

Espacios aéreos agrandados con fibrosis (AEF), una asociación inusual en Tomografía computerizada de alta resolución (TCAR).

Teresa Domínguez Cejas, Laura Moya García, Nalini María Bornot Román,
Percy Alexander Chaparro García.

Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila



OBJETIVO DOCENTE:

- ❖ Diferenciar radiológicamente esta entidad de la panalización del intersticio subpleural del patrón de neumonía intersticial usual (NIU), del patrón combinado de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE) así como de áreas enfisematosas aisladas, hallazgos que muchas veces coalescen en pacientes fumadores.
-

REVISIÓN DEL TEMA:

- Existe una amplia variedad de enfermedades respiratorias asociadas con el consumo de tabaco. Incluyen el cáncer de pulmón, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y patrones combinados de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE), caracterizados especialmente por condicionar un mal pronóstico.
 - El tabaco se considera per se un factor de riesgo para el desarrollo de cambios fibróticos intersticiales pulmonares, tanto de causa idiopática como secundaria.
-

REVISIÓN DEL TEMA:

- El enfisema coexiste con mucha frecuencia con estas alteraciones intersticiales relacionadas con el tabaco, incluso se refiere mayor extensión y gravedad del mismo cuando se asocian.
 - Entre estas enfermedades destaca la FIAT (fibrosis intersticial asociada al tabaco) o SRIF (Smoking related interstitial fibrosis), la cual se considera una entidad común aunque probablemente poco reconocida, dada la superposición de hallazgos y patrones en la TCAR así como a la falta de consenso diagnóstico clínico-radiológico.
-

REVISIÓN DEL TEMA:

- La FIAT fue descrita por primera vez por Katzenstein et al [1] en 2010, basándose en hallazgos histológicos encontrados en piezas de lobectomía en pacientes fumadores sin clínica evidente de enfermedad pulmonar intersticial. Se demostraron signos de enfisema asociado a fibrosis en la pared alveolar de pacientes fumadores, diferentes de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), tanto clínicamente como histológicamente.
-

REVISIÓN DEL TEMA:

- Consiste en una fibrosis intersticial hialinizante con engrosamiento por depósito de colágeno en los septos alveolares asociada a enfisema y a bronquiolitis respiratoria, con escasos o ausentes focos fibroblásticos, lo que le diferencia de otros patrones de FPI.
 - El término SRIF actualmente es sinónimo de espacios aéreos agrandados con fibrosis (AEF) y bronquiolitis respiratoria intersticial fibrótica (RB-ILD with fibrosis) puesto que la diferenciación radiológica e histopatológica entre ambas aún no se encuentra bien definida.
-

REVISIÓN DEL TEMA:

- Suele afectar predominantemente a pacientes de edad media, de entre 40 y 60 años, sin predilección por sexo, con una historia de tabaquismo conocida y una carga tabáquica estimada de entre 15-55 paquetes/año [1].
 - Los pacientes pueden ser asintomáticos o presentar tos y disnea de esfuerzo, que puede empeorar progresivamente si se acompaña de patrones de FPI, sobre todo del patrón NIU, siendo éstos los que condicionan el pronóstico del paciente.
-

REVISIÓN DEL TEMA:

- En las pruebas funcionales respiratorias, se detecta normalmente un patrón obstructivo leve o moderado, así como una disminución de la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO). La evolución clínica normalmente es favorable, siendo lo más habitual que se mantenga estable o con mínima progresión.
 - Radiológicamente se objetivan imágenes quísticas, opacidades reticulares y vidrio deslustrado, que pueden hacerse evidentes desde campos superiores, parcheadas, intercaladas o junto a áreas enfisematosas.
-

REVISIÓN DEL TEMA:

- Una característica relevante de dichas imágenes quísticas(AEF) es que muestran típicamente paredes finas (Figura 1).
 - El grosor de la pared se considera mayor que las áreas de enfisema y más fina que la panalización del patrón NIU. Algunos estudios indican que el grosor promedio de la pared de dichos espacios aéreos quísticos es de hasta 1mm (promedio de 0.8mm) y el de la panalización de entorno a 2mm, mientras que el del enfisema centroacinar es prácticamente inapreciable (0.07mm) [2].
-

REVISIÓN DEL TEMA:

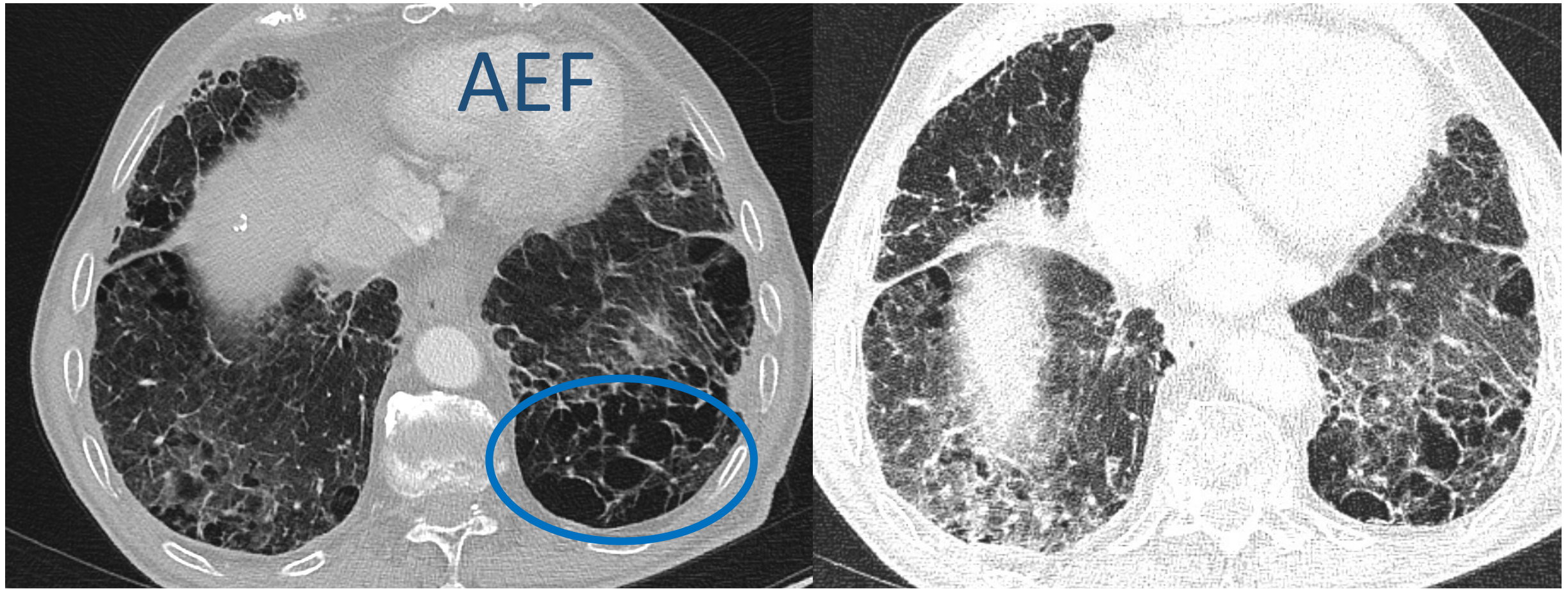
- Se ha demostrado que otra característica típica de la FIAT es que las lesiones quísticas muestran septos incompletos, lo que se denomina “signo de estalactitas y estalagmitas”[6][7] (Figura 2), debido a los haces fibróticos interpuestos retráctiles.
 - A diferencia de la panalización, estas lesiones son de mayor tamaño, de morfologías abigarradas y variables (Figuras 1 y 2), asociando un respeto relativo del intersticio subpleural.
-

