

RECIBIDO:  
2 agosto 2025  
APROBADO:  
19 agosto 2025

# Consenso multidisciplinario de cribado y diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial (EPI) asociada a enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas (ERAS)

## *Multidisciplinary Consensus on Screening and Diagnosis of Interstitial Lung Disease (ILD) Associated with Systemic Autoimmune Rheumatic Diseases (SARDs)*

Sara Vargas  
<https://orcid.org/0000-0002-0001-1282>  
Mayra Castillo Jurado  
<https://orcid.org/0009-0001-4024-8671>  
Maria Belen Noboa  
<https://orcid.org/0000-0003-0535-0299>  
Carlos Encalada  
<https://orcid.org/0000-0001-5451-5825>  
Gabriela García  
<https://orcid.org/0009-0005-9669-2877>  
Santiago Guzmán  
<https://orcid.org/0000-0002-1237-7927>  
José Martínez  
<https://orcid.org/0000-0001-7373-3027>  
Ivonne Quezada  
<https://orcid.org/0009-0003-0842-6954>  
María Amada Barcia Cansino  
<https://orcid.org/0009-0005-5414-0038>  
Franklin Uguña  
<https://orcid.org/0000-0002-3717-0092>  
Andrés Zúñiga  
<https://orcid.org/0000-0002-0089-8565>  
Cesar Delgado  
<https://orcid.org/0009-0004-7472-1158>  
Enrique Jaramillo  
<https://orcid.org/0000-0002-7764-3077>  
Jorge Zambrano  
<https://orcid.org/0009-0001-1261-6836>  
Fernando Salazar  
<https://orcid.org/0000-0001-5820-7600>  
Francisco Faican  
<https://orcid.org/0000-0001-5339-7599>  
Alexander Lozano  
<https://orcid.org/0000-0001-5620-2224>  
Juan Carlos Lucin Alarcón  
<https://orcid.org/0000-0003-1142-133X>  
Pablo Landivar  
<https://orcid.org/0009-0007-9859-2225>  
Santiago Javier Vallejo Martínez  
<https://orcid.org/0000-0001-6269-080X>  
Jessica Medina  
<https://orcid.org/0009-0008-0845-5372>  
Fabian Caro  
<https://orcid.org/0000-0003-2484-1923>  
Jacob Sellarés Torres  
<https://orcid.org/0000-0001-6047-1670>

Sara Vargas<sup>1</sup>, Mayra Castillo-Jurado<sup>1</sup>, Maria Belen Noboa<sup>2</sup>, Carlos Encalada<sup>1</sup>, Gabriela García<sup>1</sup>, Santiago Guzmán<sup>1</sup>, José Martínez<sup>1</sup>, Ivonne Quezada<sup>1</sup>, María Amada Barcia-Cansino<sup>1</sup>, Franklin Uguña<sup>1</sup>, Andres Zúñiga<sup>3</sup>, César Delgado<sup>4</sup>, Enrique Jaramillo<sup>5</sup>, Jorge Zambrano<sup>6</sup>, Fernando Salazar<sup>1</sup>, Francisco Faican<sup>7</sup>, Alexander Lozano<sup>8</sup>, Juan Carlos Lucin-Alarcón<sup>5</sup>, Pablo Landivar<sup>5</sup>, Santiago Javier Vallejo-Martínez<sup>9</sup>, Jessica Silmara Medina-Velín<sup>10</sup>, Fabián Caro<sup>11</sup>, Jacobo Sellarés-Torres<sup>12</sup>

1. Sociedad Ecuatoriana de Reumatología, Guayaquil, Ecuador.
2. Hospital Metropolitano de Quito, Quito, Ecuador.
3. Hospital Universitario de la Plana, Valencia, España.
4. Centro de Especialidades Respiratorias (CER), Guayaquil, Ecuador.
5. Hospital de Especialidades Alfredo Paulson, Guayaquil, Ecuador.
6. Centro de Enfermedades Respiratorias Rehabilitación y sueño CERS, Guayaquil Ecuador.
7. Instituto de Diagnóstico por Imagen IDI, Cuenca, Ecuador.
8. Clínica San Pablo, Loja-Ecuador.
9. Hospital Axxis, Quito, Ecuador.
10. A.L.F Seguridad y Salud, Quito, Ecuador.
11. Hospital María Ferrer, Buenos Aires- Argentina.
12. Hospital Clinic de Barcelona, Barcelona, España.

AUTOR CORRESPONSAL:

Sara Vargas: drasvargas@hotmail.com

## Resumen

**Introducción:** La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es una manifestación frecuente y de alto impacto en pacientes con enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas (ERAS). Su detección oportuna requiere herramientas clínicas basadas en evidencia y consenso multidisciplinario.

**Métodos:** Un equipo multidisciplinario desarrolló el consenso para el cribado y diagnóstico de las EPI-ERAS, mediante el planteamiento de preguntas clínicas tipo PICO, revisión sistemática de literatura (2017–2023) reportada en la declaración PRISMA, evaluación de la evidencia según el sistema GRADE y formulación de recomendaciones para contribuir a la práctica clínica, las cuales fueron validadas mediante metodología Delphi.

**Resultados:** Se establecieron 12 recomendaciones clave para el cribado y diagnóstico de EPI en pacientes con artritis reumatoidea (AR), esclerosis sistémica (ES), lupus erite-

matoso sistémico (LES), síndrome de Sjögren (SS), enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC) y miopatías inflamatorias idiopáticas (MII). Se destaca el uso de tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) y pruebas de función pulmonar como herramientas fundamentales. Se recomienda una evaluación respiratoria en cada visita, así como la vigilancia activa del riesgo de progresión fibrótica en pacientes diagnosticados. No se sugiere la biopsia pulmonar de rutina, excepto ante sospecha de neoplasias o diagnósticos no concordantes.

**Conclusión:** La implementación de las recomendaciones basadas en evidencia para el cribado y diagnóstico de las EPI-ERAS busca mejorar el diagnóstico temprano, la intervención multidisciplinaria y el pronóstico de los pacientes. Su adopción puede estandarizar prácticas clínicas y optimizar la atención en todos los niveles del sistema de salud.

