

# Aneurisma asimétrico de raíz aórtica asociado a síndrome febril recurrente

Luis Osvaldo Gariglio\*  
Sergio Muryán\*  
Alfredo Marino Larraburu\*  
Juan Pablo Rezzonico\*  
Carlos Eduardo Izurieta\*  
Walter Rodríguez\*\*

## Correspondencia

Alfredo Larraburu  
email: alfrellarra@yahoo.com.ar

\* Servicio de Cardiología y Ecocardiografía. Sanatorio de los Arcos. Buenos Aires. Argentina

\*\* Servicio de Cirugía cardiovascular. Sanatorio de los Arcos. Buenos Aires. Argentina

## Palabras clave

- ▷ Aortitis no infecciosa
- ▷ Síndrome febril prolongado
- ▷ Insuficiencia aórtica
- ▷ Aneurisma de aorta ascendente

## Keywords

- ▷ Noninfectious aortitis
- ▷ Prolonged febrile syndrome
- ▷ Aortic regurgitations
- ▷ Ascending aorta aneurysm

## RESUMEN

Se presenta un caso raro de patología inflamatoria de la aorta resaltando el rol de la imagen multimodalidad cardíaca.

## ABSTRACT

We present a rare case of pathology of the aorta using a multimodal diagnostic approach.

## Presentación del caso

Varón de 47 años que consulta por tos seca irritativa y ortopnea de pocos días de evolución. Se encontraba en seguimiento por episodios recurrentes de fiebre de 2 años de evolución asociados a eritema nodoso en miembro inferior derecho (confirmado por biopsia de piel), eritrosedimentación (VSG) y proteína C reactiva (PCR) elevadas (75 mm/h y 5 mg%, respectivamente), sin foco infeccioso evidente y con múltiples perfiles reumatológicos completos negativos. Mediante estudio genético se descartó fiebre mediterránea familiar, síndrome periódico asociado al receptor del factor de necrosis tumoral (TRAPS) y síndromes periódicos asociados a criopirina (CAPS). Se había realizado una ecocardiografía transesofágica 7 meses antes por fiebre, donde únicamente se apreció insuficiencia aórtica leve (**Figura 1**), y una TC de tórax 2 meses antes, que constató leve derrame pericárdico y pleural interpretado como poliserositis, por lo que se inició tratamiento con colchicina.

Al examen físico, el paciente se encontraba afebril, normotenso, con signos de insuficiencia cardíaca y radiografía de tórax con índice cardiotorácico aumentado (con Rx de tórax previa normal) (**Figura 2**). Se realizó una ecocardiografía transtorácica (ETT) en donde se aprecia dilatación del ventrículo izquierdo con deterioro leve de su función sistólica e insuficiencia aórtica grave con dilatación de la raíz aórtica en su porción sinusal, sin derrame pericárdico. El paciente ingresa en la unidad coronaria donde recibe tratamiento vasodilatador y diurético con buena respuesta clínica.

Para la evaluación estructural se procedió a realizar una ecocardiografía transesofágica en la que se demostró dilatación aneurismática asimétrica de la raíz aórtica en su porción sinusal (50 x 38 mm, **Vídeo 1, Figura 3, Figura 4, Figura 5**) e insuficiencia aórtica grave por prolapso del velo coronario izquierdo, con leve deterioro de la función sistólica del ventrículo izquierdo (**Vídeo 2, Vídeo 3, Vídeo 4 y Vídeo 5**). La **Tabla 1** muestra la progresión de los diámetros de la raíz aórtica y del ventrículo izquierdo, así como el deterioro de la fracción de acortamiento.

Para descartar miocardiopatía como causa de dilatación y disfunción ventricular izquierda y mejorar la caracterización de la anatomía aórtica, se realizó una resonancia magnética cardíaca que mostró dilatación de la aorta sinusal (49 mm), dilatación grave del ventrículo izquierdo (66 mm), deterioro leve de la función sistólica ventricular izquierda (fracción de eyección del 46%), sin realce tardío con gadolinio (**Vídeo 6 y Vídeo 7**). Ante la rápida progresión de la valvulopatía y el síndrome febril recurrente sin etiología aclarada se realizó una tomografía por emisión de positrones (PET) que reveló engrosamiento parietal hipermetabólico en porción tubular de la aorta ascendente de probable origen inflamatorio no infeccioso (**Figura 6**).

