

Reumatología clínica en imágenes

## Vasculitis aórtica en un paciente con lupus eritematoso sistémico



### Aortic vasculitis in a patient with systemic lupus erythematosus

José Pérez Ruiz<sup>a</sup>, Tarek Carlos Salman-Monte<sup>a,\*</sup>, Ana Pros-Simón<sup>a</sup>, Antoni Mestre-Fusco<sup>b</sup> y Jordi Carbonell i Abelló<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Reumatología, Hospital del Mar, Parc de Salut Mar, IMIM, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

<sup>b</sup> Servicio de Medicina Nuclear, Hospital del Mar, Parc de Salut Mar, Barcelona, España

#### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

##### Historia del artículo:

Recibido el 1 de marzo de 2015

Aceptado el 25 de mayo de 2015

On-line el 9 de julio de 2015

#### Introducción

La vasculitis de la aorta y de sus ramas principales es una afectación muy poco frecuente en el lupus eritematoso sistémico. Presentamos el caso de una paciente de 65 años afectada de lupus eritematoso sistémico, que desarrolló una afectación vasculítica en la arteria aorta.

#### Caso clínico

Mujer de 65 años, natural de Filipinas, como antecedentes patológicos destacaban: tuberculosis a los 18 años de edad correctamente tratada y que le dejó como secuela residual una paquipleuritis; lupus eritematoso sistémico sin complicaciones asociadas, diagnosticado a los 40 años de edad y controlado en consultas externas de reumatología. Ingresó en nuestro servicio por cuadro de un mes de evolución de astenia, adinamia, hiporexia y pérdida de peso relacionada con este síndrome (5 kg en 2 meses) asociada a fiebre cuantificada de hasta 38 °C con sudoración y escalofríos ocasionales, dolor abdominal, artralgias en ambos carpos y úlceras orales dolorosas sin otra sintomatología asociada. En la exploración física destacaba un abdomen doloroso a la palpación en hipocondrio derecho y en fosa ilíaca izquierda con puño percusión lumbar derecha positiva, y dolor a la palpación en ambos carpos sin sinovitis. En la analítica sanguínea se objetivaron los siguientes hallazgos:

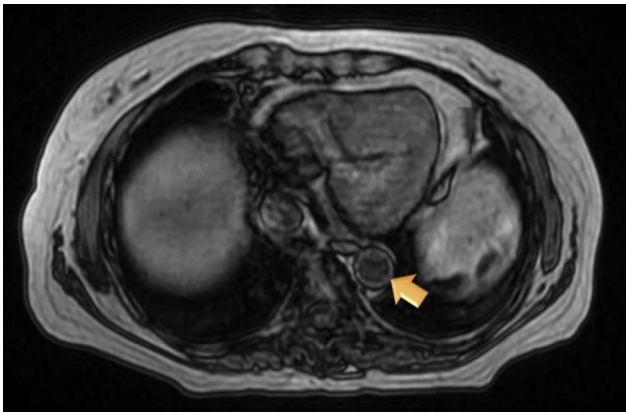
Hb 9 g/dl (11,8-15,3), leucocitos  $12,07 \times 10^3/\mu\text{l}$ , neutrófilos totales:  $10,45 \times 10^3/\mu\text{l}$  (2,5-8,2), 86,6% (55-75), linfocitos totales:  $0,58 \times 10^3/\mu\text{l}$ , 4,8% (25-41), plaquetas  $278 \times 10^3/\mu\text{l}$  (150-450), TP 67% (80-120), INR 1,32 (0,8-1,2), PCR: 21,4 mg/dl (0-0,8), VSG: 33,1 mm/h (0-37); gamma GT 66 UI/l 37 °C (5-36), FA 109 UI/l 37 °C (35-104); haptoglobina 527 mg/dl (30-200). Ferritina: 1.010 ng/ml (13-150). Transferrina: 134 mg/dl (200-360). Coombs directo e indirecto: negativo. Patrón electroforético: normal. C3: 96 mg/dl (90-180), C4: 34 mg/dl (10-40), CH50: 45,2 U/ml (35-60). ANA: positivo a título 1/160 (<1/40) con patrón homogéneo nuclear. Ac. anti-DNA DE: 707 UI/ml (0,1-300). Ac. antihistonas: 0,44. DNA crithidia: positivo intenso. Anti-Sm <1,0 (<1,0). Anti-RNP <1,0 (<1,0). ANCA: negativo (<1/2). Ac. mieloperoxidasa neutrófilos: 0,5 U/ml (0-9). Ac. B2-glicoproteína I IgG <9,38 SGU (0-20). Ac.  $\beta$ 2-antiglicoproteína I IgM <9,38 SMU (0-20). Ac anticardiolipina IgG: 8,49 GPL (0-20) Ac. anticardiolipina IgM: 3,20 MPL (0-20). Ac. lúpico: 49,2 s (negativo). Ac. *pallidum*: negativo. Hemocultivos: negativos. Tinción Ziehl esputo: negativo. Tinción auramina esputo: negativo. Tinción y Gram esputo: negativo. Cultivo micobacterias: negativo. Sedimento orina: 10-20 leucos/camp  $\times 400$  (0-5). No bacterias.

