

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 collageno-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

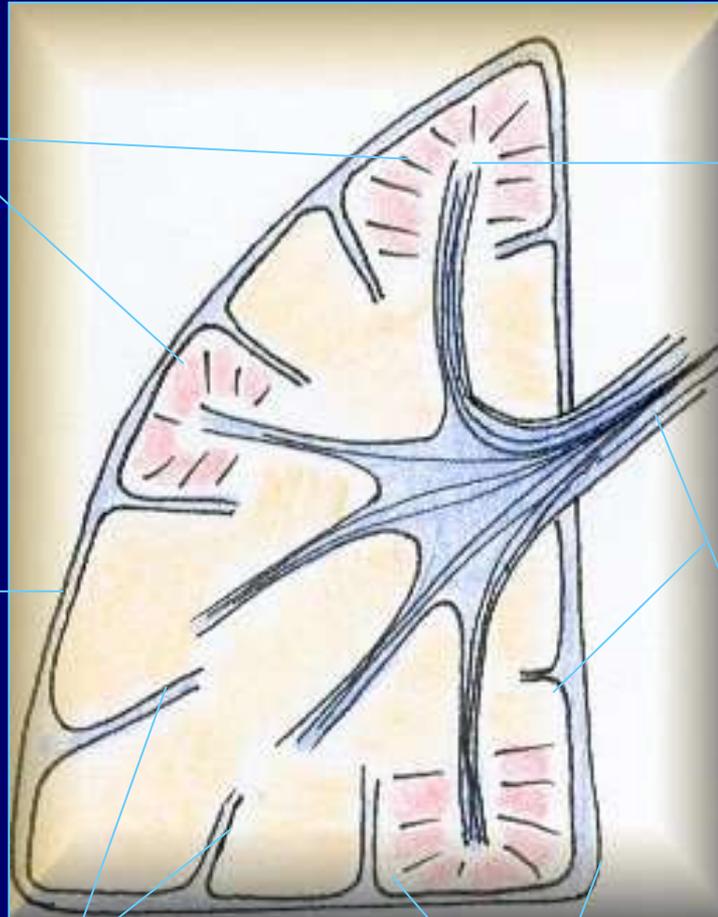
interstizio  
centrolobulare

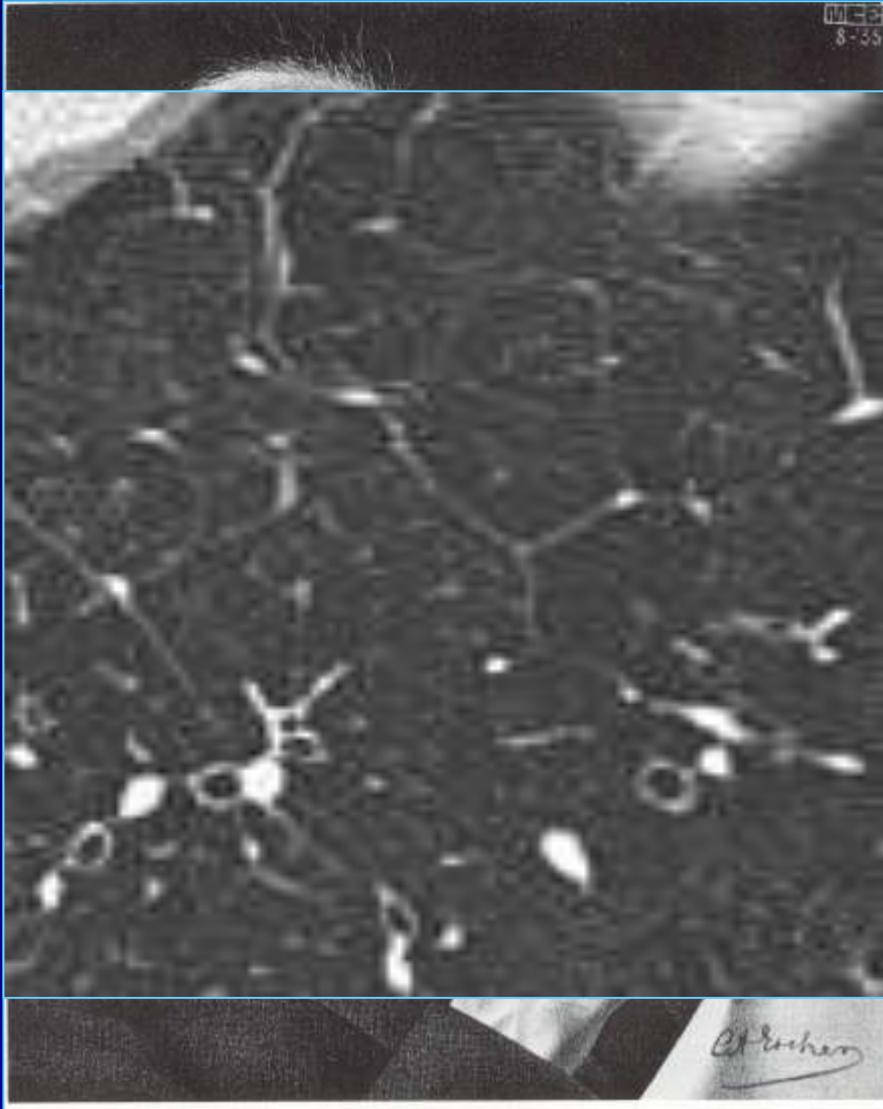
interstizio  
subpleurico

interstizio  
peribroncovascolare

setti  
interlobulari

lobulo polmonare  
secondario





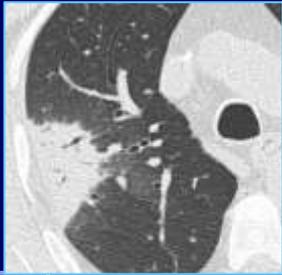
## **Fleischner Society:** Glossary of Terms for Thoracic Imaging<sup>1</sup>

**Radiology:** Volume 246: Number 3—March 2008

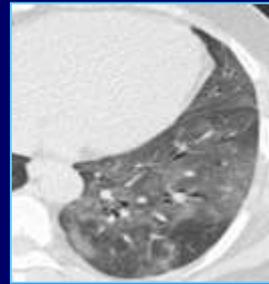
David M. Hansell, MD, FRCP, FRCR  
Alexander A. Bankier, MD  
Heber MacMahon, MB, BCh, BAO  
Theresa C. McLoud, MD  
Nestor L. Müller, MD, PhD  
Jacques Remy, MD

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.

