

**seram 34**

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA 24 MAYO  
27 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

# PATOLOGÍA AÓRTICA NO URGENTE: AORTITIS

Marta Domínguez Fraga, Ana Vidal González,  
Íñigo De La Pedraja Gómez-Ceballos, Paula  
Hernández Mateo, Carlos Nicolás Pérez García,  
Ana Bustos García De Castro



Hospital Universitario  
Clínico San Carlos

 Comunidad de Madrid



# 1. OBJETIVOS DOCENTES

- Describir los hallazgos clínico-radiológicos-patológicos de las aortitis, mostrando casos representativos de las causas más frecuentes

- Mostrar la utilidad de las pruebas de imagen (TC, PET-TC y RM) en el diagnóstico y seguimiento de estas enfermedades

## 2. INTRODUCCIÓN: CONCEPTO Y CLASIFICACIÓN.

- La aortitis es un subtipo de vasculitis en la que se produce inflamación de la pared de la aorta. Es una entidad propia dentro del gran espectro de las vasculitis, con etiología, fisiopatología, manifestaciones clínicas y pronóstico específicos
- La inflamación de la pared aórtica puede ser secundaria a una infección, pero en la mayoría de los casos tiene un origen no infeccioso, fundamentalmente reumatológico
- Las manifestaciones clínicas dependerán de la etiología de la vasculitis pero a menudo son leves e inespecíficas

### Noninfectious aortitis

#### Large-vessel vasculitides

GCA

Takayasu arteritis

Rheumatoid arthritis

SLE

Ankylosing spondylitis

Reiter syndrome

#### Medium- and small-vessel vasculitides

Wegener arteritis

Polyarteritis nodosa

Behçet disease

Relapsing polychondritis

#### Idiopathic conditions

Idiopathic aortitis

Inflammatory aortic aneurysm

Idiopathic retroperitoneal fibrosis (periaortitis)

#### Radiation-induced aortitis

### Infectious aortitis

Bacterial (eg, due to *Salmonella* or *Staphylococcus*)

Luetic (syphilis)

Mycobacterial (due to *Mycobacterium tuberculosis*)

Viral (due to HIV infection or AIDS)

## 3. PRUEBAS DE IMAGEN

- Las técnicas de imagen son muy útiles en el diagnóstico de esta enfermedad, muestran la morfología de la pared del vaso y del tejido circundante, excluyen otros posibles diagnósticos y evalúan la evolución de la enfermedad.

- La prueba de imagen de elección es la **Tomografía computarizada (TC)**. Otras técnicas como la RM, la PET-TC o la PET-RM están siendo cada día más utilizadas debido a su capacidad de valorar la actividad metabólica en la pared aórtica.

- La angiografía convencional, al ser una técnica invasiva y con posibles complicaciones, se usa generalmente para realizar procedimientos terapéuticos.

## 4. REVISIÓN DE CASOS

Se revisa la anatomía patológica de 323 aneurismas de aorta operados y se realiza una búsqueda en nuestro archivo informatizado de casos radiológicos, encontrándose:

- 5 aortitis por IgG4
- 5 arteritis de Takayasu
- 1 arteritis de células gigantes
- 2 aortitis piogénicas
- 4 aneurismas micóticos
- 2 casos de periaortitis crónica

## 5. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS DE TAKAYASU

La arteritis de Takayasu es una panarteritis de gran vaso que afecta a la aorta y sus ramas. Mas frecuente en mujeres jóvenes de origen asiático.

Histológicamente se caracteriza por una inflamación granulomatosa de la pared arterial, con marcada infiltración y proliferación de la íntima en fases iniciales, y fibrosis de la media y adventicia en fases tardías. El resultado es la estenosis, oclusión y formación de aneurismas. Es típica la inflamación de los *vasa vasorum*.

Hay **dos fases** en la enfermedad: una primera fase aguda en la que los síntomas son inespecíficos (fiebre, malestar general, sudoración nocturna, artralgias, anorexia y pérdida de peso), con aumento de PCR y VSG; y una fase crónica (sin pulso) en la que aparecen síntomas derivados de la estenosis, trombosis y a veces formación aneurismática (claudicación de extremidades, isquemia cerebral, síncope, hipertensión arterial y enfermedad cardíaca aguda).

## 5. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS DE TAKAYASU

El diagnóstico se establece por criterios descritos por el Colegio Americano de Reumatología (cuadro 1). En estos pacientes es frecuente la afectación de la aorta, más comúnmente la abdominal, seguida de la aorta descendente y el cayado. Los hallazgos en la TC incluyen engrosamiento circunferencial de la pared, trombosis, estenosis, oclusión, ectasia, aneurismas y úlceras. Es típica la apariencia en doble anillo en fases tempranas: poco realce en la íntima (edematosa) y anillo excéntrico que realza debido a la inflamación de la media y la adventicia.

La RM puede mostrar el engrosamiento de la pared antes de que se produzca la estenosis de la luz.

La PET es útil en valorar la actividad inflamatoria y en monitorizar la enfermedad.

El tratamiento se basa en el uso de inmunosupresores y corticosteroides y en terapias quirúrgicas o endovasculares.

