

Aortitis en el servicio de emergencias

Andrés Javier Barrios López¹, Aurea Díez Tascón¹,
Elvira Lanz Santos¹, Fernando García Martínez¹,
Martín Caicoya Boto¹, Milagros Marti De Gracia¹,
Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Objetivos

1. Enumerar y clasificar las formas comunes y menos comunes de aortitis.
2. Mostrar casos representativos de las tipos más frecuentes de aortitis.
3. Identificar los diferentes tipos de aortitis en función de sus hallazgos por imagen.

Antecedentes

La aortitis se refiere a los cambios inflamatorios de la pared aórtica. La causa más común es no infecciosa. Ocurre en vasculitis, trastornos del colágeno, enfermedades iatrogénicas e idiopáticas. Son menos comunes las causas infecciosas por agentes bacterianos o virales.

Las características clínicas son inespecíficas (dolor, fiebre, insuficiencia vascular y reactantes de fase aguda elevados) y el pronóstico es variable. Sin embargo, el patrón de afectación y los hallazgos por imágenes pueden ayudar a distinguir las causas no infecciosas de las infecciosas.

A pesar de las diversas modalidades de imagen disponibles en la sala de emergencia para evaluar la aortitis, para su diagnóstico se prefiere la tomografía computarizada (TC). La TC es una técnica común, no invasiva, que tiene una buena resolución espacial, permite el reformateo multiplanar y proporciona información rápida sobre la luz, la pared aórtica y otros hallazgos relacionados con su etiología.

Revisión del tema

A menudo, las clasificaciones son incompletas o controvertidas, pero una clasificación simple de la aortitis en dos categorías amplias, la aortitis no infecciosa e infecciosa, es útil para fines clínicos (tabla 1). La aortitis no infecciosa puede formar parte de vasculitis de vasos grandes, medianos o pequeños, ya que las enfermedades de esta categoría suelen afectar a otros vasos y pueden formar parte de un trastorno sistémico.

Clasificación de los tipos de Aortitis

Aortitis no infecciosa

Vasculitis de gran vaso
Arteritis de células gigantes
Arteritis de Takayasu
Artritis reumatoide
Lupus eritematoso sistémico
Espondilitis anquilosante
Síndrome de Reiter

Vasculitis de mediano y pequeño vaso

Granulomatosis con poliangeítis
Poliarteritis nodosa
Enfermedad de Behçet
Policondritis recidivante

Aortitis idiopáticas

Aneurisma inflamatorio de aorta
Fibrosis idiopática retroperitoneal
Enfermedad de Erdheim-Chester

Aortitis radioinducida

Aortitis bacteriana (*Salmonella* o *Staphylococcus*)
infecciosa
Luetica (Sifilis)
Mycobacterias (*Mycobacterium tuberculosis*)
Viral (VIH/SIDA)

VIH: Virus de la inmunodeficiencia humana. SIDA: Síndrome de inmunodeficiencia adquirida.

El patrón de afectación aórtica y las características por imagen ayudan a distinguir entre las causas no infecciosas e infecciosas (tabla 2).

Patrones de Aortitis en la TC contrastada			
“Doble anillo”	“Aorta recubierta”	Aneurisma de 4 capas	Pseudoaneurisma
Engrosamiento mural aórtico con un anillo interno hipodenso edematoso (íntima) y un anillo externo realzante e inflamatorio (media y adventicia)	Manguito de partes blandas periaórtico, realzante que representa tejido fibroinflamatorio	Dilatación fusiforme de la aorta abdominal que muestra cuatro capas: 1. Luz aórtica; 2. trombo intraluminal; 3. engrosamiento mural con calcificaciones; 4. Manguito de partes blandas fibroinflamatorio	Dilatación sacular de la pared aórtica con interrupción de las placas cálcicas, estriación de la grasa adyacente y adenopatías reactivas
La presencia de gas, líquido o colecciones periaórticas se asocian a la etiología infecciosa.			
<ul style="list-style-type: none"> • Vasculitis de gran, mediano y pequeño vaso (estadio agudo). • Aortitis infecciosa (Estadio precoz) 	<ul style="list-style-type: none"> • Fibrosis retroperitoneal idiopática • Fibrosis retroperitoneal aneurismática • Periaortitis aislada • Erdheim-Chester • Enfermedad por IgG4 • Aortitis radioinducida 	<ul style="list-style-type: none"> • Aneurisma inflamatorio aórtico 	<ul style="list-style-type: none"> • Aneurisma micótico • Enfermedad de Behcet

La Arteritis de Takayasu (AT)

La AT es una vasculitis de gran vaso que afecta predominantemente a la aorta, sus ramas principales y las arterias pulmonares.

Las lesiones iniciales ocurren con frecuencia en la arteria subclavia izquierda y progresan a los otros troncos supraaórticos. La aorta abdominal está involucrada en aproximadamente el 50% de los pacientes.

Se desconoce la causa exacta aunque se cree que es secundaria a un proceso autoinmune con predilección por las mujeres jóvenes de origen asiático.

El análisis patológico demuestra granulomas e inflamación de la pared arterial, seguidos de fibrosis y calcificación en la etapa tardía.

