



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE
POSGRADO**



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

U.M.A.E HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA.

CENTRO MEDICO NACIONAL “LA RAZA”

**NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y
RADIOLÓGICAS POR TOMOGRAFÍA DE ALTA RESOLUCIÓN, DE LA POBLACIÓN
ADULTA ATENDIDA EN EL HOSPITAL GENERAL “GAUDENCIO GONZÁLEZ
GARZA”.**

PROTOCOLO DE TESIS

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE
MÉDICO ESPECIALISTA EN:**

RADIOLOGÍA E IMAGEN

PRESENTA

DRA.KARLA PATRICIA CASTRO GERMÁN

R3 Radiología e imagen. UMAE Hospital general Gaudencio González Garza

ASESOR DE TESIS

DRA. XOCHITL LIZBETH SERRANO ALMANZA

**Medico de Base turno matutino, encargado del servicio de Tomografía.
UMAE Hospital General Gaudencio González Garza**

GENERACIÓN 2011-2014

MEXICO, D.F. NOVIEMBRE 2013



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

1.- TÍTULO

NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RADIOLÓGICAS POR TOMOGRAFÍA DE ALTA RESOLUCIÓN, DE LA POBLACIÓN ADULTA ATENDIDA EN EL HOSPITAL GENERAL “GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”.

2.- INVESTIGADORES

INVESTIGADOR PRINCIPAL:

Nombre: Dra. Xóchitl Lizbeth Serrano Almanza

Servicio: Radiología e Imagen

Adscripción: UMAE. Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, Centro médico nacional la Raza.

Dirección: Avenida Vallejo esquina con calle Jacarandas. S/N. Colonia La raza. Delegación Azcapotzalco. Distrito Federal.

Teléfono: 57245900 Ext. 23417

Correo: xochitlserrano@yahoo.com.mx

TESISTA:

Nombre: Dra. Karla Patricia Castro Germán.

Servicio: Residente de 3er año adscrito al servicio de Radiodiagnóstico

Adscripción: UMAE. Hospital General Dr. Gaudencio González Garza, Centro Médico Nacional la Raza.

Dirección: Calzada Vallejo y Jacarandas, s/n, Col. La Raza. Delegación Azcapotzalco, México, D. F. C. P. 02990.

Teléfono: 57245900 Ext. 23417

Correo: kpcg_pat@hotmail.com.mx

DRA. LUZ ARCELIA CAMPOS NAVARRO
DIRECTORA DE EDUCACION E INVESTIGACION EN SALUD
HOSPITAL GENERAL DEL CENTRO MEDICO NACIONAL
“LA RAZA”
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DR. JORGE RAMÍREZ PÉREZ
JEFE DEL SERVICIO DE RADIODIAGNOSTICO

DRA. XOCHITL LIZBETH SERRANO ALMANZA
MEDICO RADIOLOGO
ASESOR DE TESIS

DRA. KARLA PATRICIA CASTRO GERMÁN

TESISTA



Dirección de Prestaciones Médicas
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud



"2013, Año de la Lealtad Institucional y Centenario del Ejército Mexicano"

Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3502
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA, D.F. NORTE

FECHA 21/06/2013

DRA. XOCHITL LIZBETH SERRANO ALMANZA

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RADIOLÓGICAS POR TOMOGRAFÍA DE ALTA RESOLUCIÓN, DE LA POBLACIÓN ADULTA ATENDIDA EN EL HOSPITAL GENERAL "GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA".

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2013-3502-68

ATENTAMENTE

DR. JAIME ANTONIO ZALDIVAR CERVERA
Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3502

IMSS

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

AGRADECIMIENTOS:

A Dios por haberme permitido vivir hasta este día, haberme guiado a lo largo de mi vida, por ser mi apoyo, mi luz y mi camino. Por haberme dado la fortaleza para seguir adelante en aquellos momentos de debilidad.

A mis padres, Apolonio y Felipa por darme la vida, por apoyarme para poder estudiar esta carrera, por su ejemplo de vida, por fomentar en mí el deseo de superarme y salir adelante, pese a las adversidades.

A mis hermanos, Ana, Mary, Leo y Bety que con su ejemplo, apoyo y comprensión siempre han estado ahí para darme una mano en los momentos más difíciles de este camino.

A mis maestros, médicos de base por su tiempo, dedicación, empeño y constancia empleada en mi formación además de profesional, espiritual y que el día de hoy me hacen no solo ser un médico mejor preparado, si no también un mejor ser humano. Una especial mención al Dr. Raúl Gómez Barrera por creer en mi desde el primer momento que llegue a la residencia, por su apoyo, sus consejos, sus enseñanzas que me han ayudado culminar este sueño.

A mis compañeros de residencia, Lui Angel, Omar, Neftali, Ana, Amaranta, Veronica, Angie, Roro y Josue por todos los momentos que pasamos juntos, por formar parte de esta etapa de mi vida, gracias por el granito de arena que cada uno aporto a este sueño que nos hizo más unidos como grupo y que nos ayudó a superarnos profesionalmente.

Una especial dedicatoria para un angelito, que se encuentra en camino y que primero Dios espero me permita compartir con el mi vida, mis trunfos y más proyectos que están por venir. Te amo mi vida y espero verte pronto.

A la Dra. Xochitl Serrano Almanza, mi asesora y guía en este proyecto, muchas gracias por su paciencia y confianza en mí para la realización de este proyecto que es parte fundamental de la culminación de esta etapa de mi vida profesional.

Karla

ÍNDICE

1. TÍTULO
2. INVESTIGADORES
3. RESUMEN
4. ANTECEDENTES HISTÓRICOS
5. MARCO TEÓRICO
6. OBJETIVOS
7. JUSTIFICACIÓN
8. HIPÓTESIS
9. DISEÑO METODOLÓGICO
 - Material y métodos
 - Criterios de selección
 - Análisis descriptivo
10. RESULTADOS Y CONCLUSIONES
11. CRONOGRAMA
12. INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN
13. BIBLIOGRAFÍA

3.- RESUMEN

NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y RADIOLÓGICAS POR TOMOGRAFÍA DE ALTA RESOLUCIÓN, DE LA POBLACIÓN ADULTA ATENDIDA EN EL HOSPITAL GENERAL “GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA”.

OBJETIVOS: Describir las características clínicas y radiológicas de las neumonías intersticiales idiopáticas observadas por tomografía de alta resolución de la población adulta atendida en el Hospital General “Gaudencio González Garza”

MATERIAL Y MÉTODOS: Se reunirán los estudios de imagen efectuados de enero del 2011 a mayo del 2013 de los pacientes mayores de 16 años atendidos en el Hospital General “Gaudencio González Garza” CMN La Raza, con el diagnóstico clínico de neumonía intersticial confirmado por evolución clínica, estudio tomográfico de alta resolución pulmonar, y que se encuentre en cualquier línea de tratamiento o seguimiento.

INTRODUCCION: Las enfermedades pulmonares intersticiales engloban tres grupos de procesos (1): los de causa conocida o asociados a entidades clínicas bien conocidas (enfermedades del colágeno, ciertos fármacos, radiación); los primarios o asociados a otras enfermedades no bien definidas (sarcoidosis, histiocitosis de células de Langerhans, amiloidosis); y, finalmente, los idiopáticos. Apenas conocemos la patogénesis de las neumonías intersticiales y sólo se identifica un agente causal en el 35% de los pacientes, por lo que la mayoría de los casos se consideran idiopáticos.

Estas condiciones son raras, su incidencia en Estados Unidos es de 31.5 de cada 100.000 hombres y de 26.1 de cada 100.000 mujeres.

La mayor disponibilidad de la tomografía de alta resolución (TCAR) así como la biopsia por video toracoscopia asistida (VATS) han permitido mayor diagnóstico y comprensión de estas entidades.

Las Neumonías intersticiales idiopáticas incluyen siete entidades: fibrosis pulmonar idiopática, neumonía intersticial no específica, neumonía organizada criptogénica, bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial, neumonía intersticial descamativa, neumonía intersticial linfocítica y neumonía intersticial aguda .

Los principales síntomas clínicos de las NII son no específicos y consiste en tos y disnea, sin embargo, otros factores tales como edad, sexo, factores de riesgo, y el curso de la enfermedad puede ser útil para distinguir entre las diversas entidades.

RESULTADOS: Se revisaron un total de 153 tomografías de tórax con algoritmo de alta resolución con diagnóstico de neumonía intersticial que contaban con los criterios de inclusión. Se obtuvo 30 pacientes del total de los estudiados, se les logró confirmar el diagnóstico de neumonía intersticial idiopática y esta la más frecuente que se encontró en la población atendida en el Hospital General Dr. Gaudencio González Garza del CMN La Raza fue la neumonía intersticial idiopática intersticial con una frecuencia del 93% y en menor porcentaje la neumonía organizada criptogénica y la bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial con un porcentaje de 3.3% ambas.

DISCUSION: Las neumonías intersticiales idiopáticas son un grupo de enfermedades las cuales comparten presentación clínica, sin embargo mediante la tomografía de tórax con algoritmo de alta resolución podemos encontrar algunas características que nos ayudan a distinguir y a clasificar mejor a estas enfermedades, sin dejar de mencionar que el diagnóstico definitivo de las mismas se establece por biopsia.

4.- ANTECEDENTES HISTÓRICOS

La primera clasificación de las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) fue propuesta por Liebow y Carrington en 1969 (3). Más de un cuarto de siglo después Katzenstein y Myers revisan la clasificación e introducen el término de neumonía intersticial no específica (NINE) donde incluyen un grupo de pacientes con características morfológicas diferentes a la de los grupos conocidos y que, además, tienen un curso clínico más favorable que la neumonía intersticial usual.

En junio de 2001 se alcanza un consenso entre clínicos, radiólogos y patólogos de la American Thoracic Society (ATS) y de la European Respiratory Society (ERS) sobre las definiciones y los criterios diagnósticos de las NII. El cambio más sustancial consiste en que la definición de cada entidad descansa en criterios clínicos, por TCAR y en los hallazgos anatomopatológicos. El diagnóstico final es por tanto multidisciplinario, lo que mejora las variaciones interobservador en el diagnóstico final.

En los años 40 Hamman y Rich(4), describen por primera vez una entidad fibrosante pulmonar, la cual por muchos años y aun en algunos lugares al momento actual se le conoce como síndrome de Hamman and Rich, hoy día sabemos que corresponde a la neumonía intersticial aguda (NIA), en donde la diferencia entre NIA y FPI/NIU consiste en la respuesta a nivel pulmonar que se establece, ya que en la NIA después de un daño inicial (no conocido) presenta progresión directa hacia un deterioro pulmonar irreversible, mientras que en la segunda el daño tisular es crónico, perpetuándose en forma recurrente con progresión gradual más lenta.