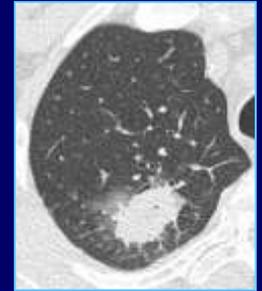
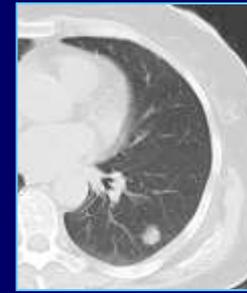
© RSNA, 2008



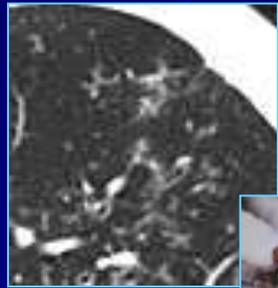
CONSOLIDAZIONE  
PARENCHIMALE



OPACITA' A  
VETRO SMERIGLIATO  
(Ground-Glass)



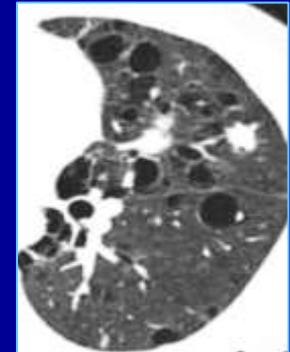
NODULO o MASSA



TREE  
IN BUD

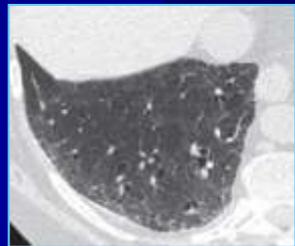


BRONCHIECTASIE  
DA TRAZIONE

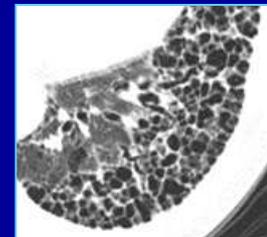
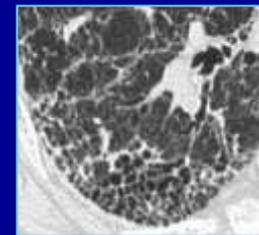
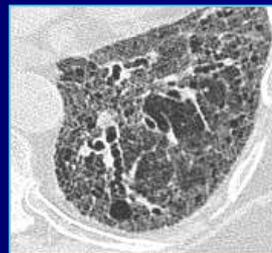
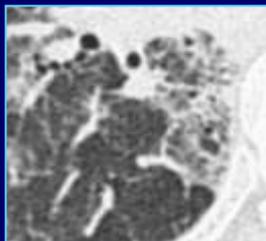


CISTI  
AEREE

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	+	++	+	+	++	+++	-

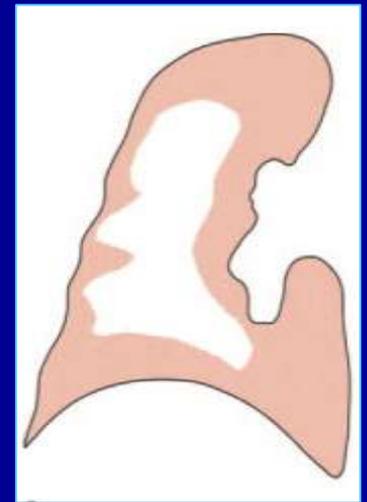
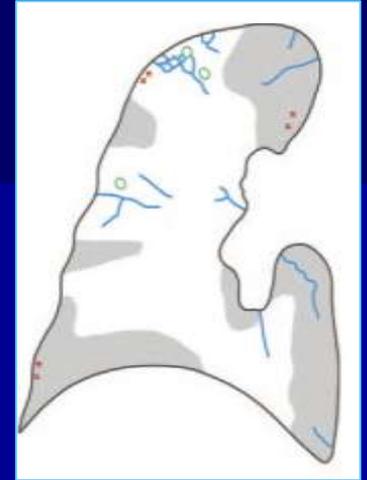
Note.—Symbols in columns indicate the frequency with which a feature or pattern of features occurs, with “+” indicating the lowest and “+++” the highest frequency, and with “-” indicating absence of the feature or pattern. COP = cryptogenic organizing pneumonia, DAD = diffuse alveolar damage.

