

# El TCAR en las manifestaciones pulmonares de las enfermedades del tejido conectivo.

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** **Lisbeth Valoyes Guerrero**, Manuel Sarrias Guzmán, Carmen Alvarez Sanchez, María José Bengoechea Fajardo

## Objetivos Docentes

En esta revisión analizaremos los hallazgos radiológicos de la tomografía computarizada de alta resolución( TCAR) en las manifestaciones pulmonares más frecuentes en cada conectivopatía, con el objetivo de aportar al radiólogo una guía práctica para su diagnóstico que faciliten el manejo clínico y tratamiento posterior.

## Revisión del tema

La afectación pulmonar en las diferentes enfermedades del tejido conectivo (ETC) son muy variadas e incluyen la vía respiratoria, el parénquima pulmonar, la pleura y el mediastino. El desarrollo de NIU (Neumopatía intersticial usual) y la hipertensión pulmonar afectan directamente a la morbimortalidad asociada a la patología de base.

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas son una manifestación pulmonar frecuente de las ETC, con patrones histológicos y radiológicos parecidos a las formas idiopáticas pero en general con un mejor pronóstico si se trata la enfermedad de base.

El TCAR permite el diagnóstico precoz y control del tratamiento de las neumopatías intersticiales, la valoración de complicaciones asociadas y el diagnóstico de NIU obviando la necesidad de biopsia, aunque en los casos necesarios puede dirigir la región idónea para la misma.

Analizaremos las principales manifestaciones pulmonares radiológicas, valoradas por TCAR, en la artritis reumatoide, esclerodermia, lupus eritematoso sistémico, Polimiositis/Dermatomiositis, Síndrome de Sjögren, y enfermedad mixta del tejido conectivo, a propósito de casos diagnosticados en nuestro hospital.

## Artritis Reumatoide

Se caracteriza por la presencia de artritis simétrica, rigidez matutina y factor reumatoideo en sangre. La artritis reumatoide(AR) se asocia con frecuencia a alteraciones pulmonares en la TCAR, si bien los síntomas respiratorios se presentan tardíamente en el curso de la enfermedad.

El hallazgo torácico más común de la AR es la enfermedad pleural, que puede presentarse como derrame pleural, engrosamiento pleural o neumotórax. El derrame pleural es típicamente unilateral, puede estar loculado y en pacientes con enfermedad activa de largo tiempo de evolución.

La afectación de la pequeña vía aérea es una de las manifestaciones más precoces de la enfermedad. Las bronquiectasias cilíndricas son un hallazgo frecuente en la AR, asociadas o no a bronquiolitis. En estas entidades la TCAR muestra perfusión en mosaico y atrapamiento aéreo demostrado en imágenes expiratorias, asociado a bronquiectasias cilíndricas y bronquioloectasias.

Varios estudios han constatado que el patrón radiológico de NIU es más frecuente que el de NINE( Neumonía intersticial no específica) en los pacientes con AR, al contrario de lo que ocurre en el resto de las conectivopatías. El hallazgo más usual en la TCAR es la presencia de una reticulación de predominio basal y periférica asociada a un grado variable, de panalización(Fig. 1 y 2). La AR con patrón histológico de NIU presenta un peor pronóstico que cuando se asocia a NINE(Fig. 3).

Los nódulos reumatoideos se han descrito en un 4% de los pacientes con AR y se asocian a altos valores de Factor Reumatoideo(Fig. 4).Son característicamente bien definidos, tienen un diámetro máximo de 0.5-5cms, son de distribución periférica, de predominio en lóbulos superiores y medios y pueden cavitarse en el 50% de los casos(Fig. 5). Su curso es variable pudiendo regresar espontáneamente o permanecer estables.

Los pacientes están asintomáticos al menos que un nódulo cavitado se rompa al espacio pleural, produciendo neumotórax, hidroneumotórax o empiema.

Las condensaciones pulmonares pueden aparecer en la AR, con una distribución preferente periférica y en campos inferiores. Su aparición sugiere neumonía organizada, que a su vez puede ser secundaria a fármacos o a infección que son dos entidades que surgen con frecuencia durante el transcurso de la enfermedad lo que dificulta el diagnóstico y obliga a plantear el diagnóstico diferencial entre toxicidad a fármacos (metrotexate, sales de oro, pencilamina..), neumonía organizada, infección o exacerbación aguda de neumatía intersticial.

## **Esclerodermia**

Es un desorden autoinmune multisistémico caracterizado por sobreproducción de colágeno, que conlleva a fibrosis de la piel, pulmones, órganos viscerales y vasculopatía de pequeños vasos.

La enfermedad intersticial pulmonar es la afección pulmonar más común en los pacientes con esclerodermia( ESCL), en los que es la principal causa de mortalidad. A diferencia de lo que ocurre en la AR, en la ESCL la NINE es más frecuente que la NIU, lo que concuerda con los hallazgos más habituales en la TCAR: vidrio deslustrado asociado a reticulación fina, de localización subpleural, basal y posterior(Fig.6 y 7). Con frecuencia el patrón radiológico en la ESCL es similar al de la NINE fibrótica observándose bronquiectasias por tracción y bronquioloectasias (Fig. 8 y 9). La panalización generalmente está ausente o es leve, aunque se ha descrito hasta en el 37% de pacientes con ESCL y neumatía intersticial sintomática asociada. La presencia de panalización al diagnóstico se correlaciona con el deterioro funcional restrictivo y peor pronóstico.

La hipertensión pulmonar (HTP) se presenta en el 10-16% de los pacientes, sobre todo en la ESCL limitada. En TC observamos una dilatación del cono de la arteria pulmonar( que suele ser mayor de 30mm) y de sus ramas( Fig.10) . El derrame o engrosamiento pericárdico se correlaciona con la presencia de hipertensión pulmonar en la ecocardiografía.

La alteración esofágica es frecuente, descrito en el 97% de los pacientes, lo que puede conllevar a neumonitis por aspiración o bronquiolitis. El hallazgo de un esófago dilatado en un paciente con enfermedad intersticial pulmonar sugiere ESCL (Fig 11).

La ESCL se asocia a mayor riesgo de cáncer de pulmón, con independencia de la existencia de otros factores de riesgo.

## **Lupus Eritematoso Sistémico**

Es una enfermedad autoinmune caracterizada por inflamación, depósito de complejos inmunes y vasculitis, que afecta principalmente a mujeres.

La alteración torácica más frecuente en el Lupus Eritematoso Sistémico( LES) es la pleuritis, asociada o no a derrame pleural( unilateral o bilateral). El derrame pericárdico y la cardiomegalia puede presentarse en un 35% de los pacientes (Fig.12).

