

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DIFUSA EN LAS CONECTIVOPATÍAS

César Álvarez Fernández, Marta Coma García,
María Ángeles Luceño Ros, Juan Antonio Morbelli,
M^a Covadonga Álvarez Fernández, Alicia Pérez Termenón,
Noanca Alonso Fernández, Beatriz Peña Martínez,
Uxía Sobrino Castro

Complejo Asistencial Universitario de León, León

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN: ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS
2. PATRONES RADIOLÓGICOS DE EPID EN TCAR
3. EPID ASOCIADA A CONECTIVOPATÍAS
4. CONCLUSIÓN

OBJETIVOS

- Incidir en los patrones radiológicos de la EPI asociada a las conectivopatías y sus diferencias respecto a las formas idiopáticas.
- Revisar las manifestaciones pulmonares más frecuentes en cada conectivopatía, con la intención de proporcionar al radiólogo un enfoque práctico en el diagnóstico y manejo de estas afecciones.

1. INTRODUCCIÓN

ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

Las enfermedades **autoinmunes sistémicas** se caracterizan por la presencia de **autoanticuerpos** circulantes capaces de causar daño orgánico. Dentro de ellas, las más importantes son las **ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO O CONECTIVOPATÍAS**.

Artritis reumatoide

Esclerosis sistémica

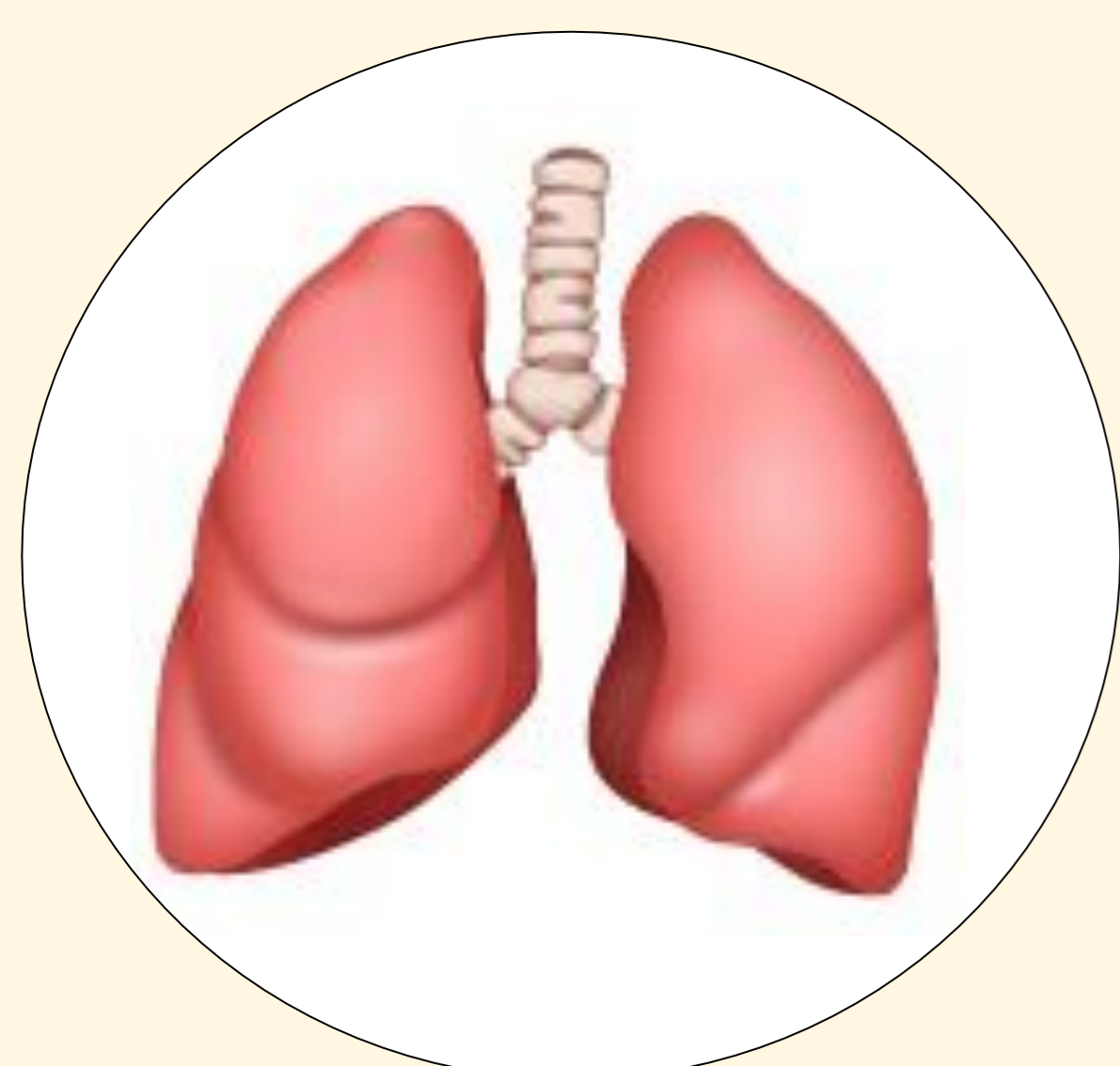
Síndrome de Sjögren

Lupus eritematoso sistémico

Miopatías inflamatorias

- CLÍNICA: muy variada, desde pacientes **asintomáticos** a otros con **disnea grave**.
- PRUEBAS DE FUNCIÓN RESPIRATORIA: pueden mostrar un **patrón restrictivo** y disminución de la DLCO, con baja sensibilidad en fases iniciales.
- ANALÍTICA: ciertos **autoanticuerpos** séricos son característicos de una enfermedad concreta y pueden sugerir la afectación de determinados órganos en particular.

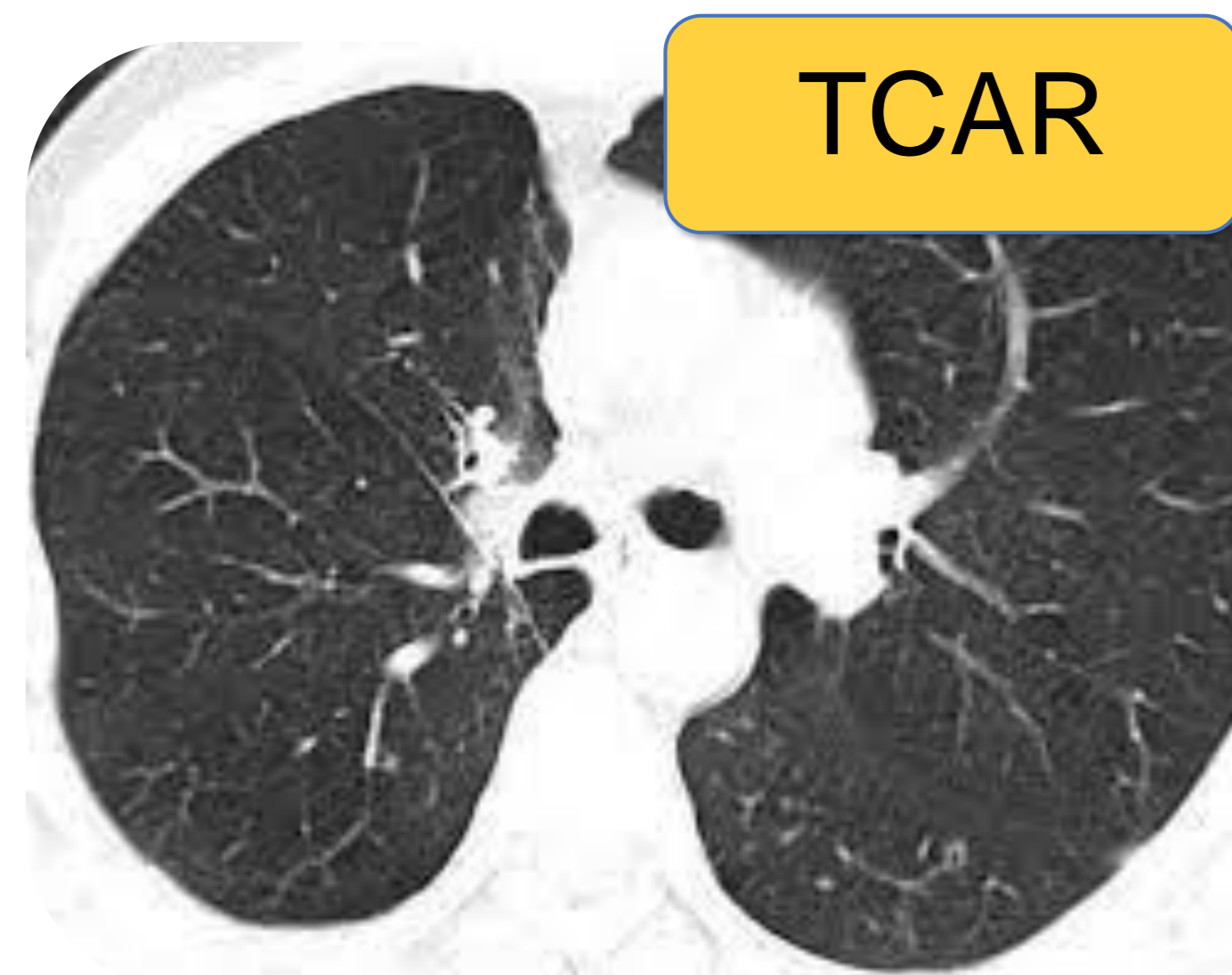
El **radiólogo** desempeña un papel indispensable en el diagnóstico y manejo de la EPID asociada a conectivopatías, que debe hacerse en el seno de un **equipo multidisciplinar**.



- En todas ellas hay afectación pulmonar con una prevalencia variable; la presencia de **enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID)** tiene impacto pronóstico y terapéutico.
- Pueden afectarse **otros componentes del pulmón** (vía aérea, espacio alveolar, vasos) y compartimentos **extrapulmonares** del tórax (pleura, pericardio, miocardio, músculos de la pared, esófago), lo que origina un amplio abanico de manifestaciones.

1. INTRODUCCIÓN

DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO DE LAS CONECTIVOPATÍAS



TCAR

Método de referencia para el diagnóstico de EPID.
Confirma la afectación **intersticial**, define el patrón **morfológico** y la **extensión**, y detecta **estadios subclínicos**.
Su uso rutinario como cribado se ha propuesto en enfermedades con alta prevalencia de afectación intersticial, como esclerodermia y síndrome antisintetasa.

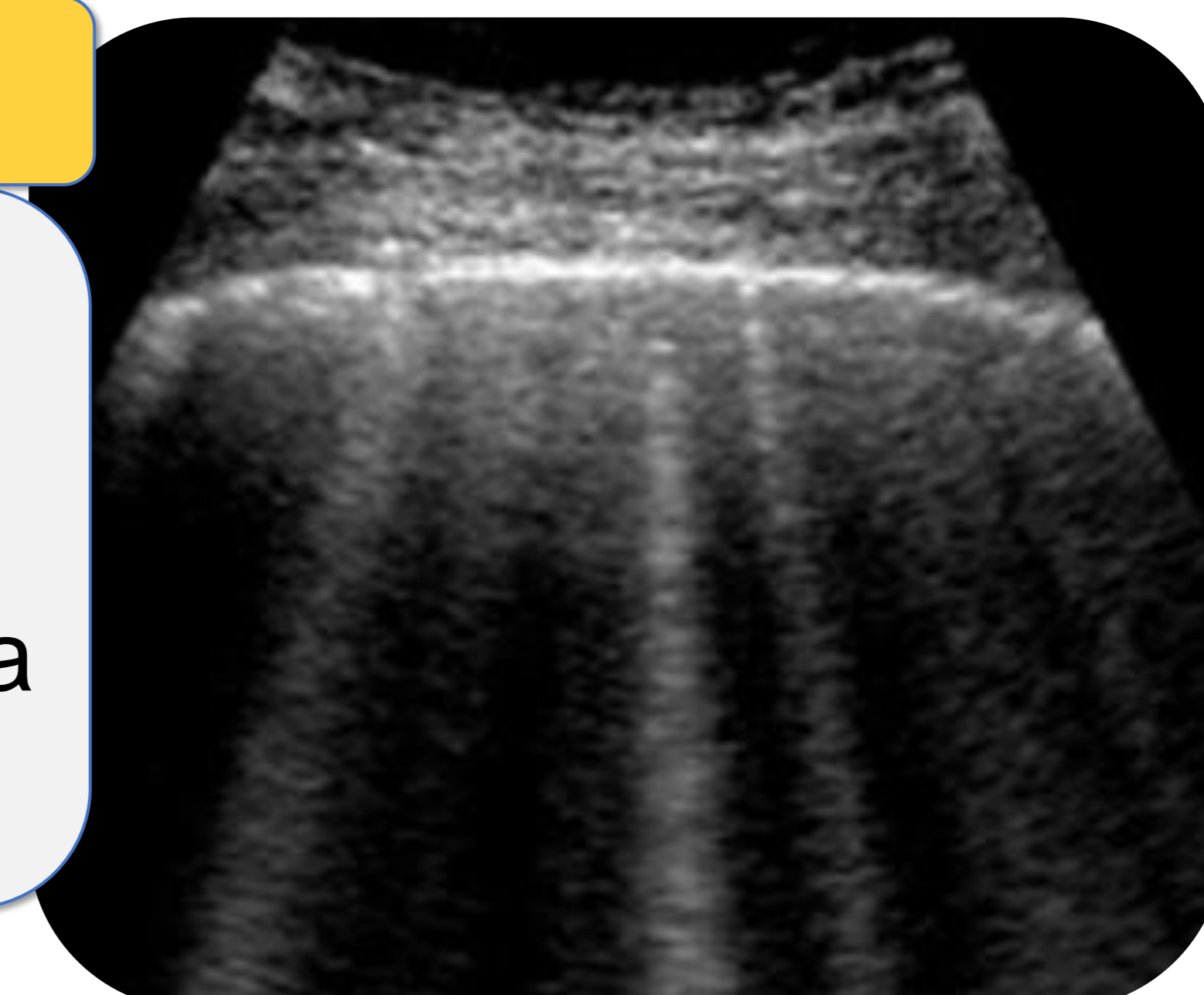


Radiografía de tórax

Poco sensible para detectar EPI, aunque es útil en el **seguimiento** y la identificación de **complicaciones** pulmonares.

Ecografía de tórax

Se ha propuesto como método de detección y monitorización en la **esclerodermia**.



LOS PATRONES RADIOLÓGICOS-HISTOLÓGICOS DE LA EPID ASOCIADA A CONECTIVOPATÍAS SON **SUPERPONIBLES** A LOS DE LAS NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS.

