de imagen característicos.

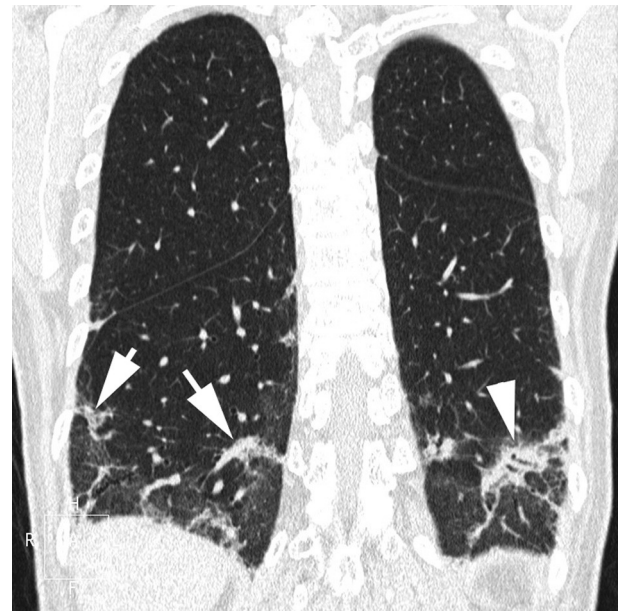


Figura 6. Imagen TCMD reconstruida en el plano coronal y que muestra condensaciones bibasales de morfología arqueada (flecha). En alguna de las condensaciones se observa la presencia de broncograma aéreo (cabeza de flecha).

Neumonías intersticiales idiopáticas

Las NII constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades pulmonares caracterizadas histológicamente por la presencia de inflamación y fibrosis intersticial. No es infrecuente observar un mínimo componente de afectación alveolar en estas entidades.

En 2001, la ATS y la ERS, basándose en criterios clínicos, radiológicos y anatomopatológicos, clasificaron en consenso a las NII en neumonía intersticial usual/fibrosis pulmonar idiopática (NIU/FPI), neumonía intersticial no específica (NINE), neumonía intersticial aguda (NIA), neumonía intersticial descamativa (NID), bronquiolitis respiratoria con enfermedad intersticial pulmonar (BR-EPI), neumonía intersticial linfocítica (NIL) y neumonía organizada (NO)¹⁶.

La NIU y la NINE representan más de los dos tercios de las NII. Sin embargo, las mismas manifestaciones radiológicas y anatomopatológicas pueden aparecer en otras enfermedades como conectivopatías, alveolitis alérgica extrínseca crónica y reacciones pulmonares a fármacos.

Debido a su mal pronóstico, el objetivo final del diagnóstico debe encaminarse a la distinción de la neumonía intersticial usual (NIU) del resto de las NII.

Neumonía intersticial usual/Fibrosis pulmonar idiopática

La neumonía intersticial usual (NIU) es la forma más frecuente de NII. Se presenta entre la quinta y la séptima décadas de la vida y el cuadro clínico se caracteriza por disnea progresiva, tos seca y fatiga. Los hallazgos histológicos de la NIU coinciden con los de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), de ahí que en ocasiones los términos NIU y FPI se utilicen como sinónimos⁷. El pronóstico de la enfermedad es malo y la mortalidad a los 10 años de su diagnóstico alcanza el 50%¹⁷.

Los hallazgos radiológicos más frecuentes de la NIU incluyen la disminución global del volumen pulmonar, la presencia de opacidades pulmonares de tipo reticular y de localización basal y periférica, y la existencia de panalización (fig. 7)^{11,18}. La presencia exclusiva de un patrón en «vidrio deslustrado» es un hallazgo TCAR infrecuente en la NIU. La gran utilidad de la TCAR en los pacientes con NIU reside en mostrar el grado de fibrosis y establecer la fase evolutiva de la enfermedad. Dado que la FPI es una enfermedad

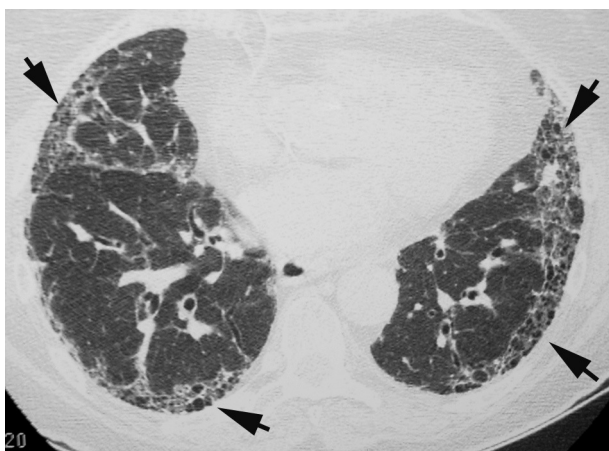


Figura 7. Imagen TCAR localizada en lóbulos inferiores en paciente con fibrosis pulmonar idiopática; destaca la presencia de opacidades reticulares periféricas y panalización asociada (flechas).

de difícil tratamiento que tiene un mal pronóstico, en los casos con panalización evidente y criterios característicos en la TCAR no debe realizarse biopsia pulmonar⁵.

