

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

Caracterización por imagen de las vasculitis de gran vaso

Rocío María Cortés Lopera, Daniel Herrera Carrión, Julia Mercedes Rodríguez Outón, Lourdes Buzo Magariño, Andrea Gregor Ramírez, Miren Amaya Zuazo Ojeda

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Objetivos docentes

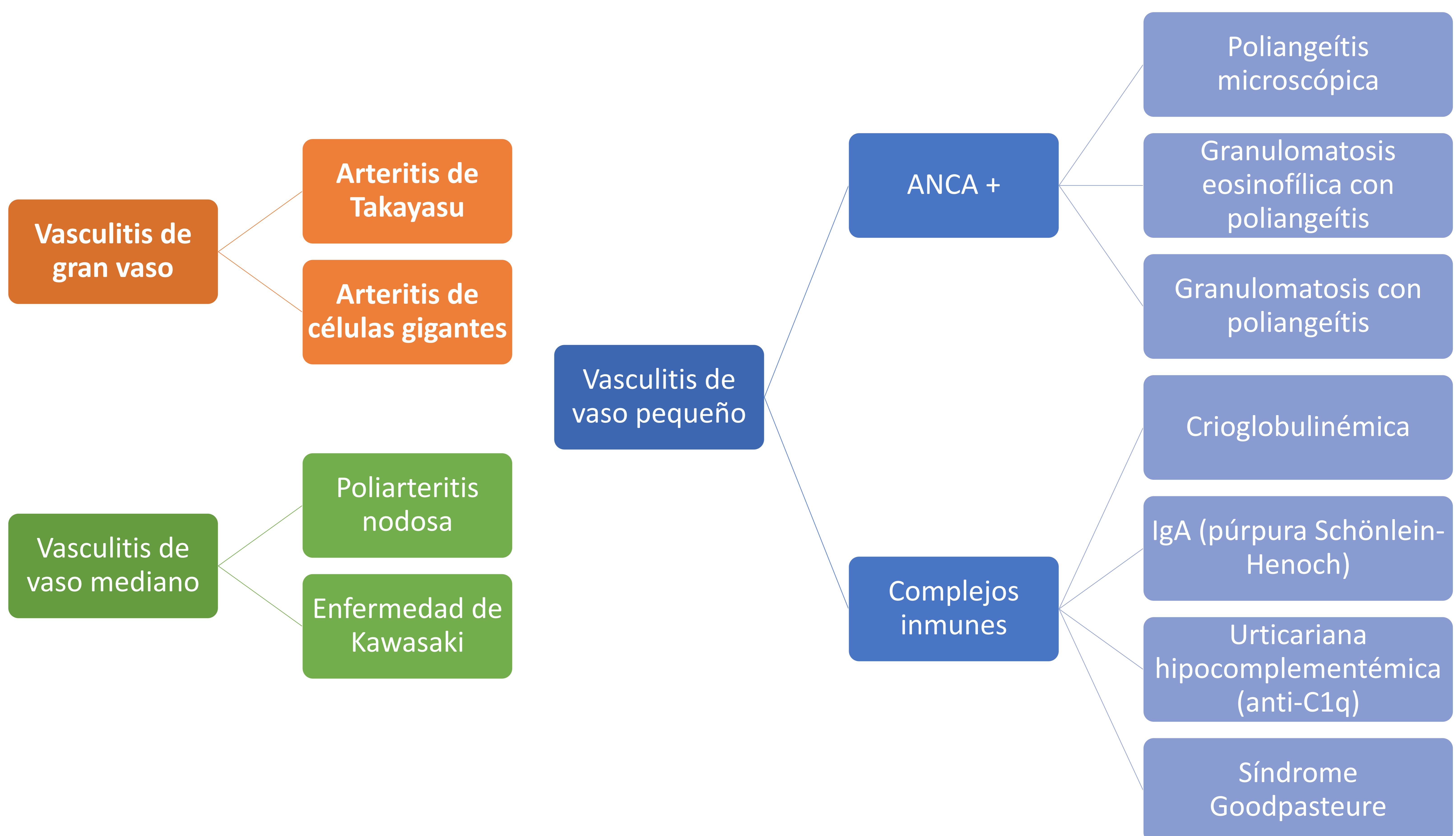
- Revisar el papel de las diferentes técnicas de imagen en el diagnóstico de las vasculitis de gran vaso (VGV).
- Describir la semiología en imagen de las diferentes VGV.
- Correlacionar la presentación clínica y resultados analíticos con los hallazgos en la imagen para orientar al diagnóstico.

Revisión del tema:

- Las vasculitis son un grupo heterogéneo de patología vascular inflamatoria, cuya apariencia clínica y radiológica es variable dependiendo del tamaño, número y localización de los vasos afectados.
- Existen diversos mecanismos inmuno-patogénicos causantes de la inflamación de la pared vascular:
 - Depósito de inmunocomplejos en la pared vascular que desencadenan reacciones inflamatorias.
 - Presencia de anticuerpos (ANCA) – vasculitis ANCA positivas
 - Hipersensibilidad retardada e inmunidad celular como responsables de los granulomas que se ven en las vasculitis de gran vaso.
 - Patrón genético.

Revisión del tema:

- Según la clasificación mas usada que es la del consenso de Chapel-Hill (2012)[4], las vasculitis se dividen en primarias y secundarias:
 - Primarias: autónomas, generalmente autoinmunes en el contexto de enfermedades reumatológicas.
 - Secundario: asociado a otras enfermedades o fármacos
- Asimismo, se pueden clasificar según el tamaño del vaso afecto:



Revisión del tema:

- Las **vasculitis de gran vaso (VGV)** afectan principalmente a la arteria aorta y sus ramas principales, produciendo una inflamación granulomatosa con fibrosis.
- Su diagnóstico es complicado, basándose en el conjunto de síntomas inespecíficos y un perfil analítico de inflamación sistémica.
- Existen unas recomendaciones publicadas por la EULAR[1] en relación con el diagnóstico por imagen y monitorización de las VGV:
 - Realizar la prueba de imagen previo al inicio del tratamiento con corticoides, con la excepción de no demorar dicho tratamiento si existe clínica visual, por riesgo de ceguera permanente.
- Los objetivos principales del diagnóstico por imagen son:
 - Obtener un correcto diagnóstico
 - Seleccionar el lugar para posible biopsia
 - Identificar pacientes de riesgo y prevenir complicaciones
 - Monitorizar la actividad de la enfermedad y la respuesta al tratamiento, sin estar indicado en pacientes que se encuentren en remisión clínica y analítica

Revisión del tema:

Arteritis de Takayasu

- Se observa con mayor frecuencia a mujeres menores de 50 años, originalmente descrita en Japón pero con tasa de incidencia similar a Europa en la actualidad.
- Afecta a la arteria aorta y sus ramas principales, siendo la más frecuentemente afectada la aorta abdominal, seguida por aorta torácica, cayado aórtico, troncos supra-aórticos y finalmente las arterias pulmonares.
- Se describen dos fases en la enfermedad, la temprana, con presencia de síntomas inespecíficos y la tardía, con clínica de hipoperfusión que dependerá del territorio vascular afecto:
 - Arteria subclavia: claudicación de miembros superiores, asimetría pulsos y tensión arterial (TA)
 - Arteria carótida y ramas: alteraciones visuales, déficit hemisféricos
 - Cayado y raíz aórtica: insuficiencia aórtica, insuficiencia cardiaca congestiva, dolor torácico
 - Renales: hipertensión arterial (HTA), deterioro de la función renal

Revisión del tema:

Arteritis de células gigantes

- También conocida como arteritis de la temporal o enfermedad de Horton, tiene una incidencia mayor en población femenina, mayores de 50 años, norteamericana y del norte de Europa. Se ha observado asociación con la polimialgia reumática y con la presencia de anticuerpos HLA-DR4.
- Afecta principalmente a las ramas extracraneales de la arteria carótida externa como la arteria temporal superficial.
- Presenta síntomas inespecíficos (pérdida de peso, astenia, artralgias, febrícula...), pero existen síntomas más específicos, especialmente si esta afectada la arteria temporal:
 - Cefalea refractaria a analgésicos
 - Hipersensibilidad cuero cabelludo
 - Claudicación mandibular
 - Alteraciones visuales que pueden derivar en neuritis óptica isquémica (30%)
 - Analíticamente se observa elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG) y la proteína C reactiva (PCR), así como anemia con perfil de trastornos crónicos. Dichos parámetros también serán empleados para la monitorización de la eficacia del tratamiento.
 - La biopsia de arteria temporal es el *gold standard* para su diagnóstico.

Revisión del tema: técnicas de imagen

Ecografía

- Es la técnica de primera línea, ya que es rápida y de bajo coste.
- Se debe realizar con sonda de alta frecuencia:
 - Valoración morfológica de la pared vascular en modo B
 - Valoración hemodinámica mediante modo Doppler
- Sus principales limitaciones son la imposibilidad para valorar vasos ocultos por aire o estructuras óseas y que se trata de una técnica operador – dependiente.
- Los hallazgos principales son:
 - Engrosamiento homogéneo y edema parietal hipoecogénico → *signo del halo* (**Figuras 1, 2 y 6**)
 - Ausencia de compresión extrínseca
 - Presencia de estenosis u oclusión

Revisión del tema: técnicas de imagen

Tomografía Computerizada (TC)

- TC multicorte con grosor de reconstrucción de 0,5 – 1,0 mm, tras administración de 50 – 100 ml de contraste yodado no iónico intravenoso (CIV) con un flujo de 4 ml/s. Las imágenes se adquieren en fases arterial y venosa.
- El TC nos permite valorar la pared y la luz del vaso, encontrando los siguientes hallazgos:
 - Engrosamiento mural concéntrico de la pared arterial **(Figuras 2, 3, 6 y 7)**
 - Realce parietal tras la administración de CIV
 - Presencia de posibles aneurismas, estenosis u oclusiones
- La realización de un TC perfusión cerebral aporta información sobre la hemodinámica capilar intracraneal, indicando las áreas de tejido cerebral que presentan más riesgo de infarto.