Prevalencia relativa de los patrones de EPID en las conectivopatías:

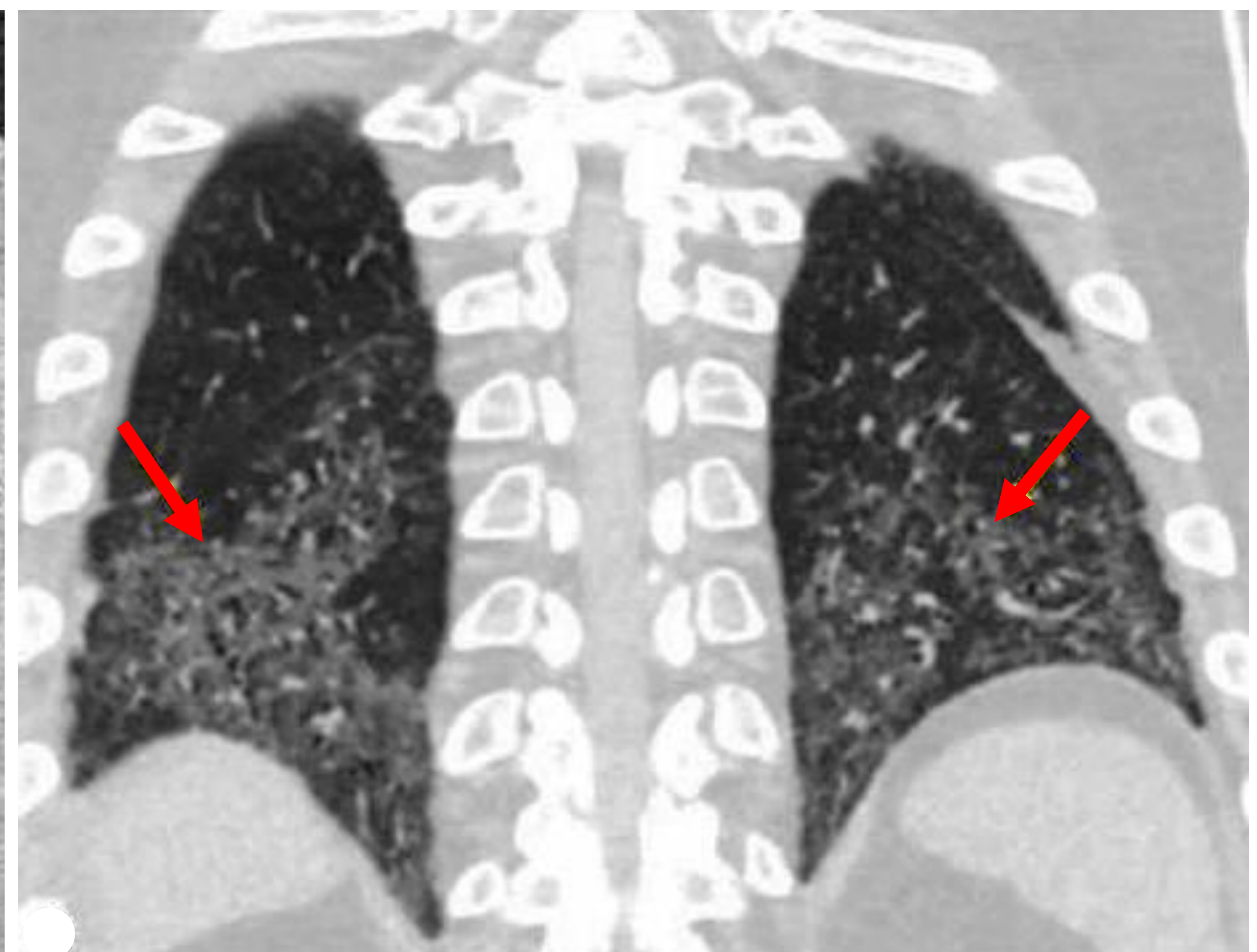
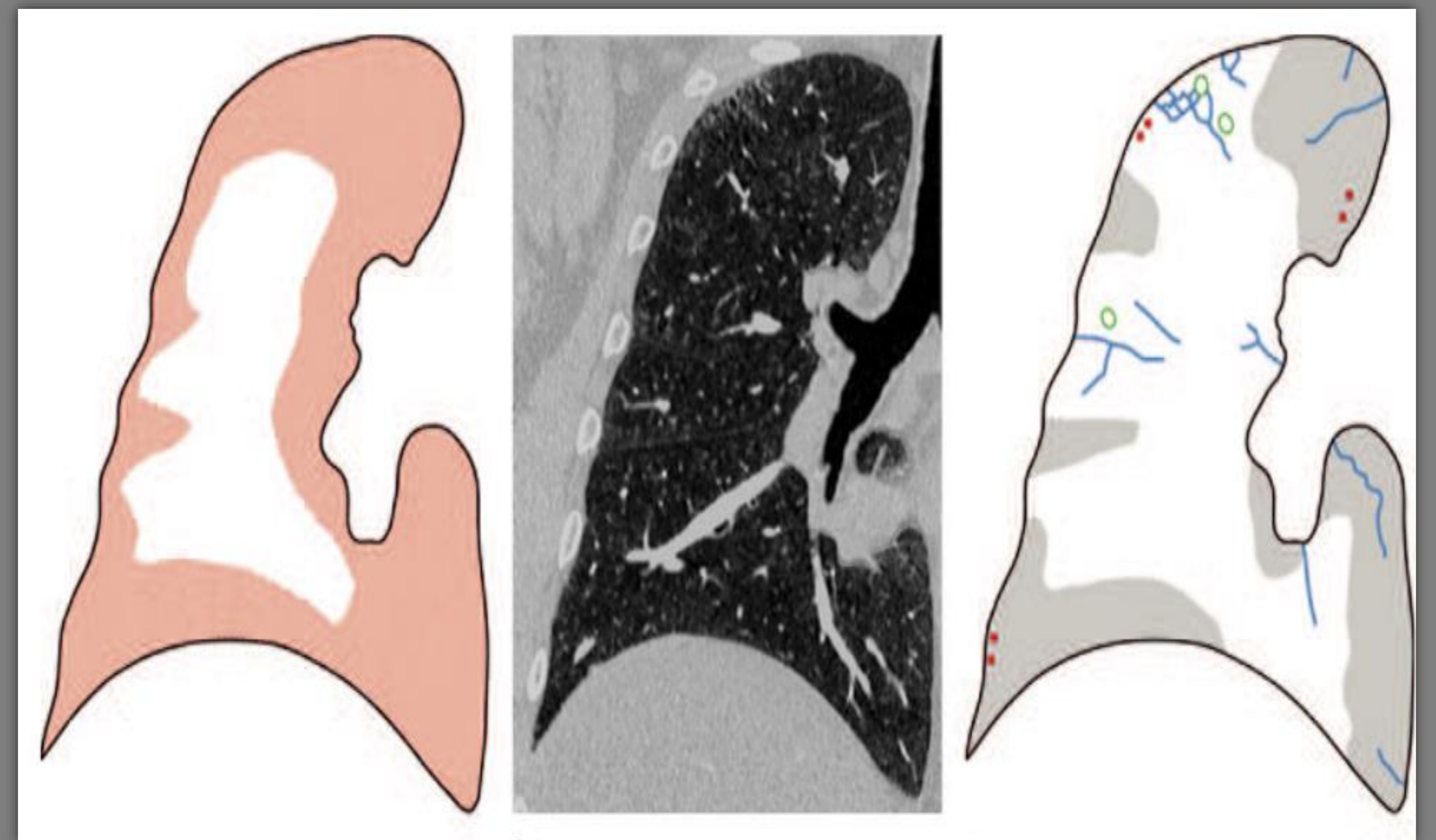
Patrón de EPID	ES	AR	LES	MII	SS	EMTC
Incidencia global	+++	++	+	+++	++	++
NINE	+++	++	++	+++	+++	++
NIU	+	+++	+	+	+	+
NO	+	++	±	+++	±	±
NIL	±	±	±	±	++	±

ES: Esclerosis sistémica; **AR:** Artritis reumatoide; **LES:** Lupus eritematoso sistémico; **MII:** Miopatías inflamatorias idiopáticas; **SS:** Síndrome de Sjögren; **EMTC:** Enfermedad mixta del tejido conectivo

2. PATRONES DE EPID EN TCAR

2.1. NEUMONÍA INTERSTICIAL NO ESPECÍFICA (NINE)

- **FASE CELULAR**: opacidades en **vidrio deslustrado** parcheadas o difusas, bilaterales y **de predominio basal**.
- **FASE FIBRÓTICA**: **fibrosis** con **reticulación** de distribución peribroncovascular y periférica (**respeto subpleural**). Las bronquiectasias son más extensas en la fase fibrótica.
- **NO hay quistes “en panal”**, o son escasos.

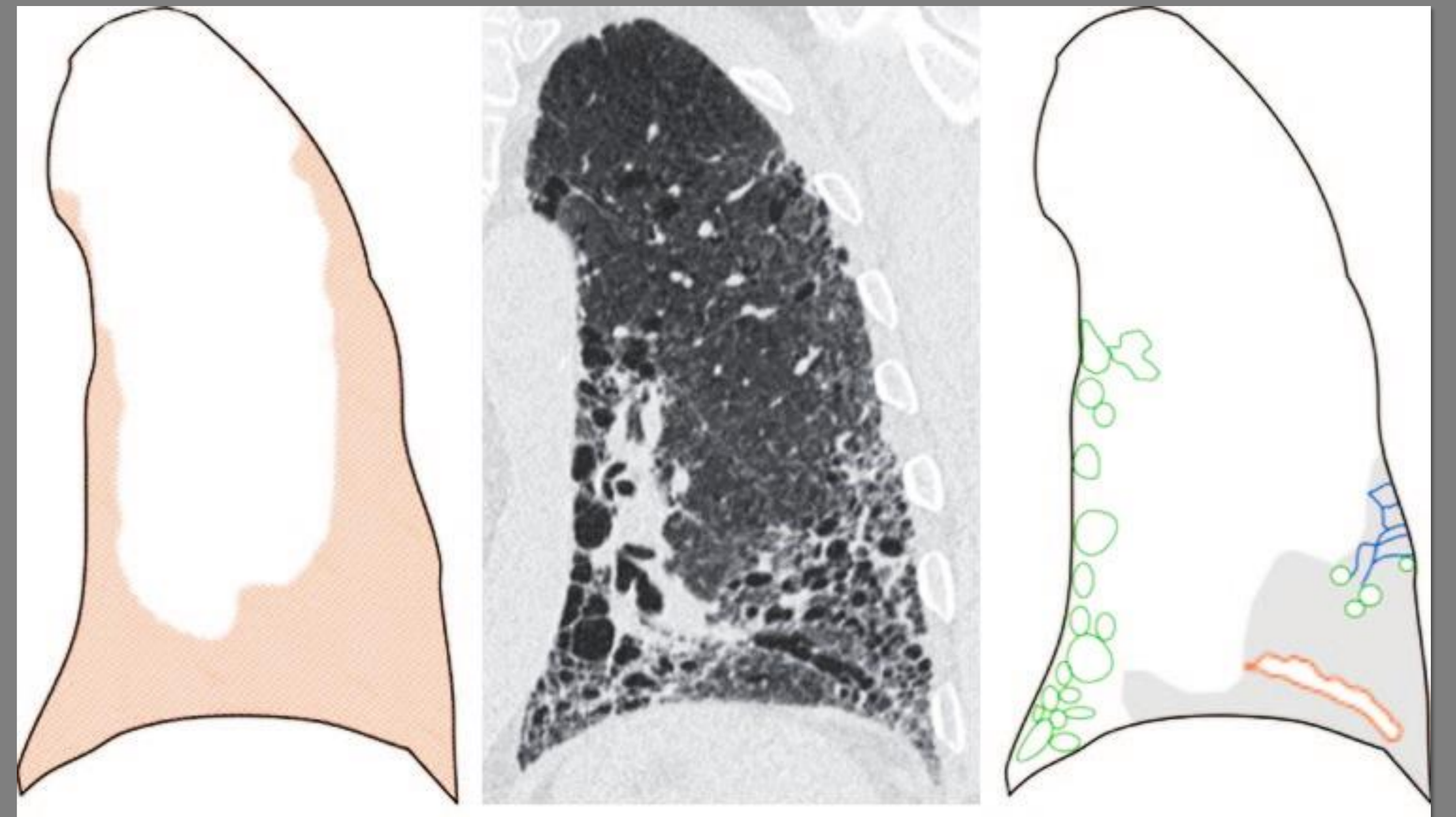


Patrón de **NINE**: opacidades en **vidrio deslustrado** predominantes en ambos **lóbulos inferiores** con distribución simétrica (flechas), reticulación leve y **respeto subpleural** (cabezas de flecha).

2. PATRONES DE EPID EN TCAR

2.2. NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)

- **FIBROSIS**: reticulación, bronquiectasias de tracción y **quistes de panal**, de distribución **periférica** y de predominio **basal**.
- Puede haber vidrio deslustrado poco extenso coincidente con áreas de reticulación.



TÍPICO DE NIU

- Predominio **basal y subpleural**
 - Patrón reticular
 - **Quistes en panal**
- **Bronquiectasias de tracción**
- Ausencia de un patrón alternativo

PROBABLE NIU

- Predominio basal y subpleural
 - Patrón reticular
 - **No quistes en panal**
- Bronquiectasias de tracción
- Ausencia de un diagnóstico alternativo

INDETERMINADO DE NIU

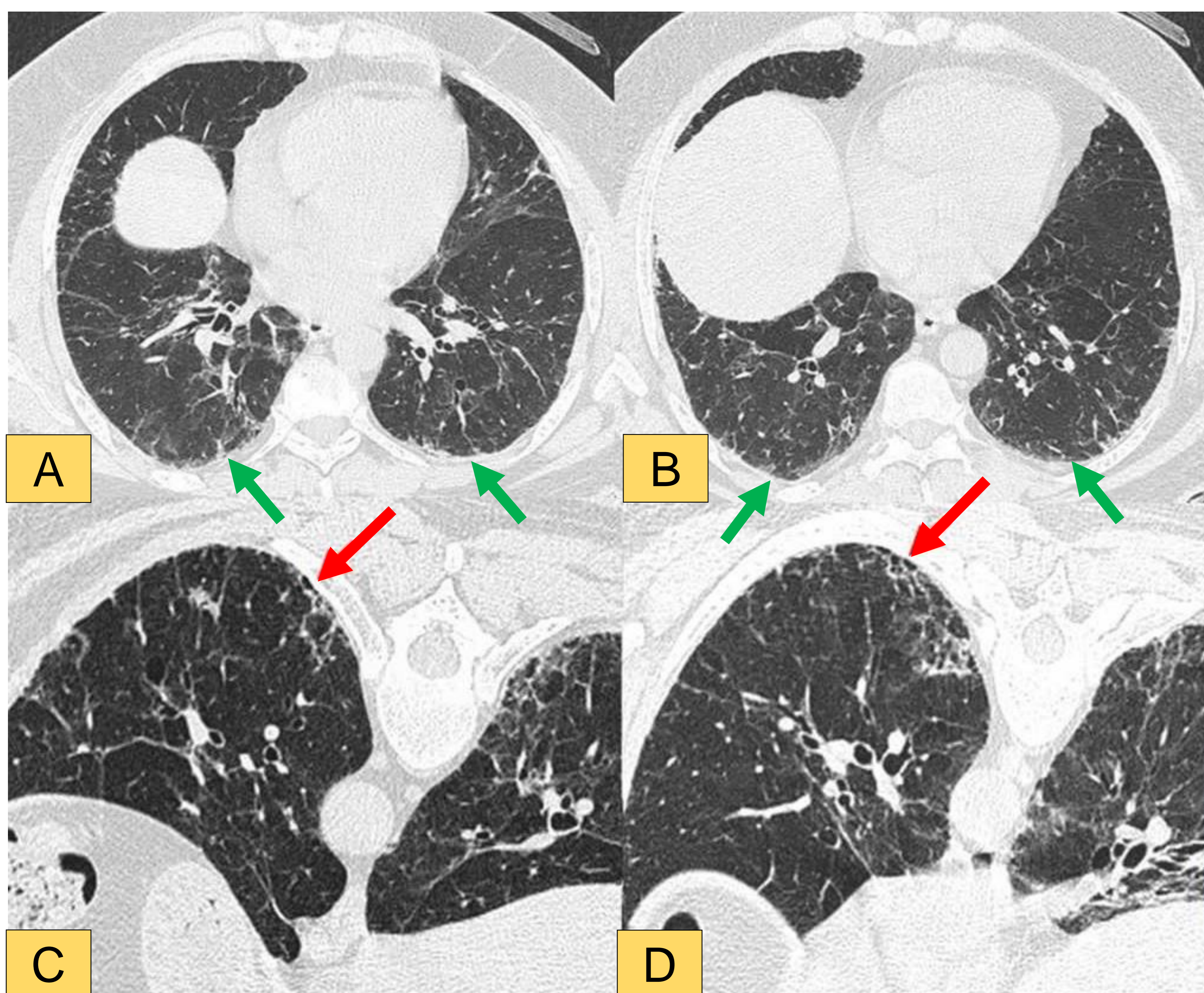
- Predominio **variable o difuso**
- Fibrosis con algún hallazgo sugestivo de **patrón no NIU**

HALLAZGOS MÁS CONSISTENTES CON DIAGNÓSTICO ALTERNATIVO

- Predominio en campos **superiores o medios**, predominio peribroncovascular, **zona subpleural respetada**
 - **Consolidación**
- Extenso patrón en **vidrio deslustrado**
- Lobulillos con **atrapamiento aéreo** en espiración
 - **Nódulos**
 - **Quistes no en panal**

