

Fibroelastosis pleuroparenquimatosas: una aproximación a los hallazgos clínico-radiológicos.

Jesús García López¹, María Guerrero Martín¹, Paola Moncayo Hinojosa¹, Irene Martín Lores¹, Lorena Martínez Fontanet¹, Elena Luque Beltran¹, Paula Martín Almazan², Cristina Matesanz López².

¹ Servicio de radiodiagnóstico Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

² Servicio de neumología Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Objetivos docentes

- Realizar una revisión teórica general de la fibroelastosis pleuroparenquimatosas (FEPP).
 - Describir el espectro de los hallazgos radiológicos más frecuentemente asociados a esta patología, ilustrándolos con imágenes de casos disponibles en nuestro centro.
-

Aspectos generales

- Es una enfermedad pulmonar intersticial poco común que se caracteriza por una fibrosis densa y elástica en la pleura visceral y el parénquima subpleural^[1].
 - Se estima una prevalencia de 0.06% en la población general^[2].
 - Puede aparecer a cualquier edad, aunque el pico de presentación está en la sexta década de la vida (media de 53-57 años)^[5].
 - Afecta a hombres y mujeres por igual^[1].
-

Aspectos generales

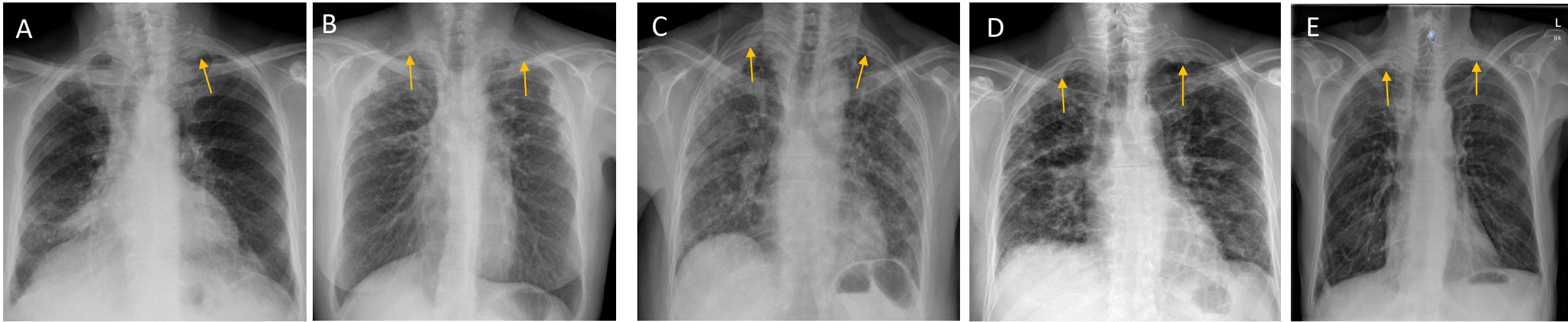
- La forma de presentación más frecuente es idiopática^[2].
 - Puede ser secundaria o estar asociada a un numeroso grupo de condiciones^[2].
 - En un 20% de los casos se asocia a conectivopatías^[4].
 - Se han descrito formas asociadas a fármacos, quimioterapia, radioterapia, exposiciones ambientales, pos-trasplante, etc^[2-3].
-

Aspectos generales

- La disnea es el síntoma mas frecuente. También puede aparecer tos y perdida de peso en etapas avanzadas^[2-3].
 - Al examen físico destaca la presencia de hábito asténico, no suelen presentar crepitantes inspiratorios. Pueden haber acropaquias^[1,3,6].
 - El platirórax (tórax plano) se describe hasta en el 50% de los pacientes. La hendidura supraesternal también se describe como hallazgo radiológico típico^[5-6].
 - No es rara la aparición de neumotórax (30-75%)^[2].
-

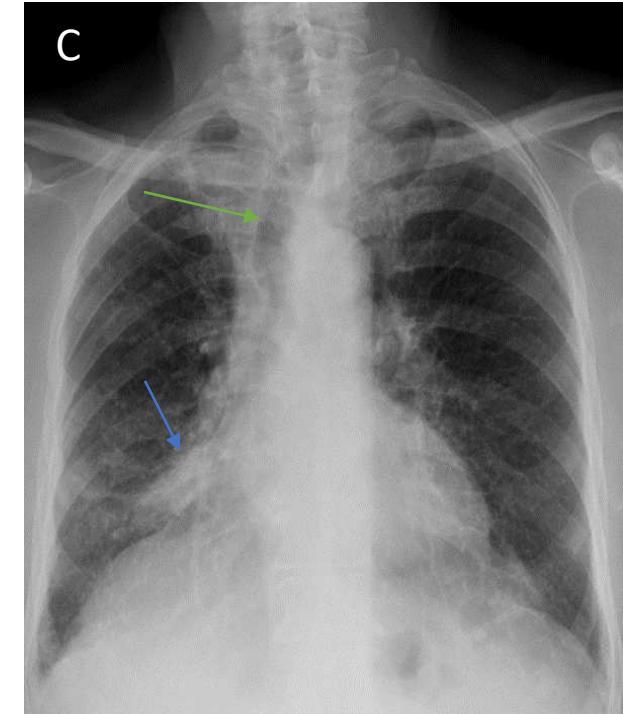
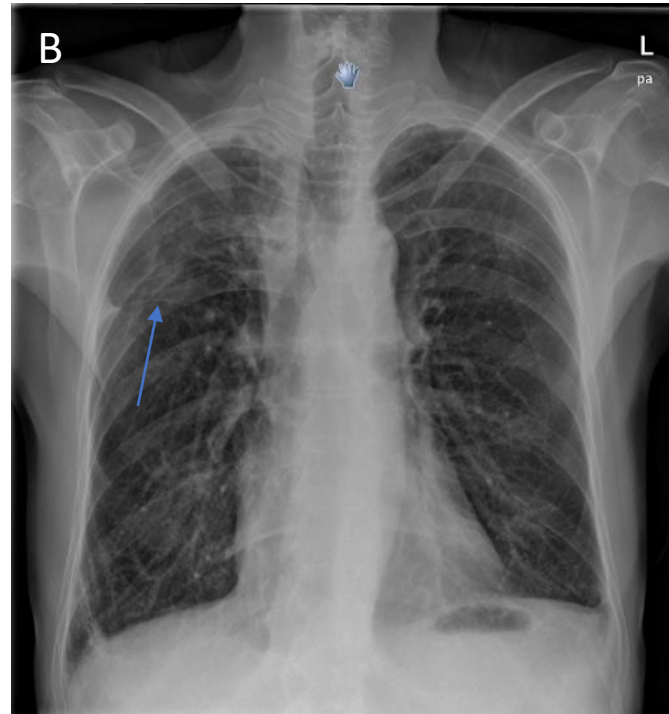
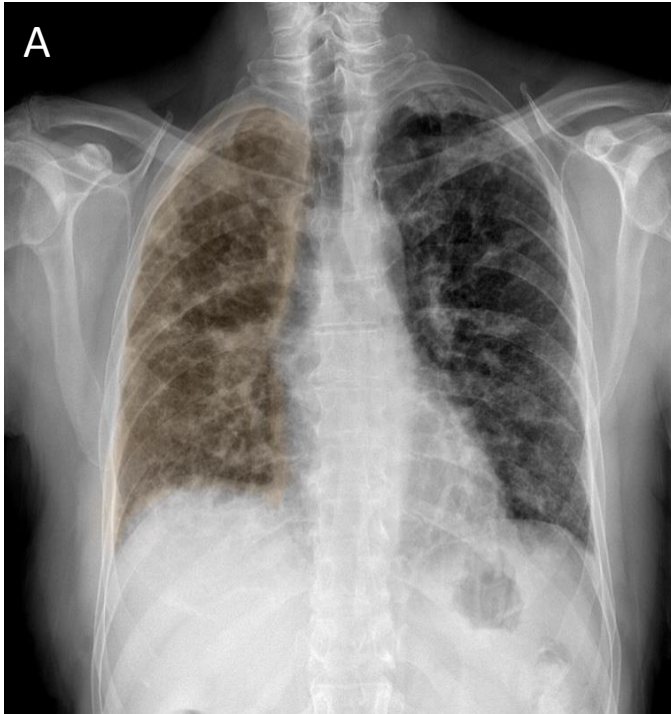
Hallazgos radiológicos - Radiografía (Rx)

