

Afectación torácica por vasculitis: un desafío diagnóstico que requiere una visión global

Itxaso Galán González, María José Olivera Serrano, Paloma Caballero Sánchez-Robles, José Manuel Muñoz Olmedo, Carmen Idoate Ortueta, Susana Hernández Muñiz; **Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España**

OBJETIVOS DOCENTES

- Exponer los **hallazgos de imagen** más relevantes en la afectación torácica de las vasculitis
- Importancia de la **correlación** de la imagen con la clínica y analítica para orientar el diagnóstico

REVISIÓN DEL TEMA

Definición de Vasculitis: grupo de enfermedades que comparten histopatológicamente la **inflamación** de la pared de los vasos → disminución del flujo a los tejidos subsidiarios de los vasos afectados

Clínica: depende del tamaño y localización de los vasos dañados. Secundaria a:

- **Estenosis** debida a trombos intraluminales o por el propio infiltrado inflamatorio
- **Hemorragias** producidas por la lesión de la pared del vaso

En el tórax afectan tanto a arterias de gran calibre como a capilares alveolares. Pueden ser secundarias o primarias / idiopáticas

Desafío diagnóstico:

Radiológicamente, los hallazgos son inespecíficos

- La prueba de imagen inicial es la radiografía de tórax, pero suele ser necesario realizar TC y/o RM y en ocasiones arteriografía
- La PET-TC con 18-FDG muestra la actividad inflamatoria de la pared vascular y en ocasiones puede emplearse en el seguimiento y valoración de la respuesta al tratamiento
- Sin embargo, las pruebas de imagen no son suficientes por sí mismas, siendo necesaria su correlación con la **clínica** y **analítica** para orientar de forma precisa y precoz el diagnóstico
- El diagnóstico de certeza requiere la **confirmación anatomopatológica**

Vasculitis de grandes vasos

- Arteritis de células gigantes
- Arteritis de Takayasu

Vasculitis de vasos medianos:

- Poliarteritis nodosa
- Enfermedad de Kawasaki

Vasculitis de pequeños vasos

- Asociadas a **ANCA**
- Poliangeítis microscópica
- Granulomatosis con poliangeítis (Wegener)
- Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (Churg-Strauss)

- Con inmunocomplejos
- Enfermedad anti-MGB (Goodpasture)
- Vasculitis crioglobulinémica
- Vasculitis IgA (Henoch-Schönlein)
- Vasculitis hipocomplementémica urticariante (anti-C1q)

Vasculitis de vasos variables

- Enfermedad de Behçet
- Síndrome de Cogan

Vasculitis de un solo órgano

- Angeítis leucocitoclástica cutánea.
- Arteritis cutánea
- Vasculitis primaria del sistema

nervioso central

-Aortitis aislada

-Otras

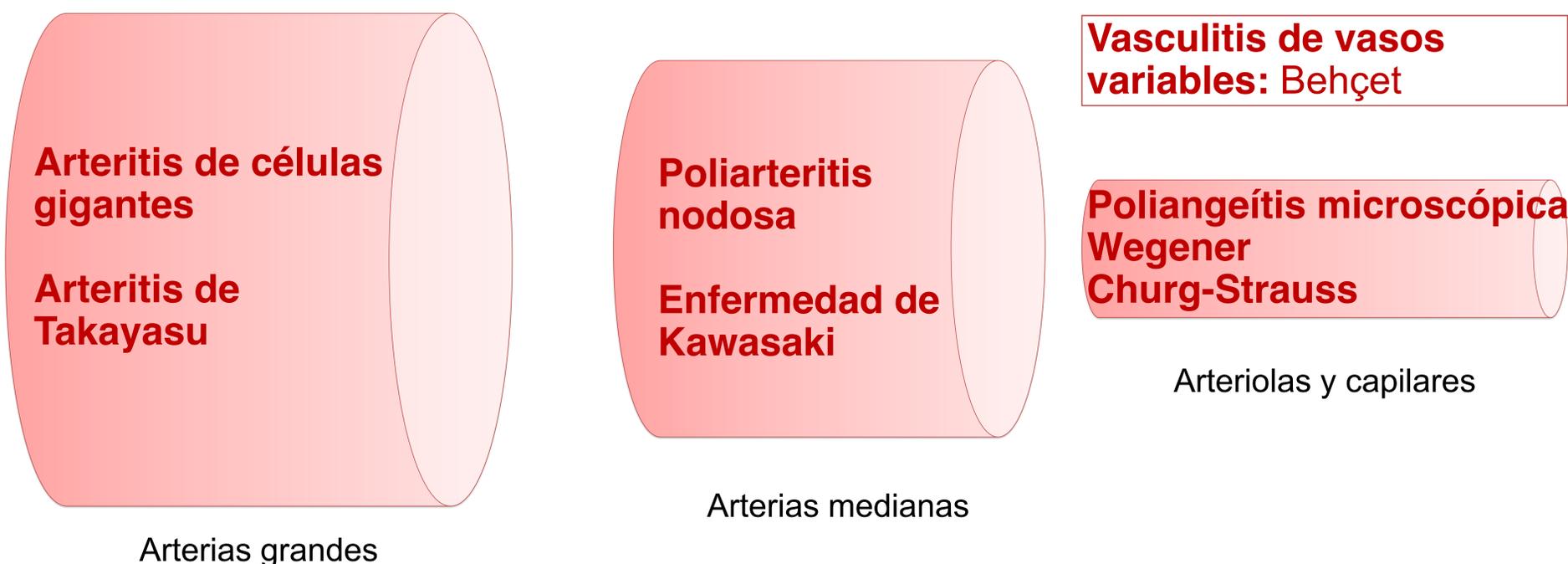
Vasculitis asociada a enfermedades sistémicas

