



IPAF y signos radiológicos específicos en TC, experiencia en un centro

María Tello Lasheras, Carmelo Palacios Miras,
Fredeswinda Romero Bueno

Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz,
Madrid

OBJETIVO

1. Revisar el concepto de neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF)

2. Establecer una cohorte de neumonía intersticial usual (NIU) con rasgos autoinmunes

3. Estimar la frecuencia de los signos propuestos como específicos en nuestra cohorte

MATERIAL Y MÉTODO

Diseño del estudio: transversal observacional retrospectivo

Criterios de inclusión (en negro) y exclusión (en rojo):

Consulta monográfica de Neumonitis y Enfermedades Autoinmunes Sistémicas de nuestro centro

Patrón de Neumonía intersticial usual (NIU) en TC desde enero 2014 hasta diciembre 2020, siguiendo las directrices de las sociedades científicas ATS/ERS (1)

Sujetos >18 años

Comorbilidades graves que puedan interferir en la interpretación de los datos

COHORTE DE ESTUDIO*

*Firma de consentimiento informado si seguimiento activo

MATERIAL Y MÉTODO

Estudio doble ciego:

1. Radiólogo experto
2. Radiólogo no experto

VARIABLES RECOGIDAS

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS DE NIU DE LA SOCIEDAD FLEISCHNER 2018 (2)	SIGNOS DE CHUNG ET AL. COMO ESPECÍFICOS DE IPAF EN PACIENTES CON NIU (3)
Gradiente ápico basal	Signo de lóbulo anterosuperior
Panal de abeja +/- reticulación	Signo del borde recto
Bronquiectasias por tracción	Signo del panal de abeja exuberante
Opacidades reticulares	