El diagnóstico se basa tanto en hallazgos clínicos como por imagen. La TA se divide comúnmente en dos estadios clínicos. En la etapa inicial, las manifestaciones son principalmente vagas, sistémicas y constitucionales. La etapa tardía, la fase sin pulso, se caracteriza por manifestaciones relacionadas con estenosis, oclusión o dilatación arterial con hallazgos clínicos que dependen del territorio vascular afectado. La dilatación aneurismática y la rotura de la aorta afectada no son raras, con una prevalencia del 33%.

La tomografía computarizada con contraste permite un diagnóstico temprano. Los hallazgos incluyen engrosamiento de la pared con apariencia de “doble anillo” (típicamente visto en la etapa inicial), trombosis, estenosis y oclusión. Otros hallazgos asociados incluyen ectasia de vasos, aneurismas y úlceras. La calcificación de la pared se desarrolla en casos crónicos y generalmente no afecta a la aorta ascendente (Figura 1).

El pilar de la terapia TA son los glucocorticoides. Puede ser necesaria una angioplastia, injertos de derivación u otra cirugía una vez que se desarrollan grandes aneurismas o se ha producido una estenosis arterial irreversible. La TA se ha clasificado en función de la ubicación, la afectación de las arterias coronarias y pulmonares debe indicarse como C (+) o P (+), respectivamente (Figura 2). Esto es útil para planificar la cirugía, aunque ofrece poca información sobre el pronóstico.

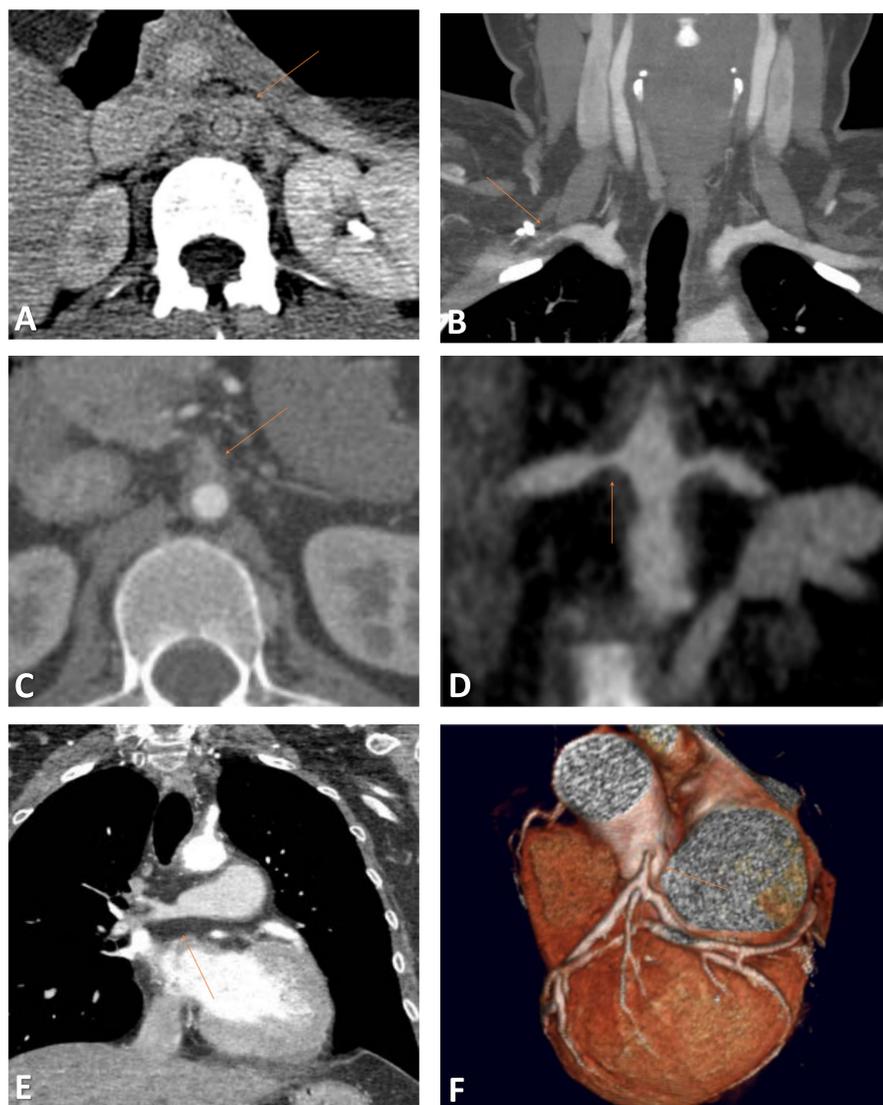


Figura 1. Arteritis de Takayasu en una mujer de 30 años. Tomografía computarizada con contraste. Engrosamiento extenso de la pared aórtica. Observe el patrón de doble anillo (A). Hay engrosamiento y estenosis de las ramas aórticas, como la arteria subclavia derecha (B), el tronco celíaco (C) y las arterias renales (D). Las arterias pulmonares y coronarias también se ven afectadas (F y G respectivamente).