El diagnóstico diferencial de esta entidad incluye la fibrosis intersticial secundaria a la asbestosis¹⁹, diversas enfermedades del tejido conectivo (principalmente la artritis reumatoide y la esclerodermia)²⁰ y la toxicidad pulmonar por fármacos²¹⁻²³. La alveolitis alérgica extrínseca crónica y la sarcoidosis en estadio IV pueden en ocasiones presentar un patrón de NIU^{24,25}.

Neumonía intersticial no específica

La NINE es una entidad clínico-patológica de etiología desconocida, diferente de la NIU y la NID. A pesar de que el cuadro clínico es similar, el pronóstico clínico de la NINE es mejor que el de la NIU y similar al de la NID. Desde el punto de vista anatomopatológico, un patrón de NINE puede encontrarse en enfermedades del tejido conectivo, en la reacción pulmonar a determinados fármacos, asociado a infecciones pulmonares, y en ocasiones la causa es desconocida (idiopática)²⁶.

En algunos casos de NINE, como suele suceder en otras neumonías intersticiales, la radiografía de tórax es normal^{27,28}. En la TCAR, lo que caracteriza al patrón de NINE es el «vidrio deslustrado» periférico, en las zonas medias y basales de ambos pulmones (fig. 8)^{29,30}. La panalización ocurre en el 27% de los pacientes, y a medida



Figura 8. Imagen TCAR localizada en lóbulos inferiores en paciente con patrón de neumonía intersticial no específica. Se observa la presencia de áreas periféricas de densidad en «vidrio deslustrado» y opacidades reticulares (flechas).

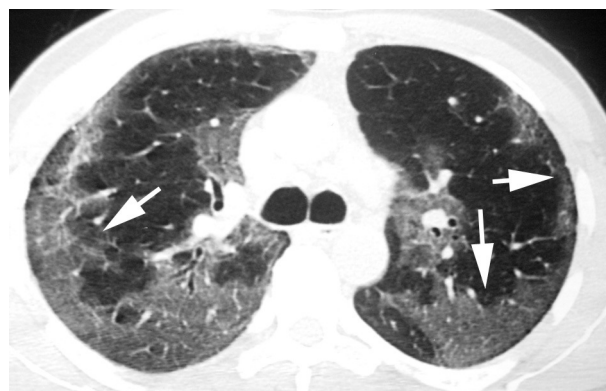


Figura 9. Imagen TCAR centrada en lóbulos superiores en paciente con neumonía intersticial descamativa que muestra la presencia de opacidades pulmonares en «vidrio deslustrado» de localización periférica (flechas).

que progresa la fibrosis, las bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción son más visibles^{7,31}. Los hallazgos radiológicos pueden desaparecer por completo tras el tratamiento con esteroides.

Neumonía intersticial descamativa

El término NID fue introducido por Liebow en 1965, al creer que las células descritas en estos pacientes a nivel intraalveolar correspondían a neumocitos tipo 2 descamados. Actualmente se sabe que la NID forma parte de un espectro de enfermedades intersticiales asociadas al consumo de tabaco, entre las que se incluyen la bronquiolitis respiratoria y la bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad intersticial pulmonar (BR-EIP)^{32,33}. Un dato importante es que el 90% de los pacientes con un patrón histológico de NID son fumadores³². A diferencia de los pacientes con NIU, los pacientes con NID son significativamente más jóvenes y presentan una buena evolución clínica.

El estudio radiológico es normal en el 22% de los pacientes con NID³⁴. La imagen TCAR consiste en opacidades bilaterales en «vidrio deslustrado» de localización simétrica y basal (fig. 9). También se han descrito opacidades lineales y reticulares que en ocasiones son indistinguibles de los hallazgos radiológicos descritos en la NIU^{35,36}.

Bronquiolitis respiratoria con enfermedad intersticial pulmonar

La bronquiolitis respiratoria (BR) es un hallazgo frecuente en fumadores. Los pacientes suelen ser asintomáticos. Se caracteriza histológicamente por la presencia de macrófagos pigmentados en el interior de los alvéolos y de los bronquiolos respiratorios^{35,37,38}. La bronquiolitis respiratoria con enfermedad intersticial pulmonar (BR-EIP) representa la manifestación clínica de la BR cuando se acompaña de enfermedad intersticial. Los hallazgos histológicos de la BR-EIP y la NID son muy similares, siendo la distribución de los macrófagos más difusa en la NID y más bronquiolocéntrica en la BR-EIP.