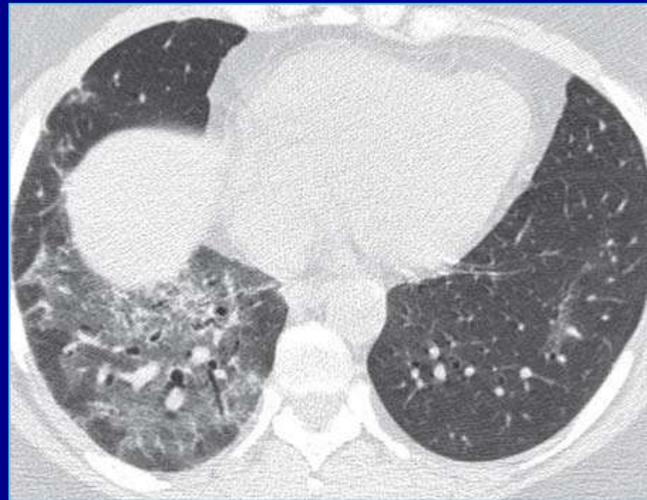
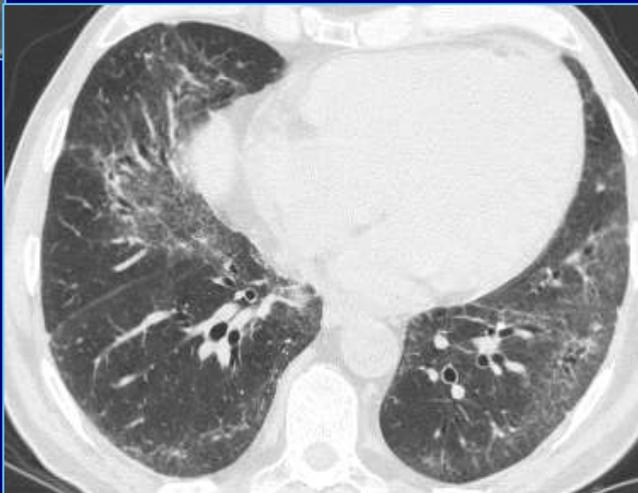
## IL PATTERN NSIP E' IL PIU' FREQUENTE

# 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





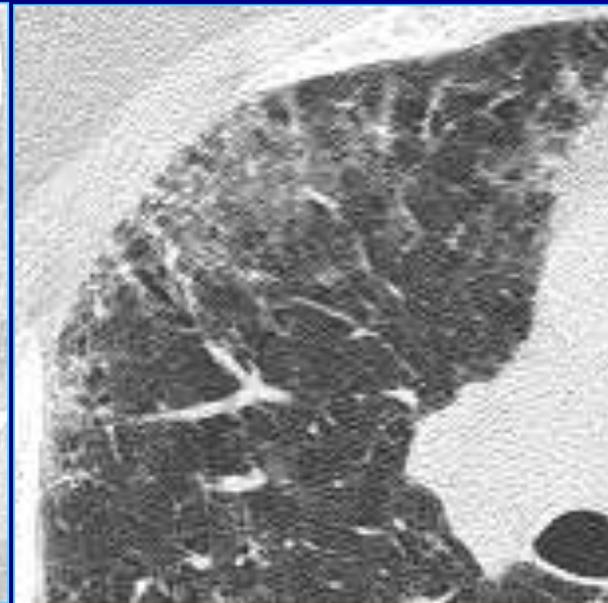
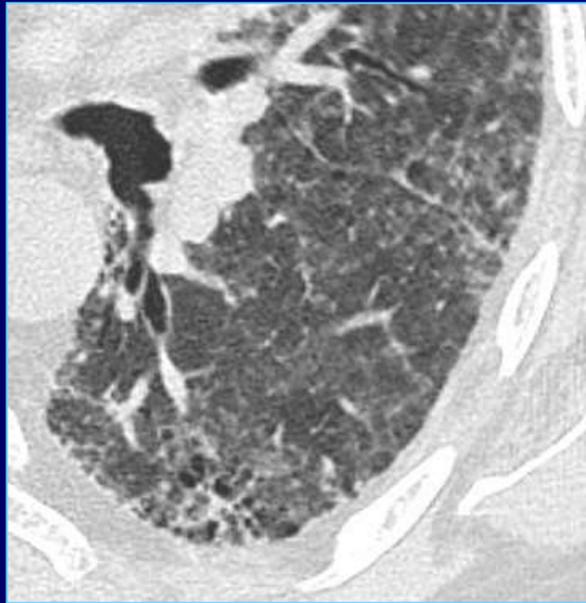
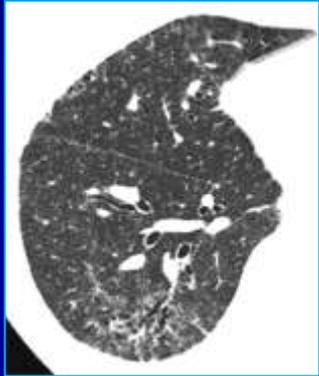
# Pattern NSIP

NSIP cellulare: prevalente "vetro smerigliato"

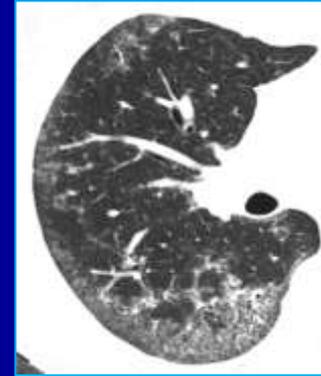
NSIP fibrotica: prevalente pattern reticolare, >> bronchiectasie da trazione,

Sovrapposizione dei pattern

NSIP  
fibrotica

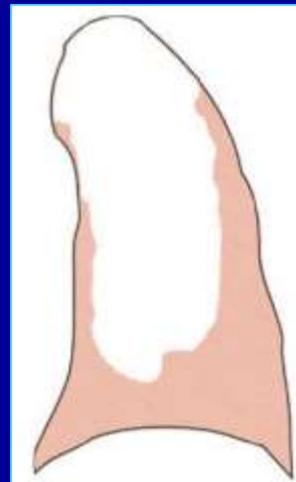
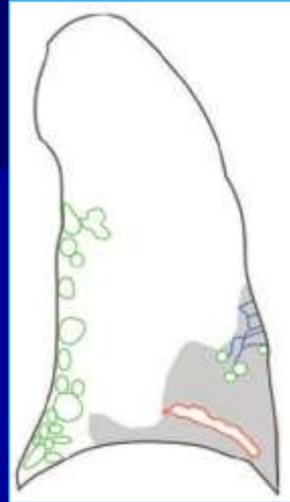