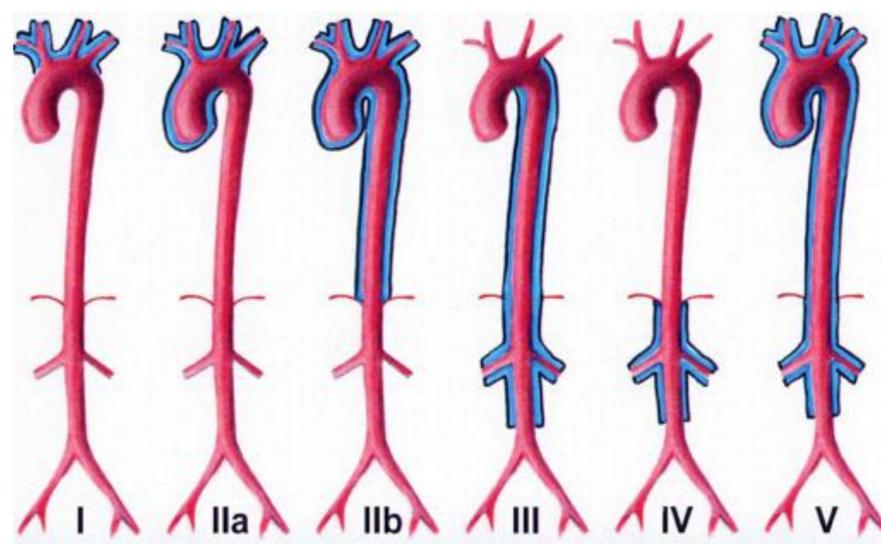


Figura 2. Sistema de clasificación de la arteritis de Takayasu según el sitio de afectación.

Arteritis de células gigantes (ACG)

La ACG es una vasculitis de vasos grandes y medianos que suele afectar a la arteria carótida extracraneal y sus ramas, como la arteria temporal. La inflamación vascular puede estar muy extendida y afectar a la aorta, sus ramas y las arterias vertebrales. La afectación aórtica ocurre en el 15-20% de los pacientes con ACG.

La ACG es la vasculitis primaria más común y la forma más común de aortitis, representando más del 75% de los casos.

Se desconoce la causa exacta, aunque se cree que es secundaria a un proceso autoinmune. La patogenia es secundaria a una vasculitis granulomatosa sistémica seguida de fibrosis. Existe una predilección reconocida por las mujeres mayores de 50 años. La polimialgia reumática se observa en el 50% de los pacientes con ACG.

Los hallazgos de la TC con contraste son engrosamiento de la pared con apariencia de "doble anillo" (etapa inicial). Las complicaciones tardías son estenosis, oclusiones, ectasia, aneurisma y disección.

El tratamiento consiste en corticosteroides y aspirina.

Espondilitis anquilosante (EA)

EA es una espondiloartropatía seronegativa. HLA-B27 es el gen con la asociación más fuerte (5%). Hay predilección por los varones jóvenes y el 18% de los casos se manifiesta con dolor inflamatorio de espalda y glúteos.

La sacroileítis simétrica y bilateral suele ser el primer hallazgo. La EA produce anquilosis de la columna y las articulaciones sacroilíacas. La EA también puede afectar a las articulaciones periféricas y tejidos extraarticulares como la piel, las membranas mucosas, el ojo, el pulmón y el intestino. La EA es la enfermedad reumática más común asociada con aortitis y periaortitis.

La TC con contraste muestra un engrosamiento de la pared de la aorta ascendente (60%). La raíz y la válvula aórtica se ven afectadas con frecuencia debido al engrosamiento, nodularidad y balanceo valvular con dilatación anular que conduce a insuficiencia. La extensión de la fibrosis subaórtica al tabique interventricular puede provocar anomalías en la conducción. La EA también puede causar periaortitis crónica secundaria (PC) que incluye fibrosis retroperitoneal (FPR) y aneurismas inflamatorios de la aorta abdominal (IAAA). Figura 4.

El tratamiento consiste en AINE, inyección local de esteroides, FAME y biofármacos. Para las complicaciones cardiovasculares, es posible que se necesite un marcapasos y procedimientos endovasculares o quirúrgicos.

