

DIAGNOSTICA PER IMMAGINI ED APPROCCI
INTERVENTISTICI IN REUMATOLOGIA

Passato, presente e futuro

L'imaging polmonare nelle malattie autoimmuni sistemiche



TORINO, 17-18 aprile 2015

Giorgio Limerutti
Azienda Ospedaliero-Universitaria
Città della Salute e della Scienza di Torino





Le malattie collagene-vascolari (CVD) possono coinvolgere i polmoni, i vasi polmonari, il pericardio e la pleura, dando origine ad un ampio spettro di quadri radiologici

La frequenza dell'interessamento e i reperti polmonari variano a seconda della patologia

In genere, le manifestazioni toraciche si manifestano dopo la presentazione sistemica delle CVD ma in oltre $\frac{1}{4}$ dei casi possono inaugurare la malattia

La patologia respiratoria causa direttamente o contribuisce all' exitus nel 25% dei pazienti con CVD



Malattie collagene-vascolari

- Artrite reumatoide (AR)
- Sclerosi sistemica progressiva (SSP)
- Lupus eritematoso sistemico (LES)
- Polimiosite e dermatiosite (PM/DPM)
- Connettivite mista
- Sindrome di Sjögren

Le due manifestazioni polmonari più importanti sono:

Interstiziopatia polmonare

Ipertensione polmonare



Il radiogramma toracico è centrale nello studio dei pazienti con sospetto di patologia polmonare ma ha una limitata sensibilità e specificità

La TC ha sensibilità, specificità ed accuratezza diagnostica superiori al radiogramma toracico

Esiste una stretta relazione tra le alterazioni istopatologiche ed i pattern TC

(riconoscimento HRCT più accurato dell' RX: >80% vs 50% circa)

In pazienti con collagenopatia, senza sintomi respiratori:
Rx patologico nel 10%; HRCT nel 40%

DOSE!





“The biggest miscommunication is to assume communication has taken place.”

Anonymous

ANATOMIA

interstizio
intraalobulare

interstizio
centrolobulare

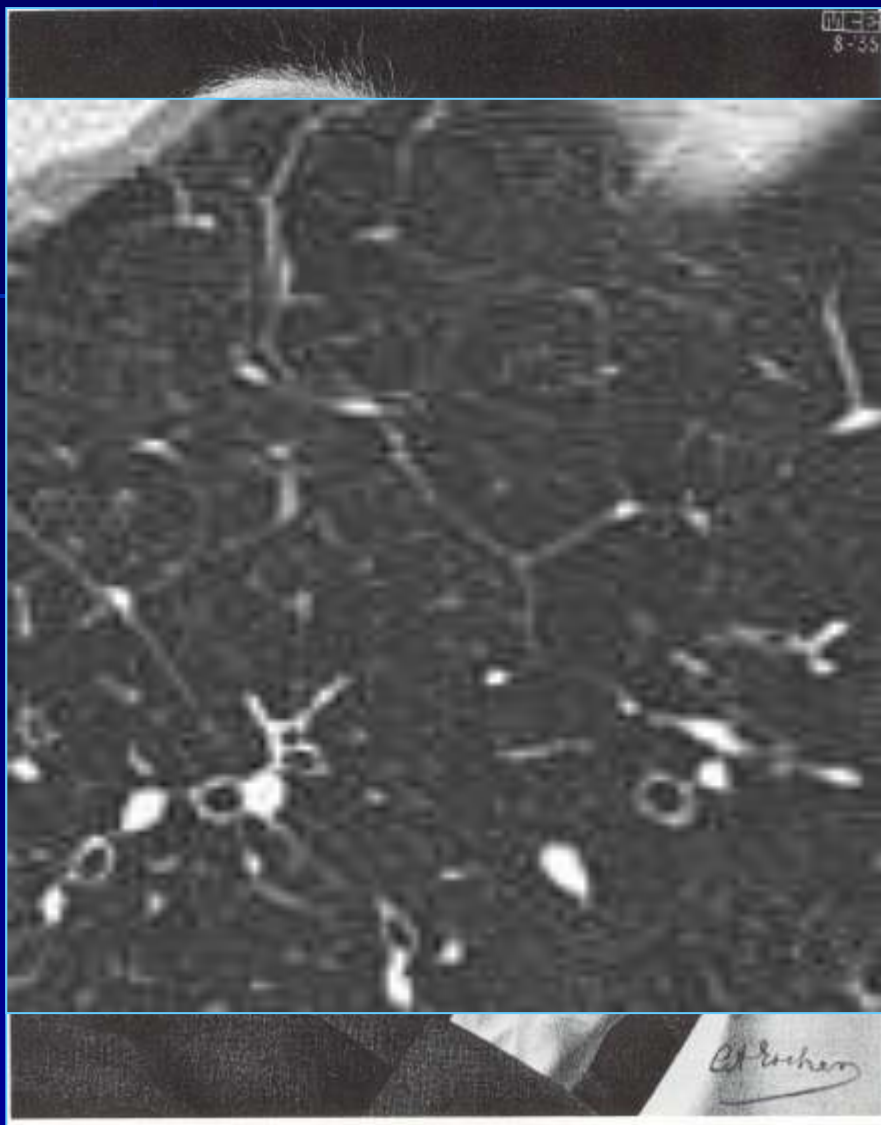
interstizio
subpleurico

interstizio
peribroncovascolare

setti
interlobulari

lobulo polmonare
secondario





Fleischner Society: Glossary of Terms for Thoracic Imaging¹

Radiology: Volume 246: Number 3—March 2008

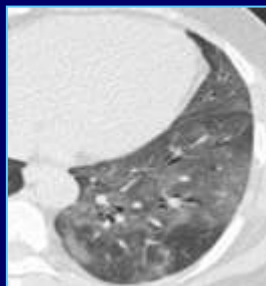
David M. Hansell, MD, FRCP, FRCR
Alexander A. Bankier, MD
Heber MacMahon, MB, BCh, BAO
Theresa C. McLoud, MD
Nestor L. Müller, MD, PhD
Jacques Remy, MD

Members of the Fleischner Society compiled a glossary of terms for thoracic imaging that replaces previous glossaries published in 1984 and 1996 for thoracic radiography and computed tomography (CT), respectively. The need to update the previous versions came from the recognition that new words have emerged, others have become obsolete, and the meaning of some terms has changed. Brief descriptions of some diseases are included, and pictorial examples (chest radiographs and CT scans) are provided for the majority of terms.