REVISIÓN DEL TEMA:

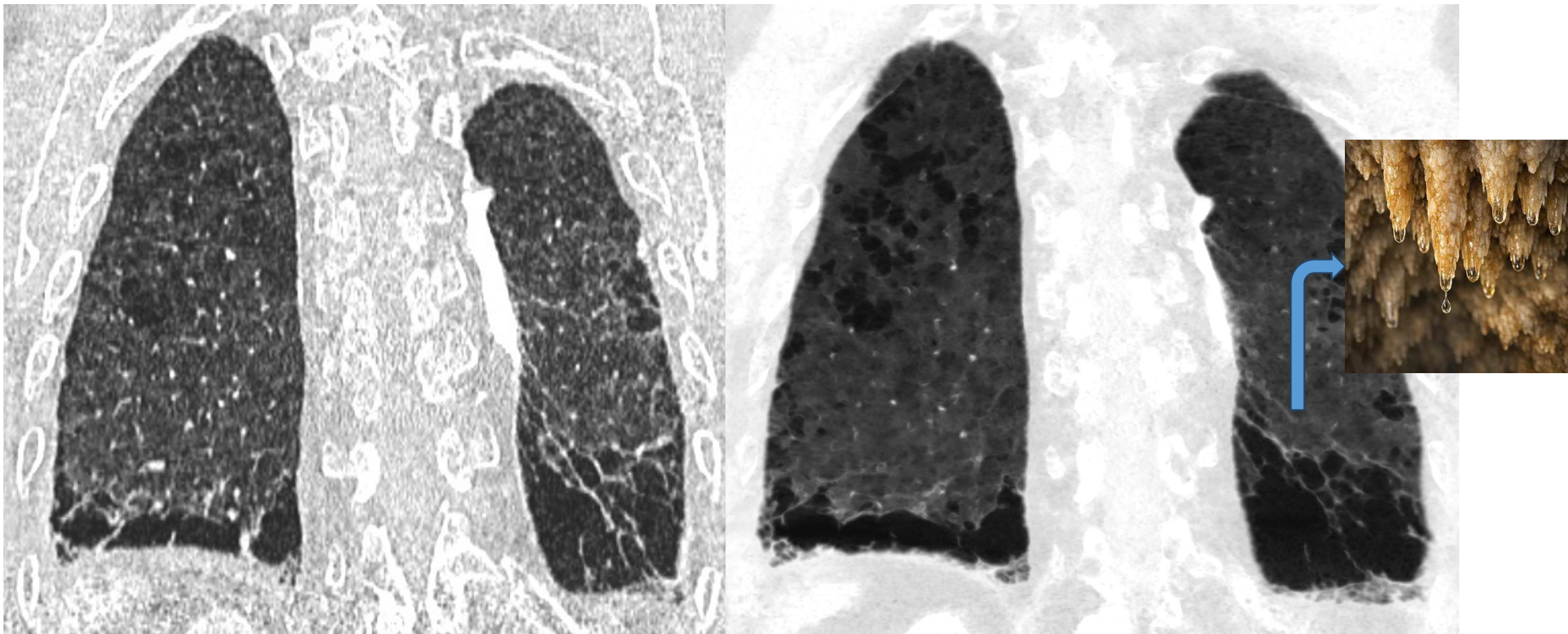
- La reticulación y la existencia de vidrio deslustrado en el intersticio subpleural no es una característica distintiva de esta entidad, también se objetiva en el patrón NIU o en el patrón combinado de fibrosis pulmonar y enfisema. A diferencia de estos, la FIAT no distorsiona la arquitectura pulmonar (Figuras 1 y 2), es decir que las bronquiectasias traccionales, la pérdida de volumen o la panalización indicarían FPI asociada.
 - Los AEF se distribuyen predominantemente en los campos pulmonares medios o superiores, así como en la región superior y media de los inferiores (Figura 3), algo alejados de la pleura, afectando al intersticio algo más profundo que el panal o el enfisema paraseptal [3].
-

REVISIÓN DEL TEMA:

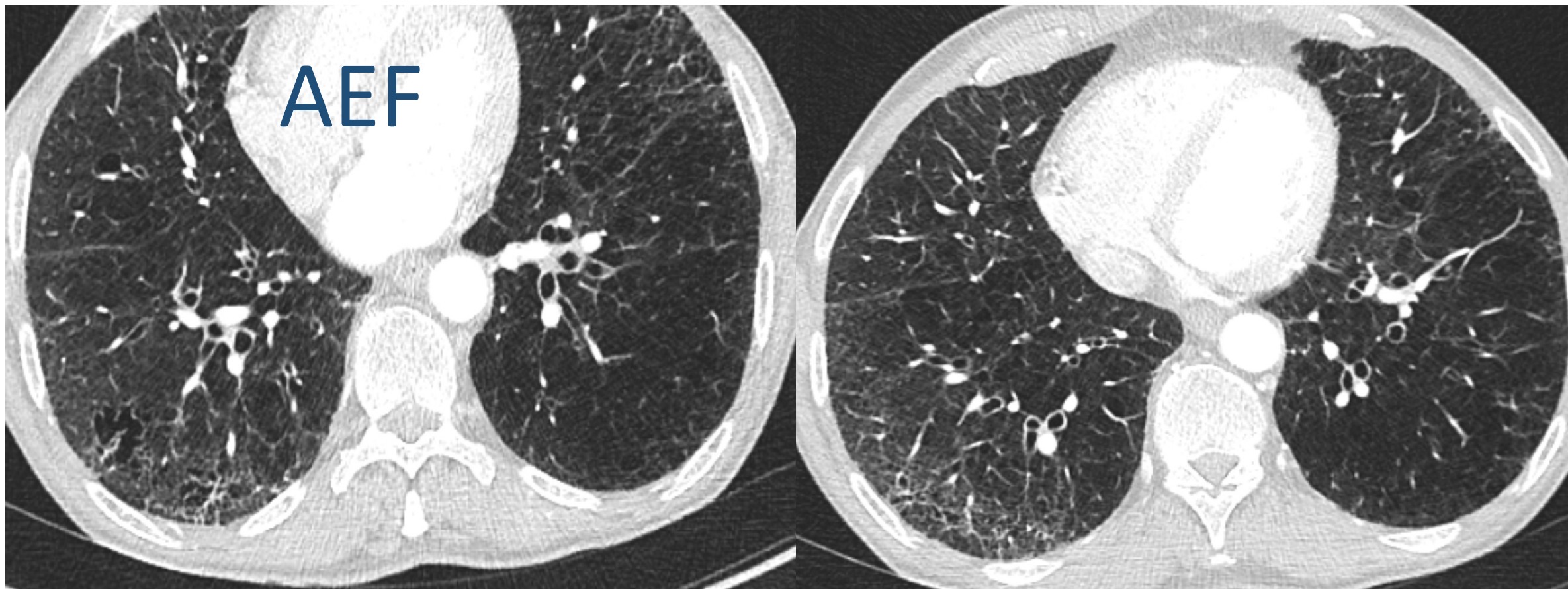
- Se ha demostrado que otra característica típica de la FIAT es que las lesiones quísticas muestran septos incompletos, lo que se denomina “signo de estalactitas y estalagmitas”[6][7], debido a los haces fibróticos interpuestos retráctiles.
 - A diferencia de la panalización, estas lesiones son de mayor tamaño, de morfologías abigarradas y variables, asociando un respeto relativo del intersticio subpleural.
 - La FIAT no distorsiona la arquitectura pulmonar, es decir que las bronquiectasias traccionales, la pérdida de volumen o la panalización indicarían FPI asociada.
-



***Figura 1** . Paciente varón de 68 años, fumador desde los 25 años de aproximadamente 50 paquetes/año . Tos de 1 año de evolución progresiva y disnea leve. Discreto patrón obstructivo en pruebas funcionales. Se objetivan imágenes aéreas de diversos tamaños y morfología abigarrada no subpleurales, sin irregularidad de la superficie pleural o pérdida de volumen (círculo), compatibles con AEF en paciente con fibrosis intersticial secundaria al tabaco. En la imagen de la derecha, se aprecia un corte secuencial en espiración a nivel basal, visualizándose discreta pérdida de volumen de las imágenes quísticas, hallazgo que no ocurre en áreas enfisematosas ni de panal.



*Figura 2 . Mismo paciente que en la figura anterior. Reconstrucciones multiparamétricas (MPR) en plano coronal, así como de mínima intensidad de proyección o MinIP (imagen de la derecha). Se objetivan dichas imágenes quísticas que llegan a alcanzar las regiones basales como hallazgo algo atípico. Se objetivan septos incompletos en el interior de las mismas (“signo de las estalactitas y estalagmitas”) y no se aprecia la arteria centrolobulillar (hallazgo que sugeriría enfisema, no AEF).



*Figura 3 . Paciente varón de 81 años, fumador habitual desde hace más de 30 años con IPA (índice de paquetes/año) superior a 35. EPOC conocido crónico, se solicita TCAR para valorar extensión del enfisema y la existencia-severidad de bronquiectasias.

En el lóbulo inferior derecho, se objetiva una sutil reticulación tanto subpleural como no subpleural con vidrio deslustrado asociado así como algunas imágenes quísticas de diversos tamaños y morfología abigarrada. En el lóbulo inferior izquierdo se aprecian áreas enfisematosas de carácter avanzado destructivo panlobulillares. Hallazgos compatibles con enfisema y AEF, FIAT, o SRIF.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS AEF O FIAT

