

Neumopatías intersticiales, ¿qué hay de nuevo?

José Antonio Consentino Hernández¹, Manuel Luis Rodríguez Rodríguez¹, Remedios Rodríguez Mondéjar¹, Ana Barceló Cárceles¹, Estefanía Cotillo Ramos¹, Juan Francisco Mula Ponce¹, Ángel Vázquez Olmos¹, Isabel Santiago Suárez¹

¹Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia

Objetivos docentes

- Repasar la última actualización de la European Respiratory Society y la American Thoracic Society sobre neumopatías intersticiales de 2025
 - Mostrar los hallazgos radiológicos presentes en este grupo de patologías
 - Revisar una serie de casos observados en nuestro centro que ejemplifican las entidades descritas
-

Índice

- 1. Introducción**
 - 2. Nuevos cambios respecto a versiones anteriores**
 - 3. Clasificación general de patrones**
 - 4. Patrones intersticiales**
 - 5. Patrones de llenado u ocupación alveolar**
 - 6. Patrones combinados y no clasificables**
 - 7. Conclusiones**
-

Introducción

El término **neumonía intersticial (NI)** engloba aproximadamente 200 enfermedades que afectan al intersticio pulmonar y/o pequeñas vías aéreas y alvéolos. Aunque el término **enfermedad pulmonar intersticial (EPI)** sigue siendo aceptado, se prefiere NI.

En **2025** se publicó una **actualización de la clasificación ERS/ATS**, cuya principal novedad es la inclusión de las NI secundarias, junto con cambios conceptuales y terminológicos. En este póster se resumen dichas actualizaciones y se ilustran los diferentes patrones radiológicos de NI mediante casos observados en nuestro centro.



EUROPEAN RESPIRATORY JOURNAL
ERS OFFICIAL DOCUMENT
C.J. RYERSON ET AL.

Update of the international multidisciplinary classification of the interstitial pneumonias: an ERS/ATS statement

Christopher J. Ryerson^{1,42}, Ayodeji Adegunsoye^{2,42}, Sara Piciucchi^{3,4,42}, Lida P. Hariri⁵, Yet H. Khor^{6,7,8,9}, Marlies S. Wijsenbeek¹⁰, Athol U. Wells¹¹, Amita Sharma¹², Wendy A. Cooper¹³, Katerina Antoniou¹⁴, Raphael Borie¹⁵, Aurelie Fabre^{16,17}, Yoshikazu Inoue^{18,19}, Kerri Johansson²⁰, Takeshi Johkoh²¹, Leticia Kawano-Dourado^{22,23,24}, Ella Kazerooni²⁵, Toby M. Maher^{26,27}, Philip L. Molyneux^{27,28}, Raymond Protti²⁹, Claudia Ravaglia^{3,30}, Elisabetta A. Renzoni^{27,31}, Ryoko Saito-Koyama³², Nicola Sverzellati^{33,34}, Simon L.F. Walsh^{35,36,37}, Paul Wolters³⁸, Soo-Ryum Yang³⁹, William Travis^{40,42} and Andrew G. Nicholson^{27,41,42}

¹Department of Medicine and Centre for Heart Lung Innovation, University of British Columbia, Vancouver, BC, Canada. ²Department of Medicine, Section of Pulmonary and Critical Care, University of Chicago, Chicago, IL, USA. ³Department of Medical and Surgical Sciences (DIMEC), University of Bologna, Bologna, Italy. ⁴Department of Radiology, G.B. Morgagni-Pierantoni Hospital, Forlì, Italy. ⁵Department of Pathology and Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Massachusetts General Hospital, Harvard Medical School, Boston, MA, USA. ⁶Respiratory Research@Alfred, School of Translational Medicine, Monash University, Melbourne, Australia. ⁷Department of Respiratory and Sleep Medicine, Austin Health, Heidelberg, Australia. ⁸Institute for Breathing and Sleep, Heidelberg, Australia. ⁹Faculty of Medicine, University of Melbourne, Melbourne, Australia. ¹⁰Centre of Expertise for Interstitial Lung Diseases and Sarcoidosis, Department of Respiratory Medicine, Erasmus MC, Rotterdam, The Netherlands. ¹¹Interstitial Lung Disease Unit, Royal Brompton Hospital and Imperial College, London, UK. ¹²Department of Radiology, Massachusetts General Hospital, Harvard Medical School, Boston, MA, USA. ¹³Tissue Pathology and Diagnostic Oncology, NSW Health Pathology, Royal Prince Alfred Hospital, Camperdown, Australia. ¹⁴Dept of Respiratory Medicine, Laboratory of Molecular and Cellular Pneumology, School of Medicine, University of Crete, Heraklion, Greece. ¹⁵Université Paris Cité, Inserm, PHERE, Hôpital Bichat, AP-HP, Service de Pneumologie A, Centre Constitutif du Centre de Référence des Maladies Pulmonaires Rares, FHU APOLLO, Paris, France. ¹⁶Histopathology Dept, St Vincent's University Hospital, Dublin, Ireland. ¹⁷University College Dublin School of Medicine, Dublin, Ireland. ¹⁸Clinical Research Center, NHO Kinki Chuo Chest Medical Center, Osaka, Japan. ¹⁹Department of Internal Medicine, Osaka Anti-tuberculosis Association, Osaka Fukuiji Hospital, Osaka, Japan. ²⁰Department of Medicine and Snyder Institute for Chronic Diseases, University of Calgary, Calgary, AB, Canada. ²¹Department of Radiology, Kansai Rosai Hospital, Amagasaki, Japan. ²²Hcor Research Institute, Hcor Hospital, Sao Paulo, Brazil. ²³MAGIC Evidence Ecosystem Foundation, Oslo, Norway. ²⁴Pulmonary Division, Heart Institute (InCor), University of Sao Paulo, Sao Paulo, Brazil. ²⁵Departments of Radiology and Internal Medicine, University of Michigan, Ann Arbor, MI, USA. ²⁶Keck School of Medicine, University of Southern California, Los Angeles, CA, USA. ²⁷National Heart and Lung Institute, Imperial College London, London, UK. ²⁸Royal Brompton and Harefield Hospitals, Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust, London, UK. ²⁹Patient representative. ³⁰Pulmonology Unit, G.B. Morgagni Hospital, Forlì, Italy. ³¹Interstitial Lung Disease Unit, Royal Brompton and Harefield Hospitals, Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust, London, UK. ³²Department of Pathology, National Hospital Organization, Sendai Medical Center, Miyagi, Japan. ³³Department of Medicine and Surgery, University of Parma, Parma, Italy. ³⁴Scienze Radiologiche, University Hospital of Parma, Parma, Italy. ³⁵Department of Radiology, Imperial College, London, UK. ³⁶Department of Radiology, Royal Brompton and Harefield Foundation Trust, London, UK. ³⁷Qureight Ltd, Cambridge, UK. ³⁸Department of Medicine, Division of Pulmonary, Critical Care, Allergy and Sleep Medicine, University of California, San Francisco, CA, USA. ³⁹Department of Pathology and Laboratory Medicine, Memorial Sloan Kettering Cancer Center, New York, NY, USA. ⁴⁰Dept of Pathology, Memorial Sloan Kettering Cancer Center, New York, NY, USA. ⁴¹Department of Histopathology, Royal Brompton and Harefield Hospitals, Guy's and St Thomas' NHS Foundation Trust, London, UK. ⁴²Contributed equally.

Corresponding author: Christopher J. Ryerson (chris.ryerson@hli.ubc.ca)



Shareable abstract (@ERSpublications)
This update builds upon the previous classification approach by describing major advances in the classification of interstitial pneumonia over the past decade <https://bit.ly/41WvZl>

Cite this article as: 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; 66: 2500158 [DOI: 10.1183/13993003.00158-2025].

Copyright ©The authors 2025.

Abstract
Background The 2013 American Thoracic Society/European Respiratory Society statement on the classification of the idiopathic interstitial pneumonias described six major and two rare subtypes of idiopathic interstitial pneumonia, as well as recognising unclassifiable disease.

<https://doi.org/10.1183/13993003.00158-2025>

Eur Respir J 2025; 66: 2500158

Downloaded from <https://publications.ersnet.org> on March 16, 2026 by guest. Please see licensing information on first page for reuse rights.

Nuevos cambios respecto a versiones anteriores

1. **Cambio conceptual** en la clasificación
 2. Nueva **terminología**
 3. Nueva **subclasificación** de los patrones principales
 4. Nivel de **confianza diagnóstica**
-

NUEVOS CAMBIOS RESPECTO A VERSIONES ANTERIORES

1. Cambio conceptual en la clasificación

Se abandona la distinción tradicional entre neumonías intersticiales idiopáticas y secundarias, ya que la etiología suele ser desconocida en la presentación inicial, varias entidades previamente consideradas idiopáticas han demostrado causas subyacentes identificables y muchos mecanismos fisiopatológicos permanecen incompletamente comprendidos.



NUEVOS CAMBIOS RESPECTO A VERSIONES ANTERIORES

2. Nueva terminología

- **Neumonía intersticial bronquiocéntrica (NIB):** patrón centrado en la vía aérea presente en la neumonitis por hipersensibilidad, neumonías intersticiales asociadas a enfermedad del tejido conectivo, aspiración y toxicidad farmacológica
 - **Daño alveolar difuso idiopático (DAD):** sustituye a la neumonía intersticial aguda (NIA), término impreciso dado que otras neumonías intersticiales también pueden presentarse de forma aguda
 - **Neumonía por macrófagos alveolares (NMA):** reemplaza a la neumonía intersticial descamativa (NID), término considerado histológicamente inexacto
-

NUEVOS CAMBIOS RESPECTO A VERSIONES ANTERIORES

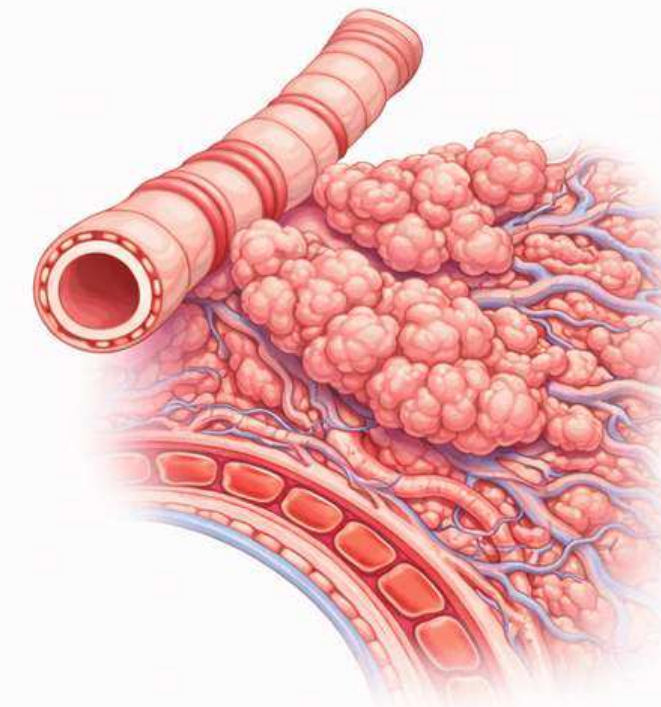
3. Nueva subclasificación de los patrones principales

Los patrones se clasifican en primer lugar según la **localización predominante del daño pulmonar** en:

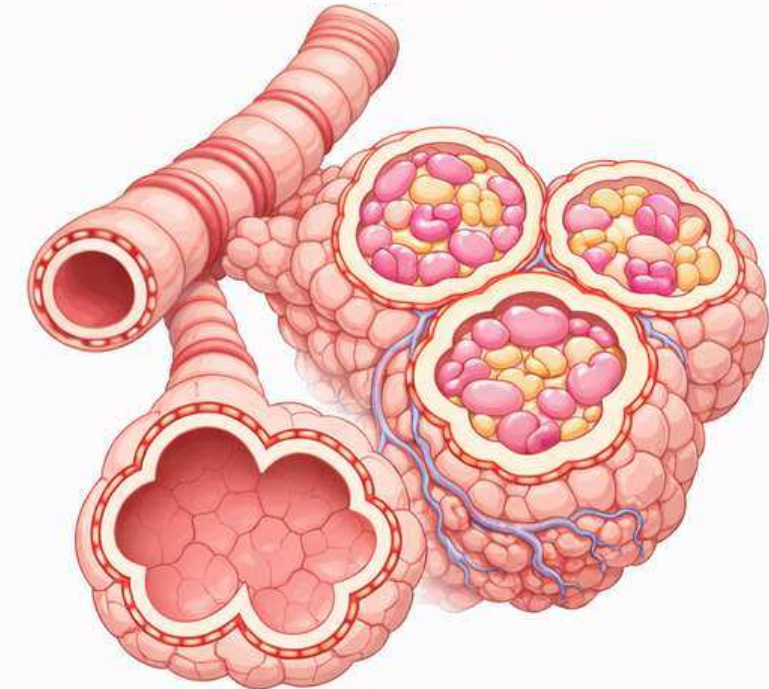
- **Patrones intersticiales** (fibróticos y no fibróticos)
- **Patrones de ocupación o llenado alveolar**, según el tipo de células o fluidos intraalveolares

Se enfatiza el concepto de comportamiento anticipado de la enfermedad, reconociendo la heterogeneidad pronóstica dentro de cada patrón.

Patrones intersticiales



Patrones de llenado alveolar



NUEVOS CAMBIOS RESPECTO A VERSIONES ANTERIORES

4. Nivel de confianza diagnóstica

Ante la ausencia de pruebas patognomónicas, se propone establecer el **nivel de confianza de los diagnósticos**:

- $\geq 90\%$: **alta confianza**
- 51-89%: **diagnóstico provisional**
- $< 50\%$: **NI no clasificable**

Este sistema tiene utilidad clínica y radiológica, al estimar la probabilidad diagnóstica basada en patrones de imagen o histología.



Nueva clasificación de patrones histológico-radiológicos

En esta nueva clasificación distinguimos los siguientes patrones principales:

1. Patrones **intersticiales**:

- **Neumonía intersticial usual (NIU)**
- **Neumonía intersticial no específica (NINE)**
- **Neumonía intersticial bronquiocéntrica (NIB)**
- **Daño alveolar difuso (DAD)**
- **Fibroelastosis pleuroparenquimatosa (FEPP)**
- **Neumonía intersticial linfoide (NIL)**

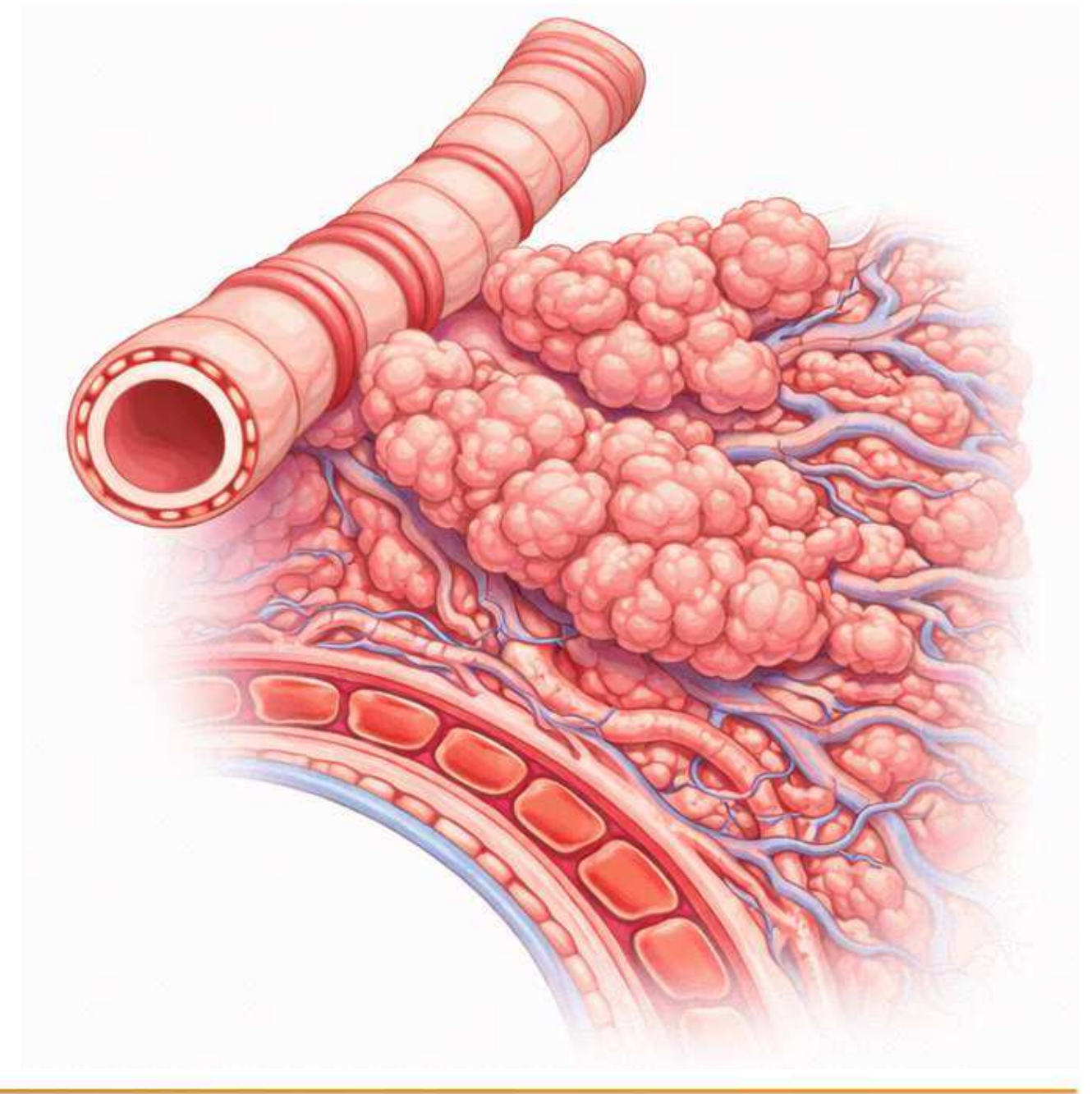
2. Patrones de **ocupación alveolar**:

- **Neumonía organizada (NO)**
- **Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial (BR-EPI)**
- **Neumonía por macrófagos alveolares (NMA)**
- Patrones poco frecuentes: **neumonía eosinofílica aguda y crónica (NEA/NEC)**, **proteínosis alveolar pulmonar (PAP)** y **neumonía lipoidea (NL)**

(Se mantienen las categorías de patrones **combinados** y de aquellos **no clasificables**, al igual que en anteriores versiones)

Patrones intersticiales

Los **patrones intersticiales** más frecuentes son la **neumonía intersticial usual**, la **neumonía intersticial no específica** y la **neumonía intersticial bronquiocéntrica**. Estos patrones se asocian con frecuencia a fibrosis pulmonar progresiva y mal pronóstico. Aunque a menudo son secundarios a causas subyacentes, en una proporción significativa de casos no se identifica una etiología clara.



PATRONES INTERSTICIALES

NIU - Neumonía Intersticial Usual

Es el patrón característico de la fibrosis pulmonar idiopática, aunque también puede observarse en enfermedades del tejido conectivo, neumonitis por hipersensibilidad y asbestosis. Puede coexistir con DAD o NO en exacerbaciones. Su diagnóstico puede establecerse con alta confianza mediante TC cuando existen hallazgos típicos, sin necesidad de biopsia.

- **Distribución predominantemente subpleural y basal**
- **Panalización (○)**
- **Patrón reticular**
- **Bronquiectasias de tracción (▶)**
- **Ausencia de hallazgos que sugieran un diagnóstico alternativo (quistes, atenuación en mosaico marcada, opacidades en vidrio deslustrado predominantes, nódulos o consolidaciones)**

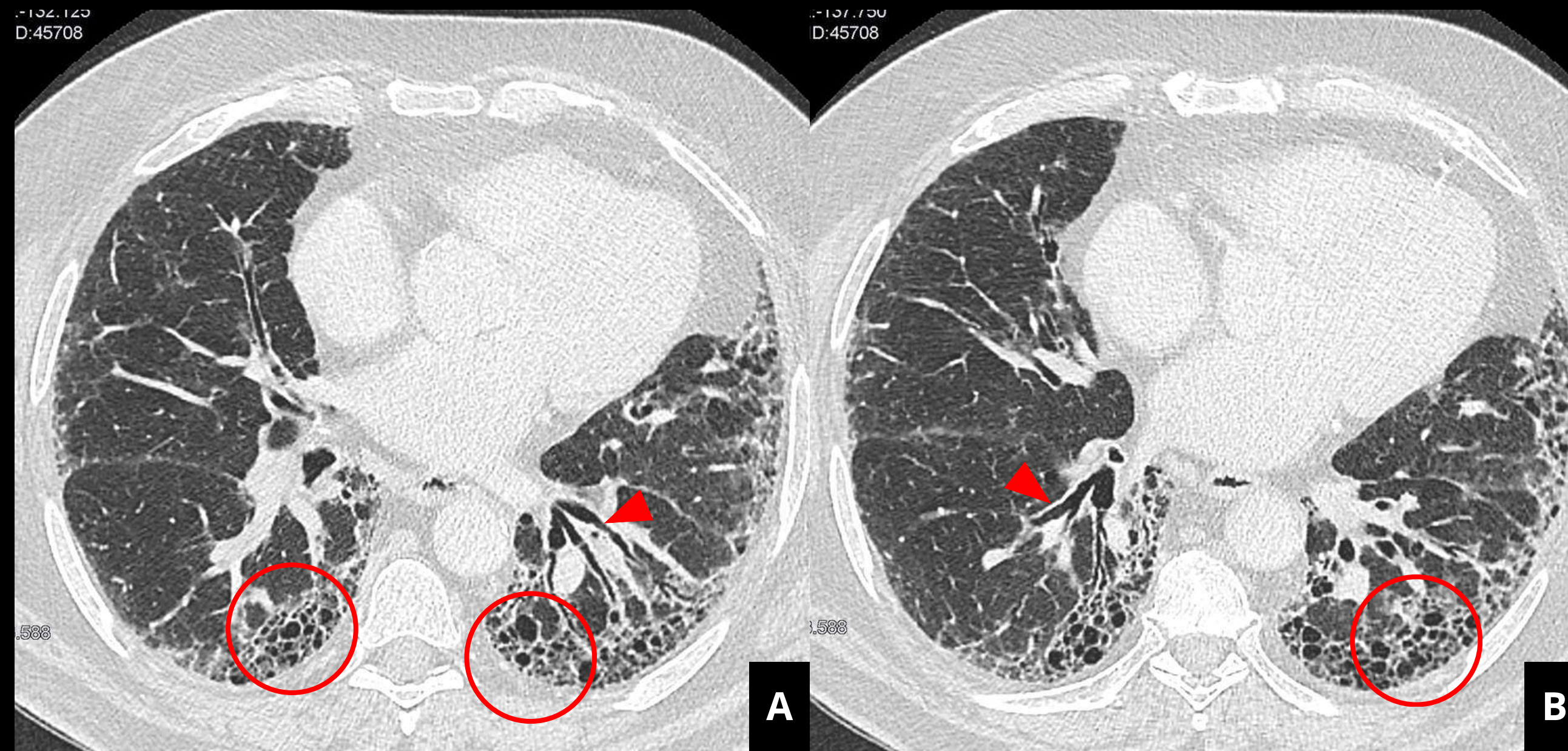


Figura 1. Hallazgos en TC de neumonía intersticial usual (NIU). Mismo paciente, diferentes cortes axiales.