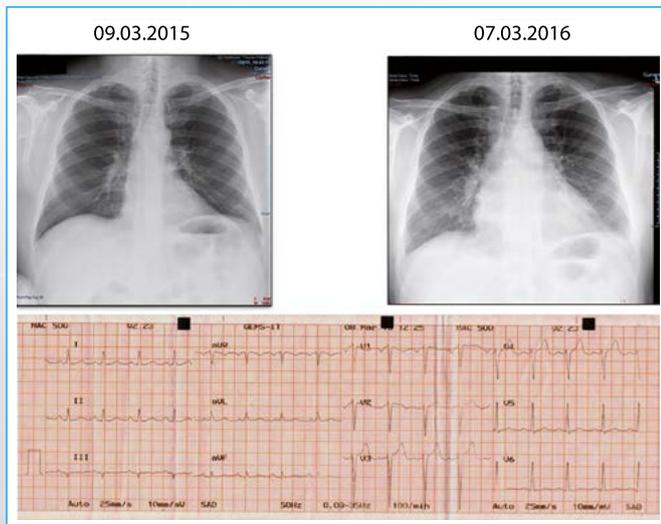
Dada la respuesta inflamatoria evidenciada, se pautó un pulso de corticoides y 2 meses después se efectuó la cirugía electiva. El hallazgo operatorio fue la dilatación de la aorta ascendente, con marcado engrosamiento parietal (**Figura 7**), y el engrosamiento de los bordes libres de las sigmoideas, que no permitieron la preservación valvular propuesta requiriendo convertirse en una operación de Bentall (**Figura 8**). La evolución postoperatoria fue tórpida con

marcada respuesta inflamatoria sistémica y lenta evolución. En la anatomía patológica los cortes histológicos muestran fragmentos de pared aórtica con leve infiltrado inflamatorio crónico a nivel de la capa media y adventicia, correspondiendo a una aortitis crónica.

## Estudio por imagen

Fecha estudio	27.02.2015	19.03.2015	05.08.2015	25.01.2016	08.03.2016
Raíz aórtica (mm)					
	31	38	39	43	45
Diámetro diastólico ventrículo izquierdo (mm)					
	51	47	51	55	62
Válvula aórtica (mm)					
	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí
Derrame pericárdico	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí

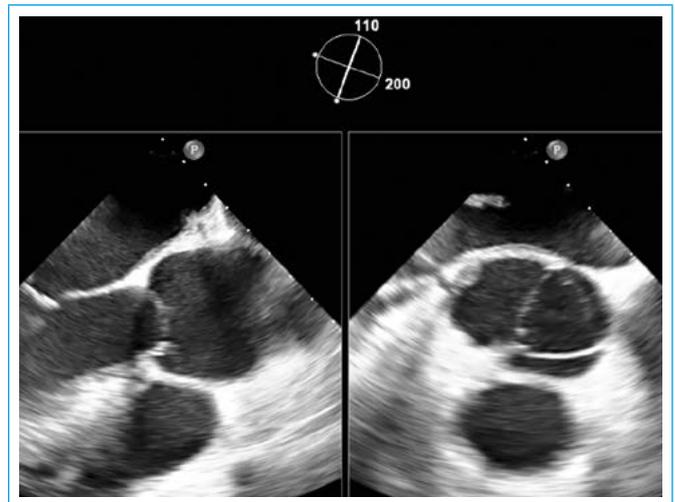
**Figura 1.** Representación de los hallazgos ecocardiográficos evolutivos ordenados de forma cronológica, resaltándose la rápida dilatación de la raíz aórtica y del ventrículo izquierdo



**Figura 2.** ECG y telerradiografía de tórax. Se observa el aumento comparativo en el índice cardiotorácico. Izquierda radiografía previa a la consulta (1 año antes), derecha estudio al momento de la consulta