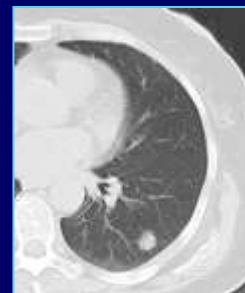
© RSNA, 2008



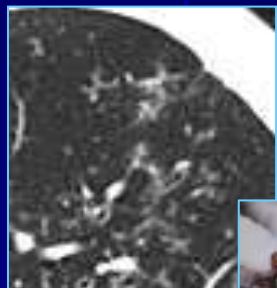
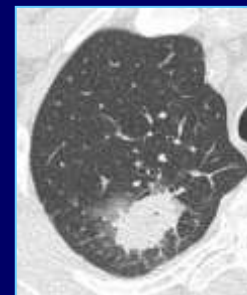
CONSOLIDAZIONE
PARENCHIMALE



OPACITA' A
VETRO SMERIGLIATO
(Ground-Glass)



NODULO o MASSA

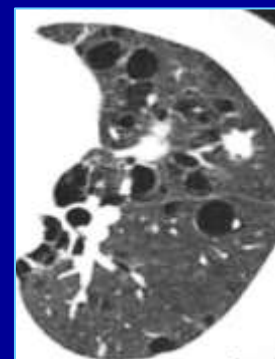


TREE
IN BUD



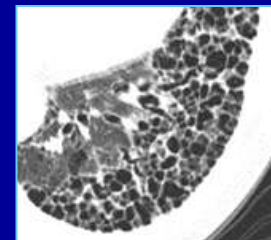
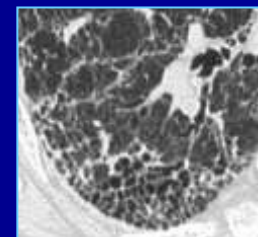
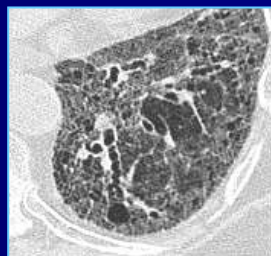
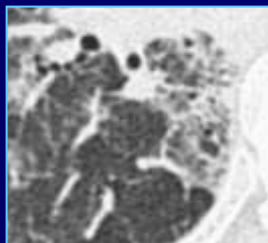
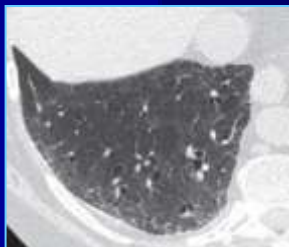
BRONCHIECTASIE
DA TRAZIONE

CISTI
AEREE



HONEYCOMBING

RETICOLI



American Thoracic Society

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

American Thoracic Society Documents



An Official American Thoracic Society/European Respiratory Society Statement: Update of the International Multidisciplinary Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias

Aspetti istopatologici interstiziopatie CVD

COMUNI

RARI

Lesioni parenchimali

UIP
(USUAL INTERSTITIAL PNEUMONIA)

NSIP
(NONSPECIFIC INTERSTITIAL PNEUMONIA)

COP
(CRYPTOGENIC ORGANIZING PNEUMONIA)

Emorragia alveolare

DAD-AIP
(DANNO ALVEOLARE DIFFUSO
ACUTE INTERSTITIAL PNEUMONIA)

LIP
Noduli reumatoidi

Lesioni bronchiali

Bronchiectasie
Bronchiolite Follicolare
cellulata
obliterante

Lesioni vascolari

Vasculiti

Frequenza delle manifestazioni polmonari nelle malattie del collagene

Type of Collagen Vascular Disease	UIP	NSIP	COP	LIP	DAD	Hemorrhage	Airway Disease
Rheumatoid arthritis	+++	++	++	+	+	-	+++
Progressive systemic sclerosis	+	+++	+	-	+	-	-
Dermatomyositis/polymyositis	+	+++	+++	-	++	-	-
Sjögren syndrome	+	++	-	++	+	-	+
Mixed connective tissue disease	+	++	+	-	-	-	-
Systemic lupus erythematosus	+	++	+	+	++	+++	-

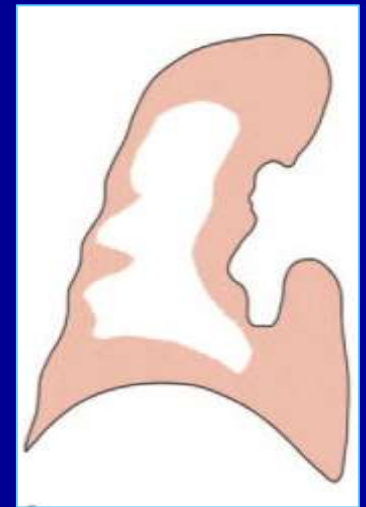
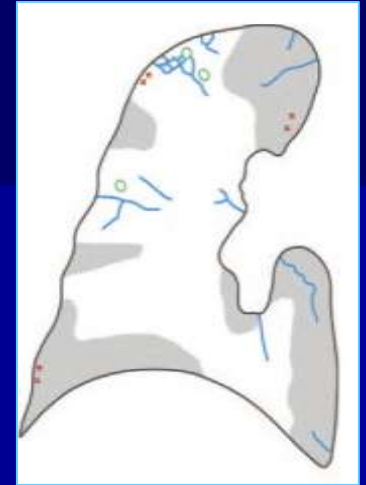
Note.—Symbols in columns indicate the frequency with which a feature or pattern of features occurs, with “+” indicating the lowest and “+++” the highest frequency, and with “-” indicating absence of the feature or pattern. COP = cryptogenic organizing pneumonia, DAD = diffuse alveolar damage.

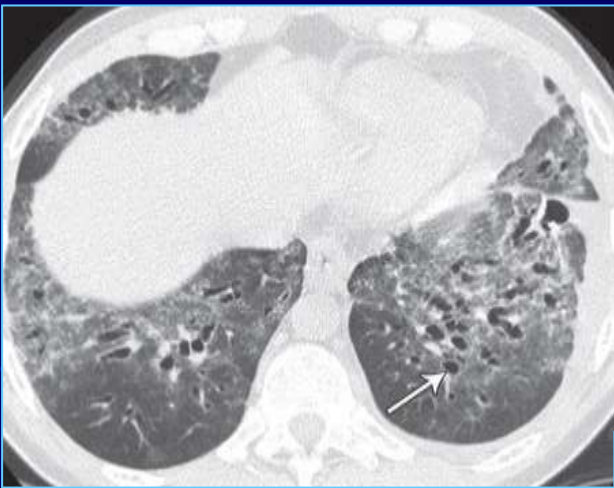
IL PATTERN NSIP E' IL PIU' FREQUENTE

Pattern NSIP

Caratteristiche TC

- Aree di "vetro smerigliato" (80% dei casi) associate a pattern reticolare (50%)
- Bronchiectasie/bronchiolectasie da trazione
- Micronoduli
- Raro honeycombing
- Omogeneità temporale e spaziale
- Distribuzione periferica, generalmente simmetrica
- Prevalenza per i lobi inferiori (in assenza di netto gradiente apico-basale)
- Relativo risparmio delle regioni subpleuriche