PATRONES INTERSTICIALES

NIU - Neumonía Intersticial Usual

Podemos establecer el diagnostico de NIU **probable** cuando encontramos los siguientes hallazgos, siempre en ausencia de panalización. Tiene un VPP del 80%. En el contexto adecuado se maneja como FPI, sin biopsia.

- **Ausencia de panalización**
- **Distribución predominantemente subpleural y basal**
- **Patrón reticular (→)**
- **Bronquiectasias de tracción (▶)**
- **Ausencia de hallazgos que sugieran un diagnóstico alternativo (quistes, atenuación en mosaico marcada, opacidades en vidrio deslustrado predominantes, nódulos o consolidaciones)**

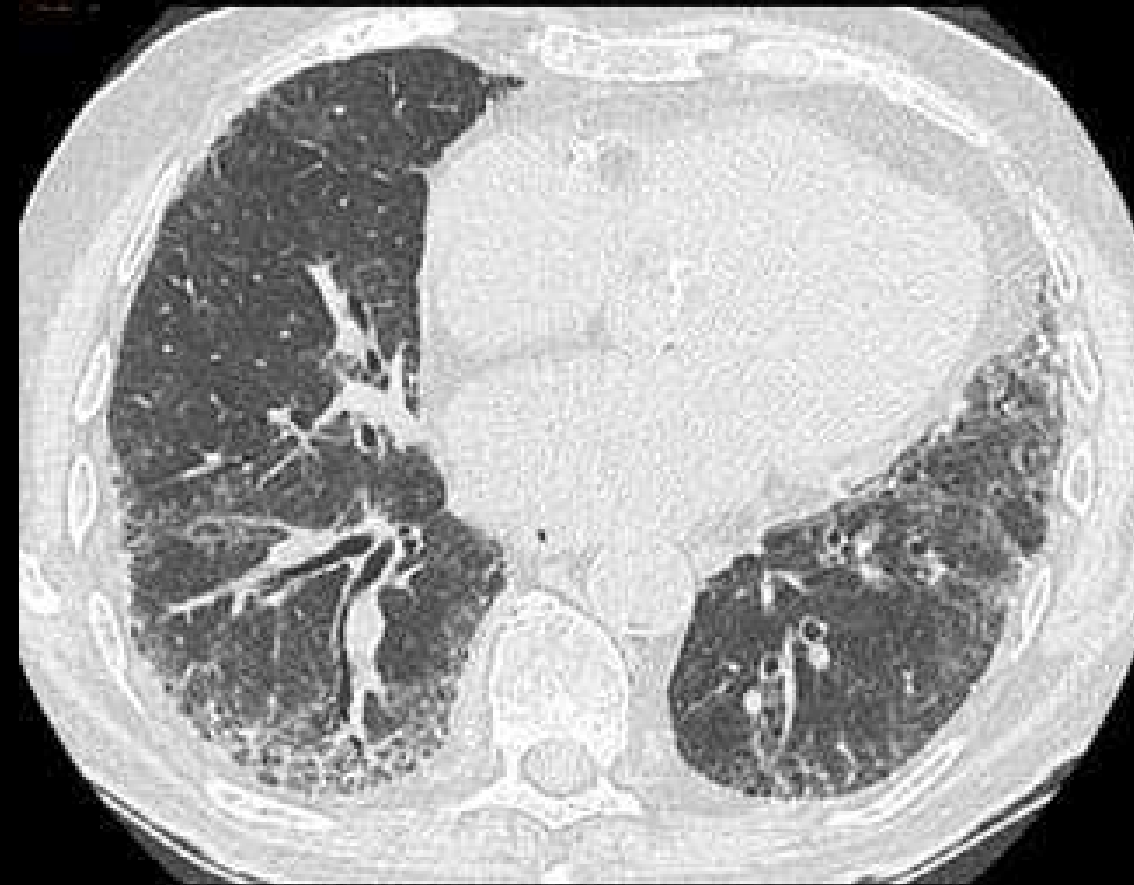


Figura 2. Hallazgos en TC de neumonía intersticial usual probable (NIU). Mismo paciente, diferentes cortes axiales y un corte sagital.

PATRONES INTERSTICIALES

NIU - Neumonía Intersticial Usual

En algunos casos, podemos observar datos que sugieren NIU pero que no nos permiten realizar su diagnóstico. En esta situación decimos que el patrón es **indeterminado para NIU**, lo cual supone una encrucijada diagnóstica. La biopsia pulmonar suele ser necesaria en estos casos.

- **Fibrosis con distribución que no es predominantemente periférica o basal (por ejemplo, distribución difusa, no subpleural)**
- **Características de fibrosis pulmonar que no indican ninguna etiología específica (por ejemplo, tenues opacidades reticulares subpleurales sin bronquiectasias (→))**
- **Fibrosis leve con hallazgos sutiles no definitorios (incluye la antigua "Early UIP")**

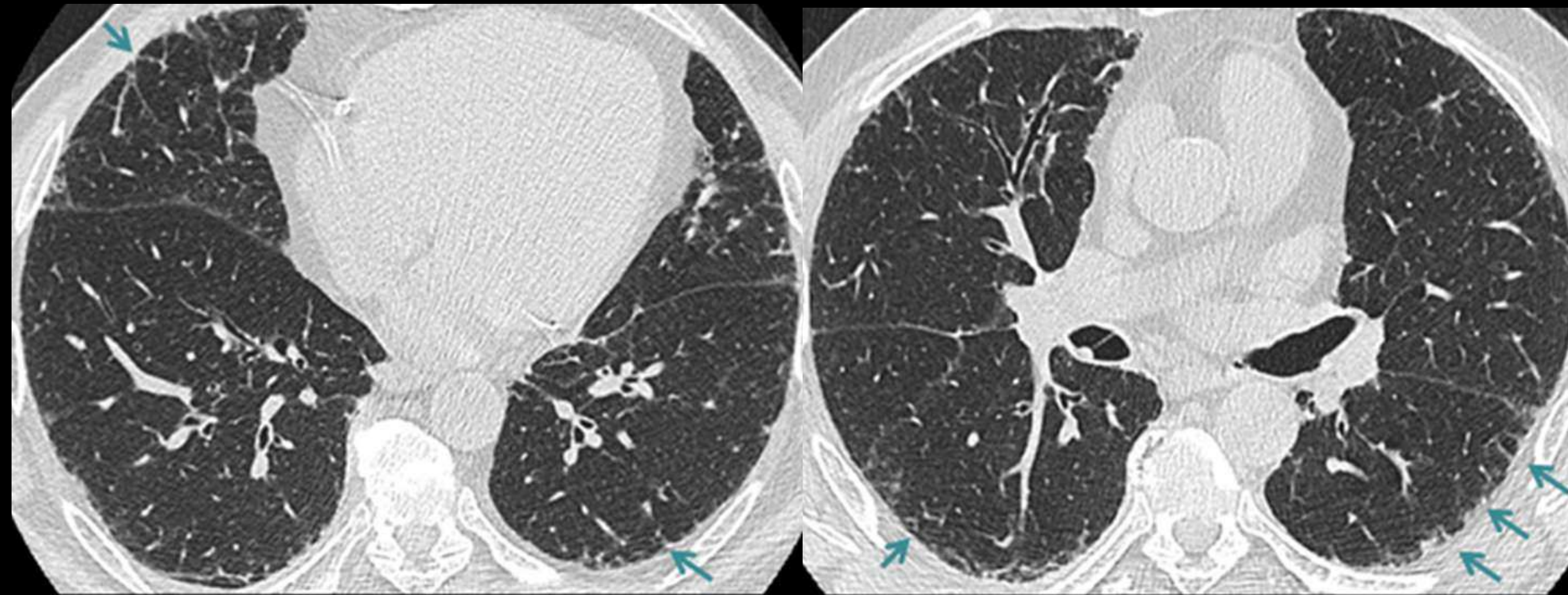


Figura 3. Hallazgos en TC indeterminados para NIU. Mismo paciente, diferentes cortes axiales.

PATRONES INTERSTICIALES

NINE - Neumonía Intersticial No Específica

La neumonía intersticial no específica puede presentarse en forma no fibrosante (celular) o fibrosante, siendo este último el patrón más frecuente de enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedades del tejido conectivo, excepto en artritis reumatoide. Puede asociarse a toxicidad farmacológica, neumonitis por hipersensibilidad o ser residual tras neumonía organizada. La forma celular tiene buena respuesta a inmunomoduladores, y la biopsia se reserva solo para casos sin causa justificable.

- **Opacidades en vidrio deslustrado y patrón reticular (○)**
- **Predominio en los lóbulos inferiores**
- **Bronquiectasias de tracción (▶)**
- **Aproximadamente el 41% de los casos de NSIP fibrosante muestran respeto subpleural relativo (▶)**

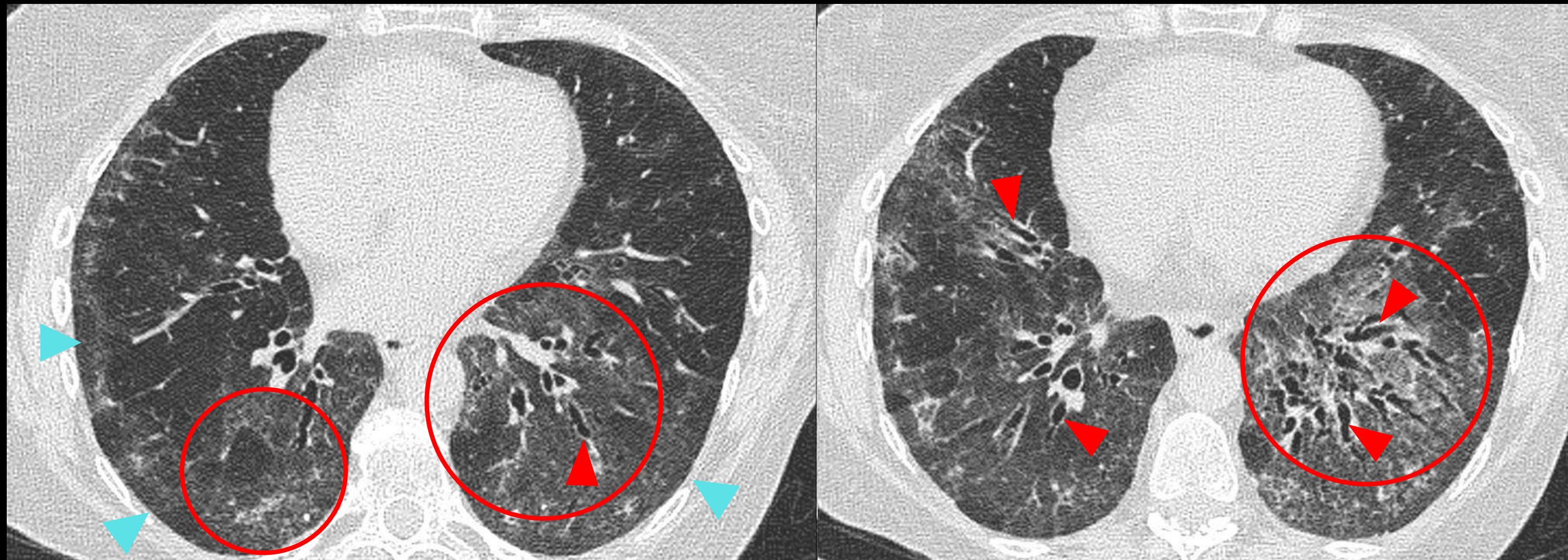


Figura 4. Hallazgos en TC de neumonía intersticial no específica fibrosante (NINEf). Mismo paciente, diferentes cortes axiales.