Radiografías de tórax posteroanterior (PA) de diversos pacientes con fibroelastosis pleuroparenquimatosa (FEPP)



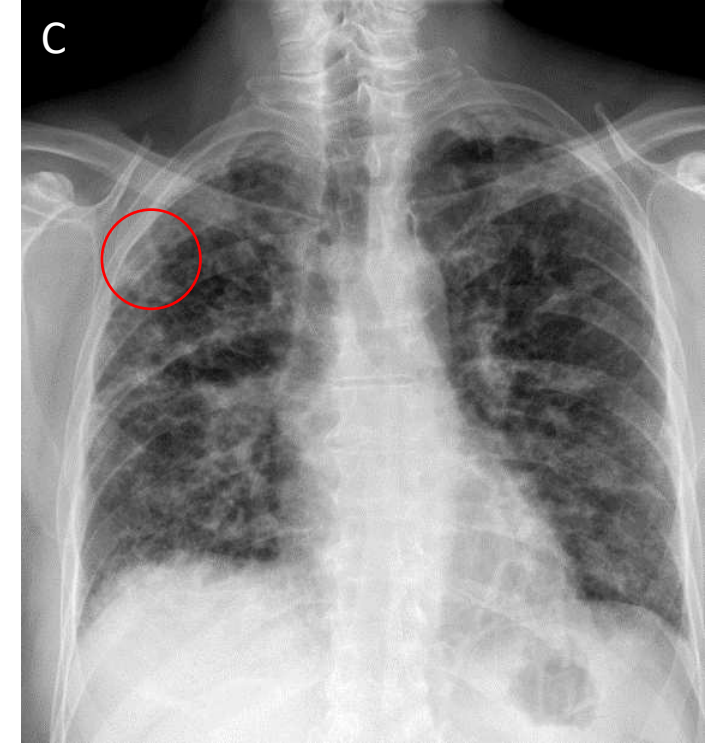
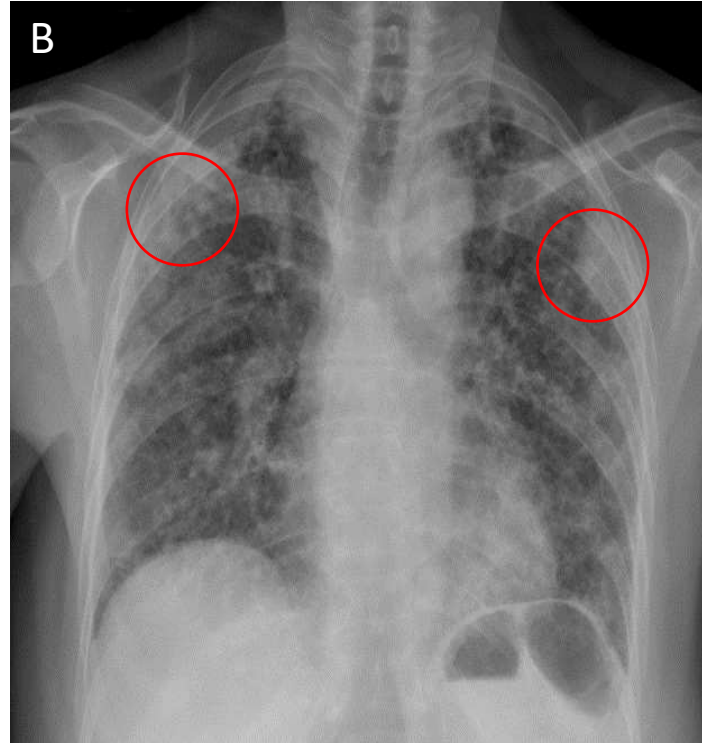
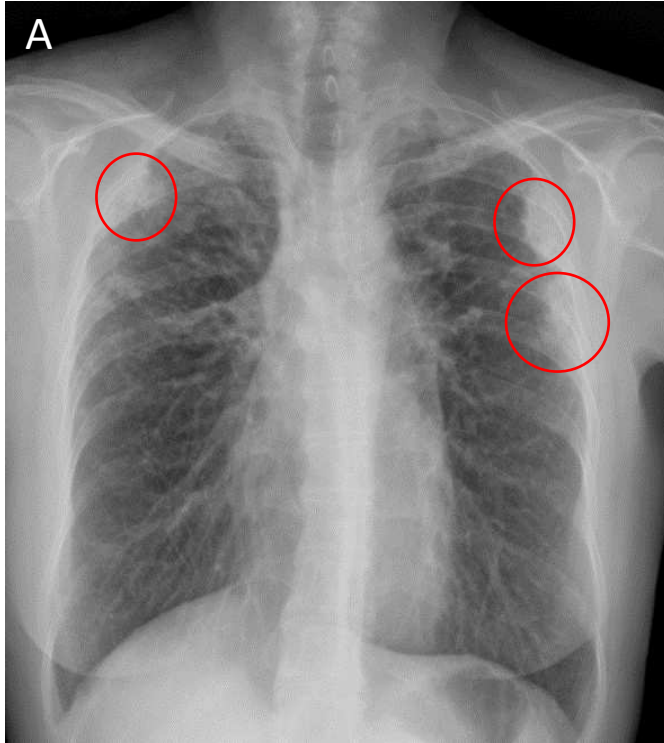
- La Rx de tórax inicialmente puede ser normal^[1].
- Frecuentemente se observa un **engrosamiento pleuroapical bilateral** simétrico o asimétrico (**flechas amarillas en figuras A-E**)^[3].
- Afectación predominante de lóbulos superiores (LLSS).