Aproximadamente en el 30% de los pacientes con BR-EIP la radiografía de tórax es normal. Los hallazgos de la TCAR incluyen áreas multifocales de «vidrio deslustrado», pequeños nódulos centrolobulillares mal definidos y cambios enfisematosos mínimos. No existen bronquiectasias de tracción, ni áreas de panalización^{39,40}. El diagnóstico diferencial de la BR-EIP debe establecerse fundamentalmente con la alveolitis alérgica extrínseca.

Neumonía intersticial aguda

La NIA es una enfermedad intersticial caracterizada por el desarrollo rápido de opacidades pulmonares difusas, disnea e hipoxia. Histológicamente existe un daño alveolar difuso (DAD), con presencia de edema pulmonar y formación de membranas hialinas.

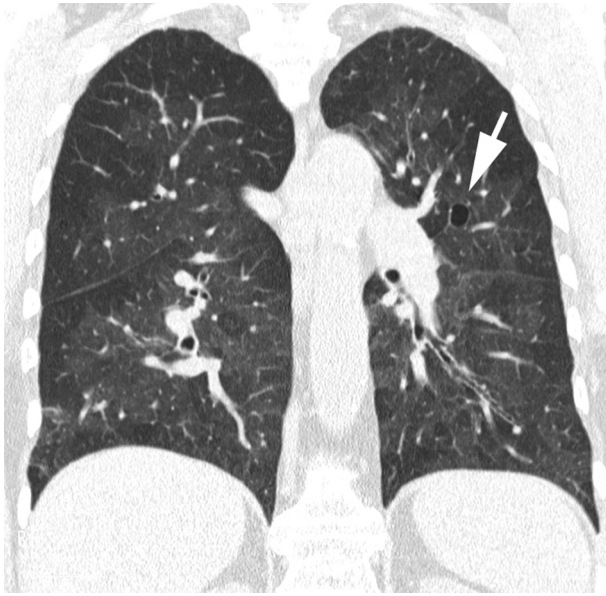


Figura 10. Imagen TCMD reconstruida en el plano coronal, en un paciente con neumonía intersticial linfocítica, que muestra extensas opacidades pulmonares bilaterales en «vidrio deslustrado». Imagen quística aérea en el lóbulo superior izquierdo (flecha).

Los hallazgos más frecuentes en la TCAR consisten en áreas multifocales de consolidación que tienden a la coalescencia y progresan hacia un patrón alveolar difuso^{7,41-44}. Si durante días o semanas el cuadro progresa, la TCAR mostrará signos de fibrosis caracterizados por la distorsión de la arquitectura del parénquima pulmonar, bronquiectasias de tracción y zonas de panalización.

Neumonía intersticial linfocítica

La NIL es un término clínico-patológico^{45,46}. Histológicamente se caracteriza por una infiltración intersticial difusa por linfocitos policlonales. Suele afectar a mujeres de una edad media de 50 años. Los síntomas clínicos son disnea, tos y dolor torácico. La TCAR muestra áreas multifocales de densidad en «vidrio deslustrado», generalmente bilaterales y predominantemente localizadas en los lóbulos inferiores, pequeños nódulos centrolobulillares de contornos mal definidos y quistes pulmonares de paredes finas (fig. 10).

Neumonía organizada

La NO, anteriormente denominada bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO), se caracteriza histológicamente por la proliferación de tejido de granulación en el interior de los bronquiolos, en los ductos alveolares y en los espacios alveolares adyacentes.

La NO puede ser idiopática (neumonía organizada criptogénica) o representar una respuesta pulmonar ante diversos procesos, entre los que se incluyen las enfermedades del tejido conectivo, las infecciones virales o bacterianas, los episodios de aspiración y los fármacos. Clínicamente los pacientes presentan un cuadro subagudo, de características «seudogripales», con síntomas inespecíficos que incluyen tos no productiva, disnea y fiebre.

En la TCAR aparecen áreas multifocales de consolidación que tienden a la coalescencia y progresan hacia un patrón alveolar difuso^{7,41-44}. Si durante días o semanas el cuadro progresa, la TCAR mostrará signos de fibrosis caracterizados por la distorsión de la arquitectura del parénquima pulmonar, bronquiectasias de tracción y zonas de panalización.

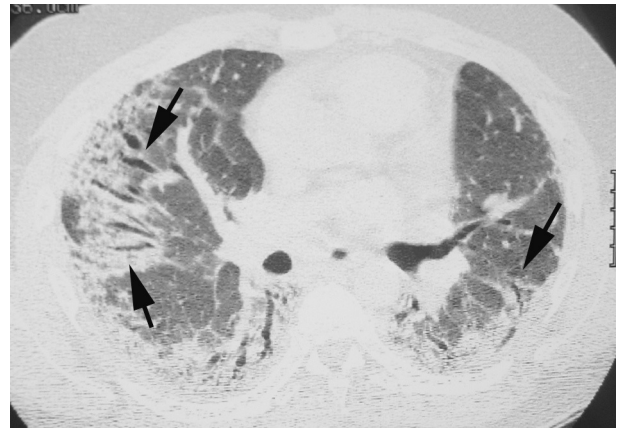


Figura 11. Imagen TCAR en paciente con artritis reumatoide que muestra opacidades reticulares, dilataciones bronquiales y bronquiectasias de tracción de localización periférica (flechas). Los hallazgos corresponden a un patrón de neumonía intersticial no específica (NINE).

