



Granulomatosis con poliangitis en imágenes de cabeza y cuello: lo que el radiólogo necesita saber

RESUMEN

La granulomatosis con poliangitis es una vasculitis necrosante con inflamación granulomatosa multisistémica que afecta predominantemente a vasos de pequeño calibre; se le asocia con anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilo. El objetivo de este artículo es describir los hallazgos más frecuentes, por imágenes en las áreas de la cabeza y del cuello, en pacientes con granulomatosis con poliangitis. Hasta ahora no existen publicaciones nacionales que orienten sobre este punto. Los senos paranasales y el septo nasal son las áreas más conocidas, en cabeza y cuello, para esta enfermedad; sin embargo, no deben menospreciarse las afecciones que pueden presentarse en las órbitas, los oídos, el sistema nervioso central, glándula hipófisis y laringe; incluso sin manifestación clínica al momento de la evaluación por imagen. Es importante la notificación oportuna al médico clínico acerca de las lesiones por granulomatosis con poliangitis que sugieran actividad por métodos de imagen y tener estudios comparativos para evaluar nuevas lesiones. En la mayoría de los casos las lesiones activas por imagen se caracterizan por incremento en la intensidad de la señal después de la administración de medio de contraste endovenoso, utilizando secuencias ponderadas a T1 con supresión grasa. Los hallazgos que sugieran actividad por imagen pueden compararse en diferentes tiempos de evolución con la finalidad de considerar remisión o incluso confirmarse histológicamente. La presencia de lesiones activas permitirá, a largo plazo, modificar el tratamiento; lo que implica inicio de corticoides, modificación de su uso o su intensificación.

Palabras clave: Wegener, granulomatosis, poliangitis, vasculitis.

Granulomatosis with polyangiitis in images of head and neck: what the radiologist needs to know

ABSTRACT

Granulomatosis with polyangiitis is a necrotising vasculitis with multisystem granulomatous inflammation which predominantly affects small blood vessels; it is associated with anti-neutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA). The purpose of this article is to describe the most common image findings in the areas of the head and the neck, in patients with granulomatosis with polyangiitis. To date no Mexican publications provide orientation on this point. The paranasal sinuses and the nasal septum are the best known areas, in head and neck, for this disease; however, disorders which may appear in eye sockets, ear, central nervous

Delgado-Hernández RD¹
Reynoso-Topete A²
Tovar-Calderón IL³
Higuera V⁴
Ruiz N⁴
Vázquez-Lamadrid J⁵
Flores-Suárez LF⁶

¹ Médico Especialista en Imagenología Diagnóstica y Terapéutica; subespecialista en Imagen en Cabeza y Cuello; adscrito al Departamento de Neuroimagen del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez y Departamento de Radiología e Imagen Molecular del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.

² Médico Especialista en Resonancia Magnética y Terapéutica, residente del Curso de Alta Especialidad en Imagen en Cabeza y Cuello en el Departamento de Radiología e Imagen Molecular del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.

³ Médico Especialista en Imagenología Diagnóstica y Terapéutica; subespecialista en Radiología en Imagen en Mama y Procedimientos de Intervención; subespecialista en Resonancia Magnética y subespecialista en Tomografía por Emisión de Positrones y Tomografía Helicoidal Multidetector. Médico Adscrito al Laboratorio Médico Chopo. CADEM Miramontes.

⁴ Médico Especialista en Reumatología, residente del Curso de Alta Especialidad en Vasculitis Sistémicas Primarias del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas.

⁵ Médico especialista en Imagenología Diagnóstica y Terapéutica; subespecialista en Resonancia Magnética; jefe del Departamento de Neuroimagen del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y de la Nutrición Salvador Zubirán y Departamento de Radiología e Imagen Molecular del Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.

⁶ Médico especialista en Reumatología, investigador en Ciencias Médicas y jefe de la Clínica de Vasculitis Sistémicas Primarias del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas. Departamento de Neuroimagen. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía Manuel Velasco Suárez. Insurgentes Sur 3877. Col La Fama, 14269, México D.F. Teléfono: (55) 5605-3822 extensiones: 1025, 1021.

Recibido: 9 de abril del 2014

Aceptado: 13 de abril del 2014

Correspondencia: Rosa Delia Delgado Hernández
rodelrad@yahoo.com

Este artículo debe citarse como

Delgado-Hernández RD, Reynoso-Topete A, Tovar-Calderón IL, Higuera V, Ruiz N, Vázquez-Lamadrid J et al. Granulomatosis con poliangitis en imágenes de cabeza y cuello: lo que el radiólogo necesita saber. Anales de Radiología México 2015;14:262-272.



system, pituitary gland, and larynx, even without clinical manifestation at the time of image evaluation, should not be overlooked. It is important to opportunely report lesions due to granulomatosis with polyangiitis which suggest activity identified by imaging methods to the clinical physician and perform comparative studies to assess new lesions. In most cases active lesions identified by imaging are characterized by heightened signal intensity following administration of intravenous contrast medium, using T1 weighted sequences with fatty suppression. Image findings which suggest activity may be compared at different evolution times to determine possible remission or for histological confirmation. Long term, the presence of active lesions will help modify treatment, which may include starting corticoids or modifying or intensifying their use.

Key words: Wegener, granulomatosis, polyangiitis, vasculitis.

