

Las neumonías intersticiales en 2025. Todo comienza con el patrón radiológico.

Carlos Benavente Fernández¹, Javier Collada Carrasco², Rubén Mario Paz Campos¹, Antonio Sanz Sánchez¹, Carmen Benavides Bernaldo de Quirós¹, Susana Hernández Muñiz¹, Paloma Caballero Sánchez-Robles¹.

Hospital Universitario de la Princesa, Madrid¹; Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid²

INTRODUCCIÓN

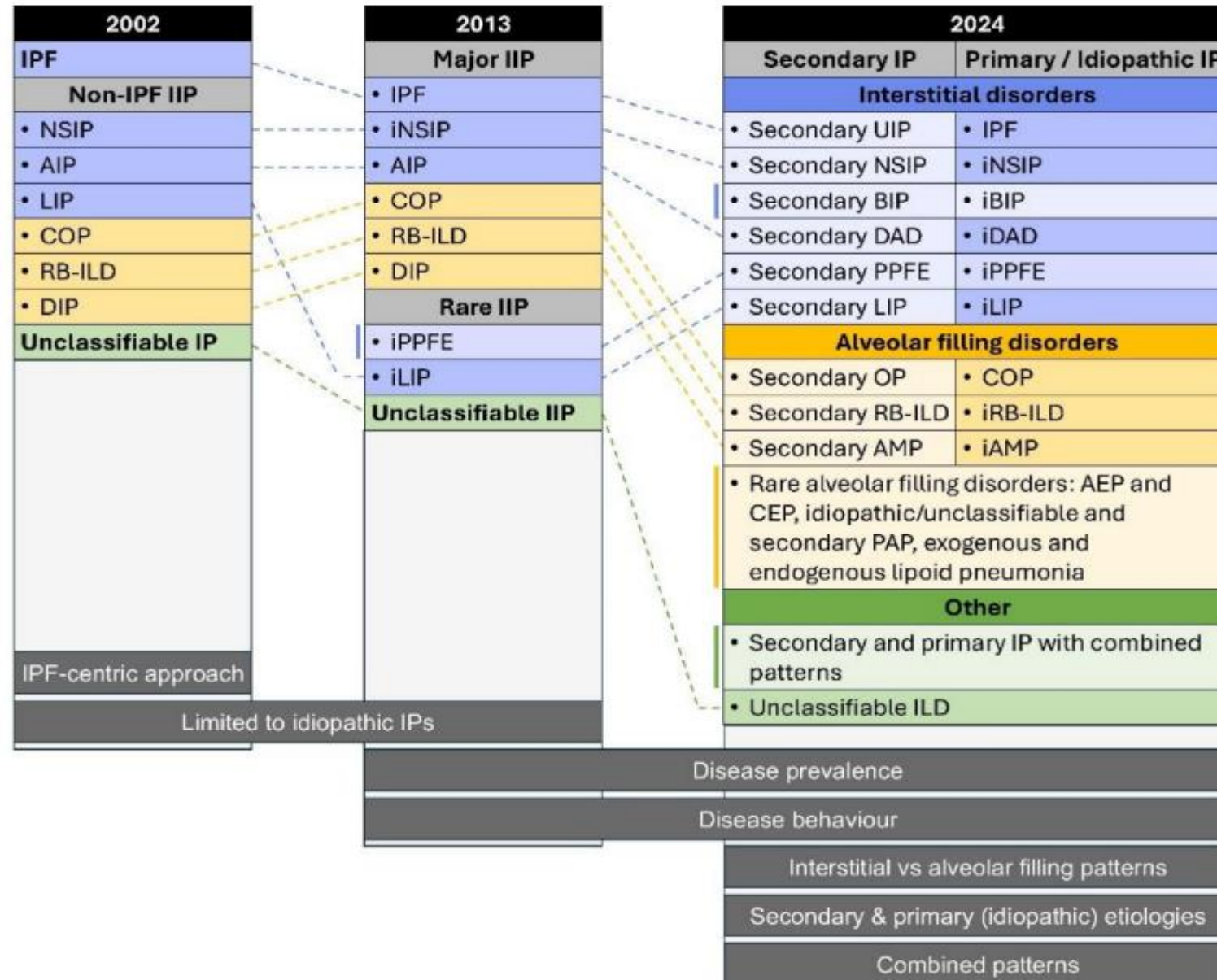
- Neumonías Intersticiales: concepto que engloba múltiples y diversas enfermedades que afectan al intersticio y/o pequeña vía aérea o alveolo
 - Incluyen enfermedades idiopáticas y secundarias a múltiples causas
 - Se han empleado diferentes clasificaciones que incluyen diferentes entidades, nomenclaturas, con cambios en el manejo diagnóstico
 - Diagnóstico multidisciplinar con dificultad para alcanzar consenso en su clasificación y manejo
-

OBJETIVO

- Revisión de la actualización de la American Thoracic Society / European Respiratory Society Statement de 2025
 - Exponer los principales cambios respecto a la clasificación de 2013
 - Revisar las principales entidades diagnósticas descritas y sus respectivos patrones radiológicos característicos
-

PRINCIPALES CAMBIOS

1. Separación entre conceptos Patrón vs Diagnóstico multidisciplinar
 2. Clasificación inicial en dos grupos: Intersticiales y por Ocupación alveolar
 3. Importancia del diagnóstico etiológico, reservando término Idiopático para casos sin causa identificable tras valoración multidisciplinar
 4. Incluir la confianza diagnóstica, disminuyendo el número de casos clasificables
 5. Relevancia del patrón radiológico en el primer paso del diagnóstico
 6. Introduce nuevos términos:
 - Neumonía Intersticial Bronquiocéntrica (NIB) que incluye NH, CTD-ILD, aspiración, inhalación, secundaria a fármacos
 - Daño Alveolar Difuso Idiopático reemplaza a Neumonía Intersticial Aguda
 - Neumonía Alveolar Macrofágica sustituye a Neumonía Intersticial Descamativa
-