Hallazgos radiológicos - Radiografía



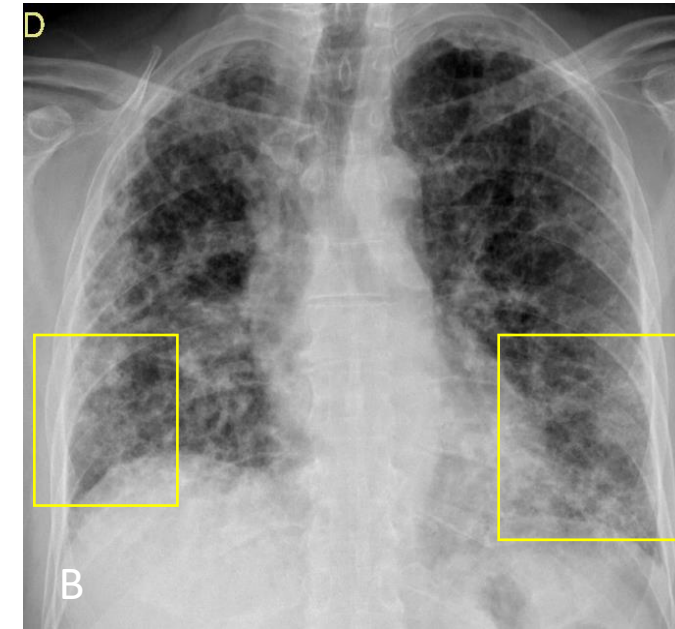
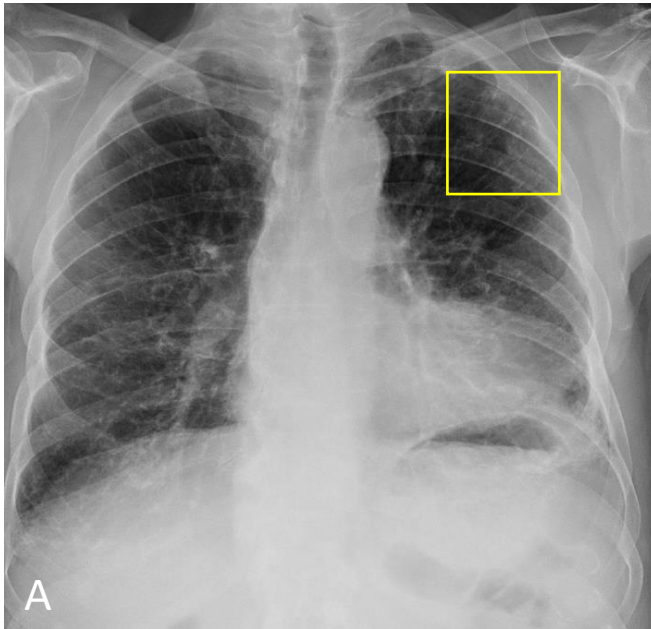
Se asocian en la mayoría de los casos **signos de pérdida de volumen** como asimetría en el tamaño pulmonar (en A el **pulmón derecho** es mas pequeño que el izquierdo), desplazamiento cisural (**flecha azul en B**), desplazamiento traqueal (**flecha verde en C**) y colapso de lóbulos (la **flecha azul en C** muestra colapso del lóbulo medio [LM])^[2-3].

Hallazgos radiológicos - Radiografía



Consolidaciones subpleurales en LLSS (círculos rojos)^[2-3].

Hallazgos radiológicos - Radiografía



Afectación intersticial reticular bilateral de predominio subpleural que inicialmente se localiza en LLSS (recuadro amarillo A) pero que puede extenderse a todo el parénquima en fases avanzadas (recuadros amarillos en B)^[2-3].

Hallazgos radiológicos - Tomografía computarizada (TC)

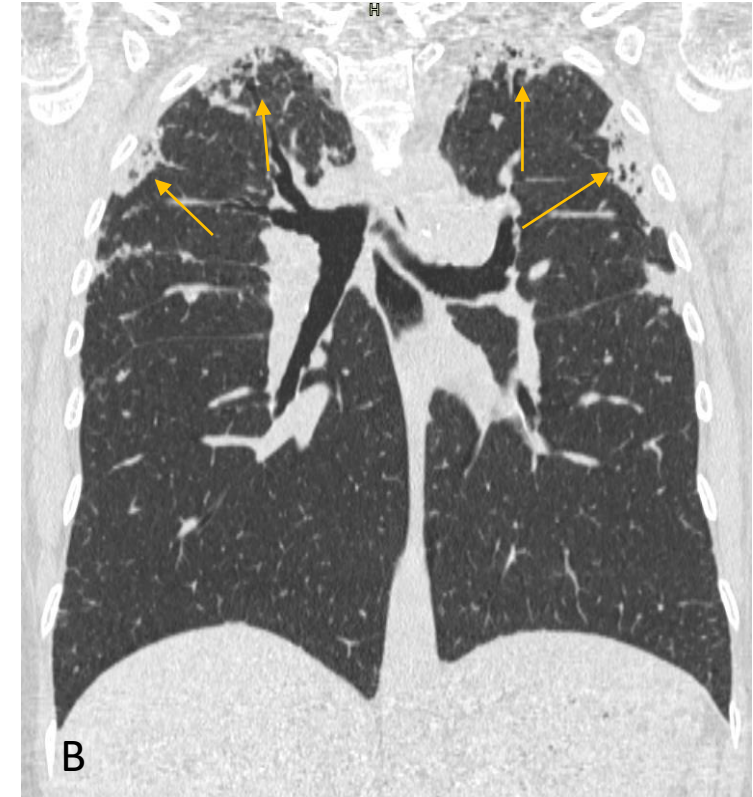
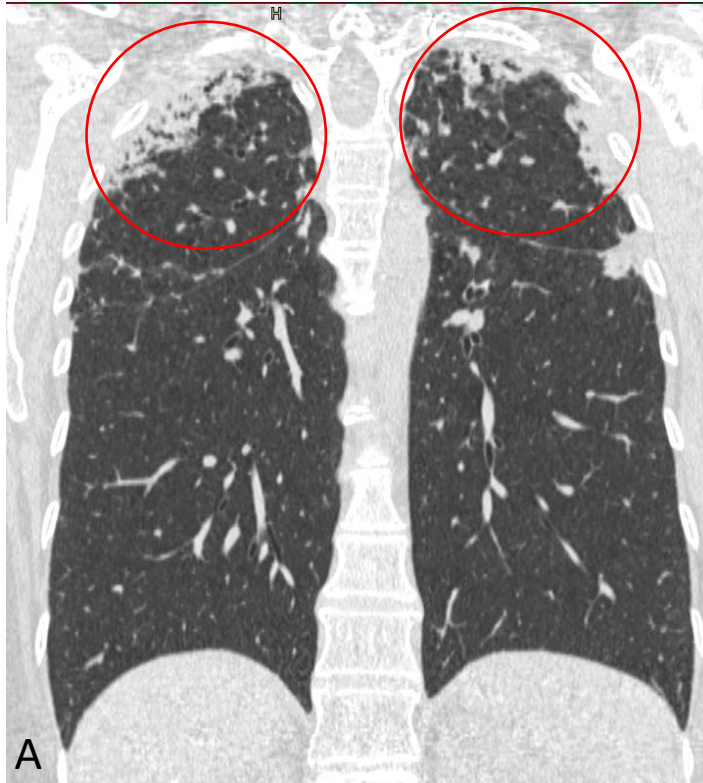
- La TC de tórax es el estudio de elección ya que en muchos casos permite realizar el diagnóstico sin necesidad de histología^[3].
 - Permite una mejor caracterización de los hallazgos descritos en la Rx de tórax^[3].
 - Permite además caracterizar la asociación con otras entidades (hasta en 50% coexisten otros patrones radiológicos) ^[2].
-

Hallazgos radiológicos - TC

TC de tórax en ventana de pulmón de diversos pacientes con FEPP

Gradiente apico-basal^[3]