**Video 1.** Eje corto de la válvula aórtica en ETE, que evidencia la dilatación asimétrica de la raíz con mayor compromiso de la zona adyacente al seno izquierdo



**Figura 3.** X plane de la válvula aórtica en ETE tridimensional, que evidencia la dilatación asimétrica de la raíz con mayor compromiso de la zona adyacente al seno izquierdo



**Figura 4.** Vista transesofágica en eje corto. Diámetro de la raíz aórtica 36 x 48 mm



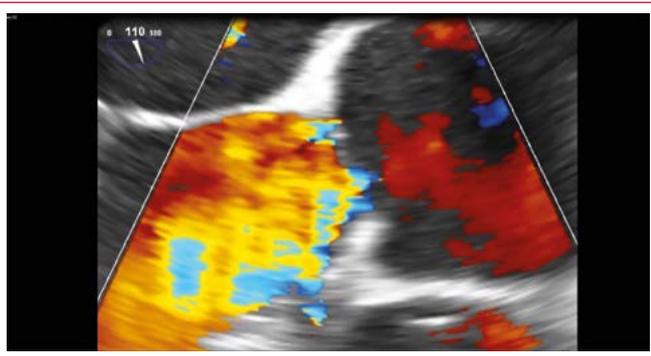
**Figura 5.** Eje largo a 120°. Diámetro a nivel de senos de Valsalva 47,9 mm, unión sinotubular rectificada 46,1 mm



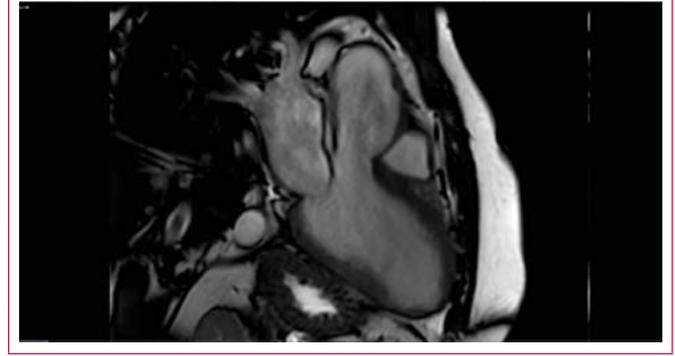
**Vídeo 2.** ETE eje largo a 120°. Prolapso de valva no coronaria



**Vídeo 5.** Vista tridimensional, eje largo de aorta ascendente



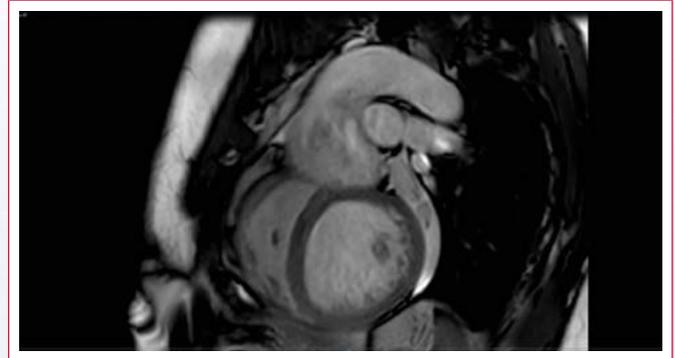
**Vídeo 3.** El prolapso valvular y la dilatación de la aorta ascendente generan insuficiencia aórtica grave



**Vídeo 6.** Resonancia magnética que muestra dilatación de la raíz aórtica y del ventrículo izquierdo. Insuficiencia aórtica



