

“Hallazgos radiológicos de la aortitis y alteraciones que pueden acompañarlas”

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **Lucía Fernández Rodríguez**, Inmaculada Pinilla Fernández, Alfonso Martín Díaz, Alicia Linares Beltrán, Juan Jose Rios Blanco, Isabel Torres Sanchez

Objetivos Docentes

Revisar las enfermedades que más frecuentemente provocan aortitis describiendo los hallazgos radiológicos relevantes en cada una de ellas y las alteraciones que pueden acompañarlas, las cuales ayudan a orientar el diagnóstico y la etiología de esta enfermedad.

Revisión del tema

Aortitis es un término no específico que engloba varias patologías caracterizadas por una afectación inflamatoria y alteración estructural de la pared vascular aórtica. Sus manifestaciones clínicas son a menudo inespecíficas (dolor, fiebre, pérdida de peso, insuficiencia vascular, elevación de reactantes...) y a veces pueden incluso simular otras entidades, siendo importante el papel de las pruebas de imagen (especialmente el de la TC y la RM) para orientar el diagnóstico. El **angio-TC** suele ser el primer estudio de imagen a realizar. La **RM** es recomendada en el seguimiento. El **PET** es útil para evaluar la actividad inflamatoria pero de utilidad limitada para valorar cambios morfológicos.

Las enfermedades que cursan con aortitis se clasifican en *no infecciosas* e *infecciosas*. Las principales etiologías se resumen en la *tabla 1*.

CLASIFICACIÓN DE LAS AORTITIS

NO INFECCIOSAS	INFECCIOSAS
Vasculitis de gran vaso -Arteritis de Takayasu -Arteritis de células gigantes -Espondilitis anquilosante -Lupus	

-Artritis reumatoide	
-Síndrome Reiter	
Vasculitis de mediano y pequeño vaso	
-Policondritis recidivante	
-Enfermedad de Behcet	
-Wegener arteritis	-Bacterianas
-Poliangeitis microscópica	-Luéticas
-Panarteritis nodosa	-Micobacterianas
	-Virales
Idiopáticas	
-Aortitis idiopática	
-Aneurisma aórtico inflamatorio	
-Fibrosis retroperitoneal	
-Síndrome de Erdheim-Chester	
Iatrogénicas	
-Aortitis radioinducida	
-Aortitis inducida por fármacos	

La inflamación vascular en la aortitis es predominantemente *no infecciosa*. Existe una asociación bien documentada entre las enfermedades reumáticas y la afectación aórtica. La arteritis de Takayasu, la de células gigantes, la espondilitis anquilosante, el síndrome de Cogan o la policondritis recidivante son las enfermedades reumáticas que más frecuentemente presentan afectación aórtica (10%). En otras enfermedades como la artritis reumatoide, las espondiloartropatías, el lupus o el Behçet, la aortitis es menos común pero también ha sido descrita.

AORTITIS NO INFECCIOSAS:

ARTERITIS DE TAKAYASU:

Afecta más frecuentemente a mujeres jóvenes (típicamente asiáticas). Es una vasculitis de gran vaso caracterizada por granulomas y inflamación de la pared aórtica con infiltración y proliferación de mononucleares en la adventicia y la media. Este proceso inflamatorio comienza con la formación de un manguito/engrosamiento perivascular de los *vasa vasorum* en estadios iniciales seguido de fibrosis y calcificaciones que acaba derivando en estenosis, oclusiones y formación de aneurismas. La arteritis de Takayasu afecta primariamente a la aorta y sus grandes vasos y generalmente respeta las arterias craneales.

Clínicamente distinguimos dos fases. Los síntomas de la fase aguda son inespecíficos: fiebre, malestar, sudor nocturno, anorexia, pérdida de peso, elevación de reactantes... Los síntomas de la fase crónica son debidos a oclusión vascular (determinada por los vasos afectados): claudicación, insuficiencia cerebrovascular, dolor arterial carotídeo, afectación de arterias renales e hipertensión, enfermedad cardíaca aguda, isquemia intestinal, infartos viscerales...

La aorta abdominal es la más frecuentemente afectada seguida por la aorta torácica y el arco aórtico. Las ramas vasculares de la misma también se afectan frecuentemente presentando estenosis o dilataciones aneurismáticas (que pueden terminar en rotura aórtica). Las lesiones tienden a ser segmentarias con distribución parcheada. La afectación de las arterias pulmonares ocurre en un 50-80% de los pacientes.

Hallazgos en TC: en estadios iniciales el hallazgo típico es un engrosamiento concéntrico de la pared del vaso (descrito como “doble anillo” en la TC con contraste; con una íntima edematosa y poco realzada y una capa media y adventicia hiperrealzantes por la inflamación). En casos crónicos: los hallazgos típicos son trombosis, estenosis, oclusiones, calcificaciones murales y aneurismas con distribución variable a lo largo de la aorta. Mientras que las dilataciones y los aneurismas de la aorta pueden ser encontrados en otras formas de aortitis, los estrechamientos y las coartaciones son específicos de la A.T. La RM es útil para mostrar engrosamiento mural en fases iniciales (incluso antes de que ocurra el estrechamiento de la luz) así como para el seguimiento de los pacientes. [Fig. 1](#), [Fig. 2](#), [Fig. 3](#), [Fig. 4](#), [Fig. 5](#), [Fig. 6](#)

ARTERITIS DE CÉLULAS GIGANTES O ARTERITIS DE LA TEMPORAL:

Afecta a individuos de 50 años o mayores y se asocia con aortitis en al menos en un 15% de los casos. Es una vasculitis granulomatosa que afecta a los vasos grandes y medianos y normalmente a las ramas de la carótida externa (sobre todo a la arteria temporal superior y a la arteria vertebral). La afectación extracraneal es probablemente infradiagnosticada en pacientes con ACG típica; lo más frecuente es que afecte al arco aórtico y las arterias subclavia y axilar. También las arterias coronarias pueden verse afectas y es frecuentemente confundido con enfermedad arteroesclerótica en pacientes sin síntomas típicos de ACG.

Los síntomas agudos son inespecíficos (fiebre, sudor nocturno, pérdida de peso...) pero el dolor de cabeza y una exploración clínica patológica de la arteria temporal son signos típicos. Los síntomas en la fase crónica son la claudicación mandibular, el infarto de miocardio y el ictus.

No se requieren pruebas de imagen para su diagnóstico pero pueden ser útiles. La TC y la RM mostrarán engrosamiento mural con áreas de estenosis, oclusión o aneurismas de los vasos afectados. El TC es útil para ver las calcificaciones y la trombosis. La RM puede ayudar a detectar edema en la pared del vaso, que refleja actividad de la enfermedad. El PET-TC detecta vasculitis extracraneal pero no es útil en la enfermedad intracraneal.

El tratamiento estándar son los esteroides. [Fig. 7](#), [Fig. 8](#), [Fig. 9](#).

SINDROME DE COGAN: enfermedad inflamatoria sistémica rara de causa desconocida caracterizada por inflamación ocular, del oído interno y vascular. Las manifestaciones principales incluyen queratitis intersticial aguda, enfermedad Meniere-like, aortitis con valvulitis e insuficiencia aórtica.