	Morphologic patterns by Pathology and Imaging	Major clinical-radiologic-pathologic diagnoses	
		Secondary	Primary / Idiopathic
Interstitial patterns	Usual interstitial pneumonia (UIP)	Secondary UIP (e.g., CTD, HP, medications)	Idiopathic pulmonary fibrosis (Idiopathic UIP)
	Nonspecific interstitial pneumonia (NSIP)	Secondary NSIP (e.g., CTD >>> HP, medications)	Idiopathic NSIP
	Bronchiolocentric interstitial pneumonia (BIP)*	Secondary BIP (e.g., HP >>> CTD, aspiration, inhalational exposures, medications)	Idiopathic BIP (provisional diagnosis*)
	Diffuse alveolar damage (DAD)	Secondary DAD (multiple causes)	Idiopathic DAD (acute interstitial pneumonia)
	Pleuroparenchymal fibroelastosis (PPFE)	Secondary PPFE (e.g., IPF, CTD, HP, medications, radiation, transplant [restrictive allograft syndrome, pulmonary infection [post-tuberculosis], occupational)	Idiopathic PPFE
	Lymphoid interstitial pneumonia (LIP)	Secondary LIP (e.g., CTD, immune deficiency)	Idiopathic LIP
Alveolar filling patterns	Organising pneumonia (OP)	Secondary OP (e.g., CTD, post-infectious, medications, aspiration)	Cryptogenic OP (Idiopathic OP)
	Respiratory bronchiolitis-ILD (RB-ILD)	Secondary RB-ILD (e.g., smoking >>> CTD, medications, aspiration, hereditary)	Idiopathic RB-ILD
	Alveolar macrophage pneumonia [†] (AMP)	Secondary AMP (e.g., smoking >>> CTD, medications, aspiration, hereditary)	Idiopathic AMP
	Rare alveolar filling disorders	e.g., Acute and chronic eosinophilic pneumonia, pulmonary alveolar proteinosis, lipoid pneumonia (See Supplemental Table 1)	
Other	Combined pattern	Multiple combinations (e.g., NSIP + OP, UIP + PPFE)	
	Unclassifiable pattern	Unclassifiable ILD (multiple undefined patterns)	

PATRONES INTERSTICIALES

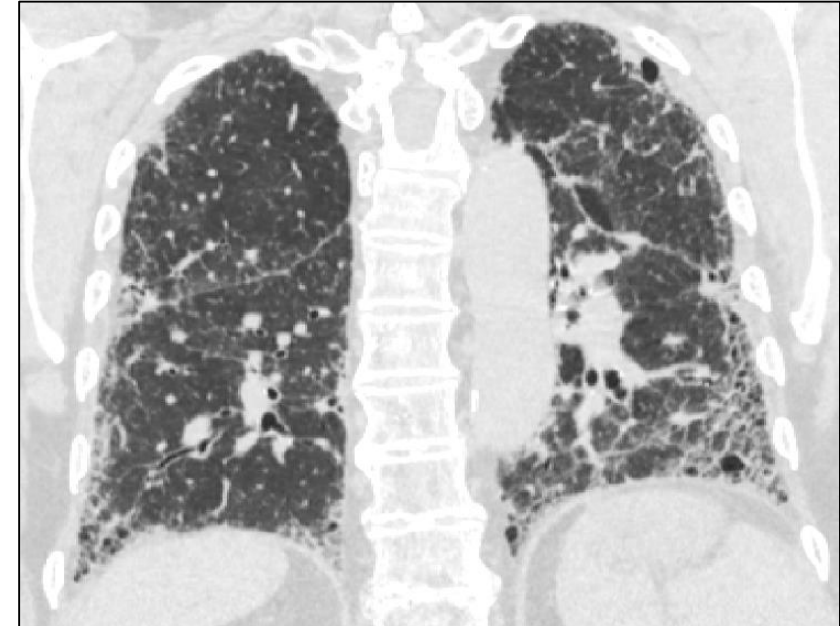
- Enfermedades con afectación predominantemente fibrótica intersticial
- Los más frecuentes son NIU, NINE y NIB
- Frecuentemente asocian fibrosis pulmonar progresiva (sobre todo NIU)

	Morphologic patterns by Pathology and Imaging	Major clinical-radiologic-pathologic diagnoses	
		Secondary	Primary / Idiopathic
Interstitial patterns	Usual interstitial pneumonia (UIP)	Secondary UIP (e.g., CTD, HP, medications)	Idiopathic pulmonary fibrosis (Idiopathic UIP)
	Nonspecific interstitial pneumonia (NSIP)	Secondary NSIP (e.g., CTD >>> HP, medications)	Idiopathic NSIP
	Bronchiolocentric interstitial pneumonia (BIP)*	Secondary BIP (e.g., HP >>> CTD, aspiration, inhalational exposures, medications)	Idiopathic BIP (provisional diagnosis*)
	Diffuse alveolar damage (DAD)	Secondary DAD (multiple causes)	Idiopathic DAD (acute interstitial pneumonia)
	Pleuroparenchymal fibroelastosis (PPFE)	Secondary PPFE (e.g., IPF, CTD, HP, medications, radiation, transplant [restrictive allograft syndrome, pulmonary infection [post-tuberculosis], occupational)	Idiopathic PPFE
	Lymphoid interstitial pneumonia (LIP)	Secondary LIP (e.g., CTD, immune deficiency)	Idiopathic LIP

Neumonía Intersticial Usual (NIU)

- Más frecuente en hombres >60 años
- Curso clínico progresivo con disnea, tos seca, insuficiencia respiratoria
- Características radiológicas
 - Fibrosis de predominio subpleural y gradiente apicobasal
 - Reticulación
 - Bronquiectasias por tracción
 - Panalización
- Diagnósticos principales: FPI, CTD-NIU, Asbestosis.