**Vídeo 4.** Imagen 3D eje corto de aorta, con engrosamiento de los bordes de las sigmoideas

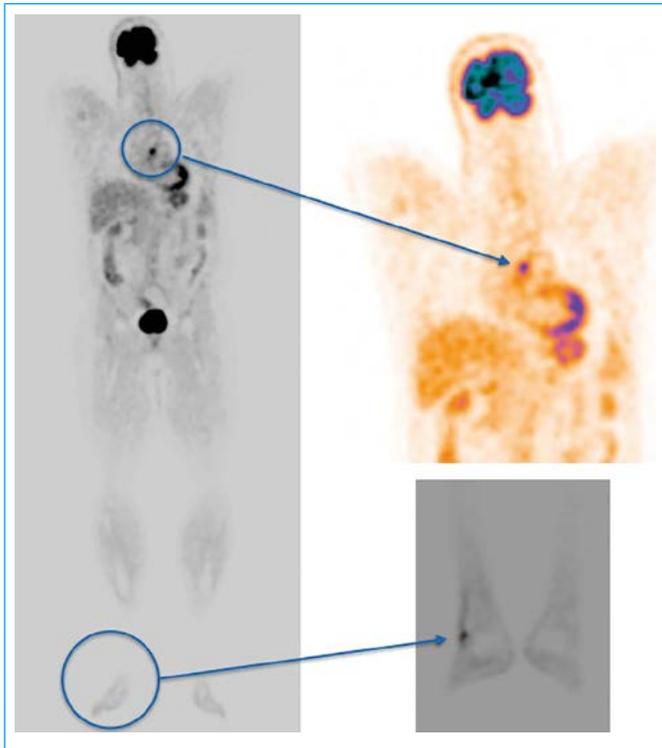


**Vídeo 7.** Resonancia magnética que muestra dilatación aórtica con reflujo. Depresión de la función del VI

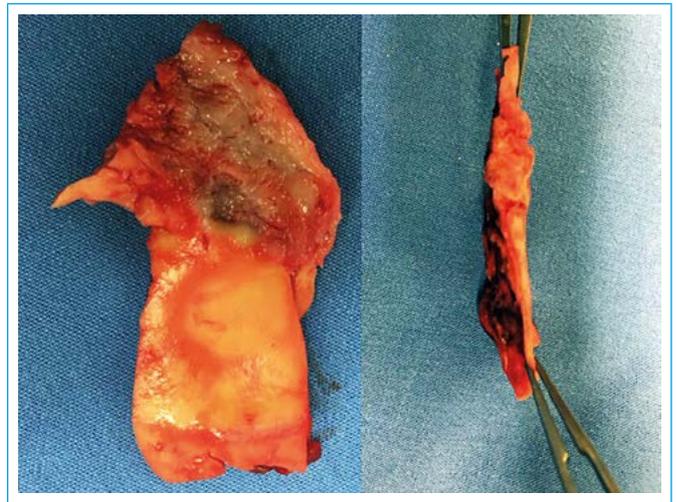
Fecha	ETT	DDVI	DSVI	FAC	FEVI	Raíz Aórtica	Insuf. Aórtica	PVA	Derrame
08.04.2014	ETT	54	28	50	Normal	28	NO	NO	NO
27.02.2015	ETT	51	31	39	Normal	31	NO	NO	Sí
19.03.2015	ETE	47			Normal	38	NO	NO	Sí
03.08.2015	ETT	51			70	39	LEVE	Sí	Sí
05.08.2015	ETE	50			Normal	42	LEVE	Sí	Sí
25.01.2016	ETT	55	42	28	62	42	MODERADO	Sí	Sí
08.03.2016	ETT	61	43	33	Leve	43	SEVERA	Sí	Sí
09.03.2016	ETE	65	46	30	Leve	50	SEVERA	Sí	Sí

(ETT: ecocardiografía transtorácica; ETE: ecocardiografía transesofágica; DDVI: diámetro diastólico del ventrículo izquierdo; DSVI: diámetro sistólico del ventrículo izquierdo; FAC: fracción de acortamiento; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo; PVA: prolapso valvular aórtico)

**Tabla 1.** Cuadro comparativo de los hallazgos ecocardiográficos ordenados de manera cronológica



**Figura 6.** PET/TC. Áreas hipermetabólicas en aorta ascendente (aortitis) y partes blandas del pie derecho (localización del eritema nodoso previo)



**Figura 8.** Vista de la pieza quirúrgica. La capa íntima se observa despulida, irregular. La vista del perfil indica el engrosamiento parietal

