

100 perguntas em DPI-FP

Avançar



100 perguntas em DPI-FP

Capítulo 3 Anatomopatologia na DPI-FP

EM BREVE

Capítulo 6 Pneumonite de Hipersensibilidade

EM BREVE

Capítulo 9 Exposição Ocupacional

EM BREVE



Capítulo 1 Definição de DPI-FP

LER

Capítulo 4 Fibrose Pulmonar Idiopática

EM BREVE

DPIs



Capítulo 2 Imagen na DPI-FP

LER

Capítulo 5 Autoimunes

EM BREVE

Capítulo 7 Pneumonia Intersticial Não Específica idiopática

EM BREVE



Prefácio



Discussão

Capítulo 10 Sarcoidose

EM BREVE

Capítulo 8 Pneumonia Intersticial Idiopática Inclassificável

EM BREVE



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

· Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto



1. Qual a importância das técnicas de imagem no diagnóstico das doenças pulmonares fibrosantes?



2. Qual o papel da radiologia convencional (radiografia torácica) na avaliação das doenças pulmonares fibrosantes?



3. O que é a tomografia computorizada de alta resolução e qual o seu papel no diagnóstico das doenças pulmonares fibrosantes?



4. Quais são os sinais imiológicos de fibrose pulmonar em tomografia computorizada de alta resolução?



5. Quais são as manifestações imiológicas das pneumonias intersticiais idiopáticas fibrosantes crónicas – fibrose pulmonar idiopática e pneumonia intersticial não-específica idiopática?



6. Como se manifestam imiológicamente as doenças pulmonares fibrosantes associadas às conectivites?



7. Quais são as manifestações imiológicas da pneumonite de hipersensibilidade fibrótica?



8. Qual o papel da tomografia computorizada de alta resolução na avaliação seriada destes doentes?



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

· Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto



1. Qual a importância das técnicas de imagem no diagnóstico das doenças pulmonares fibrosantes?

A radiologia desempenha um papel crucial no diagnóstico e seguimento das doenças pulmonares difusas, tendo um papel absolutamente central na abordagem diagnóstica multidisciplinar destas doenças. A tomografia computorizada de alta resolução (TCAR) do tórax é, atualmente, a técnica *gold-standard* para avaliação anatómica do pulmão, permitindo a obtenção de imagens altamente detalhadas de todos os seus componentes, mas sobretudo do parênquima pulmonar (do interstício) e das grandes e pequenas vias aéreas. A TCAR é provavelmente o exame subsidiário mais importante em toda a marcha diagnóstica, em alguns casos com tal especificidade que permite dispensar a realização de exames mais invasivos (biopsia cirúrgica, por exemplo)^{1,2}. Por último, tem também um papel importante na aferição da resposta às terapêuticas instituídas através da realização de exames seriados para avaliação da evolução da doença.



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

· Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto



2. Qual o papel da radiologia convencional (radiografia torácica) na avaliação das doenças pulmonares fibrosantes?

A radiografia simples do tórax é, de longe, o exame mais utilizado em radiologia diagnóstica em todo o mundo. Trata-se de um exame não-invasivo, acessível, portátil e barato, com a única desvantagem de utilizar radiação ionizante. A radiografia de tórax continua a ser muitas vezes o primeiro exame indicador da presença de uma doença pulmonar fibrosante, demonstrando na maioria dos casos opacidades lineares e reticulares ou perda de volume pulmonar (ou, mais frequentemente, uma combinação destes sinais). No entanto, a sensibilidade e especificidade da radiografia convencional no diagnóstico destas doenças não é ideal e uma radiografia normal não permite excluir a presença de uma doença pulmonar difusa quando a suspeita clínica é elevada. Os enormes avanços tecnológicos recentes na TCAR, aliados ao seu uso cada vez mais universal, relegaram a radiografia convencional do tórax para um papel secundário neste grupo de patologias.

Contudo, a radiografia torácica é, nos dias de hoje, ainda amplamente utilizada como o primeiro exame de imagem na suspeita de doença respiratória, permitindo avaliar a presença de pneumotórax, infecção, neoplasia, entre outros.



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

• Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto



3. O que é a tomografia computorizada de alta resolução (TCAR) e qual o seu papel no diagnóstico das doenças pulmonares fibrosantes?

