



CASO CLÍNICO

Arteritis de células gigantes, aortitis y hematoma intramural aórtico: una asociación infrecuente

Giant cell arteritis, aortitis, and aortic intramural haematoma: An uncommon combination

Jordi Mercé^{a,*}, Silvia Pons^a, Javier Martínez Agea^b y Mercedes Clemente^c^a Servicio de Cardiología, SCIAS, Hospital de Barcelona, Barcelona, España^b Servicio de Radiología, SCIAS, Hospital de Barcelona, Barcelona, España^c Servicio de Medicina Interna, SCIAS, Hospital de Barcelona, Barcelona, España

Introducción

Entre las vasculitis de gran vaso de causa no infecciosa se encuentran la arteritis de células gigantes (enfermedad de Horton) y la arteritis de Takayasu. Ambas pueden causar aortitis, y deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de la enfermedad aórtica. Describimos el caso de una paciente que presentó un hematoma intramural aórtico en el seno de una aortitis, como manifestación inicial de una vasculitis de gran vaso.

Caso clínico

Una mujer de 78 años, independiente para las actividades de la vida diaria y sin deterioro cognitivo, ingresó en nuestro hospital por fiebre de hasta 38,5 °C de 48 h de evolución. Dado el contexto epidemiológico, la sospecha clínica inicial fue la de enfermedad por COVID-19. Como antecedentes solo presentaba hipertensión arterial, por lo que recibía tratamiento con bisoprolol, y un síndrome depresivo tratado con paroxetina. En la anamnesis refería astenia y fatigabilidad intensas, que limitaban sus actividades habituales. Presentaba cefalea diaria de reciente aparición. Quince días antes del ingreso había presentado un dolor intenso en la espalda, con vegetatismo, que duró horas, y que fue tratado con antiinflamatorios. No presentaba otros síntomas.

A su llegada, tenía una tensión arterial de 120/60 mmHg, sin diferencias en las extremidades y saturación de oxígeno correcta. Estaba eupneica, mostraba palidez cutánea. En el resto de la exploración física solo destacaba hipofonía en la base pulmonar izquierda; todos los pulsos estaban presentes y no se auscultaban soplos vasculares.

La radiografía de tórax mostraba derrame pleural izquierdo, sin infiltrados pulmonares. En la analítica destacaba anemia normocítica (Hb 10,1 g/dl, VCM 89 fl), elevación de marcadores de

inflamación, con PCR 193 mg/l (<3), VSG 81 mm, ferritina 757 ng/ml (<260) e interleukina-6 150 pg/ml (<7), D-dímero de 1.285 ng/ml (<250) y alteración de pruebas hepáticas con AST 108 U/l (<37), ALT 138 U/l (<55), GGT 109 U/l (9–64), fosfatasa alcalina 256 U/l (<150), bilirrubina total 25 μmol/l (<17) y directa 15 μmol/l (<9). La PCR de SARS-CoV-2 en frotis nasal y faríngeo resultó negativa. Los hemocultivos fueron negativos. Una ecografía abdominal no detectó enfermedad. El ecocardiograma mostró un derrame pericárdico ligero, sin otras alteraciones.

La febrícula persistió durante los primeros días de ingreso. Se realizó una tomografía computarizada tórax-abdominal (fig. 1A y B); el parénquima pulmonar no mostró signos compatibles con infección por coronavirus o tromboembolismo pulmonar; en el estudio de la aorta se observaban signos sugestivos de aortitis y de hematoma intramural en su porción torácica descendente; existía también un ligero derrame pericárdico y derrame pleural izquierdo. El estudio se completó mediante una tomografía por emisión de positrones (PET/TC) (fig. 1C) que mostró un engrosamiento mural intensamente hipermetabólico y difuso, con intensa captación del trazador en la aorta en toda su extensión y en ramas. Se estudiaron y descartaron causas infecciosas de aortitis. Se realizó una biopsia de arteria temporal derecha sin detectarse signos inflamatorios en el segmento estudiado.

Ante la sospecha diagnóstica de arteritis de grandes vasos se inició tratamiento con corticosteroides. A las 24 h de iniciar el tratamiento la paciente refería mejoría clínica significativa con desaparición de la fiebre, y se constató un descenso marcado de los parámetros inflamatorios. Se valoró conjuntamente con cirugía vascular, decidiéndose manejo conservador, teniendo en cuenta la evolución favorable y la extensión de la afectación aórtica.

Discusión

La arteritis de células gigantes es la vasculitis sistémica más frecuente en nuestro medio¹. Afecta más a mujeres y suele manifestarse después de los 70 años en forma de fiebre, cefalea, claudicación mandibular, síntomas sistémicos, alteraciones

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jmerce@gmail.com (J. Mercé).