Enfermedades del tejido conectivo

La mayor parte de las enfermedades del tejido conectivo pueden afectar al parénquima pulmonar produciendo una neumopatía intersticial, indistinguible de cualquiera de los patrones TCAR descritos en las NII. La presencia de lesiones relacionadas con la conectivopatía de base, como erosiones articulares, dilatación esofágica o aumento de calibre de la arteria pulmonar, es de ayuda en la orientación diagnóstica de las lesiones pulmonares. Sin embargo, en algunos casos la enfermedad pulmonar puede preceder a la aparición de los síntomas clínicos. A pesar de haberse descrito alteraciones pulmonares en casos de lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, enfermedad mixta del tejido conectivo, dermatomiositis o polimiositis y espondilitis anquilopoyética, las 2 conectivopatías más frecuentemente asociadas a EPI son la esclerodermia y la artritis reumatoide. Los patrones TCAR más frecuentes en estos pacientes son NINE y la NIU, comunes en la esclerodermia y en la artritis reumatoide (fig. 11)^{20,47,48}. La neumonía organizada se presenta también con frecuencia en las enfermedades del tejido conectivo, generalmente asociada a otros patrones de neumonía intersticial⁴⁹. El síndrome de Sjögren puede asociarse a diferentes patrones radiológicos, con mayor frecuencia el de NINE y el de NIL, y también a afectación de pequeña vía aérea⁵⁰. El patrón de NIA puede observarse en la dermatopolimiositis¹⁶.

Enfermedades inhalacionales

Alveolitis alérgica extrínseca

La alveolitis alérgica extrínseca (AAE) o neumonitis por hipersensibilidad es una respuesta inmunológica pulmonar desencadenada por la inhalación repetida de diferentes partículas antigénicas. El diagnóstico de la AAE es fundamentalmente clínico y se basa en una historia de exposición a un determinado agente causal. La forma aguda de AAE ocurre frecuentemente entre los cuidadores de aves. Clínicamente, estos pacientes desarrollan una reacción pulmonar grave entre las 4 y las 8 h siguientes a la exposición antigénica. El cuadro clínico de fiebre, disnea, tos y malestar general mejora tras el cese de la exposición antigénica causal. Los pacientes expuestos de manera crónica y continuada a un determinado antígeno desarrollan una forma de alveolitis que, en ocasiones, solo es sintomática en sus estadios más avanzados.

Los hallazgos radiológicos en la AAE dependen de la fase clínica. En las fases agudas se observa la presencia de múltiples imágenes nodulillares de contornos mal definidos, o también opacidades alveolares bilaterales con broncograma aéreo visible⁵¹. En la fase

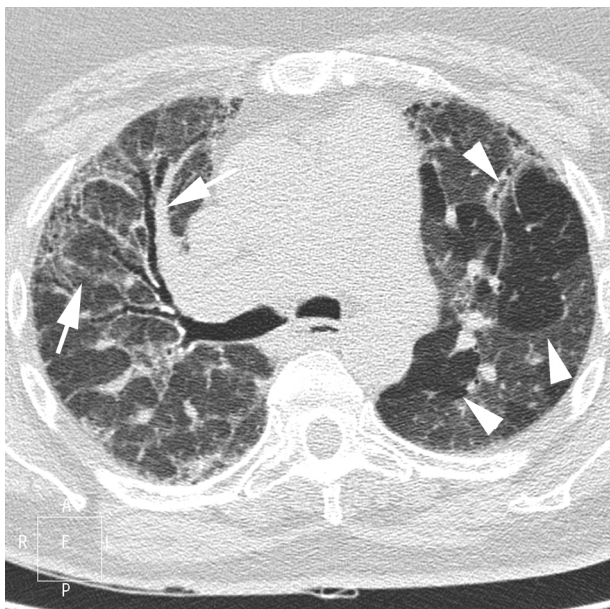


Figura 12. Imagen TCAR centrada en lóbulos superiores en un paciente con alveolitis alérgica extrínseca en fase crónica, que destaca la presencia de opacidades reticulares, bronquiectasias de tracción y «vidrio deslustrado» (flechas), asociado a áreas focales de atrapamiento aéreo en lóbulo superior izquierdo (cabezas de flecha).

crónica se caracteriza por la presencia de fibrosis de predominio en campos superiores.

