

# Fibrosis pulmonar idiopática: Guía de supervivencia para el radiólogo general.

Ana Berasategui Criado, Marina Arroyo  
Olmedo, Celia Cantolla Nates, Sofía María  
Bretos Azcona, Alejandra Somoano Marfull,  
Maria Elena Peña Gómez.

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla,  
Santander.

IDIVAL, Instituto de Investigación Sanitaria,  
Santander.

## OBJETIVOS

- Exponer las técnicas de imagen empleadas en la patología pulmonar intersticial.
- Proponer un abordaje secuencial para la identificación de los signos de fibrosis y la categorización de su patrón morfológico.
- Revisar las características clínico-radiológicas de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI), considerando las categorías diagnósticas de neumonía intersticial usual (NIU) basadas en la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR).

# INTRODUCCIÓN

El término **enfermedades pulmonares intersticiales (EPI)** o **enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID)**:

- Engloba a un grupo heterogéneo de procesos caracterizados por un patrón común de respuesta pulmonar a un daño que comprende desde procesos inflamatorios autolimitados en la pared alveolar, hasta fibrosis severa.
- Estas entidades se caracterizan por unos patrones de imagen característicos, con hallazgos que se superponen con frecuencia en las pruebas de imagen.

Se clasifican en cuatro grandes grupos: a) EPID de etiología conocida; b) neumonías intersticiales idiopáticas; c) EPID de origen granulomatoso; d) miscelánea.

EPID DE CAUSA CONOCIDA	NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS (NII)	EPID GRANULOMATOSAS	MISCELÁNEA
Enfermedades del tejido conectivo	NII fibrosantes	Sarcoidosis	Histiocitosis de Langerhans
Asbestosis	NII asociadas al tabaco	Silicosis	Linfangioleiomiomatosis
Neumonitis por hipersensibilidad	NII agudas / subagudas	Neumonitis por hipersensibilidad	Síndrome de Birt-Hogg-Dubbé
Otras	NII raras	Neumonitis farmacológica	Proteinosis alveolar
	NII inclasificables	Otras	Otras

**Tabla 1.** Clasificación de las EPID (ATS-ERS)

# INTRODUCCIÓN

La **fibrosis pulmonar idiopática (FPI)** constituye la neumonía intersticial fibrosante crónica más frecuente, su etiología es desconocida y su sello morfológico radiológico e histopatológico es el **patrón de neumonía intersticial usual (NIU)**, caracterizado por la presencia de reticulación subpleural, bronquiectasias por tracción y panalización con un gradiente ápico-basal.

- Los **factores de riesgo** para su desarrollo incluyen la edad avanzada, historia familiar, RGE, tabaquismo y factores ambientales.
- Las **manifestaciones clínicas** son inespecíficas (disnea, tos seca, fatiga, crepitantes bibasales, acropaquías) y suele cursar con patrón restrictivo y disminución de la difusión en las pruebas de función pulmonar.
- La **supervivencia media** tras el diagnóstico es de unos 3-4 años, con algunos casos de rápida progresión y otros más raros de supervivencia >10 años.

La imagen juega un papel clave en el diagnóstico precoz de pacientes con sospecha de FPI.

Una adecuada clasificación a partir del patrón en la TC de tórax permite **determinar la necesidad de biopsia y guiar el tratamiento adecuado**, lo cual ha cobrado especial relevancia tras la aprobación de nuevos fármacos anti- fibróticos.

## RECUERDO ANATÓMICO

La interpretación de las EPID se basa en el tipo de afectación del **intersticio pulmonar** y del **lobulillo secundario**.

El **INTERSTICIO PULMONAR** está constituido por las estructuras que dan soporte a los alvéolos (vasos sanguíneos, linfáticos, bronquios y tejido conectivo).

- El **INTERSTICIO PERIFÉRICO** sostiene los lobulillos secundarios distales e involucra las áreas subpleural y perifisural.
- El **INTERSTICIO AXIAL** sostiene las estructuras broncovasculares desde el hilio hacia la periferia.

El **LOBULILLO SECUNDARIO** es la porción anatómo-funcional más pequeña del pulmón rodeada de tejido conectivo. Se pueden distinguir dos zonas:

- El **ÁREA CENTROLOBULILLAR**: asiento de enfermedades que ingresan al pulmón a través de las vías respiratorias.
- El **ÁREA PERILINFÁTICA**: asiento de enfermedades que se encuentran en los vasos linfáticos o en los tabiques interlobulillares.

Los elementos clave en la evaluación de un paciente con **sospecha de FPI** son el **intersticio y el lobulillo secundario**.

Concretamente, debemos prestar atención al **intersticio periférico y el intralobulillar**.

## RECUERDO ANATÓMICO

El **ENGROSAMIENTO DEL INTERSTICIO** es el mecanismo subyacente de un **PATRÓN RETICULAR**



El glosario de términos de Fleischner define la reticulación como:

**“Colección de innumerables pequeñas opacidades lineales que, por sumación, producen una apariencia similar a una red”.**

# PRUEBAS DE IMAGEN EN LAS EPID

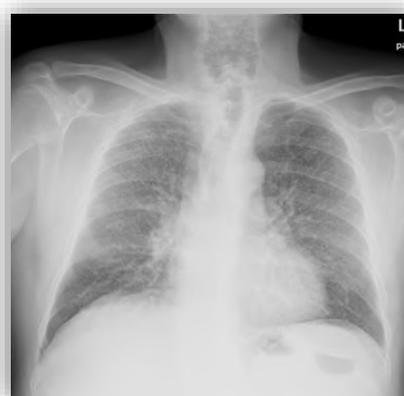
## RADIOGRAFÍA SIMPLE

- **Primera prueba de imagen** ante la sospecha de EPID debido a su disponibilidad y baja radiación.
- Baja sensibilidad en casos leves e incipientes.
- Presenta algunas limitaciones (obesidad, mala inspiración, etc).
- Utilidad para **descartar diagnósticos alternativos**.
- La detección de un patrón intersticial debe ser siempre confirmada mediante una TCAR.