Por otro lado, en los años 70 Liebow y Carrington, dan a conocer su clasificación, la cual aún se maneja a pesar de su modificación por Katzenstein en los 80 y más recientemente por el Consenso de la ATS/ERS. En donde lo más relevante, y que durante varias décadas se manejó el concepto de una fase temprana y tardía de la FPI, en donde la etapa inicial o inflamatoria estaba representada por la neumonía intersticial descamativa (NID) y la fase tardía o cicatrizal por la NIU, de ahí la explicación de por qué algunos pacientes respondían y otros no al manejo antiinflamatorio, como son los esteroides sistémicos, ya que la explicación a ello era que la respuesta terapéutica estaba determinada por el grado de inflamación presente en la biopsia pulmonar, y con gran sorpresa, no es raro oír este concepto ya obsoleto, aun sabiendo que se trata de dos entidades completamente diferentes, ya que la NID presenta rasgos clínicos, de imagen e histológicos completamente diferentes a la FPI/NIU, incluso si observamos las curvas de supervivencia la NID presenta casi el 100% de casos vivos a más de 10 años de seguimiento, esto está determinado por el gran componente inflamatorio presente en esta entidad que a diferencia de la FPI/NIU que se le ha considerado en los últimos años como una enfermedad de tipo proliferativo epitelial, lo que sí representa en estos momentos un dilema es si la bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad intersticial pulmonar (BR-EIP) es una entidad diferente o representa una forma localizada a la vía aérea de la NID,

ya que ambas entidades guardan rasgos morfológicos muy parecidos y ambas entidades se desarrollan en asociación al hábito tabáquico.

A partir de los 80, Katzenstein reporta por primera vez una entidad conocida hasta la fecha como neumonía intersticial no específica (NINE) que se diferenciará de la FPI/NIU, aun en sus formas crónicas o fibróticas, por la temporalidad homogénea de las alteraciones en el aspecto morfológico, a diferencia de la heterogeneidad temporal que presentan las alteraciones en la FPI/NIU, esto quiere decir que mientras en la NINE vemos un aspecto similar en todo el campo de visión al microscopio, en la NIU veremos una alternancia de diferentes alteraciones en la laminilla, en otras palabras podemos observar áreas terminales que muestran sólo cicatrices y destrucción al lado de una zona normal o con pocos cambios histológicos.

Por último, tenemos a la neumonía organizada criptogénica (NOC), probablemente más conocida por su nomenclatura anterior de neumonía organizada con bronquiolitis obliterante o bien el tan famoso BOOP (por sus siglas en inglés) y a la neumonía intersticial linfoidea (NIL), ambas entidades presentan formas idiopáticas, pero en ocasiones están más relacionadas a sus causas secundarias, por lo que algunos autores previo al consenso de la ATS/ERS las habían excluido del grupo de las NII.

La clasificación de las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) por la American Thoracic Society y la European Respiratory Society, publicada en el 2002, define los patrones morfológicos clínico-radiológico-patológicos en los que se basa el diagnóstico (5).

5.- MARCO TEÓRICO

Las enfermedades pulmonares intersticiales engloban tres grupos de procesos (1): los de causa conocida o asociados a entidades clínicas bien conocidas (enfermedades del colágeno, ciertos fármacos, radiación); los primarios o asociados a otras enfermedades no bien definidas (sarcoidosis, histiocitosis de células de Langerhans, amiloidosis); y, finalmente, los idiopáticos. Apenas conocemos la patogénesis de las neumonías intersticiales y sólo se identifica un agente causal en el 35% de los pacientes, por lo que la mayoría de los casos se consideran idiopáticos.

Las neumonías intersticiales idiopáticas (NII) incluyen un grupo de entidades (2), que hacen parte de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), cuya causa no es conocida.

Éstas comprometen el intersticio, el cual es el espacio entre la membrana basal epitelial y la endotelial. El daño adicionalmente puede afectar el espacio aéreo, la vía aérea periférica y los vasos sanguíneos.

Se llaman idiopáticas cuando el interrogatorio descarta causas conocidas de daño intersticial pulmonar como drogas, enfermedades del colágeno y sustancias ambientales así como la sarcoidosis, la linfagioleiomiomatosis, la histiocitosis X y la neumonía eosinofílica.

Estas condiciones son raras, su incidencia en Estados Unidos es de 31.5 de cada 100.000 hombres y de 26.1 de cada 100.000 mujeres.

La mayor disponibilidad de la tomografía de alta resolución (TCAR) así como la biopsia por video toracoscopia asistida (VATS) han permitido mayor diagnóstico y comprensión de estas entidades.

Las NII incluyen siete entidades (6): fibrosis pulmonar idiopática (FPI), que se caracteriza por el patrón morfológico de neumonía intersticial usual (NIU), neumonía intersticial no específica (NINE), neumonía organizada criptogénica (NOC), bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial (BR-EPI), neumonía intersticial descamativa (NID), neumonía intersticial linfoide (NIL) y neumonía intersticial aguda (NIA).

Los hallazgos característicos por tomografía computarizada en la NIU son predominantemente opacidades reticulares basales y periféricas con patrón en panal de abeja y bronquiectasias por tracción. En la NINE las opacidades basales en vidrio deslustrado tienden a predominar sobre las opacidades reticulares con bronquiectasias por tracción sólo en la enfermedad avanzada. La NOC se caracteriza por la consolidación irregular periférica o peribroncovascular. La BR-EPI y NID son enfermedades relacionadas con el tabaquismo y se caracterizan por nódulos centrolobulillares y opacidades en vidrio esmerilado.

La NIL se caracteriza por opacidades en vidrio esmerilado, a menudo en combinación con lesiones quísticas. La NIA se manifiesta como consolidación pulmonar difusa con opacidades en vidrio esmerilado, que suelen progresar a fibrosis en los pacientes que sobreviven a la fase aguda de la enfermedad. El diagnóstico correcto de NII sólo puede lograrse por medio de consenso interdisciplinario y correlación estricta de imagenología clínica y los hallazgos histopatológicos.

En su forma idiopática, las NII son enfermedades raras. Sin embargo, los trastornos más frecuentes, tales como la sarcoidosis, vasculitis y enfermedades del tejido conectivo pueden mostrar patrones morfológicos idénticos, y las NII se consideran "prototipos" para estas alteraciones morfológicas (6). Debido a que la imagen juega un papel crucial en la identificación tanto de la forma idiopática y secundaria de neumonía intersticial, los radiólogos deben estar familiarizados con las manifestaciones morfológicas y clínicas y el enfoque de diagnóstico para estas enfermedades.

Los principales síntomas clínicos de las NII son no específicos y consiste en tos y disnea, sin embargo, otros factores tales como edad, sexo, factores de riesgo, y el curso de la enfermedad puede ser útil para distinguir entre las diversas entidades.

La clasificación de las NII se basa en criterios histológicos, pero cada patrón histológico se asocia con un patrón característico por tomografía computarizada (CT), siempre que se utilice una técnica apropiada de CT, se correlacionan bien con los hallazgos histológicos

CONCEPTOS

RADIOLOGIA SIMPLE DE TORAX (7)

Desde un punto de vista exclusivamente radiológico, las enfermedades pulmonares se clasifican en alveolares e intersticiales. El patrón alveolar se caracteriza por la presencia de múltiples opacidades de aspecto algodonoso y márgenes mal definidos, que tienden a la coalescencia y que se acompañan de broncograma aéreo en su interior.

Por el contrario, el patrón intersticial se caracteriza por la presencia de múltiples imágenes lineales o nodulares que presentan una distribución bilateral y dispersa. Esta clasificación, aunque aceptada y útil para el manejo radiológico de muchas lesiones difusas, es en algunos casos limitada y en ocasiones equívoca. Algunas enfermedades clasificadas radiológicamente como alveolares muestran histológicamente una clara localización intersticial de las lesiones y viceversa. La dificultad en la lectura de algunos patrones radiológicos se demuestra cuando, entre un grupo de expertos radiólogos torácicos, existe un desacuerdo de interpretación en un 30% de los casos.

Con el único objetivo de estandarizar una determinada terminología descriptiva, algunos problemas de interpretación se intentaron resolver adaptando a la lectura de las enfermedades infiltrativas difusas el método descriptivo establecido por la ILO (International Labour Office) para el diagnóstico de las neumoconiosis. La dificultad en la valoración radiológica de estos procesos motivó que Felson publicara un artículo en el que añadía un nuevo patrón (I don't know pattern) a la lista de los ya existentes para describir los procesos intersticiales.

Es importante resaltar que ante un paciente sintomático, la normalidad del estudio radiológico convencional no descarta la existencia de una enfermedad infiltrativa difusa pulmonar. En una revisión de 458 pacientes diagnosticados de enfermedad infiltrativa difusa crónica mediante biopsia pulmonar, Epler y col. demostraron que la placa simple de tórax fue normal en el 9.6 % de los casos; las enfermedades que más frecuentemente se presentaron con un estudio radiológico simple normal fueron: a) sarcoidosis, b) neumonía intersticial descamativa, c) alveolitis alérgica extrínseca, d) linfangitis carcinomatosa y e) bronquiolitis obliterante.

A pesar de sus limitaciones, la radiografía simple de tórax sigue siendo de gran utilidad en la valoración de la enfermedad pulmonar infiltrativa difusa. Disponer de los estudios radiológicos previos nos permitirá saber si el proceso es agudo o crónico y valorar la severidad del mismo.

TOMOGRAFIA COMPUTADA DE ALTA RESOLUCION (TCAR)

La TC alcanzó protagonismo en el estudio y diagnóstico de la enfermedad pulmonar infiltrativa difusa hacia la mitad de la década de los 80. Los avances técnicos permitieron el desarrollo de una nueva técnica de TC denominada de alta resolución (TCAR), en la que se utiliza un grosor de corte de 1-2 mm y una reconstrucción utilizando un algoritmo óseo. La TCAR permite una mejor resolución espacial a pesar de la aparición de un aumento del ruido visible en las imágenes. Este aumento de ruido no dificulta la interpretación clínica de las imágenes obtenidas excepto en los pacientes muy obesos.

En la actualidad la TCAR se ha convertido en el método de imagen más sensible para el estudio de la patología difusa pulmonar. Su resolución espacial permite obtener imágenes anatómicas tan precisas que son morfológicamente comparables con los cortes macroscópicos obtenidos directamente del pulmón.

El espacio intersticial se divide en tres compartimentos: 1) compartimento central o axial, que rodea las estructuras bronco-vasculares, arterias y venas bronquiales y linfáticos centrales, 2) compartimento periférico, que rodea los lobulillos pulmonares y forma los septos interlobulares donde se localizan las venas y linfáticos encargados del drenaje lobulillar y 3) compartimento parenquimatoso situado en la pared alveolar.

El estudio radiológico de las enfermedades intersticiales deberá realizarse mediante TC de alta resolución.