En la TCAR, la fase aguda de la AAE se caracteriza por la presencia de un patrón pulmonar difuso en «vidrio deslustrado», un patrón nodulillar o un patrón mixto, asociado muchas veces a áreas parcheadas de atrapamiento aéreo. En las fases crónicas, la presencia de un patrón reticular con desestructuración y retracción de los ejes broncovasculares refleja la presencia de fibrosis. Es frecuente el hallazgo asociado de áreas focales de atrapamiento aéreo (fig. 12)⁵¹.

Silicosis

La silicosis es una enfermedad fibrogénica producida por la inhalación de sílice.

En la radiografía simple de tórax, la forma simple o no complicada de la enfermedad se caracteriza por la presencia de múltiples nodulillos fibróticos visibles de forma predominante en los lóbulos superiores y en los segmentos apicales de los lóbulos inferiores. La presencia de adenopatías mediastínicas e hiliares calcificadas en forma de cáscara de huevo es un hallazgo frecuente de esta entidad. La forma complicada de silicosis se diferencia de la forma simple por su gran componente fibrogénico, caracterizado por la presencia de gran retracción del parénquima pulmonar y por la aparición de una fibrosis masiva progresiva. Esta se caracteriza por la aparición de masas bilaterales de forma ovalada que se localizan en los lóbulos superiores y que se desarrollan por la coalescencia de múltiples nódulos silicóticos. En la TCAR, al igual que en los estudios simples, los hallazgos radiológicos serán la presencia de un patrón micronodulillar difuso bilateral de distribución centrolobulillar o subpleural. Los casos con fibrosis masiva progresiva se presentarán siempre con un patrón micronodulillar asociado.

Enfermedades granulomatosas

Sarcoidosis

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica de etiología desconocida que se caracteriza por la presencia diseminada de granulomas epitelioides no caseificantes. La afectación torácica es muy frecuente a nivel tanto mediastínico como parenquimatoso.

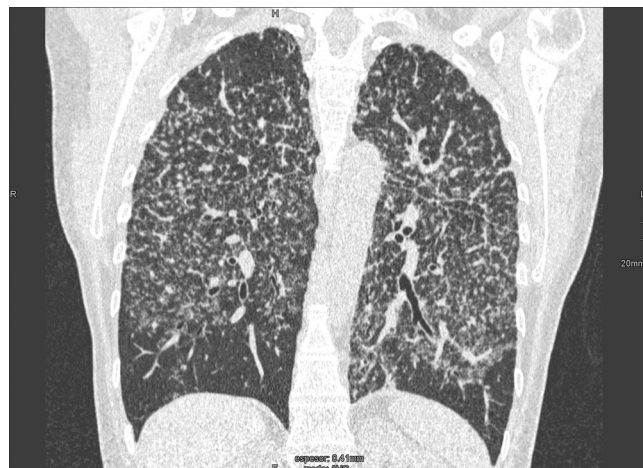


Figura 13. Imagen TCMD reconstruida en el plano coronal en una paciente con sarcoidosis, que muestra una afectación micronodular de predominio en campos medios y superiores, asociada a engrosamientos septales.

Las lesiones granulomatosas se distribuyen anatómicamente a lo largo de las estructuras linfáticas localizadas en el intersticio peribroncovascular, septal y subpleural.

La evolución clínica de la sarcoidosis es variable, pudiendo evolucionar hacia una curación completa en la mayor parte de los casos (80%) o progresar hacia la fibrosis pulmonar (20%).

En la radiografía simple de tórax el hallazgo más típico es la presencia de adenopatías hiliares bilaterales y paratraqueales derechas. En algunos casos las adenopatías mediastínicas pueden calcificar con una morfología «en cáscara de huevo» de forma similar a la descrita en la silicosis y en la tuberculosis. A nivel parenquimatoso, el hallazgo radiológico más característico es la presencia de un patrón difuso de tipo reticular y nodular que afecta predominantemente a los campos medios y superiores de ambos pulmones. La TCAR muestra una afectación parenquimatoso predominantemente micronodular, con distribución peribroncovascular y perilinfática, con presencia de engrosamientos septales, áreas de densidad en «vidrio deslustrado», con mayor afectación de los campos pulmonares superiores y medios (fig. 13). En los casos más evolucionados se observa la aparición de fibrosis, con distorsión de la arquitectura pulmonar, patrón en panal, quistes y conglomerados de nódulos.

Enfermedades infecciosas

Tuberculosis miliar

La forma miliar de tuberculosis se produce por el paso masivo de bacilos tuberculosos a la circulación sanguínea, habitualmente a partir de un foco de necrosis o caseificación. La tuberculosis miliar es frecuente en individuos inmunodeprimidos, en niños y en ancianos.

En la radiografía simple de tórax, la tuberculosis miliar diseminada puede no tener representación en su inicio debido al pequeño tamaño de las lesiones. Cuando las lesiones alcanzan un determinado tamaño o son muy numerosas, pueden identificarse radiológicamente como un patrón nodulillar diseminado y uniforme.

