

FPI bajo la lupa radiológica: patrón NIU.

**“Claves diagnósticas en la era de las nuevas guías
internacionales”**

Aranzazu Company Valdeolivas ¹, Benjamín collado tarazón¹, Rafel Bassaganyas Vancells¹,

Silvia Ambit Capdevila ¹ y Elena Herranz Martin¹.

Hospital General universitario de castellón¹, Castellón de la plana.

- La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la neumopatía intersticial fibrosante crónica más frecuente y de peor pronóstico.
 - El diagnóstico se centra en la identificación del patrón de neumonía intersticial usual (NIU) en TCAR, en contexto clínico adecuado y valoración multidisciplinar.
 - Desde la publicación del *White Paper de la Fleischner Society en 2018* y la actualización 2022 de la *American Thoracic Society / European Respiratory Society*, el peso del patrón radiológico ha adquirido un papel aún más determinante, reduciendo la necesidad de biopsia.
-

UN VIAJE RADIOLÓGICO Y TERAPÉUTICO

2003 NORMATIVA SEPAR

- Inicio de enfoque sistemático en EPID.
- TACAR como pilar diagnóstico

2011 GUÍA ATS/ERS/JRS/ALAT

- Diagnóstico clínico radiológico sin biopsia.
- Introducción del modelo multidisciplinar.

2014-2015 ANTIFIBRÓTICOS APROBADOS

- PIRFENIDONA Y NINTEDANIB: Frenan progresión.
- 1º Cambio terapéutico real.

2018 GUÍAS ACTUALIZADAS

- Consideración de criobiopsia.
- Nuevo algoritmo diagnóstico.

2021 GUÍA SERAM

- Clasificación detallada por patrón TACAR.
- Informe radiológico estructurado.

2022 GUÍAS ATS/ERS ACTUALIZADAS

- Menor uso de IBPs y Anticoagulantes.
- cBTB aceptada en centros expertos.

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

RADIOGRAFIA TÓRAX

Hallazgos inespecíficos.

No correcta caracterización de la neumopatía intersticial.

Hallazgos:

- Reticulación y opacidades lineales
- Pérdida de volumen si fibrosis avanzada.

Prueba inicial para indicar estudio TACAR

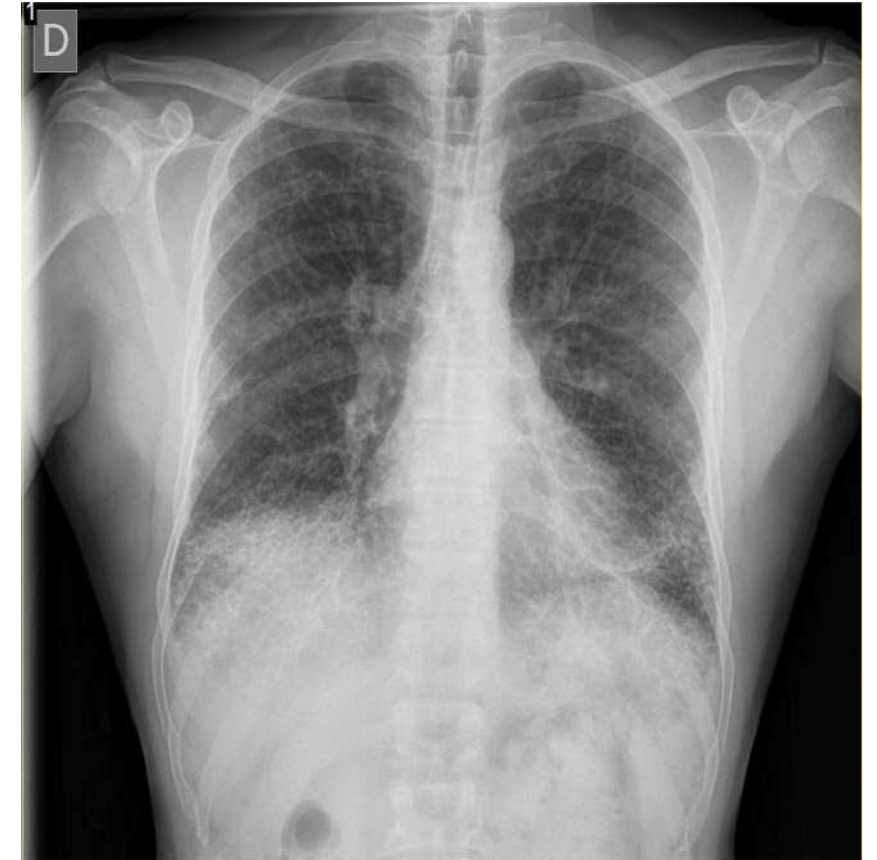
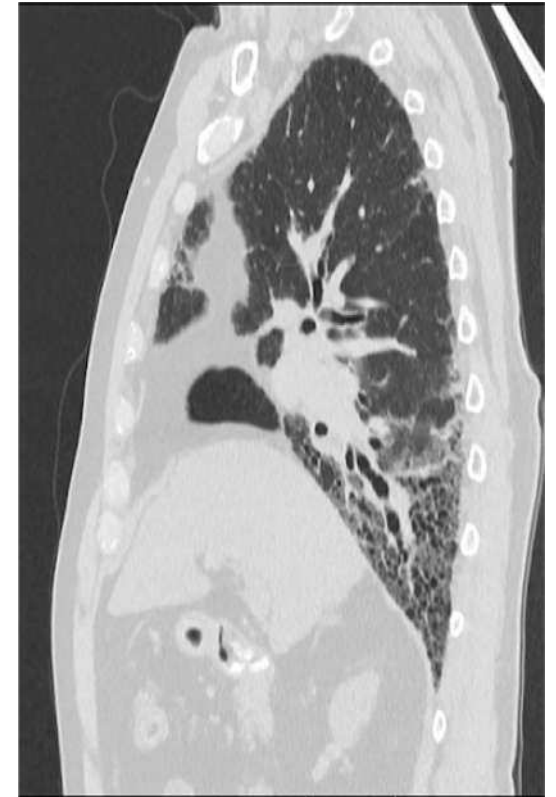
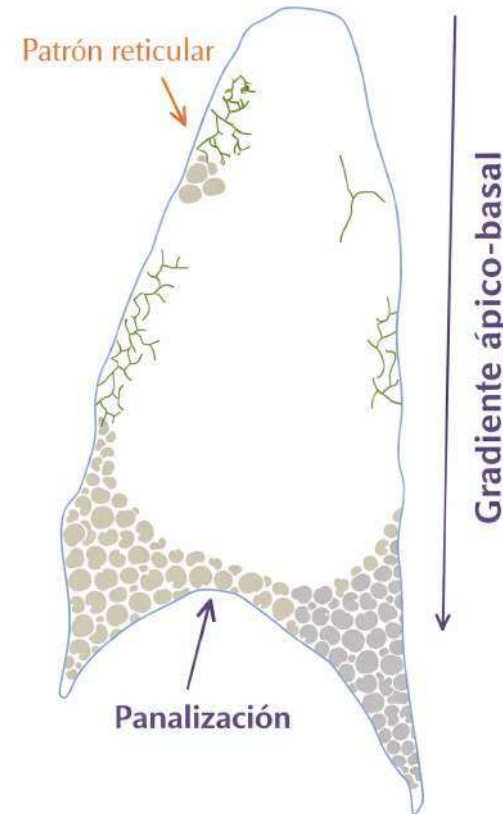


