

¿Por qué ahí? Claves en la enfermedad intersticial para entender sus patrones y no solo memorizarla.

Pablo Zambrano Coloma ⁽¹⁾, César Naranjo Salazar ⁽¹⁾, Socorro Martín Barón ⁽²⁾, Ignacio Jorajuria Draghi, ⁽¹⁾

Juan Llanos de Sousa ⁽¹⁾, Sara Munck Sánchez ⁽²⁾, Luis Caffi Lavín ⁽¹⁾, Miguel Olavarría Fernández ⁽¹⁾

Hospital Universitario Sanitas La Moraleja, Madrid.

⁽¹⁾ Residente de radiodiagnóstico, Grupo Sanitas, Madrid.

⁽²⁾ Radióloga Hospital Universitario Sanitas La Moraleja.

Objetivo docente

Reconocer la enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) se fundamenta en patrones.

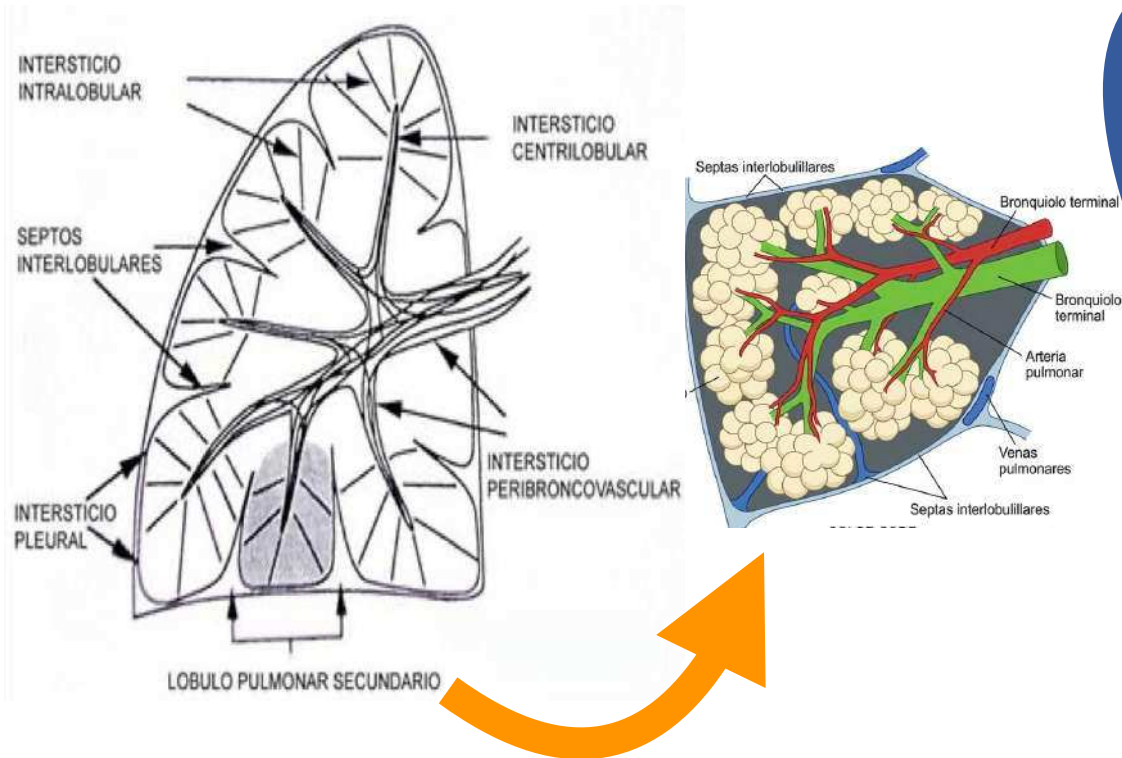
Muchos residentes memorizamos la distribución clásica... pero ... ¿y si podemos optimizar esto? Sabemos que si entendemos el proceso, podemos asociar imagen y causa y así ahorrarnos tiempo de aprendizaje y ordenar la redacción de informes. Cada paciente es una historia, que radiológicamente también podemos ayudar a contar.

Queremos dar un marco que permita al residente de radiología pasar del ¿qué y dónde lo veo?, al ¿porqué lo veo así?.

Revisión del tema

Tras revisión de literatura y de casos en nuestra base de datos, se abordan los mecanismos que condicionan la topografía de las EPID. Enfatizamos en el lobulillo pulmonar secundario (LPS) para diferenciar el origen aéreo, con afectación centrolobulillar, de la patología linfática, más periférica, como entidades principales. Se revisan las teorías mecánicas y de aclaramiento que explican diversos hallazgos fundamentales. Se explica que la lesión en relación con la vía aérea (ej. neumonía bronquiocéntrica) condiciona un patrón centrolobulillar, que el predominio basal en la fibrosis pulmonar idiopática se relaciona con estrés mecánico y que la afectación apical de algunas patologías va de la mano con una lentificación del drenaje linfático en dicha zona, entre otras.

Lobulillo pulmonar secundario: intersticio + espacio aéreo



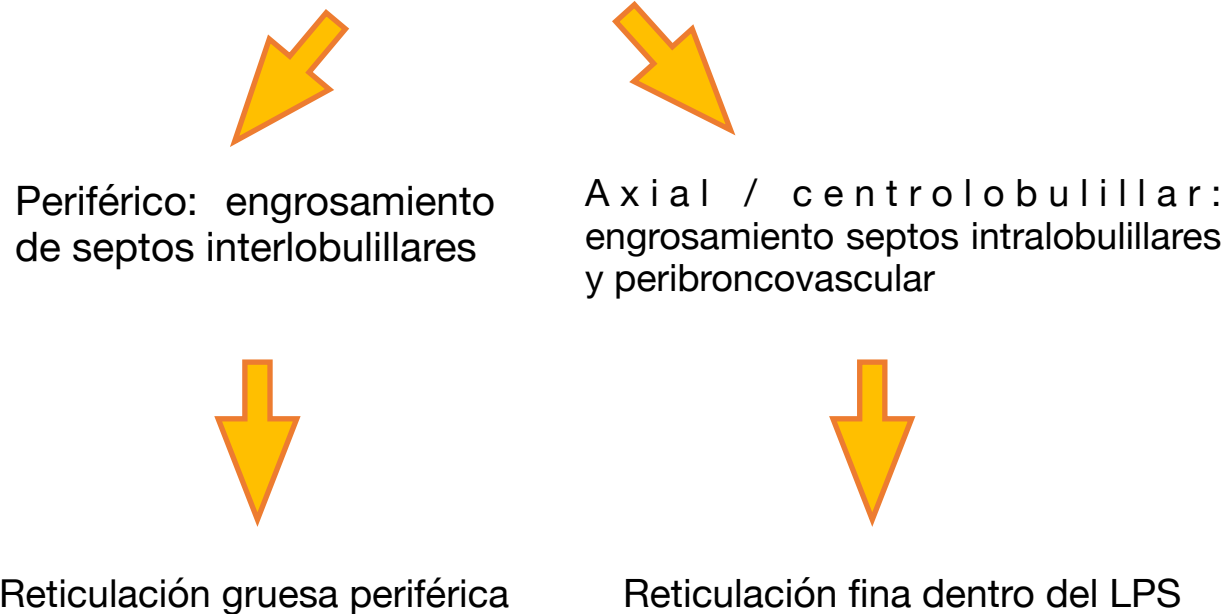
- El LPS se compone de:
 - intersticio = paredes y alrededor de tubos
 - aire = acinos y cada acino lleno de alvéolos

- Intersticio (el esqueleto) = tejido conectivo con venas y linfáticos
 - periférico:
 - entre LPS: septos interlobulillares (rodea al LPS)
 - dentro del LPS: septos intralobulillares
 - axial: alrededor de tubos (peribroncovascular)
 - tubos = bronquiolo terminal (BT) y arteria centrolobulillar (ACL)