CFPE

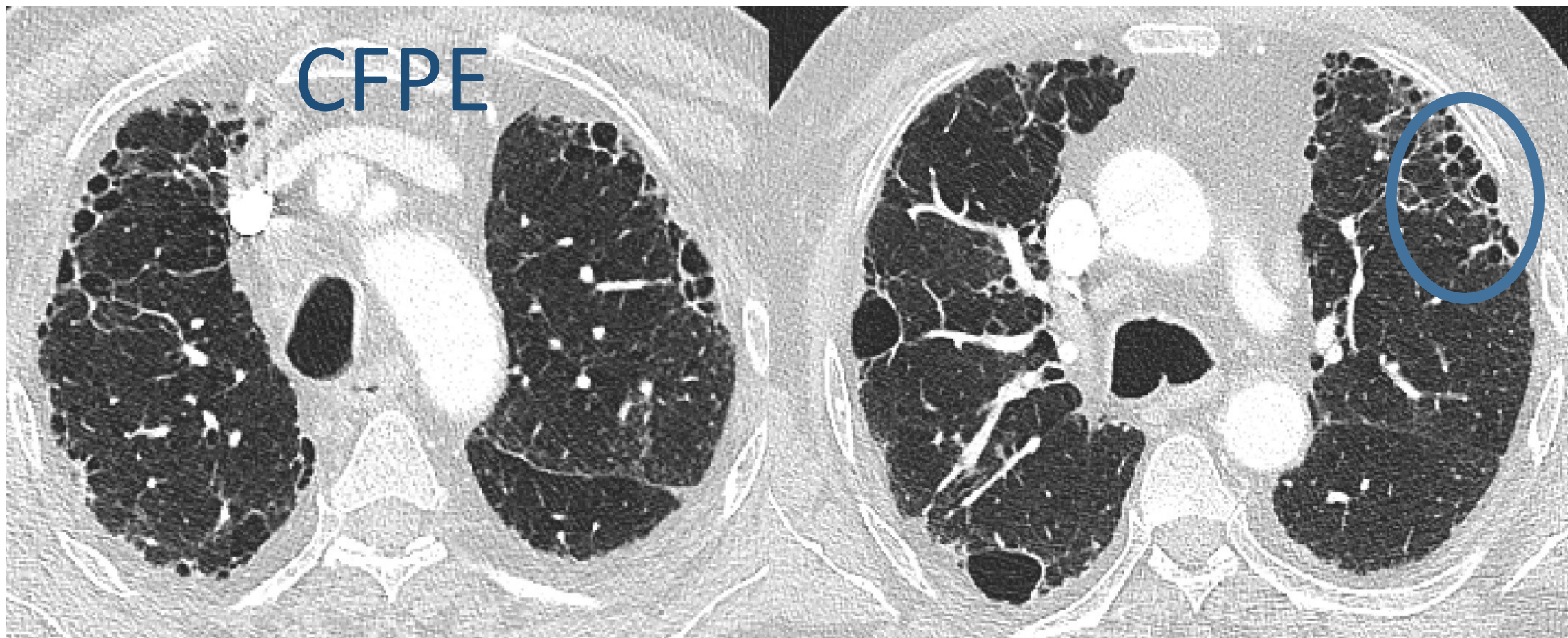
ENFISE
MA

HISTIOCITOSIS DE
CELULAS DE
LANGERHANS

FPI PATRÓN
NIU

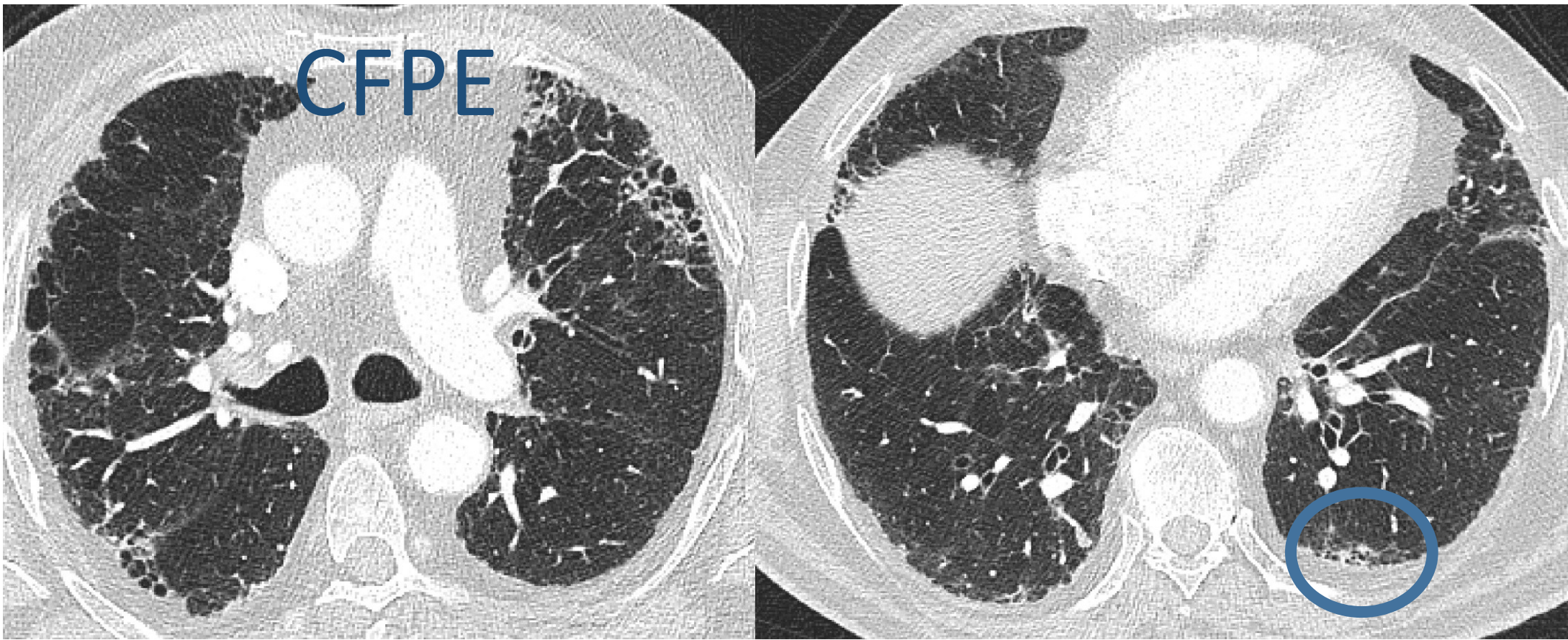
CFPE

- Radiológicamente se observa (Figuras 4 y 5):
 - -Enfisema pulmonar extenso en campos superiores (paraseptal, centroacinar o bien regiones panlobulillares).
 - -Fibrosis en campos inferiores:
 - *Difusa tipo neumonía intersticial fibrosante (NIU, NINE)
 - *Puede asociar hallazgos de FIAT, visualizándose quistes aéreos tanto en zonas fibróticas como enfisematosas.
-



*Figura 4. 72 años. Exfumador. Clínica de disnea. Sospecha de EPID.

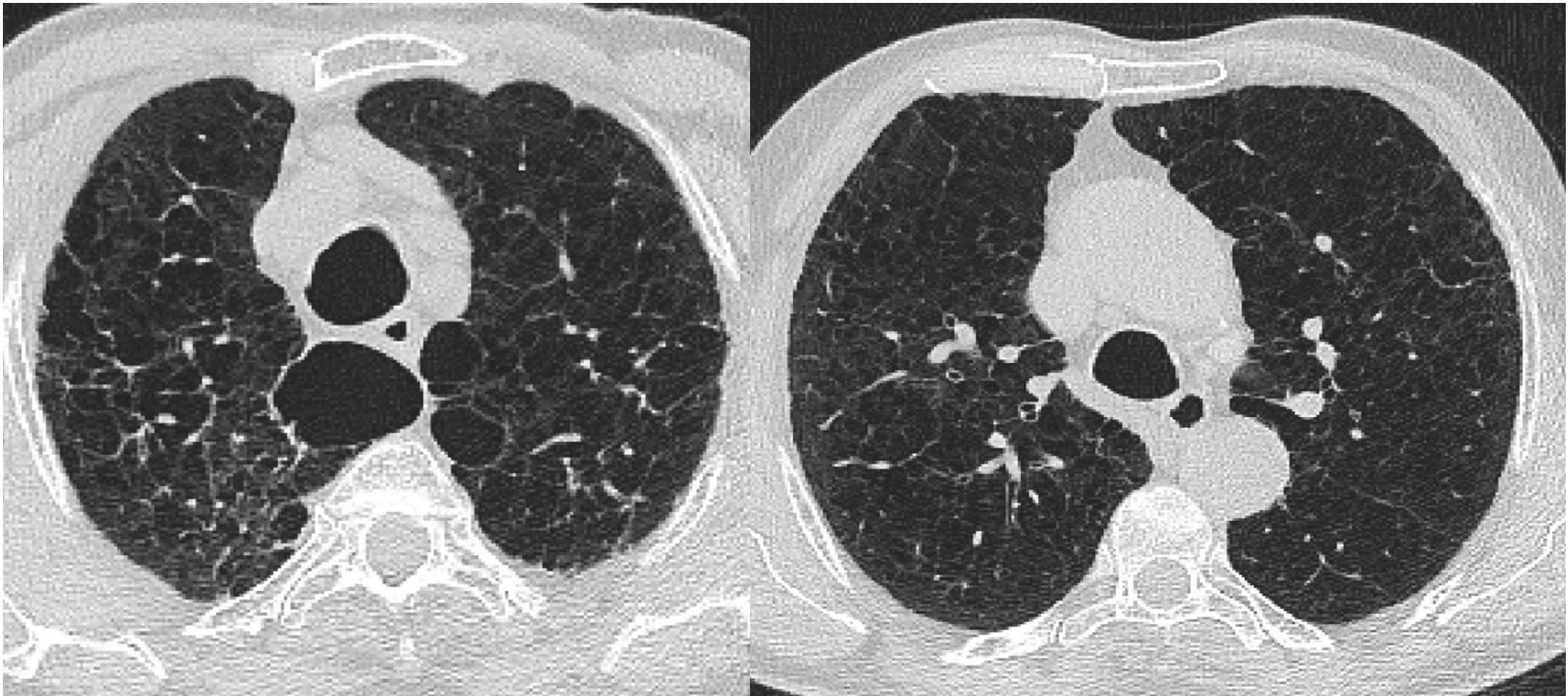
Signos enfisematosos de predominio paraseptal en campos pulmonares superiores. Hay hallazgos sugestivos de enfermedad pulmonar infiltrativa difusa con marcada distorsión arquitectural, espiculación de la superficie pleural, reticulación periférica subpleural sin claro gradiente ápico basal positivo. A estas alteraciones se asocian bronquiectasias por tracción (círculo).