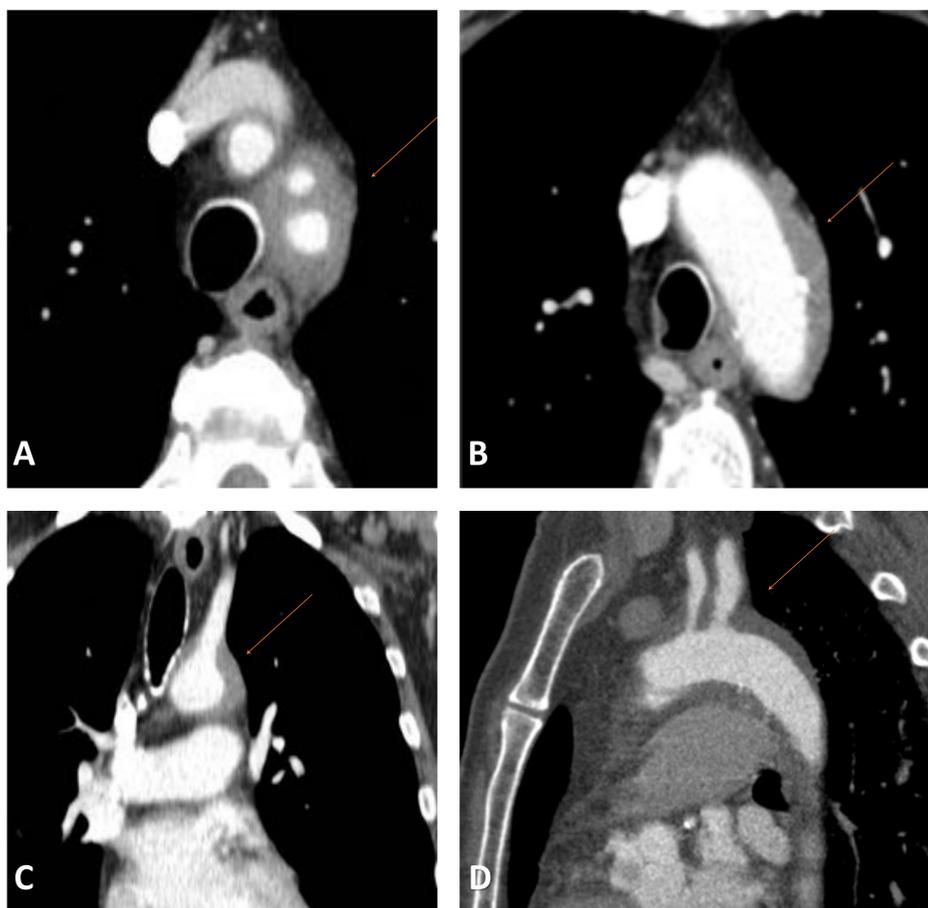


Figura 3. ACG en una mujer de 65 años. Las imágenes de TC con contraste muestran un engrosamiento difuso de la pared de la aorta torácica. (A obtenido a un nivel superior a B; C y D son reconstrucciones coronales y sagitales).

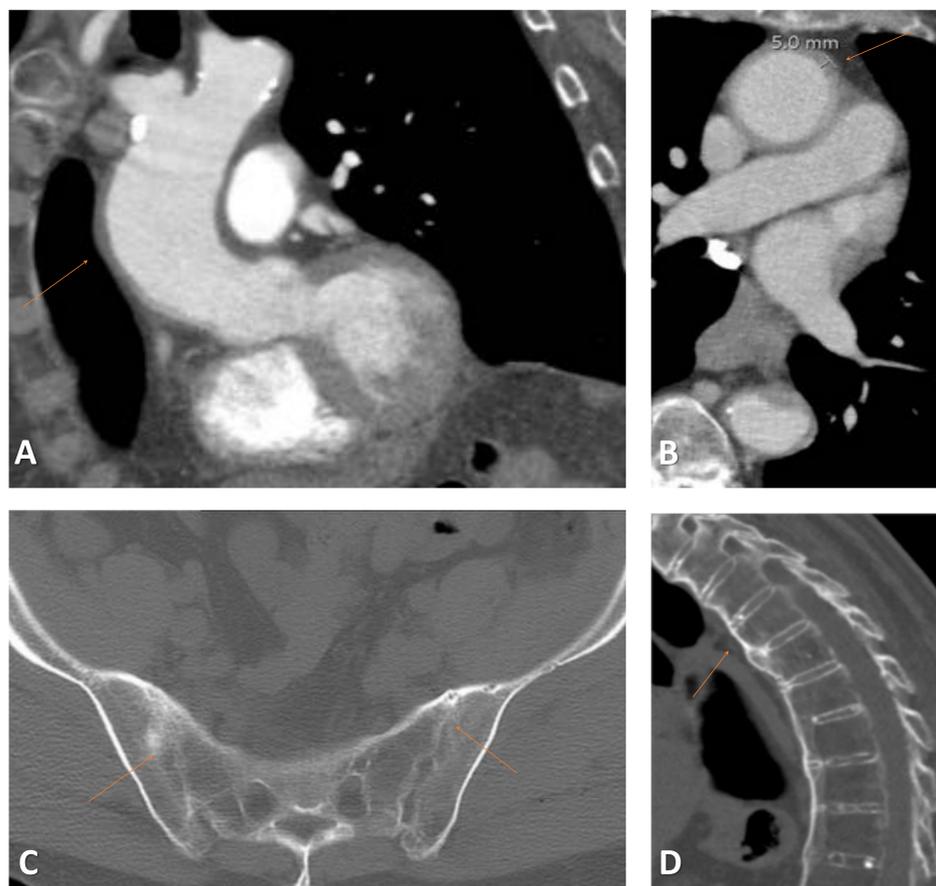


Figura 4. Aortitis en una mujer de 72 años con espondilitis anquilosante. Imágenes de TC con contraste que muestran engrosamiento de la pared de la aorta ascendente (A y B). Observe la anquilosis simétrica y bilateral de la articulación sacroilíaca (C) y la anquilosis sindesmofítica difusa que dan una apariencia de "espinas de bambú" (D).

Enfermedad de Behçet (EB)

La EB es una vasculitis inflamatoria crónica, recidivante y multisistémica de etiología desconocida. Existe una predilección por los varones jóvenes. La EB es más frecuente en la región mediterránea, Oriente Medio y Asia oriental.

La tríada clínica de BD consiste en ulceración oral y genital y manifestaciones oculares. Esta enfermedad también puede afectar la piel, las articulaciones, el intestino, el tracto genitourinario, el sistema nervioso central y el pulmón. Las complicaciones vasculares se desarrollan en aproximadamente el 30% de los pacientes afectados. La aorta es la arteria más frecuentemente afectada (5%) con predilección por la aorta abdominal, seguida de las arterias pulmonares.

