

Vasculitis torácicas: hallazgos por imagen del pequeño al gran vaso

Llúria Cornellas Escayola, Mariana Benegas Urteaga, Ivan Vollmer Torrubiano, Clara Bassaganyas Vancells, Marta Porta Vilaró, Marcelo Sánchez González

¹Hospital Clínic de Barcelona, Barcelona.

Objetivo docente

- Hacer una revisión de las principales vasculitis con afectación torácica.
- Actualizar conceptos sobre su clasificación e implicaciones diagnóstico-terapéuticas.

Revisión del tema

I. Introducción

- Las vasculitis son un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la presencia de inflamación de la pared vascular.
- Son consideradas enfermedades raras:
 - Incidencia anual de 20-100 casos por millón.
 - Prevalencia de 150-450 casos por millón.
- A nivel torácico su clínica y formas de presentación radiológica se solapan con otras patologías como infecciones, neoplasias, enfermedad tromboembólica, conectivopatías, etc.
- Si bien su estudio por imagen a nivel torácico suele comenzar con una placa simple de tórax, las modalidades de imagen que aportan más información son la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM).

Modalidad	Ventajas	Desventajas
Tomografía computarizada (TC)	<ul style="list-style-type: none"> - Determina extensión de la lesión - Estudio de la pared vascular - Evaluación de otros órganos como el pulmón - Excelente resolución espacial - Reconstrucciones multiplanares y en 3D 	<ul style="list-style-type: none"> - Exposición a radiaciones ionizantes - Uso de medio contraste endovenoso
Ecografía	<ul style="list-style-type: none"> - No usa radiaciones ionizantes. 	<ul style="list-style-type: none"> - Campo de estudio limitado - Dependencia del operador
Resonancia magnética (RM)	<ul style="list-style-type: none"> - Capacidad para demostrar engrosamiento precoz de la pared vascular incluso antes de que se afecte el calibre de la luz. - No exposición a radiaciones ionizantes 	<ul style="list-style-type: none"> - Alto coste - Largo tiempo de adquisición - Dificultad para detectar calcificaciones vasculares - No sirve para valorar el parénquima pulmonar
Tomografía por emisión de positrones (PET)	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluación del metabolismo y de la actividad 	<ul style="list-style-type: none"> - Mala resolución espacial - Menor y más pobre información anatómica y estructural.

Figura 1. Características de las distintas modalidades de imagen en el estudio de las vasculitis torácicas.

I. Introducción

- La clasificación de las vasculitis elaborada por la “*Chapel Hill Consensus Conference*” (CHCC) el 1994 es la forma más aceptada de catalogar las vasculitis.
- Se basa en el tamaño de vaso que cada vasculitis afecta con mayor predominancia: grandes vasos (aorta y sus ramas), vasos medianos (principales ramas viscerales) y pequeños vasos (intraparenquimatosos).
- En 2012 esta clasificación fue actualizada, añadiéndose a la misma cuatro nuevos grupos. La figura 2 refleja la clasificación actual de las vasculitis según la CHCC.

Vasculitis de Gran Vaso	Vasculitis de órgano único
Arteritis de Takayasu	Angeítis leucocitoclástica cutánea
Arteritis de células gigantes	Arteritis cutánea
Vasculitis de Mediano Vaso	Vasculitis primaria del sistema nervioso central
Poliarteritis nodosa (PAN)	Aortitis aislada
Enfermedad de Kawasaki	Otras
Vasculitis de Pequeño Vaso	Vasculitis asociadas a enfermedades sistémicas
Vasculitis asociadas a ANCA	Vasculitis lúpica
Poliangeítis microscópica (PAM)	Vasculitis reumatoide
Granulomatosis con poliangeítis (GPA)	Vasculitis sarcóidea
Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GPEA)	Otras
Vasculitis asociadas a inmunocomplejos	Vasculitis asociadas a etiología probable
Enfermedad anti-membrana basal glomerular	Vasculitis crioglobulinémica asociada al VHC
Vasculitis crioglobulinémica	Vasculitis asociada al VHB
Vasculitis IgA (Schönlein-Henoch)	Aortitis asociada a sífilis
Vasculitis urticarial hipocomplementémica	Vasculitis por inmunocomplejos asociados a fármacos
Vasculitis de vaso variable	Vasculitis por ANCA asociados a fármacos
Enfermedad de Behçet	Vasculitis asociadas a cáncer
Síndrome de Cogan	Otras

Figura 2. Clasificación de las vasculitis según la CHCC, actualización de 2012.

Las principales vasculitis con afectación torácica son las vasculitis de gran vaso y las de pequeño vaso asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA).

II. Vasculitis de gran vaso

- La arteritis de Takayasu (AT) y la arteritis de células gigantes (ACG) son las principales vasculitis de gran vaso.
- Tienen un mecanismo patogénico muy parecido (figura 3), por lo que se diferencian por sus características clínicas y la localización de los vasos afectados con más frecuencia (figura 4).

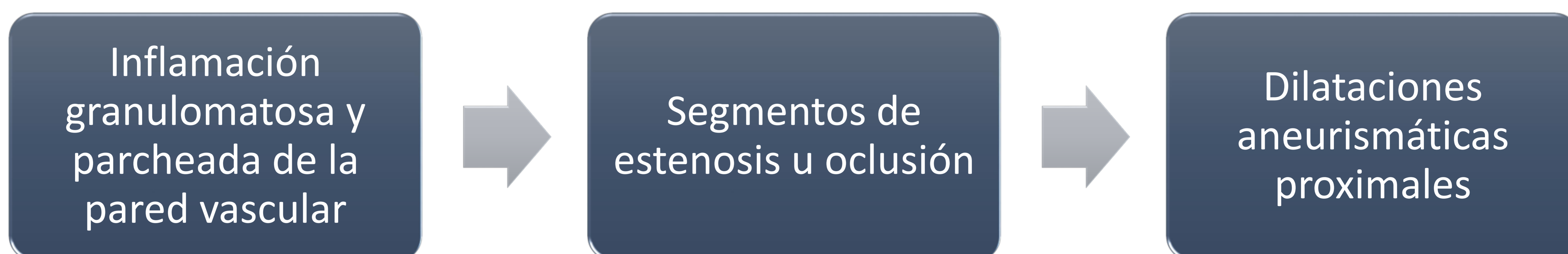


Figura 3. Principales características patogénicas de las vasculitis de gran vaso.

	Arteritis de Takayasu	Arteritis de células gigantes
Paciente	Mujeres jóvenes (<40 años) Origen asiático	Edad avanzada (>50 años) Origen caucásico
Vasos afectados	Aorta y sus principales ramas Arteria pulmonar (50-80%)	Ramas extracraneales de la arteria carótida (temporal, oftálmica...) Aorta (40%)
Clínica	- Fase sistémica o preoclusiva: clínica que responde al tratamiento esteroideo. - Fase crónica o oclusiva: clínica isquémica según los vasos afectados y formación de aneurismas y circulación colateral.	- Cefalea temporal - Claudicación mandibular - Inflamación arteria temporal - Pérdida de visión - Polimialgia reumática - Etc.
Pruebas de imagen	TC, RM y PET	Ecografía de arteria temporal y PET
Otros	Diagnóstico diferencial: - Coartación aórtica - Hematoma intramural - Fibrosis retroperitoneal	<i>Pitfalls</i> en el estudio PET: - La arteriosclerosis también aumenta la captación de FDG. - El tratamiento esteroideo disminuye captación de FDG.

Figura 4. Tabla comparativa con las principales características de las vasculitis de gran vaso.

II. Vasculitis de gran vaso

- HALLAZGOS (figuras 5, 6 y 7): Al tener un mecanismo patogénico parecido, los hallazgos por imagen en la AT y la ACG también serán similares (variando únicamente los vasos afectados):
 - Engrosamiento circunferencial de la pared vascular con captación periférica de contraste (“*double ring sign*” o signo del doble anillo) en la fase aguda.
 - Signos de actividad inflamatoria:
 - RM: hiperseñal T2 en la pared vascular
 - PET: Aumento de la captación de fluorodesoxiglucosa (FDG).
 - Segmentos estenóticos, oclusión vascular y dilataciones aneurismáticas en fases avanzadas.

