

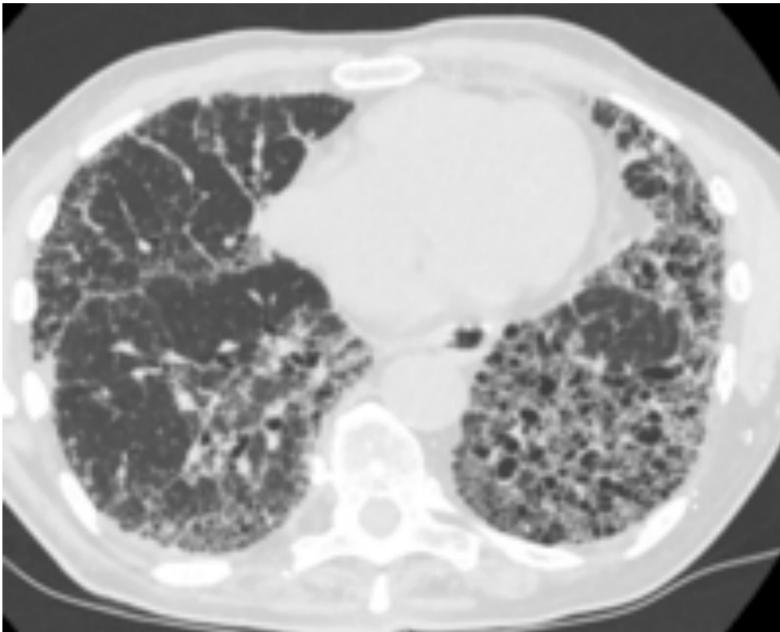


Manifestaciones radiológicas de las neumonías intersticiales con características autoinmunes

María Tello Lasheras, Carmelo Palacios Miras,
Fredeswinda Romero Bueno

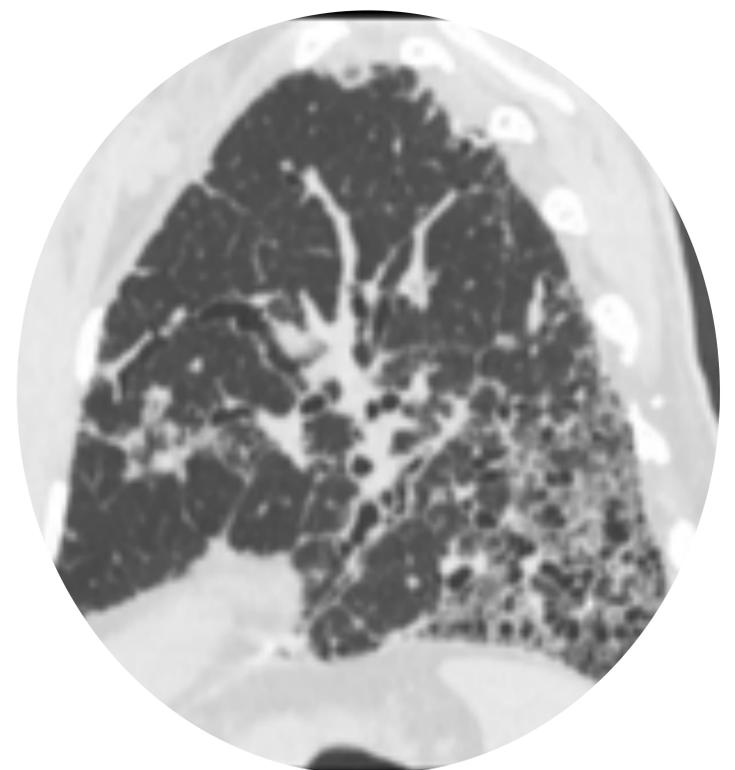
Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz,
Madrid

OBJETIVO DOCENTE



Revisar el concepto de las neumonías intersticiales con características autoinmunes (IPAF)

Analizar los signos radiológicos específicos propuestos en las neumonías intersticiales usuales (NIU) asociadas a las enfermedades del tejido conectivo (ETC)



REVISIÓN DEL TEMA

Enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) (1):

- Enfermedades heterogéneas no infecciosas y no malignas del parénquima pulmonar
- Cambios fibróticos en fases finales
- Características clínicas, radiológicas e histopatológicas comunes





REVISIÓN DEL TEMA

DEFINICIONES HASTA 2015 DE LAS
ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO
(EPID-ECT) ASOCIADAS A EPID Y SIMILARES

(2)

EPID asociada a
enfermedad del tejido
conectivo (2007)

Enfermedad del tejido
conectivo de
predominio pulmonar
(2010)

Enfermedad pulmonar
intersticial con
características de
autoinmunidad (2011)

Enfermedad
indiferenciada del tejido
(2012)



REVISIÓN DEL TEMA

"*Task Force on Undifferentiated Forms of Connective Tissue Disease-associated Interstitial Lung Disease*", publicado en el 2015 por la Sociedad Respiratoria Europea y la Sociedad Torácica Americana.