Revisión del tema: técnicas de imagen

Resonancia Magnética (RM)

- Las secuencias que se deben realizar son *T1-weighted* (supresión de grasa y sangre negra), *T2-weighted*, FLAIR, difusión (DWI), susceptibilidad (SWI) y angiografía por RM.
- Es la técnica que en la actualidad presenta mayor resolución y capacidad de caracterización tisular. Los hallazgos son similares a los que observamos en la TC:
 - Engrosamiento parietal con realce tras la administración de contraste paramagnético intravenoso (fase aguda)
 - Disminución del diámetro de la luz del vaso afecto (fase crónica) (**Figura 7**)
 - Presencia de aneurismas, pseudoaneurismas, oclusión o estenosis.
- También podemos observar signos radiológicos de isquemia en parénquima cerebral, en el territorio vascular correspondiente al vaso afecto:
 - T2W y FLAIR: detección de lesiones isquémicas o cambios glióticos e infartos.
 - DWI: cronología del infarto
 - SWI: presencia de hemorragias
- “*Signo del doble anillo*”: hallazgo en pared arterial en fase aguda, donde se observa un anillo interno que no realza (íntima edematosa) y un anillo periférico que sí realza (media y adventicia inflamadas)

Revisión del tema: técnicas de imagen

Angiografía por sustracción digital (DSA)

- La DSA es útil para el estudio de la luz vascular y la circulación colateral en el caso de estenosis u oclusión, presentando mejor resolución en la valoración de arterias de pequeño calibre. Los hallazgos habituales son:
 - Disminución de calibre del vaso (**Figura 5**)
 - Esteosis y dilataciones post-estenóticas: *aspecto arrosariado*
 - Aneurismas
 - Disección arterial
 - Oclusión completa
- Esta técnica presenta algunas limitaciones (procedimiento invasivo, ausencia de capacidad de valoración de la pared del vaso), por lo que queda reservada para el tratamiento de las complicaciones de la enfermedad:
 - Hipertensión arterial refractaria a tratamiento médico secundaria a estenosis de las arterias renales.
 - Isquemia cerebral / mesentérica
 - Aneurismas

Revisión del tema: técnicas de imagen

Tomografía por emisión de positrones con [18 F]- fluorodesoxiglucosa ([18F] FDG PET-TC)

- En la preparación del paciente previo a la adquisición del [18F] FDG PET-TC:
 - Ayuna de aproximadamente 6 horas, con niveles de glucosa en sangre < 126 mg/dL
 - Retirada de corticoides o retraso del inicio de los mismos
- La pared vascular normal no debe captar FDG por lo que se observará captación en células metabólicamente activas, que indica fase activa de la enfermedad (**Figura 4**)

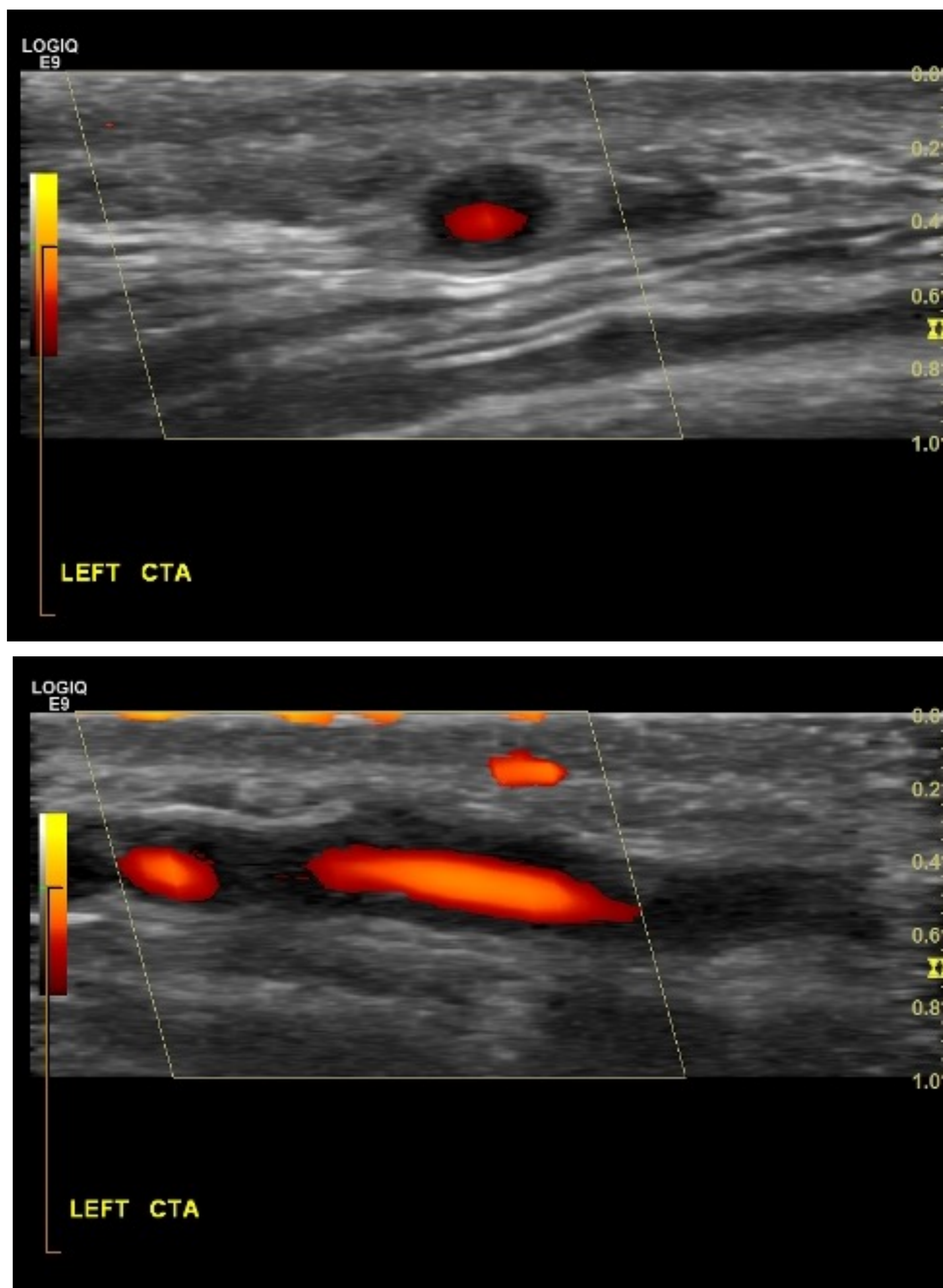


Figura 1. Case courtesy of Chris O'Donnell, Radiopaedia.org, rID: 50812. Engrosamiento hipoeico circunferencial de la pared que afecta a la arteria temporal superficial izquierda en paciente con arteritis de células gigantes.