- Espacio aéreo: acinos que contienen sacos alveolares/ alvéolos

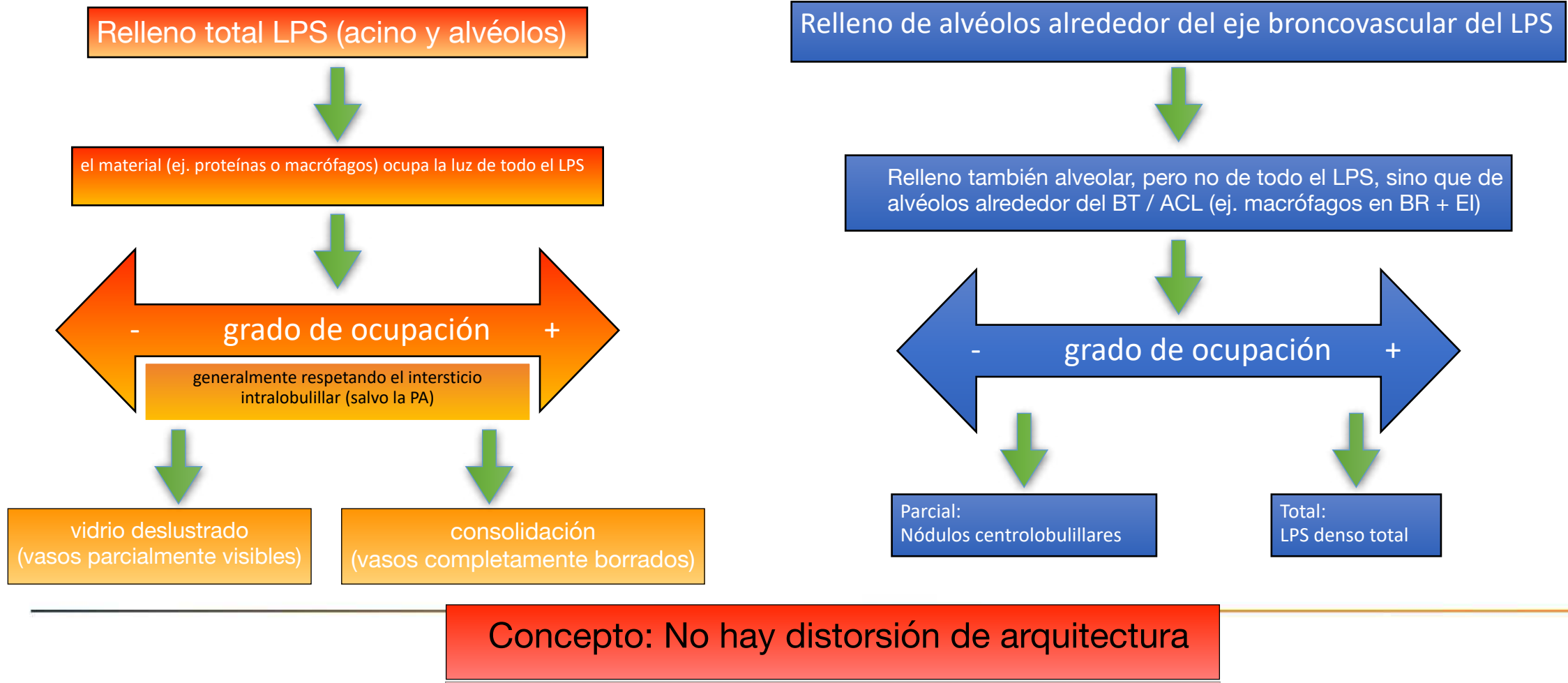
Mecanismos de afectación del LPS: desórdenes intersticiales

Afectación de los 2 intersticios



Concepto: causa distorsión arquitectural, con retracción y bronquiectasias por tracción

Mecanismos según afectación del LPS: Desórdenes por relleno alveolar



Abreviaturas

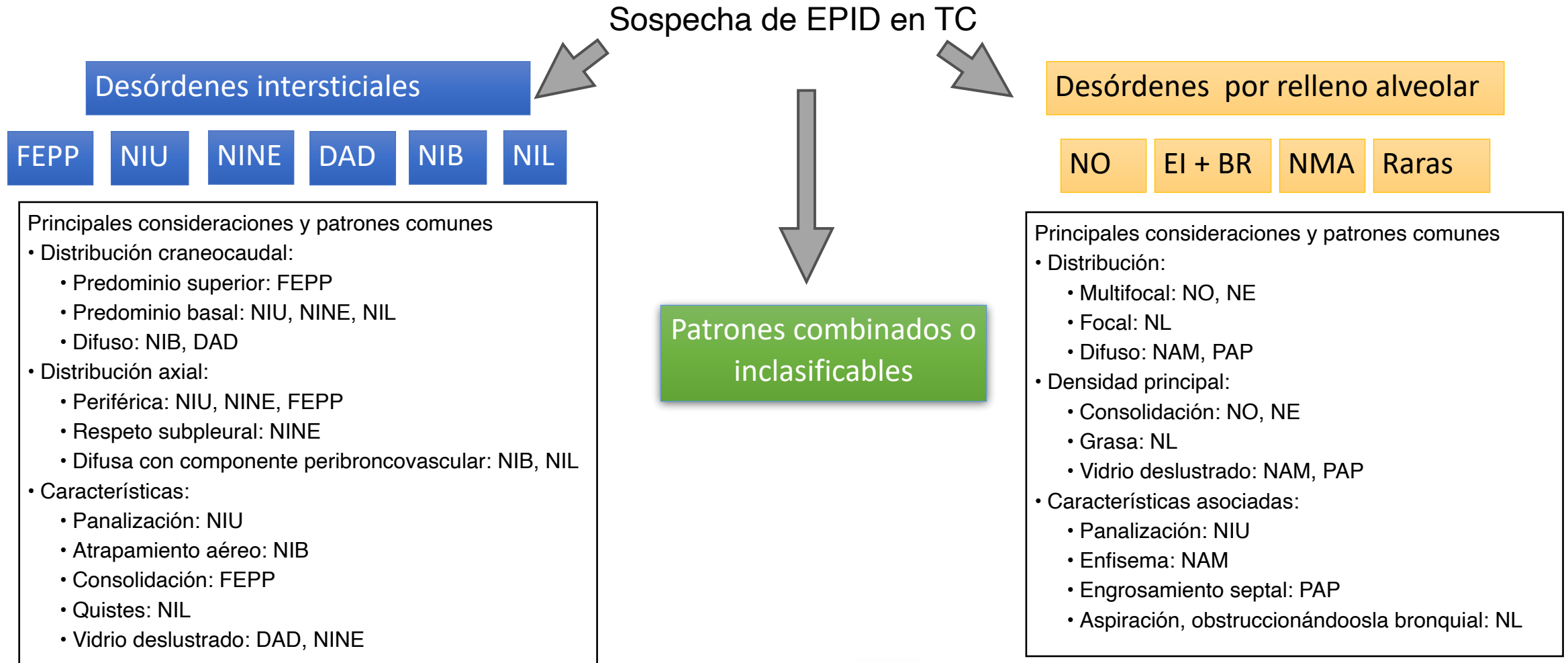
Desórdenes intersticiales

Neumonía intersticial usual: NIU
Neumonía intersticial no específica: NINE
Neumonía intersticial bronquiolocéntrica: NIB
Daño alveolar difuso: DAD
Fibroelastosis pleuroparenquimatosa: FEPP
Neumonía intersticial linfocítica: NIL

Desórdenes por relleno alveolar

Neumonía organizativa: NO
Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad intersticial: BR + EI
Neumonía alveolar macrofágica: NAM
Neumonía eosinofílica: NE
Proteinosis alveolar: PA
Neumonía lipoidea: NL

Clasificación actualizada de EPID



Discusión: ¿por qué ahí?... conceptos transversales

Múltiples factores intervienen en la topografía que pueden desarrollar las EPID. Algunas muestran un patrón característico y sería ideal. No obstante, la realidad es que muchas veces no es tan típico, porque una misma enfermedad puede tener grados de afectación según su evolución o incluso estar combinada con alguna otra de manera simultánea, lo que las hace un reto diagnóstico.