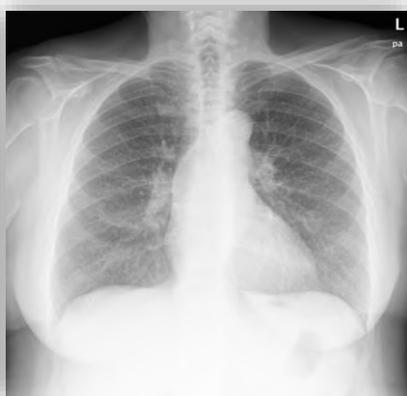
### PATRÓN RETICULAR



### PATRÓN RETICULONODULAR



### PATRÓN MICRONODULAR



### PATRÓN BAJA ATENUACIÓN



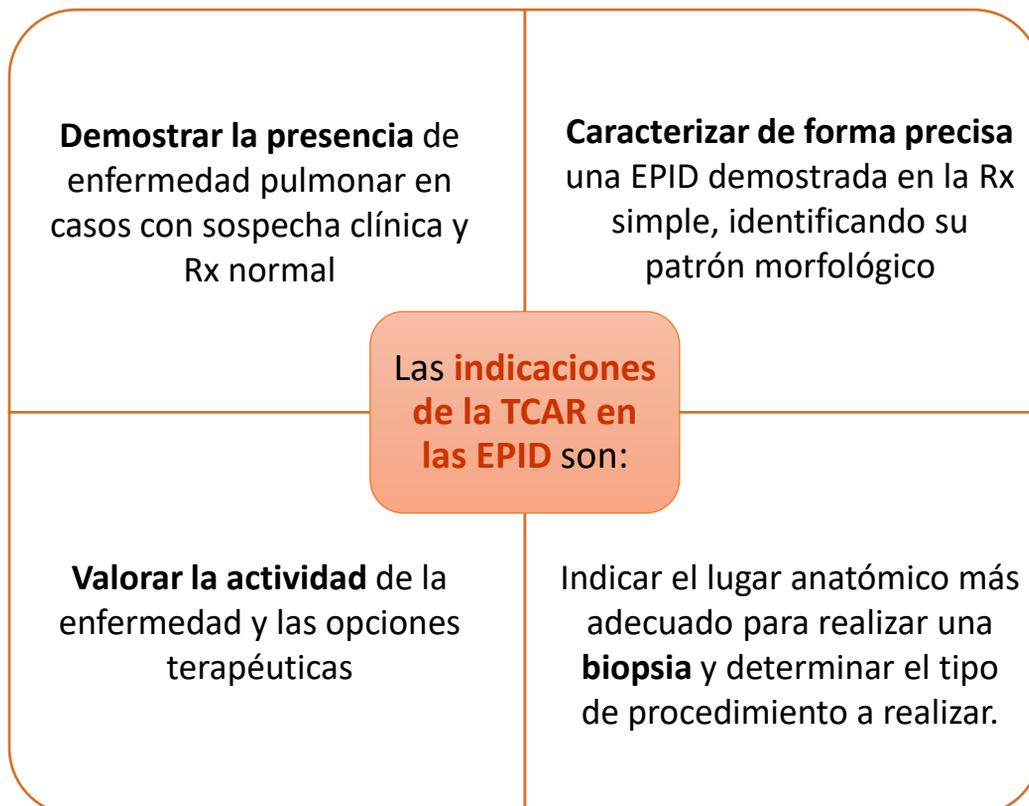
## RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR (RMN)

- Valor limitado en la evaluación de la EPID debido a la falta relativa de protones en los pulmonares aireados y a los artefactos inducidos por el aire.
- Uso con **finés de investigación**, como en la FQ y la sarcoidosis.

# PRUEBAS DE IMAGEN EN LAS EPID

## TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA DE ALTA RESOLUCIÓN (TCAR)

- **Técnica de imagen de elección** en la valoración de la **patología pulmonar intersticial**.
- Se basa en la realización de cortes finos ( $\leq 1,5$  mm) y un algoritmo de reconstrucción de alta resolución.
- Las reconstrucciones multiplanares con máxima/mínima intensidad de proyección, y la obtención de adquisiciones complementarias en espiración (enfermedad pequeña vía aérea) y en decúbito prono (EPI leve/temprana) pueden aportar información adicional a los estudios convencionales.
- **Utilidad en el seguimiento, detención de complicaciones y valor pronóstico.**
- En algunas ocasiones, los hallazgos a nivel extrapulmonar pueden darnos pistas diagnósticas o información pronóstica, sobre todo cuando se trata de enfermedades del tejido conectivo.



# ALGORITMO DIAGNÓSTICO ANTE LA SOSPECHA DE FPI

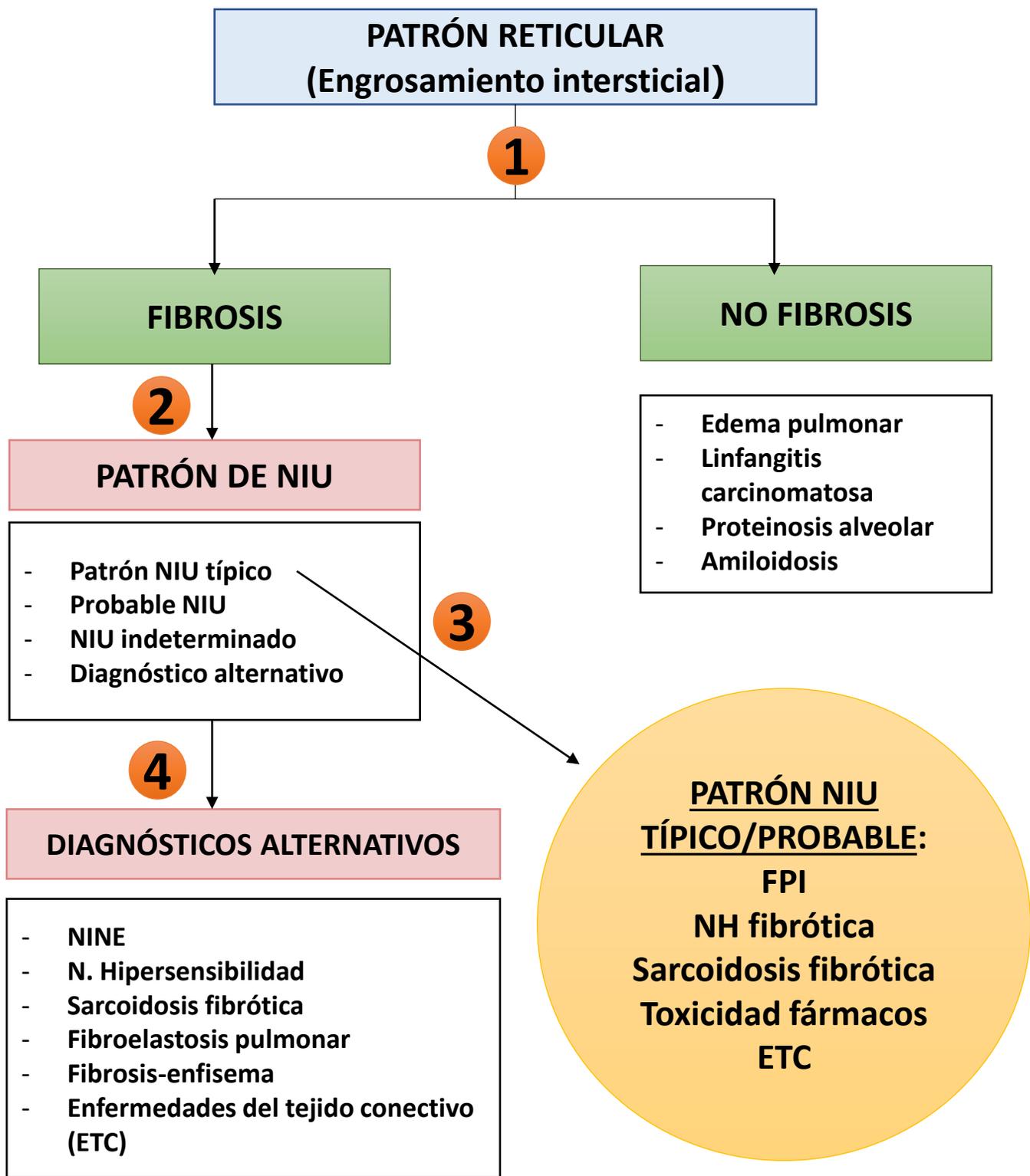


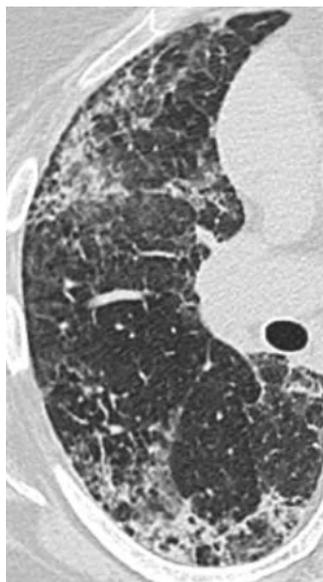
Figura 1. Algoritmo diagnóstico secuencial ante la sospecha de FPI

# 1 ¿ESTAMOS ANTE UNA FIBROSIS?

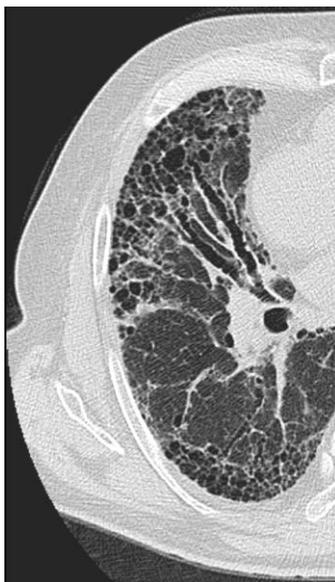
El engrosamiento intersticial es el mecanismo subyacente de la reticulación, ya sea como resultado del engrosamiento de los septos interlobulillares o como consecuencia de la fibrosis.