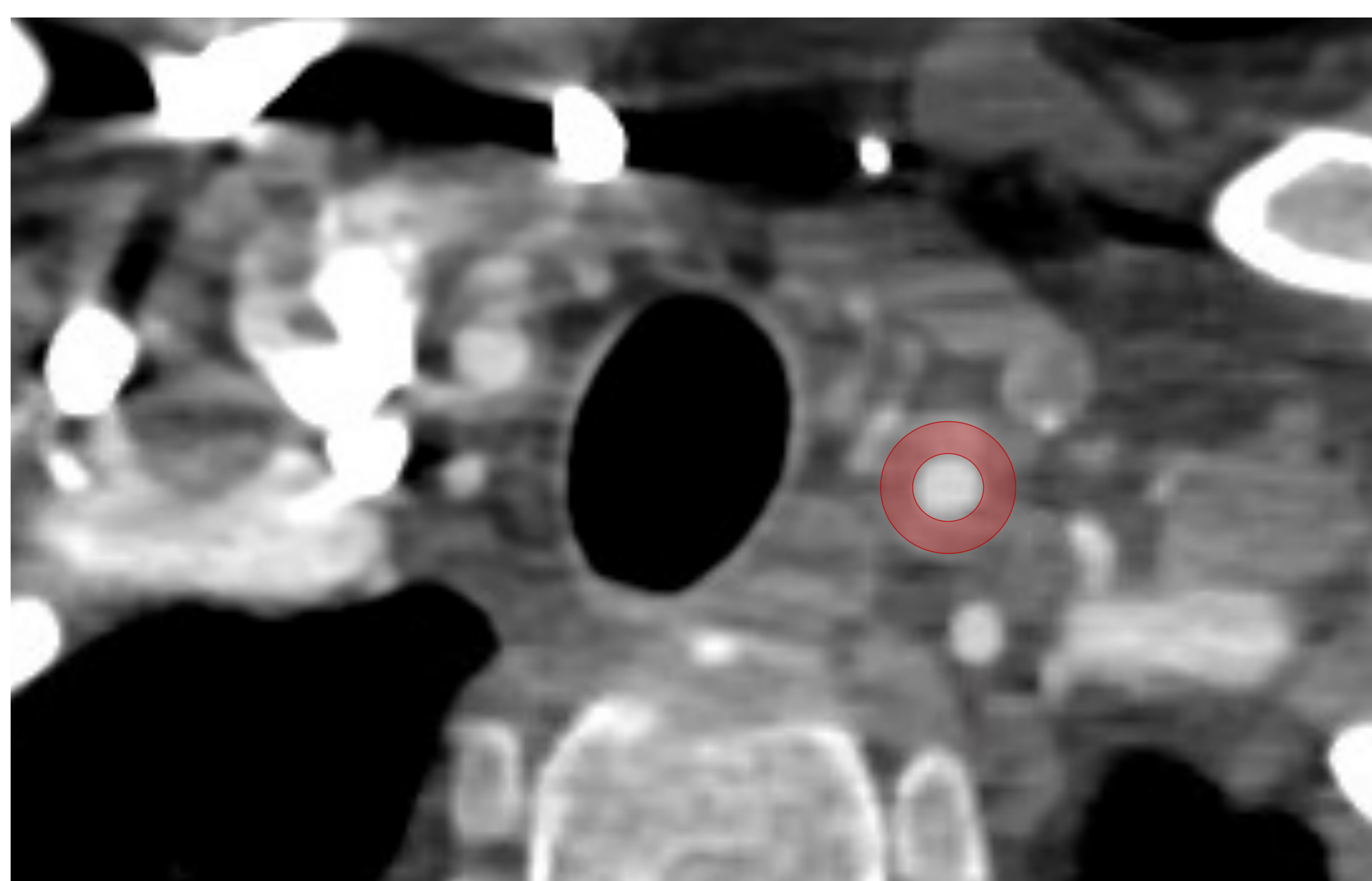
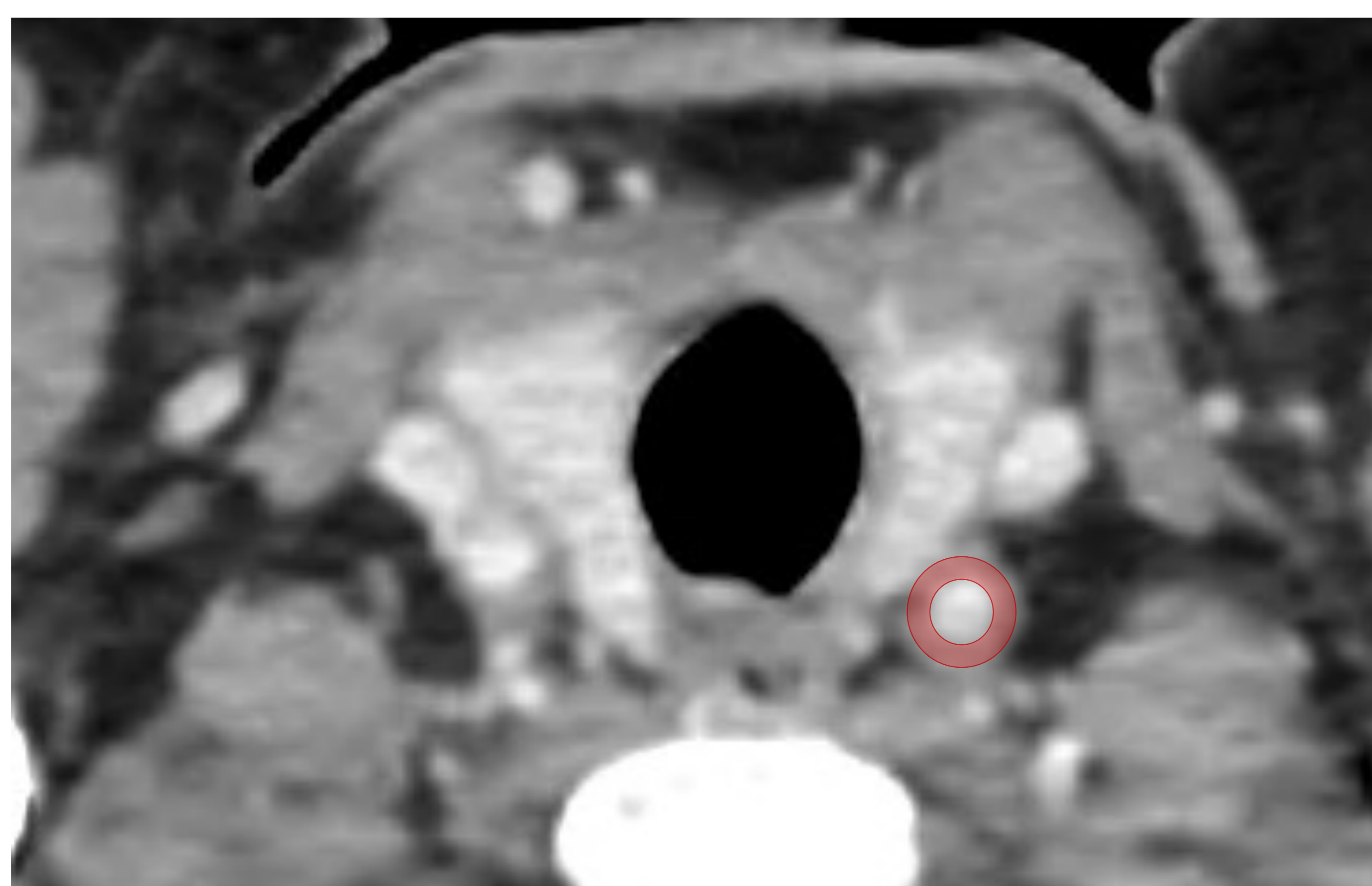
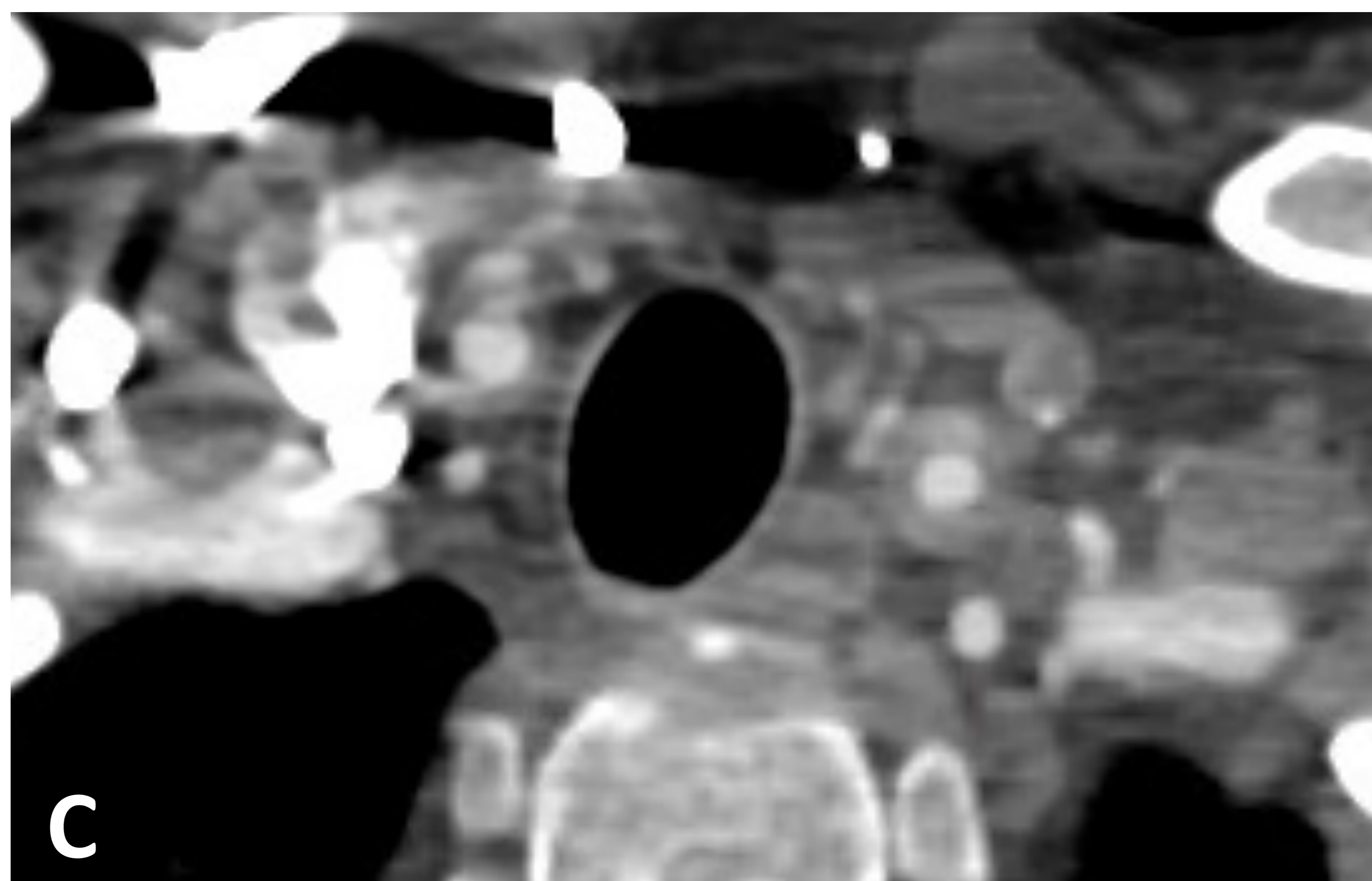
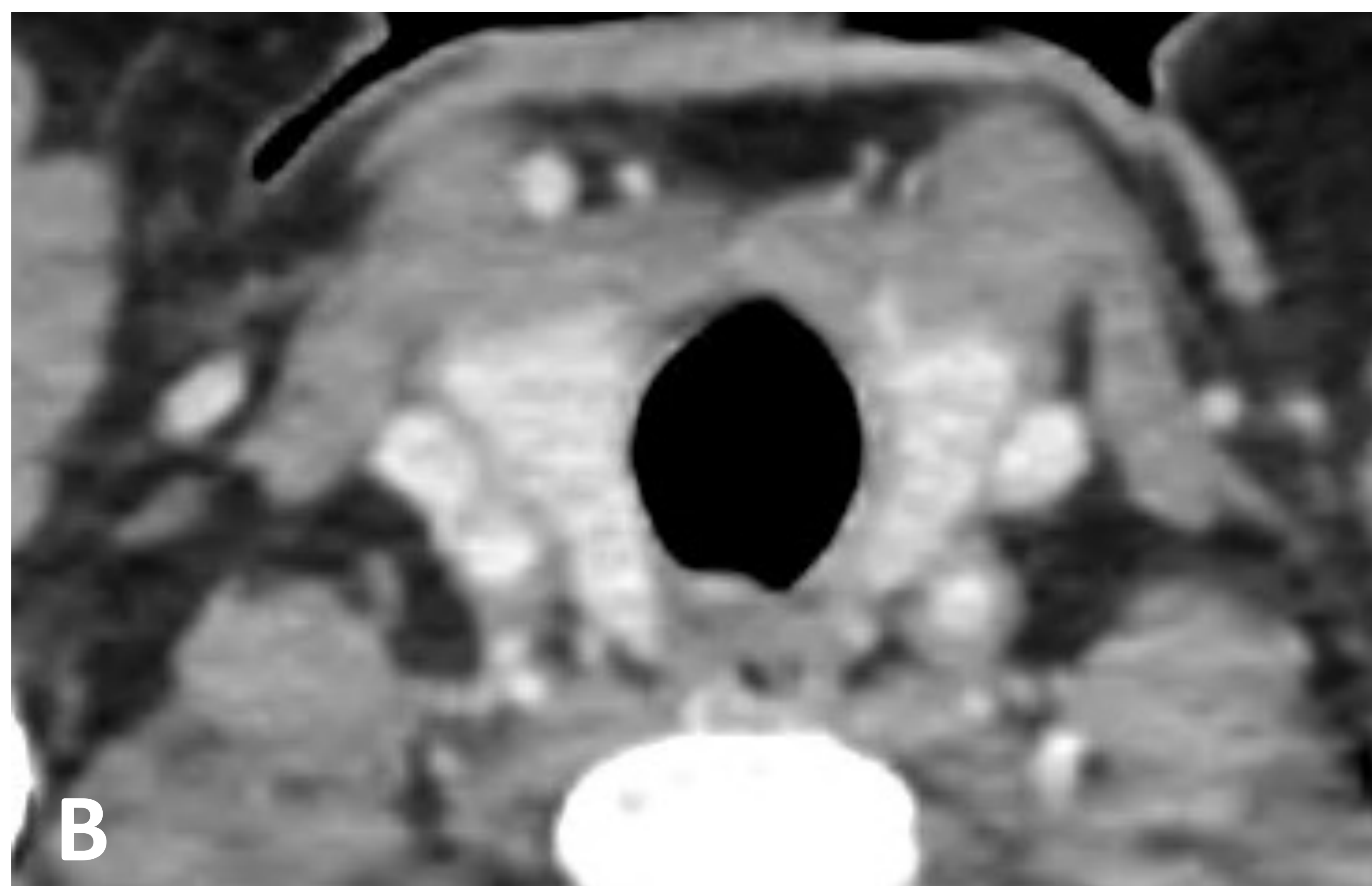
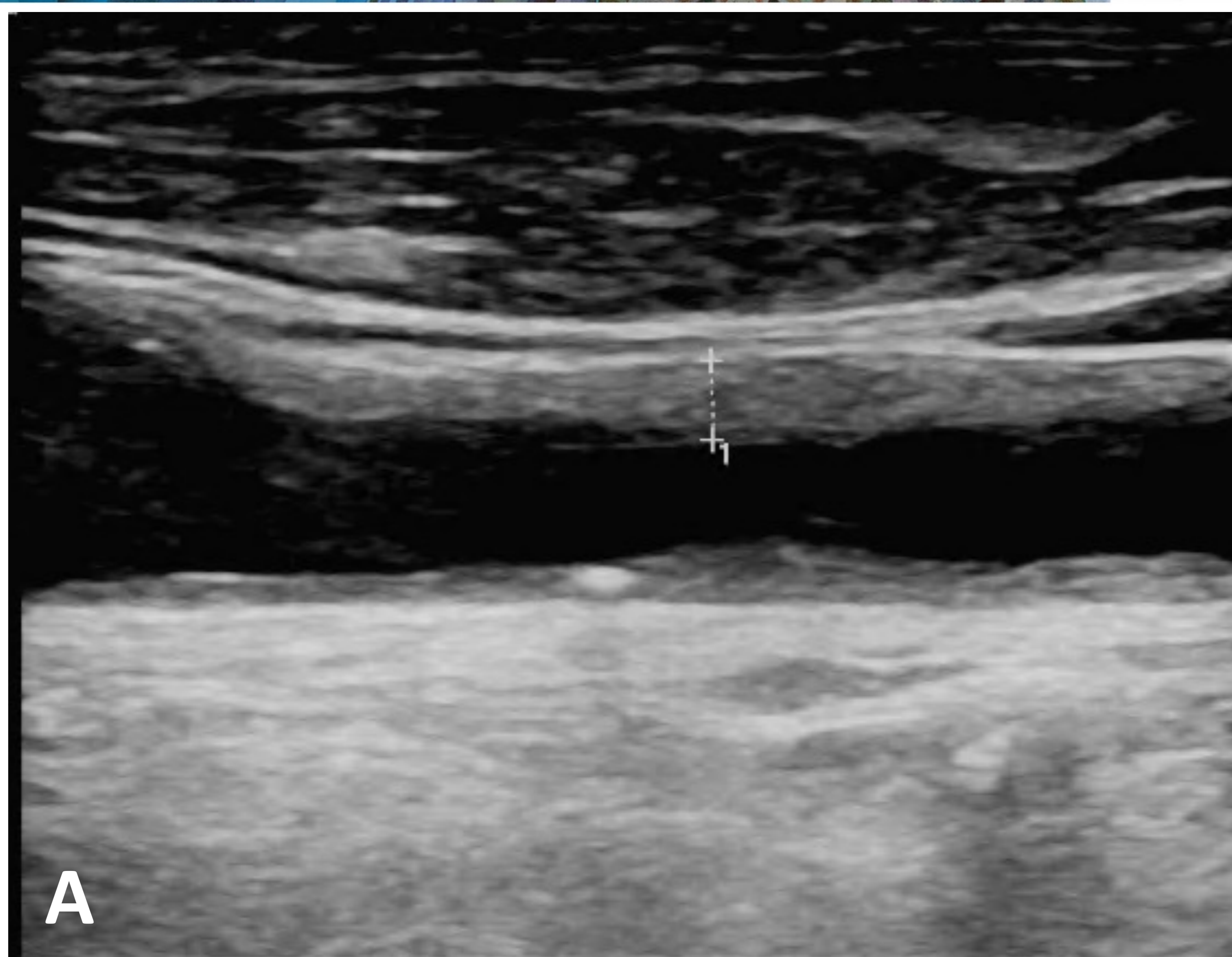