Imagen 1: Rx tórax PA con patrón de EPI de predominio bibasal .

TCAR: estándar diagnóstico

Hallazgos cardinales:

- Distribución subpleural y basal
- Reticulación
- Bronquiectasias por tracción
- Panalización
- Vidrio deslustrado escaso o asociado a fibrosis establecida



*TAC: Neumonía, intersticial usual

Imagen 2: Corte TACAR sagital patrón NIU característico.

CONCEPTOS RADIOLÓGICOS ACTUALIZADOS EN LA FPI

- Distribución: Subpleural y basal
- Panal
- Opacidades reticulares
- Bronquiectasias/Bronquiolectasias por tracción
- Opacidades en vidrio deslustrado
- Calcificaciones
- Adenopatías mediastínicas

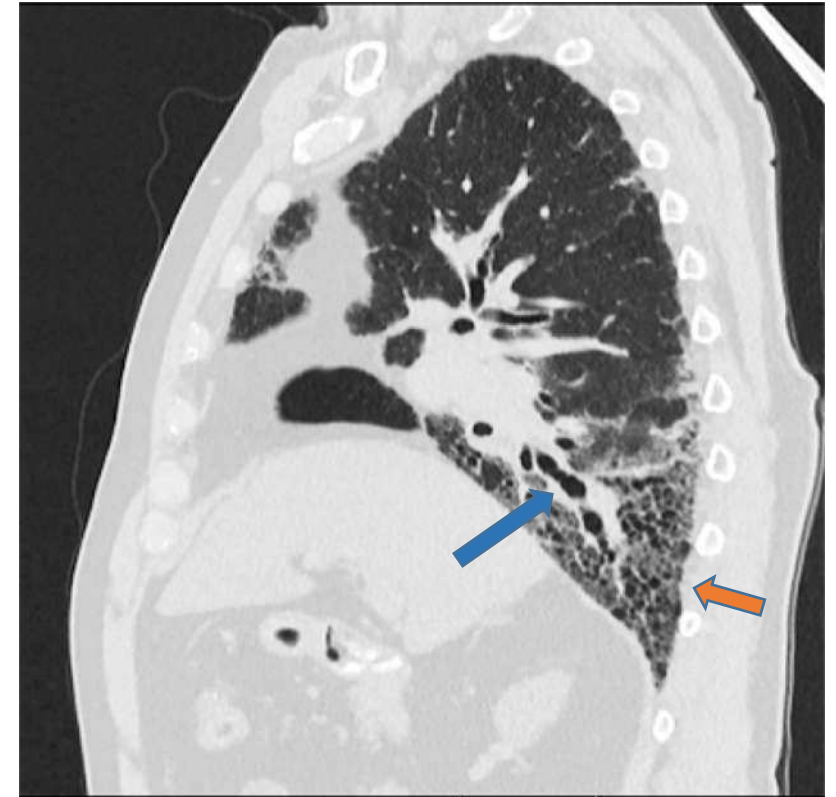


Imagen 3: Patrón NIU en paciente con FPI confirmada mediante AP donde se muestra gradiente apico-basal con panalización (→) y bronquiectasias (→).