**El primer paso es determinar si la reticulación representa fibrosis.**

- El intersticio pulmonar puede estar engrosado por múltiples causas (edema pulmonar, carcinomatosis linfangítica, proteinosis alveolar, etc).
- La fibrosis provoca tracción sobre las estructuras circundantes, lo que da lugar a **pérdida de volumen, bronquiectasias, distorsión del lobulillo secundario y pérdida de las interfases lisas aire-intersticio.**



**RETICULACIÓN Y  
DISTORSIÓN DEL  
LOBULILLO  
SECUNDARIO**



**BRONQUIECTASIAS  
POR TRACCIÓN**



**QUISTES EN  
PANAL**

## 2

## ¿ESTAMOS ANTE UN PATRÓN DE NIU COMPATIBLE CON FPI?

El siguiente paso es determinar si constituye un patrón de NIU (definitivo, probable o indeterminado) o un patrón alternativo.

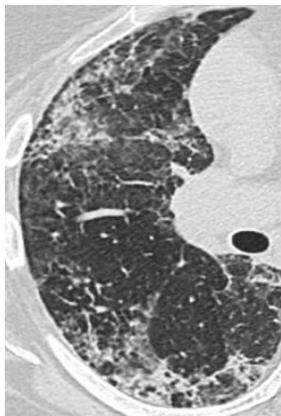
- Un patrón de NIU se basa en el gradiente de la enfermedad, la distribución de la fibrosis y la ausencia de otro patrón de TCAR dominante
- Se caracteriza por la presencia de **reticulación subpleural, bronquiectasias por tracción, y panalización con un gradiente de ápico-basal y en ángulos costofrénicos.**
- El patrón de NIU no es sinónimo de FPI, puede estar presente en otras entidades como la asbestosis, la neumonitis por hipersensibilidad crónica o enfermedades del tejido conectivo.

## 3

## ¿QUÉ CATEGORÍA? CATEGORÍAS DIAGNÓSTICAS DE NIU EN EL TCAR

- La categorización del patrón de fibrosis en la TC según las directrices de la **Sociedad Fleischner** o el **grupo de trabajo ATS/ERS/JRS/ALAT**, es una función crítica del radiólogo, orientando el manejo subsiguiente.
- Cada grupo definió **cuatro categorías diagnósticas** de fibrosis pulmonar en la TCAR en pacientes con sospecha de FPI.

# HALLAZGOS SUGESTIVOS DE NIU



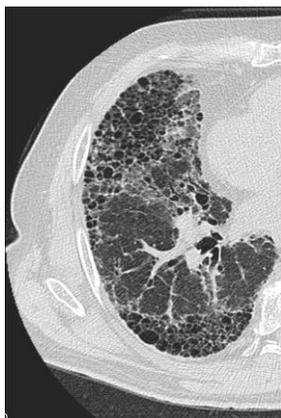
## PATRÓN RETICULAR

**Fina red de opacidades lineales superpuestas dentro del lobulillo secundario.** Este hallazgo sugiere una lesión del intersticio y es un indicador de EPI fibrótica en muchos casos.



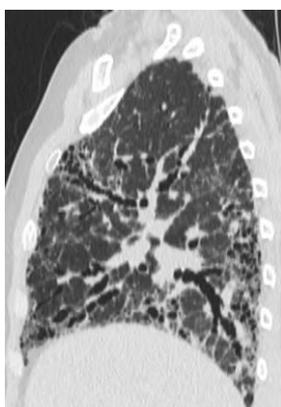
## BRONQUIECTASIAS POR TRACCIÓN

**Dilatación irreversible de la vía aérea, secundario a la fibrosis del parénquima adyacente.** La vía aérea dilatada a menudo es irregular y tortuosa.



## QUISTES EN PANAL

**Espacios aéreos quísticos de pequeño tamaño (3-5 mm), contiguos y agrupados a nivel subpleural.** Representan el resultado de una fibrosis progresiva con distorsión arquitectónica y no es patognomónico de la FPI.



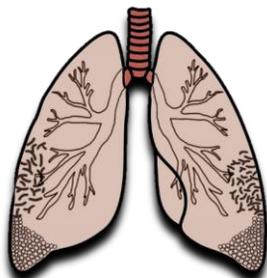
## GRADIENTE ÁPICO-BASAL

**Patrón de distribución de los hallazgos pulmonares en el plano craneocaudal más típico de la FPI.**

- La fibrosis puede ser algo más anterior en las zonas pulmonares media/superior (“signo de la hélice”).
- La fibrosis presenta predominio subpleural, con afectación del intersticio.

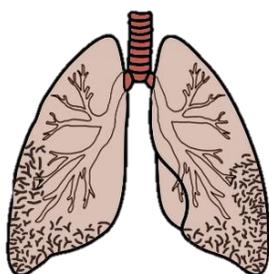
# CATEGORÍAS DE LA SOCIEDAD FLEISCHNER

## NIU TÍPICO



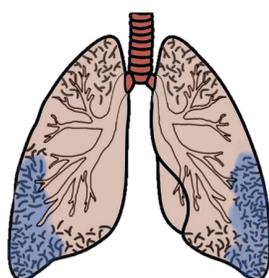
- Reticulación de predominio basal y subpleural (especialmente heterogéneo), con bronquiectasias por tracción o bronquiolectasias.
- **Quistes en panal.**
- Ausencia de signos que sugieran diagnósticos alternativos.

## PROBABLE NIU



- Reticulación de predominio basal y subpleural, con bronquiectasias por tracción y bronquiolectasias.
- **Ausencia de quistes en panal.**
- Ausencia de signos que sugieran un diagnóstico alternativo.

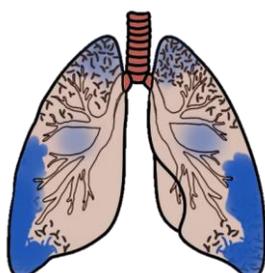
## NIU INDETERMINADO



Se debe incluir un diagnóstico diferencial en el informe radiológico.

- Reticulación de distribución **no basal/subpleural.**
- **Hallazgos menores que sugieran un diagnóstico alternativo** (tenues opacidades en vidrio deslustrado, atrapamiento aéreo leve, etc).

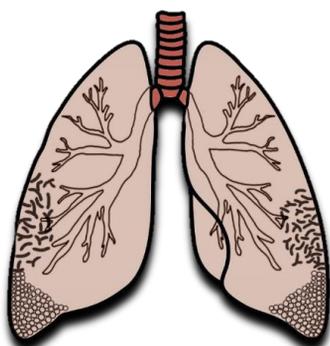
## DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO



Se deben sugerir diagnósticos alternativos (el 50% acaban presentando NIU en la AP/ dx clínico de FPI).

- **Afectación predominante en campos medios/superiores** (sugiere N. Hipersensibilidad).
- **Áreas de preservación subpleural con distribución peribroncovascular** (sugiere NINE)
- **Hallazgos dominantes no sugestivos de FPI** (consolidaciones, opacidades en vidrio deslustrado...).

## PATRÓN DE NIU TÍPICO



- Reticulación de predominio basal y subpleural (especialmente heterogéneo), con bronquiectasias por tracción o bronquiolectasias.
- **Quistes en panal.**
- Ausencia de signos que sugieran diagnósticos alternativos.

