

En las enfermedades intersticiales difusas, ¿todos los quistes son realmente quistes?*

Juan Carlos Spina¹, Juan Carlos Spina (h)¹, Ana Josefina Medina¹, Cristina Soler², María Sol Cormick¹, María Constanza Montenegro¹

Resumen

Propósito: Demostrar que los cortes axiales de tomografía computada de alta resolución (TCAR) son insuficientes para una correcta evaluación de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas y que adicionar Proyección de Mínima Intensidad (MinIP) aumenta la especificidad del diagnóstico.

Material y Métodos: Estudios previos donde se observaban quistes pequeños subpleurales se seleccionaron 39 TCAR de 33 pacientes con colagenopatías confirmadas y 6 con enfermedad intersticial idiopática y se reexaminó entre octubre de 2008 y junio de 2009.

El equipo utilizado fue un tomógrafo computado multislice Philips Brilliance de 16 canales. Los cortes fueron de 1 mm de espesor, de ápices a bases. La evaluación se realizó con la técnica habitual, adicionando la MinIP en cortes axiales, sagitales y coronales, con rotación del parénquima y especial atención en las áreas que presentaban quistes. Se efectuaron además cortes en espiración.

Resultados: De 20 TCAR que mostraban quistes subpleurales con la técnica habitual, 14 (70%) correspondieron a bronquioloectasias. En 12 casos, todas las imágenes eran bronquioloectasias; en 2 casos, ellas predominaban, observándose también quistes aislados. Se pudo definir la existencia de quistes verdaderos en 6 casos (30%), todos con Neumonitis Intersticial Usual (NIU). Valor predictivo positivo (VPP) de la TCAR para detección de quistes: 30% (IC95% 0.13-0.54).

Conclusiones: Los trabajos publicados sobre enfermedades intersticiales se basan en la evaluación con cortes axiales de TCAR y la demostración de quistes es de suma importancia para diferenciar NIU de la Neumonía Intersticial No Específica (NINE). En este estudio, se evidencia que la utilización de MinIP con rotación del parénquima redefine 70% de los quistes como bronquioloectasias. Dado el rol cardinal de la TCAR en la evaluación de las intersticiopatías, es importante un estudio prospectivo de seguimiento con mayor número de casos que confirme si son los quistes reales y no los redefinidos como bronquioloectasias los que caracterizan a la NIU.

Palabras clave: intersticiopatías, quistes, bronquioloectasias, MinIP.

Abstract

Diffuse interstitial diseases: are all cysts real cysts?

Objective: To demonstrate that axial sections on high-resolution computed tomography (HRCT) are insufficient for an accurate examination of diffuse interstitial lung diseases. To further show that minimum intensity projection (MinIP) increases diagnosis specificity.

Material and methods: Preliminary studies reporting small subpleural cysts were used to select 39 HRCT from 33 patients with confirmed collagen diseases and 6 patients with idiopathic interstitial disease. Patients were reexamined between October 2008 and June 2009.

A 16-channel Philips Brilliance multislice CT scanner was used. Sections were 1 mm thick from apices to bases. Patients were examined using the common technique, including the MinIP for axial, sagittal and coronal sections, with parenchymal rotation. Cystic areas were carefully examined. Spiral sections were also performed.

Results: Of 20 HRCT depicting subpleural cysts with the conventional technique, 14 (70%) were bronchiolectases. In 12 cases, images were all bronchiolectases; in the other 2, a prevalence of bronchiolectases and isolated cysts were seen. Real cysts could be confirmed in 6 cases (30%), all of which presented usual interstitial pneumonitis (UIP). The HRCT positive predictive value (PPV) for cyst detection was 30% (95% CI 0.13-0.54).

Conclusions: Interstitial diseases reports focus on performing axial sections on HRCT, and cyst detection is pivotal to differentiate UIP from NINE. This study reveals that the use of MinIP with parenchymal rotation redefines 70% of cysts as bronchiolectases. Given the key role of HRCT in the examination of interstitial diseases, it is important to carry out a prospective follow-up study with a larger number of cases, in order to confirm whether the UIP is characterized by real cysts or by cysts redefined as bronchiolectases.

Key words: intersticiopathy, cysts, bronchiolectases, MinIP.

* Primer Premio, Categoría Oral, 55º Congreso Argentino de Radiología. Sheraton Hotel & Convention Center, Buenos Aires. 2009.

¹ Servicio de Diagnóstico por Imágenes. Hospital Británico. Perdriel 74. (C1289AEB) C.A.B.A. Rep. Argentina.

² Servicio de Diagnóstico por Imágenes. CEMIC. Av. Las Heras 2900. C.A.B.A. Rep. Argentina.

Recibido: julio 2009; aceptado: septiembre 2009

Received: July 2009; accepted: September 2009

© SAR-FAARDIT 2010

OBJETIVO

Demostrar que los cortes axiales de tomografía computada con alta resolución (TCAR) son insuficientes para una correcta evaluación de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas y que la adición de la Proyección de Mínima Intensidad (MinIP) aumenta la especificidad del diagnóstico.

