

Lupus eritematoso sistémico y enfermedad arterial aórtica: reporte de un caso de disección aguda de aorta torácica tipo B tratada con cirugía endovascular

Alberto Allievi¹, Sebastián Andrés Muñoz¹, Fernando Cichero², Rafael García²

¹Autoinmunidad. ²Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital General de Agudos Juan A. Fernández, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Resumen

Presentamos el caso de una paciente de 39 años de edad con lupus eritematoso sistémico (LES) y aneurisma disecante agudo de aorta torácica tipo B tratada con cirugía endovascular. Antecedentes de hipertensión arterial, tratamiento prolongado con esteroides en dosis elevadas y varias internaciones previas por complicaciones de su enfermedad. Ingresó por dolor en la región posterior del tórax y abdomen superior de intensidad leve/moderado junto a edema simétrico en miembros inferiores. La radiografía de tórax reveló ensanchamiento mediastinal sugestivo de disección aórtica, confirmada posteriormente por tomografía computada. El defecto arterial fue reparado mediante la colocación de una endoprótesis. Dieciocho meses después es internada nuevamente por dolor toraco-abdominal. Las imágenes revelaron disección distal a la endoprótesis. Se decidió la colocación de una segunda prótesis, con evolución favorable en lo inmediato. Siete meses después falleció por ruptura de aneurisma de aorta abdominal.

La disección aórtica es una complicación extremadamente rara en pacientes con LES, su etiología no está aún claramente establecida y el tratamiento constituye un verdadero desafío para las diferentes disciplinas que asisten estos pacientes.

Summary

We presented a 39-year-old woman with systemic erythematosus lupus (SLE) and type B acute aortic dissection treated with endovascular surgery. She had systemic hypertension, long-term steroid therapy and several admission because SLE complication. She was admitted due to mild to moderate back and abdominal pain with symmetric aedema of her legs. Initial chest X-ray showed enlargement of the mediastinum, suggestive of aortic dissection. This was confirmed with a computed tomography. The aortic defect was repaired with an endoprosthesis by endovascular surgery. After eighteen month, she was admitted again due to chest and abdominal pain. A distal dissection from the endoprosthesis was seen and repaired with another prothesis. The patient recovered uneventfully. Seven month later she died because of abdominal aortic rupture.

Aortic dissection complicated with SLE is extremely rare, its aetiology not clear and a challenged for all health team assistant.

Correspondencia

Cerviño 3500 - (1425) Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
Correo electrónico: autoinmunidadhf@gmail.com

Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad inflamatoria crónica sistémica caracterizada por una disregulación del sistema inmune con la consecuente producción exagerada de auto-anticuerpos y la afectación de múltiples sistemas. Está ampliamente descrito en la literatura la afectación cardíaca en todas sus capas, como así también el desarrollo de aterosclerosis acelerada¹. Contrariamente, el compromiso de la aorta ocurre muy raramente. La aortitis es usualmente descrita en otras entidades autoinmunes como ciertas vasculitis (Arteritis de Takayasu, Enfermedad de Behcet y Arteritis de Células Gigantes), en espondiloartropatías seronegativas (Síndrome de Reiter y Espondilitis Anquilosante) y en Policondritis Recidivante.

El aneurisma, la disección y la ruptura de la aorta es una rara complicación del LES y a pesar de que el número de casos publicados se ha incrementado en los últimos años, poco se sabe de la etiopatogenia y aún menos del óptimo tratamiento destinado a prevenir y corregir esta patología cuyo pronóstico es sombrío.

Nuestro objetivo es presentar el caso de una paciente con LES y disección aguda de aorta tipo B tratada con cirugía endovascular.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 39 años de edad, que ingresó a nuestro hospital en abril de 2007 por presentar dolor en la región posterior del tórax y abdomen superior de intensidad leve/moderado junto a edema simétrico en miembros inferiores.

Antecedentes:

Internación en el año 1997 en nuestro hospital por fiebre, poliartritis, serositis (derrame pericárdico severo y pleural bilateral) e hipertransaminasemia. Laboratorio: ANA-Hep2 1/6400, Anti-dsDNA negativo, Anti-Sm +, Anti-RNP +, Anti-Ro +, hipocomplementemia, ASMA y AMA negativos. Se realizó diagnóstico de lupus eritematoso sistémico y se inició tratamiento con esteroides por vía oral en dosis decrecientes e hidroxicloroquina.