La tomografía computarizada con contraste muestra engrosamiento de la pared y pseudoaneurismas saculares realzantes que pueden desarrollarse en la aorta torácica y abdominal. En una quinta parte de los pacientes, se desarrollan múltiples pseudoaneurismas en vasos grandes como la aorta y las arterias ilíaca, femoral, poplítea y subclavia. Figura 5.

El tratamiento es con corticosteroides, biofarmacos o inmunosupresores. Reparación endovascular o quirúrgica si existen signos de rotura inminente del aneurisma.

Aneurisma inflamatorio de la aorta abdominal (AIAA)

AIAA se caracteriza por engrosamiento inflamatorio de la pared del aneurisma y fibrosis perianeurismática. Se cree que el AIAA es secundario a una respuesta inflamatoria anormal a la aterosclerosis combinada con factores autoinmunológicos. La prevalencia es del 5 al 25% de todos los aneurismas de la aorta abdominal. AIAA tiene predilección por los varones jóvenes con antecedentes familiares de esta enfermedad.

La tomografía computarizada con contraste muestra una apariencia de cuatro capas de la aorta abdominal que generalmente no afecta a la pared posterior. Las complicaciones son secundarias al compromiso ureteral con hidronefrosis resultante, fístula aortoentérica e infección bacteriana secundaria. Es importante evaluar la extensión y las adherencias al tejido adyacente a evitar para planificar la cirugía. Figura 6.

El tratamiento consiste en corticosteroides. Reparación endovascular o quirúrgica si hay atrapamiento de estructuras retroperitoneales.

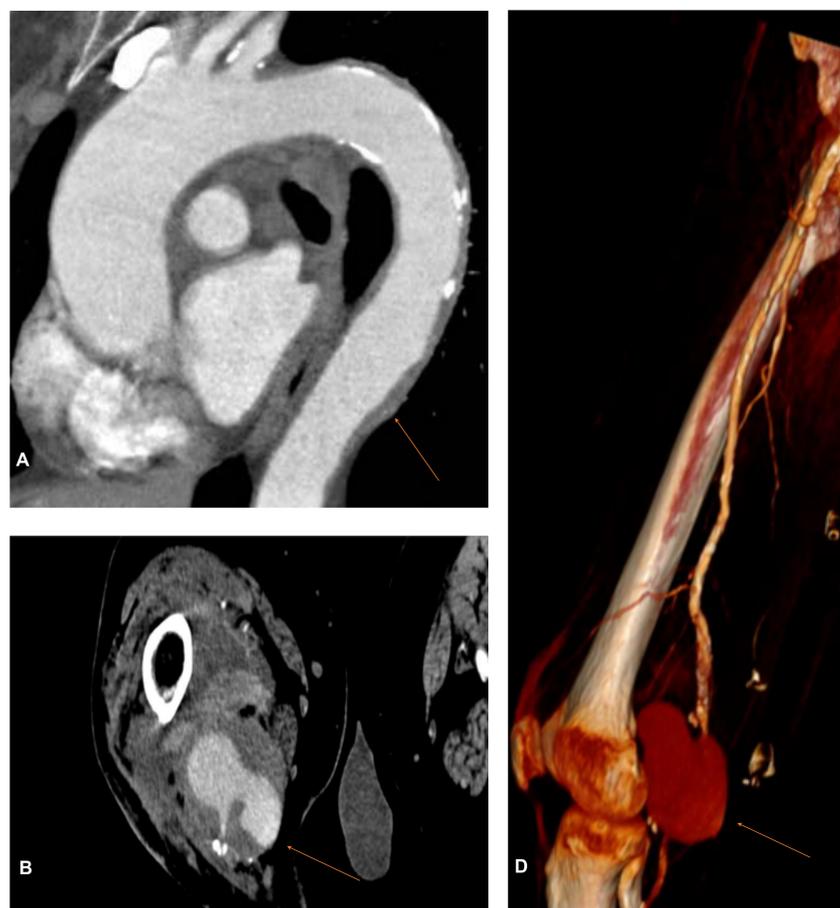


Figura 5. Aortitis en la enfermedad de Behçet en una mujer de 77 años. Imágenes de TC con contraste que muestran engrosamiento de la pared de la aorta torácica (A) y un pseudoaneurisma sacular de la arteria poplítea (B y C).