2. PATRONES DE EPID EN TCAR

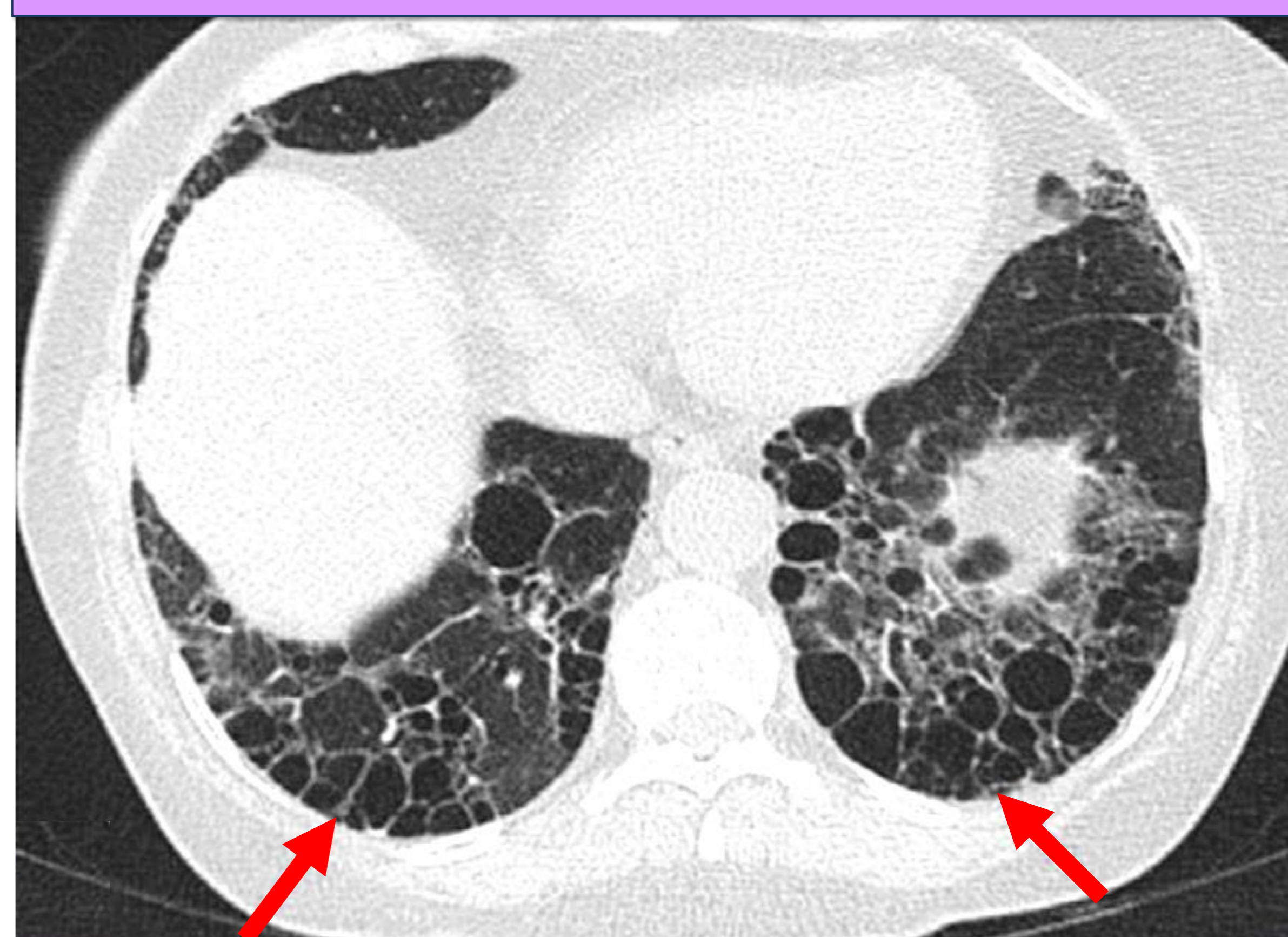
2.2. NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU)



Patrón típico de NIU en paciente con FPI.

*En A y B la TCAR en espiración muestra imágenes de **panal** subpleural posterobasal dudosas (flechas verdes). La adquisición adicional en decúbito prono en C y D confirma el **panal** (flechas rojas).*

Signo del PANAL EXUBERANTE



Signo del BORDE RECTO



CUÁNDO SOSPECHAR UNA CONECTIVOPATÍA SUBYACENTE

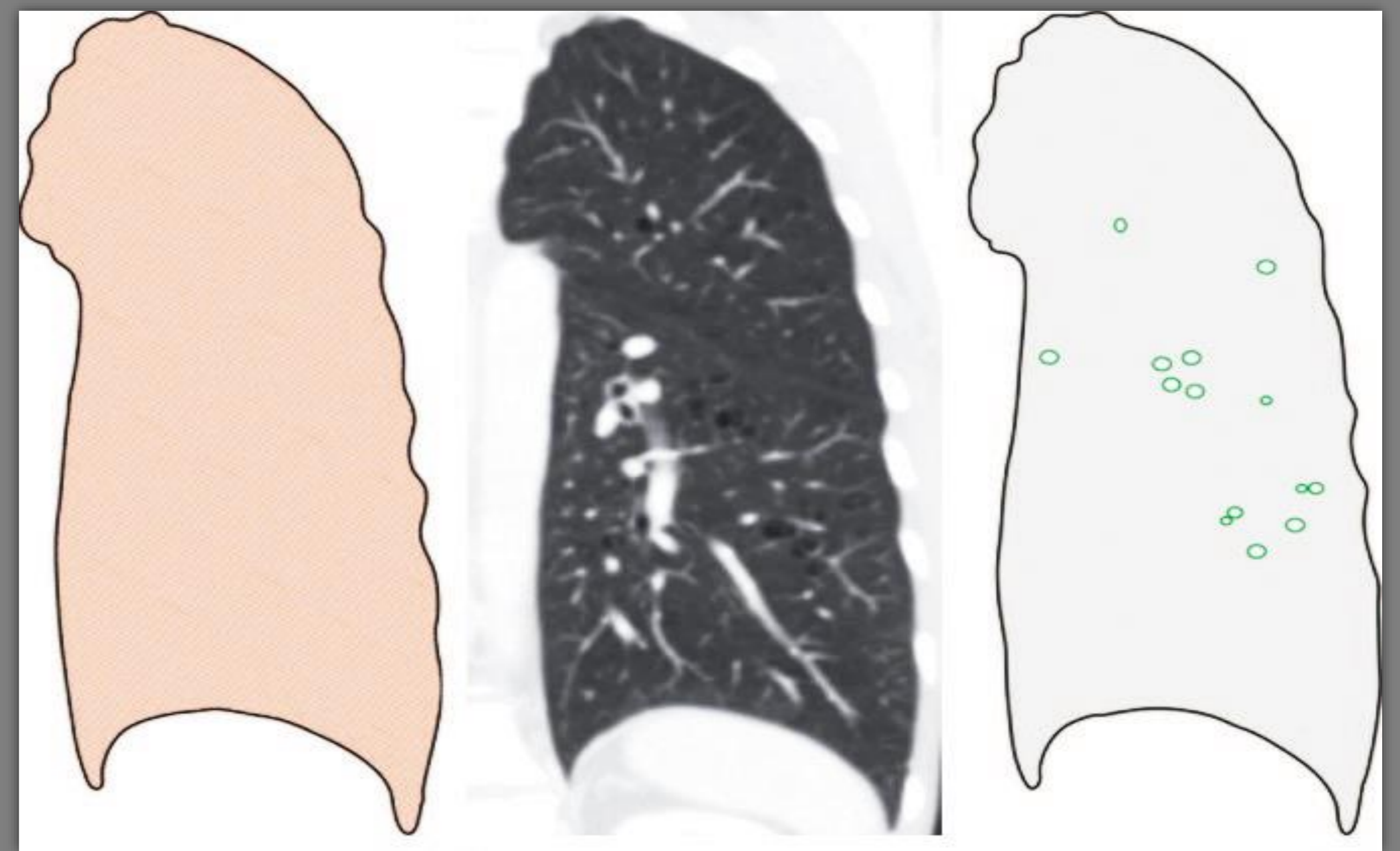
Alguno de estos signos aumenta la sospecha:

- SIGNO DEL LÓBULO SUPERIOR ANTERIOR: los hallazgos fibróticos se sitúan en la región anterior de los LLSS, con mínima afectación de la posterior.
- SIGNO DEL BORDE RECTO: delimitación nítida entre la fibrosis de los LLII y el pulmón sano.
- SIGNO DEL PANAL EXUBERANTE: más del 70% de la extensión de la fibrosis son quistes en panal.

2. PATRONES DE EPID EN TCAR

2.3. NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE (NIL)

- Vidrio deslustrado de predominio basal.
- **Quistes aéreos** de pared fina peribroncovasculares, en campos inferiores.
- **Nódulos centrolobulillares** y subpleurales (ramificados).
- Engrosamiento peribroncovascular y de septos interlobulillares.
- Reticulación con fibrosis (poco frecuente).

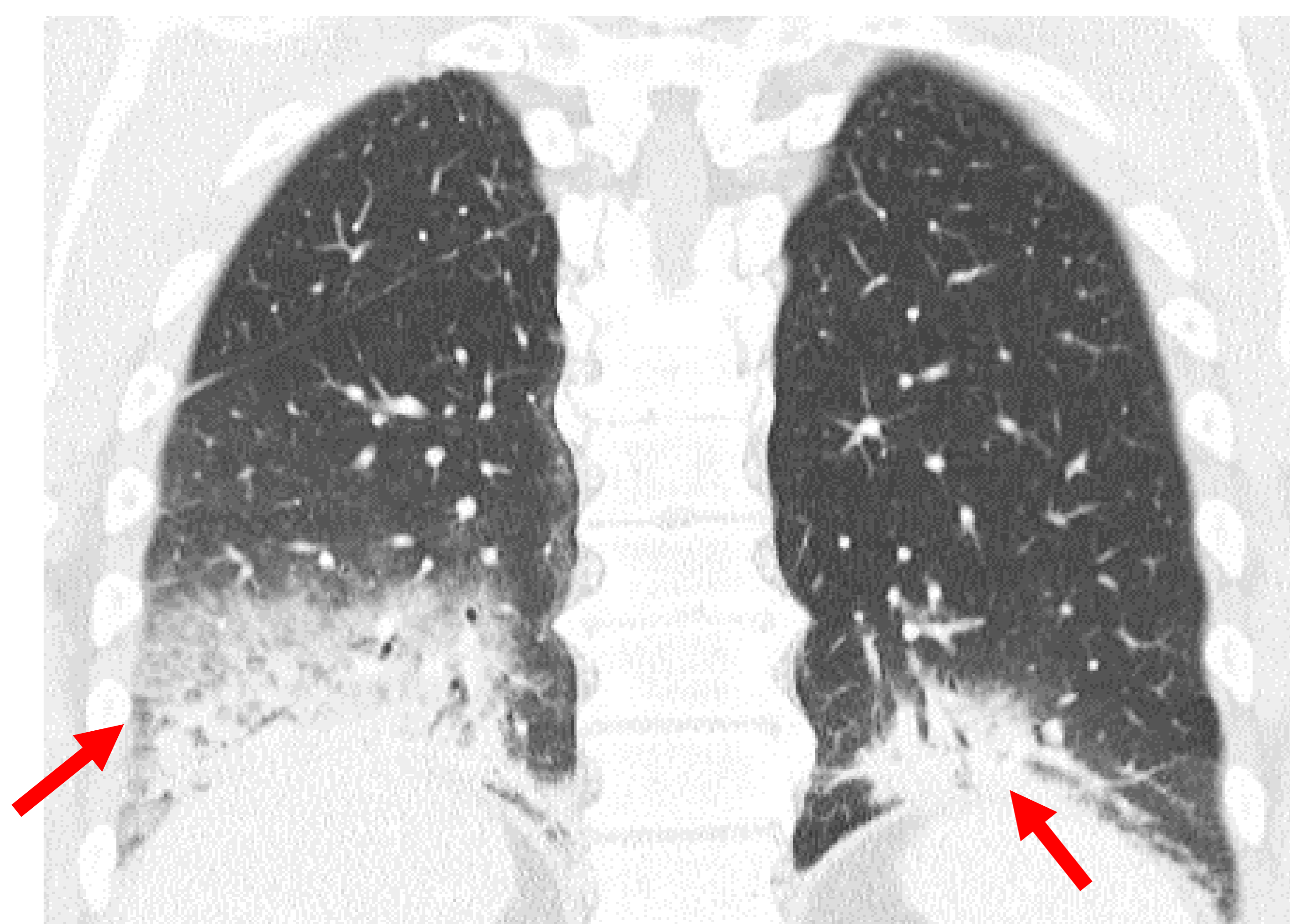
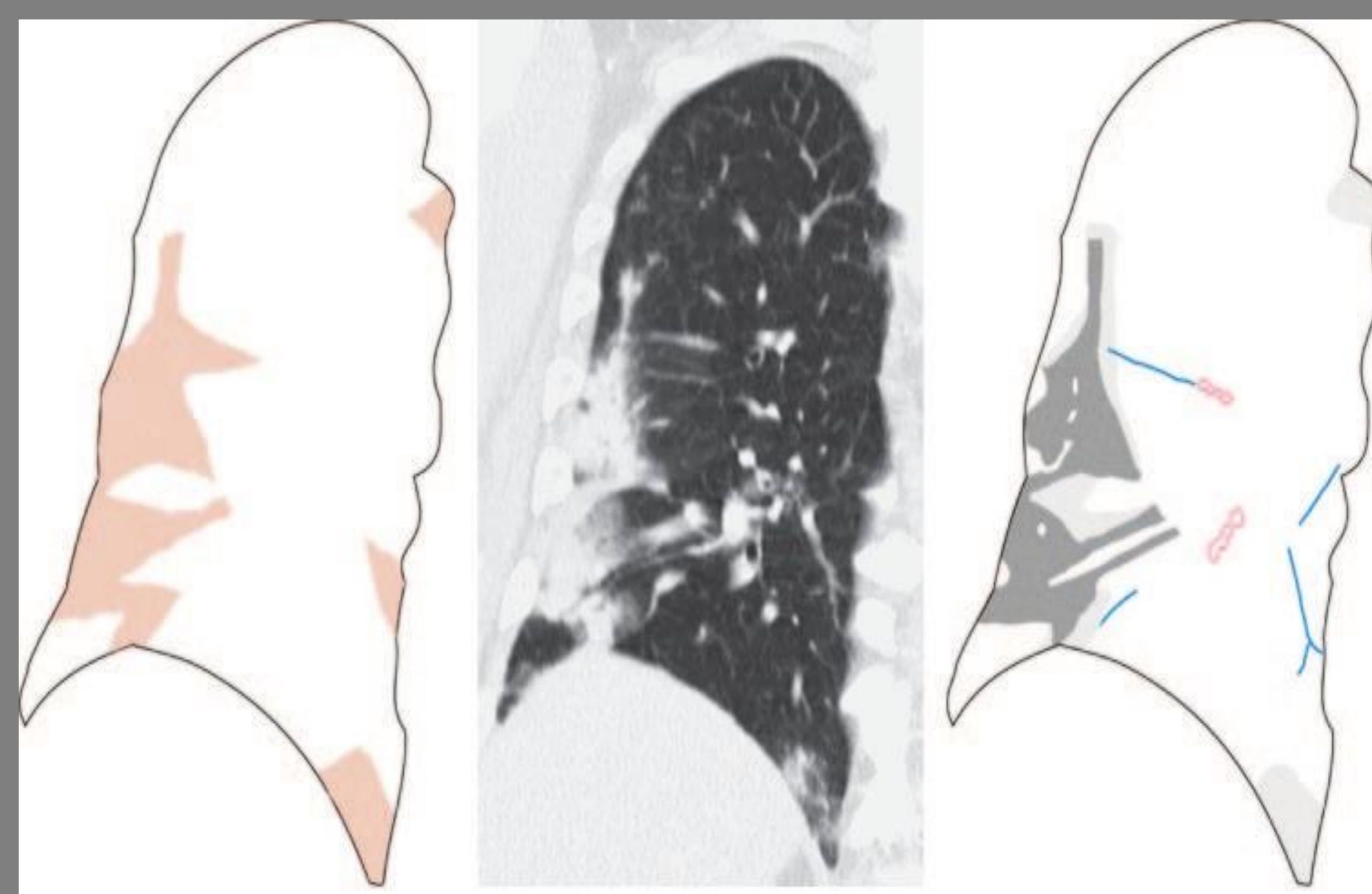


Quistes aéreos pulmonares de **pared fina** dispersos, con algunos septos finos incompletos. Asocian varios **nódulos sólidos**. La biopsia demostró **NIL**.

2. PATRONES DE EPID EN TCAR

2.4. NEUMONÍA ORGANIZATIVA (NO)

- **Consolidaciones múltiples**, parcheadas y **migratorias**, con distribución **periférica** o **peribroncovascular**; **broncograma** con bronquios dilatados y pérdida de volumen.
- **Signo del halo**: vidrio alrededor de consolidaciones.
- Otros: vidrio deslustrado, nódulos y masas mal definidos y opacidades perilobulillares.