- Vía de entrada:

- Inhalada: la inhalación puede generar afectación de lóbulos superiores en BR + EI, o difusa con patrón centrolobulillar (NIB) o alveolar (NAM).
- Hematógena / Sistémica: distribución basal homogénea (NINE) o peribroncovascular (NIL).

- Vía de salida (aclaramiento):

- Linfática: patrón perilinfático (NIL) con predominio en lóbulos inferiores debido al flujo linfático aumentado.

- Factores físicos:

- Gravedad: afectación posterobasal en DAD
- Estrés mecánico: NIU (bases) / PPFE (vértices)

Afectación intersticial

PPFE (Pleuroparenchymal fibroelastosis) - Fibroelastosis pleuroparenquimatosa (FEPP)

Autoinmunidad / genética / infecciones
+
menor perfusión en vértices
+
estrés por estiramiento vertical



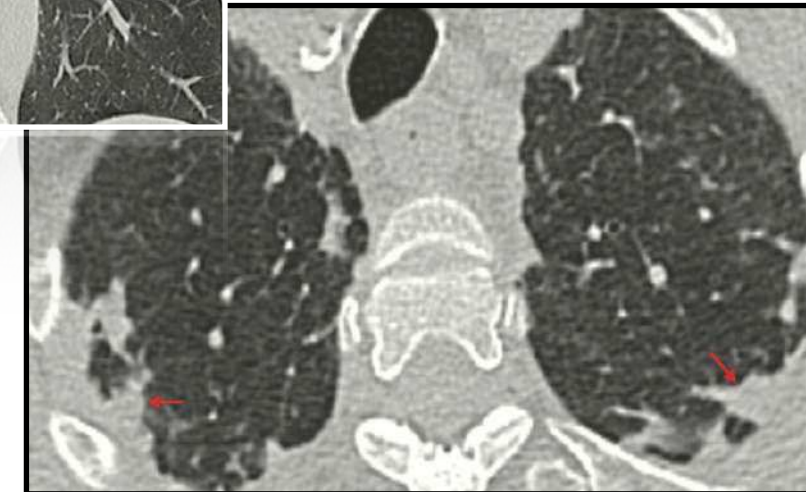
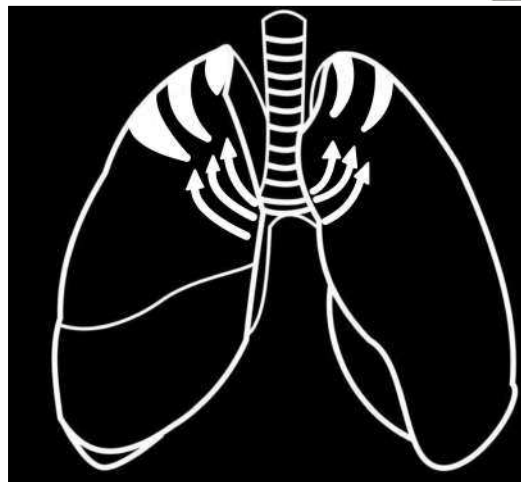
Inflamación crónica de alvéolos y pleura



Degeneración elástica alveolar
+
fibrosis pleural



**Engrosamiento pleuroapical con
imagen de consolidación (signo de la
daga) y retracción de parénquima
caudal**



Esquema y TC coronal y axial: Fibrosis densa pleural / subpleural con predominio en lóbulos superiores (flechas rojas)

Afectación intersticial

BIP (Bronchiolitis associated interstitial pneumonia) - Neumonía intersticial bronquiocéntrica (NIB)

Antígeno inhalado a zonas de mayor ventilación (lóbulos superiores, LLSS)



Impactación en BT (centrolobulillar)



Activación inmunidad progresiva (de local en LLSS a difusa)



Infiltrado linfocitario

Infiltrado neutrófilos

Nódulos centrolobulillares

Fibrosis (NIB fibrótica)

Atrapamiento aéreo difuso



Mosaico + VD + signo de 3 densidades (sin fibrosis)

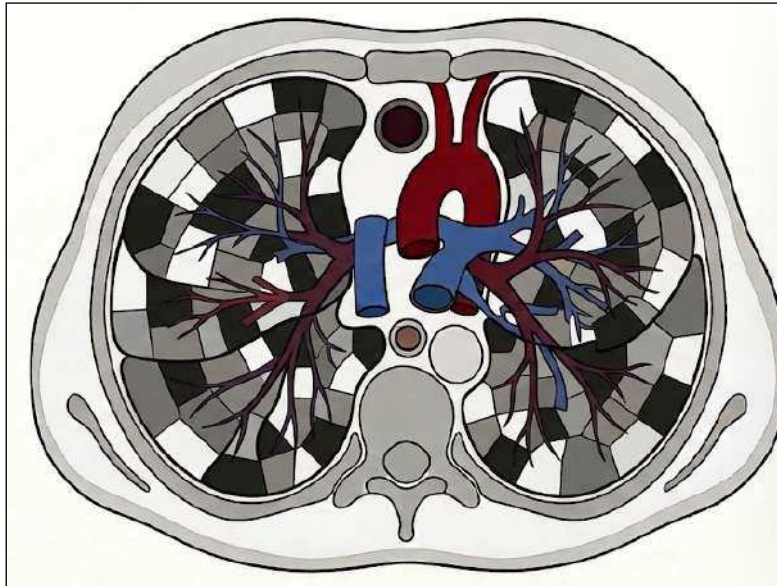


Imagen representativa y TC axial: opacidades en vidrio deslustrado de distribución difusa. La atenuación en mosaico de predominio basal, con áreas lúcidas asociadas sugiere atrapamiento de aire.

Afectación intersticial

UIP (Usual interstitial pneumonia) - Neumonía intersticial usual (NIU)

Bases pulmonares con máximo estrés mecánico por excursión respiratoria



Microtrauma epitelial repetitivo en interfase pleuroparenquimatosa basal.



Activación de fibroblastos subpleurales con cambio a miofibroblastos



Depósito de colágeno en forma de focos



Fibrosis basal heterogénea (por focos de fibrosis) basal, periférica, reticulación / panalización, bronquiectasias por tracción

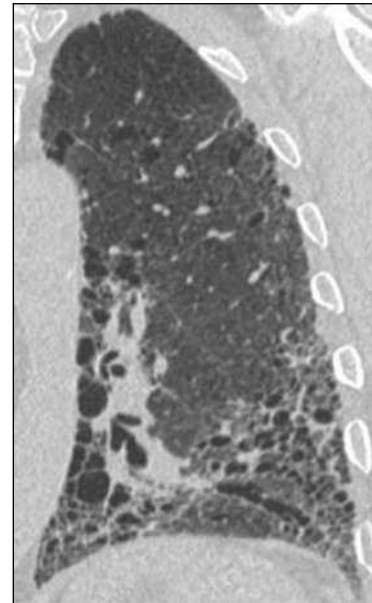
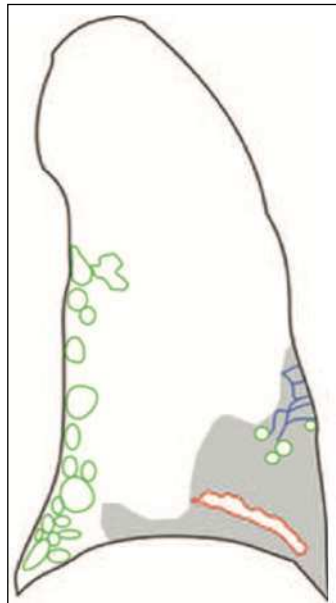


Imagen representativa y TC sagital y axial: fibrosis de predominio basal y periférico, sin respeto subpleural, con panalización y bronquiectasias por tracción (flechas negras)

Afectación intersticial

NSIP (Non specific interstitial pneumonia) - Neumonía intersticial no específica (NINE)

Enfermedad sistémica (generalmente autoinmune)



Circulación de complejos antígeno anticuerpo por capilares pulmonares (mayor perfusión en bases)



