

Actualizaciones en imagen de la fibrosis pulmonar: ¿Qué hay de nuevo?

Laura Moya Romero¹, Nalini María Bornot Román¹, Teresa Domínguez Cejas², Javier Sánchez Hernández²

¹Médico residente del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila, ²Médico adjunto del Hospital Nuestra Señora de Sonsoles, Ávila, .

OBJETIVO DOCENTE

- Revisar las actualizaciones en Tomografía computerizada de alta resolución (TCAR) de las enfermedades pulmonares infiltrativas difusas (EPID).
 - Identificar los diversos patrones radiológicos específicos [1, 2].
 - Mostrar hallazgos clave para realizar un adecuado diagnóstico diferencial.
-

REVISIÓN DEL TEMA

Las EPID fibróticas tienen relevancia clínica ya que a día de hoy presentan múltiples etiologías, ocasionan una elevada morbimortalidad y su diagnóstico es complejo.

La TCAR es la técnica clave para caracterizar el patrón y orientar el diagnóstico de las EPID fibróticas. Permite:

- Detectar la enfermedad en su fase precoz
 - Identificar patrones específicos
 - Estimar e incluso cuantificar la progresión
 - Evitar biopsias en algunos casos [1, 6].
-

REVISIÓN DEL TEMA

¿Cuáles son las novedades actuales y los conceptos recientes? [2, 3, 7]:

- Anomalías pulmonares intersticiales (ILA)
 - Fenotipo fibrótico progresivo (FPP)
 - Actualización de clasificación por TCAR
 - Mayor peso del diagnóstico multidisciplinar
-

REVISIÓN DEL TEMA

ANOMALÍA INTERSTICIAL PULMONAR (ILA):

Hallazgos incidentales identificados en tomografía computerizada (TC) de anomalías que afectan al $\geq 5\%$ de cualquier lóbulo pulmonar en pacientes en los que no se sospechaba previamente una enfermedad intersticial.

Entre estos hallazgos, se incluyen la reticulación, vidrio deslustrado, bronquiectasias por tracción o quistes subpleurales. Pueden representar enfermedad intersticial precoz, que en el 50% de los pacientes progresa a los 5 años [3, 4].

REVISIÓN DEL TEMA

RETICULACIÓN:

Se define como un patrón de líneas finas entrecruzadas, causado por engrosamiento septal intra/interlobulillar y suele constituir un hallazgo incidental de fibrosis (Figura 1 y 5). [1, 5].

VIDRIO DESLUSTRADO:

Aumento de la atenuación sin causar borramiento de las estructuras vasculares que puede representar inflamación o fibrosis precoz. [3, 4] (Figura 2).

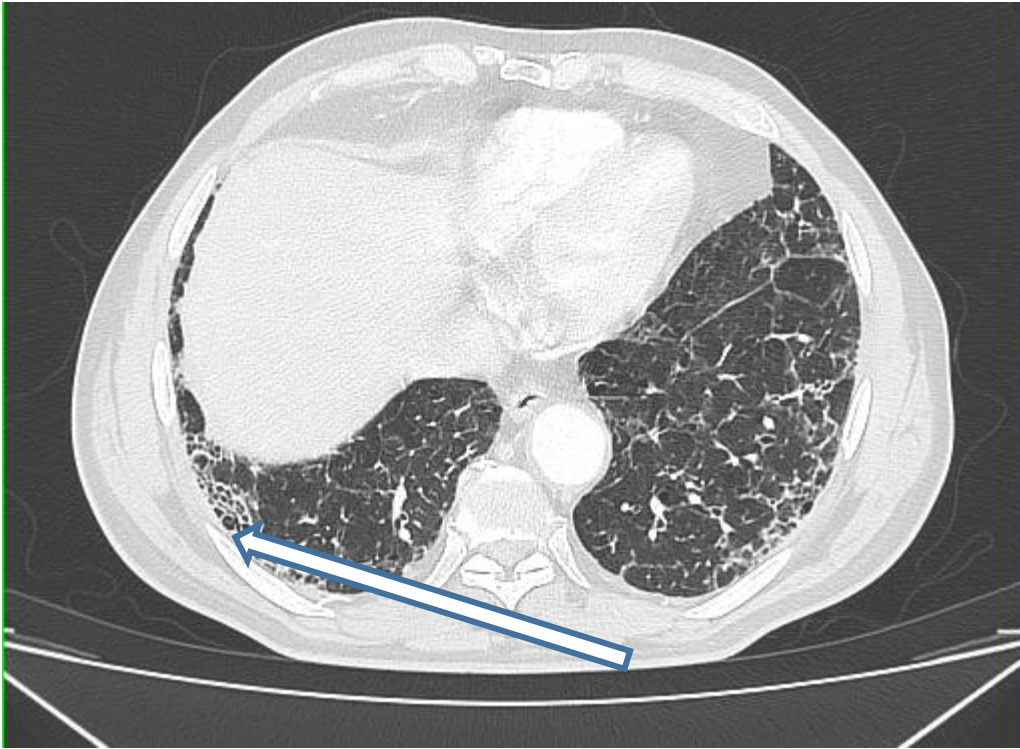


Figura 1. Patrón de compromiso intersticial con distribución subpleural y gradiente ápico-basal, que presenta reticulación, bronquiloectasias por tracción y panalización incipiente en base derecha.