Objetivo: consensuar nomenclatura y clasificación de los pacientes con formas sugestivas de enfermedad pulmonar intersticial asociada a la enfermedad del tejido conectivo (EPI-ETC) (3)

Término *Neumonía intersticial con características autoinmunes* (IPAF por sus siglas en inglés).

Enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID)

Características clínicas, serológicas y/o morfológicas pulmonares, que sugieran la presencia de un proceso autoinmune

No cumplen criterios reumatológicos de una enfermedad del tejido conectivo (ETC) definida.



REVISIÓN DEL TEMA

CRITERIOS DE IPAF (3)

1. Neumonía intersticial (por TC o biopsia) +
2. Exclusión de otras etiologías +
3. No cumple criterios de enfermedad del tejido conectivo definida +
4. ≥ 1 característica de ≥ 2 de estos ámbitos:
 - A. Clínico
 - B. Serológico
 - C. Morfológico



DOMINIO CLÍNICO

1. Hiperqueratosis digital distal (manos de mecánico)
2. Úlceras digitales puntiformes
3. Artritis o rigidez matutina poliarticular >60 minutos
4. Teleangiectasias palmares
5. Fenómeno de Raynaud
6. Edema digital no atribuible a otra causa
7. Rash en la superficies digitales extensoras (signo de Gottron)

DOMINIO SEROLÓGICO

1. ANA $\geq 1:320$ patrón homogéneo, moteado, difuso ó
 - a. ANA a cualquier título con patrón nuclear
 - b. ANA a cualquier título con patrón centrómero
2. Factor reumatoide x2 valores normales
3. Anti-CCP
4. Anti-dsDNA
5. Anti-Ro (SS-A)
6. Anti-La (SS-B)
7. Anti-ribonucleoproteína (RNP)
8. Anti-Smith
9. Anti-topoisomerasa (Scl-70)
10. Anti-tRNA sintetasa (e.g. Jo-1, PL-7, PL-12; otros: EJ, OJ, KS, Zo, tRS)
11. Anti-PM-Scl
12. Anti-MDA-5



REVISIÓN DEL TEMA

DOMINIO MORFOLÓGICO (3)

1. Patrones radiológicos en TC:

- a. NINE
- b. NO
- c. NINE + NO
- d. NLI

2. Patrón histopatológico por biopsia quirúrgica:

- a. NINE
- b. NO
- c. NINE + NO
- d. Infiltrado intersticial linfoideo con centros germinales
- e. Infiltración linfoplasmocítica difusa (+/- folículos linfoides)

3. Afectación multicompartimental (añadido a la NI)

- a. Derrame o engrosamiento pleural no atribuible a otra causa
- b. Derrame o engrosamiento pericárdico no atribuible a otra causa
- c. Afectación intrínseca de la vía aérea no atribuible a otra causa (por PFP, imagen, o histología)
- d. Vasculopatía pulmonar no atribuible a otra causa

¡PATRÓN DE NEUMONÍA INTERSTICIAL USUAL (NIU) EXCLUIDO!



REVISIÓN DEL TEMA

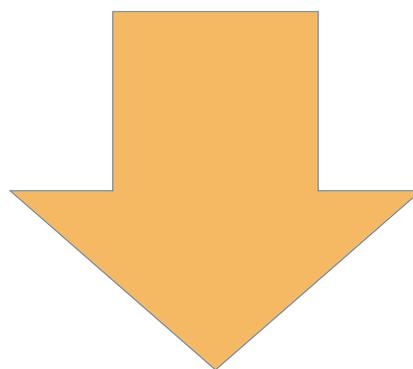
EXCLUSIÓN PATRÓN DE NIU (tanto en TC como en biopsia):

Contexto:

- EPI-ETC se presentan comúnmente con un patrón de NIU en el TC.
- Es la forma más frecuente de EPID en pacientes con artritis reumatoide (4)

Explicación de los autores (3):

- En pacientes con EPID, el patrón de NIU no aumenta la posibilidad de ETC.
- Patrón de NIU no excluye IPAF, pero no cuenta como criterio morfológico



¿CÓMO DIFERENCIAR NIU DE FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA (FPI) DE NIU ASOCIADA A IPAF?