A TCAR não é mais do que uma tomografia computorizada do tórax em que as imagens são reconstruídas em secções finas (“cortes finos”, tipicamente com espessuras < 2,0 mm) e em que são utilizados algoritmos de reconstrução de alta frequência espacial³⁻⁵. Esta combinação permite a obtenção de imagens extremamente detalhadas do interstício pulmonar. A importância da utilização de uma técnica adequada deve ser enfatizada. O uso de reconstruções de alta resolução não-contíguas (isto é, imagens com espessura de 1 mm espaçadas entre si em 10 ou 20 mm), frequentemente utilizadas até há 10 anos atrás, não deve ser feita por rotina hoje em dia, sendo a norma o uso das reconstruções volumétricas (cortes de 1 mm espaçados de 1 mm ou até menos, com overlap). Este tipo de reconstrução permite uma visualização de todo o pulmão com elevada qualidade, aumentando a confiança diagnóstica. Reconstruções multiplanares (coronais e sagitais) devem ser realizadas por rotina. Para além das aquisições standard (em decúbito dorsal e inspiração profunda), alguns centros de radiologia com experiência em doenças pulmonares difusas efetuam como parte do seu protocolo de TCAR duas aquisições adicionais: imagens em expiração e imagens em decúbito ventral. As aquisições em expiração têm como objetivo primordial avaliar a presença de sinais de doença obstrutiva das pequenas vias aéreas; as aquisições em decúbito ventral podem ajudar a diferenciar atelectasias de decúbito de verdadeiras alterações do interstício pulmonar em fase inicial. Não é obrigatório que estas aquisições adicionais sejam obtidas de forma contígua, podendo até ser desejável, numa perspetiva de redução da dose de radiação recebida pelo doente, que se obtenham imagens não-contíguas (com intervalos de 10 mm, por exemplo), utilizando tecnologias de redução de dose sempre que possível⁶.





Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

· Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto



3. O que é a tomografia computorizada de alta resolução (TCAR) e qual o seu papel no diagnóstico das doenças pulmonares fibrosantes?

Por último, o uso de contraste iodado endovenoso é, na maioria dos casos, desnecessário na avaliação destas patologias. Em resumo, a TCAR é um método mais sensível na deteção e caracterização das doenças do interstício pulmonar e assume um papel central na abordagem multidisciplinar destas doenças, tal como explicitado nas guidelines conjuntas mais recentes para o diagnóstico de fibrose pulmonar idiopática e pneumonite de hipersensibilidade^{5,6}. É a integração dos achados imanológicos em “padrões” de doença pulmonar que permite ao radiologista elaborar um diagnóstico diferencial.



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

· Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto

4. Quais são os sinais imiológicos de fibrose pulmonar em tomografia computorizada de alta resolução?

O diagnóstico de uma doença pulmonar fibrosante é feito em TCAR pela presença de distorção arquitetural, de opacidades reticulares (ou “padrão reticular”), de bronquiectasias e bronquiolectasias de tração e de padrão “em favo de mel”³. Segundo a Fleischner Society⁷, a distorção arquitetural caracteriza-se em TCAR por uma alteração da normal anatomia do lóbulo pulmonar secundário, geralmente associada a perda de volume pulmonar. O padrão reticular caracteriza-se pela presença de inúmeras pequenas linhas dentro dos limites do lóbulo pulmonar secundário (simulando a presença de uma rede, daí o termo “reticular”) e correlaciona-se histologicamente com o espessamento dos septos inter e intralobulares. Este padrão não é específico das doenças fibróticas (pode surgir no edema pulmonar ou na linfangite carcinomatosa, por exemplo), mas geralmente acompanha as outras manifestações imiológicas de fibrose pulmonar. As bronquiectasias (e bronquiolectasias) de tração traduzem uma dilatação irreversível e irregular das pequenas vias aéreas condicionada por um processo fibrosante circundante. O padrão “em favo de mel” (*honeycombing*) é considerado o sinal mais específico de fibrose pulmonar em TCAR e caracteriza-se por um agrupamento de espaços císticos com diâmetros semelhantes (geralmente na ordem dos 3-10 mm), tipicamente em localização sub-pleural, com paredes bem delimitadas e, na maioria das vezes, partilhadas entre si (**Figura 1**).