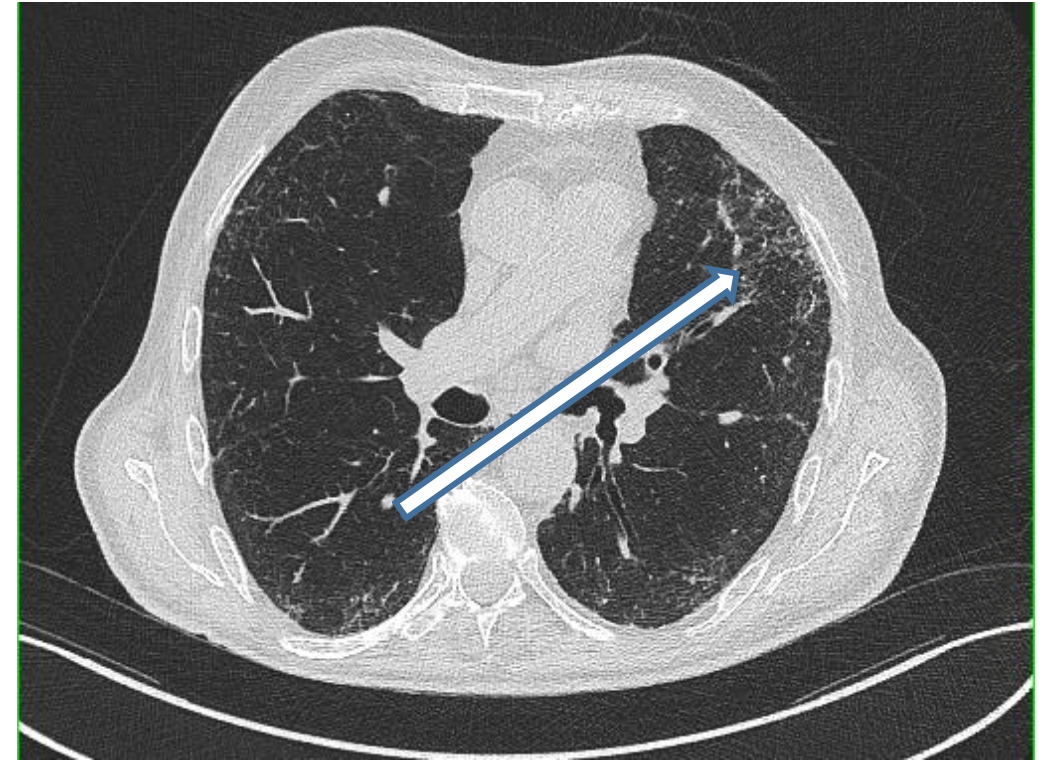


Figura 2. Patrón intersticial con reticulación no subpleural en campo medio izquierdo, con vidrio deslustrado parcheado interpuesto, bronquiloectasias traccionales y distorsión arquitectural.

REVISIÓN DEL TEMA

BRONQUIECTASIAS POR TRACCIÓN:

Se trata de una dilatación bronquial secundaria a fibrosis que sigue un trayecto irregular y distorsionado (Figura 3 y 5). [1, 2].

QUISTES SUBPLEURALES:

Espacios aéreos redondeados bien delimitados localizados en región subpleural con pared fina (<2 mm). Pueden representar cambios fibróticos iniciales y dilatación de los espacios aéreos distales, que en contexto de ILA, sugieren afectación estructural precoz (Figura 4). [3, 4].

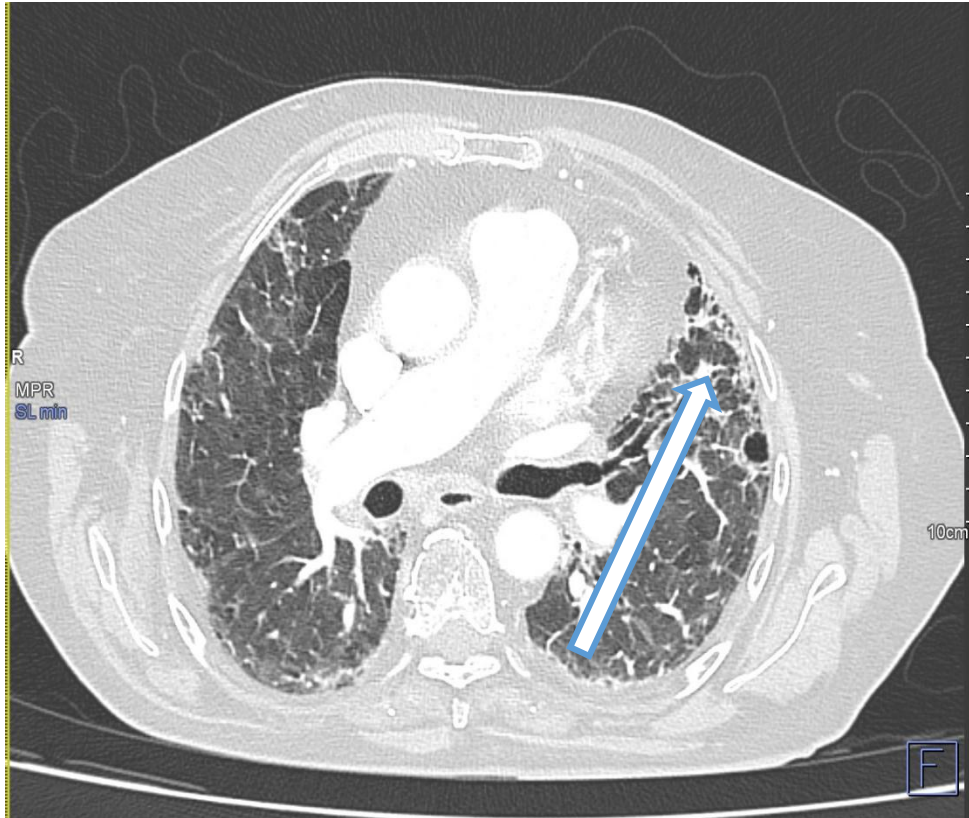


Figura 3. Bandas fibróticas parenquimatosas y signos de distorsión arquitectural con bronquiectasias asociadas.