La TCAR es mucho más sensible en el diagnóstico de la tuberculosis miliar. Se presenta con un patrón nodular, con nódulos uniformes de pequeño tamaño (entre 1 y 2 mm) difusamente distribuidos por el parénquima pulmonar, afectando al intersticio intralobular, los septos interlobulares, el intersticio peribroncovascular y el espacio subpleural.

Enfermedades neoplásicas

Linfangitis carcinomatosa

Linfangitis carcinomatosa es el término que se utiliza para describir la diseminación tumoral a través de los conductos linfáticos. Los tumores que con mayor frecuencia se diseminan a través de la vía linfática son los de pulmón, mama, estómago, páncreas y colon.

Los hallazgos radiológicos de la linfangitis carcinomatosa son la presencia de un patrón lineal y/o reticulonodular. El depósito y el crecimiento de células neoplásicas en el intersticio condiciona la presencia de este patrón mixto. La presencia de derrame pleural y cisural, y de adenopatías hiliares y mediastínicas, son hallazgos radiológicos frecuentemente asociados a la linfangitis carcinomatosa, así como en la TCAR la ausencia de distorsión de las estructuras broncovasculares. La afectación intersticial central se acompaña de un engrosamiento significativo del grosor de los ejes broncovasculares y del fino intersticio intralobulillar. El engrosamiento uniforme de los septos interlobulillares produce un patrón poligonal característico en la TCAR.

Enfermedades quísticas

Histiocitosis de células de Langerhans

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL), también denominada antiguamente histiocitosis X, es una enfermedad de etiología desconocida. A pesar de que su patogénesis es desconocida, su casi exclusiva presentación en pacientes fumadores hace sospechar alguna relación causal con el hábito tabáquico. La HCL se asocia con relativa frecuencia a la aparición de neumotórax espontáneo.

La evolución radiológica de la HCL suele ser favorable, aunque en ocasiones las lesiones parenquimatosas evolucionan hacia la fibrosis pulmonar.

Los hallazgos radiológicos muestran un patrón difuso de tipo reticulonodular o exclusivamente nodular localizado en los lóbulos superiores. La asociación de lesiones parenquimatosas y un volumen pulmonar normal es un hallazgo radiológico muy característico de la HCL. En la TCAR el patrón básico consiste en múltiples imágenes quísticas que afectan difusamente a las porciones superiores de ambos pulmones. La coexistencia de lesiones quísticas y nodulares, con o sin cavitación, es un hallazgo muy característico de esta enfermedad.

Linfangioleiomiomatosis

La linfangioleiomiomatosis es una rara entidad que afecta fundamentalmente a mujeres en edad fértil y que se caracteriza por la presencia de un patrón quístico difuso. El neumotórax espontáneo, al igual que en la HCL, es frecuente en estas pacientes y se debe a la rotura de los pequeños quistes subpleurales.

Los hallazgos radiológicos son variables y dependen de la fase clínica de la enfermedad. La presencia de neumotórax espontáneo y/o derrame pleural (quiloso) son los hallazgos radiológicos más característicos de la fase inicial de la enfermedad. A medida que la enfermedad progresa, se pueden identificar imágenes reticulares y nodulares que representan la afectación a nivel parenquimatoso. La obstrucción de la vía aérea distal condiciona el desarrollo del patrón quístico difuso asociado a un aumento del volumen pulmonar.

En la TCAR aparece un patrón difuso bilateral caracterizado por la existencia de múltiples quistes de pared fina y forma redondeada o geográfica. Estos hallazgos son tan característicos que hacen innecesarios otros procedimientos diagnósticos.

Conclusión

Las llamadas enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) o enfermedades pulmonares infiltrativas difusas (EPID) constituyen