ESPONDILITIS ANQUILOSANTE: la afectación cardiovascular ha sido descrita en el 80% de los pacientes con esta enfermedad. La dilatación de la raíz aórtica o la inflamación valvular aórtica con regurgitación son frecuentemente observadas. La aortitis es rara.

POLICONDRITIS RECIDIVANTE: la dilatación aórtica con regurgitación secundaria, regurgitación mitral y aortitis son descritas en esta enfermedad inflamatoria-autoinmune multisistémica que puede afectar a los componentes elásticos de las válvulas cardíacas y la aorta causando degeneración del colágeno y destrucción de las fibras elásticas.

LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO: la aortitis no es frecuente pero la disección aórtica, los aneurismas y los trombos han sido descritos. Los aneurismas se observan en pacientes que reciben largas

terapias de corticoides.

BEHÇET: enfermedad inflamatoria sistémica rara caracterizada por úlceras mucocutáneas, manifestaciones oculares y sistémicas. La afectación vascular origina trombos y formación de aneurismas. La frecuencia de la afectación aórtica es sólo un 5% (es la arteria más frecuentemente afectada) seguida de las arterias pulmonares. La formación de aneurismas es más frecuente que las oclusiones. La enfermedad de Behçet es la causa más frecuente de aneurismas en las arterias pulmonares [Fig. 10](#).

VASCULITIS DE PEQUEÑO VASO: definida como una vasculitis que afecta vasos de menor calibre que las arterias (arteriolas, vénulas, capilares...) aunque puede afectar a las mismas solapándose por consiguiente con las vasculitis de vaso mediano y de gran vaso y siendo causa de aortitis.

-**GRANULOMATOSIS DE WEGENER:** caracterizada por la triada de enfermedad de vías altas, enfermedad de vías respiratorias bajas y glomerulonefritis. La anomalía radiológica más frecuente son nódulos pulmonares múltiples y bilaterales y las masas con tendencia a la cavitación. Consolidaciones del espacio aéreo y vidrios deslustrados parcheados o difusos son el segundo hallazgo radiológico más frecuente, que refleja enfermedad pulmonar vasculítica en forma de neumonitis ó hemorragia alveolar. [Fig. 11](#), [Fig. 12](#), [Fig. 13](#), [Fig. 14](#), [Fig. 15](#).

-**POLIANGEITIS MICROSCÓPICA:** vasculitis sistémica necrotizante no granulomatosa y la causa más común del síndrome pulmonar-renal caracterizado por hemorragias pulmonares y glomerulonefritis. [Fig. 16](#)

ENFERMEDADES IDIOPÁTICAS:

-**AORTITIS IDIOPÁTICA:** asintomática, diagnosticada por el patólogo tras la cirugía por aneurisma aórtico. Más frecuente en mujeres.

-**ANEURISMA AÓRTICO INFLAMATORIO IDIOPÁTICO:** difieren de los aneurismas ateroscleróticos en la presencia de densa fibrosis perianeurismática y engrosamiento de la pared aórtica. La TC muestra una masa hipoatenuante con engrosamiento mural periaórtico que típicamente respeta el muro posterior. Esta masa tiene un realce tardío tras la administración de contraste comparada con el relleno de la luz. Los síntomas son masa abdominal pulsátil, pérdida de peso, elevación de reactantes... Otras manifestaciones son causadas por obstrucción intestinal o ureteral secundaria a adhesiones de estructuras retroperitoneales por la inflamación periaórtica.

-**PERIAORTITIS CRÓNICA:** también conocida como fibrosis retroperitoneal. Es una enfermedad idiopática caracterizada por fibrosis con efecto de masa en el retro peritoneo que se extiende a vísceras adyacentes, vena cava inferior y uréteres. La fibrosis se inicia cerca de la aorta y la bifurcación iliaca extendiéndose al retroperitoneo. La TC muestra una masa de partes blandas retroperitoneal con extensión variable a órganos adyacentes. El PET es de utilidad en la fase inflamatoria activa. La fibrosis retroperitoneal idiopática (enfermedad de Ormond) puede en ocasiones afectar al mediastino posterior y la aorta torácica. [Fig. 17](#)

-**ERDHEIM-CHESTER:** rara enfermedad granulomatosa multisistémica de células no-Langerhans. La afectación musculoesquelética es el signo radiológico más frecuente con esclerosis y engrosamiento cortical bilateral (el dolor óseo es frecuente). Los pacientes se presentan con signos neurológicos focales, exoftalmos, fibrosis retroperitoneal, diabetes insípida y disnea. Los pulmones, el riñón, la piel, el corazón, el pericardio y la aorta pueden estar afectados. La afectación vascular es relativamente poco común. La CT muestra infiltración periaórtica que se extiende desde la aorta ascendente a la bifurcación iliaca creando una apariencia de "aorta en abrigo". El infiltrado tiene la misma atenuación que el músculo en la TC. [Fig. 18](#)

AORTITIS RADIOINDUCIDA: típicamente aparece más de 10 años después de altas dosis de radioterapia, desarrollándose trombos, pseudoaneurismas, estenosis, calcificaciones...afecta solo a las arterias confinadas al campo de radiación.

AORTITIS INFECCIOSA: la aorta es normalmente muy resistente a las infecciones pero una pared aórtica patológica (con aterosclerosis, aneurismas...) la hace más susceptible a la infección. La TC muestra engrosamiento de la pared aórtica, líquido periaórtico o masa de partes blandas, aneurismas saculares o aire en la pared aórtica. Los agentes que más frecuentemente la producen son la *Salmonella*, *Threponema pallidum* y *M.tuberculosis*.

Los aneurismas micóticos son aneurismas que se originan por infección de la pared aórtica, generalmente bacteriana. La pared del vaso se infecta con bacterias, es digerida y se forman falsos aneurismas que son inestables y con mucha tendencia a la ruptura. [Fig. 19](#)

Imágenes en esta sección:

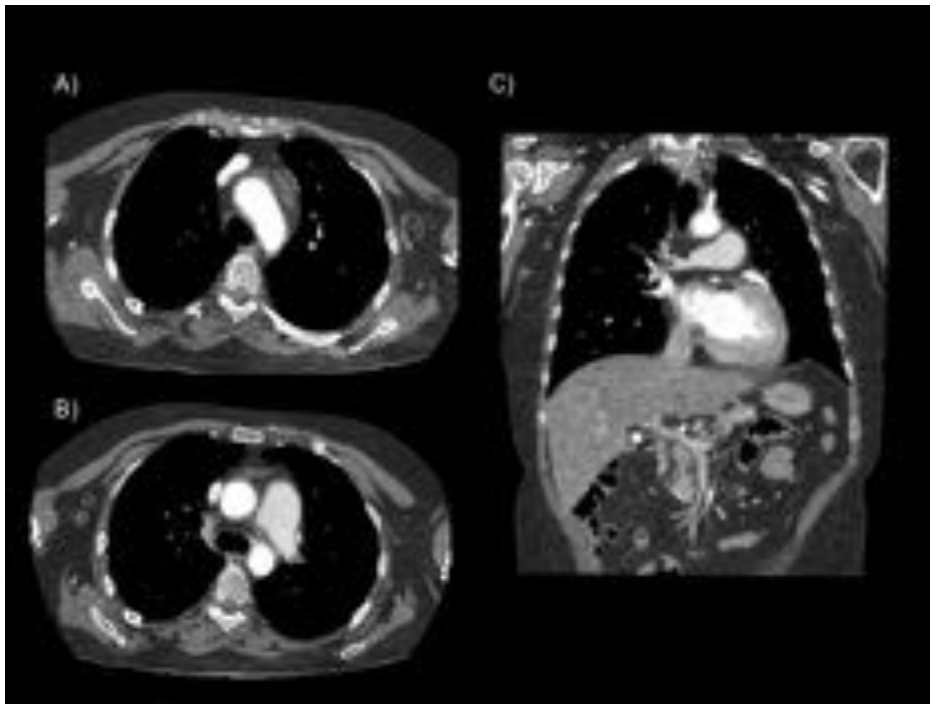


Fig. 1: Imágenes de TC con contraste del mismo paciente con arteritis de Takayasu. A) corte axial que muestra engrosamiento de la pared del arco aórtico. B) Dilatación de el cono de la pulmonar. C) Imágenes coronales que muestran dilatación del cono de la pulmonar con estenosis de las arterias pulmonares principales.

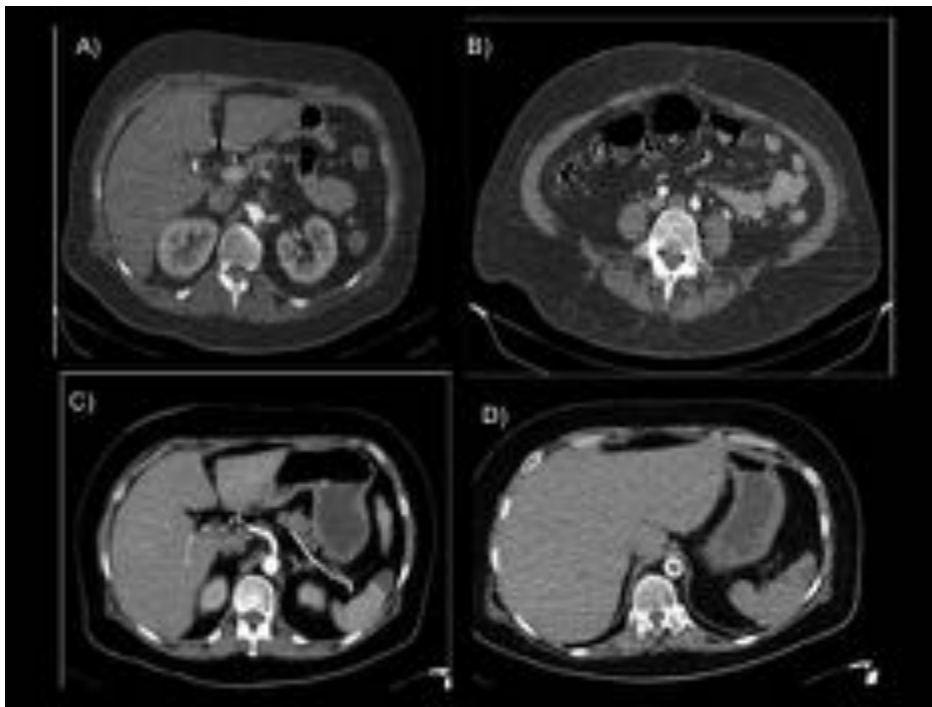


Fig. 2: Imágenes axiales de TC con contraste. Mismo paciente que en figura 1 con múltiples vasos abdominales afectados. A y B) oclusión de la arteria mesentérica superior que causa isquemia intestinal con neumatosis. C) estenosis del tronco celiaco con estrechamiento de la arteria esplénica e infartos esplénicos. D) calcificación grosera de la pared aórtica como signo de aortitis crónica.

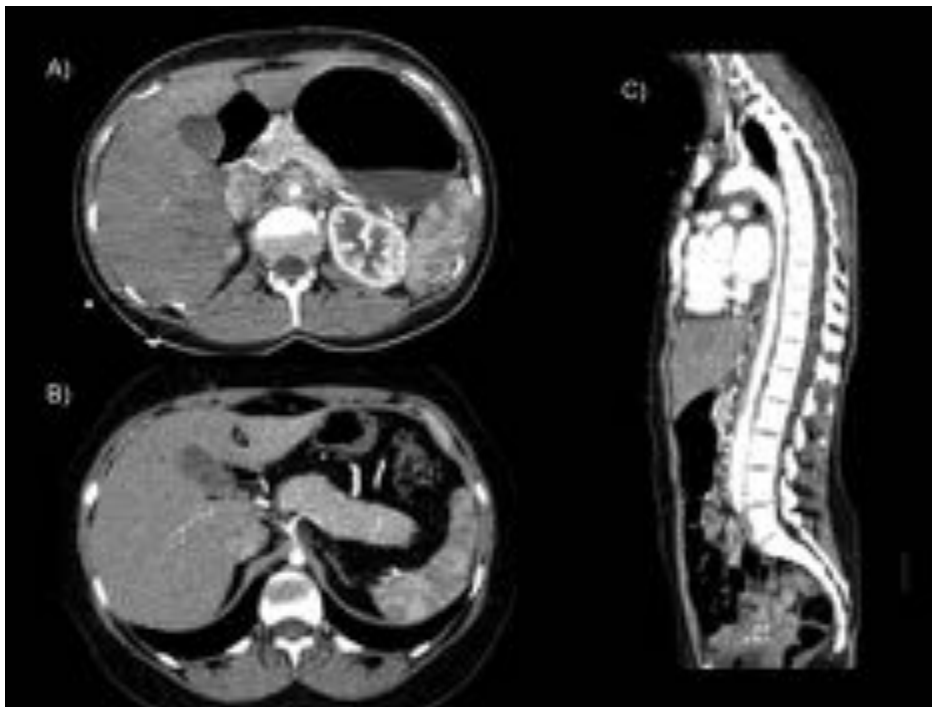


Fig. 3: Imágenes de TC con contraste del mismo paciente con arteritis de Takayasu. A) imagen axial que muestra tejido inflamatorio rodeando a la aorta abdominal. B) estenosis del origen del tronco celiaco. C) reconstrucción sagital mostrando engrosamiento difuso y generalizado de la pared aórtica con áreas de estenosis.