PANALIZACIÓN

- Indispensable para el diagnóstico **PATRÓN NIU TÍPICO**.
- Quistes aéreos subpleurales / Capas.
- Una capa subpleural de 2-3 quistes contiguos es suficiente para el diagnóstico de panal.
- La panalización y las bronquiectasias de tracción están estrechamente relacionados y representan un continuo del proceso de remodelación en FPI.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Enfisema paraseptal
- Agrandamiento de espacios aéreos con fibrosis



Imagen 4: Panalización (→).

BRONQUIECTASIAS/ BRONQUIOLECTASIAS POR TRACCIÓN

Dilatación **irreversible** de la vía aérea secundaria a la fibrosis.

FPI: Localización periférica/subpleural y morfología varicosa coexistiendo con quistes de panalización.

No pared engrosada ni impactos mucosos.

Marcador pronóstico en el patrón NIU.

Diagnóstico diferencial:

- Bronquiectasias asociadas a enfermedad de la vía aérea.
-



Imagen 5: Corte axial de TC: Enfisema paraseptal (→).

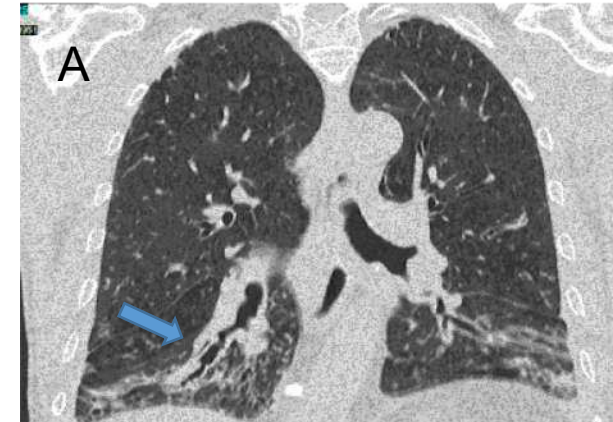


Imagen 6 Cortes TC coronal (A), sagital (B) y axial (C): Bronquiectasias y bronquiolectasias (→).

RETICULACIÓN

“NO TODA RETICULACIÓN ES FIBRÓISIS”

Red de finas líneas debido al engrosamiento irregular de los septos interlobulillares e intralobulillares.

Si hallazgo aislado; importante contextualizar clínicamente e identificar otros hallazgos radiológicos de fibrosis.