La enfermedad pulmonar aguda en pacientes con lupus que presentan un patrón consolidativo parcheado en TCAR puede representar neumonía, neumonitis aguda lúpica, hemorragia alveolar o edema pulmonar. La infección es la complicación pulmonar más frecuente, y una importante causa de mortalidad y morbilidad en estos pacientes. La

neumonía lúpica corresponde histológicamente a grados variables de hemorragia y daño alveolar difuso (DAD), lo que se manifiesta como vidrio deslustrado y condensaciones extensas en la TC.

La enfermedad intersticial pulmonar es menos frecuente que en el resto de las ETC, aunque en 1/3 de los pacientes asintomáticos se aprecian leves alteraciones en la TCAR; los hallazgos más usuales son el vidrio deslustrado asociado a reticulación intralobulillar, líneas septales interlobulillares y bandas parenquimatosas.

Otras alteraciones asociadas al LES son la hipertensión pulmonar (con menor frecuencia que en la ESCL), la hipomotilidad diafragmática y la trombosis secundaria al síndrome antifosfolípido, frecuentemente asociado al LES.

### **Polimiositis/Dermatomiositis**

La NINE es la afección pulmonar más frecuente en este grupo de pacientes (Fig.13), seguida de la neumonía organizada (Fig. 14, 15 Y 16). Los hallazgos radiológicos concuerdan con la histología, y los más usuales son el vidrio deslustrado, la reticulación intralobulillar, las bronquiectasias por tracción y la consolidación; todo ello muestra un predominio por lóbulos inferiores.

Las consolidaciones aparecen con más frecuencia en la Polimiositis/dermatomiositis (PM/DM) que en el resto de las ETC e, histológicamente, se corresponden con una neumonía organizada con descompensaciones respiratorias agudas con sustrato histológico de DAD (que conllevan una alta mortalidad) y con la neumonía por aspiración secundaria a la lesión muscular.

La enfermedad pulmonar intersticial puede preceder las lesiones musculares o cutáneas. Aproximadamente 75% pueden presentar compromiso cardiovascular, de los cuales el 45% desarrolla fallo cardíaco congestivo.

### **Síndrome de Sjögren**

Es una enfermedad autoinmune crónica caracterizada por infiltración linfocítica de varios órganos, principalmente las glándulas salivares y lacrimales, resultando en queratoconjuntivitis seca y xerostomía. Afecta mayoritariamente a mujeres en la cuarta y quinta década de la vida.

El SSj es relativamente frecuente, y puede aparecer aislado (forma primaria) o asociado a otras conectivopatías, con mayor frecuencia a la AR (forma secundaria). Las manifestaciones pulmonares más frecuente son la enfermedad pulmonar intersticial y la enfermedad de la vía aérea. El patrón intersticial más común es de NINE, seguida de neumonía organizada, NIU y NIL (Neumonía intersticial linfocítica).

Otros hallazgos en la TCAR son: patrón de bronquiolitis (atrapamiento aéreo, engrosamiento de paredes bronquiales, bronquiectasias/bronquioloectasias y árbol en brotes), quistes aéreos peribroncovasculares, nódulos, líneas septales y vidrio deslustrado

### **Enfermedad Mixta del Tejido Conectivo**

La enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) se caracteriza por la presencia combinada de hallazgos de LES, ESCL y PM/DM junto con anticuerpos anti-RNP. Las lesiones pulmonares son frecuentes y parecidas a las que aparecen en las conectivopatías antes mencionadas.

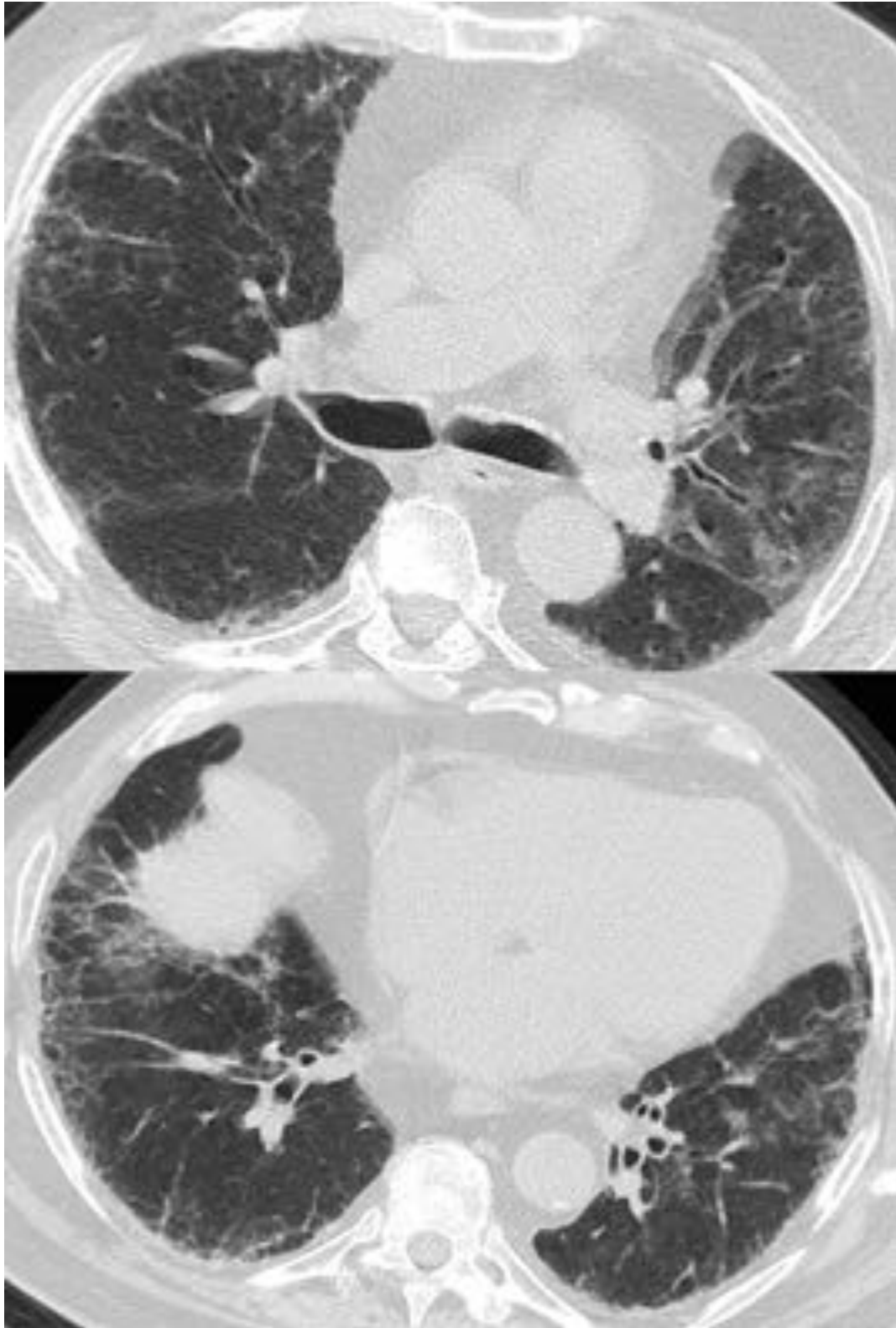
El 66% de los pacientes con EMTC pueden presentar enfermedad intersticial activa. Suele presentarse como un patrón radiológico de NINE. La panalización es muy rara.