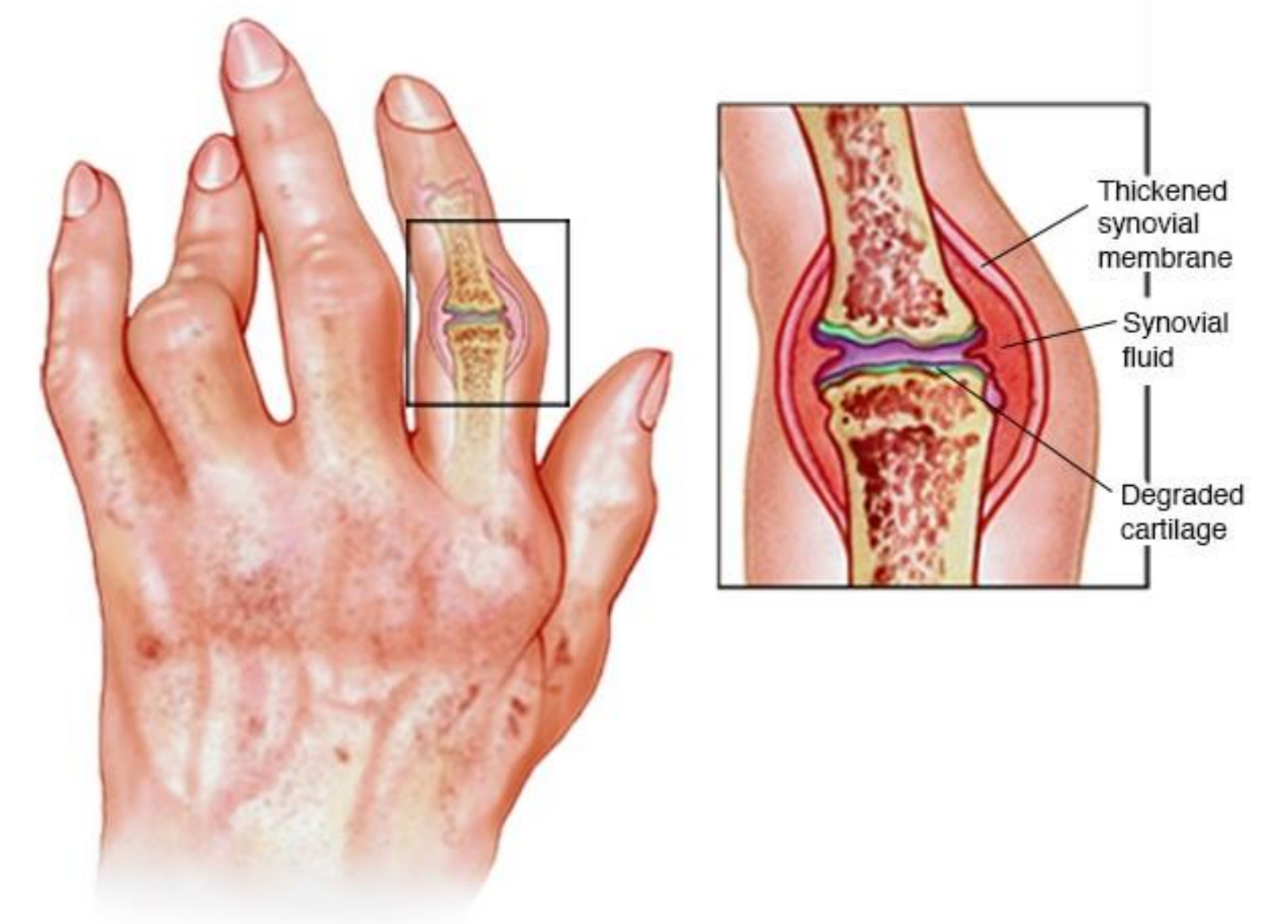


*Patrón de NO.
Consolidaciones pulmonares multifocales
subagudas de distribución periférica y
peribroncovascular, basales bilaterales.*

3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

ARTITIS REUMATOIDE

- Conectivopatía más frecuente (1% en países desarrollados).
- Poliartritis simétrica crónica con FR+ en sangre.
- Afecta principalmente a mujeres de 20-50 años.



EPID EN LA ARTRITIS REUMATOIDE

- Detección en los **primeros 5 años** del diagnóstico, aunque en un 20% precede a las manifestaciones articulares. Solo **10-30%** desarrolla una EPID **clínicamente significativa**.
- Factores de riesgo: tabaco, presencia de APCC, sexo **masculino**, títulos elevados de FR, inicio de la AR en edad avanzada y enfermedad articular grave y erosiva.

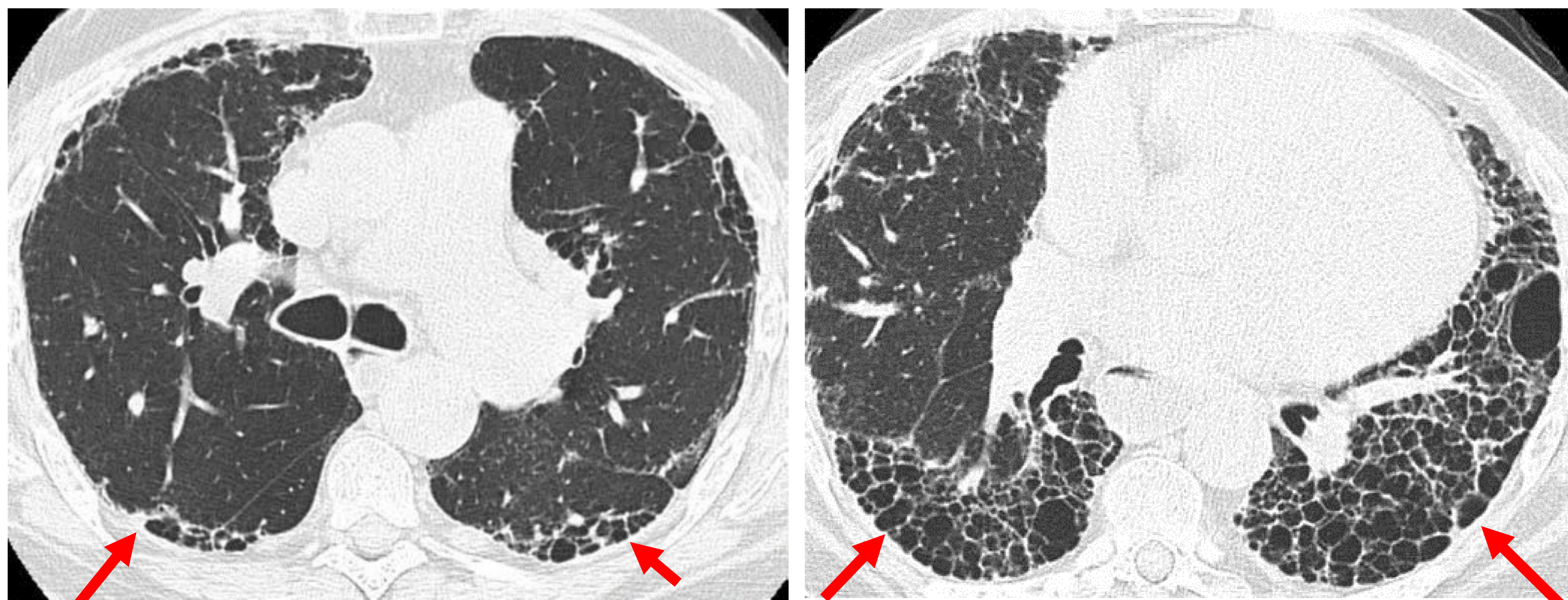
HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN TCAR:

- Patrón más frecuente es **NIU** (60%), seguido de patrón **NINE** (30%) y **NO** (11%).
- Dos particularidades:
 - * Hallazgos **fibróticos** pueden localizarse en campos **superiores-medios** en la periferia.
 - * Se elimina **patrón en mosaico** como hallazgo inconsistente con NIU (bronquiolitis constrictiva).
- Asociación con **enfisema**.
- Otros: **nódulos reumatoideos** o necrobióticos, **derrame pleural**, hipertensión pulmonar.

PUNTO CLAVE: a diferencia del resto de conectivopatías, en la artritis reumatoide predomina el patrón de **NIU**.

3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

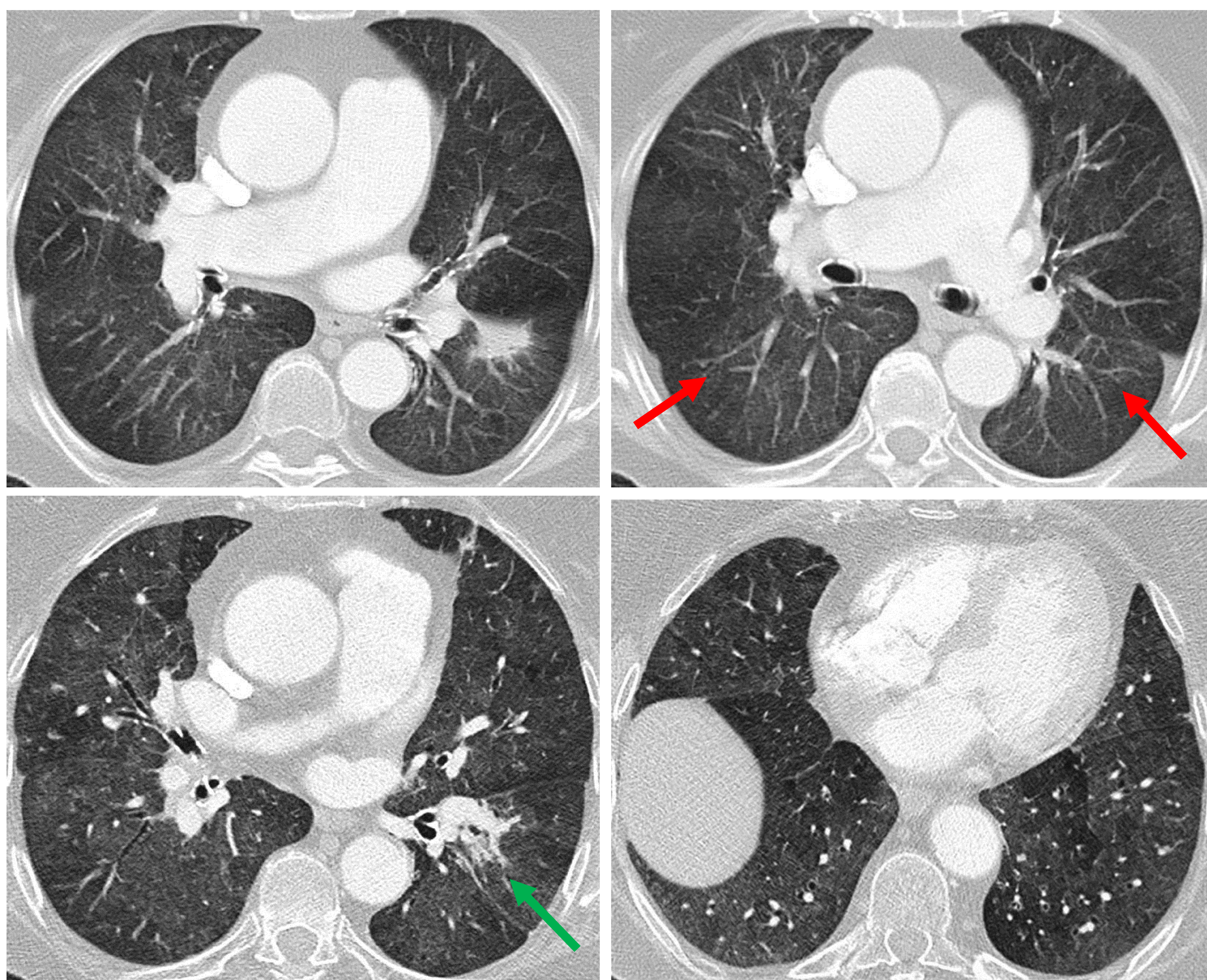
ARTRITIS REUMATOIDE: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS



Varón con AR de larga evolución.
Patrón radiológico de **NIU**. **Reticulación** bilateral y simétrica, de predominio **subpleural** y **basal**, asociada a **bronquiectasias** por tracción y **panalización**.

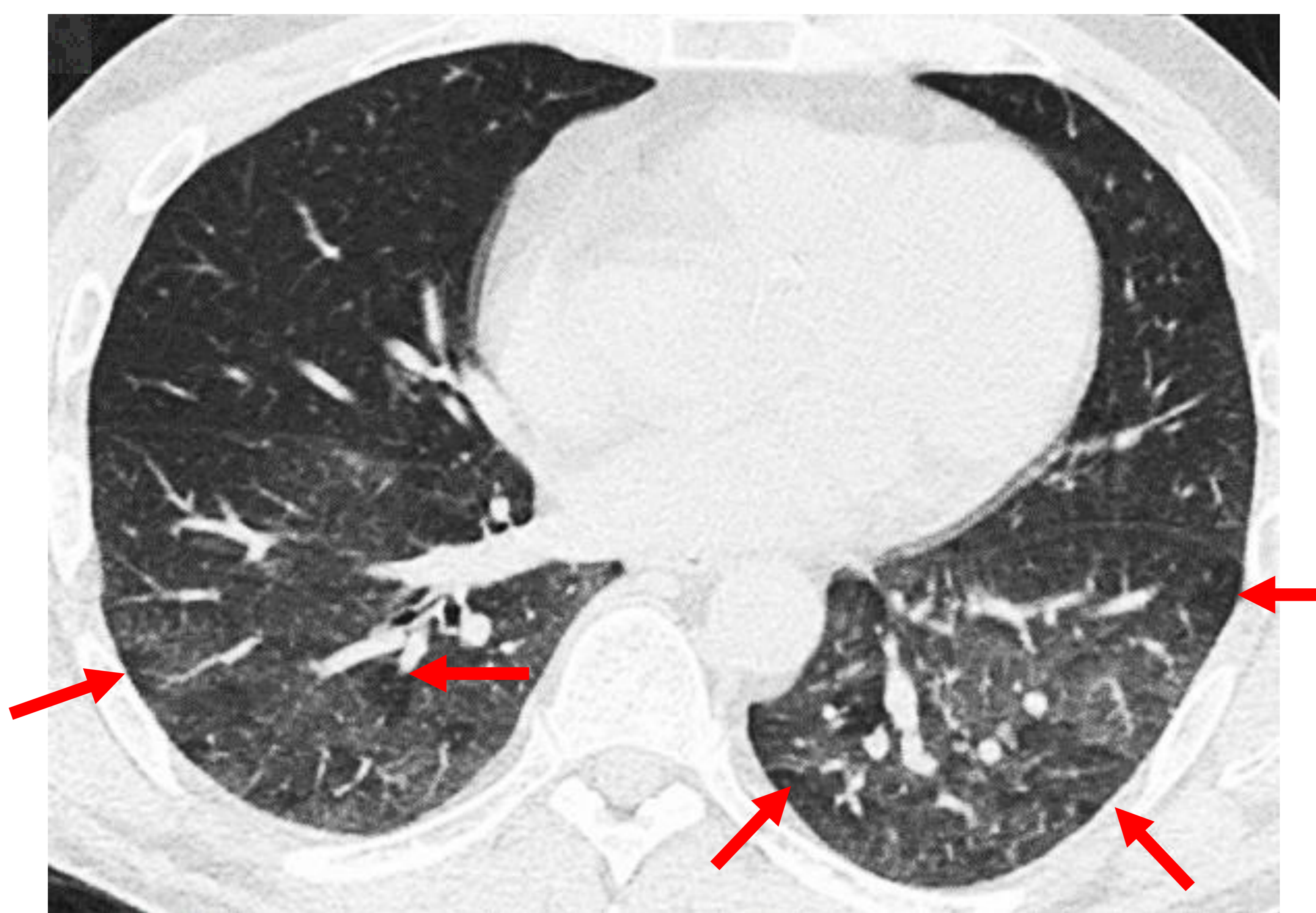
Opacidades en **vidrio deslustrado** de distribución difusa en ambos hemitórax y algunas bronquiectasias de tracción. Áreas parcheadas de **atrapamiento** aéreo. Hallazgos compatibles con **NINE** y **bronquiolitis obliterante**.

Consolidación en LII (flecha verde) que puede corresponder a **agudización de NO**.