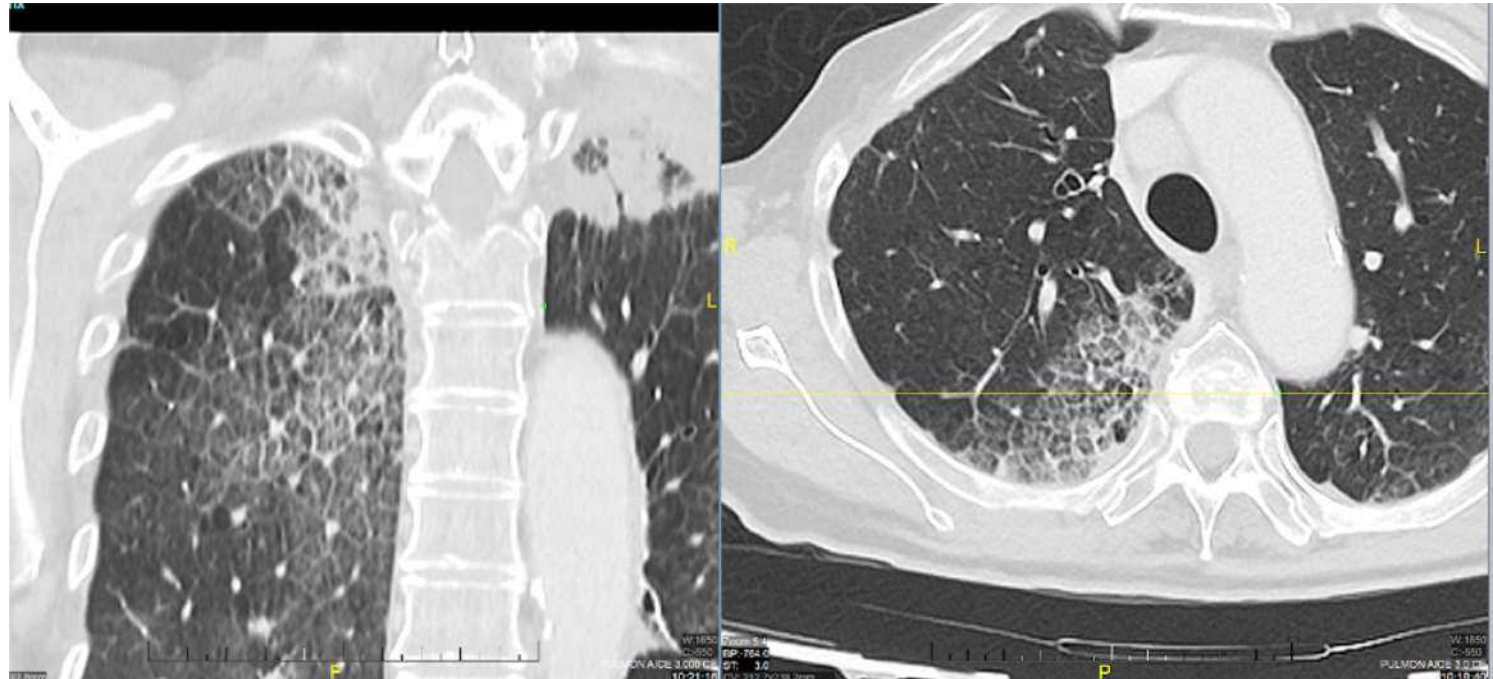


Imagen 7: Engrosamiento irregular de septos interlobulillares en paciente sin otros signos de fibrosis

Opacidades en vidrio deslustrado si predominan o presente en áreas sin fibrosis; sospecha:

- Exacerbación aguda
- Infección
- Diagnóstico alternativo

Calcificaciones: Focos de calcio nodular en áreas de fibrosis= Osificación pulmonar.

Hallazgo incluido en el patrón NIU de las guías ATS 2022.

Adenopatías mediastínicas:

- 70% pacientes con NIU
 - EPID + Ganglios >10mm= >mortalidad, >riesgo de hospitalización y peor función pulmonar.
 - >Prevalencia de adenopatías **en FPI** comparativamente frente a grupos con otras EPID.
-

CLASIFICACIÓN RADIOLOGICA ACTUAL

CRITERIO	NIU TÍPICA	NIU PROBABLE	INDETERMINADO PARA NIU	DIAGNOSTICO ALTERNATIVO
DISTRIBUCIÓN	Subpleural y basal predominante Heterogénea (áreas fibróticas alternando con parénquima preservado) Puede ser asimétrica	• Subpleural y basal predominante • Heterogénea	• Difusa • Sin claro predominio subpleural	• Predominio peribroncovascular con respeto subpleural (NINE) • Distribución perilinfática (sarcoidosis) • Predominio en lóbulos superiores (sarcoidosis, NH) • Respeto marcado de la zona subpleural

HALLAZGOS EN TCAR

- Panalización definida
- Bronquiectasias / bronquiolectasias por tracción
- Septos engrosados irregulares
- Vidrio deslustrado leve superpuesto a fibrosis

- Reticulación
- Bronquiectasias / bronquiolectasias por tracción
- Sin panal evidente

- Fibrosis sin criterios suficientes para NIU
- Sin datos que orienten a etiología específica

- Atrapamiento en mosaico (NH)
- Nódulos centrolobulillares (NH, tabaquismo)
- Nódulos perilinfáticos (sarcoidosis)
- Quistes (LAM, PLCH)
- Consolidaciones extensas
- Hallazgos extrapulmonares (dilatación esofágica, placas pleurales)

IMPLICACIÓN DIAGNÓSTICA

Diagnóstico FPI sin biopsia si contexto clínico compatible. (Guías 2022)

Requiere discusión multidisciplinar ± biopsia

Orienta a etiología alternativa

Orienta a etiología alternativa

NIU  *PPI*

- NINE fibrótica
- Neumopatía intersticial asociada a collagenopatías
- Neumonitis por hipersensibilidad fibrótica
- Sarcoidosis en fase fibrótica
- Fibrosis asociada a enfisema

RESUMEN DE ACTUALIZACIONES PRINCIPALES EN LAS GUIAS

ASPECTO	Guías 2011 ATS/ERS/JRS...	Guías 2018 ATS/ERS/JRS...	Guías 2022 ATS/ERS/JRS...	Fleischner Society 2018
Patrones TCAR de NIU	3 categorías: NIU definitivo, NIU posible, NIU inconsistente	4 categorías: NIU, NIU probable, Indeterminado para NIU, Diagnóstico alternativo	Mantiene 4 categorías con modificaciones menores	NIU típico, NIU probable, Indeterminado, Diagnóstico alternativo
Bronquiectasias por tracción	Característica de fibrosis	Reconocidas como continuum con panal de abeja, no separación conceptual	Énfasis en su valor como predictor independiente de mortalidad	Característica clave de fibrosis
Opacidad en vidrio esmerilado	Puede estar presente	Leve opacidad permitida en NIU y NIU probable	Sin cambios respecto a guías previas.	Leve opacidad aceptable
Distribución atípica	Sugiere diagnóstico alternativo	Predominio peribroncovascular, preservación subpleural, predominio superior/medio sugieren alternativas		Características que sugieren HP fibrótica, NINE, CTD-ILD

