

Ruptura de aneurisma de aorta en una adolescente con lupus eritematoso sistémico

Laura M. Pérez¹, Marianela Fiorotto¹, Giselle Villarreal² , María M. Katsicas² , Pedro Rino¹ 

RESUMEN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune, multisistémica y crónica. La afectación cardiovascular es frecuente, sin embargo, el aneurisma y/o la disección de aorta son entidades raras de evolución fatal.

El objetivo es describir una complicación poco frecuente y fatal del LES en pediatría, y realizar una revisión de la literatura.

Se presenta el caso de una mujer de 16 años con LES con afectación multisistémica, sin compromiso cardiovascular al diagnóstico. Consultó por dolor torácico grave. Radiografía de tórax sin cardiomegalia, con arco aórtico dilatado. Ante la sospecha de disección, se efectuó angiotomografía. Se confirmó aneurisma de aorta descendente sin *flap* de disección. Inició tratamiento antihipertensivo. Ante una maniobra de Valsalva, presentó ruptura aneurismática. Falleció a las 12 horas de su ingreso.

El aneurisma y/o disección son complicaciones muy poco frecuentes en LES pediátrico. Al tener elevada mortalidad, es importante considerarlos ante un paciente con LES y dolor torácico.

Palabras clave: aneurisma de la aorta; disección aortica; rotura de la aorta; lupus eritematoso sistémico; pediatría.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2024-10379>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2024-10379.eng>

Cómo citar: Pérez LM, Fiorotto M, Villarreal G, Katsicas MM, Rino P. Ruptura de aneurisma de aorta en una adolescente con lupus eritematoso sistémico. *Arch Argent Pediatr.* 2024;e202410379. Primero en Internet 17-OCT-2024.

¹ Unidad de Emergencias; ² Servicio de Reumatología; Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia para Laura M. Pérez: lauraperez0605@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 20-3-2024

Aceptado: 15-8-2024



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune con afectación multisistémica y de evolución crónica. El 10-20 % se presenta en la edad pediátrica.¹ La presentación clínica es variada, desde manifestaciones leves hasta graves, que puedan comprometer la vida.

El compromiso cardiovascular ocurre en el 30-40 % de los casos y, a menudo, se manifiesta como pericarditis.^{2,3} La patología aórtica, como el aneurisma (AAo), la ruptura o la disección (DAo), es muy poco frecuente.⁴ Si bien se sabe que los pacientes con LES tienen mayor predisposición que la población general a presentar AAo y/o DAo, la etiopatogenia no es del todo conocida.

Las manifestaciones clínicas de los AAo son variadas dependiendo de la región aórtica comprometida y la afectación de estructuras adyacentes, aunque es muy habitual que sean un hallazgo incidental. Por efecto de masa, puede generar una compresión directa de las estructuras intratorácicas provocando diversos síntomas, uno de estos es dolor. Sin embargo, ante la presencia de dolor, se debe descartar una complicación grave, como el síndrome aórtico agudo (SAA). El SAA se define como un dolor torácico secundario a enfermedad aórtica que puede deberse a tres entidades: DAo, úlcera aterosclerótica penetrante y rotura de AAo.⁵⁻⁸

El objetivo es la descripción de un caso clínico con una complicación poco frecuente y fatal del LES, y realizar una revisión de la literatura.