Infiltrado homogéneo linfoplasmocitario en paredes alveolares bibasal



+
Drenaje linfático eficiente subpleural



NINE celular: VD con respeto subpleural



NINE fibrótica: fibrosis difusa (no focos), uniforme, sin panal

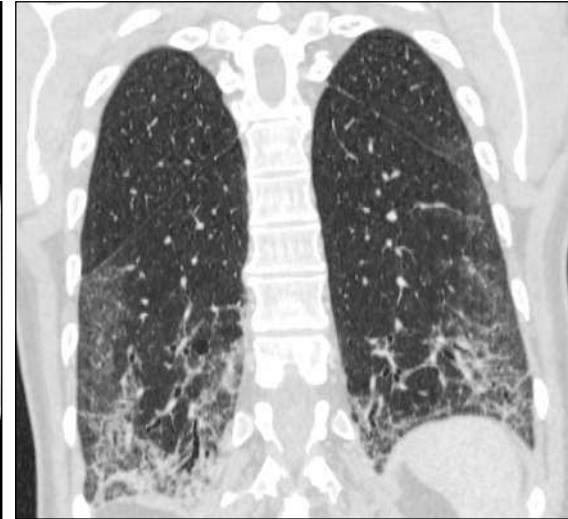
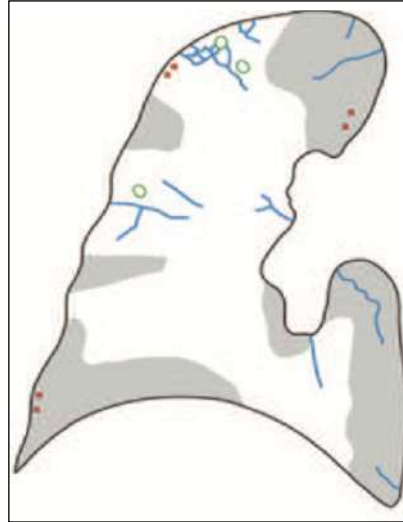
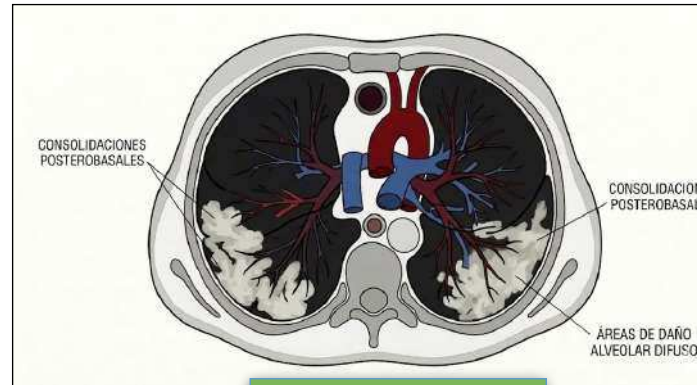
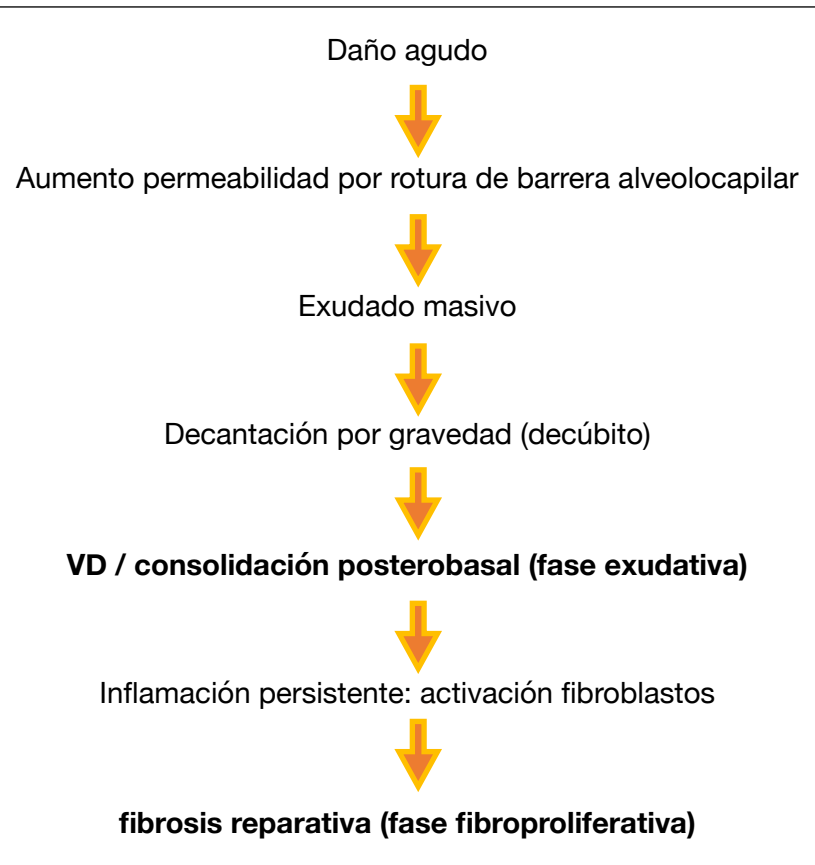


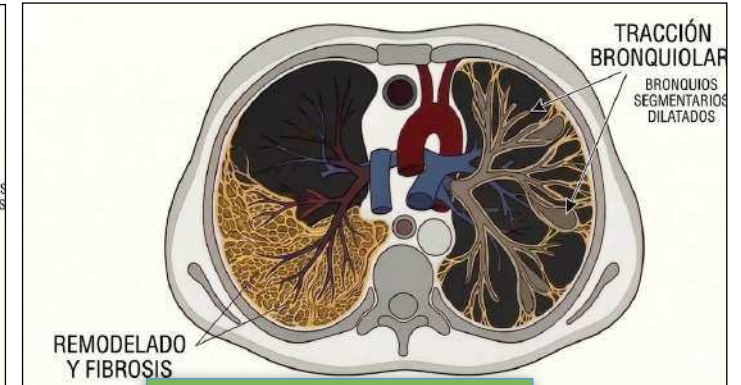
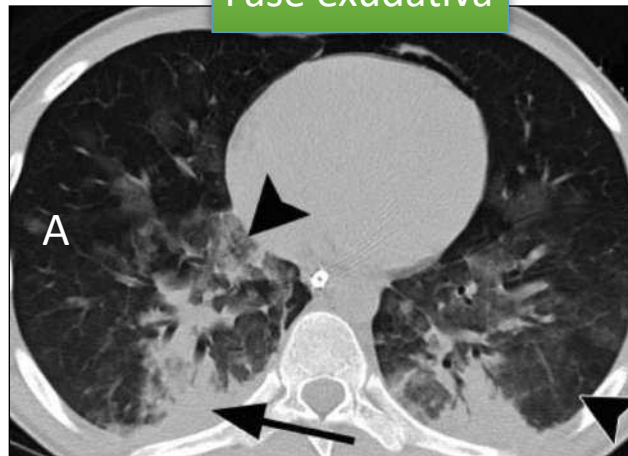
Imagen representativa y TC axial y coronal: la zona de 1-3 mm adyacente a la pleura posee una dinámica linfática y vascular distinta, que protege esta banda de la infiltración celular inicial

Afectación intersticial

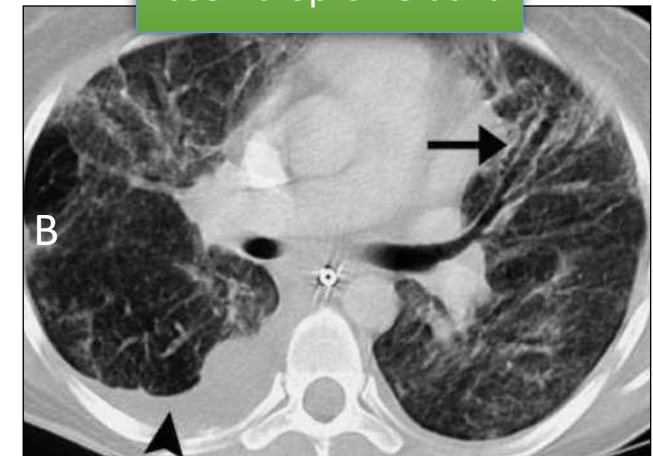
DAD (Diffuse alveolar damage) - Daño alveolar difuso (DAD)