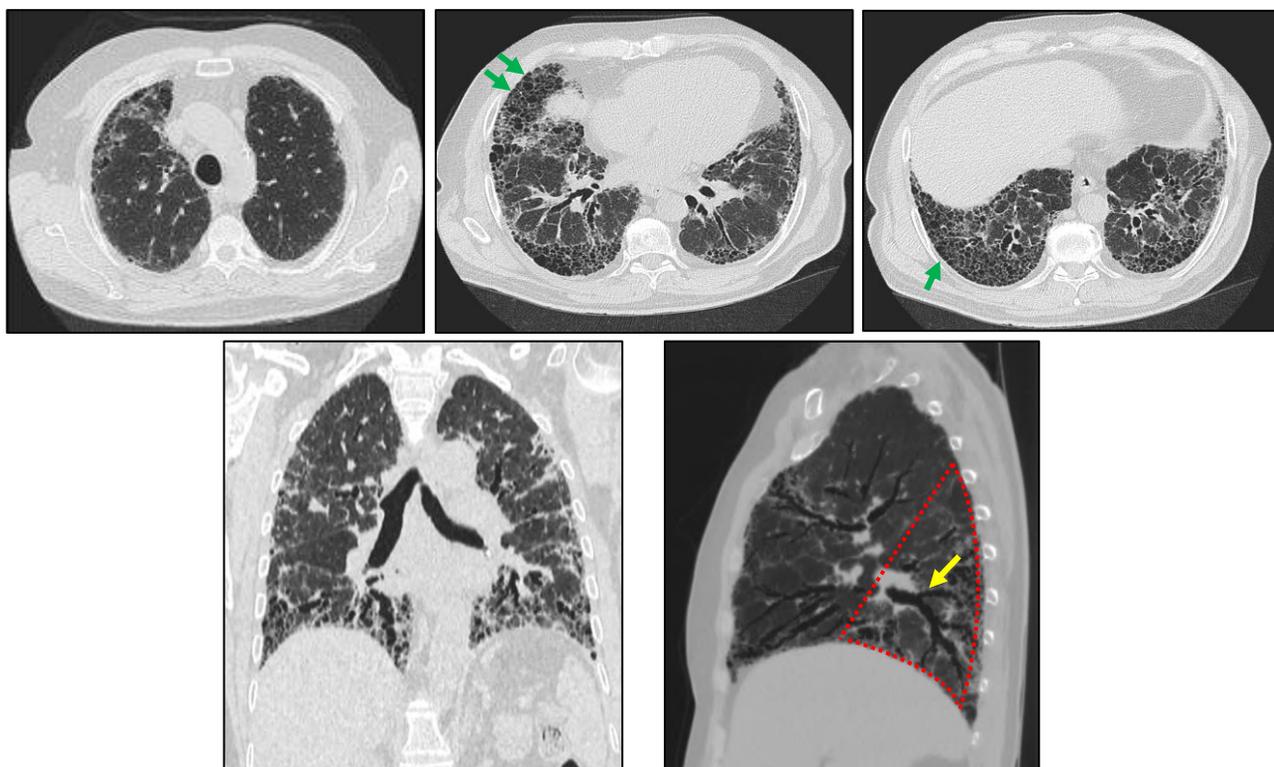
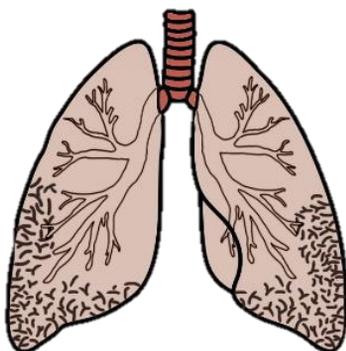


Figura 2. Patrón de NIU típico

**PATRÓN RETICULAR**  
**BRONQUIECTASIAS POR TRACCIÓN** *(flechas amarillas)*  
**DISTORSIÓN DE LA ARQUITECTURA**  
**QUISTES EN PANAL** *(flechas verdes)*  
**PREDOMINANCIA BASAL Y SUBPLEURAL** *(línea de puntos)*

## PATRÓN DE PROBABLE NIU



- Reticulación de predominio basal y subpleural, con bronquiectasias por tracción y bronquiolectasias.
- **Ausencia de quistes en panal.**
- Ausencia de signos que sugieran un dx alternativo.

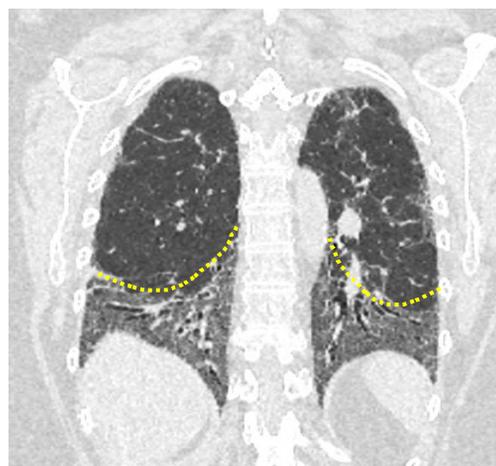
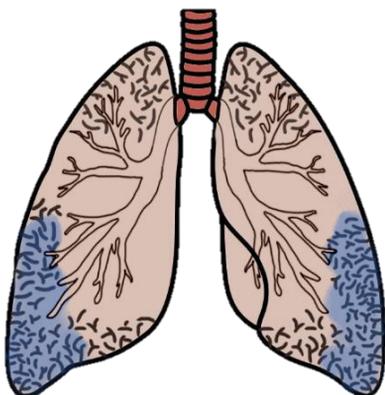


Figura 3. Patrón de NIU probable

**PATRÓN RETICULAR**  
**BRONQUIECTASIAS POR TRACCIÓN**  
**DISTORSIÓN DE LA ARQUITECTURA**  
**PREDOMINANCIA BASAL Y SUBPLEURAL (línea de puntos)**  
**AUSENCIA DE QUISTES EN PANAL**

# PATRÓN INDETERMINADO PARA NIU



Se debe incluir un diagnóstico diferencial en el informe radiológico.

- Reticulación de distribución **no basal/subpleural**.
- **Hallazgos menores que sugieran un diagnóstico alternativo** (tenues opacidades en vidrio deslustrado, atrapamiento aéreo leve, etc).

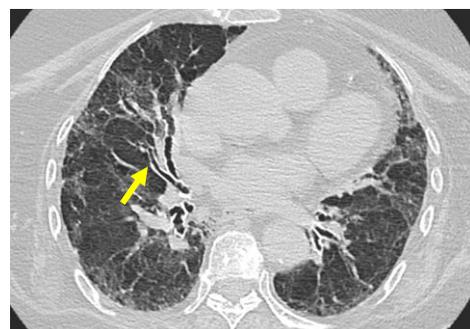
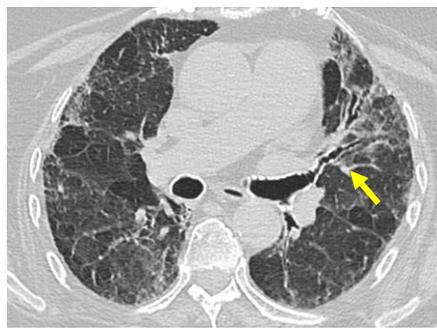
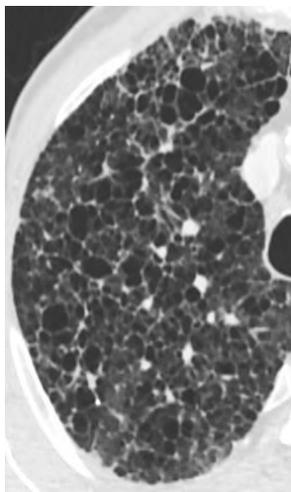


Figura 4. Patrón indeterminado para NIU

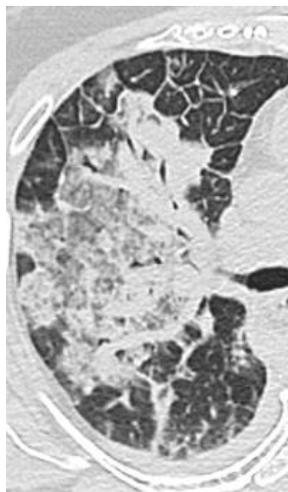
**PATRÓN RETICULAR**  
**BRONQUIECTASIAS POR TRACCIÓN (flechas amarillas)**  
**DISTORSIÓN DE LA ARQUITECTURA**  
**DISTRIBUCIÓN DIFUSA (flechas verdes)**  
**AUSENCIA DE QUISTES EN PANAL**

4

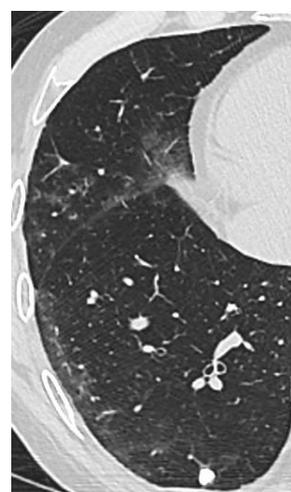
## ¿ESTAMOS ANTE UN PATRÓN QUE SUGIERE UN DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO?



