

Aortitis manifestada como síndrome doloroso abdominal y oclusión parcial intestinal

Alain Sánchez-Rodríguez,* Antonio Jordán Ríos,** Katya Estefanía Bozada-Gutiérrez,***
Alonso Turrent-Carriles****

RESUMEN

Se denomina *aortitis* a la inflamación de la pared aórtica que está incluida en el cuadro clínico en algunas vasculitis de grandes vasos; frecuentemente está asociada con la presencia de síntomas sistémicos y cursa con diversos grados de compromiso de la pared vascular. En la actualidad, las causas más comunes son inflamatorias y autoinmunes, entre las que destacan la arteritis de células gigantes (75%) y, en menor proporción, las infecciosas e idiopáticas. El cuadro clínico a menudo se caracteriza por presencia de aneurismas, disección y ruptura de la pared vascular. El diagnóstico es complejo y recientemente se ha complementado con el uso de técnicas avanzadas de imagen y marcadores serológicos. El tratamiento médico es efectivo en la mayoría de los casos; el abordaje quirúrgico se reserva a aquéllos casos complicados con la presencia de aneurismas, trombosis extensas y disecciones de la pared vascular. Presentamos el caso de un paciente de 88 años que como manifestación principal tuvo dolor abdominal y un cuadro suboclusivo secundario a la inflamación de la aorta abdominal documentado por tomografía por emisión de positrones y que respondió adecuadamente con glucocorticoides.

Palabras clave: Aortitis, vasculitis de células gigantes, tomografía por emisión de positrones.

Nivel de evidencia: IV

*Abdominal pain and partial bowel obstruction
as unusual manifestations of aortitis*

ABSTRACT

Aortitis is defined by the presence of inflammation within the aortic wall; it could be a manifestation of large-vessel vasculitis. It is often related to systemic symptoms and has several degrees of vascular damage. The most frequent etiologies currently identified include inflammatory and autoimmune factors, among which giant cell arteritis stands out (75%) and, less often, infectious and idiopathic causes. The clinical picture usually features aneurysms, dissection and disruption of the aortic wall. Diagnosis is sometimes challenging and should be complemented with image and serological markers. Medical treatment is usually effective and the surgical approach is limited to complicated cases with ruptured aneurysmatic lesions, extensive thrombosis and vascular dissections. We present the case of an 88-year male whose main complaints were abdominal pain and partial bowel obstruction as the most prominent clinical features of abdominal aortitis, documented by positron emission tomography and good initial response to treatment with glucocorticoids.

Key words: Aortitis, giant cell vasculitis, positron emission tomography.

Level of evidence: IV

Correspondencia: Dr. Alain Sánchez-Rodríguez
Calle Sur 136 Núm. 116, Col. Las Américas,
Del. Cuauhtémoc, 01120,
Ciudad de México. Tel. 52308000
E-mail: sanchezrodriguez.alain@gmail.com

Abreviaturas:

- TAC = Tomografía axial computada.
- PET-CT = Tomografía por emisión de positrones.
- VGV = Vasculitis de grandes vasos.
- ACG = Arteritis de células gigantes.
- ANA = Anticuerpos antinucleares.
- IRM = Imagen por resonancia magnética.
- MMP = Metaloproteinasas de la matriz.

* Médico residente del tercer año de Medicina Interna en *The American British Cowdray Medical Center*, IAP, Ciudad de México.

** Médico residente de Cardiología en el Instituto Nacional de Cardiología «Ignacio Chávez».

*** Universidad Veracruzana, Facultad de Medicina, Campus Minatitlán.

**** Médico Reumatólogo en *The American British Cowdray Medical Center*, IAP, Ciudad de México.

Recibido para publicación: 03/06/2016. Aceptado: 23/08/2017.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medicgraphic.com/analesmedicos>

INTRODUCCIÓN

La vasculitis con afección de grandes vasos es poco frecuente; su diagnóstico es complejo y requiere una alta sospecha clínica. Presentamos el caso de un paciente que como manifestación principal tuvo dolor abdominal y oclusión parcial intestinal secundaria a la inflamación de la aorta abdominal.