- Vasculitis lúpica
- Vasculitis reumatoidea
- Vasculitis sarcoidea
- Otras

Vasculitis asociadas con etiología probable

- Vasculitis crioglobulinémica asociada al VHC
- Vasculitis asociada al VHB
- Aortitis asociada a sífilis
- Vasculitis por inmunocomplejos asociada a fármacos
- ANCA vasculitis asociada a fármacos
- Vasculitis asociada a cáncer
- Otros

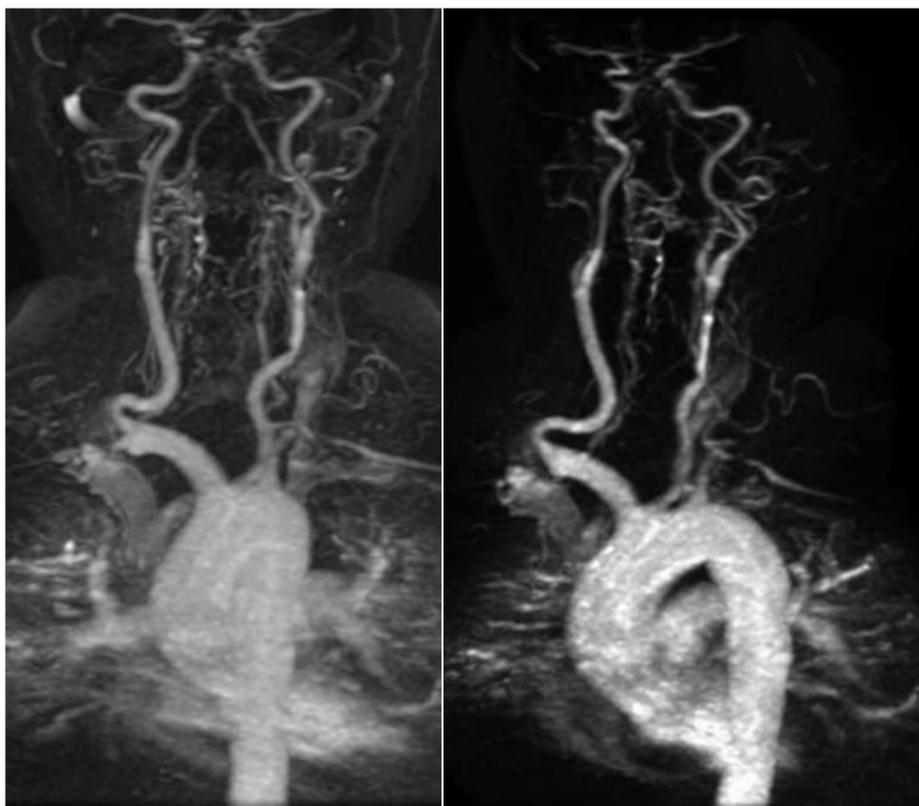
Tala 1. Clasificación de Chapel Hill. Se destacan las vasculitis primarias incluidas en este póster



VASCULITIS DE GRANDES VASOS

Arteritis de Takayasu

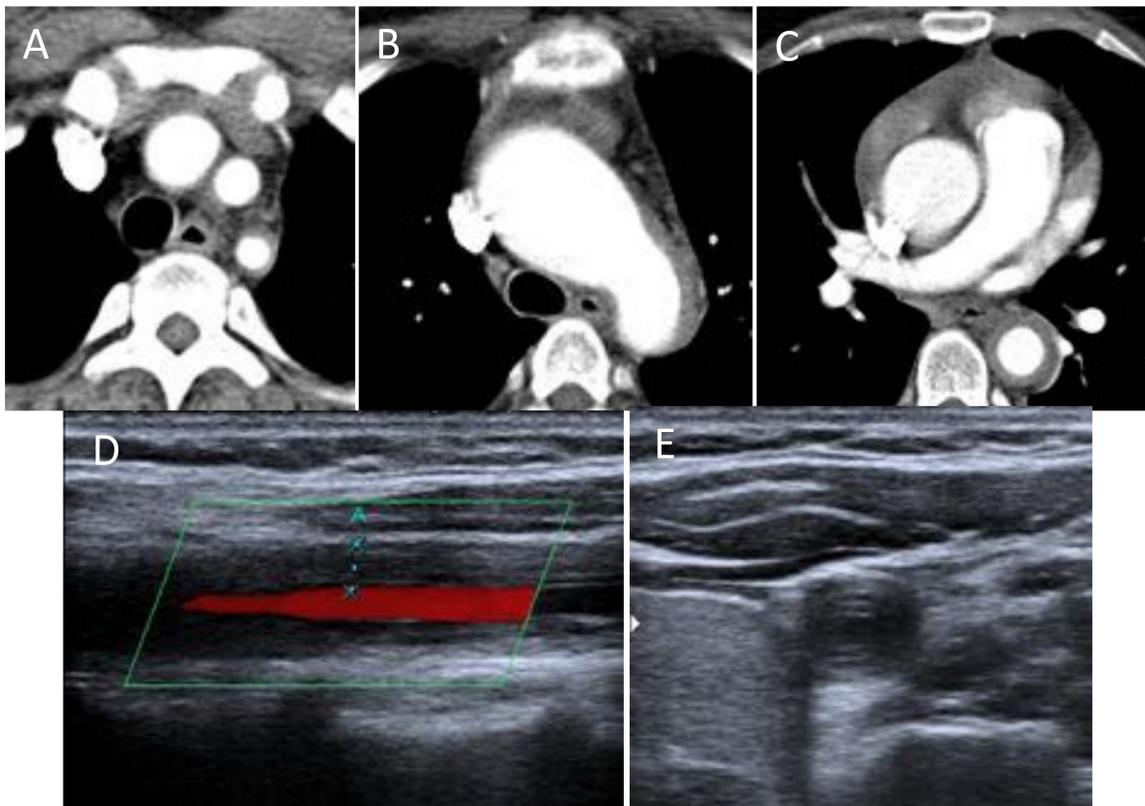
- Mujeres < 50 años. Asia
- Clínica **trifásica**:
 - 1) Fase pre-sin pulso: síntomas inespecíficos (fiebre, astenia, pérdida de peso)
 - 2) Fase vascular inflamatoria
 - 3) Fase oclusiva: claudicación de miembros superiores y asimetría de pulsos
- Anatomía patológica (AP): granulomatosa
- Puede afectar a las arterias pulmonares
- **Imagen:**
 - TC, RM (pacientes jóvenes), PET- TC
 - Engrosamiento y realce de la pared del vaso, estenosis y aneurismas