En el año 1998 fue internada por Neumonitis lúpica, se realizaron pulsos de metilprednisolona endovenosos continuando posteriormente con esteroides orales, hidroxicloroquina y azatioprina, con buena evolución.

Como otro antecedente relevante presentaba hipertensión arterial con daño de órgano blanco (hipertrofia ventricular izquierda) tratada con enalapril.

Desde entonces se encontraba en buen estado, hasta que siete días antes de la actual internación comenzó con dolor en la región posterior del tórax y abdomen superior de intensidad creciente junto a aumento del perímetro abdominal y edema simétrico en miembros inferiores. Se encontraba lúcida, hipertensa, con pulsos arteriales presentes y simétricos en los cuatro miembros. Auscultación cardíaca: soplo sistó-diastólico aórtico. Abdomen: escasa ascitis, latido y soplo indicativo de dilatación de aorta abdominal.

Ecocardiograma:

Ventrículo izquierdo de dimensiones conservadas, válvula aórtica bicúspide con apertura conservada e insuficiencia leve.

Radiografía de tórax:

Ensanchamiento mediastinal de etiología vascular (Figura 1). Tomografía computada de tórax y abdomen confirmó la presencia de un aneurisma disecante de aorta torácica aguda tipo B (Figura 2).

Debido al compromiso difuso que presentaba la aorta y la imposibilidad de reparación quirúrgica, se decidió, previa angiografía con sustracción digital, la colocación de una endoprótesis distal a la salida de la arteria subclavia izquierda (Figura 3). Dicho procedimiento fue exitoso siendo externada.

Poco después comenzó con proteinuria, se realizó biopsia renal que informó glomerulonefritis membranosa y mesangial difusa. Se encontraba en tratamiento con esteroides, hidroxicloroquina, azatioprina, estatinas y enalapril.

En agosto de 2008 es internada nuevamente por dolor toraco-abdominal. Se realizó angiografía que evidenció disección aórtica distal a la endoprótesis. Tal defecto fue reparado con la colocación de una nueva prótesis (Figura 4).

En marzo de 2009, luego de ser internada por malestar abdominal, falleció por ruptura de aneurisma de aorta abdominal.

Discusión

El aneurisma, la disección y la ruptura de la aorta es un evento poco frecuente en pacientes con LES. Son múltiples los mecanismos propuestos por los diferentes autores para tratar de explicar la formación de aneurismas de aorta y su disección, muchos de ellos basados en los hallazgos anatomopatológicos, sean estos de piezas resecadas qui-

rúrgicamente o de autopsias. Varios son los factores que aisladamente o muchas veces conjuntamente se exponen como causales de la enfermedad de la aorta, entre ellos la aterosclerosis acelerada, el uso prolongado de esteroides, la degeneración de la media, la vasculitis de los vasa vasorum y la aortitis.

La aterosclerosis acelerada severa podría contribuir a la formación y agrandamiento del aneurisma aórtico. En pacientes con LES, además de los factores de riesgo tradicionales de aterosclerosis, como la dislipemia, la hipertensión y el sedentarismo, hay que considerar los no tradicionales consecuencia del estado inflamatorio crónico, de factores inmunológicos (anti-beta2 glicoproteína 1, anti-LDL oxidada) y del efecto de los inmunosupresores y de la nefropatía sobre el metabolismo lipídico. Kameyama y col² reportaron un caso de aortitis de Takayasu con disección en una paciente con LES, cuya anatomía patológica mostró entre otros hallazgos una severa aterosclerosis en la capa íntima de la porción ascendente de la aorta.

Se atribuye al uso prolongado de esteroides de tener un efecto deletéreo sobre la resistencia de la pared de la aorta. El mecanismo de acción propuesto es la inhibición de la formación de tejido de granulación y del condroitín sulfato conduciendo al debilitamiento del tejido de sostén del vaso y promoviendo la formación de aneurismas e inhibiendo los mecanismos de reparación de la injuria tisular. Este es un factor común que presentan los pacientes descritos en la literatura³.

La degeneración de la capa media, se propone como un mecanismo posible que aisladamente o asociado a los demás factores podría conducir al debilitamiento de la pared de la aorta. Sato y col⁴ reportaron un caso en el cual el hallazgo prominente en la anatomía patológica fue el depósito de mucopolisacáridos ácidos en la pared de la aorta, sin poder encontrar aterosclerosis severa ni vasculitis de los vasa vasorum, similar a los hallazgos en la necrosis quística de la media o en el Síndrome de Marfán. Los autores proponen que posiblemente la degeneración de la media podría explicar la formación del aneurisma y su posterior disección.