Fase exudativa



Fase fibroproliferativa



Esquema e imagen TC axial de las distintas fases. Las flechas a la izquierda en (A) muestran consolidaciones posterobasales, y en (B) opacidad basal derecha y bronquiectasias y fenómenos de fibrosis en llingua

Afectación intersticial

LIP (Lymphoid interstitial pneumonia) - Neumonía intersticial linfoide (NIL)

Autoinmunidad (Sjögren) / inmunodeficiencia



Proliferación linfoplasmocitaria peribroncovascular
(El tejido linfático pulmonar se distribuye por todo el pulmón, pero linfáticos drenan mas en zonas de mayor perfusión de las bases)



Infiltración del intersticio peribroncovascular o granulomas



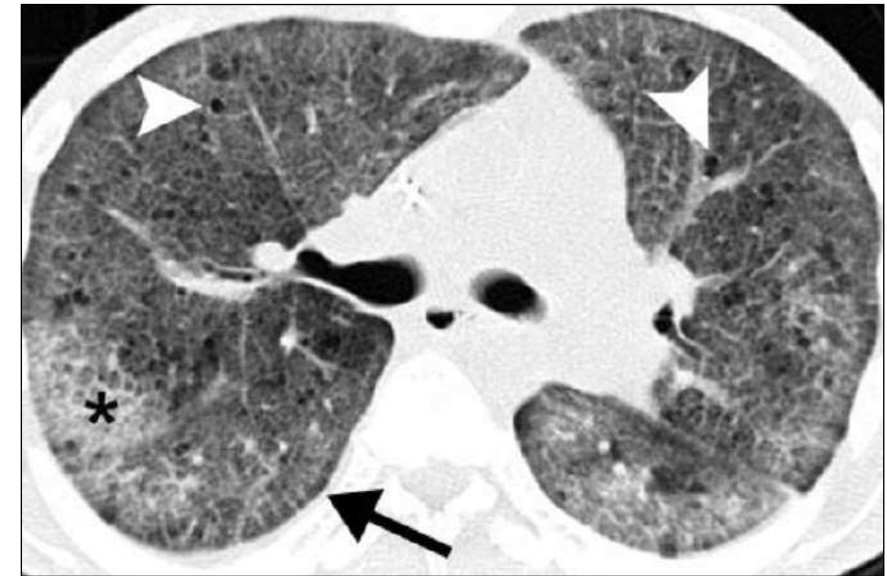
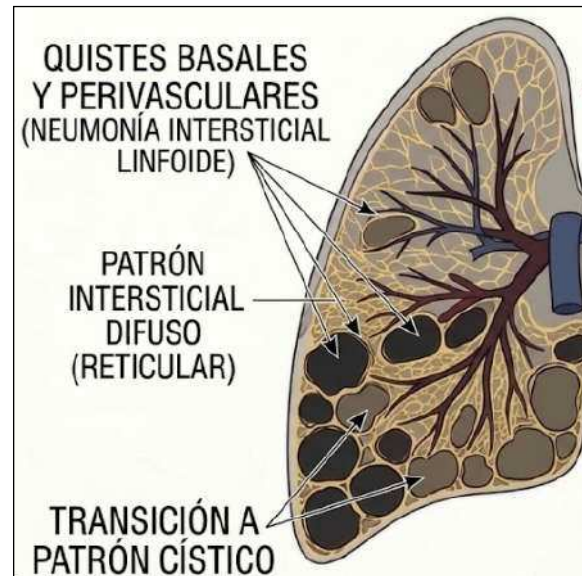
Obstrucción de vía aérea pequeña / isquemia focal por compresión linfoide



Mecanismo de válvula de una sola dirección



Quistes pulmonares de pared < a 2 mm + VD + nódulos centrolobulillares de predominio basal



Esquema e imagen TC axial. La TC muestra vidrio deslustrado difuso y nódulos centrolobulillares (asterisco) asociado a múltiples quistes milimétricos generalizados (flechas blancas) en tercio medio - basal de campos pulmonares.

Afectación por relleno alveolar

RB - ILD (Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease) - Enfermedad pulmonar intersticial asociada a bronquiolitis respiratoria (BR + EI)

Inhalación de partículas de cigarrillo
hacia zonas de mayor ventilación en
LLSS



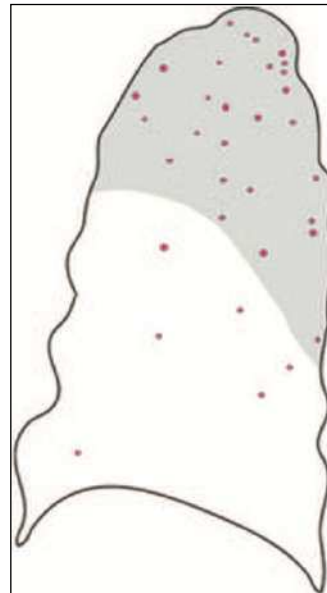
Macrófagos en bronquiolos
respiratorios fagocitan partículas y se
acumulan en "tapones" con
inflamación peribronquiolar focal



Obstrucción vía aérea distal



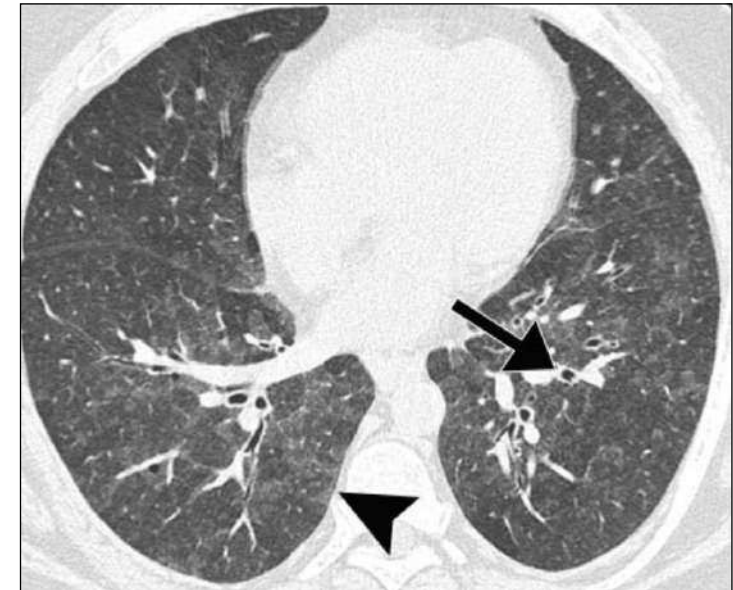
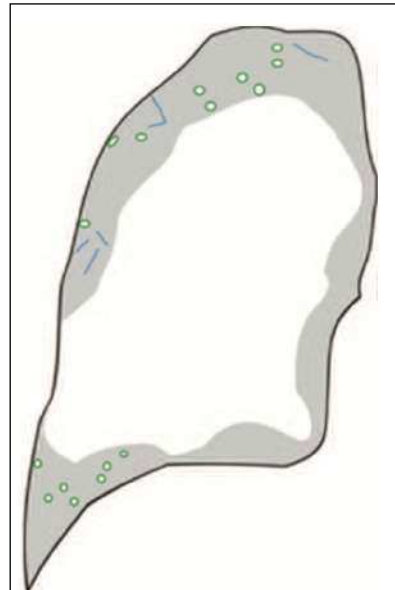
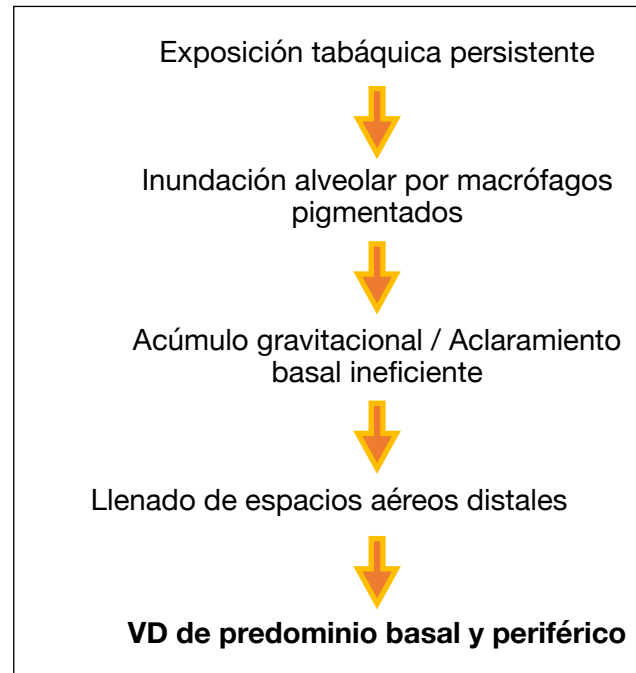
**Nódulos centrolobulillares + VD en
LLSS**