En la radiología de tórax se objetivó engrosamiento hilar predominantemente izquierdo. La radiología de abdomen no mostró alteraciones. El electrocardiograma presentaba signos de repolarización precoz en derivaciones precordiales anteriores (V2-V4). En la ecocardiografía se objetivaron como hallazgos una FEVI del 60%, con raíz aórtica en el límite alto de la normalidad e insuficiencia mitral y tricuspídea grado 1 sin signos de hipertensión pulmonar.

Se realizó una TC abdominal que objetivó discreto engrosamiento mural difuso que afectaba a aorta abdominal en toda su extensión, sector ilíaco común bilateral, así como arteria mesentérica superior y de arterias ilíacas comunes.

\* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: [tareto4@gmail.com](mailto:tareto4@gmail.com), [98383@parcdesalutmar.cat](mailto:98383@parcdesalutmar.cat) (T.C. Salman-Monte).



**Figura 1.** Angio-RMN de aorta torácica y abdominal superior: pared aórtica discretamente engrosada, alcanzando en aorta prerrenal un grosor de aproximadamente 1,7 mm, con ateromatosis aorta toracoabdominal.

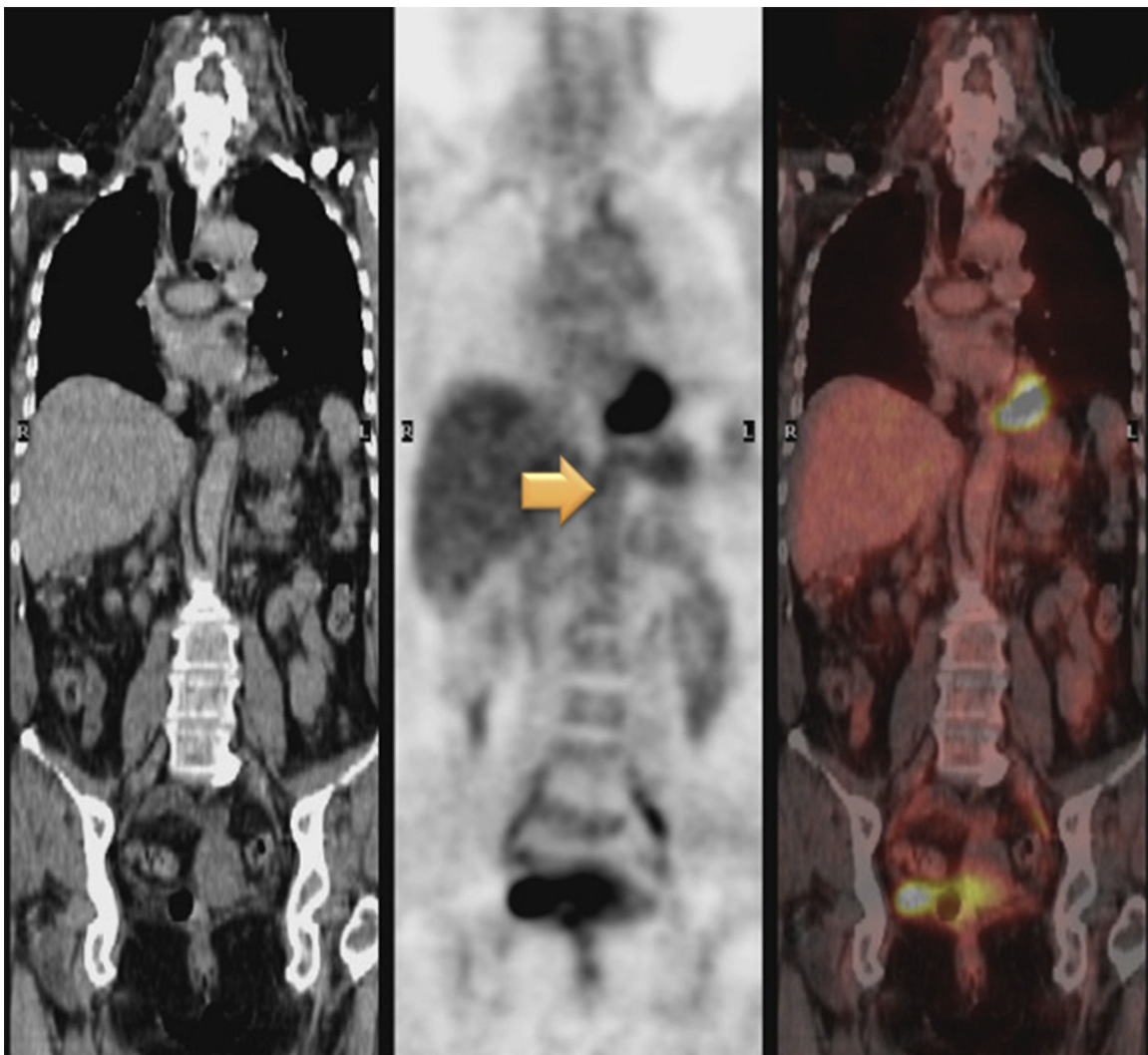
Seguidamente se realizó una angioresonancia magnética de aorta torácica y abdominal superior (fig. 1) que mostró la pared aórtica discretamente engrosada, alcanzando en aorta prerrenal un grosor de aproximadamente 1,7 mm, con ateromatosis (en la

TC torácico hay significativa calcificación parietal aórtica toracoabdominal). Tras estas 2 exploraciones, y con el posible diagnóstico de arteritis, predominantemente aortitis y síndrome constitucional en una paciente afectada de lupus eritematoso sistémico, y para descartar otros procesos asociados, se realizó una PET/TC con  $^{18}\text{F}$ -fluorodeoxiglucosa (figs. 2 y 3) que informó de captación anómala de FDG en el trayecto de la aorta torácica y abdominal en su pared. Se observó afectación del arco aórtico, de la aorta descendente torácica y también de la arteria pulmonar. En el abdomen existía un incremento de FDG en toda la extensión de la aorta abdominal que afectaba la arteria mesentérica superior (AMS), y que se extendía hasta la bifurcación ilíaca común. Se asociaban focos de ateromatosis calcificada.