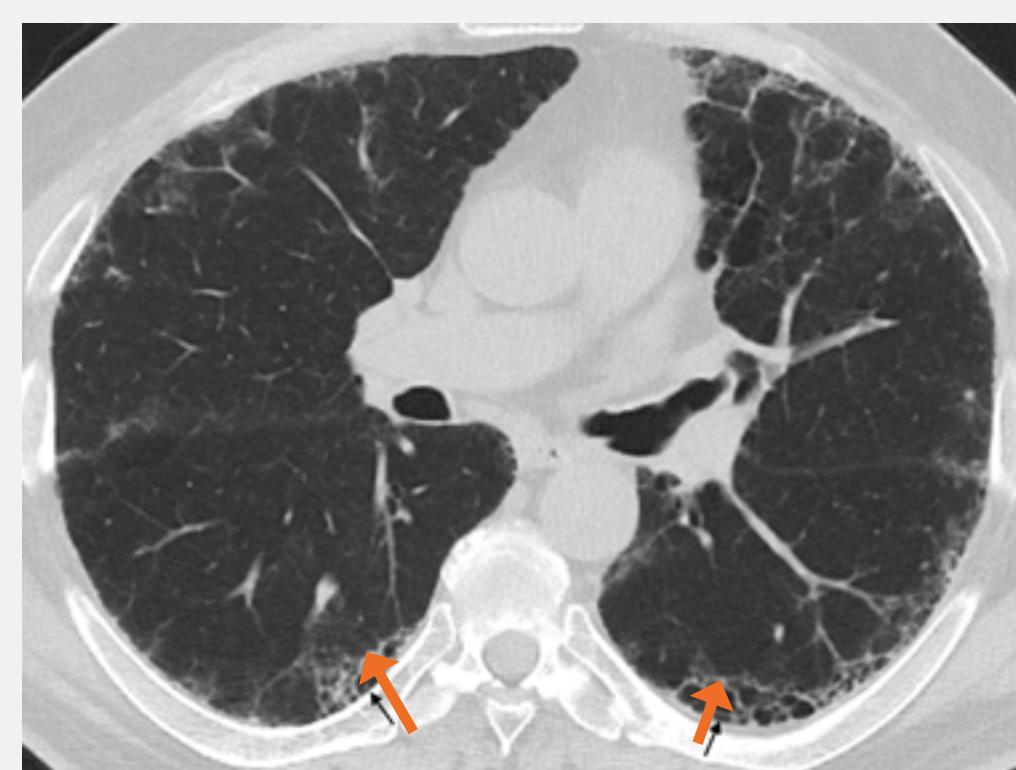


Figura 1:

Padrão “em favo de mel”. Imagem axial de tomografia computorizada de alta resolução de doente com envolvimento pulmonar por artrite reumatoide demonstra um padrão reticular de predomínio periférico com padrão “em favo de mel” subpleural nos segmentos superiores dos lobos inferiores (setas).



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto



4. Quais são os sinais imagiológicos de fibrose pulmonar em tomografia computorizada de alta resolução?

Este sinal correlaciona-se histologicamente com fibrose pulmonar “terminal” (independentemente da causa). O padrão “em favo de mel” é um dos sinais fundamentais no algoritmo diagnóstico de pneumonia intersticial usual/fibrose pulmonar idiopática (UIP/FPI)³⁻⁵. Note-se, contudo, que existe uma variabilidade inter e intraobservador considerável na avaliação destes achados imagiológicos (sobretudo na avaliação do padrão “em favo de mel”⁸), pelo que devem ser utilizados com precaução em relatórios radiológicos, tendo em conta as suas implicações diagnósticas e prognósticas. Faz-se, por último, uma referência ao padrão em “vidro despolido”.

Este padrão define-se como um aumento da opacidade do parênquima pulmonar com preservação das marcas vasculares e brônquicas subjacentes⁷. Qualquer processo patológico que resulte na diminuição da quantidade de ar intra-alveolar (seja por preenchimento alveolar seja por espessamento do interstício pulmonar) traduz-se por opacidades em “vidro despolido” na TCAR. Este sinal acompanha muitas das doenças pulmonares fibrosantes difusas e, quando extenso, é importante no diagnóstico diferencial³.



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

· Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto**5. Quais são as manifestações imagiológicas das pneumonias intersticiais idiopáticas fibrosantes crónicas – fibrose pulmonar idiopática e pneumonia intersticial não-específica idiopática?**

São várias as doenças do interstício pulmonar que podem cursar com um fenótipo progressivo, destacando-se, pela sua frequência, as pneumonias intersticiais idiopáticas, as doenças autoimunes com envolvimento pulmonar, a pneumonite de hipersensibilidade, a sarcoidose e as doenças ocupacionais ou pneumoconioses²

Segundo a classificação conjunta da American Thoracic Society/European Respiratory Society (ATS/ERS)⁹, as pneumonias intersticiais idiopáticas que mais frequentemente tomam este curso clínico são a FPI e a pneumonia intersticial não-específica idiopática (iNSIP) – também chamadas de pneumonias intersticiais fibrosantes crónicas. O radiologista tem um papel fundamental no diagnóstico destas entidades em sede de reunião multidisciplinar. A característica fundamental da FPI é a presença de um padrão imanológico ou histológico de UIP^{3-5,9-11}. Em TCAR, o padrão de UIP carateriza-se pela presença de um padrão reticular subpleural, de predomínio basal (inferior), com padrão “em favo de mel” e bronquiectasias ou bronquiolectasias de tração^{3-5,12} (**Figura 2**).