Existen cuatro patrones radiológicos básicos en TC de alta resolución: 1) **Patrón Linear-Reticular**, 2) **Patrón nodular**, 3) **Patrón en "vidrio deslustrado"** y 4) **Patrón quístico**. Anatómicamente las lesiones se localizan en uno de los tres compartimentos intersticiales (central, periférico o alveolar) o son mixtas afectando a más de un compartimento. No es habitual que las enfermedades infiltrativas difusas se presenten con un patrón único. Normalmente los patrones son mixtos y el tipo de patrón radiológico y la distribución anatómica de las lesiones serán los que determinaran el diagnóstico de la enfermedad infiltrativa difusa.

Patrón Lineal-Reticular

El patrón linear-reticular aparecerá cuando se produzca un engrosamiento intersticial a nivel de los septos interlobulares, a nivel intralobular o cuando exista panalización. Debido a una menor organización anatómica lobulillar, el engrosamiento de los septos interlobulares en la porción central del parénquima pulmonar producirá imágenes lineales de varios centímetros de longitud. El engrosamiento de los septos interlobulillares localizados en la periferia del parénquima pulmonar y situados perpendicularmente a la superficie pleural, se corresponderán con las denominadas líneas B de Kerley.

Panalización

La presencia de fibrosis asociada a desestructuración de la arquitectura pulmonar y a la presencia de imágenes quísticas de pequeño y gran tamaño produce una imagen característica en la TCAR descrita como "panalización". La fibrosis pulmonar establecida se acompañará de una retracción y desestructuración del parénquima y de un estiramiento y dilatación a nivel bronquial/bronquiolar que se corresponderán con la imagen característica en TCAR de "bronquiectasias/bronquiolectasias de tracción".

Patrón nodular

Los nódulos de pequeño tamaño (> 2 mm) o miliares (1-2 mm) pueden identificarse sin excesiva dificultad en la TCAR. El patrón micronodulillar es un hallazgo radiológico frecuente en los pacientes con enfermedades granulomatosas como la sarcoidosis, tuberculosis, silicosis e histiocitosis de células de Langerhans así como en pacientes con metástasis.

Patrón en "vidrio deslustrado"

El patrón en "vidrio deslustrado" se define como un tenue aumento de la densidad pulmonar de distribución a menudo geográfica, que no borra los márgenes de las estructuras vasculares que contiene. En la mayoría de los casos, el patrón en "vidrio deslustrado" nos indicará una patología potencialmente tratable (86%).

En pacientes inmunodeprimidos, la presencia de un patrón en "vidrio deslustrado" es muy sugestivo de infección oportunista. En los enfermos de SIDA, se describe asociado a la infección por *Pneumocystis carinii*.

Patrón quístico

El patrón quístico se caracteriza por la presencia de lesiones de paredes finas (<3 mm), generalmente redondeadas, que contienen aire en su interior. Una amplia variedad de enfermedades pulmonares difusas presentan un patrón radiológico de tipo quístico, entre las que se incluyen: enfisema centrocinar, bronquiectasias, histiocitosis de células de Langerhans y linfangioleiomiomatosis.

LA FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) supone el 50-60% de todas las neumonías intersticiales idiopáticas, con una prevalencia que se sitúa entre 13/100.000 hab en mujeres y 20/100.000 hab en varones (8)

La FPI es la entidad más común de las NII. Por definición, la FPI es el término para el síndrome clínico asociado con el patrón morfológico de la NIU. Con una mediana de supervivencia que oscila entre 2 a 4 años y tiene un pronóstico sustancialmente peor que NINE, NCO, BR-EPI, NID, y NIL.

Características clínicas

El paciente típico con FPI tiene 50 años o más. Los pacientes se presentan con empeoramiento progresivo de la disnea y tos no productiva (6). Muchos pacientes también informan que la aparición sutil de los síntomas meses o incluso años antes fue confundida con una enfermedad respiratoria menos grave, lo que retrasó la derivación a un centro especializado. Aunque se ha reportado predominio en los hombres, no hay predilección de sexo. Una historia de tabaquismo parece ser un factor de riesgo para el desarrollo de la FPI, sin embargo, no parece afectar el curso de la enfermedad. Por lo general, los pacientes no responden a una terapia de dosis alta de corticosteroides; datos sugieren que, debido a los efectos secundarios considerables de corticosteroides, esta terapia podría incluso estar contraindicado. Sin embargo, una terapia de combinación de una ciclosporina y corticosteroides parece ser eficaz para las exacerbaciones agudas de la FPI. Además, los pacientes deben ser considerados candidatos para el trasplante de pulmón en estadio precoz después del diagnóstico.

Características histológicas.

El sello distintivo histológico de la NIU es la presencia de focos dispersos fibroblásticos. Típicamente, la afectación pulmonar es heterogénea y áreas de pulmón normal alternadas con inflamación intersticial y panalización.

Debido a la afectación pulmonar irregular, la evaluación histológica de múltiples muestras de biopsia de un paciente puede revelar patrones histológicos discordantes. La evidencia del patrón de NIU en una muestra de biopsia está asociada con un peor pronóstico, independientemente de otros patrones coexistentes. Por lo tanto, las muestras de biopsia de más de un lóbulo se debe obtener en cualquier paciente con sospecha de NII, la TC de alta resolución representa una herramienta de guía para determinar la ubicación apropiada anatómica de la zona de la biopsia.

Características radiológicas

La radiografía de tórax es normal en la mayoría de los pacientes con enfermedad temprana. En la enfermedad avanzada, la radiografía de tórax muestra disminución de los volúmenes pulmonares y opacidades reticulares subpleurales que aumentan desde el vértice hasta la base de los pulmones.

Este gradiente apicobasal es aún mejor visto por TC de alta resolución. Junto con opacidades reticulares subpleurales y patrón en panal de abeja macroquístico combinado con bronquiectasias de tracción, el gradiente apicobasal representa una triada de signos que es altamente sugestiva de NIU.

Por lo tanto, la UIP debe ser considerada en pacientes que se presentan con bajos volúmenes pulmonares, opacidades reticulares y subpleurales, patrón en panal de abeja macroquístico, y bronquiectasias de tracción, la extensión de la cual aumenta desde el vértice hasta la base de los pulmones. En el paciente típico con UIP, la enfermedad es más extensa en la sección más basal de la exploración TC de alta resolución. Opacidades en Vidrio deslustrado están presentes en la mayoría de los pacientes con UIP pero generalmente se limitan en extensión. Típicamente, los hallazgos de imagen son heterogéneos, con áreas de fibrosis alternando con zonas de pulmón normal.

En pacientes que muestren una distribución y un patrón característico por TC de alta resolución de NIU, así como las características clínicas apropiadas, el diagnóstico puede ser realizado con fiabilidad sin biopsia.

NEUMONIA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA

La NINE es menos común que NIU, pero sigue siendo uno de los hallazgos histológicos más comunes en los pacientes con NII (9). La NINE se asocia con una variedad de imágenes y hallazgos histológicos, y el enfoque del diagnóstico es muy difícil.

Sin embargo, la distinción de la NINE de la NIU es más que académico, teniendo en cuenta la mejor respuesta a los corticosteroides visto en un subgrupo de pacientes con neumonía intersticial no específica.

Debido a la variabilidad clínica, radiológica y patológica de la NINE, el término debe considerarse como un diagnóstico provisional, hasta la caracterización adicional de esta entidad se haya establecido.

Características clínicas

El paciente típico con NINE es de entre 40 y 50 años de edad y es por lo general alrededor de una década más joven que los pacientes con FPI. Los síntomas de NINE son similares a los de la FPI, pero generalmente es más leve. Los pacientes se presentan con disnea la cual empeora gradualmente durante varios meses, y que a menudo experimentan fatiga y pérdida de peso. No hay predilección de sexo y el tabaquismo no es un factor de riesgo evidente en el desarrollo de la NINE. El tratamiento de los pacientes con NINE se basa en el uso de corticosteroides sistémicos en combinación con fármacos citotóxicos, tales como ciclofosfamida y ciclosporina, la mayoría de los pacientes se estabiliza o mejoran con esta terapia.

Aunque principalmente está definido como una enfermedad idiopática, el patrón morfológico de la NINE se encuentra en asociación con trastornos frecuentes, tales como enfermedades del tejido conectivo, neumonitis por hipersensibilidad o la exposición a fármacos. Una vez que el patrón morfológico de la NINE se ha determinado en un paciente, estas formas secundarias de NINE deben ser descartadas por el clínico.

Características histológicas

El patrón histológico de la NINE se caracteriza por la participación temporal y espacialmente homogénea del pulmón.

Esta homogeneidad es una característica clave en la diferenciación del patrón de NINE del patrón de NIU. Sobre la base de las proporciones variables de inflamación y fibrosis, las NINE se dividen en subtipos celulares y fibrosante. En la forma celular de NINE, el engrosamiento de los septos alveolares es causado principalmente por células inflamatorias; en la forma fibrosante de NINE, la fibrosis intersticial se considera además de la inflamación leve. La NINE de tipo celular es menos común que la NINE fibrosante pero muestra una mejor respuesta a los corticosteroides y tiene un pronóstico mucho mejor. La distinción histológica entre NINE fibrótica y NIU es difícil y está sujeta a variación interobservador sustancial.

Características Radiológicas

En los pacientes con NINE en estadio temprano, la radiografía de tórax es normal (10).

En la enfermedad avanzada, los infiltrados pulmonares bilaterales son la anormalidad más sobresaliente. Los lóbulos pulmonares inferiores son más frecuentemente implicados, pero un gradiente apicobasal evidente, como se ve en la NIU, suele faltar.

La TC de alta resolución típicamente revela una distribución subpleural y simétrica en lugar de anormalidades pulmonares. La manifestación más común consiste en un parcheado de vidrio deslustrado irregular combinadas con opacidades lineales o reticulares y micronódulos dispersas. En la enfermedad avanzada, bronquiectasias de tracción y áreas de consolidación se puede ver, sin embargo, las opacidades en vidrio deslustrado siguen siendo la característica más evidente por TC de alta resolución en el paciente típico con NINE y están relacionados con el hallazgo histológico de la inflamación intersticial homogénea.

Otros hallazgos en la NINE avanzada incluyen quistes subpleurales, pero en comparación con los de la NIU, estos quistes son más pequeños y limitados en extensión (6). El término "panal de abeja microquístico" se utiliza para estos cambios quísticos en la NINE, en comparación con el panal de abeja macroquístico visto en NIU. Aunque las características por TC de la NINE celular y fibrótica se superponen considerablemente, se ha demostrado que el panal de abeja se observa casi exclusivamente en pacientes con NINE fibrótica. Otros hallazgos por TC que se han correlacionado con una mayor probabilidad de fibrosis en la NINE son la extensión de las bronquiectasias de tracción y opacidades intralobulares reticulares.

Debido a la coincidencia sustancial de los patrones por TC de alta resolución, el principal diagnóstico diferencial por TC en la NINE es la NIU. Las principales características por TC que favorecen el diagnóstico de la neumonía intersticial no específica a través de la NIU son la afectación pulmonar homogénea sin un gradiente apicobasal evidente, así como anormalidades extensas en vidrio esmerilado, un patrón reticular fino y micronódulos. El seguimiento por TC también demuestra las diferencias entre los pacientes con NINE y aquellos con NIU. En pacientes con NINE, el patrón en vidrio deslustrado generalmente no progresa a áreas de panal de abeja, incluso si hay bronquiectasias asociadas. Sin embargo, en los pacientes con NIU, la progresión del vidrio esmerilado a panal de abeja es común e indica fibrosis irreversible.