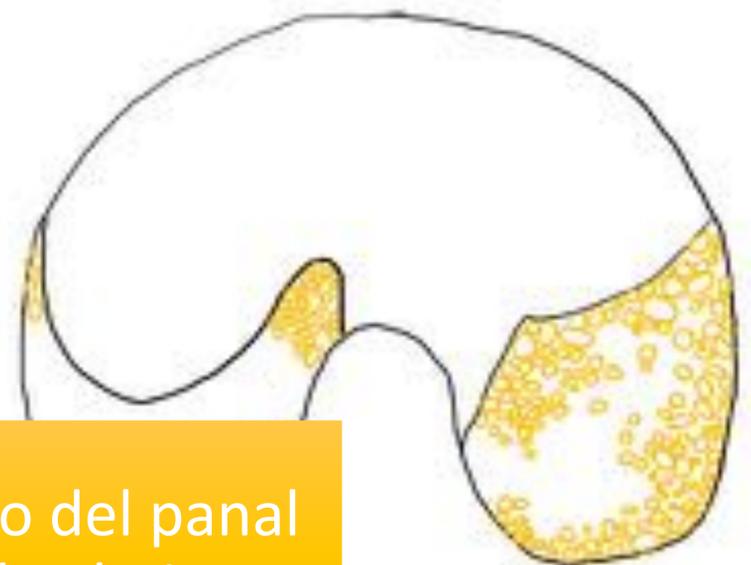
REVISIÓN DEL TEMA

¿CÓMO DIFERENCIAR NIU DE FPI DE IPAF?

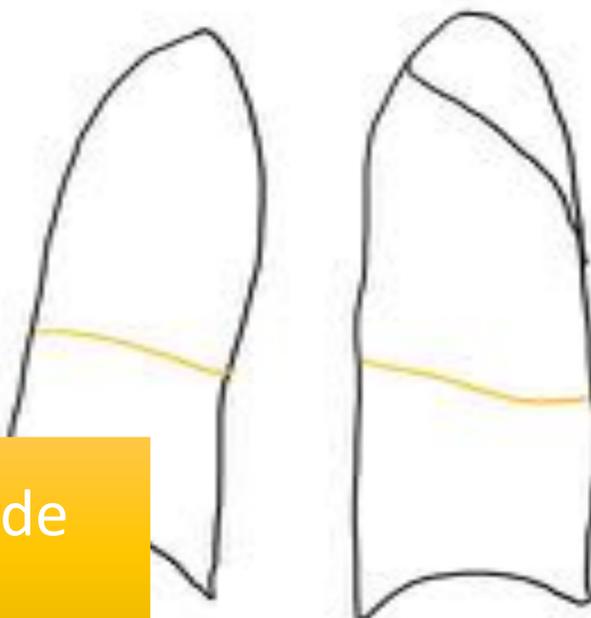
Chung et al, 2018, proponen signos como específicos de IPAF en pacientes con NIU-ETC (5)