INTRODUCCIÓN

La granulomatosis con poliangitis es una vasculitis necrosante con inflamación granulomatosa que afecta predominantemente vasos de pequeño calibre y se asocia con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo. Es una enfermedad multisistémica que puede afectar a vía aérea, pulmones, riñones, aparato gastrointestinal, ojos, piel, articulaciones y sistema nervioso.¹⁻² El objetivo de este artículo es describir los hallazgos por imagen en las áreas de la cabeza y el cuello de los pacientes con granulomatosis con poliangitis; además, de establecer un protocolo para su diagnóstico por imagen. Al momento no existen publicaciones nacionales que orienten sobre este asunto.

La enfermedad fue previamente conocida como granulomatosis de Wegener pero en la revisión de la nomenclatura de 1994 de Chapel Hill, efectuada en 2012, se incorporó la terminología propuesta desde 2010 que eliminaba el epónimo para utilizar términos que orientaran más a la etiología o, en su defecto, a la fisiopatogenia de las vasculitis. Todavía es posible encontrar el epónimo en trabajos anteriores a la publicación

de las recomendaciones y como palabra clave en diversos motores de búsqueda.³

La mayoría de las publicaciones y series de casos describen predilección geográfica de esta enfermedad por los países del hemisferio norte, lo que sugiere un nexo con el grupo étnico de la población. La incidencia es de 1/100 000 y la prevalencia de 5/100 000 habitantes. En Latinoamérica sólo se cuenta con dos estudios que describen las características de la enfermedad: uno de Chile con una muestra de 58 pacientes y otro de México con 65 pacientes. En este último concluyó que la incidencia de granulomatosis con poliangitis puede no ser tan baja como se consideró inicialmente; que factores como el subdiagnóstico y las limitaciones para el acceso a los servicios de salud especializados en Latinoamérica pueden influir en las estadísticas.⁴

Las manifestaciones clínicas pueden ser divididas en generalizadas y localizadas. Se considera enfermedad generalizada cuando existe afección renal pero se ha propuesto que cuando el paciente padezca alteraciones en otros órganos vitales como corazón, sistema nervioso central, sistema gastrointestinal, hemorragia pulmonar alveolar o

afectación del sistema nervioso periférico también se le denomine enfermedad generalizada. Se considera enfermedad localizada a la de los pacientes con síntomas sistémicos como fiebre y pérdida de peso; pacientes con enfermedad ocular, cutánea, articular u otorrinolaringológica; así como a la de los pacientes con formación de granulomas o cavidades pulmonares.^{5,6} El Grupo de Estudio Europeo de Vasculitis ha definido distintos estadios de la enfermedad: localizada (afección de los tractos respiratorios superior e inferior), sistémica temprana (afección de cualquier órgano, excepto riñón o insuficiencia inminente de órgano), generalizada (afección renal o insuficiencia inminente de órgano), renal grave (creatinina mayor a 5.6 mg/dL) y resistente (enfermedad progresiva a pesar del tratamiento con ciclofosfamida y glucocorticoides).⁷

El diagnóstico de granulomatosis con poliangitis no es radiológico y no existen datos patognomónicos para la enfermedad por imagen; debemos recordar que estamos refiriéndonos a una enfermedad sistémica, de curso crónico y manifestaciones frecuentemente inespecíficas; por ello se han creado diversos criterios para clasificar los tipos de vasculitis, siguen vigentes los del Colegio Americano de Reumatología de 1990 y los provenientes de la definición de la nomenclatura de Chapel Hill de 2012.^{2,3}

La mayoría de los pacientes con granulomatosis con poliangitis es positiva para anticuerpos anticito plasma de neutrófilo con patrón citoplasmático con especificidad para proteinasa 3. Es importante aclarar que los títulos no se relacionan con la actividad de la enfermedad ni con la gravedad de lo observado por imagen.⁸

Existen tres mecanismos básicos de daño a tejidos en la granulomatosis con poliangitis:

1. *Daño directo por vasculitis necrosante.* Por ejemplo: compromiso del flujo san-

guíneo en pequeños vasos con isquemia consecuyente y daño a tejidos.

2. *Daño directo por granulomas.* Los estímulos inflamatorios repetitivos inducen a la agrupación de macrófagos modificados y linfocitos que delimitan la región afectada formando granulomas ocupantes. Por ejemplo: formación de granulomas en el septo nasal.
3. *Daño secundario.* Por lesión en tejidos adyacentes: los granulomas frecuentemente producen obstrucción en las vías de drenaje de los senos paranasales y oídos generando procesos infecciosos o inflamatorios crónicos que, por continuidad, pueden lesionar estructuras vecinas. Ejemplo: meningitis ontogénica.⁹⁻¹⁰

El grado de daño que vemos reflejado en los estudios de imagen depende de la actividad de la enfermedad y del tiempo que el paciente ha permanecido con la enfermedad activa, no del tiempo transcurrido desde el diagnóstico.¹¹

ANÁLISIS POR IMAGEN

Contamos con dos métodos de imagen adecuados para la valoración de los pacientes con granulomatosis con poliangitis en la cabeza y el cuello:

1. Tomografía computada que permite una mejor evaluación de las estructuras óseas y tiene mayor accesibilidad con menor costo. Es adecuada para valorar las complicaciones otológicas y de los senos paranasales, así como para seguimiento de algunas lesiones ya conocidas como perforación septal y calibre de la vía aérea en caso de estenosis.
2. Resonancia magnética que ha mostrado mayor sensibilidad en la evaluación de tejidos blandos, del sistema nervioso central

y de las órbitas; posee sensibilidad similar a la tomografía para las alteraciones de la cavidad nasal y de los senos paranasales.¹⁰⁻¹³

Senos paranasales

Entre las afecciones asociadas en las regiones de la cabeza y el cuello las afecciones en los senos paranasales son las más frecuentes. Se pueden dividir en manifestaciones tempranas y tardías: las tempranas se caracterizan por engrosamiento mucoso inespecífico u ocupación de los antros

seguido de adelgazamiento septal y formación de granulomas ulcerados. Las complicaciones tardías incluyen perforación septal, deformidad en “silla de montar”, destrucción de los cornetes nasales, complejos osteomeatales y osteítis característica.¹⁴ (Figuras 1 y 2).

En resonancia magnética la señal del tejido de granulación varía de acuerdo con la fase de la inflamación. En la fase temprana se muestra un incremento en la señal de T2 (de tipo inespecífico) y conforme avanza el proceso de

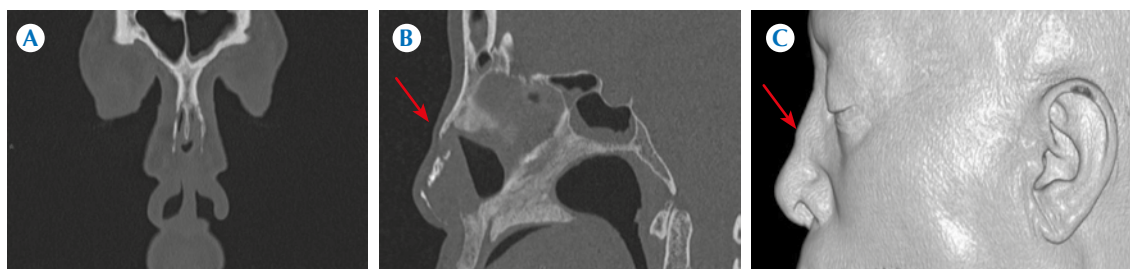


Figura 1. Nariz en silla de montar. Tomografía de alta resolución, ventana ósea. **A)** Proyección coronal: pequeñas soluciones de continuidad en los huesos propios nasales desplazadas en sentido lateral del lado izquierdo. Colapso de ambos cartílagos laterales superiores. **B)** Proyección sagital: soluciones de continuidad, desplazadas en sentido craneal; producen nariz con deformidad en “escalón” denominado en silla de montar (flecha roja). **C)** Reconstrucción en tercera dimensión (3D): nariz en silla de montar (flecha roja).



Figura 2. Sinusitis crónica granulomatosa. Tomografía de alta resolución con ventana ósea. **A)** Proyección axial. Primer estudio: engrosamiento mucoso, focal, en ambos senos maxilares, sin diferencias, por imagen, a una sinusitis aguda. Zonas hiperdensas aisladas en la coana derecha en relación con costras (estrella). Adelgazamiento del septo nasal en el tercio medio del área IV de Cottle, sin evidencia de perforación. **B)** Estudio de control: incremento del grosor de la mucosa en los maxilares en relación con el primer estudio; osteítis que no responde al tratamiento convencional (flecha). Septo nasal perforado (estrella). **C)** Proyección coronal. Estudio de control: engrosamiento focal de la mucosa en etmoides anterior derecho y ambos maxilares con datos de osteítis que no se modifica con el tiempo debido a su origen inmunológico.

transformación granulomatosa comienza a mostrarse hipointensidad en todas las secuencias.¹⁵⁻¹⁷

Posibles errores de diagnóstico:

- Ocurre perforación septal hasta en una tercera parte de los pacientes con granulomatosis con poliangitis; sin embargo no es patognomónica ya que también puede encontrarse en pacientes con traumatismo nasal y hematoma posterior al mismo, en cambios posquirúrgicos, por uso crónico de cocaína o en otras enfermedades autoinmunitarias inflamatorias como policondritis recurrentes. Dado todo lo anterior es recomendable correlacionar con datos clínicos. La biopsia permanece como el procedimiento de elección para determinar la etiología de la lesión¹⁸ (Figura 3).

Órbitas

Se reportan alteraciones orbitarias hasta en la mitad de los pacientes con granulomatosis con poliangitis. La vasculitis puede manifestarse como conjuntivitis, escleritis, epiescleritis, uveítis, retinitis e isquemia de arterias retinianas;

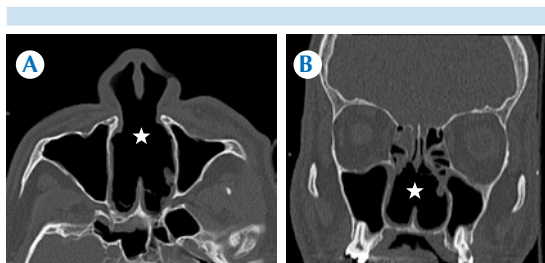


Figura 3. Paciente con antecedentes de uso de cocaína y perforación septal. Tomografía de alta resolución, con ventana ósea. **A)** Proyección axial: perforación septal (estrella) que abarca las áreas III y IV de Cottle. No se observan granulomas septales. **B)** Proyección coronal: perforación septal (estrella) en tercio medio del área IV de Cottle, sin evidencia de cornetes medios e inferiores.