La hipertensión pulmonar está presente en el 4% de los pacientes con EMTC y es una causa importante de mortalidad. Otros hallazgos asociados a EMTC son el derrame y el engrosamiento pleural así como las alteraciones esofágicas.

### **Imágenes en esta sección:**



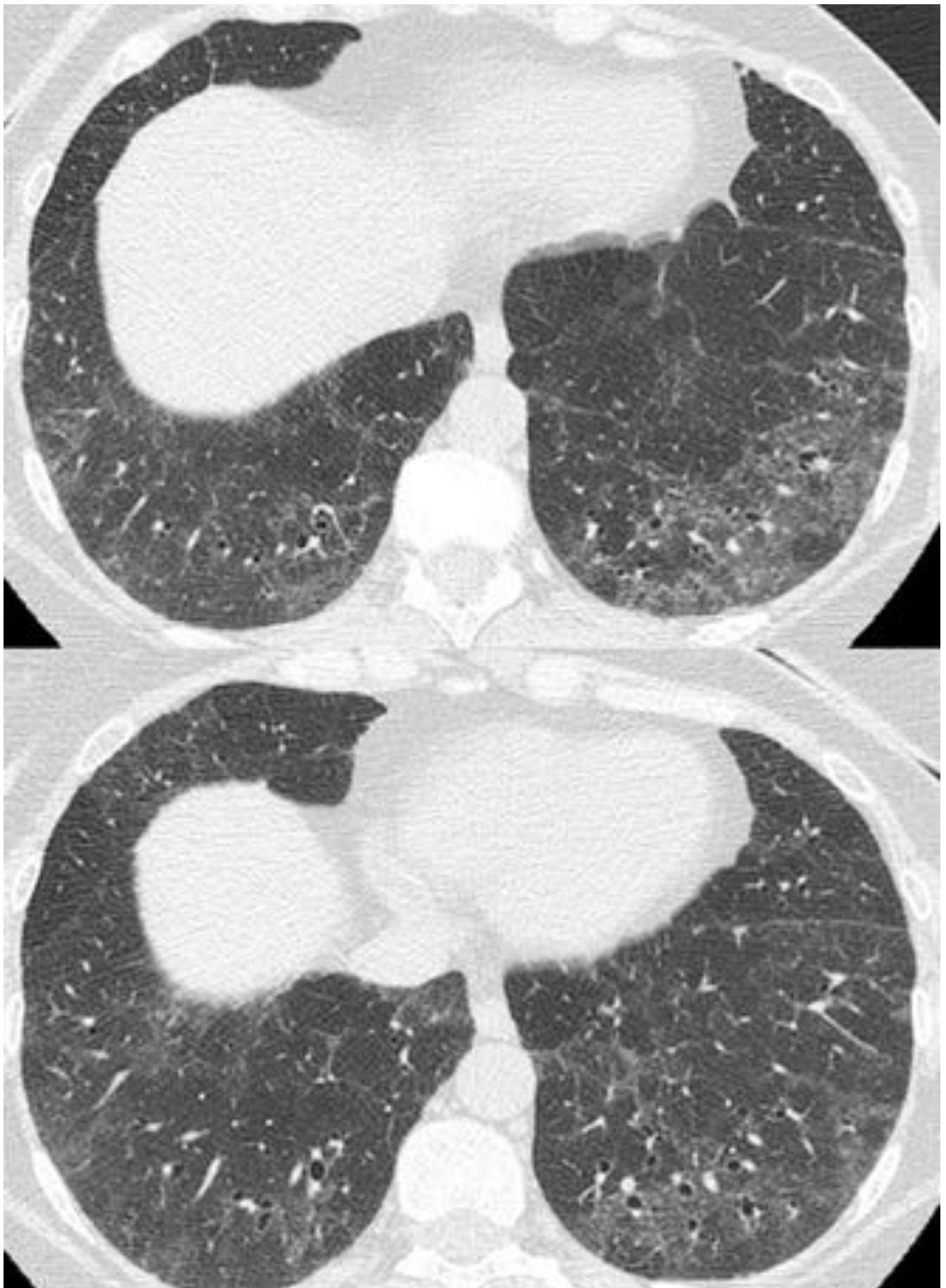
**Fig. 1:** Paciente masculino de 81 años con diagnóstico de AR de larga evolución. Estudio de TCAR, cortes axiales en bases pulmonares que muestra enfermedad intersticial pulmonar con un patrón radiológico de NIU. □ Se observa una reticulación bilateral, de predominio subpleural y basal, asociada a bronquiectasias □ por tracción y panalización.



**Fig. 2:** En cortes más superiores del mismo paciente observamos el patrón de reticulación fina, con cambios en vidrio deslustrado y bronquiectasias cilíndricas.