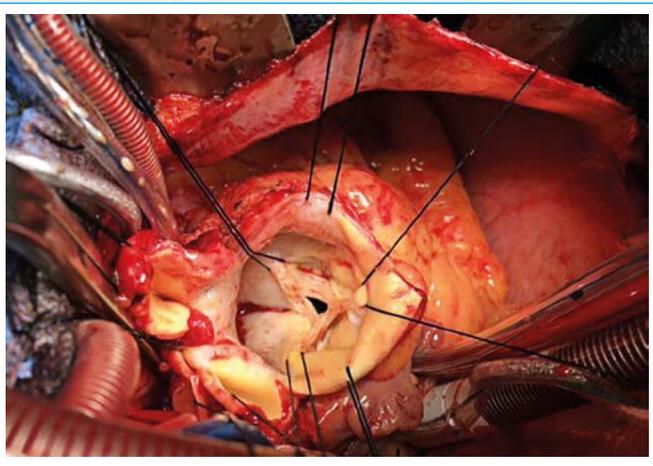
vasculitis de células gigantes, enfermedad de Behçet, aortitis idiopática aislada, relacionadas a enfermedades reumatológicas<sup>(3)</sup>.

La prevalencia no infecciosa en las distintas series quirúrgicas de aneurismas aórticos varía entre 4,4% a 8,4%<sup>(1,2)</sup>. En una serie de 7.551 pacientes a los que se les realizó cirugía de la aorta ascendente y/o del arco aórtico en la que 156 pacientes (12%) tuvieron una aortitis comprobada histológicamente, se diagnosticó como etiología la aortitis aislada (en un 59%), la vasculitis de células gigantes (31%), la arteritis de Takayasu (5,1%) y otras (4,5%)<sup>(4)</sup>.

En la aortitis no infecciosa, dependiendo de la etiología, puede verse distintos síntomas locales o sistémicos. No es infrecuente que la aortitis sea un hallazgo inesperado en el estudio de un paciente con síndrome febril prolongado<sup>(5)</sup>. En la etapa diagnóstica debe tenerse en cuenta la historia clínica, el examen físico, los estudios de laboratorio y los de imágenes. No hay estudios de laboratorio específicos. Debe hacer sospechar el origen inflamatorio la detección de valores elevados no esperados de PCR y VSG.

En 2008 se describió un nuevo tipo de aortitis no infecciosa, la aortitis idiopática aislada. Se presenta en un 95% como aneurisma de la aorta ascendente, teniendo en el 96% de los casos sólo inflamación localizada en la aorta torácica sin extensión a otro segmento aórtico. De acuerdo con estudios retrospectivos, su incidencia en pacientes sometidos a cirugía de aorta ascendente es del 3,8-4,4%; habitualmente sin síntomas sistémicos. El diagnóstico se confirma cuando en la anatomía patológica se observa un aumento de los depósitos de IgG4. Puede cursar con aumento en sangre de los valores de IgG4, pero dicho hallazgo no es específico, ya que también puede verse en otras enfermedades como la enfermedad de Churg-Strauss y en la sarcoidosis. Se describen también casos con valores normales de IgG4 plasmática y positivos en la pieza quirúrgica<sup>(6)</sup>.

Se utilizan múltiples modalidades de estudios de imagen en la evaluación de la aortitis. La ETT es la primera técnica en el estudio de la aorta ascendente y de la válvula aórtica, y le sigue la ETE, que evalúa mejor la aorta ascendente y descendente, y visualiza mejor las complicaciones que pueden acompañar a la patología<sup>(5)</sup>. Se han descrito hallazgos ecocardiográficos específicos tales como el aspecto nodular de la válvula aórtica en la espondilitis anquilosante, el aspecto redundante y prolapsante de las cúspides valvulares, la presencia de masas que asemejan vegetaciones o imágenes ecolúcidas en los abscesos de la valvulitis por enfermedad de Behçet<sup>(7)</sup>. La TC con contraste ofrece una excelente resolución espacial y una mejor evaluación morfológica. La cardio-RM identifica el edema y realce tardío ante un proceso inflamatorio. La PET es útil en la evaluación de actividad inflamatoria<sup>(5)</sup>.