Atrapamiento aéreo	No especificado	No criterio principal	>5% de atrapamiento aéreo en espiración: importante para diferenciar HP fibrótica de FPI	Característica importante en HP fibrótica
Fibrosis Pulmonar Progresiva (FPP)	No definida	No definida	NUEVO: ≥ 2 de 3 criterios en 1 año: 1) Empeoramiento síntomas, 2) $CVF \downarrow \geq 5\%$ o $DLCO \downarrow \geq 10\%$, 3) Progresión radiológica en TCAR	No aplica específicamente
Criterios radiológicos de progresión	No especificados	No especificados	NUEVO: Aumento bronquiectasias por tracción, nuevo vidrio esmerilado con tracción, nueva reticulación fina, aumento reticulación, nuevo/mayor panal, pérdida volumen lobar.	No aplica
Rol de la biopsia	Recomendada en casos no definitivos	Menos necesaria con NIU o NIU probable en contexto clínico apropiado	NIU probable manejado como NIU (biopsia menos frecuente).	Biopsia si contexto clínico indeterminado o TCAR no diagnóstica
Discusión multidisciplinaria	Recomendada	Fuertemente recomendada	Fuertemente recomendada, especialmente para FPP	Esencial para diagnóstico de confianza
Tratamiento antifibrótico	No disponible	Pirfenidona y nintedanib para FPI	Nintedanib o pirfenidona para FPI (recomendación fuerte); nintedanib para FPP (recomendación fuerte), pirfenidona para FPP (condicional)	No aplica

ACTUALIZACIÓN 2022: CAMBIO DE PARADIGMA

Cambios relevantes:

- ✓ Consolidación diagnóstica de “probable NIU”
- ✓ Redefinición de la clasificación radiológica
- ✓ Reducción de indicación de biopsia quirúrgica
- ✓ Introducción del concepto

Progressive Pulmonary Fibrosis (PPF)

- ✓ **Redefinición** de la clasificación radiológica de los patrones de NIU/UIP en TCAR, estableciendo cuatro categorías: UIP, UIP probable, indeterminado para UIP y hallazgos sugestivos de diagnóstico alternativo.
 - ✓ **Eliminación término UIP temprano** eliminando la posible confusión con anomalías intersticiales pulmonares incidentales (**ILAs**).
 - ✓ Actualización criterios técnicos para la TCAR.
-

✓ Introducción del concepto de “**working diagnosis**”

Se introduce formalmente el concepto de: “**Diagnóstico provisional multidisciplinar**”
cuando:

- No se puede obtener histología
 - La probabilidad de FPI es alta.
 - Esto refleja la **realidad clínica en pacientes frágiles**.
-

PROGRESSIVE PULMONARY FIBROSIS (PPF)

Entidad transversal a múltiples ILD fibrosantes.

Se define por:

- Empeoramiento clínico
- Deterioro funcional ($\downarrow$ FVC $\geq 5-10\%$)
- Progresión radiológica objetiva

La TCAR seriada se convierte en biomarcador estructural.

IMPACTO TERAPÉUTICO

Antifibróticos:

- Nintedanib
- Pirfenidona

Inicialmente indicados en FPI → ampliados a PPF no FPI.

La correcta clasificación radiológica condiciona:

- Inicio terapéutico.
 - Se evitan procedimientos invasivos innecesarios.
 - Seguimiento estructurado.
-

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL PATRÓN NIU

NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD FIBRÓTICA

- Atenuación en mosaico
- Atrapamiento espiratorio
- Distribución no basal

NINE FIBRÓTICA

- Menor panalización
- Distribución más homogénea

SARCOIDOSIS FIBRÓTICA

- Predominio superior
- Distorsión perihiliar

COLAGENOPATÍAS

- Posible afectación anterior
- Signos extrapulmonares asociados

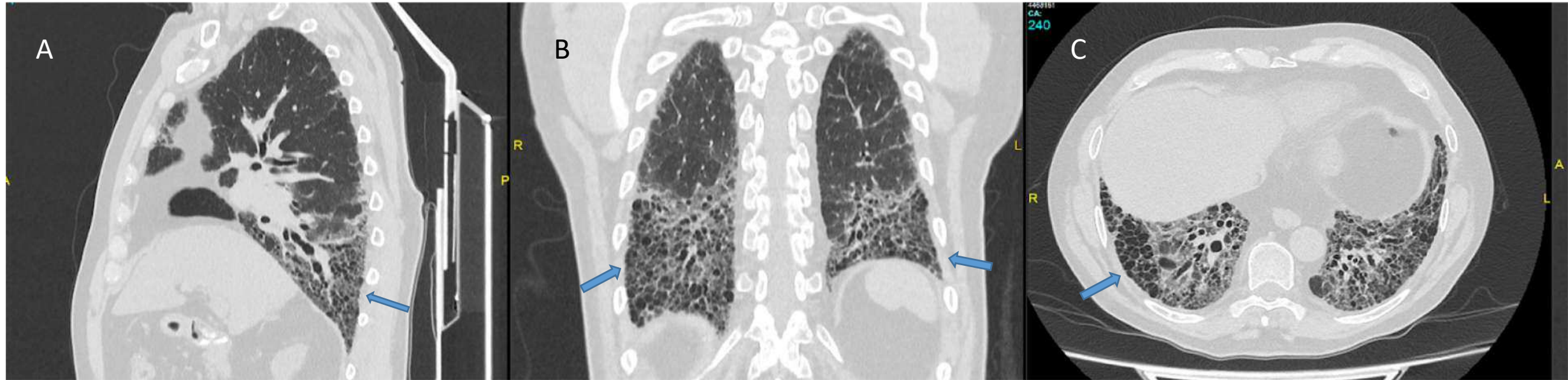
FIBROSIS ASOCIADA A ENFISEMA (CPFE)