**Palabras clave:** enfermedad pulmonar intersticial, enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas, cribado, diagnóstico, tomografía computarizada, pruebas funcionales respiratorias, consenso.

## Abstract

**Introduction:** Interstitial lung disease (ILD) is a common and high-impact manifestation in patients with systemic autoimmune rheumatic diseases (SARDs). Timely detection requires clinical tools based on evidence and multidisciplinary consensus.

**Methods:** A multidisciplinary team developed the consensus for the screening and diagnosis of ILD-SARDs through the formulation of PICO clinical questions, a systematic literature review (2017–2023) reported in accordance with the PRISMA statement, evaluation of the evidence using the GRADE system, and the formulation of clinical practice recommendations, which were validated using the Delphi methodology.

**Results:** Twelve key recommendations were established for the screening and diagnosis of interstitial lung disease (ILD) in patients with Rheumatoid Arthritis (RA), Systemic Sclerosis (SSc), Systemic Lupus Erythematosus (SLE), Sjögren's Syndrome (SS), Mixed Connective Tissue Disease (MCTD) and Idiopathic Inflammatory Myopathies (IIM). The use of high-resolution computed tomography (HRCT) and pulmonary function tests is highlighted as fundamental diagnostic tools. Respiratory assessment is recommended at each visit, along with active surveillance of fibrotic progression risk in diagnosed patients. Routine lung biopsy is not suggested, except in cases of suspected malignancy or discordant diagnoses.

**Conclusion:** The implementation of evidence-based recommendations for the screening and diagnosis of ILD-SARDs aims to improve early detection, multidisciplinary intervention and patient prognosis. Their adoption can help standardize clinical practices and optimize care across all levels of the healthcare system.

**Keywords:** interstitial lung disease, systemic autoimmune rheumatic diseases, screening, diagnosis, computed tomography, pulmonary function tests, consensus.

## Introducción

La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) constituye una de las principales y más graves complicaciones pulmonares en pacientes con enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas (ERAS), con un impacto significativo en la calidad de vida, la funcionalidad y el pronóstico. Su presentación suele ser insidiosa, y las herramientas diagnósticas convencionales, como la radiografía de tórax, poseen baja sensibilidad para su detección precoz. En este contexto, la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) se ha consolidado como la herramienta diagnóstica de elección para el cribado y seguimiento de estos pacientes.<sup>1,2</sup>

La fisiopatología de la EPI-ERAS no está completamente caracterizada, pero comparte con la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) procesos inflamatorios y profibróticos, entre ellos, la activa-

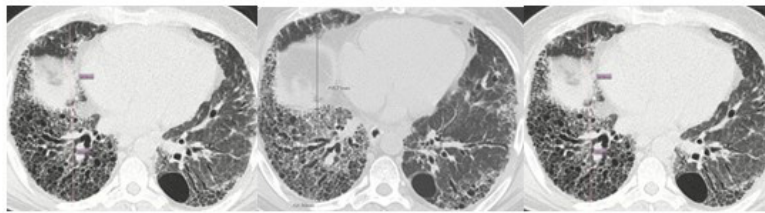
ción inmunológica persistente y la remodelación tisular anómala. El compromiso pulmonar puede presentarse de forma temprana, incluso como primera manifestación clínica, con síntomas como disnea, tos seca o estertores tipo velcro. La prevalencia de EPI varía según la patología: 44–50% en esclerosis sistémica, 33–50% en miopatías inflamatorias idiopáticas, 7–15% en artritis reumatoide y hasta 21% en síndrome de Sjögren.<sup>3</sup>

Además de la EPI, otras manifestaciones respiratorias frecuentes incluyen afectación pleural, compromiso de la vía aérea e hipertensión pulmonar, especialmente en pacientes con lupus eritematoso sistémico y esclerosis sistémica. Desde el punto de vista histopatológico, la EPI-ERAS puede adoptar fenotipos inflamatorios, fibróticos como el patrón de neumonía intersticial usual (NIU) (Figura 1) o mixtos, siendo la neumonía intersticial no específica (NINE) el patrón más común. (Figura 2)<sup>4,8</sup>

La identificación y diagnóstico oportuno de EPI en pacientes con ERAS requiere un enfoque multidisciplinario, dado que una proporción relevante de los casos de EPI sin causa aparente puede corresponder a enfermedades reumáticas no diagnosticadas. A diferencia de la FPI, la EPI-ERAS responde mejor al tratamiento inmunosupresor, lo que puede traducirse en un mejor pronóstico si se actúa a tiempo. Sin embargo, una parte de estos pacientes desarrolla una fibrosis pulmonar progresiva, lo que subraya la necesidad de una vigilancia clínica estrecha y estrategias terapéuticas individualizadas.<sup>9-13</sup>

**Figura 1.**

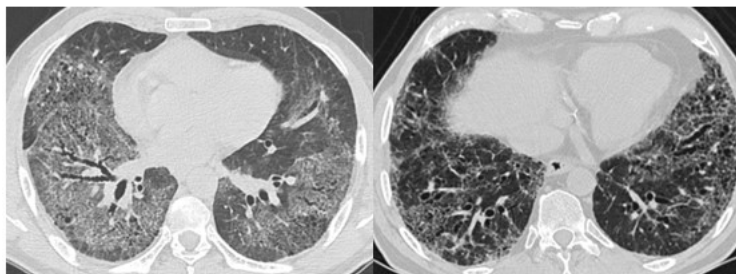
Progresión del componente fibrosante con evolución de patrón NIU probable a patrón NIU definitivo.



Descripción: Secuencia de imágenes axiales de TCAR que muestran la progresión de un patrón de neumonía intersticial usual (NIU) probable hacia un patrón definitivo en un paciente con enfermedad reumática autoinmune sistémica (ERAS). Las imágenes evidencian aumento de la reticulación, bronquiectasias de tracción y pérdida del volumen pulmonar con distribución basal y subpleural.

**Figura 2.**

Imágenes axiales a nivel de las bases pulmonares.



Descripción: (A izquierda) patrón NINEf visualmente homogéneo, bronquiectasias por tracción de predominio broncocéntrico con vidrio deslustrado extenso e indemnidad subpleural. (B derecha) NIU visualmente heterogéneo predominio basal, bronquioloectasias por tracción de predominio periférico, panalización, reticulaciones intralobulillares subpleurales irregulares, áreas intercaladas entre parénquima aparente normal con zonas de fibrosis (subpleural).