CASO CLÍNICO

Se trata de un hombre de 88 años con antecedentes familiares de padre con cardiopatía isquémica; no patológicos: originario del Reino Unido, viajes durante los últimos tres meses a Sierra Leona; actualmente retirado, con ocupación previa: agrónomo. IT = 30, suspendido hace 28 años. Niega inmunizaciones recientes; recibió profilaxis contra la malaria durante un viaje a África. Es diabético tipo 2 en tratamiento con metformina. Tuvo hiperplasia prostática benigna tratada de forma quirúrgica y cursa con constipación crónica. Inició su padecimiento actual siete días previos al ingreso, caracterizado por constipación importante, dolor abdominal difuso de predominio en la fosa iliaca derecha e hipogastrio de tipo cólico, progresivo, sin fiebre ni vómito. En urgencias, se encuentra con fibrilación auricular y signos vitales: T/A = 130/80 mmHg, frecuencia ventricular media de 60 latidos por minuto, 36.5 °C, SpO₂ 88%. A la exploración, se identifica rebote positivo en la fosa iliaca derecha y peristalsis abolida. Se realiza una tomografía axial computada (TAC) de abdomen, donde se encuentra aumento de calibre de la aorta abdominal, arteria mesentérica superior y sus ramas a expensas de tejido excéntrico, sin datos de isquemia intestinal.

Estudios de laboratorio y gabinete

Hemoglobina 13.3 g/dL, leucocitos 8,800/mm³, plaquetas 215 mL/mm³, creatinina 0.8 mg/dL, sodio 129 mEq/dL, potasio 4.4 mEq/dL, TGO 25 UI/dL, TGP 20 UI/dL, fosfatasa alcalina 56 UI/dL, albúmina 4.0 g/dL, lactato 0.7, TSH 3 ng/dL y el resto del perfil tiroideo normal; enzimas cardíacas normales, dímero D 4,372 ng/mL; resto del coagulograma normal; velocidad de sedimentación globular 55 mm/hora, proteína C reactiva 6.45 mg/dL; serología para hepatitis viral con memoria para hepatitis A y memoria para vacunación contra hepatitis B. Niveles séricos de complemento C3 y C4 normales; serología: factor reumatoide, anticuerpos antinu-

cleares (ANA) por inmunofluorescencia indirecta, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (P-ANCA y C-ANCA) negativos. Serología contra *Coxiella burnetii* negativa, anticuerpos contra sífilis negativos, examen general de orina normal, ecocardiograma transtorácico con fracción de eyeción del ventrículo izquierdo conservada; presión sistólica de la arteria pulmonar 43 mmHg, sin trombos intracavitarios ni daño estructural valvular.

Desde su ingreso se inicia tratamiento con anti-coagulación, antiarrítmicos y manejo conservador de oclusión intestinal; cursa con evolución tórpida. Por los hallazgos en la TAC se realiza tomografía por emisión de positrones (PET-CT), que evidencia un aumento de actividad metabólica en la pared vascular de los vasos mencionados (Figura 1). Se agregan al tratamiento glucocorticoides; presenta mejoría del tránsito intestinal y del dolor abdominal, así como disminución en los marcadores de inflamación.

Se egresa sin complicaciones y cursa con buena evolución clínica. Durante su seguimiento continúa en tratamiento con glucocorticoides y no ha presentado recaídas.