CASO CLÍNICO

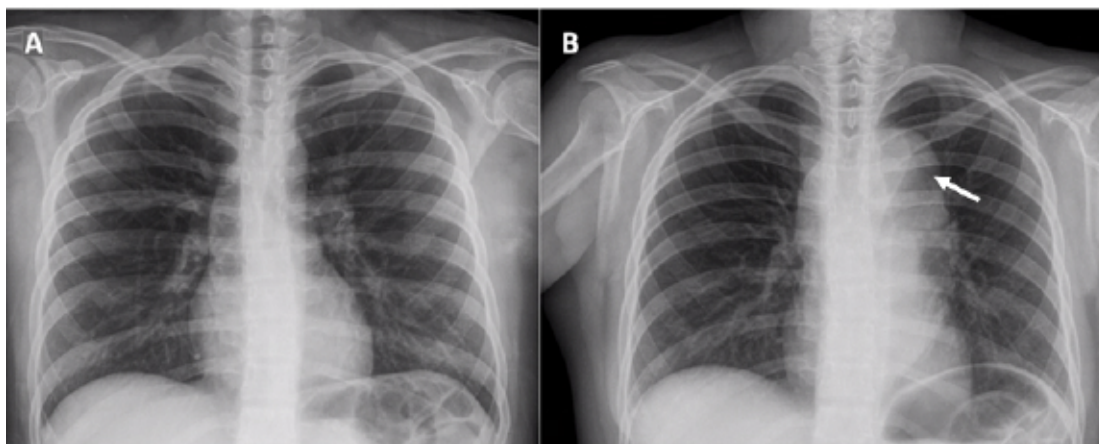
Mujer de 16 años con diagnóstico de LES que ingresó al Departamento de Emergencias (DEP) por dolor torácico.

A los 14 años se diagnosticó LES con afectación cutánea, articular, hematológica y renal. Presentaba hipocomplementemia (C3: 39 mg/dl y C4: 14 mg/dl) y anticuerpos antinucleares (ANA: 1/2000 patrón homogéneo), anti-DNA (1/160) y anticardiolipinas positivos. La evaluación cardiológica incluyó electrocardiograma (ECG) y radiografía (Rx) de tórax, que resultaron normales (*Figura 1A*). Inició tratamiento con metilprednisona; se consideró clínicamente quiescente, pero serológicamente activa (persistencia de hipocomplementemia). Al mes de realizado el diagnóstico e iniciado el tratamiento, no regresó a los controles.

A su ingreso al DEP, se presentó con dolor torácico de 72 horas de evolución. Dolor con intensidad grave, localización precordial, irradiación a dorso y epigastrio, característica transfixiante, exacerbación en decúbito dorsal y disminución en decúbito ventral y sedestación.

Se encontraba en regular estado general, con facies dolorosa, sudorosa, con frecuencia cardíaca de 120 latidos por minuto (lpm), tensión arterial 107/56 mmHg, compensada hemodinámicamente. El precordio estaba calmo, sin frémito, primer y segundo ruidos normofonéticos, sin tercer ruido y los silencios se encontraban libres.

FIGURA 1. Radiografía de tórax



A) Al diagnóstico del lupus eritematoso sistémico (edad 14 años).

B) Al ingreso al Departamento de Emergencias (edad 16 años): arco aórtico dilatado (flecha blanca).

Los exámenes complementarios de sangre no revelaban compromiso hematológico, renal, hepático ni pancreático. La proteína C reactiva era 5 mg/L y la eritrosedimentación, 17 mm/hora. Los valores de C3 y C4 se encontraban disminuidos (83 mg/dl y 14 mg/dl, respectivamente).

Se realizó una Rx de tórax que evidenciaba un arco aórtico dilatado, sin cardiomegalia (Figura 1B).

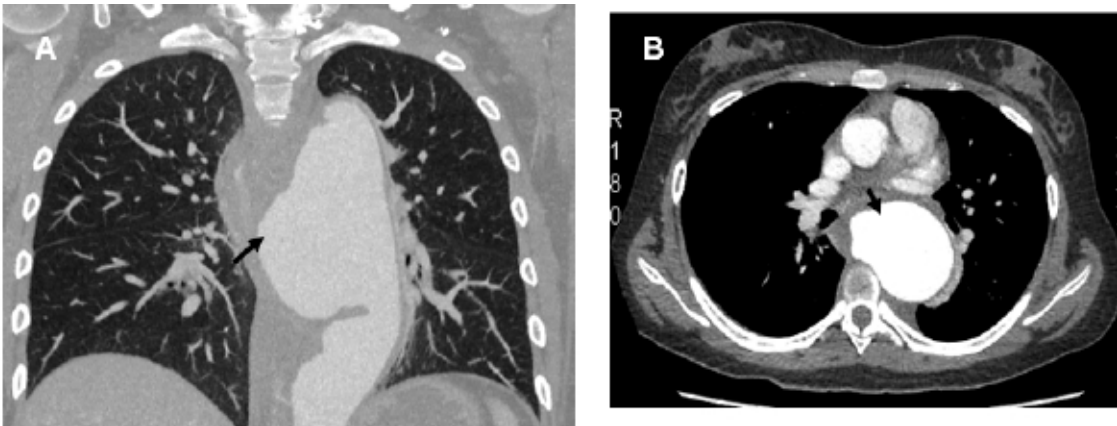
En el ECG se identificó una taquicardia sinusal, sin alteraciones del voltaje. Se efectuó un ecocardiograma que informaba leve dilatación

