

Aortitis, en búsqueda de su etiología, a propósito de dos casos

Aortitis, in search of its etiology, apropos of two cases

Diego Oquendo^{1,2,a}, Daniel Perdomo^{1,2,b},
Orfa Motta^{1,2,c}, Luis Fernando Duran^{1,2,a}

Oquendo D, Perdomo D, Motta O, Duran LF. Aortitis, en búsqueda de su etiología, a propósito de dos casos. Rev Soc Peru Med Interna. 2023;36(2): 91 - 96. <https://doi.org/10.36393/spmi.v36i2.764>

RESUMEN

La aortitis se refiere a la inflamación de la aorta, que puede ser de causa no infecciosa o infecciosa, diagnosticándose generalmente de forma incidental tras estudios histopatológicos de piezas quirúrgicas de aorta. Se presentan dos casos de pacientes que acudieron por falla cardíaca y aneurisma de aorta severa, con necesidad de cirugía. El reporte de patología informó: aortitis. Luego de estudios complementarios, se concluyó que se trataba de una aortitis aislada y de arteritis de Takayasu. Se resalta el seguimiento mediante histopatología, en búsqueda de una etiología específica, para ofrecer un tratamiento y seguimiento acorde al diagnóstico definitivo.

Palabras clave: Aortitis. Aortitis aislada. Arteritis de Takayasu. Insuficiencia cardíaca. Aneurisma de la aorta. (DeCS-BIREME)

ABSTRACT

Aortitis refers to inflammation of the aorta, which can be of non-infectious or infectious cause, generally diagnosed incidentally after histopathological studies of aortic surgical specimens. We present two cases of patients who presented with heart failure and severe aortic aneurysm, requiring surgery. The pathology report reported: aortitis. After complementary studies, it was concluded that it was an isolated aortitis and Takayasu arteritis. Follow-up by histopathology is highlighted, in search of a specific etiology, in order to offer treatment and follow-up according to the definitive diagnosis.

Key words: Aortitis. Isolated aortitis. Takayasu's arteritis. Heart failure. Aortic aneurysm. (MeSH)

- 1 Departamento de Medicina Interna, Facultad de Salud, Universidad Surcolombiana, Neiva, Colombia.
 - 2 Hospital Universitario Hernando Moncaleano Perdomo, Neiva, Colombia.
 - a Médico internista.
 - b Médico general.
 - c Médica reumatóloga.
- Diego Armando Oquendo Gahona (DO), ORCID: 0000-0002-6853-1858
Daniel Fernando Perdomo Peralta (DP), ORCID: 0009-0002-9903-1597
Orfa Yaneth Motta Quimbaya (OM), ORCID: 0000-0001-8044-6800
Luis Fernando Duran, ORCID: 0009-0001-6785-8322

INTRODUCCIÓN

Dentro de los procesos inflamatorios de la aorta se incluyen el aneurisma inflamatorio aterosclerótico, la periaortitis y la aortitis¹, entendiendo la aortitis como un término patológico que se refiere a la inflamación de la pared de la aorta, que puede deberse a una causa no infecciosa (autoinmune) o inflamatoria infecciosa.² El proceso inflamatorio puede afectar la íntima y la capa media, y comprometer cualquier segmento de la aorta, incluso sus grandes ramas. La aortitis es una patología de la cual no se tienen datos claros en cuanto a su incidencia y prevalencia, ya que



los estudios están más en relación a la presentación de sus etiologías como la arteritis de la arteria temporal o la arteritis de Takayasu. No existe un espectro clínico claro en cuanto a su presentación, pero es conocido que la aortitis puede generar aneurismas aórticos, disección y ruptura de la pared aórtica.³ Es por esto que el diagnóstico muchas veces se realiza de forma incidental al estudiar los especímenes quirúrgicos de reemplazos aórticos.