Signo del lóbulo anterosuperior



Signo del panal de abeja



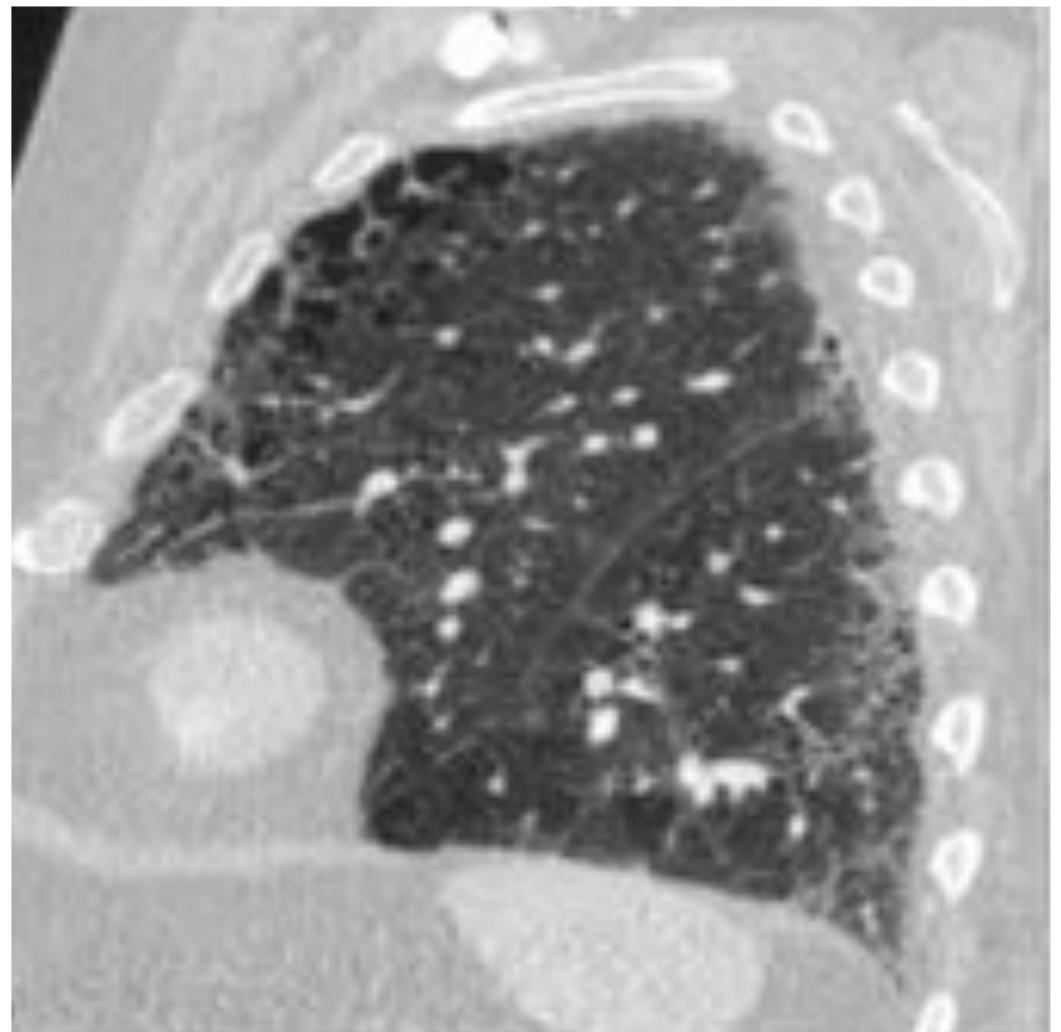
Signo del borde recto.



REVISIÓN DEL TEMA

SIGNO DEL LÓBULO ANTEROSUPERIOR:

Fibrosis concentrada en la cara anterior de los lóbulos superiores, con relativa preservación de otros aspectos de los lóbulos superiores, y afectación concomitante del lóbulo inferior.



