

# **PATRONES RADIOLOGICOS DE EPID EN ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS.**

**Alejandro Ramiro Cueva<sup>1</sup> , Ángela Fernández Plaza<sup>1</sup>,  
Silvia Navarro Herrero<sup>1</sup>, Ildfonso Pulido Ruiz<sup>1</sup>,  
Pilar Serrano Gotarredona<sup>1</sup>,**

<sup>1</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

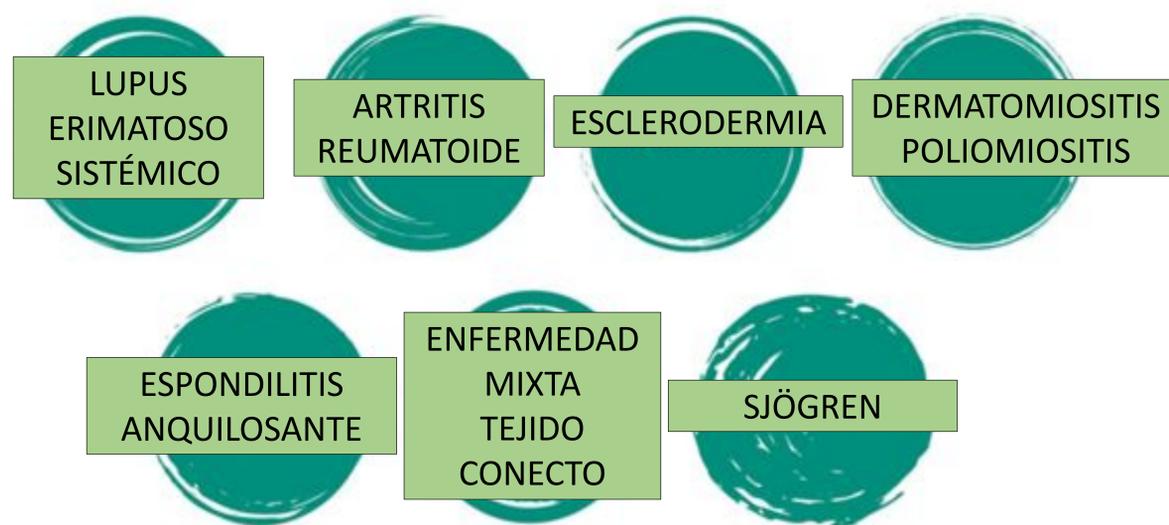
# OBJETIVO DOCENTE: OBJETIVO

Ilustrar las diferentes manifestaciones intersticiales pulmonares asociadas a las enfermedades autoinmunes sistémicas.



# REVISIÓN DEL TEMA: INTRODUCCIÓN

## Enfermedades del tejido conectivo relacionadas con EPID/ILA:



- Enfermedad intersticial leve-moderada en 20-60% de pacientes con AR. Progresiva en el 35-45% de los casos.
- La incidencia es mayor en **esclerodermia** (HR 172.6) > DM > PM > AR > Lupus (HR 8.2).
- Localización **basal-periférica** y mayor afectación en el TC basal son riesgos de progresión.
- Al análisis histológico pueden encontrarse varios patrones: **NINE**, NIU, neumonía organizada, fibrosis apical, daño alveolar agudo, NIL.
- La evidencia apoya **tratar alteraciones intersticiales progresivas subclínicas ya que mejora el pronóstico**.
- La presentación radiológica, al igual que la histológica, es muy similar a las EPID idiopáticas.
- Hay algunos signos que favorecen la asociación a enfermedad autoinmunes.

# REVISIÓN DEL TEMA: PATRONES RADIOLOGÍCOS

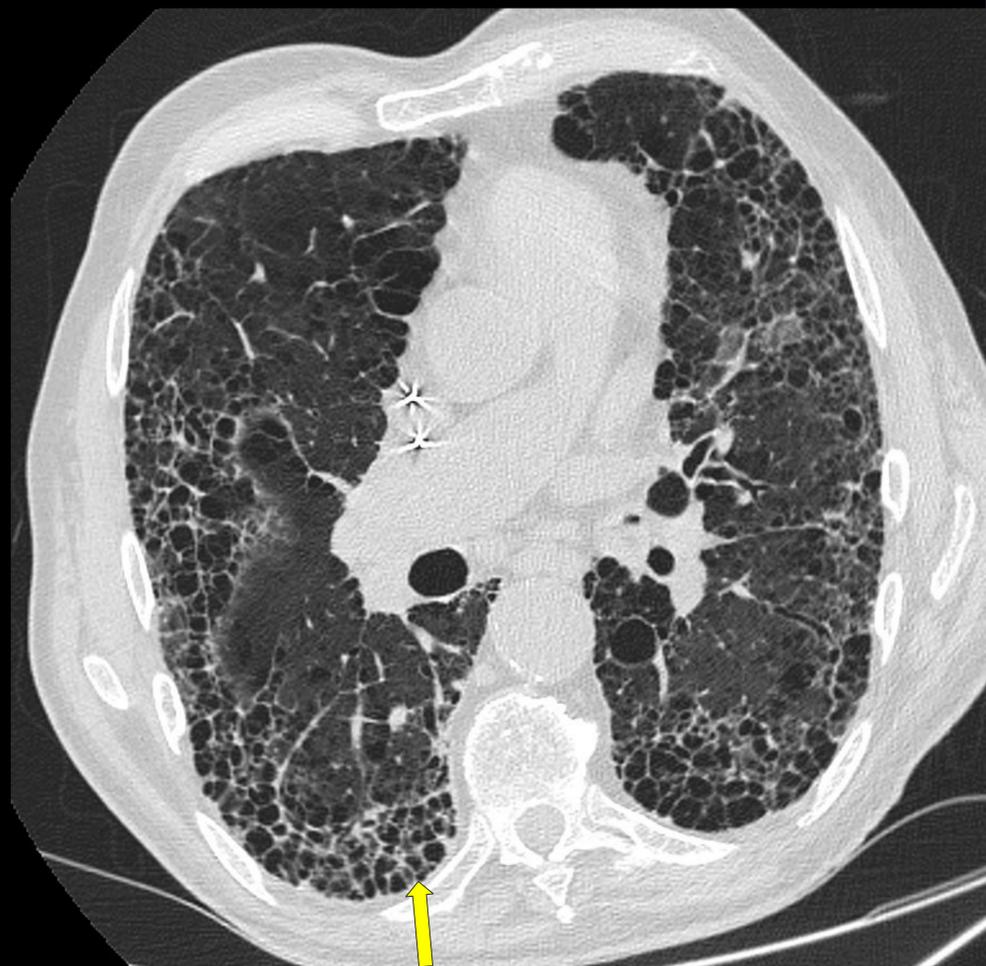
- La afectación intersticial puede amoldarse a cualquier patrón radiológico, siendo el más frecuente el patrón **NINE** en todas las enfermedades autoinmunes excepto en la artritis reumatoide, que es el patrón **NIU**.

Podemos encontrar patrón de NO, DAD, NIL, hemorragia alveolar...

**NINE**



**NIU**

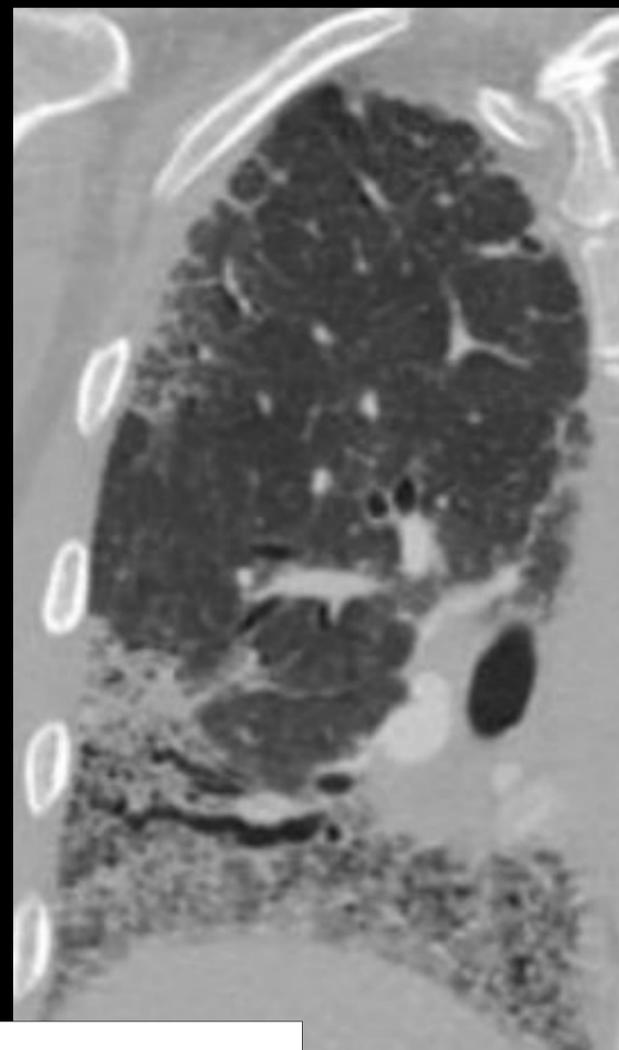


## PATRÓN NIU

**GRADIENTE** LLII y ángulos costofrénicos  
A veces variable o difusa

**DISTRIBUCIÓN** Subpleural  
No peribroncovascular  
Retículo

**AUSENCIA** Vidrio deslustrado,  
consolidación, nódulos  
o quistes



Heterogénea en su distribución temporal



**Para la caracterización del patrón NIU seguiremos los mismos pasos que al evaluar el TCAR en EPID idiopáticas, intentando clasificar el patrón siguiendo las guías de la sociedad Fleischner o ATS.**

### Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper

David A Lynch, Nicola Sverzellati, William D Travis, Kevin K Brown, Thomas V Colby, Jeffrey R Galvin, Jonathan G Goldin, David M Hansell, Yoshikazu Inoue, Takeshi Johkoh, Andrew G Nicholson, Shandra L Knight, Suhail Raoof, Luca Richeldi, Christopher J Ryerson, Jay H Ryu, Athol U Wells DOI: 10.1016/S2213-2600(17)30433-2

	Typical UIP CT pattern	Probable UIP CT pattern	CT pattern indeterminate for UIP	CT features most consistent with non-IPF diagnosis
Distribution	Basal predominant (occasionally diffuse), and subpleural predominant; distribution is often heterogeneous	Basal and subpleural predominant; distribution is often heterogeneous	Variable or diffuse	Upper-lung or mid-lung predominant fibrosis; peribronchovascular predominance with subpleural sparing
Features	Honeycombing; reticular pattern with peripheral traction bronchiectasis or bronchiolectasis*; absence of features to suggest an alternative diagnosis	Reticular pattern with peripheral traction bronchiectasis or bronchiolectasis*; honeycombing is absent; absence of features to suggest an alternative diagnosis	Evidence of fibrosis with some inconspicuous features suggestive of non-UIP pattern	Any of the following: predominant consolidation, extensive pure ground glass opacity (without acute exacerbation), extensive mosaic attenuation with extensive sharply defined lobular air trapping on

## PATRÓN NINE

### GRADIENTE

Medio e Inferior  
Respeto de senos costofrénicos

### DISTRIBUCIÓN

Peribroncovascular  
A veces respeto subpleural

### AUSENCIA

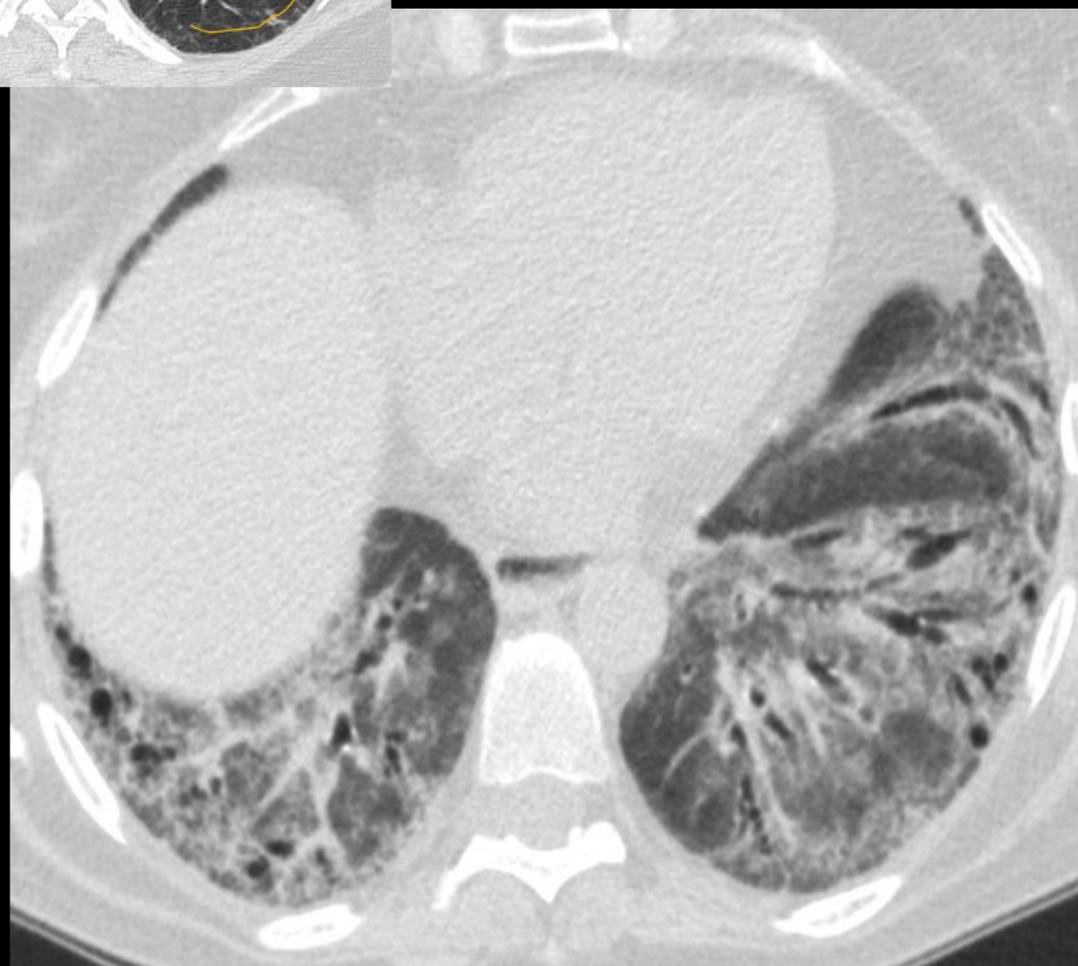
Rara la panalización.