Los estudios de especímenes quirúrgicos muestran que la aortitis puede estar presente en un 2-15% de todos los casos en donde se realizan procedimientos quirúrgicos a nivel de aorta. En cuanto a la etiología, se documenta que por causa no infecciosa puede ser hasta un 92%, y como causa infecciosa puede ir de 8-44%^{4,5}, generalmente como segunda causa, incluyendo la infección por tuberculosis (TB), sífilis y diferentes infecciones purulentas de tipo bacterianas. En Colombia, se han reportado casos de aortitis, por sífilis y por *Streptococcus equi subsp. zooepidemicus*, las dos confirmadas mediante estudios de histopatología.^{6,7}

Se presentan los casos de dos pacientes que fueron llevados a cirugía de reemplazo de aorta ascendente y que en su estudio histopatológico se reportó la presencia de aortitis, diagnosticándose en uno de ellos aortitis aislada y, en otro, aortitis de Takayasu. Queremos resaltar la importancia de la búsqueda de la etiología cuando se presentan alteraciones a nivel de la aorta, ya que llegar a un diagnóstico etiológico

preciso nos permite realizar un mejor seguimiento postoperatorio en plan de evitar complicaciones derivadas de la enfermedad base.

PRESENTACIÓN DEL CASO 1

Paciente de sexo masculino, 36 años de edad, sin antecedentes patológicos, perteneciente a comunidad indígena, con un cuadro que inició hace 6 meses, presentando edema progresivo de miembros inferiores, disnea, deterioro de su clase funcional a NYHA III, asociado a dolor en hipocondrio derecho, razón por lo cual consultó.

Al examen físico se documentó tensión arterial 110/55 mmHg, frecuencia cardíaca 87 latidos por minutos, frecuencia respiratoria 22 respiraciones por minuto, temperatura 37,1°C, presentaba soplo diastólico grado III en foco aórtico, hepatomegalia a 3 cm del reborde costal derecho, edema grado III de miembros inferiores.

Se consideró que su cuadro era consistente con falla cardíaca, por lo cual se realizó ecocardiograma que mostró función ventricular izquierda severamente disminuida con fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) de 18%, asociado a cavidades izquierdas aumentadas de tamaño, insuficiencia aórtica severa, insuficiencia mitral moderada, insuficiencia tricuspídea leve a moderada e hipoquinesia difusa; además, proBNP de 2 461 pg/mL. En plan de determinar la etiología fue llevado a intervención coronaria

Tabla 1. Estudios paraclínicos.

Examen paraclínico	Caso 1	Caso 2
Leucocitos / μ L	7 770	4 100
Neutrófilos / μ L	4 880 (62,7%)	2 890 (70,6%)
Linfocitos / μ L	1 460 (18,9%)	840 (20,4%)
Hemoglobina (g/dL)	13,6	10,3
Plaquetas / μ L	352 000	218 000
BUN (mg/dL)	24,3	15
Creatinina (mg/dL)	1,05	0,77
TSH (μ U/mL)	2,79	4,19
VIH	No reactivo	No reactivo
VDRL	No reactivo	No reactivo
Aspartato aminotransferasa (U/L) (valor normal 0-40)	30,1	53,2
Alanino aminotransferasa (U/L) (valor normal 0-41)	29,3	26,3
VSG (mm/h) (valor normal 0-15)	24	88
Proteína C Reactiva (mg/dL) (Valor normal <0,5)	0,58	2,22
Anticuerpos antinucleares (U/mL) (positivo fuerte >60)	41,4	21,9
Complemento C3 (mg/dL) (valor normal 90-180)	117,5	151,5
Complemento C4 (mg/dL) (valor normal 10-40)	27,9	32,4
Test de Chagas	Negativo	Negativo

percutánea (ICP) la cual mostró arterias epicárdicas sin lesiones, con hallazgo de regurgitación aórtica grado IV. Se solicitaron estudios paraclínicos metabólicos e infecciosos los cuales fueron normales (ver tabla 1), resaltando que el test de Chagas fue negativo. El ecocardiograma transesofágico y la angiotomografía de tórax mostraron cardiopatía dilatada debido a una insuficiencia aórtica severa y dilatación severa de la raíz aórtica (Figuras 1 y 2). Cirugía cardiovascular consideró que el paciente se beneficiaba de manejo quirúrgico y fue llevado a quirófano en donde se realizó reemplazo valvular y de raíz aórtica ascendente mediante interposición de tubo valvulado más prótesis biológica de Edwards y plastia valvular mitral con anillo de Edwards. En el postoperatorio requirió de manejo en unidad de cuidados intensivos por 4 días, luego se logró trasladar a hospitalización. El estudio anatomopatológico de la biopsia de aorta ascendente mostró una inflamación crónica granulomatosa con presencia de células gigantes multinucleadas asociado a infiltrado linfoplasmocitario de la adventicia, consistente con aortitis (Figuras 3 y 4). Ante este hallazgo se continuó con la búsqueda de la etiología de la aortitis, se descartó infección por sífilis, en la tomografía de tórax no había imágenes sugestivas de TB, la prueba de tuberculina fue negativa, los exámenes de autoinmunidad fueron negativos y la angiorrsonancia no mostró imágenes que sugirieran un proceso inflamatorio a nivel vascular. Se

consideró entonces que se trataba de una aortitis aislada. Finalmente, el paciente egresó con manejo de su falla cardiaca.