Figura 2: Padrão de pneumonia intersticial usual típica na fibrose pulmonar idiopática. Imagens de tomografia computorizada de alta resolução demonstram perda de volume, distorção arquitetural e um padrão reticular periférico com bronquiectasias de tração e um extenso padrão “em favo de mel” com gradiente apicobasal.





Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

· Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto**5. Quais são as manifestações imagiológicas das pneumonias intersticiais idiopáticas fibrosantes crónicas – fibrose pulmonar idiopática e pneumonia intersticial não-específica idiopática?**

No contexto clínico apropriado, quando todas estas características estão presentes (o chamado padrão de “UIP típica”) e não há sinais imanológicos sugestivos de um diagnóstico alternativo, diagnóstico de FPI pode ser feito sem recurso a biopsia pulmonar^{4,5}. Falamos de um padrão de “UIP provável” quando estamos perante um padrão reticular periférico de predomínio inferior, com bronquiectasias de tração, mas sem padrão “em favo de mel” inequívoco. Nestes casos, o diagnóstico mais provável continua a ser a FPI¹³, embora segundo a *guideline* conjunta da ATS/ERS seja necessária confirmação histológica nestes doentes⁵. Por último, o padrão “indeterminado para UIP” foi introduzido apenas em 2018^{4,5} e aplica-se quando existe um padrão reticular sem predomínio subpleural ou basal com alguns sinais imanológicos menos frequentemente observados na FPI (fibrose com algum atingimento broncocêntrico ou opacidades em “vidro despolido” mais extensas do que o habitual, por exemplo). Nestes casos, a probabilidade de um diagnóstico de FPI vir a ser feito em reunião multidisciplinar ronda os 50%³. Os achados imanológicos em TCAR mais frequentes na pneumonia intersticial não-específica são as opacidades em “vidro despolido” bilaterais e de predomínio inferior, na maioria das vezes (75% dos casos) com espessamento septal intralobular associado (isto é, com reticulação), bronquiectasias e bronquiectasias de tração^{9,14,15}. O padrão em “favo de mel” pode ocorrer, mas não é uma característica desta doença. Quando estas alterações “poupam” o parênquima pulmonar imediatamente sub-pleural (o chamado *subpleural sparing*), o diagnóstico de padrão pneumonia intersticial não-específica (NSIP) pode ser feito com mais confiança¹⁴. Histologicamente, estas alterações traduzem a presença de inflamação e fibrose intersticial, com preservação da arquitetura pulmonar e com distribuição homogénea no tempo e no espaço^{2,9,15} (ao contrário da heterogeneidade temporal e espacial típica da UIP).