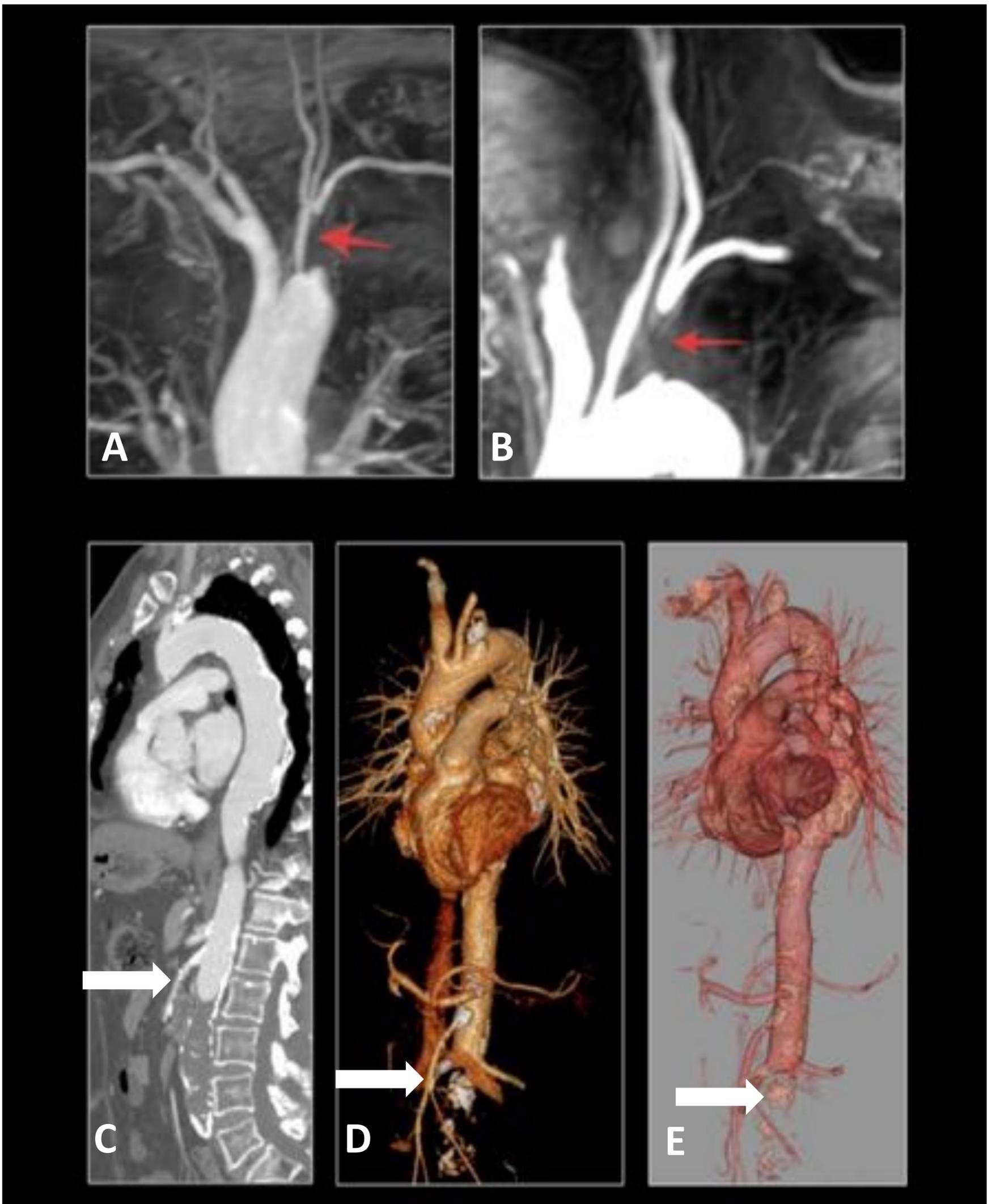
## 5. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS DE TAKAYASU

### Cuadro 1. Criterios diagnósticos de enfermedad de takayasu

1. Edad de inicio de síntomas < 40 años
2. Claudicación de extremidades, especialmente en las extremidades superiores
3. Disminución del pulso braquial en 1 o ambas arterias
4. Diferencia de la presión arterial sistólica de > 10 mm Hg entre los brazos
5. Soplos sobre arteria subclavia o aorta abdominal
6. Arteriografía anormal (estenosis u oclusión de la aorta entera, sus ramas primarias o arterias grandes proximales de las extremidades, no secundario a aterosclerosis o displasia fibromuscular)

El diagnóstico se establece con 3 o más criterios

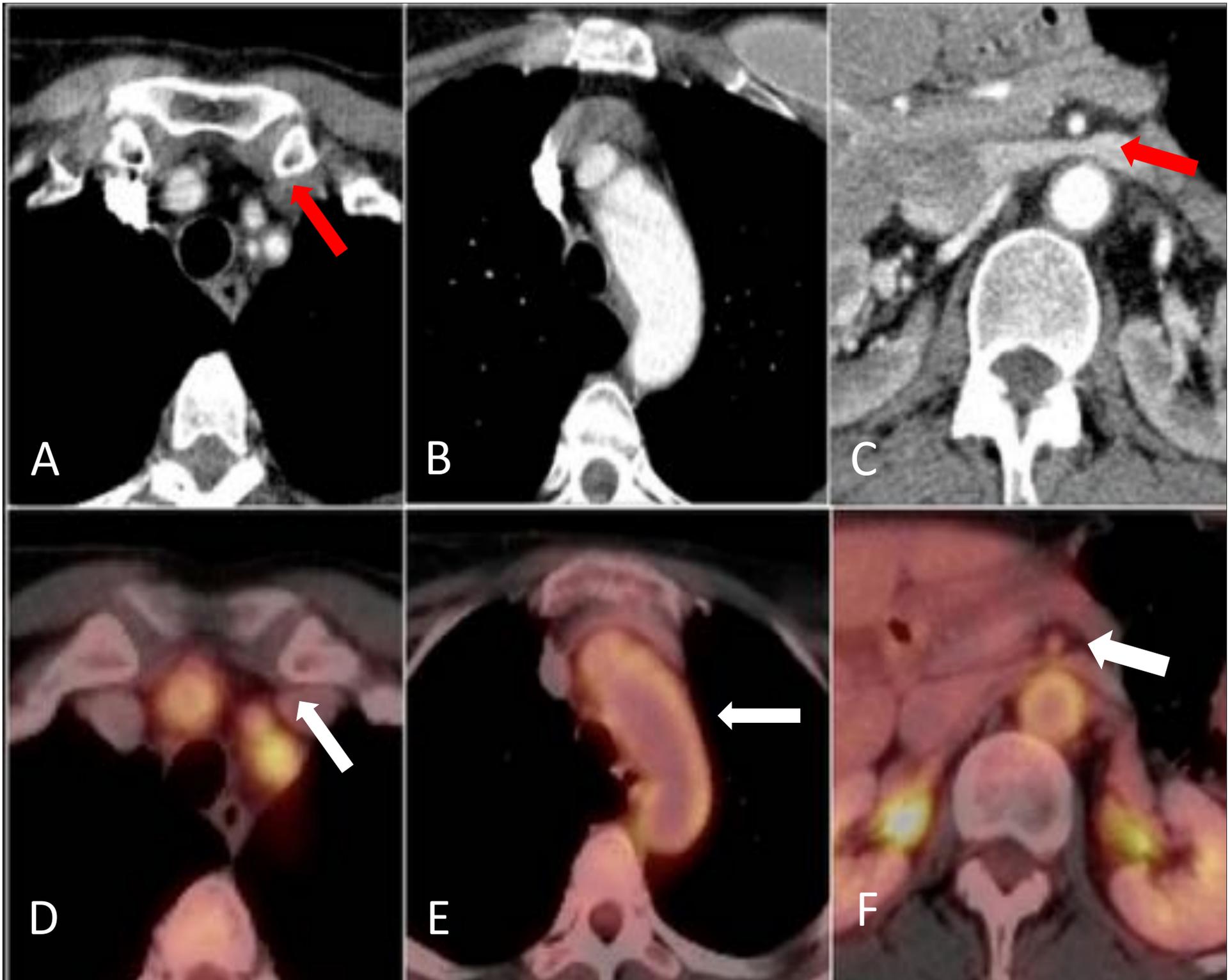
## 5. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS DE TAKAYASU



Reconstrucciones MIP coronal (A) y oblícua (B) de una angiorm en una paciente con arteritis de Takayasu, que muestran estenosis significativa de la arteria subclavia izquierda (flechas rojas).