Figura 2. Varón de 35 años con sospecha de vasculitis de Takayasu. (A) Ecografía de troncos supraaórticos (TSA) con engrosamiento del complejo íntima-media de 3 mm en arteria carótida común (ACC) izquierda. (B y C) Cortes axiales de angio-TC de TSA, donde se identifica engrosamiento mural concéntrico de ACC izquierda, "manguito" hipodenso que no condiciona estenosis.

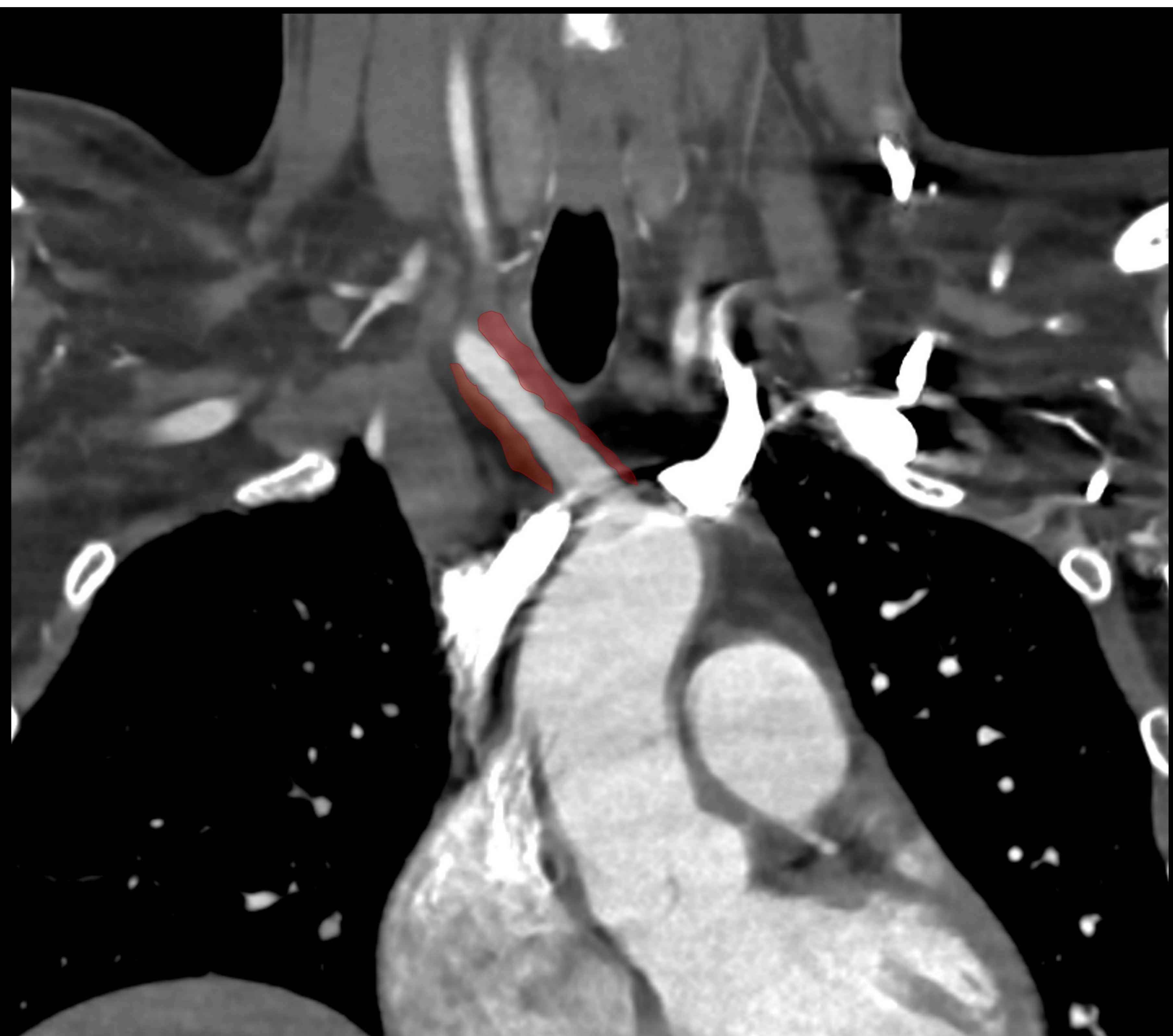


Figura 3. Mujer de 28 años con arteritis de Takayasu. Angio-TC de TSA con reconstrucción (A) axial y (B) coronal donde se identifica un engrosamiento mural circunferencial de la aorta torácica descendente y tronco braquiocefálico respectivamente.

