

¿Qué es la aortitis?

La aortitis es una forma de vasculitis, una familia de trastornos poco comunes caracterizados por la inflamación de los vasos sanguíneos, que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La aortitis se refiere a la inflamación de la aorta, que transporta sangre oxigenada desde el corazón al resto del cuerpo. Se observa en una variedad de afecciones que incluyen ciertas formas de vasculitis sistémica, otras afecciones inflamatorias e infecciones. Cuando la aortitis se presenta de forma aislada, sin una causa subyacente, se denomina "aortitis aislada". La aortitis es una afección grave que puede provocar muchas complicaciones, como aneurisma de la aorta, accidente cerebrovascular, insuficiencia cardíaca, disección aórtica e insuficiencia renal.

Los síntomas de la aortitis incluyen dolor en el pecho, la espalda o el abdomen, fiebre, fatiga y pérdida de peso. Los síntomas también pueden estar asociados con la enfermedad subyacente, como dolores de cabeza, dolor o debilidad en brazos o piernas, dolor en las articulaciones, alteraciones visuales y otros. Algunas personas con aortitis no presentan ningún síntoma. El aneurisma aórtico, un bulto anormal en la pared de la aorta que puede romperse, y la disección aórtica, que desgarrar la aorta, son complicaciones de la aortitis potencialmente mortales.

El tratamiento depende de si la aortitis es causada por una infección o por una afección subyacente. La aortitis causada por una infección es poco común, pero puede poner en peligro la vida y debe tratarse de inmediato con antibióticos. La aortitis causada por otras afecciones inflamatorias o por motivos desconocidos generalmente se trata con medicamentos que inhiben el sistema inmunitario, principalmente corticosteroides como la prednisona. En algunos pacientes, se necesita cirugía para reparar aneurismas o derivar arterias bloqueadas. Los pacientes con aortitis requieren atención médica continua que incluya estudios de diagnóstico por imagen repetidos de la aorta y sus ramas principales.

Causas

La causa exacta de aortitis no se comprende por completo. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, una enfermedad que ocurre cuando el sistema de defensas naturales del organismo ataca por error el tejido sano.

Las causas de la inflamación aórtica se pueden dividir en tres categorías:

- ▶ **No infecciosa:** causada por una enfermedad inflamatoria subyacente. Algunas formas de vasculitis entran en esta categoría, incluida la arteritis de células gigantes (GCA), la arteritis de Takayasu (TAK), el síndrome de Behçet y el síndrome de Cogan. Otros trastornos inflamatorios que pueden afectar la aorta incluyen lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, espondilitis anquilosante, sarcoidosis y otros.
- ▶ **Infecciosa:** las infecciones asociadas con la aortitis incluyen tuberculosis, salmonella, sífilis, fiebre maculosa de las Montañas Rocosas, virus del herpes, hepatitis B y hepatitis C, entre otras.
- ▶ **Aislada:** la aorta se inflama sin ninguna causa subyacente identificable. Otros vasos no se ven afectados.

¿Quiénes pueden padecer aortitis?

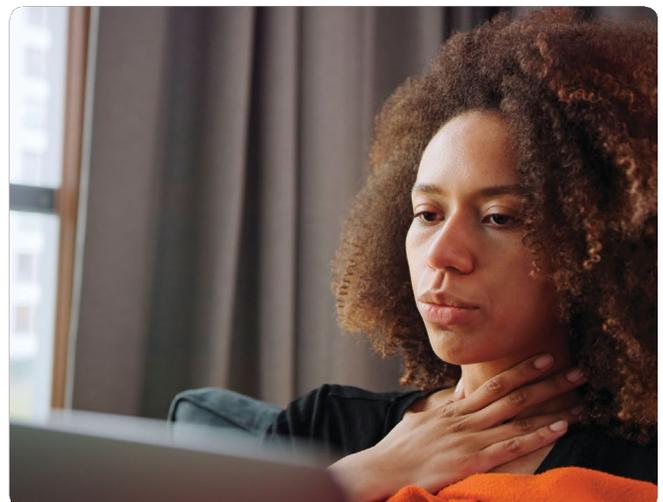
La prevalencia de la aortitis no está bien documentada. Puede afectar tanto a hombres como a mujeres de cualquier edad. La aortitis aislada es muy poco común.