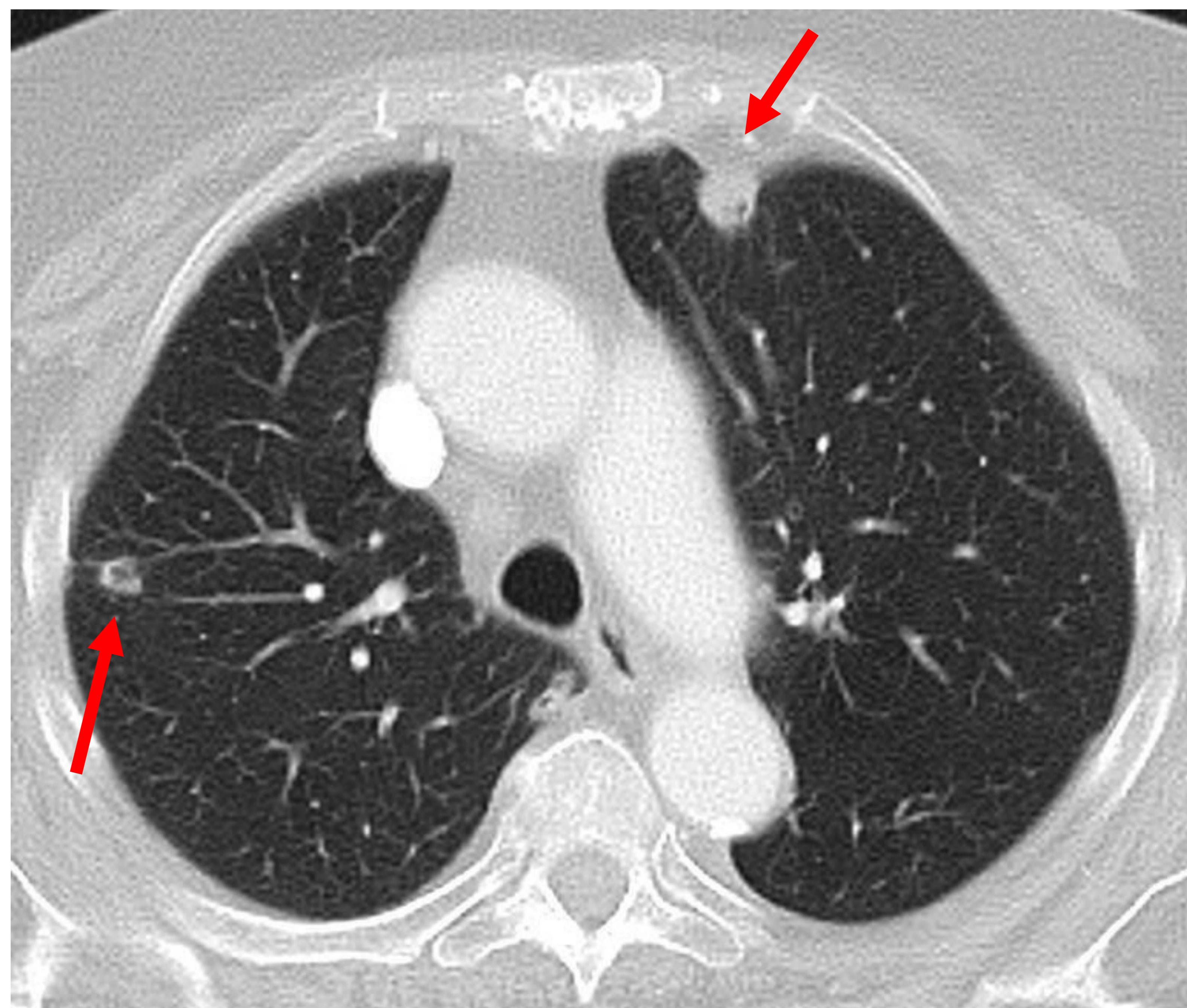
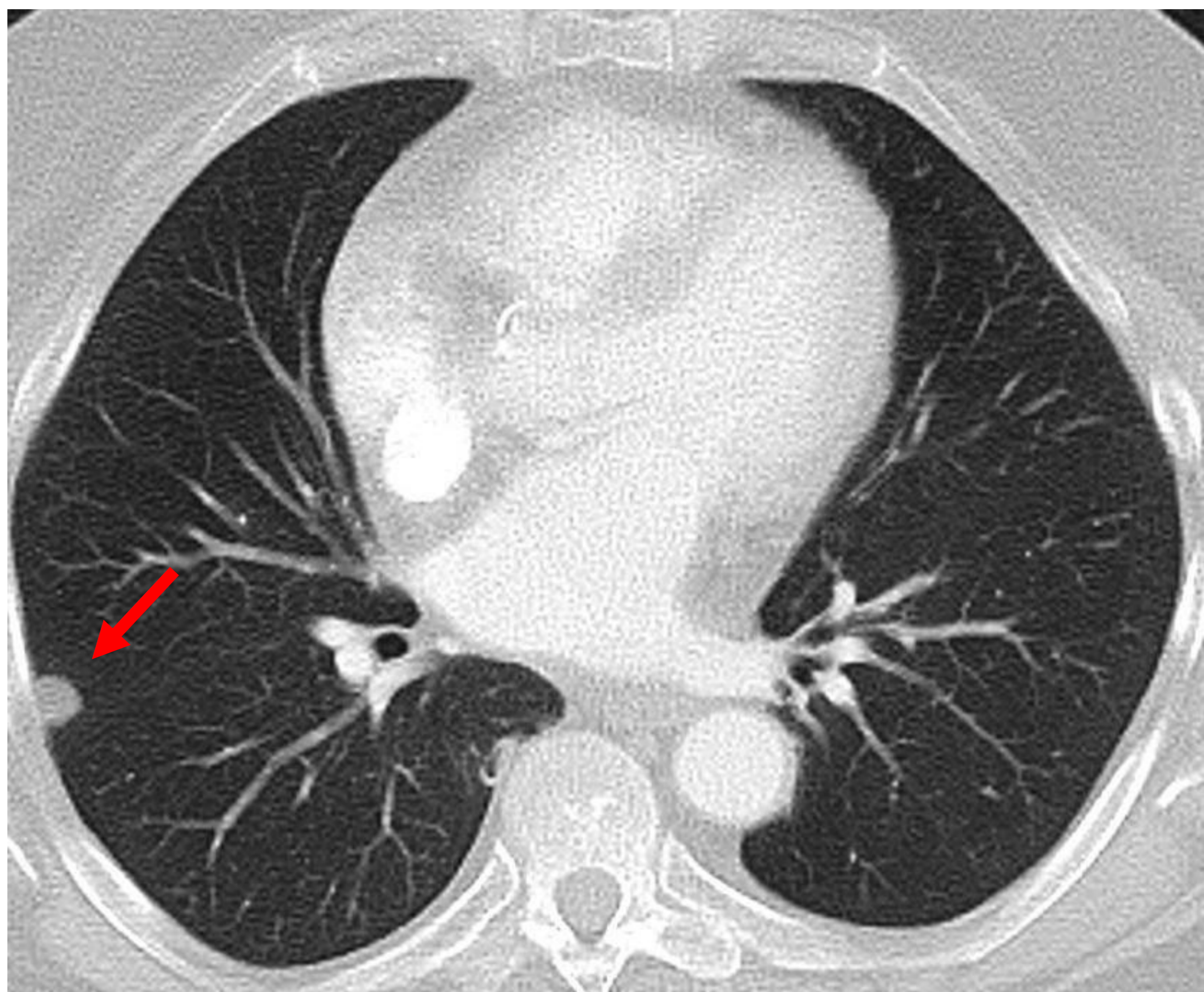


3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

ARTRITIS REUMATOIDE: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS



Varón con artritis reumatoide que consulta por disnea. Se observa un patrón en mosaico con áreas radiolucientes bilaterales que corresponden a **atrapamiento aéreo** y son concordantes con **bronquiolitis constrictiva** (flechas).

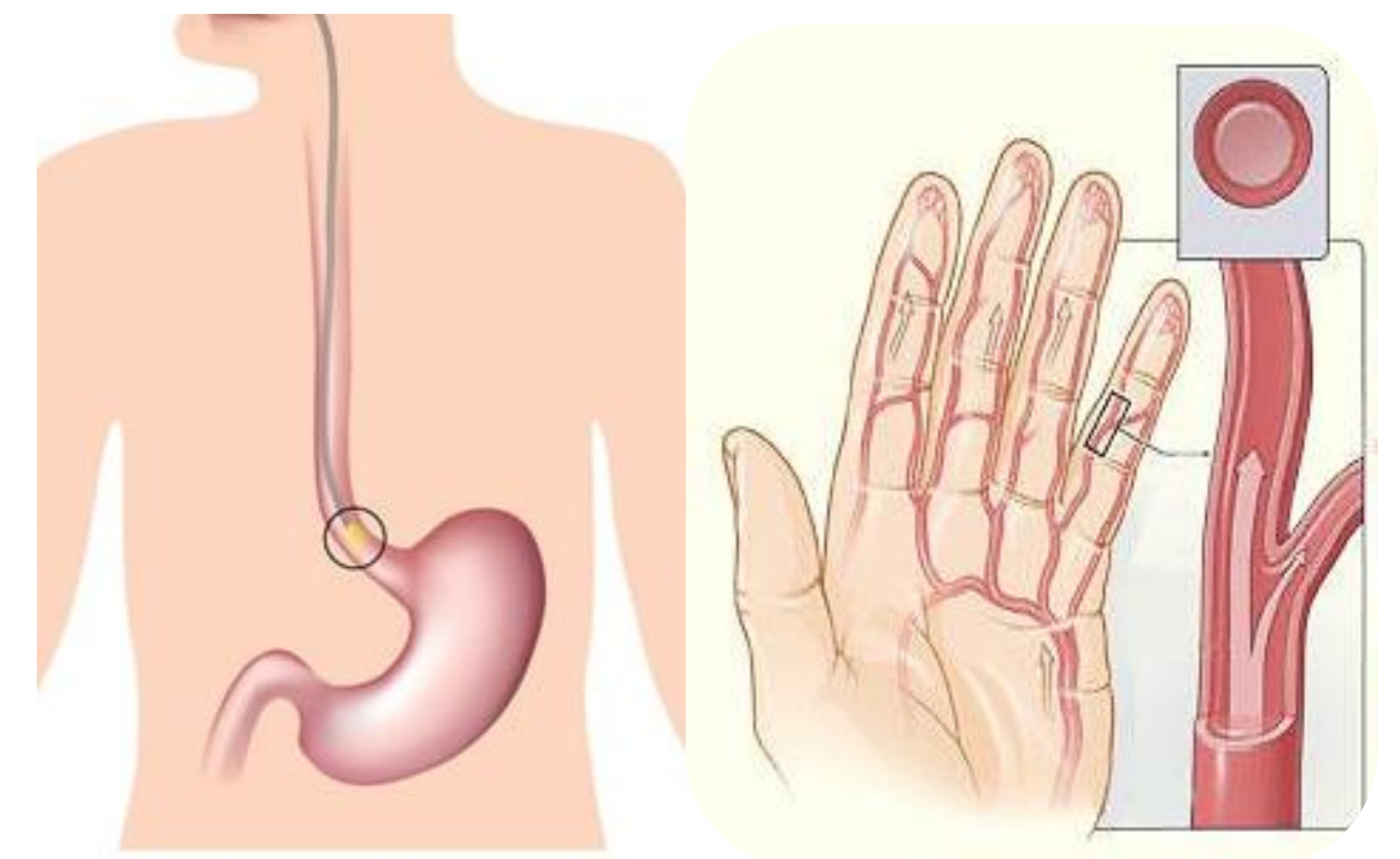


Paciente con artritis reumatoide. **Nódulos reumatoideos o necrobióticos**, únicos o múltiples, periféricos, bien definidos, milimétricos o de varios centímetros; pueden cavar y causar neumotórax.

3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

ESCLEROSIS SISTÉMICA

- Dos formas según grado de afectación cutánea: **limitada** (80%) y **difusa** (20%), con afectación de órganos internos (riñón, corazón, tubo digestivo y pulmón).
- Histología: inflamación + fibrosis + daño vascular.



EPID EN LA ESCLEROSIS SISTÉMICA

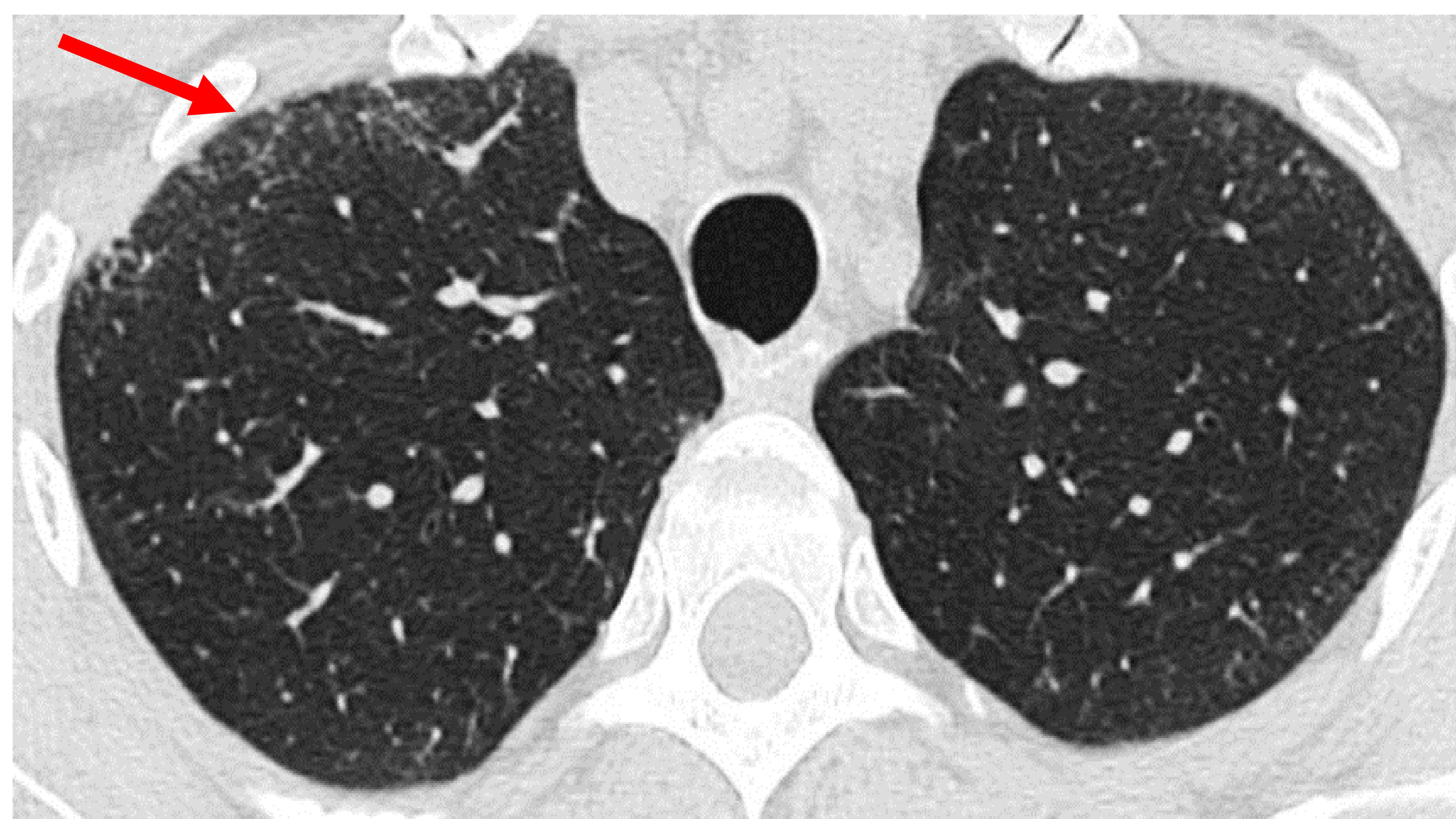
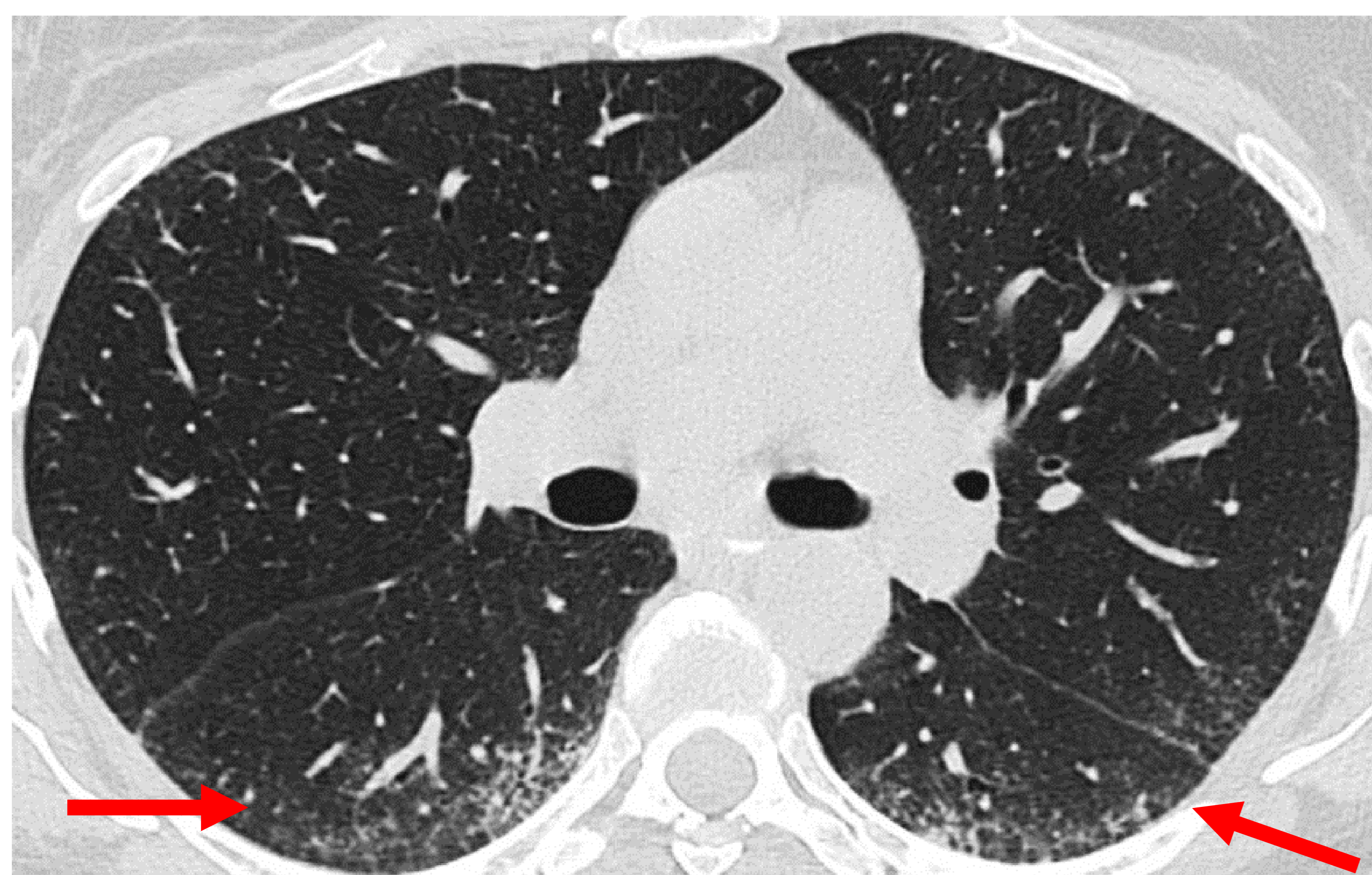
- **EPID** (++++ forma difusa) ocurre en el **60%** y tiene un curso variable.
- **HTP** (++ forma limitada) en el 20% y suele asociar enfermedad grave, puede aparecer aislada.
- Factores de **progresión** de la EPI: forma difusa, diagnóstico reciente de conectivopatía, edad avanzada, sexo masculino, tabaco, anti-Scl 70 y reflujo gastroesofágico.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN TCAR:

- Patrón más frecuente **NINE** (77%), seguido de NIU (8%) y NO (1%); es frecuente la **combinación NINE + NIU**.
- NINE de tipo **celular** (reversible): **vidrio deslustrado** puro.
- NINE tipo **fibrótica** (irreversible): reticulación asociada al vidrio, bronquiectasias de tracción, distorsión, pérdida de volumen.
- **Dilatación esofágica**
- Consolidación (neumonía por aspiración)
- **Derrame** pleural o pericárdico
- **HTP**

3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

ESCLEROSIS SISTÉMICA: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS



Mujer con síndrome CREST. Opacidades en **vidrio** y reticulación con **bronquiolectasias** de tracción, de distribución subpleural, de predominio posterior y en LLII, aunque también hay afectación **anterior** y en **LLSS** (flechas). Hallazgos compatibles con patrón de **NINE**.



Esclerosis sistémica. **Patrón reticular bilateral** (flechas), **bronquiectasias** de tracción (flecha) y **panalización** (cabeza de flecha verde) en el LID. Las lesiones muestran una distribución **subpleural y basal**. La presencia de un **esófago dilatado** (*) apoya el diagnóstico.

3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

- Debilidad muscular proximal, elevación de enzimas musculares, cambios miopáticos en el EMG y biopsia muscular patológica.
- El **pulmón** es la 2ª localización extramuscular más frecuente.

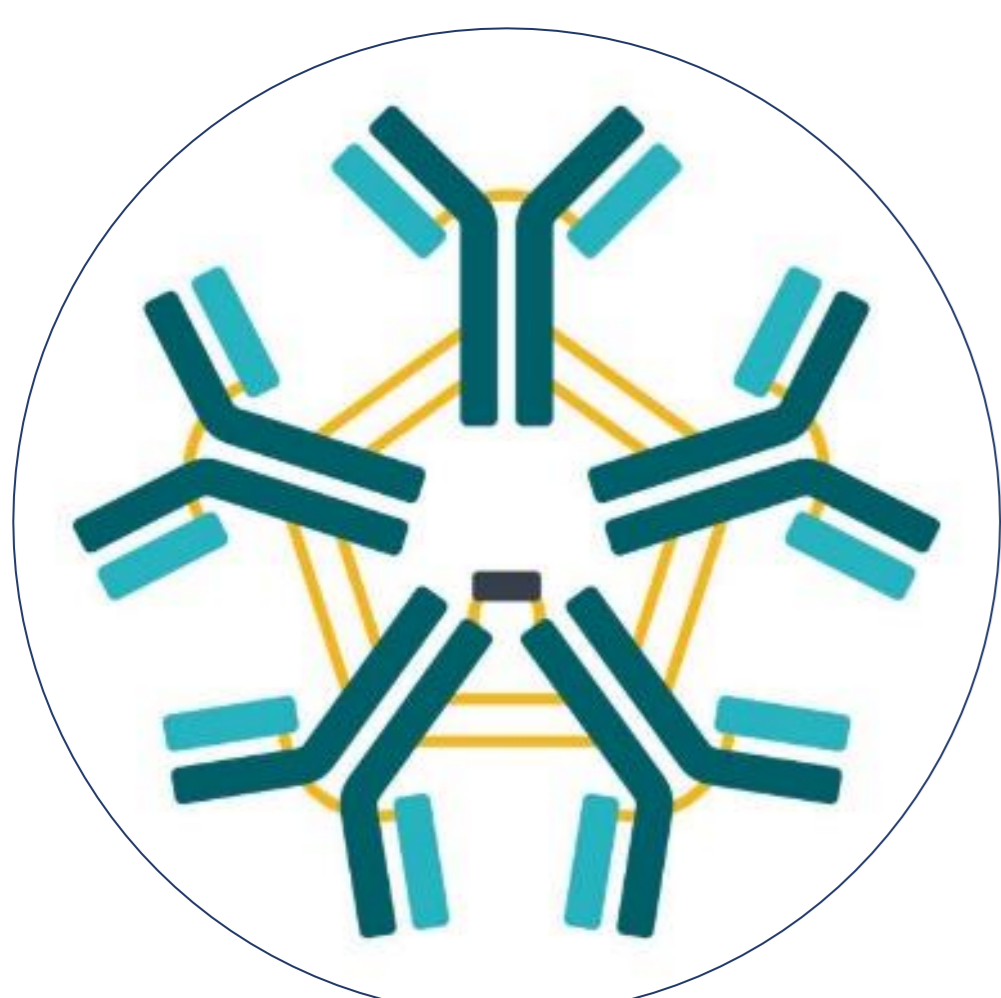


EPID EN LAS MIOPATÍAS INFLAMATORIAS IDIOPÁTICAS

- **EPID** es una de las manifestaciones **más importantes** de las MII y condiciona el tratamiento y el pronóstico (precede al diagnóstico de la miositis en el 20-30%).
- Tres formas clínicas: aguda **rápidamente progresiva**, crónica con síntomas **lentamente progresivos** y subclínica-asintomática.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN TCAR:

- Patrón de **NINE** es el más frecuente (65%), pero también **NO** y la **combinación de NINE-NO**, siendo el patrón de NIU poco común.
- La EPI **rápidamente progresiva** en pacientes con anti-MDA5 se manifiesta con patrón de **NO** y daño alveolar difuso (**consolidaciones y vidrio deslustrado**, con o sin fibrosis).



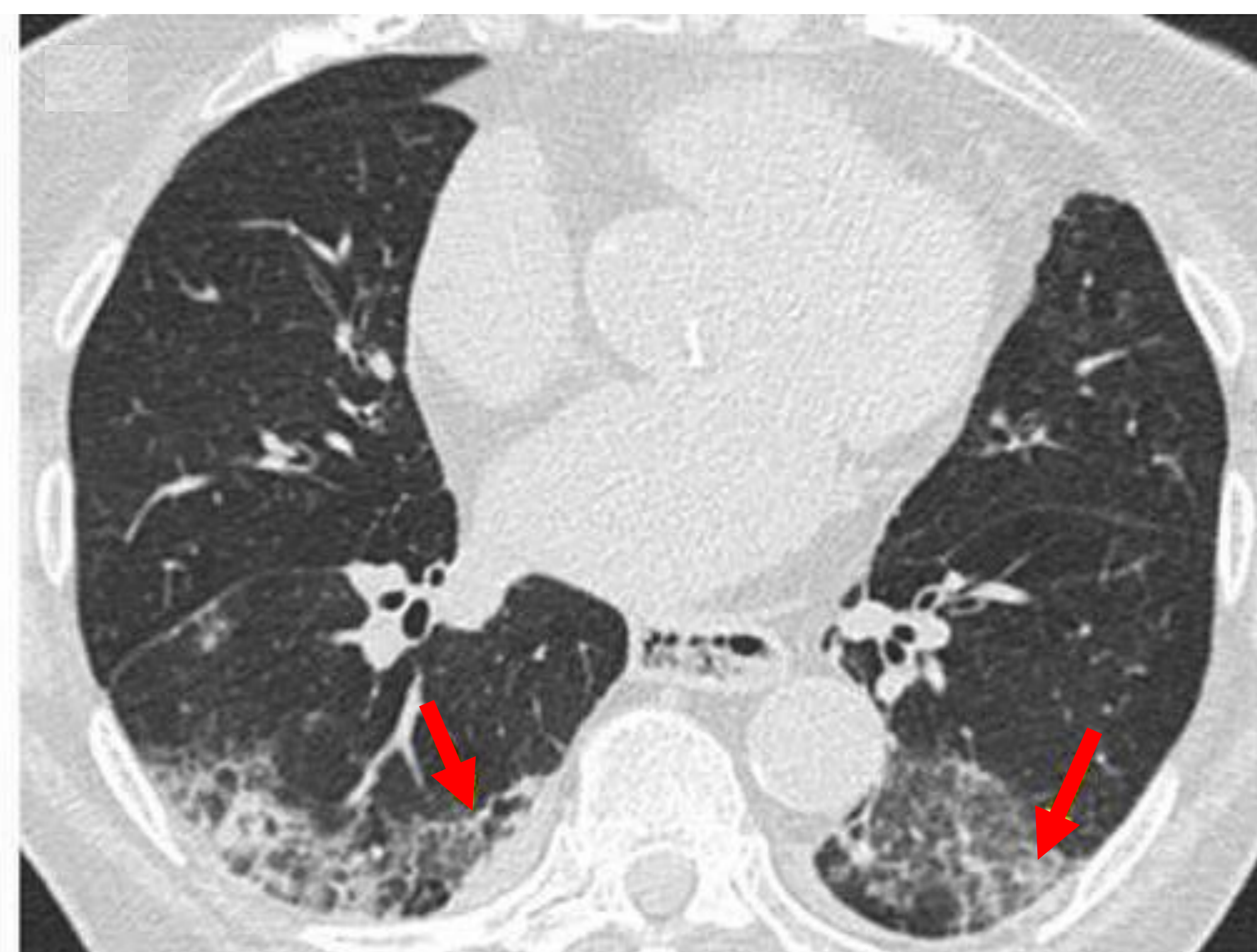
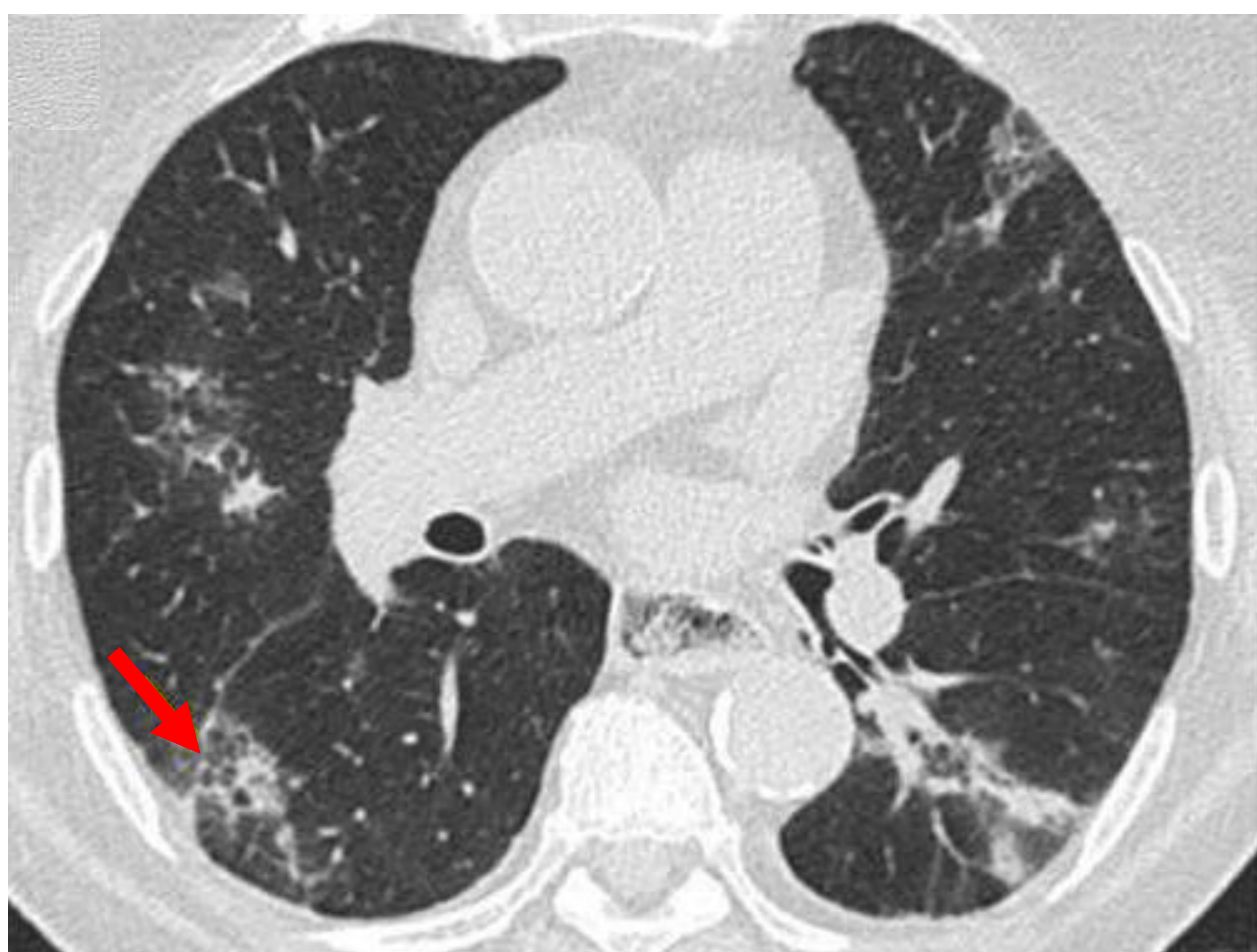
Anticuerpos **anti Jo-1** (síndrome antisintetasa) y **anti-MDA5**, se relacionan con **EPID rápidamente progresiva** (en el transcurso de semanas o pocos meses).

3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

MIOPATÍAS INFLAMATORIAS: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS



Mujer de 62 años con dermatomiositis y **patrón combinado NO-NINE**. Consolidaciones periféricas bilaterales; **signo del halo** en el lóbulo superior izquierdo (flecha roja) y **signo del halo invertido** en el lóbulo inferior izquierdo (flecha verde).