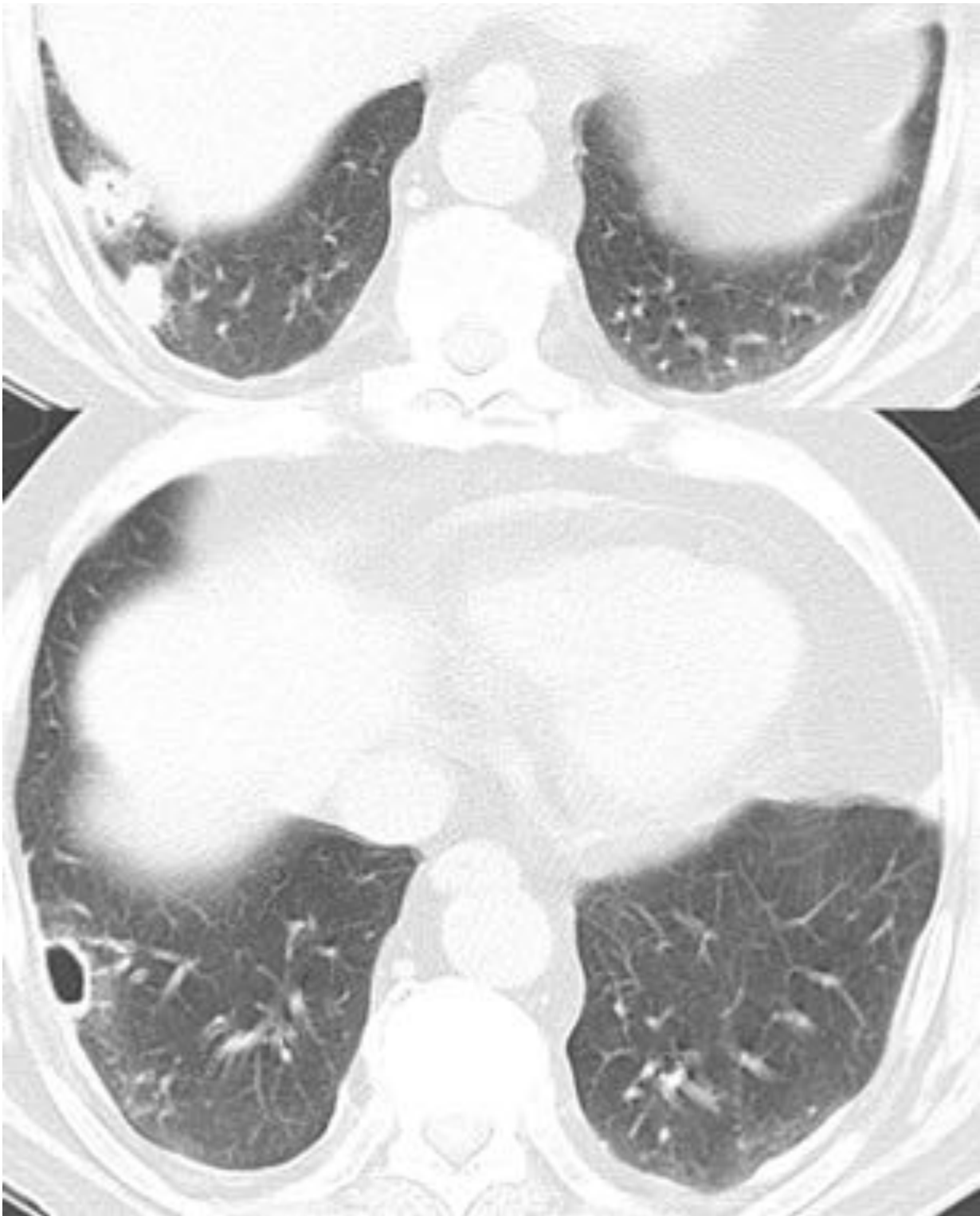


**Fig. 3:** Paciente femenina de 55 años con artritis reumatoide seropositiva. Patrón típico de NINE: Vidrio deslustrado periférico en bases, bronquiectasias por tracción y engrosamiento de septos sin panalización.



**Fig. 4:** Paciente masculino de 74 años con artritis reumatoide de larga evolución. Estudio TAC tórax en cortes axiales. Se observan dos nódulos en vidrio deslustrado infracentrimétricos en LSD. Corresponden a nódulos reumatoideos.

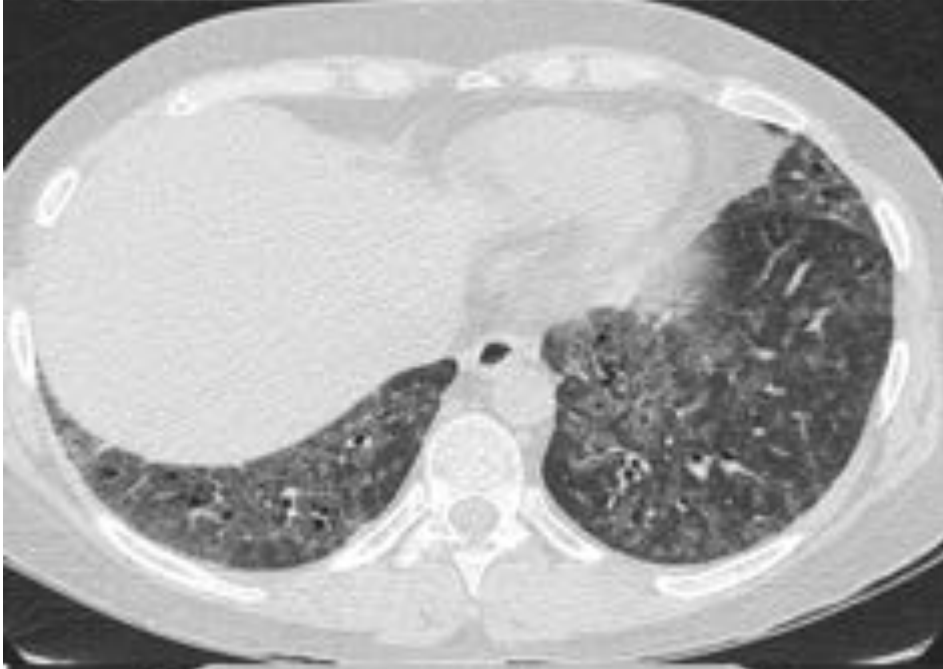




**Fig. 5:** En el mismo paciente, en imágenes axiales más basales, se observan dos nódulos reumáticos de mayor tamaño en LID, uno de ellos cavitado.