RESULTADOS

39 pacientes con NIU y signos de IPAF

Frecuencia de cada signo

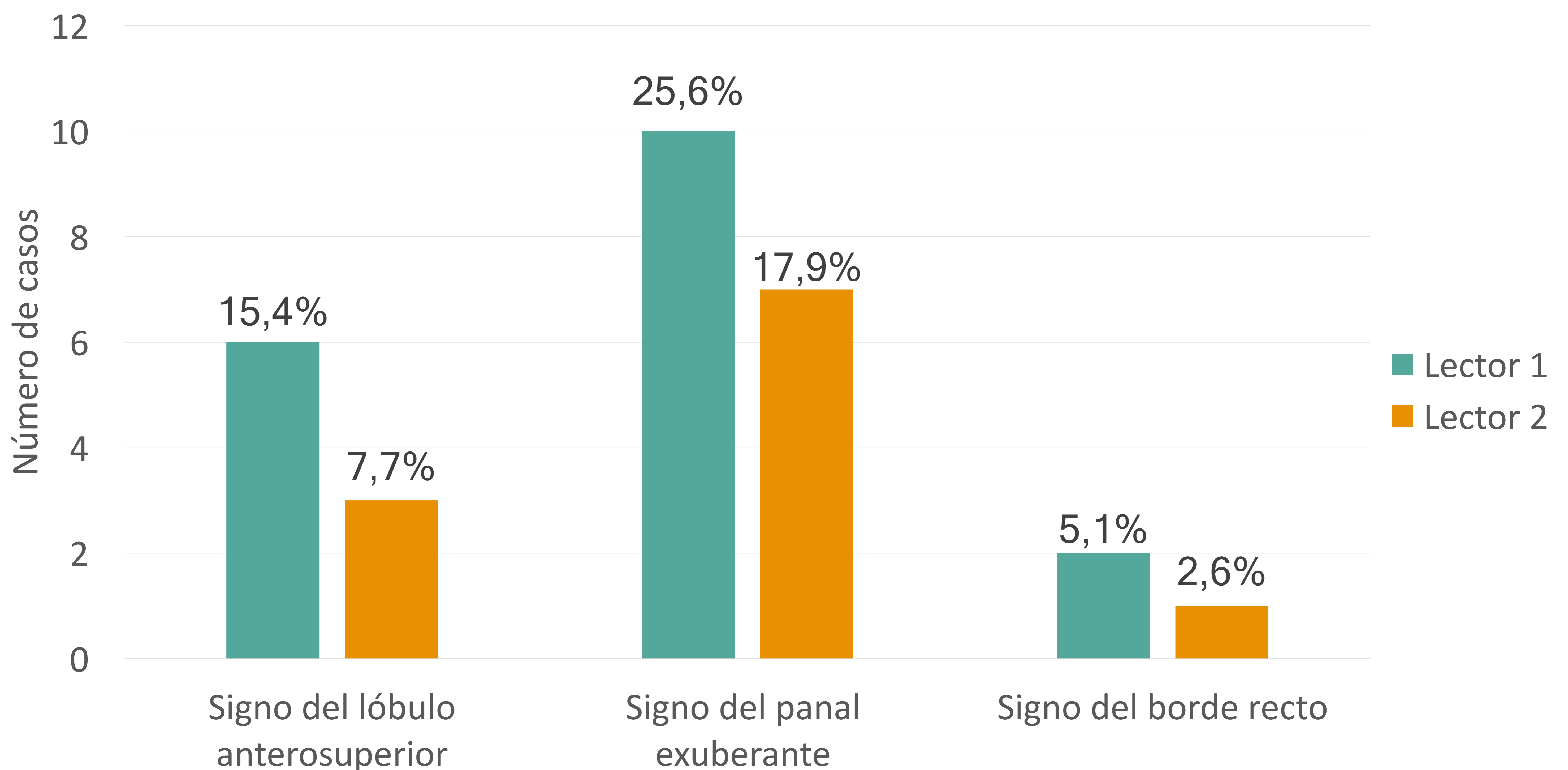


Gráfico que representa las frecuencias absolutas de cada signo según ambos lectores. En lo alto de cada columna se muestra el porcentaje que corresponde respecto al total de la muestra, 39 pacientes.

Signo	Acuerdo
Lóbulo anterosuperior	87,18% (32+2)
Panal exuberante	71,79% (25+3)
Borde recto	97,44% (37+1)

Porcentaje de acuerdo entre ambos radiólogos según cada signo. Entre paréntesis se muestran casos negativos más casos positivos.

RESULTADOS

SIGNO DEL LÓBULO ANTEROSUPERIOR				
		LECTOR 2		
LECTOR 1		Ausente	Presente	Total
	Ausente	32	1	33
	Presente	4	2	6
Total		36	3	39
Kappa: 0,381		IC 95% (-0,126; 0,888)		Débil
SIGNO DEL PANAL DE ABEJA EXUBOREANTE				
		LECTOR 2		
LECTOR 1		Ausente	Presente	Total
	Ausente	25	4	29
	Presente	7	3	10
Total		32	7	39
Kappa: 0,180		IC 95% (-0,231; 0,59)		Pobre
SIGNO DEL BORDE RECTO				
		LECTOR 2		
LECTOR 1		Ausente	Presente	Total
	Ausente	37	0	37
	Presente	1	1	2
Total		38	1	39
Kappa: 0,655		IC 95% (-0,013; 1,323)		Buena

Tablas cruzadas de los datos de ambos lectores según cada signo y análisis estadístico usando el índice Kappa con el intervalo de confianza asociado.

Tabla de la evaluación de la fuerza de asociación cuando se aplica el índice Kappa según rangos de valores de K

Evaluación del índice de Kappa	
Valor de K	Fuerza de asociación
< 0.20	Pobre
0.21 – 0.40	Débil
0.41 – 0.60	Moderada
0.61 – 0.80	Buena
0.81-100	Muy buena

DISCUSIÓN

Enfermedades del tejido conectivo → una de las causas subyacentes más comunes de las enfermedades pulmonares intersticiales (4)

2015, la Sociedad Respiratoria Europea y la Sociedad Torácica Americana propusieron el término "*neumonía intersticial con características autoinmunes*" **IPAF**
interstitial pneumonia with autoimmune features

Describir pacientes con EPI y características clínicas, serológicas y/o morfológicas pulmonares que sugieren la presencia de un proceso autoinmune, pero que no cumplen los criterios reumatológicos actuales para una CTD definida (5).