Esquema e imagen TC axial. La TC muestra nódulos centrolobulillares en VD (flechas blancas) con zonas de cambios quísticos (cabeza de flecha)

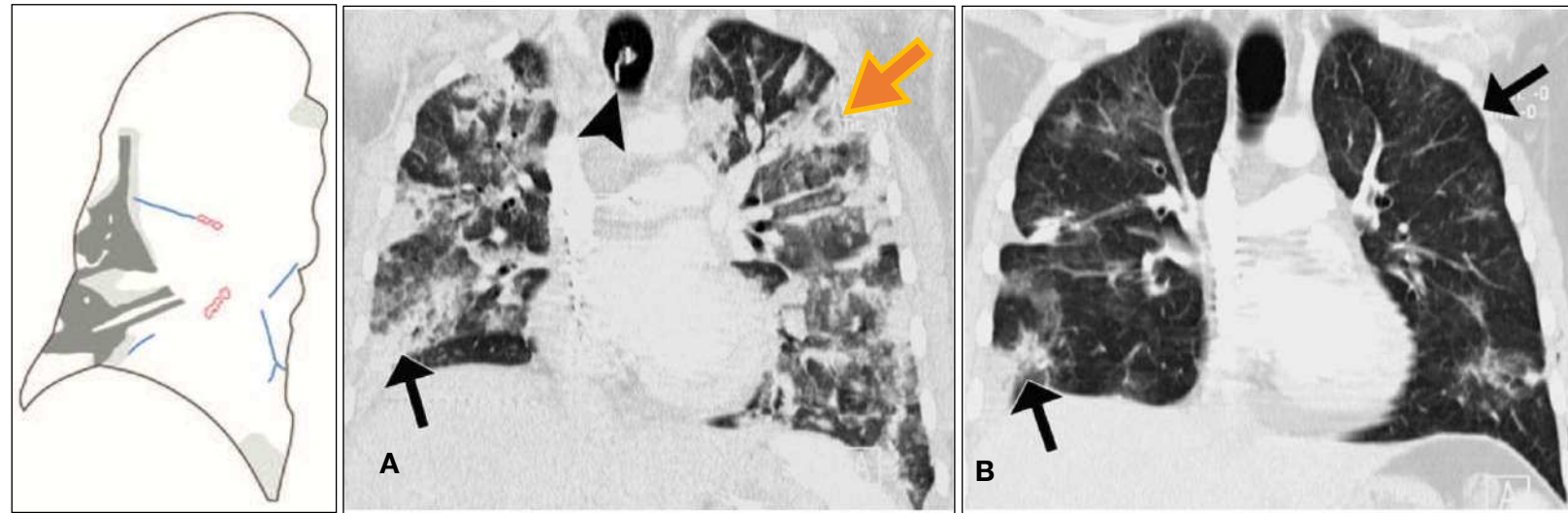
Afectación por relleno alveolar

AMP (Alveolar macrophagic pneumonia) - Neumonía alveolar macrofágica o asociada a macrófagos (NAM)



Anteriormente tipificada como neumonía intersticial descamativa. A diferencia de la BR + EI, la NAM muestra predilección por las bases. Esto se debe a que los macrófagos cargados de pigmento decantan en zonas de mayor volumen alveolar y donde el aclaramiento linfático basal es proporcionalmente menos eficiente para este tipo de células.

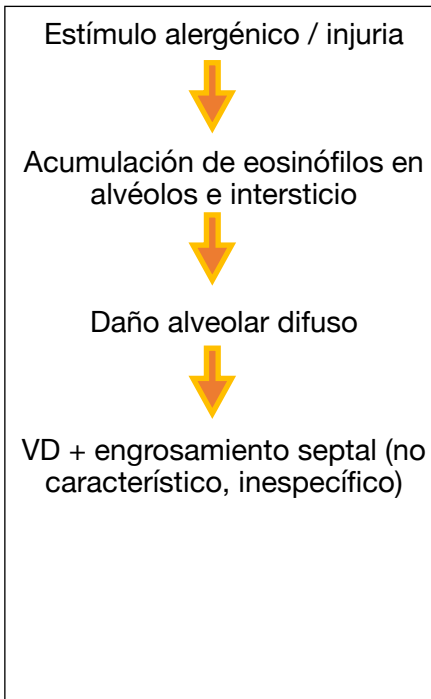
Afectación por relleno alveolar OP (Organising pneumonia) - Neumonía organizativa (NO)



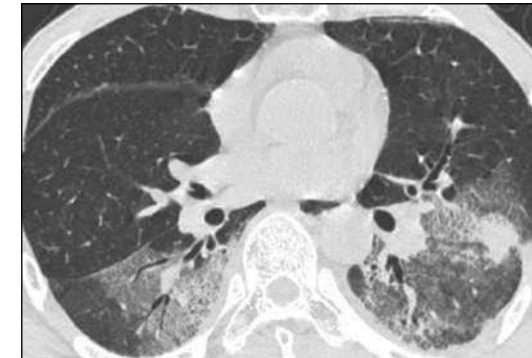
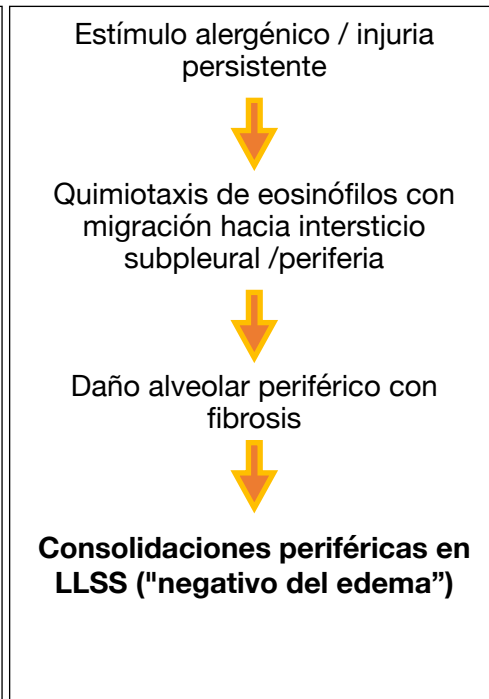
Esquema e imagen TC coronal típica antes de uso de corticoides (A), con múltiples consolidaciones parcheadas bilaterales difusas periféricas, algunas de ellas con signo del atolón (flecha naranja) y después de uso de corticoides (B), con acentuada mejoría radiológica., con consolidaciones residuales. El proceso de organización sigue el eje de la vía aérea distal hacia el alveolo, acumulándose donde el aclaramiento mucociliar es menos efectivo.