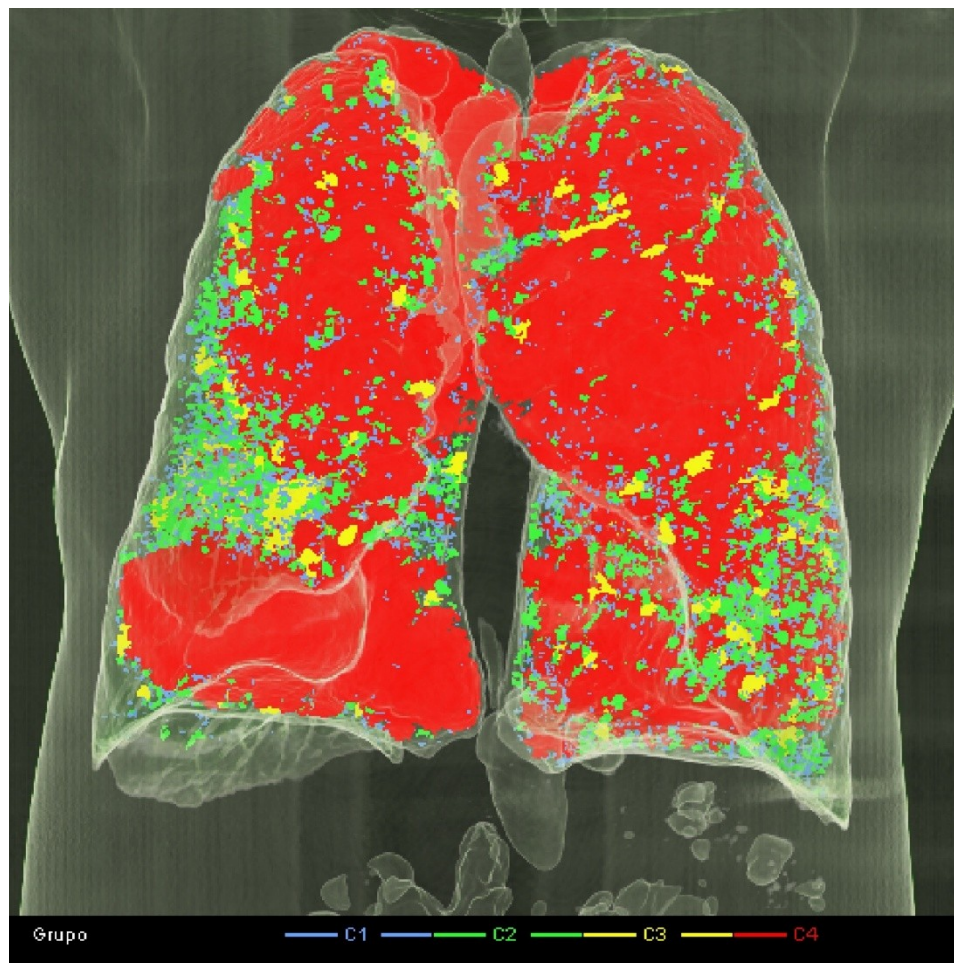
*Figura 5. Mismo caso que en el estudio anterior. Áreas de panalización incipiente en los segmentos apicales de los campos inferiores (círculo) y en la región paracardíaca medial del lóbulo medio; más dudosa en los campos superiores, puesto que se entremezclan áreas enfisematosas. También se constatan áreas parcheadas de aumento de atenuación en vidrio deslustrado superpuesto a dichos hallazgos así como otras más difusas y sutiles bilaterales. Hallazgos compatibles con patrón de fibroenfisema con patrón indeterminado para NIU por no haber claro predominio en bases.

ENFISEMA

- A diferencia de las anteriores, las áreas enfisematosas suelen predominar en campos superiores, suelen ser superiores a 1cm, yuxtapleurales si son paraseptales o bien de distribución centrolobulillar en el caso de áreas centroacinares y no presentan pared definida.
 - Si se aprecia en cambio la arteria centrolobulillar como una estructura puntiforme en el interior de las mismas, sobretodo de las de mayor tamaño, hallazgo que claramente no se aprecia en otras lesiones quísticas ni en la panalización (Figuras 6 y 7).
-



*Figura 6. Extenso enfisema pulmonar de tipo panlobulillar avanzado destructivo con predilección por los campos pulmonares superiores. Se aprecian también imágenes aéreas de pared fina subpleurales compatibles con bullas subpleurales.



Volúmenes de clase relativa			
	Total	L	R
Clase 1 [%]	0,4	0,4	0,4
Clase 2 [%]	0,9	0,8	1,0
Clase 3 [%]	0,5	0,3	0,6
Clase 4 [%]	25,2	30,1	20,2
Pendiente	-1,0	-1,0	-1,0
BI 3D	4,9	4,7	5,1

*Figura 8. Mismo paciente de la figura 7. Extenso enfisema pulmonar de tipo panlobulillar avanzado destructivo. Se realizó estimación cuantitativa de enfisema mediante software informático específico (SyngoVia lung 3D). Se objetivó un claro predominio de las áreas de clase 4, es decir superiores a 187mm³, que suponen un 25,2% del volumen pulmonar total, con un índice de bulla (BI 3D) de 4,9, acorde a paciente con EPOC y fenotipo agudizador.