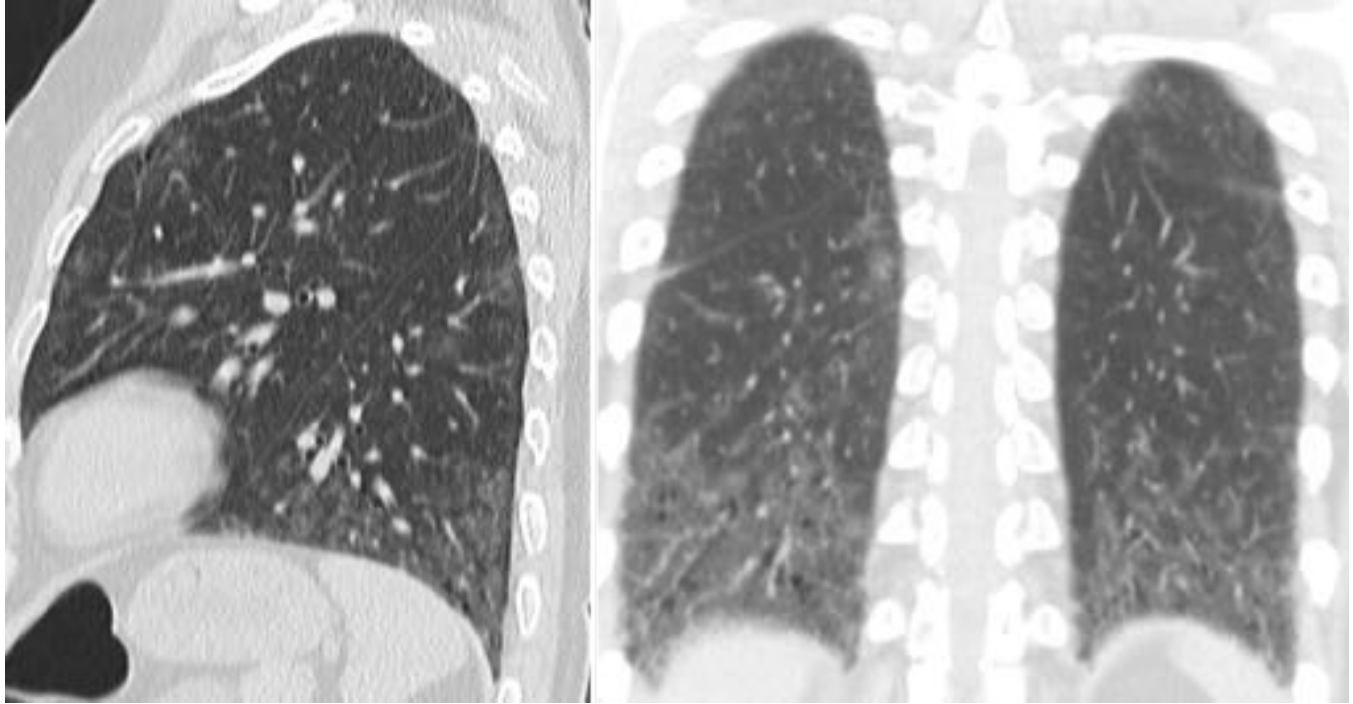








**Fig. 6:** Paciente femenina de 38 años con diagnóstico de esclerodermia. Estudio de TCAR en cortes axiales que muestra un patrón reticular bilateral, que asocia cambios en vidrio deslustrado de predominio basal y subpleural. Se observa asimismo bronquiectasias de tracción bibasales. □ □

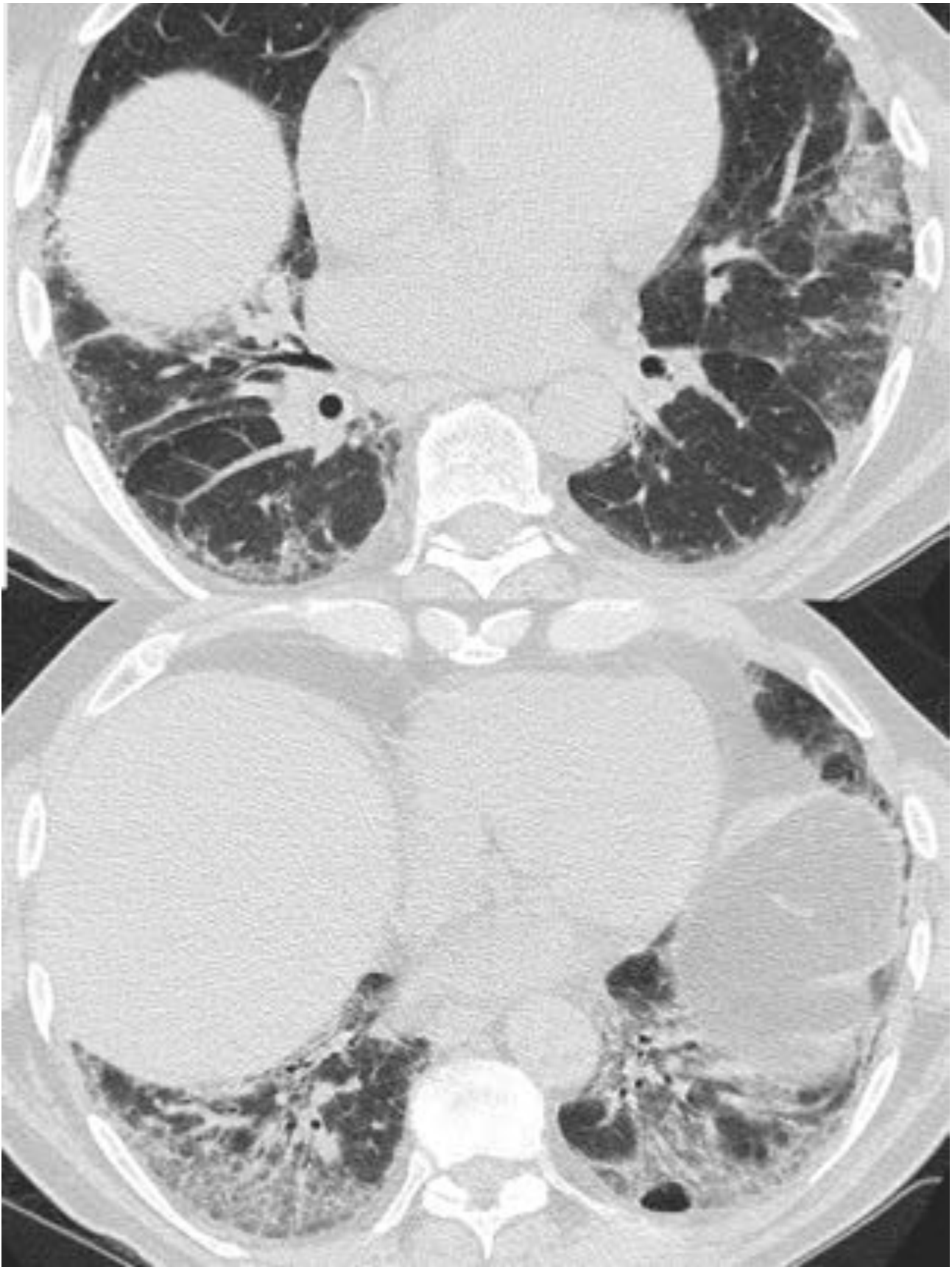


**Fig. 7:** Reconstrucciones en sagital y coronal de la misma paciente, en donde se observa el predominio bibasal bilateral. Estos hallazgos corresponden a enfermedad intersticial bilateral tipo NINE.



**Fig. 8:** Paciente masculino de 68 años con diagnóstico de esclerodermia. Patrón pulmonar intersticial afectando principalmente ambas bases y LM, que asocia cambios de vidrio deslustrado y formación de bronquiectasias bilaterales y bibasales. Corresponde a un patrón de NINE.