Afectación por relleno alveolar raras: EP (Eosinophilic pneumonia) - Neumonía eosinofílica (NE)

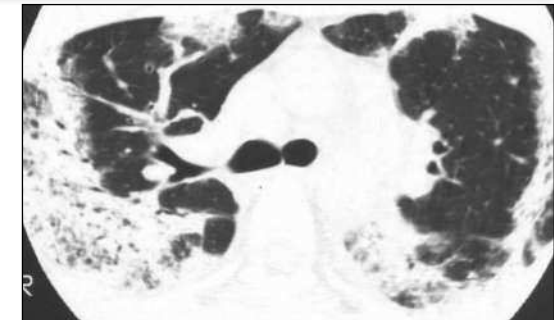
Aguda



Crónica



VD + engrosamiento intersticial intralobulillar difuso en bases, de predominio izquierdo



A izquierda en RxTx: consolidación predominantemente periférica (negativo del edema pulmonar).
A derecha, TC en corte axial muestra consolidación primordialmente en la periferia pulmonar.

Afectación por relleno alveolar raras: LP (Lipoid pneumonia) - Neumonía lipoidea (NL)

Endógena

Obstrucción de vía aérea central / procesos
que favorecen acumulación de grasa
multinivel (Niemann Pick)



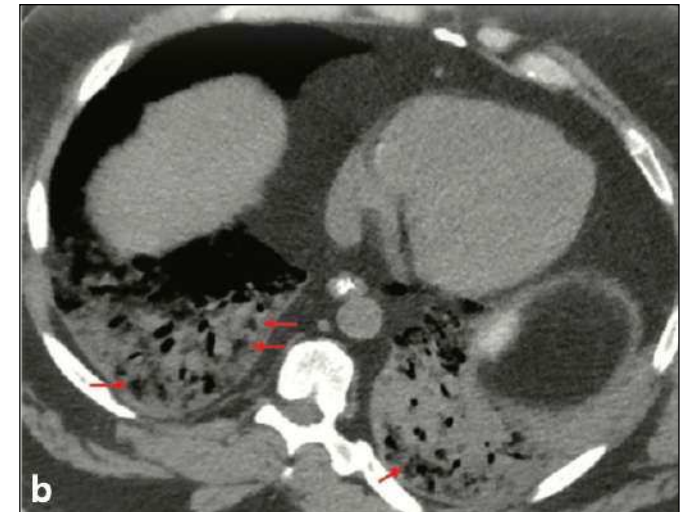
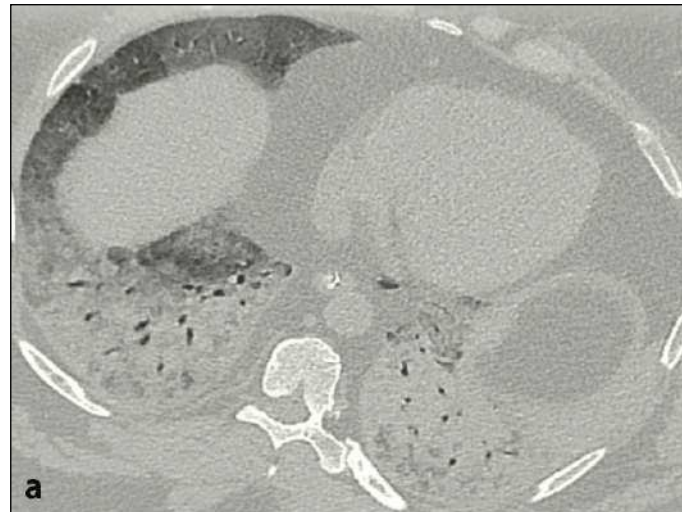
Acumulación de lípidos en macrófagos
intraalveolares



Relleno alveolar con grasa (neumonitis
lipoidea)



**Opacidad sin densidad grasa en segmentos
posteriores / declives**



TC axial (a) en ventana pulmonar, consolidaciones en segmentos declives; (b) las consolidaciones no muestran densidad grasa (flechas rojas).

La localización está dictada por la gravedad en el momento de la aspiración (habitualmente decúbito).

Afectación por relleno alveolar raras: LP (Lipoid pneumonia) - Neumonía lipoidea (NL)

Exógena aguda

Inhalación / aspiración de aceites - grasas a segmentos declives bibasal y lóbulo medio.



Hidrolisis de grasas por lipasas pulmonares a ácidos grasos



Activación de cascada inflamatoria con pérdida de la barrera hematoalveolar



Edema y hemorragia intralveolar



Fagocitosis de ácidos grasos con migración posterior a septos interlobulillares (macrófagos espumosos)



VD / consolidación de baja densidad (atenuación grasa, aproximadamente - 30 UH)

Exógena crónica

Trastorno de la deglución y aspiración



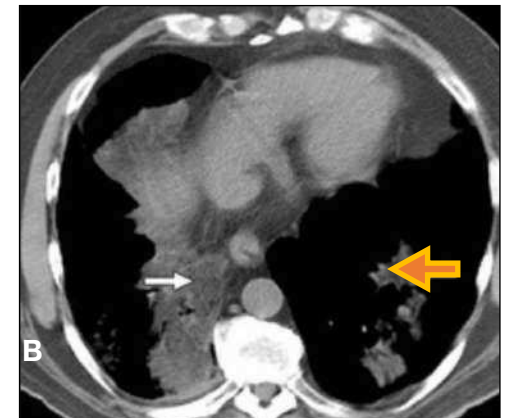
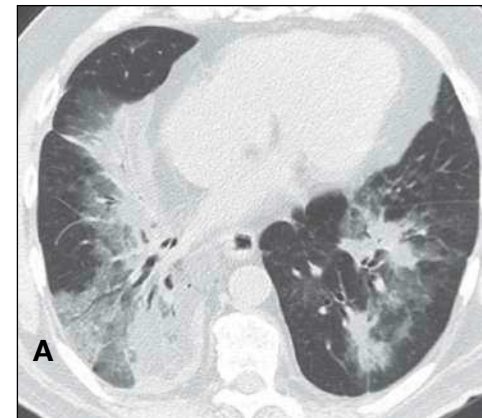
VD / consolidaciones en segmentos posteriores / declives basales con grasa en su interior



Transporte de de grasas por macrófagos a intersticio



Inflamación crónica y fibrosis

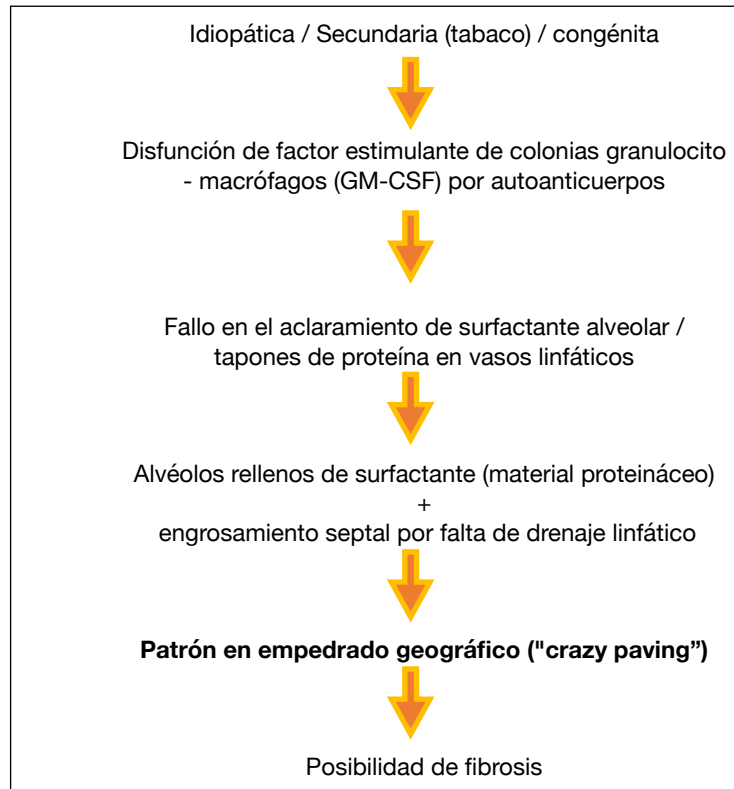


Neumonía lipoidea exógena crónica

A. TC axial, ventana pulmonar: consolidaciones y opacidades en VD bilateral, con leve distorsión de la arquitectura.

B. TC axial, ventana partes blandas: áreas de atenuación grasa dentro de la consolidación (flecha blanca), hallazgo diagnóstico de neumonía lipoidea, con nódulo de atenuación grasa en base izquierda (parafinoma) marcado con flecha amarilla

Afectación por relleno alveolar raras: PAP (Pulmonary alveolar proteinosis) - Proteinosis alveolar (PA)



TC, corte axial: VD generalizado, con áreas focales de respeto y líneas septales notablemente prominentes (crazy paving)
La distribución "geográfica" refleja el llenado completo de grupos de LPS contiguos debido a la propagación local del material proteináceo. El VD no sigue una lógica gravitacional.