INTRODUCCIÓN

La TCAR posee un papel fundamental en el estudio de las enfermedades intersticiales, complementando el examen clínico e histológico.

Para reducir la confusión que existía con la nomenclatura de las enfermedades pulmonares difusas y permitir mejorar el diagnóstico y el manejo de

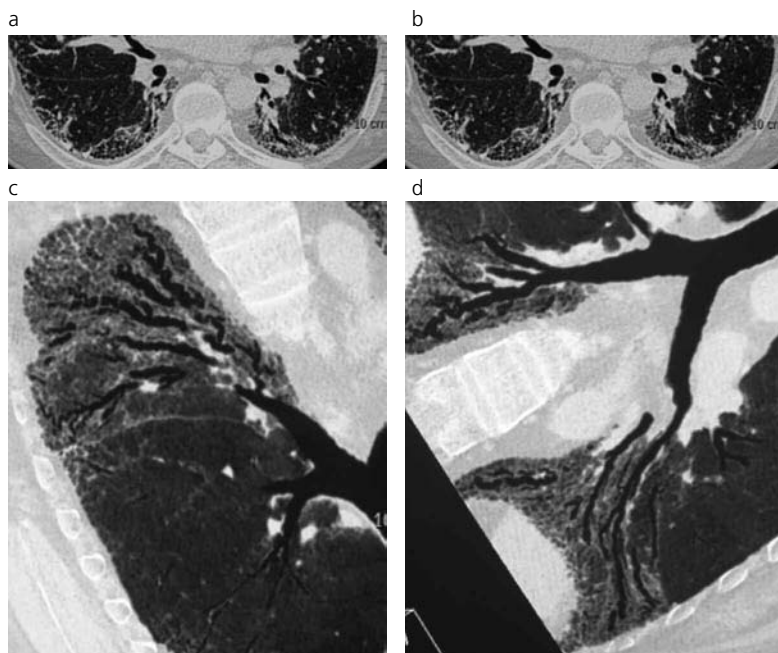


Fig. 1. a), b) Paciente de 47 años con dermatomiositis. En segmentos apicales y basales posteriores de ambos lóbulos inferiores se evidencia una opacidad en vidrio esmerilado de distribución periférica, con patrón reticular, bronquioloectasias y presuntos quistes subpleurales. c), d) Con técnica de MinIP, mediante el posproceso y rotación del parénquima por desplazamiento del mouse, los quistes se van transformando en bronquioloectasias.

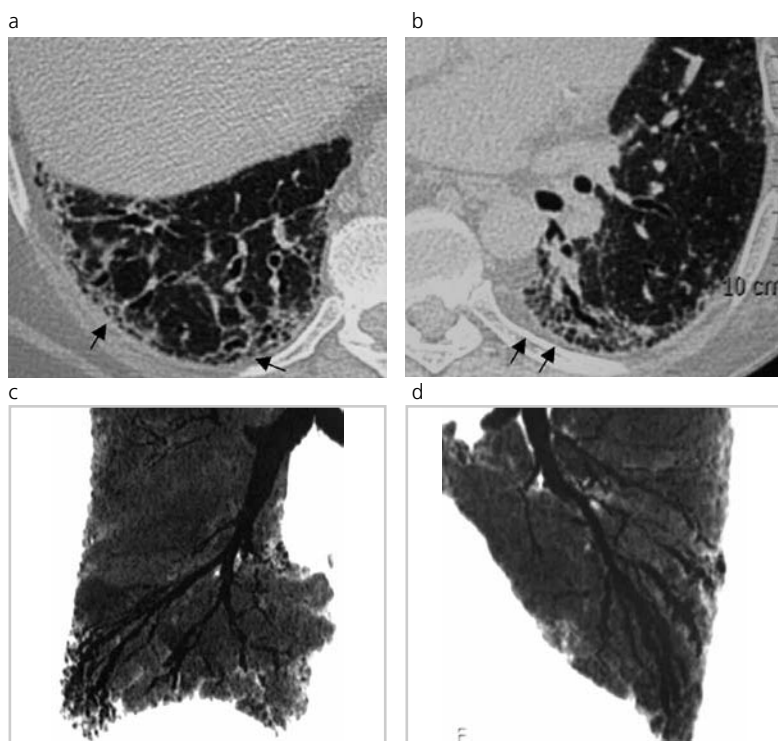


Fig. 2. Paciente de sexo femenino con esclerodermia. a) Corte axial en base derecha con áreas en vidrio esmerilado y pequeños quistes subpleurales. b) Imágenes similares en hemitórax inferior izquierdo (flechas). c), d) Con técnica MinIP, en cortes coronales se observan bronquioloectasias que se extienden hasta la periferia, descartando la existencia de quistes en los segmentos basales de ambos lóbulos inferiores.

los pacientes con enfermedades intersticiales idiopáticas, se realizó una reunión de consenso que concluyó en la necesidad de un acuerdo interactivo entre clínicos, radiólogos y patólogos ⁽¹⁾.