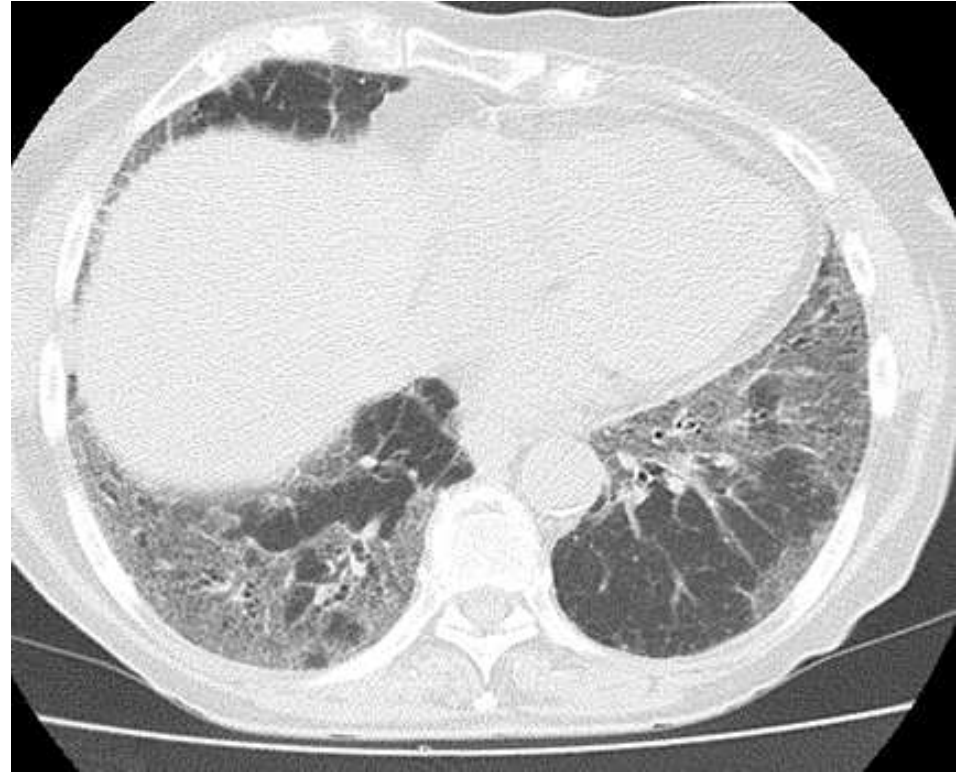
NIU	Probable	Indeterminado	Alternativo
• Panal • Subpleural • Gradiente apicobasal	• Reticulación • Bronquiectasias por tracción • Subpleural • Gradiente apicobasal	• Reticulación • Subpleural • Apicobasal o inespecífico	• Predominio medio o superior • Peribroncovascular • Perilinfático • Consolidaciones, predominio vidrio puro, quistes, nódulos...



TC-AR con patrón característico de NIU. Se observa afectación consistente en áreas de reticulación y panalización de predominio subpleural y gradiente apicobasal, con presencia de bronquiectasias por tracción. Varón 76 años diagnosticado de FPI por comité multidisciplinar.