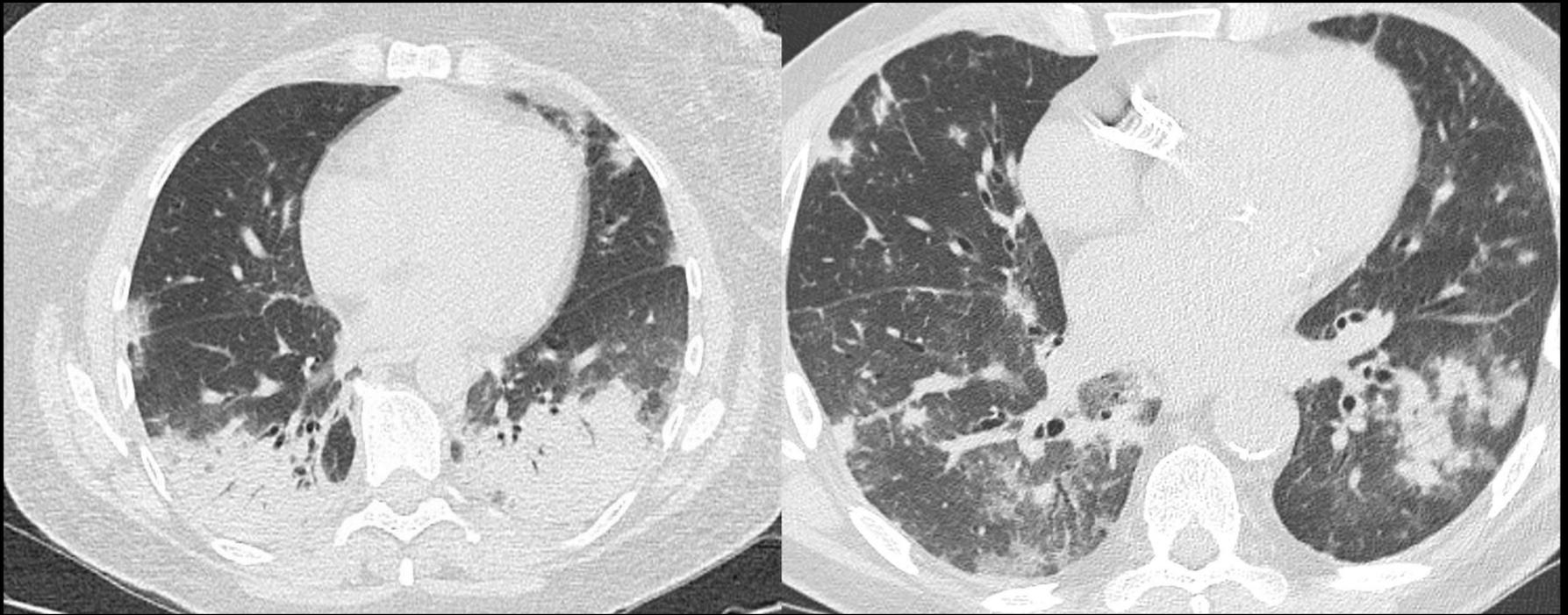
Simétrica y homogénea



Vidrio deslustrado  
Tracción central



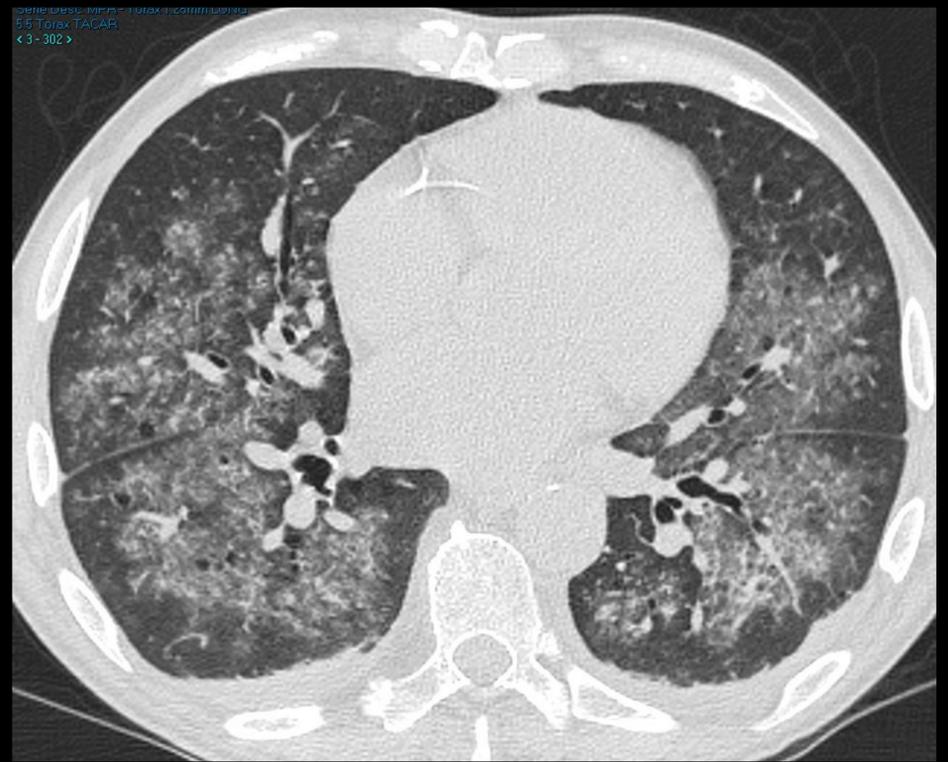
## OTROS PATRONES:



**Neumonía Organizada**, como hallazgo único o sobreañadido al patrón de base. Raro como patrón de presentación y visible normalmente en el contexto de una enfermedad autoinmune ya diagnosticada, aunque algunos pacientes con AR y Sjögren pueden debutar con NO y datos clínicos confusos de proceso infeccioso.



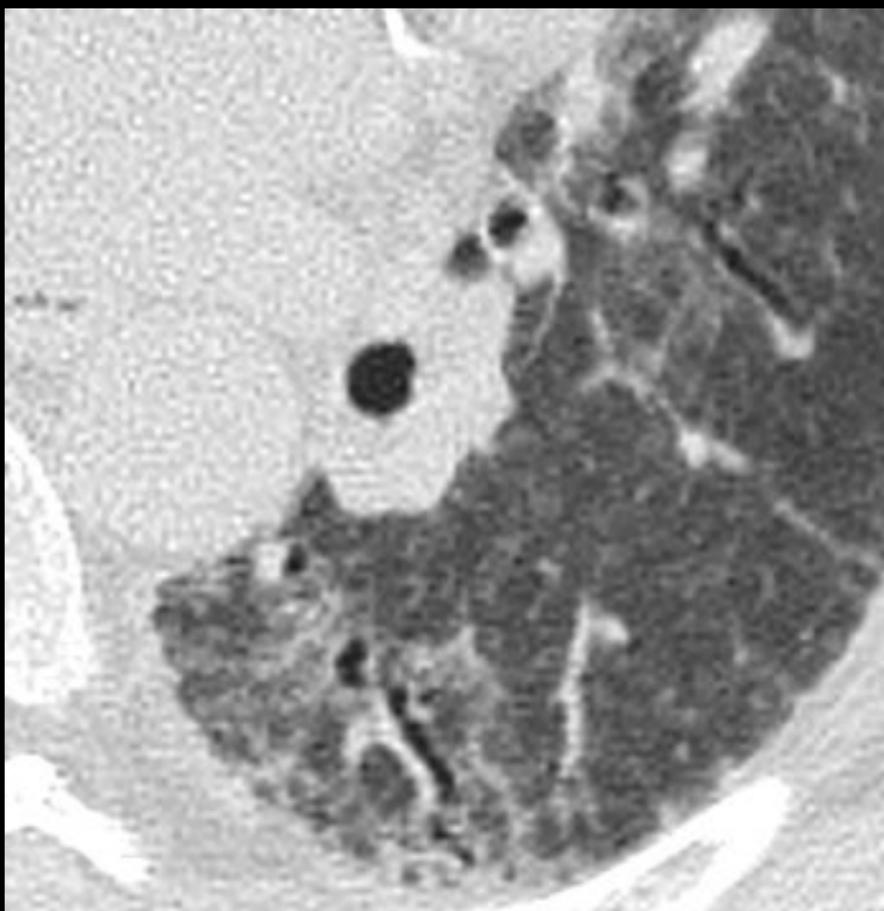
**Daño alveolar difuso**, en cuadros graves y con mal pronóstico



**Hemorragia alveolar**, con cuadro de hemoptisis y asociado a vasculitis

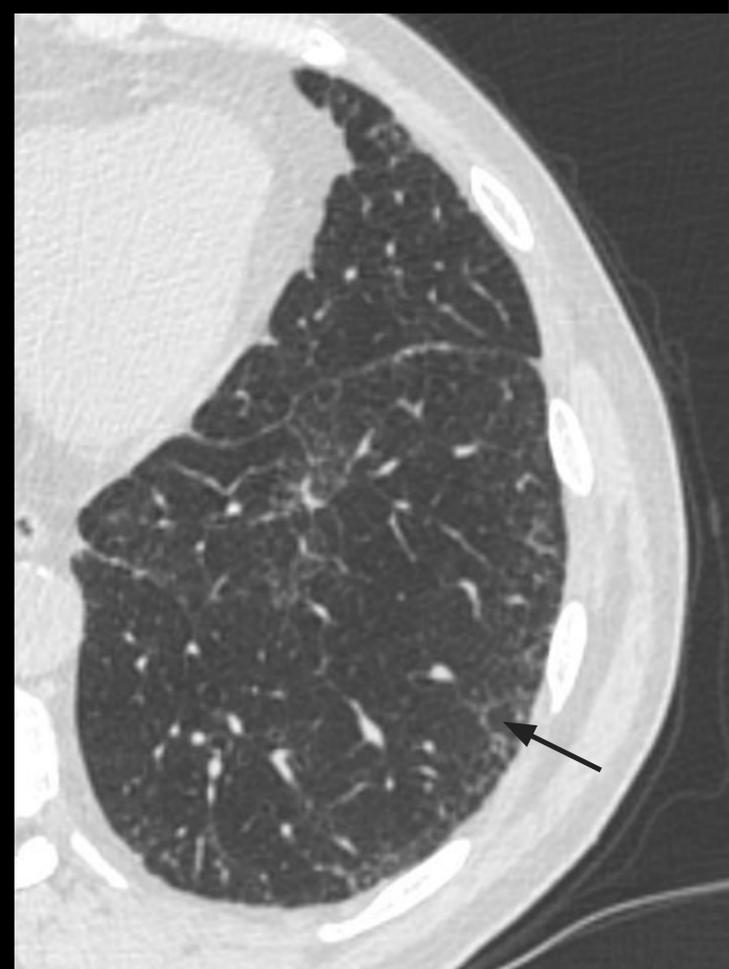
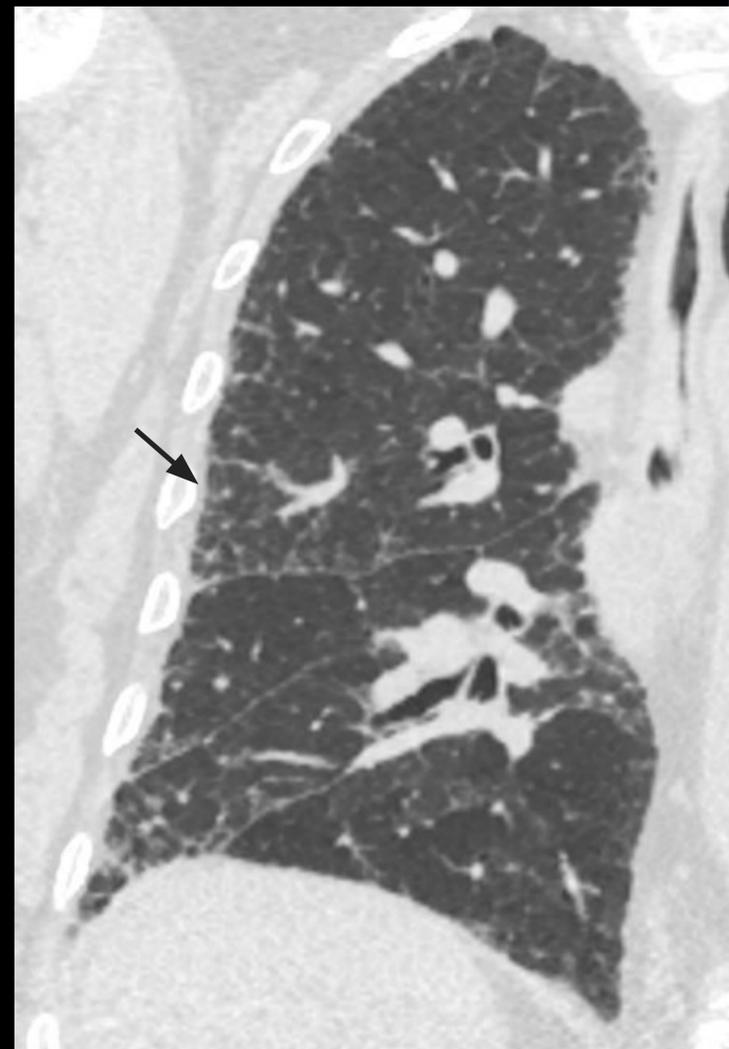
## CONCEPTO DE IPAF:

- **EPID con características de autoinmunidad pero sin reunir criterios** diagnósticos de una enfermedad en concreto.
- Más jóvenes que las EPID idiopáticas, mujeres y exfumadores.
- Criterios clínicos (Raynaud), analíticos (ANA +) y morfológicos (TCAR o biopsia).
- Los patrones radiológicos más frecuentes son NINE y NIU seguido de NO.
- Un 25% alteraciones clínicas y serológicas no específicas de una enfermedad autoinmune concreta.
- La alteración intersticial puede preceder años al diagnóstico de la enfermedad autoinmune



## CONCEPTO DE ILA:

- **Concepto radiológico en TC.**
- Anomalías intersticiales detectadas de manera incidental en estudios realizados por otros motivos (seguimientos oncológicos, dolor torácico, etc) que afectan a **más del 5% del parénquima.**
- Hasta el un 50% de los pacientes pueden progresar.
- La ILA en los **pacientes con enfermedad autoinmune requieren un manejo distinto por su mayor propensión hacia EPID fibrosante (60% en AR).** Mayor riesgo de progresión en caso de afectación de 3 o más zonas, Reducción de la capacidad pulmonar o intercambio gaseoso, síntomas respiratorios.
- Anticuerpos **anticitrulina y subpleural** en AR más riesgo.
- Tabaco