Síntomas

Los síntomas de la aortitis dependen de la afección subyacente que causa la inflamación y, en las primeras etapas, es posible que no haya ningún síntoma. A veces, la inflamación aórtica se descubre solo en el momento de la cirugía por un aneurisma.

Los síntomas generales pueden incluir lo siguiente:

- ▶ Dolor de espalda
- ▶ Dolor en el pecho
- ▶ Dolor abdominal
- ▶ Fiebre
- ▶ Fatiga



Aortitis

Cuando la aortitis se asocia con una afección subyacente como vasculitis u otros trastornos reumáticos, los posibles síntomas incluyen los siguientes:

- ▶ Dolores de cabeza
- ▶ Sensibilidad del cuero cabelludo, especialmente en las sienes
- ▶ Dolor, entumecimiento o debilidad de brazos y piernas con el uso
- ▶ Dificultad para respirar
- ▶ Pérdida de visión/visión doble
- ▶ Pérdida inexplicable de peso
- ▶ Mareos/desmayos
- ▶ Dificultad con la coordinación y el equilibrio
- ▶ Sudores nocturnos
- ▶ Dolor articular o muscular

Complicaciones

La inflamación de la aorta puede provocar aneurisma aórtico, accidente cerebrovascular e insuficiencia cardíaca. En los casos en que existe una enfermedad subyacente o una infección que cause la aortitis, las complicaciones también pueden estar relacionadas con la causa específica.

Diagnóstico

Al diagnosticar la aortitis, su médico considerará varios factores, incluidos un historial médico detallado, un examen físico, pruebas de laboratorio y estudios de diagnóstico por imagen especializados. Un examen físico puede revelar sonidos cardíacos anormales o sonidos sobre las arterias principales, anomalías de la presión arterial (discrepancia en la presión arterial entre los brazos y las piernas) o pulso reducido o ausente en los brazos o las piernas.

Determinar la causa de la aortitis es de vital importancia porque el tratamiento varía según la fuente de la inflamación. Por ejemplo, los medicamentos inmunosupresores que normalmente se usan para tratar la vasculitis no son apropiados para la aortitis causada por una infección, ya que pueden agravar una infección activa. El diagnóstico de una aortitis aislada implica descartar enfermedades o afecciones que puedan provocar inflamación aórtica y presentarse con síntomas similares. Estas incluyen otras formas de vasculitis (GCA, TAK, síndrome de Behçet y otras), lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, sarcoidosis, enfermedad inflamatoria intestinal e infecciones como tuberculosis, salmonella, sífilis, virus del herpes, hepatitis B y C, y otras.

Podrían solicitarle los siguientes exámenes, en función de los órganos afectados:

- ▶ **Análisis de sangre:** para detectar niveles anormales de anticuerpos y proteínas en la sangre, que pueden indicar inflamación o infección. Las personas con inflamación suelen tener niveles elevados de proteína C reactiva (CRP) y velocidad de sedimentación globular (ESR o "velocidad de sedimentación").
- ▶ **Pruebas de diagnóstico por imagen:** el ecocardiograma, la angiografía por tomografía computarizada (CTA) y la angiografía por resonancia magnética (MRA) pueden revelar anomalías de la aorta, como aneurismas o estrechamiento de los vasos. Rara vez se necesita una angiografía con colorante para el diagnóstico. A veces, una tomografía por emisión de positrones (PET) es útil para ayudar a establecer el diagnóstico y determinar si la enfermedad puede estar activa.
- ▶ **Biopsia de tejido:** una biopsia implica la extirpación quirúrgica de tejido de un vaso afectado, que se envía a un laboratorio y se analiza en busca de signos de inflamación. La biopsia de la aorta no es posible a menos que sea necesario un procedimiento quirúrgico para el tratamiento de un aneurisma aórtico.