PATRONES INTERSTICIALES

NIB - Neumonía intersticial bronquiolocéntrica

Se caracteriza por inflamación y fibrosis centradas en bronquiolos, con afectación del intersticio alveolar cercano. Puede aparecer en neumonitis por hipersensibilidad, enfermedades del tejido conectivo, toxicidad farmacológica, aspiración o exposiciones inhalatorias. La diferenciación entre la forma idiopática y la relacionada con neumonitis por hipersensibilidad requiere una evaluación detallada de exposiciones

Forma no fibrosante:

- **Múltiples nódulos centrolobulillares mal definidos**
- **Áreas en vidrio deslustrado**
- **Patrón en mosaico (○)**

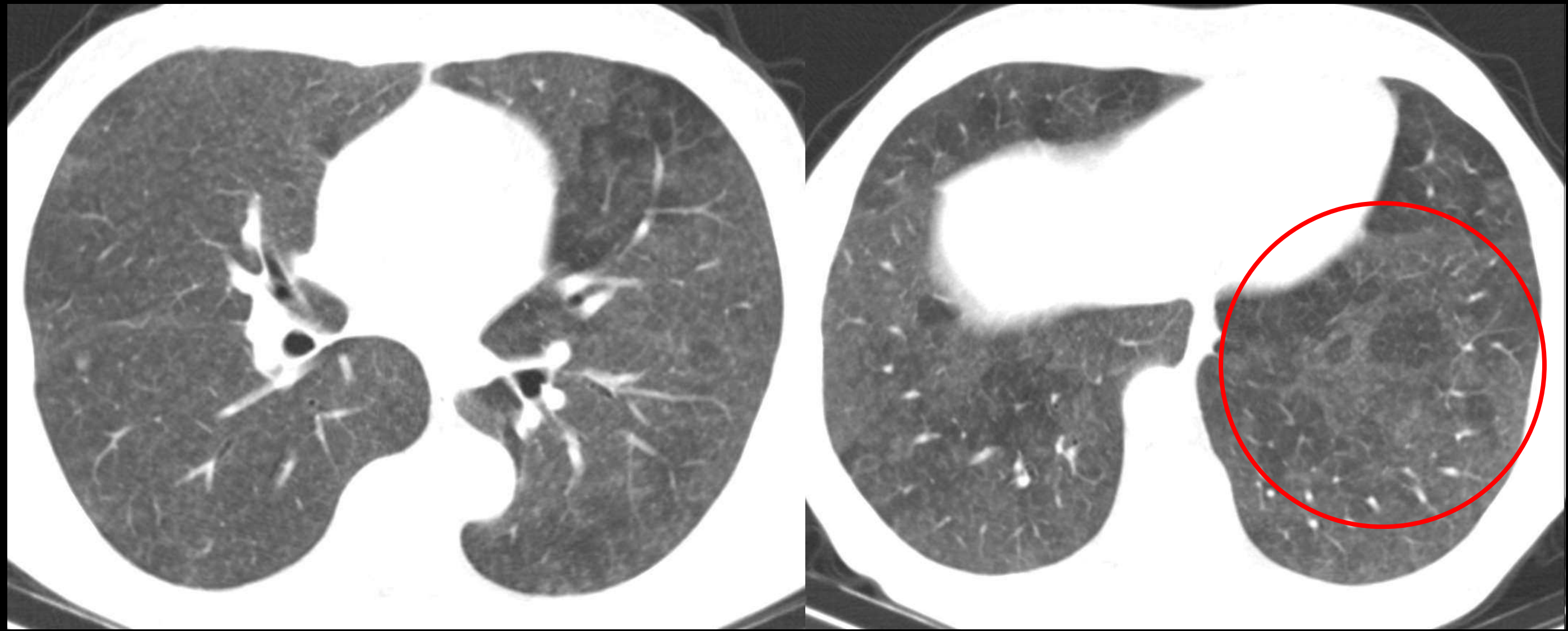


Figura 5. Hallazgos en TC de neumonía intersticial bronquiolocéntrica no fibrosante (NIBnf). Mismo paciente, diferentes cortes axiales.

PATRONES INTERSTICIALES

NIB - Neumonía intersticial bronquiocéntrica

Se caracteriza por inflamación y fibrosis centradas en bronquiolos, con afectación del intersticio alveolar cercano. Puede aparecer en neumonitis por hipersensibilidad, enfermedades del tejido conectivo, toxicidad farmacológica, aspiración o exposiciones inhalatorias. La diferenciación entre la forma idiopática y la relacionada con neumonitis por hipersensibilidad requiere una evaluación detallada de exposiciones

Forma fibrosante:

- Opacidades en vidrio deslustrado
- Reticulación (○)
- Bronquiectasias de tracción (▶)
- Atenuación en mosaico (signo de las tres densidades)
- Atrapamiento aéreo (○)
- Distribución peribroncovascular frecuente

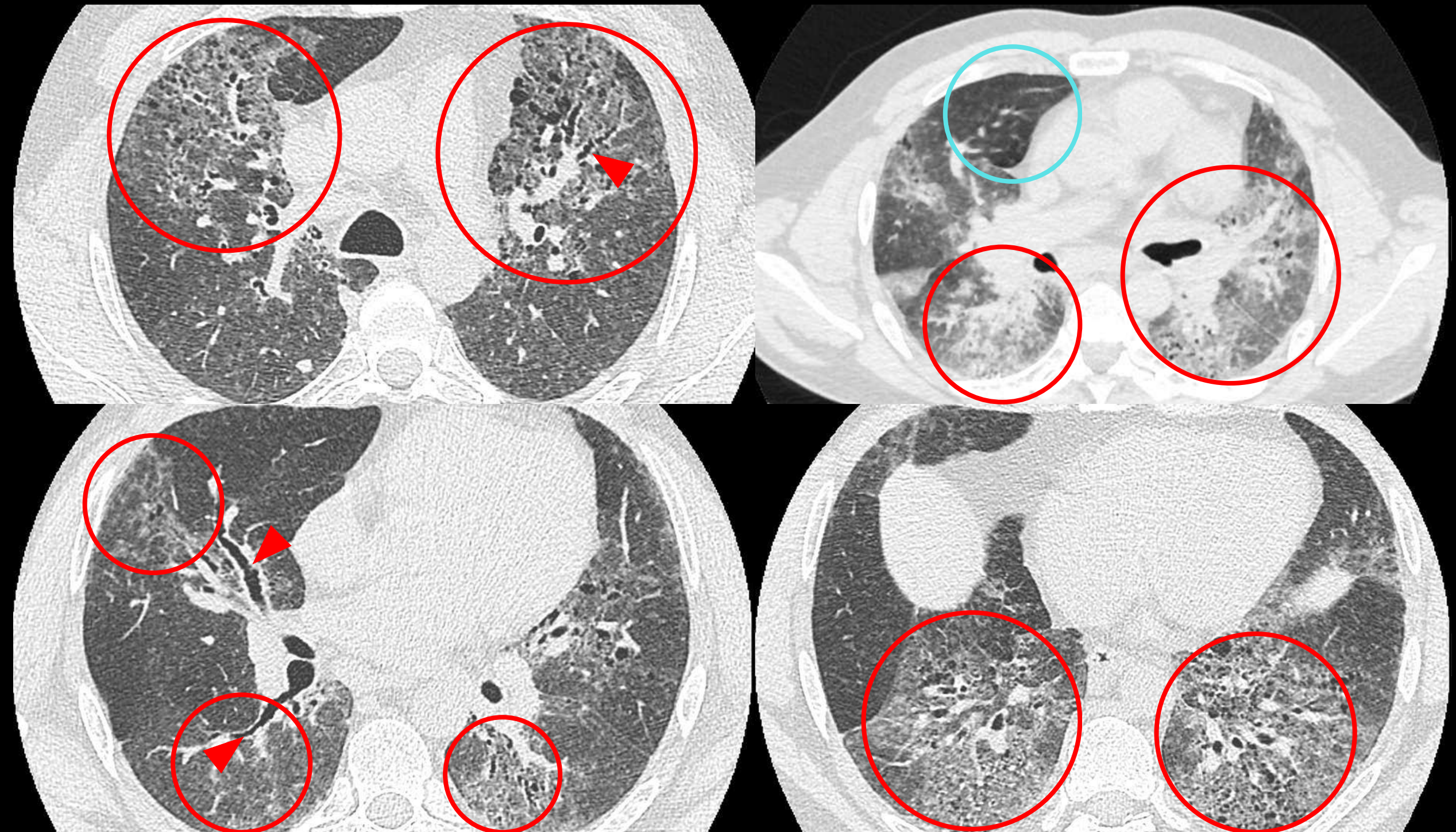
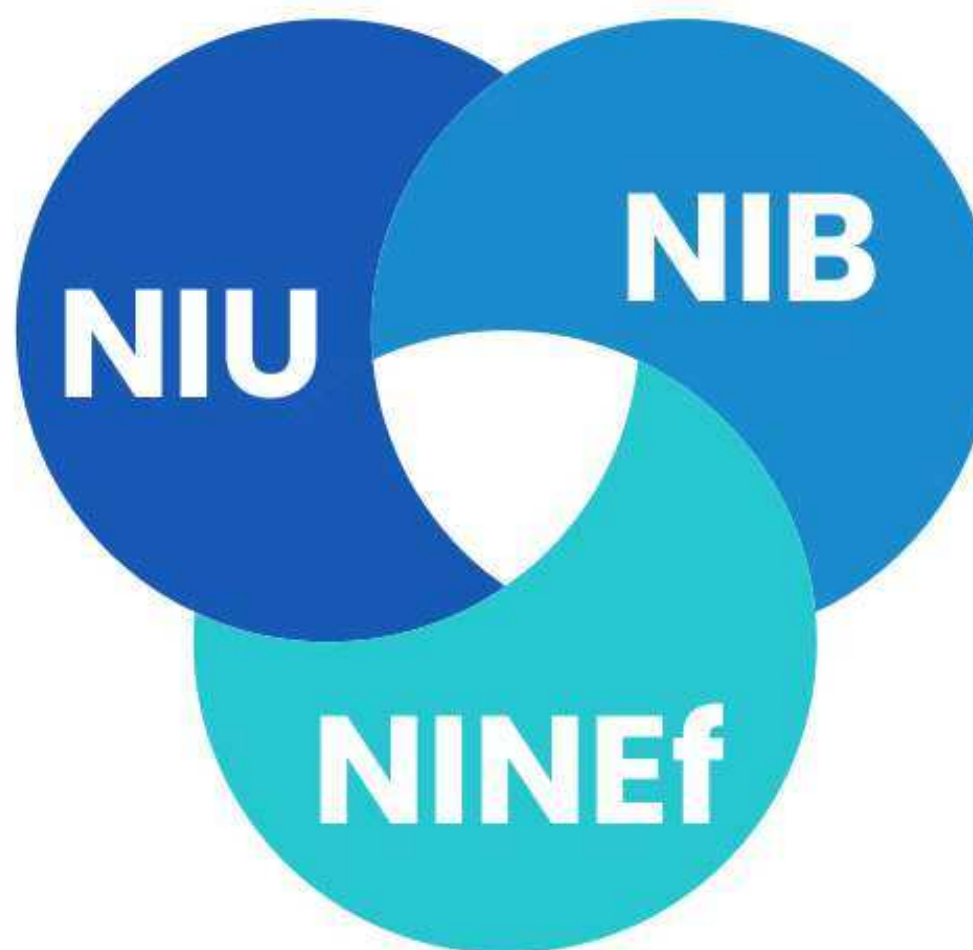


Figura 6. Hallazgos en TC de neumonía intersticial bronquiocéntrica fibrosante (NIBf). Mismo paciente, diferentes cortes axiales.