Neumonía Intersticial No Específica

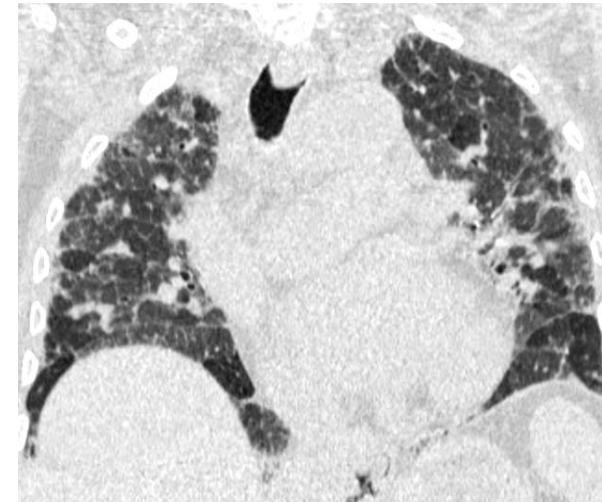
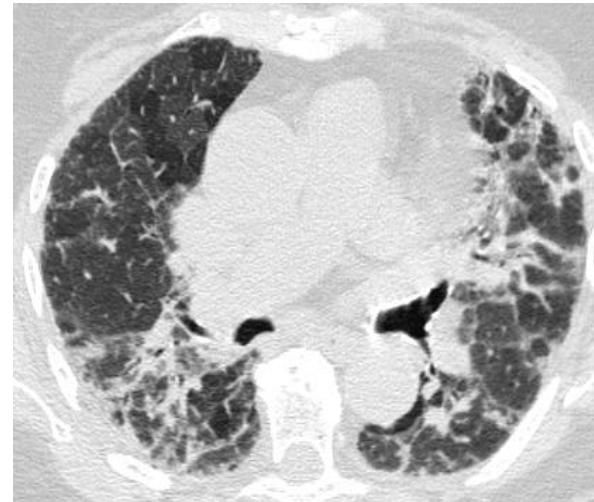
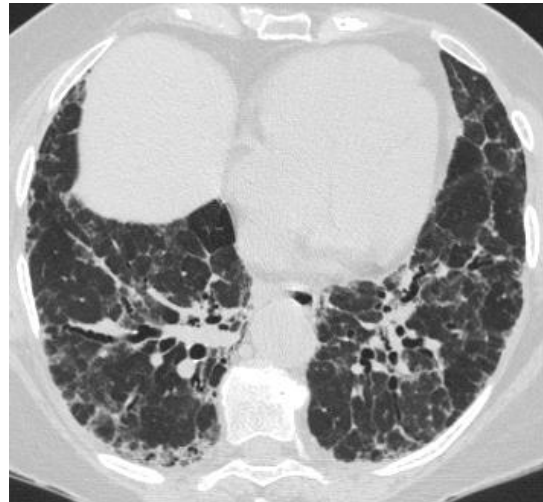
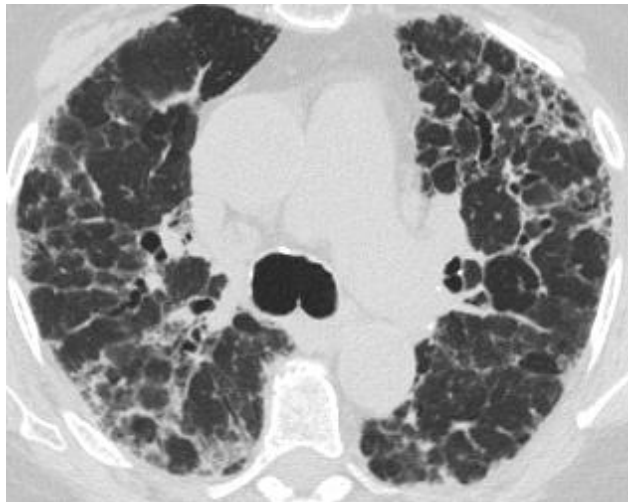
- Cuadro crónico con riesgo variable de progresión
 - Fase Celular (inicial, potencialmente reversible) vs Fibrótica.
 - Mujeres, asociación con conectivopatías
 - Características radiológicas
 - Predominio en bases con distribución periférica
 - Vidrio “puro”, bronquiectasias por tracción, reticulación fina
 - Respeto subpleural (50%) signo muy específico
 - Diagnósticos principales: conectivopatías (excepto que AR se asocia más con NIU), fármacos... excepcionalmente Idiopática
-



TC-AR con patrón característico de NINE fibrótica, con presencia de áreas de vidrio deslustrado, reticulación de predominio basal, con presencia de bronquiectasias por tracción. Mujer de 78 años con diagnóstico de NINE secundaria a síndrome de Sjögren.

Neumonía Intersticial Bronquiocéntrica (NIB)

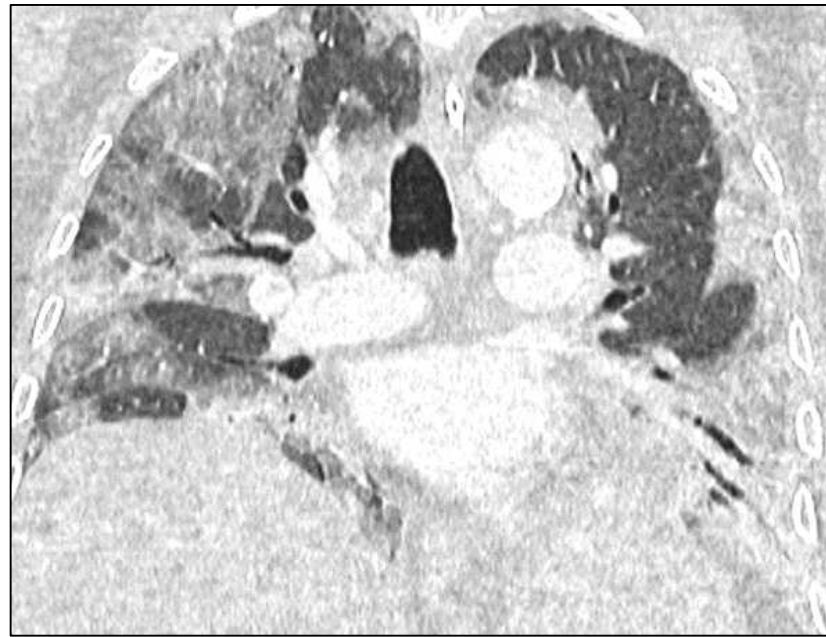
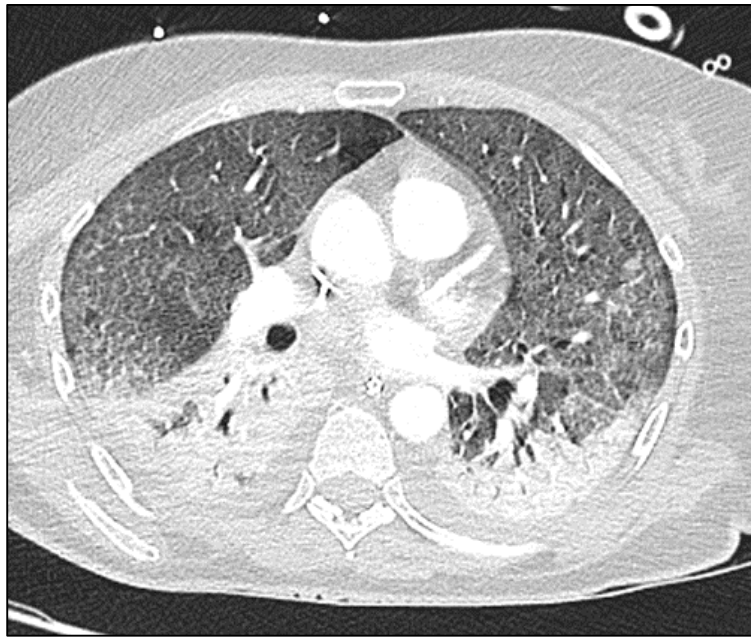
- No Fibrótica
 - Presentación aguda/subaguda con clínica respiratoria y sistémica
 - Nódulos centrolobulillares en vidrio deslustrado, áreas de vidrio deslustrado, atrapamiento (patrón en mosaico con tres densidades)
 - Fibrótica
 - Afectación crónica con riesgo variable de progresión
 - Asocia además bronquiectasias por tracción de distribución peribroncovascular y distorsión arquitectural secundaria
 - Diagnósticos principales:
 - Neumonía por hipersensibilidad (NH), fármacos, aspiración, inhalación, conectivopatías (AR)...
 - Idiopática excepcional (diagnóstico multidisciplinar de exclusión)
-