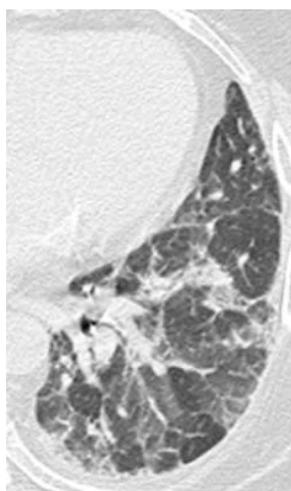
QUISTES



CONSOLIDACIÓN



MICRONÓDULOS



PATRÓN EN MOSAICO



VIDRIO DESLUSTRADO

# NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE)

- Patrón intersticial más común en las **enfermedades del tejido conectivo**.
- Presenta un predominio en campos inferiores y sus hallazgos en imagen son las **opacidades en vidrio deslustrado, con reticulación y bronquiectasias por tracción**. Puede existir una leve panalización.
- Las opacidades en vidrio deslustrado respetan el espacio subpleural, y las bronquiectasias por tracción muestran una distribución peribroncovascular.
- La NINE varía desde el tipo I, un patrón celular consistente en opacidades en vidrio deslustrado, hasta el tipo IV, un patrón fibrótico indistinguible de la NIU. Disponer de imágenes previas es vital para una categorización adecuada.
- Mejor pronóstico que la NIU.

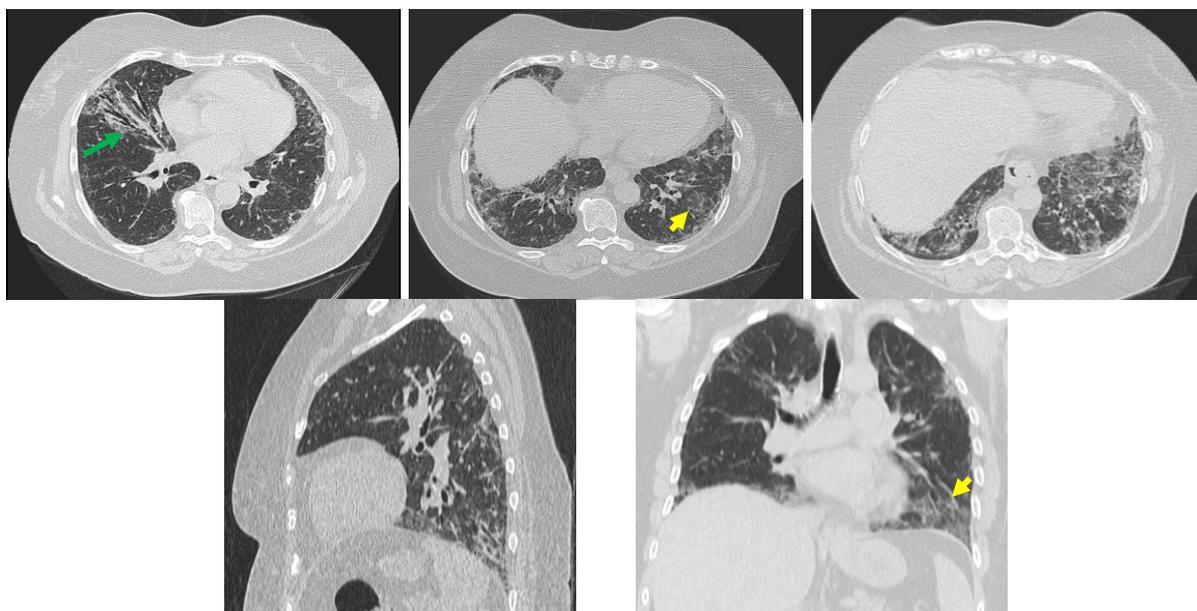
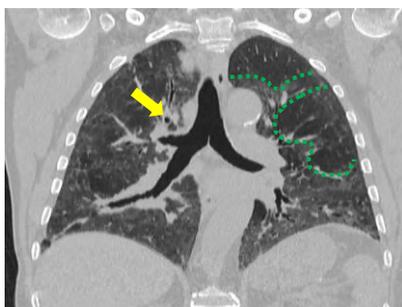
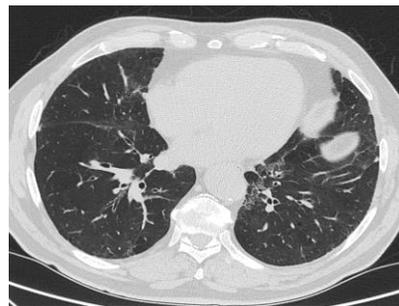
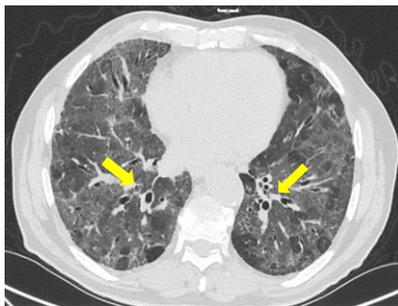


Figura 5. Patrón de NINE

PREDOMINANCIAS EN CAMPOS INFERIORES  
PATRÓN RETICULAR  
BRONQUIECTASIAS POR TRACCIÓN (*flecha verde*)  
DISTORSIÓN DE LA ARQUITECTURA  
OPACIDADES EN VIDRIO DESLUSTRADO (*flechas amarillas*)

# NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD FIBRÓTICA

- La NH fibrótica se caracteriza por **fibrosis peribronquial con presencia variable de opacidades en vidrio deslustrado y una marcada atenuación en mosaico** (áreas de vidrio esmerilado y áreas de baja atenuación debido a la afectación de pequeña vía aérea).
- El **atrapamiento aéreo en espiración** debido a la obstrucción de la pequeña vía aérea es un hallazgo característico.
- Los **nódulos centrilobulares en vidrio deslustrado**, suelen estar presentes en la etapa subaguda de la enfermedad (no fibrótica).



DURANTE EXPOSICIÓN

RETIRADA EXPOSICIÓN

Figura 6. Patrón de NH fibrótica

**PREDOMINANCIA CAMPOS MEDIOS/SUPERIORES**  
**FIBROSIS PERIBRONCOVASCULAR (flechas amarillas)**  
**OPACIDADES EN VIDRIO DESLUSTRADO**  
**PATRÓN EN MOSAICO (línea de puntos)**  
**NÓDULOS CENTROLOBULILLARES**

# SARCOIDOSIS FIBRÓTICA

- La sarcoidosis es la **gran imitadora**.
- Los cuatro estadios radiológicos presentan un predominio en campos medios/superiores.
- La fibrosis presenta una **distribución más central o peribroncovascular** y asocia **pérdida de volumen de los lóbulos superiores, distorsión arquitectónica y bronquiectasias por tracción centrales, una cantidad variable de reticulación, nódulos en distribución perilinfática** y, en ocasiones, incluso panalización. Puede haber cierto grado de atrapamiento aéreo.
- En la etapa fibrótica de la enfermedad los ganglios suelen ser de tamaño normal y calcificados.