DISCUSIÓN

Entre las causas más comunes de vasculitis de grandes vasos —y, particularmente, aquéllas que comprometen a la aorta abdominal— destacan las de

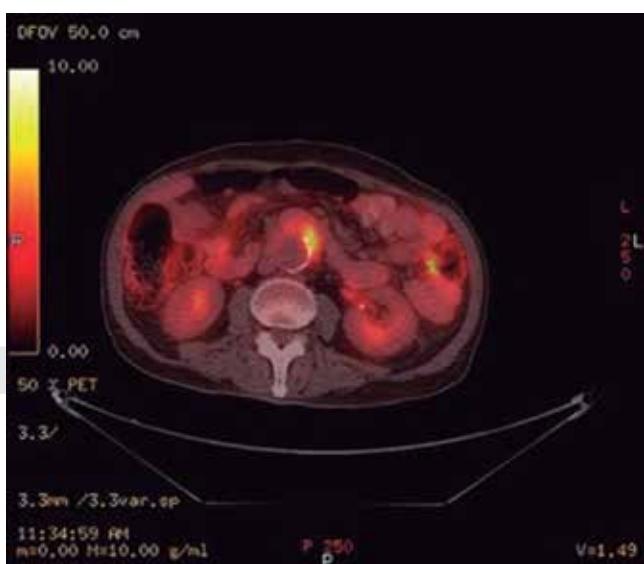


Figura 1. Tomografía por emisión de positrones (PET-CT) con regiones de aumento del metabolismo en toda la extensión de la pared de la aorta abdominal.

etología inflamatoria y autoinmune, donde las más frecuentes son la arteritis de células gigantes (ACG) (75%) y la arteritis de Takayasu, y en menor proporción, las infecciosas e idiopáticas.¹

El cuadro clínico con el que cursan los pacientes con aortitis es diverso (*Cuadro I*) y a menudo las manifestaciones se asocian con la presencia de aneurismas, disección y ruptura de la pared vascular. Sin embargo, las presentaciones atípicas e inespecíficas como un síndrome doloroso abdominal y suboclusión intestinal crónica representan un reto diagnóstico para el clínico.

El síndrome doloroso abdominal, similar a la presentación que describimos en este caso clínico, se ha reportado previamente en diversas series y es independiente de la etiología.²⁻⁴ Dado lo anterior, concluimos que el diagnóstico clínico más probable es ACG, a pesar de no contar con biopsia. Los datos que apoyan este diagnóstico son el cuadro clínico, las imágenes y la respuesta al tratamiento. Finalmente, a pesar de no existir afección de las arterias temporales ni la histología, el resto de las características observadas en este paciente forman parte de los criterios de clasificación del *College of Rheumatology* (ACR, por sus siglas en inglés) (*Cuadro II*).⁵

El abordaje inicial incluyó múltiples diagnósticos diferenciales y de forma prioritaria descartamos causas infecciosas relacionadas con exposición y los antecedentes epidemiológicos a agentes bacterianos como la salmonelosis, espiroquetas, infecciones por rickettsias y fiebre Q; además, excluimos causas secundarias a hepatitis virales y VIH.^{1,6}

Una vez agotadas las posibles etiologías infecciosas, nos enfocamos a las mediciones de autoanticuerpos y posibles causas reumatólogicas, reconociendo que algunas pruebas no se realizan de forma rutinaria, por lo que el abordaje en este tipo de

vasculitis se encuentra limitado al juicio clínico y la presentación atípica, siempre de forma simultánea con el diagnóstico por imagen. Las enfermedades reumatólogicas comúnmente asociadas incluyen lupus eritematoso generalizado, espondiloartropatías asociadas al antígeno leucocitario humano B-27,³ vasculitis asociadas a ANCA, enfermedad de Behcet, síndrome de Cogan y sarcoidosis. Los autoanticuerpos relevantes en el abordaje de estas entidades clínicas incluyen la detección de ANA por inmunofluorescencia indirecta, anticuerpos anti-DNA doble cadena (anti-ds DNA), anti-Ro, anti-La, anti-RNP, anti-Smith, ANCA, factor reumatoide, complemento, crioglobulinas.¹ Diversas modalidades de imagen se han descrito para el diagnóstico y seguimiento de las vasculitis de grandes vasos, incluyendo la TAC contrastada, imagen por resonancia magnética y PET-CT. La PET-CT ha ganado un lugar muy importante como abordaje inicial y en pacientes con fiebre de origen desconocido y sospecha de malignidad.^{7,8} Sin embargo, la experiencia es mayor con la imagen de resonancia magnética (IRM) y la TAC contrastada. La IRM parece ser el mejor estudio para definir el espesor aórtico y su diámetro. La utilidad de la PET-CT podría definirse para términos del seguimiento de los pacientes, ya que es especialmente sensible para detectar actividad de la enfermedad e inflamación en tejidos extravasculares y lesiones malignas.^{9,10}

El caso que presentamos no se asoció a lesiones distintas a los vasos ya descritos ni a lesiones sospechosas para malignidad.