FPI PATRÓN NIU

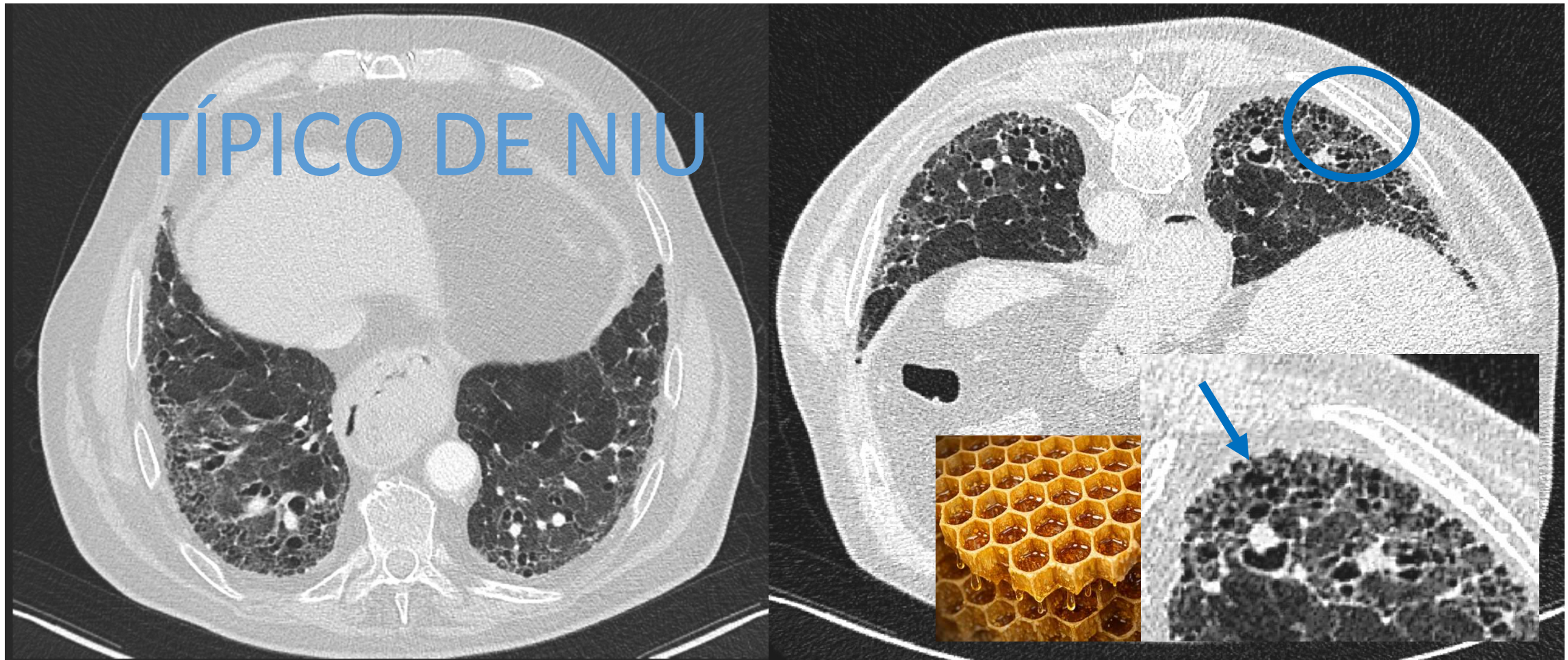
- La apariencia característica de la panalización son imágenes quísticas de pequeño tamaño, normalmente inferiores o en torno a 5mm, de pared engrosada, en varias capas, que comparten incluso a veces sus paredes (Figura 9).
 - Es un hallazgo típicamente presente en fibrosis pulmonar sobretudo patrón NIU (mucho menos común en otras entidades tales como la NINE fibrótica o Neumonitis por hipersensibilidad, donde además existirían un respeto del intersticio subpleural y homogeneidad espacial o bien patrón en mosaico respectivamente), con distribución típicamente basal y subpleural.
-

FPI PATRÓN NIU

- Es importante también realizar reconstrucciones MinIP para confirmar la existencia de panalización y no que se traten de bronquiectasias o bronquiolectasias traccionales, siendo importante seguir y diferenciar el trayecto de la vía aérea.
 - Según la última guía oficial de práctica clínica enviada colaborativamente por la Sociedad Americana del Tórax (ATS), la Sociedad Respiratoria Europea (ERS), la Japonesa (JRS) y la Sociedad Latinoamericana (ALAT), existen tres categorías diagnósticas del patrón NIU (Tabla 1)(Figuras 9,10 y 11) [8].
-

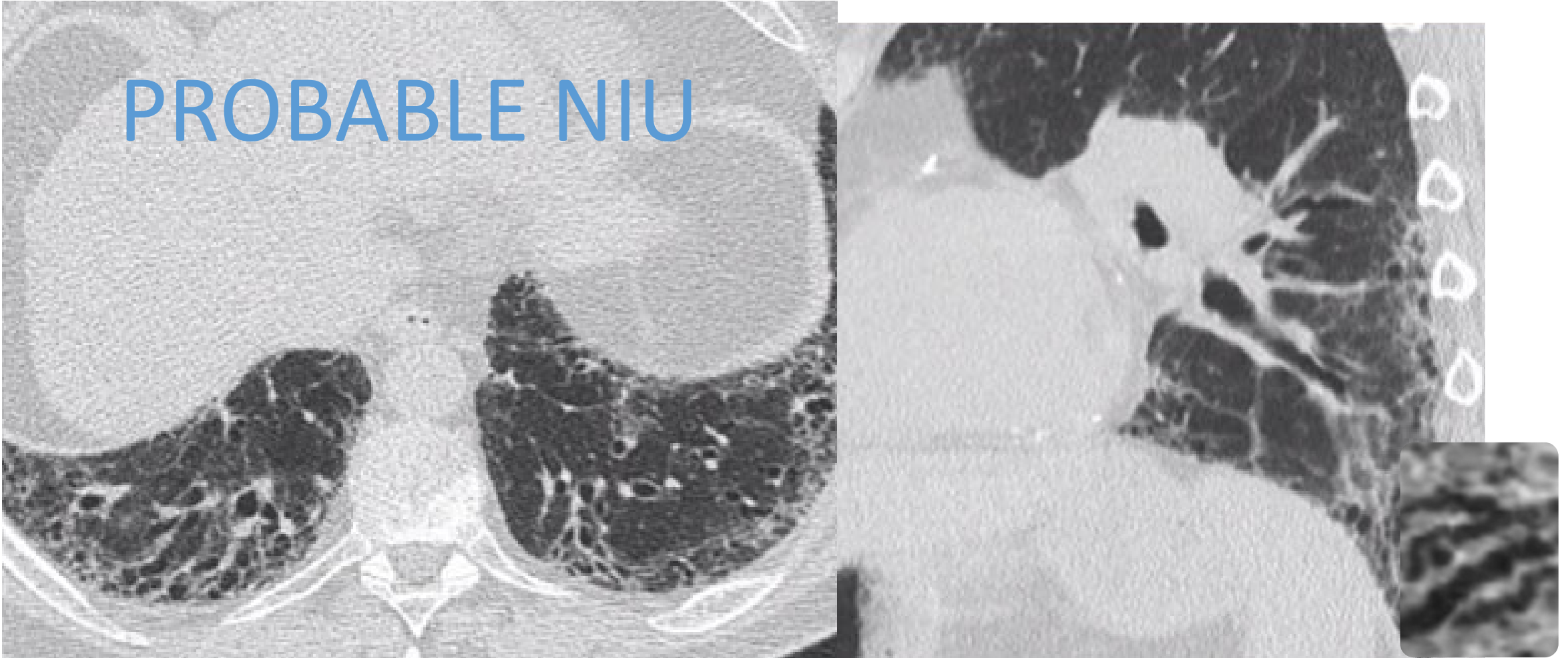
NIU (UIP) típico	Probable NIU	Indeterminado para NIU
Panalización (honeycombing) obligatoria	No hay panalización	Cambios fibróticos mínimos o reticulación leve
Reticulación subpleural y basal	Reticulación subpleural y basal	Distribución no claramente subpleural o basal
Bronquiectasias/bronquiolectasias de tracción	Bronquiectasias/bronquiolectasias de tracción	Vidrio deslustrado más prominente que la reticulación
Distribución subpleural y basal típica	Distribución subpleural y basal	Hallazgos inespecíficos sin patrón definido