- Enfisema paraseptal + fibrosis basal

MENSAJES CLAVE

- La TCAR es el pilar de diagnóstico en FPI
 - UIP probable es suficiente para diagnóstico en contexto apropiado
 - Identificar y reportar hallazgos sugestivos de diagnóstico alternativo
 - ILA fibrótica subpleural requiere seguimiento activo
 - La participación en MDD mejora la precisión del diagnóstico
 - Expresar confianza diagnóstica en informes radiológicos
-

CASOS ILUSTRATIVOS DE NUESTRO CENTRO



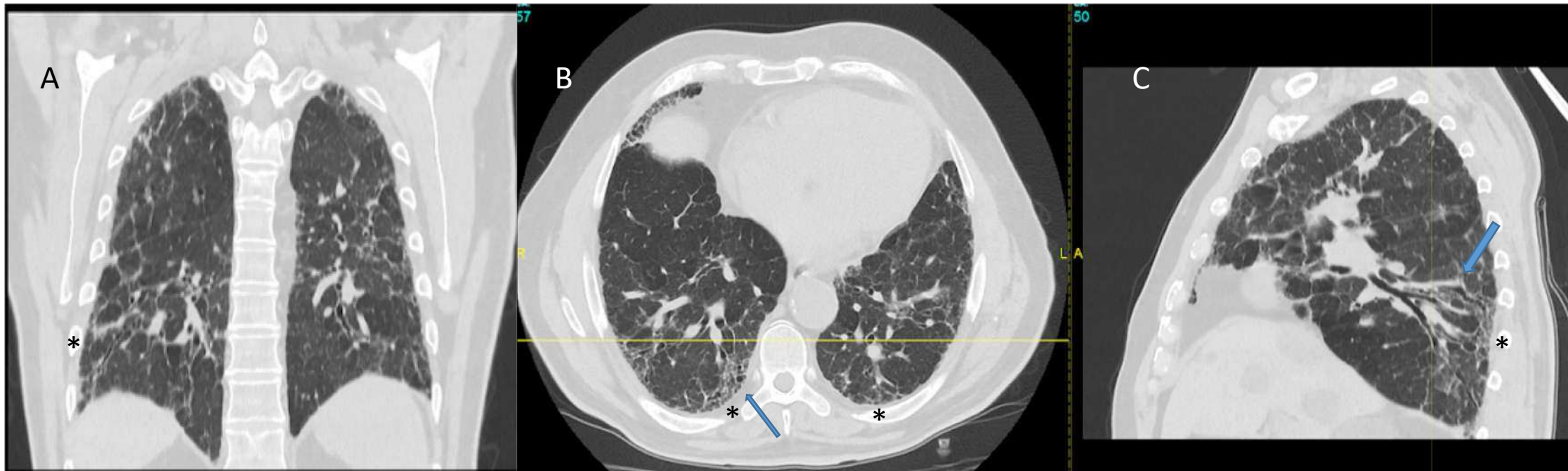
Caso 1. NIU típica

Clínica: Varón de 72 años con **insuficiencia respiratoria**. Antecedente laboral de **mecánico**, actualmente jubilado.

Imagen: TACAR (planos sagital (A), coronal (B) y axial (C)) que muestra **panalización subpleural bilateral de predominio basal con gradiente apico-basal** (→), hallazgos característicos de **patrón de NIU**.

Ausencia de vidrio deslustrado significativo y de adenopatías mediastínicas.

Diagnóstico: **Fibrosis pulmonar idiopática** confirmada mediante **anatomía patológica**, en seguimiento por **comité multidisciplinar** de nuestro centro. Paciente **actualmente en tratamiento antifibrótico**.



Caso 2. NIU probable

Clínica: Varón de 65 años con **disnea progresiva de varios años de evolución**. Albañil de profesión.

Imagen: TACAR (planos coronal (A), axial (B) y sagital (C)) que muestra **patrón reticular de distribución periférica bilateral (*)**, asociado a **bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción (→)**. Se identifican **focos de panalización en lóbulo medio y lingula**. Ausencia de vidrio deslustrado significativo y de adenopatías mediastínicas.

Conclusión: Caso discutido en **comité multidisciplinar**, catalogado como **patrón "NIU probable"**. Seguimiento con **TACAR seriadas**, mostrando **estabilidad radiológica**, por lo que **no se ha considerado necesaria biopsia pulmonar hasta el momento**.