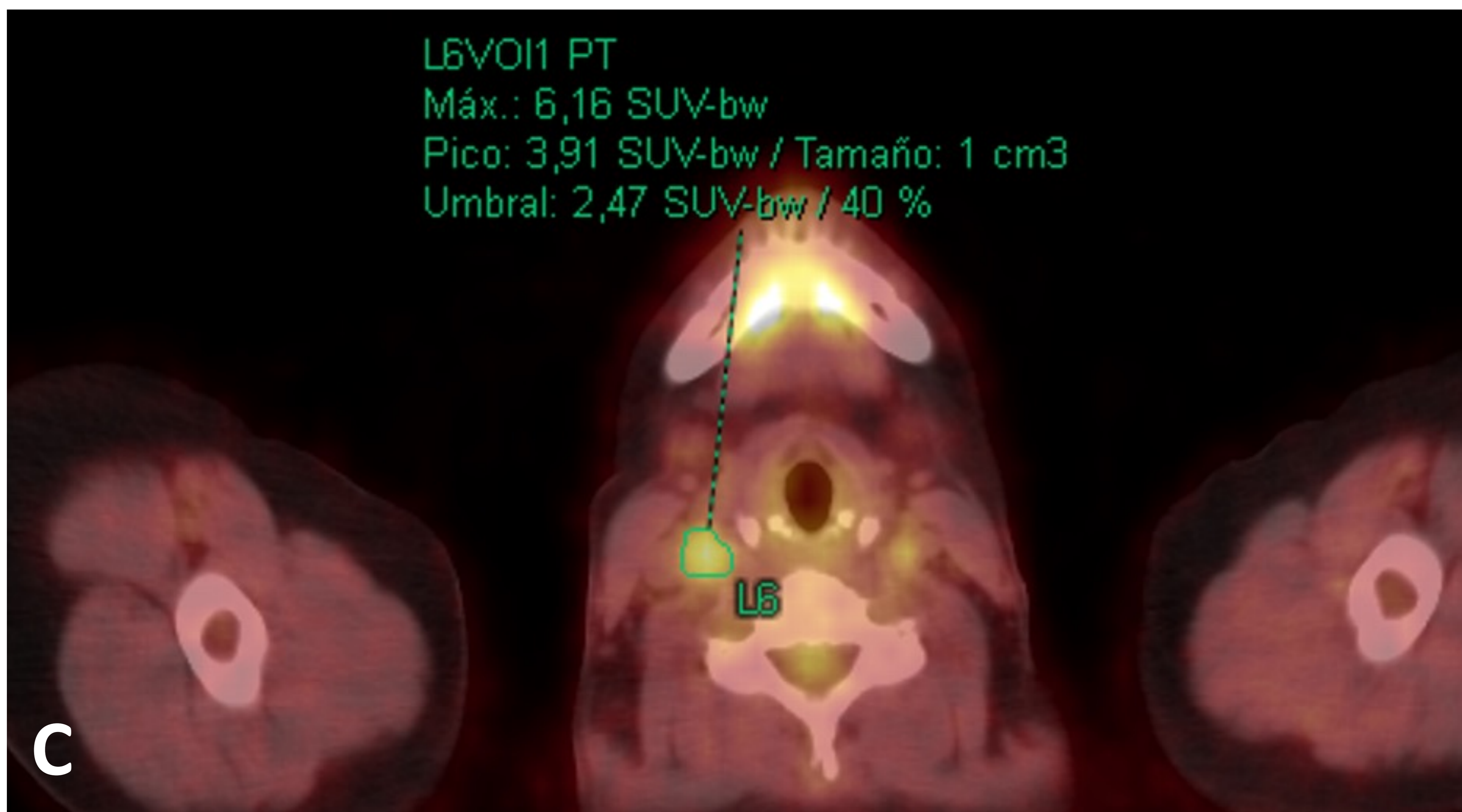
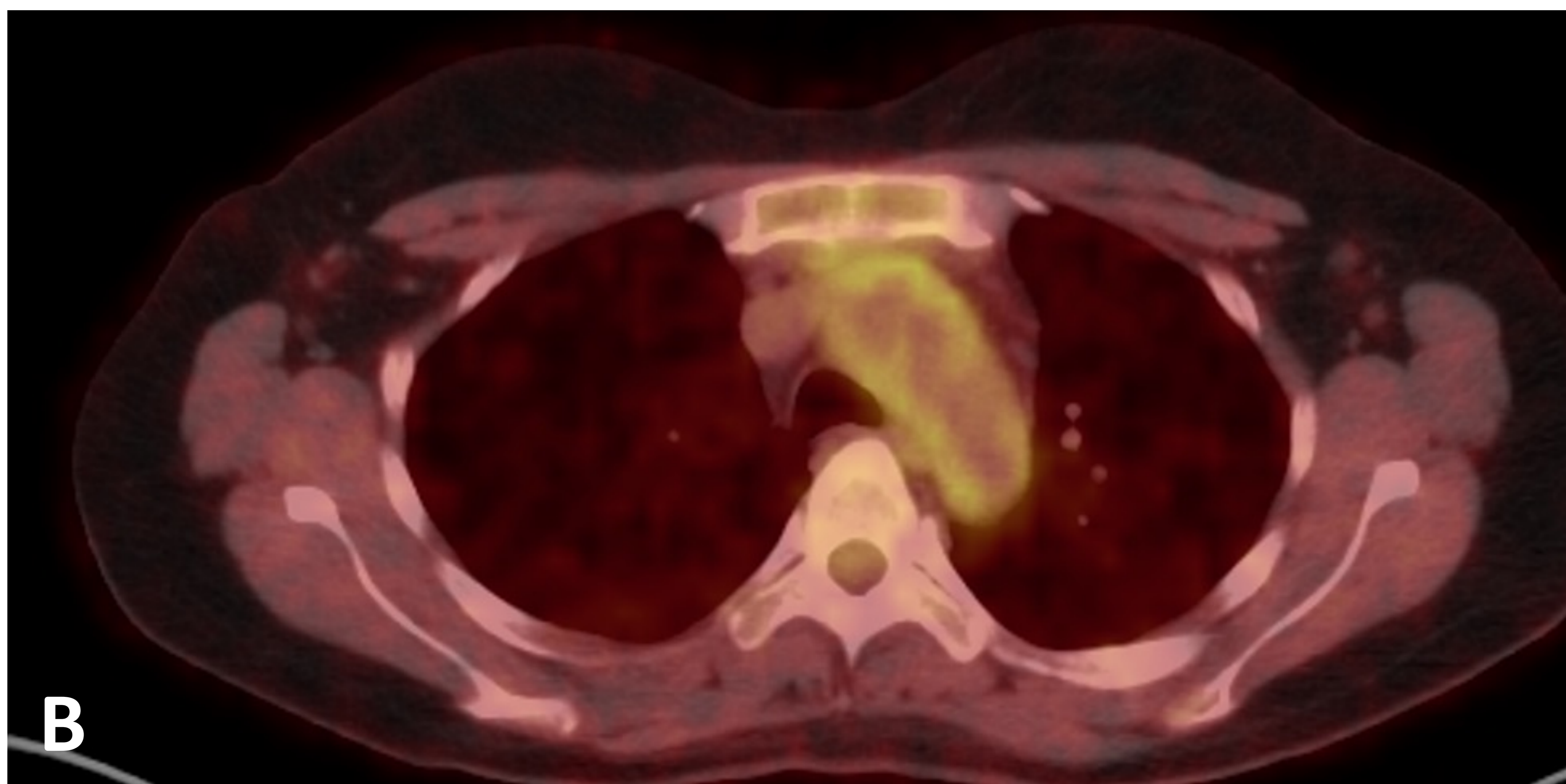
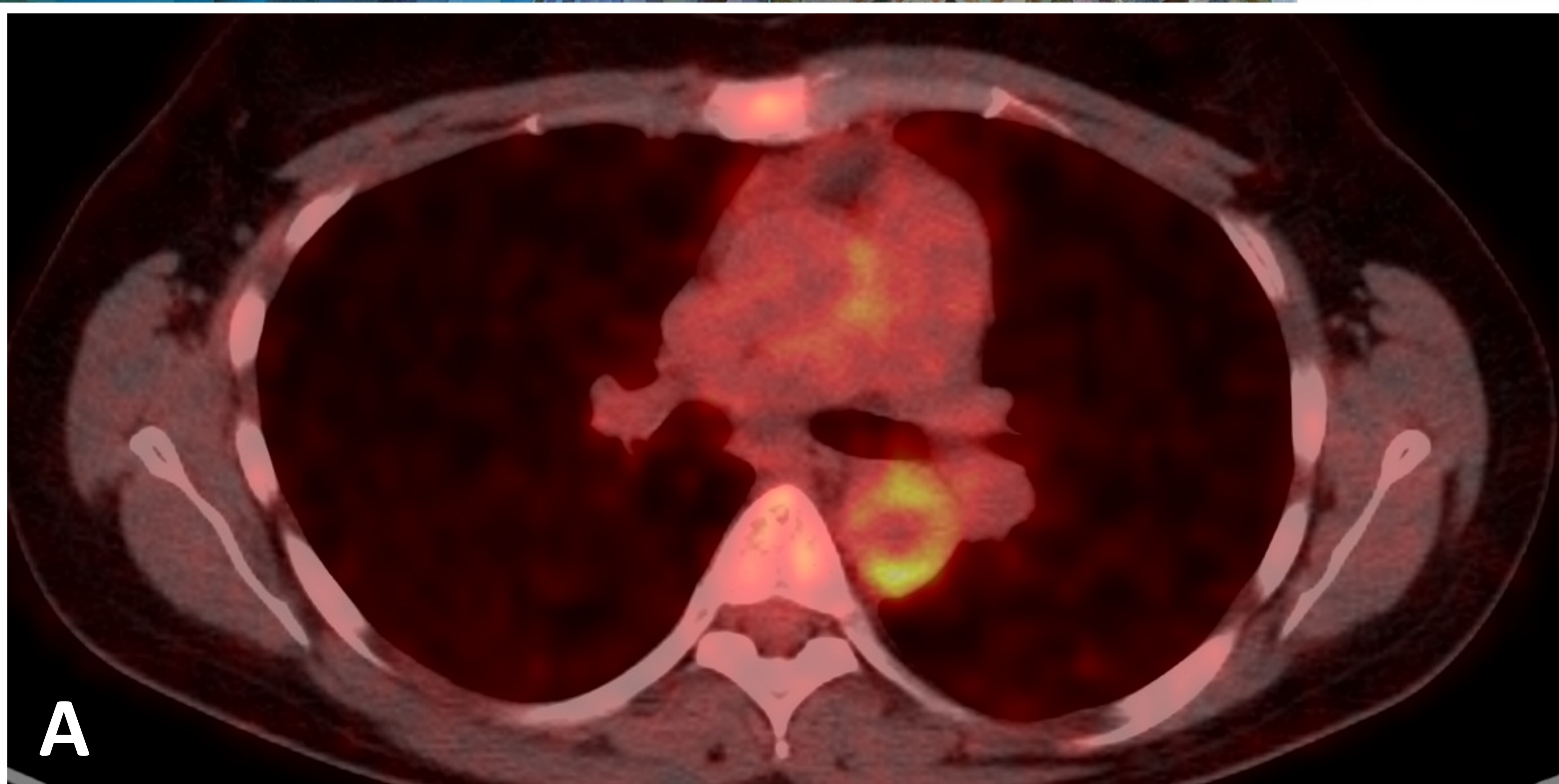


Figura 4. Misma paciente. (A) FDG PET-TC donde se identifica hipermetabolismo en aorta torácica descendente en probable relación con vasculitis activa. (B y C) FDG PET-TC dos años después, con sospecha de recidiva, donde se observa mayor extensión y actividad de la afectación aórtica así como en carótidas comunes derecha e izquierda.

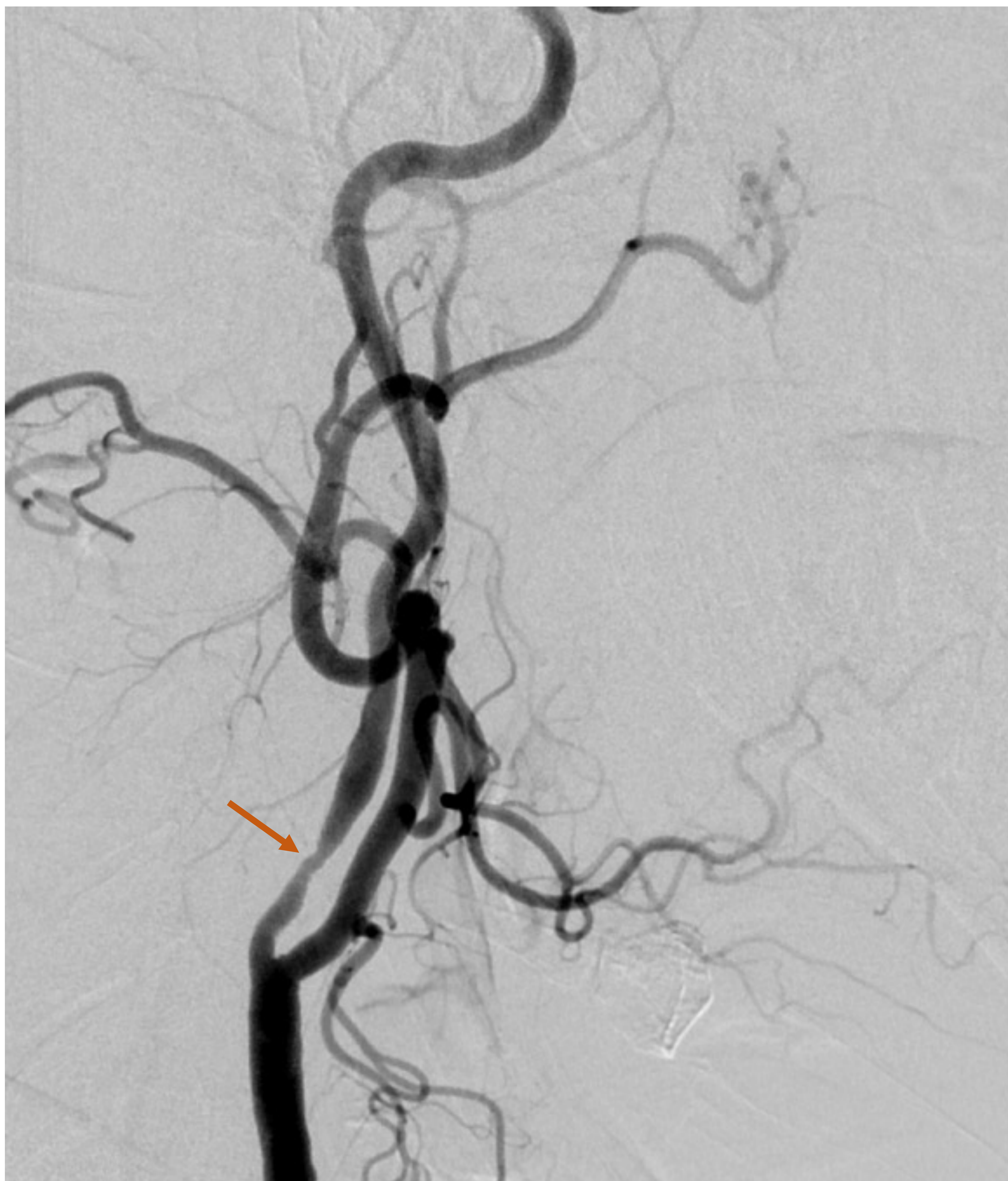


Figura 5. Mujer de 39 años con de enfermedad de Takayasu. Arteriografía donde se identifica estenosis en el origen de la carótida interna derecha.