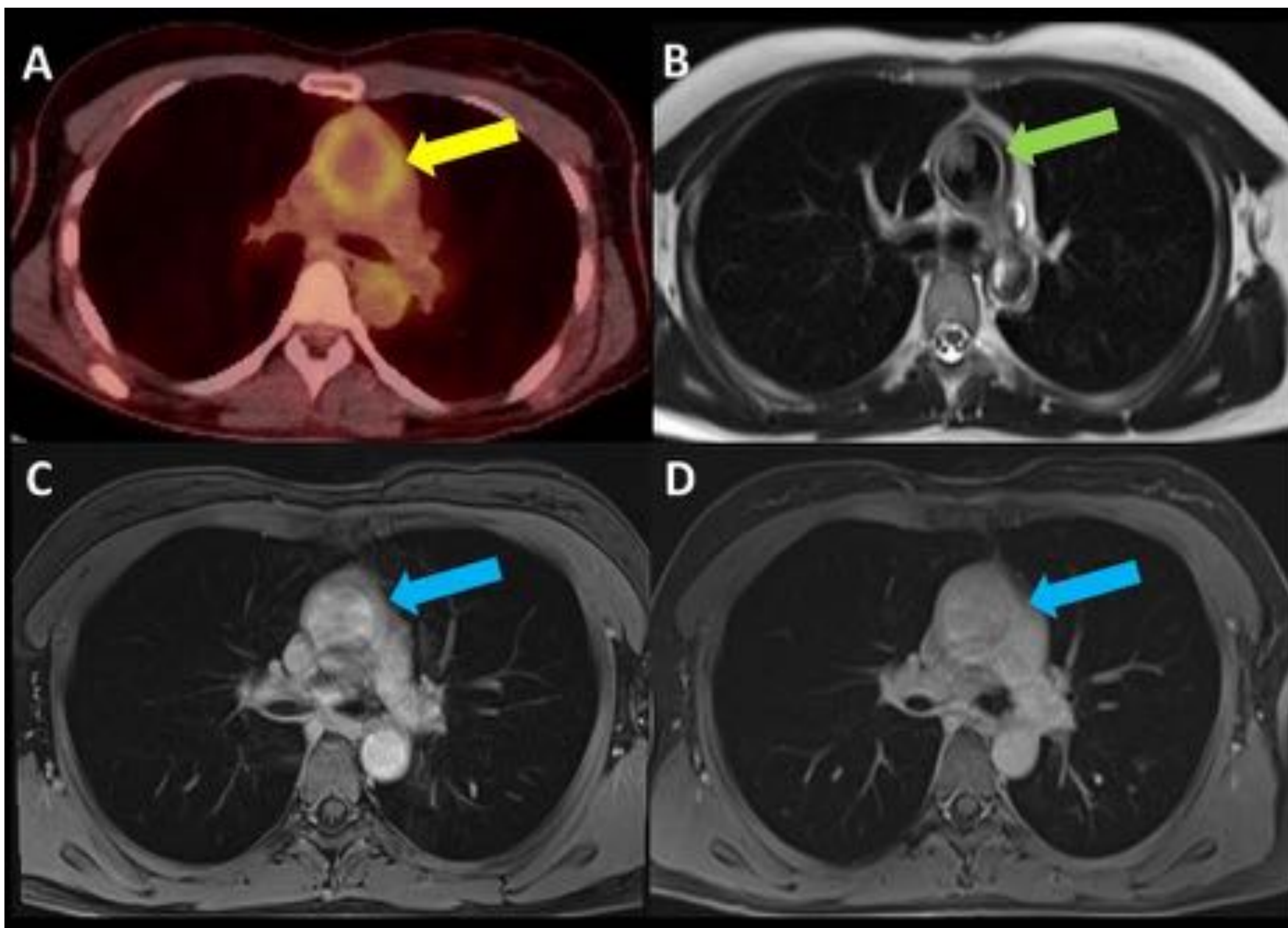


Figura 5. Paciente de 38 años con arteritis de Takayasu. A. PET-TC que muestra un aumento de la captación parietal de FDG a nivel de la aorta ascendente (flecha amarilla). B-D. En el estudio RM se evidencia un engrosamiento hiper-T2 de la pared de la aorta ascendente (flecha verde) con hipercaptación de contraste en fases precoces que se hace más evidente en fases tardías (flechas azules en C y D respectivamente).

II. Vasculitis de gran vaso

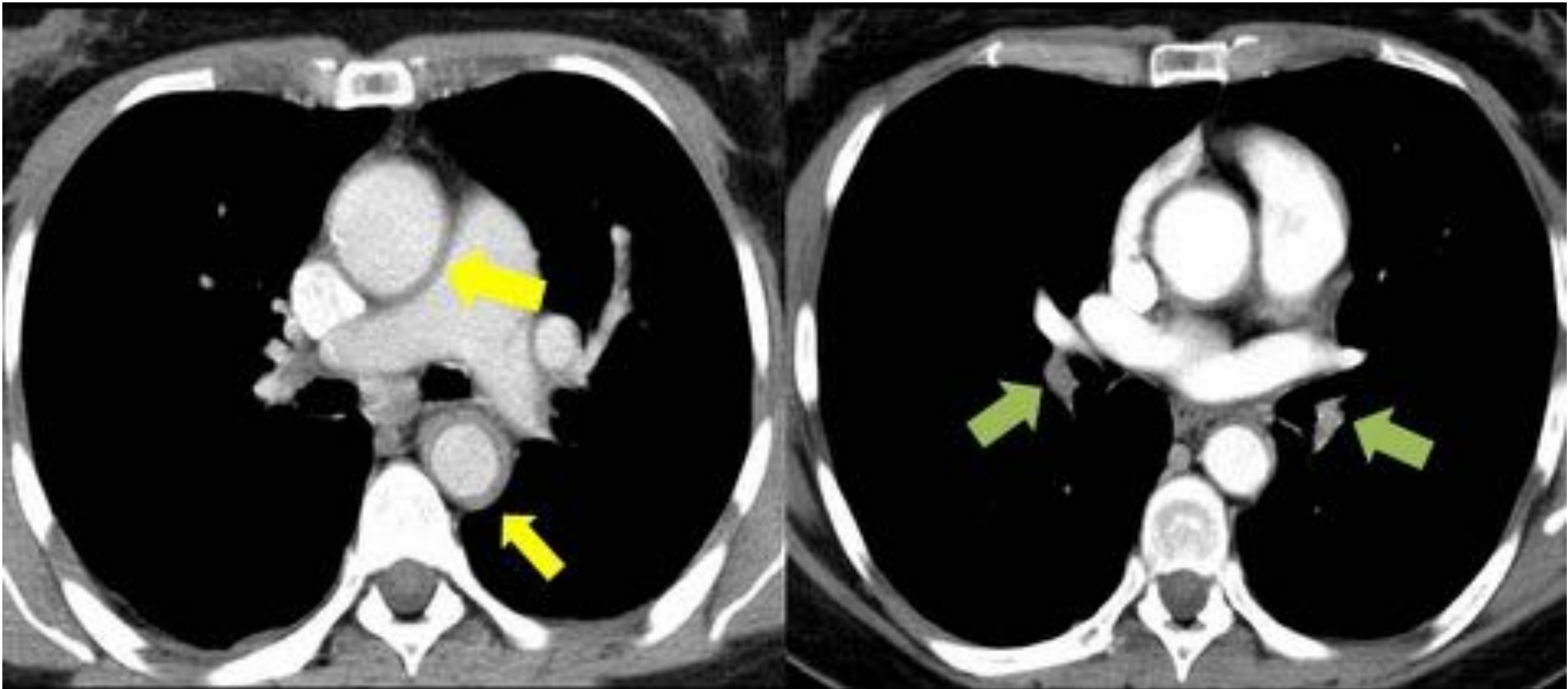


Figura 6. Paciente de 42 años con diagnóstico reciente de arteritis de Takayasu. Cortes axiales en ventana de mediastino de TC torácica con contraste que muestran un engrosamiento mural de la aorta descendente y arteria pulmonar (flechas amarillas) con trombosis oclusiva de ambas ramas lobares inferiores de esta última (flechas verdes).