*Tabla 1. Subcategorías diagnósticas del patrón NIU en TCAR.



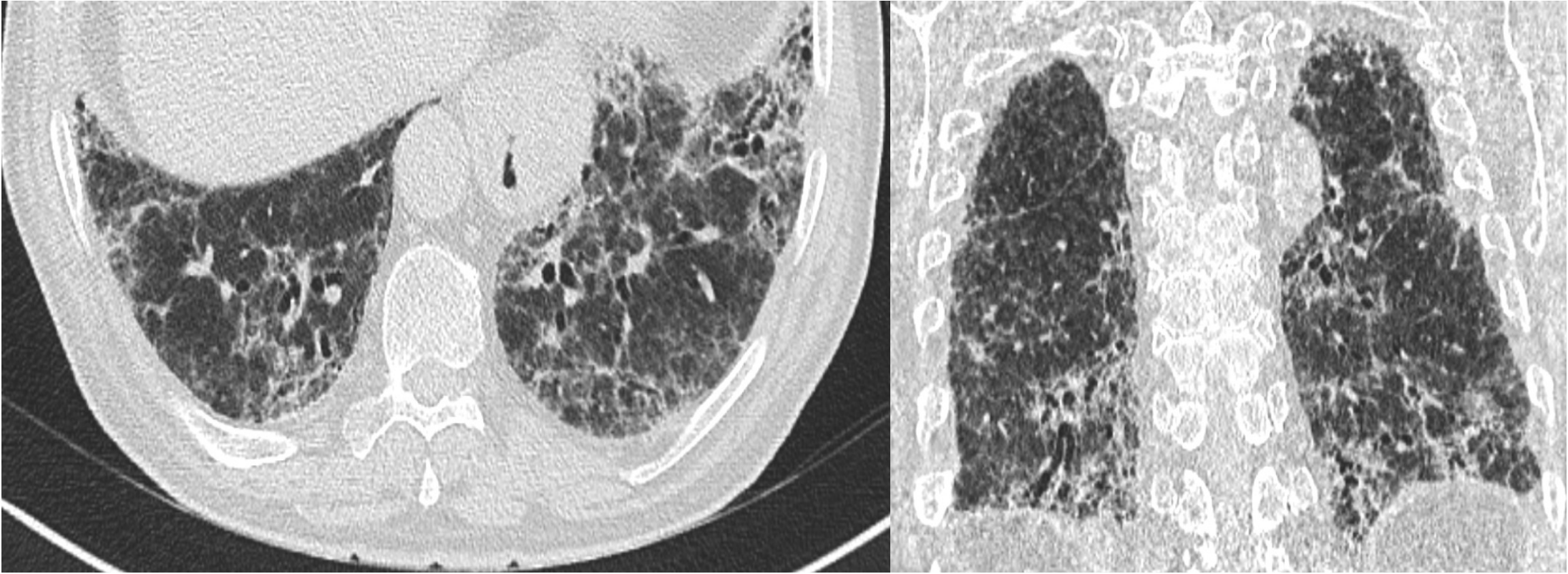
*Figura 9. Paciente varón de 73 años, fumador de 40 paquetes/año. Disnea de 6 meses de evolución grado 2. Disminución de la DLCO en pruebas funcionales. Se objetivan imágenes aéreas de pared engrosada subpleurales compatibles con panalización (flecha) en paciente con reticulación, bronquiectasias traccionales y vidrio deslustrado (círculo), sin ser éste el hallazgo predominante, indicativo de afectación fibrótica activa. Los cortes en decúbito prono ayudan a identificar mejor las alteraciones subpleurales. Hallazgos compatibles con patrón típico de NIU.

PROBABLE NIU



*Figura 10 . Paciente varón de 68 años. Disnea y tos de 2 años de evolución. Patrón restrictivo en pruebas de función respiratoria. Se objetiva un patrón reticular periférico subpleural de predominio basal con bronquiectasias traccionales (corroborado tras reconstrucciones MinIP al seguir la trayectoria bronquiolar), sin datos de panalización.