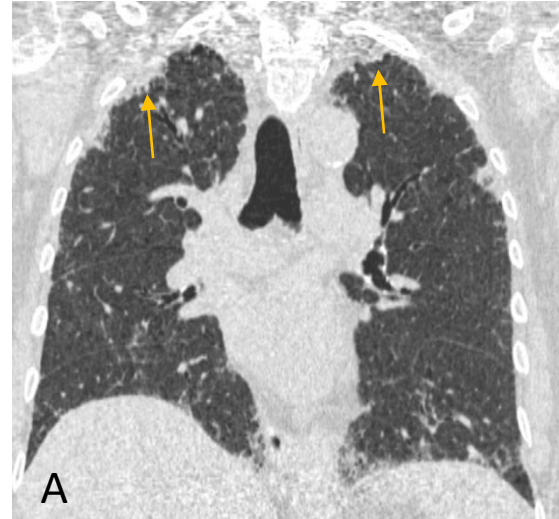
*Reconstrucción coronal de TC de tórax. Se observa clara afectación apical (**círculos rojos en A**) con respecto basal. Se señala el engrosamiento apical y las consolidaciones subpleurales en ambos LLSS (**flechas amarillas en B**).*



Hallazgos radiológicos - TC

Engrosamiento apical bilateral y consolidaciones subpleurales^[2-3]

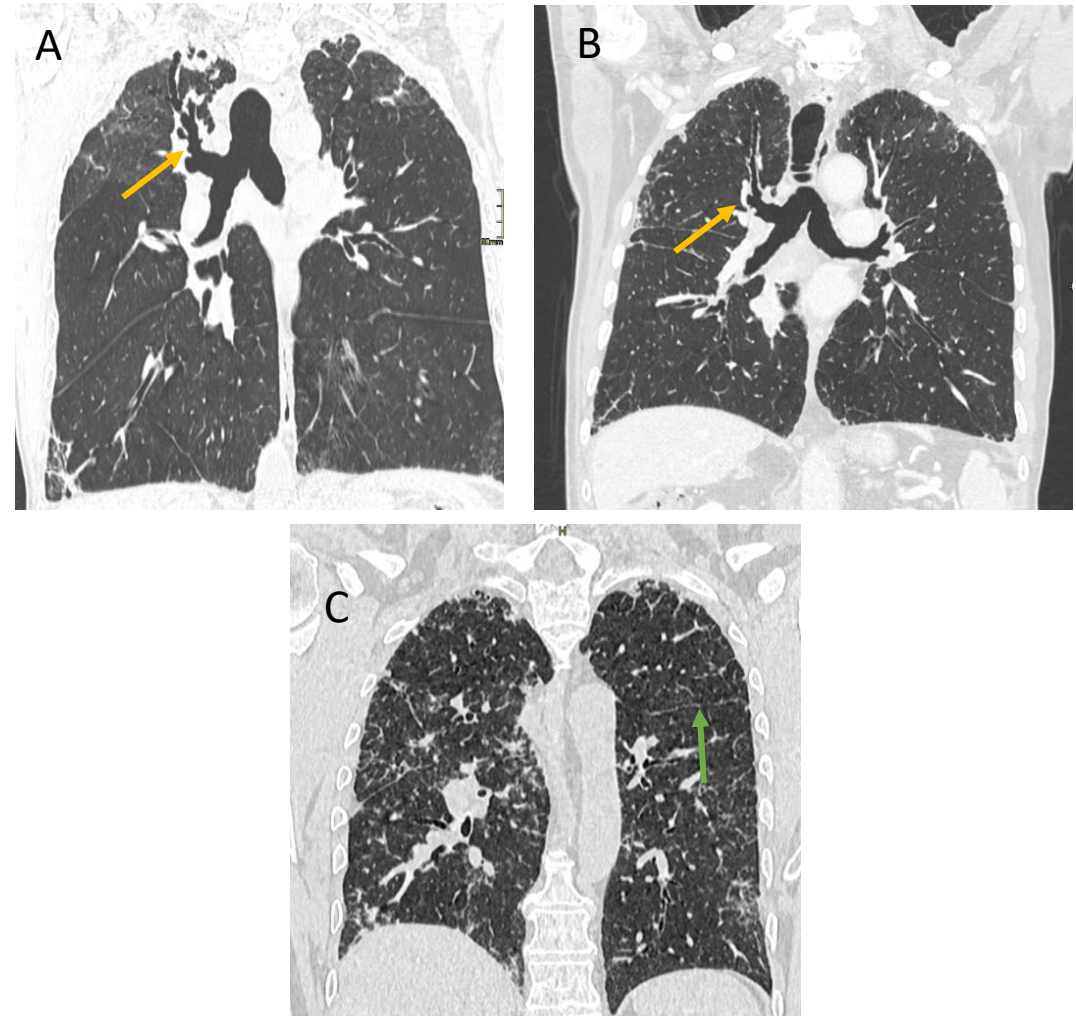
TC de tórax con reconstrucciones coronales (A y C) y axiales (B y D) de dos pacientes con FEPP. Se señalan el engrosamiento apical bilateral (flechas amarillas en A y C) y las consolidaciones subpleurales bilaterales (círculos rojos en B y D) ^[2-3].



Hallazgos radiológicos - TC

Signos de pérdida de volumen^[2-3]

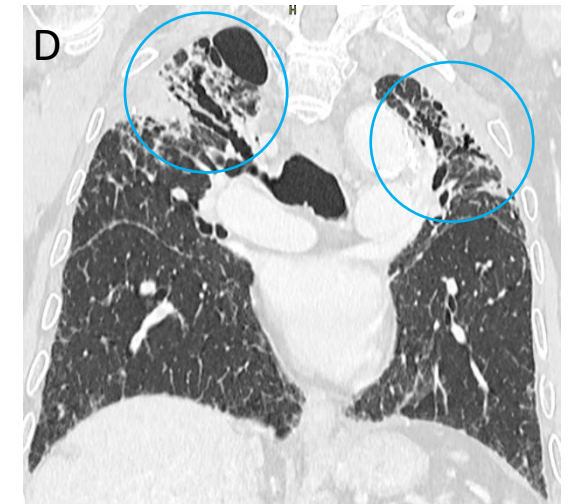
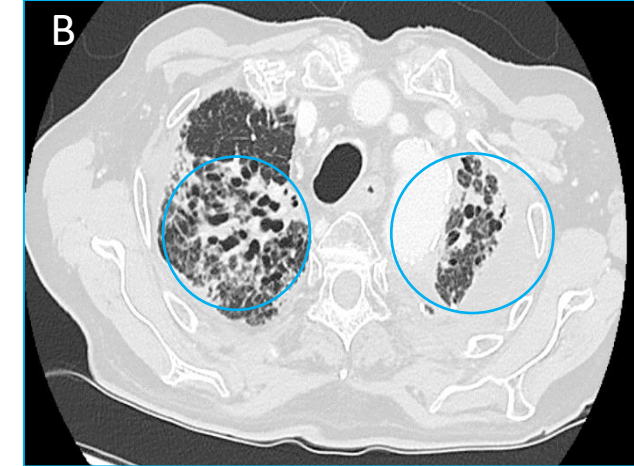
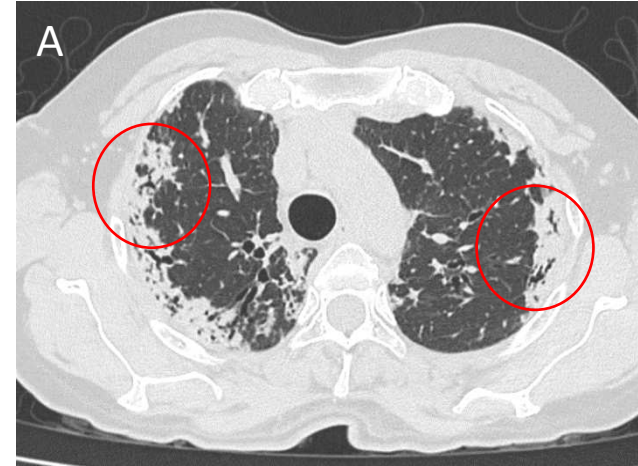
TC de tórax con reconstrucciones coronales de diversos pacientes con FEPP. Se señalan el ascenso del hilio derecho con tracción craneal del bronquio lobar superior derecho (**flecha amarilla en A y B**). La **flecha verde en C** señala el desplazamiento de la cisura mayor izquierda^[2-3].