**37** Congreso  
Nacional  
CENTRO DE  
CONVENCIONES  
INTERNACIONALES

Barcelona  
22/25  
MAYO 2024

**seram**  
Sociedad Española de Radiología Médica

**ferm**  
FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE  
RADIOLOGÍA MÉDICA

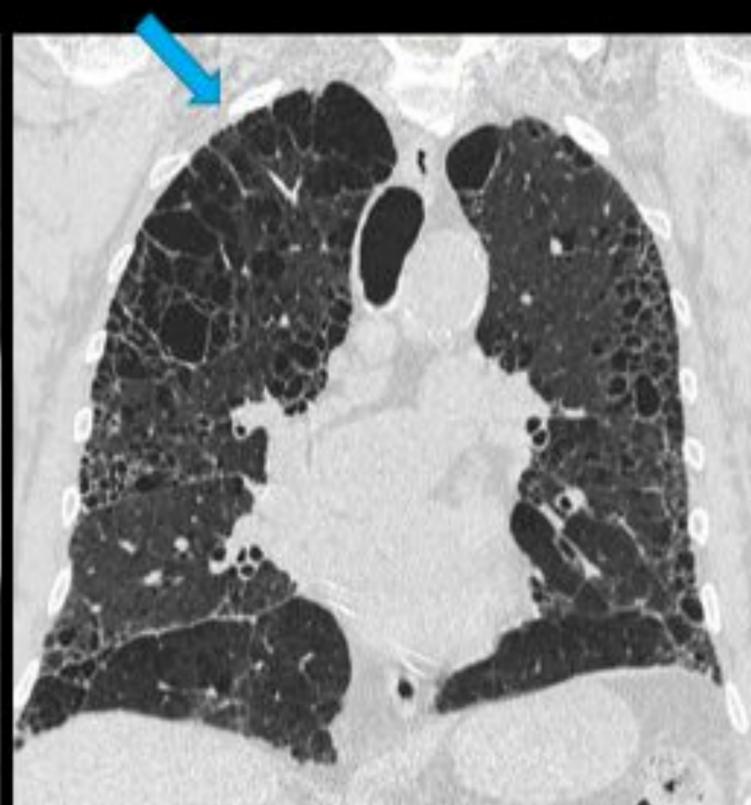
**RC** | RADIOLOGÍA  
DE CATALUNYA

# DIFERENCIAS RADIOLÓGICAS ENTRE EPID IDIOPÁTICA Y ASOCIADA A ENFERMEDAD AUTOINMUNE:





## Signos de la panalización exuberante y de la afectación anterosuperior.

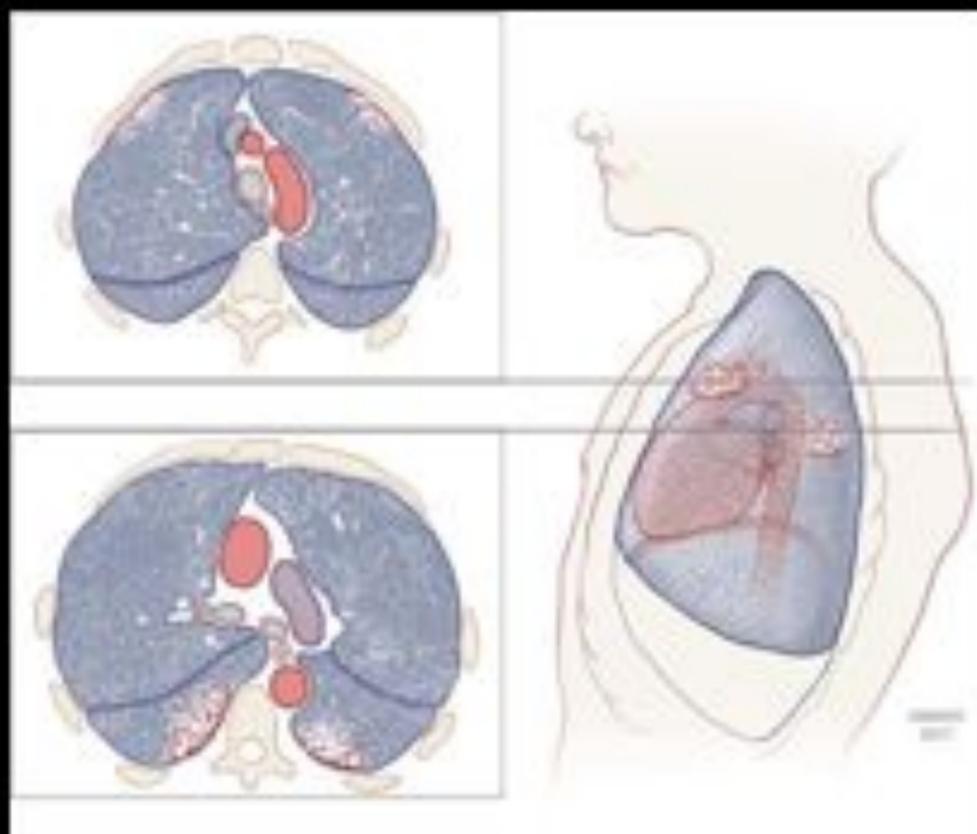
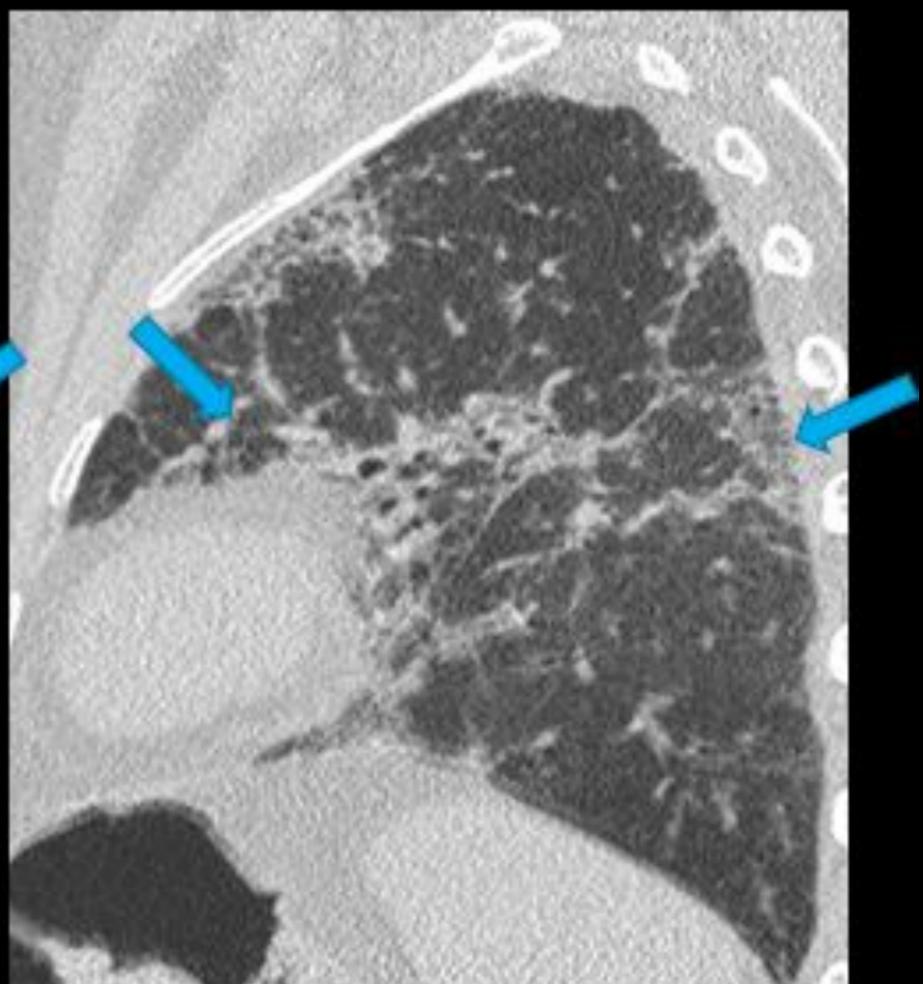
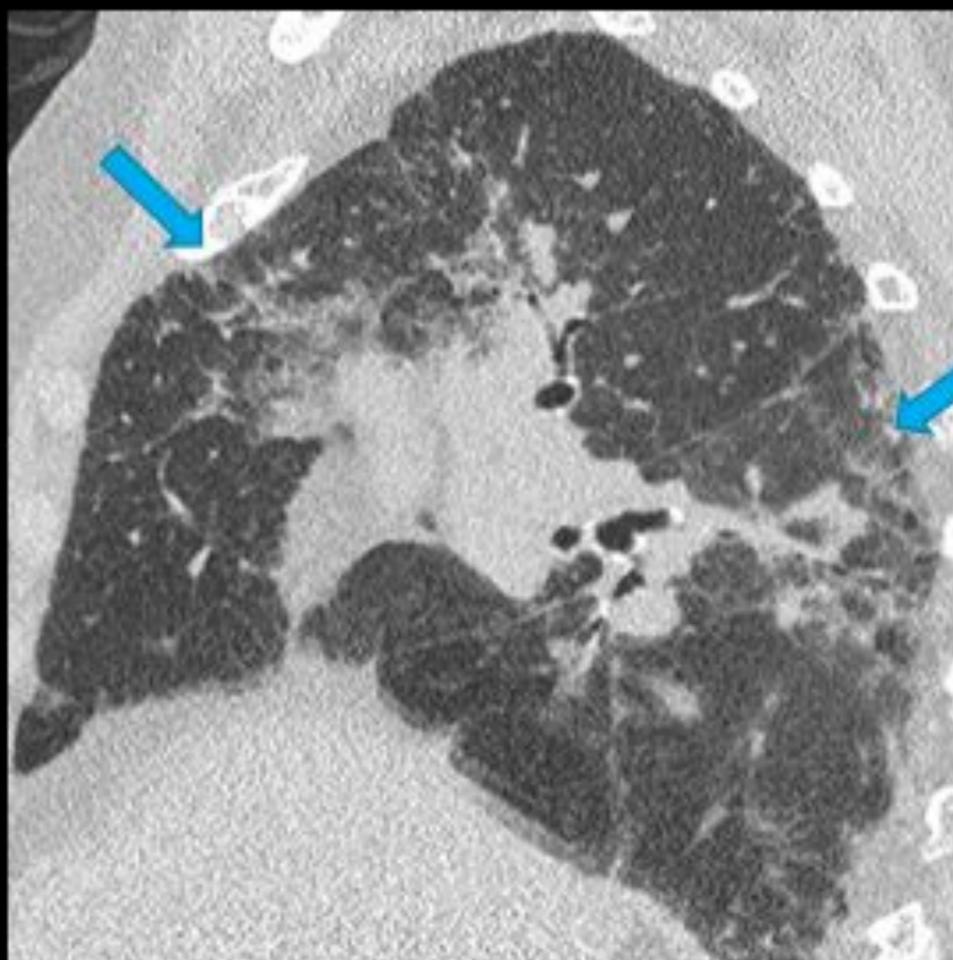


Característico de Artritis Reumatoide

La panalización en zonas apicales es muy específica del patrón NIU asociado a AR (o patrón de superposición NIU-NINE en AR) así como la presencia de extensa panalización que destaque sobre la existencia de bronquiectasias de tracción o reticulación.



## Signo de las cuatro esquinas



Afectación concomitante de la vertiente anterosuperior de LLSS y de la zona posterosuperior de LII



## Signo del corte recto

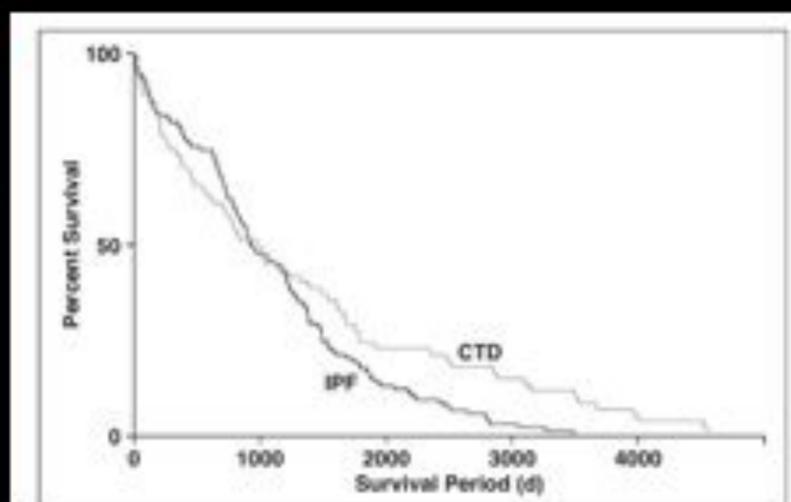


La afectación intersticial se delimita muy bien del parénquima respetado en sentido cráneo-caudal, de tal manera que podríamos trazar una frontera entre ambas zonas (línea de puntos amarilla)

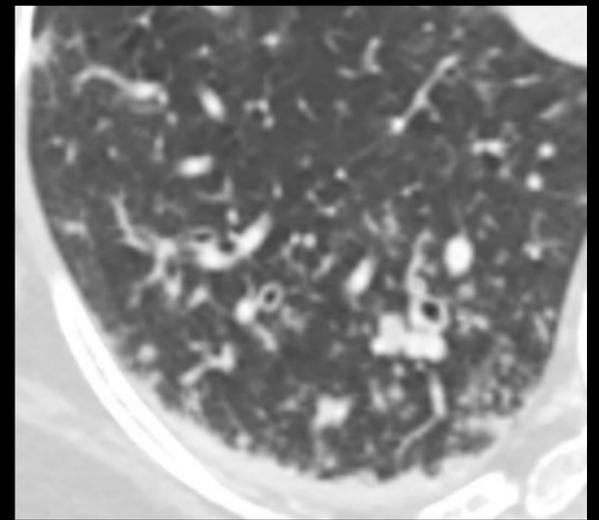
## PATRÓN NIU ASOCIADO A ENFERMEDAD AUTOINMUNE SISTÉMICA:

- Patrón NIU muy similar al de la FPI.
- Concentración de la fibrosis en la vertiente anterosuperior de LLSS además de afectación concomitante de bases.
- Panalización exuberante (>70% del componente de la fibrosis).
- La presencia del signo del corte recto se asocia a mayor supervivencia.