hallazgos no siempre visibles en los estudios de imagen por lo que se requiere complementar con valoración oftalmológica o neurooftalmológica.¹⁹ La neuritis óptica es idéntica por imagen a la causada por otras causas no inmunológicas. En la tomografía se observa engrosamiento del nervio óptico y realce periférico. Por resonancia existe aumento de señal del nervio en secuencias de T2 o STIR (*Short T1 Inversion Recovery*). El realce poscontraste intranervio óptico o periférico al mismo es mejor evaluado en las secuencias ponderadas en T1 con saturación grasa.²⁰ Los granulomas orbitarios pueden presentarse por contigüidad desde la cavidad nasal y los senos paranasales o bien como una entidad intraorbitaria de inicio insidioso. En las fases iniciales se aprecia estriación en la grasa orbitaria que progresa hasta el granuloma organizado. Por tomografía corresponde a una masa con densidad de tejidos blandos y mínimo realce posterior a la administración del contraste. En la resonancia se puede distinguir el granuloma, de los tejidos grasos y los músculos de la órbita, por su intensidad de señal baja a intermedia en las secuencias T1 y T2. Es útil el uso de secuencias STIR o con supresión de grasa. Tanto en la tomografía como en la resonancia el uso de contraste muestra distintos grados de reforzamiento que dependerán del tiempo de evolución y de la extensión del granuloma. La secuencia de difusión puede ser útil para discriminar benignidad de malignidad.²¹

Posibles errores de diagnóstico:

- Los granulomas intraoculares pueden ser extensos y muy similares a otras patologías inflamatorias, neoplásicas e infecciosas. El uso de secuencias de difusión y la medición de los valores del coeficiente de atenuación de difusión (*apparent diffusion coefficient*) pueden resultar útiles para distinguir de otras lesiones malignas de la órbita como el linfoma, así como discriminar procesos inflamatorios benignos^{22,23} (Figuras 4 y 5).

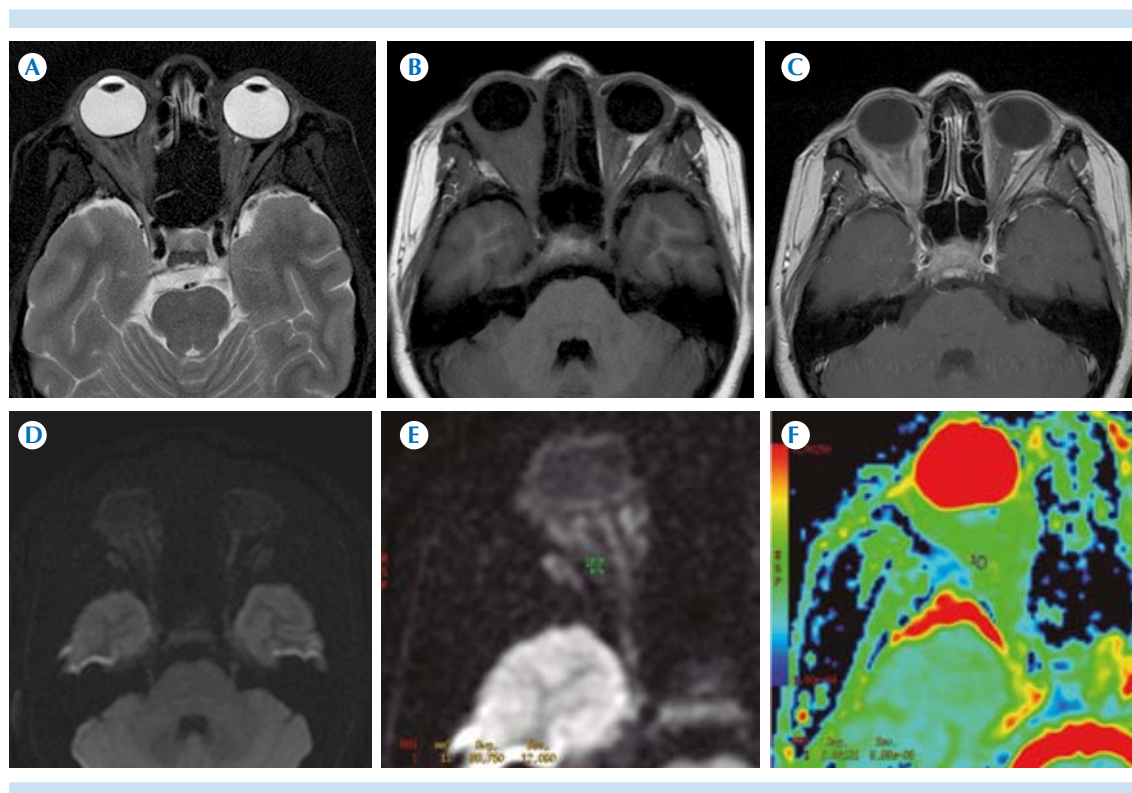


Figura 4. Seudotumor orbitario bilateral secundario a granulomatosis con poliangitis. **A)** Secuencia T2 axial: grasa estriada que afecta tanto la grasa intra- como extraconal de la órbita derecha; así como la grasa intraconal del polo nasal del lado izquierdo. **B)** Secuencia T1 axial simple: ocupación de la órbita derecha y de la grasa intraconal del polo nasal izquierdo por tejidos blandos, hipointensa en fase simple. **C)** Secuencia T1 axial contrastada: realce anómalo en la grasa intraconal de la órbita derecha, así como de ambos músculos rectos mediales y recto lateral derecho en relación con pseudotumor orbitario. **D)** Secuencia DWI axial: ambas lesiones en las órbitas no muestran restricción a la difusión. **E)** Mapa de coeficiente de atenuación: los valores obtenidos por el coeficiente de atenuación oscilaron entre 1.22 y $1.28 \text{ mm}^2 \times 10^{-3}/\text{s}$, lo que sugiere benignidad. **F)** Mapa de colores en el posproceso del coeficiente de atenuación de difusión.