Tratamiento

Las opciones de tratamiento para la aortitis dependen de la causa de la inflamación. Si bien la aortitis infecciosa es poco común, puede poner en peligro la vida y requiere un tratamiento inmediato con antibióticos apropiados, generalmente administrados por vía intravenosa.

En casos de aortitis aislada y aortitis asociada con vasculitis sistémica u otros trastornos autoinmunitarios, el tratamiento está dirigido a controlar la inflamación, normalmente con corticosteroides. El tratamiento también puede requerir otros fármacos inmunosupresores como el metotrexato, la azatioprina, el micofenolato de mofetilo y la ciclofosfamida. Se pueden recetar medicamentos biológicos como el infliximab o el rituximab. Los medicamentos biológicos son proteínas complejas derivadas de organismos vivos. Se dirigen a determinadas partes del sistema inmunitario para controlar la inflamación.

A veces, se necesita cirugía para reparar un aneurisma o para derivar las arterias bloqueadas.



Aortitis

Efectos secundarios del tratamiento

Los medicamentos utilizados para tratar la aortitis tienen efectos secundarios potencialmente graves, como la disminución de la capacidad del organismo para combatir las infecciones y una posible pérdida de masa ósea (osteoporosis), entre otros. Por lo tanto, es importante que acuda al médico para someterse a revisiones periódicas. Se pueden recetar medicamentos para contrarrestar los efectos secundarios. Prevenir las infecciones también es muy importante. Hable con su médico sobre la posibilidad de recibir vacunas (*por ejemplo*, vacuna contra la gripe, la neumonía o el herpes zóster), que pueden reducir su riesgo de infección.

Seguimiento médico y recaídas

La aortitis requiere atención médica continua y estudios de diagnóstico por imagen repetidos del corazón y la aorta. Los pacientes que tienen aortitis pueden experimentar una recaída de los síntomas de la vasculitis, ya que la mayoría de las formas de vasculitis son enfermedades crónicas. Los síntomas nuevos o recurrentes deben informarse a un médico lo antes posible. Las visitas periódicas al médico y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y de diagnóstico por imagen son importantes para detectar recaídas de forma temprana.

Su equipo médico

El tratamiento eficaz de la aortitis puede requerir los esfuerzos coordinados y la atención continua de un equipo de proveedores médicos y especialistas. Además de un proveedor de atención primaria, es posible que los pacientes con aortitis necesiten consultar a los siguientes especialistas:

- ▶ Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- ▶ Especialista en enfermedades infecciosas
- ▶ Cardiólogo (corazón)
- ▶ Cirujano cardiovascular
- ▶ Oftalmólogo (ojos) u otros, según sea necesario

La mejor manera de controlar su enfermedad es colaborar activamente con sus proveedores de atención médica. Conozca a los miembros del equipo de atención médica. Puede ser útil usar un diario de atención médica para llevar un registro de los medicamentos, los síntomas, los resultados de las pruebas y las notas de las citas con el médico en un solo lugar. Para aprovechar al máximo las visitas al médico, haga una lista de preguntas de antemano y, si es necesario, lleve consigo a un amigo o familiar de apoyo para que también escuche las indicaciones y tome notas.



Recuerde que depende de usted ser su propio defensor. Si tiene dudas sobre su plan de tratamiento, pregunte. Es posible que su médico pueda ajustar la dosis u ofrecerle diferentes opciones de tratamiento. Siempre tiene derecho a buscar una segunda opinión.

Vivir con aortitis

Vivir con una enfermedad crónica como la aortitis puede ser abrumador a veces. La fatiga, el dolor, el estrés emocional y los efectos secundarios de los medicamentos pueden comprometer su sensación de bienestar y afectar las relaciones, el trabajo y otros aspectos de su vida diaria. Compartir su experiencia con familiares y amigos, ponerse en contacto con otras personas a través de un grupo de apoyo o hablar con un profesional de la salud mental puede ayudar.