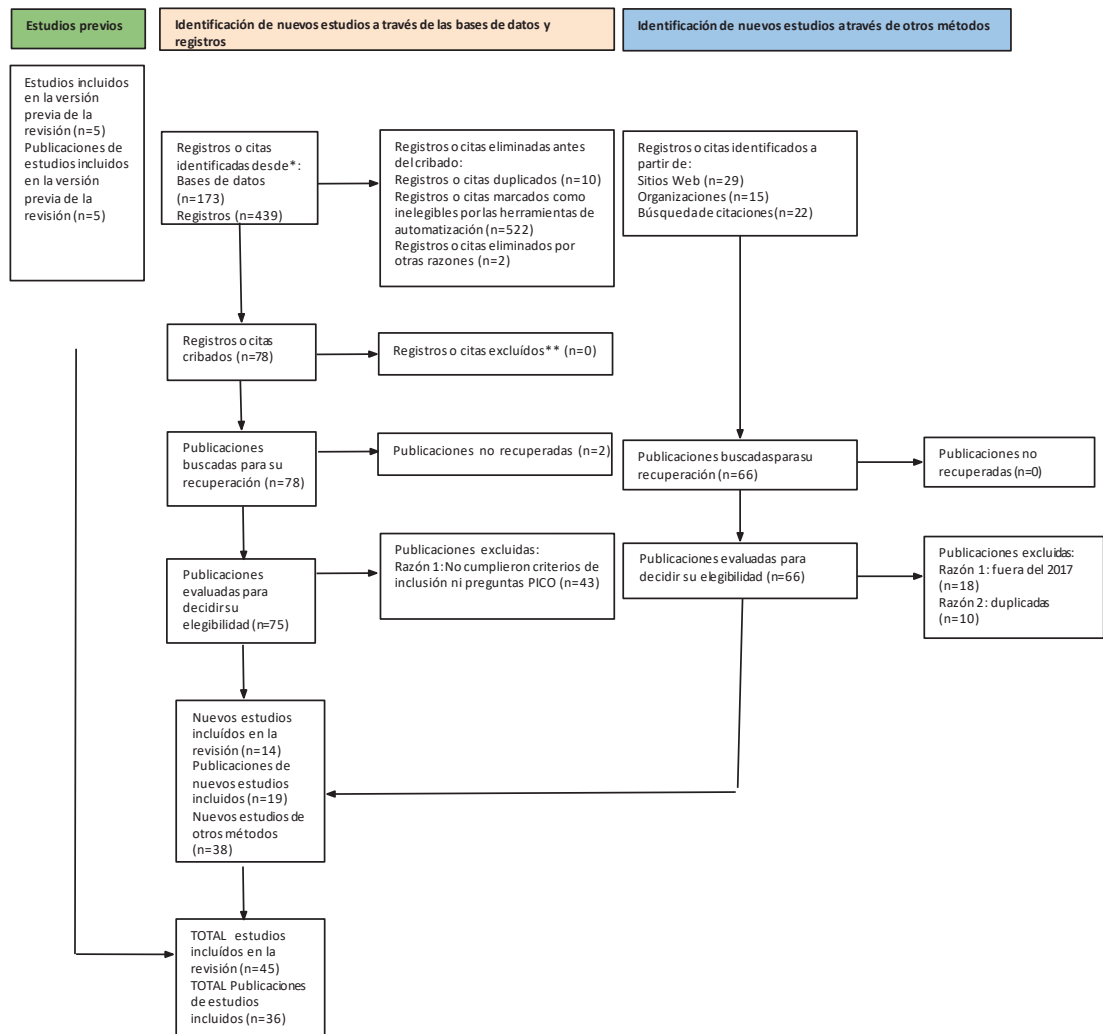
## Materiales y métodos

Se llevó a cabo una revisión sistemática exhaustiva estructurada con base en literatura científica reciente, incluyendo guías clínicas, revisiones sistemáticas y consensos de expertos nacionales e internacionales, con el objetivo de sintetizar las recomendaciones más relevantes para el cribado y diagnóstico de la enfermedad pulmonar intersticial (EPI) en pacientes con enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas (ERAS). La búsqueda sistemática de la evidencia, cuyos resultados se documentaron en la declaración PRISMA (Figura 3), abarcó publicaciones entre 2017 y 2023 en bases de datos como PubMed, EMBASE y Cochrane Library, complementándose con una revisión manual de literatura gris, congresos y otras fuentes relevantes, lo que permitió identificar 1.278 artículos, de los cuales 81 cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión establecidos mediante nueve preguntas clínicas estructuradas en formato PICO:

1. Evaluación de la historia de las EPI y la presencia en las ERAS.
2. ¿Cuál es la incidencia y prevalencia de las EPI en las ERAS?
3. ¿Cuáles son las manifestaciones clínicas de las EPI asociado a ERAS?
4. ¿Cuáles son los métodos diagnósticos en el cribado de EPI-ERAS?
5. ¿Cuál es el abordaje para realizar el diferencial de EPI en las ERAS?
6. ¿Cuál es la utilidad y precisión de las pruebas de función pulmonar en el seguimiento de la EPI?
7. ¿Cuáles son los factores de riesgo para desarrollar EPI en las ERAS?
8. ¿Cuál es el tiempo de seguimiento necesario para realizar la búsqueda activa de EPI en ERAS, para detectarla de manera oportuna?
9. ¿Cuáles son los factores de progresión de las EPI?

**Figura 3.**

Declaración PRISMA del consenso multidisciplinario de cribado y diagnóstico de enfermedad pulmonar intersticial (EPI) asociada a enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas (ERAS)



La evidencia fue evaluada mediante la metodología GRADE (Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation), para clasificar el nivel de evidencia (A: alto; B: moderado; C: bajo; D: muy bajo) y la fuerza de las recomendaciones (1: fuerte; 2: débil), estableciendo combinaciones como A1, B1 o C2, según el balance entre beneficios y riesgos, calidad de la evidencia, costos y disponibilidad. Para la formulación y consenso de las recomendaciones, se aplicó el método Delphi, mediante dos rondas sucesivas de encuestas al panel multidisciplinario de expertos. Se estableció un punto de corte de  $\geq 80\%$  de acuerdo como criterio para considerar una recomendación consensuada. En la primera ronda se alcanzó un consenso fuerte (85–100%) en la mayoría de los temas, incluyendo la prioridad clínica del diagnóstico de EPI, el uso de TCAR como estándar de oro, la incorporación de PFR y DLCO en el seguimiento, y la indicación de procedimientos invasivos en casos específicos. Solo la ecografía pulmonar para cribado presentó opiniones divididas.