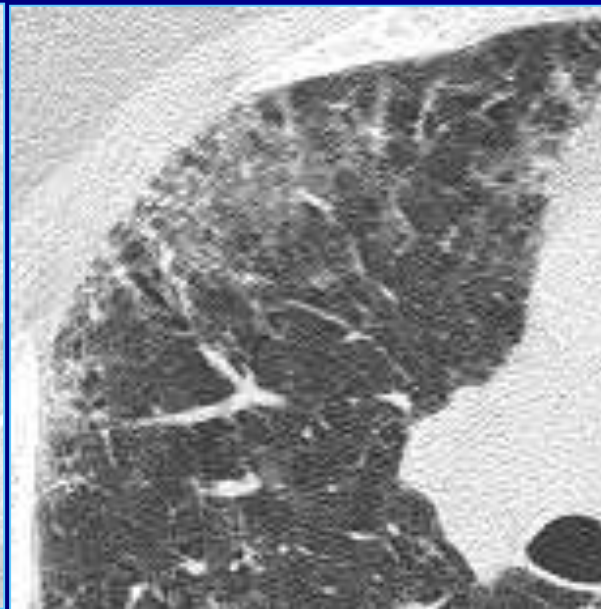
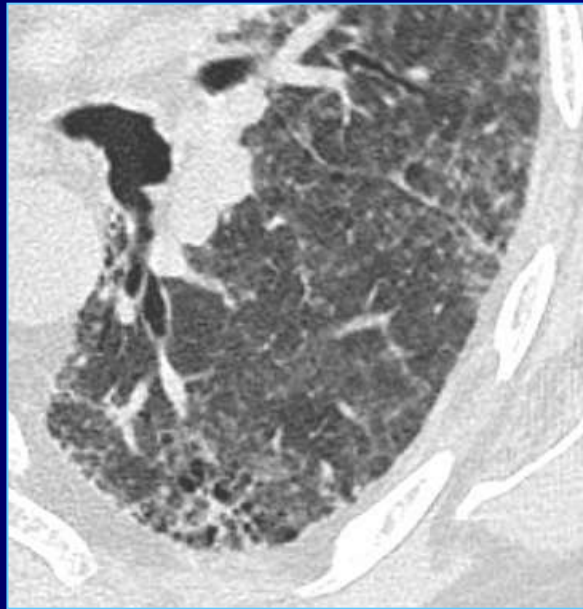
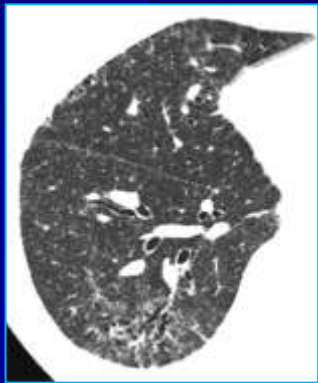
Pattern NSIP

NSIP cellulare: prevalente "vetro smerigliato"

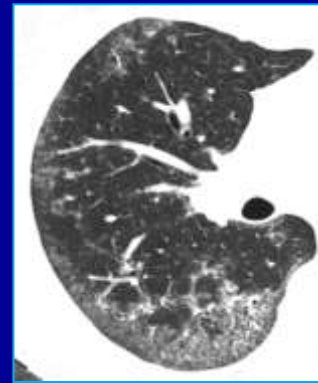
NSIP fibrotica: prevalente pattern reticolare, >> bronchiectasie da trazione,

Sovrapposizione dei pattern

NSIP
fibrotica

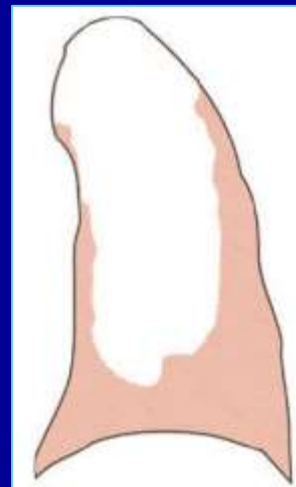
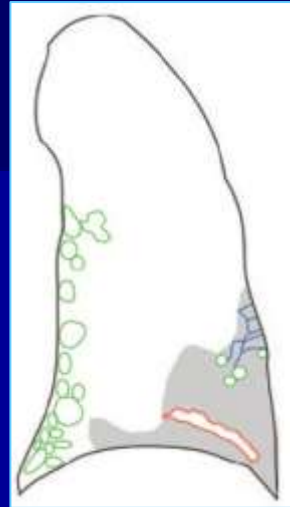


NSIP
cellulare

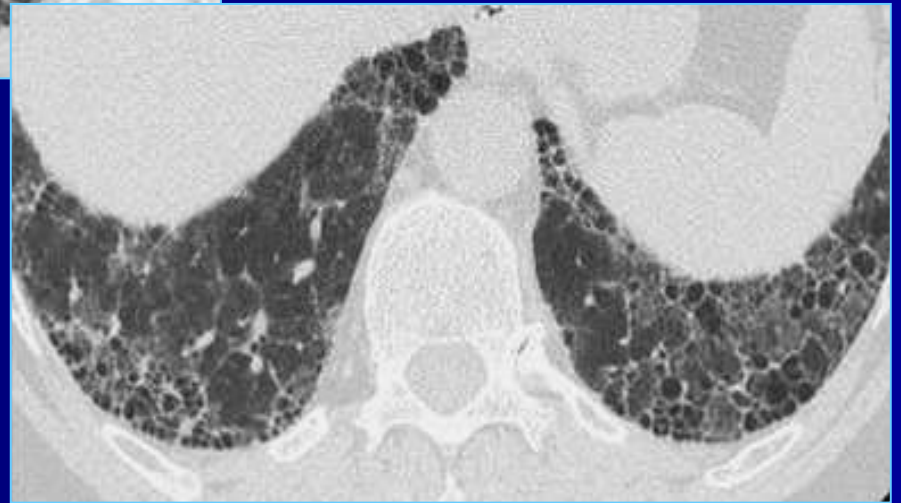
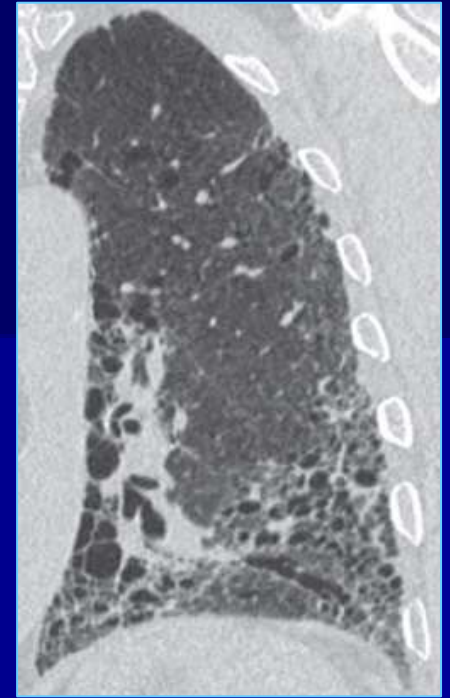
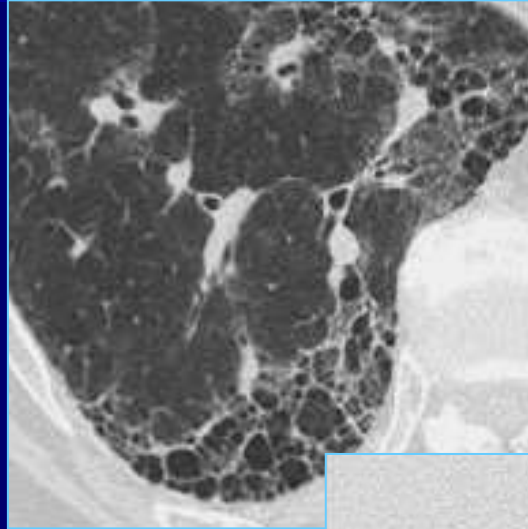
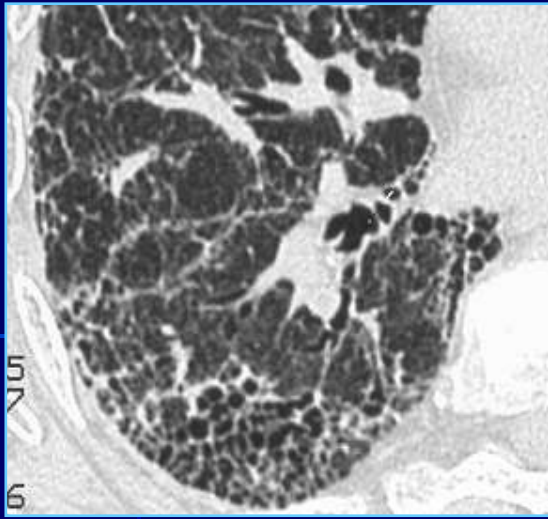