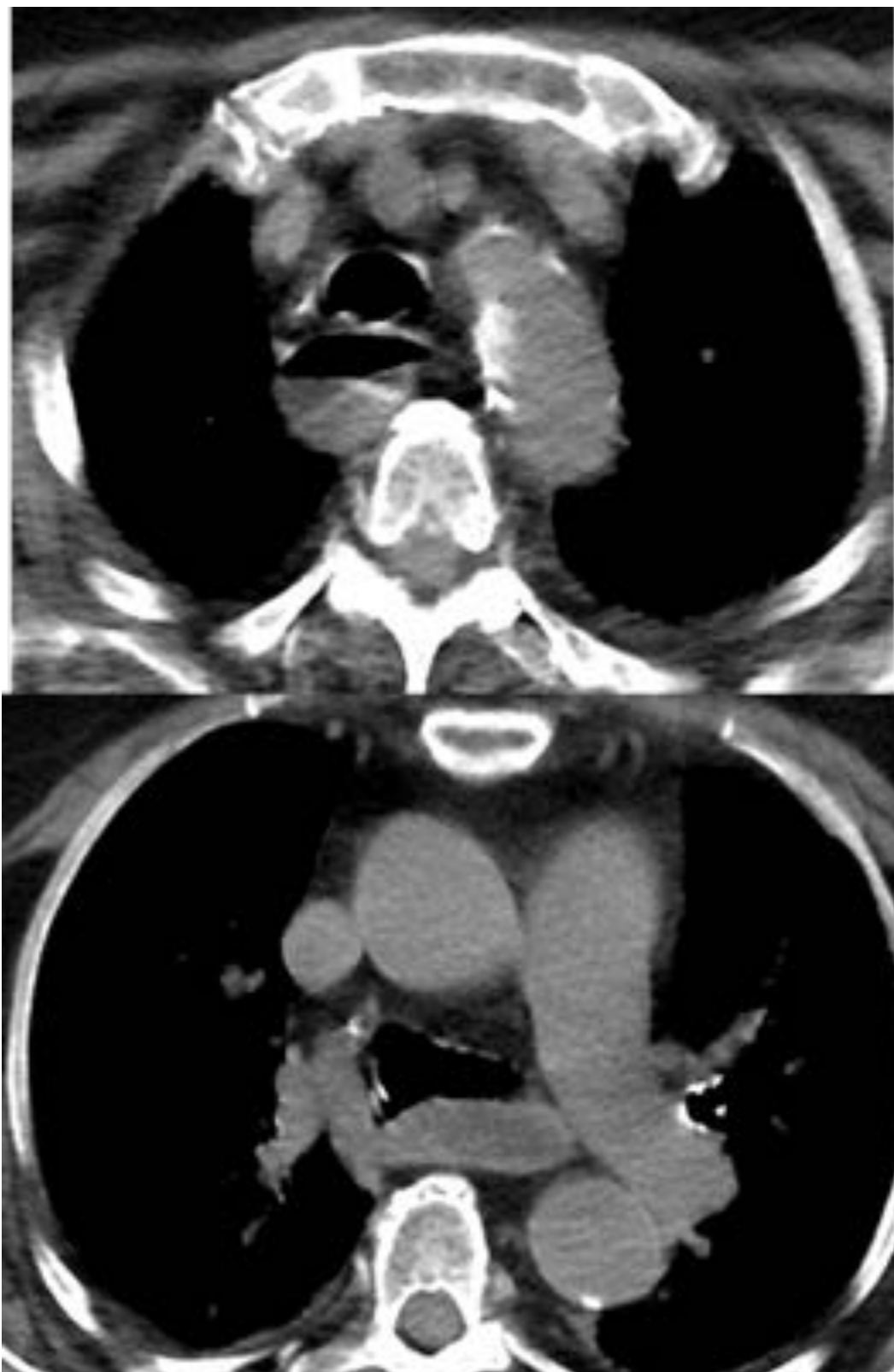
**Fig. 9:** Imágenes basales del anterior paciente. Patrón pulmonar intersticial afectando principalmente ambas bases y LM, que asocia cambios de vidrio deslustrado y formación de bronquiectasias bilaterales



y bibasales. Corresponde a un patrón de NINE con cambios fibróticos avanzados.



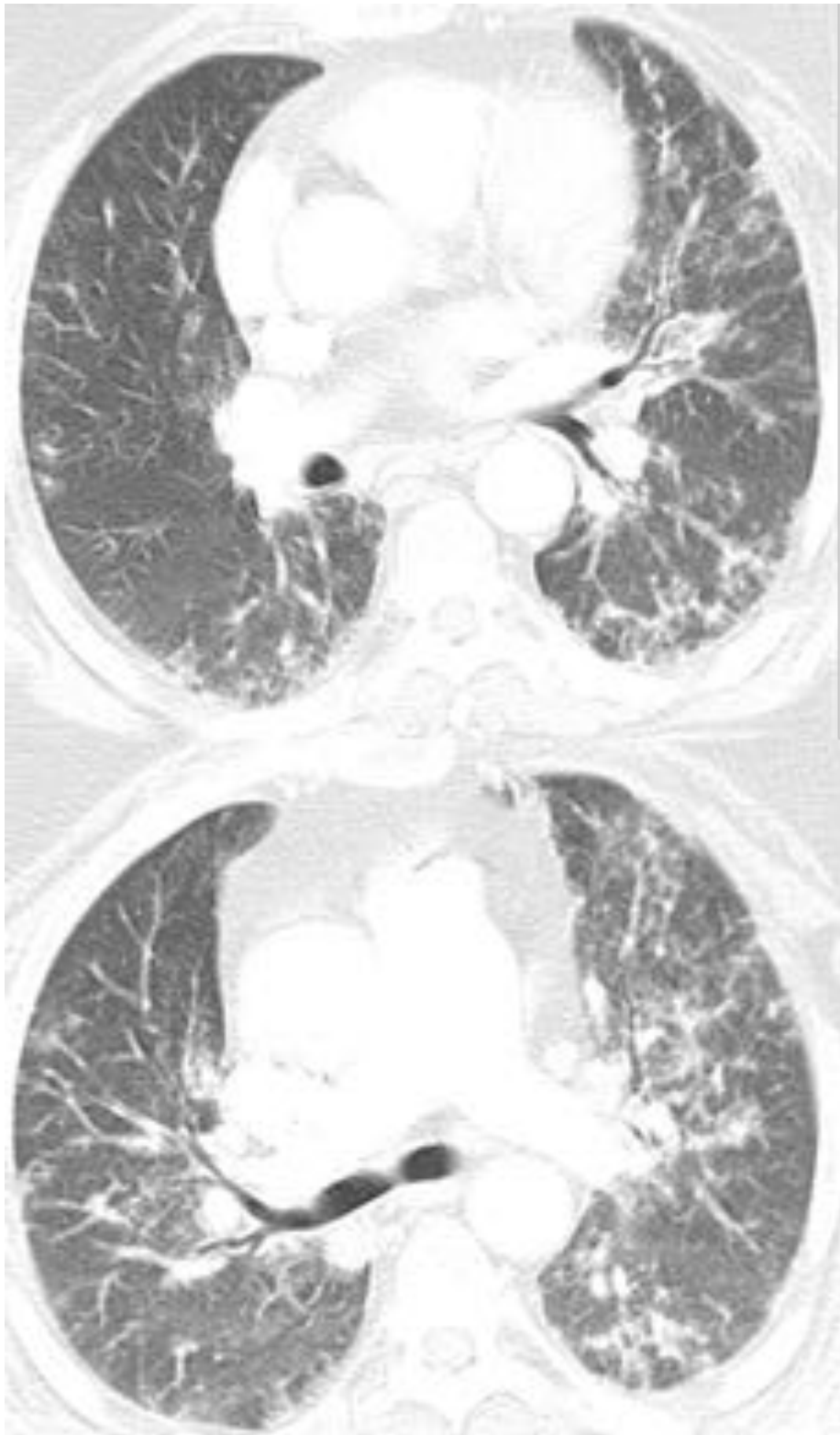
**Fig. 10:** Paciente femenina de 63 años, diagnóstico de esclerodermia con dilatación del cono de la arteria pulmonar, con un diámetro de 36mm, en relación a cambios de Hipertensión pulmonar.