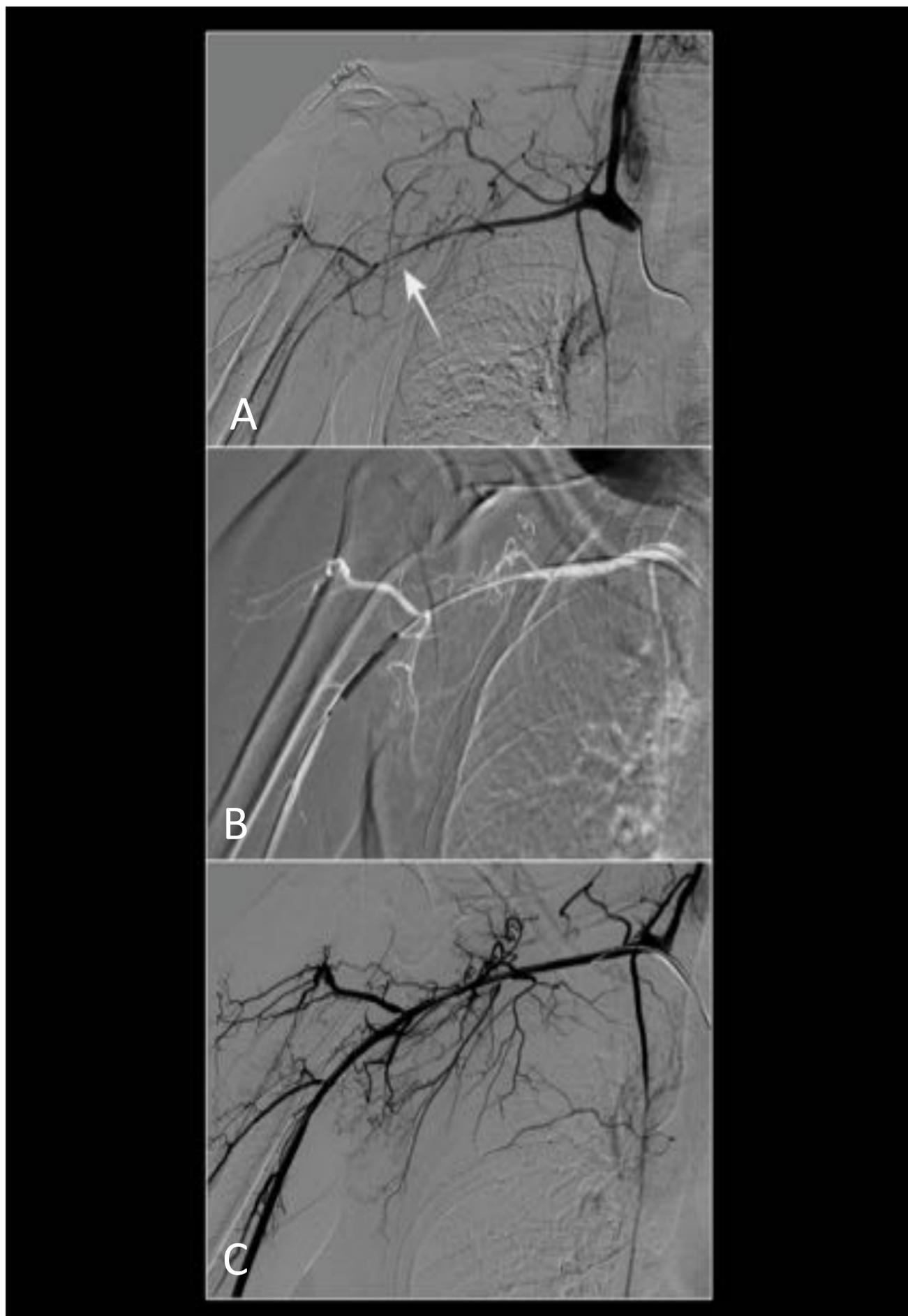
Reconstrucciones sagital (C) y 3D (D y E) de la misma paciente donde se observa oclusión de la aorta abdominal infrarrenal (flechas blancas).

## 5. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS DE TAKAYASU



PET-TC en paciente con arteritis de Takayasu. En las imágenes de TC (A, B y C) se observa un engrosamiento de la pared de la arteria subclavia izquierda y de la aorta abdominal. En las imágenes fusionadas (D, E y F), se muestra la captación de la pared de los troncos supraaórticos y de la aorta torácica y abdominal (flechas blancas).

## 5. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS DE TAKAYASU



Arteriografía de paciente con arteritis de Takayasu. En A se observa estenosis significativa de la arteria axilar derecha. Se realizó angioplastia con balón (B), con resolución de la estenosis (C).

## 6. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

**La arteritis de células gigantes**, es una vasculitis granulomatosa sistémica que afecta a la aorta y a sus ramas tanto principales como secundarias (vasculitis de mediano y gran vaso). La aorta está afectada en el 15% de los pacientes. Predomina en mujeres mayores de 50 años.

En la histología la afectación vascular es segmentaria, alternando zonas sanas y enfermas. Se observa una disrupción de la lámina elástica con células inflamatorias que incluyen linfocitos y células gigantes multinucleadas.

En la TC y RM se visualiza un engrosamiento de la pared del vaso. Las arterias más afectadas suelen ser las ramas extracraneales (especialmente la arteria temporal superior), arterias subclavias, axilares, femorales, poplíteas, tibiales y peroneas.

El tratamiento depende de los síntomas y el curso de la enfermedad. Típicamente los corticosteroides son los más utilizados.