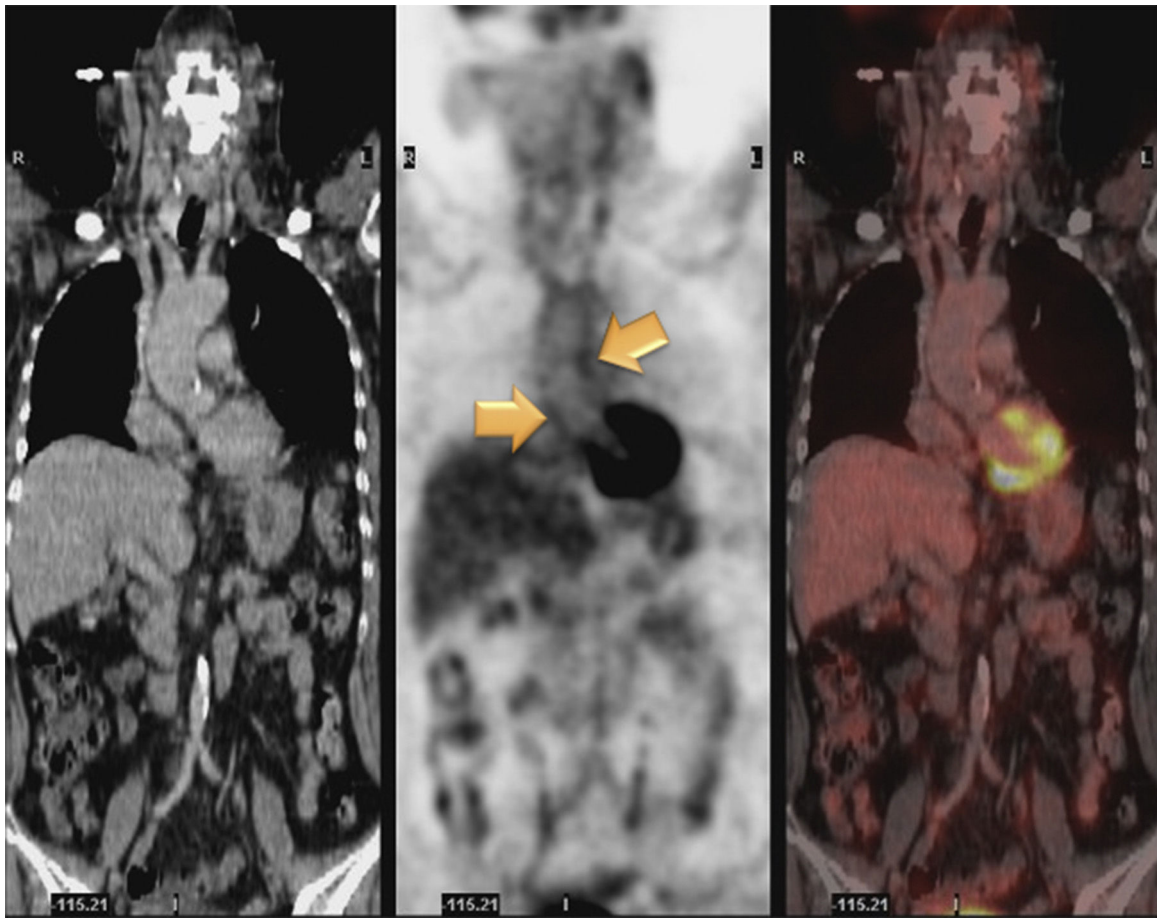
Con el probable diagnóstico de aortitis asociada a LES de grado moderado de actividad metabólica concordante, con la sospecha por TC previa se inició tratamiento durante el ingreso con metilprednisolona 1 mg/kg y, posteriormente, ácido micofenólico 180 mg/1 comp/12 h con resolución de la clínica, en el momento actual la paciente se encuentra asintomática.

### Discusión

La aortitis es la inflamación de la pared aórtica con o sin disrupción de fibras elásticas, necrosis o fibrosis que puede afectar a una o



**Figuras 2 y 3.** PET/TC con  $^{18}\text{F}$ -fluorodeoxiglucosa: captación anómala de FDG en el trayecto de la aorta torácica y abdominal en su pared. Se observa afectación del arco aórtico de la aorta descendente torácica y, también, de la arteria pulmonar. Incremento de FDG en toda la extensión de la aorta abdominal que afecta la AMS y que se extiende hasta la bifurcación iliaca común. Presencia de focos de ateromatosis calcificada.