de la raíz aórtica y dilatación aneurismática de la porción torácica descendente. Con sospecha de DAo tipo Stanford B^{7,8} versus AAo torácica descendente, se realizó una angiotomografía computada (angio-TC). Se evidenció dilatación aneurismática grave de toda la aorta torácica descendente, con un diámetro máximo de 6 cm, no se observó *flap* de disección (Figuras 2 y 3).

La adolescente evolucionó con hipertensión arterial (140/95 mmHg). Con diagnóstico de AAo torácica, se indicó tratamiento antihipertensivo.

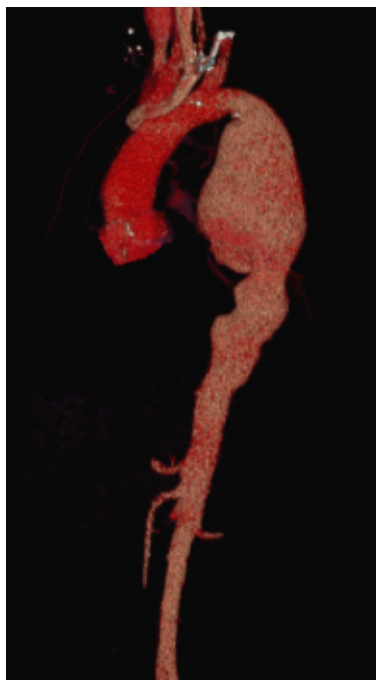
A las 6 horas de su ingreso, ante una maniobra

FIGURA 2. Angiotomografía computada con contraste



Se observa el aneurisma de aorta sin flap de disección en plano coronal (A) y axial (B) flecha negra.

FIGURA 3. Angiotomografía computada con contraste: reconstrucción 3D del aneurisma de aorta



de Valsalva, presentó una descompensación hemodinámica con *shock* refractario. Se repitió ecocardiograma que descartó la presencia de taponamiento cardíaco, y ecografía pleural que detectó un derrame pleural con colapso del parénquima pulmonar adyacente compatible con hemotórax derecho; hallazgo probablemente secundario a rotura aneurismática. A las 12 horas falleció.

DISCUSIÓN

Las complicaciones cardiovasculares del LES suelen manifestarse como pericarditis, infarto agudo de miocardio, miocarditis y endocarditis no infecciosa. La patología aórtica es muy infrecuente. Sin embargo, los pacientes con LES tienen un riesgo significativamente elevado de desarrollar AAO y DAo comparado con la población no-LES y, a su vez, suele presentarse a edades más tempranas.⁴

La patogénesis es multifactorial. Se atribuye tanto a la vasculitis y necrosis quística de la capa media como a cambios ateroscleróticos, estos secundarios al tratamiento corticoideo prolongado, hiperlipemia e hipertensión arterial.^{4,9-11} Dada su baja prevalencia, es muy difícil establecer las características fisiopatológicas y vías inmunológicas que intervienen en la formación, cuáles son los anticuerpos que se asocian con mayor frecuencia o que podrían considerarse factores de riesgo.