Las Neumonías Intersticiales Idiopáticas (NII) incluyen a la Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI), la Neumonía Intersticial no Específica (NINE), la Neumonía Organizada Criptogénica (NOC), la Neumonía Intersticial Descamativa (NID), la Bronquiolitis Respiratoria con Enfermedad Intersticial (Br. REI) (vinculadas las dos últimas con la adicción al cigarrillo), la Neumonía Intersticial Linfoidea (NIL) y la Neumonía Intersticial Aguda (NIA). Dado que se trata de entidades con diferente evolución clínica, es importante identificar a la Neumonitis Intersticial Usual (NIU), patrón histológico de la FPI, y separarla del resto de las enfermedades por su pobre respuesta al tratamiento y alta mortalidad a 5 años.

Las enfermedades del tejido conectivo con compromiso pulmonar crónico también pueden presen-

tarse como NIU, NINE, COP, NIL y como Daño Alveolar Difuso (DAD) (secundarias), entre otras formas no específicas de fibrosis ⁽²⁾.

A partir del surgimiento de nuevas técnicas (año 1993), aparecieron una decena de trabajos avalando su uso en las enfermedades pulmonares difusas ⁽³⁾. Sin embargo, según nuestro conocimiento, no existen hasta ahora publicaciones que afirmen que para hacer el diagnóstico diferencial con bronquioloectasias sea necesario buscar continuidad de los presuntos pequeños quistes subpleurales a través de la manipulación de los distintos ejes mediante rotación del parénquima.

MATERIAL Y MÉTODOS

En un hospital universitario con derivación de pacientes reumatológicos de otras Instituciones se buscaron en el archivo estudios de TCAR de individuos con collagenopatías o enfermedad intersticial

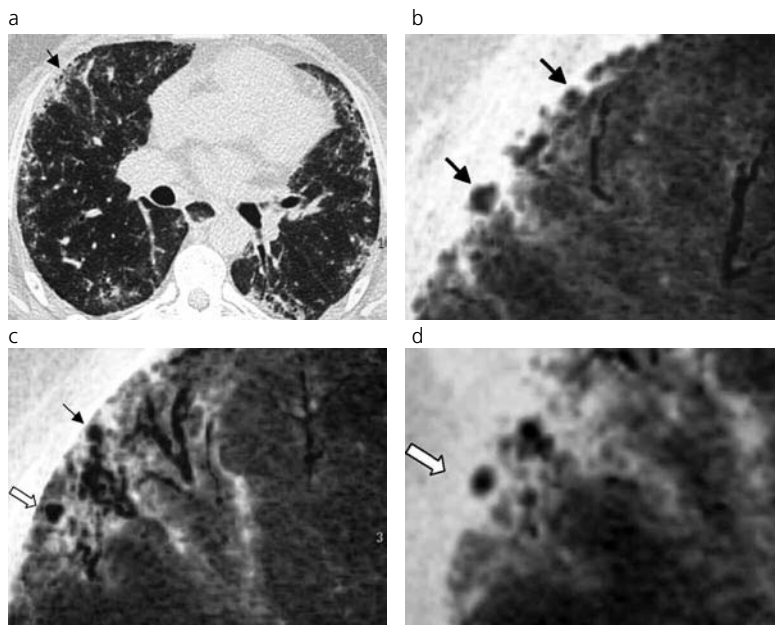


Fig. 3. Paciente de sexo femenino, con enfermedad mixta indefinida del tejido conectivo.

a) En corte que pasa por el bronquio intermedio, se registran opacidades en vidrio esmerilado periféricas con quistes subpleurales (flecha). b) Técnica MinIP: se identifican bronquioloectasias y dos imágenes compatibles con quistes (flechas). c) Uno de los quistes se transforma en bronquioloectasia (flecha negra), aunque persiste un quiste aislado (flecha blanca). d) Un corte en espiración fortalece la presencia del quiste (flecha blanca) y se aprecia, además, reducción de calibre de las bronquioloectasias al comparar con el corte previo.