TC de seguimiento: predominan las opacidades en **vidrio deslustrado** en ambos lóbulos inferiores, que se asocian a reticulación y bronquiolectasias (flechas).

3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

- Enfermedad multisistémica, con anticuerpos ANA.
- Afecta con mayor frecuencia a mujeres en edad reproductiva (9:1).



EPID EN EL LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

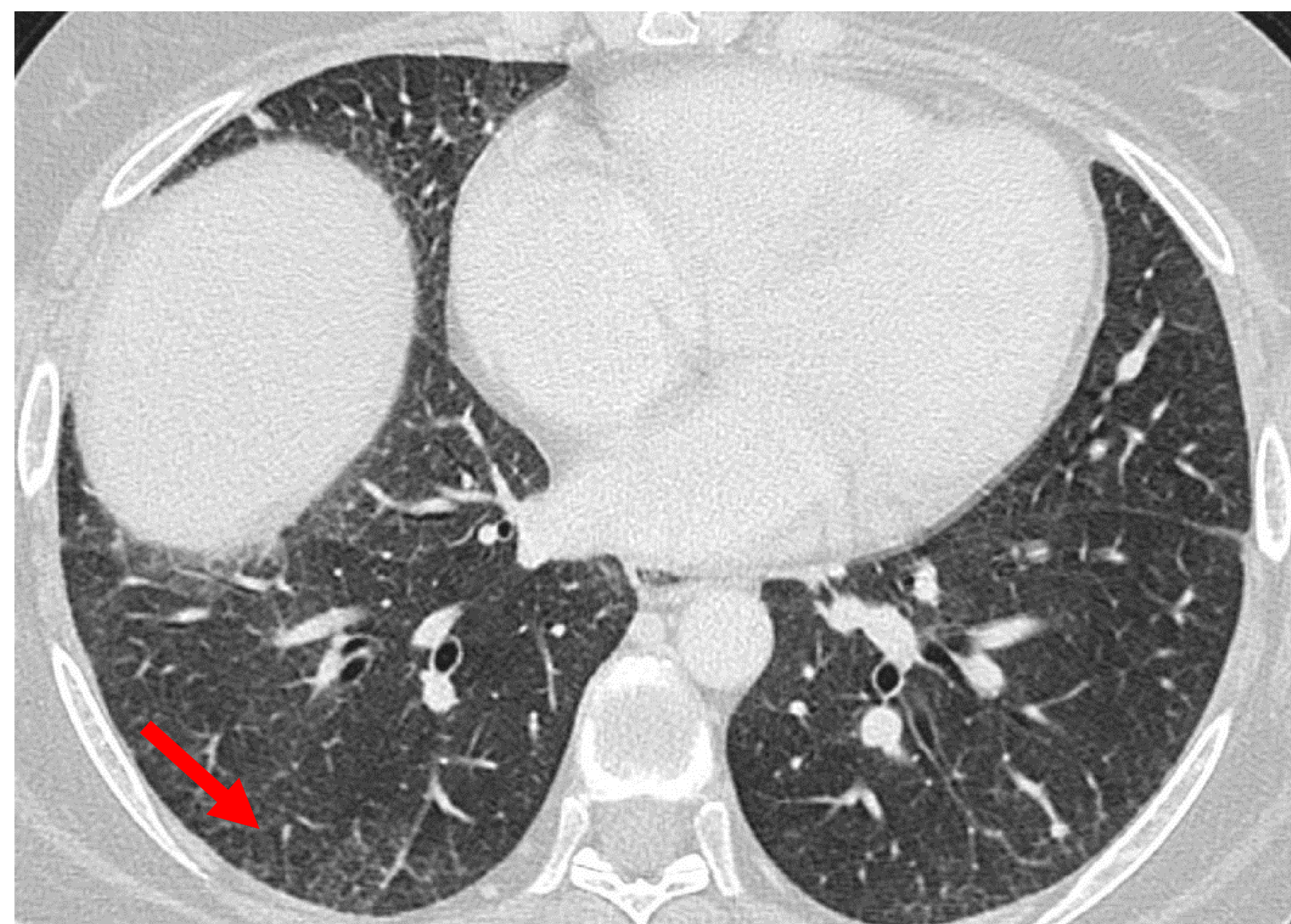
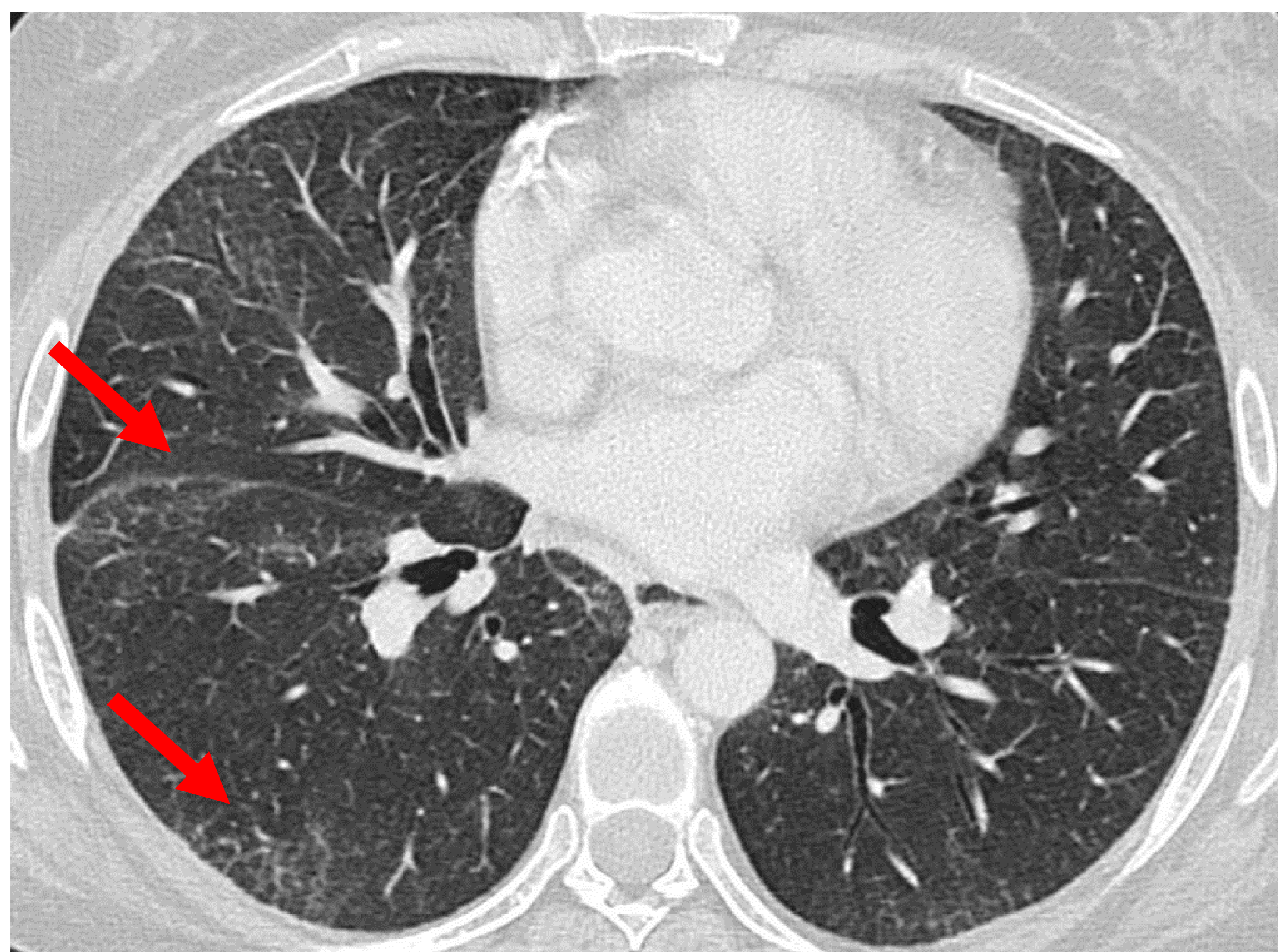
- Afectación pulmonar del **50-70%**. Las manifestaciones **agudas** se asocian a actividad general de la enfermedad, mientras que las crónicas progresan de forma independiente.
- Debe descartarse **neumonía bacteriana**, es una complicación **muy común y grave**.
- EPID es infrecuente (< 3%), asocia fibrosis en el 30-35%.
- **Factores de riesgo** para EPID: historia de neumonitis lúpica aguda, largo tiempo de evolución del LES, fenómeno de Raynaud, esclerodactilia, capilaroscopia + y anti-RNP.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN TCAR:

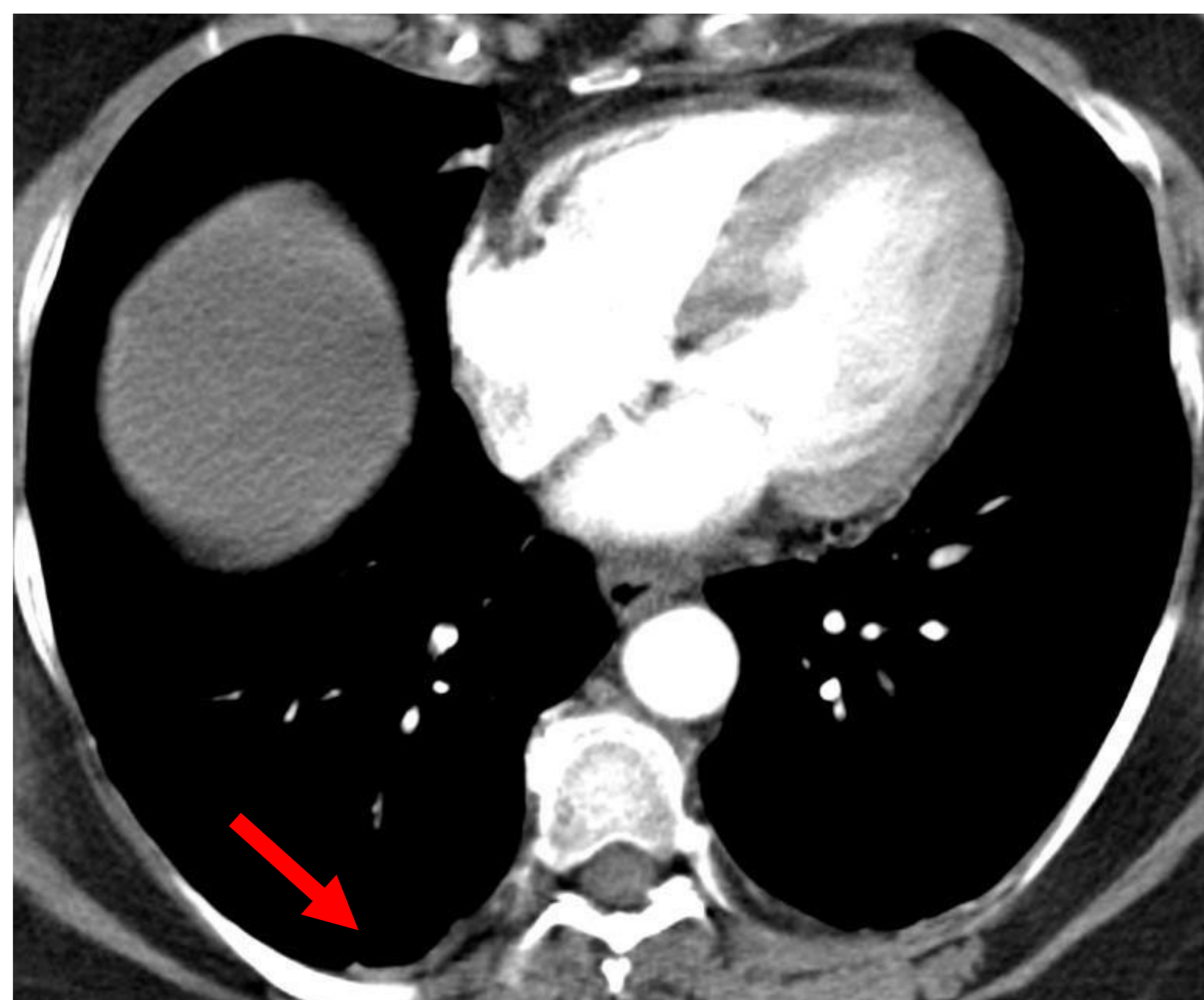
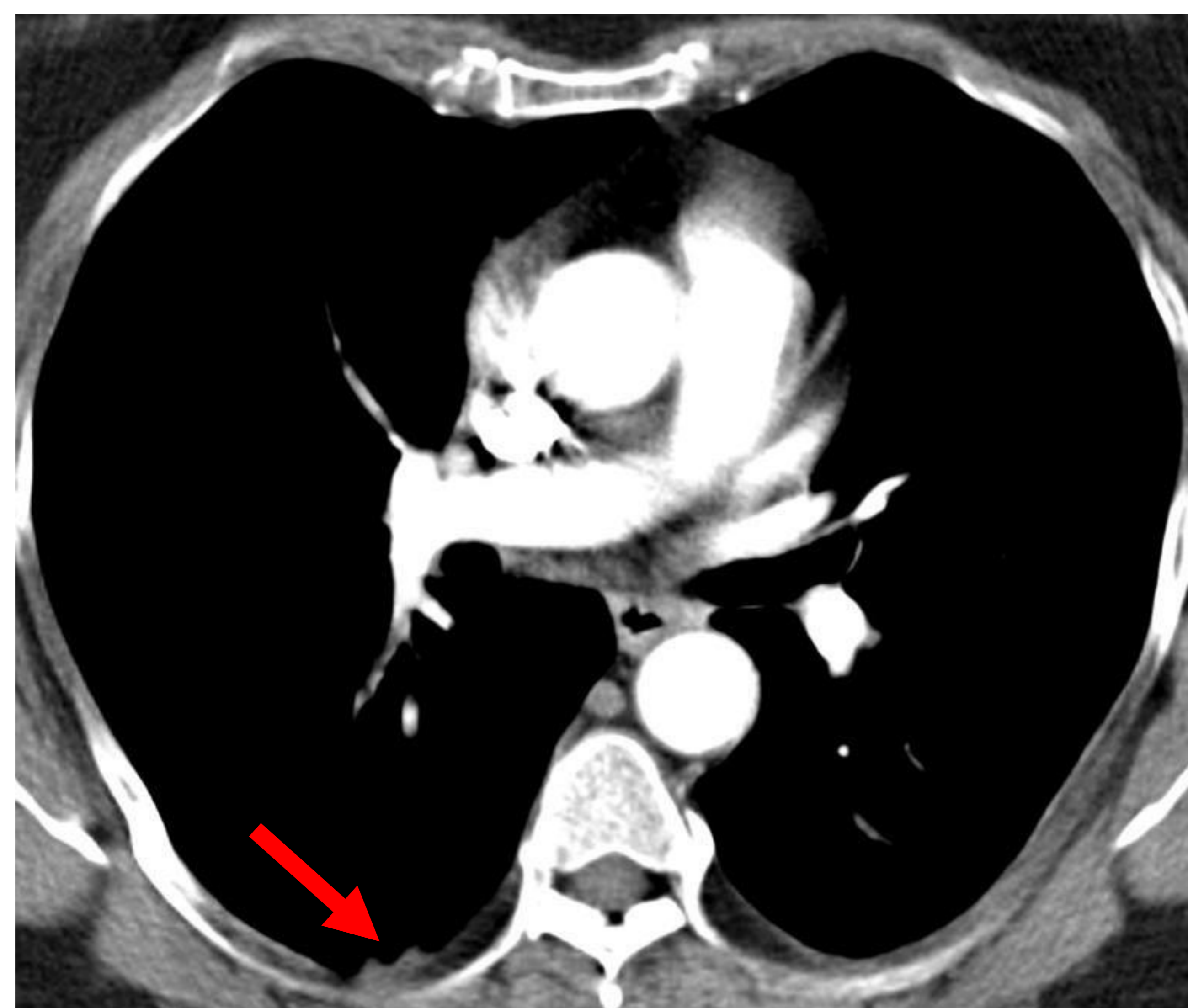
- **NINE** es el patrón más frecuente, seguido de NIU, NIL y NO.
- **Consolidaciones** debidas a **neumonías**; otras causas son la **hemorragia pulmonar**, la **neumonitis lúpica** (edema pulmonar no cardiogénico), o edema pulmonar cardiogénico por afectación miocárdica.
- Enfermedad **pleural y pericárdica**: pleuritis, pericarditis, derrames.
- Otros: atrapamiento aéreo, **TEP**, trombosis secundaria a síndrome antifosfolípido e HTP.