Oídos y base del cráneo

Las manifestaciones otológicas más importantes son otitis serosa, otitis media crónica, hipoacusia neurosensorial y parálisis facial, encontradas hasta en 52% de los pacientes con granulomatosis con poliangitis. La otitis media crónica y la mastoiditis suelen estar relacionadas con obstrucción mecánica de la trompa de Eustaquio por tejido de granulación; este hallazgo es de difícil tratamiento y alto índice de recurrencia,

rara vez se relaciona con destrucción ósea y extensión al encéfalo.²⁴

La hipoacusia y la parálisis del VII par suelen estar asociadas con el proceso autoinmunitario y ambas afecciones se describen como de presentación rápida (en días o semanas). Se postula que la hipoacusia neurosensorial está relacionada con afectación de la irrigación de la cóclea o por el depósito de inmunocomplejos dentro de la misma²⁵ (Figura 6).

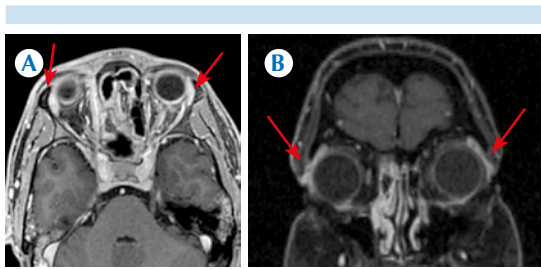


Figura 5. A) T1 axial contrastado: aumento de tamaño de las glándulas lacrimales (flechas). Incremento del realce del músculo recto medial derecho y del volumen de ambos senos cavernosos. B) T1 coronal contrastado con supresión grasa: aumento de tamaño de ambas glándulas lacrimales, discretamente mayor la derecha (flechas).

Posibles errores de diagnóstico:

- Los hallazgos por granulomatosis con poliangeitis en los estudios de imagen en oídos son altamente inespecíficos y de ningún modo se puede realizar el diagnóstico basándose tan sólo en las alteraciones a este nivel. En las alteraciones óticas siempre es recomendable correlacionar con resultados por tomografía para evaluar la posibilidad de compromiso de las estructuras óseas.²⁴

Sistema nervioso

Manifestaciones neurológicas se presentan en entre 22 y 54% de los pacientes. Los síntomas

neurológicos referidos con mayor frecuencia incluyen cefalea, discapacidad sensorial, discapacidad motora, síndromes vestibulares y pérdida de la audición. La manifestación más común es la neuropatía periférica, siendo a su vez la más característica la mononeuritis múltiple hasta en 22% de los casos. Sólo entre 7 y 10% de los pacientes muestran afectación del sistema nervioso central, no incluyendo a las lesiones por pares craneales. Otros hallazgos descritos incluyen involucro por hemorragia subaracnoidea, hemorragia intraparenquimatosa, así como trombosis cerebral arterial o venosa (28%).²⁶

Por imagen la paquimeningitis, tanto de tipo focal como difusa, es el hallazgo más frecuente (hasta en 30% de los pacientes) y es descrita como una de las manifestaciones que sugieren cronicidad. Los datos clínicos y paraclínicos de esta enfermedad nos ayudan a discriminar otras causas para la paquimeningitis por imagen, como meningitis infecciosa, neurosarcoidosis, neoplasias con compromiso dural (meningiomas), enfermedad metastásica (cáncer de próstata o mama), cambios posquirúrgicos, hipotensión intracraneana o linfoma; en pacientes que no presentan diagnóstico de granulomatosis con poliangeitis. Este hallazgo puede cursar sin síntomas. Es recomendable incluir en el protocolo de exploración de estos pacientes la resonancia de encéfalo contrastada con secuencias ponderadas en T1 y saturación grasa²⁷ (Figura 7).

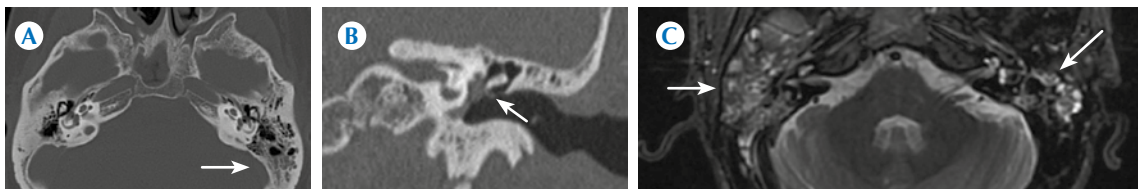


Figura 6. Otitis media. Tomografía, alta resolución, ventana ósea. A) Proyección axial: leve engrosamiento mucoso en las celdillas etmoidales del lado izquierdo (flecha). B) Proyección coronal: tejido de densidad de partes blandas en meso- e hipotímpano izquierdos, aunado a retracción de la membrana timpánica (flecha). C) Resonancia magnética, secuencia T2, proyección axial: engrosamiento mucoso en las celdillas mastoideas, bilaterales (flechas).