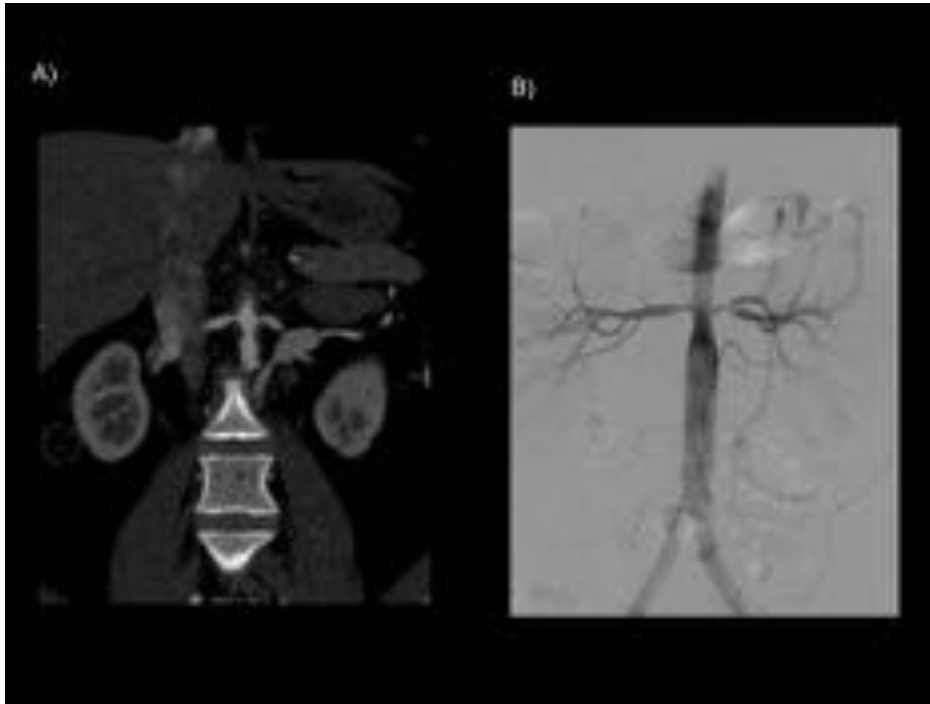


Fig. 4: Mismo paciente que en la figura 3 con arteritis de Takayasu. A) imagen coronal de TC con contraste mostrando estrechamiento del origen de ambas arterias renales con engrosamiento de la pared aórtica en esta localización. B) imagen de la angiografía del paciente mostrando severa estenosis arterial renal.

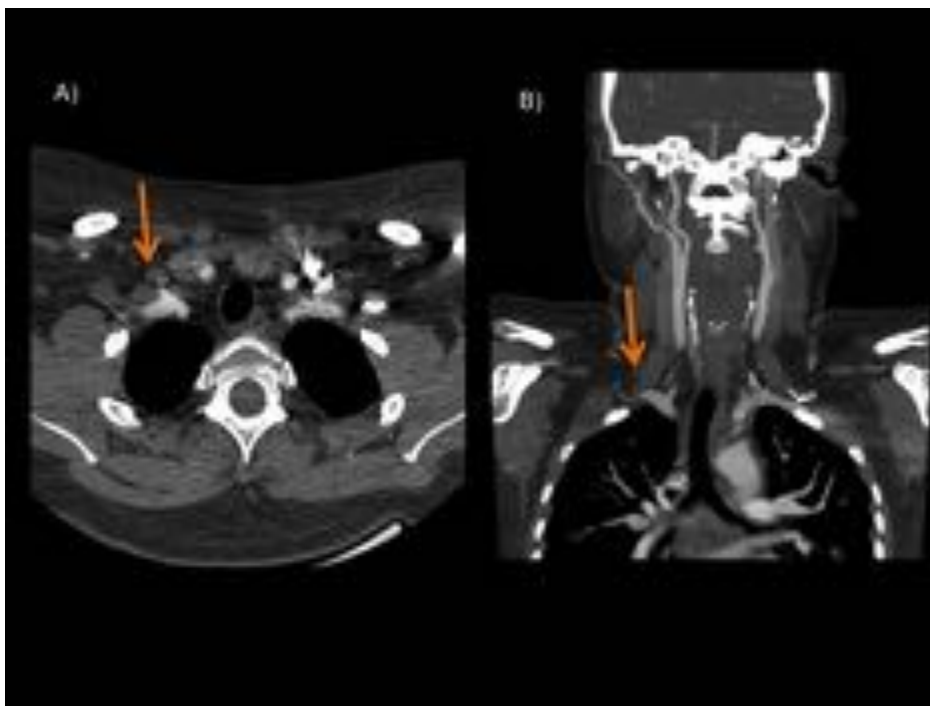


Fig. 5: Mismo paciente que en figura 3 y 4. A) corte axial de TC con contraste mostrando severa estenosis en la arteria subclavia derecha (flecha). B) mismo paciente pero con reconstrucción coronal MIP.

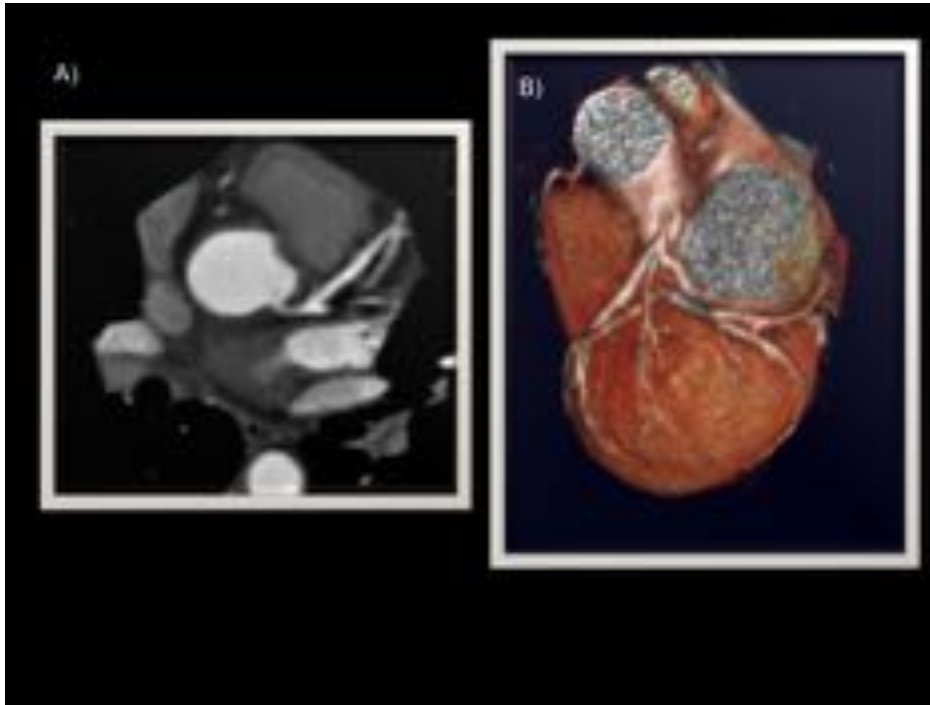


Fig. 6: Mismo paciente que en figuras 3,4 y 5. A) imagen axial de TC con contraste mostrando estenosis de la arteria coronaria izquierda. B) reconstrucción 3D