PRESENTACIÓN DEL CASO 2

Paciente de sexo femenino, 49 años de edad, procedente de zona rural, perteneciente a comunidad indígena, consulta por cuadro clínico de un mes de evolución de edema progresivo, asociado a disnea de pequeños esfuerzos y ortopnea. Es remitida a nuestra institución bajo la sospecha de falla cardiaca descompensada. En la revisión por sistemas la paciente refería que desde hacía 10 años de forma intermitente presentaba claudicación y sensación de parestesias de las extremidades superiores,

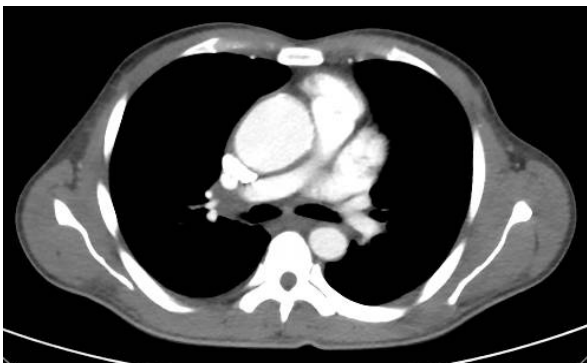


Figura 1. Corte axial angiotomografía de tórax de paciente 1.



Figura 2. Corte coronal angiotomografía de tórax de paciente 1.

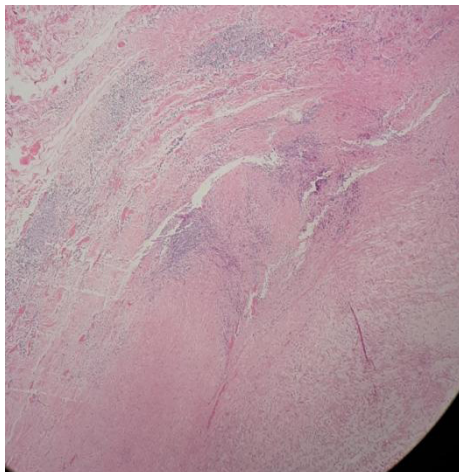


Figura 3. Histopatología de paciente 1.

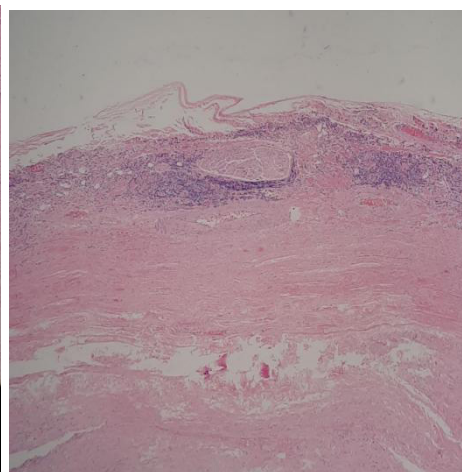


Figura 4. Histopatología de paciente 1.



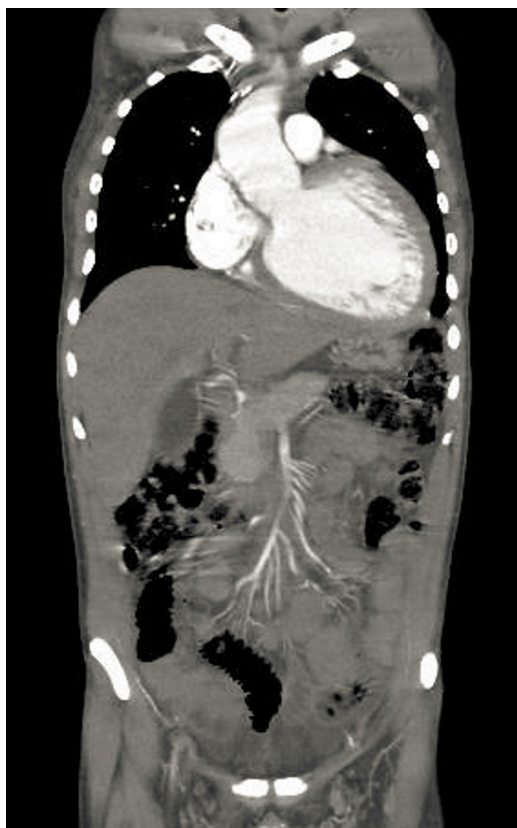
sintomatología que ocurría muy ocasionalmente, razón por lo cual sólo consultaba al curandero de su comunidad. No tenía antecedentes patológicos registrados, no consumía fármacos.