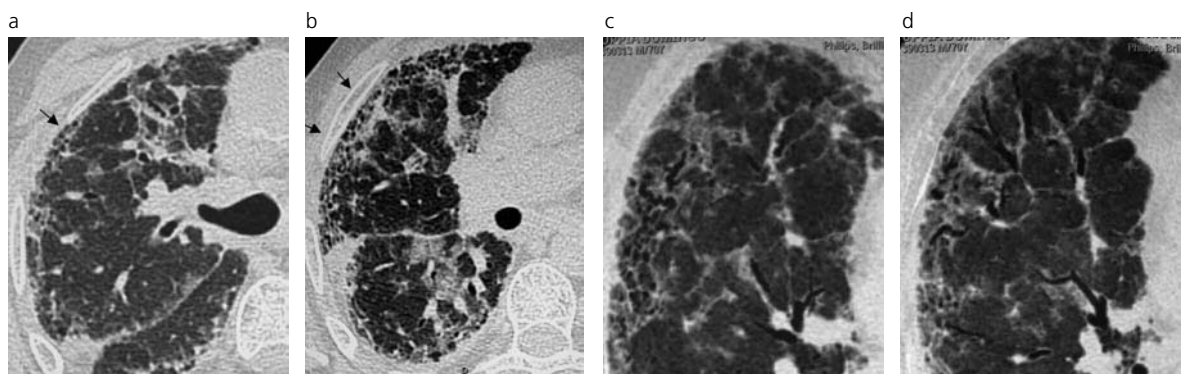


Fig. 4. Paciente de sexo masculino de 70 años de edad con artritis reumatoidea. a) Un corte axial a nivel del bronquio fuente derecho y del bronquio intermedio (b) muestra quistes subpleurales (flechas) y bronquioloectasias, asociadas a áreas en vidrio esmerilado e intersticio reticular. c), d) Con técnica MinIP se identifican estructuras tubulares rodeadas de patrón en vidrio esmerilado, transformándose los presuntos quistes en bronquioloectasias en las rotaciones sucesivas.

idiopática que presentaran quistes subpleurales pequeños. Se seleccionaron 39 TCAR: 33 correspondientes a pacientes con collagenopatías confirmadas y 6 a pacientes con enfermedad intersticial idiopática. Entre octubre de 2008 y junio de 2009 fueron reexaminados 20 pacientes (14 con collagenopatías y 6 con enfermedad intersticial idiopática) con un tomógrafo computado multislice Philips Brilliance de 16 canales. Se utilizaron cortes de 1 mm de espesor de ápices a bases; técnica habitual, adicionando la MinIP en los cortes axiales, sagitales y coronales con rotación del

parénquima y especial atención en las áreas que presentaban quistes, y cortes en espiración. Las imágenes fueron examinadas por un radiólogo especialista en tórax con 23 años de experiencia y que no contaba con los datos clínicos de los pacientes.

En primer lugar, se evaluó la TCAR primitiva y se señaló la presencia, la cantidad y la localización de los quistes subpleurales. En la segunda TCAR, se consiguieron con técnica MinIP los mismos datos sin volver a la imagen primera ni modificar los datos inicialmente registrados.