NSIP  
cellulare

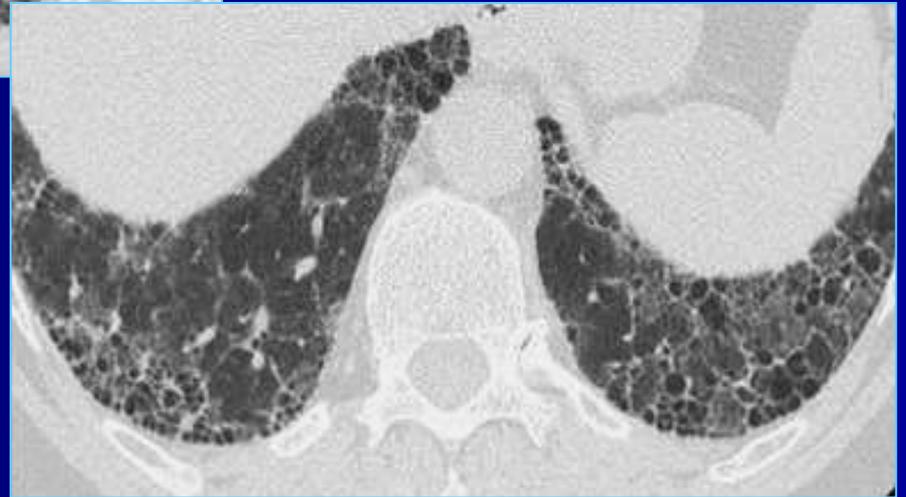
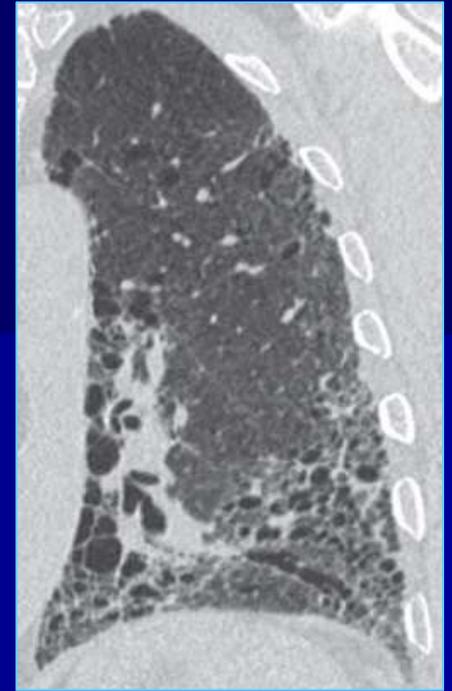
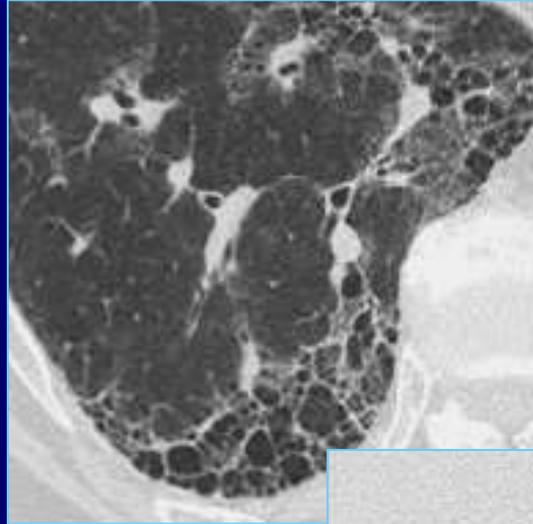
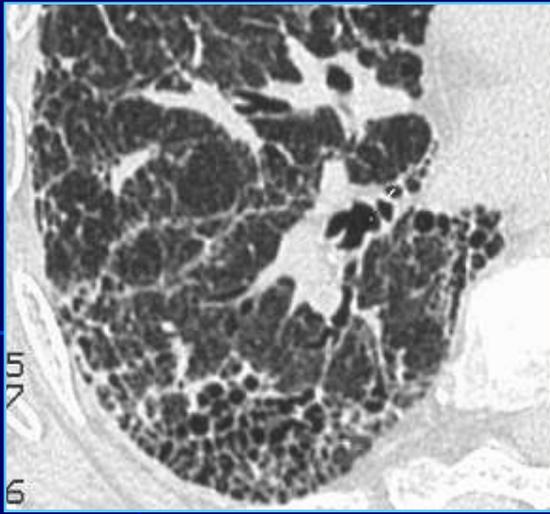


## Pattern UIP Caratteristiche TC

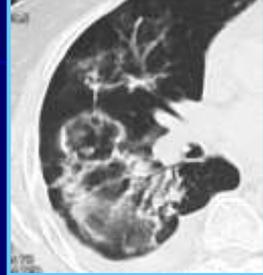
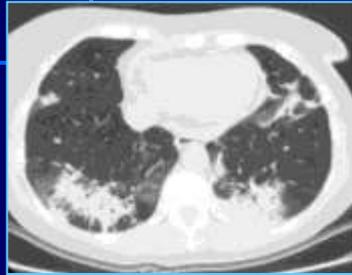
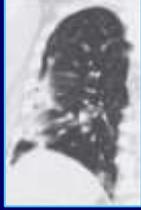
- Honeycombing, spesso associato a bronchiectasie e bronchiolectasie da trazione (96%)
- Ispessimento dell'interstizio inter e intralobulare con distorsione dell'architettura polmonare (80%)
- "Vetro smerigliato" meno esteso del pattern reticolare
- Linfadenopatie mediastiniche (70-90%)
- Distribuzione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