Pattern UIP Caratteristiche TC

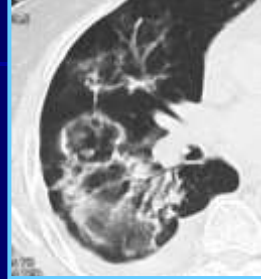
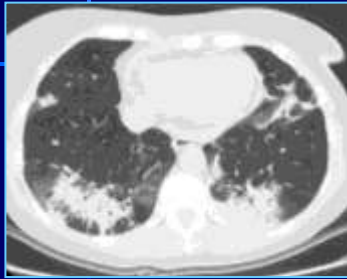
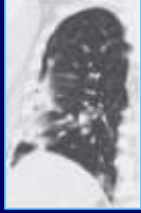
- Honeycombing, spesso associato a bronchiectasie e bronchiolectasie da trazione (96%)
- ispessimento dell'interstizio inter e intralobulare con distorsione dell'architettura polmonare (80%)
- "Vetro smerigliato" meno esteso del pattern reticolare
- Linfadenopatie mediastiniche (70-90%)
- Distribuzione subpleurica, periferica, spesso a chiazze prevalente in sede basale posteriore
- Eterogeneità temporale e spaziale



UIP

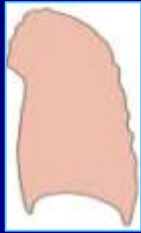


Caratteristiche TC COP



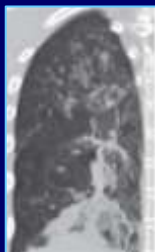
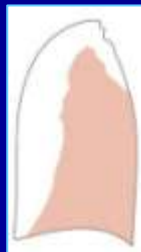
- Distribuzione a chiazze
- Periferica o peribronchiale
- Prevalente alle basi
- Talora risparmio regioni subpleuriche
- Tendenza alla migrazione
- Segno dell'atollo (reversed halo sign)
- Consolidazioni parenchimali
- Minime ectasie bronchiali
- Opacità a vetro smerigliato
- Grossi noduli (rari)

Caratteristiche TC LIP



- Prevalenza basale o diffusa
- Opacità a vetro smerigliato
- Cisti aeree perivascolari
- Ispessimenti setti
- Noduli centrolobulari

Caratteristiche TC AIP



- Prevalenza basale bilaterale
- Opacità a vetro smerigliato, consolidazioni parenchimali nella fase essudativa
- Bronchiectasie e distorsione architettura parenchimale nella fase organizzativa

Ipertensione polmonare

(Pressione arteriosa polmonare ≥ 25 mmHg)

I pazienti affetti da CVDs hanno maggior rischio di ipertensione polmonare che può insorgere isolatamente o in combinazione con l'interessamento interstiziale

Frequente

LES

Infrequente

SSP

(CREST)

Connettivite mista

AR

Polimiosite/dermatomiosite

Sindrome di Sjögren

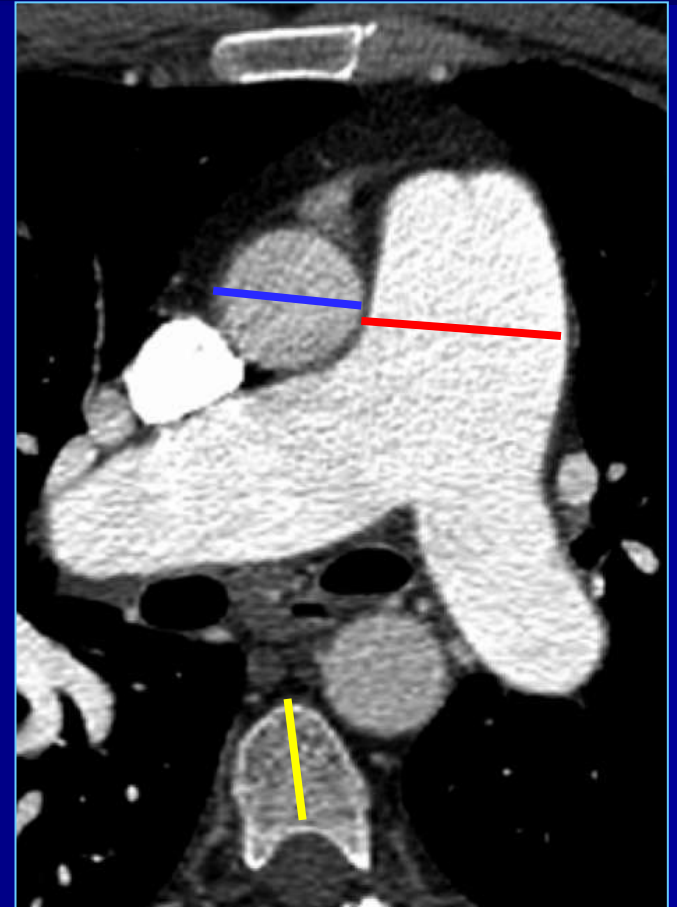
Non vi è una chiara correlazione tra estensione della interstiziopatia e gravità dell'ipertensione arteriosa polmonare



Calibro tronco comune
Arteria polmonare $> 2,9$ cm
(sens 87%, spec 89%)

Ratio P/A > 1
(sens 70%, spec 92%)

Ratio MPAD/VB $> 1,5$
(sens 63%, spec 93%)



Artrite Reumatoide

Il coinvolgimento polmonare è la II causa di morte (18%) dopo le infezioni

Manifestazione più frequente: coinvolgimento pleurico (38-73%)
(non correlato alla presenza di lesioni polmonari)