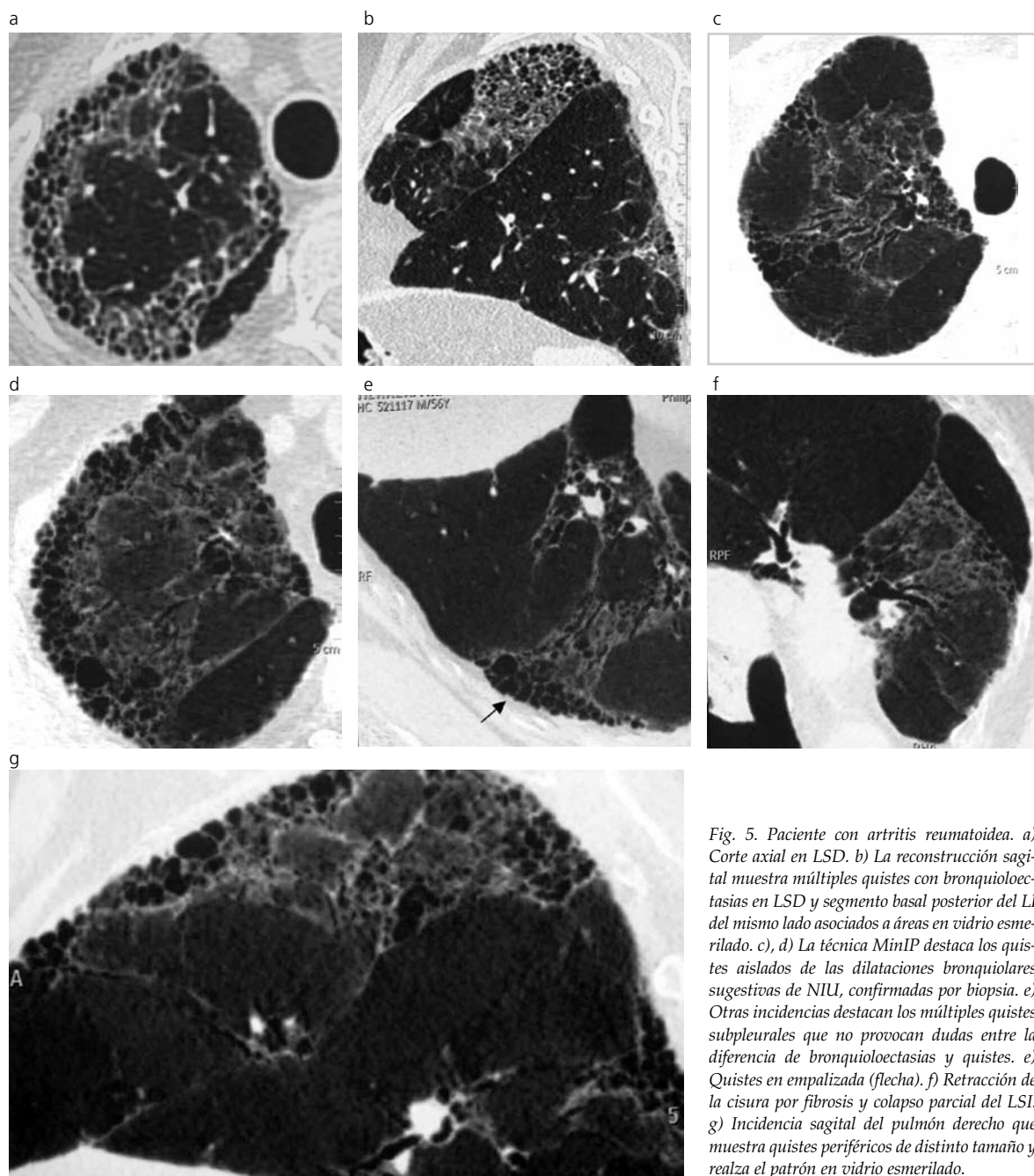


Fig. 5. Paciente con artritis reumatoidea. a) Corte axial en LSD. b) La reconstrucción sagital muestra múltiples quistes con bronquioloectasias en LSD y segmento basal posterior del LI del mismo lado asociados a áreas en vidrio esmerilado. c), d) La técnica MinIP destaca los quistes aislados de las dilataciones bronquiolares sugestivas de NIU, confirmadas por biopsia. e) Otras incidencias destacan los múltiples quistes subpleurales que no provocan dudas entre la diferencia de bronquioloectasias y quistes. e) Quistes en empalizada (flecha). f) Retracción de la cisura por fibrosis y colapso parcial del LSI. g) Incidencia sagital del pulmón derecho que muestra quistes periféricos de distinto tamaño y realiza el patrón en vidrio esmerilado.

RESULTADOS

De 20 TCAR que mostraban quistes subpleurales con la técnica habitual, 14 (70%) se definieron como bronquioloectasias con la técnica MinIP. En 11 casos, la totalidad de las imágenes correspondía a bronquioloectasias (Figs. 1, 2, 4, 8); ellas también predominaban en 3 casos, observándose quistes aislados (Figs. 3, 6, 9). Seis casos (30%) se definieron por MinIP como quistes, todos en pacientes con diagnóstico previo de Neumonitis Intersticial Usual (NIU) (Figs. 5, 6, 7). Esto determinó un valor predictivo positivo (VPP) de la TCAR para la detección de quistes de 30% (IC95% 0.13-0.54).

DISCUSIÓN

La NIU tiene una forma típica de presentación. Fue diagnosticada por un grupo de radiólogos expertos, con un 60% de sensibilidad y un valor predictivo positivo de 96%. Sus hallazgos característicos fueron: reticulación subpleural, bronquiectasias, distorsión arquitectural y quistes con predominio basal (4).

Existe un 40% de NIU con presentación atípica, que se manifiesta por la presencia de áreas extensas en vidrio esmerilado, patrón relacionado habitualmente con la inflamación, que en este caso puede representar fibrosis intersticial al examen histológico (5). Este tipo de presentación, con predominio del patrón en vidrio

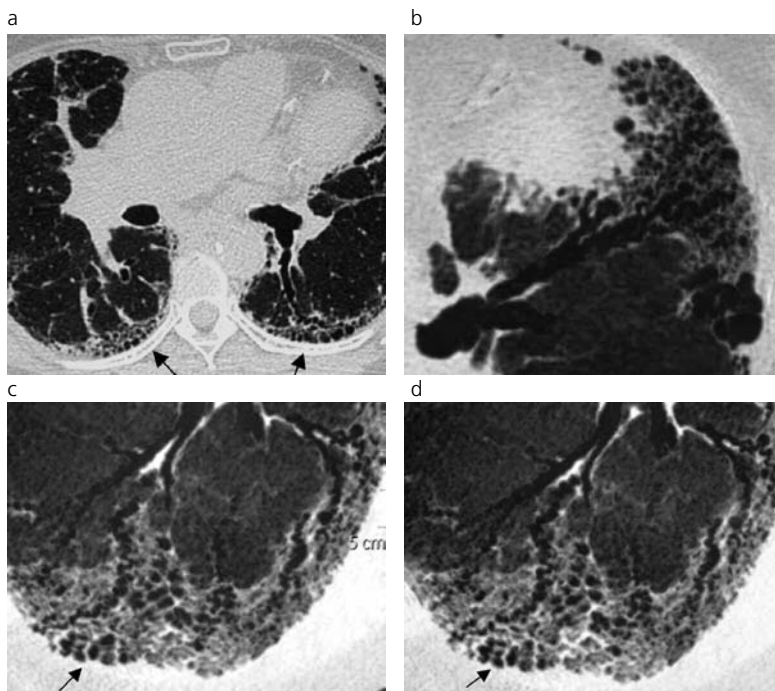


Fig. 6. Paciente de 68 años con disnea progresiva y clínica de NIU. a) Corte axial a nivel del bronquio intermedio objetiva opacidades reticulares y múltiples quistes subpleurales bibasales. (flechas). b), c), d) La técnica MinIP resalta las bronquioloectasias tortuosas, con evidencia de quistes verdaderos por falta de continuidad tubular (flechas).