A pesar de las diferencias en la distribución y el patrón por TC, el diagnóstico diferencial entre la NIU/ NINE sigue siendo un reto, y la biopsia pulmonar quirúrgica es necesaria en todos los pacientes que no presentan las características clínicas típicas por TC de NIU.

NEUMONÍA ORGANIZADA CRIPTOGENICA

El patrón histológico de la NOC es el de una neumonía organizada, anteriormente conocida como bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO) (6). El término *BOOP* se ha omitido para evitar la confusión con enfermedades respiratorias tales como bronquiolitis constrictiva.

Características clínicas

El paciente típico con NOC tiene una edad media de 55 años. Hombres y mujeres son igualmente afectados y se presentan con disnea leve, tos y fiebre que han estado desarrollando durante algunas semanas. Los pacientes suelen informar de una infección de las vías respiratorias que precede a los síntomas, y los antibióticos se prescriben comúnmente en una consulta anterior. No hay asociación con el tabaquismo, de hecho, la mayoría de los pacientes son no fumadores o ex-fumadores. La mayoría de los pacientes se recuperan completamente después de la administración de corticosteroides, pero las recaídas son frecuentes en los 3 meses después de que la terapia con corticosteroides se reduce o se detiene. Al igual que otras neumonías intersticiales, el patrón de neumonía en organizada puede producirse en una amplia variedad de entidades, en particular en las enfermedades vasculares de la colágena y en las enfermedades pulmonares infecciosas e inducidas por fármacos. Por lo tanto el diagnóstico final de la NOC debe ser realizado sólo después de la exclusión de otras posibles causas de neumonía organizada.

Características histológicas

El sello distintivo histológico de la neumonía organizada es la presencia de pólipos de tejido de granulación en los conductos alveolares y alvéolos. Estas proliferaciones de fibroblastos son resultado de la organización de los exudados inflamatorios intraalveolares (11). Por lo general, hay compromiso pulmonar irregular con preservación de la arquitectura pulmonar.

Características Radiológicas.

La radiografía de tórax en los pacientes con NOC generalmente muestra consolidaciones parcheadas unilaterales o bilaterales que se asemejan a los infiltrados neumónicos. Sin embargo, las consolidaciones en la NOC no representan una neumonía activa sino que resultan de las proliferaciones de fibroblastos intraalveolares, que pueden estar asociados con la infección respiratoria anterior. Algunos pacientes presentan opacidades nodulares en la radiografía de tórax. Los volúmenes pulmonares se conservan en la mayoría de los pacientes.

Con frecuencia, los hallazgos por TC son mucho más extensos de lo esperado a partir de una revisión de la radiografía de tórax.

Las anomalías pulmonares muestran una distribución característica periférica o peribronquial, y los lóbulos pulmonares inferiores están más frecuentemente implicados. En algunos casos, el área subpleural más exterior está a salvo. Típicamente, la aparición de las opacidades pulmonares varía desde vidrio esmerilado a consolidación, en este último el broncograma aéreo y una leve dilatación bronquial cilíndrica son un hallazgo común. Estas opacidades tienen una tendencia a migrar, cambiando la ubicación y tamaño, incluso sin tratamiento. Son de tamaño variable, desde unos pocos centímetros hasta un lóbulo completo.

Entre los hallazgos imagenológicos atípicos incluyen opacidades lineales irregulares, lesiones focales solitarias que se asemejan a cáncer de pulmón o nódulos múltiples que pueden cavitarse. En cualquiera de los casos, el diagnóstico debe ser confirmado con biopsia pulmonar abierta. El papel de la biopsia pulmonar transbronquial en el diagnóstico de la NOC se encuentra actualmente en evaluación.

BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

La BR-EPI es una enfermedad pulmonar intersticial relacionada con el tabaquismo y se cree que representan una forma exagerada y sintomática de la bronquiolitis respiratoria.

Características clínicas

Los pacientes con BR-EPI tienen generalmente de 30-40 años de edad y tienen un historial de tabaquismo en promedio de 30 paquetes/año. Los hombres se ven afectados casi el doble de frecuencia que las mujeres y se presentan con disnea y tos leve. Dejar de fumar es el componente más importante en el manejo terapéutico de la BR-EPI. Sin embargo, la mayoría de los pacientes también reciben terapia con corticosteroides.

Características histológicas

El sello histopatológico de la BR-EPI es la acumulación intraluminal de macrófagos pigmentados centrados alrededor de los bronquiolos respiratorios. Inflamación leve peribronquial y fibrosis suelen estar presentes. Los hallazgos en los pacientes con BR-EPI no se pueden diferenciar histológicamente de los observados en los pacientes asintomáticos con bronquiolitis respiratoria.

Características Radiológicas

La radiografía de tórax es poco sensible para la detección de la BR-EPI y suele ser normal. A veces, el engrosamiento de la pared bronquial u opacidades reticulares se puede ver.

Por TC de alta resolución la distribución es principalmente difusa. Las principales características en la TC de alta resolución de la BR-EPI son los nódulos en combinación con opacidades centrolobulillares en vidrio esmerilado y engrosamientos de la pared bronquial. Las opacidades en vidrio esmerilado han demostrado que se correlacionan con la acumulación de macrófagos en los conductos alveolares y los espacios alveolares. Los nódulos centrolobulillares están presumiblemente causados por la distribución peribronquial de los infiltrados intraluminales. La coexistencia enfisema centrolobulillar moderado es común, dado que la mayoría de los pacientes tienen antecedentes de fumar.

NEUMONÍA INTERSTICIAL DESCAMATIVA

La NID está fuertemente asociada con el consumo de cigarrillo y se considera que representa el final de un espectro de BR-EPI. Sin embargo, la NID también se produce en no fumadores y se ha relacionado con una variedad de condiciones, incluyendo infecciones pulmonares y la exposición a polvos orgánicos (6).

Características clínicas

Para la mayoría de los pacientes con NID, la aparición de los síntomas es de entre 30 y 40 años de edad. Los hombres son afectados dos veces más a menudo que las mujeres, y la mayoría de los pacientes son fumadores actuales o pasados (historia de tabaquismo promedio de 18 paquetes/año).

Con dejar de fumar y la terapia con corticosteroides, el pronóstico es bueno. Sin embargo, la enfermedad progresa y puede ocurrir la muerte, especialmente en pacientes con tabaquismo continuo.

Características histológicas

La principal característica histopatológica de la NID es la acumulación de macrófagos pigmentados y unas pocas células epiteliales descamadas alveolares en los alvéolos. A diferencia de la distribución bronquiocéntrica en la BR-EPI, la implicación pulmonar en la NID es más difusa y uniforme. Por lo general, hay fibrosis leve en el intersticio (10).

Características Radiológicas

Las radiografías de tórax en la NID no son específicas y pueden revelar opacidades confusas. En la TC de alta resolución (11), la NID se caracteriza por una opacidad difusa en vidrio deslustrado, que se correlacionan con la acumulación histológicamente intraalveolar de los macrófagos y engrosamiento de los septos alveolares.

Por lo general, hay un predominio periférico y en el lóbulo pulmonar inferior. Otros hallazgos por TC frecuentes incluyen opacidades irregulares lineales y pequeños espacios quísticos, que son indicativos de cambios fibróticos.

A pesar de las diferencias en la aparición de la BR-EPI y la NID en la TC, los estudios de imagen pueden superponerse y pueden ser indistinguibles unos de otros. Para mejorar la precisión diagnóstica, la biopsia pulmonar se requiere en todos los casos de sospecha de BR-EPI o NID.

NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE

Como una enfermedad idiopática, la NIL es extremadamente rara. Es mucho más común como una enfermedad secundaria en asociación con enfermedades sistémicas, en particular el síndrome de Sjögren, la infección por virus de inmunodeficiencia humana y varios síndromes de inmunodeficiencia.

Características clínicas

La NIL es más común en mujeres que en hombres, y los pacientes suelen estar en la quinta década de la vida al momento de la presentación. Se presentan con disnea lentamente progresiva y tos durante un período de 3 o más años. En ocasiones, los pacientes refieren síntomas sistémicos, como fiebre, diaforesis nocturna y pérdida de peso. En el pasado, la NIL se consideraba un trastorno linfoproliferativo pulmonar, con progresión posterior a linfoma maligno. Sin embargo, muchos de estos casos se han reclasificadas como linfoma, desde el principio, y sólo un pequeño número de casos como NIL definida parecen experimentar realmente la transformación maligna. Los corticosteroides se utilizan en la terapia de NIL, pero la respuesta es impredecible y no se han reportado hasta la fecha ensayos controlados aleatorios de tratamiento.

Características histológicas

El patrón de NIL se caracteriza por infiltración difusa del intersticio por linfocitos, células plasmáticas e histiocitos. Folículos linfoides reactivos están a menudo presentes y distribuidos a lo largo de las regiones peribronquiolares, las cuales están muy inflamadas. Aunque los cambios predominantes son intersticiales, los espacios aéreos muestran cambios secundarios, que van desde los infiltrados intersticiales de líquido proteínico y colecciones de macrófagos.

Características Radiológicas

La radiografía de tórax en pacientes con NIL revela hallazgos inespecíficos, como opacidades reticulares bilaterales, reticulonodulares, u opacidades alveolares.

La TC de alta resolución es el procedimiento radiológico de elección y muestra anomalías bilaterales que son difusas o tienen un predominio en el pulmón inferior.

La característica dominante en la TC de alta resolución en pacientes con NIL es el patrón en vidrio deslustrado, que está relacionada con la presencia histológica de inflamación intersticial difusa. Otro hallazgo frecuente es la presencia de quistes perivasculares de paredes finas. En contraste con los cambios quísticos subpleurales, pulmonares inferiores en la NIU, los quistes de la NIL son por lo general intraparenquimatosos a lo largo de las zonas pulmonares medias y presumiblemente son resultado de atrapamiento aéreo debido a infiltración celular peribronquial. En combinación con opacidades en vidrio esmerilado, estos quistes son altamente sugestivos de NIL. En ocasiones, los nódulos y engrosamiento septal centrilobulillares se pueden ver.

NEUMONIA INTERSTICIAL AGUDA

La NIA es el único entre las NII con inicio agudo de los síntomas. En la mayoría de los casos de NIA, los criterios clínicos y de imagen para el síndrome de dificultad respiratoria aguda se cumplen.