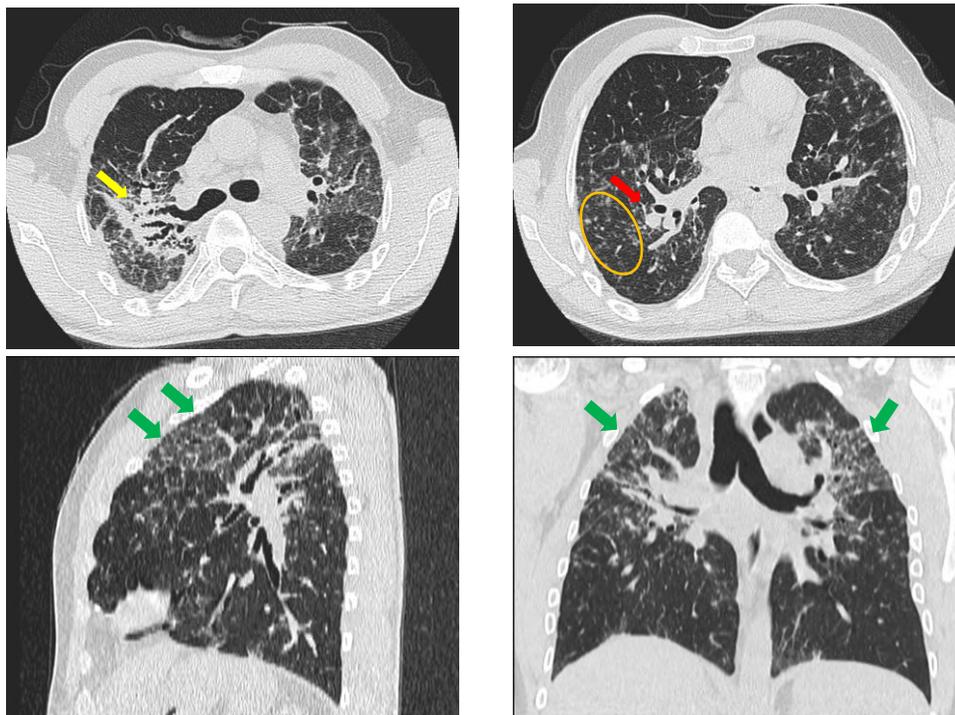


Figura 7. Patrón de sarcoidosis fibrótica

**PREDOMINIO EN CAMPOS MEDIOS / SUPERIORES** (flechas verdes)

**NÓDULOS PERILINFÁTICOS** (círculo naranja)

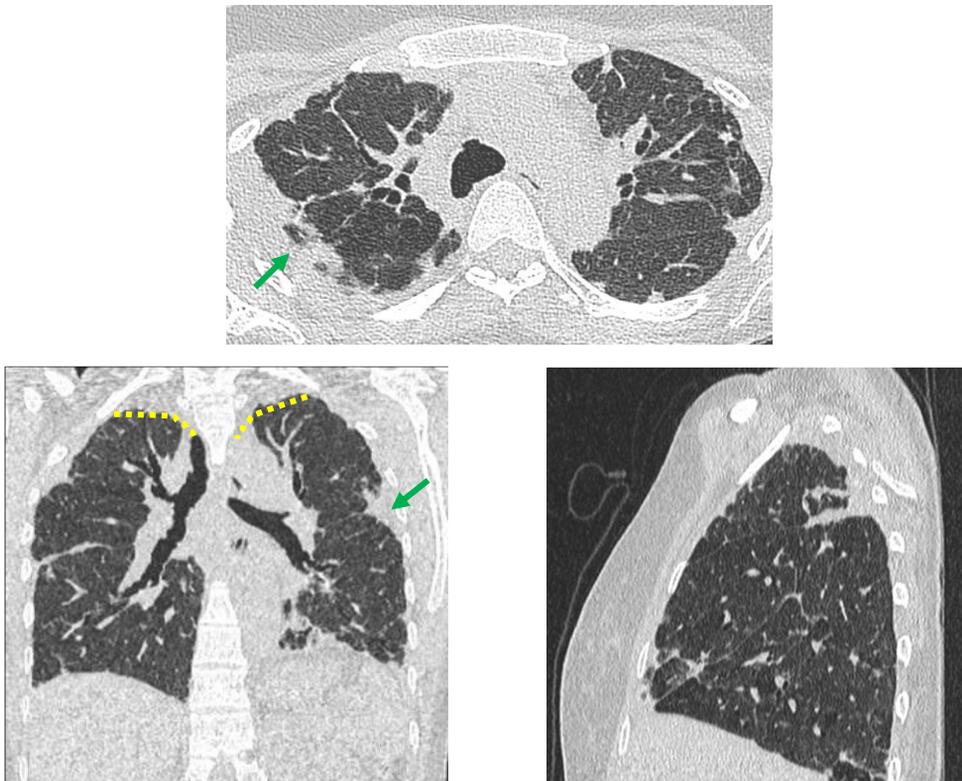
**CONGLOMERADOS PARAHILIARES** (flecha roja)

**FIBROSIS PERIBRONCOVASCULAR** (flecha amarilla)

**PÉRDIDA DE VOLUMEN LÓBULOS SUPERIORES**

# FIBROELASTOSIS PLEUROPARENQUIMATOSA

- Neumonía intersticial idiopática rara que cursa con **fibrosis de predominio en campos superiores, asociada a engrosamiento pleural apical, y distorsión arquitectónica.**
- Esta fibrosis conduce a la formación de **consolidaciones subpleurales**, con bronquiectasias por tracción y pérdida de volumen de los lóbulos superiores.
- En algunos casos puede presentarse con un patrón de NIU de forma concomitante.

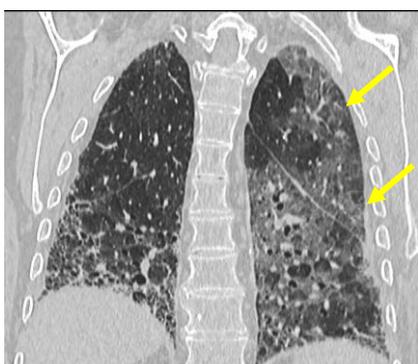
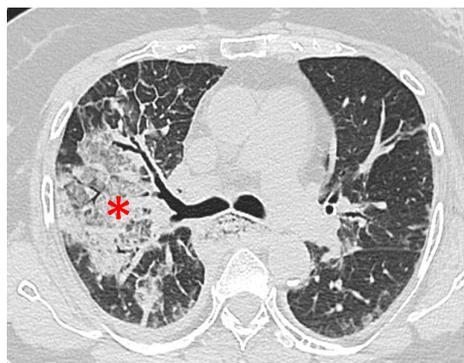


**Figura 8.** Patrón fibroelastosis pleuroparenquimatosa

**PREDOMINIO EN CAMPOS SUPERIORES**  
**ENGROSAMIENTO PLEURAL APICAL (línea de puntos)**  
**CONSOLIDACIÓN SUBPLEURAL (flechas verdes)**  
**PÉRDIDA DE VOLUMEN LÓBULOS SUPERIORES**  
**BRONQUIECTASIAS POR TRACIÓN**

## AGUDIZACIÓN DE NIU

- La rápida progresión o reagudización de un patrón de NIU se manifiesta habitualmente con un **periodo prodrómico de 1-2 meses con disnea progresiva o tos.**
- Histológicamente, representa un daño alveolar difuso y/o un patrón de neumonía organizada que se superpone al patrón de NIU.
- En imagen, encontraremos **GCO bilaterales o consolidaciones** que simulan un edema de pulmón/ sobreinfección oportunista.
- Es imprescindible conocer el contexto clínico para relacionarlo con una exacerbación y no con un patrón de no FPI.