Hallazgos diferenciales principales patrones intersticiales fibróticos

NIU > NINEf

- > Panalización
- > Ausencia del signo del "borde recto"



NINEf > NIU

- > Vidrio deslustrado en mayor grado que panalización
- > Respeto subpleural en regiones posteriores
- > Bronquiectasias centrales
- > Signo del "borde recto"

NIB (NHf)

- > Signo de "las 3 densidades"
- > Patrón "en mosaico"
- > Atrapamiento aéreo en espiración forzada
- > Ausencia de distribución predominantemente basal
- > Quistes en el seno del vidrio deslustrado

PATRONES INTERSTICIALES

DAD - Daño Alveolar Difuso

El daño alveolar difuso es el patrón típico del síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA). Se presenta con insuficiencia respiratoria aguda o subaguda y tiene alta mortalidad. Puede ser secundario a infecciones, fármacos o enfermedades del tejido conectivo. El lavado broncoalveolar es útil para descartar infección y la biopsia quirúrgica suele evitarse por el riesgo de complicaciones.

- **Opacidades en vidrio deslustrado, a menudo bilaterales y parcheadas, con áreas de respeto relativo**
- **Consolidaciones, generalmente en regiones pulmonares dependientes**
- **Bronquiectasias de tracción o bronquiolectasias (▶)**
- **La afectación pulmonar extensa y la dilatación bronquial temprana durante el curso de la enfermedad se asocian con mayor mortalidad**

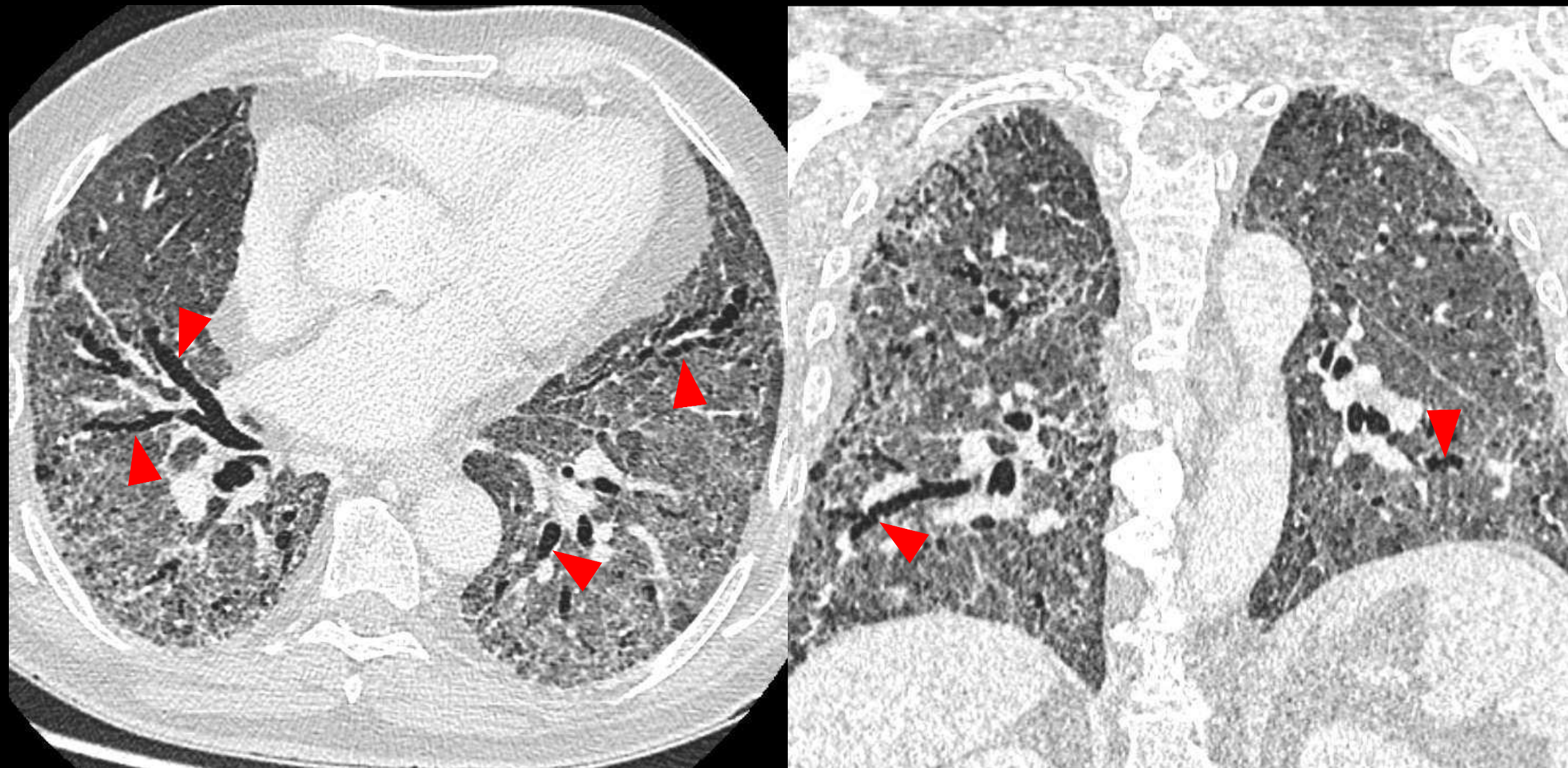


Figura 7. Hallazgos en TC de daño alveolar difuso (DAD). Mismo paciente, cortes axial y coronal.

PATRONES INTERSTICIALES

FEPP - Fibroelastosis pleuroparenquimatosa

Puede ser idiopática o secundaria, y con frecuencia se asocia a otros patrones de neumopatía intersticial (NIU, NINE o NIB).

- **Fibrosis subpleural con predominio en los lóbulos superiores**
- **Engrosamiento pleural asociado**
- **Áreas bien definidas de consolidación (▶)**
- **Bronquiectasias de tracción**
- **Reticulación subpleural**
- **Distorsión arquitectural**

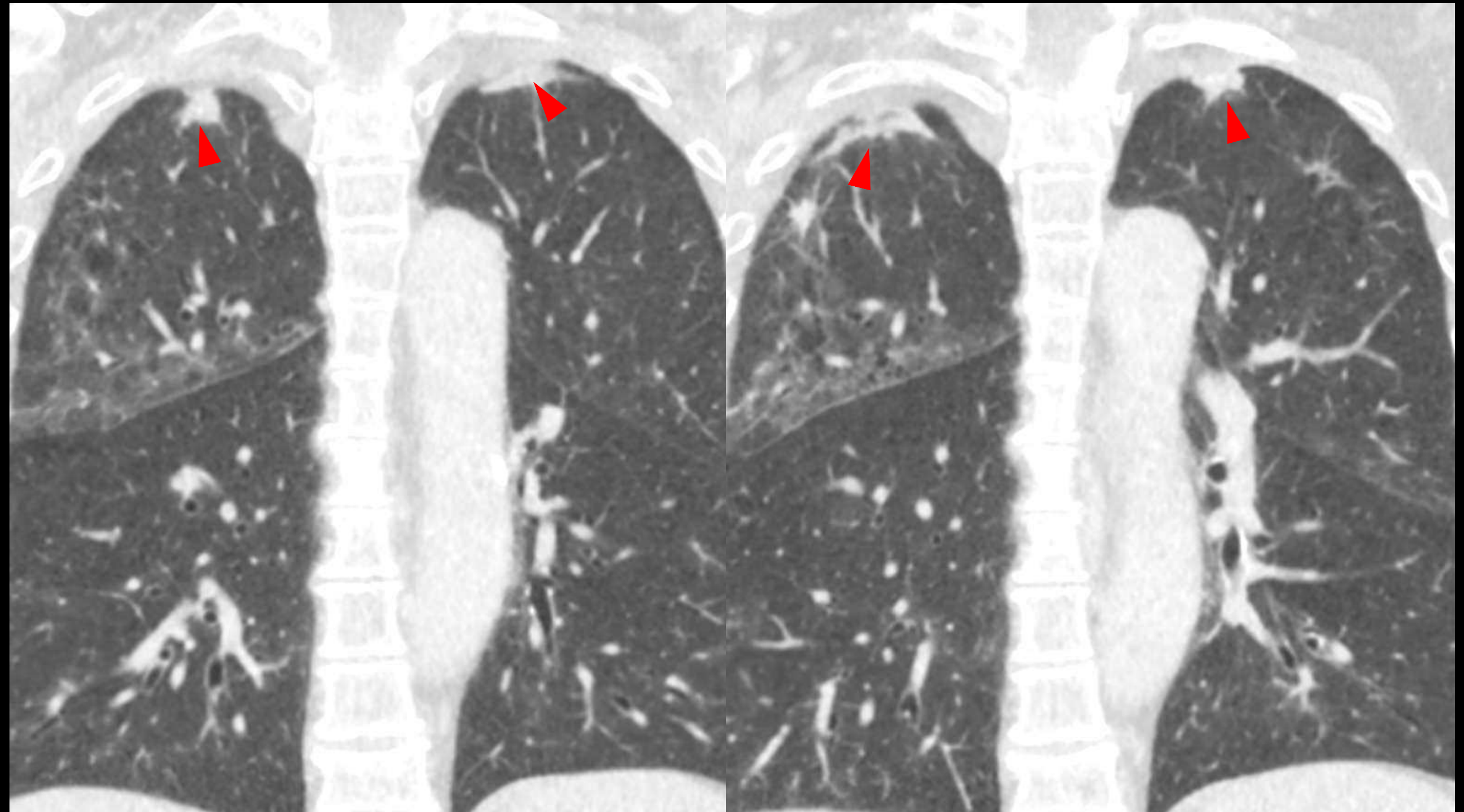


Figura 8. Hallazgos en TC de fibroelastosis pleuroparenquimatosa (FEPP). Mismo paciente, diferentes cortes coronales.