# UIP

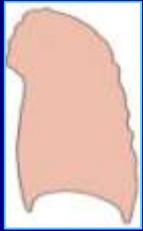


## Caratteristiche TC COP



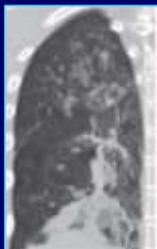
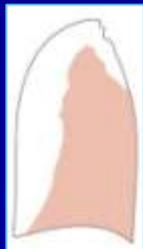
- Distribuzione a chiazze
- Periferica o peribronchiale
- Prevalente alle basi
- Talora risparmio regioni subpleuriche
- Tendenza alla migrazione
- Segno dell'atollo (reversed halo sign)
- Consolidazioni parenchimali
- Minime ectasie bronchiali
- Opacità a vetro smerigliato
- Grossi noduli (rari)

## 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  $\geq 25$  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

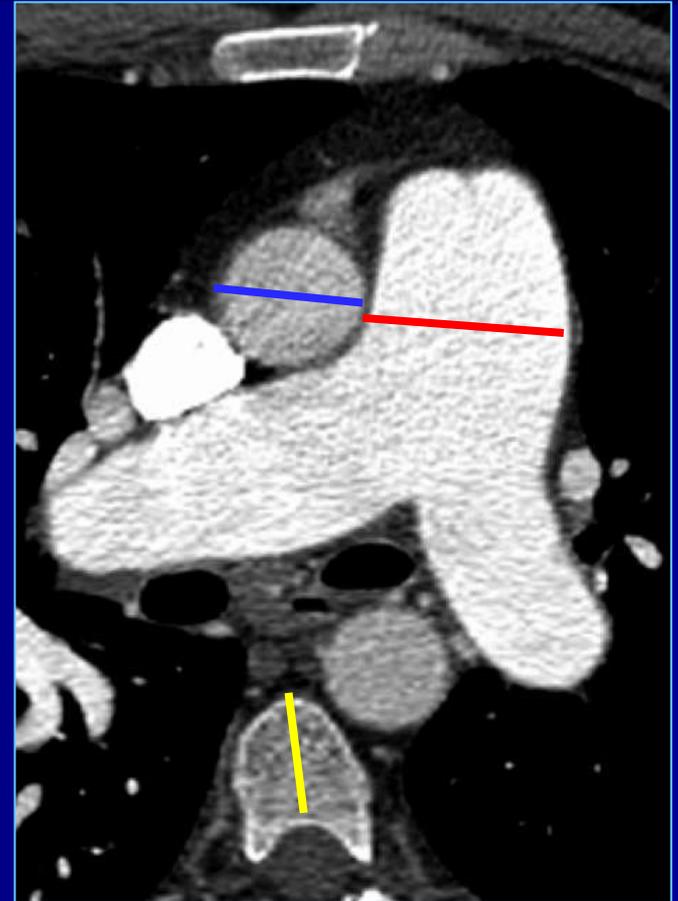
Non vi è una chiara correlazione tra estensione della interstiziopatia e gravità dell'ipertensione arteriosa polmonare



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

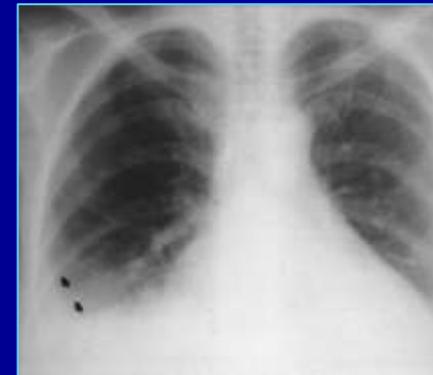
Manifestazione più frequente: coinvolgimento pleurico (38-73%)  
(non correlato alla presenza di lesioni polmonari)



Ispessimenti

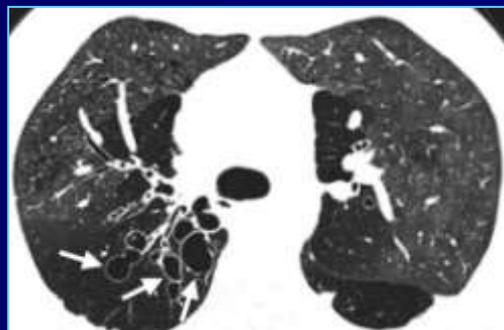


Versamento

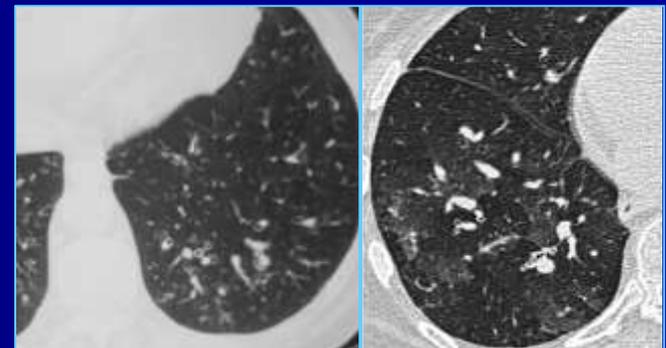


Interessamento vie respiratorie

Bronchiectasie (30%)