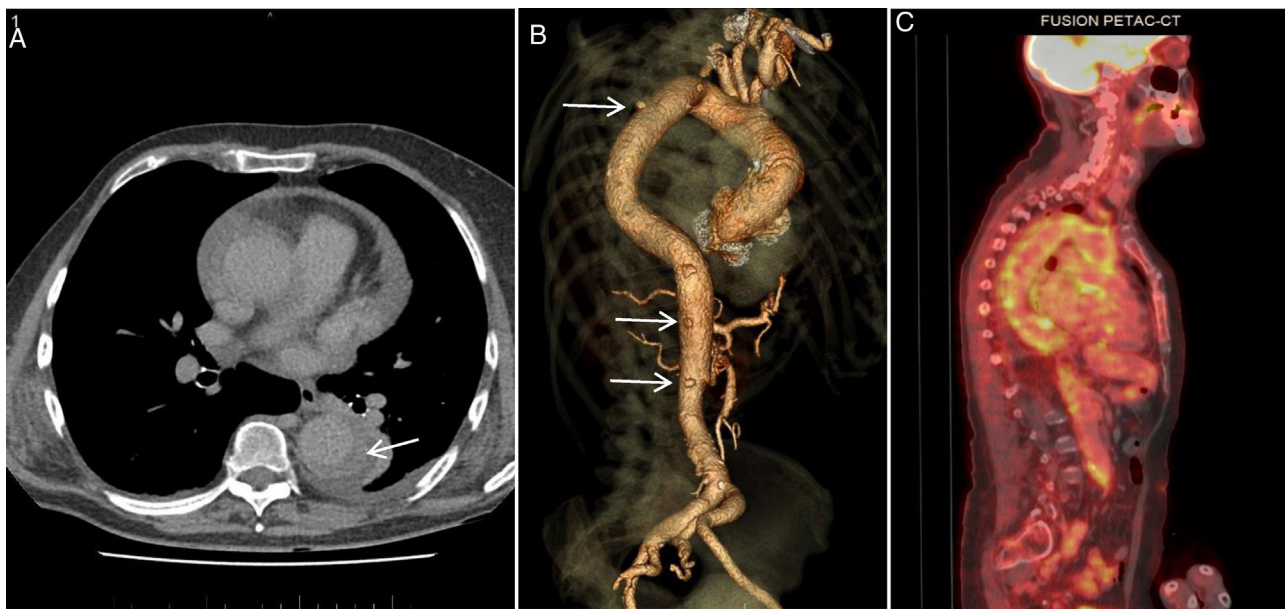


Figura 1. Hematoma intramural aórtico en paciente con aortitis. Imágenes de TC y PET/TC. A) Corte axial de la aorta torácica descendente, obtenido tardíamente tras la administración de contraste. Se observa imagen en semiluna hiperdensa en la pared posterior de la aorta (flecha), característica del hematoma intramural. Derrame pleural izquierdo adyacente. B) Reconstrucción 3D de la aorta tras la administración de contraste en la que destacan pequeños acúmulos de contraste —acúmulos hemáticos intramurales— también característicos del hematoma intramural (flechas). A diferencia de las úlceras, estas tienen cuello ancho y suelen verse en aortas con ateromatosis difusa calcificada. C) PET/TC. Marcado engrosamiento mural circunferencial de la aorta en toda su extensión, intensamente hipermetabólico y difuso, con intensa captación del trazador en la aorta en toda su extensión. También se detectaba hipermetabolismo perivascular a nivel de las arterias carótidas, subclavias, tronco braquiocefálico derecho, arterias ilíacas internas, externas y femorales.

visuales y anemia. La forma craneal es la más común de la enfermedad, por lo que la biopsia de la arteria temporal permite confirmar el diagnóstico histopatológico frecuentemente. Una forma menos conocida, que afecta a arterias de gran tamaño, como la aorta y sus ramas proximales, se produce hasta en un 30% de casos, pudiendo pasar desapercibida. Algunas series de pacientes con confirmación histológica de arteritis de células gigantes, han mostrado signos de inflamación aórtica en más de la mitad de los casos². La presencia de derrame pericárdico se ha descrito en un pequeño porcentaje de pacientes con arteritis de células gigantes.

El diagnóstico diferencial que se plantea con más frecuencia es la arteritis de Takayasu. Esta afecta a mujeres jóvenes y cursa con estenosis y oclusiones arteriales, especialmente en troncos supraaórticos, que son responsables de los signos y síntomas en la exploración física, tales como soplos y disminución de pulsos. La presencia de estenosis arteriales constituye la base de los criterios diagnósticos de la enfermedad propuestos por la American College of Rheumatology. Algunos autores² han planteado que la arteritis de células gigantes y la arteritis de Takayasu podrían ser formas de presentación diferentes de la misma enfermedad.

En el diagnóstico de aortitis tienen un papel fundamental las técnicas de imagen^{3,4}. Tanto la tomografía computarizada (TC) como la resonancia magnética (RM) ponen de manifiesto un engrosamiento concéntrico de la pared aórtica. También permiten la valoración de aneurismas, estenosis, trombosis y oclusiones arteriales. La TC es una técnica más sensible en la detección de calcificaciones murales, mientras que la RM presenta mayor sensibilidad en la detección de signos inflamatorios, por la presencia de edema mural. El PET detecta una captación anómala de FDG en la pared de los vasos afectados, por incremento de metabolismo a dicho nivel; como inconveniente, esta última tiene una menor resolución espacial.