CT Sign	Percentage of Patients With IPF With CT Sign (n = 133)	Percentage of Patients With CTD-ILD With CT Sign (n = 63)	Sensitivity (%)	Specificity (%)
Anterior upper lobe	12.8 (17)	25.4 (16)	25.4	87.2
Exuberant honeycombing	6.0 (8)	22.2 (14)	22.2	94.0
Straight edge	6.0 (8)	25.4 (16)	25.4	94.0
More than one sign	4.5 (6)	23.8 (15)	23.8	95.5
Any CT sign	19.5 (26)	42.9 (27)	42.9	80.5

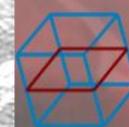
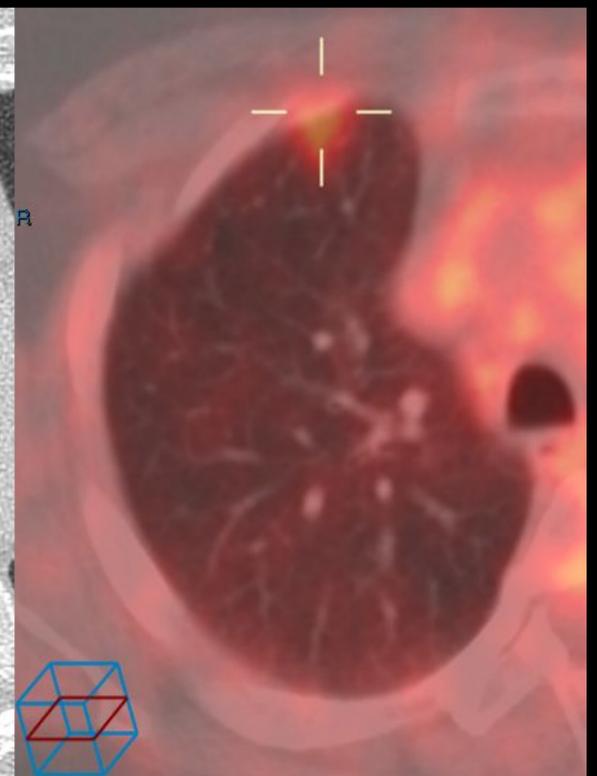
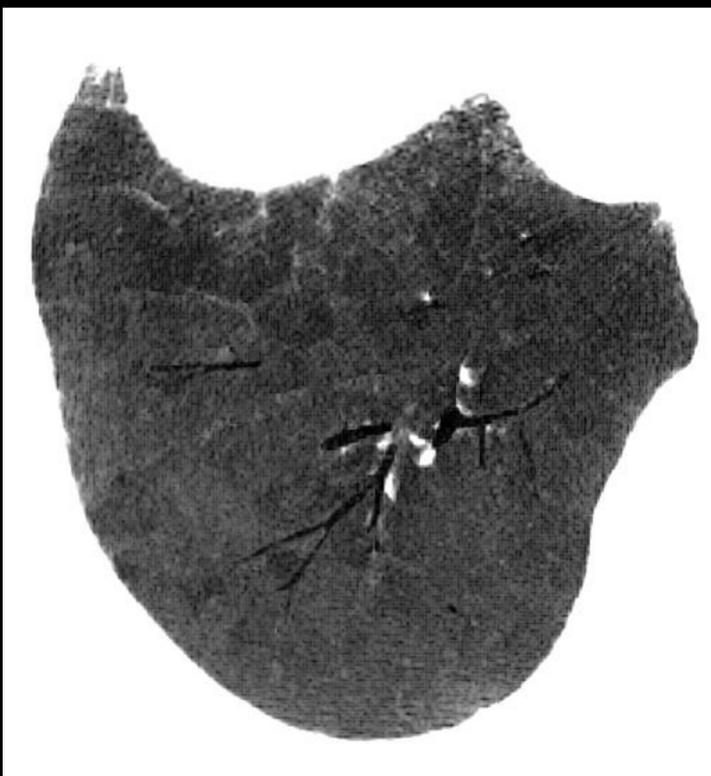


[doi.org/10.2214/AJR.17.18384](https://doi.org/10.2214/AJR.17.18384), 2018



# AR: Más allá del intersticio.

- Alta incidencia de enfermedad bronquial, con engrosamiento o bronquiectasias cilíndricas.
- Atrapamiento aéreo.
- Atenuación ligeramente heterogénea.
- Bronquiolitis.
- Nódulos reumatoideos.



**37** Congreso  
Nacional  
CENTRO DE  
CONVENCIONES  
INTERNACIONALES

Barcelona  
22/25  
MAYO 2024

**seram**  
Sociedad Española de Radiología Médica

**ferm**  
FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE  
RADIOLOGÍA MUSCULOESQUELÉTICA

**RC** | RADIOLOGÍA  
DE CATALUNYA

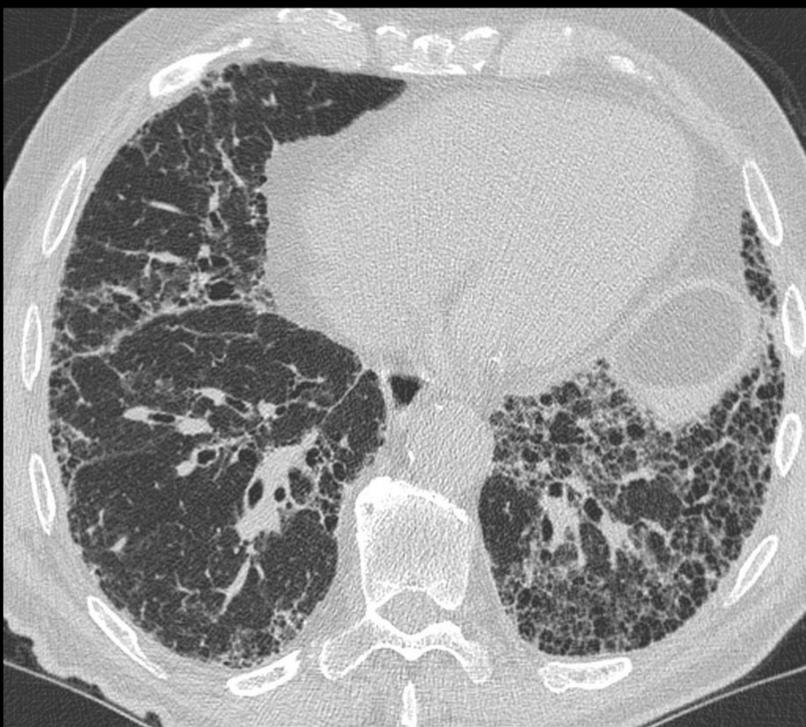
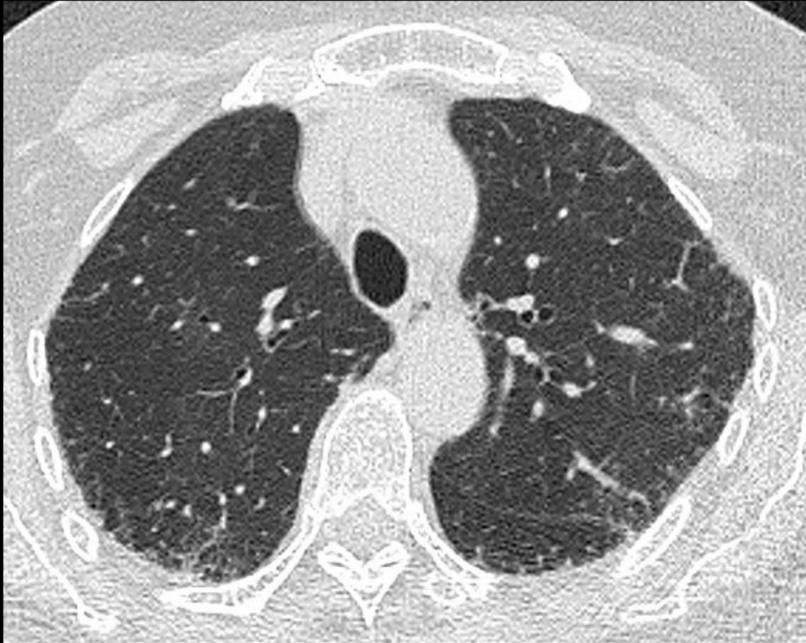


# CASOS RADIOLÓGICOS:

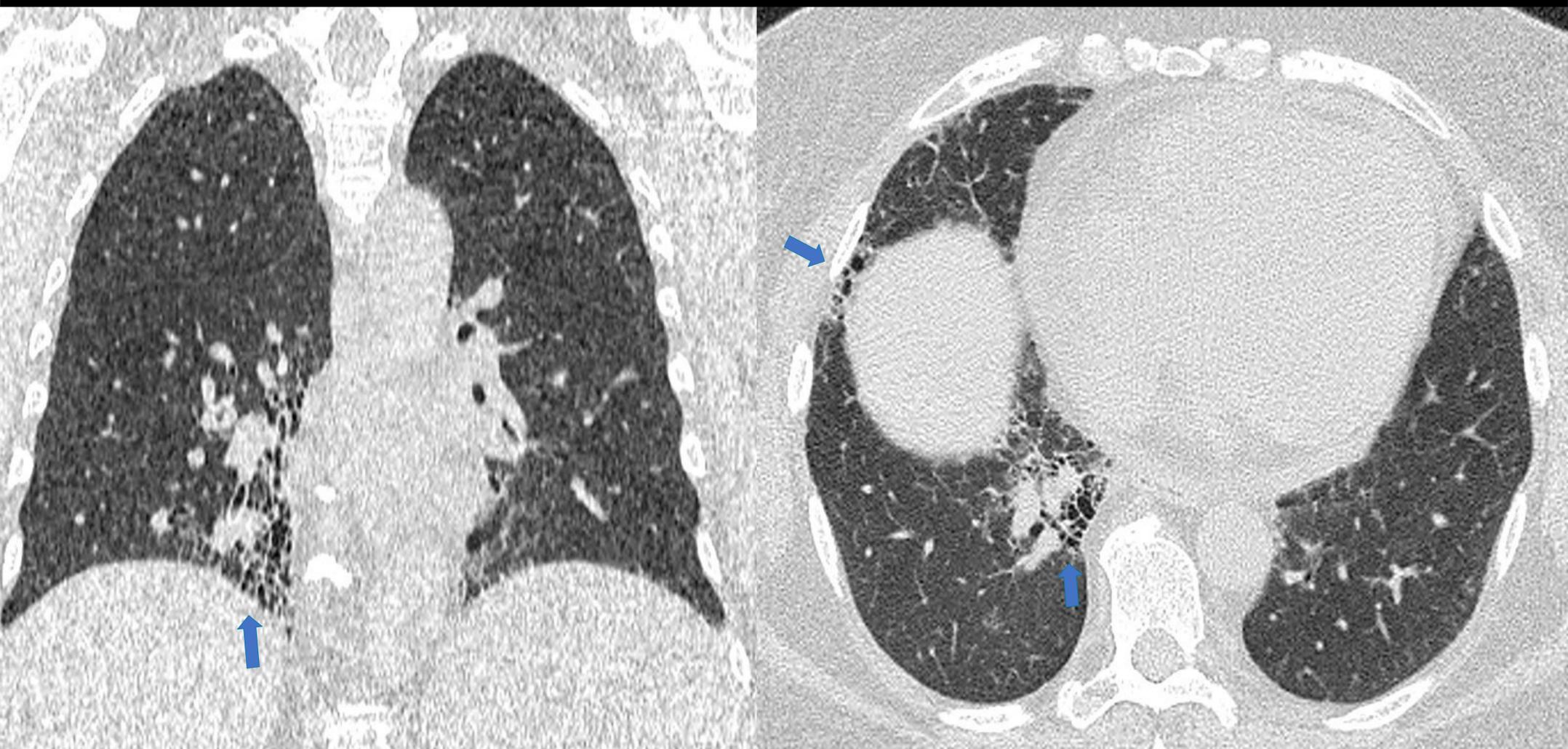


CASO 1. Varón de 75 años. Artritis reumatoide seropositiva en tratamiento actual con Metotrexato sc. Disnea progresiva en aumento.

**Patrón NIU**, observando reticulación periférica con gradiente cráneo-caudal, bronquiectasias de tracción y panalización.