Nuestra paciente tenía anticuerpos anticardiolipinas positivos al debut. En este proceso de dilatación aneurismática, el síndrome antifosfolipídico *per se* no parecería ser una causa primaria, aunque puede contribuir con los anticuerpos antifosfolipídicos en la formación de trombos o microtrombos en el contexto de una endotelitis. Sin embargo, no se encontrarían relacionados en el desarrollo de la aortitis, donde el fenómeno es la vasculitis inflamatoria.¹²

En 2011, Kurata y col. publicaron un metaanálisis con el objetivo de analizar la patogénesis que contribuye a la formación del AAO y/o DAo en LES. Concluyeron que los factores que contribuyen a la formación de aneurismas torácicos o abdominales difieren entre sí. Los torácicos se correlacionaron con necrosis quística de la media (probablemente secundaria a vasculitis), disección y una tasa más alta de mortalidad, mientras que los abdominales se asociaron con la presencia de aterosclerosis (secundaria a la terapia corticoidea prolongada) y un relativo buen pronóstico. Propusieron dos

patrones: aneurisma torácico no aterosclerótico fatal y aneurisma abdominal aterosclerótico de relativo buen pronóstico.¹¹

Shi-Min Yuan y col. publicaron en 2018 una revisión que incluyó 40 pacientes (niños y adultos) con LES y AAO y/o DAo, y describía las características clínicas y epidemiológicas. La edad media de presentación se ubicó en 44,6 +/- 16,8 años (rango 9-76). Los aneurismas se presentaron más frecuentemente a nivel de la aorta abdominal, mientras que la disección no tuvo una localización predilecta. El dolor estuvo presente en el 38 % de los aneurismas y en el 100 % de las disecciones. Coincidiendo con reportes previos, los cambios encontrados en la aorta fueron aterosclerosis, vasculitis y necrosis quística de la media. Una evolución más prolongada del LES se asoció a mayor cantidad de eventos cardiovasculares. Se observó una mortalidad del 22,5 %.⁴

En pediatría, solo se reportaron 3 casos.

Wei y col. publicaron el caso de un varón de 17 años con una DAo torácica. Padecía LES de 7 años de evolución con hipertensión arterial como comorbilidad, con mala adherencia al tratamiento. Se presentó con dolor abdominal intenso irradiado al dorso que inició luego de una maniobra de Valsalva. El tipo de disección fue Stanford B asociada a hemotórax derecho, falleció a las 2 semanas.¹³

Gulsen y col. describieron el caso de una paciente de 17 años con LES de 8 años de evolución que consultó por dolor abdominal epigástrico e hipertensión arterial. Evolucionó con aumento del dolor, se diagnosticó un AAO toracoabdominal y DAo tipo Stanford B. Se colocó un *stent* toracoabdominal, con buena evolución.¹⁴

El tercer caso corresponde a un reporte canadiense de Rached-d'Astous y col., que describió a un niño de 9 años con aneurisma de raíz y aorta ascendente con LES de 2 años de evolución. Se presentó con una crisis hipertensiva asociada a dolor precordial intermitente y, a los 3 meses, presentó una marcada progresión del AAO con dilatación valvular, por lo que se realizó intervención quirúrgica con buena evolución posterior.¹⁵

El Hospital de Pediatría S.A.M.I.C. Prof. Dr. Juan P. Garrahan es un hospital de tercer nivel ubicado en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina. En los últimos 20 años ha seguido cerca de 200 pacientes con LES. Esta paciente constituye el primer caso de LES con SAA en nuestro hospital.

A diferencia de lo reportado en la literatura, la paciente presentaba solo 2 años de evolución del LES, pero con mala adherencia al tratamiento. No se pudo determinar si asociaba alguna otra comorbilidad como, por ejemplo, hipertensión arterial. Cabe resaltar el grave compromiso aórtico con escasa o incluso nula repercusión en otros órganos/sistemas, y la falta de elevación considerable de reactantes de fase aguda.

El AAo, y más aún el SAA, son entidades que rara vez se presentan en la población pediátrica. Los pacientes con LES tienen mayor predisposición a desarrollarlos, pero no suele ocurrir en la niñez o en la adolescencia, y menos todavía en aquellos que cursan poco tiempo de evolución de la enfermedad.