En la segunda ronda se reforzaron recomendaciones clave, como el uso de TCAR en progresión clínica y en pacientes con esclerosis sistémica ( $\approx 90\%$ ), y la realización de PFR cada 4 meses en el seguimiento (95%). La pregunta sobre ecografía pulmonar confirmó la falta de consenso (35%). En conjunto, el proceso Delphi permitió consolidar un consenso sólido en 16 de 17 preguntas, lo que garantiza la validez y robustez de las recomendaciones formuladas.

Finalmente, el borrador del documento fue revisado por expertos nacionales e internacionales con experiencia en enfermedades pulmonares y reumáticas, con el fin de fortalecer la validez externa y garantizar la precisión científica y metodológica de las recomendaciones emitidas.<sup>14-18</sup>

## Resultados

Como producto del análisis sistemático de la evidencia y del proceso de consenso multidisciplinario, se formularon 12 recomendaciones clave para el cribado y diagnóstico de la enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas (EPI-ERAS). (Tabla 1) Estas recomendaciones abordan aspectos clínicos, diagnósticos y organizativos, y están clasificadas según el nivel de evidencia y la fuerza de recomendación, siguiendo la metodología GRADE.<sup>18</sup>

**Tabla 1**

Resumen de recomendaciones basadas en evidencia para el cribado y diagnóstico de las EPI-ERAS.

Nº	Recomendación	Nivel de evidencia	Fuerza de recomendación
1	Considerar la posibilidad de EPI en el diagnóstico inicial y seguimiento de pacientes con ERAS, debido a su prevalencia.	B	1
2	Evaluación clínica completa en cada control, con énfasis en tos, disnea y estertores tipo velcro.	B	2
3	Utilizar TCAR como estándar de oro para cribado y diagnóstico de EPI-ERAS.	A	1
4	Realizar TCAR anual durante el seguimiento si el cuadro clínico y funcional es estable, o con mayor frecuencia si hay signos clínicos y funcional respiratorio de progresión.	B	2
5	Preferir TCAR sobre ecografía pulmonar para cribado. La ecografía puede ser útil si se cuenta con tecnología y personal capacitado, pero no como herramienta principal.	B	2
6	Realizar pruebas de función respiratoria (PFR) en la evaluación inicial y al menos cada 4 meses durante el seguimiento.	B	1
7	Usar lavado broncoalveolar (LBA) si se requiere diagnóstico diferencial en cualquier etapa.	B	2
8	Indicar biopsia pulmonar quirúrgica ante sospecha de neoplasia coexistente.	B	1
9	Realizar TCAR en todos los pacientes con esclerosis sistémica en el momento del diagnóstico y anualmente durante los primeros 5 años.	B	1
10	Considerar ecocardiograma (con velocidad de regurgitación tricuspídea y mediciones de cavidades derechas) ante riesgo de hipertensión pulmonar en pacientes con EPI-ES ó EPI-EMTC.	B	2
11	Evaluación completa en cada control para detectar signos clínicos de progresión fibrosante como empeoramiento de la tos y la disnea.	B	2
12	Diagnóstico y manejo por equipo multidisciplinario (neumología, reumatología, imagenología, entre otros).	B	2

Elaboración: Autores

Se estableció que, debido a la incidencia y prevalencia de EPI en pacientes con ERAS, debe considerarse esta complicación desde el diagnóstico inicial y en el seguimiento clínico (Recomendación 1: B1).<sup>4,9,11</sup> Además, se recomendó realizar en cada control, una evaluación completa y minuciosa de síntomas respiratorios, como tos y disnea, así como la búsqueda activa de signos clínicos como los estertores tipo velcro, que nos sugieran compromiso pulmonar (Recomendación 2: B2).<sup>8,19</sup>

La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) fue identificada como el estándar de oro para el cribado y diagnóstico de EPI-ERAS (Recomendación 3: A1).<sup>7,20,21</sup> Su utilidad se extiende a la identificación de hallazgos asociados como anomalías bronquiales, hipertensión pulmonar, derrames, infecciones, exacerbaciones y neoplasias. El diagnóstico definitivo requiere un consenso clínico-radiológico-patológico. Aunque diseñado para ES, este sistema permite estimar riesgo de progresión y pronóstico, pero no define indicación de tratamiento.<sup>10,11,22</sup>

También se recomienda realizar TCAR subsecuentes en pacientes con EPI-ERAS, cuando este presente factores clínicos y funcional respiratorio de progresión, y anualmente en el seguimiento de pacientes con un cuadro clínico y funcional respiratorio estable. (Recomendación 4: B2).<sup>7,10,21</sup>

Sobre ecografía pulmonar para el cribado de la EPI, se recomienda usar TCAR. De igual manera, puede ser útil para evaluar la enfermedad si se dispone de la tecnología y personal capacitado, sin olvidar que esta no reemplaza a la TCAR como herramienta diagnóstica principal (Recomendación 5: B2).<sup>23</sup>

Las pruebas de función respiratoria (PFR) se recomiendan como parte de la evaluación inicial y del seguimiento continuo, al menos cada cuatro meses en todo paciente con EPI-ERAS (Recomendación 6: B1).<sup>24,25</sup>

Cuando el cuadro clínico requiera un diagnóstico diferencial en el contexto de EPI-ERAS, se recomienda el uso del lavado broncoalveolar (LBA) (Recomendación 7: B2).<sup>25,26</sup>

En aquellos casos de sospecha de neoplasia coexistente, se recomienda la biopsia pulmonar quirúrgica en pacientes con EPI-ERAS. (Recomendación 8: B1). (Tabla 2)<sup>27-29</sup>

El equipo multidisciplinario del consenso recomienda realizar TCAR en todos los pacientes con ES en el momento del diagnóstico de la enfermedad y anualmente durante los primeros 5 años desde el diagnóstico. (Recomendación 9: B1)<sup>30,31</sup>

**Tabla 2**

Factores de riesgo.