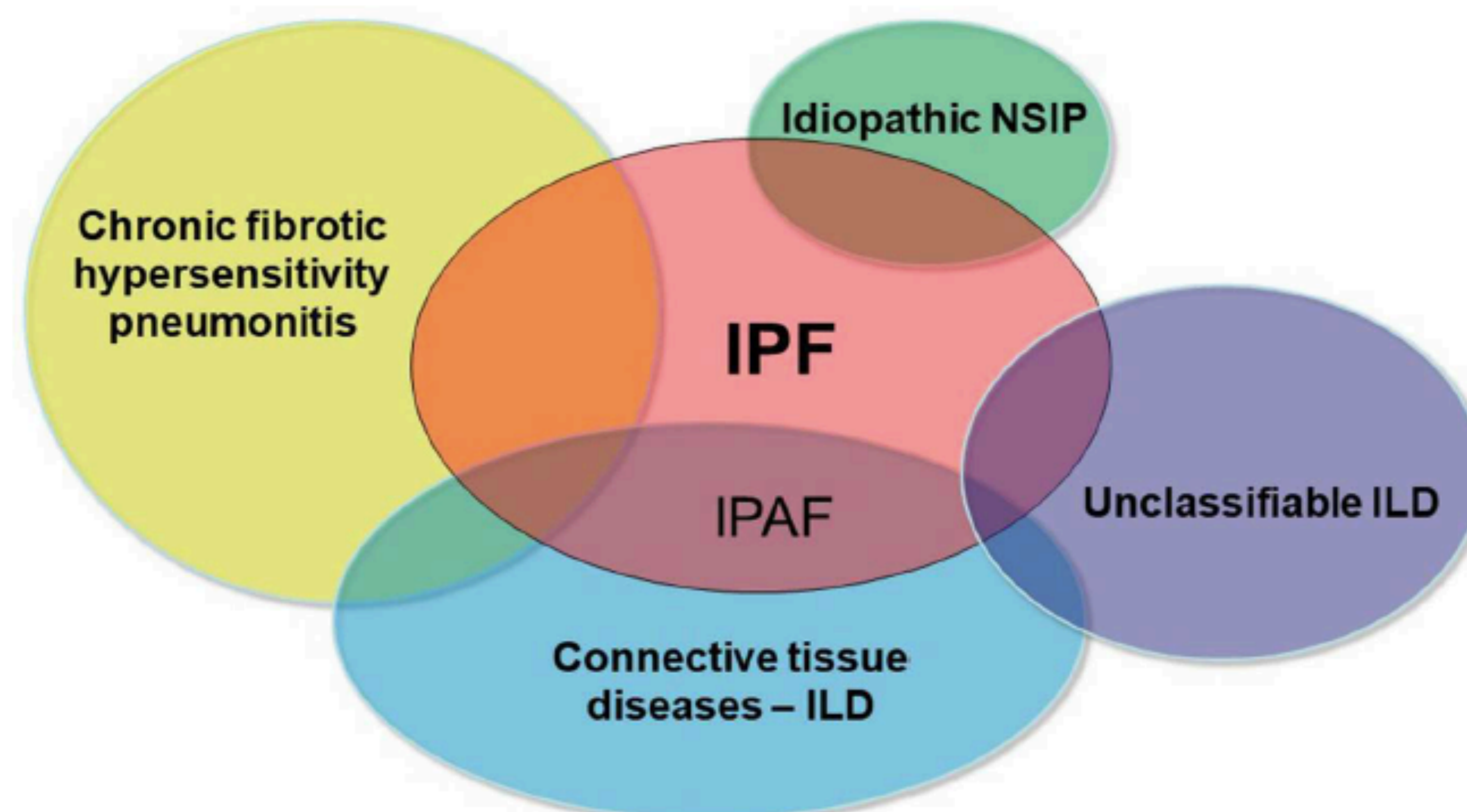