NIL - Neumonía Intersticial Linfoide

Es una entidad rara que suele ser secundaria a enfermedades del tejido conectivo, inmunodeficiencias, infecciones crónicas como la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana u otros trastornos inmunitarios. Son frecuentes las disproteinemias, especialmente la hipergammaglobulinemia policlonal. Dada la rareza de la forma idiopática, es necesaria una evaluación clínica, serológica y radiológica exhaustiva para excluir causas secundarias. La biopsia es poco frecuente debido a los hallazgos característicos y la presencia de linfocitos en el lavado broncoalveolar.

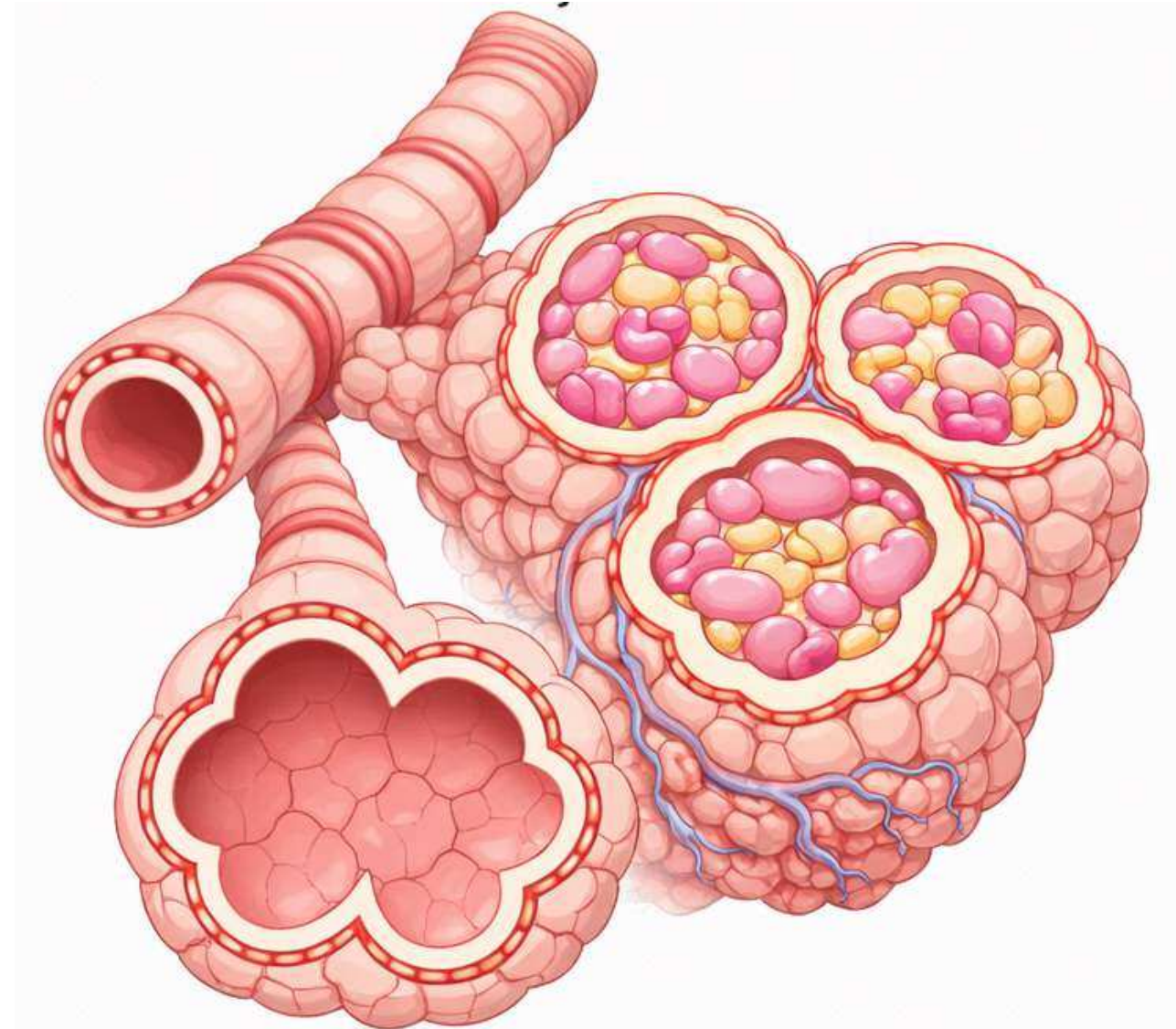
- **Opacidades en vidrio deslustrado bilateral, usualmente difusas pero a veces parcheadas (○)**
- **Pequeños nódulos centrolobulillares**
- **Engrosamiento broncovascular**
- **Quistes de pared fina con distribución aleatoria en aproximadamente el 70% de los casos (▶)**



Figura 9. Hallazgos en TC de neumonía intersticial linfoide (NIL). Mismo paciente, diferentes cortes axiales.

Patrones de llenado u ocupación alveolar

Estos patrones se deben a la **acumulación anómala de células o líquido** en el **interior de los alvéolos**. Los más frecuentes son la **neumonía organizada**, la **enfermedad pulmonar intersticial asociada a bronquiolitis respiratoria** y la **neumonía por macrófagos alveolares**. La histopatología se requiere con menor frecuencia, ya que los hallazgos clínicos, radiológicos y analíticos suelen ser característicos.



PATRONES DE OCUPACIÓN ALVEOLAR

NO - Neumonía Organizada

Puede ser idiopática o criptogénica, o secundaria a infecciones, enfermedades del tejido conectivo o fármacos. La respuesta rápida al tratamiento con corticoides apoya el diagnóstico.

- Consolidaciones subpleurales o peribronquiales (○)
- Opacidades en vidrio deslustrado
- Signo del halo invertido (▶)
- Engrosamiento perilobulillar
- Los hallazgos pueden migrar en estudios de seguimiento (*)

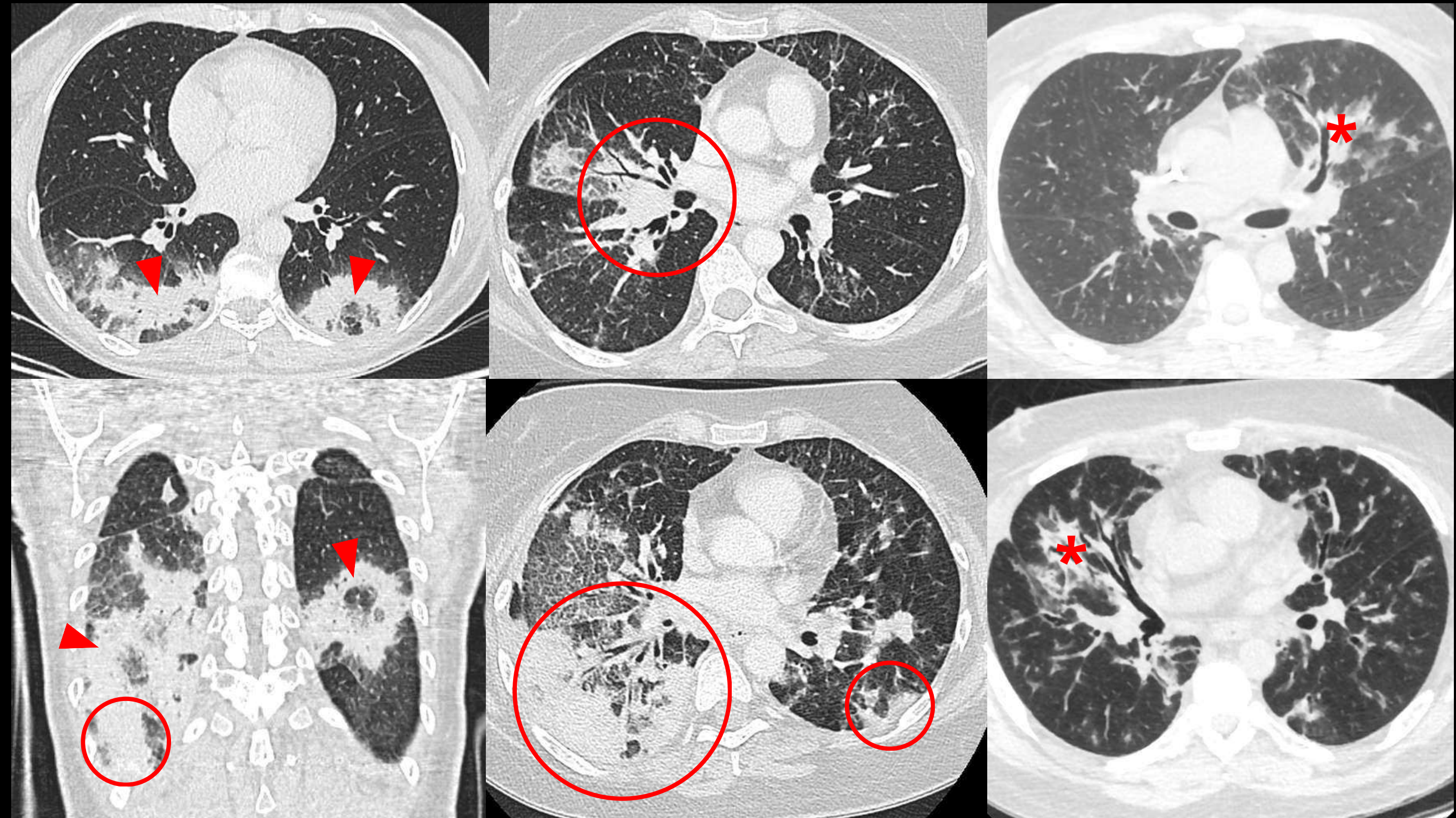


Figura 10. Hallazgos en TC de neumonía organizada (NO). Tres pacientes diferentes, cortes axiales y coronales.

PATRONES DE OCUPACIÓN ALVEOLAR

BR-EPI - Bronquiolitis Respiratoria asociada a Enfermedad Pulmonar Intersticial

Dentro del espectro de trastornos caracterizados por la acumulación de macrófagos intraalveolares, cuando la afectación es predominantemente bronquiolar se denomina bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial. La bronquiolitis respiratoria aislada es un hallazgo histológico incidental frecuente en fumadores sin enfermedad clínica. La presencia de macrófagos pigmentados en el lavado broncoalveolar apoya el diagnóstico.

- **Opacidades en vidrio deslustrado parcheadas y mal definidas (○)**
- **Distribución centrolobulillar**



Figura 11. Hallazgos en TC de enfermedad pulmonar intersticial asociada a bronquiolitis respiratoria (EPI-BR). Mismo paciente, cortes axial y coronal.

PATRONES DE OCUPACIÓN ALVEOLAR

NMA - Neumonía por macrófagos alveolares

Se caracteriza por acumulación difusa de macrófagos intraalveolares. La mayoría de los casos se relacionan con el tabaquismo, aunque también existen formas idiopáticas y secundarias, como las asociadas a trastornos del surfactante, enfermedades del tejido conectivo o inhalación ocupacional.