Figura 7. Reforzamiento paquimeníngeo y leptomeníngeo. **A)** T1 axial contrastado: engrosamiento focal de la duramadre en topografía parietal derecha, del tipo paquimeningitis (flecha). **B)** T1 coronal contrastado: engrosamiento focal de la duramadre (flecha delgada) aunado al reforzamiento del espacio aracnoideo alrededor de los surcos del lóbulo parietal del lado derecho en relación con paquimeningitis (flecha delgada) y leptomeningitis (flecha gruesa). **C)** T1 axial contrastado: paquimeningitis global. Pequeño higroma subdural frontoparietal derecho.

Por imagen, las lesiones que afectan más frecuentemente al sistema nervioso central son las lesiones de tipo isquémico; en este apartado es pertinente aclarar que los pacientes con granulomatosis con poliangeitis suelen cursar con enfermedad renal e hipertensión arterial, lo que aumenta en forma secundaria la incidencia de infartos y eventos hemorrágicos.²⁸ Es común identificar atrofia cortical que, aunque es inespecífica, se presenta a edades más tempranas y con mayor frecuencia en pacientes con granulomatosis con poliangeitis que en los pacientes sanos.²⁹ Entre los hallazgos infrecuentes se encuentran los granulomas primarios a sistema nervioso central, engrosamiento de las leptomeníngeas, hemorragia intracerebral, subaracnoidea y trombosis venosa; estas últimas se presentan debido a la debilidad de los vasos por el proceso vasculítico primario.²⁵

La afección de la hipófisis es altamente inusual, generalmente debido a diabetes insípida. En imagen puede manifestarse como aumento en el volumen glandular en forma inespecífica, datos de inflamación, formación de granulomas o engrosamiento infundibular^{28,30} (Figura 8).

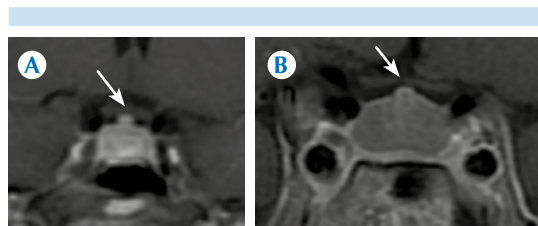


Figura 8. Granulomatosis con poliangeitis y afección de la glándula hipófisis. **A)** Incremento de tamaño de la glándula hipófisis que después del contraste muestra reforzamiento homogéneo. Infundíbulo aumentado de grosor (flecha). **B)** Aumento de tamaño de la hipófisis con ensanchamiento del infundíbulo (flecha).

Posibles errores de diagnóstico:

- Las zonas de paquimeningitis focal pueden ser secundarias a senos paranasales u oídos infectados.²⁴
- Los eventos isquémicos o hemorrágicos son atribuibles a vasculitis activa cuando ocurren *de novo* durante la activación de la enfermedad, o bien cuando no existe otra manifestación que los explique como la hipertensión.¹⁰

- Todos los pacientes con aumento en el volumen de la hipófisis deben tener estudios de laboratorio complementarios para descartar otro tipo de causas como los adenomas; es recomendable realizar cortes finos de silla turca y secuencias contrastadas dinámicas.³⁰

Cuello

La literatura reporta afectación de estructuras cervicales hasta en un 20% de los pacientes con granulomatosis con poliangitis y la obstrucción de la vía aérea es la más grave. Los granulomas pueden presentarse en cualquier nivel de la vía aérea en forma de un segmento de mucosa engrosado, friable y eritematoso que disminuye el calibre de la luz tanto en forma concéntrica como focal; cuando las manifestaciones son crónicas los cambios cicatriciales mantienen esta estenosis.¹³

La estenosis subglótica es la forma más frecuente de obstrucción de la vía aérea y predomina en pacientes con la forma generalizada de la enfermedad, su incidencia hasta 5 veces mayor en pacientes diagnosticados antes de los 19 años; clínicamente estos pacientes se pueden presentar con disfonía y estridor. Otros sitios de estenosis de la vía aérea incluyen a la supraglotis y, en menor medida, a las cuerdas vocales. En caso de disfonía y de ser difícil la evaluación de las cuerdas vocales por laringoscopia, puede ser recomendable realizar tomografía en fonación¹⁵ Figura 9.