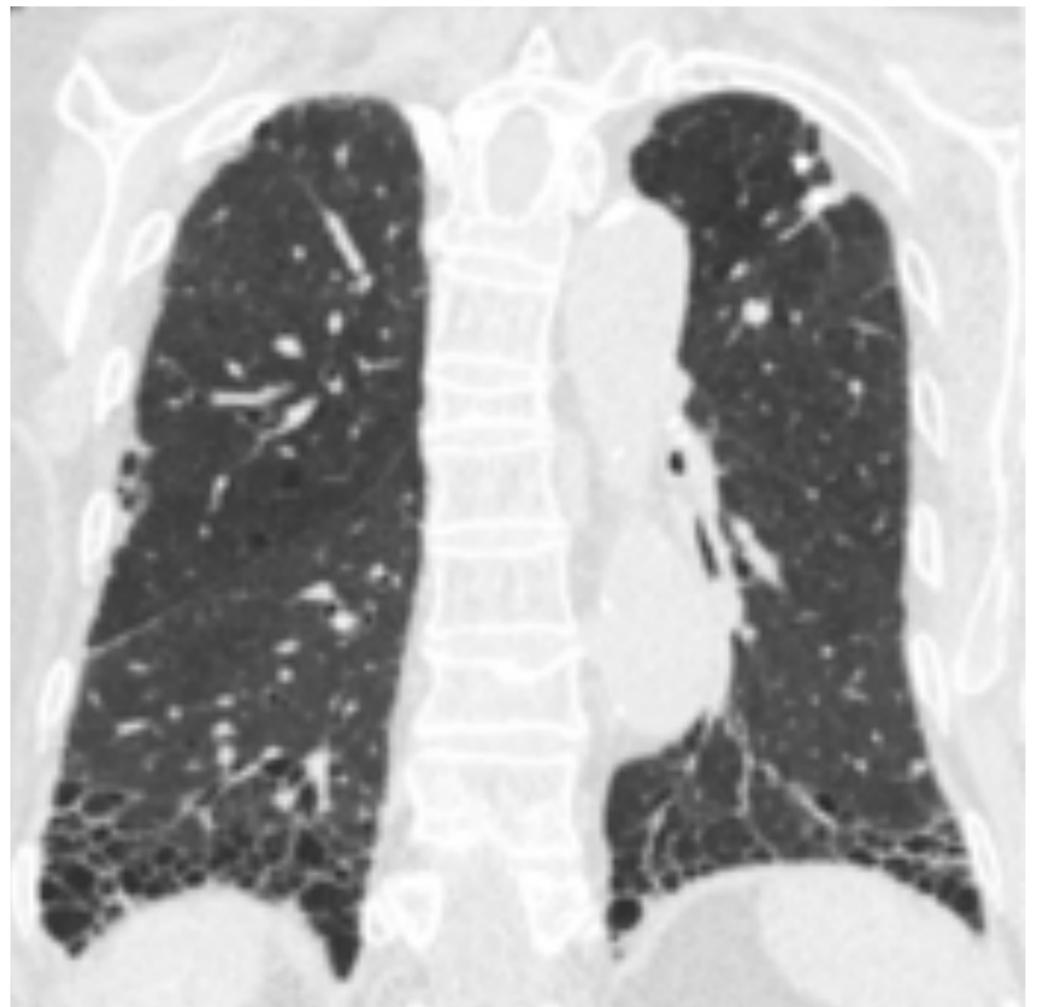
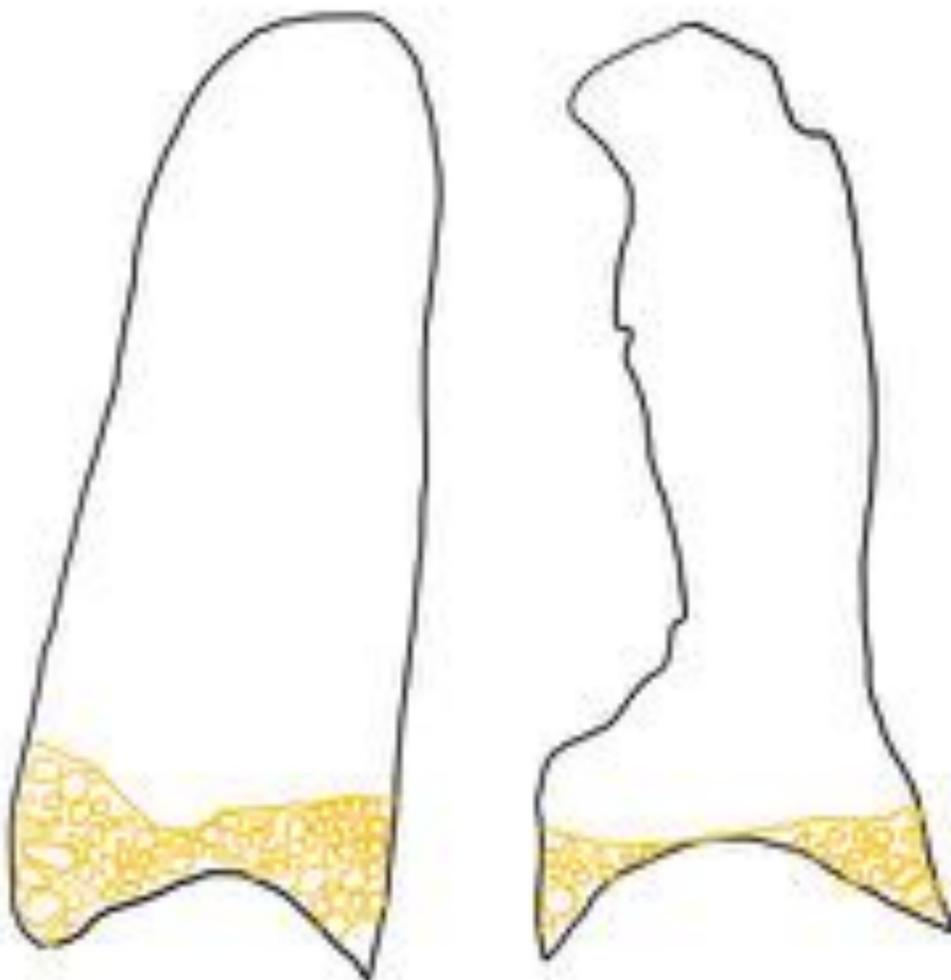
A la izquierda dibujo ilustrativo de l signo del lóbulo anterosuperior. A la derecha, imagen axial de un TC de tórax con reconstrucción ventana de pulmón de un paciente con IPAF y patrón de NIU, nótese la afectación de la región anterior del lóbulo superior, rasgo no típico del patrón de NIU.