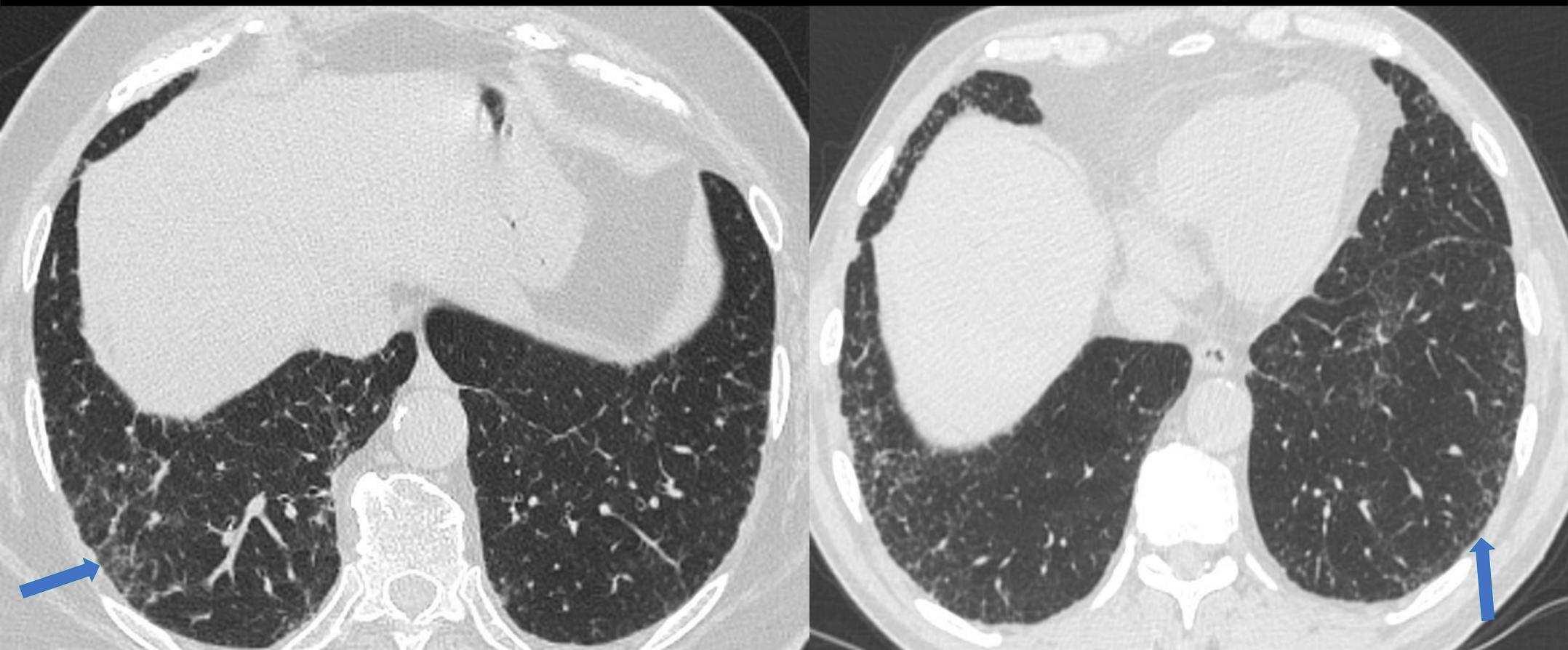


## CASO 2. Varón de 68 años con artritis reumatoide.



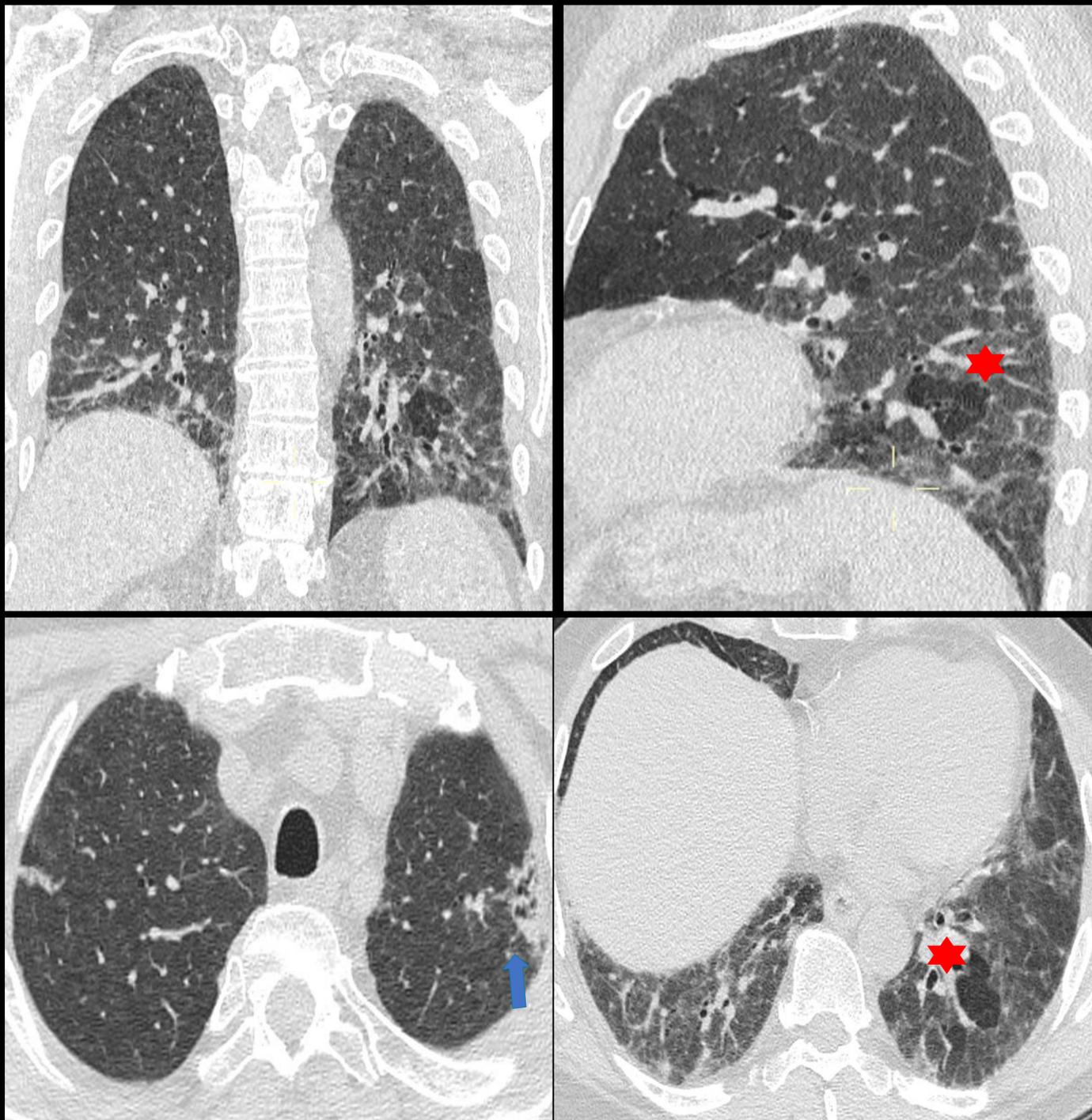
**Patrón NIU** limitado al parénquima del receso pleuro-ácigo-esofágico y seno costofrénico lateral derecho (↑). A diferencia del patrón NIU asociado a FPI, en la AR podemos encontrar este tipo de afectación localizada, que además se relaciona con menor riesgo de fibrosis progresiva

CASO 3. Varón de 79 años con AR que presenta disnea y expectoración crónica. Pruebas funcionales respiratorias normales.



Patrón **indeterminado para NIU**: Reticulación leve parcheada y subpleural en las bases (↑) que no se acompaña de bronquiectasias de tracción ni panalización.

CASO 4. Mujer de 64 años. Disnea con tos persistente y restricción (FVC 42%). Antecedentes de AR.



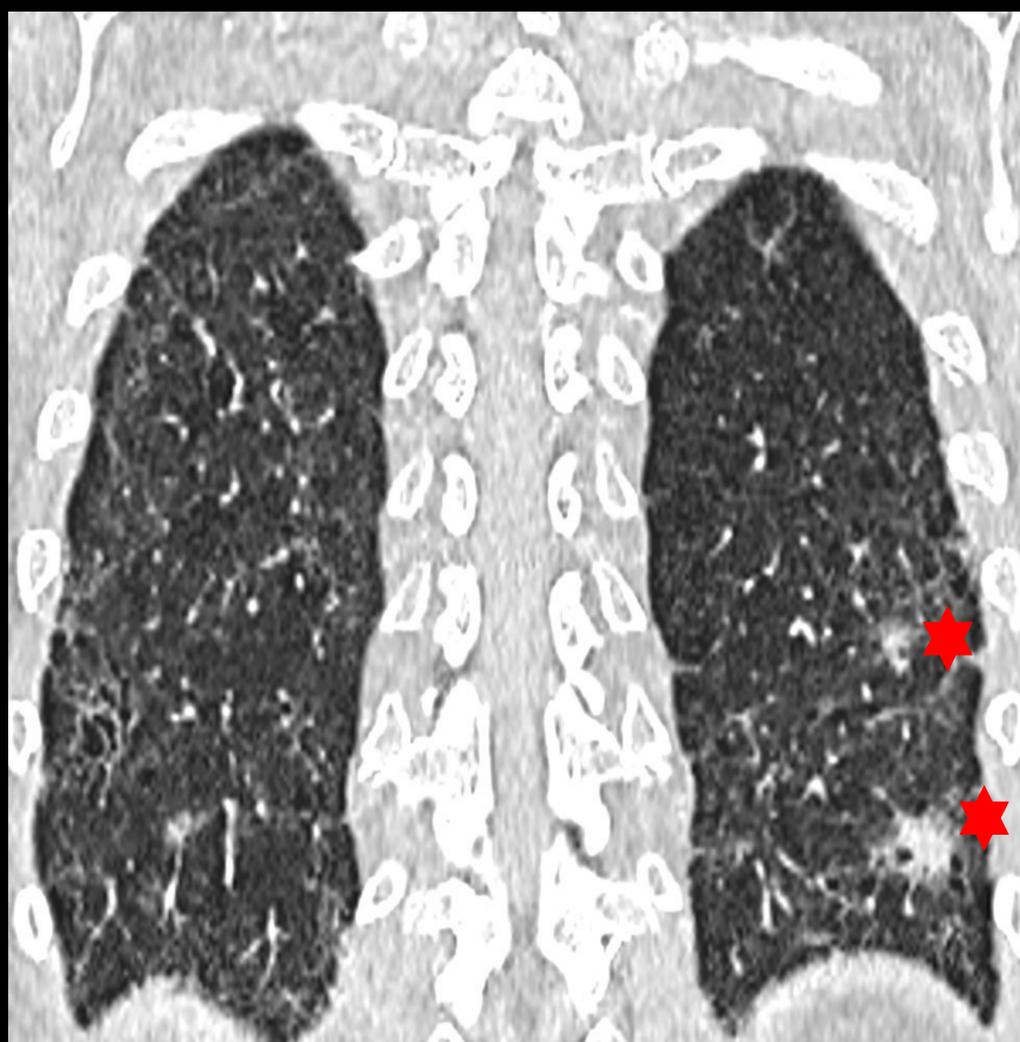
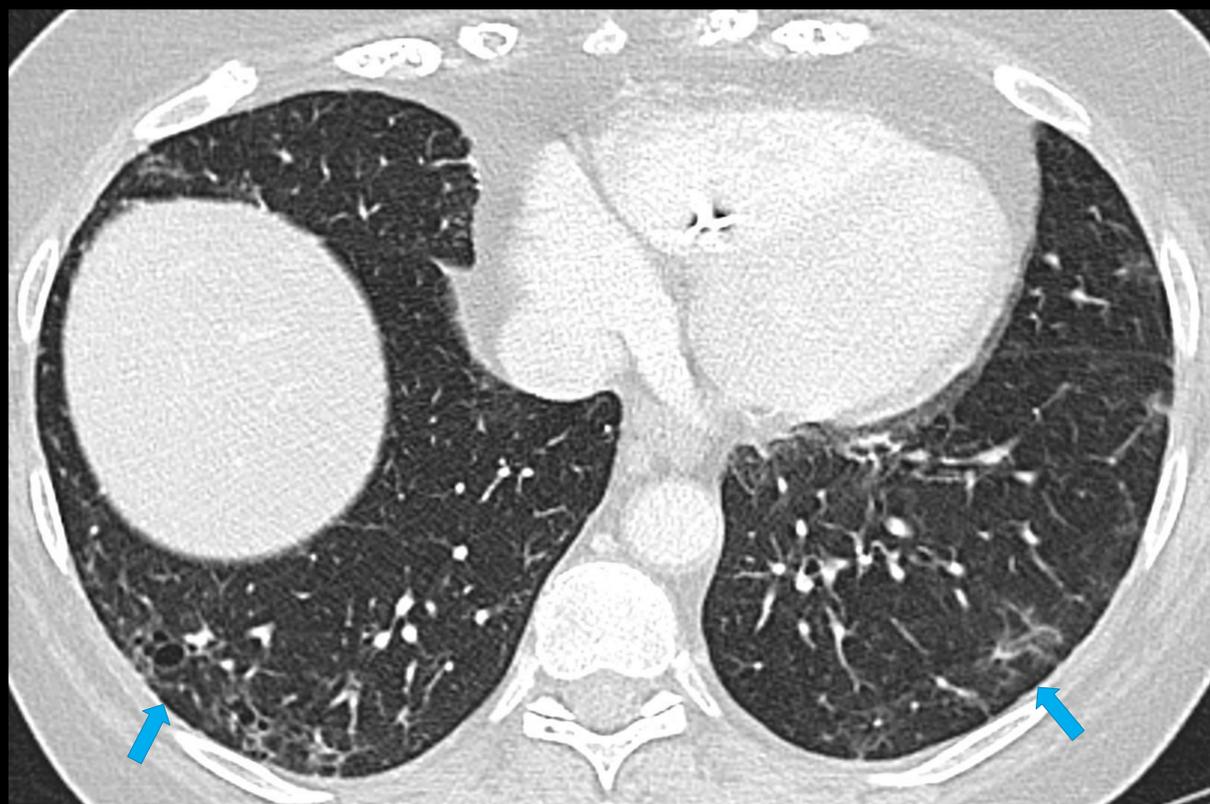
Patrón **alternativo a NIU**: reticulación de predominio peribroncovascular con vidrio deslustrado, zonas de atrapamiento aéreo (★) bronquiectasias de tracción en zona apical izquierda (↑), recordando una posible neumonitis por hipersensibilidad fibrosante

CASO 5. Varón de 63 años. Artritis Reumatoide y Enfermedad de Raynaud severa. Disnea a moderados esfuerzos que ha aumentado en los últimos meses. Ex-fumador reciente.



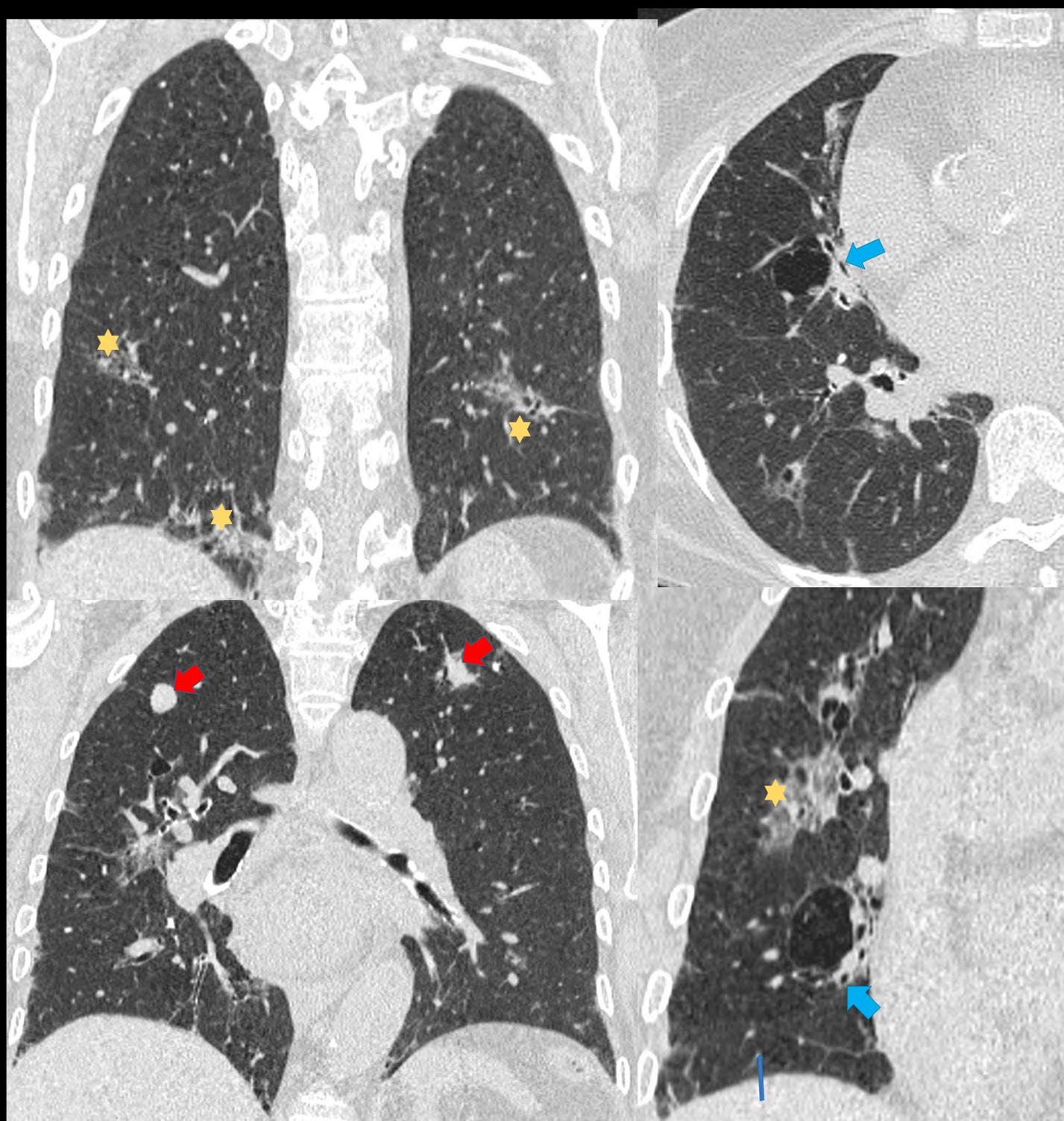
Patrón **alternativo a NIU**: Vidrio deslustrado parcheado periférico sin distorsión que plantea diagnóstico diferencial entre NINE no fibrosante o neumonitis descamativa asociada al tabaco (↑)

## CASO 6: Mujer 70 años con Sd. de Sjögren.



Reticulación periférica y parcheada con zonas microquísticas (↑) y pequeñas consolidaciones nodulares (★) sugestiva de **NIL**