un espectro de entidades de nomenclatura confusa y prevalencia variable. Las enfermedades más comunes son las neumonías intersticiales idiopáticas (NII), la sarcoidosis y la alveolitis alérgica extrínseca (AAE), aunque también están presentes en otras muchas entidades, como en las enfermedades del tejido conectivo. Las técnicas de imagen radiológica, principalmente la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR), tienen una gran utilidad en la evaluación de estas enfermedades por su papel en la identificación de diferentes patrones radiológicos, básico en la detección precoz de la EPI, lo que facilita establecer un tratamiento adecuado en las fases más iniciales.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Coultais DB, Zumwalt RE, Black WC, Sobonya RE. The epidemiology of interstitial lung diseases. *Am J Respir Crit Care Med.* 1994;150:967-72.
- Flaherty KR. High-resolution computed tomography and the many faces of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2008;177:367-8.
- Johkoh T, Muller NL, Cartier Y, Kavanagh PV, Hartman TE, Akira M, et al. Idiopathic interstitial pneumonias: Diagnostic accuracy of thin-section CT in 129 patients. *Radiology.* 1999;211:555-60.
- Muller NL, Colby TV. Idiopathic interstitial pneumonias: High-resolution CT and histologic findings. *Radiographics.* 1997;17:1016-22.
- Lynch DA, David Godwin J, Safrin S, Starko KM, Hormel P, Brown KK, et al. High-resolution computed tomography in idiopathic pulmonary fibrosis: Diagnosis and prognosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005;172:488-93.
- Primack SL, Remy-Jardin M, Remy J, Muller NL. High-resolution CT of the lung: Pitfalls in the diagnosis of infiltrative lung disease. *AJR Am J Roentgenol.* 1996;167:413-8.
- Lynch DA, Travis WD, Muller NL, Galvin JR, Hansell DM, Grenier PA, et al. Idiopathic interstitial pneumonias: CT features. *Radiology.* 2005;236:10-21.
- Schmidt SL, Sundaram B, Flaherty KR. Diagnosing fibrotic lung disease: When is high-resolution computed tomography sufficient to make a diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis? *Respirology.* 2005;14:934-9.
- 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.
- Epler GR, McCloud TC, Gaensler EA, Mikus JP, Carrington CB. Normal chest roentgenograms in chronic diffuse infiltrative lung disease. *N Engl J Med.* 1978;298:934-9.
- Orens JB, Kazerooni EA, Martínez FJ, Curtis JL, Gross BH, Flint A, et al. The sensitivity of high-resolution CT in detecting idiopathic pulmonary fibrosis proved by open lung biopsy. A prospective study. *Chest.* 1995;108:109-15.
- Johkoh T, Muller NL, Nakamura H. Multidetector spiral high-resolution computed tomography of the lungs: Distribution of findings on coronal image reconstructions. *J Thorac Imaging.* 2002;17:291-305.
- Honda O, Johkoh T, Tomiyama N, Kozuka T, Mihara N, Koyama M, et al. High-resolution CT using multidetector CT equipment: Evaluation of image quality in 11 cadaveric lungs and a phantom. *AJR Am J Roentgenol.* 2001;177:875-9.
- Johkoh T, Honda O, Mihara N, Kozuka T, Tomiyama N, Hamada S, et al. Pitfalls in the interpretation of multidetector-row helical CT images at window width and level setting for lung parenchyma. *Radiat Med.* 2001;19:181-4.
- Johkoh T, Honda O, Yamamoto S, Tomiyama N, Koyama M, Kozuka T, et al. Evaluation of image quality and spatial resolution of low-dose high-pitch multidetector-row helical high-resolution CT in 11 autopsy lungs and a wire phantom. *Radiat Med.* 2001;19:279-84.
- 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.
- Best AC, Meng J, Lynch AM, Bozic CM, Miller D, Grunwald GK, et al. Idiopathic pulmonary fibrosis: Physiologic tests, quantitative CT indexes, and CT visual scores as predictors of mortality. *Radiology.* 2008;246:935-40.
- Franquet T, Giménez A. Neumonías intersticiales idiopáticas. *Radiología.* 2012;54:479-89.
- Copley SJ, Wells AU, Sivakumaran P, Rubens MB, Lee YC, Desai SR, et al. Asbestosis and idiopathic pulmonary fibrosis: Comparison of thin-section CT features. *Radiology.* 2003;229:731-6.
- Franquet T. High-resolution CT of lung disease related to collagen vascular disease. *Radiol Clin North Am.* 2001;39:1171-87.
- Cleverley JR, Sreaton NJ, Hiorns MP, Flint JD, Muller NL. Drug-induced lung disease: High-resolution CT and histological findings. *Clin Radiol.* 2002;57:292-9.
- Silva CI, Muller NL. Drug-induced lung diseases: Most common reaction patterns and corresponding high-resolution CT manifestations. *Semin Ultrasound CT MR.* 2006;27:111-6.