**VIDRIO DESLUSTRADO**

**CONSOLIDACIÓN**

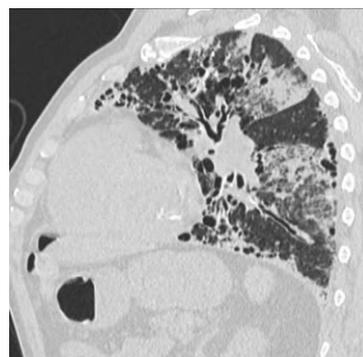
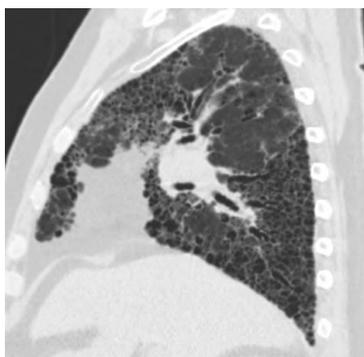
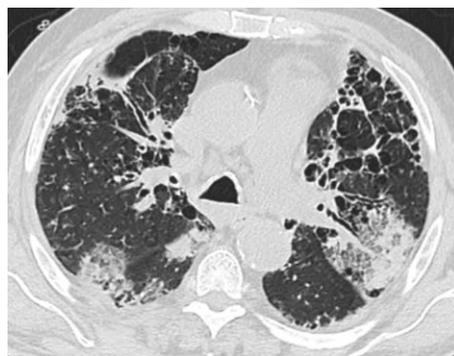
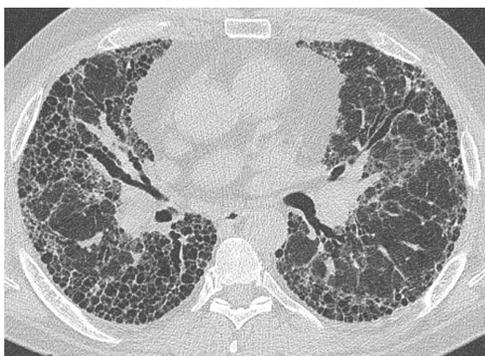
**Figura 9.** Patrones de agudización de NIU

**OPACIDADES EN VIDRIO DESLUSTRADO** (flechas amarillas)

**CONSOLIDACIONES** (\*)

# NEUMONÍA INTERSTICIAL CON RASGOS AUTOINMUNES

- Las EPID relacionadas con ETC pueden manifestarse con diferentes patrones de imagen, siendo el **más común la NINE**, **excepto en la artritis reumatoide, donde es más frecuente el patrón de NIU**.
- Se define neumonía intersticial con características autoinmunes a aquel patrón de neumonía intersticial idiopática con hallazgos clínicos, serológicos y morfológicos que sugieren una enfermedad autoinmune subyacente, pero que no cumple los criterios de una ETC específica.
- Los patrones radiológicos incluyen **NINE, neumonía organizada y neumonía intersticial linfoide**.



**PATRÓN DE NIU**

**NEUMONÍA ORGANIZADA**

**Figura 10. Patrones de EPID en las ETC**

**NINE**  
**NEUMONÍA ORGANIZADA**  
**NIL**  
**NIU**

# COMBINACIÓN DE FIBROSIS PULMONAR Y ENFISEMA

- Muchos pacientes con FPI son fumadores o exfumadores, y presentan los cambios propios del tabaco en el pulmón incluyendo la fibrosis intersticial relacionada con tabaco (enfisema marcado con cambios fibróticos superpuestos más leves)
- El termino fibrosis-enfisema se usa en pacientes con **enfisema de predominio en lóbulos superiores y fibrosis de predominio en lóbulos inferiores**. Esos pacientes suelen tener un pronóstico y manejo terapéutico diferente a aquellos que presentan una única condición.

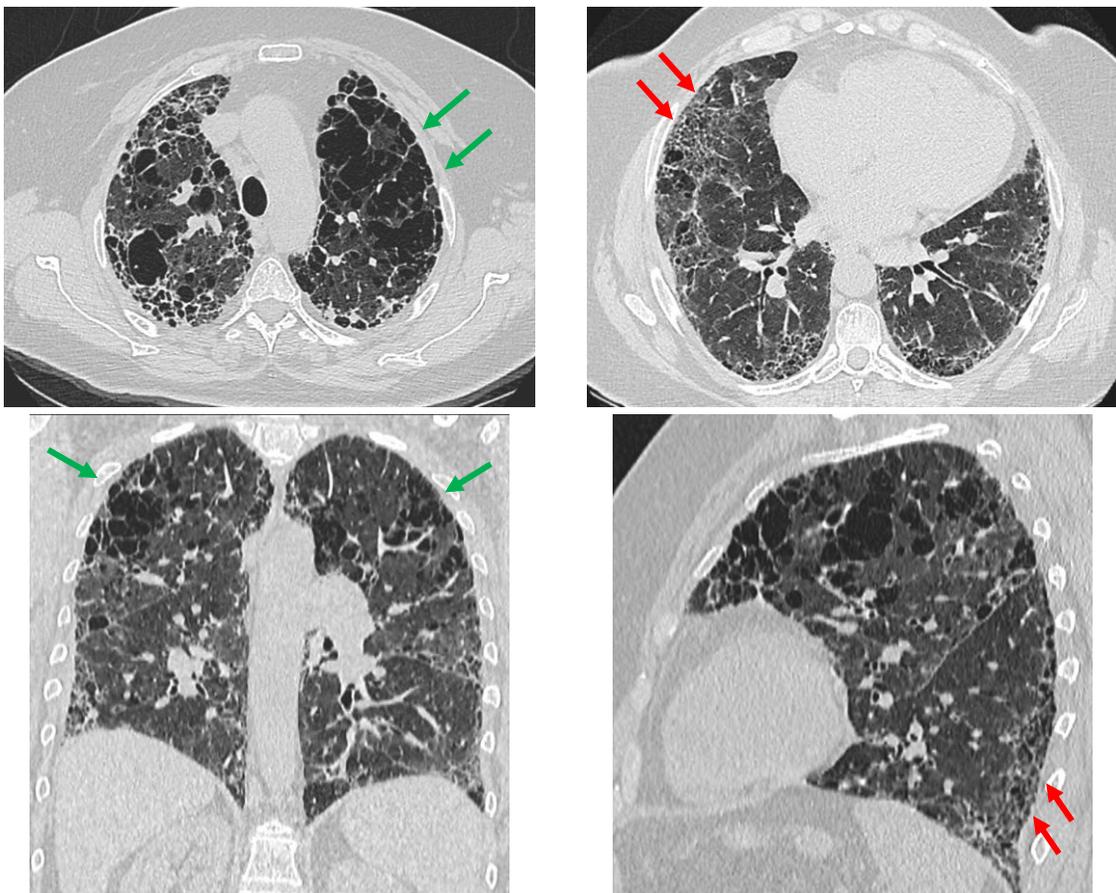
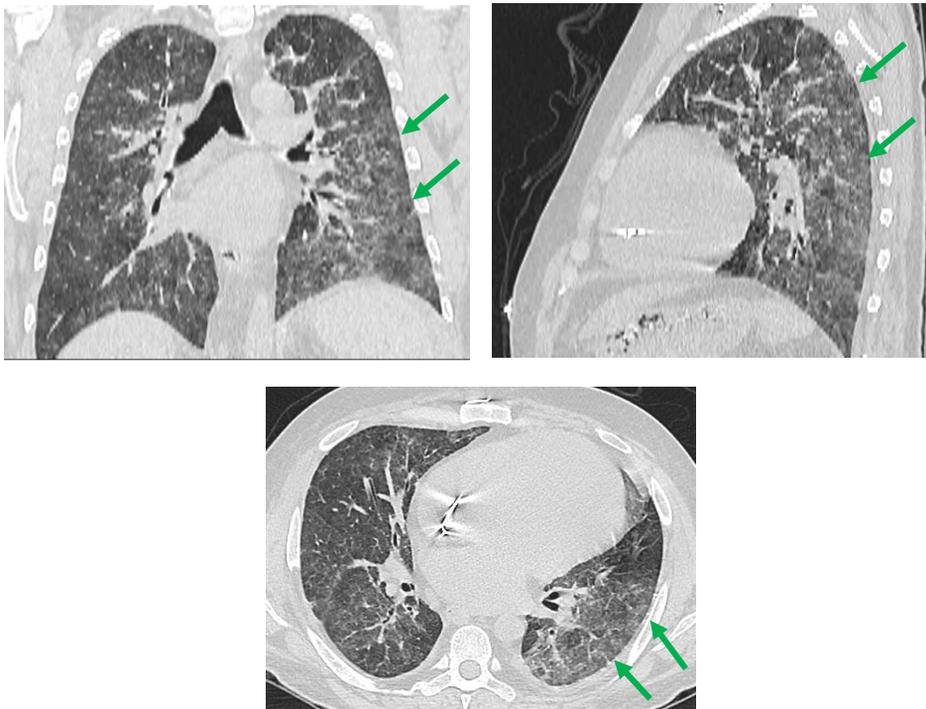