TC-AR con patrón característico de NIB fibrótica. Áreas dispersas de vidrio deslustrado, reticulación, bronquiectasias por tracción y patrón en mosaico con zonas de atrapamiento en espiración. Hombre de 82 años con diagnóstico NIB en contexto de NH por comité multidisciplinar.

Daño Alveolar Difuso (DAD)

- Presentación aguda/subaguda con insuficiencia respiratoria
 - Alta mortalidad
 - Patrón radiológico
 - Afectación bilateral extensa con áreas parcheadas de vidrio deslustrado y consolidaciones con gradiente gravitacional
 - Alternan áreas de parénquima respetado
 - Progresión hacia patrón fibrótico (similar a NIU)
 - Diagnósticos principales:
 - Infecciones, inhalación, fármacos, conectivopatías (miopatías) exacerbación de EPI, idiopática (sustituye a NIA)
 - Patrón histológico del SDRA
-



TC-AR en paciente con SDRA que presenta patrón DAD. Afectación bilateral extensa con áreas parcheadas de vidrio deslustrado y consolidaciones con áreas de parénquima respetado.

Fibroelastosis Pleuroparenquimatosas (FEPP)

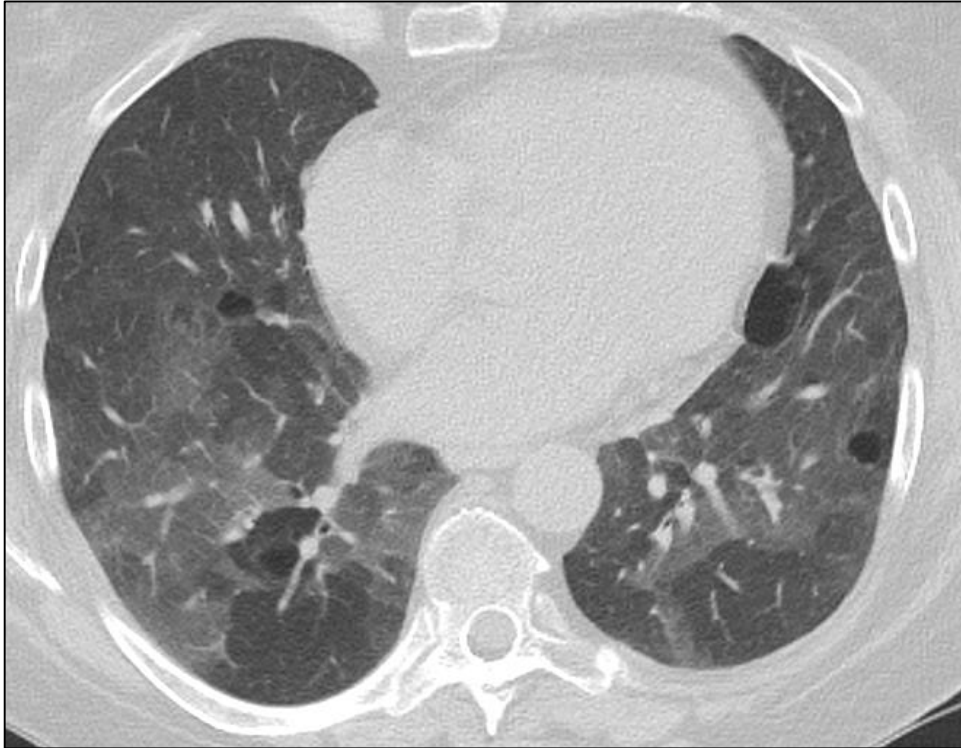
- Enfermedad rara de curso progresivo
 - Idiopática o secundaria
 - Formas secundarias frecuentemente asociadas a otros patrones intersticiales (NIU, NINE, NIB)
 - Patrón radiológico
 - Distribución predominantemente biapical
 - Engrosamiento y reticulación gruesa subpleural, bronquiectasias por tracción,
 - pérdida de volumen
 - Platitórax, desviación traqueal
-



TC-AR con patrón radiológico de FEPP. Engrosamiento y reticulación gruesa subpleural de predominio biapical, con retracción y bronquiectasias por tracción. Platitórax.