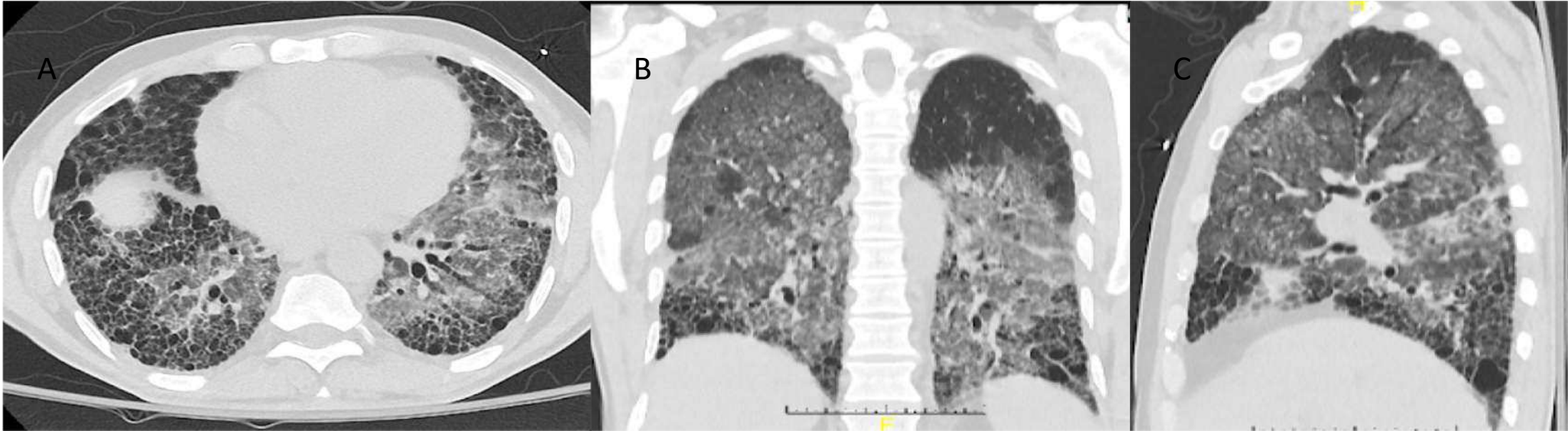


Caso 3: Patrón NIU asociada a vasculitis P-ANCA.

Clínica: Varón de 62 años. Disnea de esfuerzo. Exfumador.

Imagen: TACAR seriadas (2022–2023–2025 respectivamente) con **progresión de reticulación y panalización subpleural basal (*)**.

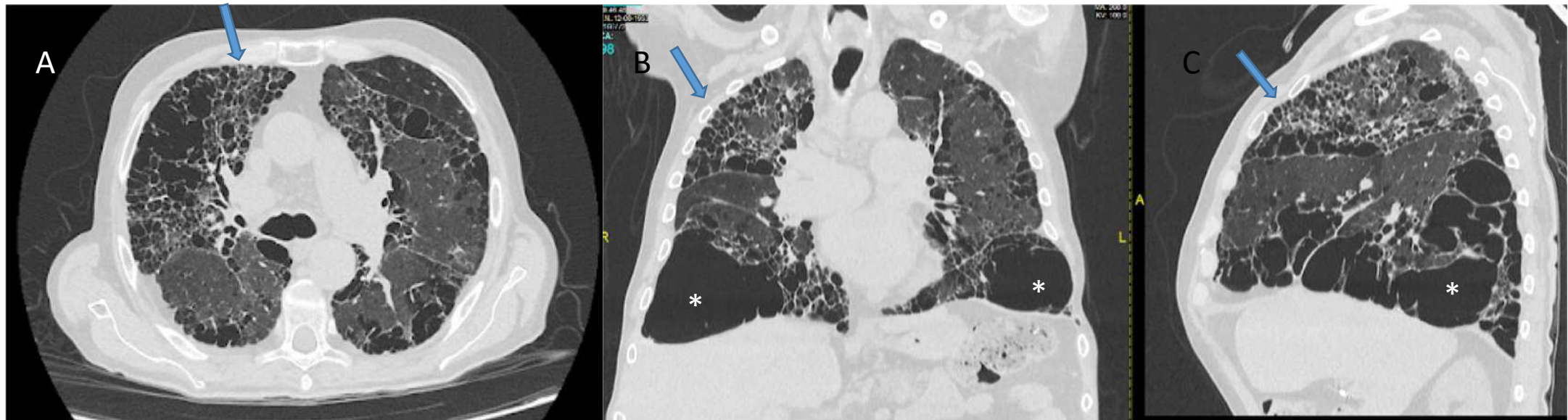
Diagnóstico: Patrón NIU confirmado mediante **biopsia pulmonar quirúrgica**, en contexto de **vasculitis P-ANCA** con afectación **renal, neuropática, articular y pulmonar**.



Caso 3 (episodio agudo): El paciente acude meses después por un episodio agudo de exacerbación de su disnea asociado a fiebre de hasta 38.5°C.

Imagen: En TACAR cortes axial (A), coronal (B) y sagital (C), realizada durante ingreso por neumonía multilobar, se identifican opacidades en vidrio deslustrado con engrosamiento septal superpuesto (patrón en empedrado / *crazy paving*) de distribución multilobar, sobre el patrón fibrótico previo, en relación con sobreinfección pulmonar.

La aparición de vidrio deslustrado o patrón en empedrado sobre pulmón fibrótico en pacientes con NIU establecida suele corresponder a procesos agudos superpuestos, entre los que destacan infección, exacerbación aguda de la fibrosis o hemorragia alveolar.



Caso 4: Varón gran fumador con **síndrome combinado de enfisema y fibrosis pulmonar**, exposición previa a **asbesto y antígenos aviarios**, que ingresa por insuficiencia respiratoria aguda inicialmente atribuida a COVID-19.