Tratamiento

Los inmunosupresores son piedra angular del tratamiento de la ACG, independientemente de su asociación a polimialgia reumática o arteritis de la

Cuadro I. Espectro clínico de la aortitis torácica y abdominal.¹

- Dolor lumbar o abdominal con fiebre
- Síndrome de respuesta inflamatoria sistémica asociado a vasculitis
- Enfermedad aneurismática
 - Aneurisma torácico
 - Aneurisma aórtico
- Anormalidades cardíacas
 - Insuficiencia aórtica aguda o crónica
 - Angina estable o síndrome coronario agudo causado por vasculitis coronaria
- Trombosis aórtica con embolismo distal
- Disección aórtica o ruptura
- Claudicación de miembros pélvicos con disminución de pulsos distales
- Hipertensión en paciente joven (arteritis de Takayasu)

Cuadro II. Criterios para la clasificación de la arteritis de células gigantes (ACR, 1990).⁵

- Edad mayor de 50 años: los signos y síntomas comienzan a los 50 años o más
- Cefalea brusca: cefalea de nueva aparición o distinta a la existente
- Anomalías de la arteria temporal: hipersensibilidad a la palpación, disminución del pulso sin relación con arteriosclerosis de las arterias cervicales
- VSG aumentada: VSG > 50 mm/h según método Westergren
- Biopsia arterial temporal anormal: vasculitis con mononucleares o granulomas de células gigantes multinucleadas

Nota: se dice que un paciente con vasculitis tiene arteritis de células gigantes si cumple con al menos tres de estos cinco criterios. La presencia de tres o más criterios tiene una sensibilidad del 93.5% y una especificidad del 91.2%.

temporal. Se recomienda una dosis de 40-60 miligramos de prednisona al día y ésta se debe reducir de forma progresiva hasta suspender. Sin embargo, existe poca experiencia en el tratamiento de la aortitis aislada y se desconoce la dosis óptima de inmunosupresores.

Por otro lado, se ha descrito la tasa de recaídas hasta en el 50% de los pacientes, a pesar del tratamiento con glucocorticoides. Se debe vigilar la presencia de efectos adversos como hiperglucemia, osteoporosis, hipertensión y sangrado de tubo digestivo.¹⁰ Los casos complicados con ruptura de aneurismas o disección de la pared vascular requieren, además, del tratamiento quirúrgico o procedimientos endovasculares.^{11,12} Se recomienda que los pacientes con diagnóstico conocido de ACG tengan tamizaje para lesiones aórticas y su seguimiento sea con tomografía para descartar la presencia de aneurismas aórticos, ya que se asocian a peor pronóstico en el seguimiento. En la serie de casos descrita por Espitia y sus colaboradores, la presencia de aortitis se asoció a mayor mortalidad, número de eventos vasculares cerebrales y riesgo de recaídas.¹³

Otros marcadores descritos recientemente —algunos, incluso, en fase experimental— son la pentraxina-3, los anticuerpos anticélulas endoteliales, selectina E, trombomodulina, interleucinas 6 y 8, moléculas de adhesión celular tipo inmunoglobulina-1 (ICAM-1), niveles de receptor IL-2, la proteína quimioatractante de monocitos tipo 1, las metaloproteinasas de la matriz (MMP) tipos 2, 3 y 9. El uso de estos marcadores se ha investigado recientemente en vasculitis asociada a ANCA y en LEG, y algunos como el ICAM-1, MMP 2 y la IL-6 probablemente tengan correlación con la actividad de la enfermedad. Otros podrían tener algún papel en el diagnóstico de la aortitis en pacientes con patologías autoinmunes.^{14,15}

En el caso que presentamos no existieron lesiones aneurismáticas; sin embargo, la captación por el PET-CT revelaba un amplio compromiso de la extensión de la aorta y algunos segmentos iliacos. El seguimiento por consulta externa revela una evolución favorable, sin secuelas ni recaídas.