Mujer con enfermedad de Takayasu. Reconstrucción 3D Angio-RM: estenosis de ambas arterias subclavias.

Tipo	Territorio vascular afectado
I	Ramas del arco aórtico
IIa	Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas
IIb	IIa + aorta torácica descendente
III	Aorta torácica descendente, abdominal y arterias renales
IV	Aorta abdominal, arterias renales o ambas
V	IIb + IV (aorta ascendente, arco de la aorta y sus ramas, aorta descendente, abdominal y/o arterias renales)

Mujer de 22 años con enfermedad de Takayasu. Dolor torácico opresivo irradiado a espalda y a región axilar izquierda. Angio-TC de aorta (A, B, C): dilatación aneurismática de aorta torácica ascendente e importante engrosamiento mural, especialmente de cayado aórtico distal, aorta descendente y subclavia izquierda. Ecografía Doppler de troncos supraaórticos (D, E): importante engrosamiento circunferencial y difuso de la arteria carótida común izquierda que condiciona estrechamiento significativo y alteración hemodinámica en el estudio realizado con Doppler color y pulsado (no mostrado).



Arteritis de Células Gigantes (de la Temporal)

- Vasculitis sistémica más frec. en pacientes > 50 años
 - Polimialgia reumática, cefalea, amaurosis fugax, claudicación mandibular
 - Principal complicación: ceguera. Prevención mediante tratamiento precoz con corticoides
 - AP: granulomatosa
 - No suele afectar a las arterias pulmonares
- **Imagen:**
- Engrosamiento y realce de la pared del vaso, estenosis y aneurismas
 - Difícil diferenciación de cambios ateroscleróticos
- Biopsia de la arteria temporal

VASCULITIS DE MEDIANOS VASOS

Panarteritis nodosa

- No suele haber afectación pulmonar

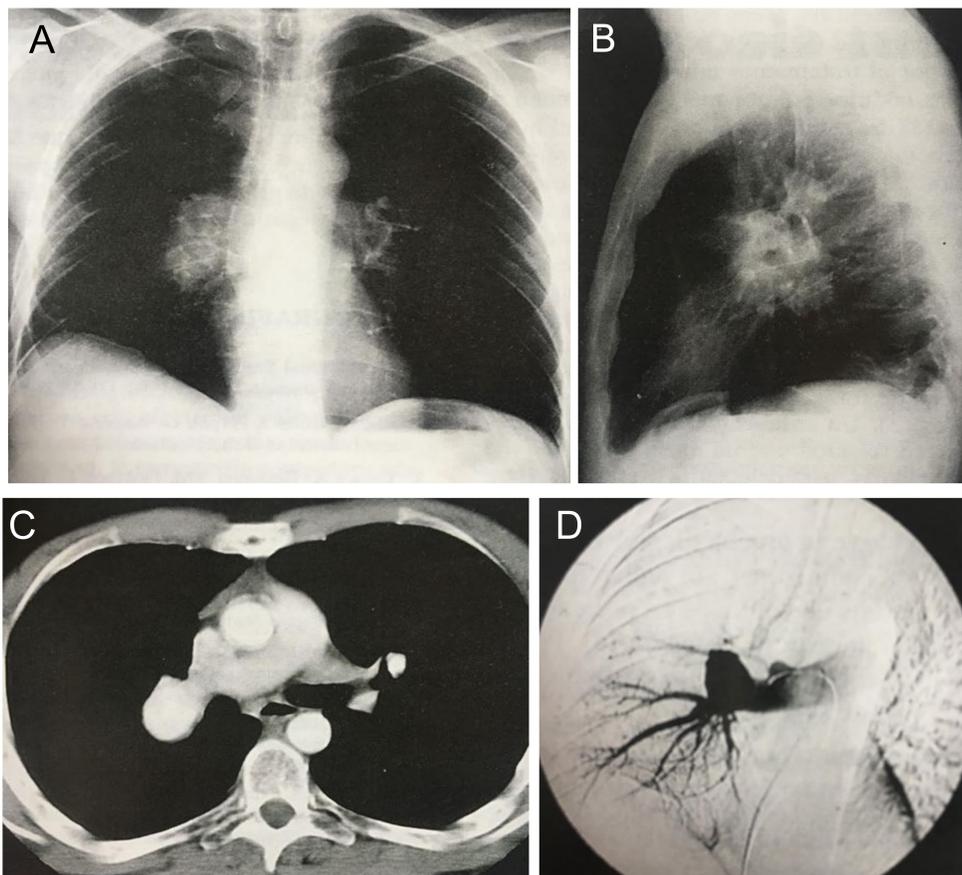
Enfermedad de Kawasaki

- Niños
- **Imagen:**
 - **Aneurismas arterias coronarias**
 - No suele haber afectación pulmonar