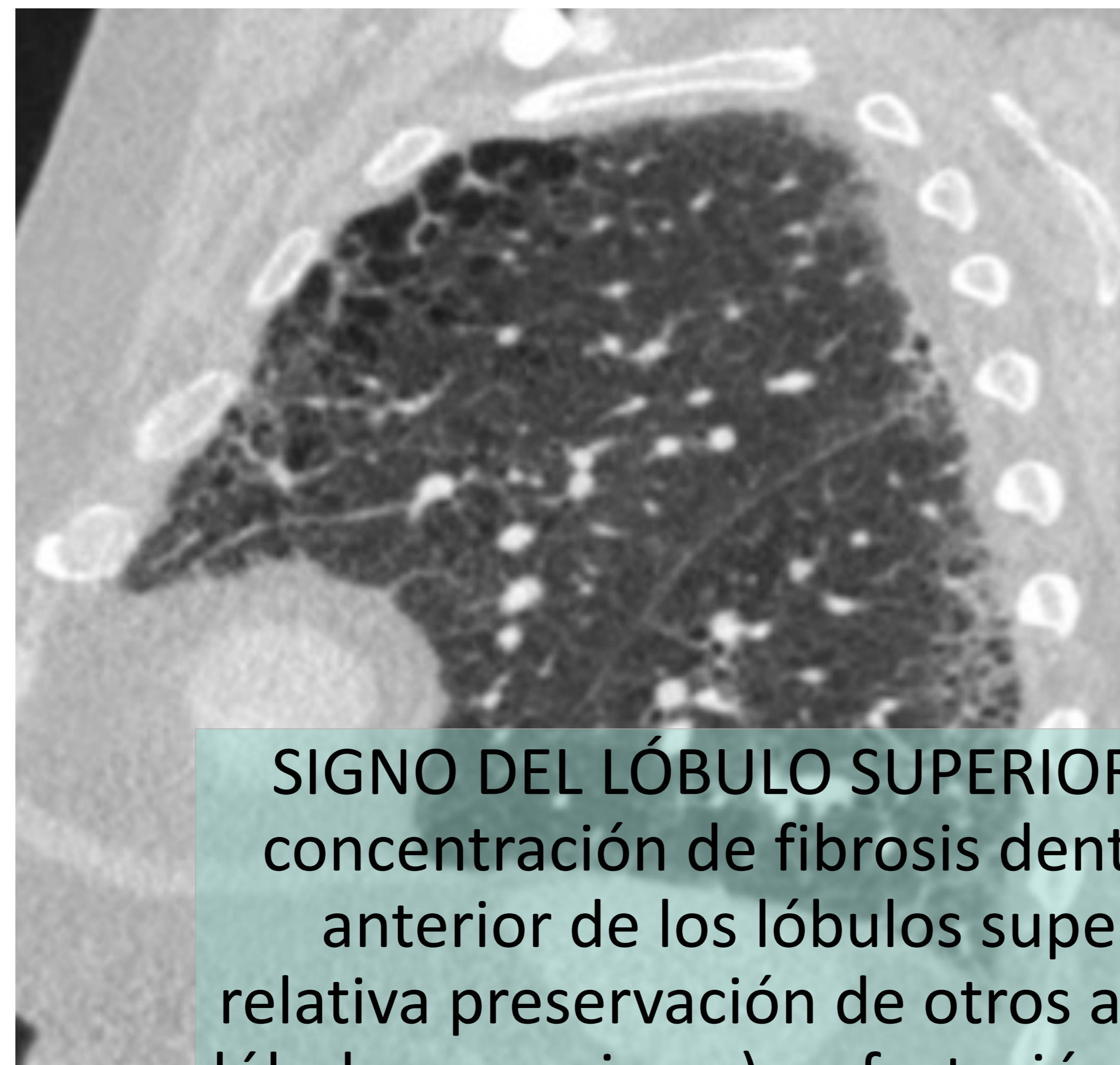