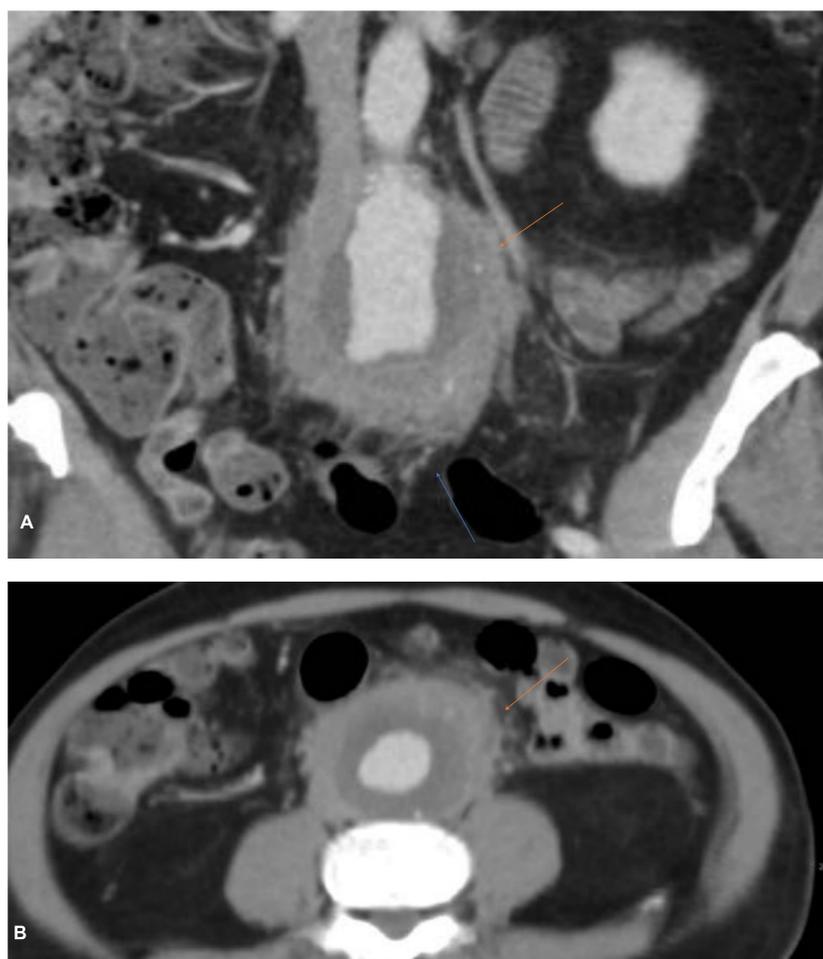


Figura 6. IAAA en un hombre de 65 años. Las imágenes de TC con contraste muestran una cantidad significativa de tejido blando que rodea una dilatación fusiforme de la aorta distal (A coronal y B axial). Observe el patrón de cuatro capas y el tejido blando inflamatorio que involucra principalmente las paredes aórticas anterior y lateral, sin afectar la pared posterior. Hay trabeculación de la grasa adyacente a la pared intestinal (flecha púrpura).

Fibrosis retroperitoneal (FPR)

La FPR se caracteriza por tejido fibroinflamatorio en forma de masa principalmente en el retroperitoneo que se extiende a las estructuras retroperitoneales. La RPF es idiopática, pero se ha asociado con ciertos fármacos, enfermedades malignas y trastornos sistémicos.

La tomografía computarizada muestra una masa retroperitoneal de atenuación de tejidos blandos que, por lo general, realza en las primeras etapas. Este proceso tiende a iniciarse sobre la bifurcación aórtica. Hay casos confinados a la aorta torácica.

El RPF encierra pero no invade ni estenosa los uréteres, vasos o huesos. Sin embargo, puede ocurrir obstrucción ureteral y trombosis venosa. Como regla general, la masa no desplaza la aorta y la vena cava inferior por delante de la columna. Con frecuencia se observan múltiples ganglios linfáticos reactivos.

El tratamiento consiste en corticosteroides u otros fármacos inmunosupresores. La insuficiencia renal aguda secundaria a afectación periureteral requiere tubos de nefrostomía temporales. La cirugía está reservada para casos refractarios. Si hay estenosis secundaria de la arteria renal, puede ser necesaria la colocación de un stent.

Enfermedad de Erdheim-Chester (ECD)

ECD es una histiocitosis de células no Langerhans caracterizada por xantomatosa multiorgánica infiltración. Esta rara enfermedad no hereditaria tiene predilección por los hombres de mediana edad.

Los pacientes con ECD experimentan dolor óseo, diabetes insípida, exoftalmos, síntomas constitucionales, enfermedad pulmonar intersticial, obstrucción ureteral, insuficiencia renal, disfunción cardíaca y taponamiento y xantelasmas por infiltración xantomatosa.

En la TC, la osteosclerosis bilateral y simétrica de la metáfisis y diáfisis de la extremidad inferior es el hallazgo más común (96%). La afectación vascular se manifiesta como una infiltración circunferencial de la aorta torácica y abdominal que parece realzar la atenuación de los tejidos blandos. La infiltración puede progresar en las ramas aórticas dando lugar a hipertensión renovascular e infarto de miocardio. La infiltración retroperitoneal está presente en el 30% de los pacientes, la vena cava inferior y los uréteres pélvicos generalmente se conservan, a diferencia de la RPF. Figura 8.

El pronóstico de los pacientes con ECD es malo. La administración de interferón α ha aumentado la tasa de supervivencia al 68%. Puede ser necesario un tratamiento endovascular si hay hipertensión renovascular.