VASCULITIS DE VASOS VARIABLES

Enfermedad de Behçet

- 20-30 años
 - Úlceras orales y genitales, uveítis
 - Hemoptisis
- **Imagen:**
- Afectación venosa:
 - Trombosis vena cava superior
 - Afectación arterial:
 - **Aneurismas arterias pulmonares** (5%) → 33% de mortalidad
 - Tromboembolismo pulmonar
 - Trombos intracardiacos en cavidades derechas
 - Hemorragia pulmonar
 - Fibrosis del mediastino



Radiografía de tórax (A, B) en un paciente de 27 años: aumento de densidad en el hilio derecho. TC con contraste iv (C): dilatación aneurismática de la arteria interlobular derecha. Arteriografía pulmonar (D): obstrucción de la rama lobular superior, aneurisma en la porción distal del tronco interlobular, con defectos de perfusión periféricos e irregularidades arteriales secundarias a tromboembolismo pulmonar crónico

VASCULITIS DE PEQUEÑOS VASOS

Granulomatosis con poliangeítis (enfermedad de Wegener)

• AP: granulomatosa y necrotizante

• Clínica:

- Vía Aérea Superior (VAS): sinusitis, otitis, ulceraciones

- Vía Aérea Inferior (VAI): tos, dolor torácico, disnea, hemoptisis

- Glomerulonefritis

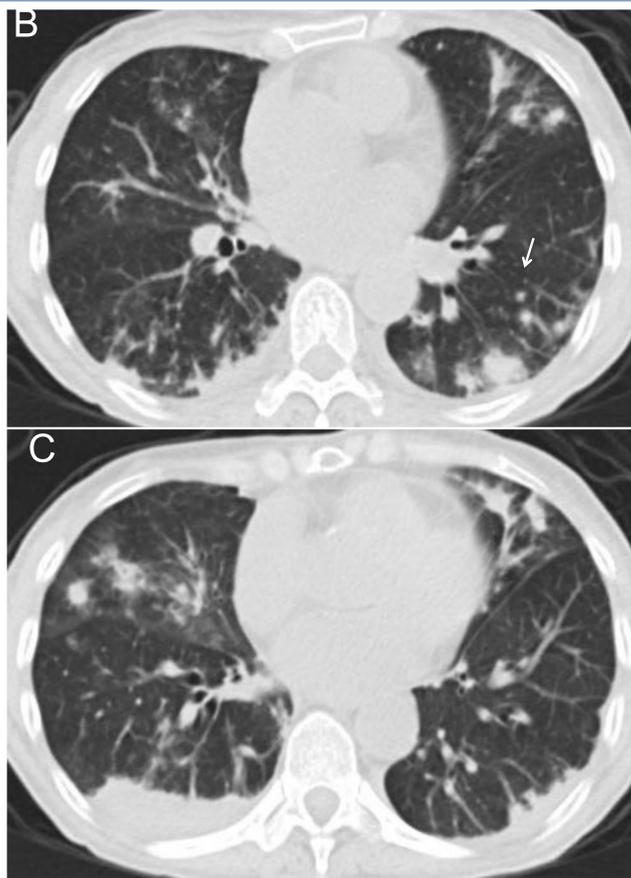
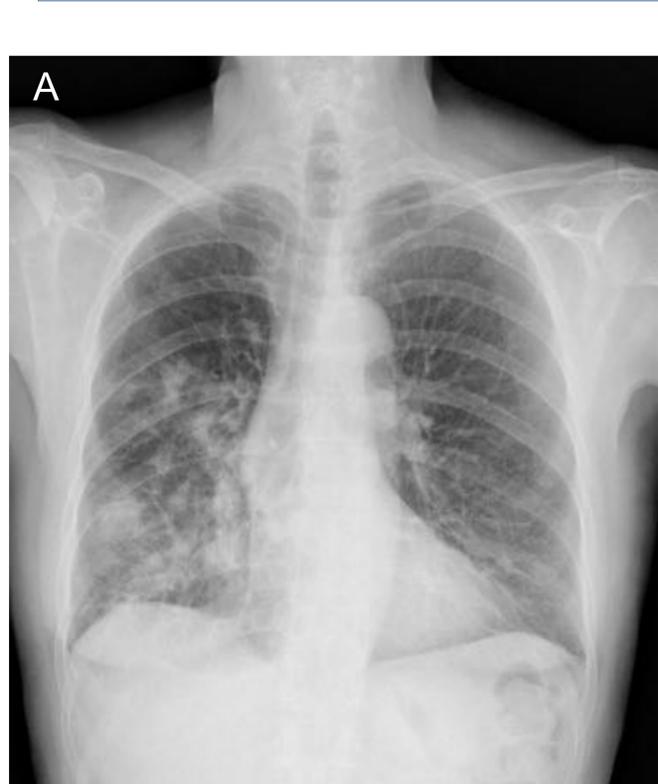
• **C-ANCA +** (90%)

• Imagen:

- **Nódulos / masas pulmonares** bilaterales, subpleurales, peribroncovasculares, únicos o múltiples cavitados (50%). Signo del halo (hemorragia perinodular)