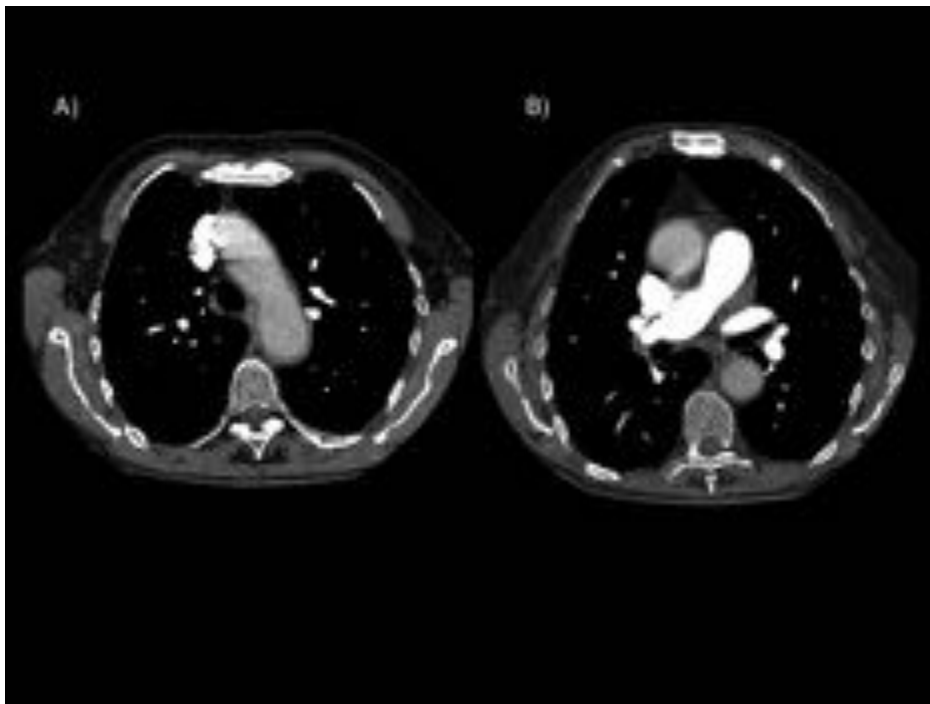


Fig. 7: Arteritis de células gigantes en una mujer de 60 años. El estudio fue realizado para descartar TEP en una paciente con hipertensión pulmonar. Cortes axiales de TC con contraste a) corte obtenido a nivel del arco aórtico y b) a nivel del cono pulmonar mostrando engrosamiento mural difuso de la pared de la aorta torácica.

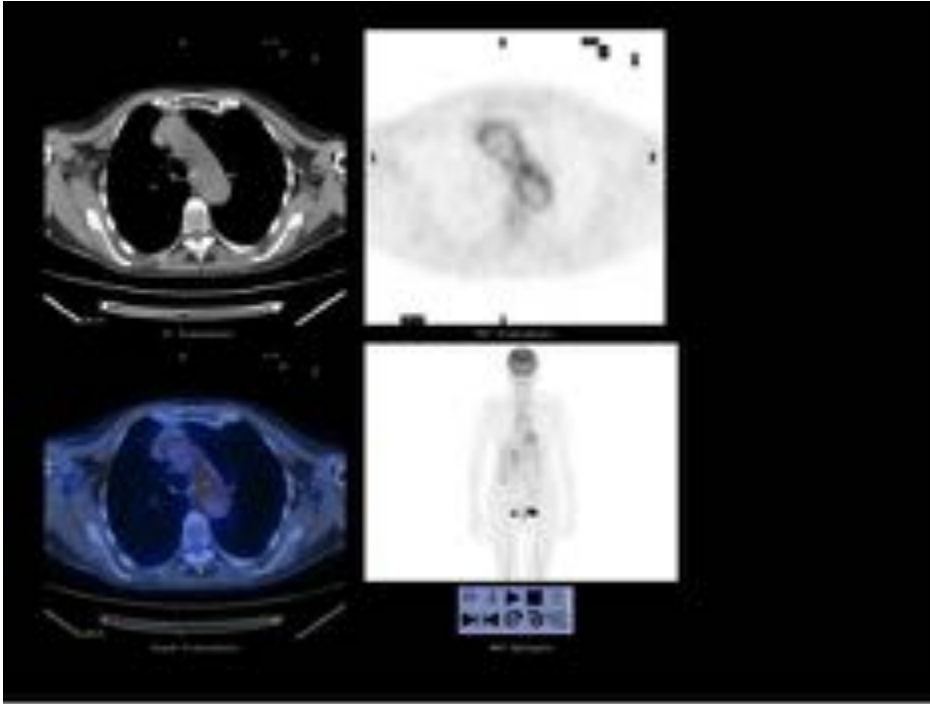


Fig. 8: PET-TC del mismo paciente que en la figura 7 mostrando actividad inflamatoria en la pared del arco aórtico.

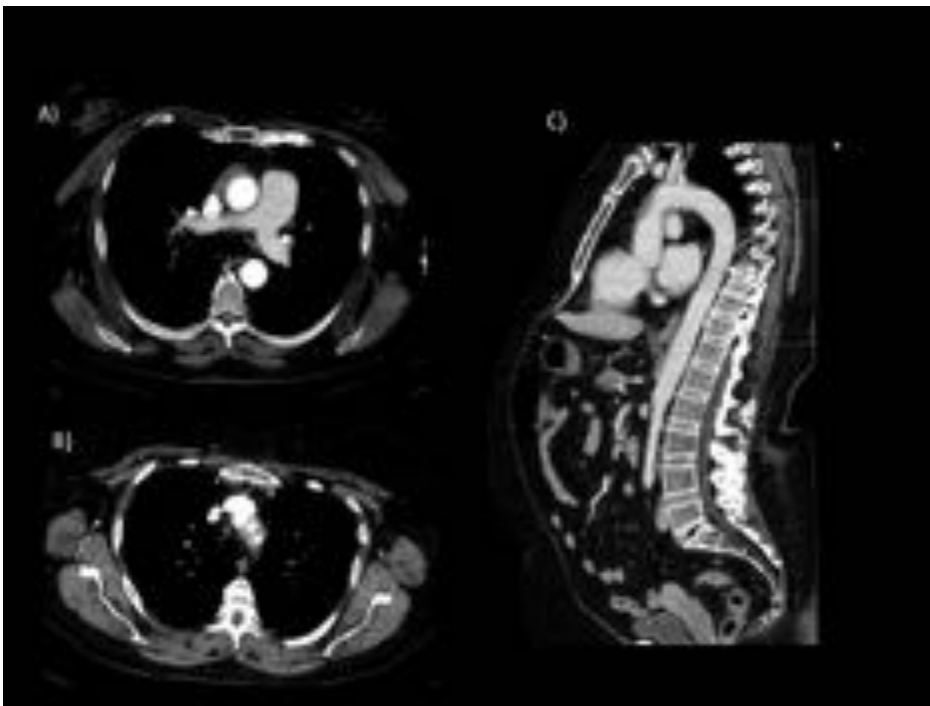


Fig. 9: Cortes axiales y sagitales de TC con contraste mostrando un engrosamiento difuso de la aorta torácica extendiéndose a ramas del tronco supraaórtico izquierdo en un paciente con arteritis de células gigantes.