Al examen físico, presentaba presión arterial 119/72 mm Hg, frecuencia cardíaca 78 latidos/min, frecuencia respiratoria 17 excursiones/min, temperatura 36,9 °C. Además, ingurgitación yugular grado II, crépitos basales y signos de congestión periférica, soplo holodiastólico grado III en foco pulmonar.

Dentro de sus paraclínicos no se encontraron alteraciones de importancia (ver tabla 1). El ecocardiograma mostró engrosamiento concéntrico leve del miocardio izquierdo, FEVI de 54% y dilatación de aorta ascendente con diámetro máximo de 5,2 cm. Fue valorada por cirugía cardiovascular quien consideró llevar a procedimiento quirúrgico para corrección de la insuficiencia. Se realizó angiografía coronaria que mostró vasos epicárdicos sin lesiones, la angiotomografía de tórax mostró aorta ascendente dilatada con diámetro máximo 9,2 cm compatible con un aneurisma de aorta ascendente. (Figuras 5 y 6). Fue intervenida quirúrgicamente donde se realizó sustitución de raíz aórtica



Figura 5. Corte axial angiotomografía de tórax de paciente 2.



Figuro 6. Corte coronal angiotomografía de tórax de paciente 2.

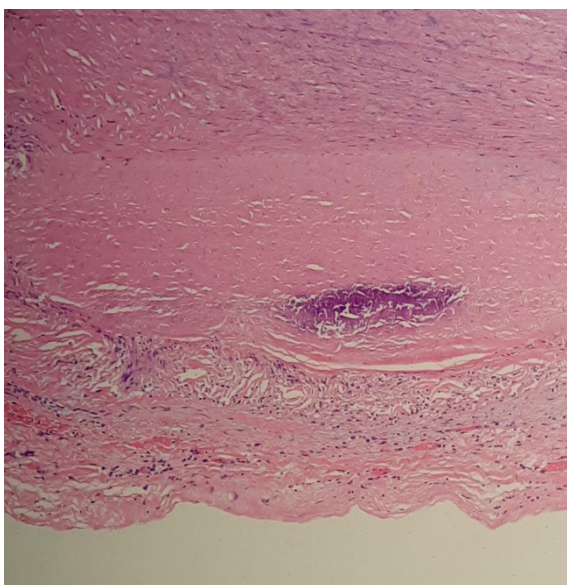


Figura 7. Histopatología de paciente 2.

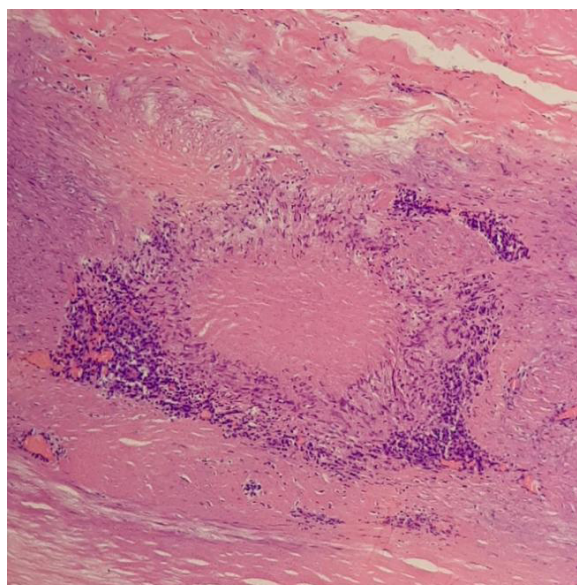


Figura 8. Histopatología de paciente 2.

dieron negativas. Se realizó perfil inmune completo el cual fue negativo. Llamaba la atención los síntomas referidos en la revisión por sistemas de claudicación intermitente y parestias de los miembros superiores, además, del hallazgo de la ausencia de pulso en ambos miembros superiores. La arteriografía no evidenció estenosis o dilataciones en los grandes vasos. Se consideró que cumplía 3 criterios para enfermedad de Takayasu, con lo cual se logró hacer el diagnóstico y establecer ésta como la causa de la aortitis.