La vasculitis de los vasa vasorum (endarteritis obliterante) y posterior necrosis de la pared de la aorta es un mecanismo también propuesto por los diferentes autores como responsable de la formación y posterior ruptura o disección de la aorta. Guard y col⁵ describieron un caso de disección aórtica en el que encontraron en la autopsia además de placas de aterosclerosis una aortitis florida con infiltrados inflamatorios asociadas a múltiples infar-

tos en diferentes estadios dentro de la pared de la aorta. La causa de tales infartos fueron atribuidos a la necrosis fibrinoide de los vasa vasorum dentro de la adventicia de la pared de la aorta.

La aortitis es otro mecanismo que ha sido propuesto como factor involucrado en la fisiopatogenia del aneurisma en estos pacientes. Silver y col⁶, al igual que Guard describieron la inflamación de la pared de la aorta en el contexto de vasculitis de los vasa vasorum. El primero atribuyó a la inflamación de la aorta la formación de un trombo adherido a la misma.

Nuestra paciente presentaba varios de los factores descritos como implicados en la fisiopatogenia que podrían explicar la severidad y la extensión del daño aórtico. Tuvo hipertensión arterial mal controlada y de larga data, alto requerimiento de esteroides por tiempo prolongado a dosis elevadas, dislipemia, enfermedad renal y una enfermedad infamatoria sistémica que podrían conducir a una aterosclerosis acelerada. Otro aspecto no menos trascendente es la presencia en nuestra paciente de una válvula aórtica bicúspide que es un factor de riesgo bien establecido e históricamente se la ha encontrado en el 7 al 14 % de las disecciones aórticas^{7,8}.

Conclusión

Hemos reportado un caso de disección aórtica aguda tipo B en una paciente con diagnóstico de LES.

La disección aórtica es una complicación extremadamente rara en pacientes con LES, su etiología no está aún claramente establecida

El tratamiento constituye un verdadero desafío para las diferentes disciplinas que asisten estos pacientes, en la urgencia está destinado a la reparación de la disección, que en nuestro caso fue la colocación de una endoprótesis y en lo mediato la corrección de los factores involucrados en la etiopatogenia de la enfermedad arterial.

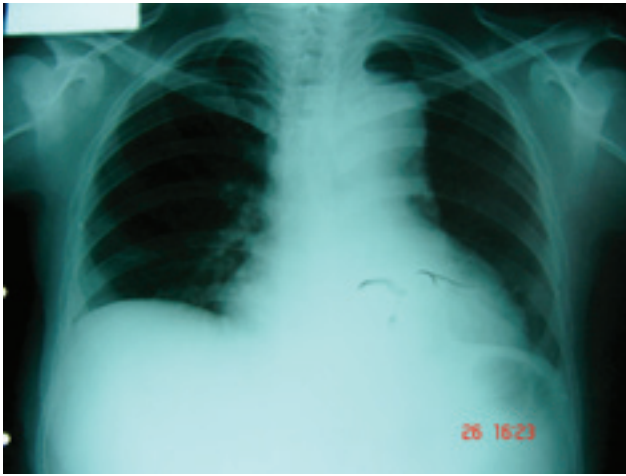


Figura 1. Radiografía de tórax frente que muestra ensanchamiento mediastínico superior y medio de etiología vascular.

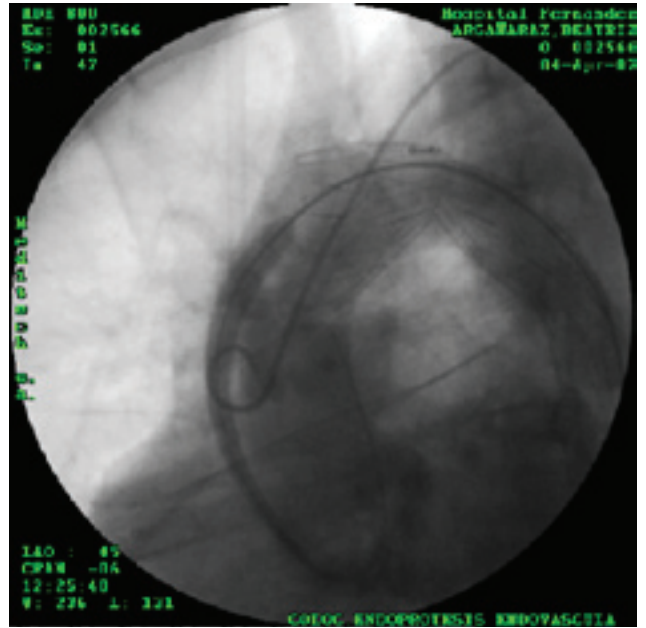


Figura 3. Angiografía digital donde se observa la endoprótesis colocada.