Artritis reumatoide	Sexo Masculino
	Edad avanzada y el inicio tardío de la enfermedad
	Más frecuente durante los primeros 5 a 10 años de evolución de la AR
	Tabaquismo
	Actividad moderada o alta
	Altos títulos del FR (factor reumatoide), ACPA (anticuerpos antipeptídicos citrulinados)
	VSG y PCR alta
Esclerosis sistémica	Sexo masculino
	Individuos afroamericanos. Afectación cutánea difusa
	Positividad de anticuerpos anti -Scl-70 y anticuerpo antinuclear patrón nucleolar
	Más frecuente 5 a 7 años desde el inicio de la enfermedad
	Niveles elevados de CK sérica
Síndrome de Sjögren	Sexo masculino
	Pacientes mayores de 60 años
	Enfermedad prolongada
	Manifestaciones extraglandulares como artritis, raynaud, linfopenia
	Anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anti-Ro52



Lupus eritematoso sistémico	Anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos anti-ADN de doble cadena.
	Duración del LES es un factor de riesgo relevante para el desarrollo de EPI, con un mayor riesgo asociado a una duración del LES superior a 10 años
Enfermedad mixta del tejido conectivo	Se ha observado que la duración prolongada de la EMTC puede aumentar el riesgo de desarrollar EPI.
	La presencia de ciertos autoanticuerpos, como anticuerpos antinucleares (ANA) y anticuerpos anti-ARN ribonucleoproteína (anti-ARNnRNP) se ha asociado con un mayor riesgo de EPI, en pacientes con EMTC
	Algunos estudios sugieren que la edad en el momento del diagnóstico de EMTC puede estar relacionada con el riesgo de desarrollar complicaciones pulmonares, incluida la EPI
	Disfagia, raynaud
Miopatías inflamatorias idiopáticas	La presencia de autoanticuerpos específicos en la PM/DM, como los anticuerpos anti-Jo-1, PL-7 y PL-12 están fuertemente asociados con el desarrollo de EPI. Anti MDA-5 que se encuentra en la dermatomiositis amiofática se correlaciona con el desarrollo de EPI rápidamente progresiva. Niveles elevados de ferritina como biomarcador de EPI e MII
	La presencia de anti RO-52 Kda se asocia a EPI en Síndrome Antisintetasa y se asoció con peor pronóstico en pacientes con anti MDA5

Elaboración: Autores

Ante el riesgo de hipertensión pulmonar en pacientes con ES o enfermedad mixta del tejido conectivo (EMTC), se sugiere considerar la realización de un ecocardiograma con mediciones específicas, incluida la velocidad de regurgitación tricúspide y mediciones de diámetro de cavidades derechas (Recomendación 10: B2).<sup>32</sup>

En el seguimiento de EPI-ERAS, se recomienda en cada control, realizar una evaluación completa del paciente, sobre el empeoramiento de tos y disnea, para identificar oportunamente signos clínicos de progresión fibrosante (Recomendación 11: B2).<sup>5,9</sup>

Finalmente, se resalta y sugiere que el diagnóstico y manejo de la EPI-ERAS debe realizarse en el marco de un enfoque multidisciplinario, que incluya la participación activa de neumólogos, reumatólogos, radiólogos y otros especialistas pertinentes, con el fin de asegurar una atención integral, oportuna y basada en evidencia (Recomendación 12: B2).

## Discusión

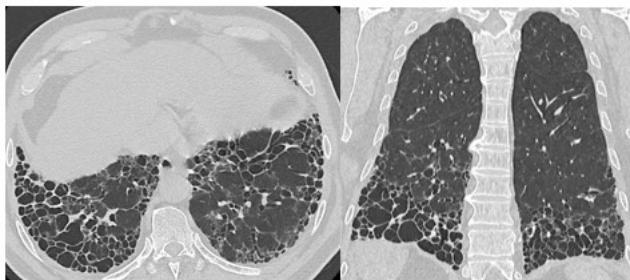
La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) se ha consolidado como la herramienta más sensible y específica para la detección precoz de enfermedad pulmonar intersticial (EPI) en pacientes con enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas (ERAS); ha superado ampliamente las limitaciones diagnósticas de la radiografía de tórax convencional. En patologías como la ES, el síndrome antisintetasa y otras miopatías inflamatorias, donde la progresión hacia fibrosis pulmonar puede ser clínicamente silente, el cribado activo y periódico con TCAR resulta esencial para identificar cambios estructurales sutiles antes del deterioro funcional evidente.

Los hallazgos radiológicos más relevantes incluyen patrones específicos como el de neumonía intersticial usual (NIU), especialmente su progresión de forma probable a definitiva (Figura 1), así como el patrón de borde recto (Figura 4), que han demostrado valor pronóstico y guían decisiones terapéuticas clave. La utilización sistemática de imágenes axiales y coronales (Figuras 4, 5, 6), interpretadas por radiólogos con experiencia en enfermedades intersticiales, contribuye a mejorar la precisión diagnóstica y a establecer una línea base objetiva para el seguimiento longitudinal.



**Figura 4.**

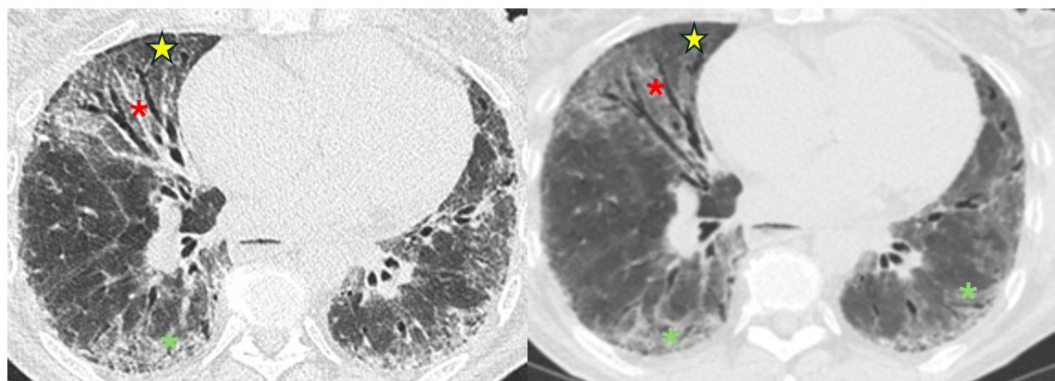
Imágenes axiales a nivel de las bases pulmonares.