Capítulo 2

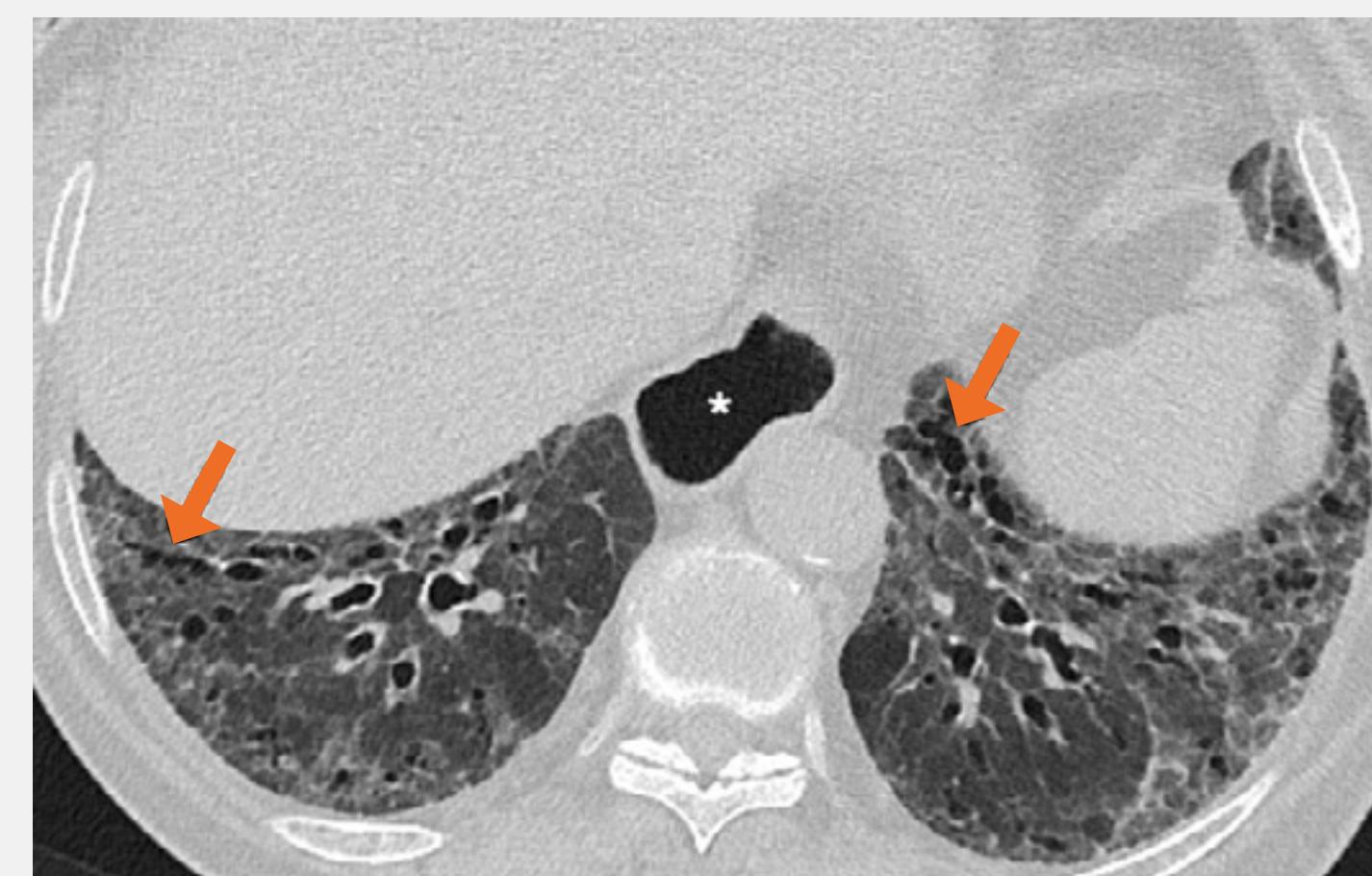
Imagen na DPI-FP

André Carvalho

· Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto**5. Quais são as manifestações imagiológicas das pneumonias intersticiais idiopáticas fibrosantes crónicas – fibrose pulmonar idiopática e pneumonia intersticial não-específica idiopática?**

É preciso realçar, contudo, que quer o padrão UIP quer o padrão NSIP são padrões radiológicos e histológicos (e não doenças), podendo ser encontrados em muitos outros contextos clínicos (na pneumonite de hipersensibilidade fibrótica, no envolvimento pulmonar por conectivites, na asbestose ou na toxicidade farmacológica pulmonar, por exemplo). Esta afirmação é particularmente importante para o padrão NSIP, sendo muito mais frequentemente encontrado no contexto de uma doença de base (sendo o caso paradigmático as doenças do tecido conjuntivo) do que na forma idiopática¹⁶ (**Figura 3**).

**Figura 3:**

Pneumonia intersticial não-específica na esclerose sistémica. Padrão de opacificação em vidro despolido com reticulação intralobular associada e bronquiectasias de tração (setas), com predomínio inferior e distribuição relativamente homogénea. Nota-se ainda dilatação esofágica, habitual neste contexto (*).





Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

• Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, EPE Porto

**6. Como se manifestam imangiologicamente as doenças pulmonares fibrosantes associadas às conectivites?**

As doenças do tecido conjuntivo (DTC) são um grupo heterogéneo de doenças inflamatórias sistémicas caracterizadas pela presença de autoanticorpos e lesão de órgão-alvo, sendo o pulmão um dos órgãos frequentemente envolvidos^{2,17}. Todos os componentes do tórax, nomeadamente as vias áereas, o interstício, a vasculatura pulmonar, a pleura e o pericárdio podem ser afetados nestas doenças¹⁷⁻¹⁹. As DTC que mais frequentemente cursam com doença pulmonar difusa são a artrite reumatoide, a esclerose sistémica, o síndrome de Sjögren, as miosites (dermatomiosite/polimiosite), a doença mista do tecido conjuntivo e o lúpus eritematoso sistémico. Os padrões de envolvimento pulmonar pelas conectivites são histologicamente e radiologicamente semelhantes às suas equivalentes idiopáticas (padrão de UIP, NSIP, pneumonia organizativa, pneumonia intersticial linfocítica, bronquiolite obliterante, entre outras) e a sua frequência varia de acordo com a DTC subjacente¹⁹ (**Tabela 1**).

Tabela 1. Padrões de atingimento intersticial nas doenças do tecido conjuntivo

Padrão	AR	ES	PM/DM	S. Sjögren	LES
NSIP	++	+++	+++	+++	++
UIP	+++	+	+	+	+
OP	++	+	+++	-	+
LIP	+	-	-	++	+
Padrão mais frequente	UIP > NSIP	NSIP > UIP	NSIP = OP > UIP	NSIP > LIP > UIP	NSIP > UIP = OP = LIP

AR: artrite reumatoide; ES: esclerose sistémica; PM/DM: polimiosite/dermatomiosite; LES: lúpus eritematoso sistémico; NSIP: pneumonia intersticial não-específica; UIP: pneumonia intersticial usual; OP: pneumonia organizativa; LIP: pneumonia intersticial linfocítica.