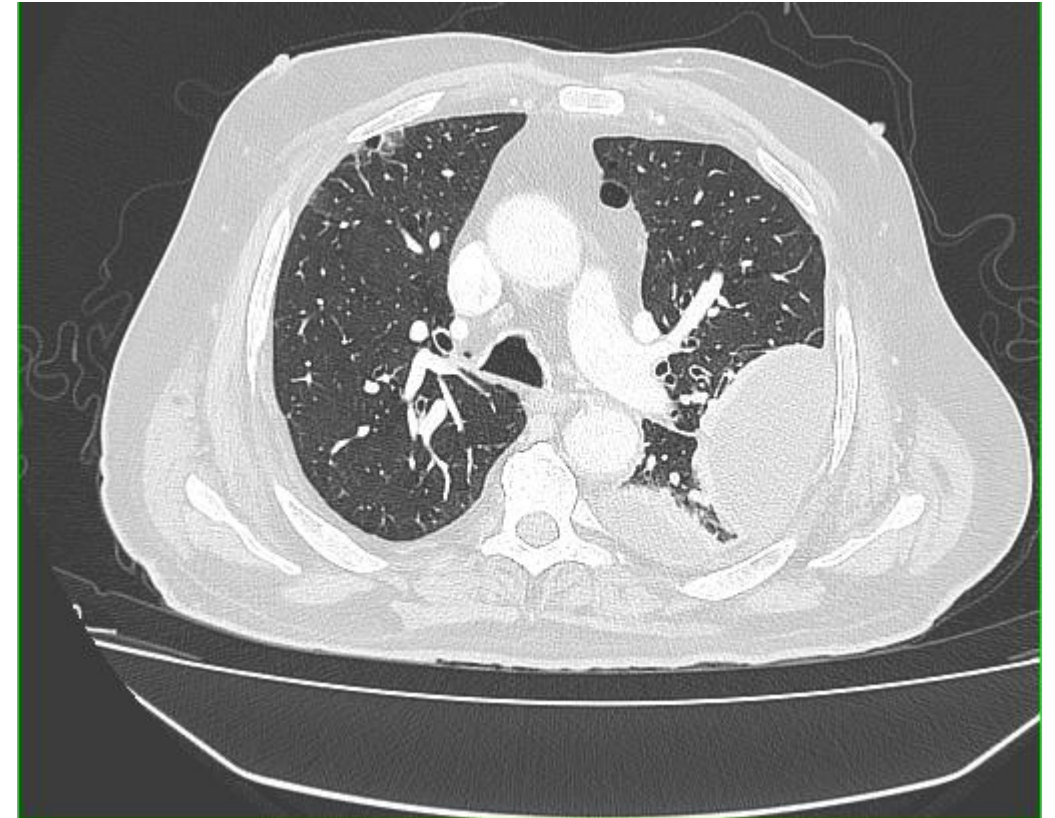


Figura 4. Lesión quística aérea subpleural con pared fina en región paramediastínica LSI, posiblemente corresponda a bulla subpleural.

REVISIÓN DEL TEMA

SUBCATEGORÍAS DE ANOMALÍAS INTERSTICIALES PULMONARES (ILA):

- No subpleural: Distribución central predominante de los hallazgos con menor riesgo de progresión.
- Subpleural no fibrótica: Los hallazgos se localizan en la región subpleural periférica, sin evidencia de fibrosis pulmonar.
- Subpleural fibrótica: Hallazgos en región subpleural asociados a fibrosis pulmonar. Se relaciona con mayor mortalidad (Figura 5).

Las ILA subpleurales tienen mayor probabilidad de progresión. [3, 4].

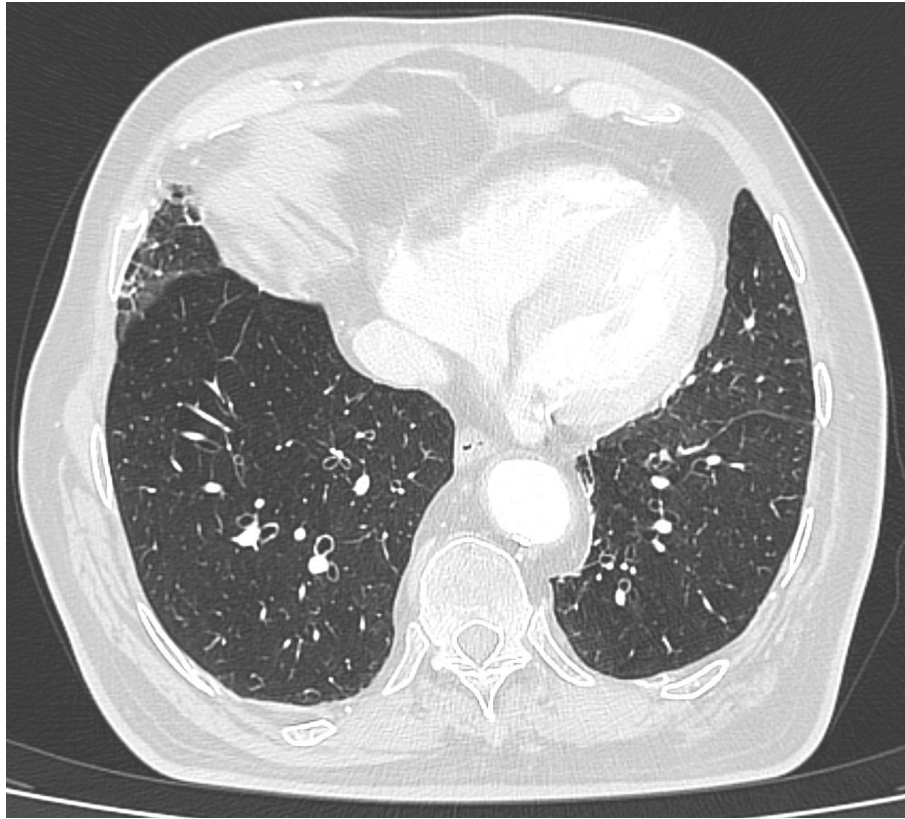


Figura 5. Paciente de 84 años con AP de tabaquismo, con EPOC con obstrucción moderada y empeoramiento de clínica respiratoria en los últimos meses. En segmento basal de LM, se identifica un área de engrosamientos septales y reticulación con algunas bronquioloectasias traccionales, sugerente de anomalía pulmonar intersticial tipo subpleural fibrótica.

REVISIÓN DEL TEMA

FACTORES DE RIESGO:

Entre los factores de riesgo para la presencia de ILA se incluyen la edad avanzada, la exposición al tabaco, otras sustancias inhaladas por exposición profesional y factores genéticos (variante del gen MUC5B).