Descripción: Imágenes de tomografía computarizada de tórax en cortes axial (izquierda) y coronal (derecha), que muestran un patrón de neumonía intersticial usual (NIU) asociado a enfermedad del tejido conectivo (ETC). Se observa el signo de borde recto, caracterizado por la delimitación abrupta de la fibrosis pulmonar en las regiones basales posteriores, con respeto relativo de las porciones superiores, hallazgo típico de NIU asociada a artritis reumatoide (AR).

**Figura 5.**

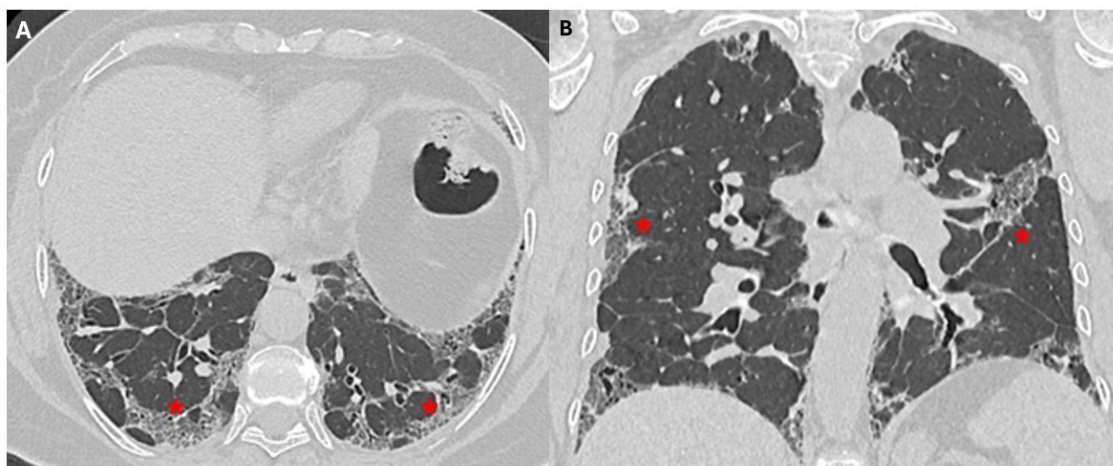
Imágenes axiales con patrón NINEf en un paciente de 71 años con ES.



Descripción: Bronquiectasias por tracción broncocéntricas (asterisco rojo) con indemnidad subpleural (estrella amarilla) de predominio basal, reticulaciones intralobulillares y vidrio deslustrado (asterisco verde).

**Figura 6.**

**6A.** Imagen axial. **6B.** Coronal con patrón NINE mixto de predominio celular con focos de neumonía en organización (asterisco rojo) en paciente con Miositis.



Descripción: Imágenes de tomografía computarizada de tórax en cortes axial (A) y coronal (B) que muestran un patrón de NINE mixto de predominio celular, con focos de neumonía en organización (indicados con asteriscos rojos), en un paciente con miositis.

En este contexto, el enfoque multidisciplinario entre reumatólogos, neumólogos, radiólogos y, en casos seleccionados, cardiólogos y patólogos, entre otros, no solo favorece la integración de múltiples dimensiones clínicas y paraclínicas en el proceso diagnóstico, sino que además reduce la probabilidad de errores de clasificación, optimiza el abordaje terapéutico y mejora los desenlaces clínicos a corto y largo plazo.

Sin embargo, se reconoce que la implementación de estas estrategias enfrenta desafíos estructurales importantes, especialmente en sistemas de salud con limitaciones de acceso a tecnología de alta resolución, escasez de especialistas entrenados y falta de integración efectiva entre niveles de atención. Por tanto, se hace necesaria una articulación con las políticas públicas y las estrategias nacionales de salud, orientada a garantizar la disponibilidad y el uso racional de estas herramientas diagnósticas. La inclusión del cribado y diagnóstico de EPI-ERAS en protocolos clínicos institucionales y guías nacionales puede representar un avance significativo hacia el diagnóstico temprano, el tratamiento oportuno y la reducción de la carga de enfermedad asociada a las complicaciones pulmonares en pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas.

## Conclusión

Este consenso multidisciplinario representa el primer esfuerzo nacional en Ecuador orientado a estandarizar el cribado y diagnóstico de la enfermedad pulmonar intersticial asociada a enfermedades reumáticas autoinmunes sistémicas (EPI-ERAS), respondiendo a preguntas que surgen en la práctica clínica y consolidando recomendaciones basadas en evidencia que pueden servir como herramienta clínica para mejorar la atención en salud. La incorporación de un cribado estructurado y periódico mediante tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) se posiciona como una estrategia esencial para la detección precoz de la EPI, lo que permite identificar patrones de fibrosis antes de que se manifiesten síntomas respiratorios avanzados.

Las pruebas de función respiratoria combinadas con una evaluación clínica sistemática y el uso racional de otras herramientas diagnósticas complementarias, como el lavado broncoalveolar, aportan una visión integral del estado pulmonar del paciente. La aplicación de un enfoque multidisciplinario mejora significativamente la precisión diagnóstica y promueve decisiones terapéuticas más oportunas y efectivas.

La implementación de estas recomendaciones no solo tiene el potencial de optimizar los desenlaces clínicos y reducir la morbilidad asociada a la EPI-ERAS, sino que además constituye un paso fundamental hacia la homogeneización de la práctica clínica basada en la evidencia, la mejora de los procesos de toma de decisiones y la integración de estas estrategias en protocolos institucionales, guías nacionales y políticas públicas de salud. Su adopción temprana no solo permite cerrar brechas en el diagnóstico y tratamiento oportuno, sino que también representa una intervención costo-efectiva, al reducir los costos directos asociados a hospitalizaciones, estudios innecesarios o tratamientos tardíos y los costos indirectos como pérdida de productividad y carga familiar. Además, eleva la calidad de la atención en enfermedades reumáticas sistémicas, favorece la toma de decisiones clínicas basadas en evidencia y posiciona al país como un referente en el manejo integral de patologías intersticiales de origen autoinmune.