## CASO 7: Varón de 77 años con síndrome de Sjögren.

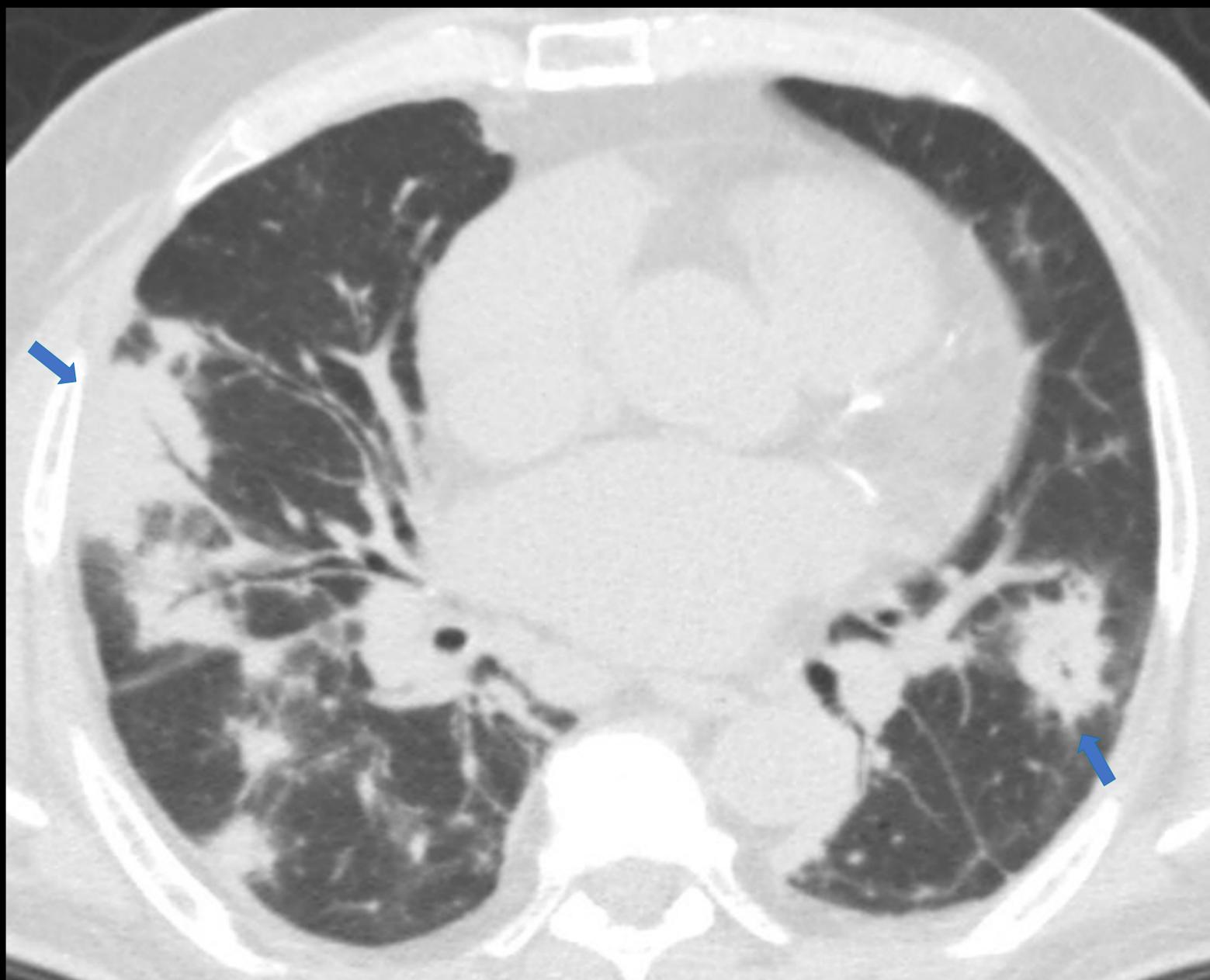


Parches de reticulación peribronquial junto a vidrio deslustrado (★) y presencia de quistes peribronquiales de pared fina (↑) sugestivo de **NIL**

Adicionalmente se observaron lesiones nodulares apicales (↑) inespecíficas que se recomendó controlar evolutivamente

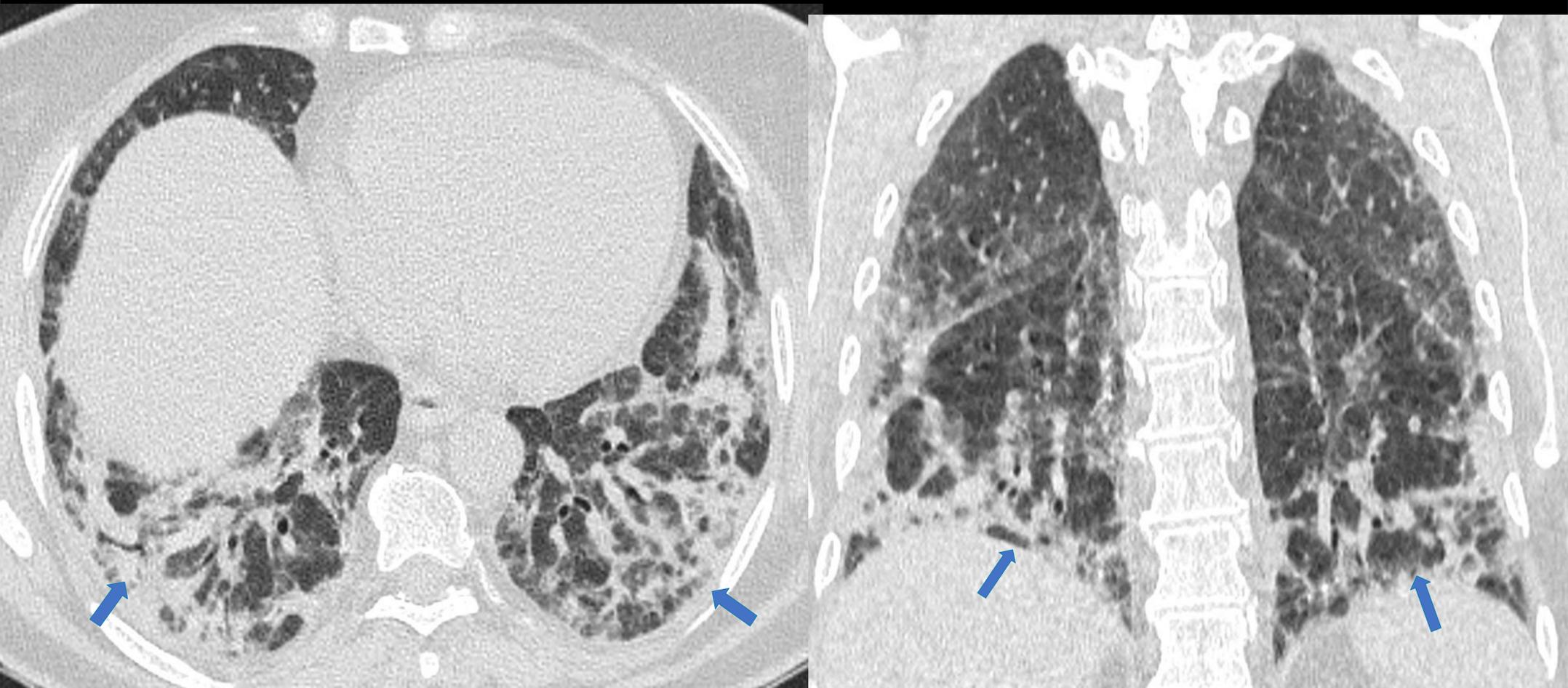
## Sospechar LINFOMA asociado al patrón NIL:

- Consolidaciones densas
- Nódulos grandes > 10 mm
- Derrame pleural.
- Ausencia de quistes

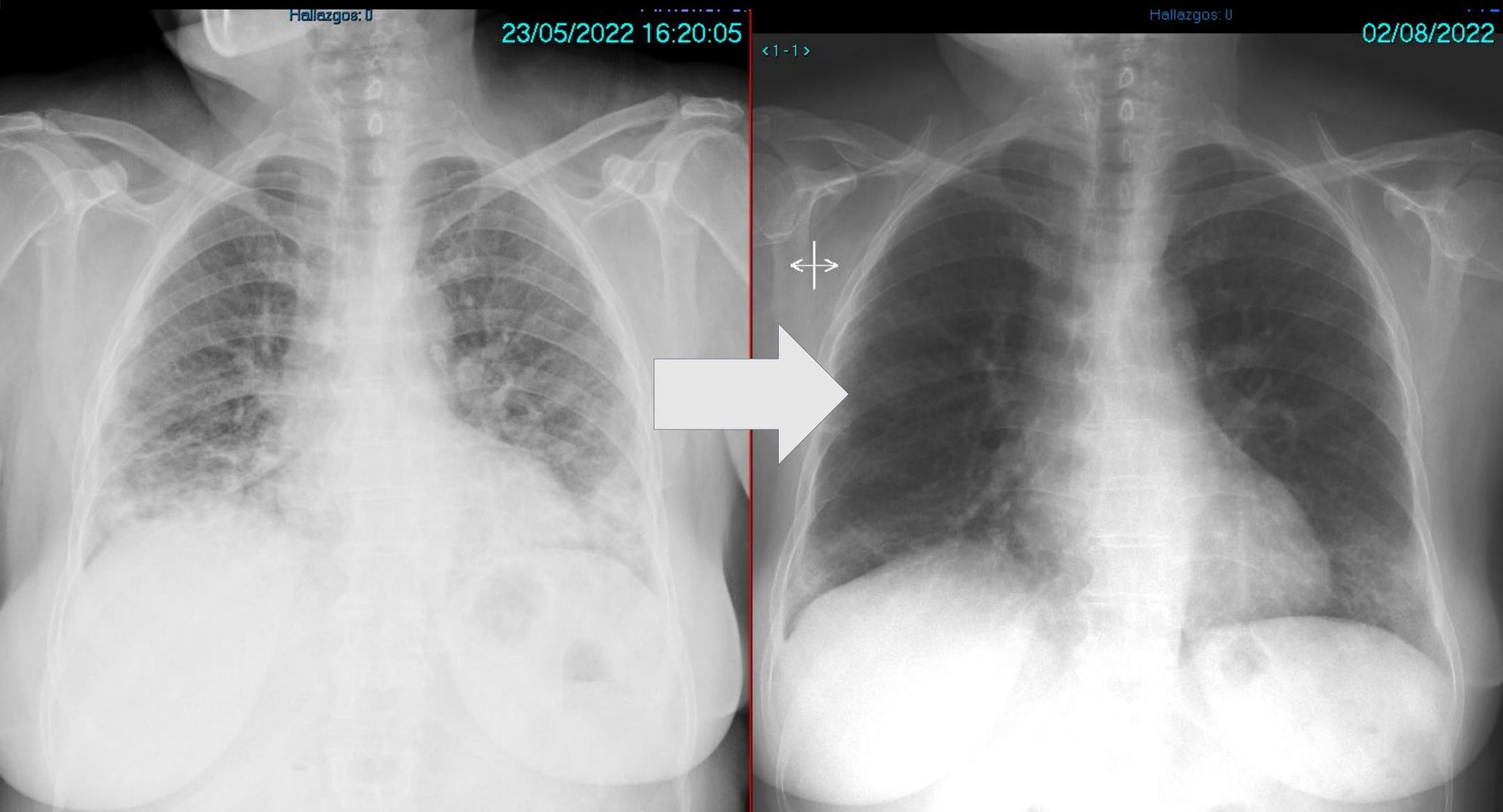


Grandes consolidaciones nodulares con broncograma aéreo en paciente con afectación pulmonar por linfoma primario (↑)

CASO 8: Mujer de 55 años. Disnea progresiva de más de un mes de evolución, sin tos, ni expectoración ni fiebre.

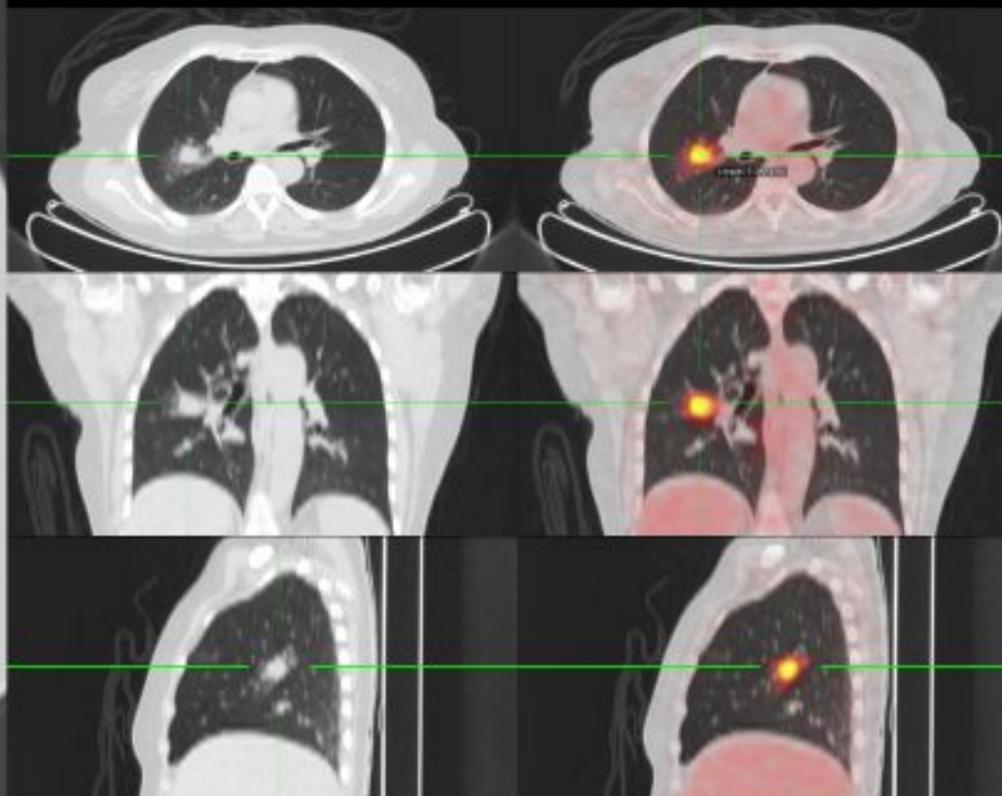


Opacidades consolidado-atelectásicas de distribución peribroncovascular (↑) y bibasal sugestivas de **neumonía organizada** en fase subaguda. Tras el TCAR se interrogó a la paciente que también refirió miositis y artritis. Posteriormente se detectaron anticuerpos anti Jo-1 y la paciente fue diagnosticada de Síndrome antisintetasa.