DISCUSIÓN

Como se ha mencionado previamente, la aortitis es un proceso inflamatorio de la aorta, que no tiene síntomas ni signos específicos de este proceso, sino que, su sintomatología está dada al daño subyacente que se da en las estructuras cercanas. En nuestros casos resalta que se trataban de cuadros crónicos que tuvieron una descompensación aguda, todo apuntando a una falla cardiaca, pero nos llamaba la atención que se trataba de dos pacientes jóvenes, sin factores de riesgo de tipo cardiovascular. Es por esto, que se planteó descartar causas de tipo infecciosas, como enfermedad de Chagas, las cuales en los dos pacientes fueron negativas. Luego del estudio ecocardiográfico, observamos que los dos pacientes tenían insuficiencia aórtica severa. Clásicamente, se plantea que la insuficiencia aórtica puede ser por dos causas que implican múltiples etiologías: enfermedad de la válvula o dilatación de la raíz aórtica.⁸ En nuestros pacientes, los estudios imagenológicos mostraron que se debía a la segunda, en donde el espectro diagnóstico se disminuye encontrando causas como: síndrome de Marfán, Ehlers-Danlos, arteritis de células gigantes, arteritis de Takayasu, aortitis (infecciosa y no infecciosa), entre otros.

Estudios previos han evidenciado que en muchas ocasiones el diagnóstico etiológico se logra de manera incidental con el estudio anatomopatológico, luego de ser llevados a cirugía de reemplazo de raíz aórtica, aunque solamente se obtiene el hallazgo de aortitis entre el 2 y el 15% de las muestras estudiadas.³⁻⁵ Entre los hallazgos más comunes en el estudio anatomopatológico se encuentra la presencia de inflamación crónica granulomatosa, la presencia de células gigantes e inflamación de la capa adventicia, aunque esta última no es específica para el diagnóstico, ya que se ha observado en lesiones vasculares, incluidas las enfermedades cardiovasculares.⁹ En el caso de nuestros pacientes, se observaron estas 3 características muy sugestivas de aortitis (descritos en cada caso), un patrón de hallazgos que incentivó la búsqueda de la etiología del proceso vascular y permitió una evaluación más rigurosa. El diagnóstico clínico de aortitis puede ser difícil antes del análisis anatomopatológico. Existe un reporte que tuvo como objetivo identificar patrones predictores en pacientes con aortitis, los cuales no lograron encontrar características clínicas específicas previas al análisis histológico.¹⁰ Además de lo anterior, los paraclínicos tampoco aportan mayor información. Los marcadores serológicos comunes de inflamación, como la velocidad

de sedimentación globular (VSG) y la proteína C reactiva (PCR), no están uniformemente elevados, por lo que no hay un examen de laboratorio que confirme la enfermedad, situación que se dio en nuestros casos ya que en el primer paciente los marcadores inflamatorios fueron negativos, mientras que en el siguiente fueron positivos. Es por esto que el diagnóstico de aortitis no se reconoce hasta que los informes anatomopatológicos estén disponibles⁵, situación que se hizo evidente en los dos casos.

En cuanto al compromiso por sexo, como en las enfermedades de tipo autoinmunitario, en esta patología también hay una mayor prevalencia en mujeres, mostrando en cohortes que en un 67-70% de los casos ocurren en esta población.^{3,4} Nosotros logramos detectar en un año dos casos, un varón y una mujer. Se plantea entonces que, si un paciente es llevado a reparación quirúrgica abierta de un aneurisma aórtico, las mujeres de edad avanzada sin antecedentes de enfermedad arterial coronaria (EAC) que tienen evidencia de otro engrosamiento de la pared aórtica o arterial en las imágenes tienen más probabilidades de tener evidencia histológica de aortitis, teniendo nuestro paciente una de las características previamente mostradas, ya que se descartó EAC.