Figuras 2 y 3. (Continuación)

más capas, causado por múltiples mecanismos<sup>1</sup>. La incidencia está en torno al 1-22% según las series<sup>1,2</sup>. Diferentes entidades pueden afectar la aorta: enfermedades infecciosas como la sífilis, estafilococos, tuberculosis o VIH, vasculitis como la arteritis de células gigantes o el Takayasu, conectivopatías como el lupus eritematoso sistémico y la artritis reumatoide o condiciones idiopáticas<sup>3,4</sup>. Clínicamente la vasculitis aórtica es inespecífica: síndrome general con fiebre, pérdida de peso, debilidad generalizada, dolor abdominal, de espalda o torácico típico, de disección aórtica, vago o recurrente

no específico, clínica de insuficiencia valvular, fenómenos embólicos o síntomas isquémicos coronarios, abdominales o claudicación de extremidades<sup>5,6</sup>.

El diagnóstico se establece con una fuerte sospecha de vasculitis, técnicas de imagen: TAC, angio-TAC, angio-RM y PET con <sup>18</sup>F-fluorodeoxiglucosa (FDG-PET) e histopatológicamente<sup>3,4,6,7</sup>.

La vasculitis de la aorta y de sus ramas principales es muy poco frecuente en el lupus eritematoso sistémico, y solo ocasionalmente se ha comunicado la presencia de aortitis con depósito de

**Tabla 1**  
Principales casos de inflamación vascular aórtica en pacientes con LES

Referencia	Paciente	Clínica	Serología	Diagnóstico	Tratamiento
Pacini D, 2008 <sup>1</sup>	Mujer 55 años LES + aneurisma aórtico	Dolor torácico, mal estado general, fiebre, anorexia, disnea	PCR y VSG elevadas	Histopatología: aortitis	Cirugía electiva Corticoides
Takagi H, 2002 <sup>8</sup>	Mujer 35 años LES + Aneurisma aórtico	Dolor torácico, mal estado general	PCR 33 mg/dl	Histopatología: aortitis	Cirugía
Silver AS, 2006 <sup>9</sup>	Varón 30 años, LES, thrombus aórtico	Dolor abdominal, náuseas, vómitos	ANA+: 1/5120 VSG 43. Anti SSA+ Anti RNP+ Anti ds DNA: 120 unidades ANA+ 1:320. Anti-DNA+: 32,7 UI/ml. PCR: 337 mg/dl. VSG: 120 mm/h. Hb 9,1 mg/dl	Histopatología: aortitis	Cirugía, prednisona, mifofenolato mofetilo Corticoides
Breynaert C, 2008 <sup>10</sup>	Varón 57 años, LES	Dolor torácico, mal estado general, fiebre, anorexia, disnea	ANA+ 1: 640 VSG: 135 mm/h. PCR: 29,8 mg/dl. Anti-Smith: 78 U/ml. C3: 52 mg/dl. C4: 10 mg/dl. Anti SSA + Anti ds DNA + PCR+ 6,7 mg/dl	PET: aortitis	Corticoides
Sokalski DG, 2013 <sup>7</sup>	Mujer 23 años, LES	Disnea, dolor torácico pleurítico, fiebre, tos, vómitos		RMN e histopatología: aortitis	Cirugía
Washiyama N, 2000 <sup>11</sup>	Mujer 26 años LES + aneurisma aórtico	Asintomática		Histopatología: aortitis	Cirugía

inmunocomplejos<sup>12</sup>. Esta aortitis se ha visto asociada a disecciones aórticas, trombos y aneurismas<sup>3</sup>. La formación de estos procesos podría estar en relación con el proceso de aterosclerosis, siendo la administración prolongada de corticosteroides un elemento que interviene en la formación de la placa arterioesclerótica<sup>3,5,13</sup>. Por todo lo mencionado anteriormente, creemos interesante la descripción de este caso, y resalta la necesidad de sospecha por parte del reumatólogo de proceso vasculítico abdominal, en paciente con lupus, fiebre, elevación de los auto-anticuerpos, y reactantes de fase y dolor abdominal. En estos casos, la solicitud de una prueba de imagen por el profesional sanitario, debe ser indispensable. En la [tabla 1](#) se exponen los casos más relevantes de afectación aórtica (vasculitis y/o aneurisma) descritos en la literatura.