**Agradecimientos:** expresamos nuestro más sincero agradecimiento a todos los profesionales clínicos, investigadores y expertos que generosamente aportaron su tiempo, conocimientos y revisión crítica en la elaboración de estas recomendaciones basadas en evidencia. Su contribución ha sido fundamental para fortalecer y mejorar el cribado y diagnóstico de los pacientes con EPI-ERAS en el Ecuador, Latinoamérica y el mundo.

**Financiamiento:** los autores declaran que el trabajo no tuvo financiamiento.

**Conflictos de interés:** JFFB: es coordinador de Posgrado de Imagenología de la Universidad Católica de Cuenca. SJVM: es coordinador de Postgrado de Imagen en el Hospital

Axxis Universidad Internacional del Ecuador. JSMV: Ha participado en consultorías metodológicas en investigación científica. Además, trabaja en Roche Diagnóstica Ecuador, desempeñándose en el área de acceso y políticas públicas. JST: Ha recibido aportaciones de Boehringer para charlas, congresos y becas de investigación. Los otros autores declaran que no tienen CFI relacionados con el tema de esta publicación.

**Declaración de cumplimiento ético:** El desarrollo de este proceso investigativo estuvo enmarcado siempre en el reconocimiento y cumplimiento estricto de la Declaración de Helsinki.

**Contribuciones de los autores:** MABC: revisor. MCJ: redacción. CE: revisor. SG: revisor. JM: revisor. IQ: revisor. FU: revisor. SV: redacción. AZ: revisor. MBN: redacción. CD: revisor. EJ: revisor. JLZ: revisor. FS: revisor. FF: revisor. AL: revisor. JCLA: revisor. PL: revisor. SJVM: revisor. GG: revisor. JSMV: metodología. FC: revisor. JST: revisor. Todos los autores revisaron y aprobaron la versión final del manuscrito y se responsabilizan por su contenido.

El Editor en Jefe, Dr. Carlos Luna, realizó el seguimiento del proceso de revisión y aprobó este artículo.

## Referencias

1. García Valdés MG, Soto SM, Armas RR, Hernández GMM. Delphi method for the expert consultation in scientific research. *Rev Cubana Salud Pública*. 2013;39(2):253-267.
2. Chiang G, Parimon T. Understanding interstitial lung diseases associated with connective tissue diseases: Genetics, cellular pathophysiology and biologic drivers. *Int J Mol Sci* 2023;24(3):2405. <https://doi.org/10.3390/ijms24032405>
3. Rodríguez-Portal JA, Molina FN, Carmona DP. Recomendaciones SER-SEPAR para el manejo de la EPID en artritis reumatoide. *Reumatol Clin* 2022;18:443-52. <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2022.03.005>
4. Joy GM, Wilsher ML, Conlon AC, Kelly CA. Prevalence, imaging patterns and risk factors of ILD in CTD: a systematic review and meta-analysis. *Eur Respir Rev* 2023;32:220210. <https://doi.org/10.1183/16000617.0210-2022>
5. Raghu G, Richeldi L, Ryerson CJ et al. Idiopathic pulmonary fibrosis and progressive pulmonary fibrosis in adults: Clinical practice guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 2022;205(9):e18-e47. <https://doi.org/10.1164/rccm.202202-0399ST>
6. Giménez Pallero A, Franco T. Radiological patterns in ILD. *Semin Fund Esp Reumatol* 2013;14(4):97-105. <https://doi.org/10.1016/j.semreu.2013.05.002>
7. Ruano CA, Gómez MG, Bello A. Multimodality imaging in CTD-ILD. *Clin Radiol* 2021;76(2):88-95. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2020.07.035>
8. Hoffmann-Vold AM, Allanore Y, Alves M et al. Identification and management of ILD in systemic sclerosis: European consensus. *Lancet Rheumatol* 2020;2:e71-e83. [https://doi.org/10.1016/S2665-9913\(19\)30144-4](https://doi.org/10.1016/S2665-9913(19)30144-4)
9. Panagopoulos P, Goules A, Hoffmann-Vold AM et al. Natural history and screening of ILD in systemic autoimmune diseases. *Ther Adv Musculoskelet Dis* 2021;13:1-21. <https://doi.org/10.1177/1759720X211037519>
10. Guler SA, Scheschkowski T, Renner A et al. Interdisciplinary diagnosis and management of CTD-ILD. *Chest* 2024. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2024.02.045>
11. Peredo RA, Mehta V, Beegle S. Interstitial lung disease associated with CTD: overview and diagnosis. *Respir Med* 2015;109(7):830-8. [https://doi.org/10.1007/978-3-030-68748-9\\_5](https://doi.org/10.1007/978-3-030-68748-9_5)
12. Kondoh Y, Taniguchi H, Takeyama S et al. 2020 guide for the diagnosis and treatment of interstitial lung disease associated with connective tissue disease 2021;59(6):709-40. <https://doi.org/10.1016/j.resinv.2021.04.011>
13. Lee CT, Semple EF, Min JH et al. CTD-ILD in Sjögren's, MCTD and SLE. *Curr Opin Pulm Med* 2022;27(5):388-95. <https://doi.org/10.1097/MCP.0000000000000791>
14. Ministerio de Salud Pública. Manual metodológico para adoptar, adaptar y elaborar guías de práctica clínica. Quito: MSP; 2022. [Internet]. [Consultado 3 jul 2025]. Disponible en: <http://salud.gob.ec>
15. National Institute for Health and Care Excellence. Developing NICE guidelines: the manual. Manchester: NICE; 2014. [Internet]. [Consultado 3 jul 2025]. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/process/pmg20>
16. Instituto Aragonés de Ciencias de la Salud. Elaboración de guías de práctica clínica en el Sistema Nacional de Salud. Zaragoza: Guía Salud; 2016. [Internet]. [Consultado 3 jul 2025]. Disponible en: [http://portal.guiasalud.es/emanuales/elaboracion\\_2/?capitulo](http://portal.guiasalud.es/emanuales/elaboracion_2/?capitulo)
17. Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM et al. Declaración PRISMA 2020: una guía actualizada para la publicación de revisiones sistemáticas. *Rev Esp Cardiol* 2021;74(9):790-9. <https://doi.org/10.1016/j.recresp.2021.06.016>
18. Schünemann H, Brozek JL, Guyatt GH et al. GRADE para calificar la calidad de la evidencia y la fuerza de la recomendación. 1a ed. en español; *Reumatol Clin* 2018;14(2):65-67. <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2017.07.010>
19. Sellarés J, Hernandez-González F, Lucena C et al. Auscultation of velcro crackles is associated with usual interstitial pneumonia. *Medicine (Baltimore)* 2016;95(21):e2573. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000002573>
20. Bernstein EJ, Khanna D, Lederer DJ. Screening HRCT to detect ILD in systemic sclerosis: a global survey. *Arthritis Rheumatol* 2018;70(6):971-2. <https://doi.org/10.1002/art.40441>
21. Abu Qubo A, Khalifah KC. The Role of Radiology in Progressive Fibrosing Interstitial Lung Disease. *Front Med (Lausanne)* 2022;8:679051. <https://doi.org/10.3389/fmed.2021.679051>
22. Coghlan JG, Denton CP, Grünig E et al. Evidence-based detection of pulmonary hypertension in SSc: DETECT study. *Ann Rheum Dis* 2014;73:1340-9. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2013-203301>
23. Wolff C, Valenzuela O, Lagos V. Rheumatological evaluation of ILD patients. *Rev Chil Enferm Respir* 2019;35(4):244-51.
24. Caron M, Khanna D, Allanore Y et al. Pulmonary function tests as outcomes for SSc-ILD. *Eur Respir Rev* 2018;27(148):170102. <https://doi.org/10.1183/16000617.0102-2017>
25. Orlandi M, Matucci-Cerinic M, Guiducci S. Bronchoalveolar lavage in SSc-ILD: Systematic review. *J Clin Med* 2022;15(12):4172. <https://doi.org/10.3390/ph15121584>
26. Tomassetti S, Ravaglia C, Puglisi S et al. Impact of lung biopsy information on ILD treatment strategy. *Ann Am Thorac Soc* 2022;19(5):737-45. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.202104-466OC>