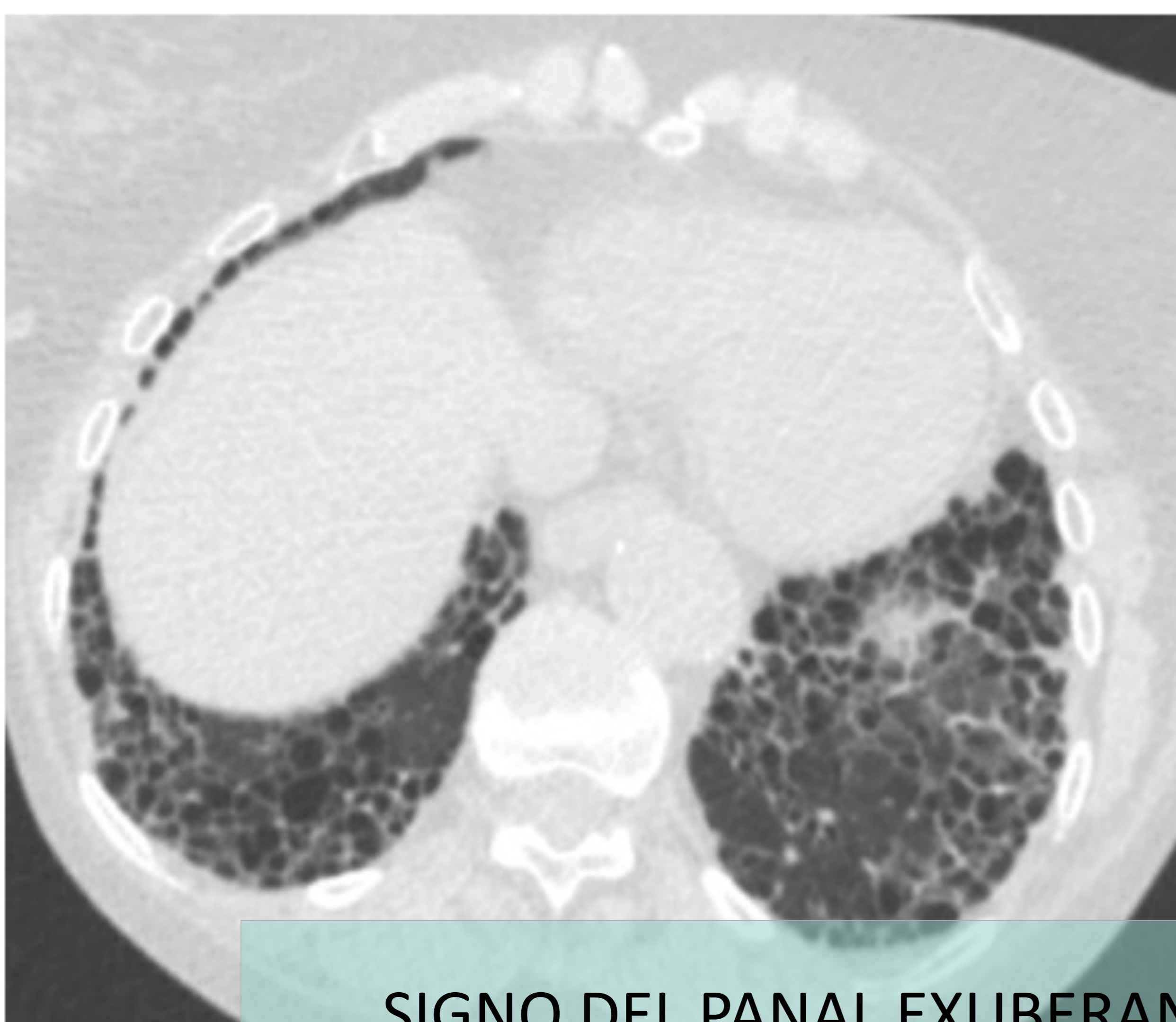
FIGURE 1 | Schematic representation of the main differential diagnoses of pulmonary fibrosis. IPAF represents the overlap between IPF and CTD-ILDs.