Desórdenes intersticiales: frases clave para recordar patrones

Fibroelastosis pleuroparenquimatosa: Cicatrices que traccionan desde vértices.

Neumonía intersticial usual: panal de abeja en bases y periferia.

Neumonía intersticial no específica: VD en bases que respeta línea bajo la pleura.

Neumonía intersticial bronquiolocéntrica: Nódulos en el centro del lobulillo con atrapamiento de aire difuso (mosaico) secundario a obstrucción de vía aérea que progresa desde LLSS a difuso.

Daño alveolar difuso: pulmón blanco en la fase aguda del distrés respiratorio, con afectación de zonas declives, de rápida progresión.

Neumonía intersticial linfoide: quistes basales de paredes finas, especialmente si antecedente de Sjögren o VIH.

Consideraciones finales simples:

Si el daño es apical, asociar FEPP.

Si el daño es basal, asociar con NIU o NINE.

Si hay predilección por regiones declives, asociar DAD.

Si hay quistes, asociar NIL.

Si hay mosaico, asociar NIB.

Desódenes de relleno alveolar: frases clave para recordar patrones

Neumonía organizativa: Consolidaciones que cambian de lugar, con el signo del halo inverso o atolón (anillo de consolidación con centro claro).

Neumonía asociada a macrófagos: VD difuso en paciente fumador (antes neumonía intersticial descamativa).

Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad intersticial: nódulos centrolobulillares en los ápices de un fumador, con paredes bronquiales engrosadas.

Proteinosis alveolar: VD con patrón en empedrado (crazy-paving)

Neumonía lipoidea: consolidación que contiene grasa.

Neumonía eosinofílica (crónica): edema pulmonar “en negativo” (consolidaciones en la periferia).

Consejos extra:

Fumadores: asociar AMP (difuso) o RB-ILD (nódulos).

Signos "visuales": PAP (empedrado), Lipoidea (grasa), Eosinofílica (periférico).

Migratoria: Organizativa.

Resumen topografia

Desórdenes intersticiales

LLSS: FEPP

De LLSS a difuso progresivo por activación inmune: NIB

Basal: NIU por estrés en bases, NINE con depósito de complejos en zonas de mayor perfusión.

Gravitacional declive: DAD

Difuso: NIL

Desórdenes por relleno alveolar

LLSS:BR + EI, NE (crónica) por inhalación de antígeno.

Basal: NAM por difícil acaloramiento de macrofagos en bases.

Gravitacional declive: NL

Difuso: PA

Migratoria: NO

Conclusiones

La distribución de las EPID es consecuencia del mecanismo de lesión y de la fisiología pulmonar. Entender el lobulillo secundario es clave. Cada afectación tiene su origen y hallazgos asociados lógicos. Integrar en nuestro proceso de redacción «el porqué» de los hallazgos, permite razonar nuestro informe y mejorar la confianza de los clínicos en nuestras valoraciones, por sus implicancias incluso pronósticas.

Referencias

1. Ryerson CJ, Adegunsoye A, Piciucchi S, Hariri LP, Khor YH, Wijsenbeek MS, et al. Update of the International Multidisciplinary Classification of the Interstitial Pneumonias: An ERS/ATS Statement. *Eur Respir J* [Internet]. 2025. [En prensa]. doi: 10.1183/13993003.00158-2025.
 2. Mueller-Mang C, Grosse C, Kirchbacher K, Koss T, Neuhold A. What every radiologist should know about idiopathic interstitial pneumonias. *Radiographics* [Internet]. 2007; 27(3):595–615. Disponible en: <https://doi.org/10.1148/rg.273065130>
 3. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022; 205(9):e18-e47. doi: 10.1164/rccm.202202-0399ST.
 4. Travis WD, Hunninghake G, King TE Jr, Lynch DA, Colby TV, Galvin JR, et al. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia: report of an American Thoracic Society project. *Am J Respir Crit Care Med*. 2008; 177(12):1338-47. doi: 10.1164/rccm.200611-1685OC.
 5. Raghu G, Remy-Jardin M, Ryerson CJ, Myers JL, Kreuter M, Vasakova M, et al. Diagnosis of Hypersensitivity Pneumonitis in Adults. An Official ATS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2020; 202(3):e36-e69. doi: 10.1164/rccm.202005-2032ST.
 6. Ichikado K. High-resolution computed tomography findings of acute respiratory distress syndrome, acute interstitial pneumonia, and acute exacerbation of idiopathic pulmonary fibrosis. *Semin Ultrasound CT MR*. 2014; 35(1):39-46. doi: 10.1053/j.sult.2013.10.007.
 7. Reddy TL, Tominaga M, Hansell DM, Nicholson AG, Duffas JP, Wiedemann D, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: a spectrum of histopathological and imaging phenotypes. *Eur Respir J*. 2012; 40(2):377-85. doi: 10.1183/09031936.00165111.
 8. Frankel SK, Cool CD, Lynch DA, Brown KK. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: description of a novel clinicopathologic entity. *Chest*. 2004; 126(6):2007-13. doi: 10.13785/chest.126.6.2007.
-

Referencias

9. Gupta N, Vassallo R, Wikenheiser-Brokamp KA, McCormack FX. Diffuse Cystic Lung Disease. Part II. Am J Respir Crit Care Med. 2015; 192(1):17-29. doi: 10.1164/rccm.201411-2096CI.
 10. Cordier J. Organising pneumonia. Thorax. 2000; 55(4):318-28. doi: 10.1136/thorax.55.4.318.
 11. Attili AK, Kazerooni EA, Gross BH, Flaherty KR, Myers JL, Martinez FJ. Smoking-related interstitial lung disease: radiologic-clinical-pathologic correlation. Radiographics. 2008; 28(5):1383-98. doi: 10.1148/rg.285075223.
 12. AuntMinnie. Alveolar macrophage pneumonia (AMP): Previously known as desquamative interstitial pneumonia (DIP) and bronchiolitis-interstitial lung disease (RB-ILD) [Internet]. Radiology Education: Residents & Fellows; 2023. Disponible en: <https://www.auntminnie.com/radiology-education/residents-fellows/article/15556464/alveolar-macrophage-pneumonia-amp-previously-known-as-desquamative-interstitial-pneumonia-dip-and-respiratory-bronchiolitis-interstitial-lung-disease-rb-ild>
 13. Jeong YJ, Kim KI, Seo IJ, Lee CH, Lee KN, Kim KN, et al. Eosinophilic Lung Diseases: A Clinical, Radiologic, and Pathologic Overview. Radiographics. 2007; 27(3):617-37. doi: 10.1148/rg.273065051.
 14. Frazier AA, Rosado-de-Christenson ML, Galvin JR, Fleming MV. Pulmonary alveolar proteinosis. Radiographics. 2008; 28(3):883-99. doi: 10.1148/rg.283075119.
 15. Betancourt SL, Martinez-Jimenez S, Rossi SE, Truong MT, Carrillo J, Erasmus JJ. Lipoid Pneumonia: Spectrum of Clinical and Radiologic Manifestations. AJR Am J Roentgenol. 2010; 194(1):103-9. doi: 10.2214/AJR.09.3040
 16. Ufuk F. Radiologic patterns of interstitial lung disease: a pictorial review based on the 2025 European Respiratory Society/American Thoracic Society Classification. Diagn Interv Radiol [Internet]. [Epub ahead of print]. doi: 10.4274/dir.2026.263751.
-