## 6. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES

### CRITERIOS PARA LA CLASIFICACIÓN DE LA ACG DEL AMERICAN COLLEGE OF RHEUMATOLOGY

---

Edad igual o superior a 50 años

Cefalea localizada de reciente inicio

Arterias temporales dolorosas o con pulso disminuido

VSG igual o superior a 50 mm/hora

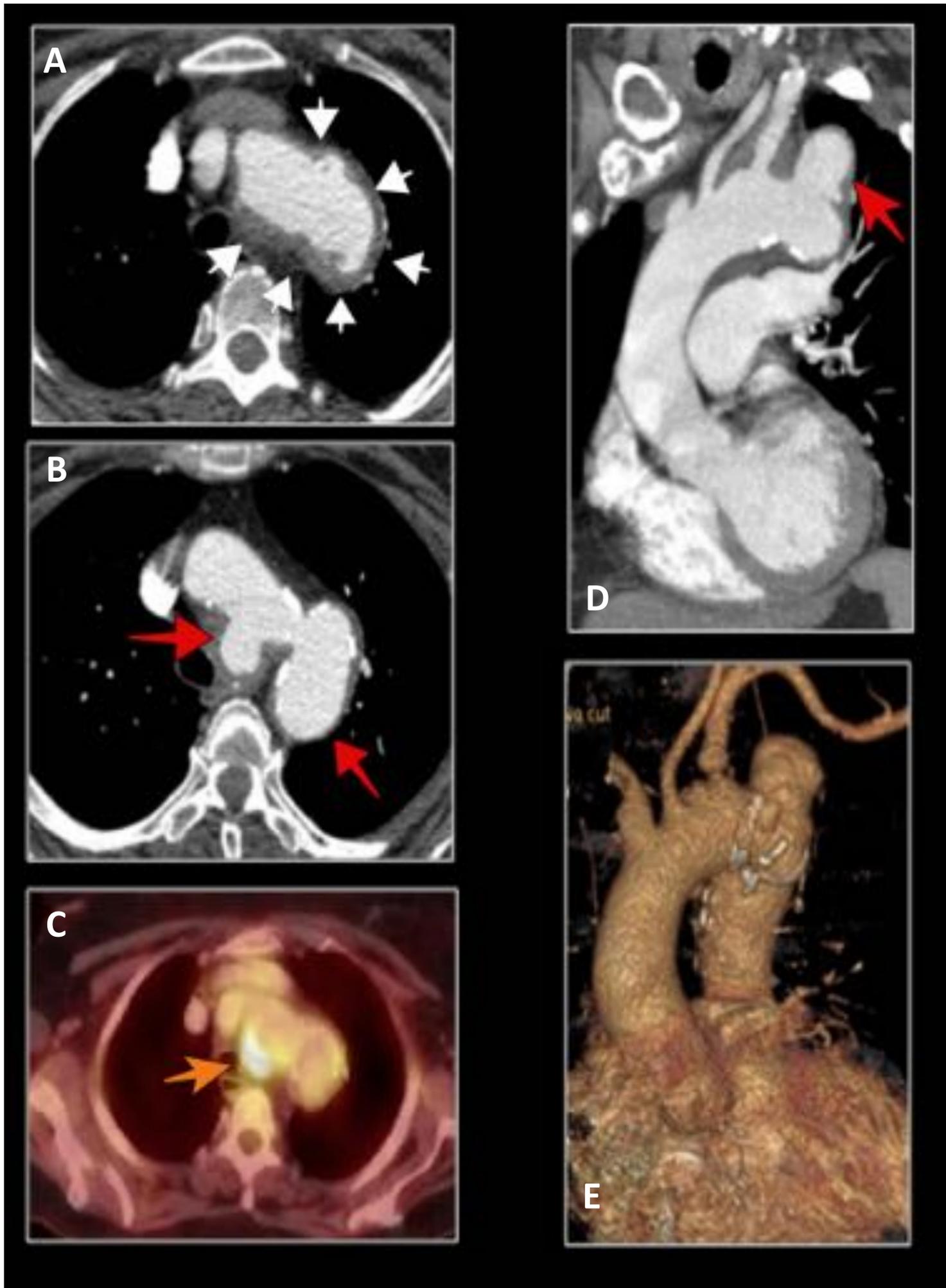
Biopsia positiva\*

---

VSG: velocidad de sedimentación globular. \*Biopsia arterial con arteritis necrotizante caracterizada por infiltrado mononuclear y/o granulomas

Se requieren al menos 3 criterios para el diagnóstico

## 6. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES



Imágenes axiales (A y B) de TC e imagen fusionada (C) de PET-TC, que muestran el engrosamiento de la pared (flechas blancas) y aneurismas en el cayado aórtico (flechas rojas), con captación focal de 18-FDG (flecha amarilla). Reconstrucciones sagital (D) y volumétrica (E)

## 7. AORTITIS NO INFECCIOSAS: AORTITIS POR IG G4

La enfermedad relacionada con la Inmunoglobulina G4 es una entidad inflamatoria sistémica que puede afectar al sistema cardiovascular.

La histología se caracteriza por una infiltración linfocitaria y plasmocitaria con fibrosis y la presencia de células plasmáticas Ig G4.

### Criterios diagnósticos mayores para enfermedad asociada a IgG4

1. Examen clínico que demuestre el edema difuso/localizado o masas características en uno o múltiples órganos  
2. Examen hematológico que demuestre concentraciones de IgG4 séricas elevadas ( $\geq 135$  mg/ml)  
3. Examen histológico que demuestre: a) importante infiltración linfocitaria y plasmocitaria con fibrosis, b) infiltración de células plasmáticas IgG4+ (células IgG4/IgG +  $>40\%$  y  $>10$  células IgG4+ por campo de alta potencia)

Definitivo: (1) + (2) + (3); Probables: (1) + (3); Posible: (1) + (2)

Umehara H, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD). Mod Rheumatol. 2012;22:21-30

Pueden afectarse diferentes órganos como el páncreas (primer órgano en el que se describió esta enfermedad como pancreatitis autoinmune), los riñones, la vía biliar, las glándulas lagrimales, el retroperitoneo (fibrosis retroperitoneal o enfermedad de Ormond), la aorta (formación de aneurismas y aortitis) y el corazón.

Los síntomas dependen del órgano afectado pero normalmente son poco específicos.

## 7. AORTITIS NO INFECCIOSAS: AORTITIS POR IG G4

### PERIARTERITIS INFLAMATORIA (PERIAORTITIS CRÓNICA)

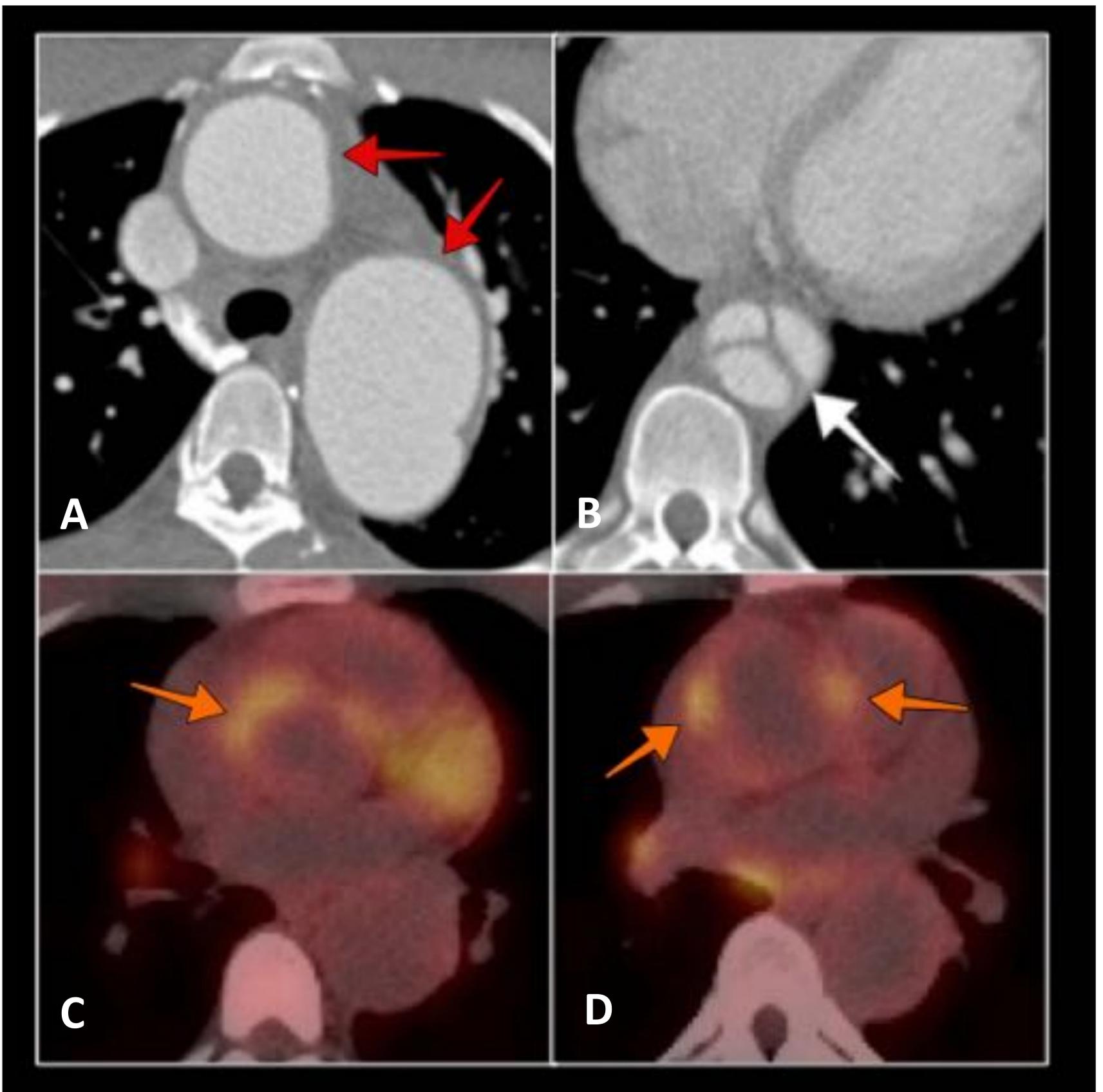
La aortitis por Ig G4 suele presentarse con dolor abdominal y elevación de reactantes de fase aguda. Se caracteriza por engrosamiento de la pared aórtica y afectación del tejido periaórtico. Puede producir aneurismas en la aorta abdominal, torácica y de las arterias coronarias. En ocasiones los niveles séricos de IgG4 son normales y la aorta el único órgano afectado