Neumonía Intersticial Linfoide (NIL)

- Se incluye dentro del espectro de los trastornos linfoproliferativos pulmonares reactivos
 - Presentación insidiosa con progresión lenta
 - Patrón radiológico
 - Predominio en campos medios e inferiores
 - Quistes dispersos como hallazgo predominante (puede ser la única manifestación)
 - Áreas parcheadas de vidrio deslustrado, engrosamiento broncovascular, reticulación
 - Asociada a conectivopatías (Sjögren, LES), infecciones (VIH, VEB), trastornos inmunitarios... Idiopática excepcional
-



TC-AR con patrón típico de NIL con presencia de lesiones quísticas de distinto tamaño y infiltrados en vidrio deslustrado dispersos de predominio en campos medios e inferiores.

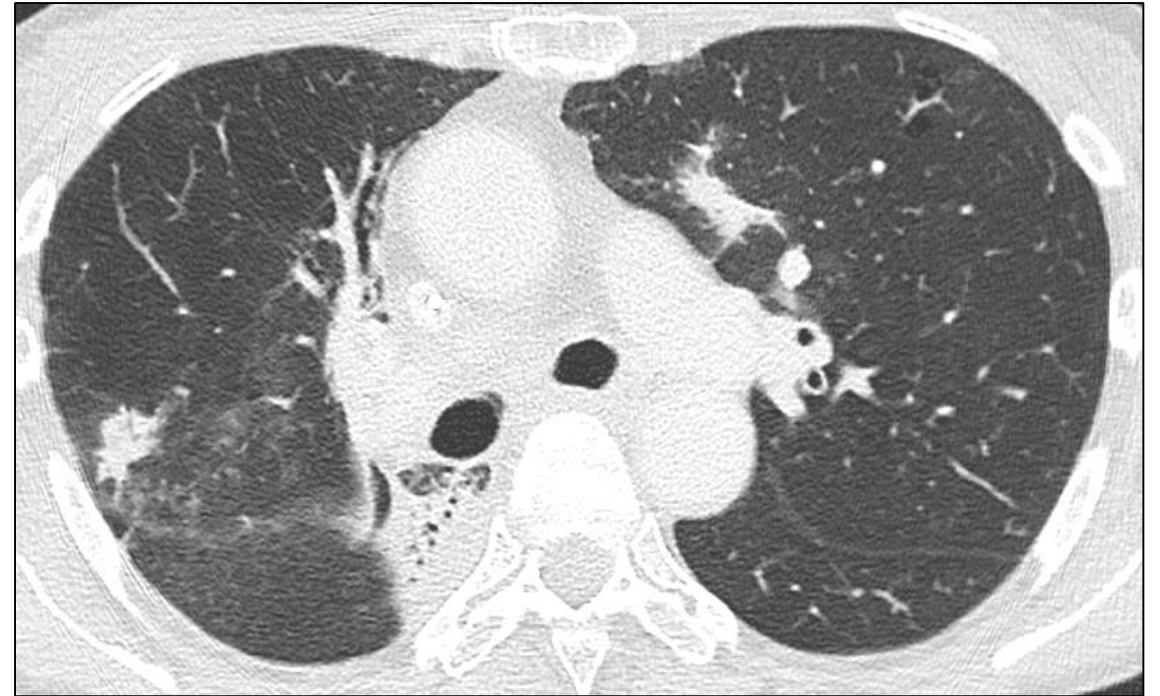
PATRONES ALVEOLARES

Alveolar filling patterns	Organising pneumonia (OP)	Secondary OP (e.g., CTD, post-infectious, medications, aspiration)	Cryptogenic OP (Idiopathic OP)
	Respiratory bronchiolitis-ILD (RB-ILD)	Secondary RB-ILD (e.g., smoking >>> CTD, medications, aspiration, hereditary)	Idiopathic RB-ILD
	Alveolar macrophage pneumonia [†] (AMP)	Secondary AMP (e.g., smoking >>> CTD, medications, aspiration, hereditary)	Idiopathic AMP
	Rare alveolar filling disorders	e.g., Acute and chronic eosinophilic pneumonia, pulmonary alveolar proteinosis, lipid pneumonia (See Supplemental Table 1)	

- Enfermedades por ocupación alveolar por células, liquido o material (diferentes categorías según el tipo de contenido)
- Inflamatorio, infeccioso o por depósito
- Menor necesidad de biopsia para su diagnóstico

Neumonía Organizada (NO)