Hallazgos radiológicos - TC

Bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción^[1-3].

*TC de tórax con reconstrucción axial (A-C) y coronal (D) de diversos pacientes con FEPP. En el área englobada en los **círculos rojos** se señalan las dilataciones de bronquios y bronquiolos en los LLSS que coinciden con áreas de fibrosis (imágenes A y C). Las imágenes B y D muestran bronquiectasias de LLSS con mayor pérdida de volumen del LSI (**círculos azules**).*

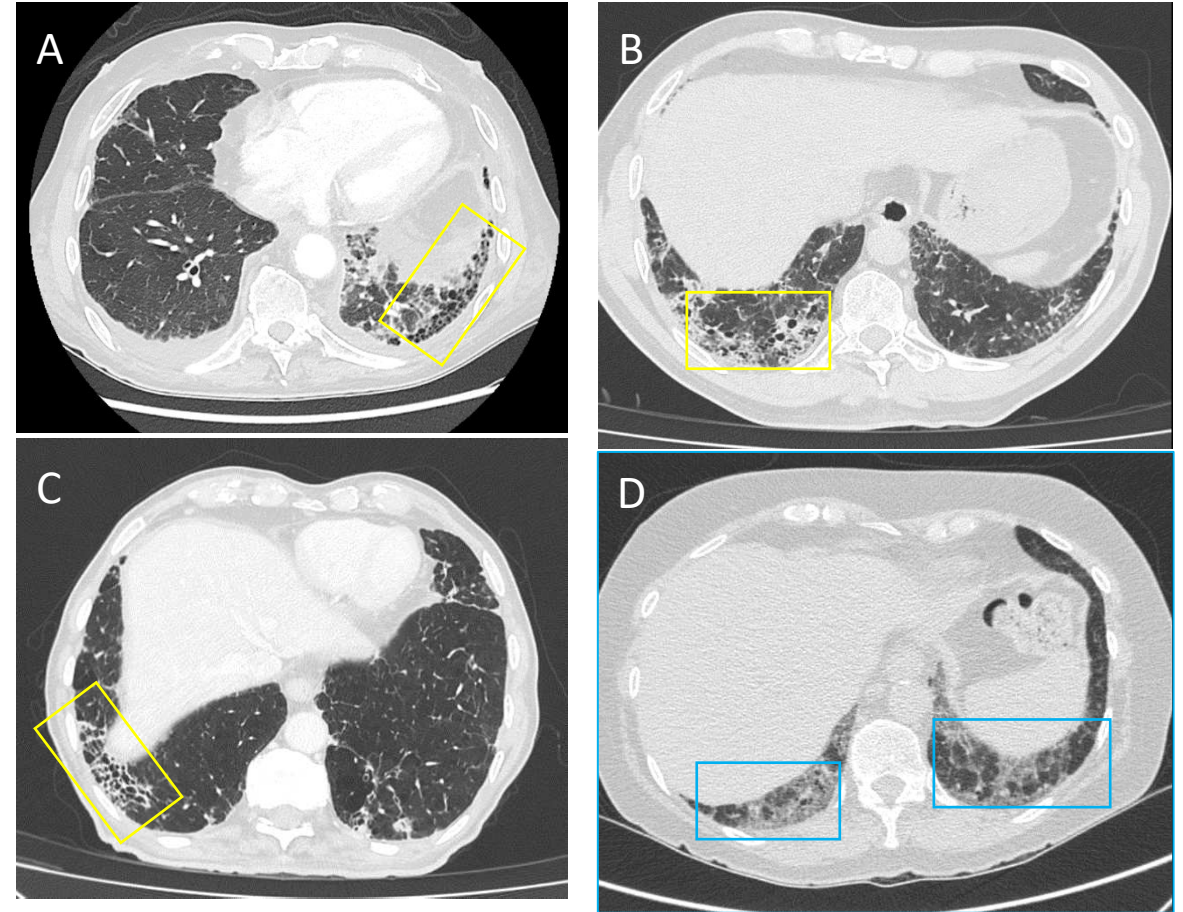


Hallazgos radiológicos - TC

Compromiso de LLI

Hasta en un 50% de los casos coexisten patrones de otras enfermedades intersticiales en las bases^[2-3].

TC de tórax con reconstrucciones axiales de diversos pacientes con FEPP. Los **recuadros amarillos** muestran afectación basal con patrón de **NIU** (imágenes A-C) mientras que los **recuadros azules** señalan una **NINE fibrótica** (imagen D).