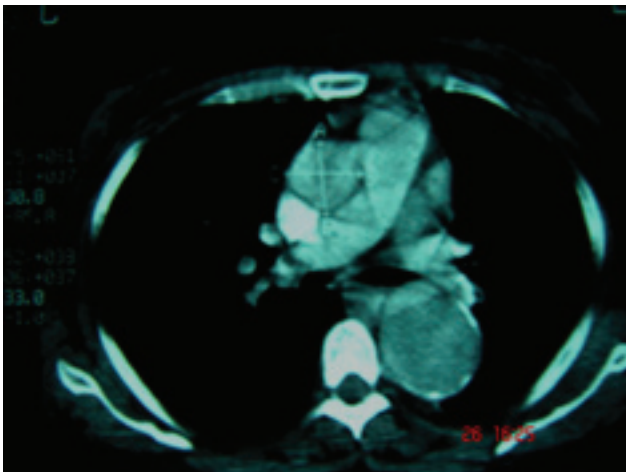


Figura 2. Tomografía axial computada de tórax que muestra aorta ascendente dilatada y la porción descendente con doble luz.

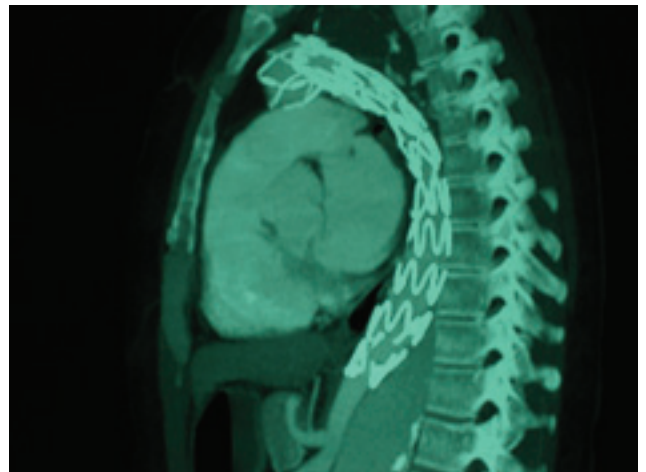


Figura 4. Tomografía axial computada de tórax que muestra las dos endoprótesis colocadas en serie. Se aprecia la falsa luz trombosada.

Bibliografía

1. Cervera R, Font J, Pare C et al. Cardiac disease in systemic lupus erythematosus: prospective study of 70 patients. *Ann Rheum Dis* 1992;51:156-159.
2. Kameyama K, Kuramochi S, Ueda T, et al. Takayasu's aortitis with dissection in systemic lupus erythematosus. *Scand J Rheumatol* 1999;28:187-188.
3. Ohara N, Miyata T, Kurata A, et al. Ten years' experience of aortic aneurysm associated with systemic lupus erythematosus. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2000;19(3):288-93.
4. Sato J, Kawakami T, Nakabayashi K et al. Multiple aortic aneurysms complicated by a rupture in the systemic lupus erythematosus: A case reported. *Pathology-Research and Practice* 2008 (204);845-850.
5. Guard R, Gotis-Graham I, Edmonds JP, Thomas AC. Aortitis with dissection complicating systemic lupus erythematosus. *Pathology* 1995;27:224-228.
6. Silver AS, Shao CY, Ginzler EM. Aortitis and aortic thrombus in systemic lupus erythematosus. *Lupus* 2006;15:541-543.
7. Spittell PC, Spittell JA, Joyce JW et al. Clinical features and differential diagnosis of aortic dissection: Experience with 236 cases (1980 through 1990). *Mayo Clin Proc* 1993;68:642.
8. Larson EW, Edwards WD. Risk factors for aortic dissection: A necropsy study of 161 patients. *Am J Cardiol* 1984;53:849.