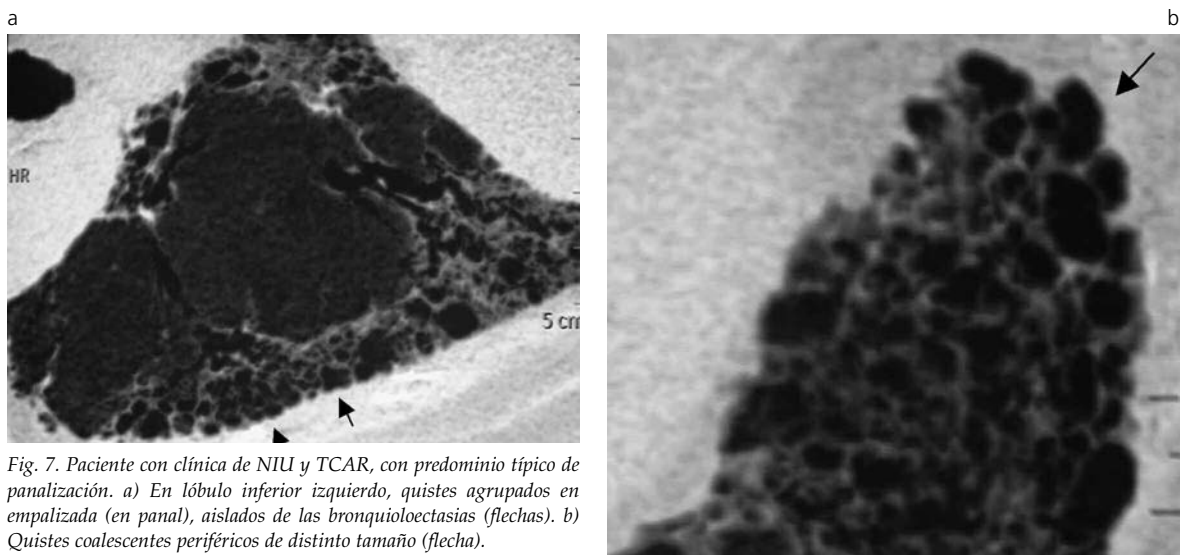


Fig. 7. Paciente con clínica de NIU y TCAR, con predominio típico de panalización. a) En lóbulo inferior izquierdo, quistes agrupados en empalizada (en panal), aislados de las bronquioloectasias (flechas). b) Quistes coalescentes periféricos de distinto tamaño (flecha).

esmerilado, puede estar acompañado de reticulación gruesa, distorsión y bronquiectasias por tracción, que avalan el diagnóstico de NIU.

Algunos casos de NIU pueden manifestarse sin quistes en la TCAR, hecho que confunde aún más el diagnóstico; por lo tanto, en toda presentación atípica, sin contexto clínico para NIU, debe realizarse una biopsia para diferenciarla del resto de las enfermedades.

Por histología, es difícil diferenciar NIU idiopática de NIU secundaria si el patólogo no posee los datos clínicos, y es importante hacer el diagnóstico diferencial, dado que la NIU adquirida tiene mejor pronóstico que la idiopática.

Los pacientes con NIU y quistes bibasales tienen pronóstico más desfavorable que aquellos en los que no se evidencian quistes⁽⁶⁾.

El patrón de la NINE puede ser idiopático en ocasiones, pero más comúnmente es reactivo a enferme-

dades del tejido conectivo, o como respuesta a la acción de determinadas drogas, siendo la entidad más difícil de distinguir de la NIU.

La forma típica de presentación es con opacidades en vidrio esmerilado simétricas bibasales, cuya distribución histológica es reconocida como temporalmente homogénea⁽⁷⁾. Esta enfermedad varía según los distintos grados de inflamación y fibrosis que afectan a la pared alveolar. Es por ello que se describe una forma celular y otra fibrótica.

La presentación en vidrio esmerilado puede ser la única característica en un tercio de los pacientes⁽¹⁾.

Las opacidades lineales, las bronquiectasias y bronquioloectasias por tracción incrementan con el progreso de la fibrosis. Las primeras experiencias sugirieron que la presencia de quistes era un hallazgo poco común, pero estudios posteriores demostraron quistes en un 27% de los casos⁽⁸⁾. Trabajos recientes