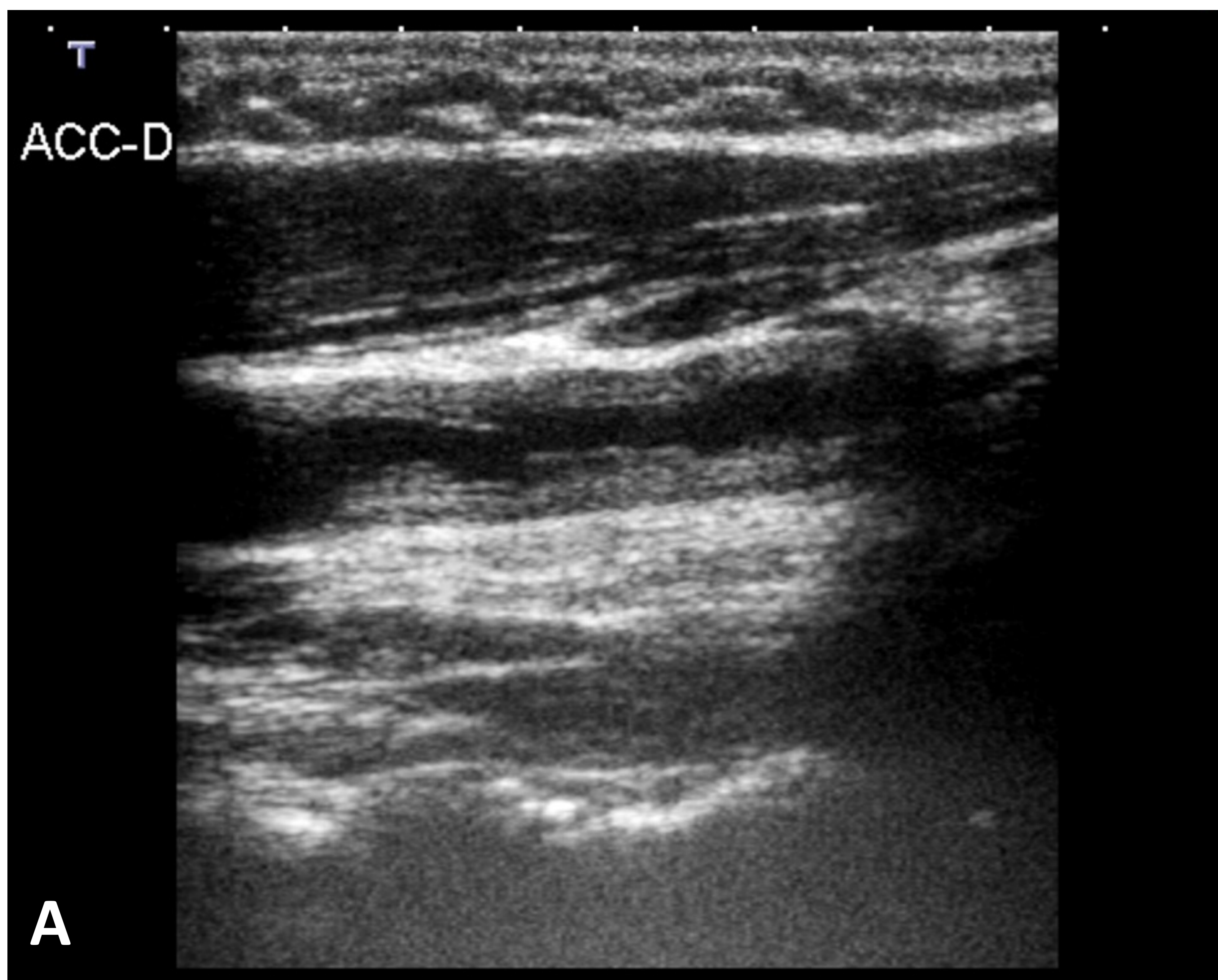


Figura 6. Mujer de 56 años con enfermedad de Takayasu. (A) Ecografía de TSA: engrosamiento concéntrico del complejo íntima-media en carótida común derecha que condiciona una disminución significativa de la luz arterial. (B) Angio-TC abdominal: engrosamiento parietal concéntrico de la aorta abdominal, hipodenso que no condiciona estenosis.

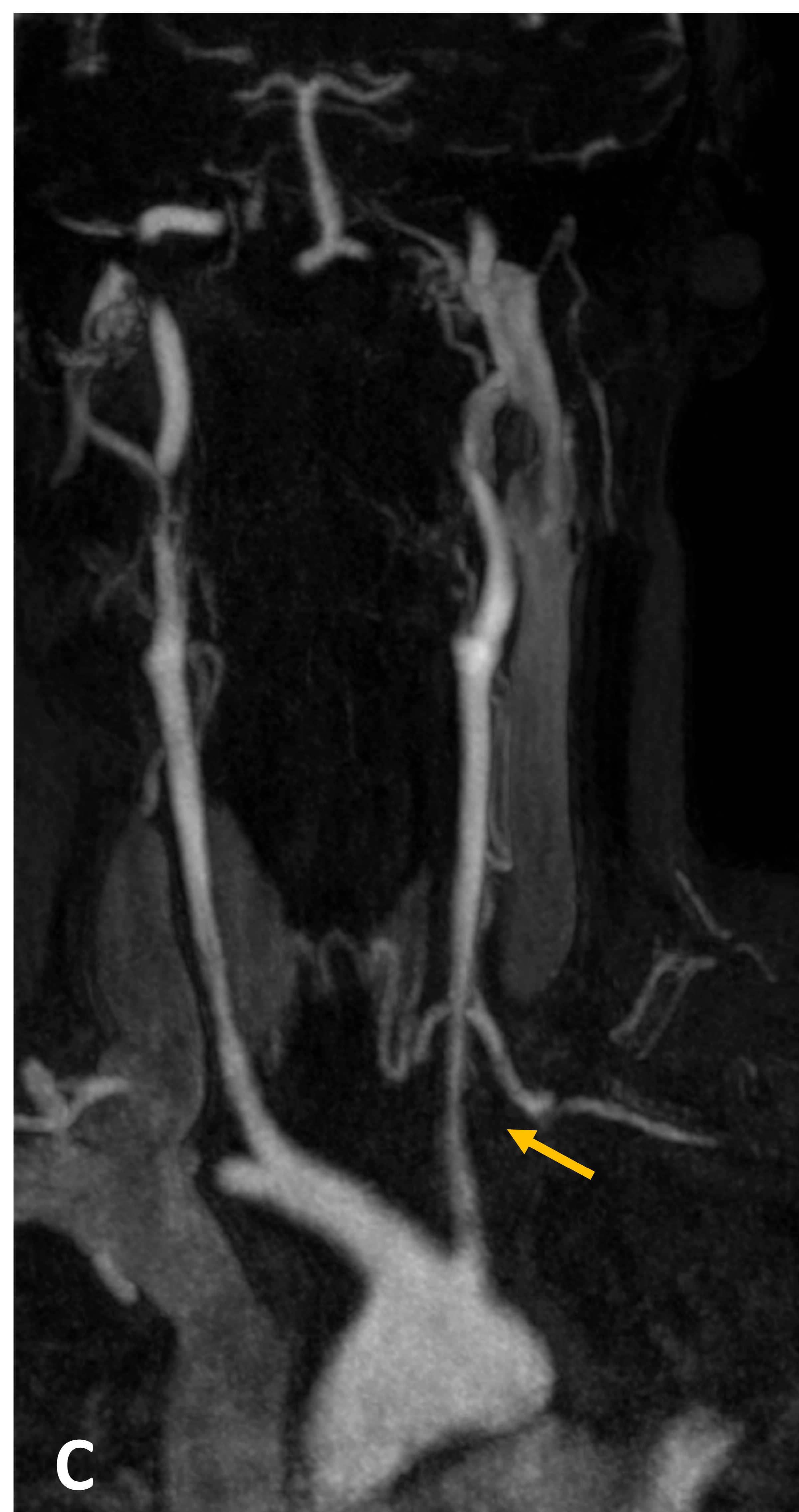
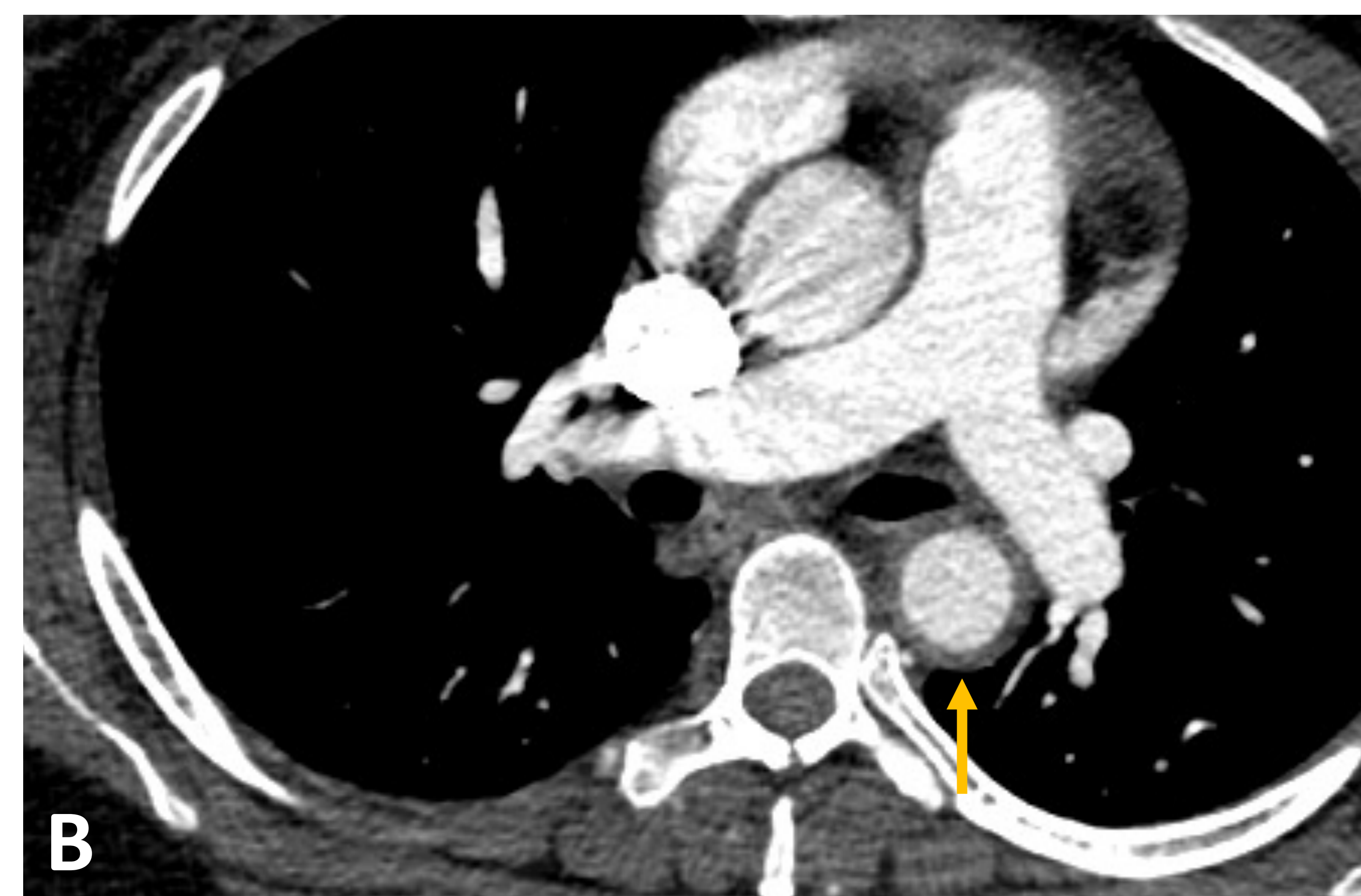
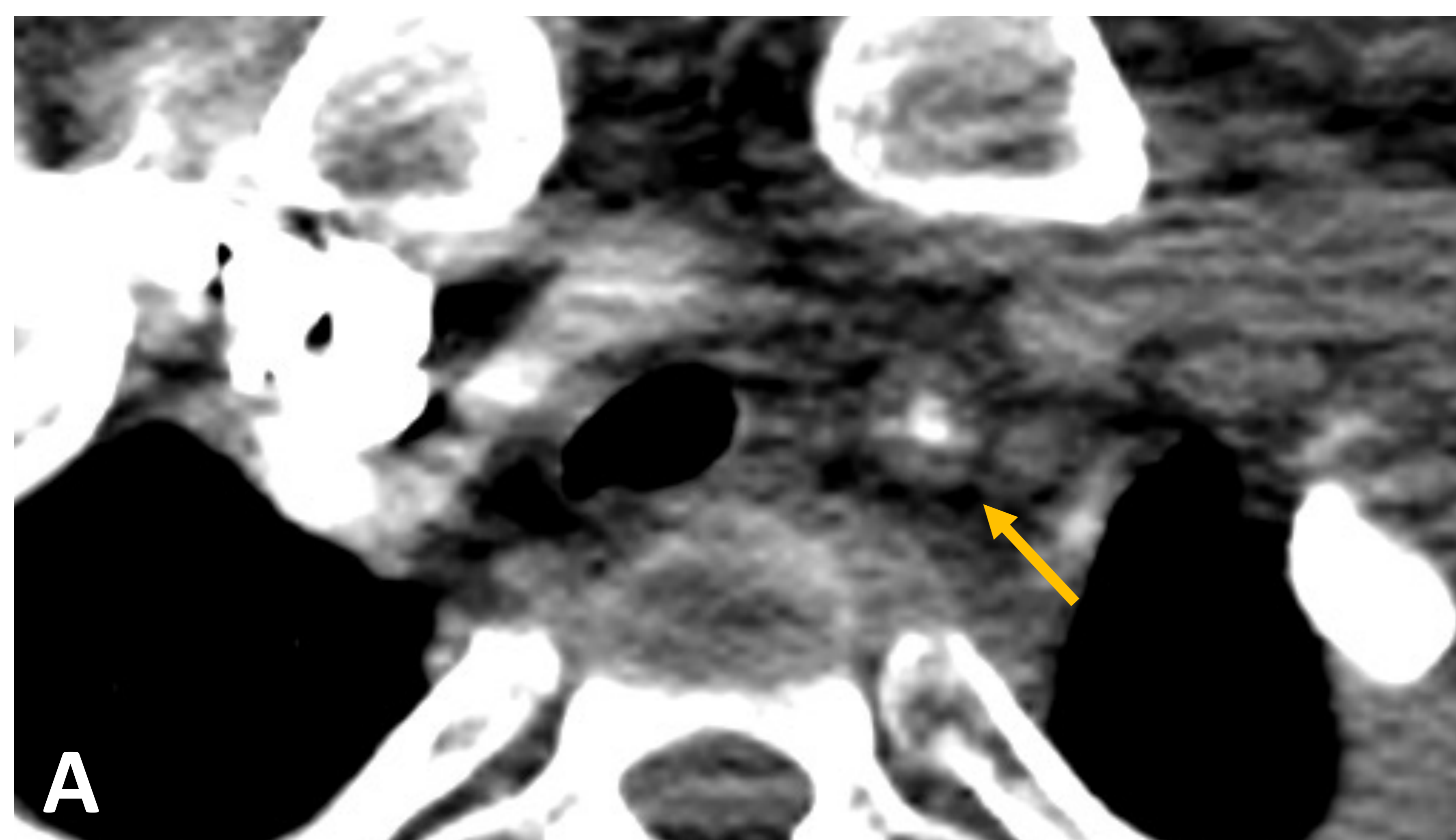