Características clínicas

Los pacientes que se presentan con NIA tienen una edad media de 50 años. La mayoría de los pacientes desarrollan disnea grave con necesidad de ventilación mecánica en menos de 3 semanas. Típicamente, una historia de enfermedad similar a infección viral existe. Hombres y mujeres son igualmente afectados, y el tabaquismo no parece aumentar el riesgo de desarrollo de NIA. El tratamiento es principalmente de apoyo y consiste en la administración de oxígeno suplementario. Los corticosteroides parece ser eficaces en la fase temprana de la enfermedad. Sin embargo, el pronóstico sigue siendo pobre, con una tasa de mortalidad de 50% o más. Aunque las recurrencias de la NIA se han descrito, la mayoría de los pacientes que sobreviven a la fase aguda de la enfermedad después progresan a fibrosis pulmonar.

Características histológicas

El patrón histológico de la NIA incluye daño alveolar difuso, que se pueden clasificar en una fase exudativa temprana y una fase exudativa crónica organizada, dependiendo del momento de la biopsia en relación con la afección pulmonar. La fase exudativa se caracteriza por edema intersticial e intraalveolar, la formación de membranas hialinas, y la infiltración alveolar difusa de células inflamatorias. La fase de organización generalmente comienza al final de la primera semana después de la lesión pulmonar y se caracteriza por la formación de tejido de granulación, lo que resulta en engrosamiento de la pared alveolar. A diferencia de la apariencia heterogénea de la NIU, los cambios fibróticos en la NIA son uniformes y se caracterizan por numerosos fibroblastos pero el depósito de colágeno relativamente es menor.

El estudio histopatológico es necesario para el diagnóstico definitivo de la NIA. Sin embargo, teniendo en cuenta el hecho de que los pacientes con NIA son a menudo demasiado débiles para tolerar la biopsia quirúrgica de pulmón, con la biopsia transbronquial parece ser suficiente.

Características Radiológicas

Las características radiográficas por TC de alta resolución de la NIA son similares a los del síndrome de distrés respiratorio agudo, sin embargo, los pacientes con NIA son más propensos a tener una distribución simétrica, bilateral, con un predominio en el lóbulo inferior. Los ángulos costofrénicos a menudo se respetan. En la fase temprana de la NIA, las opacidades en vidrio deslustrado son el patrón dominante en la TC y reflejan la presencia de edema alveolar septal y de las membranas hialinas. Las áreas de consolidación también están presentes, pero suelen ser menos extensas y limitadas al área dependiente del pulmón. En la fase temprana, la consolidación del espacio aéreo es resultado del edema y hemorragia intraalveolar.

Sin embargo, las consolidaciones también están presentes en la fase fibrótica y luego son el resultado de fibrosis intraalveolar. En fase tardía de la NIA, la distorsión de la arquitectura, bronquiectasias por tracción y el patrón en panal de abeja son las características más llamativas por TC y son más graves en las zonas no dependientes del pulmón,. Esto puede explicarse por el efecto "protector" de atelectasia y consolidación en las áreas dependientes del pulmón durante la fase aguda de la enfermedad, que atenúa el daño potencial asociado con la ventilación mecánica

6.- OBJETIVOS:

- Describir las características clínicas y radiológicas de las neumonías intersticiales idiopáticas observadas por tomografía de alta resolución de la población adulta atendida en el Hospital General “Gaudencio González Garza”?

7.- JUSTIFICACIÓN

Las neumonías intersticiales idiopáticas son un grupo heterogéneo de trastornos no neoplásicos en la que el parénquima pulmonar es afectado por diferentes grados de inflamación y fibrosis. El intersticio incluye el espacio entre el epitelio y de la membrana basal endotelial, y es el sitio primario de las neumonías idiopáticas intersticiales. Estos trastornos también afectan frecuentemente a los espacios aéreos, vías aéreas periféricas, y de los vasos. La duración de los síntomas puede ser arbitrariamente clasificados de acuerdo a la duración de los síntomas que puede durar algunos días a más de 3 meses.

Sus características comunes y rasgos diferenciales pueden permitir individualizarlas como enfermedades con pronóstico y tratamiento diferentes. Como formas idiopáticas son infrecuentes, pero comparten sustrato morfológico con otras enfermedades de causa conocida más frecuentes, que es necesario excluir para alcanzar el diagnóstico definitivo. Nuestro papel consiste en identificar el patrón morfológico macroscópico y trabajar conjuntamente con el clínico y el patólogo para generar un diagnóstico clínico integrado, para instaurar un diagnóstico diferencial prudente, al momento de elegir tratamiento y establecer un juicio pronóstico.

8.- HIPÓTESIS

No aplica por tratarse de estudio descriptivo retrospectivo.

9.- DISEÑO METODOLÓGICO

Estudio retrospectivo, observacional, transversal y descriptivo del análisis en expedientes clínicos y archivos de imagen del sistema PACS, de pacientes con diagnóstico nosológico y confirmación radiológica de neumonía intersticial idiopática, durante el periodo de enero del 2011 a mayo del 2013, mediante la realización de análisis estadístico descriptivo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se reunieron los estudios de imagen efectuados de enero del 2011 a mayo del 2013 de los pacientes mayores de 16 años atendidos en el Hospital General “Gaudencio González Garza” CMN La Raza, con el diagnóstico clínico de neumonía intersticial confirmado por evolución clínica, estudio tomográfico de alta resolución pulmonar, y que se encuentre en cualquier línea de tratamiento o seguimiento.

CRITERIOS DE SELECCIÓN:

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Edad adulta: mayor de 16 años.
- Paciente con sospecha clínica y/o nosológica de neumonía intersticial.
- Confirmación diagnóstica realizada por estudios radiológicos, cuadro clínico-evolución clínica (*en ausencia de biopsia se confirma diagnóstico, excluyendo otras causas de fibrosis pulmonar como factores ambientales, medicamentosas o por enfermedades de tejido conjuntivo*), y/o estudio histopatológico.
- Diagnóstico efectuado durante el periodo de enero del 2011 a mayo 2013.
- Expediente clínico completo.
- Pacientes que contaban con estudio de tomografía computarizada de alta resolución pulmonar.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.

- Edad menor de 16 años.
- Diagnóstico efectuado antes del 31 de Diciembre del 2010.
- Pacientes con diagnóstico descartado por presentar fibrosis de causa ambiental, medicamentosa o por enfermedad del tejido conjuntivo, evolución radiológica discrepante o dudoso, y/o estudio histopatológico negativo.
- En quienes no se haya realizado estudio de tomografía computarizada de alta resolución pulmonar.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN:

- Pacientes con expediente incompleto.
- Pacientes que no cuentan con estudio de tomografía computarizada de alta resolución.
- Pacientes que tuvieron estudios de imagen incompletos o de mala calidad.

ANÁLISIS DESCRIPTIVO

Los resultados se analizaron mediante estadística descriptiva en base a proporciones y medidas de tendencia central. Con apoyo de hojas Excel y sus funciones de promedio para cálculo de la media aritmética.

DEFINICIÓN DE VARIABLES

EDAD:

- Definición Conceptual: f. (lat. Aetas). Tiempo transcurrido desde el nacimiento: un niño de corta edad. Duración de la vida. Duración de una cosa material.
- Definición operativa: Tiempo transcurrido entre el nacimiento y la fecha de estudio.
- Indicador: Años cumplidos.
- Escala de medición: Cuantitativa discreta

SEXO:

- Definición Conceptual: m. (lat. Sexus). Diferencia física y constitutiva del hombre y de la mujer, del macho y de la hembra: sexo masculino, femenino.
- Definición operativa: Se clasificaron de acuerdo al género indicado en la solicitud.
- Indicador: Masculino / femenino
- Escala de medición: Cualitativa Nominal

NEUMONÍA INTERSTICIAL IDIOPÁTICA

- Definición Conceptual: Enfermedades pulmonares difusas caracterizadas por inflamación intersticial y fibrosis.
- Definición operativa: Conjunto heterogéneo de afecciones pulmonares subagudas y crónicas que se caracterizan por comprometer difusamente al parénquima pulmonar; esto es, afectan al compartimiento intersticial, epitelio y espacios alveolares y al endotelio capilar.
- Indicador: La TCAR (tomografía computarizada de alta resolución) permite la detección de la enfermedad en los casos con radiografía normal en presencia de sintomatología y/o alteraciones funcionales respiratorias, por otra parte permite valorar la localización de las lesiones parenquimatosas y su naturaleza (áreas de inflamación, áreas de fibrosis) y en algunas enfermedades, evidencia alteraciones útiles para la orientación diagnóstica, además permite seleccionar el sitio adecuado para la toma de

la biopsia pulmonar. Se hará descripción de los hallazgos descargados en tablas. A continuación haremos la descripción radiológica y tomográfica por patrones histológicos:

1. **Neumonía Intersticial Usual (NIU):** Radiografía de tórax: infiltrado reticular de predominio periférico y basal, panal de abeja y disminución del volumen pulmonar. TCAR: opacidades reticulares periféricas, más marcadas en las bases, panal de abeja y bronquiectasias por tracción.
 2. **Neumonía Intersticial No Específica (NINE):** Radiografía de tórax: infiltrados bilaterales más frecuentes en las regiones inferiores y opacidades en parches. TCAR: imagen en vidrio despulido bilateral y simétrica, con predominio subpleural, puede haber bronquiectasias por tracción. No es frecuente el panal de abeja ni la consolidación.
 3. **Neumonía Organizada Criptogénica (NOC):** Radiografía: consolidación uni o bilateral, puede ser en parches, puede haber nódulos y el volumen pulmonar es normal. TCAR: consolidación con broncograma aéreo, puede ser de distribución peribronquial o subpleural, más frecuente en los lóbulos inferiores, leves bronquiectasias cilíndricas dentro de la consolidación y vidrio despulido asociado a la consolidación.
 4. **Neumonía Intersticial Aguda: (NIA):** Radiografía: infiltrado alveolar bilateral, en parches, con broncograma aéreo. TCAR: áreas en vidrio despulido, bilateral y en parches (aparición geográfica), consolidación y quistes en estadios tardíos.
 5. **Bronquiolitis Respiratoria Asociada a Enfermedad Intersticial Pulmonar (BR-EIP):** Radiografía: engrosamiento de las paredes bronquiales centrales o periféricas y vidrio despulido. TCAR: nódulos centrilobulillares y vidrio despulido.
 6. **Neumonía Intersticial Descamativa (NID):** Radiografía: vidrio despulido diseminado en parches, de predominio inferior y periférico. TCAR: vidrio despulido de predominio inferior o en parches y opacidades reticulares en las bases, poco panal de abeja.
 7. **Neumonía Intersticial Linfoide (NIL):** Radiografía: puede presentar 2 patrones: 1) infiltrado basal con componente alveolar, o 2) infiltrado difuso con panal de abeja. TCAR: vidrio despulido, quistes o panal de abeja perivascular, infiltrado reticular, nódulos y consolidación diseminada.
- Escala de medición: Cualitativa Nominal.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS:

- Definición Conceptual: Cada una de las circunstancias o caracteres naturales o adquiridos que distinguen a las enfermedades.
- Definición operativa: Signo y síntomas clínicos como manifestación objetivable consecuente a la enfermedad neumológica, y que se hace evidente en la biología del enfermo:

- **Neumonía Intersticial Usual (NIU):** Características clínicas: Desarrollo insidioso de disnea con los esfuerzos que va empeorando así como la tos no productiva y refractaria. Los síntomas constitucionales son raros. En un 25 a 50% hay hipocratismo digital y al examen físico lo más característico son los estertores bibasales ya mencionados. Los signos de cor pulmonale son tardíos. Las exacerbaciones agudas son conocidas como forma acelerada y se caracterizan por progresión de la disnea en un mes o menos.
 - **Neumonía Intersticial No Específica (NINE):** Características clínicas: Se presenta usualmente de forma gradual pero se puede presentar en una forma aguda. Los principales síntomas son la disnea con los esfuerzos, la tos y la fatiga. A diferencia de la anterior en esta hay pérdida de peso, pero hay síntomas constitucionales hasta en un 10 a 35%. Al examen físico hay estertores de predominio basales que luego se hacen difusos.
 - **Neumonía Organizada Criptogénica (NOC):** Características clínicas: Se presentan con tos húmeda con esputo hialino o disnea y suelen referir un episodio infeccioso del tracto respiratorio inferior precediendo el cuadro. En menor proporción manifiestan pérdida de peso, mialgias, fiebre intermitente o sibilancias. Al examen físico hay estertores inspiratorios bilaterales y en ocasiones sibilan. No suelen tener hipocratismo digital y en un 25% pueden tener un examen físico normal.
 - **Neumonía Intersticial Aguda: (NIA):** Características clínicas: Los pacientes suelen consultar con infección respiratoria viral previa seguida de fiebre, escalofríos, artralgias, mialgias y malestar general. Posteriormente manifiestan disnea de esfuerzos que se vuelve severa consultando en menos de 3 semanas de la instauración del cuadro. El examen físico sugiere la presencia de consolidación y estertores difusos.
 - **Bronquiolitis Respiratoria Asociada a Enfermedad Intersticial Pulmonar (BR-EIP):** Características clínicas: Esta enfermedad rara vez produce síntomas y se asocia a mínima disfunción de la vía aérea salvo cuando en algunos casos se hace severa. No se observa hipocratismo digital.
 - **Neumonía Intersticial Descamativa (NID):** Características clínicas: Consultan por una enfermedad insidiosa de disnea, tos seca que puede llegar a progresar a falla respiratoria. Hay estertores inspiratorios bilaterales y en más de la mitad de los pacientes hay hipocratismo digital.
 - **Neumonía Intersticial Linfoide (NIL):** Características clínicas: Su inicio es gradual con tos y disnea durante 3 años o más. La fiebre, la pérdida de peso, el dolor torácico y las artralgias son ocasionales. A medida que la enfermedad progresa se auscultan estertores bilaterales y en algunos se palpan adenopatías.
- Indicador: Características clínicas: *Presentes o Ausentes*.
Posteriormente se describieron aspectos específicos.
 - Escala de medición: Cuantitativa discreta

PRESENTACIÓN CLÍNICA:

- Definición Conceptual y Operativa: Forma en que se muestra los signos y síntomas de la enfermedad pulmonar, con respecto al tiempo.
- Indicador: Aguda / Insidiosa / Gradual.
- Escala de medición: Cualitativa ordinal.

TOS

- Definición Conceptual: Movimiento convulsivo y ruidoso del aparato respiratorio.
- Definición Operativa: La tos se produce por contracción espasmódica repentina y a veces repetitiva de la cavidad torácica que da como resultado una liberación violenta del aire de los pulmones, lo que produce un sonido característico.
- .Indicador: Presente (húmeda o seca) o Ausente.
- Escala de medición: Cualitativa nominal.

HIPOCRATISMO DIGITAL:

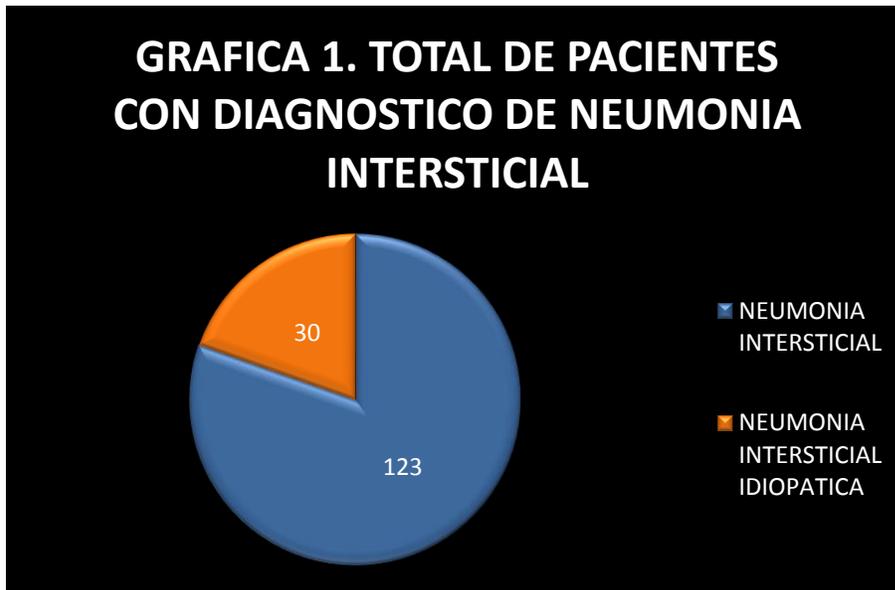
- Definición Conceptual y Operativa: La acropaquia, también llamada hipocratismo digital, dedos hipocráticos o dedos en palillo de tambor, es el agrandamiento indoloro e insensible de las falanges terminales de los dedos de las manos y de los pies que normalmente son bilaterales. Es también conocida como dedos en Palillos de Tambor. Dicho de otra forma se trata de un engrosamiento del tejido que se encuentra por debajo de la uña de los dedos de manos y pies. Puede ser hereditaria, idiopática, o adquirida y concomitante de una gran cantidad de alteraciones, todas ellas presentando un elemento en común: hipoxia y cianosis.
- Indicador: Afectado / No Afectado
- Escala de medición: Cualitativa nominal.

SÍNDROME CONSTITUCIONAL

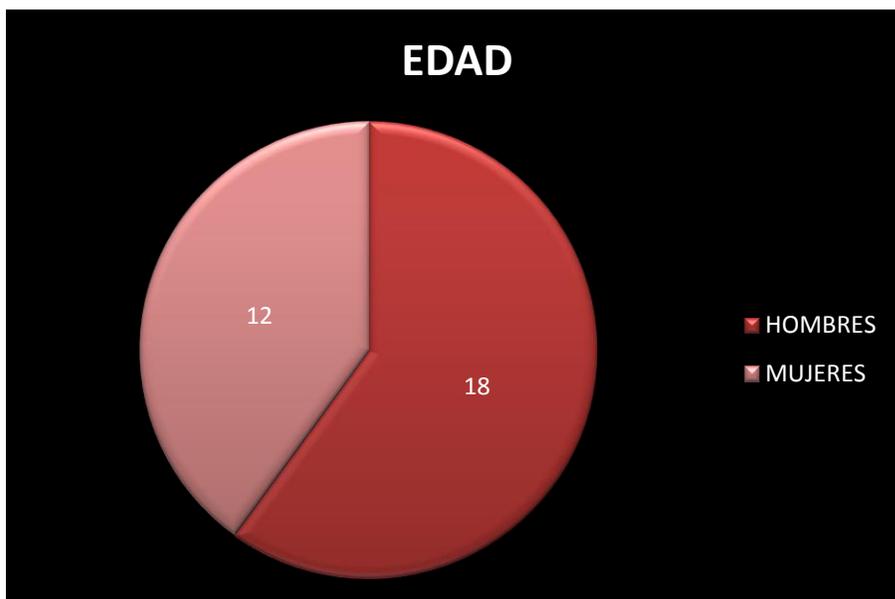
- Definición Conceptual y Operativa: Es la presencia de astenia, anorexia y pérdida de peso significativa (más del 5% del peso en 6-12 meses). Es importante por su frecuencia, por la posible gravedad de su etiología y por el efecto deletéreo de la pérdida de peso en sí misma.
- Indicador: Pérdida de peso / Mialgias, Artralgias / Astenia, Adinamia / Ninguno
- Escala de medición: Cualitativa nominal.

10. RESULTADOS

Del periodo de enero del 2011 a mayo del 2013 se revisaron 153 expedientes de pacientes con el diagnostico de neumonía intersticial, de todos estos solo 30 presentaba diagnostico comprobado de neumonías intersticiales idiopáticas

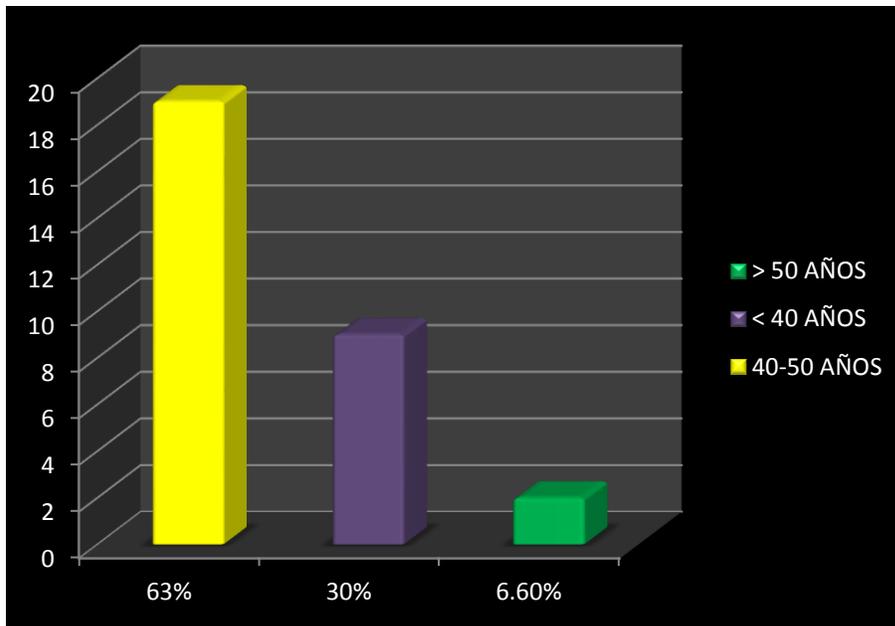


De los 30 pacientes con diagnostico corroborado de neumonía intersticial idiopática, 18 fueron hombres que corresponde al 60% y 12 mujeres que corresponden al 40%.