### **Diagnóstico patológico de la aortitis/periaortitis por Ig G4:**

- 1) Histología compatible con aortitis o periaortitis y que no puede ser explicada por otro proceso (ej. aterosclerosis)**
- 2) Al menos el 50% de las células plasmáticas se tiñen para IgG4**
- 3) Al menos 50 células plasmáticas IgG4+ por campo**

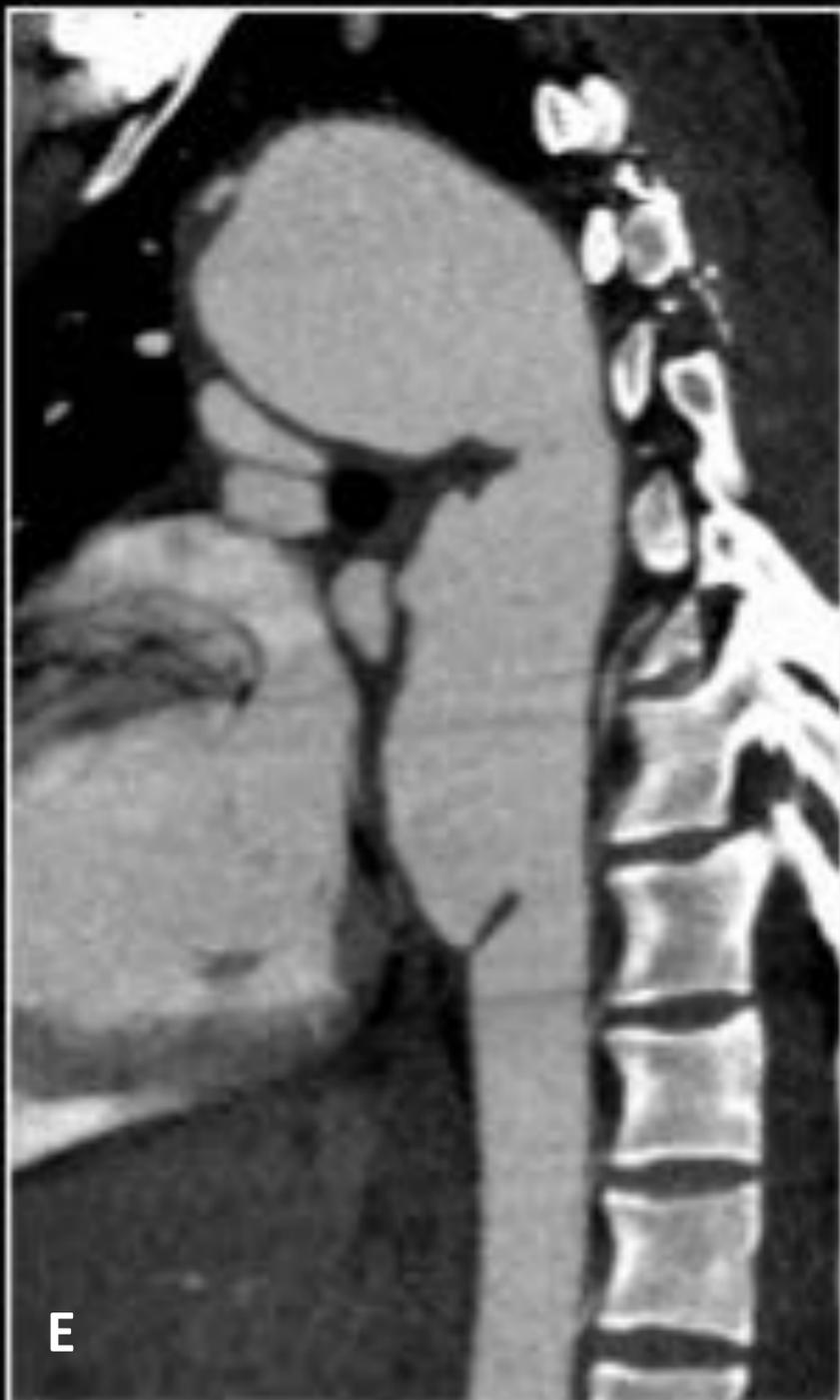
Deshpande V, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. Mod Pathol. 2012;25:1181-92