**Fig. 11:** Imágenes axiales de la misma paciente, en donde observamos dilatación esofágica con un nivel hidroaéreo en su interior.

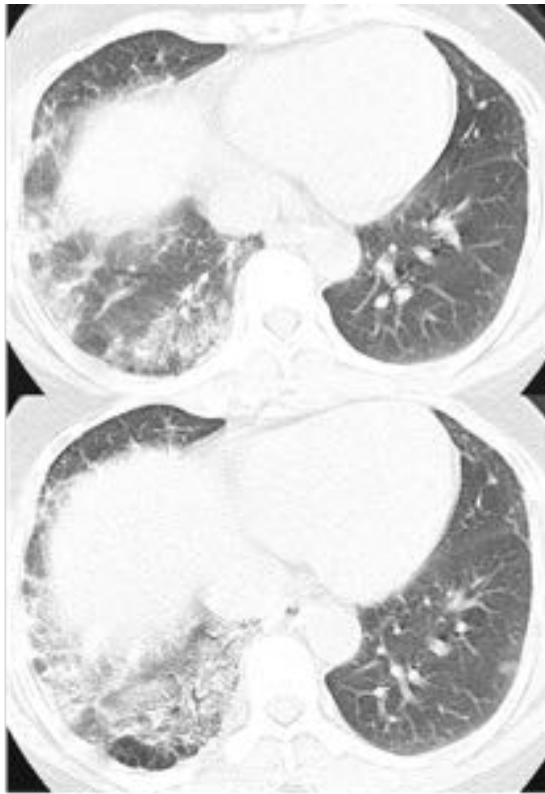


**Fig. 12:** Derrame pleuropericárdico en paciente con Lupus Eritematoso Sistémico, de etiología no cardíaca ni infecciosa. PAAF pleural no exudado y negativo para células malignas.

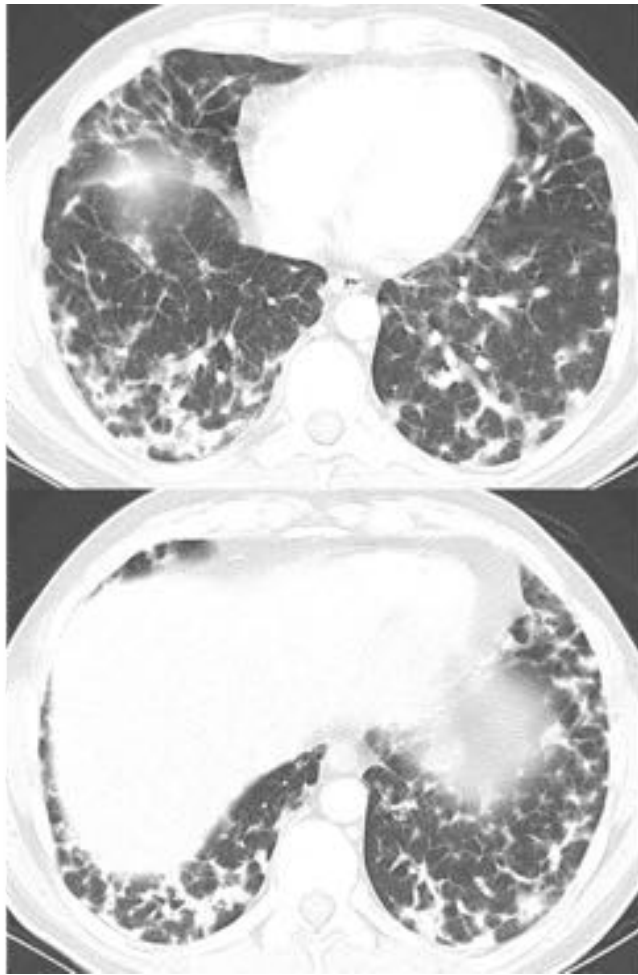


**Fig. 13:** Paciente femenina de 52 años con diagnóstico de dermatomiositis. TCAR en reconstrucciones axiales en donde se observa infiltrados pulmonares intersticiales difusos y bilaterales, con engrosamientos septales y áreas en vidrio deslustrado. Hallazgos sugestivos de NINE.