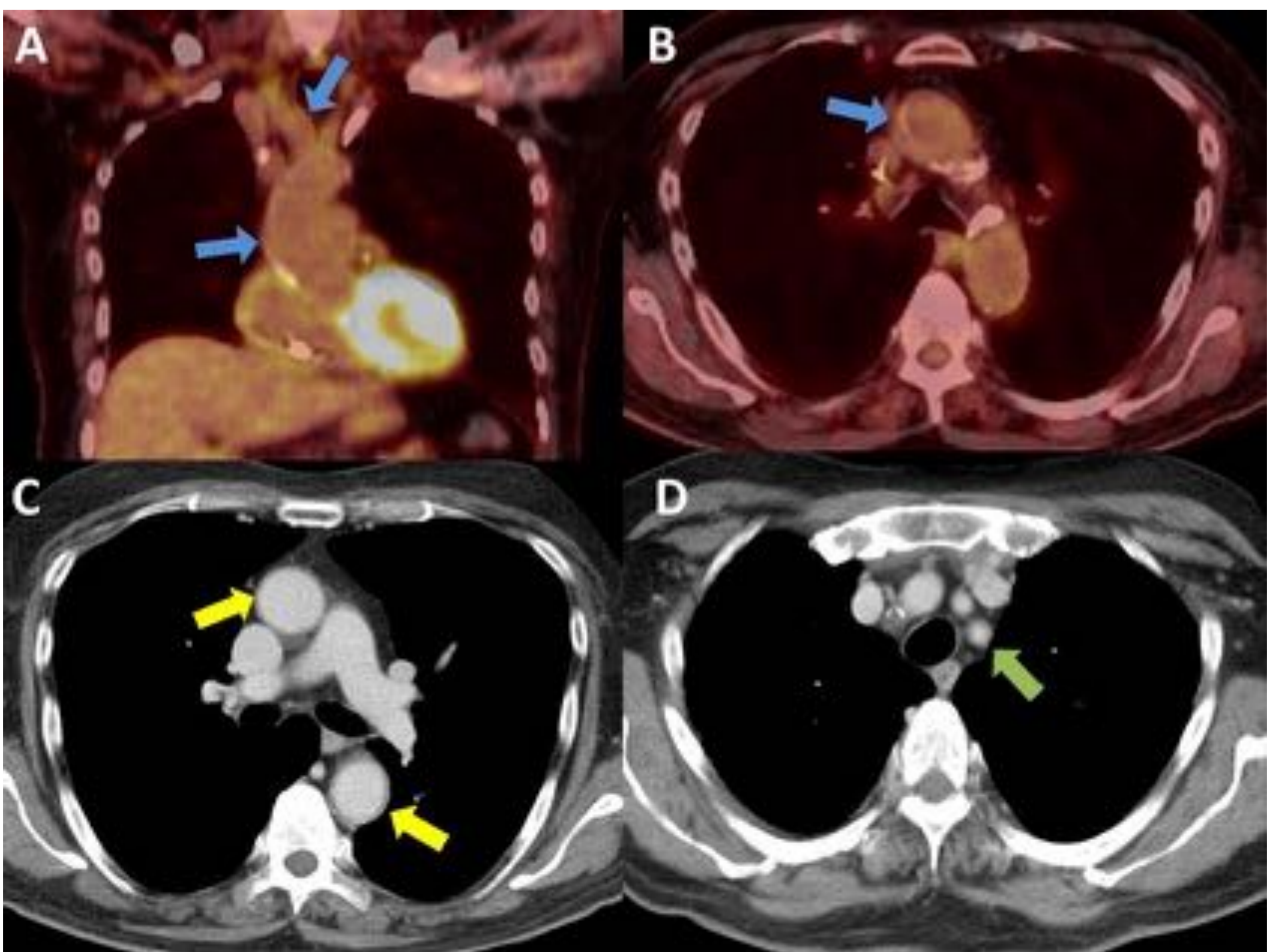


Figura 7. Paciente de 81 años con arteritis de células gigantes. A-B. Estudio PET-TC que muestra una tenue hipercaptación mural de FDG en aorta ascendente y tronco braquiocefálico derecho (flechas azules). C-D. En el estudio TC se aprecia un leve engrosamiento mural en aorta ascendente y descendente (flechas amarillas) y más evidente en arteria subclavia izquierda (flecha verde).

III. Enfermedad de Behçet

- La enfermedad de Behçet (EB) se presenta típicamente en pacientes jóvenes (20-30 años de edad) con las siguientes manifestaciones:
 - Úlceras orales y genitales recurrentes
 - Lesiones oculares (uveítis)
 - Afectación de otros órganos y sistemas (cutánea, articular, gastrointestinal, sistema nervioso central...).
- Hay afectación torácica un 1-8% de los casos, cuyas principales manifestaciones y hallazgos se resumen en el siguiente esquema.

Afectación vascular

- Presente en el 20-40% de los casos, representando su principal causa de mortalidad.
- La afectación venosa es más frecuente que la arterial, típicamente en forma de trombosis venosa profunda (TVP).
- La aorta y la arteria pulmonar son las arterias más afectadas, presentando aneurismas (65%) y oclusiones (35%).
- La EB constituye la causa más frecuente de aneurismas de la arteria pulmonar (figura 9), que suelen ser múltiples y bilaterales. Confieren un mal pronóstico a la enfermedad, pero presentan una buena respuesta al tratamiento inmunosupresor.
- El tromboembolismo pulmonar (TEP) es otra posible manifestación vascular de la enfermedad de Behçet (figura 8).

Afectación parenquimatosa pulmonar

- Pequeños focos de vasculitis asociados a infarto y/o hemorragia pulmonar en las fases iniciales que se manifiestan como opacidades en vidrio deslustrado subpleurales (figura 10).
- Pueden progresar dando opacidades difusas y consolidaciones (reflejan hemorragia pulmonar y neumonía organizativa).
- En fases crónicas pueden aparecer áreas de fibrosis y enfisema.

Otras manifestaciones

- Afectación pleural: nódulos vasculíticos y derrame pleural.
- Afectación mediastínica: adenopatías, derrame pericárdico...

III. Enfermedad de Behçet

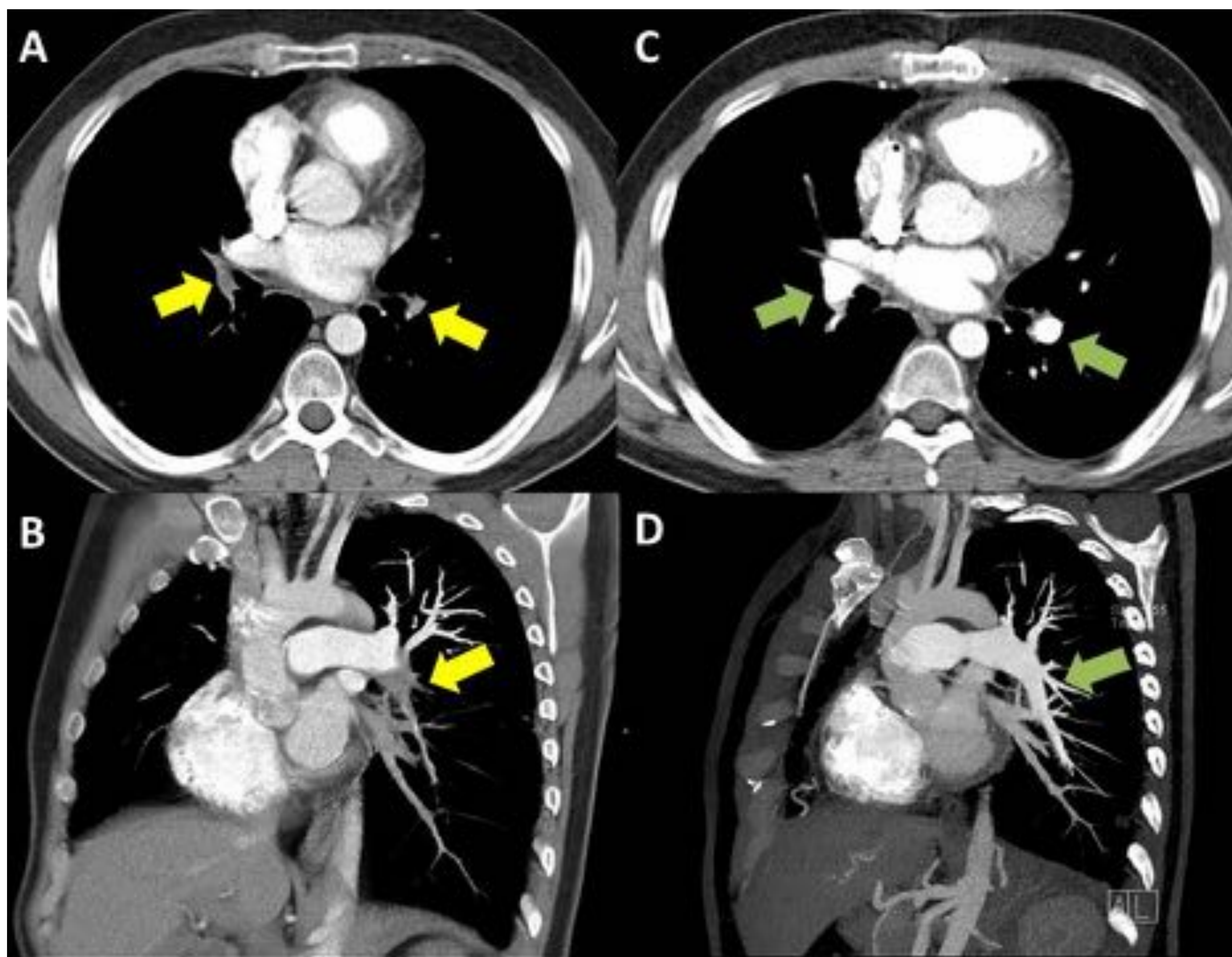


Figura 8. Paciente de 31 años con enfermedad de Behçet que presenta disnea súbita. A-B. Angio-TC pulmonar que muestra una oclusión tromboembólica de ramas segmentarias basales bilaterales de la arteria pulmonar (flechas amarillas). C-D. Angio-TC pulmonar realizado posteriormente a la endarterectomía que evidencia una repermeabilización de las ramas ocluidas (flechas verdes).