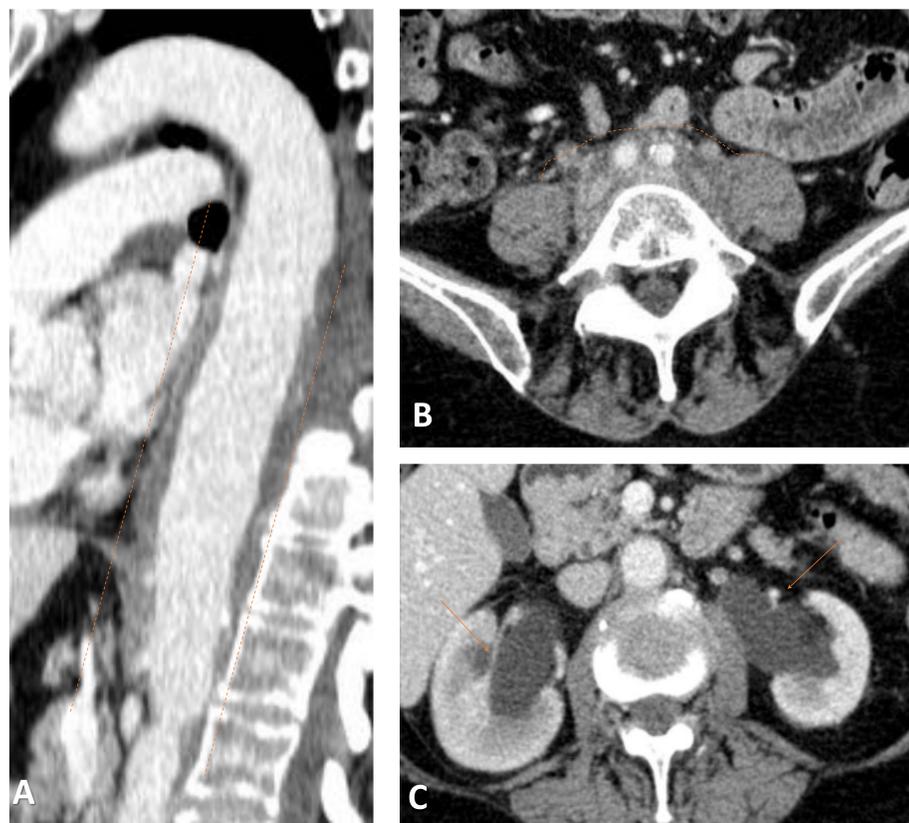


Figura 7. Fibrosis retroperitoneal (FRP) idiopática en un hombre de 70 años. Tomografía computarizada con contraste. Observe el manguito de tejidos blandos fibroinflamatorios que abarca la aorta torácica (A) y las estructuras retroperitoneales, que causan la obstrucción ureteral (D).



Figura 8. Enfermedad de Erdheim-Chester en un hombre de 65 años. Tomografía computarizada con contraste. Observe el engrosamiento de la pared de la aorta debido a los tejidos blandos fibroinflamatorios circundantes que conducen a una apariencia de "aorta recubierta" (A). Hay engrosamiento del seno cavernoso derecho (B), pared libre de la aurícula derecha (C) e infiltración perirrenal, observe la apariencia de "riñón peludo" típica en esta enfermedad. (D) Además, hay engrosamiento cortical y esclerosis metafisaria bilateral de ambos fémures.

Aneurisma micótico (MA)

La MA es una consecuencia de la aortitis infecciosa que finalmente rompe la pared del vaso, creando una falsa luz o pseudoaneurisma. La MA es poco frecuente (<2,6%). Los factores predisponentes incluyen aterosclerosis, dispositivos intravasculares y afecciones que causan inmunosupresión. Salmonella spp es generalmente el organismo implicado.

La localización más común es la aorta infrarrenal. La MA de la raíz aórtica se ha asociado con endocarditis infecciosa. La tomografía computarizada muestra un patrón MA típico (tabla 1). Otros hallazgos incluyen gas perianeurismático, trabeculación de la grasa, líquido, destrucción del cuerpo vertebral, absceso del psoas e infarto renal. Figuras 9 y 10.

Si el aneurisma no se trata, la hemorragia grave o la sepsis pueden provocar la muerte. El tratamiento es con antibióticos de amplio espectro. Se prefiere la cirugía abierta en aneurismas no rotos. Los procedimientos endovasculares son útiles en aneurismas rotos como contención o como medida paliativa.