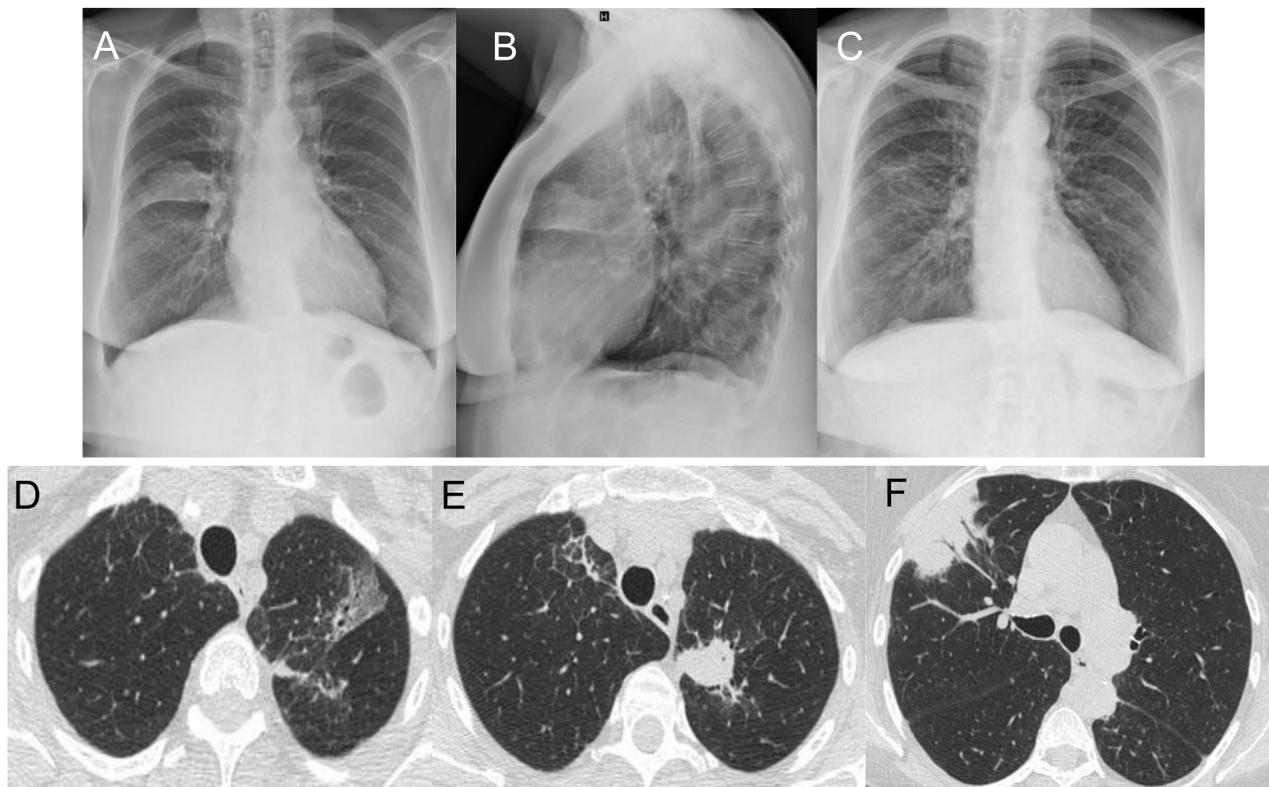
- **Consolidaciones** u opacidades pulmonares en **vidrio deslustrado** parcheadas o difusas, que reflejan neumonitis o hemorragia alveolar

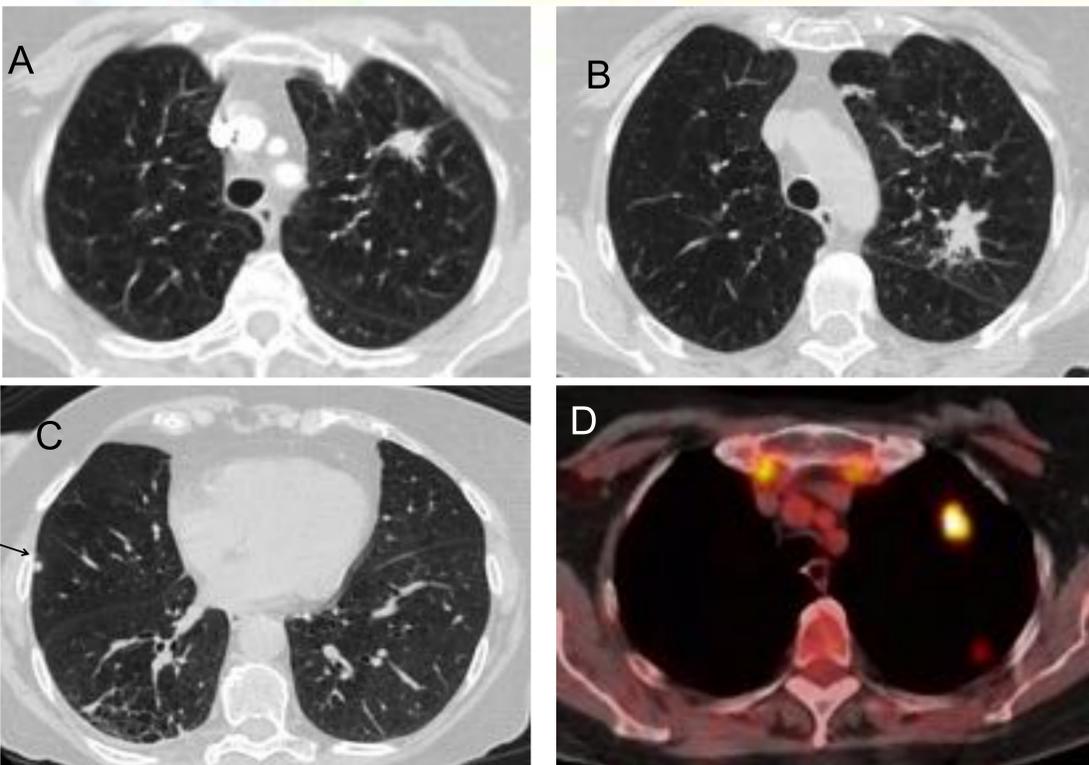
- **VAI**: engrosamiento mural liso o nodular de la tráquea (subglótica), bronquios y bronquiectasias