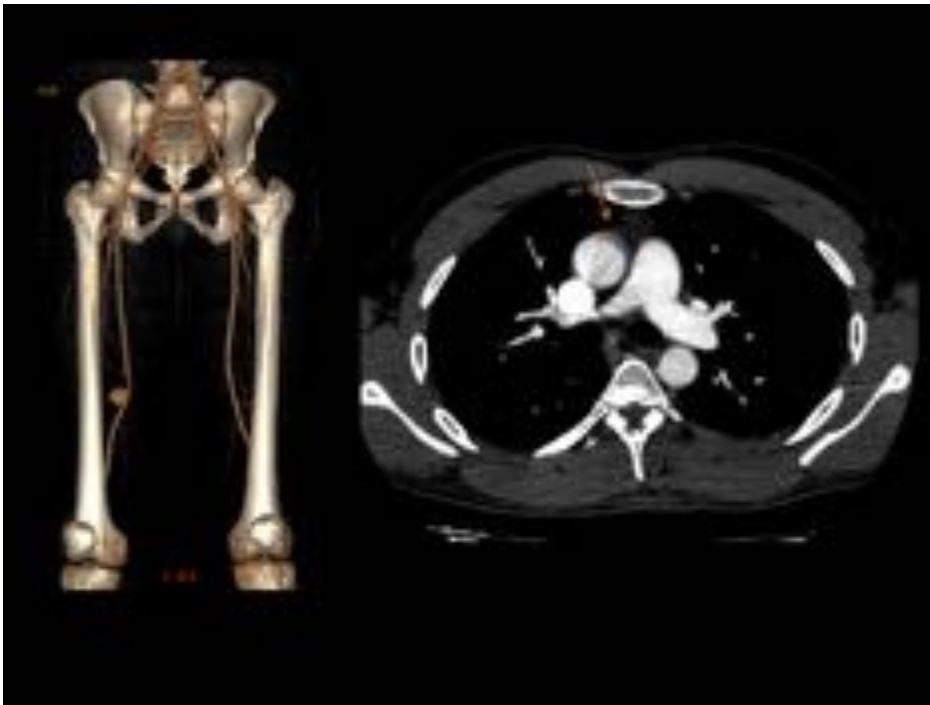


Fig. 10: Paciente con enfermedad de Behçet con aneurismas seculares en la arteria femoral superficial derecha (mostrado en la reconstrucción de angio TC) y con engrosamiento mural de la aorta ascendente (visible en la imagen de TC con contraste).

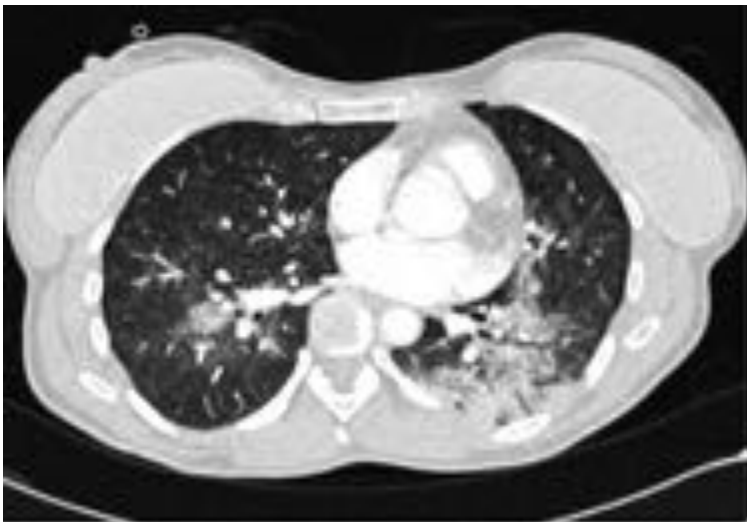


Fig. 11: Granulomatosis de Wegener en mujer que presenta hemoptisis, tos y disnea. Imágenes axiales de TC de tórax mostrando opacidades en vidrio deslustrado peribronquiales bilaterales con áreas de consolidación en el LII y nódulos centrilobulillares representantes de hemorragia alveolar.

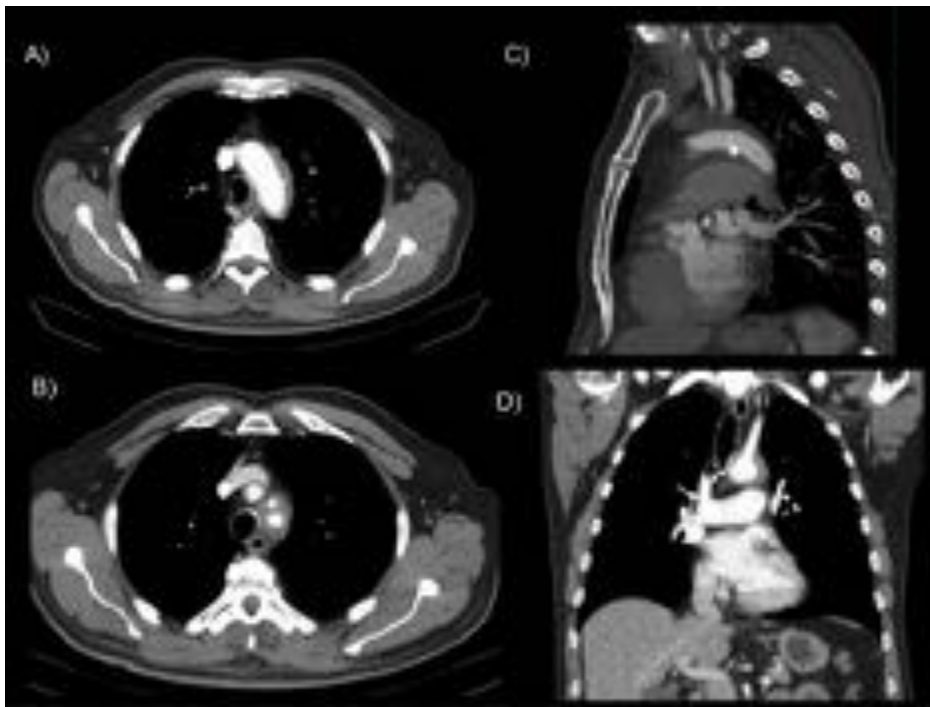


Fig. 12: Imágenes de TC de tórax con contraste de paciente con granulomatosis de Wegener mostrando engrosamiento de la pared del cayado aórtico y de troncos supraórticos izquierdos. A) y B) cortes axiales. C) reconstrucción sagital. D) reconstrucción coronal.



Fig. 13: Mismo paciente que en figura 12 con granulomatosis de Wegener. A) y B) imágenes axiales y coronales de RM con contraste (gadolinio), de secuencias potenciadas en T1 con supresión grasa. Se observa aumento de la intensidad de señal en la pared aórtica, hallazgo consistente con edema. C) imagen sagital de RM; secuencia potenciada en T2 con supresión grasa mostrando engrosamiento de la pared aórtica y realce del origen de los troncos supraórticos izquierdos.