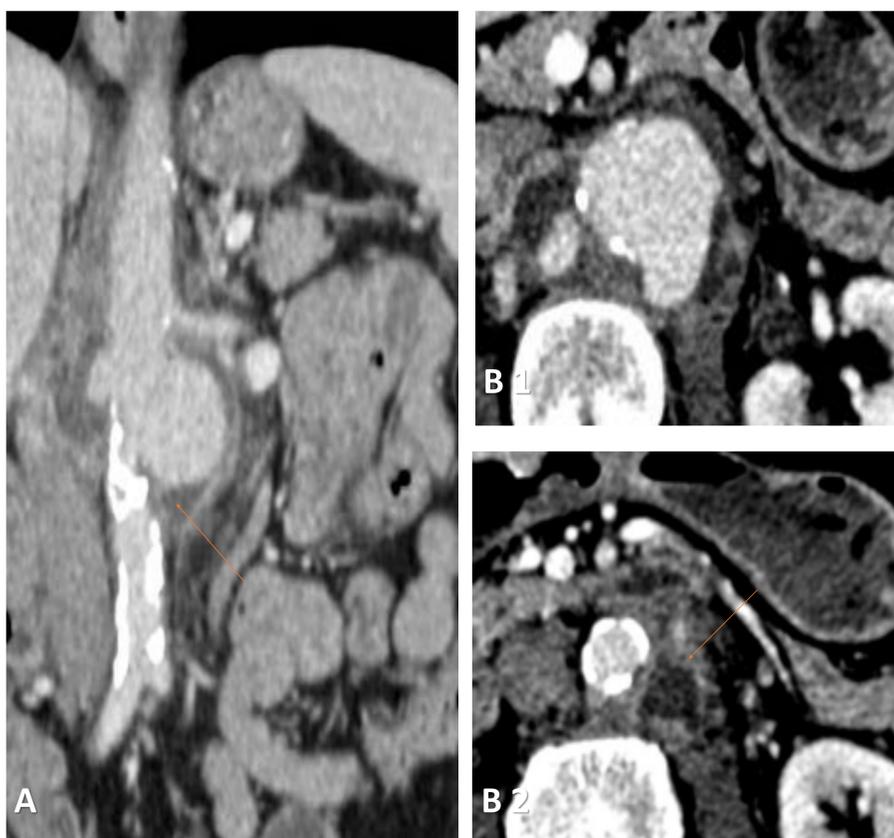


Figura 8. AM por Salmonella en una mujer de 59 años. Tomografía computarizada con contraste. Aneurisma sacular de la aorta infrarrenal. Obsérvese el aspecto multilobulado y la interrupción de las calcificaciones de la pared arterial (A), la trabeculación de la grasa adyacente y la masa de tejidos blandos (B 1-2 niveles sucesivos) y el absceso paraórtico que afecta al músculo psoas izquierdo (B2 flecha naranja).

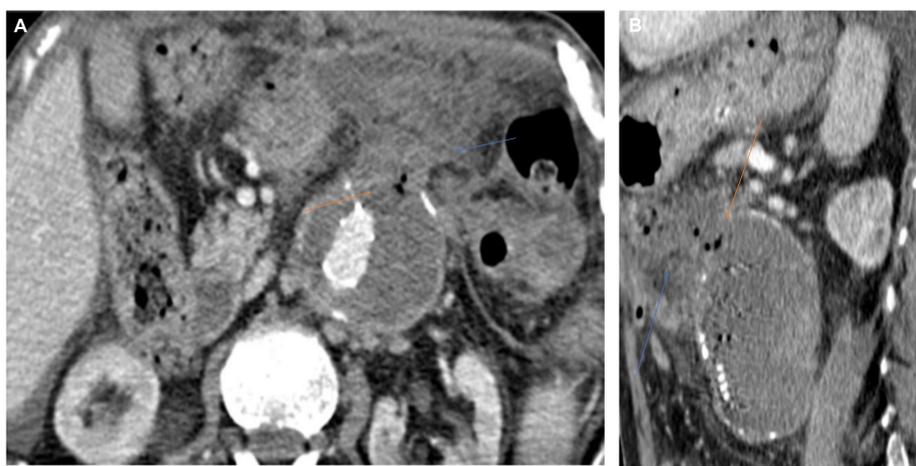


Figura 9. Infección del saco del aneurisma tras EVAR previa en un hombre de 79 años. Tomografía computarizada con contraste que muestra gas en el saco del aneurisma (flechas naranjas). Observe el duodeno adyacente, el tejido adiposo y el líquido libre (flecha violeta). La fístula entre el saco aórtico excluido y el duodeno se confirmó en la cirugía.

Conclusión

En los pacientes ingresados en la urgencias con sospecha de aortitis, una TC con contraste intravenoso permite valorar la luz, la pared, el tejido circundante y otros hallazgos relacionados con la etiología que pueden ayudar a hacer un diagnóstico rápido y prevenir su progresión.

Referencias

1. Restrepo CS, Ocazonez D, Suri R, et al. Aortitis: Imaging Spectrum of the Infectious and Inflammatory Conditions of the Aorta. *RadioGraphics* 2011;31:435-51.
2. Natri MV, Baptista LP, Baroni RH, Blasbalg R, de Ávila LF, Leite CC, et Al. Gadolinium-enhanced three-dimensional MR angiography of Takayasu arteritis. *Radiographics*. 2004;24:773–786.
3. Palazzi C, Salvarani C, D'Angelo S, Olivieri I. Aortitis and periaortitis in ankylosing spondylitis. *Joint Bone Spine*. 2011 Oct;78(5):451-5.
4. Ceylan N, Bayraktaroglu S, Erturk SM et-al. Pulmonary and vascular manifestations of Behcet disease: imaging findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2010;194 (2): 158-64.
5. Arrivé L, Corréas JM, Lesèche G, Ghebontni L, Tubiana JM. Inflammatory aneurysms of the abdominal aorta. CT findings. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 165: 1481-4.
6. Fiorani P, Faraglia V, Speziale F, Lauri D, Massucci M, De Santis F. Extraperitoneal approach for repair of inflammatory abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg*. 1991 May;13(5):692-7.
7. Caiafa RO, Vinuesa AS, Izquierdo RS et-al. Retroperitoneal fibrosis: role of imaging in diagnosis and follow-up. *Radiographics*. 2013;33 (2): 535-52.
8. Mamlouk MD, Aboian MS, Glastonbory CM. Erdheim-Chester disease. *Radiology*. 2017;284:910–917.
9. Lee WK, Mossop PJ, Little AF et-al. Infected (mycotic) aneurysms: spectrum of imaging appearances and management. *Radiographics*. 2008;28 (7): 1853-68.