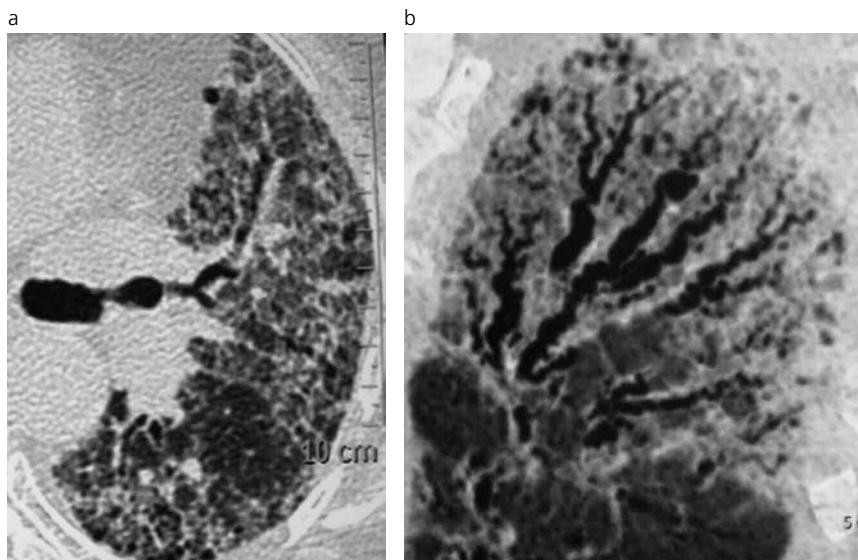


Fig.8. Paciente de 58 años de edad con esclerodermia, NINE. a) En corte axial, quistes y bronquioloectasias con intersticio reticular y opacidades en vidrio esmerilado. b) Bronquioloectasias tortuosas sin quistes. La rotación permite caracterizar con más seguridad la diferencia entre quistes y bronquiectasias.

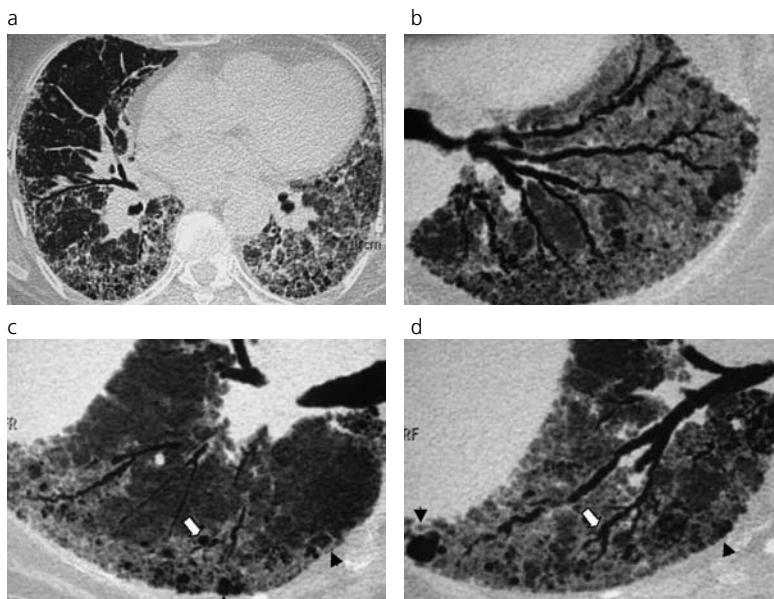


Fig. 9. Paciente de sexo femenino, 56 años de edad, con diagnóstico de esclerodermia. a) En corte axial, áreas en vidrio esmerilado con intersticio reticular y bronquioloectasias en ambas bases pulmonares a predominio izquierdo. b) Técnica MinIP: se observan bronquioloectasias tortuosas periféricas y quistes aislados. La técnica MinIP resalta las áreas en vidrio esmerilado que rodean a los quistes aislados (flechas cortas) de las bronquioloectasias. c) Lo señalado por la flecha blanca semeja un quiste. d) Con la rotación se identifica como bronquioloectasia.

enfatan que los quistes se han observado entre el 0 y 40% de las NINE⁽⁹⁾. Una particularidad señalada es que los quistes suelen ser subpleurales, de muy pequeño tamaño y que generalmente no se presentan en empalizada y superpuestos.

La confiabilidad del diagnóstico por TCAR es sólo del 72%, particularmente cuando la manifestación predominante son las áreas en vidrio esmerilado⁽¹⁰⁾. Esto determina la necesidad de realizar una biopsia para arribar a un diagnóstico más certero, cuando existen bronquioloectasias y pequeños quistes subpleurales.

Un signo tomográfico recientemente descrito es el de la separación de las áreas en vidrio esmerilado de la superficie pleural⁽⁹⁾.

Silva y col.⁽¹¹⁾ realizaron un seguimiento de NINE de entre 34 y 155 meses, concluyendo que el 28% de los pacientes con hallazgos sugestivos de NINE progresaron hacia hallazgos tomográficos evocadores de FPI, aclarando que esta observación no indica que la progresión sea también histológica.

Evalutando numerosos trabajos sobre enfermedades pulmonares difusas, existen desacuerdos entre observadores expertos y aquellos que no se dedican exclusivamente al estudio del tórax, lo que ocurre tanto entre radiólogos como entre patólogos⁽¹²⁾.

Ante las limitaciones que ofrece en estos casos un estudio estándar de TCAR, es importante recurrir a las nuevas herramientas, inicialmente propuestas por Napel y col.⁽³⁾ y más tarde por Bhalla y col.⁽¹³⁾. Estos últimos plantearon las observaciones preliminares del papel que cumplen las proyecciones de máxima y mínima intensidad de proyección (MIP y MinIP) en el estudio de las enfermedades difusas.

La MinIP es la técnica posproceso de elección para la detección y caracterización de la mayoría de los patrones de enfermedad pulmonar difusa^(13,14).