## 7. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS POR IG G4



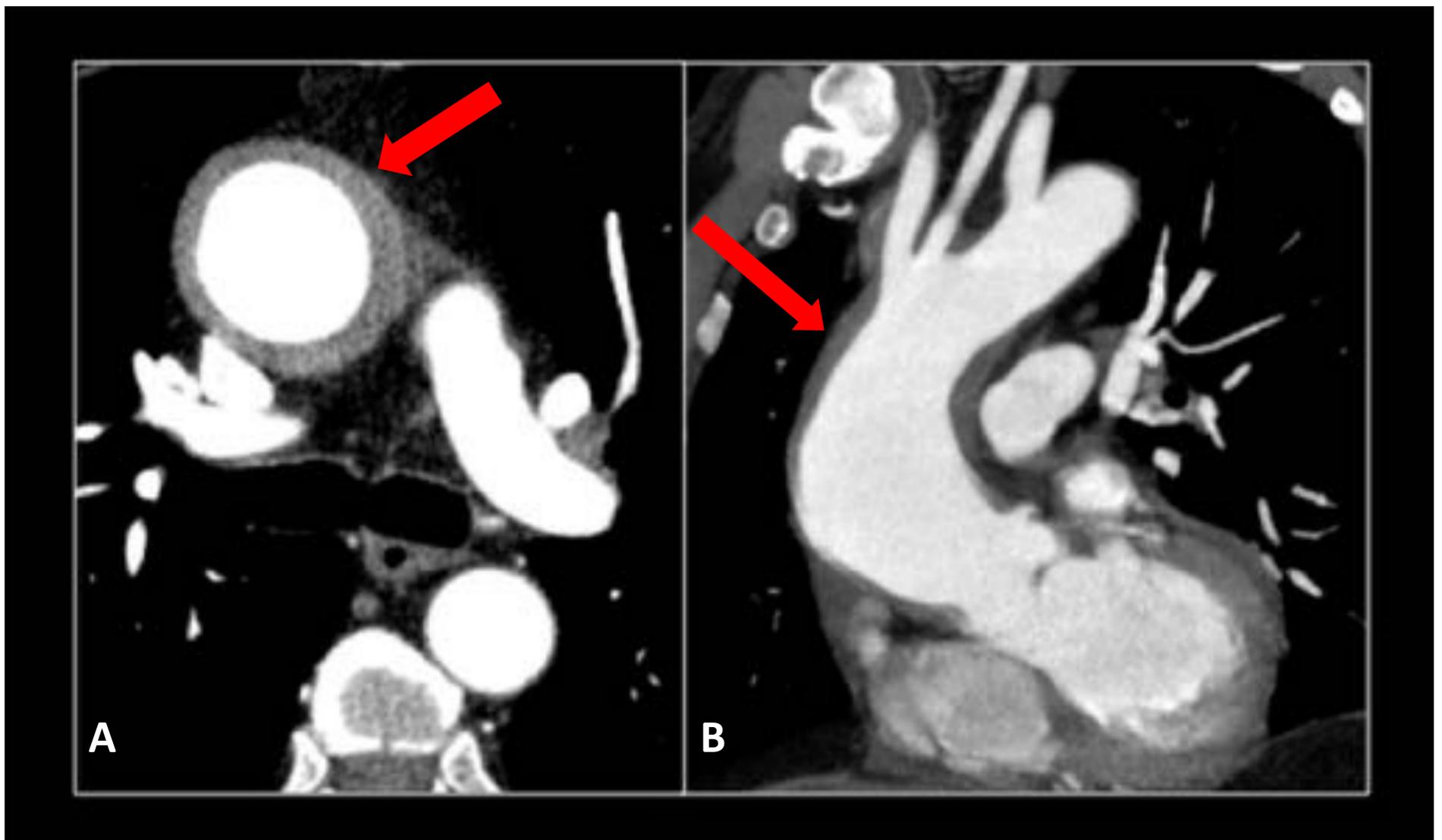
Paciente de 30 años con aortitis por IgG4. Imagen axial de angioTC (A) que muestra una dilatación aneurismática de la aorta ascendente y del cayado aórtico (flechas rojas). En B se observa una imagen de disección focal (flecha blanca) en la aorta descendente. C y D son imágenes fusionadas de PET-TC que muestran captación de la raíz aórtica y de la aorta ascendente (flechas naranjas)

## 7. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS POR IG G4



El mismo paciente que en la diapositiva anterior.  
Reconstrucción sagital (E) y volumétrica (F) de la aorta  
torácica conTC

## 7. AORTITIS NO INFECCIOSAS: ARTERITIS POR IG G4



Imágenes axial (A) y reconstrucción oblicua (B) de una Angio-TC que muestra un engrosamiento concéntrico de la pared de la aorta ascendente (flecha roja). Se realizó cirugía de Bentall-Bono con colocación de un tubo protésico. El resultado anatomopatológico fue de aortitis por IgG4.

## 8. AORTITIS NO INFECCIOSAS: OTRAS.

### 8.1. ESPONDILITIS ANQUILOSANTE

Esta espondiloartropatía fue la primera enfermedad reumática en la que se encontró asociación con la aortitis. Suele afectar a varones jóvenes y los síntomas típicos son el dolor de espalda y la rigidez, que empeoran con la inactividad. La uveítis anterior aguda y el síndrome constitucional son otras manifestaciones clínicas.

La afectación de la aorta suele producirse en la **raíz**, causando insuficiencia valvular.

### 8.2. SINDROME DE COGAN

Enfermedad autoinmune que produce inflamación del oído interno, ocular y vascular. Afecta a adultos jóvenes y de raza blanca. Las manifestaciones cardiovasculares incluyen aortitis e insuficiencia aórtica.

### 8.3. POLICONDRITIS RECIDIVANTE

Se caracteriza por episodios recurrentes de inflamación del tejido conectivo. La afectación vascular incluye la dilatación aórtica, la insuficiencia mitral y la aortitis. También se han descrito formación de aneurismas y calcificación de la pared aórtica.

### 8.4. ENFERMEDAD DE BEHÇET

Se caracteriza por la tríada de úlceras bucales, úlceras genitales y uveítis. Es más frecuente en la zona mediterránea. La aorta es el vaso que menos suele afectarse (más frecuente la afectación venosa).

### 8.5. LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO

La aortitis es poco frecuente y se asocia a disección y a formación de trombos y aneurismas.

## 9. AORTITIS INFECCIOSAS

-Debido a que la pared aórtica es muy resistente a las infecciones, es un proceso infrecuente que sucede más a menudo si la pared ha sido dañada previamente (aneurismas preexistentes, enfermedad aterosclerótica, necrosis quística de la media, radiación, dispositivos como endoprótesis, etc.)