CONCLUSIONES

La arteritis de grandes vasos es una causa rara de dolor abdominal; su diagnóstico incluye un amplio espectro de etiologías, donde destaca la arteritis de células gigantes. Presentamos un caso de aorti-

tis compatible con arteritis de células gigantes, que cursó con dolor abdominal como presentación clínica predominante, con adecuada respuesta al tratamiento con glucocorticoides. Debido a la presentación clínica atípica, la sospecha clínica es fundamental para su diagnóstico y tratamiento adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. Circulation. 2008; 117 (23): 3039-3051.
2. Tezcan ME, Oztürk MA, Oner AY, Demirag MD, Akalin T, Kaya A. Abdominal pain may dominate the scene of idiopathic aortitis. Rheumatol Int. 2011; 31 (7): 941-943.
3. Grewal GS, Leipsic J, Klinkhoff AV. Abdominal aortitis in HLA-B27+ spondyloarthritis: case report with 5-year follow-up and literature review. Semin Arthritis Rheum. 2014; 44 (3): 305-308.
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; 43 (4): 901-907.
5. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. Arthritis Rheum. 1990; 33 (8): 1122-1128.
6. Soravia-Dunand VA, Loo VG, Salit IE. Aortitis due to *Salmonella*: report of 10 cases and comprehensive review of the literature. Clin Infect Dis. 1999; 29 (4): 862-868.
7. Balink H, Verberne HJ, Bennink RJ, van Eck-Smit BL. A rationale for the use of F18-FDG PET/CT in fever and inflammation of unknown origin. Int J Mol Imaging. 2012; 2012: 165080.
8. Nam HY, Kim SJ, Kim IJ, Kim BS, Pak K, Kim K. The clinical implication and prediction of diffuse splenic FDG uptake during cancer surveillance. Clin Nucl Med. 2010; 35 (10): 759-763.
9. Foley J, Mullan D, Mohan H, Schmidt K. Abdominal aortitis on PET CT: a case report and review of the literature. Int J Surg Case Rep. 2015; 10: 104-106.
10. Truijers M, Kurvers HA, Bredie SJ, Oyen WJ, Blankenstein JD. *In vivo* imaging of abdominal aortic aneurysms: increased FDG uptake suggests inflammation in the aneurysm wall. J Endovasc Ther. 2008; 15 (4): 462-467.
11. Proven A, Gabriel SE, Orces C, O'Fallon WM, Hunder GG. Glucocorticoid therapy in giant cell arteritis: duration and adverse outcomes. Arthritis Rheum. 2003; 49 (5): 703-708.
12. Zehr KJ, Mathur A, Orszulak TA, Mullany CJ, Schaff HV. Surgical treatment of ascending aortic aneurysms in patients with giant cell aortitis. Ann Thorac Surg. 2005; 79 (5): 1512-1517.
13. Espitia O, Néel A, Leux C, Connault J, Espitia-Thibault A, Ponge T et al. Giant cell arteritis with or without aortitis at diagnosis. A retrospective study of 22 patients with long-term follow-up. J Rheumatol. 2012; 39 (11): 2157-2162.
14. Simon A, Subra JF, Guilpain P, Jeannin P, Pignon P, Blanchard S et al. Detection of anti-pentraxin-3 autoantibodies in ANCA-associated vasculitis. PLoS One. 2016; 11 (1): e0147091.
15. Cieslik P, Hrycek A. Pentraxin 3 as a biomarker of local inflammatory response to vascular injury in systemic lupus erythematosus. Autoimmunity. 2015; 48 (4): 242-250.