DISCUSIÓN

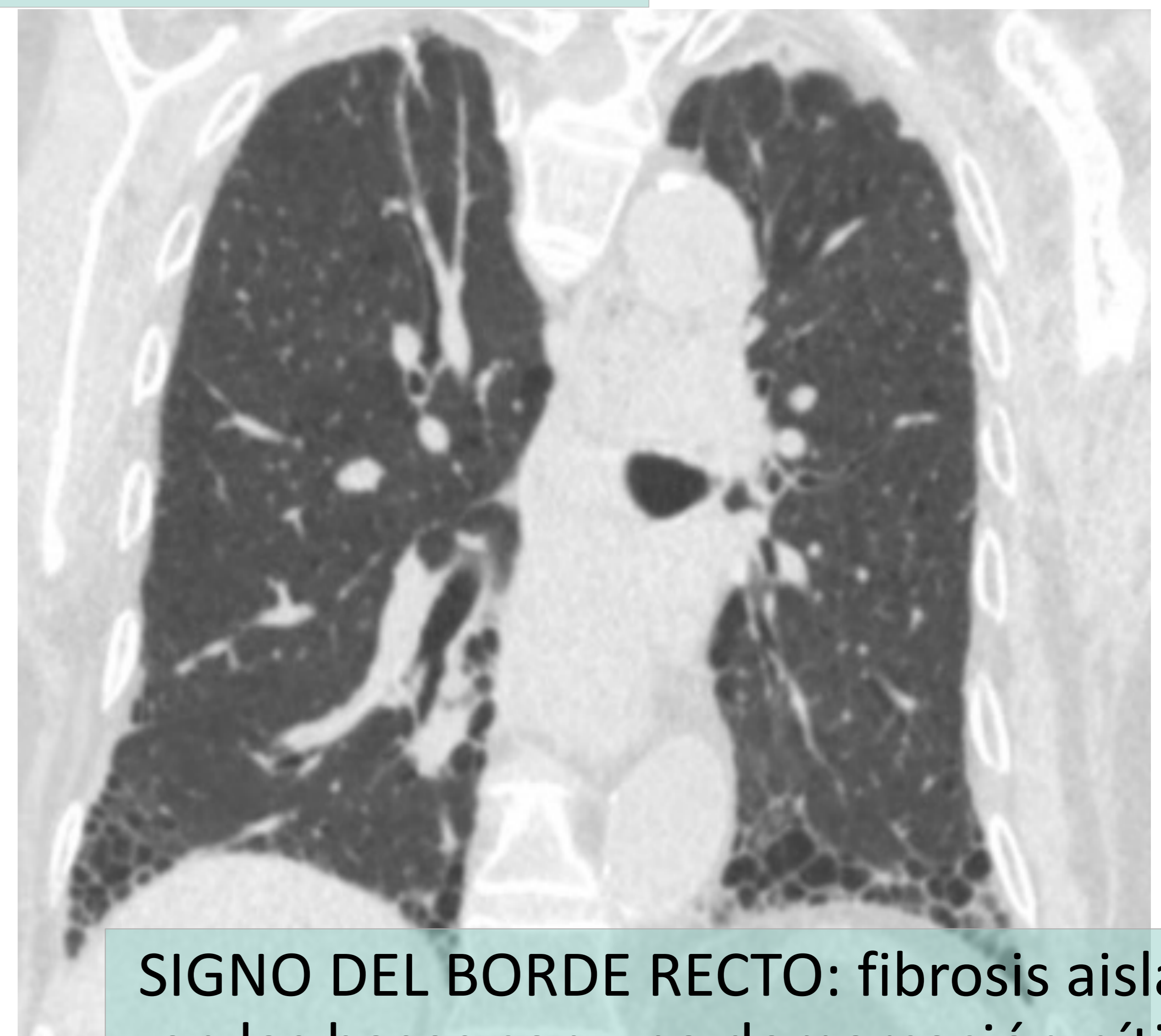
Signos propuestos por Chung et al como específicos de IPAF en pacientes con NIU (3):



SIGNO DEL LÓBULO SUPERIOR ANTERIOR: concentración de fibrosis dentro de la cara anterior de los lóbulos superiores (con relativa preservación de otros aspectos de los lóbulos superiores) y afectación concomitante de los lóbulos inferiores.



SIGNO DEL PANAL EXUBERANTE: formación de quistes en forma de panal que abarcan más del 70% de las partes fibróticas del pulmón.



SIGNO DEL BORDE RECTO: fibrosis aislada en las bases con una demarcación nítida en el plano craneocaudal y sin extensión sustancial a lo largo de los márgenes laterales.

DISCUSIÓN

COMPARACIÓN DE FRECUENCIAS DE LOS SIGNOS (%)