Adaptado de Ahuja J, et al. 2016¹⁹.



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

• Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto



6. Como se manifestam imangiologicamente as doenças pulmonares fibrosantes associadas às conectivites?

Regra geral, o padrão de NSIP é o mais frequentemente encontrado, exceto na artrite reumatoide onde o padrão de atingimento intersticial mais frequente é o padrão UIP^{11,19}. A coexistência de padrões (NSIP e pneumonia organizativa no contexto de uma miosite inflamatória, por exemplo) e o atingimento de vários compartimentos em simultâneo (coexistência de doença pulmonar intersticial com sinais de hipertensão pulmonar e derrame pleural/pleurite) é também uma característica do envolvimento pulmonar por conectivites. O radiologista deve também estar atento aos sinais extrapulmonares que possam ajudar no diagnóstico, nomeadamente: dilatação esofágica difusa, comum na esclerose sistémica; erosões das extremidades das clavículas na artrite reumatoide; calcificações dos tecidos moles na dermatomiosite; ou espessamento pleural e pericárdico (com ou sem derrame associado) no lúpus eritematoso sistémico.



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

· Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto

7. Quais são as manifestações imagiológicas da pneumonite de hipersensibilidade fibrótica?

A pneumonite de hipersensibilidade (PH) é uma doença complexa causada pela exposição continuada a um antígeno (mais comumente aviário, mas também microbiano ou químico), sendo a terceira causa mais frequente de doença pulmonar difusa (após a FPI e o envolvimento pulmonar pelas DTC)^{2,20}. Os achados imagiológicos associados à pneumonite de hipersensibilidade refletem, na generalidade, a etiopatogenia da doença e traduzem-se por sinais de obstrução das pequenas vias aéreas (micronódulos centrilobulares, padrão de atenuação em mosaico ou *air-trapping* nos cortes obtidos em expiração) associadas a opacidades em “vidro despolido” (representando um processo inflamatório ou “infiltrativo”) com ou sem sinais de fibrose pulmonar. A recente *guideline* conjunta da *American Thoracic Society/Japanese Respiratory Society/Latin American Thoracic Association* (ATS/JRS/ALAT)⁶ para o diagnóstico de pneumonite de hipersensibilidade veio reclassificar esta doença nas categorias de PH não-fibrótica e PH fibrótica (por oposição à anterior classificação em PH aguda, subaguda e crónica). A este respeito, a coexistência de fibrose pulmonar e de sinais de obstrução bronquiolar é altamente sugestiva de PH fibrótica (**Figura 4**).