Es importante considerar su sospecha ante un paciente con LES y dolor torácico. ■

REFERENCIAS

1. Kamphuis S, Silverman E D. Prevalence and burden of pediatric-onset systemic lupus erythematosus. *Nat Rev Rheumatol*. 2010;6(9):538-46.
2. Alvarez ZP, González DS, Hernández NI. Compromiso cardiovascular en niños con Lupus Eritematoso Sistémico. *Rev Chil Pediatr*. 2000;71(4):328-34.
3. Giannelou M, Mavragani C. Cardiovascular disease in systemic lupus erythematosus: A comprehensive update. *J Autoimmun*. 2017;82:1-12.
4. Yuan SM. Aortic aneurysm and dissection in systemic lupus erythematosus. *Z Reumatol*. 2019;78(3):287-94.
5. Vega J, Gonzalez D, Yankovic W, Oroz J, Guaman R, Castro N. Aneurismas de la aorta torácica. Historia natural, diagnóstico y tratamiento. *Rev Chil Cardiol*. 2014;33(2):127-35.
6. Trainini JC. Consenso de patología de la aorta. *Rev Argent Cardiol*. 2004;72(5):387-401.
7. Contreras Zúñiga E, Zuluaga Martínez S, Gómez Mesa JE, Ocampo Duque V, Urrea Zapata CA. Disección aórtica: estado actual. *Rev Costarr Cardiol*. 2009;11(1):19-27.
8. Calvo Rado N, Rodríguez Romero M, Vidal Bonet L, Sáez de Ibarra Sánchez JI, Palmer Sancho JA, Barrero Varón SL, et al. Síndrome aórtico agudo mediante TC. ¿Qué hay de nuevo? Actualización y correlación con hallazgos quirúrgicos. En 32 Congreso Nacional de la SERAM. 22 al 25 de mayo de 2014. Oviedo, Asturias. 2014:S-0505. [Consulta: 24 de junio de 2021]. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1594/seram2014/S-0505>
9. Guy A, Tiosano S, Comaneshter D, Tekes-Manova D, Shovman O, Cohen AD, et al. Aortic aneurysm association with SLE—a case–control study. *Lupus*. 2016;25(9):959-63.
10. Kounis NG, Koniari I, Velissaris D, Soufras G, Hahalis G. Aortic aneurysm and dissection in systemic lupus erythematosus—pathophysiologic and therapeutic considerations. *Eur J Rheumatol*. 2018;5(3):209-11.
11. Kurata A, Kawakami T, Sato J, Sakamoto A, Muramatsu T, Nakabayashi K. Aortic aneurysms in systemic lupus erythematosus: a meta-analysis of 35 cases in the literature and two different pathogeneses. *Cardiovasc Pathol*. 2011;20(1):e1-7.
12. Zhang J, Gao J, Kong R, Cheng C, Chen Q, Xia Y, et al. Prevalence, clinical features, risk factors, and outcomes of SLE patients with aortic aneurysm: a cross-sectional retrospective study in a Chinese single center. *Clin Rheumatol*. 2022;41(2):377-86.
13. Wei HY, Chung HT, Wu CT, Huang JL. Aortic dissection complicated with hemothorax in an adolescent patient with systemic lupus erythematosus: case report and review of literature. *Semin Arthritis Rheum*. 2011;41(1):12-8.
14. Gulsen F, Cantasdemir M, Ozluk E, Arisoy N, Numan F. Endovascular stent-graft placement for ruptured dissecting aortic aneurysm in an adolescent patient with systemic lupus erythematosus: case report. *Emerg Radiol*. 2011;18(6):499-502.
15. Rached-d'Astous S, Dahdah N, Brochu P, Saint-Cyr C. Rapidly progressive aortic aneurysmal dilation in a child with systemic lupus erythematosus: too early too severe. *BMJ Case Rep*. 2014;2014:bcr2013201014.