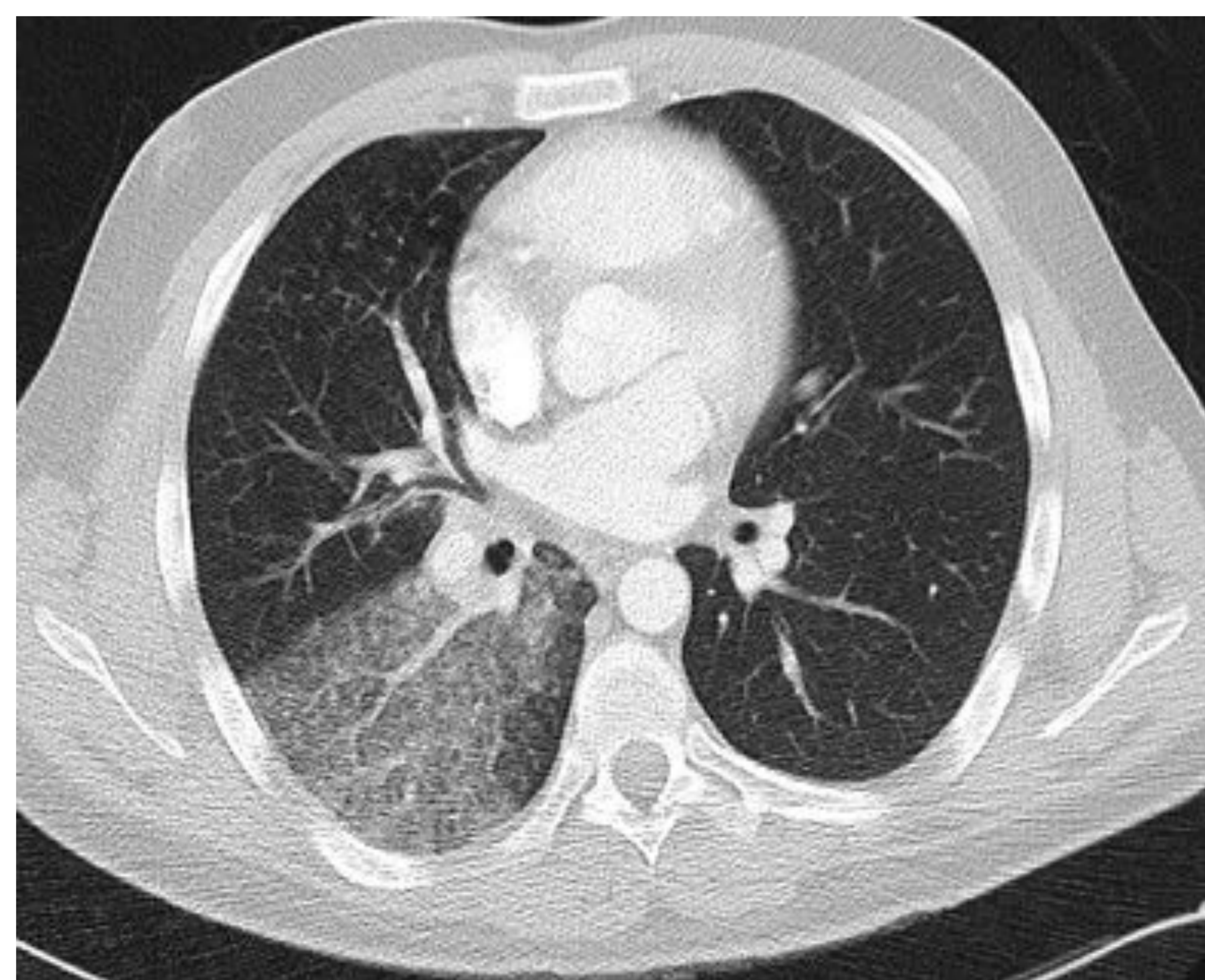
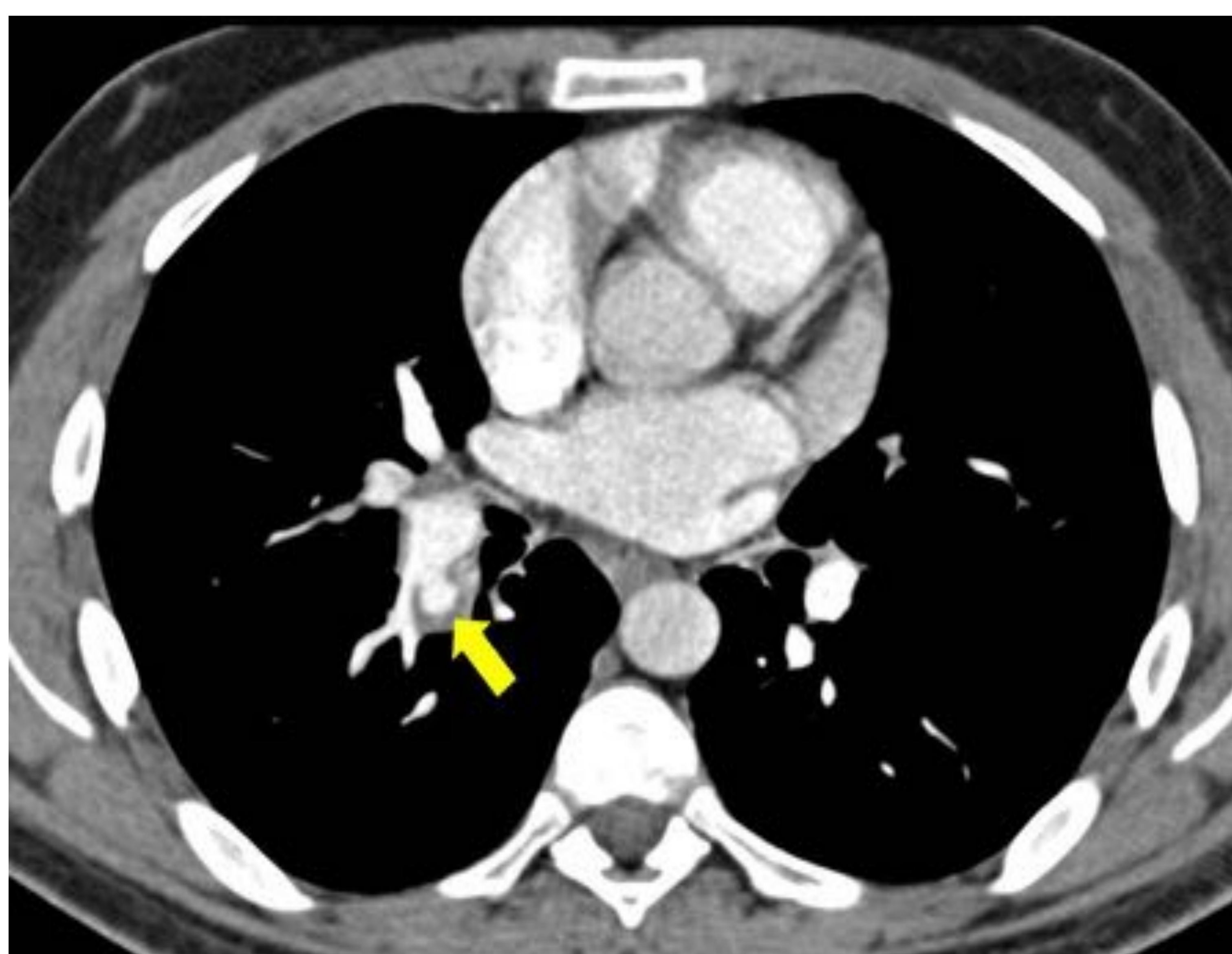


Figura 9 (izquierda). TC torácica con contraste (ventana de mediastino) de un paciente de 26 años con enfermedad de Behçet donde se aprecia un aneurisma sacular de una rama segmentaria basal derecha de la arteria pulmonar (flecha amarilla).

Figura 10 (derecha). Paciente de 38 años con enfermedad de Behçet que presenta hemoptisis. En la TC torácica con contraste (ventana de pulmón) se aprecia un área en vidrio deslustrado en segmentos posteriores del lóbulo inferior derecho en probable relación a un foco de hemorragia pulmonar.

IV. Vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA

- Las vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA (VAA) suelen presentarse en pacientes de entre 50 y 69 años de edad, siendo ligeramente más frecuentes en el sexo masculino.
- Histológicamente se caracterizan por la positividad a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo o ANCA. Destacan los siguientes:
 - Anticuerpos contra la mieloperoxidasa (ANCA anti-MPO), con un patrón perinuclear (p-ANCA).
 - Anticuerpos contra la proteinasa 3 (ANCA anti-PR3), con un patrón citoplasmático (c-ANCA).
- La radiografía simple y la TC torácicas serán las modalidades de imagen más útiles en el estudio de estas enfermedades.

Granulomatosis con poliangeítis (GPA)

- Clásicamente conocida como enfermedad de Wegener.
- Es la vasculitis asociada a ANCA más frecuente, y presenta positividad para anti-proteinasa 3 un 90% de los pacientes con enfermedad activa.
- Si bien no se presentan todos los síntomas desde el principio, se ha descrito una tríada clínica clásica para la GPA con las siguientes afectaciones.

Tracto respiratorio inferior

- Pequeñas vías y parénquima pulmonar (90%): tos, hemoptisis, disnea y dolor torácico.
- Tráquea y bronquios (10-55%): disnea, estridor y neumonías obstructivas.

Vía aérea superior

Renal

- | | |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <ul style="list-style-type: none"> • Práctica totalidad de casos. • Epistaxis, rinorrea, sinusitis... | <ul style="list-style-type: none"> • 80% de los casos • Glomerulonefritis |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------|

- De forma menos frecuente también pueden verse afectados el sistema nervioso periférico, el bazo y las articulaciones.