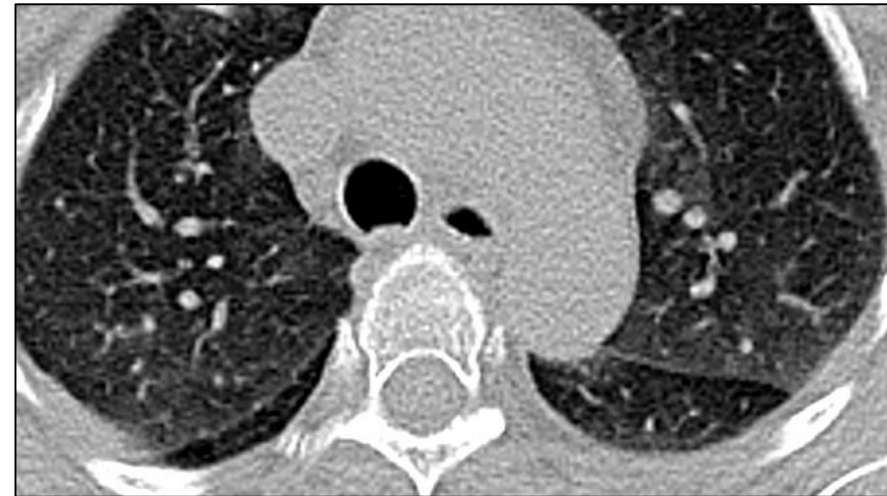
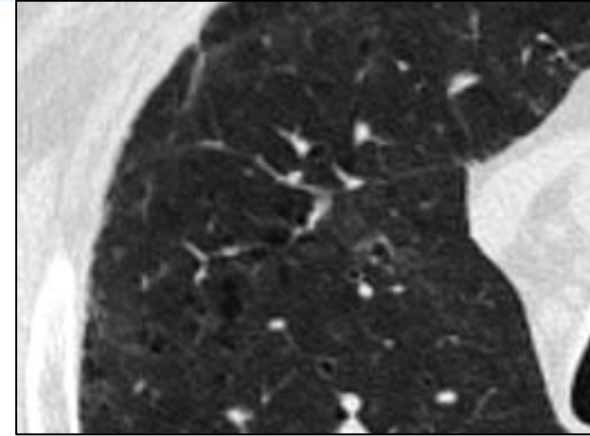
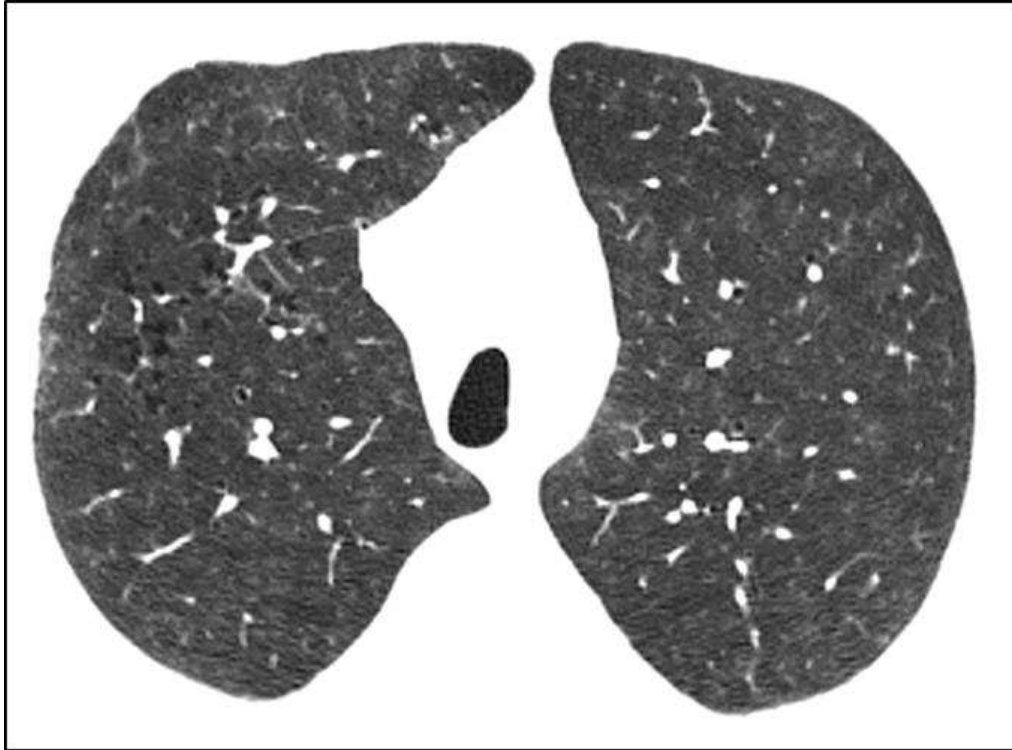
- Yemas fibroblásticas en vía aérea
 - Criptogénica o secundaria
 - Inicio agudo/subagudo, posibilidad de recurrencia
 - Buena respuesta a corticoides (ayuda al diagnóstico)
 - Patrón radiológico
 - Consolidaciones / vidrio deslustrado migratorios de disposición subpleural y central +/- patrón nodular
 - Patrón de halo inverso, broncograma aéreo, respeto lobulillar
 - Bajo porcentaje de evolución a fibrosis (patrón NINE fibrótica principalmente)
-



TC-AR con patrón radiológico de NO. Consolidaciones y áreas en vidrio deslustrado de disposición subpleural y central. En seguimiento se observó resolución rápida tras administración de corticoides.

Bronquiolitis Respiratoria asociada a enfermedad intersticial (BR-EPI)

- Macrófagos pigmentados en bronquiolos
 - Relacionado con tabaquismo (95%)
 - Concepto bronquiolitis respiratoria
 - Patrón radiológico
 - Vidrio deslustrado centrolobulillar de distribución parcheada predominante en campos superiores
 - Quistes agrupados/confluentes de predominio en porción superior de lóbulos inferiores
 - Buena respuesta a cese del hábito tabáquico
-



TC-AR con patrón característico de BR-EPI. Vidrio deslustrado centrolobulillar de distribución parcheada predominante en campos superiores.