Cabe señalar que los granulomas pueden ocurrir en cualquier localización por lo que la revisión debe ser minuciosa. El uso de medio de contraste es recomendable siempre que la función renal lo permita. La tomografía es deseable en los casos de estenosis conocida y para valorar el calibre de la vía aérea. La resonancia magnética posee una mayor sensibilidad en la detección de granulomas en tejidos blandos, particularmente

cuando son iniciales y tienen localización extralaringea; las secuencias con saturación grasa son indispensables.¹⁶

Se ha descrito que las glándulas parótidas y las submandibulares pueden encontrarse aumentadas de tamaño y con cambios en su morfología similares a los descritos en enfermedades autoinmunitarias como es el aumento de tamaño, realce heterogéneo y la eventual degeneración glandular.²⁵

Posibles errores de diagnóstico:

- Existen múltiples enfermedades granulomatosas que afectan a la región cervical, por lo que en los pacientes sin diagnóstico de granulomatosis con poliangitis la identificación de granulomas aislados debe orientar a la búsqueda de la causa que puede involucrar desde procesos infecciosos (como la tuberculosis) hasta otras enfermedades autoinmunitarias como granulomatosis eosinofílica con poliangitis (Churg-Strauss), o igualmente, de acuerdo con la nueva nomenclatura propuesta, la enfermedad de Behçet.^{10,13,25}

DISCUSIÓN

Es importante mencionar que para diagnosticar la granulomatosis con poliangitis por métodos de imagen es necesario tener en cuenta ciertas recomendaciones para los radiólogos:

1. Dada la alta incidencia de complicaciones que afectan las regiones de cabeza y cuello sería recomendable evaluar por imagen a los pacientes con granulomatosis con poliangitis. Es discutible la relación costo-beneficio de los estudios de imagen en pacientes asintomáticos. Es posible evaluar pacientes asintomáticos con granulomatosis con poliangitis que

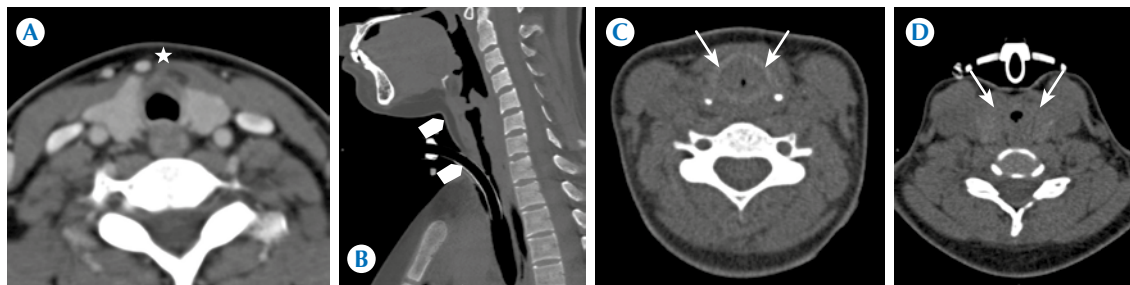


Figura 9. Granulomatosis con poliangiitis y afección de la laringe. **A)** Tomografía axial contrastada, proyección axial: engrosamiento focal de los cuadrantes anteriores del espacio visceral en la región infraglótica (estrella). **B)** Engrosamiento difuso del espacio supraglótico y glótico (cabezas de flecha). **C)** Tomografía axial contrastada, proyección axial: compromiso concéntrico del espacio infraglótico (flechas) con disminución de la amplitud de la vía aérea. **D)** Tomografía axial contrastada, proyección axial: compromiso concéntrico del espacio infraglótico, poscricicoideo, sin afección del espacio retrofaríngeo (flechas).

muestra lesiones de nueva aparición por imagen.^{29,30}

- Es importante la notificación oportuna al médico clínico acerca de las lesiones que sugieran actividad por imagen y a su vez tener estudios comparativos para evaluar nuevas lesiones. En la mayoría de los casos las lesiones activas por imagen se caracterizan por que muestran incremento en la intensidad de señal posterior a la administración de medio de contraste endovenoso utilizando secuencias ponderadas en T1 con supresión grasa. Los hallazgos que sugieran actividad por imagen pueden ser comparados en diferentes tiempos de evolución con la finalidad de considerar remisión; pueden incluso confirmarse histológicamente. Las lesiones activas por imagen permitirán modificar el tratamiento a largo plazo, lo que implica inicio de corticoides, modificación o intensificación de su uso.^{29,30}
- En las lesiones que implican sobreinfección a repetición como pueden ser sinusitis y otitis media crónica, serían recomendables estudios de seguimiento para descartar extensión a órganos vecinos.

- El diagnóstico de granulomatosis con poliangiitis no excluye otras enfermedades y es importante tenerlo presente al interpretar los hallazgos en los estudios de imagen.^{29,30}

CONCLUSIÓN

La granulomatosis con poliangiitis es una enfermedad seria, tratable y con amplias manifestaciones en las regiones de cabeza y cuello. El radiólogo debe estar familiarizado con los hallazgos en los estudios por imagen y con los diagnósticos diferenciales.

REFERENCIAS

- Alvarado-Pazos N, Ambriz-Moreno MJ. Granulomatosis de Wegener 2000;9:174-179.
- Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology. 1990 Criteria for classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1101-1107.
- Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, et al. For the American College of Rheumatology, the American Society of Nephrology, and the European League Against Rheumatism. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): an alternative name for Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 2011;63:863-4.
- Flores-Suarez LF, Villa A. Spectrum of Wegener Granulomatosis in a Mexican Population *Ann. N.Y. Acad. Sci.* 2007;1107:400-409.