IV. Vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA

Granulomatosis con poliangeítis (GPA)

Principales hallazgos radiológicos

- Nódulos múltiples y bilaterales de predominio subpleural, confluentes y con tendencia a la cavitación (figura 11)
 - Manifestación más típica de la GPA.
 - Corresponden a granulomas necrotizantes, que un 50% de los casos desaparecen con el tratamiento, un 40% disminuyen de tamaño y un 10% permanecen sin cambios.
- Opacidades en vidrio deslustrado y consolidaciones parcheadas y difusas
 - 20-50% de los casos.
 - Traducen la presencia de hemorragia alveolar y/o neumonitis.
- Afectación traqueo-bronquial (figura 12)
 - Engrosamiento paredes bronquiales (40-70% de los casos)
 - Engrosamiento pared de la tráquea (15% de los casos)
 - Bronquiectasias

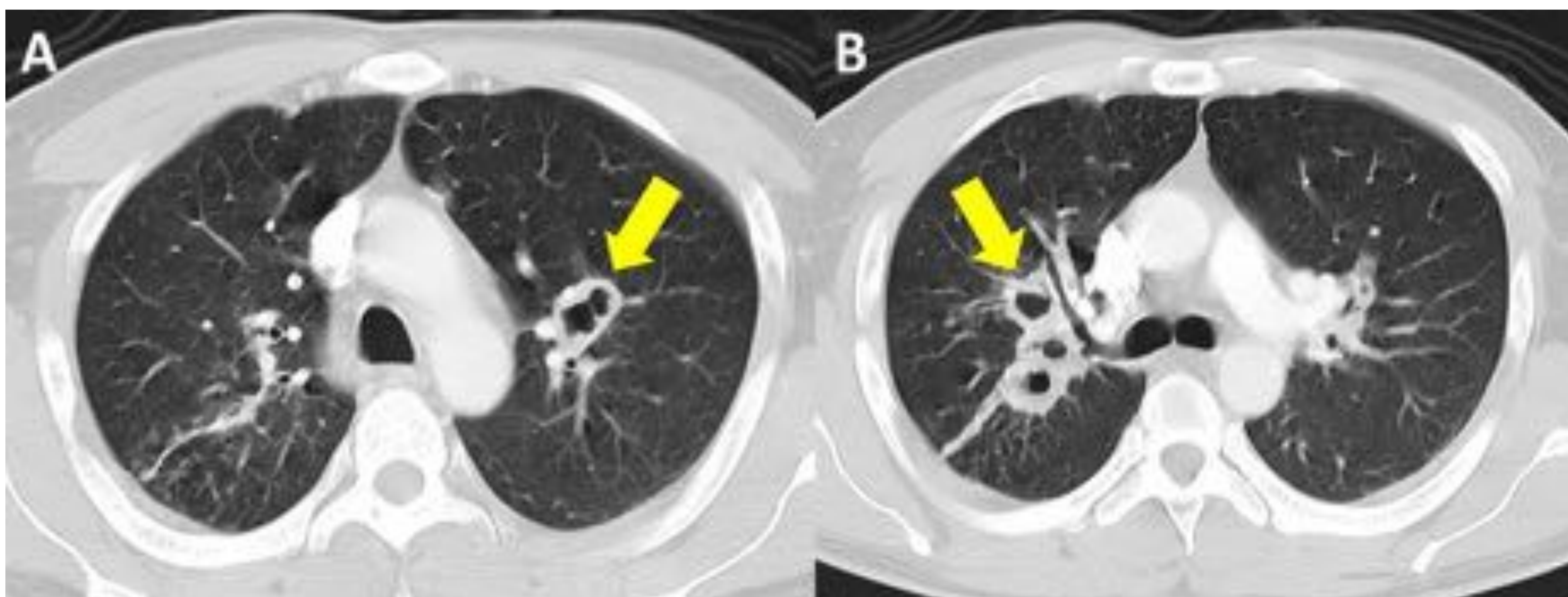


Figura 11. Imágenes axiales en ventana de pulmón de TC torácica con contraste realizada a un paciente con GPA. Se aprecian múltiples nódulos confluentes y cavitados (flechas amarillas) a nivel del lóbulo superior izquierdo (A) y lóbulos medio e inferior derechos (B), en este caso de distribución peribroncovascular.

IV. Vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA

Granulomatosis con poliangeítis (GPA)

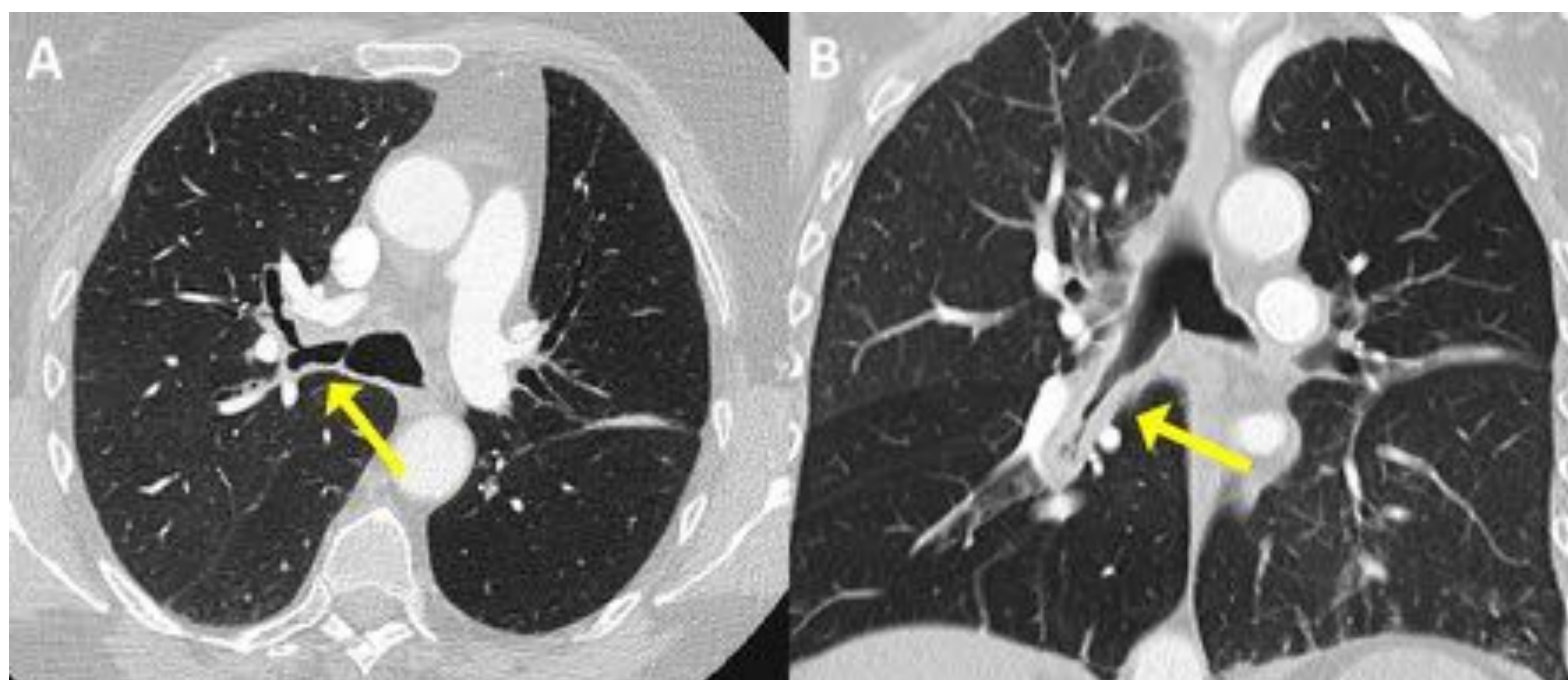


Figura 12. Paciente de 63 años diagnosticado de GPA. Imagen axial (A) y reconstrucción MPR coronal (B) en ventana de pulmón de TC torácica con contraste en las que se aprecia un engrosamiento de las paredes bronquiales y de la tráquea distal que en algunos puntos causa estenosis luminal (flechas amarillas).

Algunos casos no presentan la clínica típica, encontrándose únicamente hallazgos por imagen de afectación pulmonar. En estos casos, si hay una alta sospecha, se puede realizar una biopsia o punción guiada por imagen de alguna de las lesiones (figura 13).