- **Opacidades en vidrio deslustrado**
- **Predominio periférico en los lóbulos medios e inferiores, más confluyente que en RB-ILD**
- **Reticulación fina**
- **La panalización y los nódulos centrolobulillares son raros**

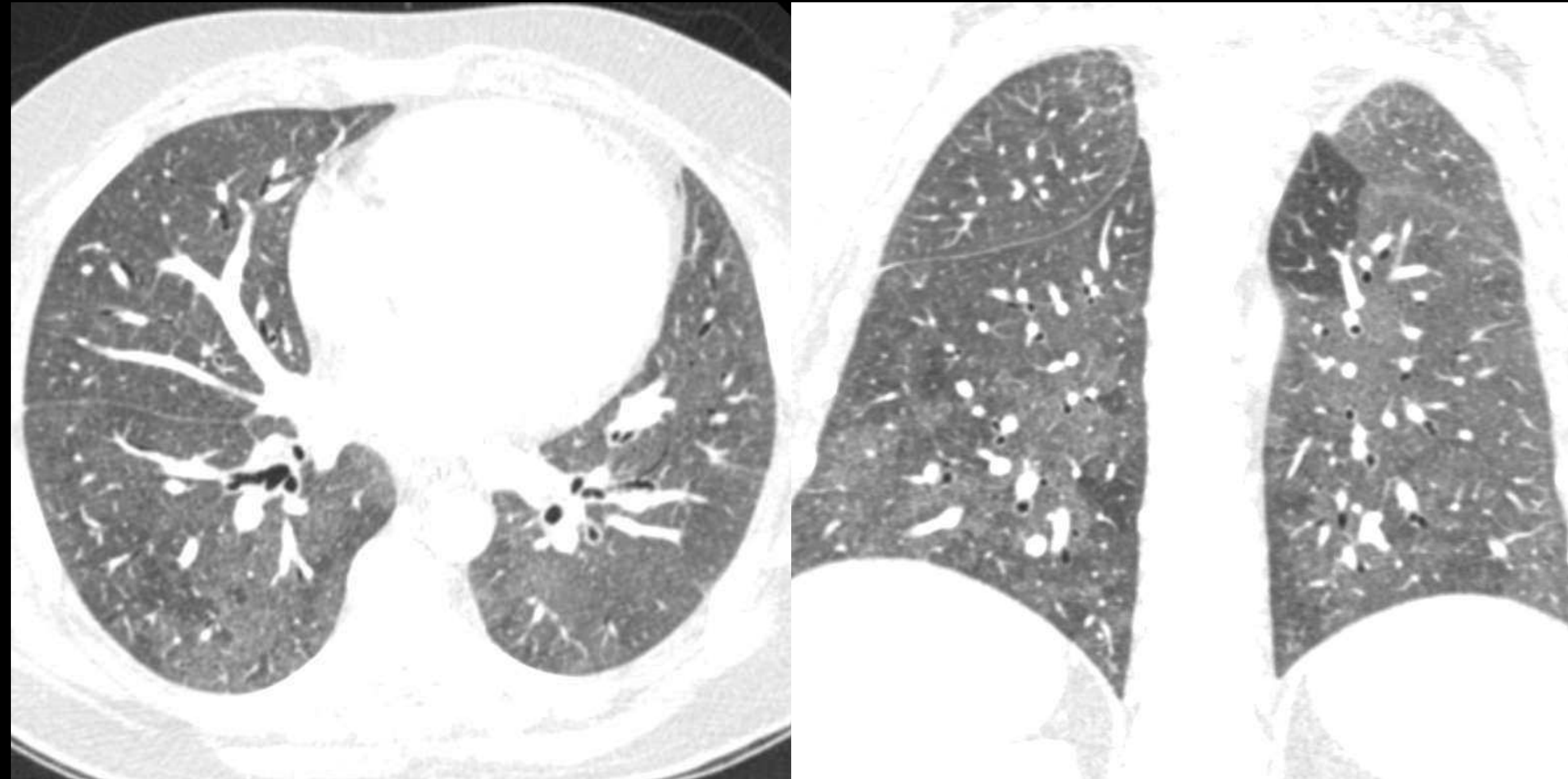


Figura 12. Hallazgos en TC de neumonía por macrófagos alveolares (NMA). Mismo paciente, cortes axial y coronal.

PATRONES DE OCUPACIÓN ALVEOLAR

Patrones de llenado u ocupación alveolar poco frecuentes

Son los siguientes:

- **Neumonía eosinofílica aguda y crónica**
 - **Proteinosis alveolar pulmonar**
 - **Neumonía lipoidea**
-

PATRONES DE OCUPACIÓN ALVEOLAR

NEA/NEC - Neumonía Eosinofílica

Aguda / Crónica

Se deben a acumulación de eosinófilos. La forma aguda se desarrolla en días o semanas y puede progresar rápidamente a insuficiencia respiratoria, mientras que la forma crónica sigue un curso subagudo o crónico con disnea y tos. Con frecuencia se asocian al inicio o aumento del consumo de tabaco, aunque también existen exposiciones inhalatorias y formas idiopáticas. La respuesta rápida a corticoides apoya el diagnóstico.



NEA - Neumonía Eosinofílica Aguda

- Opacidades en vidrio deslustrado bilateral
- Consolidaciones
- Engrosamiento septal y broncovascular
- Pequeños derrames pleurales

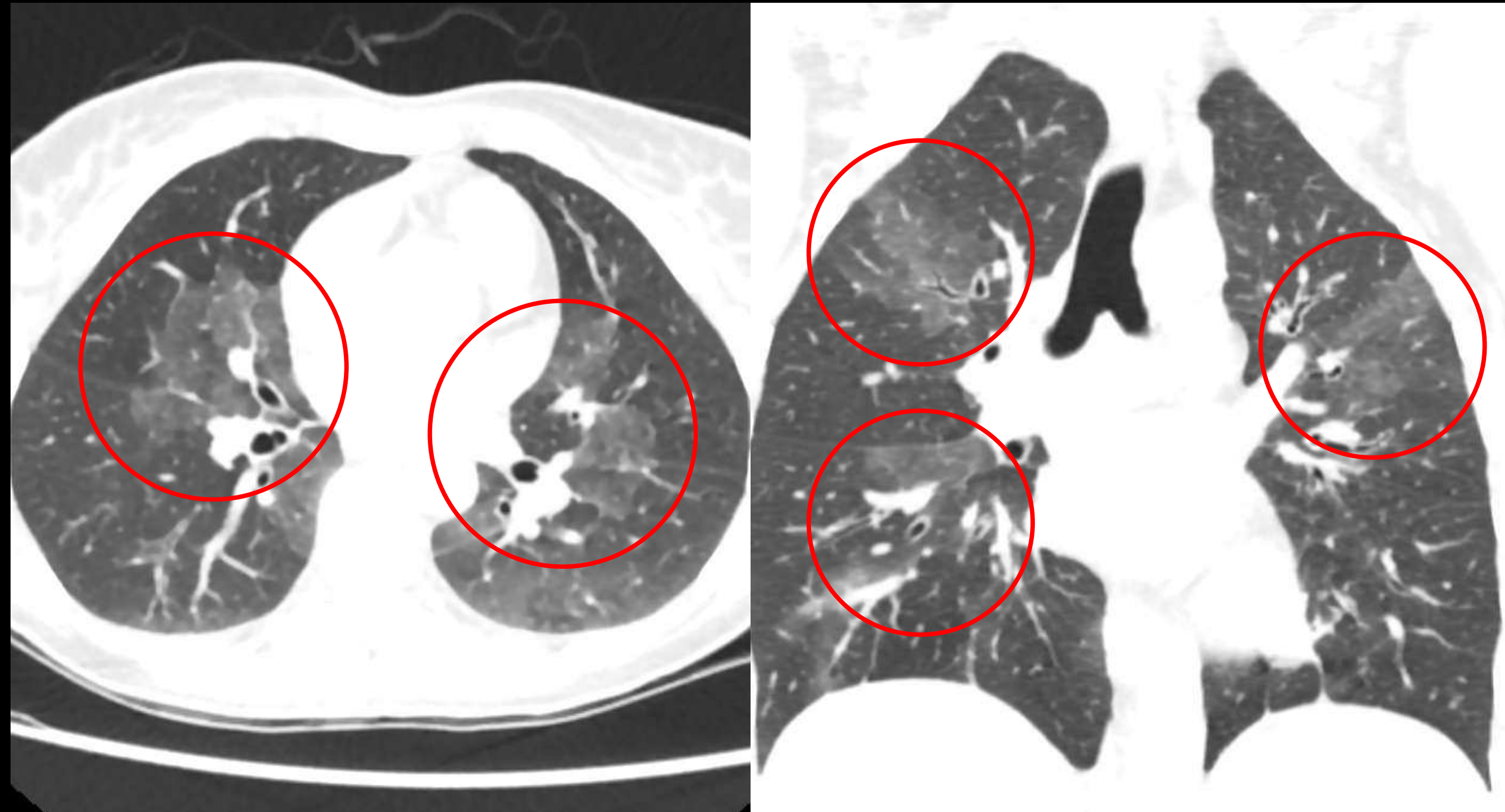


Figura 13. Hallazgos en TC de neumonía eosinofílica aguda (NEA). Mismo paciente, cortes axial y coronal.

NEC - Neumonía Eosinofílica Crónica

- Consolidaciones periféricas (▶)
- Predominio en los lóbulos superiores
- A menudo migratorias y recurrentes