23. Rossi SE, Erasmus JJ, McAdams HP, Sporn TA, Goodman PC. Pulmonary drug toxicity: Radiologic and pathologic manifestations. *Radiographics.* 2000;20:1245–59.
24. Churg A, Muller NL, Flint J, Wright JL. Chronic hypersensitivity pneumonitis. *Am J Surg Pathol.* 2006;30:201–8.
25. Padley SP, Padhani AR, Nicholson A, Hansell DM. Pulmonary sarcoidosis mimicking cryptogenic fibrosing alveolitis on CT. *Clin Radiol.* 1996;51:807–10.
26. Katzenstein AL, Fiorelli RF. Nonspecific interstitial pneumonia/fibrosis. Histologic features and clinical significance. *Am J Surg Pathol.* 1994;18:136–47.
27. Silva CI, Muller 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.
28. 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.
29. Park JS, Lee KS, Kim JS, Park CS, Suh YL, Choi DL, et al. Nonspecific interstitial pneumonia with fibrosis: Radiographic and CT findings in seven patients. *Radiology.* 1995;195:645–8.
30. Kim EY, Lee KS, Chung MP, Kwon OJ, Kim TS, Hwang JH. Nonspecific interstitial pneumonia with fibrosis: Serial high-resolution CT findings with functional correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 1999;173:949–53.
31. Johkoh T, Muller NL, Colby TV, Ichikado K, Taniguchi H, Kondoh Y, et al. Nonspecific interstitial pneumonia: Correlation between thin-section CT findings and pathologic subgroups in 55 patients. *Radiology.* 2002;225:199–204.
32. Ryu JH, Myers JL, Capizzi SA, Douglas WW, Vassallo R, Decker PA. Desquamate interstitial pneumonia and respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease. *Chest.* 2005;127:178–84.
33. Craig PJ, Wells AU, Doffman S, Rassi D, Colby TV, Hansell DM, et al. Desquamate interstitial pneumonia, respiratory bronchiolitis and their relationship to smoking. *Histopathology.* 2004;45:275–82.
34. 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.
35. Hartman TE, Primack SL, Swensen SJ, Hansell DM, McGuinness G, Muller NL. Desquamate interstitial pneumonia: Thin-section CT findings in 22 patients. *Radiology.* 1993;187:787–90.
36. Akira M, Yamamoto S, Hara H, Sakatani M, Ueda E. Serial computed tomographic evaluation in desquamate interstitial pneumonia. *Thorax.* 1997;52:333–7.
37. Carrington CB, Gaensler EA, Coutu RE, Fitzgerald MX, Gupta RG. Natural history and treated course of usual and desquamate interstitial pneumonia. *N Engl J Med.* 1978;298:801–9.
38. Flaherty KR, Hunninghake GG. Smoking: An injury with many lung manifestations. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005;172:1070–1.
39. Heyneman LE, Ward S, Lynch DA, Remy-Jardin M, Johkoh T, Muller NL. Respiratory bronchiolitis, respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease, and desquamate interstitial pneumonia: Different entities or part of the spectrum of the same process? *AJR Am J Roentgenol.* 1999;173:1617–22.
40. Park JS, Brown KK, Tuder RM, Hale VA, King Jr TE, Lynch DA. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease: radiologic features with clinical and pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr.* 2002;26:13–20.
41. Johkoh T, Muller NL, Taniguchi H, Kondoh Y, Akira M, Ichikado K, et al. Acute interstitial pneumonia: Comparison of high-resolution computed tomography findings in 36 patients. *Radiology.* 1999;211:859–63.
42. Ichikado K, Suga M, Muller NL, Taniguchi H, Kondoh Y, Akira M, et al. Acute interstitial pneumonia: Comparison of high-resolution computed tomography findings between survivors and nonsurvivors. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;165:1551–6.
43. Ichikado K, Johkoh T, Ikezoe J, Takeuchi N, Kohno N, Arisawa J, et al. Acute interstitial pneumonia: High-resolution CT findings correlated with pathology. *AJR Am J Roentgenol.* 1997;168:333–8.
44. Primack SL, Hartman TE, Ikezoe J, Akira M, Sakatani M, Muller NL. Acute interstitial pneumonia: Radiographic and CT findings in nine patients. *Radiology.* 1993;188:817–20.
45. Nicholson AG, Wotherspoon AC, Diss TC, Hansell DM, du Bois R, Sheppard MN, et al. Reactive pulmonary lymphoid disorders. *Histopathology.* 1995;26:405–12.
46. Koss MN, Hochholzer L, Langloss JM, Wehunt WD, Lazarus AA. Lymphoid interstitial pneumonia: Clinicopathological and immunopathological findings in 18 cases. *Pathology.* 1987;19:178–85.
47. Bouros D, Wells AU, Nicholson AG, Colby TV, Polychronopoulos V, Pantelidis P, et al. Histopathologic subsets of fibrosing alveolitis in patients with systemic sclerosis and their relationship to outcome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;165:1581–6.
48. Tanaka N, Kim JS, Newell JD, Brown KK, Cool CD, Meehan R, et al. Rheumatoid arthritis-related lung diseases: CT findings. *Radiology.* 2004;232:81–91.
49. Tansey D, Wells AU, Colby TV, Ip S, Nikolakoupolou A, du Bois RM, et al. Variations in histological patterns of interstitial pneumonia between connective tissue disorders and their relationship to prognosis. *Histopathology.* 2004;44:585–96.
50. Franquet T, Giménez A, Monill JM, Díaz C, Geli C. Primary Sjögren's syndrome and associated lung disease. CT findings in 50 patients. *AJR Am J Roentgenol.* 1999;169:655–8.
51. Adler BD, Padley SP, Muller NL, Remy-Jardin M, Remy J. Chronic hypersensitivity pneumonitis: High-resolution CT and radiographic features in 16 patients. *Radiology.* 1992;185:91–5.