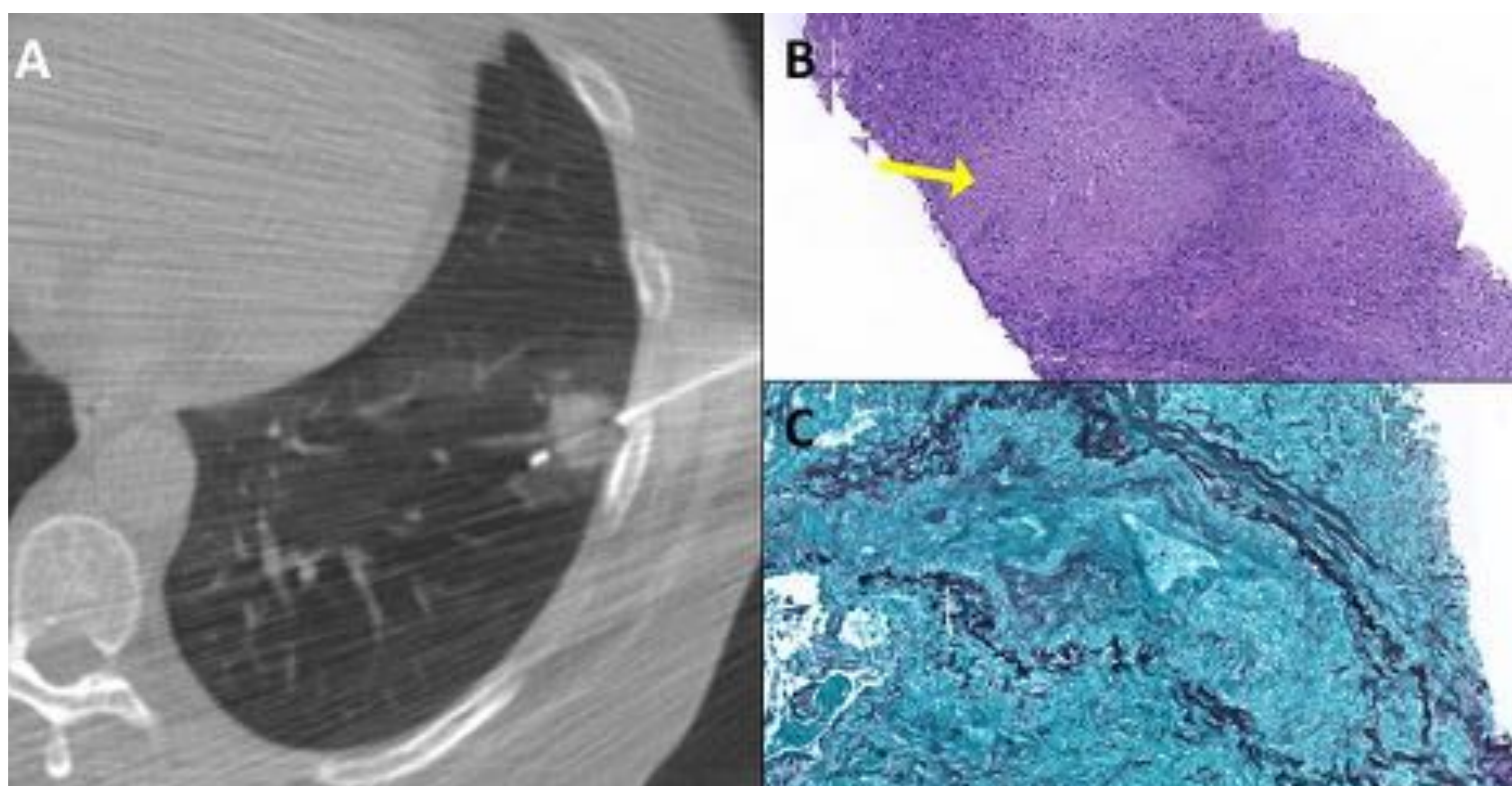


Figura 13. Punción guiada por TC de un nódulo pulmonar en un paciente con sospecha de GPA que únicamente presentaba afectación pulmonar y tenía negatividad para los ANCA. B. Corte histológico de la muestra obtenida donde se identifica una lesión granulomatosa con necrosis mixta (flecha amarilla). C: Tinción de plata que evidencia la presencia de vasculitis con destrucción de las fibras elásticas.

IV. Vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA

Granulomatosis con poliangeítis (GPA)

- La figura 14 ilustra la naturaleza multidisciplinar que tiene el diagnóstico de las vasculitis, y en este caso, de la GPA.

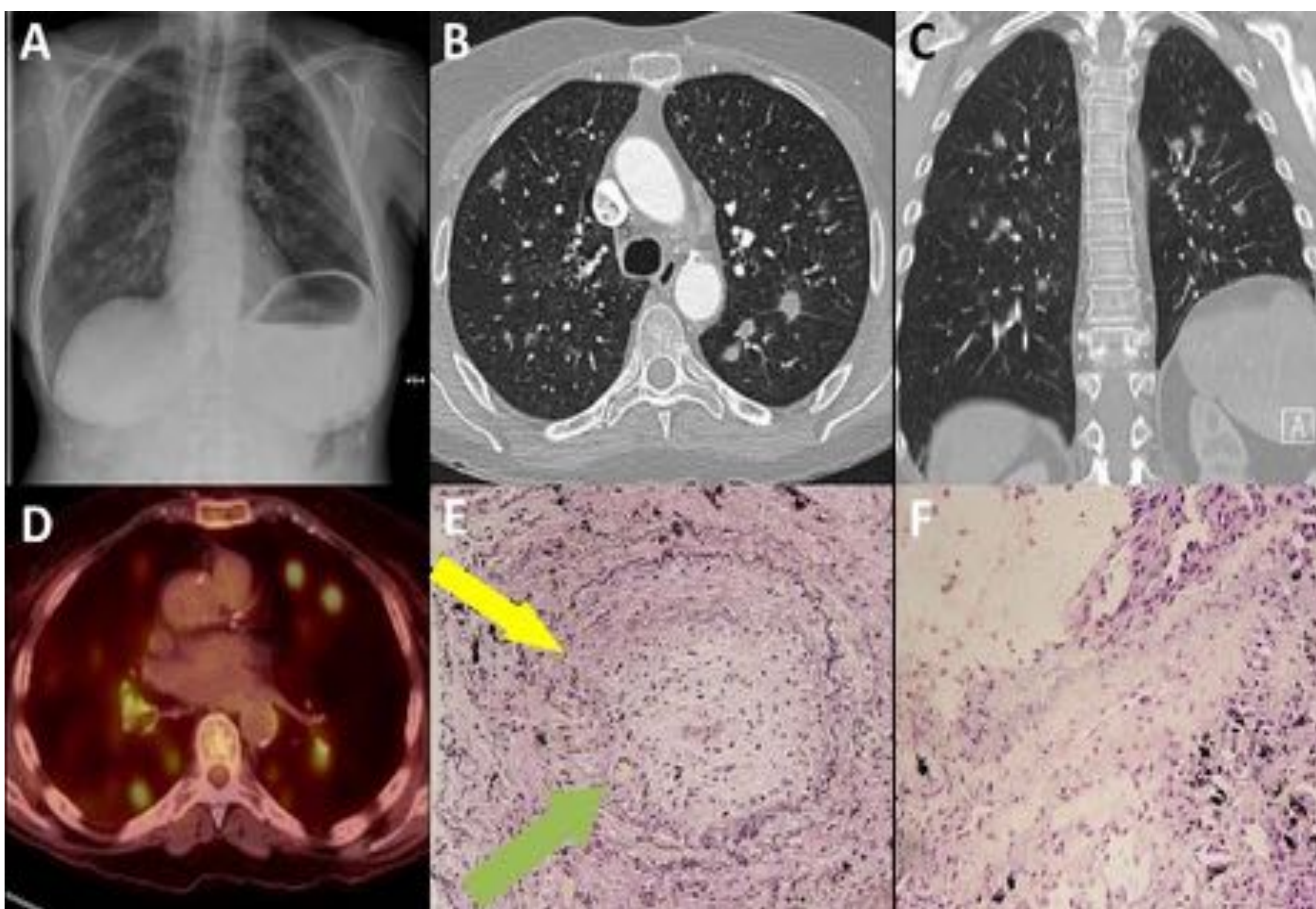


Figura 14. Paciente de 82 años con una historia de 30 años de artritis reumatoide que presenta un cuadro de 1 mes de evolución que consiste en dolor torácico pleurítico, anorexia y pérdida de peso. A: Radiografía simple de tórax en proyección posteroanterior que muestra nódulos pulmonares bilaterales y elevación del hemidiafragma izquierdo. B-C: Imagen axial (B) y reconstrucción MPR coronal (C) de una TC torácica con contraste (ventana de pulmón) donde se observan múltiples nódulos pulmonares bilaterales. D: La PET-TC muestra una hipercaptación de FDG en los nódulos pulmonares. E-F: Muestra de biopsia pulmonar procesada con tinción de hematoxilina-eosina (x200) en la que se evidencian características consistentes con GPA. E: Obliteración de un vaso pequeño en el que se observa vasculitis con disrupción de la lámina elástica (flecha amarilla) y células gigantes multinucleadas adyacentes (flecha verde). F: Arteria de pequeño tamaño con infiltración focal de células linfoides. Fuente: *Capdevila-Reniu A et al. Localised granulomatosis with polyangiitis in an older patient with rheumatoid arthritis. Age Ageing. 2019*

IV. Vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA

Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPa)

- Clásicamente conocida como síndrome de Churg-Strauss.
- Asocia positividad para ANCA contra mieloperoxidasa en un 35-70% de los casos con enfermedad activa.
- Clínicamente se caracteriza por la asociación de hipereosinofilia tisular y en sangre, asma (característicamente de aparición más tardía) y vasculitis.
- El pulmón y la piel son los órganos más frecuentemente afectados, mientras que la cardíaca es la principal causa de morbimortalidad.

Criterios diagnósticos (al menos cuatro de los seis):

- Asma de inicio tardío
- Eosinofilia en sangre mayor al 10%
- Mono o polineuropatía atribuible a vasculitis sistémica
- Opacidades pulmonares migratorias o transitorias
- Anomalías de los senos paranasales
- Identificación de eosinófilos extravasculares en una muestra de biopsia

Principales hallazgos radiológicos

- Consolidaciones pulmonares parcheadas y bilaterales de predominio en lóbulos superiores y que responden rápidamente al tratamiento (figura 15).
 - Pueden asociarse opacidades en vidrio deslustrado.
 - Si el predominio es periférico se debe hacer diagnóstico diferencial con la neumonía eosinófila crónica y la neumonía organizativa.
- Engrosamiento de los septos interlobulillares.
- Nódulos y micronódulos con patrón de “árbol en brote” asociados a engrosamiento de las paredes bronquiales (manifestación del asma).
- Derrame pleural (10-15% de los casos).