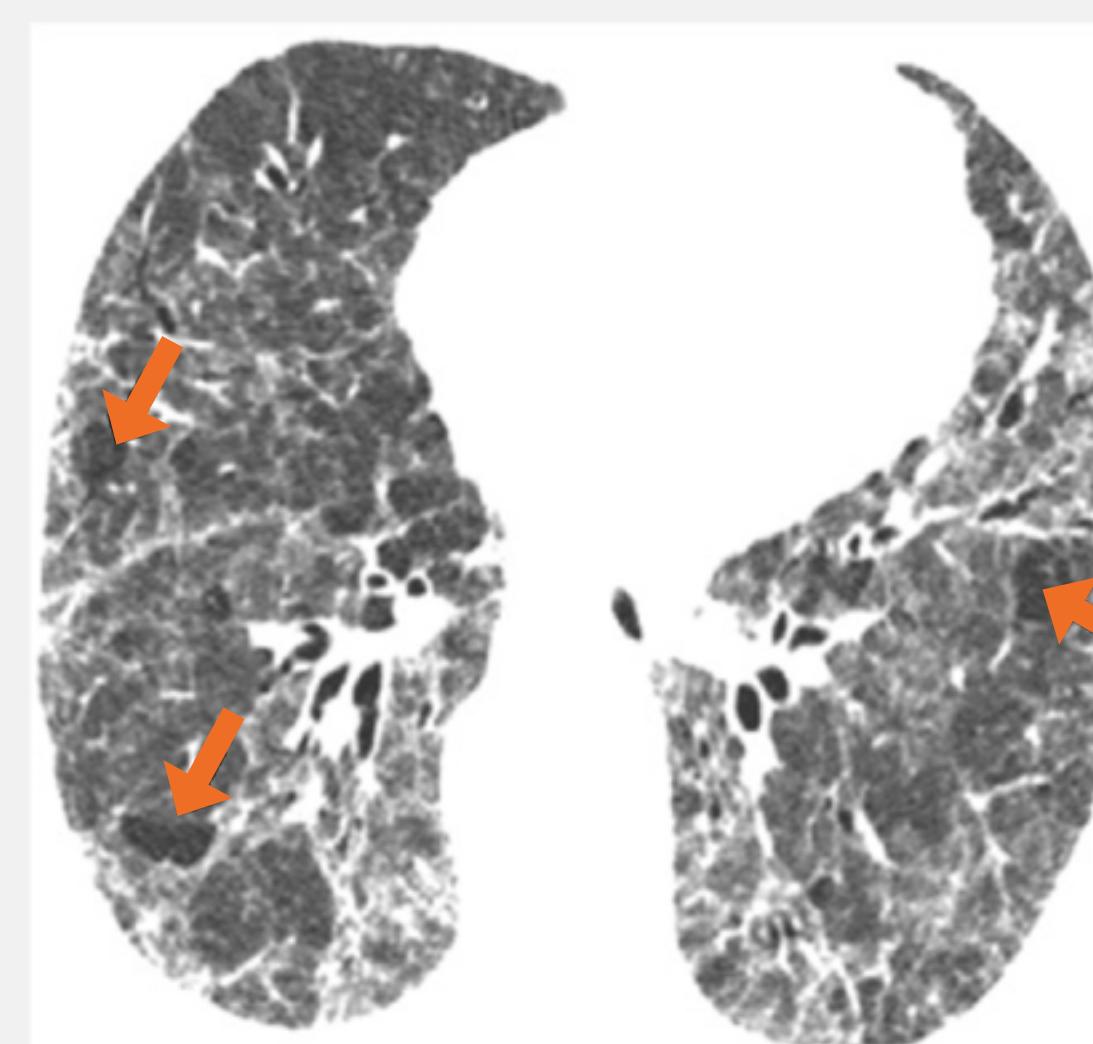


Figura 4:

Pneumonite de hipersensibilidade fibrótica. Opacidades reticulares irregulares com atingimento periférico e central (broncocêntrico), opacidades “em vidro despolido” e áreas lobulares de menor atenuação (setas) traduzindo obstrução das pequenas vias aéreas.



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

· Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto



7. Quais são as manifestações imagiológicas da pneumonite de hipersensibilidade fibrótica?

Os achados fibróticos na PH traduzem-se, na maioria das vezes, por um padrão reticular irregular com distorção arquitetural de distribuição difusa quer no plano axial quer no plano craniocaudal^{6,20}. A broncocentricidade dos achados fibróticos é também uma característica desta doença. A presença de bronquiectasias de tração ou de padrão “em favo de mel” é frequente, mas geralmente não constitui o padrão dominante. Um sinal imagiológico tido como específico de PH fibrótica é o “padrão das três densidades” (previamente chamado de padrão *headcheese*). Este sinal retrata a presença simultânea de três densidades pulmonares diferentes, coexistindo: **(a)** opacidades em vidro despolido (representando um processo inflamatório ou “infiltrativo”) e um padrão de atenuação em mosaico, constituído por **(b)** pulmão “normal” (de densidade intermédia), e **(c)** áreas lobulares de retenção aérea (de baixa densidade), traduzindo o processo obstrutivo das pequenas vias aéreas⁶. Por último, salienta-se que, em alguns casos, a apresentação imagiológica pode ser virtualmente indistinguível da fibrose pulmonar idiopática (padrão de “UIP típica” ou “UIP provável”), da NSIP idiopática ou de uma DTC com atingimento pulmonar.



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

· Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário
de São João, EPE Porto



8. Qual o papel da tomografia computorizada de alta resolução na avaliação seriada destes doentes?

Apesar de não existir, à data, uma definição universalmente aceite de “progressão” de doença pulmonar fibrosante (as definições existentes provêm dos critérios utilizados nos ensaios clínicos de terapêutica antifibrótica), é regra, na prática clínica atual, uma avaliação clínica, funcional e imagiológica seriada destes doentes^{1,21}. Na maioria dos casos, a avaliação seriada através da TCAR demonstra progressão das áreas de fibrose (reticulação e padrão “em favo de mel”) ao longo do tempo. Contudo, atendendo à grande variabilidade fenotípica deste grupo de doenças, não é infrequente existir progressão funcional com estabilidade imagiológica (e vice-versa). O papel da avaliação seriada através da TCAR na avaliação do prognóstico destes doentes é controverso, sobretudo devido ao facto de a maioria dos estudos nesta área se basearem numa avaliação subjetiva por parte do radiologista^{1,22}. A introdução de técnicas automatizadas de quantificação de fibrose pulmonar é uma das áreas em maior desenvolvimento na radiologia torácica nos dias de hoje. Para além da avaliação da progressão da doença, a imagem é também importante no rastreio de comorbilidades associadas às doenças fibrosantes, nomeadamente o desenvolvimento de exacerbações agudas ou de neoplasias pulmonares.