Las anomalías reticulares son más comunes en personas ancianas y en ocasiones han sido consideradas parte del espectro normal del envejecimiento pulmonar [3, 4].

REVISIÓN DEL TEMA

FACTORES DE RIESGO:

Los pacientes que asocien al menos 2 de los siguientes factores se consideran de **alto riesgo de progresión**: inhalación ocupacional, algunos quimioterápicos, radioterapia, cirugía torácica, predominio subpleural y fibrótico.

Como recomendaciones se encuentran el cese del hábito tabáquico y la reducción de la exposición a factores de riesgo. Los pacientes con alto riesgo de progresión de ILA deben someterse a un seguimiento de la función pulmonar y TC de control a los 12-24 meses; mientras que los de bajo riesgo serán reevaluados si presentan síntomas de progresión [4].

REVISIÓN DEL TEMA

FENOTIPO FIBRÓTICO PROGRESIVO (FPP):

Grupo de pacientes con EPID que presentan empeoramiento clínico, deterioro funcional y progresión radiológica independientemente de la etiología subyacente. Suelen ser subsidiarios de tratamiento antifibrótico [2, 4].

Se considera FPP si en el seguimiento aproximado de un año aparece al menos uno [2]:

- Deterioro de la capacidad vital forzada (FVC) $\geq$ 5-10%.
 - Empeoramiento de los síntomas respiratorios previos.
 - Progresión de los signos sugerentes de fibrosis en TCAR.
-

REVISIÓN DEL TEMA

FENOTIPO FIBRÓTICO PROGRESIVO (FPP):

Los signos presentes en TC que indican progresión suelen ser (Figura 6):

- Incremento de la reticulación
- Nueva aparición de bronquiectasias por tracción
- Progresión de panalización
- Extensión subpleural

El papel de la TCAR es clave a la hora de realizar un seguimiento longitudinal de los hallazgos radiológicos [2, 7].

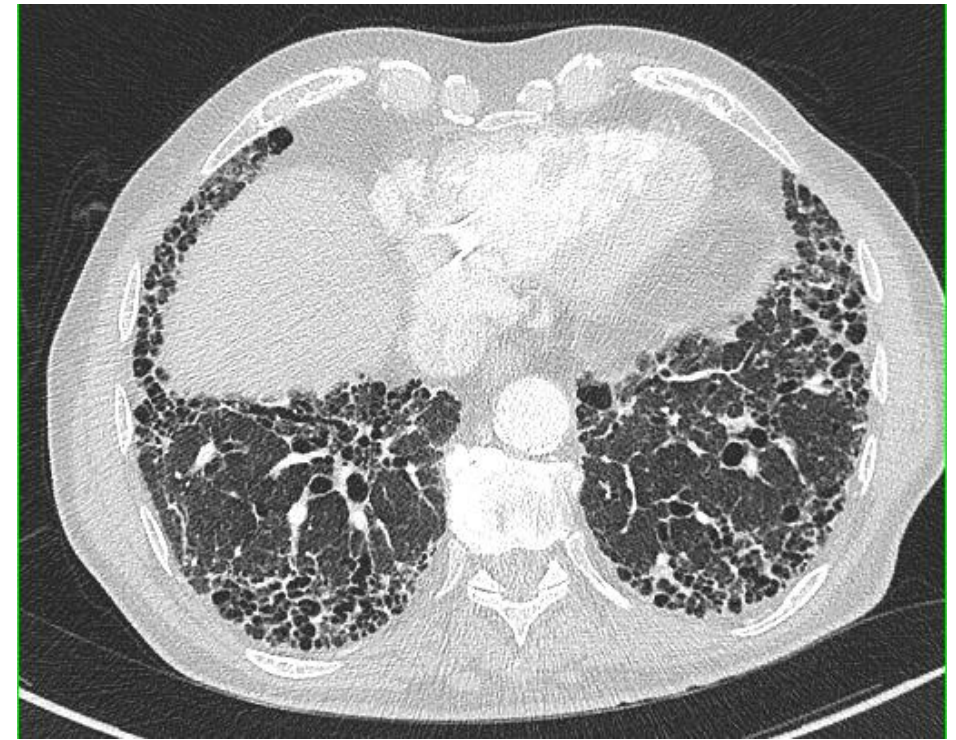
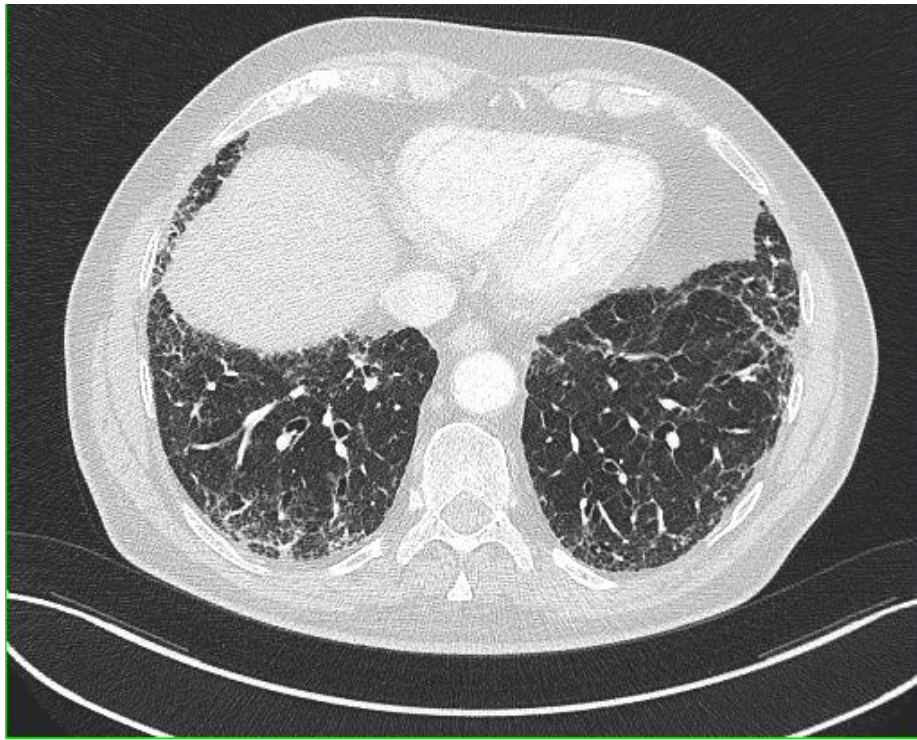
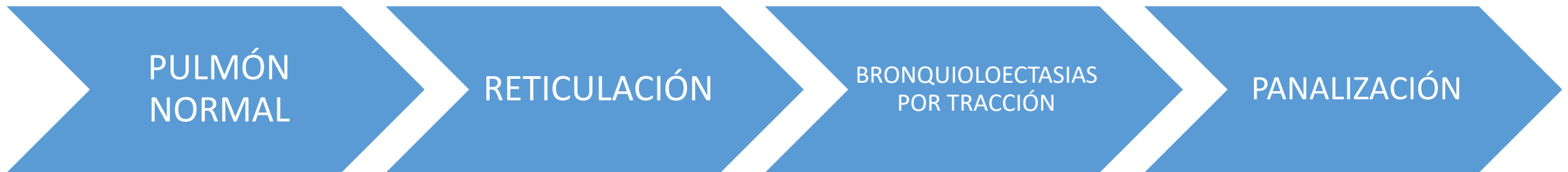