Granulomatosis con poliangeítis en mujer de 60 años con hemoptisis y artralgias. Radiografía de tórax (A): áreas de aumento de densidad en la base del pulmón derecho compatibles con infiltrados alveolares parcheados. TC con ventana de pulmón (B, C): consolidaciones parcheadas bilaterales, más extensas en las regiones subpleurales de ambos lóbulos inferiores, llingula y lóbulo medio. También se visualizan algunas imágenes nodulares (flecha)

Granulomatosis con poliangeítis en paciente de 74 años. Radiografía de tórax (A, B): infiltrados alveolares bilaterales, en el segmento anterior del LSD, regiones paramediastínicas de ambos lóbulos superiores y en el segmento 6 del LII. TC con ventana de pulmón (D, E, F): consolidaciones bilaterales e imagen en vidrio deslustrado en el LSI. Anticuerpos C-ANCA positivos. Tras el tratamiento con ciclofosfamida y corticoides, se objetiva notable mejoría de los infiltrados (C)

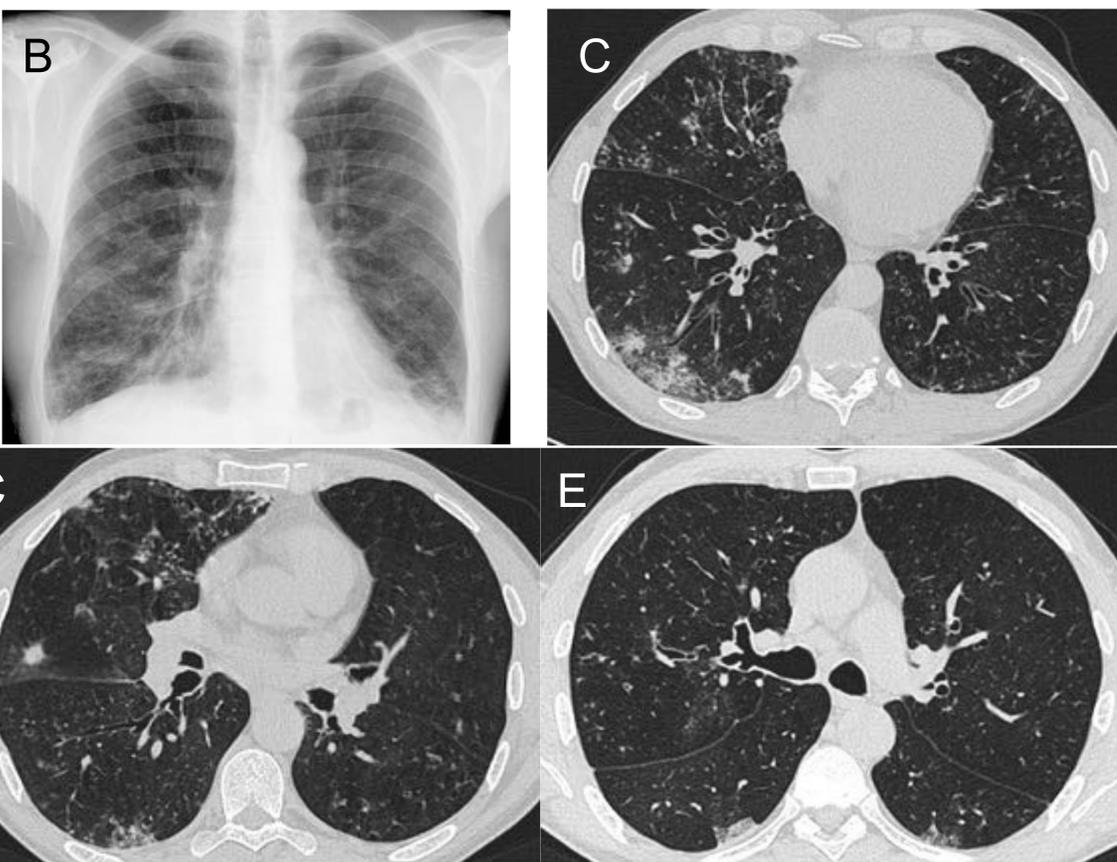
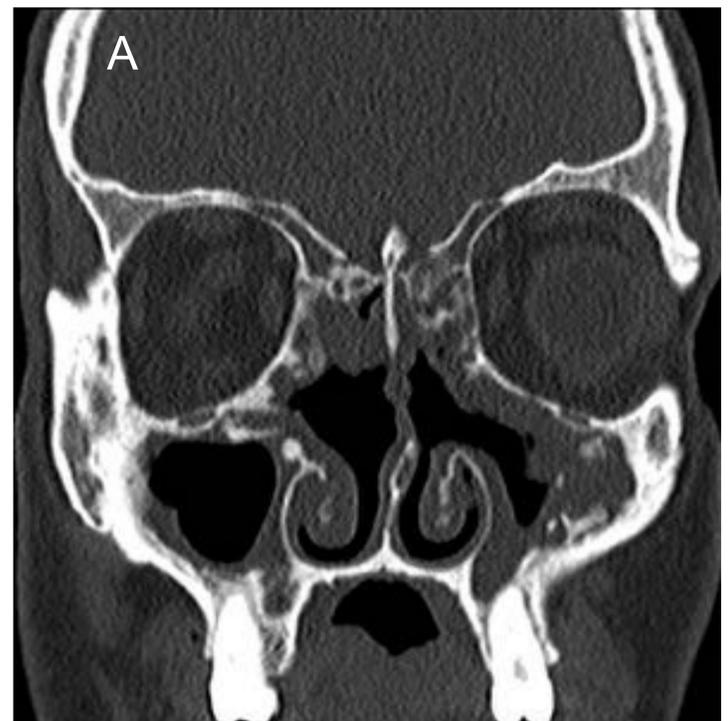