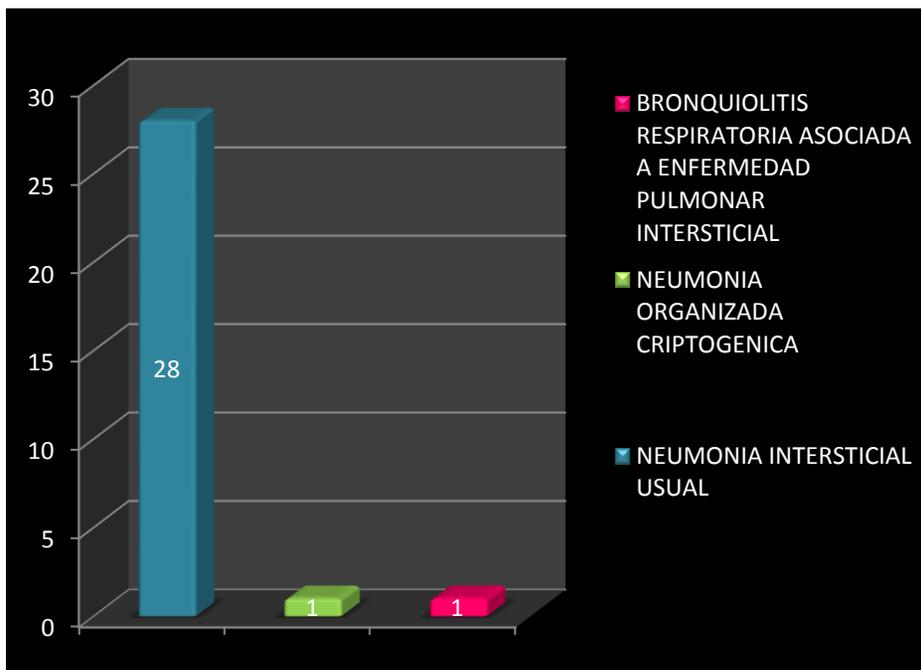


La media de edad fue de entre 40 y 50 años en 19 casos que es el 63%, menores de 40 años 9 casos con el 30-% y mayores de 50 años 2 casos con el 6.6%.

MEDIA DE EDAD

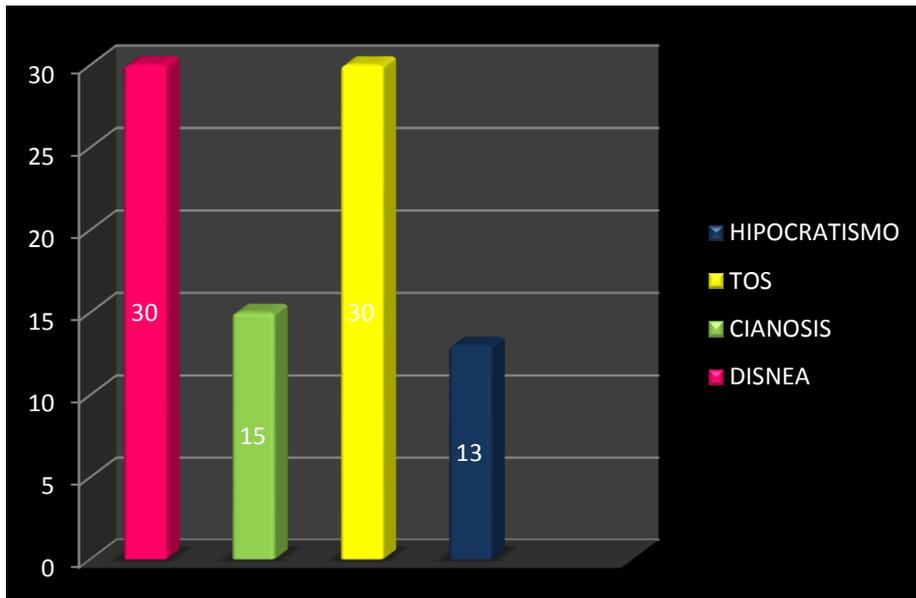


De los 30 casos 28 correspondieron a neumonía intersticial usual (NIU) que corresponde al 93% un caso de neumonía organizada criptogénica (NCO) y un caso de bronquiolitis respiratoria asociada enfermedad pulmonar intersticial (BR-EPI).



En cuanto a los datos clínicos de los 30 pacientes el 100% tenía disnea, 15 pacientes se asociaba con cianosis que corresponde al 50% de los casos, todos presentaban en el 100% de los casos la cual era cíclica con periodos secos con exacerbaciones húmedas, el hipocratismo solamente se observó en 13 pacientes que corresponde al 43.3%.

CUADRO CLINICO

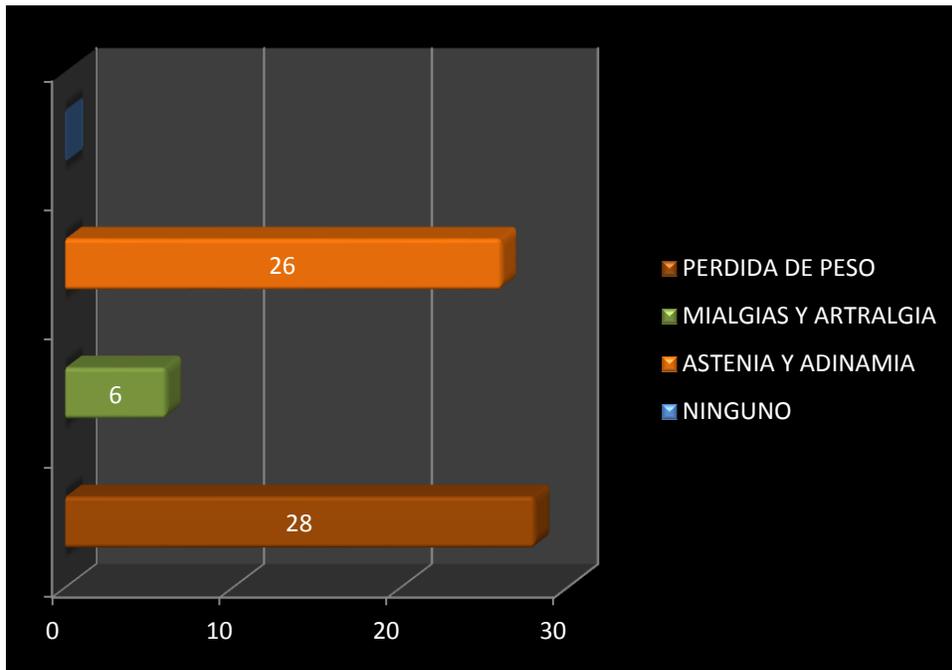


En cuanto a la presentación clínica, 1 paciente tuvo presentación aguda, que corresponde al 3.3%, presentación insidiosa se observó en 6 pacientes correspondiendo al 20% y presentación gradual se presentó en 23 pacientes correspondiendo al 76,6%.



En cuanto a la presencia de síndrome constitucional 28 pacientes presentaron pérdida de peso correspondiendo al 93%, mialgias y artralgias presentaron 6 correspondiendo al 20%, astenia y adinamia presentaron 26 pacientes correspondiendo al 86.6%,

SINDROME CONSTITUCIONAL



HALLAZGOS MAS FRECUENTES ENCONTRADOS POR TCAR

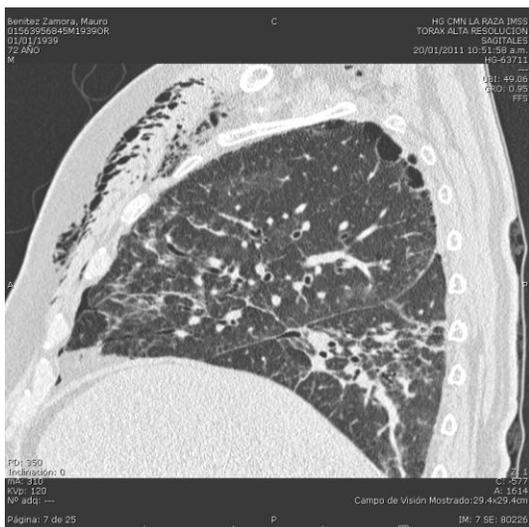
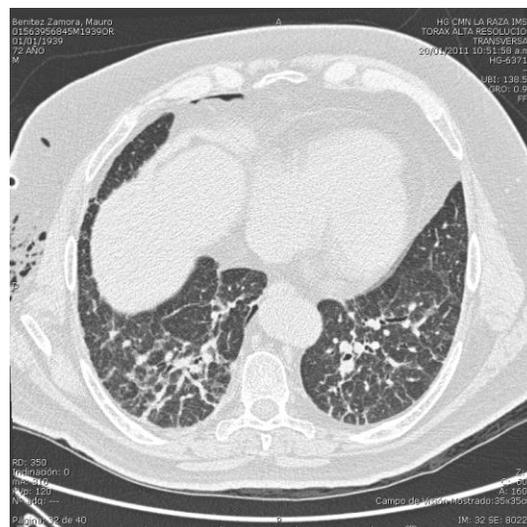
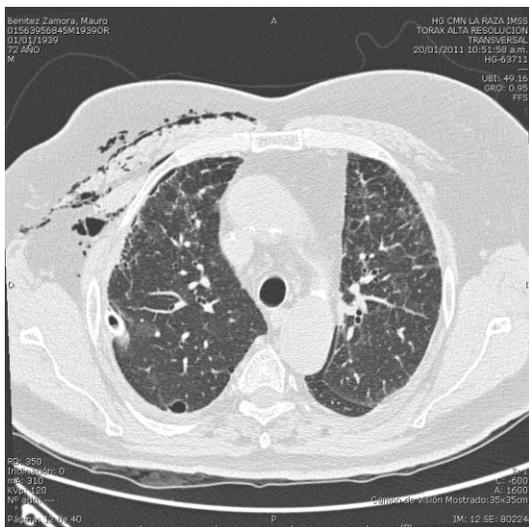
PATRON EN VIDRIO DESPULIDO
PATRON EN PANAL DE ABEJAS
ENGROSAMIENTO DE SEPTOS INTERLOBULILLARES

DISCUSIÓN

Las neumonías intersticiales idiopáticas son un grupo de enfermedades las cuales comparten presentación clínica, sin embargo mediante la tomografía de tórax con algoritmo de alta resolución podemos encontrar características que nos ayudan a distinguir y clasificar mejor a estas neumonías, ya que hay patrones de presentación que caracterizan específicamente a algunos tipos de neumonías intersticiales idiopáticas y que nos ayudan a distinguir y a clasificar mejor a estas enfermedades, en ausencia d biopsia, para la implementación de un diagnóstico temprano y oportuno en beneficio del paciente para una mejora en su calidad de vida.