**Figura 7.** Una vez resecada la aorta ascendente, puede apreciarse el engrosamiento de los segmentos remanentes de la pared y de los bordes libres de las sigmoideas

## Discusión

La inflamación de la pared aórtica (aortitis) es una causa importante de aneurismas. La etiología no infecciosa se identifica con más frecuencia en pacientes a los que se les realiza un reemplazo electivo de la aorta ascendente<sup>(1)</sup>. El 96% de los pacientes con diagnóstico de aortitis no presentaba compromiso sistémico acompañante<sup>(2)</sup>.

La aortitis presenta distintos patrones histológicos de acuerdo con la etiología, que puede dividirse en dos grandes grupos en relación a la presencia o ausencia de un agente infeccioso. La causa infecciosa (por ejemplo, sífilis, *S. aureus*, *Salmonella*, VIH, tuberculosis) era la causa más frecuente en el pasado, pero actualmente predomina la aortitis no infecciosa, como arteritis de Takayasu,

Cabe destacar que si bien los pacientes con una aortitis no infecciosa que requieren resolución quirúrgica de la patología aórtica tienen una mortalidad al año similar a la de aquellos pacientes cuya etiología es por aterosclerosis y/o degeneración de la media, se observa un aumento de la mortalidad y de la necesidad de reoperación a los 5 y 10 años en el grupo con aortitis<sup>(6)</sup>.

## Conclusión

El diagnóstico de aortitis se apoya en datos clínicos y de imágenes. No siempre se logra identificar su etiología. Es necesario su abordaje multimodal, ya que combina las ventajas de distintos métodos que se complementan. Las técnicas de imagen de fácil acceso (Rx de tórax, ETE y eventualmente TC) son importantes, ya que constituyen la primera alerta para llegar al diagnóstico. Las técnicas de mayor complejidad (ETE 2D y ETE 3D, cardio-RM, PET) ayudan a precisar el diagnóstico, cuantificar la extensión del compromiso anatómico y medir más objetivamente los cambios estructurales en el tiempo.

Es importante, ante la sospecha de este diagnóstico, un seguimiento estrecho para determinar la velocidad de progresión (actividad o evolución del proceso), a fin de poder ajustar el tratamiento, prevenir complicaciones y diferir la cirugía.

El manejo de la aortitis no infecciosa consiste en inmunosupresión con corticoides a altas dosis. La cirugía y las intervenciones percutáneas deberían evitarse debido a las complicaciones asociadas a la fragilidad de la pared aórtica, dehiscencia protésica e inflamación refractaria pese a la terapéutica antiinflamatoria óptima instaurada.

## Ideas para recordar

- Debe sospecharse aortitis ante una patología aórtica de etiología no clara, donde se excluya la aterosclerosis y los mecanismos habituales de síndrome aórtico agudo.
- El diagnóstico puede requerir una estrategia multimodal para analizar las características anatómicas de la aorta, el sustrato inflamatorio y su evolución temporal.

## Bibliografía

1. Maleszewski JJ. Inflammatory ascending aortic disease: perspectives from pathology. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 149: S176-183.
2. Rojo-Leyva F, Ratliff NB, Cosgrove DM III, Hoffman GS. Study of 52 patients with idiopathic aortitis from a cohort of 1024 surgical cases. *Arthritis Rheum* 2000; 43: 901-907.
3. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. ESC Committee for Practice Guidelines. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014; 35: 2.873-2.926.
4. Svensson, et al. Inflammatory disease of the aorta: Patterns and classification of giant cell aortitis, Takayasu arteritis, and non syndromic aortitis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 149 (2 Suppl): S170-175.
5. Hartlage, et al. Multimodality imaging of aortitis. *J Am Coll Cardiol Img* 2014; 7: 605-619.
6. Orman, et al. Isolated thoracic aortitis. *J Card Surg* 2014; 29: 225-230.
7. Han JK, Kim HK, Kim YJ, et al. Behçet's disease as a frequently unrecognized cause of aortic regurgitation: Suggestive and misleading echocardiography findings. *J Am Soc Echocardiogr* 2009; 22: 1.269-1.274.
8. Fujimoto, et al. Influence of aortitis on late outcomes after repair of ascending aortic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 150: 589-594.