Mujer de 81 años con disnea. Se realiza un angio TC de arterias pulmonares, negativo para TEP, donde se aprecia un nódulo espiculado en el LSI, sospechoso de lesión tumoral (A). Un mes después, se aprecia nueva lesión nodular espiculada en el LSI (B) y nódulos subpleurales milimétricos bilaterales (C, flecha). Nótese las extensas áreas de enfisema en ambos campos pulmonares (A-C). PET/TC (D): nódulos pulmonares bilaterales con intensa captación de FDG. Se realiza resección del nódulo del LSI y la biopsia es compatible con proceso inflamatorio granulomatoso. Estudio de autoinmunidad: P-ANCA positivo. Diagnóstico de granulomatosis con poliangeítis

Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (enfermedad de Churg-Strauss)

- AP: granulomatosa y necrotizante, rica en **eosinófilos**
- Clínica:
 - Asma
 - Eosinofilia
 - Sinusopatía
 - Púrpura
 - Neuropatía
- P-ANCA+** (35-50%)
- Imagen:
 - Consolidaciones** u opacidades parcheadas en vidrio deslustrado (migratorias y periféricas)
 - Nódulos pulmonares no cavitados
 - Derrame pleural



Varón de 49 años diagnosticado de Churg Strauss. (A)TC de senos paranasales, corte coronal: engrosamiento mucoso y cambios reactivos óseos, en relación con proceso inflamatorio crónico. Radiografía de tórax (B): infiltrados alveolares bilaterales de predominio en las bases pulmonares. TC sin contraste iv con ventana de pulmón (C, D, E): bronquiectasias cilíndricas bilaterales de predominio en los lóbulos inferiores. Múltiples pequeños infiltrados alveolares parcheados, más extensos en lóbulo medio, llingula y lóbulo inferior izquierdo

Poliangeítis microscópica (PANm)

- AP: necrotizante no granulomatosa
- Hemoptisis, disnea, púrpura, neuritis, hemorragia gastrointestinal
- Causa más frec. de síndrome renopulmonar: HAD + glomerulonefritis rápidamente progresiva
- **P-ANCA +** (35-70%)

• Imagen:

- Consolidaciones, opacidades en vidrio deslustrado difusas bilaterales → **hemorragia alveolar**

Hemorragia Alveolar Difusa (HAD)