Neumonía Alveolar Macrofágica (NAM)

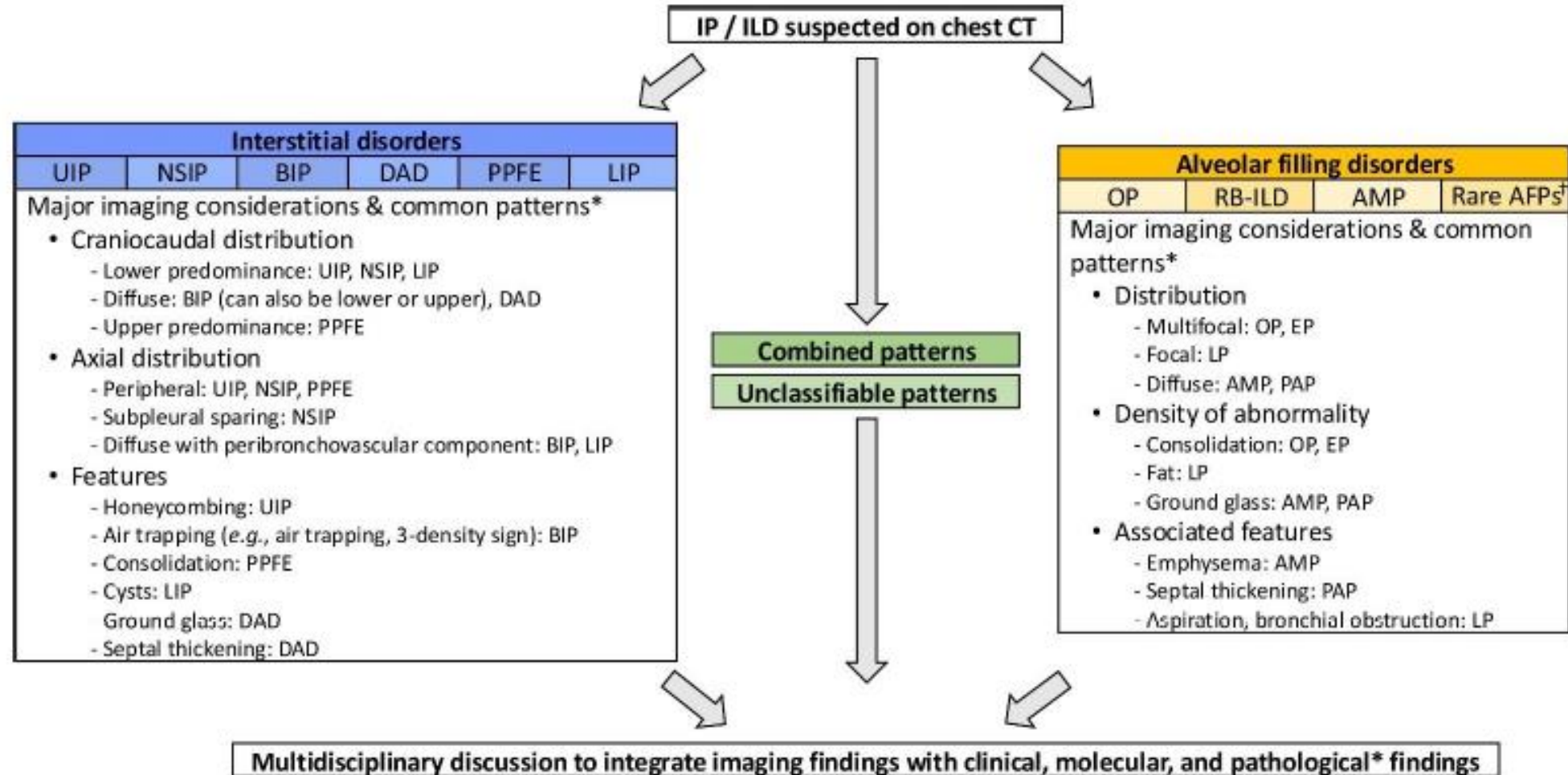
- Acumulación de macrófagos en espacio alveolar
- Asociación a tabaco (80%)
- Otras causas: defecto de surfactante en edad pediátrica, conectivopatías, idiopática...
- Patrón radiológico
 - Vidrio deslustrado parcheado y confluyente, reticulación fina
 - Predominio medio-basal y periférico
 - Puede presentar quistes, bronquiectasias por tracción



TC-AR con patrón radiológico de NAM. Áreas parcheadas confluentes de patrón en vidrio deslustrado y zonas de reticulación de predominio medio-basal. Se identifican también algunas imágenes quísticas.

PATRONES COMBINADOS

- ≥ 2 patrones pulmonares coexistentes
 - Combinaciones frecuentes:
 - NIU + FEPP $\rightarrow$ hasta 50%, peor pronóstico
 - NINE + NO $\rightarrow$ asociado a enfermedades autoinmunes, miopatías inflamatorias
 - NH + PAP: disfunción inmune
 - Diagnóstico complejo con enfoque multidisciplinar
 - Identificar patrón dominante
 - NIU marca el pronóstico
-



CONCLUSIONES

- Las neumonías intersticiales son un grupo extenso y heterogéneo de enfermedades
 - Gran relevancia del patrón radiológico (Intersticial o Alveolar) como primer paso en el diagnóstico
 - Evitar emplear el término idiopático en la clasificación de los patrones de las enfermedades
 - Diagnóstico multidisciplinar basado en clínica, hallazgos radiológicos e histológicos
 - Especial foco en la confianza diagnóstica con el reto de reducir a 10% las EPI inclasificables y facilitar el estudio de causas secundarias para nuevos estudios.
-

BIBLIOGRAFÍA

- Ryerson CJ, Adegunsoye A, Piciucchi S, et al. Update of the International Multidisciplinary Classification of the Interstitial Pneumonias: An ERS/ATS Statement. Eur Respir J 2025.
 - Xaubet Antoni, et al. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. Arch Bronconeumol. 2013.
 - G. Raghu, H.R. Collard, J.J. Egan, F.J. Martinez, J. Behr, K.K. Brown, *et al.* An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement: idiopathic pulmonary fibrosis: evidence-based guidelines for diagnosis and management. Am. J. Respir. Crit. Care Med., 183 (2011).
-