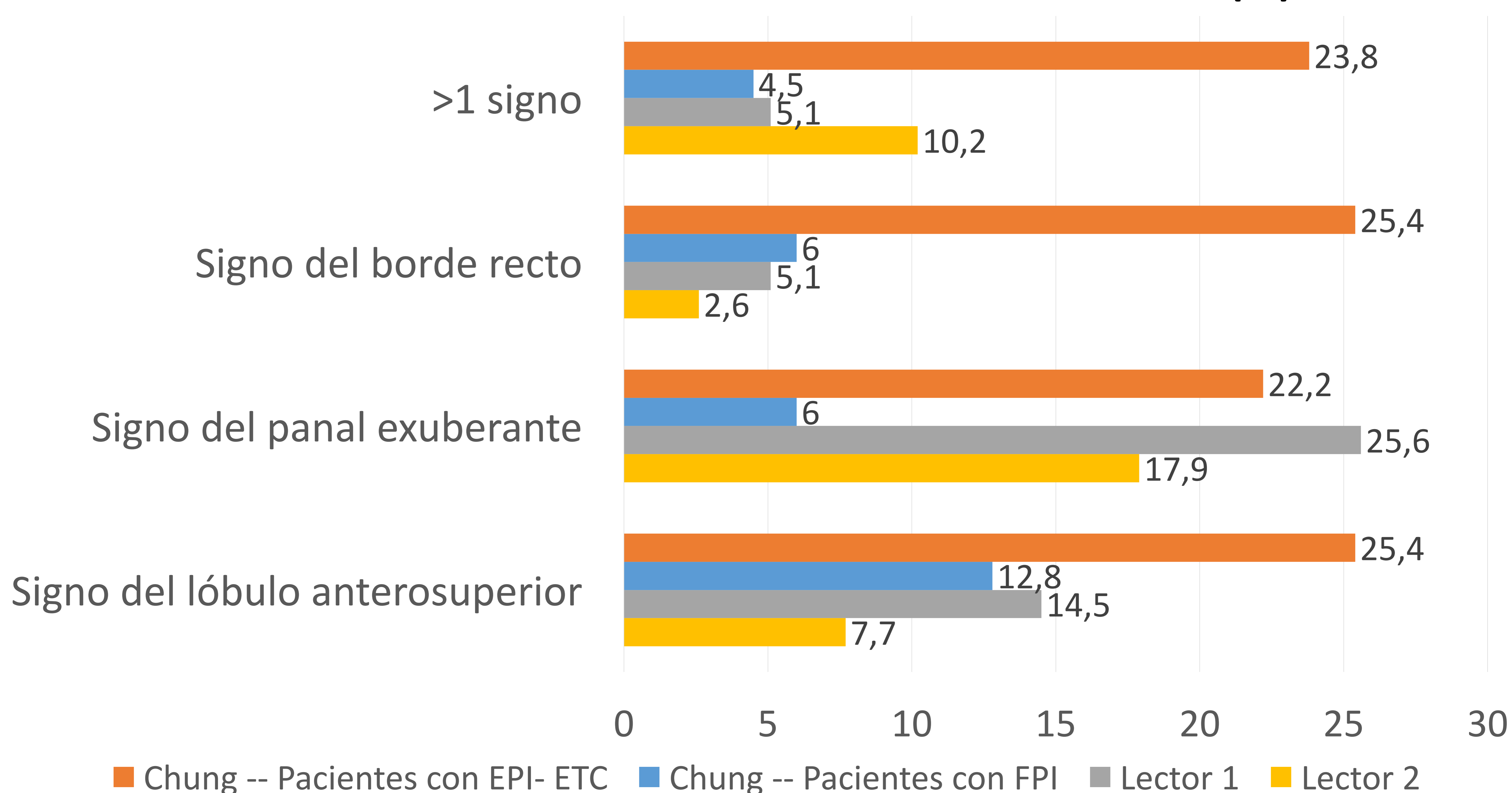


Gráfico que ilustra la frecuencia de aparición de los signos, comparativamente se muestran los datos de la literatura, recogidos del artículo de Chung (3) y los de nuestro estudio.

→ Nótese la mayor aparición de los signos propuestos como específicos, en los pacientes diagnosticados con EPI-ETC.

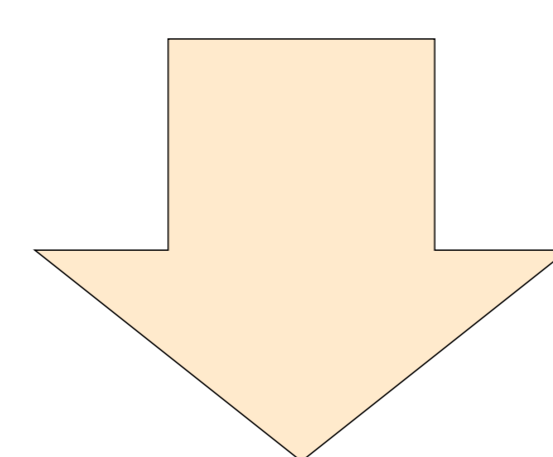
→ Nuestro estudio analizó pacientes con IPAF, sin diferenciar NIU de EPI-ETC, aún con todo, la frecuencia es menor a excepción del panal exuberante para el lector 1. Parte de estas diferencias pueden venir dadas por la reciente definición de los signos, que deja aspectos sin definir, junto a la baja frecuencia de aparición de estos signos.