Ispessimenti

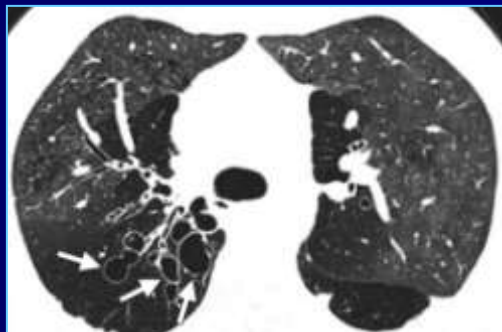


Versamento

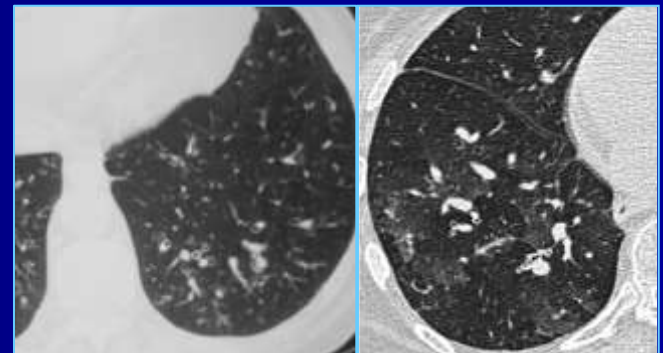


Interessamento vie respiratorie

Bronchiectasie (30%)



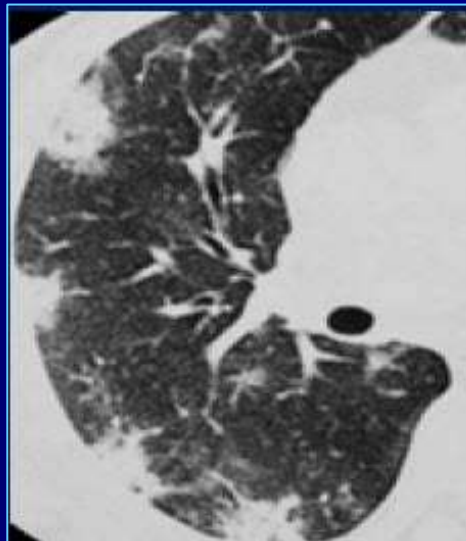
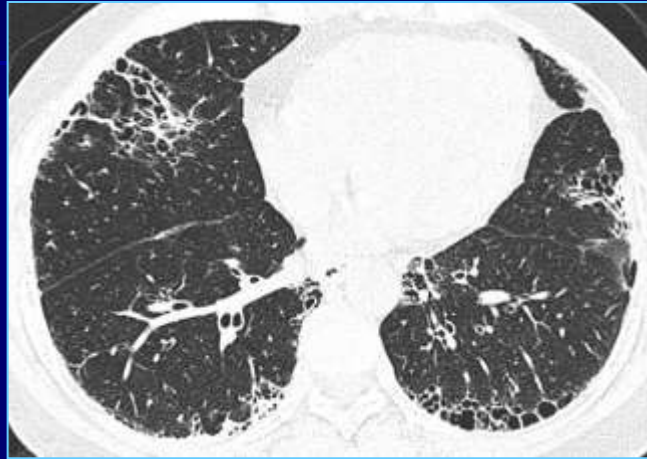
Bronchiolite (5%)



Artrite Reumatoide

Interstiziopatia (5%)

- UIP (++++)
- NSIP
- COP



*Kim Curr Opin Pulm Med 2006
Capobianco RadioGraphics 2012
Assayag Radiology 2014
Nair Rheum Dis Clin N Am 2015*

Artrite Reumatoide

Noduli reumatoidi 0,5-5 cm, asintomatici

Periferici nei campi polmonari superiori e medi

Possono cavitarsi (pnx, pnm) , risolversi o aumentare di volume

Poco frequenti calcificazioni

Ca. broncogeno

Metastasi

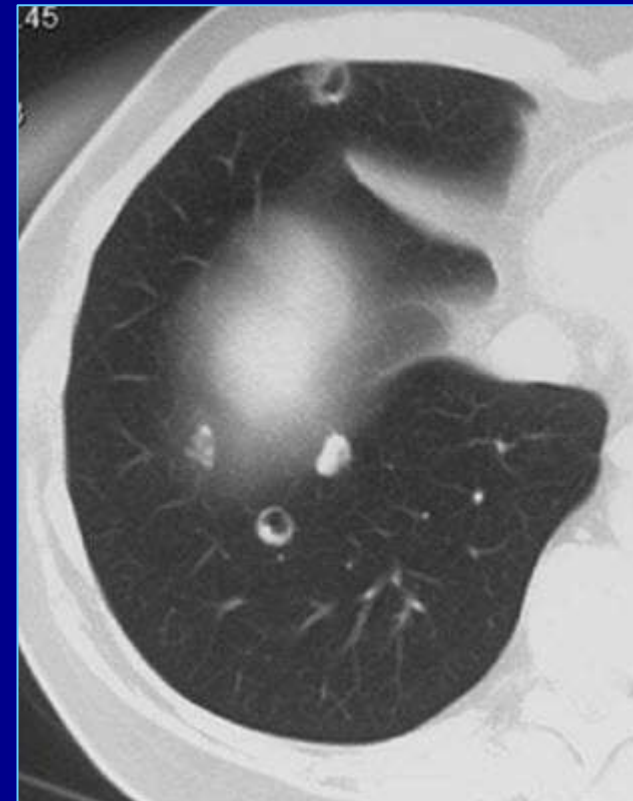
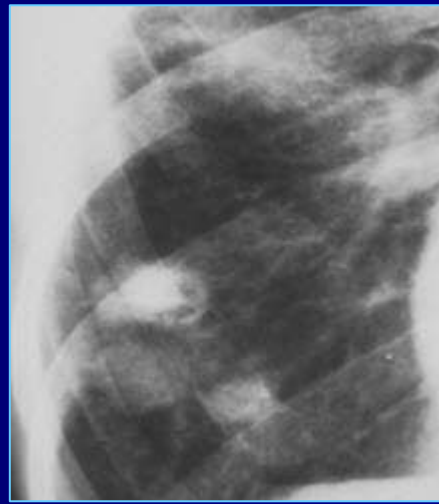
TBC

Micob. atipica

Micosi

Vasculiti

Linfomi...



Sclerosi sistemica progressiva (infiammazione, danno vascolare, fibrosi)

Coinvolgimento polmone (60% dei decessi)
sia interstiziale sia vascolare



IPERTENSIONE POLMONARE (10%–16%)
(importante diagnosi precoce-f.u.)