5. Miller A, Basu N, Luqmani. Assessment of systemic vasculitis. *Autoimmunity Reviews* 2008;8:170-175.
6. Flores-Padilla G. Granulomatosis de Wegener con afección renal severa: comunicación de un caso y revisión de la literatura. *Nefro Plus* 2011;4(3):50-53.
7. Ulinski T, Martin H, Mac Gregor B, Dardelin R, Cochat P. Fatal Neurologic Involvement in Pediatric Wegener's Granulomatosis. *Pediatr Neurol* 2005;32:278-281.
8. Radice A, Sinico RA. Antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA). *Autoimmunity* 2005;38(1):93-103.
9. Calzada-Algrávez JL, Jaramillo-Ramírez H, Delgadillo-Márquez G, Macías-Díaz DM. Granulomatosis de Wegener: presentación de un caso clínico y revisión de la bibliografía. *Med Int Mex* 2012;28(5):504-507.
10. Khalek AA, Razeq A, Alvarez H, Bagg S, Refaat S, Castillo M. Imaging Spectrum of CNS Vasculitis. *RadioGraphics* 2014;34:873-894.
11. Stone JH et al. A Disease-Specific Activity Index for Wegener's Granulomatosis Modification of the Birmingham Vasculitis Activity Score. *Arthritis and rheumatism* 2001;44:912-920.
12. Flossmann O, Bacon P, de Groot K, Jayne D, Rasmussen N, Seo P, Westman K, Luqmani R. Development of comprehensive disease assessment in systemic vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2007;66:283-292.
13. Nwawka K, Nadgir R, Fujita A, Sakai O. Granulomatous Disease in the Head and Neck: Developing a Differential Diagnosis. *Radio Graphics* 2014;34:1240-1256.
14. De Luna G, Terrier B, Kaminsky P, Le Quellec A, Maurier F, Solans R. Central nervous system involvement of granulomatosis with polyangiitis: clinical radiological presentation distinguishes different outcomes. *Rheumatology* 2014;29:292-301.
15. Fuchs HA, Tanner SB. Granulomatous disorders of the nose and paranasal sinuses. *Current Opinion in Otolaryngology & Head and Neck Surgery* 2009;17:23-27.
16. Razeq A, Castillo M. Imaging appearance of granulomatous lesions of head and neck. *European Journal of Radiology* 2010;76:52-60.
17. Gubbels SP, Barkhuizen A, Hwang P. Head and neck manifestations of Wegener's granulomatosis. *Otolaryngol Clin N Am* 2003;36:685-705.
18. Trimarchi M, Gregorini G, Facchetti F, Morasi ML, Manfredini C, Maroldi R, Nicolai P. Cocaine-Induced Midline Destructive Lesions Clinical, Radiographic, Histopathologic, and Serologic Features and their Differentiation from Wegener Granulomatosis. *2001;80:391-404.*
19. Provenzale JM, Allen NB. Wegener Granulomatosis: CT and MR Findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996;17:785-792.
20. Provenzale JM, Mukherji S, Allen NB, Castillo M, Weber AW. Orbital Involvement by Wegener's Granulomatosis: Imaging Findings. *AJR* 1996;66:929-934.
21. Weber A L, Vitale-Romo L, Sabates N. Pseudotumor of the orbit. *Radiologic Clinics of North America* 1999;37:151-168.
22. Sepahdari AR et al. MRI of orbital Cellulitis and orbital Abscess: The role of Diffusion-Weighted Imaging. *AJR* 2009;193:244-250.
23. Reynoso-Topete A, Cortez-García Y, Acosta-Castillo GI, Hidalgo-Tobón S, de Celis-Alonso B, Delgado-Hernández R. Pseudotumor orbitario, granulomatosis y poliangiitis, así como linfoma: Diagnóstico diferencial por imagen mediante la secuencia de Difusión. Disponible en: http://www.smri.org.mx/TE_PHP/rm201/busqueda/contenido/CC-15/CC15.sw?idtitulo.
24. Morales-Angulo A, García-Zornoza R, Obeso-Agüera S, Calvo-Alén J, González-Gay M. Manifestaciones otorrinolaringológicas en pacientes con granulomatosis de Wegener (granulomatosis con poliangiitis). *Acta Otorrinolaringol Esp* 2012;63:206-211.
25. Allen SD, Harvey JC. Imaging of Wegener's granulomatosis. *Brit J Radiology* 2007;80:57-765.
26. Mentzel HJ, Neumann T, Fitzek C, Sauner D, JR, Reichenbach, Kaiser WA. MR Imaging in Wegener Granulomatosis of the Spinal Cord. *Am J Neuroradiol* 2001;24:18-21.
27. Smirniopoulos JG, Murphy FG, Rushing EJ, Ress JH, Schroeder JW. Patterns of Contrast Enhancement in the Brain and Meninges. *Radio Graphics* 2007;27:525-551.
28. Katzman GL, Langford CA, Sneller MC, Koby M, Patronas N. Pituitary Involvement by Wegener's Granulomatosis: A Report of Two Cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 20:519-523.
29. Reynoso-Topete, A (2015). Granulomatosis con Poliangiitis: Hallazgos en Resonancia Magnética de Cabeza y Cuello Tesis no publicada, Universidad Autónoma de México, Facultad de Medicina, México; Reynoso-Topete A, Delgado-Hernández R. Granulomatosis y poliangiitis, hallazgos en Imagen de Cabeza y Cuello. Disponible en: <http://www.smri.org.mx/memorias/rad2015/cabeza.html>
30. Morató-López AE. (2013). Manifestaciones por imagen de resonancia magnética de afección hipofisaria en Granulomatosis con Poliangiitis (enfermedad de Wegener). Tesis no publicada, Universidad Autónoma de México, Facultad de Medicina, México).