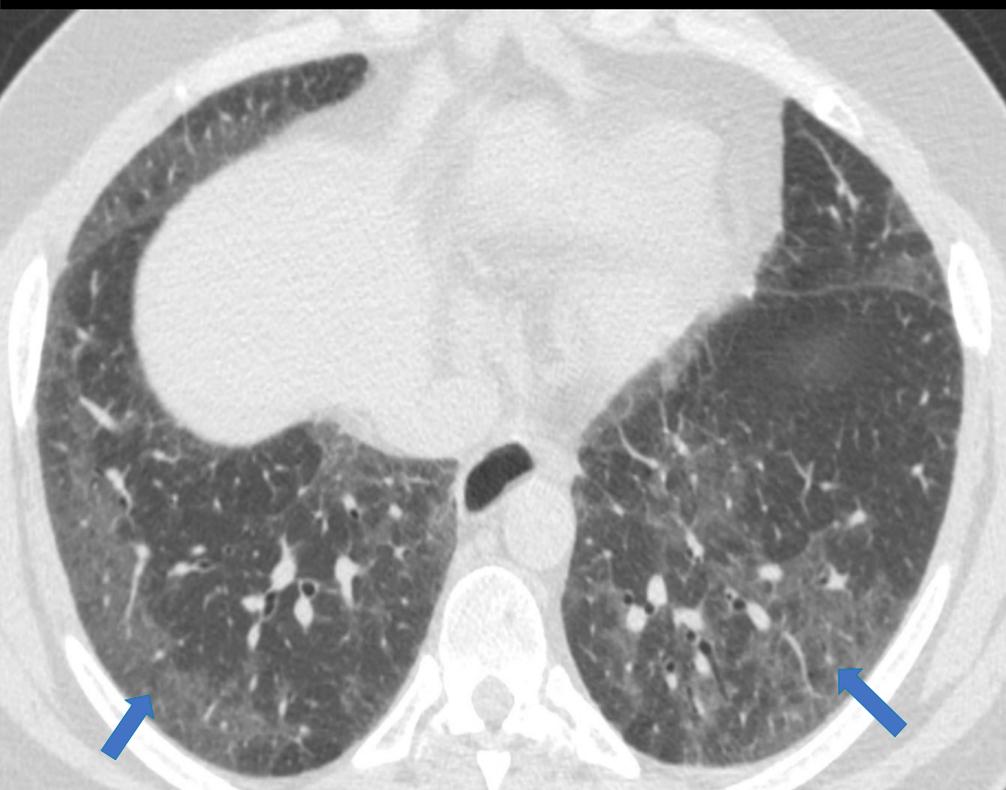
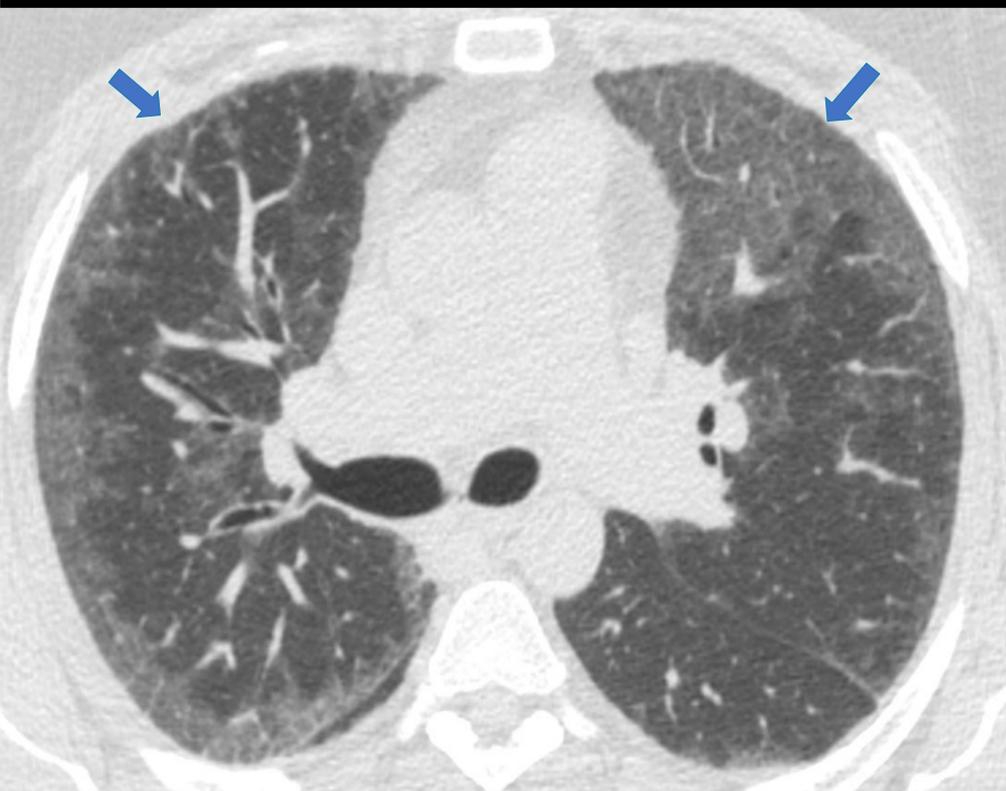


Mejoría significativa tras tratamiento con  
micofenolato y prednisona

**RECUERDA** la **presentación nodular de la neumonía organizada**, que puede confundirse con nódulos neoplásicos (falsos positivos en PET). El signo del halo está presente en el 19% de los casos. Normalmente se superpone a otro patrón de afectación intersticial. No es posible distinguirla de adenocarcinoma de pulmón o etiología infecciosa en pacientes inmunodeprimidos aunque un control precoz podría orientar hacia el origen benigno.



## CASO 9. Hombre 50 años.



Neumopatía intersticial con características autoinmunes (IPAF) con patrón NINE: presencia de vidrio deslustrado peribroncovascular y periférico de predominio bibasal (↑).

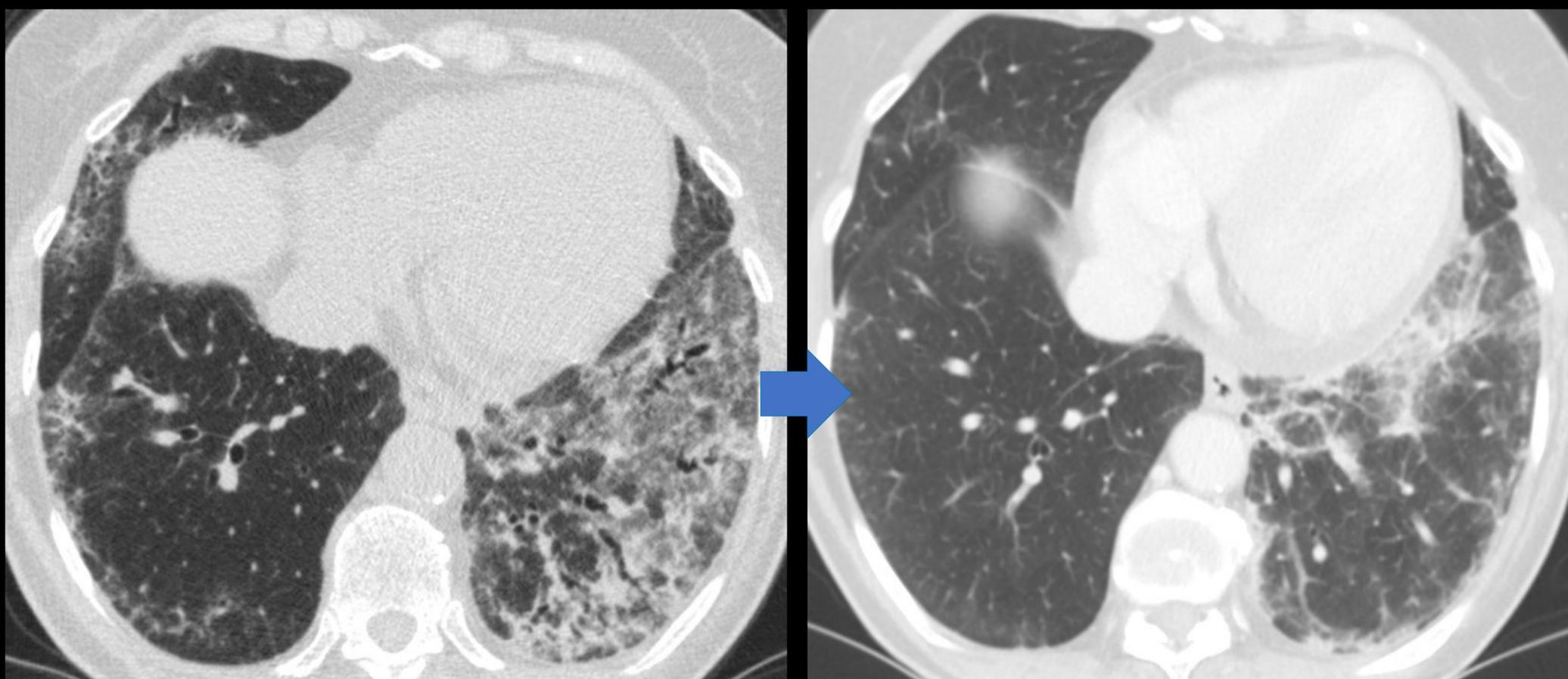
Se constatan datos de autoinmunidad pero sin criterios diagnósticos suficientes para un patología concreta (ANA 1/320 + anti SSA/Ro-52 y anti SSA/Ro-60+, Raynaud y dedos hipocráticos).

## CASO 10. Mujer de 65 años con IPAF. Refiere aumento de disnea hasta hacerse a moderados esfuerzos.



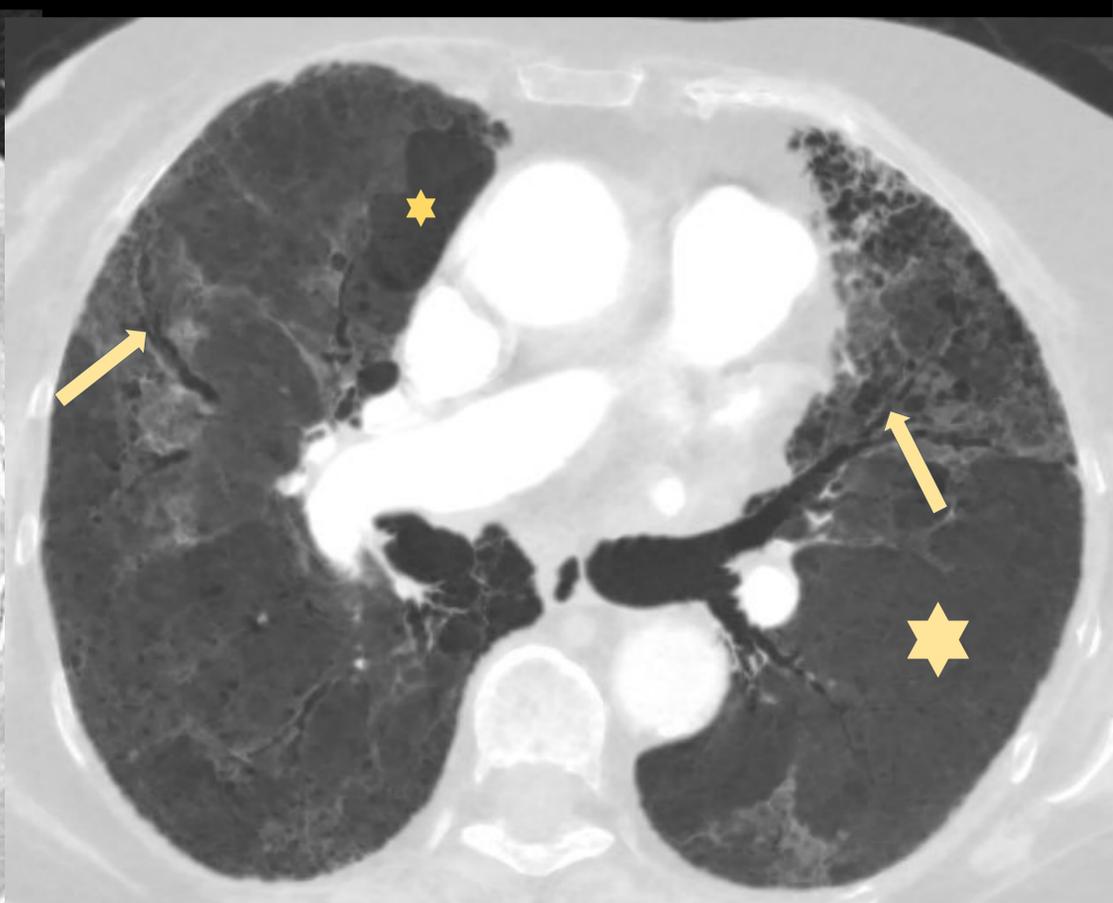
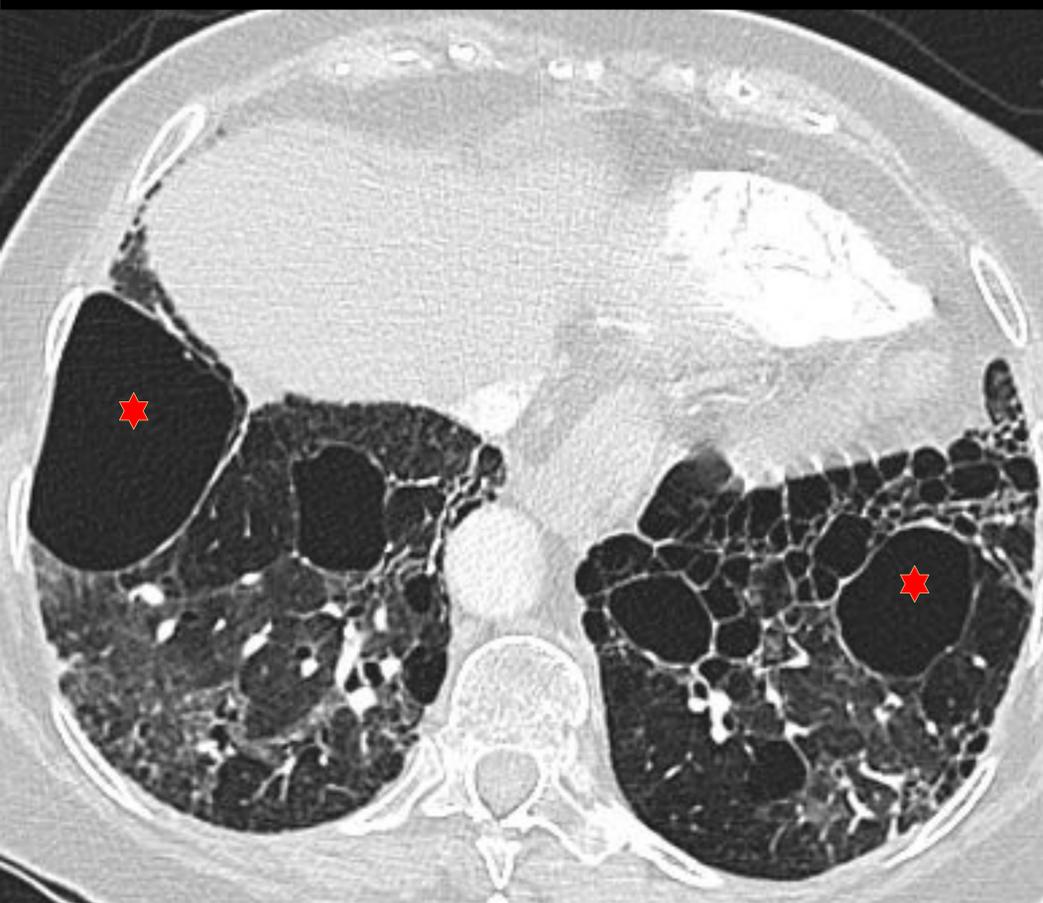
IPAF con afectación funcional (disnea grado 2 mMRC y difusión baja):

- **Criterio clínico:** Raynaud con úlcera digital, poliartritis, edema digital, manos mecánicas. Impresiona de una paciente con una IPAF que parece orientarse al posible desarrollo de esclerosis sistémica. EMTC con perfil esclerodermiforme sin llegar a cumplir criterios, con síndrome seco secundario.
- **Criterio morfológico:** EPID fibrosante con patrón NINE con afectación asimétrica que predomina en base izquierda con vidrio deslustrado y reticulación peribroncovascular asociado a bronquiectasias centrales arrosariadas (observando el signo del corte recto) y con reticulación periférica en la base derecha.