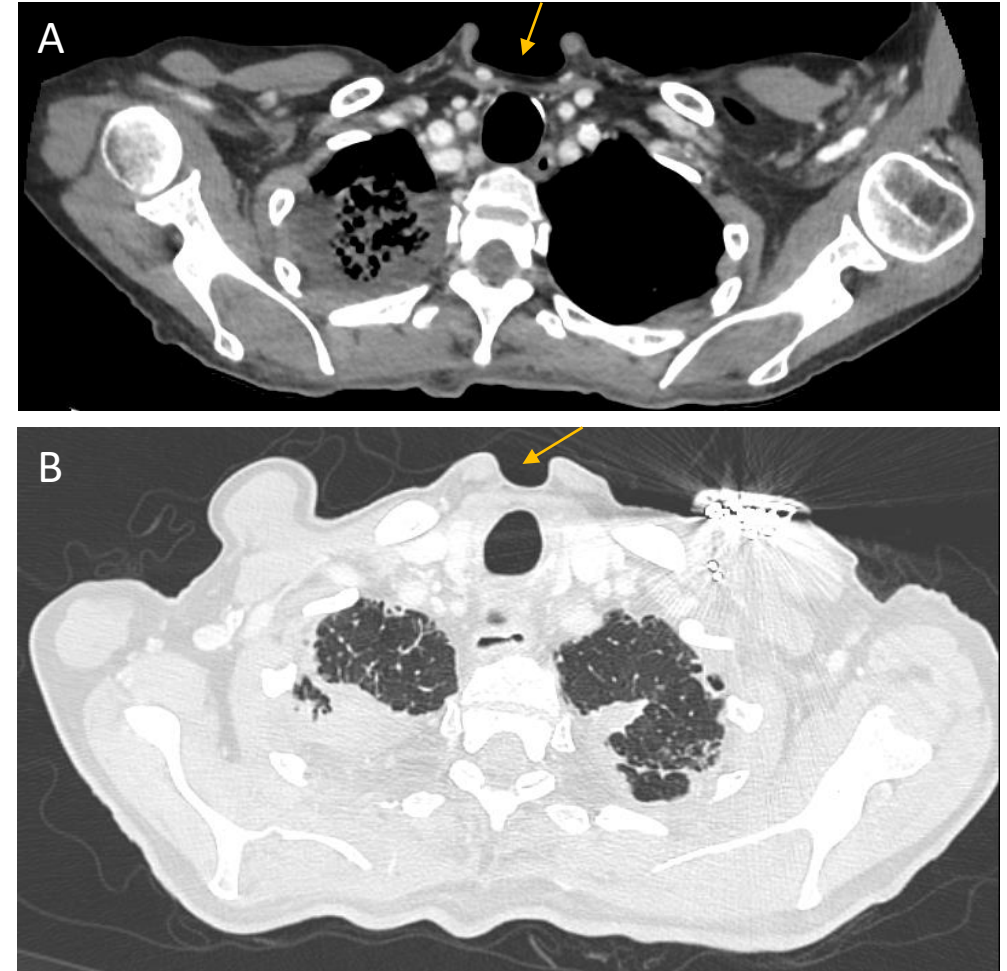
Hallazgos radiológicos - TC

Hendidura supraesternal profunda

Se conocen pocos datos sobre su incidencia pero se describe como un signo radiológico evidente en esta enfermedad^[2-3].

La hendidura se vuelve mas prominente debido a la retracción torácica por la perdida de volumen de los LLSS^[2-3].

Las imágenes muestran *cortes axiales de TC en ventana mediastino (A) y pulmón (B)* con hendidura prominente (flechas amarillas).



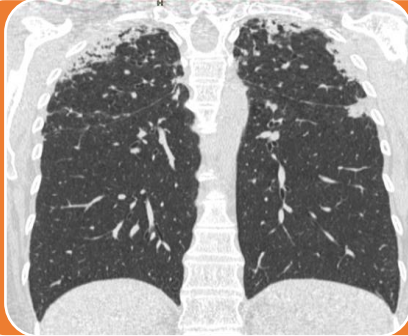
Diagnóstico

- Clínica inespecífica: Disnea, tos, pérdida de peso, dolor pleurítico^[1-2].
 - Función pulmonar: Patrón restrictivo con disminución de la capacidad vital forzada. La difusión de CO₂ suele ser normal^[1].
 - Criterios radiológicos de Reddy et al.: Herramienta fundamental para estandarizar el diagnóstico mediante TC^[3].
 - Anatomía patológica: Fibrosis densa elástica con demarcación nítida entre parénquima sano y enfermo^[1-3].
-

Criterios diagnósticos de *Reddy et al.* (2012)

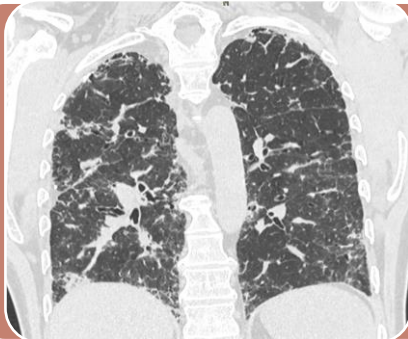
- Dado que la biopsia conlleva riesgo de complicaciones estos criterios permiten la aproximación diagnóstica solo con hallazgos de imagen sin necesidad de comprobación histológica^[1-4].
 - Clasifican el diagnóstico en definitivo, compatible e inconsistente.
-

Criterios diagnósticos de *Reddy et al.* (2012)



FEAP definitiva^[1-2]

- Engrosamiento pleuroapical bilateral.
- Fibrosis subpleural y signos de pérdida de volumen.
- Cambios limitados a los LLSS.



Compatible con FEAP^[1-2]

- Existen rasgos de la enfermedad pero la distribución no es tan pura.
- Engrosamiento pleural y fibrosis subpleural en LLSS.
- Fibrosis en otros lóbulos o patrones coexistentes en bases /campos medios.



Inconsistente con FEAP^[1-2]

- Los hallazgos radiológicos no muestran el patrón característico de afectación subpleural apical predominante o la fibrosis no cumple con los rasgos morfológicos de la fibroelastosis.

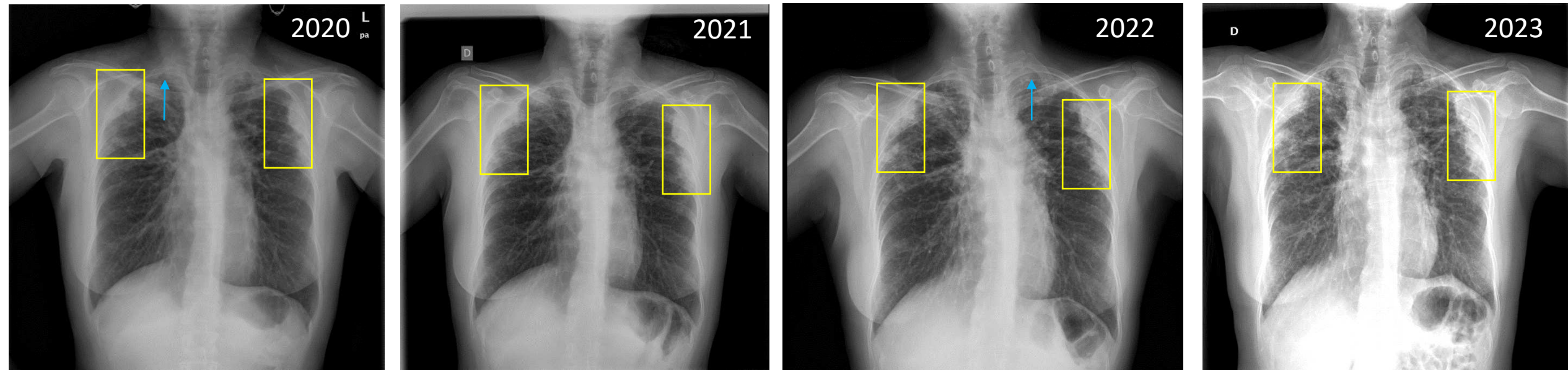
Evolución

- Progresión lenta: La enfermedad se mantiene relativamente estable a largo plazo o presenta un declive lento durante un periodo de 10 a 20 años tras la presentación inicial^[5].
 - Progresión rápida: Deterioro acelerado en un corto periodo de tiempo^[5].
 - La evolución es heterogénea y variable en cada serie^[5].
 - El tiempo entre el primer hallazgo radiológico incidental y la aparición de síntomas puede variar desde unos pocos meses hasta varios años^[2].
 - Desde que el paciente nota los primeros síntomas hasta que se establece el diagnóstico transcurren de 2 a 3 años de media^[2].
-