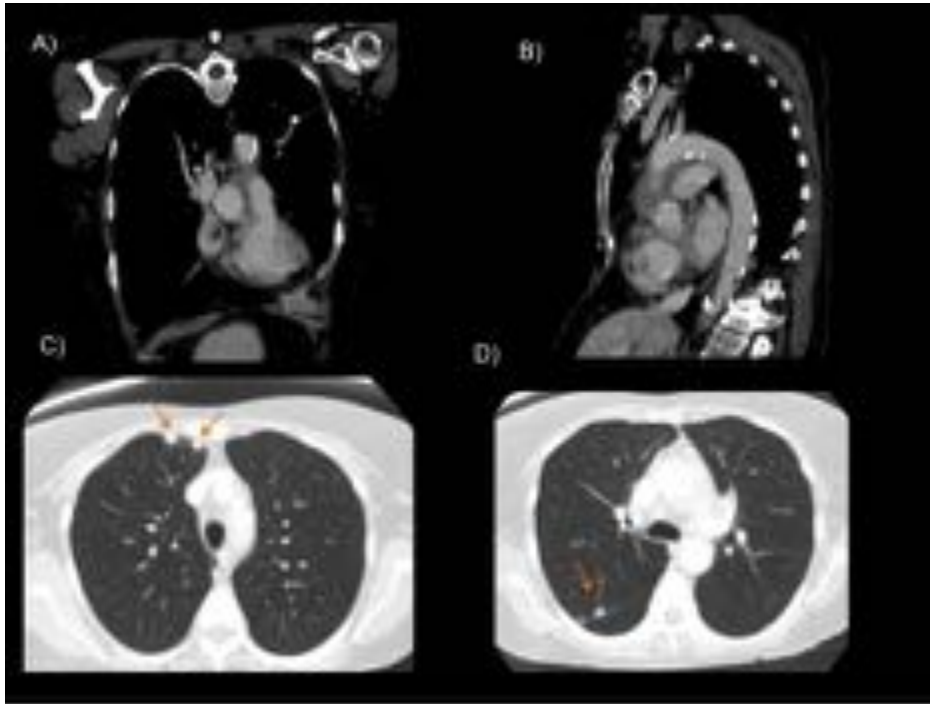


Fig. 14: Granulomatosis de Wegener en mujer de 50 años. Imágenes de TC con contraste. A) y B) reconstrucciones coronales y sagitales con ventana de mediastino mostrando tejido de atenuación partes blandas rodeando a la aorta y a la arteria pulmonar derecha. C) y D) cortes axiales con ventana de pulmón mostrando múltiples nódulos pulmonares en el mismo paciente, una manifestación típica de granulomatosis de Wegener.

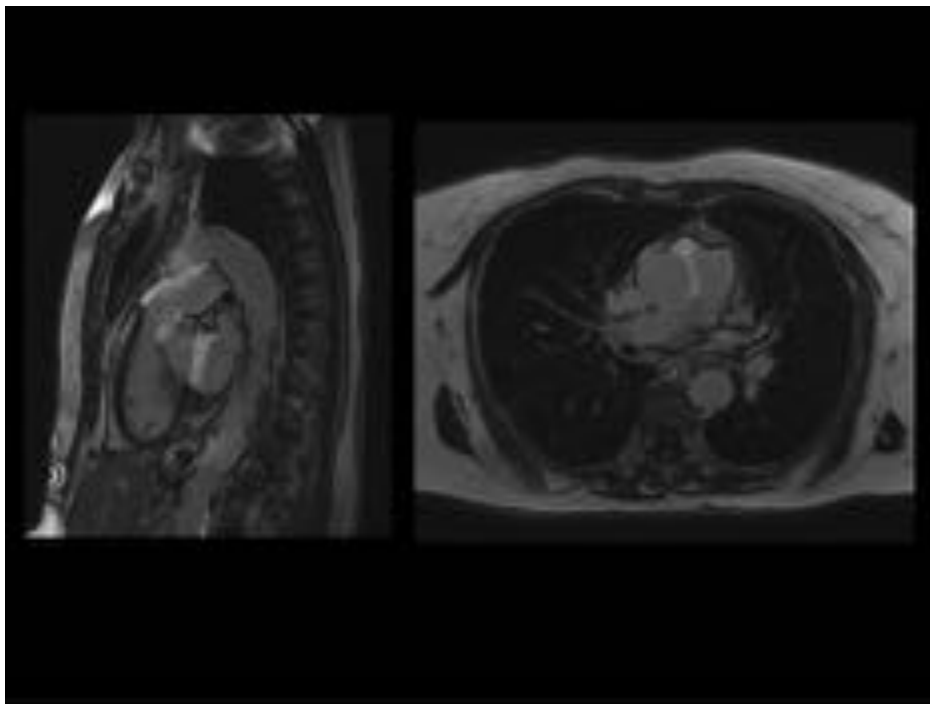


Fig. 15: Mismo paciente que en figura 14 con Wegener. A) y B) imágenes sagital y axial de RM con

secuencias de realce tardío potenciadas en T1 con saturación grasa mostrando realce y engrosamiento del arco aórtico.

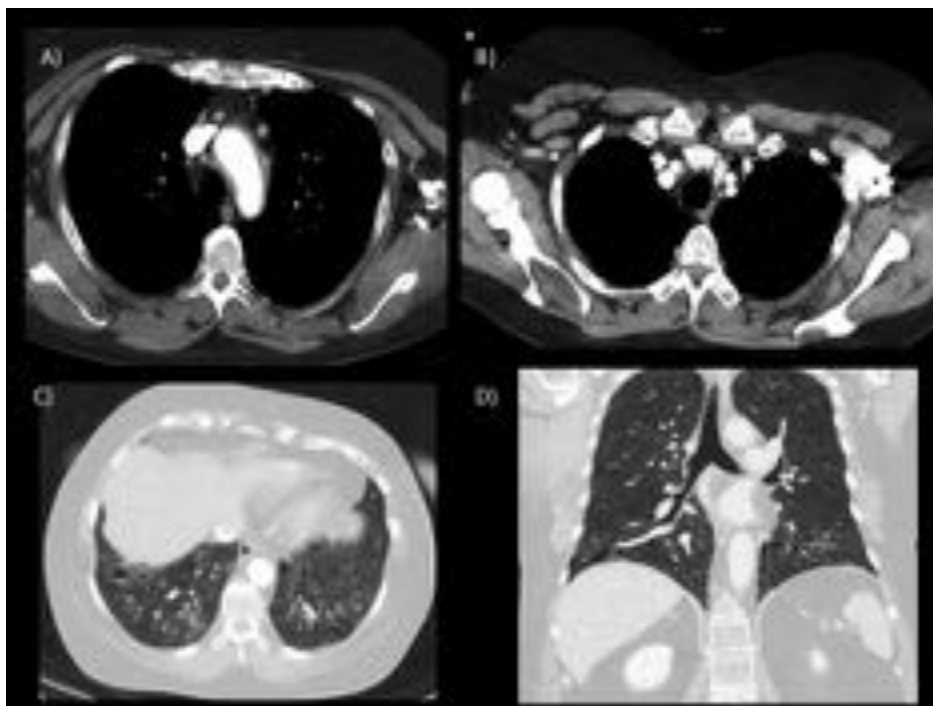


Fig. 16: Paciente con poliangeitis microscópica y aortitis. A)y B) engrosamiento de la pared aórtica extendiéndose a la arteria carótida y subclavia derechas. C)y D) áreas parcheadas en vidrio deslustrado, áreas quísticas y un incipiente patrón en panal en ambos lóbulos inferiores en el contexto de una vasculitis pulmonar con hemorragia alveolar.