McLaughlin Rheumatology 2009

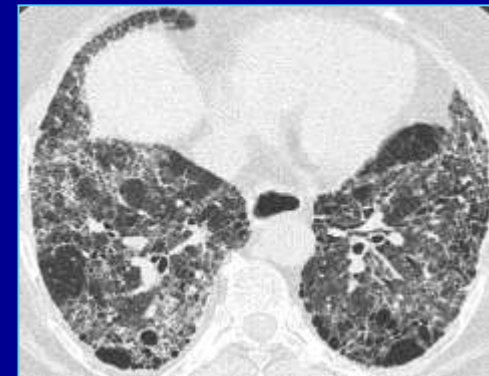
ESOFAGO

(dilatazione esofagea presente nell'80% dei pz
con interstiziopatia, consente di sospettare SSP)



INTERSTIZIOPATIA

80% NSIP; 20% UIP



LES

Il coinvolgimento pleurico è la manifestazione più frequente
(rara interstiziopatia, > NSIP)



PLEURITE O PLEURO-PERICARDITE FIBRINOSA
30-50% dei pazienti

PATOLOGIA INFETTIVA

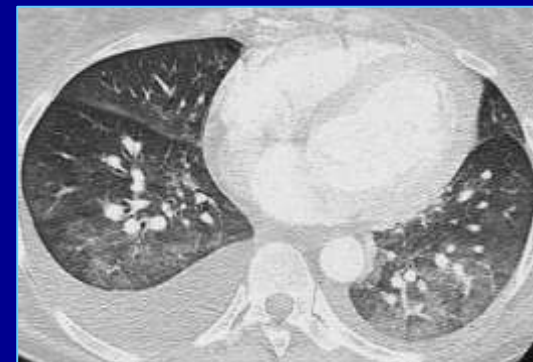
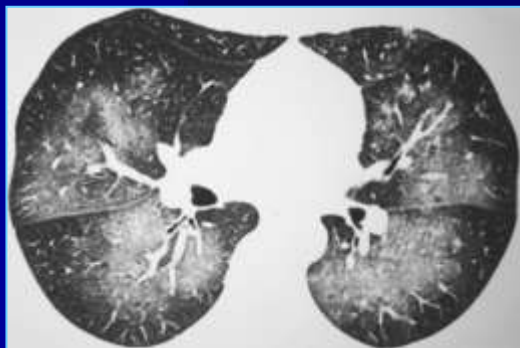
Polmonite da batteri, TBC, opportunisti



POLMONITE LUPICA e EMORRAGIA ALVEOLARE
(mortalità 50%, può essere prima manifestazione)
quadro istologico di DAD
possono essere associate
aree consolidative basali mono- o bilaterali
ground-glass

nel 50% modesto versamento pleurico

Possibilità diagnostiche dell'imaging limitate
Integrazione con dati clinico-immunologici
Ricorso a FBS con BAL/biopsia



Shrinking lung syndrome

Progressiva perdita di volume del polmone
associata a dispnea e dolore pleurico

Innalzamento emidiaframma mono o bilaterale
senza evidenza di alterazioni parenchimali

Disfunzione (miopatia) diaframmatica(15%)
con polmoni piccoli ed aree di atelettasia basali (1-10%)

RXscopia, eco (discinesia)

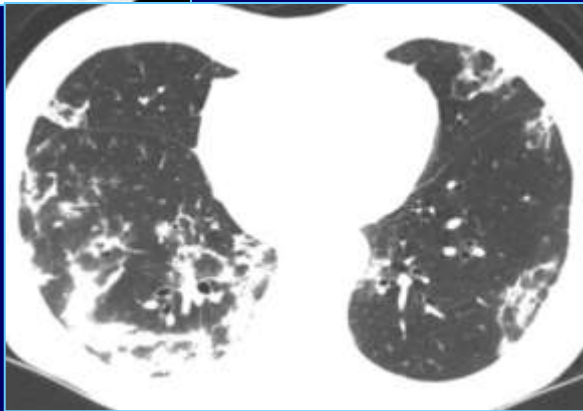
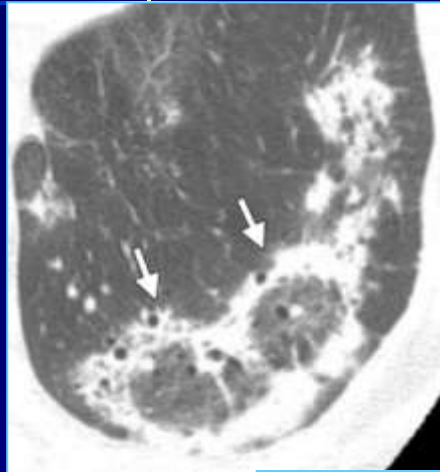
Quadro funzionale restrittivo



Polimiosite e Dermatomiosite

Rx patologico 5% HRCT patologica 30%

4 principali patterns di patologia polmonare diffusa



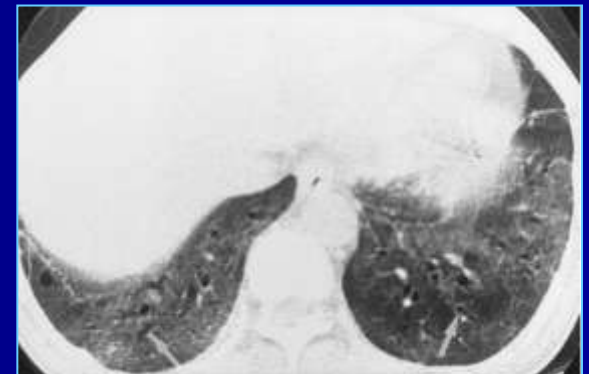
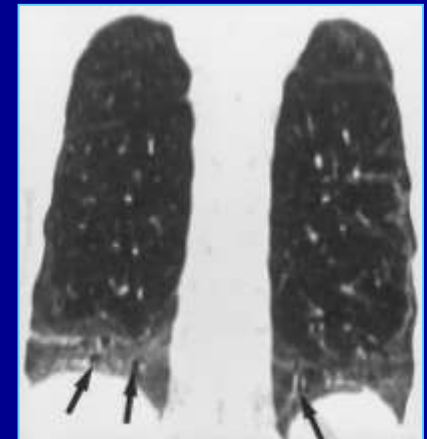
COP

NSIP

UIP

DAD

Più frequenti
Possono coesistere



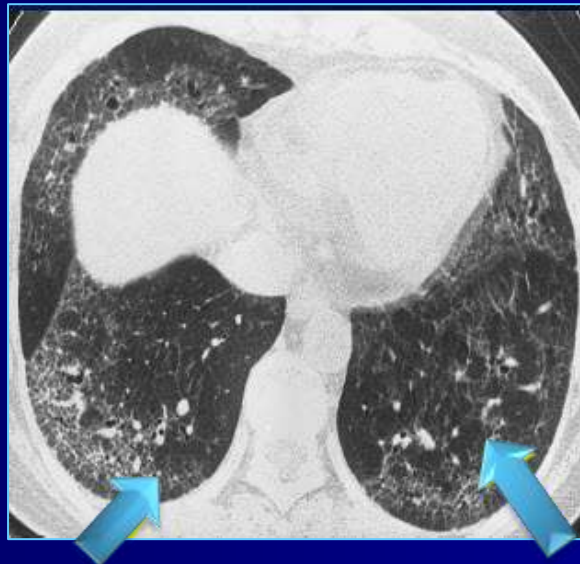
Connettivite mista

LES + SSP + DPM +/- RA;
HRCT patologica in >50%

NSIP/UIP: interstiziopatia basale, ground glass,
honeycombing

Ground-glass prevalente alle basi

Ipertensione polmonare (10-45%, principale causa di morte)



Franquet Radiol Clin North Am 2001
Kim RadioGraphics 2002

Sindrome di Sjögren

PRIMITIVA/SECONDARIA a AR, SSP, LES (50%)