Evolución

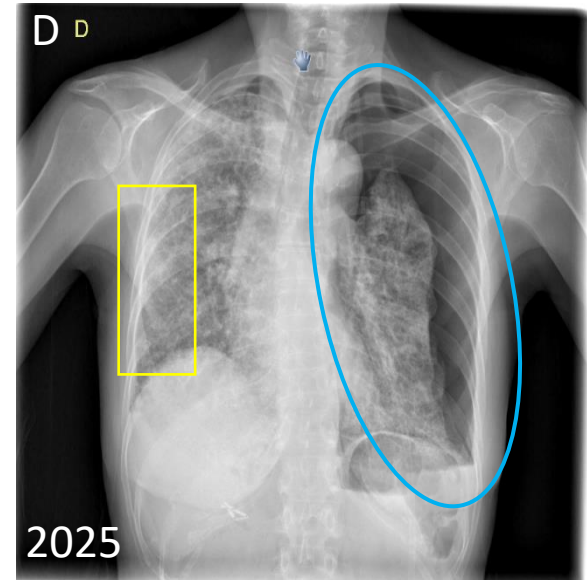
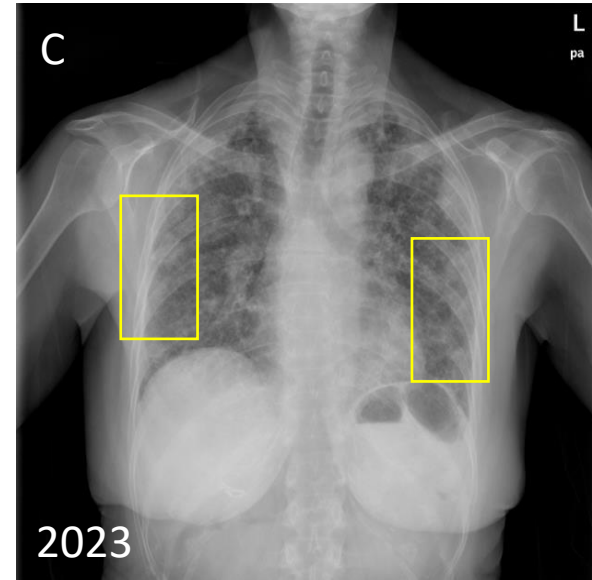
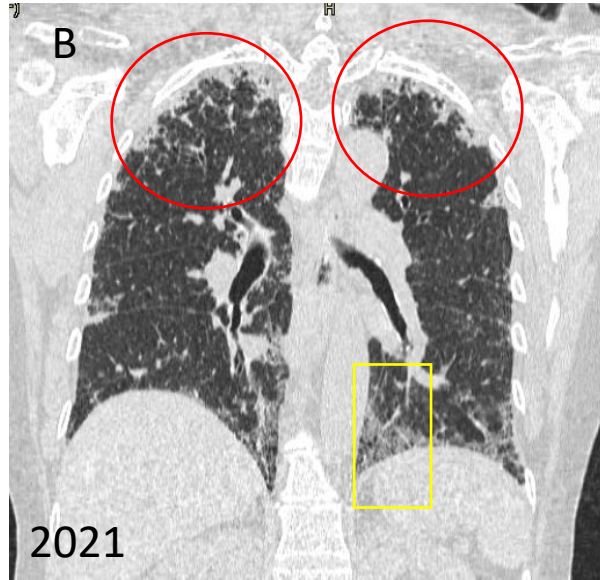
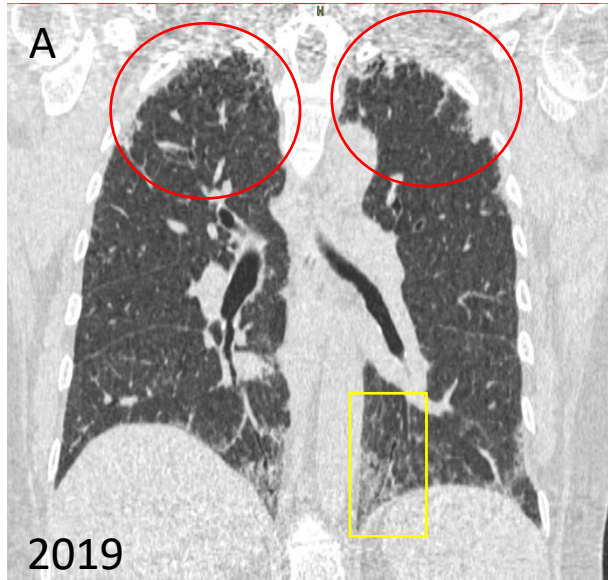
- Radiológicamente, la progresión se define por el aumento de las consolidaciones en los lóbulos superiores y una disminución marcada del volumen pulmonar superior en evaluaciones seriadas^[1-2].
 - La progresión suele ser más rápida y el pronóstico peor cuando la FEPP coexiste con otros patrones de fibrosis, especialmente con el de NIU en los lóbulos inferiores^[1-2].
-

Evolución: estabilidad



*Rx de tórax PA. Se muestra la evolución a lo largo de cuatro años de una paciente con FEPP. Radiológicamente se mantiene **estable** (progresión lenta) sin aumento de los cambios en los LLSS. Nótese las consolidaciones subpleurales bilaterales (**recuadros amarillos**) con engrosamiento pleuroapical bilateral (**flechas azules**). La paciente permanece estable en su condición clínica.*

Evolución: progresión

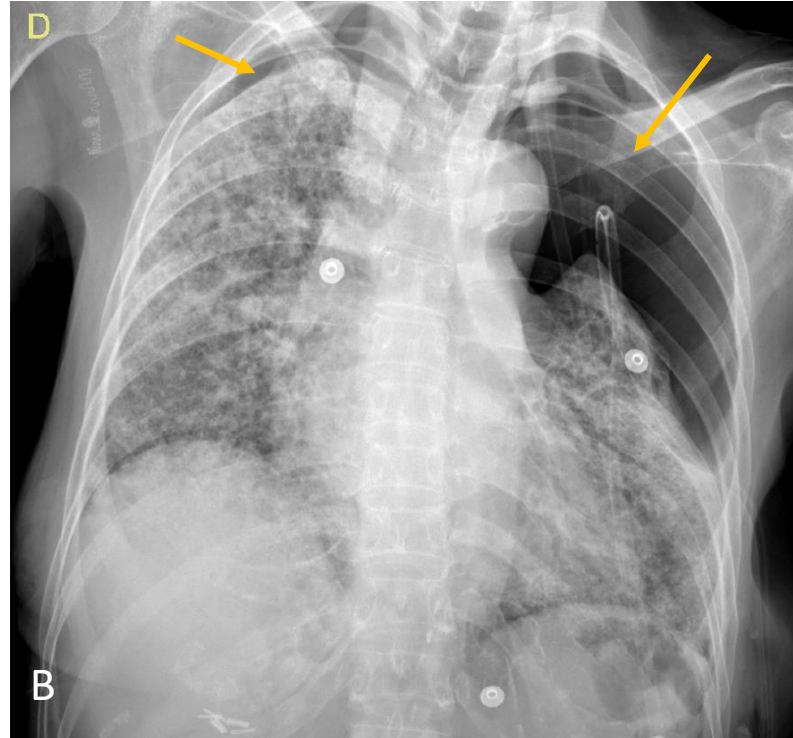
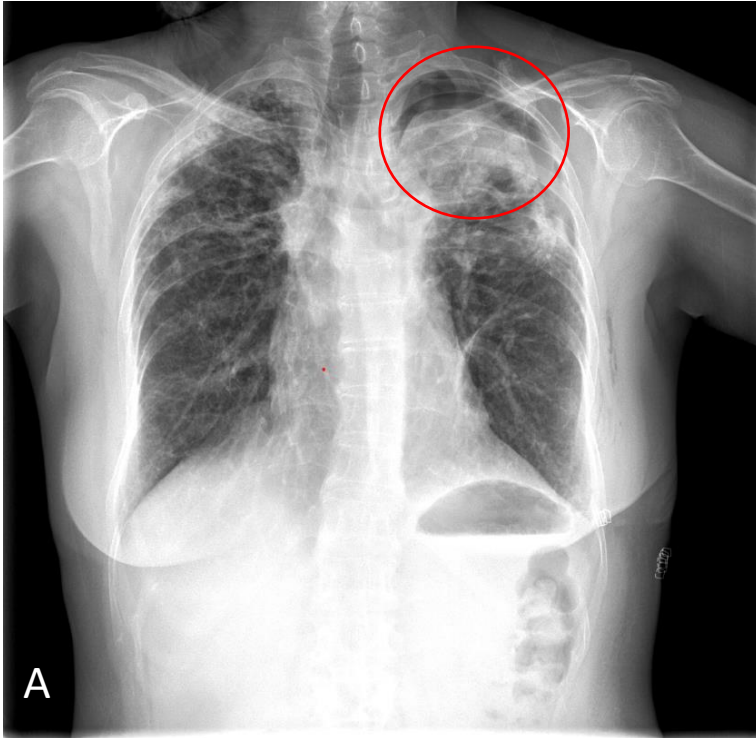