Una vez se consideraron los diagnósticos de aortitis aislada y enfermedad de Takayasu, se indicó manejo ambulatorio con glucocorticoides, según las recomendaciones de las guías EULAR 2018 y las guías ACC/AHA del 2022, que sugieren dosis de 40-60 mg de prednisona con titulación a la baja, con metas de 15 -20 mg/día en 2-3 meses y menos de 10 mg al año.^{11,12}

En conclusión, se plantea la importancia de realizar seguimientos a los especímenes quirúrgicos de reemplazo de aorta, ya que estos pueden ser el principio para iniciar la búsqueda de enfermedades de tipo autoinmunitario o infeccioso y realizar un mejor seguimiento postoperatorio, en plan de evitar complicaciones derivadas de la enfermedad base.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stone JR, Bruneval P, Angelini A, Bartoloni G, Basso C, Batoroeva L, et al. Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardiovascular Pathology: I. Inflammatory diseases. *Cardiovasc Pathol Off J Soc Cardiovasc Pathol*. 2015;24(5):267-78.
2. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation* [Internet]. 2008 Jun 10;117(23):3039-51. URL disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18541754>
3. Quimson L, Mayer A, Capponi S, Rea B, Rhee RL. Comparison of aortitis versus noninflammatory aortic aneurysms among patients who undergo open aortic aneurysm repair. *Arthritis Rheumatol (Hoboken, NJ)*. 2020 Jul;72(7):1154-9.
4. Rojo-Leyva F, Ratliff NB, Cosgrove DM 3rd, Hoffman GS. Study of 52 patients with idiopathic aortitis from a cohort of 1,204 surgical cases. *Arthritis Rheum*. 2000 Apr;43(4):901-7.
5. De Martino A, Ballestracci P, Faggioni L, Pratali S, Morganti R, Pucci A, et al. Incidence of aortitis in surgical specimens of the ascending aorta clinical implications at follow-up. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2019;31(4):751-60.
6. Alvis-Peña DJ, Calderón-Franco CH, Gonzales-Cerón J, Alvis-Peña MP, Rodríguez-Rodríguez YA. Aortitis sífilítica: a propósito de un caso del sur colombiano. *Arch Cardiol Mex*. 2020 May;91(4).



7. Betancur CA, Giraldo JD, Saldarriaga Cardeño EL, Mejía Gómez C. Aortitis con bacteriemia por *Streptococcus equi* zooepidemicus. *Acta Med Colomb* [Internet]. 2009;34:85-7. URL disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-24482009000200006&nrm=iso
8. Akinseye OA, Pathak A, Ibebuogu UN. Aortic Valve Regurgitation: A Comprehensive Review. *Curr Probl Cardiol*. 2018 Aug;43(8):315-34.
9. Banerjee S, Bagheri M, Sandfort V, Ahlman MA, Malayeri AA, Bluemke DA, et al. Vascular calcification in patients with large-vessel vasculitis compared to patients with hyperlipidemia. *Semin Arthritis Rheum*. 2019 Jun;48(6):1068-73.
10. Lee A, Luk A, Phillips KRB, Lim KD, David TE, Butany J. Giant cell aortitis: a difficult diagnosis assessing risk for the development of aneurysms and dissections. *Cardiovasc Pathol Off J Soc Cardiovasc Pathol*. 2011;20(4):247-53.
11. Hellmich B, Agueda A, Monti S, Buttgerit F, de Boysson H, Brouwer E, et al. 2018 Update of the EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 2020 Jan 1;79(1):19 LP – 30. URL disponible en: <http://ard.bmj.com/content/79/1/19.abstract>
12. M. IE, Ourania P, James HB III, G. AJ, W. BA, et al. 2022 ACC/AHA Guideline for the Diagnosis and Management of Aortic Disease. *J Am Coll Cardiol* [Internet]. 2022 Dec 13;80(24):e223-393. URL disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2022.08.004>

CORRESPONDENCIA:

Daniel Fernando Perdomo Peralta
danielferpp@gmail.com

Fecha de recepción: 15-05-2023.

Fecha de aceptación: 20-06-2023.

Conflicto de interés: ninguno, según los autores.

Financiamiento: por los autores.

Contribución de autoría: DO conceptualizó, diseñó la metodología, condujo la investigación, analizó los datos, redactó el borrador inicial, redactó y revisó la versión final. DP conceptualizó, diseñó la metodología, condujo la investigación, analizó los datos, redactó el borrador inicial, redactó y revisó la versión final. OM conceptualizó, diseñó la metodología, condujo la investigación, supervisó las actividades, analizó los datos, redactó y revisó la versión final. LD conceptualizó, diseñó la metodología, condujo la investigación, supervisó las actividades, analizó los datos, redactó y revisó la versión final.