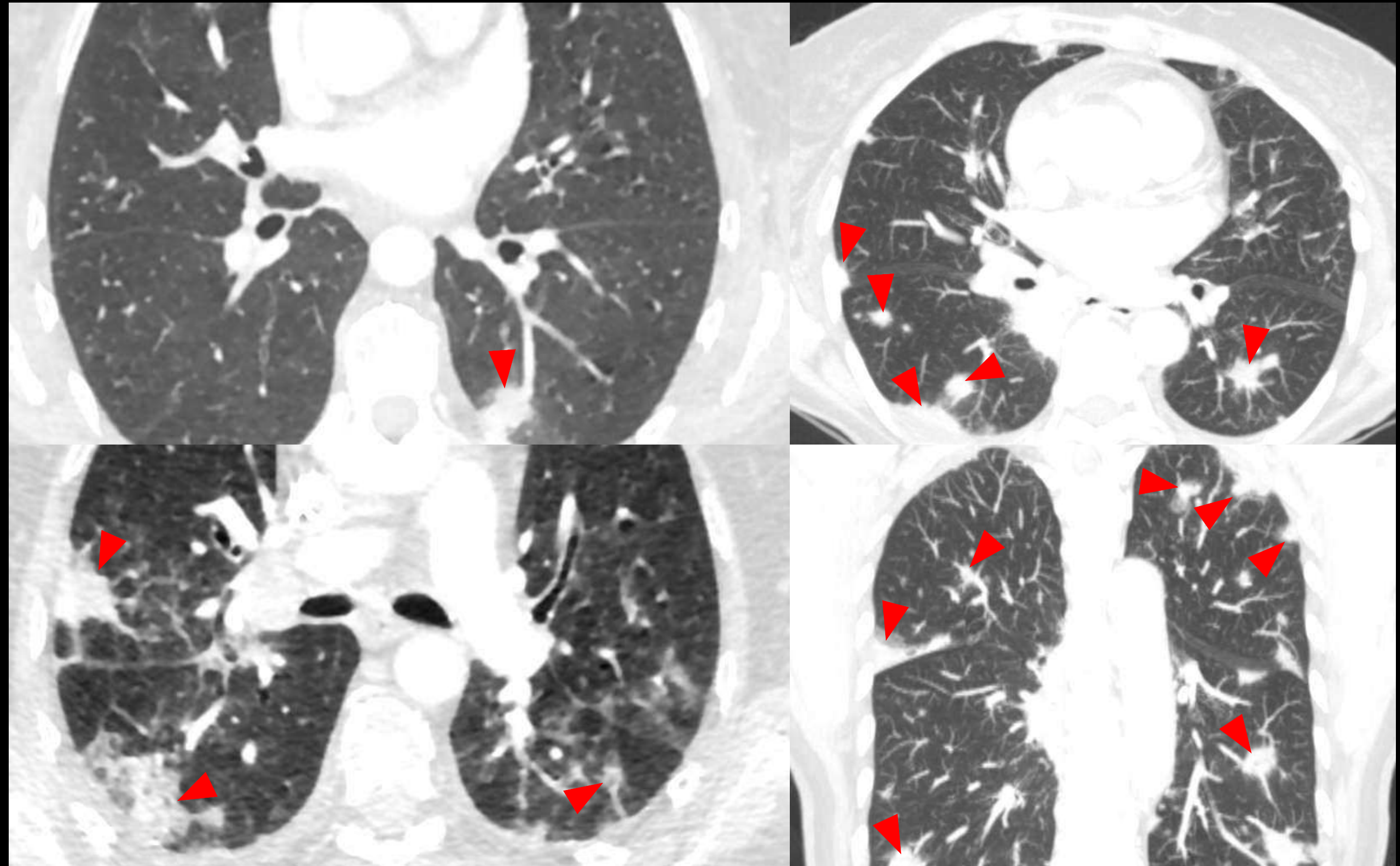


Figura 14. Hallazgos en TC de neumonía eosinofílica crónica (NEC). Dos pacientes diferentes, cortes axiales y coronales.

PAP - Proteinosis Alveolar Pulmonar

Se debe a la acumulación anómala de surfactante, habitualmente relacionada con disfunción del factor estimulante de colonias de granulocitos y macrófagos. Evoluciona durante meses o años y suele presentarse entre la tercera y la quinta décadas de la vida, pudiendo asociarse a insuficiencia respiratoria. La causa más frecuente es autoinmune, seguida de exposiciones inhalatorias, enfermedades hematológicas e infecciones.

- **Opacidades en vidrio deslustrado perihiliares bilaterales**
- **Engrosamiento septal**
- **Patrón crazy paving**
- **Respeto subpleural**

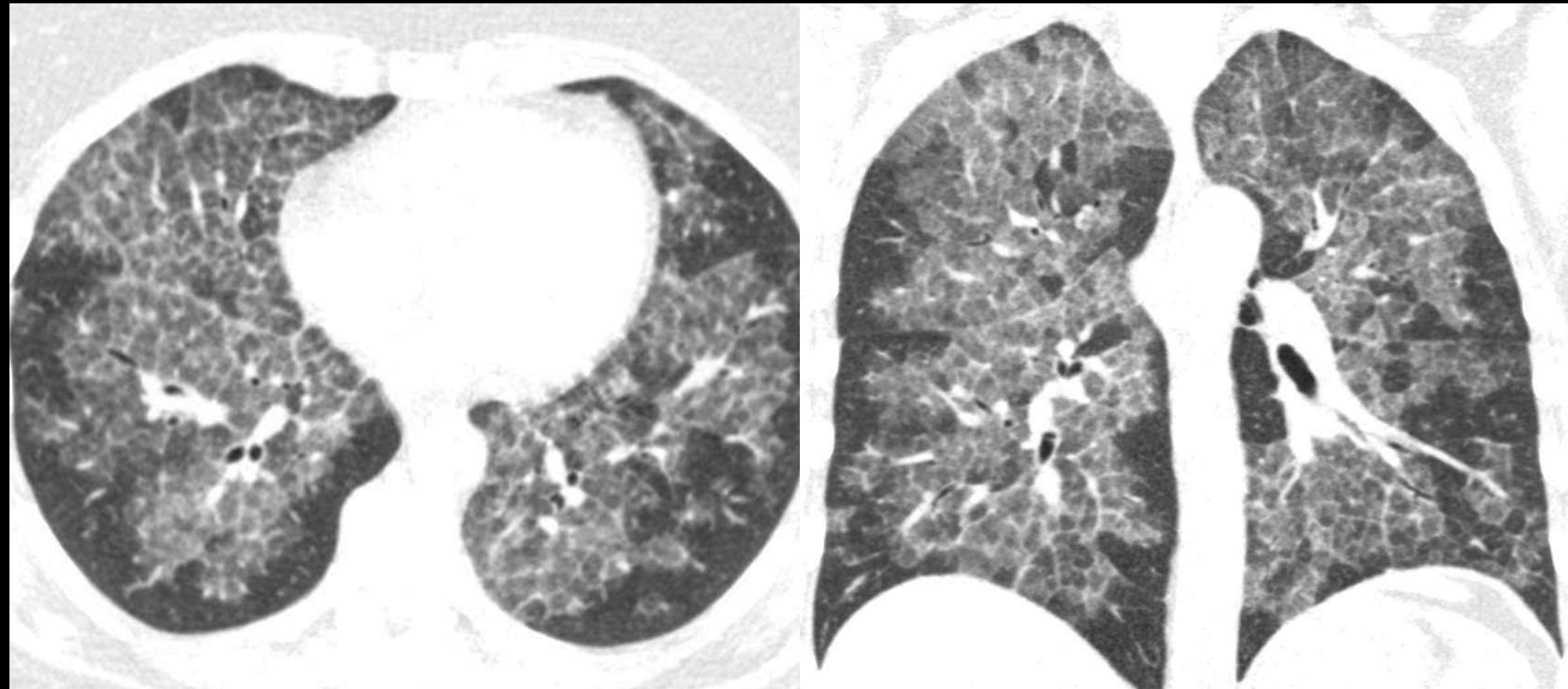


Figura 15. Hallazgos en TC de proteinosis alveolar pulmonar (PAP). Mismo paciente, cortes axial y coronal.

NL - Neumonía Lipoidea

Resulta de la acumulación pulmonar de lípidos de origen endógeno o exógeno, habitualmente relacionada con aspiración o inhalación. La biopsia raramente es necesaria debido a los hallazgos radiológicos característicos.

- Consolidaciones en los lóbulos medios o inferiores
- Opacidades en vidrio deslustrado (○)
- Nódulos irregulares o masas con baja atenuación y contenido graso
- Engrosamiento septal
- Patrón crazy paving
- Quistes de pared fina
- Derrame pleural en casos agudos

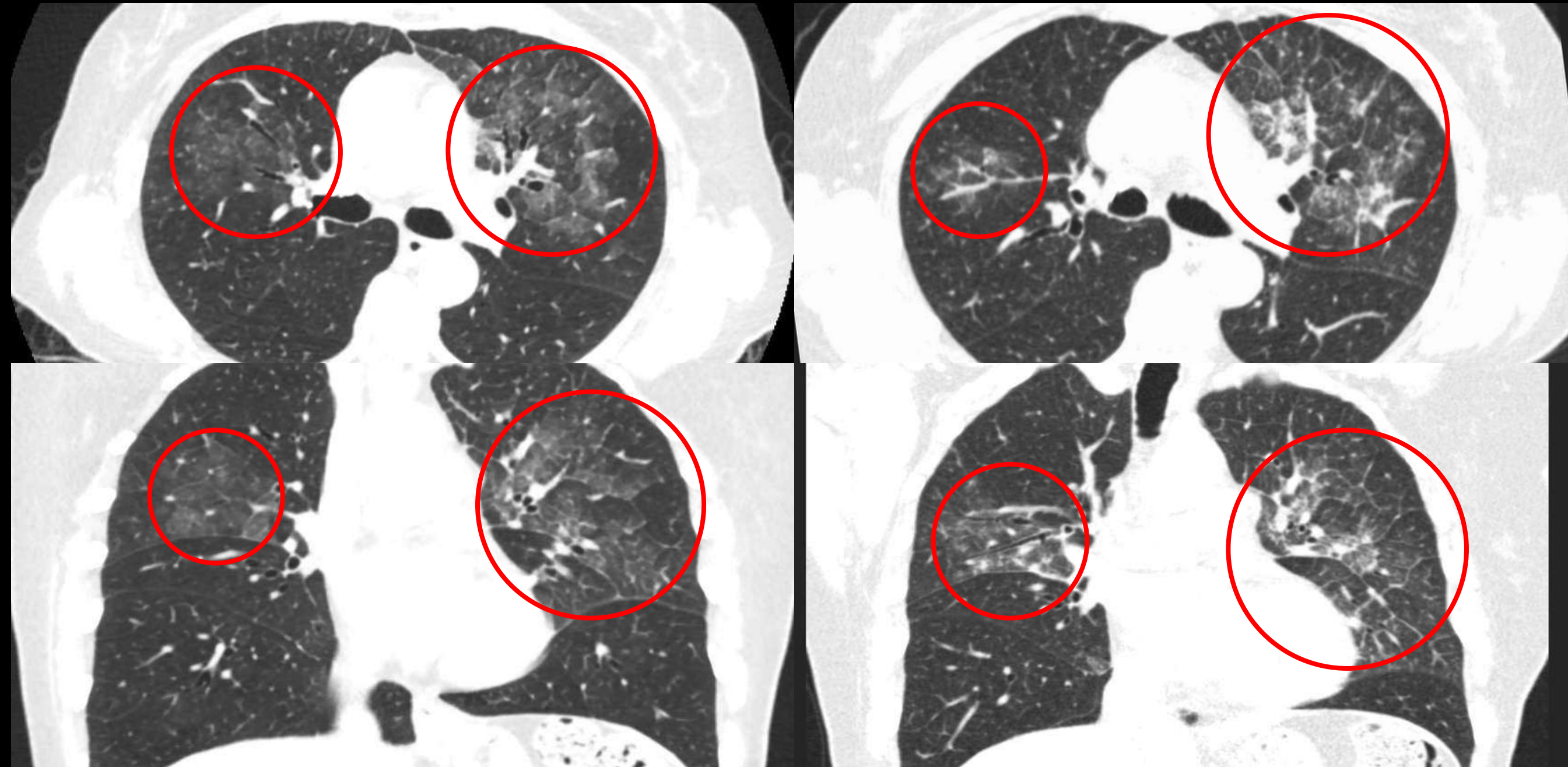


Figura 16. Hallazgos en TC de neumonía lipoidea (LP). Mismo paciente, cortes axiales y coronales del estudio inicial y del control evolutivo realizado meses después.

Patrones combinados y no clasificables

Las neumonías intersticiales pueden presentarse como **combinaciones de varios patrones**, como la coexistencia de fibroelastosis pleuroparenquimatosa y neumonía intersticial usual, lo que suele asociarse a peor pronóstico.

Se considera **neumonía intersticial no clasificable** cuando no es posible establecer un diagnóstico con **más del 50% de confianza** tras una **evaluación multidisciplinar** completa.

Conclusiones

- **Las neumopatías intersticiales son un grupo de entidades de naturaleza compleja y difícil diagnóstico**
 - **La estandarización de criterios diagnósticos mediante consenso internacional permite facilitar su diagnóstico y seguimiento, así como la comunicación entre los diferentes profesionales implicados**
 - **Destacamos la importancia de conocer estas nuevas actualizaciones con el propósito de obtener el máximo beneficio para el paciente.**
-