IV. Vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA

Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEP)

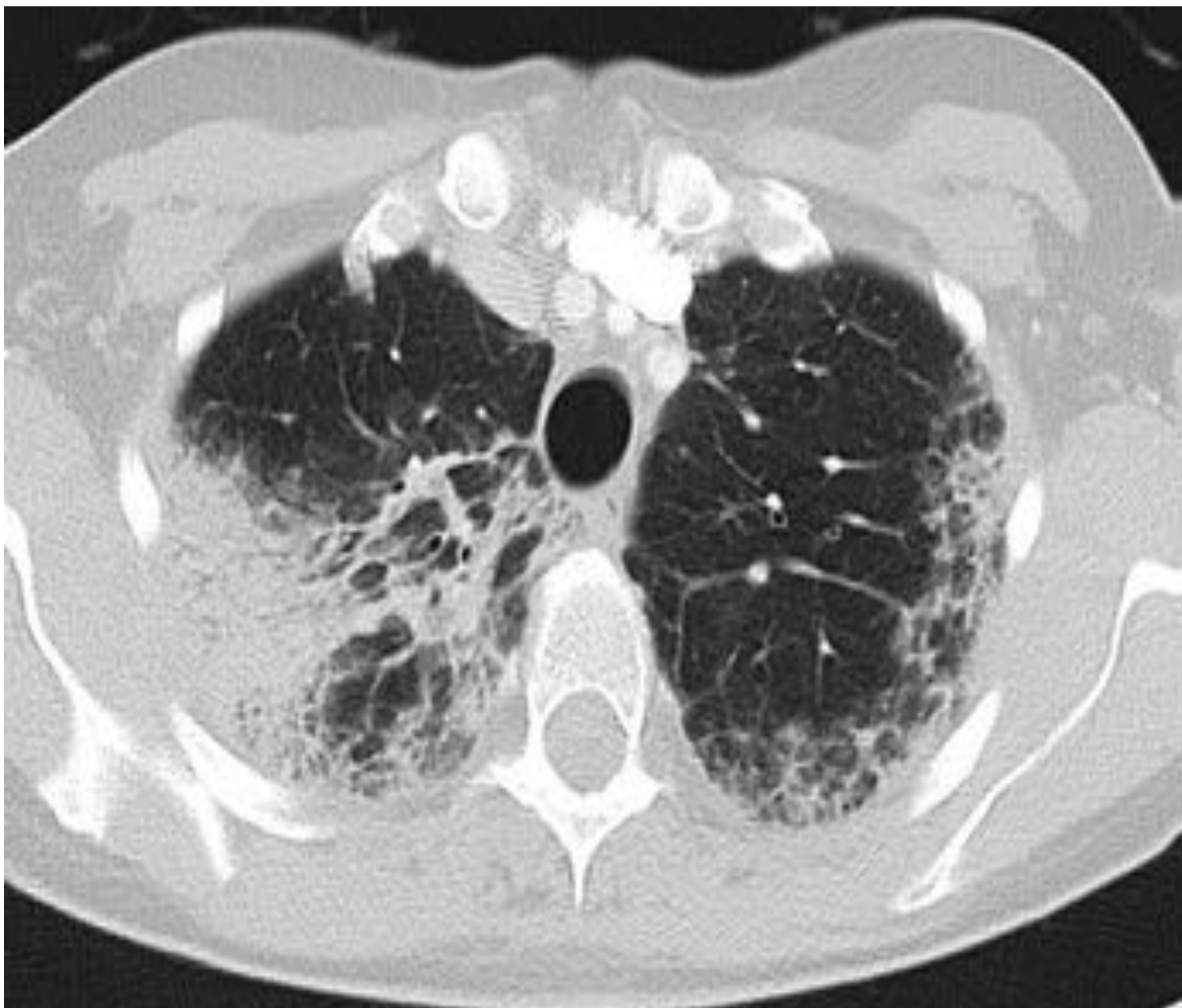


Figura 15. Imagen axial en ventana de pulmón de una TC torácica con contraste realizada a un paciente de con antecedentes asma, eosinofilia inespecífica y rinosinusitis crónica que en la placa presenta opacidades pulmonares. Se aprecian áreas consolidativas de predominio apical y de distribución peribroncovascular y subpleural que, en el contexto del paciente, orientan hacia una GEP.

IV. Vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA

Poliangeítis microscópica (PAM)

- LA PAM asocia positividad para ANCA contra MPO en un 40-80% de los casos con enfermedad activa.
- Es la causa más frecuente del síndrome renopulmonar.

Síndrome renopulmonar

- Principales causas:
 - PAM
 - Enfermedad de Goodpasture
 - Enfermedad de Wegener
 - Lupus eritematoso sistémico
 - Etc.
- Su clínica se basa en la coexistencia de:
 - Glomerulonefritis rápidamente progresiva (GNRP).
 - Afectación pulmonar (10-30% de los casos), típicamente en forma de hemorragia alveolar difusa (HAD). Se sospechará una HAD ante un paciente que presente hemoptisis asociada a caída del hematocrito y opacidades alveolares difusas en una prueba de imagen (Rx simple o TC torácica).

Principales hallazgos radiológicos (figura 16)

- Opacidades en vidrio deslustrado bilaterales de predominio perihiliar y/o en campos inferiores que pueden evolucionar a consolidaciones (traducción de la HAD).
- Engrosamiento de los septos interlobulillares dando lugar a un patrón *"crazy paving"*.
- Signos de fibrosis como el patrón en panal de abeja y bronquiectasias de tracción sin los episodios de HAD son recurrentes.

IV. Vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA

Poliangeítis microscópica (PAM)

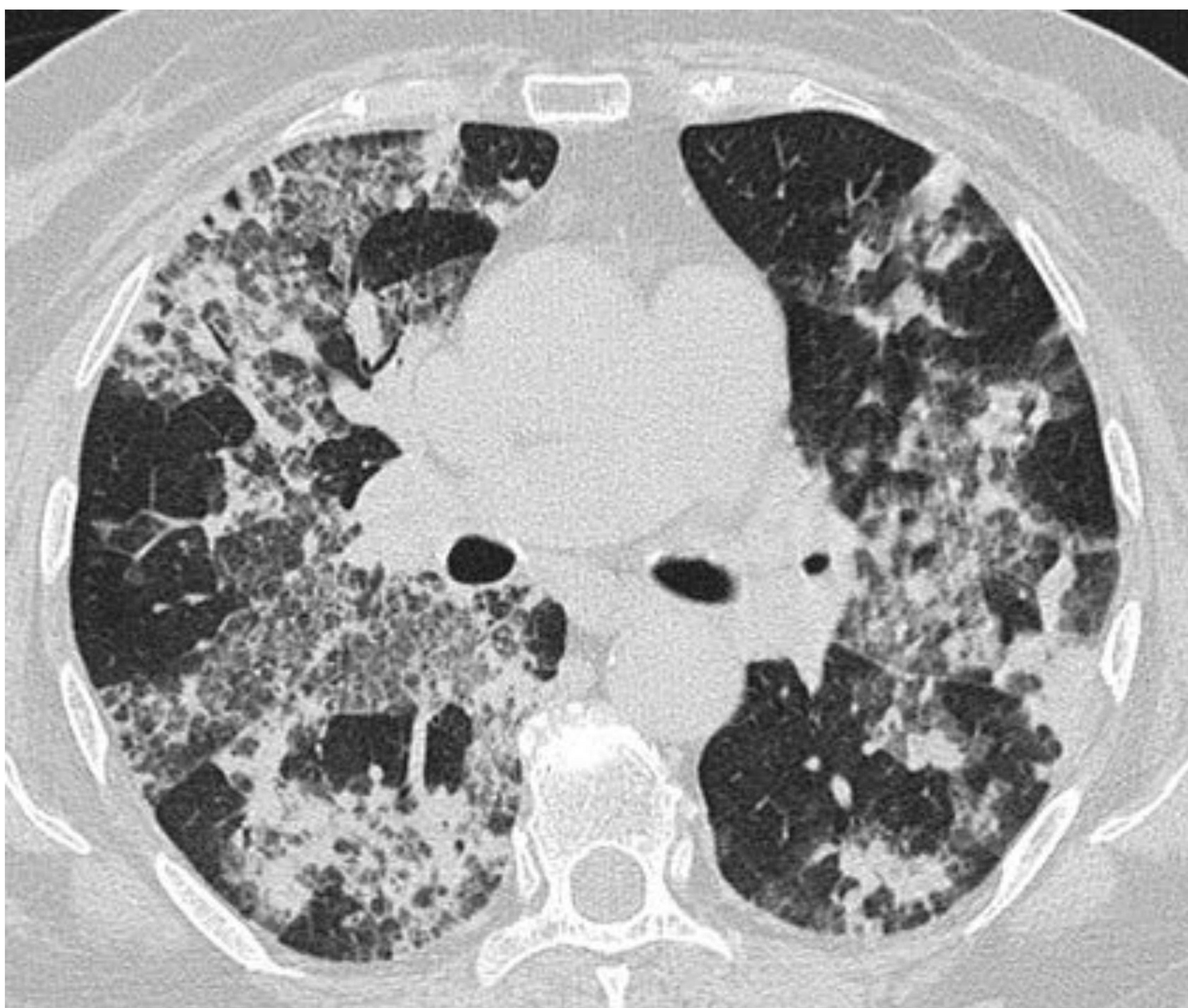


Figura 16. Imagen axial en ventana pulmonar de una TC torácica de alta resolución realizada en una paciente de 68 años recientemente diagnosticada de PAM. En ella se aprecian opacidades en vidrio deslustrado parcheadas y bilaterales con focos consolidativos asociados, todo ello en probable relación a hemorragia alveolar difusa.

Otros hallazgos relacionados con las VAA

Bronquiectasias

- Recientemente se ha visto que en pacientes asiáticos con VAA intensamente positivas para anti-MPO hay una alta prevalencia de bronquiectasias.
- Este hallazgo se ha relacionado con un fenotipo clínico distinto: edad más avanzada, sexo femenino, afectación más frecuente del sistema nervioso periférico y raramente afectación renal.