Patologia toracica: 35-90%

Rx patologico: 5-20%, HRCT patologica: 30%

Interstiziopatia frequente (specie s.primitiva)

Diversi patterns istologici

LIP

(+++ S. primitivo)

NSIP

UIP

COP

BRONCHIOLITE

(+++ S. primitivo)

forma primaria: quadro di interstiziopatia più frequente (>60%)

dovuta alla variante fibrotica della NSIP; più rare UIP e COP

fibrosi interstiziale che progredisce fino all'honeycombing (UIP 10% dei casi)

Sindrome di Sjögren

LIP (1-50%)

aree di ground-glass (2/3)

noduli sfumati peribroncovasali o subpleurici

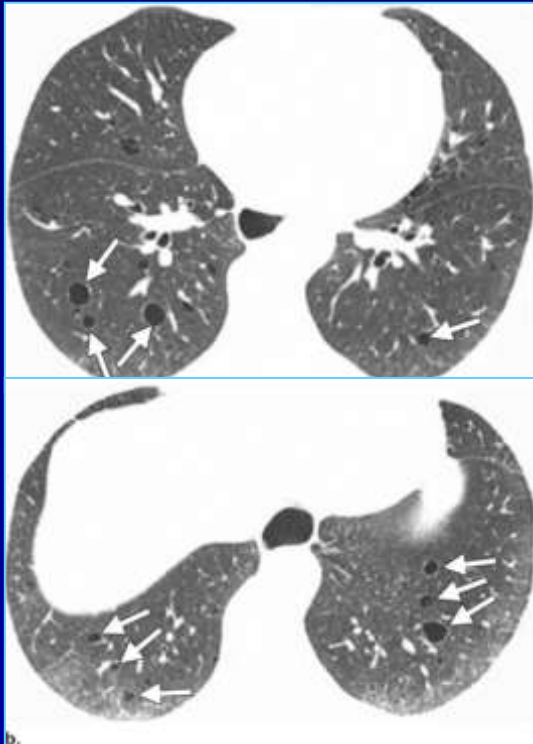
reticoli (50%)

cisti "peribroncovasali" (2/3) da air-trapping con pareti sottili
prevalenti nei lobi inferiori (fino a 3 cm diam) con distribuzione "random"

Linfonodi ingranditi (2/3)

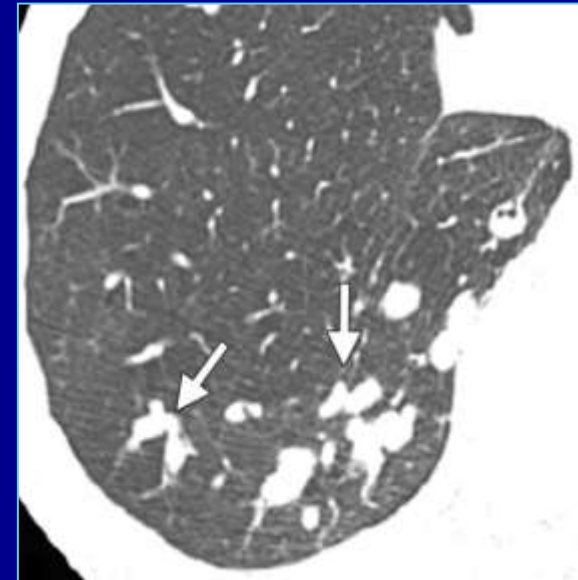
Ispessimento pareti bronchiali

Bronchiolo e bronchiectasie con mucoid impaction



Rischio di linfomi MALT

(40 vv > popolazione generale)



*Lynch DA J Thorac Imaging 2009
Egashira RadioGraphics 2013*

Complicanze Acute CVDs

Table 3

Complications and their relative frequencies in different connective tissue diseases

Complication	Connective Tissue Disease					
	RA	SSc	SLE	PM/DM	SS	MCTD
Acute						
Acute exacerbation	+++	+	++	+	+++	+
Infection	+++	+	++	+	+	++
Pulmonary hemorrhage	+	+	+++ ^a	+	+	+

Interstiziopatia
 Infezioni opportunistiche
 Emorragia polmonare
 Pneumopatia da farmaci

DD radiologica
 estremamente difficile

COLLAGENOPATIE PIU' SPESSO ASSOCIATE A PATOLOGIA DELLE VIE AEREE



AR Sjögren

UTILE STUDIO HRCT DINAMICO INSP/ESP

NEOPLASIE E CVD

In tutte le CVD con interstiziopatia vi è il rischio di insorgenza di neoplasie polmonari, specie adenocarcinomi

In AR, SSP, Sjögren e LES rischio di linfoma elevato



Le interstiziopatie sono frequenti nelle CVD e, in molti casi, condizionano la prognosi (lung dominant CVDs)

Il 15% dei pazienti con interstiziopatia di nuova diagnosi ha una CVD e il 25% dei casi di interstiziopatia si osserva in pazienti con collagenopatia (ancora) non diagnosticata o indifferenziata

La NSIP è la PII più frequente nelle CVD (specie SSP, Sjogren, DPM e connettiviti miste), mentre nella AR prevale il pattern UIP