DISCUSIÓN

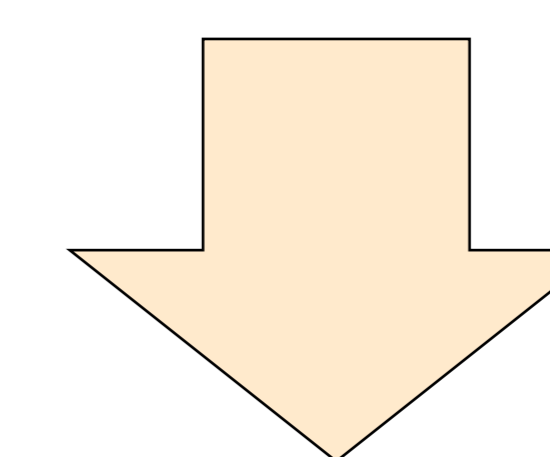
ACUERDO INTEROBSERVADOR

KAPPA COHEN \neq % ABSOLUTO

Signo	Acuerdo Kappa	Acuerdo %
Lóbulo anterosuperior	K = 0,38 (Débil)	87,18%
Panal exuberante	K = 0,18 (Pobre)	71,79%
Borde recto	K = 0,65 (Buena)	97,44%



Baja concordancia



Alta concordancia

El índice Kappa de Cohen, recurso muy utilizado para analizar el grado de acuerdo, requiere ciertas características de la muestra que muchas veces no se tienen en cuenta.

Realiza un "ajuste" para el grado de acuerdo que puede esperarse debido al azar. Al igual que otros índices, los valores predictivos positivo y negativo, también se ven afectados por la prevalencia (6).

→ Estos dos factores hacen que este índice sea inútil en muestras como la nuestra en la que la prevalencia es baja y los valores marginales tienen una alta participación.

→ **Por ende, en nuestro caso y casos similares, es más adecuado el uso del porcentaje de acuerdo**

CONCLUSIONES

- IPAF: *interstitial pneumonia with autoimmune features*. Hace referencia a los pacientes con EPID y rasgos de autoinmunidad bien analíticos, serológicos y/o morfológicas.
- Gracias a esta nueva definición, han aparecido numerosos estudios que analizan las características de estos pacientes y permiten ahondar en el conocimiento de esta entidad hasta ahora bastante desconocida. No obstante, requiere una mayor divulgación y más estudios
- Ciertos signos en pacientes con NIU se han propuesto como específicos de autoinmunidad, siendo la frecuencia de los mismos baja y la definición no del todo clara. Nuestro estudio muestra una concordancia moderada en relación a su lectura, siendo posibles causas la reciente definición de estos, que puede dar lugar a interpretaciones subjetivas como el límite entre “extensión sustancial” a lo largo del margen lateral del pulmón en el signo del borde recto, o cómo calcular el 70% de la fibrosis en modo de panal de abeja.

REFERENCIAS

1. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* septiembre de 2018;198(5):e44-68.
2. Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown KK, Colby TV, Galvin JR, et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *Lancet Respir Med.* febrero de 2018;6(2):138-53.
3. Chung JH, Cox CW, Montner SM, Adegunsoye A, Oldham JM, Husain AN, et al. CT Features of the Usual Interstitial Pneumonia Pattern: Differentiating Connective Tissue Disease–Associated Interstitial Lung Disease From Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Am J Roentgenol.* febrero de 2018;210(2):307-13.
4. Graney BA, Fischer A. Interstitial Pneumonia with Autoimmune Features. *Ann Am Thorac Soc.* mayo de 2019;16(5):525-33.
5. Fischer A, Antoniou KM, Brown KK, Cadranel J, Corte TJ, du Bois RM, et al. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society research statement: interstitial pneumonia with autoimmune features. *Eur Respir J.* octubre de 2015;46(4):976-87.
6. Feinstein AR, Cicchetti DV. High agreement but low Kappa: I. the problems of two paradoxes. *J Clin Epidemiol.* enero de 1990;43(6):543-9.