Figura 6. Paciente con pérdida de peso, disfagia y EPID. Mayor progresión de la afectación a nivel inferobasal bilateral donde existe un hallazgo claramente predominante que es la panalización exuberante y en menor medida las bronquiectasias traccionales, actualmente más bien varicoides y la reticulación. Hay sutil mayor pérdida de volumen inferobasal con mayor retracción del plano graso extrapleural e irregularidad de la superficie pleural secundaria.

REVISIÓN DEL TEMA

ESPECTRO DE LA PROGRESIÓN FIBRÓTICA:



**ESTADIO FINAL
DE LA FIBROSIS**

REVISIÓN DEL TEMA



Figura 7. Paciente con EPID conocida patrón NIU. Distorsión arquitectural, bullas subpleurales, irregularidad de la superficie pleural, bronquiectasias traccionales y panalización exuberante fundamentalmente en campos inferiores.

Se denomina panalización a la aparición de quistes aéreos subpleurales de paredes definidas, dispuestos en capas y de tamaño aproximado de 3 a 10 mm, aunque pueden ser mayores (Figura 7).

Es el signo más específico de fibrosis pulmonar avanzada [1, 5].

REVISIÓN DEL TEMA

FENOTIPO FIBRÓTICO PROGRESIVO (FPP):

La Inteligencia Artificial (IA) actualmente juega un papel muy importante en casos de fibrosis pulmonar, ya que permite una cuantificación automática de la fibrosis, detección precoz de la progresión y analiza la textura del parénquima pulmonar de manera objetiva.

Permite un seguimiento objetivo independiente del operador y una mejor estadificación pronóstica [7].

REVISIÓN DEL TEMA

CLASIFICACIÓN TCAR ACTUAL:

Las guías ATS/ERS establecen una clasificación basada en patrones radiológicos:

- Neumonía intersticial usual (NIU)
- Probable NIU
- Indeterminado para NIU
- Diagnóstico alternativo

Esta clasificación permite estratificar la posibilidad de fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y guiar la necesidad de biopsia [1, 2, 6]

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN NIU:

Se caracteriza por reticulación subpleural, bronquiectasias y bronquioloectasias por tracción, panalización y distorsión arquitectural (Figura 8).

Es de predominio basal y subpleural, con heterogeneidad en sus hallazgos.

Representa el patrón radiológico con mayor especificidad para fibrosis pulmonar idiopática (FPI) y en ocasiones, permite el diagnóstico sin biopsia [1, 6].



Figura 8. Patrón reticular periférico subpleural con distorsión arquitectural, engrosamiento de la superficie pleural, bronquiectasias traccionales y regiones parcheadas en vidrio deslustrado. Imágenes aéreas quísticas de pared engrosada dispuestas en una o varias capas compatibles con panalización.

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN NIU:

El predominio peribroncovascular, la afectación exclusiva apical y las consolidaciones extensas sugieren un diagnóstico alternativo, lo que evita el sobrediagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática (FPI).

La panalización es un hallazgo prácticamente obligatorio en el diagnóstico de NIU definitiva con ausencia de otros signos inconsistentes [1, 2].

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN PROBABLE NIU:

Definido por reticulación subpleural, bronquiectasias por tracción y distribución basal, sin panalización (Figura 9).

Representa generalmente una fase fibrótica menos avanzada o una variante de NIU, aunque existe alta probabilidad de que se corresponda con una NIU tras el estudio histológico [1, 2].