REVISIÓN DEL TEMA

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.

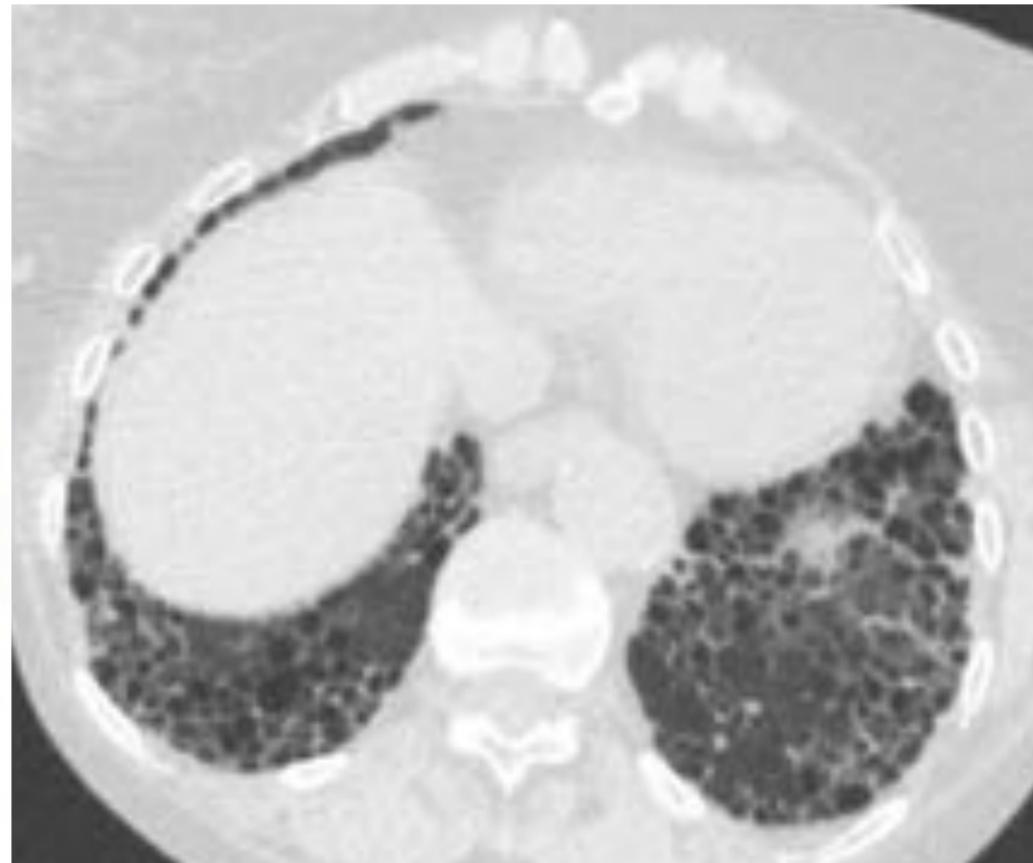
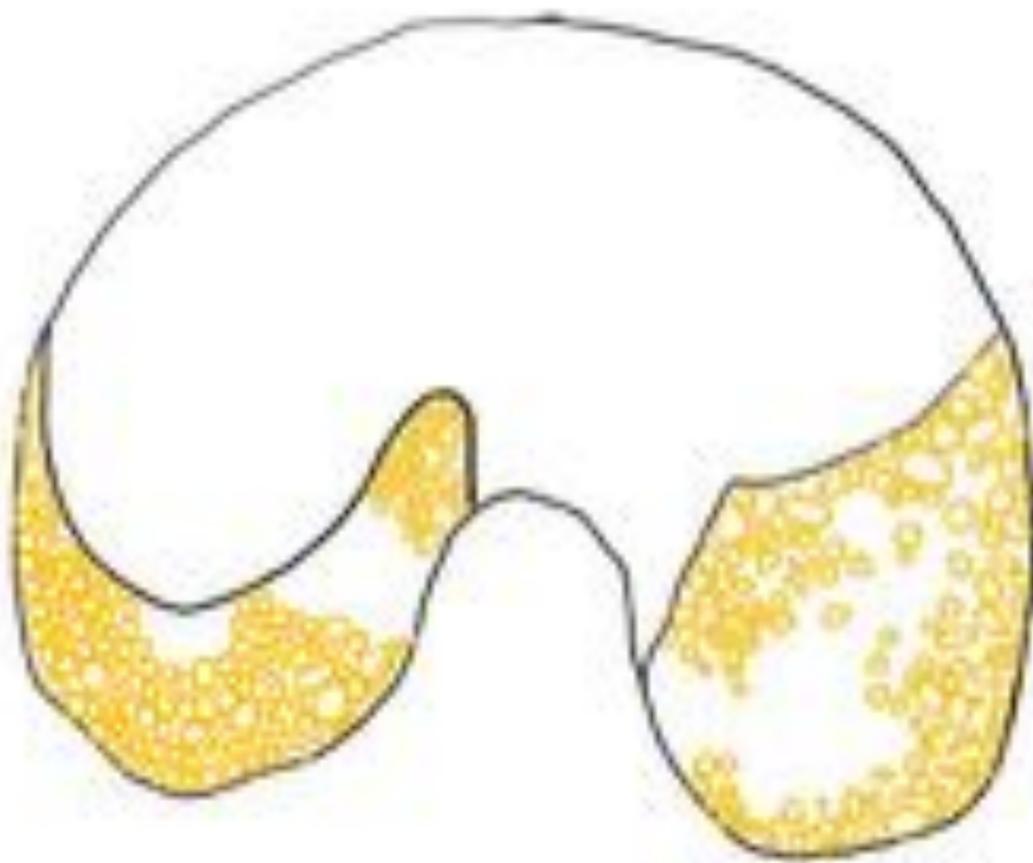