27. Hetzel J, Maldonado F, Ravaglia C et al. Transbronchial cryobiopsy in DPLD: safety and standardization. *Respiration* 2018;95:188–200. <https://doi.org/10.1159/000484055>
28. Kheir F, Uribe Becerra JP, Bissell B et al. Transbronchial lung cryobiopsy in patients with interstitial lung disease: a systematic review. *Ann Am Thorac Soc* 2022;19:1193–202. <https://doi.org/10.1513/AnnalsATS.202102-198OC>
29. Ghuman A, Kolb M, Fraser L et al. Prognostic markers in SSc-ILD from trial and cohort. *Rheumatology* 2023;1–10. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2020.01990>
30. Qiu M, Xie J, Niu X et al. Factors associated with mortality in rheumatoid arthritis-associated interstitial lung disease: a systematic review and meta-analysis. *Respir Res* 2021;22:264. <https://doi.org/10.1186/s12931-021-01856-z>
31. Juge PA, Borie R, Dieude M et al. A risk score to detect subclinical rheumatoid arthritis-associated ILD. *Arthritis Rheumatol* 2022;74(11):1755–65. <https://doi.org/10.1002/art.42162>
32. Doyle TJ, Smith S, Bhattacharya B et al. Detection of rheumatoid arthritis-ILD is enhanced by serum biomarkers. *Am J Respir Crit Care Med* 2015;191(12):1403–12. <https://doi.org/10.1164/rccm.201411-1950OC>
33. Makol A, Nagaraja V, Crona DE. Recent innovations in the screening and diagnosis of systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *Expert Rev Clin Immunol* 2023;19(6):571–83. <https://doi.org/10.1080/1744666X.2023.2198212>
34. Rahaghi FF, Distler O, Khanna D et al. Expert consensus on management of SSc-ILD. *Respir Res* 2023;24:6. <https://doi.org/10.1186/s12931-022-02292-3>
35. Radić M, Dogas H, Gelemanović A et al. Pulmonary ultrasonography in SSc-ILD: Systematic review. *Diagnostics* 2023;13(7):1450. <https://doi.org/10.3390/diagnostics13081429>
36. Huang Y, Song TL, Hao S et al. Screening value of lung ultrasound in connective tissue disease related interstitial lung disease. *Heart Lung* 2023;57:110–6. <https://doi.org/10.1016/j.hrtlng.2022.09.011>
37. Fields A, Cheadle K, Price R et al. Mediators of SSc-ILD: Systematic review and meta-analysis. *Interstitial Lung Dis* 2023;78:799–807. <https://doi.org/10.1136/thorax-2022-219226>
38. Paulin F, Moreau T, Funck-Brentano C et al. Development of a risk indicator score for the identification of interstitial lung disease in patients with rheumatoid arthritis. *Reumatol Clin* 2021;17(4):207–11. <https://doi.org/10.1016/j.reuma.2019.05.007>
39. Kuwana M, Asanuma Y, Garofalo A. Role of autoantibodies in the diagnosis and prognosis of interstitial lung disease in autoimmune rheumatic disorders. *Ther Adv Musculoskelet Dis* 2021;13:1–17. <https://doi.org/10.1177/1759720X211032457>
40. Tezcan D, Yildirim S, Korkmaz M et al. Evaluation of serum interleukin-6 (IL-6), IL-13, and IL-17 levels and computed tomography finding in interstitial lung disease associated with connective tissue disease patients. *Clin Rheumatol* 2021;40:4713–24. <https://doi.org/10.1007/s10067-021-05773-w>
41. Berardicurti O, Lazzaroni MG, Gatto M et al. Interstitial Lung Disease and Pulmonary Damage in Primary Sjögren's Syndrome: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Clin Med* 2023;12(7):2586. <https://doi.org/10.3390/jcm12072586>