Pronóstico

La aortitis es una afección grave. El pronóstico para los pacientes con esta afección depende de la causa de la aortitis y de la rapidez con la que se diagnostique y trate la enfermedad. Los pacientes con aortitis pueden experimentar una recaída de los síntomas de la vasculitis. La aortitis requiere atención médica continua y estudios de diagnóstico por imagen repetidos del corazón y la aorta.

En 2021, el Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR) publicó pautas para el tratamiento de determinados tipos de vasculitis, las cuales también respaldó la Vasculitis Foundation (VF). Las pautas de práctica clínica se desarrollan para reducir la atención inadecuada, minimizar las variaciones geográficas en los patrones de práctica y permitir el uso efectivo de los recursos de la atención médica. Las pautas y recomendaciones desarrolladas o respaldadas por el ACR tienen el objetivo de proporcionar orientación para patrones particulares de práctica, y no buscan dictar el cuidado de un paciente en particular. La aplicación de estas pautas debe estar a cargo del médico y contemplar las circunstancias individuales de cada paciente. Las pautas y recomendaciones se someten a revisiones periódicas en función de la evolución de los conocimientos, la tecnología y la práctica médica.

Aortitis

Acerca de la vasculitis

La vasculitis es una familia de casi 20 enfermedades poco comunes caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, lo que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, que ocurre cuando el sistema de defensas naturales del organismo ataca por error a los tejidos sanos. Los factores desencadenantes pueden ser infecciones, medicación, factores genéticos o ambientales, reacciones alérgicas u otra enfermedad. Sin embargo, a menudo se desconoce la causa exacta.

Una familia de enfermedades

- ▶ Enfermedad anti-GBM (anteriormente síndrome de Goodpasture)
- ▶ Aortitis
- ▶ Síndrome de Behçet
- ▶ Vasculitis del sistema nervioso central (CNSV)
- ▶ Síndrome de Cogan
- ▶ Vasculitis crioglobulinémica
- ▶ Vasculitis cutánea de vasos pequeños (CSVV) (antes denominada hipersensibilidad/leucocitoclástica)
- ▶ Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (EGPA, antes "síndrome de Churg-Strauss")
- ▶ Arteritis de células gigantes (GCA)
- ▶ Granulomatosis con poliangitis (GPA, antes conocida como granulomatosis de Wegener)
- ▶ Vasculitis IgA (antes conocida como púrpura de Henoch-Schönlein)
- ▶ Enfermedad de Kawasaki
- ▶ Poliangitis microscópica (MPA)
- ▶ Poliarteritis nodosa (PAN)
- ▶ Polimialgia reumática (PMR)
- ▶ Vasculitis reumatoide
- ▶ Arteritis de Takayasu (TAK)
- ▶ Vasculitis urticarial (normocomplementémica o hipocomplementémica)

Acerca de la VF

La VF es la principal organización del mundo dedicada a diagnosticar, tratar y curar todas las formas de vasculitis. La VF es una organización sin fines de lucro 501(c)(3) regida por una Junta Directiva y asesorada sobre cuestiones médicas por una Junta Asesora Médica y Científica. Los materiales educativos de la VF no pretenden sustituir la consulta a un médico. La VF no avala ningún medicamento, producto ni tratamiento para la vasculitis, y le aconseja que consulte a un médico antes de iniciar cualquier tratamiento.

La VF agradece a la Dra. Alexandra Villa-Forte, del Centro para el Cuidado e Investigación de la Vasculitis de la Cleveland Clinic, por su experiencia y contribución a este folleto.

Para acceder a recursos educativos y de apoyo adicionales de la VF, escanee el código QR que aparece a continuación.



Misión de la VF

Con base en la fuerza colectiva de la comunidad de vasculitis, la Fundación apoya, inspira y capacita a las personas con vasculitis, y a sus familias, a través de una amplia gama de iniciativas educativas, de investigación, clínicas y de concientización.



PO Box 28660, Kansas City, Missouri 64188-8660 • Teléfono: 816.436.8211 • Línea gratuita: 800.277.9474

Correo electrónico: vf@vasculitisfoundation.org • www.VasculitisFoundation.org