INDETERMINADO PARA NIU

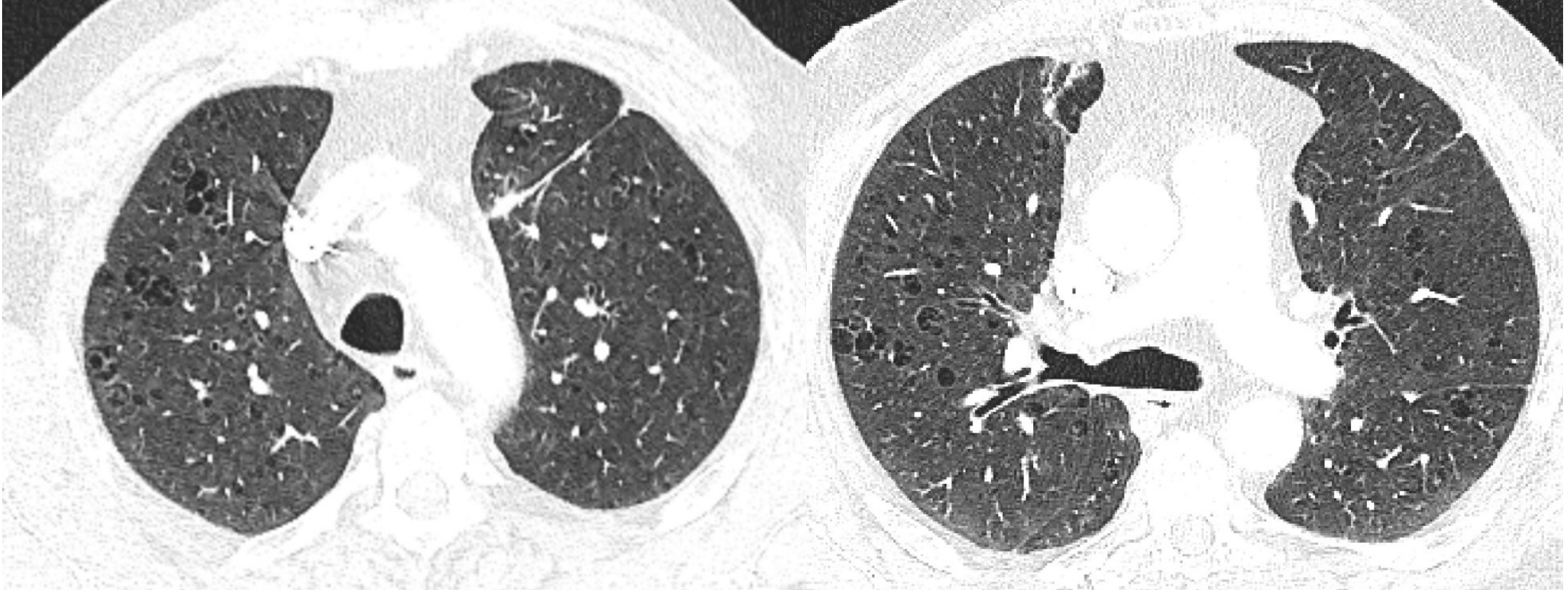


*Figura 11. Paciente varón de 78 años. Exfumador de 5-6 cigarrillos al día durante 20 años. Trabajó como agricultor. Antecedente de insuficiencia cardíaca y valvulopatía mitral e insuficiencia respiratoria parcial. Patrón reticular periférico subpleural y peribroncovascular con bronquiectasias traccionales, vidrio deslustrado y distorsión arquitectural, sin claro predominio de las alteraciones en el intersticio subpleural ni predilección zonal en el hemitórax izquierdo.

HISTIOCITOSIS DE CELULAS DE LANGERHANS

- Es una entidad poco frecuente en fumadores (se encuentra en aproximadamente el 5% de los casos), que afecta principalmente a adultos jóvenes. La sintomatología suele ser inespecífica, con disnea y tos, a veces incluso fiebre o cuadro constitucional.
 - Se trata de una infiltración granulomatosa de las paredes bronquiales distales con formación de pequeños nódulos peribronquiolares o centrolobulillares (a veces indistinguible de una bronquiolitis respiratoria), inicialmente en vidrio deslustrado, que cavitan y dan lugar a quistes irregulares de morfología “estrellada” en campos pulmonares superiores (Figura 12).
-

HISTIOCIDITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS



*Figura 12 . Varón fumador de 57 años. Disnea progresiva. Aumento difuso de atenuación pulmonar en campos pulmonares superiores e imágenes micronodulillares centroacinares en vidrio deslustrado. Quistes confluentes de morfología variable en campos superiores. Los ángulos costofrénicos se encontraban respetados. Hallazgos compatibles con Histiocitosis pulmonar en fase temprana.

CONCLUSIONES:

- Los AEF son imágenes quísticas de tamaño variable y paredes finas que normalmente confluyen y se visualizan en varias capas, de tamaño intermedio a las dos entidades anteriores, respetando el intersticio inmediato subpleural.
 - En TCAR se visualiza el “signo de estalactitas y estalagmitas” típico debido a la presencia característica de septos incompletos.
 - El radiólogo tiene un papel fundamental en el diagnóstico y decisión del manejo clínico tanto en patrones de FPI como en la diferenciación o coexistencia con la FIAT y otras alteraciones intersticiales en pacientes fumadores.
-

BIBLIOGRAFÍA:

- 1-Moore AE, Elliott DRF, Kanne JP, Lee GM, Walker CM. "Smoking Related Interstitial Lung Disease: Pattern Really Does Matter". *Semin Roentgenol.* 2026 Jan;61:150953.
- 2-Jeong et al. "CT features of pathologically proven smoking-related interstitial fibrosis: compared with emphysema and usual interstitial pneumonia". *European Radiology* (2025) 35:5626-5634.
- 3-Sousa, C. *et al.* (2019) 'Diffuse smoking-related lung diseases: Insights from a radiologic-pathologic correlation', *Insights into Imaging*, 10(1).
- 4-Escalon, Joanna G. et al. "Smoking-Related Interstitial Lung Disease and Emphysema". *Clinics in Chest Medicine*, Volume 45, Issue 2, 461-473.
- 5- Chae KJ, Jin GY, Jung HN, Kwon KS, Choi H, Lee YC, Chung MJ, Park HS. "Differentiating Smoking-Related Interstitial Fibrosis (SRIF) from Usual Interstitial Pneumonia (UIP) with Emphysema Using CT Features Based on Pathologically Proven Cases". *PLoS One*. 2016 Sep 9;11(9).

BIBLIOGRAFÍA:

- 6- Casal A, Suárez-Antelo J, Riveiro V, Ferreiro L, Rodríguez-Núñez N, Toubes ME, Valdés L. “Smoking-related interstitial lung disease: A narrative review”. Chron Respir Dis. 2024 Jan-Dec;21.
- 7- Carlicchi E, Caminati A, Fughelli P, Pelosi G, Harari S, Zompatori M.” High-resolution CT in smoking-related interstitial lung diseases”. Int J Tuberc Lung Dis. 2021 Feb 1;25(2):106-112.
- 8- Lynch DA, Sverzellati N, et al.” Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper”. Lancet Respir Med. 2018 Feb;6(2):138-153.
- 9- Shih AR, Nitiwarangkul C, el al.” Practical application and validation of the 2018 ATS/ERS/JRS/ALAT and Fleischner Society guidelines for the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis”. Respir Res. 2021 Apr 26;22(1):124.
- 10- M.P. Serrano Gotarredona, S. Navarro Herrero, L. Gómez Izquierdo, J.A. Rodríguez Portal. “Smoking-related interstitial lung disease”.Radiología (English Edition), Volume 64, Supplement 3,2022,p 277-289.