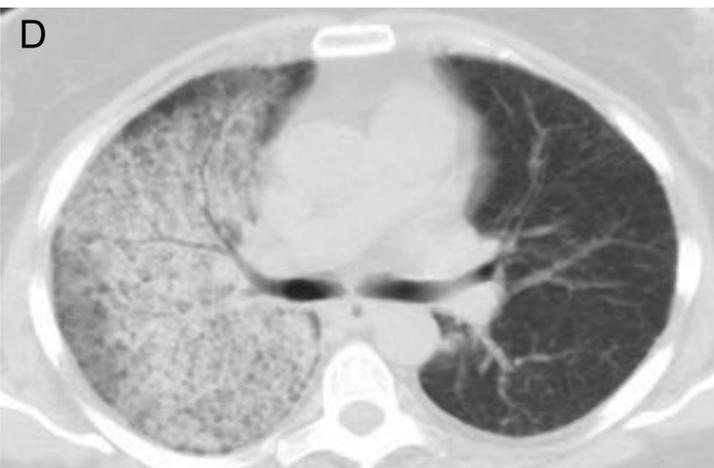
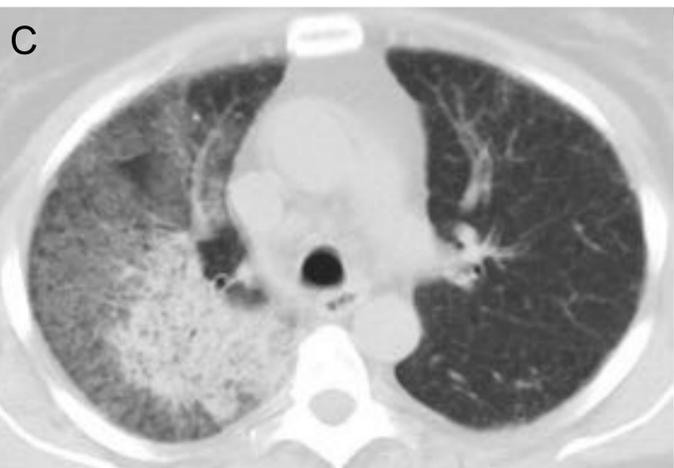
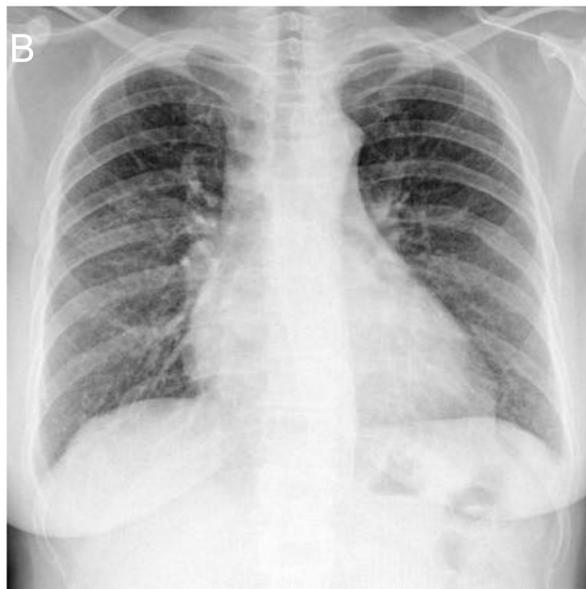
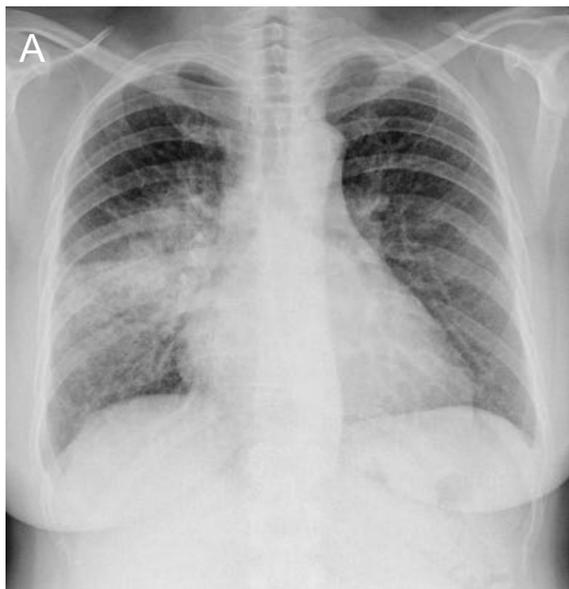
- Hemoptisis, **anemia**, hipoxemia
- Lavado broncoalveolar (LBA): >20% hemosiderófagos

• Imagen:

- **Infiltrados pulmonares difusos (hemorragia alveolar)** → “empedrado” (engrosamiento de septos + vidrio deslustrado) → resolución en 10-15 días → puede evolucionar a fibrosis pulmonar
- Nódulos pulmonares (signo del halo)

❖ Diagnóstico diferencial del síndrome renopulmonar:

- Vasculitis de pequeño vaso asociadas a ANCA (Wegener, PANm)
- Síndrome de Goodpasture (Ac anti-membrana basal glomerular)
- Lupus eritematoso sistémico



Paciente con enfermedad de Wegener que debuta con hemoptisis y fracaso renal agudo. (A, C, D): infiltrados alveolares extensos en pulmón derecho, con broncograma aéreo y áreas de vidrio deslustrado en las regiones más periféricas, compatibles con hemorragia alveolar difusa. C-ANCA positivo. La radiografía tres semanas más tarde muestra resolución de los infiltrados (B)

CONCLUSIÓN

En el estudio de las vasculitis torácicas, es necesaria la correlación de la imagen con la clínica y analítica para orientar correctamente el diagnóstico

Hallazgos radiológicos
INESPECÍFICOS



CLÍNICA



ANALÍTICA

Diagnóstico: VASCULITIS
(Confirmación anatomopatológica)

BIBLIOGRAFÍA

- Castañer E, Gallardo X, Andreu M, Beltrán V, M. Mata J. Vasculitis. Actualizaciones SERAM. *Imagen torácica: desde sus orígenes a la actualidad. España.* Franquet T, Fernández J editores. 2014. p.45-58
- Martín-Suñé N, Ríos-Blanco JJ. Afectación pulmonar de las vasculitis. *Arch Bronconeumol.* 2012; 48:410-8
- Khosla A, Andring B, Atchie B, Zerr J, White B, MacFarlane J, Kalva SP. Systemic Vasculopathies: Imaging and Management. *Radiol Clin North Am.* 2016; 54:613-28
- Walter MA. [(18)F]fluorodeoxyglucose PET in large vessel vasculitis. *Radiol Clin North Am.* 2007; 45:735-44
- Mahmoud S, Ghosh S, Farver C, Lempel J, Azok J, Renapurkar RD. Pulmonary Vasculitis: Spectrum of Imaging Appearances. *Radiol Clin North Am.* 2016; 54:1097-118
- Ramírez-Cruz GB, Criales-Vera SA. Enfermedad de Takayasu: espectro de hallazgos por imagen. *Anales de radiología México* 2013; 4:255-61
- Mehdipoor G, Davatchi F, Ghoreishian H, Arjmand Shabestari A. Imaging manifestations of Behcet's disease: Key considerations and major features. *Eur J Radiol.* 2018; 98:214-25
- Muñoz J, Caballero P, Olivera MJ, Cajal ML, Caniego JL. Aneurisma de la arteria pulmonar en la enfermedad de Behçet. Estudio con tomografía computarizada helicoidal. *Radiología.* 2000; 42: 52-4
- Martinez F, Chung JH, Digumarthy SR, Kanne JP, Abbott GF, Shepard JA, Mark EJ, Sharma A. Common and uncommon manifestations of Wegener granulomatosis at chest CT: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 2012; 32:51-69