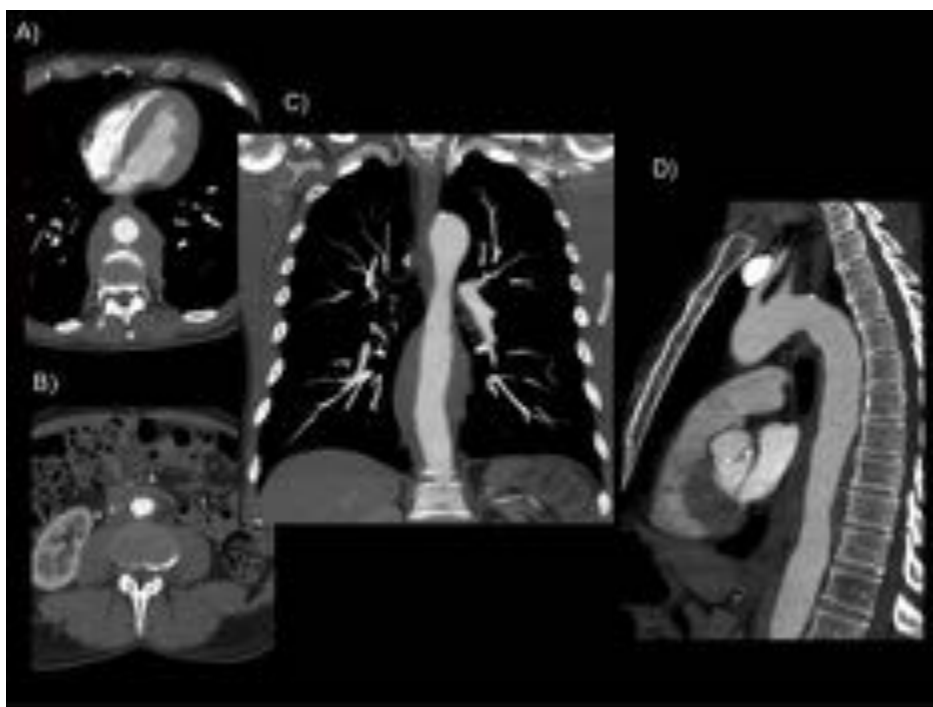


Fig. 17: Paciente con fibrosis retroperitoneal y afectación mediastínica posterior. Imágenes de TC con contraste mostrando tejido de baja atenuación rodeando la aorta torácica y estrechamiento de su luz (fig A,C,D) y rodeando a la aorta abdominal (B)

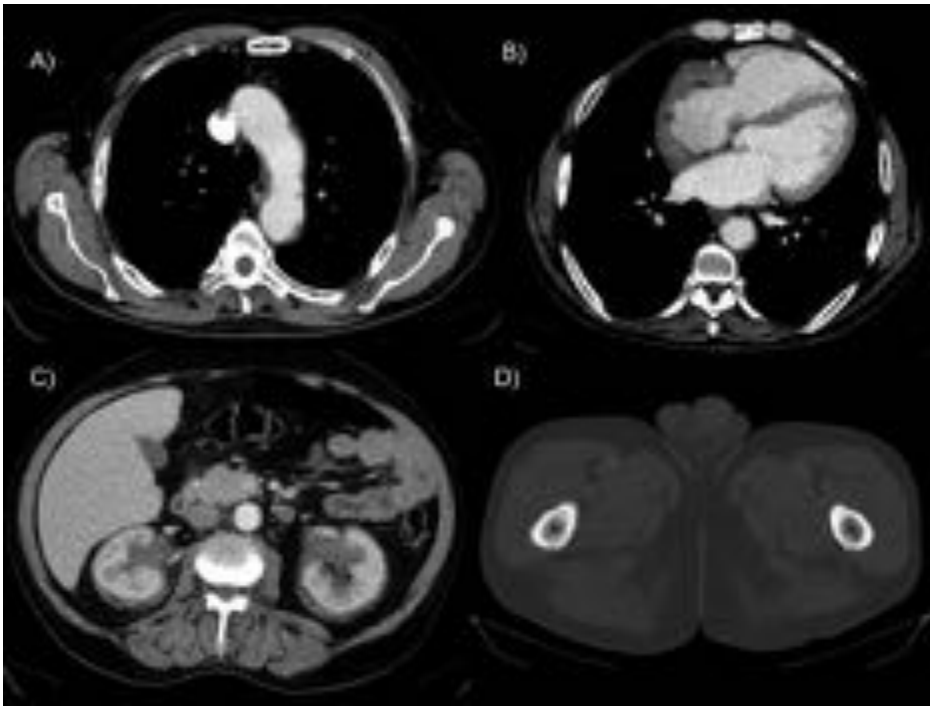


Fig. 18: Imágenes axiales de TC con contraste en paciente con enfermedad de Erdheim Chester mostrando A) engrosamiento de la pared de la aorta torácica con infiltración perivascular. B) engrosamiento mural de la aurícula derecha. C) infiltración homogénea perirrenal simétrica y bilateral con débil realce de contraste ("riñones peludos"). D) Esclerosis diafisaria bilateral y simétrica y engrosamiento cortical del fémur.

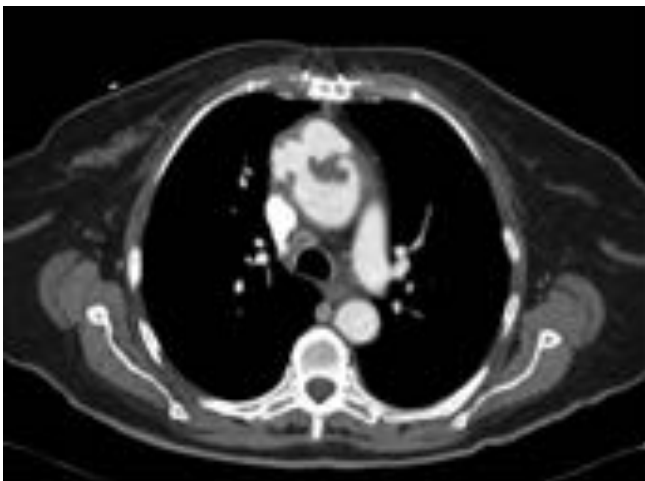


Fig. 19: Imagen axial de TC con contraste mostrando un complejo e irregular aneurisma secular creciendo desde la cara anterior de la aorta ascendente con una lesión polipoidea intraluminal que sale de la pared nortica. Los hallazgos son compatibles con un aneurisma micótico.

Conclusiones

La aortitis es una patología con diversas etiologías en la que la TC multicorte y la RM juegan un importante papel para su diagnóstico y seguimiento. La mayor parte de las aortitis son no infecciosas. Además de los hallazgos característicos en la pared de la aorta existen otras alteraciones en grandes vasos, en el mediastino o a nivel pulmonar que ayudan a orientar el diagnóstico y la etiología de esta entidad, a menudo insospechada por el clínico.

Bibliografía / Referencias

1. Restrepo CS, Ocazone D, Suri R et-al. Aortitis: imaging spectrum of the infectious and inflammatory conditions of the aorta. *Radiographics*. 2011;31 (2): 435-51.
2. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation*. 2008;117 (23): 3039-51
3. Slobodin G, Naschitz JE, Zuckerman E et-al. Aortic involvement in rheumatic diseases. *Clin.Exp.Rheumatol*. 2006;24 (2 Suppl 41): S41-7.
4. Litmanovich DE, Yildirim A, Bankier AA. Insights into imaging of aortitis. *Insights Imaging*. 2012;3 (6): 545-60.
5. Castañer E, Alguersuari A, Gallardo X et-al. When to suspect pulmonary vasculitis: radiologic and clinical clues. *Radiographics*. 2010;30 (1): 33-53