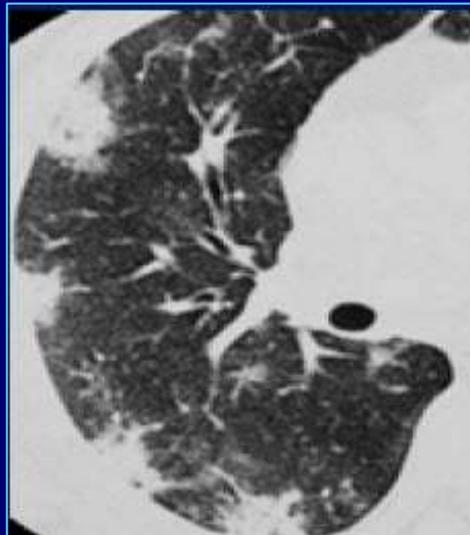
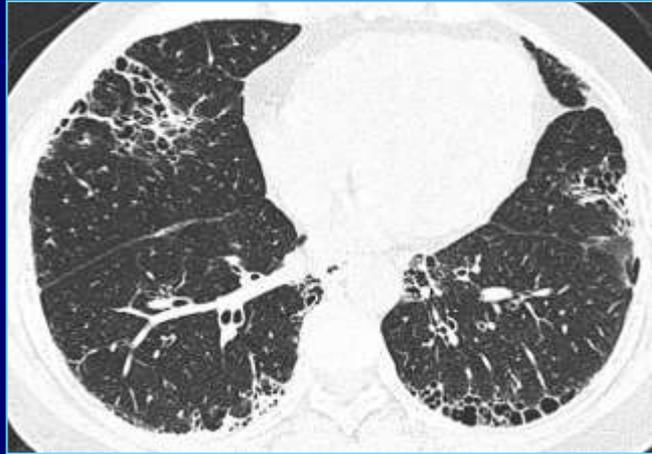
Bronchiolite (5%)



# 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

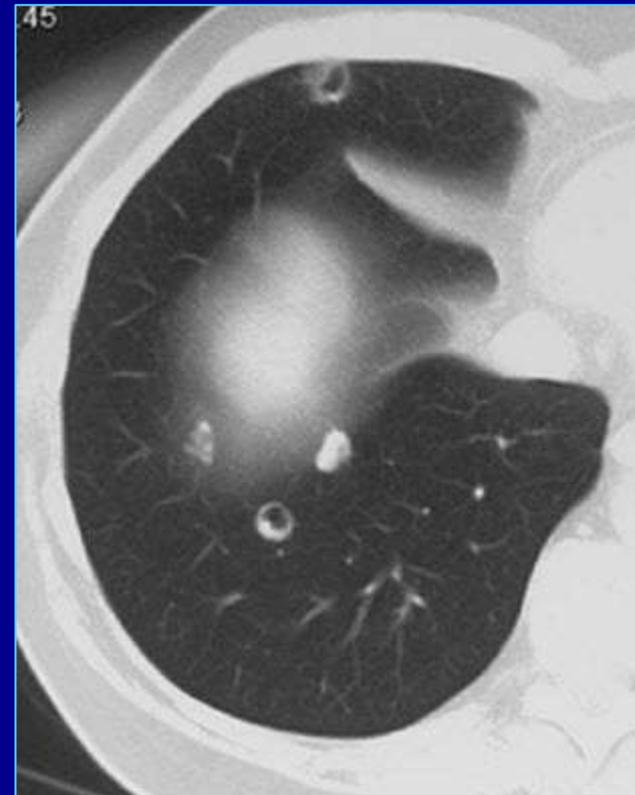
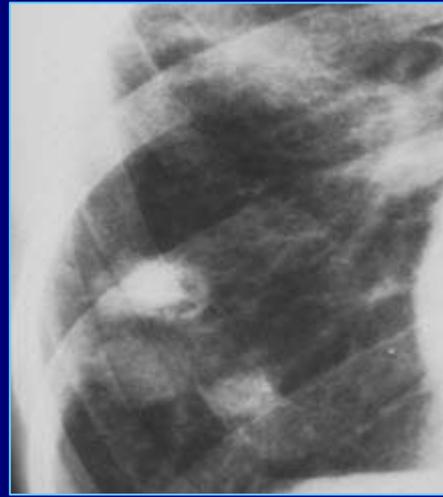
TBC

Micob. atipica

Micosi

Vasculiti

Linfomi...



# Scirosi 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*

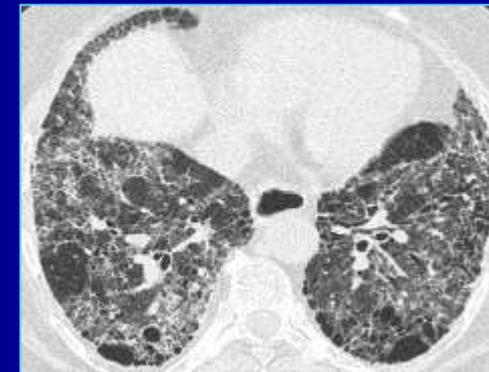
## ESOFAGO

(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

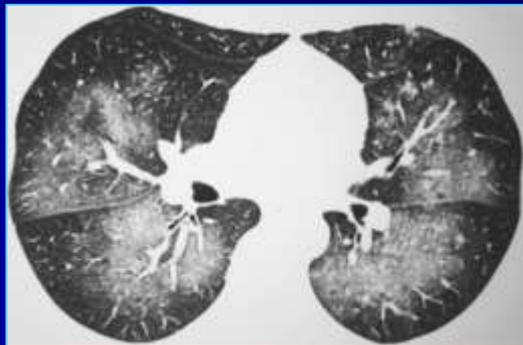
Polmonite da batteri, TBC, opportunisti



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)