En la era de los multidetectores se publicaron varios trabajos sobre el tema, sobresaliendo el de Beigelman-Aubry y col.⁽¹⁵⁾, quienes definieron a la MinIP como la herramienta de elección para la detección, la valoración de la distribución, la evaluación de la extensión y la caracterización del patrón lineal en vidrio esmerilado y en mosaico.

La técnica MinIP realza las áreas de baja atenuación y las en vidrio esmerilado, permitiendo mayor sensibilidad, particularmente en el estudio de las bronquiectasias, las bronquioloectasias, los quistes y los espacios aéreos en general.

Con la aplicación de esta técnica posproceso y agregando la manipulación de la imagen al rotar la superficie pulmonar en la búsqueda de continuidad de los pequeños presuntos quistes subpleurales, el presente trabajo demuestra que el 70% de ellos, que sugerían UIP en estudios previos, correspondieron sólo a bronquioloectasias por tracción o a bronquioloectasias con quistes aislados.

CONCLUSIÓN

Los trabajos publicados sobre enfermedades intersticiales se basan en la evaluación con cortes axiales de TCAR y la demostración de quistes es de suma importancia para diferenciar NIU de Neumonía Intersticial Inespecífica (NINE). En este estudio piloto se evidencia, a través de un pequeño número de pacientes, que la utilización de MinIP con rotación del parénquima redefine al 70% de los quistes como bronquioloectasias. Como una limitación de nuestro estudio, además del número, se puntualiza la observación de las TCAR por un único especialista, lo que no nos permite hablar respecto de la reproducibilidad del método. Dado el rol cardinal de la TCAR en la evaluación de intersticiopatías, sería de importancia llevar a cabo -con mayor número de casos y más de un observador- un estudio prospectivo de seguimiento de los pacientes que se recategorizan como no portadores de quistes que confirme si son los quistes reales y no los redefinidos como bronquioloectasias los que caracterizan a la NIU. Actualmente nos encontramos en la fase de diseño de tal estudio.

Bibliografía

1. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. Joint statement of the American Thoracic Society (ATS) and the European Respiratory Society (ERS) adopted by the ATS board of directors, June 2001 and by the ERS Executive Committee, June 2001. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;165:277-304.
2. Kim EA, Lee KS, Johkoh T, et al. Interstitial lung diseases associated with collagen vascular diseases: radiologic and histopathologic findings. *RadioGraphics* 2002;22:S151-S165.
3. Napel S, Rubin GD, Jeffrey RB. STS-MIP: a new reconstruction technique for CT of the chest (technical note). *J Comput Assist Tomogr* 1993;17:832-838.
4. Hunninghake GW, Zimmerman MB, Schwartz DA, et al. Utility of a lung biopsy for the diagnosis of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:193-6.
5. Lynch DA. Ground glass attenuation on CT in patients with idiopathic pulmonary fibrosis. *Chest* 1996;110:312-3.
6. Flaherty KR, Thwaite EL, Kazerooni EA, et al. Radiological versus histological diagnosis in UIP and NSIP: survival implications. *Thorax* 2003;58:143-8.
7. Park JS, Lee KS, Kim JS, et al. Nonspecific interstitial pneumonia with fibrosis: radiographic and CT findings in seven patients. *Radiology* 1995;195:645-8.
8. Johkoh T, Muller NL, Colby TV, et al. Nonspecific interstitial pneumonia: correlation between thin-section CT findings and pathologic subgroups in 55 patients. *Radiology* 2002;225:199-204.
9. Kligerman SJ, Groshong S, Brown KK, Lynch DA. Nonspecific interstitial pneumonia: radiologic, clinical, and pathologic considerations. *RadioGraphics* 2009;29:73-87.
10. MacDonald SL, Rubens MB, Hansell DM, et al. Nonspecific interstitial pneumonia and usual interstitial pneumonia: comparative appearances at and diagnostic accuracy of thin-section CT. *Radiology* 2001;221:600-5.

11. Silva CI, Muller NL, Hansell DM, Lee KS, Nicholson AG, Wells AU. Nonspecific interstitial pneumonia and idiopathic pulmonary fibrosis: changes in pattern and distribution of disease over time. *Radiology* 2008;247:251-259.
12. Aziz ZA, Wells AU, Hansell DM, et al. HRCT diagnosis of diffuse parenchymal lung disease: interobserver variation. *Thorax* 2004;59:506-511.
13. Bhalla DP, Naidich G, McGuinness JF, Gruden BS, McCauley DI. Diffuse lung disease: assessment with helical CT preliminary observations of the role of maximum and minimum intensity projection images. *Radiology* 1996;200:341.
14. Quaranta AJ, Villavicencio RL, Bonini C, Staffieri RL, Galiano F. Técnica MinIP de rutina para búsqueda de áreas de disminución de atenuación pulmonar en tomografía computada multidetector de tórax. *Anuario Fundación "Dr. J.R. Villavicencio"* 2007;14.
15. Beigelman-Aubry C, Hill C, Guibal A, Savatovsky J, Grenier P. Multi-detector row CT and postprocessing techniques in the assessment of diffuse lung disease. *Radiographics* 2005;25:1639-1652.