TC de tórax en reconstrucción coronal (imágenes A y B) y Rx de tórax (imagen C y D) que muestran progresión rápida en 5 años con claro aumento progresivo de las consolidaciones en LLSS (**círculos rojos en A y B**) y de la afectación intersticial (**recuadros amarillos en A-D**), hasta el desarrollo de complicaciones (extenso neumotórax izquierdo señalado con **la elipse azul** en D).
La paciente fallece como producto de sus complicaciones.

Evolución y supervivencia

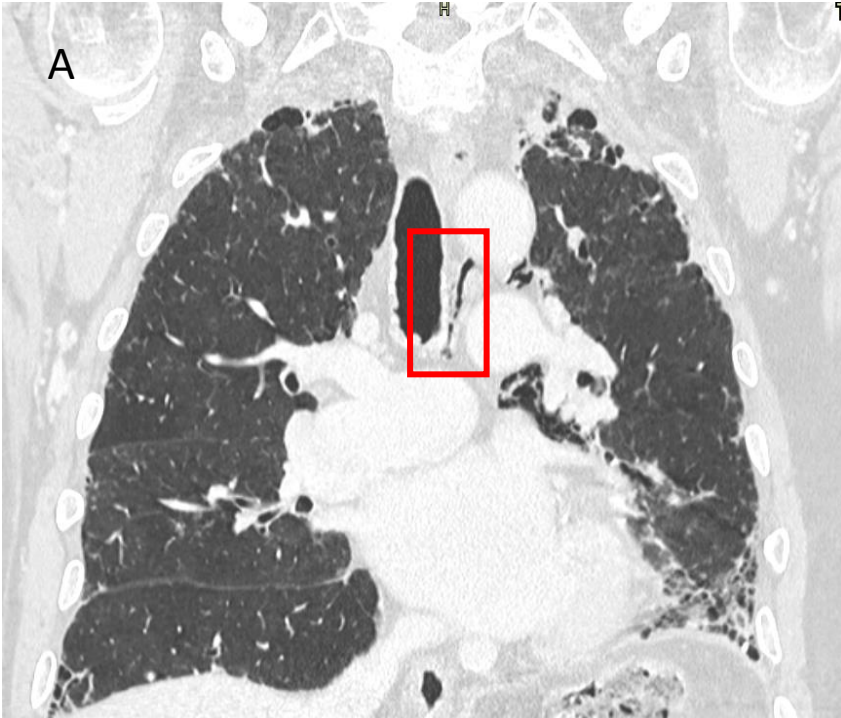
- La coexistencia con el patrón NIU en LLII es especialmente progresiva y fatal, con una supervivencia a los 5 años de solo el 33% al 58%^[3].
 - Etiologías específicas: Las formas idiopáticas en mujeres jóvenes y los casos secundarios a quimioterapia tienden a presentar un curso más agresivo^[6].
 - Complicaciones mecánicas: El desarrollo de neumotórax durante el seguimiento se asocia significativamente con una progresión más rápida hacia un desenlace fatal^[6].
-

Complicaciones



Rx de diferentes pacientes con FEPP donde se muestra neumotórax apical izquierdo en imagen A (círculo rojo) y neumotórax bilateral en imagen B (flechas amarillas).

Complicaciones



TC de tórax en reconstrucción coronal (A) donde se muestran signos de neumomediastino paratraqueal izquierdo (**recuadro rojo en A**) e imagen de TC axial (B) donde se señala un neumotórax anterior izquierdo (**flecha amarilla**) y una consolidación infecciosa en el LID (**recuadro azul en B**).

Conclusiones

- La FEPP es una enfermedad pulmonar intersticial rara que afecta predominantemente a los lóbulos superiores, siendo su rasgo histológico patognomónico la presencia de elastosis septal alveolar en la histología^[2].
- El diagnóstico ha evolucionado hacia el uso fundamental de la TC de tórax, que muestra hallazgos altamente sugerentes como el engrosamiento pleuroparenquimatoso apical, consolidaciones y pérdida de volumen que afecta a los LLSS^[1].
- La biopsia pulmonar quirúrgica suele desaconsejarse en la práctica habitual debido la alta incidencia de complicaciones graves como neumotórax persistente^[1].

BIBLIOGRAFÍA

1. Bonifazi M, Montero MA, Renzoni EA. Idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis. Curr Pulmonol Rep. 2017;6(1):9-15. DOI: <https://doi.org/10.1007/s13665-017-0160-5>
 2. Ricoy J, Suárez-Antelo J, Antúnez J, Martínez de Alegría A, Ferreiro L, Toubes ME, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: Clinical, radiological and histopathological features. Respir Med. 2022;191:106437. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2021.106437>
 3. Franquet T, Giménez Palleiro A. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis. Radiologia. 2023;64(4):301-307. DOI: [10.1016/j.rxeng.2022.12.002](https://doi.org/10.1016/j.rxeng.2022.12.002)
 4. Novella Navarro M, Calvo Aranda E, Cabrera Alarcón JL, García de la Peña Lefebvre P. Fibroelastosis pleuroparenquimatosas: un nuevo tipo de neumonía intersticial asociada a conectivopatías. Reumatol Clin. 2020;16(6):514-515. DOI: [10.3390/jcm13133675](https://doi.org/10.3390/jcm13133675)
 5. Yamakawa H, Oda T, Sugino K, Hirama T, Komatsu M, Katano T, et al. Proposed Clinical Algorithm for Pleuroparenchymal Fibroelastosis (PPFE). J Clin Med. 2024;13(13):3675. DOI: <https://doi.org/10.3390/jcm13133675>
 6. Cottin V, Si-Mohamed S, Diesler R, Bonniaud P, Valenzuela C. Pleuroparenchymal fibroelastosis. Curr Opin Pulm Med. 2022;28(5):432-440. DOI: <https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000000907>
-