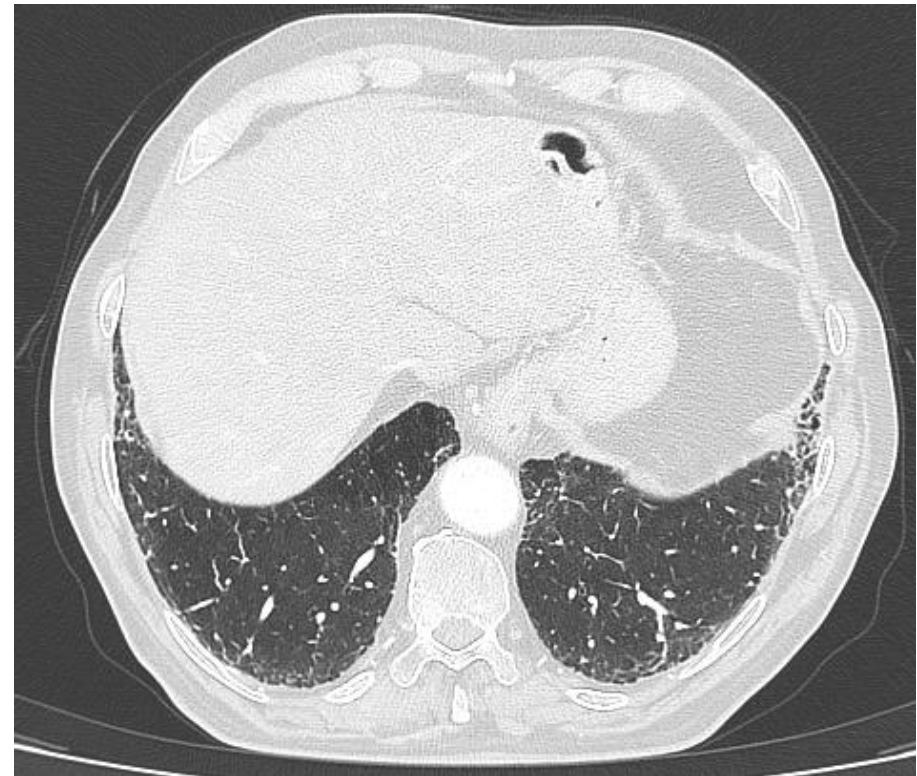


Figura 9. Reticulación predominante que asocia bronquiectasias traccionales, vidrio deslustrado interpuesto entre las áreas fibróticas. Existe un gradiente apicobasal positivo sin evidencia de clara panalización.

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN NIU:

El patrón de probable NIU es importante ya que es bastante frecuente en la práctica clínica y puede evolucionar hacia una NIU definitiva en el seguimiento. Puede presentar también un comportamiento clínico similar a una fibrosis pulmonar idiopática.

Se ha reducido drásticamente la necesidad de realizar una biopsia pulmonar para su diagnóstico y los pacientes requieren un enfoque multidisciplinar [1, 6].

REVISIÓN DEL TEMA

PATRÓN INDETERMINADO PARA NIU:

Se establece cuando existen signos de fibrosis como la reticulación leve o la distorsión arquitectural, pero no cumple criterios de NIU ni probable NIU (Figura 10).

Incluye formas precoces o atípicas y su manejo se basa en un seguimiento radiológico con evaluación multidisciplinar y posible toma de biopsia.

Es un grupo heterogéneo con evolución variable [2, 6].

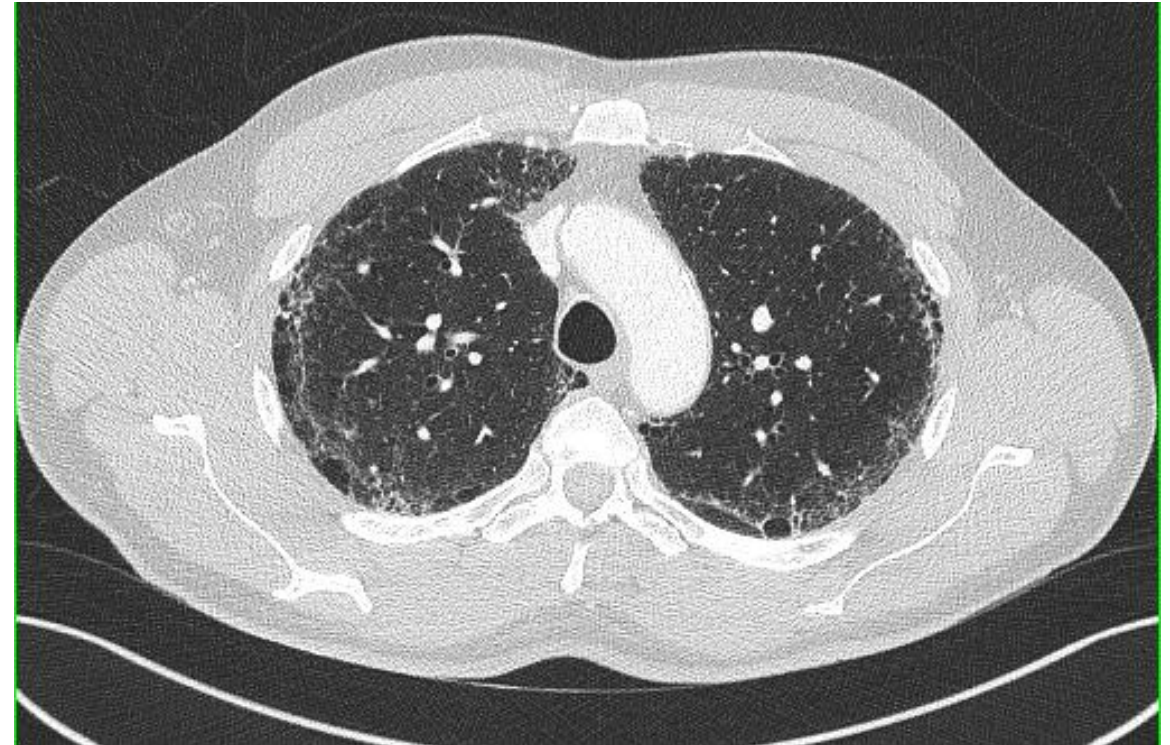


Figura 10. Aumento de atenuación difuso en vidrio deslustrado en ambos hemitórax con signos de reticulación periférica subpleural que asocia distorsión arquitectural.

REVISIÓN DEL TEMA

NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE):

Predominancia del vidrio deslustrado con reticulación fina y bronquiectasias por tracción leves con relativa preservación subpleural (Figura 11).

La distribución suele ser bilateral, simétrica y de predominio basal pero más homogéneo que la NIU.

Asociada frecuentemente a conectivopatías y con mejor pronóstico que la NIU [2].