-Los patógenos más frecuentes son el *S. aureus* y la *Salmonella*. Otros menos habituales son el *T. pallidum* o el *M. tuberculosis*

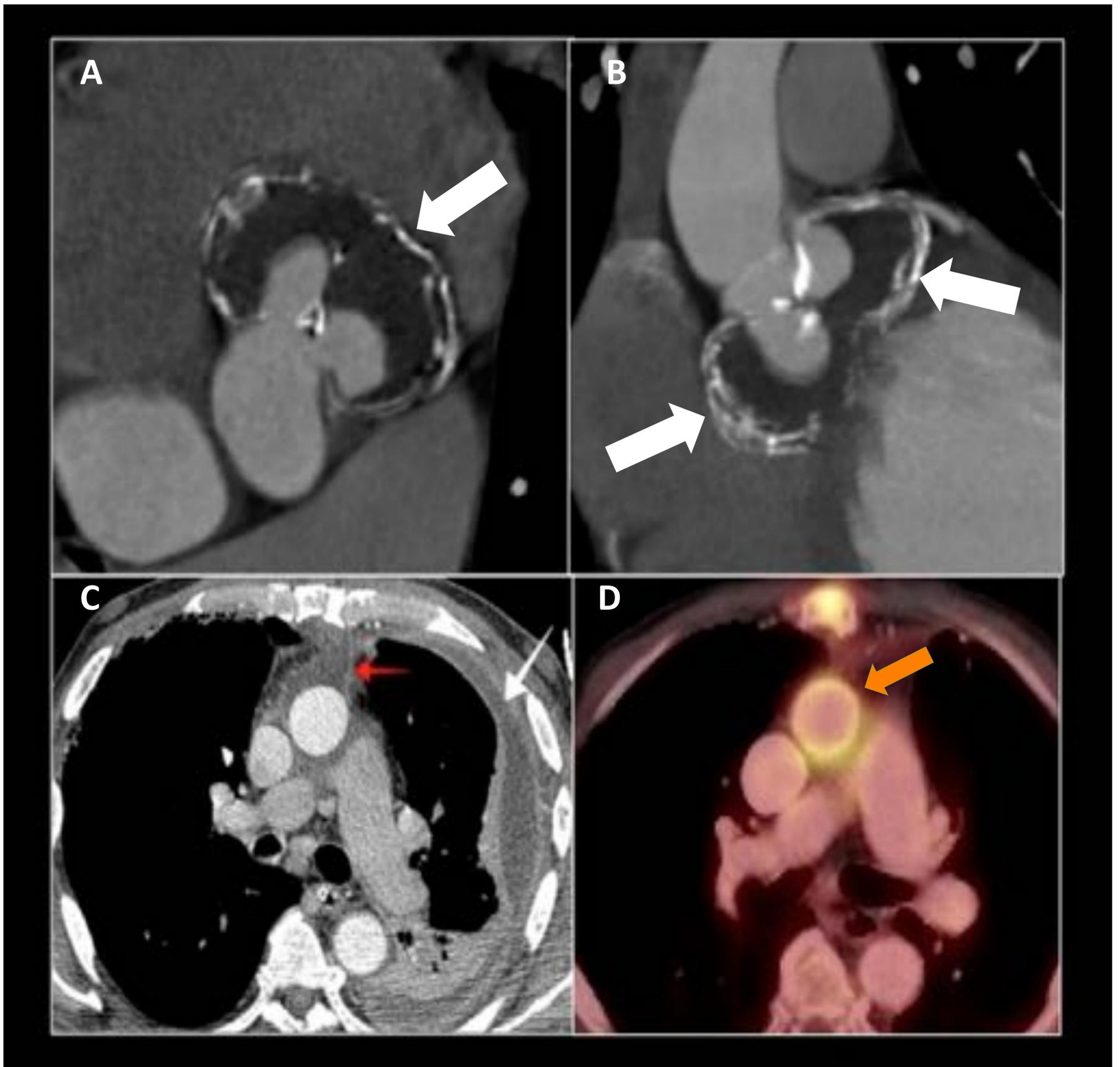
-Vías de afectación: hematógena, por contigüidad o iatrogénica

-Las manifestaciones radiológicas incluyen: engrosamiento de la pared, líquido o colecciones periaórticas, formación de aneurismas saculares o pseudoaneurismas y, en ocasiones, gas en la pared aórtica

## 9. AORTITIS INFECCIOSAS. ANEURISMA MICÓTICO

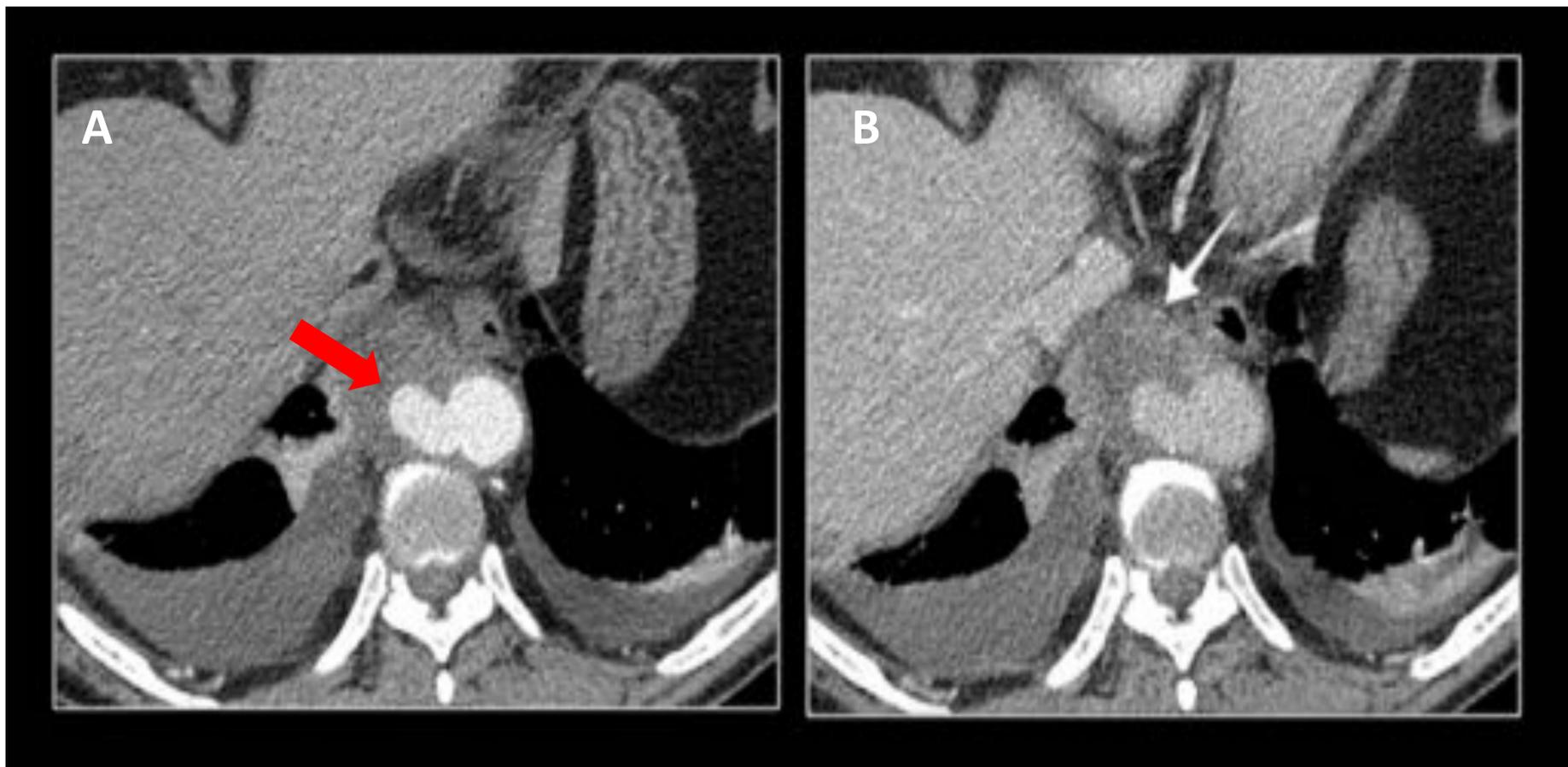
- Se trata de un término confuso que se refiere a todos los aneurismas de origen infeccioso. El patógeno más frecuentemente involucrado es la Salmonella.
- Este proceso infeccioso debilita la pared de la aorta, lo que conlleva la formación de un pseudoaneurisma, que en el 90% de los casos adopta una morfología sacular.
- La localización más frecuente es en la aorta infrarrenal, seguida de la aorta torácica descendente.
- Los aneurismas micóticos de la raíz aórtica se asocian frecuentemente a endocarditis y a procesos quirúrgicos previos.