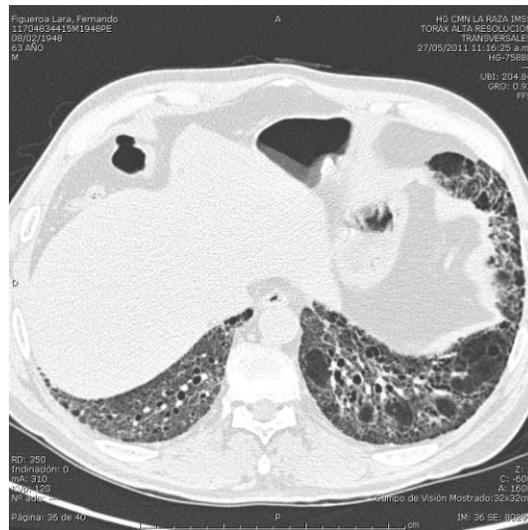
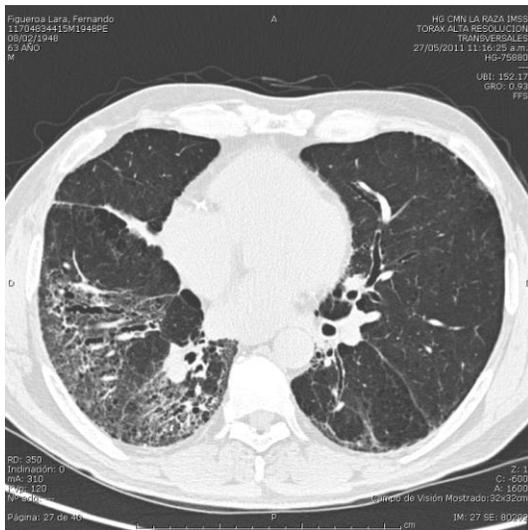
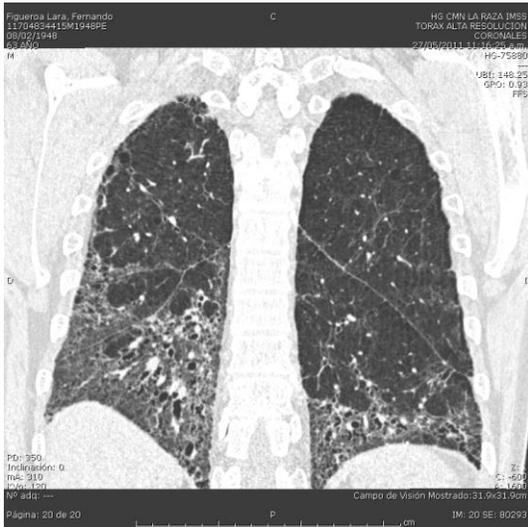
GALERIA DE CASOS

NEUMONIA INTERSTICIAL USUAL



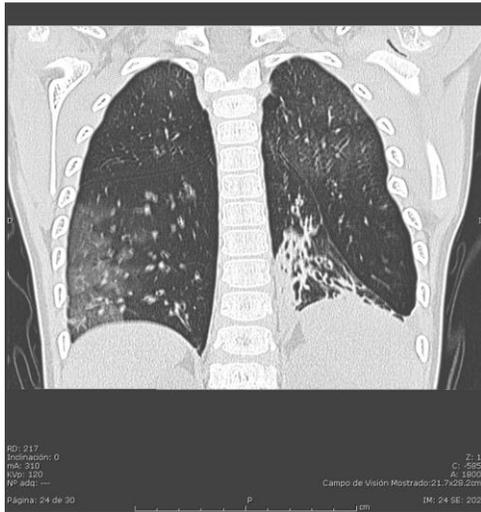
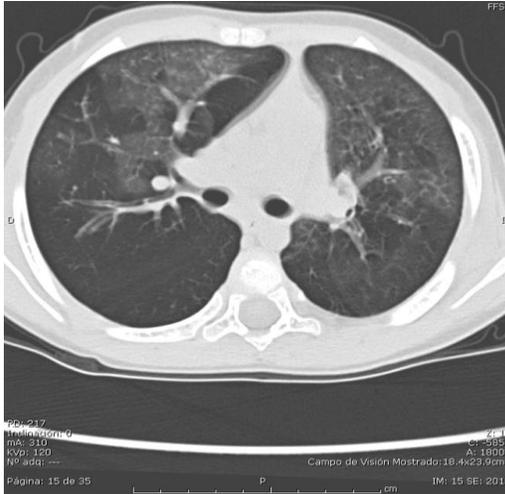
Imágenes que corresponden a paciente masculino de 72 años de edad con cuadro clínico de disnea y cianosis de 1 año de evolución, al cual se le realiza tomografía de tórax transversal con algoritmo de alta resolución con reconstrucciones coronales y sagitales en donde se observa la presencia de un patrón en panal de abeja, con una distribución apicobasal, bronquiectasias de tracción, así como la presencia de un patrón macro quístico de predominio periférico. Datos compatibles con una neumonía intersticial usual.

NEUMONIA INTERSTICIAL USUAL



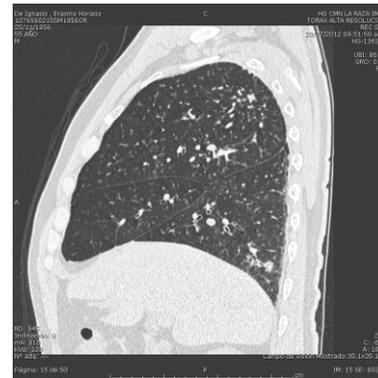
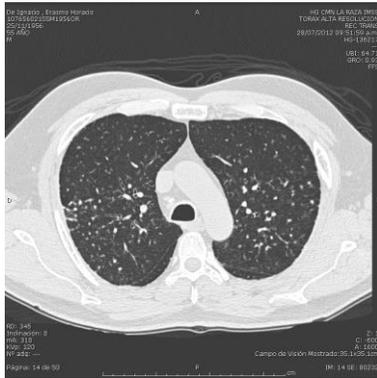
Masculino de 63 años de edad con cuadro clínico caracterizado por disnea, tos cíclica, cianosis además de hipocratismo digital de 9 meses de evolución al cual se le realiza tomografía de alta resolución de tórax con algoritmo de alta resolución en donde se identifica patrón en panal de abeja observándose con un gradiente apicobasal, bronquiectasias de tracción en paciente con diagnostico de neumonía intersticial usual.

NEUMONIA ORGANIZADA CRIPTOGENICA



En estas imágenes de tomografía de tórax transversal con algoritmo de alta resolución y reconstrucción coronal se observa un patrón en vidrio despolido de predominio periférico y basal así como la presencia de bronquiectasias de tracción cilíndricas, hallazgos característicos de la neumonía criptogénica organizada.

BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL



Se observa tomografía de tórax transversal con algoritmo de alta resolución con reconstrucciones coronales y sagitales en donde se observa la presencia de engrosamiento de septos interlobulillares, nódulos centrolobulillares, opacidades parcheadas en vidrio despolido, en paciente masculino de 72 años de edad con diagnostico corroborado de Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial.

10.- CONCLUSIONES

El uso de la tomografía computada de alta resolución como protocolo para el diagnóstico de las neumonías idiopáticas intersticiales en aquellos pacientes con sospecha clínica de las mismas se ha demostrado que es de crucial importancia.

Los hallazgos observados en la tomografía de alta resolución no difiere de lo observado en las diferentes fuentes bibliográficas y hemerograficas, por lo que su visualización y evaluación tiene alta correlación imagenológica, pero siempre debe existir relación con los antecedentes, cuadro clínico y hallazgos en la exploración clínica.

Aunque se demostró que la frecuencia de las neumonías intersticiales idiopáticas es baja en la población del Hospital General del CMN La Raza, su diagnóstico oportuno y el tratamiento apropiado desde etapas iniciales de estas es de suma importancia para poder brindarle a nuestros pacientes una mejor pronóstico a largo plazo y como consecuencia una mejor calidad de vida, de ahí la importancia de la correlación clínica y por medio de la tomografía de tórax con algoritmo de alta resolución para el seguimiento y la vigilancia de estos pacientes, sin dejar mencionar que el diagnóstico definitivo de las neumonías intersticiales idiopáticas, se establece mediante la toma de biopsia y que la utilidad de la tomografía de alta resolución en el diagnóstico tratamiento y manejo de las mismas contribuye como herramienta para seguimiento en cuanto a la evolución y respuesta al tratamiento de las neumonías intersticiales idiopáticas.

11.- CRONOGRAMA

ACTIVIDAD	Abril 2013	Mayo 2013	Junio 2013	Julio 2013	Agosto 2013	Sept. 2013	Febrero 2014
Redacción del Protocolo							
Presentación al Comité y aprobación							
Captura de datos							
Análisis estadístico de datos							
Redacción de Tesis							
Presentación de Tesis							
Publicación de tesis							

12.- INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Nombre del paciente: _____

Edad: _____

Diagnóstico: _____

Cuadro clínico:

1) Presentación clínica

- a) Aguda
- b) Insidiosa
- c) Gradual

2) Tos

- a) Si Húmeda () Seca ()
- b) No

3) Hipocratismo digital

- a) Afectado
- b) No afectado

4) Síndrome constitucional

- a) Pérdida de peso
- b) Mialgias, artralgias
- c) Astenia, adinamia
- d) Ninguno

Hallazgos radiológicos por tomografía de alta resolución.

- a) Patrón linear-reticular
- b) Patrón nodular
- c) Patrón en vidrio deslustrado
- d) Patrón quístico
- e) Panalización.

13.- BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Xaubet A. Consideraciones sobre la nueva clasificación de las neumopatías intersticiales difusas. Med Clin (Barc) 2003; 121: 389-95
- 2.- García C. Neumonías intersticiales idiopáticas. Universitas Médica 2006; 47: 374-390
- 3.- Liebow AA, Carrington DB, Potchen EJ, Le May M editors. Frontiers of pulmonary radiology. New York: Grune & Stratteon; 1969. Pp 102-141
- 4.- Mejía M. Neumonías idiopáticas intersticiales. Neumología y Cirugía de Tórax. 2008; 67 (2):73-74
- 5.- American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic interstitial pneumonias. Am J Respir Crit Care Med 2002; 165: 277-304.
- 6.- Mueller C; Grosse C; Schmid Katharina; Stiebellehiner; Bankier A; What Every Radiologist Should Know about Idiopathic Intestinal Pneumonias. Radiographics 2007; 27 (3): 595-615
- 7.- Franquet T. Patrones de la TCAR en las Enfermedades Difusas Pulmonares: Neumonías Intersticiales Idiopáticas. Sección de Radiología Torácica. Barcelona.
- 8.- Archivos de Bronconeumología. Consenso para el diagnóstico de las neumonías intersticiales idiopáticas. Elsevier Doyma 2010; 46 (supl 5):2-21
- 9.- Kligerman S; Groshong S; Brown K; Lynch D. Nonspecific Interstitial Pneumonia: Radiologic, Clinical, and Pathologic Considerations. Radiographics 2009;29 (1): 73-87
- 10.- Wittram C; Mark E; McLoud T. CT Histologic Correlation of the ATS/ERS 2002 Clasification of Idiopathic Interstitial Pneumonias. Radiographics 2003; 23 (5): 1057-1071
- 11.- Lynch D; Travls W; Muller N; Galvin J; Hansell D; Grenler P; King T. Idiopathic Intestinal Pneumonias: CT Features. Radiology 2005: 236 (1): 10-21