Los pacientes con arteritis de grandes vasos tienen mayor riesgo de presentar complicaciones aórticas. En una cohorte retrospectiva de 168 pacientes diagnosticados de arteritis de células gigantes y seguidos durante una mediana de 8 años⁵, se detectó aneurisma o disección aórtica en 30 pacientes (18%); estas complicaciones son

más frecuentes en aquellos que presentan afectación inflamatoria de grandes vasos⁶. Tanto la disección aórtica como el hematoma intramural se han descrito en pacientes con arteritis de células gigantes^{7–9}, y la propia aortitis (*per se*) puede manifestarse en forma de dolor torácico, lo que añade dificultad en el diagnóstico diferencial. En el diagnóstico del hematoma intramural es clave la observación de un engrosamiento de la pared aórtica de forma circular o semilunar, de más de 5 mm de espesor y de señal hiperintensa en la TC sin contraste¹⁰, que no está presente en la aortitis, y que corresponde a la imagen que produce el sangrado contenido en el interior de la pared aórtica. Otro signo que puede estar presente en el hematoma intramural y no en la aortitis, son los acúmulos hemáticos intramurales¹⁰, cuyo relleno se pone de manifiesto con la adquisición con contraste. Estos acúmulos están en comunicación con la luz aórtica a través de un cuello estrecho (<2 mm) y aparecen a la altura de la salida de ramas arteriales que emergen de la aorta. Se ha postulado que pueden estar causadas por la disrupción de estas pequeñas ramas arteriales.

En el caso que presentamos, las características clínicas, radiológicas y la evolución tras inicio del tratamiento sugieren de forma inequívoca el diagnóstico de aortitis. Por otra parte, el antecedente de dolor y los hallazgos de la TC apoyan el diagnóstico de hematoma intramural concomitante. Esta asociación, aunque ha sido previamente descrita, es extremadamente infrecuente.

Financiación

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Agradecimientos

Agradecemos al Dr. Jaime Monturiol Durán, del centro SIMM Imatge Mèdica su ayuda y asesoramiento en la obtención e interpretación de las imágenes del PET/TC; a las Dras. Sandra Mechó y

Belin Escape, del Servicio de Radiología del Hospital de Barcelona por su colaboración en la interpretación de las imágenes de la TC.

Bibliografía

1. Ponte C, Martins-Martinho J, Luqmani RA. Diagnosis of giant cell arteritis. *Rheumatology (Oxford)*. 2020;59 Suppl 3, iii5–iii16.
2. Prieto-González S, Arguis P, García-Martínez A, Espígol-Frigolé G, Tavera-Bahillo I, Butjosa M, et al. Large vessel involvement in biopsy-proven giant cell arteritis: Prospective study in 40 newly diagnosed patients using CT angiography. *Ann Rheum Dis*. 2012;71:1170.
3. Restrepo CS, Ocazionez D, Suri R, Vargas D. Aortitis: Imaging spectrum of the infectious and inflammatory conditions of the aorta. *RadioGraphics*. 2011;31:435–51.
4. Cabero Moyano J, Andreu Magarolas M, Castañer González E, Gallardo Cistará X, Belmonte Castán E. Patología aórtica no urgente: diagnóstico clínico-radiológico de la aortitis. *Radiología*. 2013;55:469–82.
5. Nuenninghoff DM, Hunder GG, Christianson TJH, McClelland RL, Matteson EL. Incidence and predictors of large-artery complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis. A population-based study over 50 years. *Arthritis Rheum*. 2003;48:3522–31.
6. de Boysson H, Daumas A, Vautier M, Parienti JJ, Liozon E, Lambert M, et al. Large-vessel involvement and aortic dilation in giant-cell arteritis. A multicenter study of 549 patients. *Autoimmun Rev*. 2018;17:391–8.
7. Gonzalez-Gay MA, Garcia-Porrúa C, Piñeiro A, Pego-Reigosa R, Llorca J, Hunder GG. Aortic aneurysm and dissection in patients with biopsy-proven giant cell arteritis from northwestern Spain: A population-based study. *Medicine (Baltimore)*. 2004;83:335.
8. Nayar AK, Casciello M, Slim JN, Slim AM. Fatal aortic dissection in a patient with giant cell arteritis: A case report and review of the literature. *Case Rep Vasc Med*. 2013;2013:1–4.
9. Aranda-Michel E, Kilic A, Bianco V, Gleason TG, Sultan I. Aortitis masquerading as intramural hematoma of the ascending aorta. *Ann Thorac Surg*. 2019;107:e353.
10. Leiter Herrán F, Bang TJ, Restauri N, Suby-Long T, Alvarez Gómez DI, Sachs PB, et al. CT imaging of complications of aortic intramural hematoma: A pictorial essay. *Diagn Interv Radiol*. 2018;24:342–7.