Figura 7. Mujer de 29 años que en angio-TC realizado por otro motivo se identifica (A y B) engrosamiento mural concéntrico hipodenso de la arteria carótida común izquierda y de aorta descendente. (C) En angio-RM se identifica disminución de calibre en ACC izquierda.

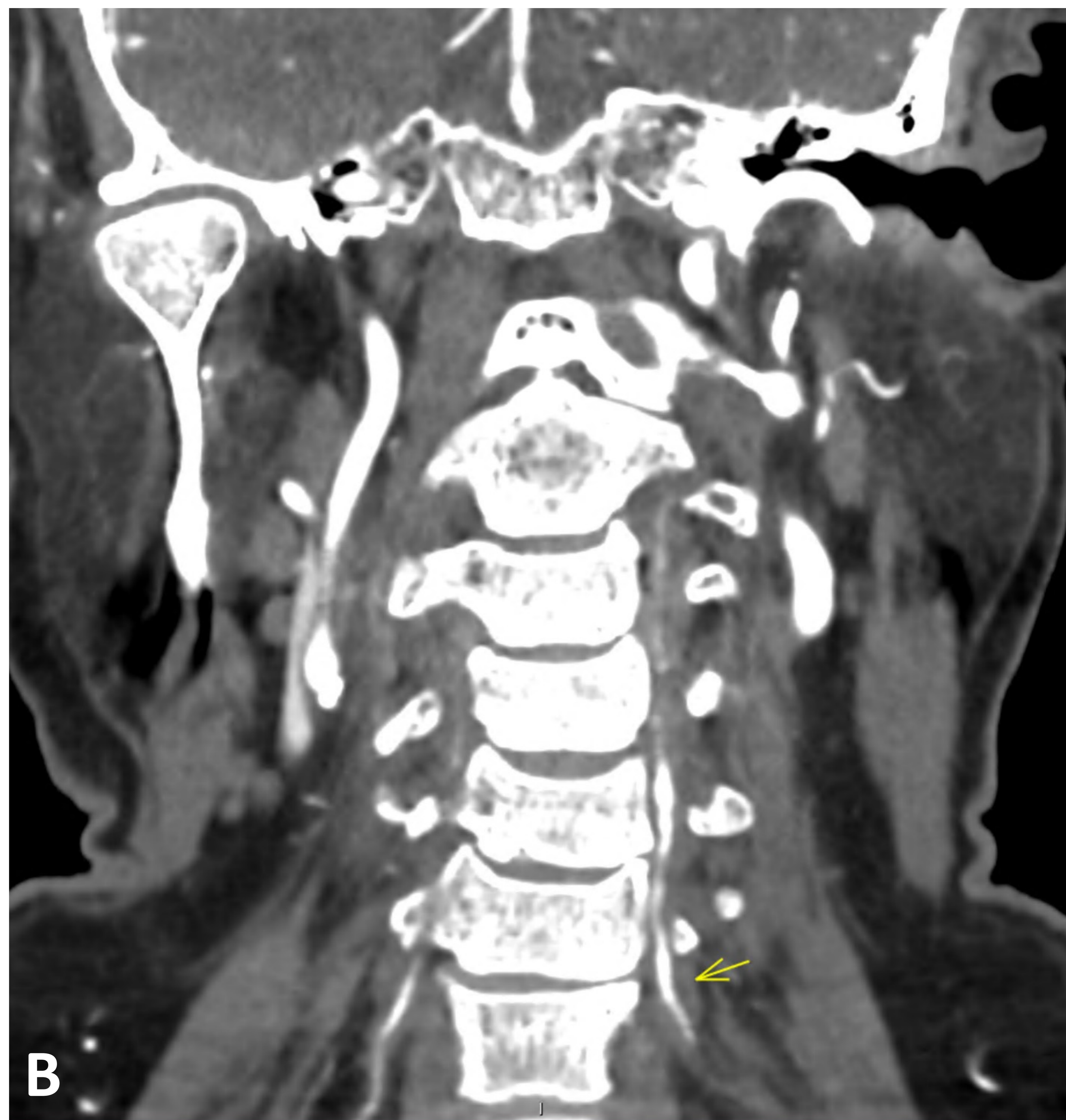
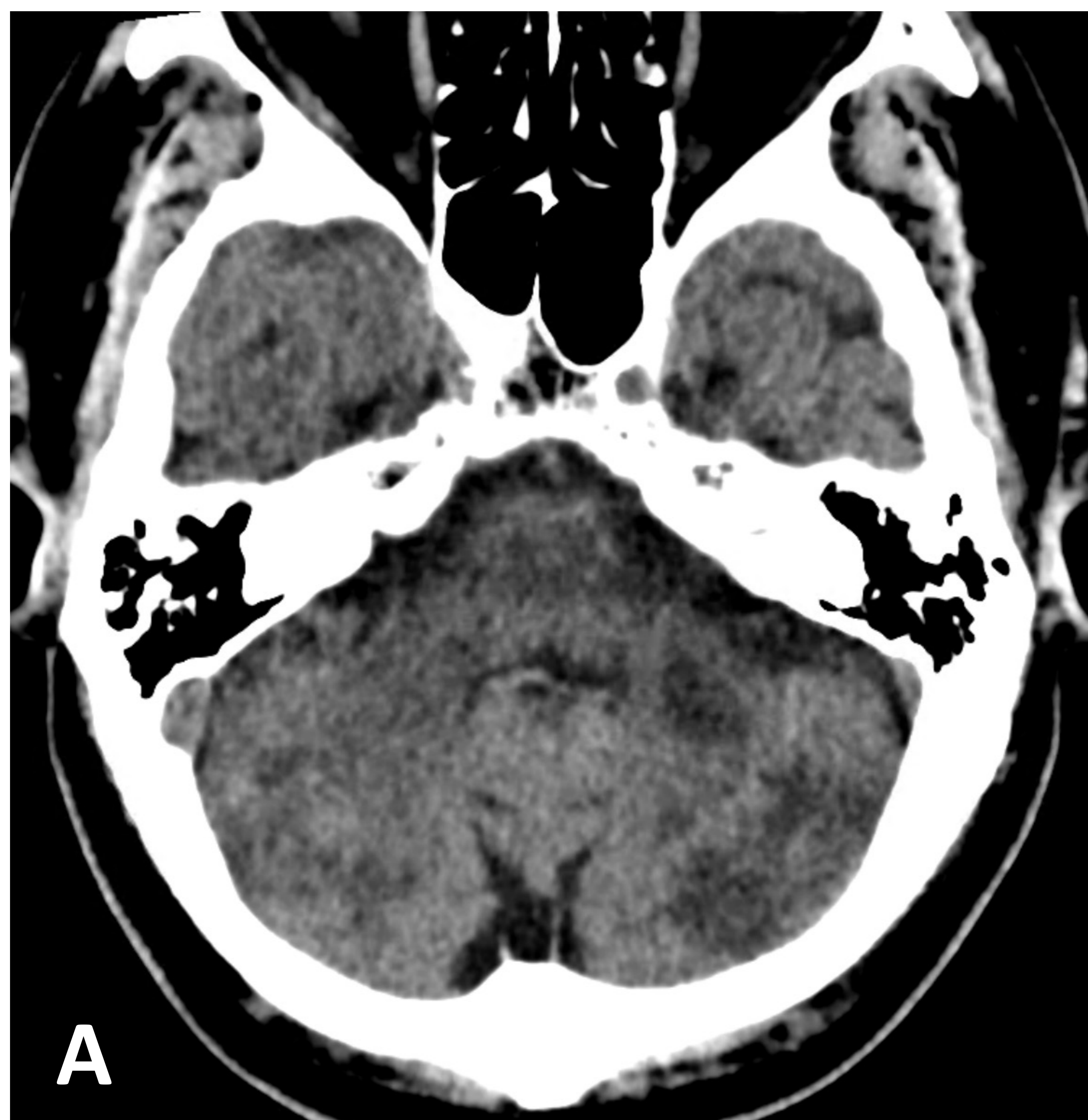
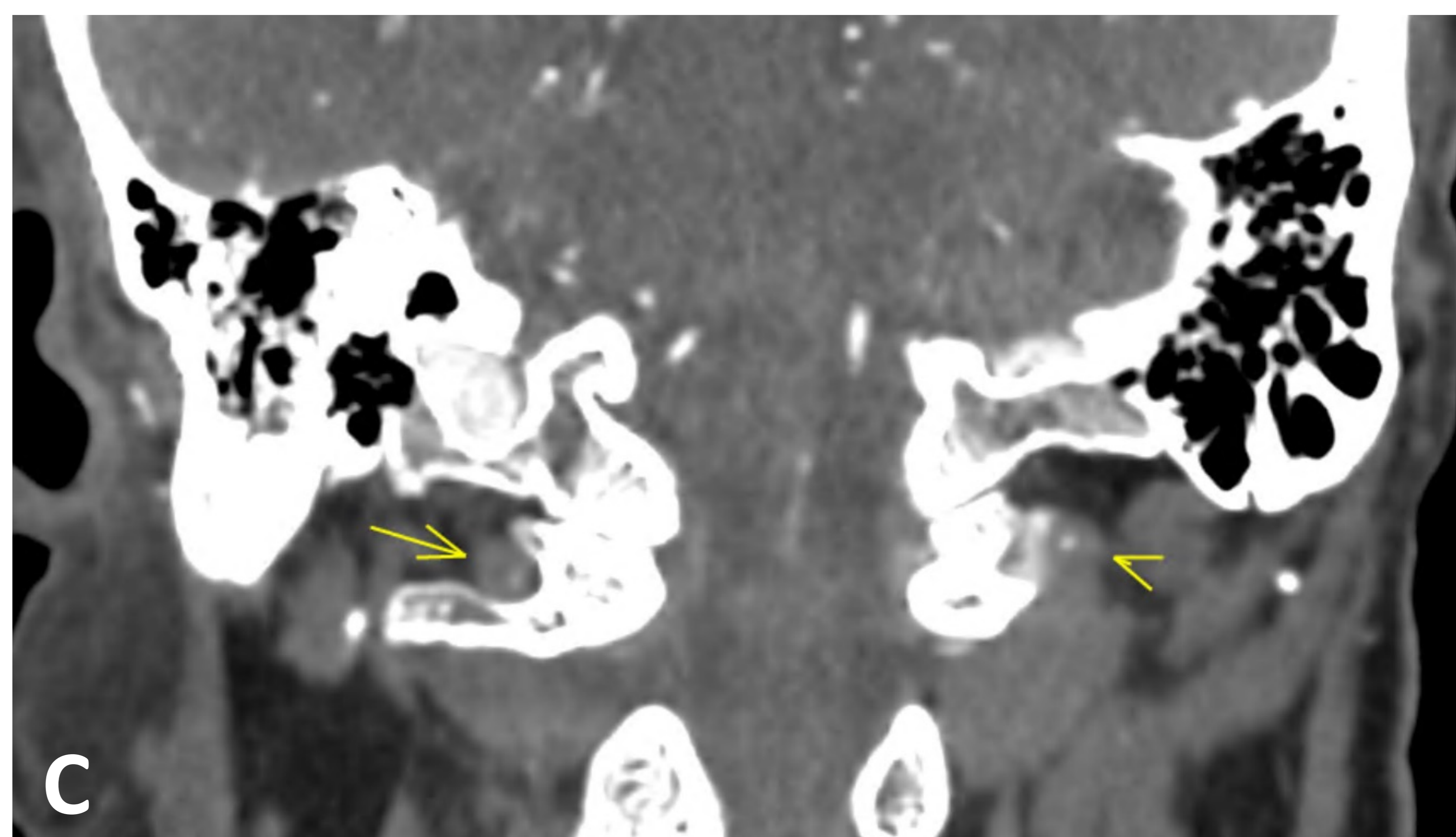