A la izquierda dibujo ilustrativo del signo del borde recto. A la derecha, imagen coronal de TC de tórax con ventana de pulmón de un paciente con IPAF y patrón de NIU, nótese cambio brusco entre el parénquima afecto y no afecto.

REVISIÓN DEL TEMA

SIGNO DEL PANAL EXUBERANTE

Formación de quistes en forma de panal que abarcan más del 70% de las partes fibróticas del pulmón



A la izquierda dibujo ilustrativo del signo del panal exuberante. A la derecha, corte axial de un TC tórax con ventana de pulmón de un paciente con IPAF y patrón de NIU, predominando los signos de fibrosis en forma de panalización.



CONCLUSIONES

- La definición de los criterios de IPAF por imagen, así como clínicos y serológicos está permitiendo depurar el diagnóstico y manejo de pacientes con EPID y signos de autoinmunidad que no cumplen criterios de una enfermedad definida.
- Distintos patrones deben hacernos sospechar la presencia de una EPI-ETC como son la NINE, la NO, patrón combinado NINE + NIO o la NIL
- Pese a que el patrón de NIU no aumenta las posibilidades de padecer una enfermedad autoinmune subyacente hay algunos signos que deberían hacernos sospecharla y estos son:
 - Signo del lóbulo anterosuperior
 - Signo del borde recto
 - Signo del panal de abeja exuberante



REFERENCIAS

1. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias: This Joint Statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS Board of Directors, June 2001 and by The ERS Executive Committee, June 2001. Am J Respir Crit Care Med. 15 de enero de 2002;165(2):277-304.
2. Fernandes L, Nasser M, Ahmad K, Cottin V. Interstitial Pneumonia With Autoimmune Features (IPAF). Front Med. 27 de septiembre de 2019;6:209.
3. Fischer A. An official European Respiratory Society/American Thoracic Society research statement: interstitial pneumonia with autoimmune features. INTERSTITIAL LUNG Dis. :12.
4. Kim EJ, Collard HR, King TE. Rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease: the relevance of histopathologic and radiographic pattern. Chest. 2009;136 (5): 1397-405.
5. 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.