IV. Vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA

Otros hallazgos relacionados con las VAA

Enfermedad pulmonar intersticial

- En los últimos años se ha descrito una asociación entre la enfermedad pulmonar intersticial (EPI) y las VAA, típicamente las que anti-MPO positivas (siendo la más frecuente la PAM).
- Muchos pacientes con este tipo de VAA presentan una EPI clínicamente manifiesta en el momento de su diagnóstico, llegando en algunos casos precederla en años.
- La neumonía intersticial usual o NIU es el patrón más frecuentemente observado (figura 17).
- Esta asociación tiene implicaciones pronósticas: los pacientes suelen tener una evolución más tórpida y por el momento no pueden beneficiarse de un tratamiento específico.

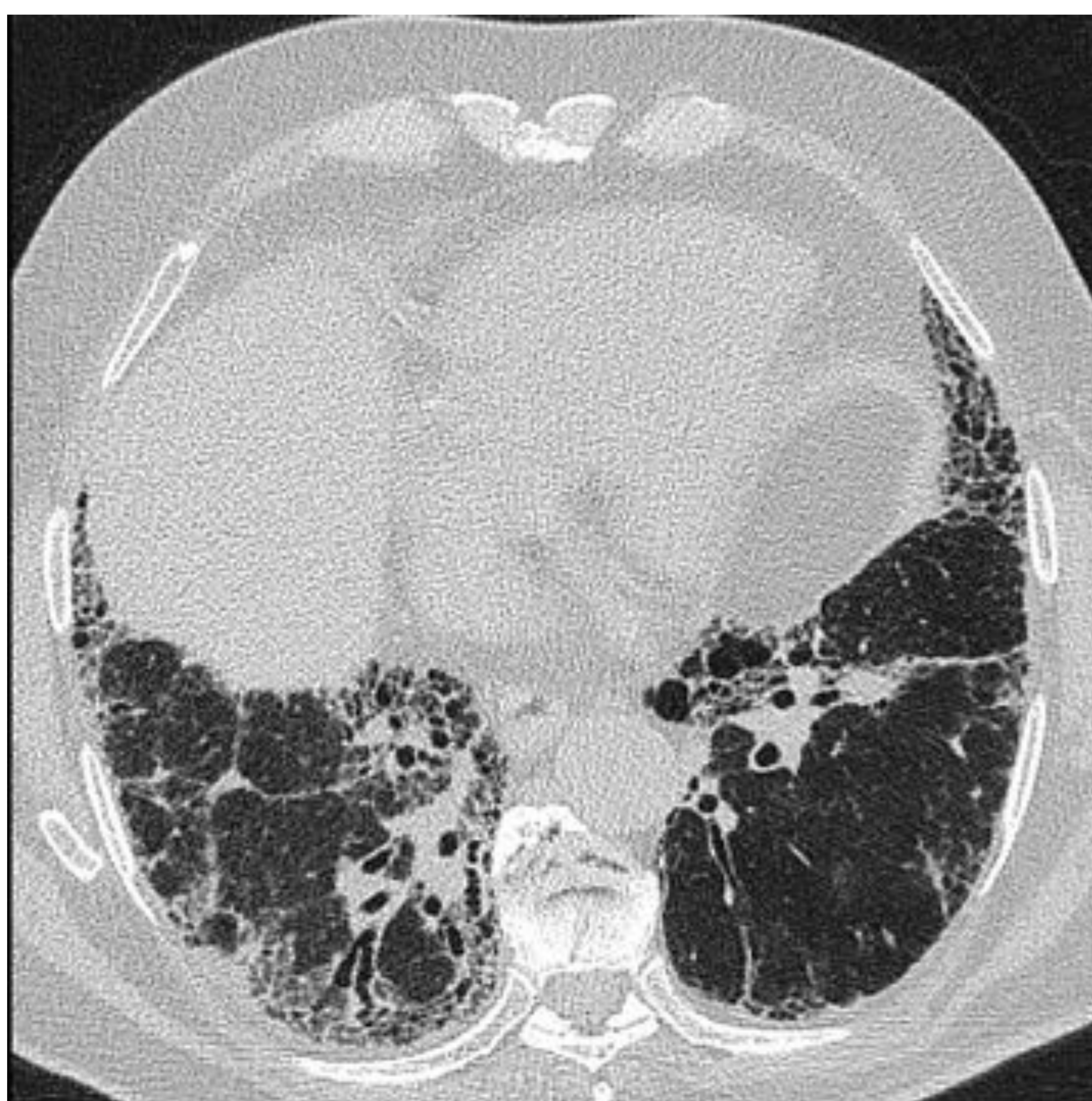


Figura 17. Paciente de 77 años con una EPI con patrón de neumonía intersticial usual de 10 años de evolución al que recientemente se le ha diagnosticado PAM. La TC torácica de alta resolución (ventana pulmonar) muestra un patrón reticular subpleural bibasal con patrón en panal de abeja y bronquiectasias de tracción asociados.

V. Otras vasculitis con afectación torácica

Enfermedad de Kawasaki

- Típicamente se presenta en menores de 5 años.
- En su fase subaguda se caracteriza por la formación de aneurismas en los segmentos proximales de las arterias coronarias.
- La prevalencia y mortalidad asociada a aneurismas de arterias coronarias ha disminuido de un 25% a menos del 5% gracias al diagnóstico precoz y el tratamiento con inmunoglobulinas endovenosas.

Enfermedad antimembrana basal glomerular

- También conocida como enfermedad de Goodpasture.
- Se caracteriza por la formación de anticuerpos contra la membrana basal del glomérulo renal que dan lugar a una vasculitis que puede afectar:
 - Los capilares renales dando lugar a una glomerulonefritis.
 - Los capilares pulmonares, manifestándose típicamente como una hemorragia alveolar difusa.

Síndrome de Cogan

- Se caracteriza por la presencia de lesiones inflamatorias oculares asociadas a patología del oído interno.
- En algunos casos puede asociar una vasculitis de vaso variable (aortitis, aneurismas aórticos, valvulitis mitral, etc.).

Síndrome de Hughes-Stovin

- Considerado como una variante de la enfermedad de Behçet.
- También se caracteriza por la afectación venosa (sobre todo en forma de trombosis) y los aneurismas de la arteria pulmonar, pero sin asociar afectación mucocutánea.

Conclusiones

- Las vasculitis son un grupo de enfermedades raras y heterogéneas, con manifestaciones clínicas muy variadas que pueden mimetizar otras enfermedades.
- Las vasculitis que más frecuentemente presentan afectación torácica son las de gran vaso y las de pequeño vaso asociadas a ANCA.
- La TC, la RM y la PET son las principales técnicas de imagen utilizadas en su estudio, siendo los procedimientos intervencionistas guiados por imagen también de ayuda en algunos casos.
- Recientemente algunos estudios han asociado las vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA con patología pulmonar intersticial y bronquiectasias, teniendo ello implicaciones pronósticas.

Bibliografía

- Baig I, Pascoe A, Kini A and Lee A. Giant cell arteritis: early diagnosis is key. 2019. *Eye and Brain*; Volume 11, pp.1-12.
- Castañer E, Alguersuari A, Gallardo X, Andreu M, Pallardó Y, Mata J and Ramírez J. When to Suspect Pulmonary Vasculitis: Radiologic and Clinical Clues. 2010. *RadioGraphics*; 30(1), pp.33-53.
- Chung M, Yi C, Lee H, Han J and Lee K. Imaging of Pulmonary Vasculitis. 2010; *Radiology*; 255(2), pp.322-341.
- Del Cura Rodríguez J, Pedraza Gutiérrez S and Gayete Cara Á. *Radiología esencial*. 2019; Madrid. Editorial Médica Panamericana.
- Hiller N, Lieberman S, Chajek-Shaul T, Bar-Ziv J and Shaham D. Thoracic Manifestations of Behçet Disease at CT. 2004. *RadioGraphics*; 24(3), pp.801-808.
- Hur J, Chun E, Kwag H, Yoo J, Kim H, Kim J and Lee, K. CT Features of Vasculitides Based on the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference Revised Classification. 2017. *Korean Journal of Radiology*; 18(5), p.786.
- Jennette J. Overview of the 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. 2013. *Clinical and Experimental Nephrology*; 17(5), pp.603-606.
- Katsumata Y, Kawaguchi Y and Yamanaka H. Interstitial Lung Disease with ANCA-associated Vasculitis. 2015. *Clinical Medicine Insights: Circulatory, Respiratory and Pulmonary Medicine*; 9(1), pp.51-56.
- Khanna G, Sargar K and Baszis K. Pediatric Vasculitis: Recognizing Multisystemic Manifestations at Body Imaging. 2015. *RadioGraphics*; 35(3), pp.849-865.
- Néel A, Espitia-Thibault A, Arrigoni P, Volteau C, Rimbart M, Masseau A, Agard C, Fakhouri F, Liberge R and Hamidou M. Bronchiectasis is highly prevalent in anti-MPO ANCA-associated vasculitis and is associated with a distinct disease presentation. 2018. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*; 48(1), pp.70-76.
- Schmidt W and Blockmans D. Investigations in systemic vasculitis – The role of imaging. 2018. *Best Practice & Research Clinical Rheumatology*; 32(1), pp.63-82.
- Capdevila-Reniu A et al. Localised granulomatosis with polyangiitis in an older patient with rheumatoid arthritis. *Age Ageing*. 2019.