Imagen: Cortes TACAR en axial (A), coronal (b) y sagital (C).

TACAR en inspiración y espiración no demuestra **atrapamiento aéreo**. Parénquima pulmonar con **extenso enfisema paraseptal subpleural predominante en campos inferiores (*)**, asociado en **lóbulos superiores a quistes subpleurales (—>)**, configurando un **patrón fibrótico compatible con NIU en el contexto de SCEF**. Sin signos de enfermedad pleural relacionada con asbesto.

DISCUSIÓN

- La actualización 2022 refuerza el papel del radiólogo experto.
 - El patrón probable NIU **evita** biopsias innecesarias.
 - El concepto PPF amplía el espectro terapéutico.
 - Los controles mediante TCAR seriada son esencial en el seguimiento.
-

CONCLUSIONES

- La **TCAR** es piedra angular del diagnóstico de FPI.
 - El patrón **NIU probable** tiene alto valor predictivo.
 - La correcta clasificación radiológica impacta en **decisiones terapéuticas**.
 - El radiólogo experto es eje del **comité multidisciplinar**.
-

REFERENCIAS

1. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, Behr J, Cottin V, Danoff SK, Morell F, Flaherty KR, Wells A, Martinez FJ, Azuma A, Bice TJ, Bourós D, Brown KK, Collard HR, Duggal A, Galvin L, Inoue Y, Jenkins RG, Johkoh T, Kazerooni EA, Kitaichi M, Knight SL, Mansour G, Nicholson AG, Pipavath SNJ, Buendía-Roldán I, Selman M, Travis WD, Walsh S, Wilson KC; American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018 Sep 1;198(5):e44-e68. doi: 10.1164/rccm.201807-1255ST. PMID: 30168753.
2. Hatabu H, Hunninghake GM, Richeldi L, Brown KK, Wells AU, Remy-Jardin M, Verschakelen J, Nicholson AG, Beasley MB, Christiani DC, San José Estépar R, Seo JB, Johkoh T, Sverzellati N, Ryerson CJ, Graham Barr R, Goo JM, Austin JHM, Powell CA, Lee KS, Inoue Y, Lynch DA. Interstitial lung abnormalities detected incidentally on CT: a Position Paper from the Fleischner Society. *Lancet Respir Med*. 2020 Jul;8(7):726-737. doi: 10.1016/S2213-2600(20)30168-5. PMID: 32649920; PMCID: PMC7970441.
3. Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown KK, Colby TV, Galvin JR, Goldin JG, Hansell DM, Inoue Y, Johkoh T, Nicholson AG, Knight SL, Raoof S, Richeldi L, Ryerson CJ, Ryu JH, Wells AU. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med*. 2018 Feb;6(2):138-153. doi: 10.1016/S2213-2600(17)30433-2. Epub 2017 Nov 15. PMID: 29154106.
4. Marinescu DC, Hague CJ, Muller NL, Murphy D, Churg A, Wright JL, Al-Arnawoot A, Bilawich AM, Bourgouin P, Cox G, Durand C, Elliot T, Ellis J, Fisher JH, Fladeland D, Grant-Orser A, Goobie GC, Guenther Z, Haider E, Hambly N, Huynh J, Johansson KA, Karjala G, Khalil N, Kolb M, Leipsic J, Lok S, MacIsaac S, McInnis M, Manganas H, Marcoux V, Mayo J, Morisset J, Scallan C, Sedlic T, Shapera S, Sun K, Tan V, Wong AW, Zheng B, Ryerson CJ. Integration and Application of Radiologic Patterns From Clinical Practice Guidelines on Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Fibrotic Hypersensitivity Pneumonitis. *Chest*. 2023 Dec;164(6):1466-1475. doi: 10.1016/j.chest.2023.07.068. Epub 2023 Aug 2. PMID: 37541339.
5. Podolanczuk AJ, Thomson CC, Remy-Jardin M, Richeldi L, Martinez FJ, Kolb M, Raghu G. Idiopathic pulmonary fibrosis: state of the art for 2023. *Eur Respir J*. 2023 Apr 20;61(4):2200957. doi: 10.1183/13993003.00957-2022. PMID: 36702498.
6. Morgenthau AS, Padilla ML. Spectrum of fibrosing diffuse parenchymal lung disease. *Mt Sinai J Med*. 2009 Feb;76(1):2-23. doi: 10.1002/msj.20087. PMID: 19170214.
7. Koudstaal T, Funke-Chambour M, Kreuter M, Molyneaux PL, Wijsenbeek MS. Pulmonary fibrosis: from pathogenesis to clinical decision-making. *Trends Mol Med*. 2023 Dec;29(12):1076-1087. doi: 10.1016/j.molmed.2023.08.010. Epub 2023 Sep 14. PMID: 37716906.
8. Cottin V, Hirani NA, Hotchkiss DL, Nambiar AM, Ogura T, Otaola M, Skowasch D, Park JS, Poonyagariyagorn HK, Wuyts W, Wells AU. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev*. 2018 Dec 21;27(150):180076. doi: 10.1183/16000617.0076-2018. PMID: 30578335; PMCID: PMC9489068.