Figura 11. Patrón de fibrosis-enfisema

**ENFISEMA DE PREDOMINIO EN LÓBULOS SUPERIORES (flechas verdes)**  
**FIBROSIS DE PREDOMINIO EN LÓBULOS INFERIORES (flechas rojas)**

# ENFERMEDAD INTERSTICIAL INDUCIDA POR FÁRMACOS

- La enfermedad pulmonar intersticial inducida por fármacos constituye un subgrupo con **características de imagen inespecíficas**. Debe considerarse en todo diagnóstico diferencial, especialmente en los casos que muestran un patrón diferente al de NIU.
- Clásicamente, la EPI inducida por fármacos se asocia con un patrón dominante de **consolidación en vidrio deslustrado y/o neumonía organizada**, más que con fibrosis franca.
- El metotrexato, la amiodarona y la nitrofurantoína son ejemplos bien conocidos de fármacos neumotóxicos.



**Figura 12.** Neumonitis tóxica por everolimus

**PATRÓN DOMINANTE DE VIDRIO DESLUSTRADO (flechas verdes)  
Y/O NEUMONÍA ORGANIZADA**

## DIANÓSTICO DEFINITIVO DE FPI

- El diagnóstico definitivo de la FPI es un desafío y requiere la **exclusión de otras entidades clínicas de causa conocida** asociadas a un patrón radiológico/histológico de NIU.
- Se recomienda un **manejo multidisciplinar**, que incluya a médicos generales, radiólogos y patólogos, para evitar retrasos en el diagnóstico y permitir un tratamiento precoz.
- El **patrón histológico** de NIU demuestra una **heterogeneidad temporal** referida a la presencia simultánea de áreas de fibrosis densa, fibrosis temprana y pulmón sano en un único campo microscópico.
- La biopsia no está exenta de riesgos. Debe valorarse el riesgo-beneficio en cada caso y valorar si va a determinar un cambio en el manejo terapéutico.

### Teniendo en consideración los hallazgos de la TC:

- Si el **contexto clínico es consistente**, la **biopsia es innecesaria**.
- Si el **contexto no es típico** (<60 a, exposiciones ambientales), es necesario **biopsiar**.

Patrón de NIU  
típico/probable



- **Biopsia** independientemente del contexto clínico.

Patrón  
indeterminado/  
no consistente



- Se puede establecer un **diagnóstico funcional** si hay una neumonía intersticial fibrosante progresiva y no hay un diagnóstico alternativo.
- Debe revisarse de forma periódica.

Biopsia no  
disponible



## INFORME RADIOLÓGICO

- El **informe radiológico** debe presentar una **terminología estandarizada**, describiendo los hallazgos que justifican el patrón de fibrosis diagnosticado, con el objetivo último de identificar si existe un patrón NIU y su categoría.
- En los **estudios de seguimiento**, es fundamental describir la **presencia de nuevos hallazgos, complicaciones o progresión** de la enfermedad, en comparación con los estudios previos.

## CONCLUSIONES

- La **discusión multidisciplinar** mediante consenso clínico-radiológico-patológico es el estándar de referencia en el manejo de la FPI.
- El **TC de tórax es la técnica de elección** para la categorización inicial y de seguimiento de los pacientes con sospecha de patología intersticial y más concretamente de FPI.
- El **radiólogo debe estar familiarizado con los criterios diagnósticos** y con los hallazgos observados en otras causas de fibrosis pulmonar.
- **Una clasificación adecuada basada en el patrón de la TCAR** permite detectar precozmente la fibrosis, distinguir el patrón NIU de los que sugieren un diagnóstico alternativo, determinar la necesidad de biopsia y orientar el tratamiento adecuado para frenar la progresión de la enfermedad.

# BIBLIOGRAFÍA

1. Hobbs S, Chung JH, Leb J, Kaproth-Joslin K, Lynch DA. Practical Imaging Interpretation in Patients Suspected of Having Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Official Recommendations from the Radiology Working Group of the Pulmonary Fibrosis Foundation. *Radiol Cardiothorac Imaging*. 2021 Feb 25;3(1): e200279.
2. Raghu G *et al*. American Thoracic Society, European Respiratory Society, Japanese Respiratory Society, and Latin American Thoracic Society. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018 Sep 1;198(5):e44-e68.
3. Lynch DA *et al*. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med*. 2018 Feb;6(2):138-153.
4. Sverzellati N *et al*. American Thoracic Society-European Respiratory Society Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias: Advances in Knowledge since 2002. *Radiographics*. 2015 Nov-Dec;35(7):1849-71.
5. Raghu G, Remy-Jardin M, Richeldi L, Thomson CC, Inoue Y, Johkoh T, Kreuter M *et al*. Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2022 May 1;205(9): e18-e47.
6. Hata A, Schiebler ML, Lynch DA, Hatabu H. Interstitial Lung Abnormalities: State of the Art. 2021 Oct;301(1):19-34.
7. Encinas J, Corral M.A., Fernández G.C., Águeda D.S., de Castro F.J. Aproximación al diagnóstico radiológico de las neumonías intersticiales idiopáticas. Hallazgos en tomografía computarizada de alta resolución. *Radiología*. 2012;54(1):73-84.
8. Salvatore M, Ishikawa G, Padilla M. Is It Idiopathic Pulmonary Fibrosis or Not? *J Am Board Fam Med*. 2018 Jan-Feb;31(1):151-162. doi: 10.3122/jabfm.2018.01.170288. PMID: 29330249.
9. Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown KK, Colby TV, Galvin JR, Goldin JG, Hansell DM, Inoue Y, Johkoh T, Nicholson AG, Knight SL, Raoof S, Richeldi L, Ryerson CJ, Ryu JH, Wells AU. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med*. 2018 Feb;6(2):138-153.
10. Hochhegger B, Marchiori E, Zanon M, Rubin AS, Fragomeni R, Altmayer S, Carvalho CRR, Baldi BG. Imaging in idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and mimics. *Clinics (Sao Paulo)*. 2019 Feb 4;74:e225.
11. Chae KJ, Jin GY, Goo JM, Chung MJ. Interstitial Lung Abnormalities: What Radiologists Should Know. *Korean J Radiol*. 2021 Mar;22(3):454-463.
12. Mohning MP, Richards JC, Huie TJ. Idiopathic pulmonary fibrosis: the radiologist's role in making the diagnosis. *Br J Radiol*. 2019 Jul;92(1099):20181003.
13. Giménez Palleiro A, Franquet T. Patrones radiológicos en la enfermedad pulmonar intersticial. *Semin Fund Esp Reumatol*. 2013;14(4):97-105.
14. Giménez A, Mazzini S, Franquet T. El informe radiológico en patología intersticial pulmonar. *Radiología*.