3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS



Paciente con LES. **Engrosamiento de septos inter e intralobulillares, subpleurales**, en LM y ambos LII, **sin panal** y con tenue **vidrio deslustrado**. Los hallazgos son compatibles con **hemorragia alveolar** vs **afectación intersticial**.

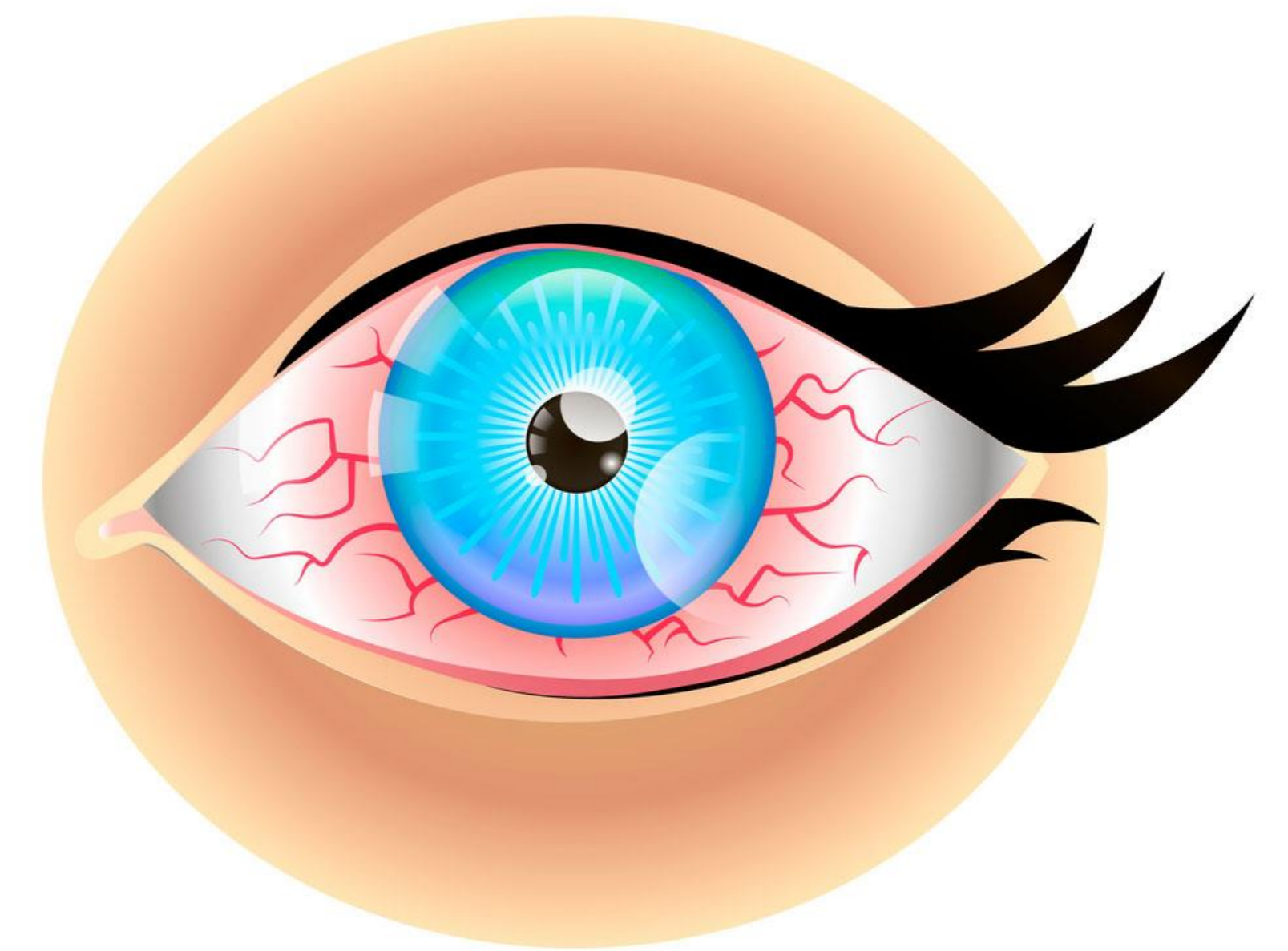


Engrosamientos focales de la pleura parietal, de predominio posterior. Compatible con **pleuritis**.

3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

SÍNDROME DE SJÖGREN

- **2ª conectivopatía más frecuente**, predomina en mujeres (9:1).
- Alteración de la función glandular exocrina, que origina **sequedad ocular y oral**, con infiltración linfocitaria de glándulas salivales.



EPID EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN

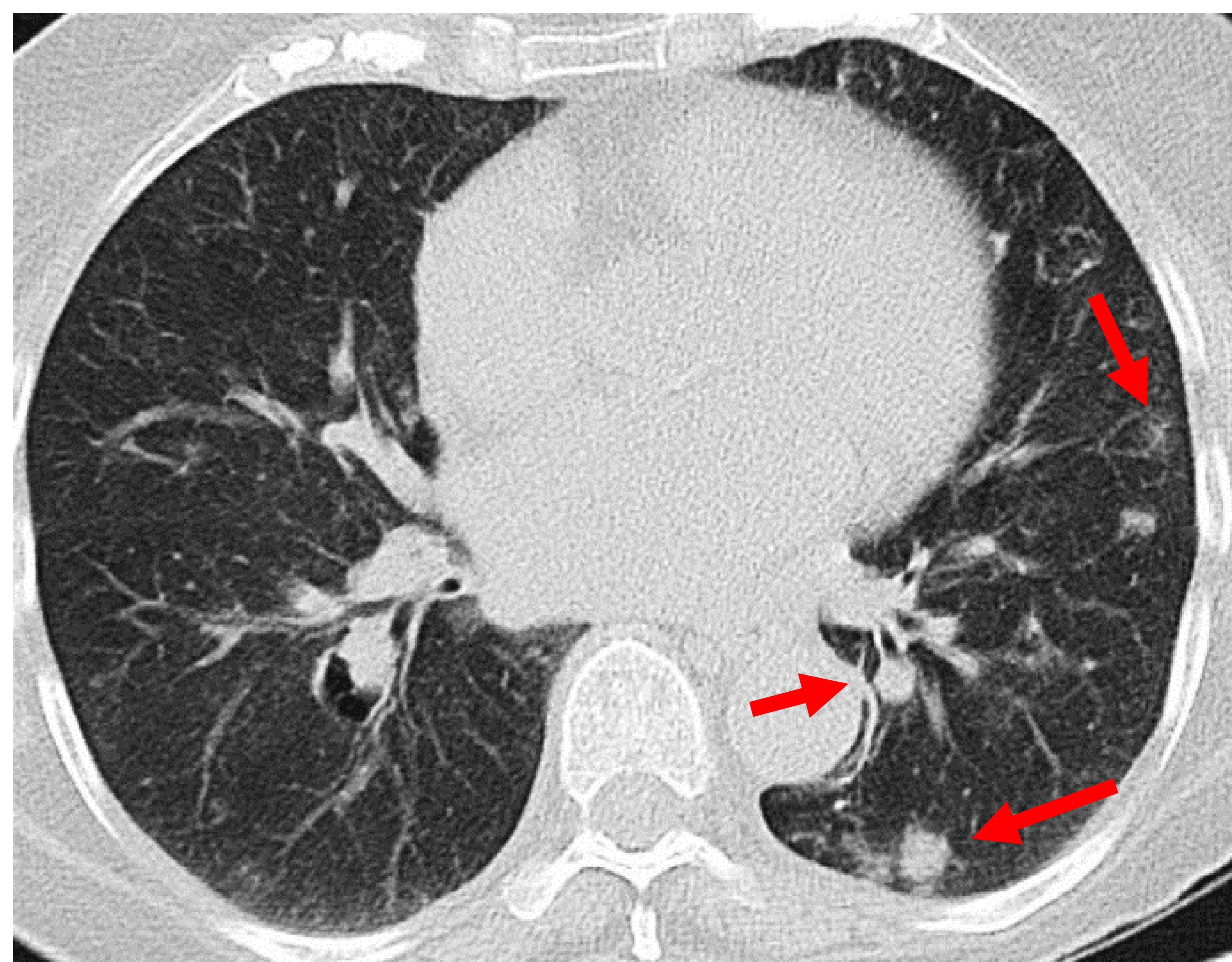
- Prevalencia de **EPID** estimada del **20%**, siendo una de las **complicaciones más graves**. Con frecuencia coexisten otras afectaciones pulmonares, lo que complica la interpretación de los estudios de TC. En pacientes asintomáticos alteraciones en el TCAR en el 65%.
- Factores de riesgo: sexo masculino, tabaco, inicio tardío y largo tiempo de evolución.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN TCAR:

- **NIL** es el patrón más típico de afectación intersticial (15%), pero el patrón histológico de **NINE** es más común (45%), seguido del de **NIU** (16%).
- Puede coexistir **enfermedad de la vía aérea** (nódulos centrolobulillares, bronquiectasias o atrapamiento).
 - En comparación con el patrón NIU en la FPI, la edad más avanzada, predomina en el sexo femenino y hay más adenopatías mediastínicas y engrosamiento bronquial.
 - Aumentada la incidencia de **linfoma** respecto a la población general.

3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

SÍNDROME DE SJÖGREN: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS



Pequeñas opacidades en **vidrio deslustrado** y **pseudonodulares**, de predominio periférico. Engrosamiento de paredes bronquiales y varios **quistes**. Hallazgos compatibles con **NIL**.

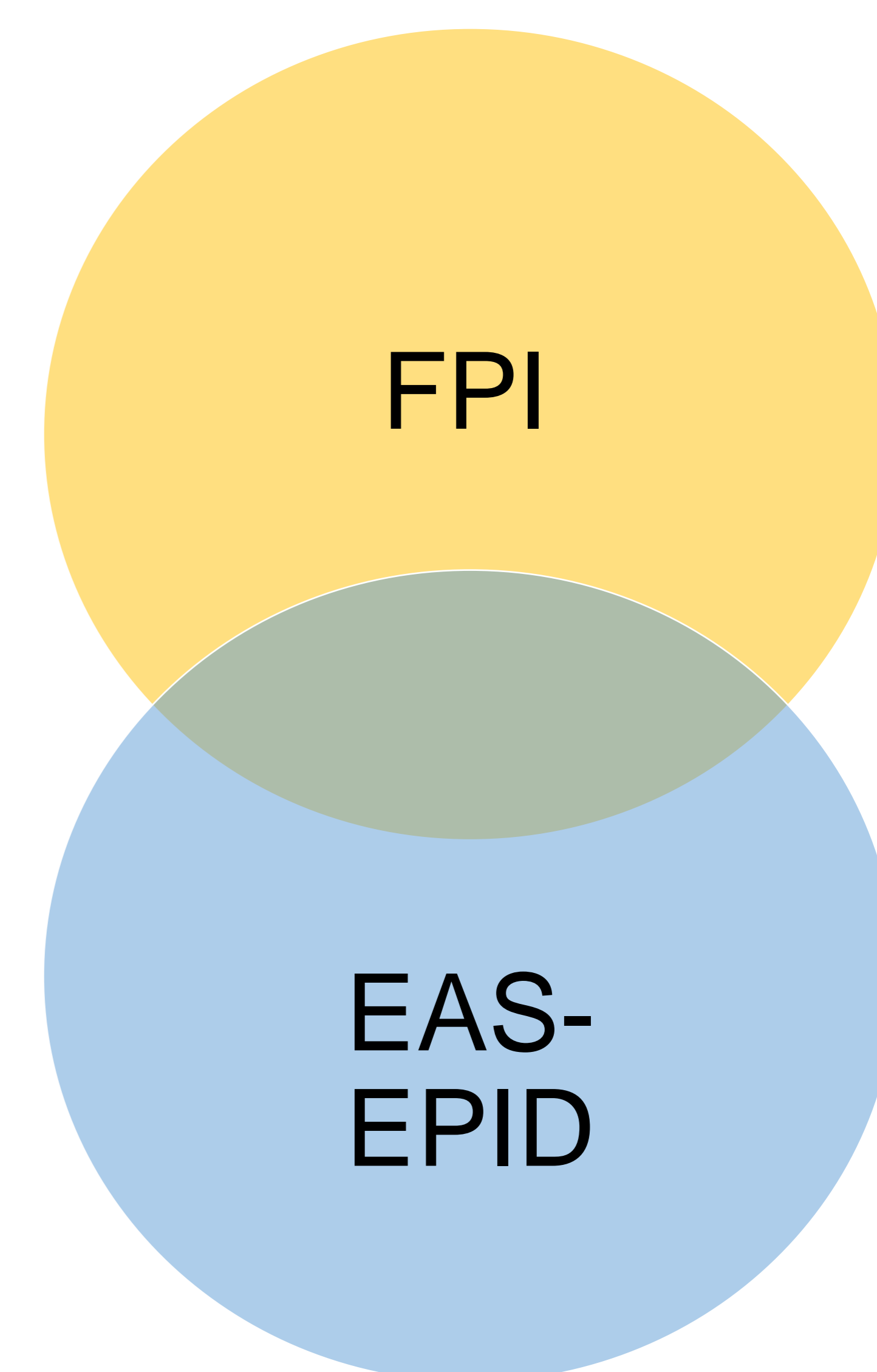


Síndrome de Sjögren en mujer asintomática de 54 años. Hallazgo casual: **quistes** pulmonares de **pared fina** dispersos, patrón **NIL**.

3. EPID DE LAS CONECTIVOPATÍAS

NEUMONÍA INTERSTICIAL CON RASGOS AUTOINMUNES (IPAF)

- Este término designa casos de **NII** (en TCAR o histología) con **rasgos sugestivos**, pero no definitivos, de **conectivopatía** (en los que **se han excluido otras etiologías**).
- Sus criterios clasificatorios incluyen tres dominios: clínico, serológico y morfológico.
- El patrón NIU no aumenta la probabilidad de conectivopatía subyacente: no se considera criterio de IPAF.
- Necesidad de un **manejo interdisciplinar** de la enfermedad.



DOMINIO CLÍNICO	DOMINIO SEROLÓGICO	DOMINIO MORFOLÓGICO
<p>Manos de mecánico Úlcera distal en dedos Artritis/ rigidez matutina > 60 min Telangiectasias palmares Fenómeno de Raynaud Signo de Gottron (rash en superficie extensora de dedos) Edema digital</p>	<p>ANA ≥ 1:320 patrón difuso o moteado ANA patrón nucleolar o centrómero (a cualquier título) FR ≥ límite normal × 2 Anti-CCP Anti-dsDNA Anti-Ro (SSA) Anti-La (SSB) Anti-RNP Anti-Sm Anti-Scl-70 Ac. antisintetasa Anti-PM-Scl Anti-MDA5</p>	<p>Patrón TCAR: NINE, NO, NINE-NO, NIL</p> <p>Biopsia: NINE, NO, NINE-NO, NIL, agregados linfoides con centros germinales, infiltración linfoplasmocitaria difusa</p> <p>Afectación multicompartimental (además de EPI): pleura, pericardio, vía aérea, vasculatura pulmonar</p>

4. CONCLUSIÓN

- Determinar la presencia de EPID en las enfermedades del tejido conectivo es esencial, ya que está estrechamente **relacionada con la severidad y progresión de la enfermedad**.
- Las manifestaciones pulmonares son **muy variadas** y, aunque **predomina la EPID**, no son las únicas alteraciones visibles, todos los compartimentos pueden estar afectados (vía aérea, pleura y vasos pulmonares).
- Las EPID más comunes son la **NIU** en el caso de la artritis reumatoide, y la **NINE** en el resto, aunque la evolución de ambas a fibrosis en estadios tardíos puede hacer que se solapen los hallazgos.
- Se debe **correlacionar con la clínica y los marcadores**, ya que la radiología es inespecífica.

BIBLIOGRAFÍA

- **I. Herráez Ortega**. Enfermedad pulmonar infiltrativa difusa. Radiología Esencial (Tomo 1). Editorial Panamericana. 2021 (2ª Edición).
- **S. Hernández Muñiz, M.J. Olivera Serrano, J.A. Jiménez Heffernan, C. Valenzuela, P. Caballero Sánchez-Robles**. Radiologia. 2022; 64 Supl 3:250-64
- **A. Giménez-Palleiro, S.P. Mazzini, T. Franquet**. Patrones básicos en la TCAR de la enfermedad pulmonar intersticial difusa. Radiologia. 2022; 64 Supl 3:215 – 226.
- **M. Benegas Urteaga, J. Ramírez Ruz, M. Sánchez González**. Radiologia. 2022;64 Supl 3:227-39