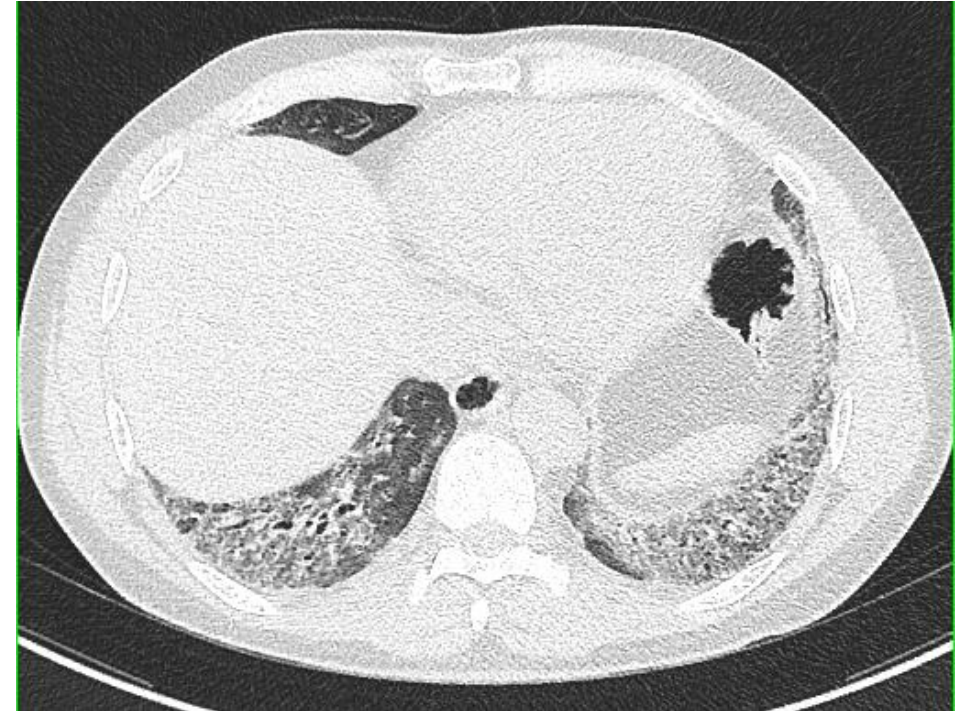


Figura 11. Extensas regiones en vidrio deslustrado peribroncovasculares difusas y simétricas con gradiente apicobasal, con áreas más afectas del intersticio inmediato subpleural, reticulación y bronquiectasias traccionales.

REVISIÓN DEL TEMA

NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE):

Este patrón puede permanecer estable durante años aunque en algunos casos puede llegar a progresar a fibrosis pulmonar, más probable hacia un patrón tipo NIU.

La presencia de bronquiectasias por tracción indican posible progresión fibrótica.

Es importante el seguimiento de los pacientes mediante TCAR [2, 7].

REVISIÓN DEL TEMA

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD FIBRÓTICA (NH):

Se presenta como una fibrosis con distribución no exclusivamente subpleural, con nodulillos centrolobulillares y patrón en mosaico asociando atrapamiento aéreo en espiración (Figura 12).

Está conformado por un componente inflamatorio y fibrótico con una distribución más difusa y central que un patrón NIU [2].

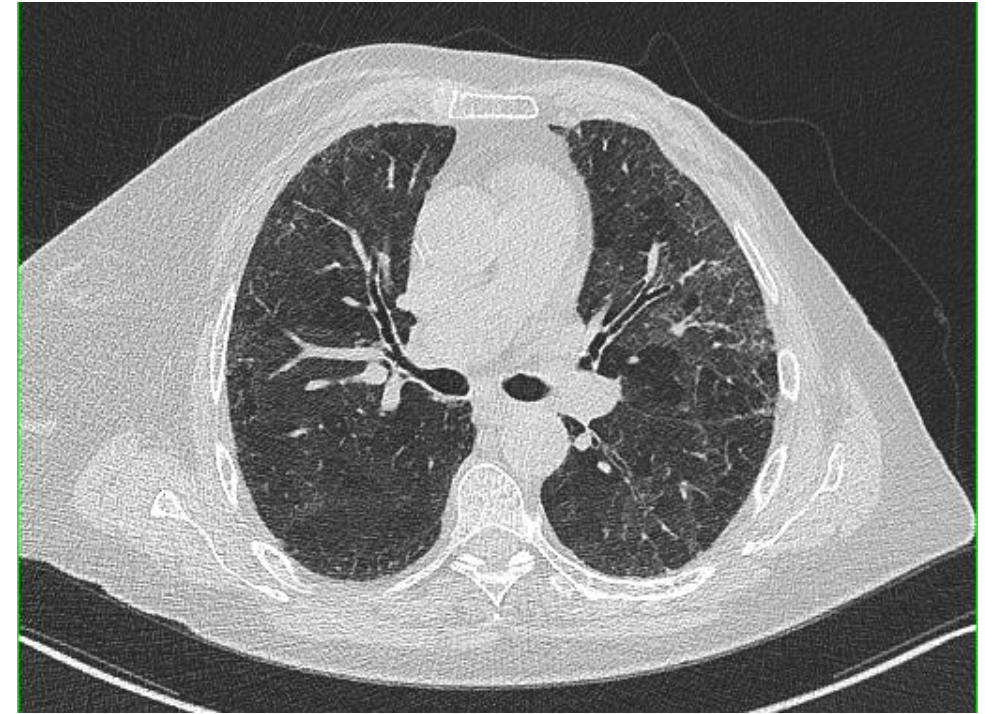
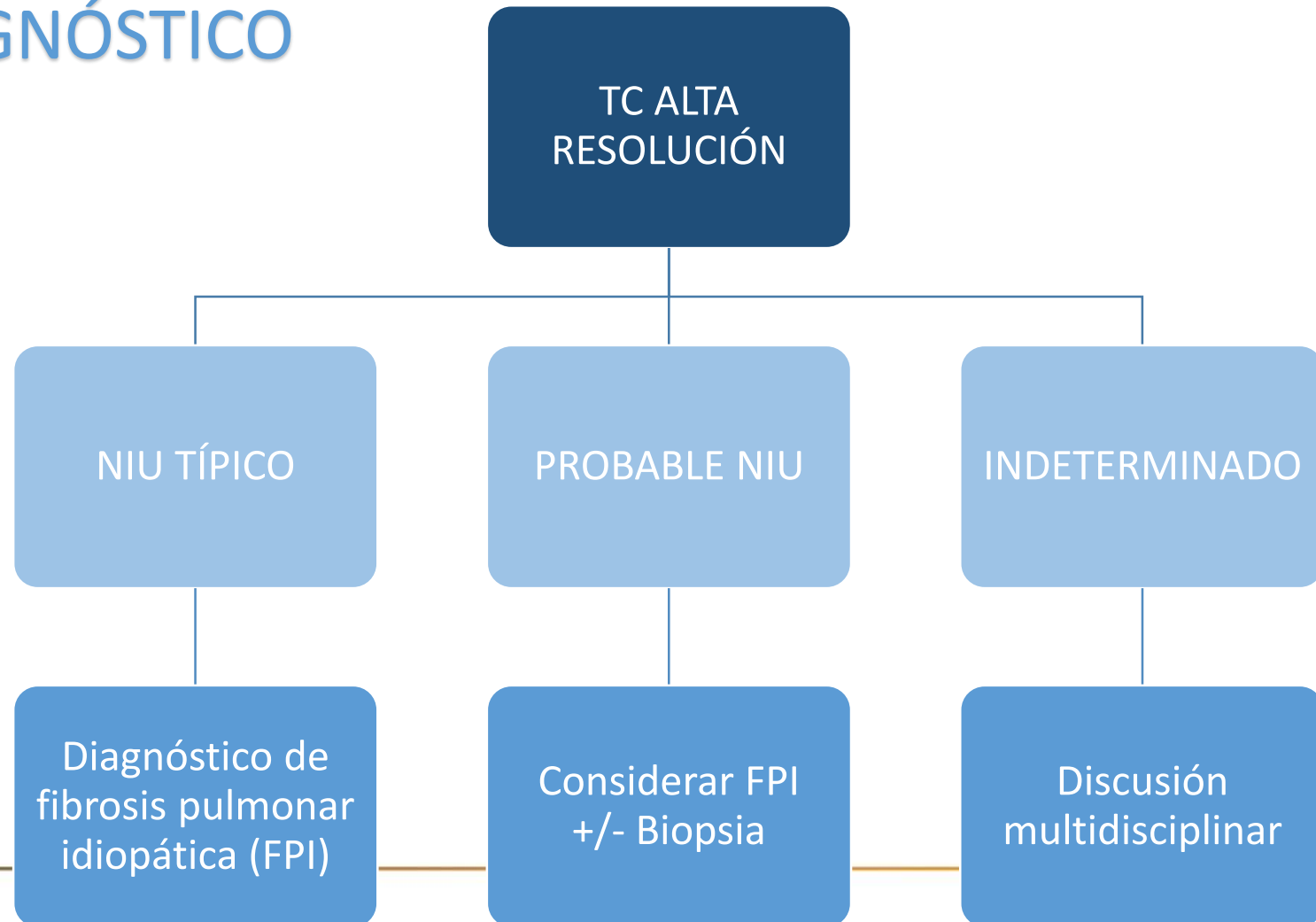