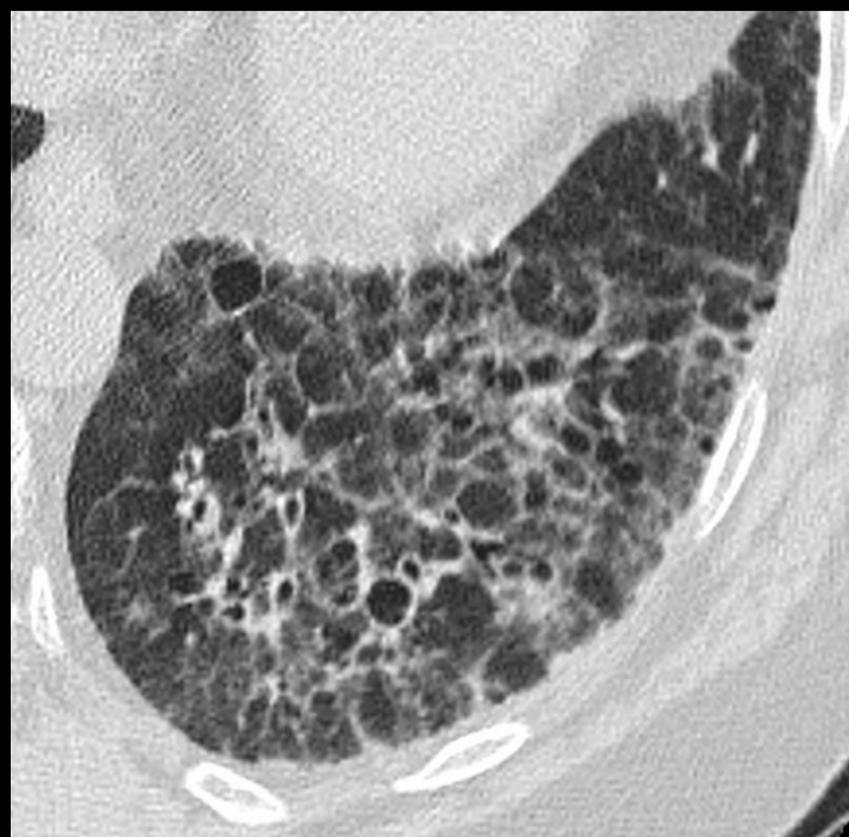
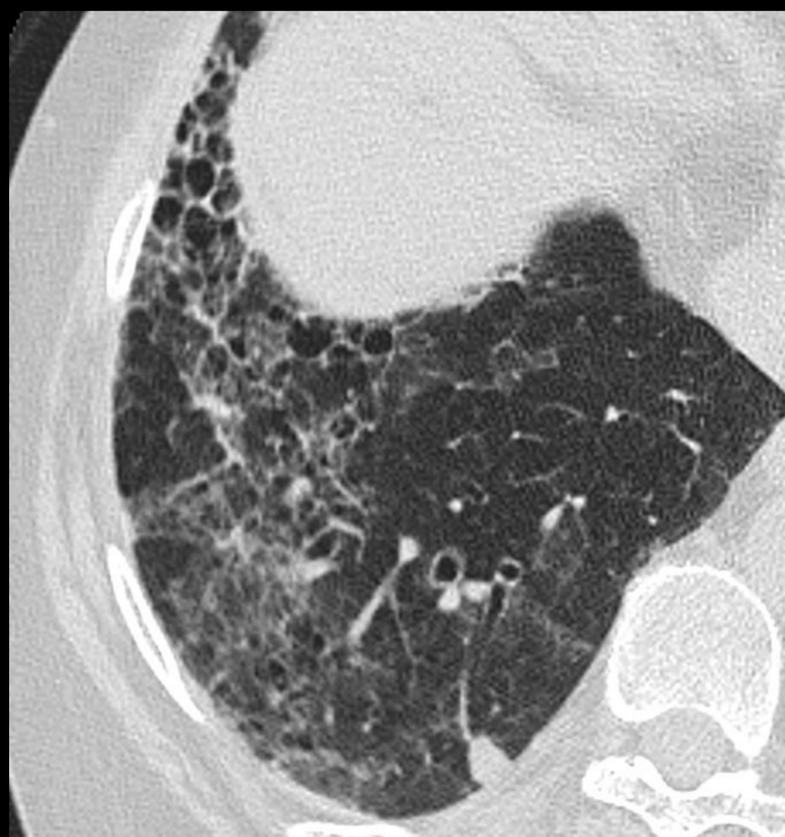
Evolución muy favorable tras el inicio del tratamiento con micofenolato, con casi desaparición de la reticulación de la base derecha, disminución considerable de la afectación de la izquierda y normalización de las bronquiectasias

CASO 11. Mujer de 83 años de edad con solapamiento de dos patrones radiológicos en relación con dos enfermedades autoinmunes (artritis reumatoide (AR) y síndrome de Sjögren): patrón de **neumopatía intersticial usual (NIU)** asociado a **patrón de neumopatía intersticial linfoidea (NIL)**.



Patrón reticular bilateral de predominio en campos medios e inferiores asociado a bronquiectasias y bronquiolectasias de tracción y áreas de panalización (↑) sugestivo de patrón de NIU. Grandes quistes aéreos parenquimatosos (★) en ambas bases pulmonares que sugiere corresponder a una neumonía intersticial linfoidea (NIL). Áreas de atrapamiento aéreo (☆) que pueden observarse en AR.

## CASO 12. Mujer de 61 años con AR.



EPID fibrosante asociada a AR con **patrón inclasificable**, con retículo tosco sobre vidrio deslustrado peribronvascular, bronquiectasias de tracción y áreas de panalización, recordando más a un patrón NINE aunque pudiendo existir superposición con otros patrones como el NIU o NIL.

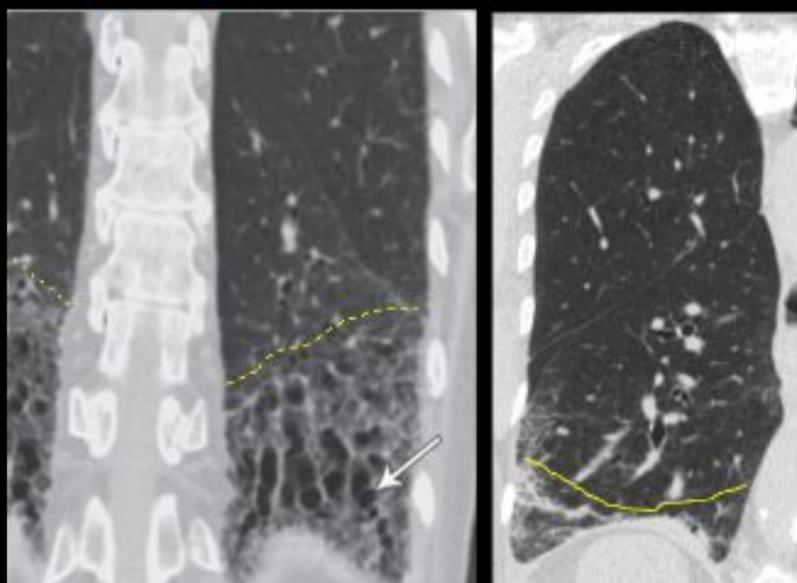
## CONCLUSIONES:



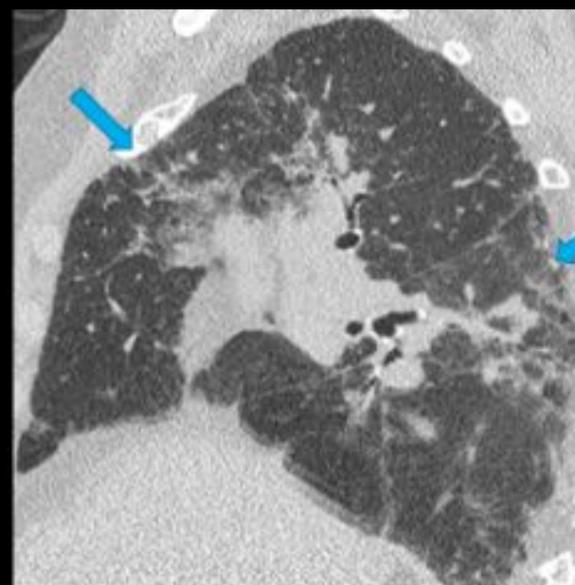
La afectación intersticial es un importante marcador pronóstico en las enfermedades autoinmunes sistémicas, muchas veces precediendo al diagnóstico de la propia enfermedad. Aunque los patrones radiológicos son indistinguibles de aquellos presentes en las EPID idiopáticas existen signos que pueden ayudarnos a detectarlas y a los que debemos estar atentos:



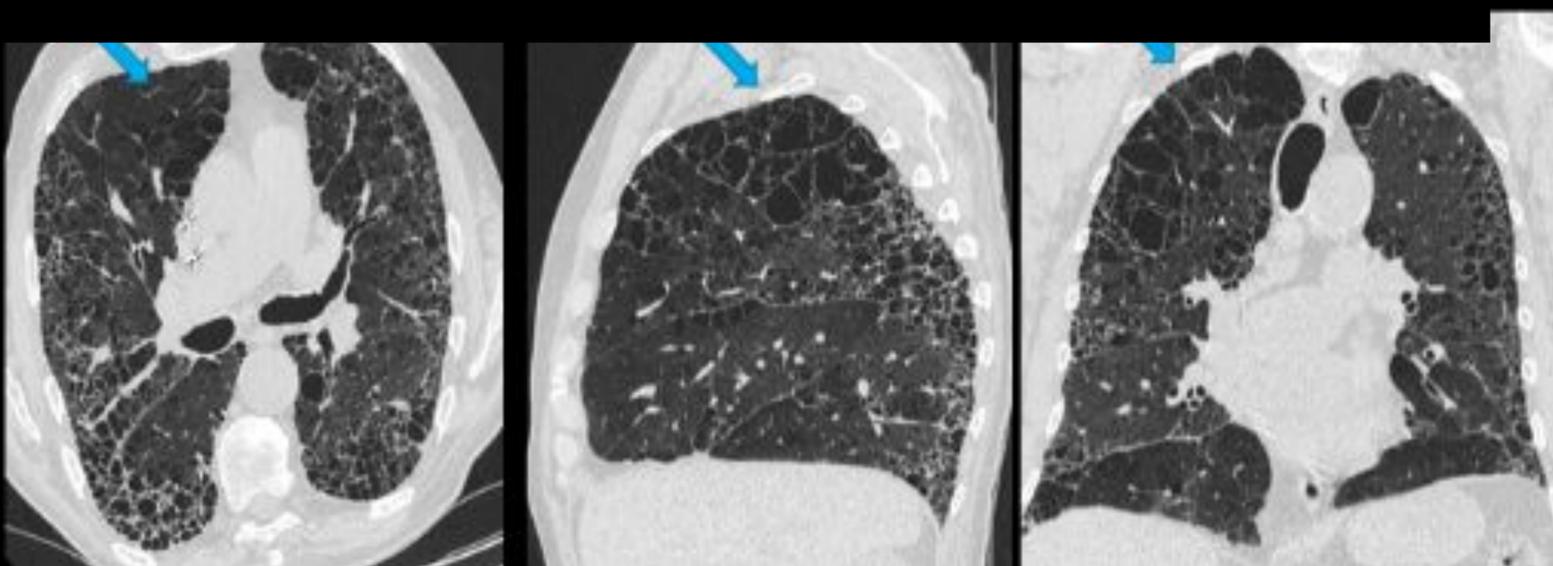
Signo del corte recto



Signo de las cuatro esquinas



Signos de la panalización exuberante y de la afectación anterosuperior.



## BIBLIOGRAFÍA:

1. Yoo H, Hino T, Han J, Franks TJ, Im Y, Hatabu H, Chung MP, Lee KS. Connective tissue disease-related interstitial lung disease (CTD-ILD) and interstitial lung abnormality (ILA): Evolving concept of CT findings, pathology and management. *Eur J Radiol Open*. 2020 Dec 16;8:100311. doi: 10.1016/j.ejro.2020.100311. Retraction in: *Eur J Radiol Open*. 2022 Feb 11;9:100402. PMID: 33364263; PMCID: PMC7750149.
2. Nagy A, Nagy T, Kolonics-Farkas AM, Eszes N, Vincze K, Barczy E, Tarnoki AD, Tarnoki DL, Nagy G, Kiss E, Maurovich-Horvat P, Bohacs A, Müller V. Autoimmune Progressive Fibrosing Interstitial Lung Disease: Predictors of Fast Decline. *Front Pharmacol*. 2021 Dec 22;12:778649. doi: 10.3389/fphar.2021.778649. PMID: 35002713; PMCID: PMC8727590.
3. Spagnolo P, Distler O, Ryerson CJ, Tzouvelekis A, Lee JS, Bonella F, Bouros D, Hoffmann-Vold AM, Crestani B, Matteson EL. Mechanisms of progressive fibrosis in connective tissue disease (CTD)-associated interstitial lung diseases (ILDs). *Ann Rheum Dis*. 2021 Feb;80(2):143-150. doi: 10.1136/annrheumdis-2020-217230. Epub 2020 Oct 9. PMID: 33037004; PMCID: PMC7815631.
4. Chung JH, Cox CW, Montner SM, Adegunsoye A, Oldham JM, Husain AN, Vij R, Noth I, Lynch DA, Strek ME. CT Features of the Usual Interstitial Pneumonia Pattern: Differentiating Connective Tissue Disease-Associated Interstitial Lung Disease From Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *AJR Am J Roentgenol*. 2018 Feb;210(2):307-313. doi: 10.2214/AJR.17.18384. Epub 2017 Nov 15. PMID: 29140119.
5. Hata A, Schiebler ML, Lynch DA, Hatabu H. Interstitial Lung Abnormalities: State of the Art. *Radiology*. 2021 Oct;301(1):19-34. doi: 10.1148/radiol.2021204367. Epub 2021 Aug 10. PMID: 34374589; PMCID: PMC8487219.
6. Cottin V, Brown KK. Interstitial lung disease associated with systemic sclerosis (SSc-ILD). *Respir Res*. 2019 Jan 18;20(1):13. doi: 10.1186/s12931-019-0980-7. PMID: 30658650; PMCID: PMC6339436.
7. Salaffi F, Carotti M, Di Carlo M, Tardella M, Giovagnoni A. High-resolution computed tomography of the lung in patients with rheumatoid arthritis: Prevalence of interstitial lung disease involvement and determinants of abnormalities. *Medicine (Baltimore)*. 2019 Sep;98(38):e17088. doi: 10.1097/MD.00000000000017088. PMID: 31567944; PMCID: PMC6756733.