El tratamiento clásico se basa en la administración de glucocorticoides a dosis altas solos o asociados a inmunosupresores como la ciclosporina o el micofenolato mofetilo. Como tratamientos alternativos en caso de refractariedad a los anteriores se encontrarían la administración de inmunoglobulinas intravenosas, rituximab o plasmaféresis<sup>12</sup>. Actualmente la paciente se mantiene asintomática y estable, sin corticoides en su pauta habitual y con dosis de ácido micofenólico de 360 mg/12 h.

La mayor limitación de este estudio fue que no se pudo obtener una corroboración histológica por la dificultad que conlleva la técnica y la localización de la vasculitis. Un hecho que hace intuir que la vasculitis estaba asociada al lupus fue que mejoró tras tratamiento con inmunosupresores asociados a altas dosis de corticoides (el desenlace hubiera sido diferente si se tratara de un proceso de etiología infecciosa, por ejemplo).

### Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Pacini D, Ornella L, Turci S, Camurri N, Giunchi F, Martinelli GN, et al. Incidence, etiology, histologic findings, and course of thoracic inflammatory aortopathies. *Ann Thorac Surg.* 2008;86:1518–23.
2. Rojo-Leyva F, Ratliff NB, Cosgrove DM, Hoffman GS. Study of 52 patients with idiopathic aortitis from a cohort of 1,204 surgical cases. *Arthritis Rheum.* 2000;43:901–7.
3. Restrepo C, Ocasionez D, Suri R, Vargas D. Aortitis: imaging spectrum of the infectious and inflammatory conditions of the aorta. *Radiographics.* 2011;31:435–51.
4. Litmanovich D, Yildirim A, Bankier A. Insights into imaging of aortitis. *Insights Imaging.* 2012;3:545–60.
5. Slobodin G, Naschitz JE, Zuckerman E, Zisman D, Rozenbaum M, Baulman N, et al. Aortic involvement in rheumatic diseases. *Clin Exp Rheumatol.* 2006;24 Suppl 41:S41–7.
6. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation.* 2008;117:3039–51.
7. Sokalski DG, Copey Spring TR, Roberts WN. Large artery inflammation in systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2013;22:953–6.
8. Takagi H, Mori Y, Iwata H, Kimura M, Itokazu M, Shimokawa K, Hirose H. Nondissecting aneurysm of the thoracic aorta with arteritis in systemic lupus erythematosus. *J Vasc Surg.* 2002;35:801–4.
9. Silver AS, Shao CY, Ginzler EM. Aortitis and aortic thrombus in systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2006;15:541–3.
10. Breynaert C, Cornelis T, Stroobants S, Bogaert J, Vanhoof J, Blockmans D. Systemic lupus erythematosus complicated with aortitis. *Lupus.* 2008;17:72–4.
11. Washiyama N, Kazui T, Takinami M, Yamashita K, Terada H, Muhammad BA, Miura K. Surgical treatment of recurrent abdominal aortic aneurysm in a patient with systemic lupus erythematosus. *J Vasc Surg.* 2000;32:209–12.
12. Guilpain P, Noël LH, Guillevin L. Vasculitis. En: Khamashta M, Vilardell M, editores. *Lupus eritematoso sistémico.* Barcelona: Caduceo multimedia; 2009. p. 211–20.
13. Ohara N, Miyata T, Kurata A, Oshiro H, Sato O, Shigematsu H. Ten years' experience of aortic aneurysm associated with systemic lupus erythematosus. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2000;19:288–93.