Figura 8. Varón de 73 años con inestabilidad de la marcha y mareos.

(A) En TC simple se observan lesiones hipodensas en ambos hemisferios cerebelosos sugestivas de isquemia de cronología subaguda.

(B) En angio-TC las arterias vertebrales presentan disminución de calibre con luz irregular, así como (C) engrosamiento mural concéntrico hipodenso desde los segmentos V2, todo ello sugestivo de vasculitis.



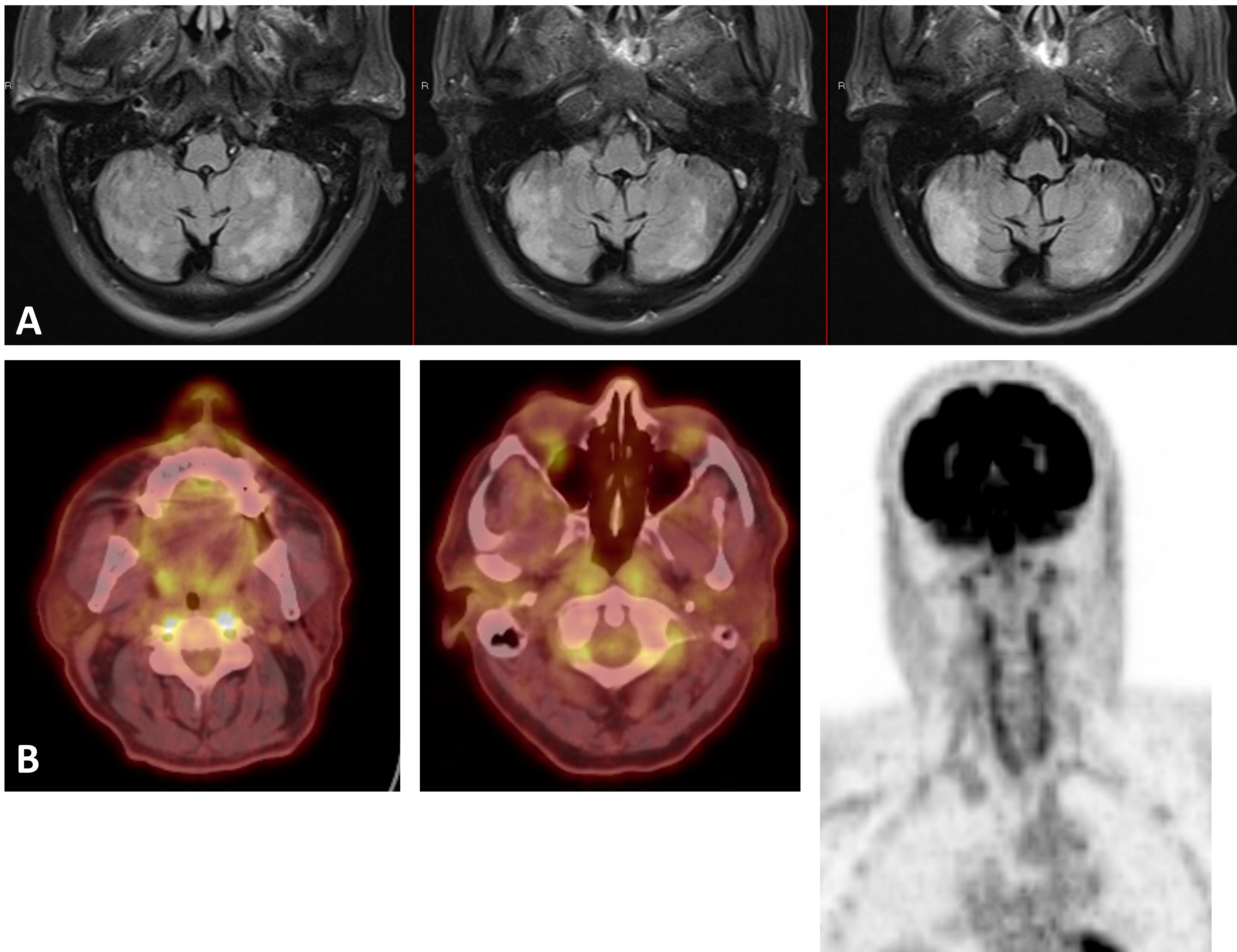


Figura 9. Mismo paciente. (A) En RM se observan múltiples áreas de hiperintensidad en secuencia FLAIR en ambos hemisferios cerebelosos en relación con isquemia. (B) En PET-TC , moderado hipermetabolismo de ambas arterias vertebrales, todo ello sugestivo de vasculitis de Takayasu.

Conclusiones

- Las vasculitis son un grupo heterogéneo de patología vascular inflamatoria, cuya apariencia clínica y radiológica es variable dependiendo del tamaño, número y localización de los vasos afectados.
- Las principales vasculitis de gran vaso son la arteritis de Takayasu y la arteritis de células gigantes, siendo el diagnóstico por imagen similar en ambas, secundario a la inflamación de la pared arterial:
 - Engrosamiento mural concéntrico
 - Realce parietal tras la administración de CIV
 - Presencia de posibles aneurismas, estenosis u oclusiones
- Además de para el diagnóstico, las pruebas de imagen son útiles para dirigir biopsias, monitorizar la respuesta al tratamiento e identificar pacientes con riesgo de complicaciones.

Bibliografía

1. Dejaco C, Ramiro S, Bond M, Bosch P, Ponte C, Mackie SL, et al. EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice: 2023 update. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 7 de agosto de 2023
2. Ahmed Abdel Khalek Abdel Razek, Hortensia Alvarez, Stephen Bagg, Sherif Refaat, and Mauricio Castillo. Imaging Spectrum of CNS Vasculitis. *RadioGraphics* 2014 34:4, 873-894
3. Guggenberger, K.V., Bley, T.A. Imaging in Vasculitis. *Curr Rheumatol Rep* 22, 34 (2020).
4. Watts RA, Hatemi G, Burns JC, Mohammad AJ. Global epidemiology of vasculitis. *Nat Rev Rheumatol*. 2022 Jan;18(1):22-34. doi: 10.1038/s41584-021-00718-8. Epub 2021 Dec 1.
5. Jennette JC et al. 2012. Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*, 2013;65(1):1-11.
6. Caniego Monreal JL. Técnicas de imagen útiles en el diagnóstico y seguimiento de las vasculitis de grandes vasos: eco-doppler, angio-TC, angio-RM. *Reumatol Clínica (English Ed.)* 2010;6:16–20.
7. Flórez-Muñoz JP, Martín-Fernández M, Capín-Sampedro E, Barreiro-Pérez M, Álvarez-Pichel I, Santamarta-Liébana E. Aortitis: una causa de dolor torácico agudo poco común. *Rev Española Cardiol*. 2013;66(8):673–4.
8. Slart RHJA et al. FDG-PET/CT(A) imaging in large vessel vasculitis and polymyalgia rheumatica: joint procedural recommendation of the EANM, SNMMI, and the PET Interest Group (PIG), and endorsed by the ASNC. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2018 Jul;45(7):1250-1269.
9. Shanshan Jia;Lu Liu;Jun Ma;Xiaoping Chen; (2021). Application progress of multiple imaging modalities in Takayasu arteritis . *The International Journal of Cardiovascular Imaging*.
10. Case courtesy of Chris O'Donnell, Radiopaedia.org, rID: 50812