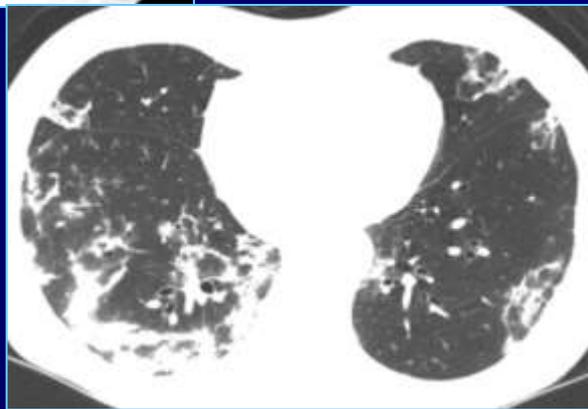
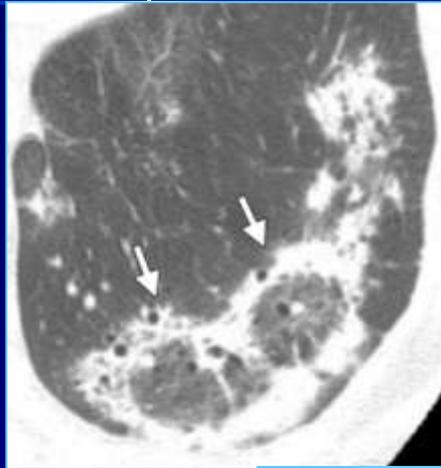
Quadro funzionale restrittivo



# Polimiosite e Dermatomiosite

Rx patologico 5% HRCT patologica 30%

4 principali patterns di patologia polmonare diffusa



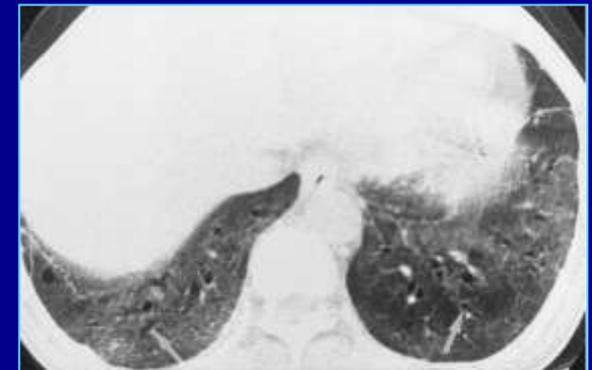
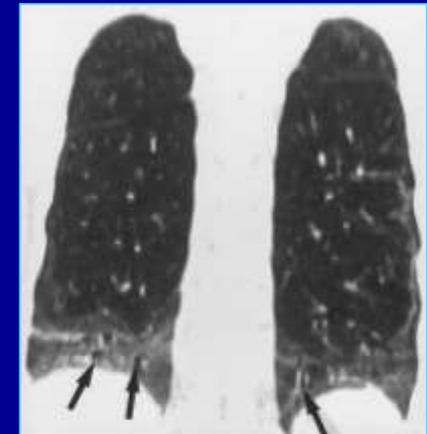
COP

NSIP

UIP

DAD

Più frequenti  
Possono coesistere



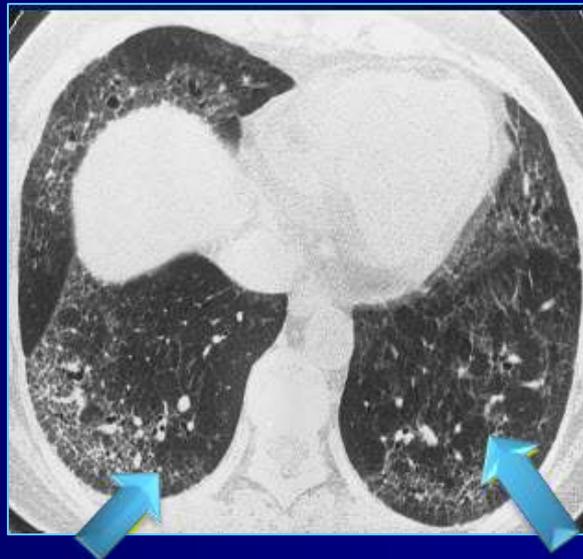
# Connettivite mista

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)

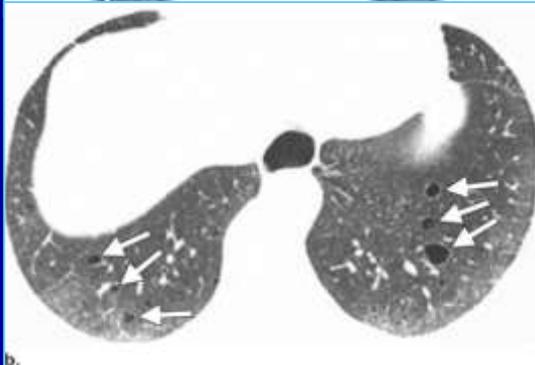
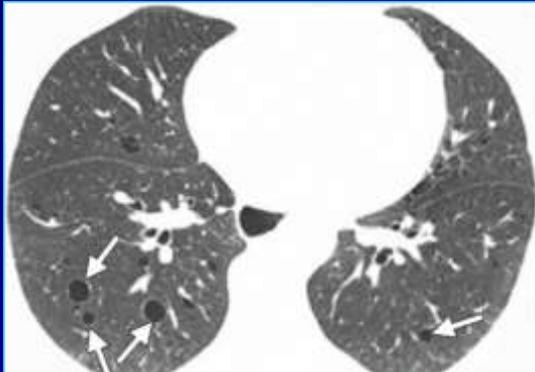
noduli sfumati peribroncovasali o subpleurici  
reticoli (50%)

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)