## 9. AORTITIS INFECCIOSAS



Reconstrucciones de una angioTC de aorta, imágenes A y B, donde se observa un aneurisma micótico en la raíz aórtica, parcialmente trombosado y con calcificación de la pared (flechas blancas).  
Imágenes de PET-TC de otro paciente (C y D) que muestran una infección del tubo protésico en la aorta ascendente, con colección circundante (flecha roja) y captación de 18-FDG (flecha naranja).

## 9. AORTITIS INFECCIOSAS



Imágenes axiales de una angio-TC de aorta en fases arterial (A) y portal (B) en las que se muestra un pseudoaneurisma micótico en la aorta tóraco-abdominal (flecha roja). En la fase portal hay realce de la colección que rodea al pseudoaneurisma (flecha blanca).

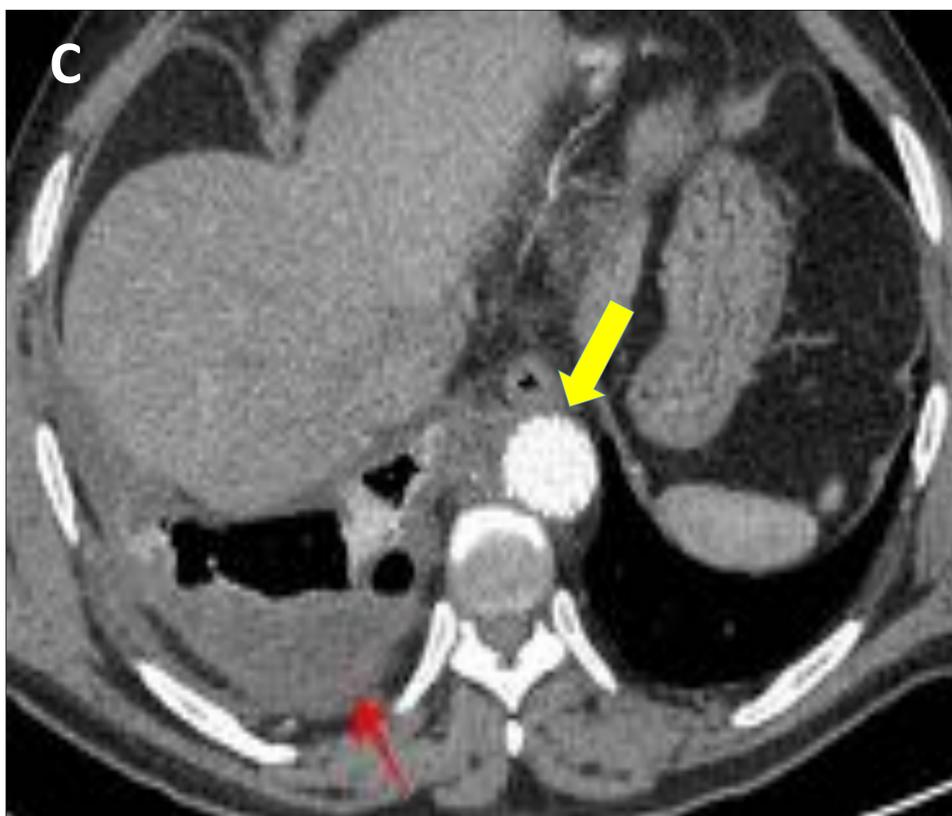


Imagen axial de angioTC de aorta (C) que muestra una endoprótesis. Se observa un empiema derecho como complicación del aneurisma micótico

## 10. RESUMEN

La aortitis es una entidad poco frecuente que se manifiesta clínicamente de forma muy variable y poco específica por lo que es fundamental que el radiólogo conozca las diferentes causas y las manifestaciones radiológicas en las distintas pruebas de imagen.

# 11. BIBLIOGRAFÍA

1. Restrepo CS, Ocazonez D, Suri R, Vargas D. Aortitis: Imaging spectrum of the infectious and inflammatory conditions of the aorta. *Radiographics*. 2011;31:435-451
2. Moyano JC, Magarolas MA, González EC, Cistaré XG, Castán EB. Patología aórtica no urgente: diagnóstico clínico-radiológico de la aortitis. *Radiología*. 2013;55:469-482
3. Litmanovich DE, Yildirim A, Bankier AA. Insights into imaging of aortitis. *Insights into imaging*. 2012;3:545-560
4. Hartlage GR, Palios J, Barron BJ, Stillman AE, Bossone E, Clements SD, Lerakis S. Multimodality imaging of aortitis. *JACC: Cardiovascular Imaging*. 2014;7:605-619.
5. Isobe M. Takayasu arteritis revisited: current diagnosis and treatment. *International journal of cardiology*. 2013;168:3-10
6. Stone, J. R. (2011). Aortitis, periaortitis, and retroperitoneal fibrosis, as manifestations of IgG4-related systemic disease. *Current opinion in rheumatology*, 23(1), 88-94.
7. Mavrogeni S, Markousis-Mavrogenis G, Kolovou G. IgG4-related cardiovascular disease. The emerging role of cardiovascular imaging. *European Journal of Radiology*. 2017;86:169-175
8. Serra R, Butrico L, Fugetto F, Chibireva MD, Malva A, De Caridi G, et al. Updates in pathophysiology, diagnosis and management of Takayasu arteritis. *Annals of vascular surgery*. 2016;35:210-225
9. Lee WK, Mossop PJ, Little AF, Fitt GJ, Vrazas JI, Hoang JK, et al. Infected (mycotic) aneurysms: spectrum of imaging appearances and management. *Radiographics*. 2008;28:1853-1868
10. Yang CY, Liu KL, Lee C.W, Tsang YM, Chen SJ. Mycotic aortic aneurysm presenting initially as an aortic intramural air pocket. *American Journal of Roentgenology*. 2005; 185:463-465
11. Urban ML, Palmisano A, Nicastro M, Corradi D, Buzio, C, Vaglio A. Idiopathic and secondary forms of retroperitoneal fibrosis: a diagnostic approach. *La Revue de medecine interne*. 2015;36: 15-21