Capítulo 2

Imagen na DPI-FP

André Carvalho

• Radiologista

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar Universitário de São João, EPE Porto



1. Walsh SLF, Devaraj A, Enghelmayer JI, Kishi K, Silva RS, Patel N, et al. Role of imaging in progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev.* 2018;27(150).
2. Cottin V, Hirani NA, Hotchkin DL, Nambiar AM, Ogura T, Otaola M, et al. Presentation, diagnosis and clinical course of the spectrum of progressive-fibrosing interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev.* 2018;27(150).
3. Hobbs S, Chung JH, Leb J, Kaproth-Joslin K, Lynch DA. Practical Imaging Interpretation in Patients Suspected of Having Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Official Recommendations from the Radiology Working Group of the Pulmonary Fibrosis Foundation. *Radiol Cardiothorac Imaging.* 2021;3(1):e200279.
4. Lynch DA, Sverzellati N, Travis WD, Brown KK, Colby TV, Galvin JR, et al. Diagnostic criteria for idiopathic pulmonary fibrosis: a Fleischner Society White Paper. *The Lancet Respiratory Medicine.* 2018;6(2):138-53.
5. Raghu G, Remy-Jardin M, Myers JL, Richeldi L, Ryerson CJ, Lederer DJ, et al. Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2018;198(5): e44-e68.
6. Raghu G, Remy-Jardin M, Ryerson CJ, Myers JL, Kreuter M, Vasakova M, et al. Diagnosis of Hypersensitivity Pneumonitis in Adults. An Official ATS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2020;202(3):e36-e69.
7. Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Muller NL, Remy J. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology.* 2008;246(3): 697- 722.
8. Watadani T, Sakai F, Johkoh T, Noma S, Akira M, Fuji-moto K, et al. Interobserver variability in the CT assessment of honeycombing in the lungs. *Radiology.* 2013; 266(3):936-44.
9. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE, Jr., Lynch DA, Nicholson AG, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Up-date of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013;188(6):733-48.
10. Lederer DJ, Martinez FJ. Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *N Engl J Med.* 2018;378(19):1811-23.
11. Wijzenbeek M, Cottin V. Spectrum of Fibrotic Lung Diseases. *N Engl J Med.* 2020;383(10):958-68.
12. Kusmirek JE, Martin MD, Kanne JP. Imaging of Idiopathic Pulmonary Fibrosis. *Radiol Clin North Am.* 2016; 54(6):997-1014.
13. Chung JH, Chawla A, Peljto AL, Cool CD, Groshong SD, Talbert JL, et al. CT scan findings of probable usual interstitial pneumonitis have a high predictive value for histologic usual interstitial pneumonitis. *Chest.* 2015; 147(2):450-9.
14. Travis WD, Hunninghake G, King TE, Jr., Lynch DA, Colby TV, Galvin JR, et al. Idiopathic nonspecific interstitial pneumonia: report of an American Thoracic Society project. *Am J Respir Crit Care Med.* 2008;177(12):1338-47.
15. Kligerman SJ, Groshong S, Brown KK, Lynch DA. Nonspecific interstitial pneumonia: radiologic, clinical, and pathologic considerations. *Radiographics.* 2009; 29(1):73-87.
16. Teoh AKY, Corte TJ. Nonspecific Interstitial Pneumonia. *Semin Respir Crit Care Med.* 2020;41(2):184-201.
17. Ruano CA, Lucas RN, Leal CI, Lourenco J, Pinheiro S, Fernandes O, et al. Thoracic manifestations of connective tissue diseases. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2015; 44(1):47-59.
18. Lynch DA. Lung disease related to collagen vascular disease. *J Thorac Imaging.* 2009;24(4):299-309.
19. Ahuja J, Arora D, Kanne JP, Henry TS, Godwin JD. Imaging of Pulmonary Manifestations of Connective Tissue Diseases. *Radiol Clin North Am.* 2016;54(6): 1015-31.
20. Magee AL, Montner SM, Husain A, Adegunsoye A, Vij R, Chung JH. Imaging of Hypersensitivity Pneumonitis. *Radiol Clin North Am.* 2016;54(6):1033-46.
21. Wong AW, Ryerson CJ, Guler SA. Progression of fibrotic interstitial lung disease. *Respir Res.* 2020;21(1):32.
22. Walsh SLF. Imaging biomarkers and staging in IPF. *Curr Opin Pulm Med.* 2018;24(5):445-52.