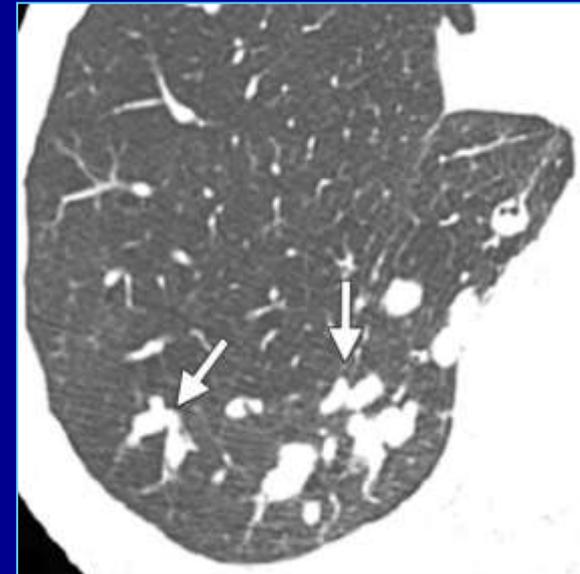
Ispessimento pareti bronchiali

Bronchiolo e bronchiectasie con mucoid impaction



Rischio di linfomi  
MALT

(40 vv > popolazione generale)



# Complicanze Acute CVDs

Table 3

Complications and their relative frequencies in different connective tissue diseases

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

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

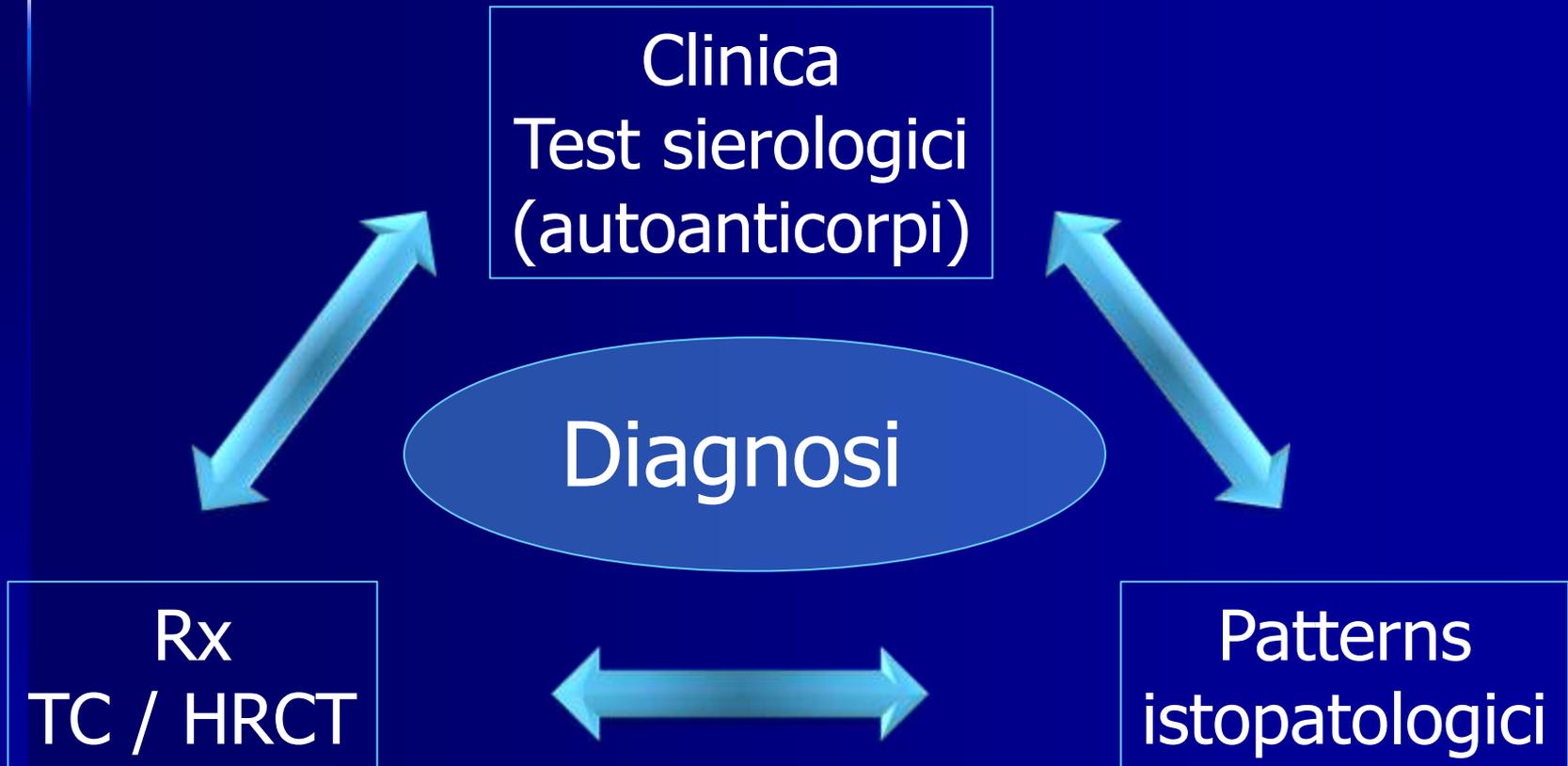
Episodi di brusca riacutizzazione con DAD si possono osservare anche nelle interstiziopatie correlate alle CVD

TAKE  
HOME

# DIAGNOSI COINVOLGIMENTO POLMONARE NELLE COLLAGENOPATIE

Possibile sovrapposizione di quadri istopatologici-radiologici

Quadri radiologici e patologici spesso non specifici



TAKE  
HOME

## Ruolo TC / HRCT

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

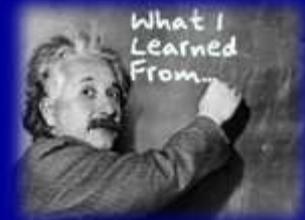
Dissociazione tra Rx e quadro clinico-funzionale

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