La prognosi della NSIP è migliore di quella della UIP/IPF

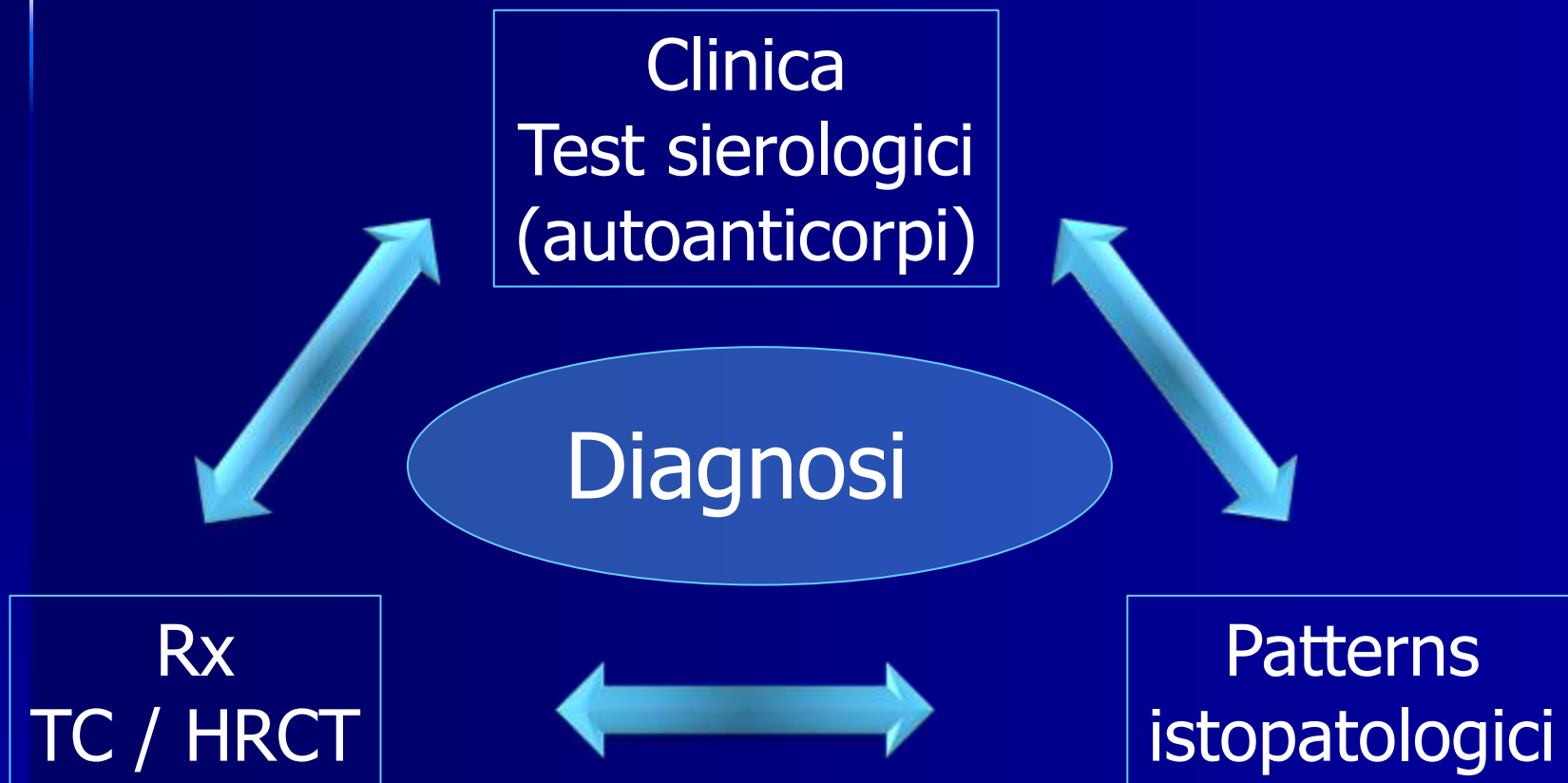
Episodi di brusca riacutizzazione con DAD si possono osservare anche nelle interstiziopatie correlate alle CVD

TAKE
HOME

DIAGNOSI COINVOLGIMENTO POLMONARE NELLE COLLAGENOPATIE

Possibile sovrapposizione di quadri istopatologici-radiologici

Quadri radiologici e patologici spesso non specifici



Ruolo TC / HRCT

Migliore caratterizzazione delle lesioni con quadro Rx dubbio o complesso e correlazione con il pattern istopatologico

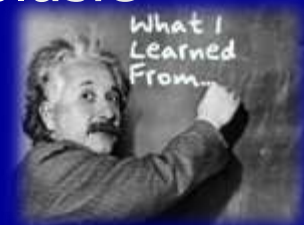
Dissociazione tra Rx e quadro clinico-funzionale

Guida per broncoscopia, biopsia chirurgica

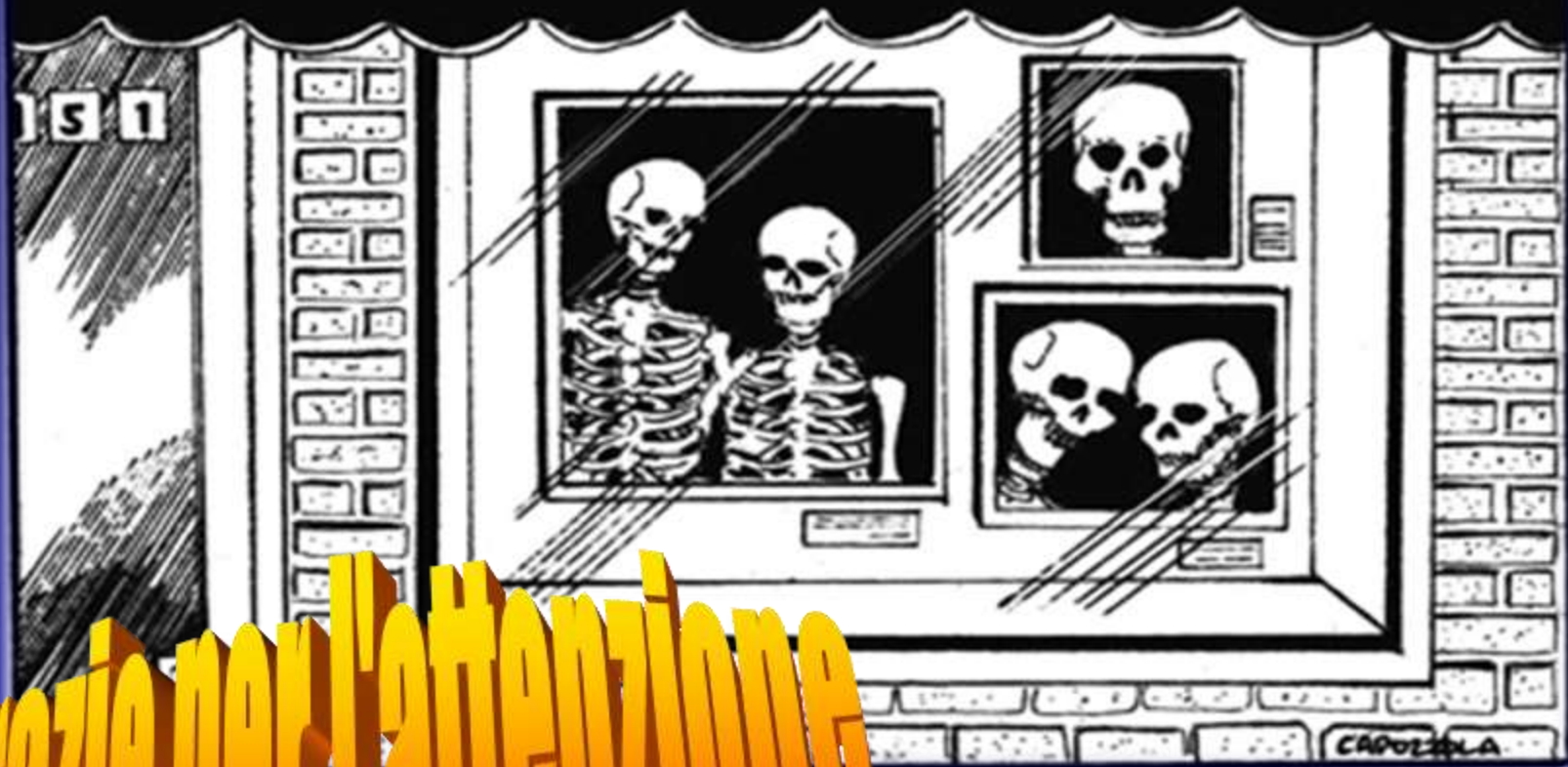
Informazioni su estensione e "attività" delle lesioni polmonari
(implicazioni prognostiche)

Diagnosi di complicanze e patologia associata
(infezioni frequenti dopo terapia, da
patogeni comuni, opportunisti, micobatteri); neoplasie

Follow-up post-terapia



GEORGE'S RADIOLOGY PORTRAITS



grazie per l'attenzione