Figura 12. Vidrio deslustrado peribroncovascular con reticulación periférica subpleural. Patrón de atenuación en mosaico con regiones radiolucientes que se intercala con el vidrio deslustrado y con un patrón septal en el contexto de afectación fibrótica.

REVISIÓN DEL TEMA

ALGORITMO DIAGNÓSTICO



REVISIÓN DEL TEMA

CLAVES DIFERENCIALES:

La **neumonitis por hipersensibilidad** sugiere:

- Afectación en lóbulos superiores o medios
- Patrón en mosaico marcado
- Nódulos centrolobulillares

La **neumonitis intersticial usual** presenta:

- Predominio basal
 - Distribución subpleural
 - Panalización
-

CONCLUSIONES

Es importante establecer un diagnóstico diferencial con otras entidades [2, 5]:

- Enfisema paraseptal
- Fibrosis relacionada con el tabaco
- Sarcoidosis avanzada
- Asbestosis

El diagnóstico debe basarse en un enfoque multidisciplinar que integre la clínica, la imagen, la función pulmonar y anatomía patológica.

CONCLUSIONES

CLAVES RADIOLOGICAS:

- **NIU**: predominio basal + subpleural + panalización.
- **NINE**: vidrio deslustrado predominante.
- **NHF**: nódulos centrolobulillares + patrón en mosaico.

La distribución es tan importante como el patrón.

CONCLUSIONES

- La TCAR es esencial en la evaluación de EPID fibrótica
 - La clasificación actual basada en **NIU/ probable NIU / indeterminado** mejora la precisión diagnóstica
 - La identificación de **fenotipo fibrótico progresivo** tiene implicaciones pronósticas
 - El diagnóstico **multidisciplinar** es fundamental [1, 2, 7]
-

BIBLIOGRAFÍA

1. Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown KK, Colby TV, Galvin JR, et al. **Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper.** *Radiology*. 2018;289(3):863-878. doi:10.1148/radiol.2018181530.
 2. Walsh SLF, Devaraj A, Enghelmayer JJ, Kishi K, Silva CIS, Patel N, et al. **Role of imaging in fibrotic interstitial lung disease.** *AJR American Journal of Roentgenology*. 2024;222(3):1-13. doi:10.2214/AJR.23.29119.
 3. Hata A, Schiebler ML, Lynch DA, Hatabu H. **Interstitial lung abnormalities: state of the art.** *Radiology*. 2021;301(1):19–34.
 4. Hata A, Hino T, Yanagawa M, Nishino M, Hida T, Hunninghake GM, et al. **Interstitial lung abnormalities at CT: subtypes, clinical significance, and associations with lung cancer.** *Radiographics*. 2022;42(7):1925–39.
 5. Canivet P, Coche E. **Lung fibrosis on CT imaging: essentials and updates.** *Journal of the Belgian Society of Radiology*. 2024;108(1):100. doi:10.5334/jbsr.3775.
 6. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. **Diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis: an official American Thoracic Society/European Respiratory Society/Japanese Respiratory Society/Latin American Thoracic Association clinical practice guideline.** *Am J Respir Crit Care Med*. 2018;198(5):e44–68.
 7. Cottin V, Brown KK, Flaherty KR, Kolb M, Wells AU. **Progressive fibrosing interstitial lung diseases: current practice and future perspectives.** *European Respiratory Review*. 2019;28(153):190036.
-