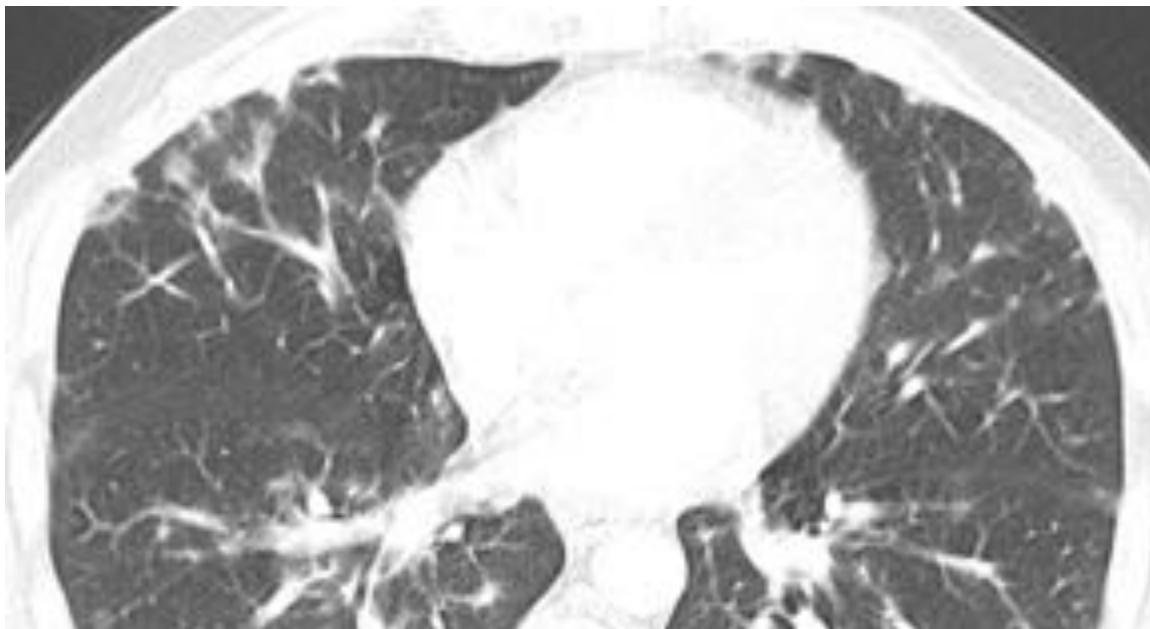


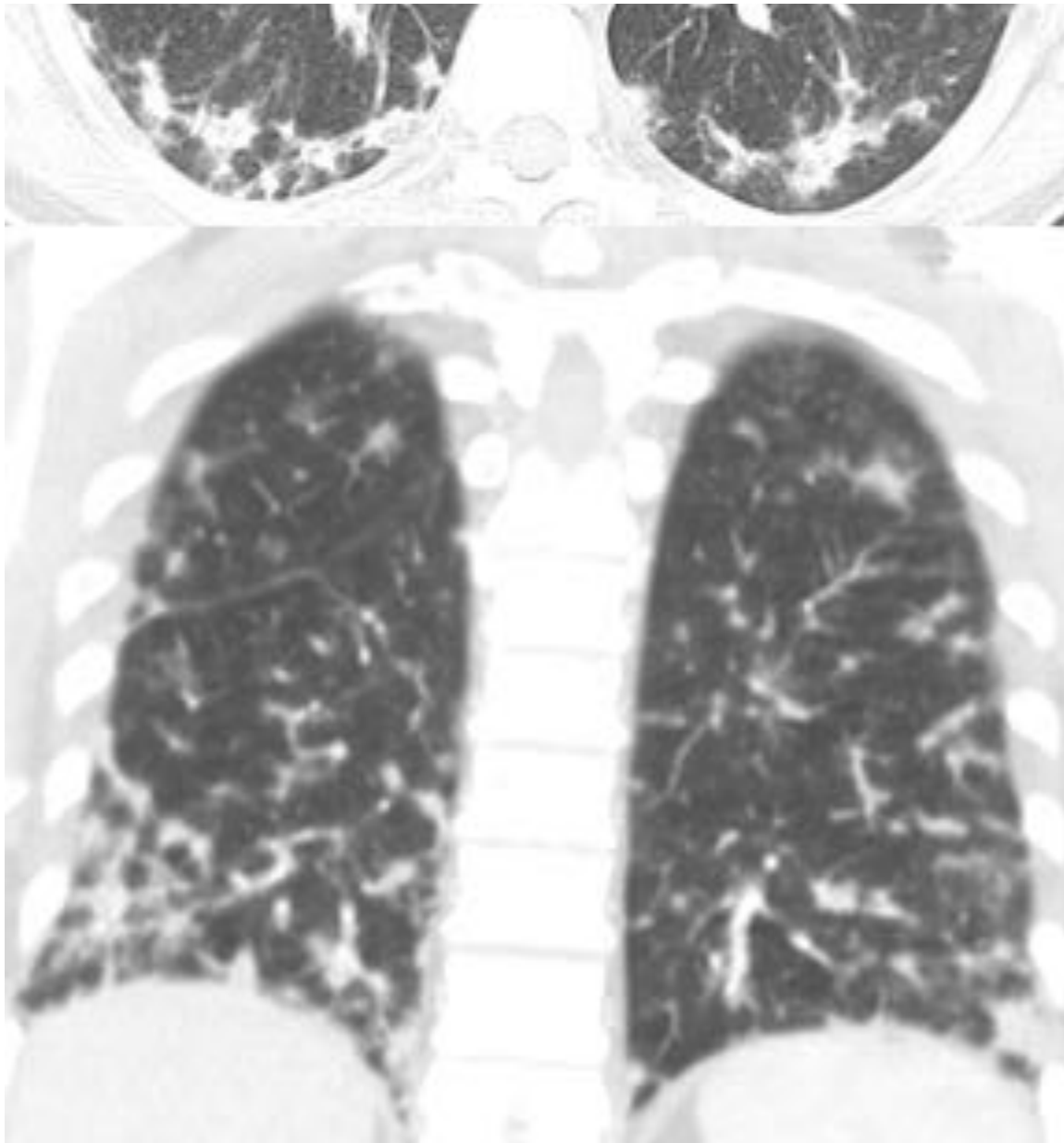


**Fig. 14:** Paciente femenina de 27 años con diagnóstico de dermatomiositis. Estudio TCAR con afectación de áreas subpleurales posteriores con una patrón en vidrio deslustrado y condensación basal derecha. Asocia bullas subpleurales posteriores. Estos hallazgos pueden estar en relación a NINE o NOC.



**Fig. 15:** Paciente masculino de 48 años con diagnóstico de dermatomiositis. TCAR en imágenes axiales con hallazgos de enfermedad intersticial pulmonar consistente en opacidades parcheadas en ambos lóbulos inferiores, bronquiectasias de aspecto traccional, con leve pérdida de volumen de las porciones afectas.





**Fig. 16:** Imagen axial más superior de mismo paciente y reconstrucción en coronal. Destaca las opacidades subpleurales de aspecto pseudonodular. Estos hallazgos en relación a enfermedad intersticial bilateral difusa de predominio bibasal, sugestivo de neumonía organizada.

## Conclusiones

Las ETC se asocian a un amplio espectro de afecciones torácicas, que conllevan una alta morbilidad y mortalidad. El radiólogo debe conocer estas entidades y realizar una valoración sistemática de las imágenes radiológicas del TCAR para orientar la neumopatía intersticial, diagnosticar los casos de NIU y/o guiar la biopsia pulmonar en los casos necesarios para conseguir el diagnóstico y tratamiento precoz de estas patologías que requieren un enfoque multidisciplinar que integre los datos clínicos, radiológicos e histológicos.

## Bibliografía / Referencias

- Franquet T, Giménez A. Actualización: Neumonías intersticiales idiopáticas. Radiología 2012;54(6):479-489.
- R. Ysamat Marfá, A. Benito Ysamat. La patología pulmonar asociada a las enfermedades del tejido conectivo. Radiología. 2013;55(2):107-117.
- Giménez Palleiro A, Franquet T. Patrones radiológicos en la enfermedad pulmonar intersticial. Semin Fund Esp Reumatol (2013).
- Carina A. Ruano, Rita N. Lucas. Thoracic Manifestations of Connective Tissues Diseases. Curr Probl Diagn Radiol, January/february 2015.
- Franquet T, Giménez A. La TCAR en el diagnóstico de las Neumonías Intersticiales Idiopáticas. Medicina respiratoria 2009,(2) 1:33-40.
- Juan Carlos Espina et al. Compromiso pulmonar difuso en las enfermedades reumáticas: hallazgos tomográficos. Revista Argentina de Reumatología 2007;71 (3) 277-283
- Yimy F Medina et al. Enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedades de tejido conectivo. Revista Colombiana de Reumatología 2007;14 (2) pp. 115-127.
- Jennifer P. Mayberry, Steven L. Primack, Nestor L. Müller. Thoracic Manifestations of Systemic Autoimmune Diseases: Radiographic and High-Resolution CT Findings. RadioGraphics 2000; 20:1623–1635
- Thomas Bryson, Baskaran Sundaram, Dinesh Khanna et al. Connective Tissue Disease Associated Interstitial Pneumonia and Idiopathic Interstitial pneumonia: Similarity and Difference. Semin Ultrasound CT MRI 2014, 35:29-38
- Julia Capobianco et al. Thoracic Manifestations of Collagen Vascular Diseases. RadioGraphics 2012; 32:33–50