

Caso clínico vasculitis: PERIAORTITIS CRÓNICA IDIOPÁTICA



Esther Artajona Rodrigo

Laura Bolea Laderas

Juan A. Escobedo Palau

José Velilla Marco

Luis Saez Comet

Mercedes Perez Conesa

MEDICINA INTERNA (UEAS)

HOSPITAL MIGUEL SERVET ZARAGOZA

A.personales:

- Varón de 65 años, sin alergias conocidas. No AF. de interés.
- HTA.
- Gastritis.
- Ex-fumador.
- Sd ansioso-depresivo.
- IQ: lipoma en espalda.
- Tratamiento habitual:
 - Emconcor 5mg 1cp/24h
 - Lexatin 1,5 mg 1cp/12h
 - Omeprazol 20 mg 1 cp/24h
- Profesión: pintor.
- Y....UN INGRESO HOSPITALARIO PREVIO....

Ingreso previo:

- 2002 (53a):CARDIOLOGIA.

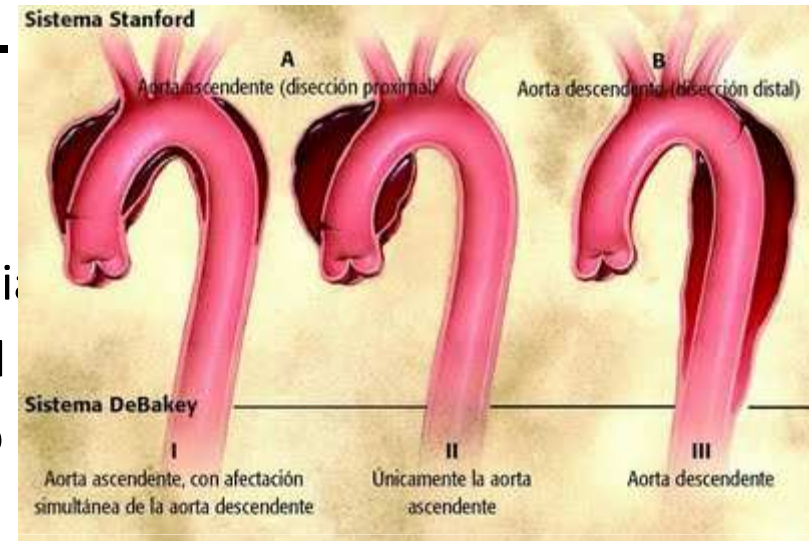
- Dolor torácico opresivo irradiado a espalda autolimitados
- Dolor abdominal postprandial de meses de evolución.
- Soplo sistólico en foco aórtico irradiado a cuello.
- Anemia microcítica.

– ANALÍTICA+SEROLOGIAS+GASTROSCOPIA+ECOCARDIOGRAMA
Normal.

– TC toraco-abdominal

Ingresos previos:

- 2002 (53a):CARDIOLOGIA.
 - Dolor torácico opresivo irradiado
 - Dolor abdominal postprandial
 - Soplo sistólico en foco aórtico
 - Anemia microcítica.



--DISECCION Y ROTURA DE ANEURISMA AORTICO TORÁCICO CON HEMATOMA MEDIASTINICO.

--DILATACIÓN ANEURISMÁTICA DE AORTA INFRARRENAL DE UNOS 25MM DE DIÁMETRO AP

Ingresos previos:

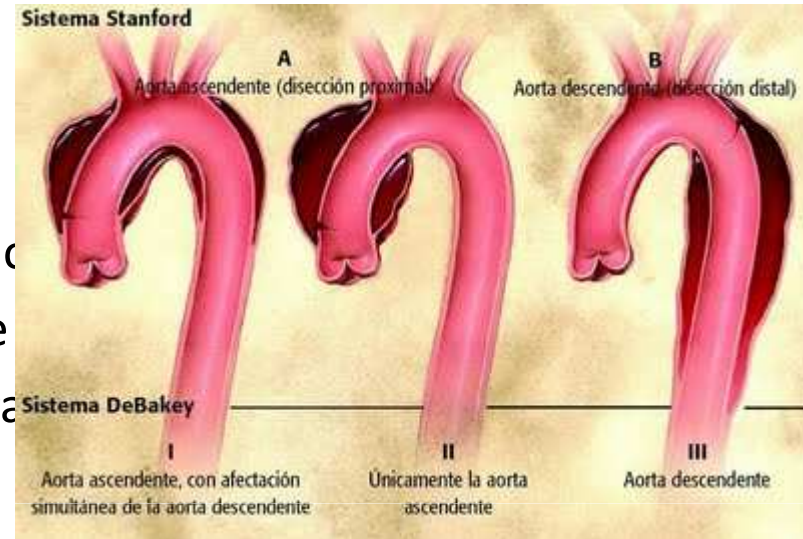
-INGRESO EN UCI.

-CIRUGIA CARDIACA DECIDE
TTO CONSERVADOR..

-PASA A PLANTA DONDE SE
COMPLETO ESTUDIO, SIN
HALLAR ETIOLOGIA DEL
ANEURISMA.

-FUE DADO DE ALTA PARA
CONTROL AMBULATORIO.

A.
irradiado
ndial de
ortico irra



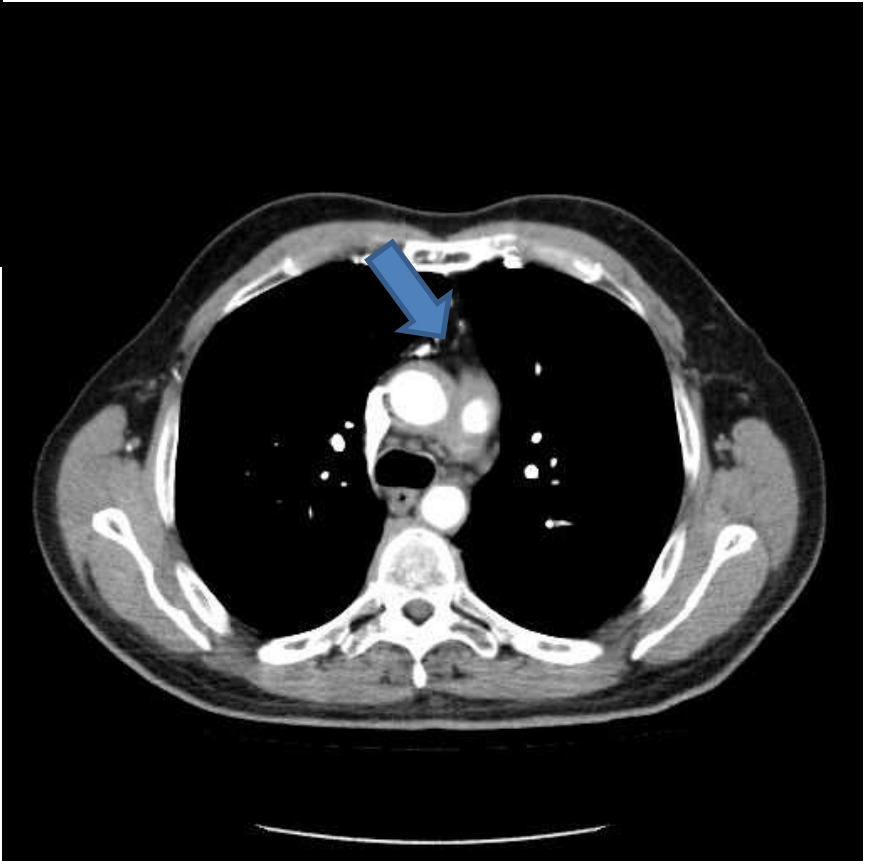
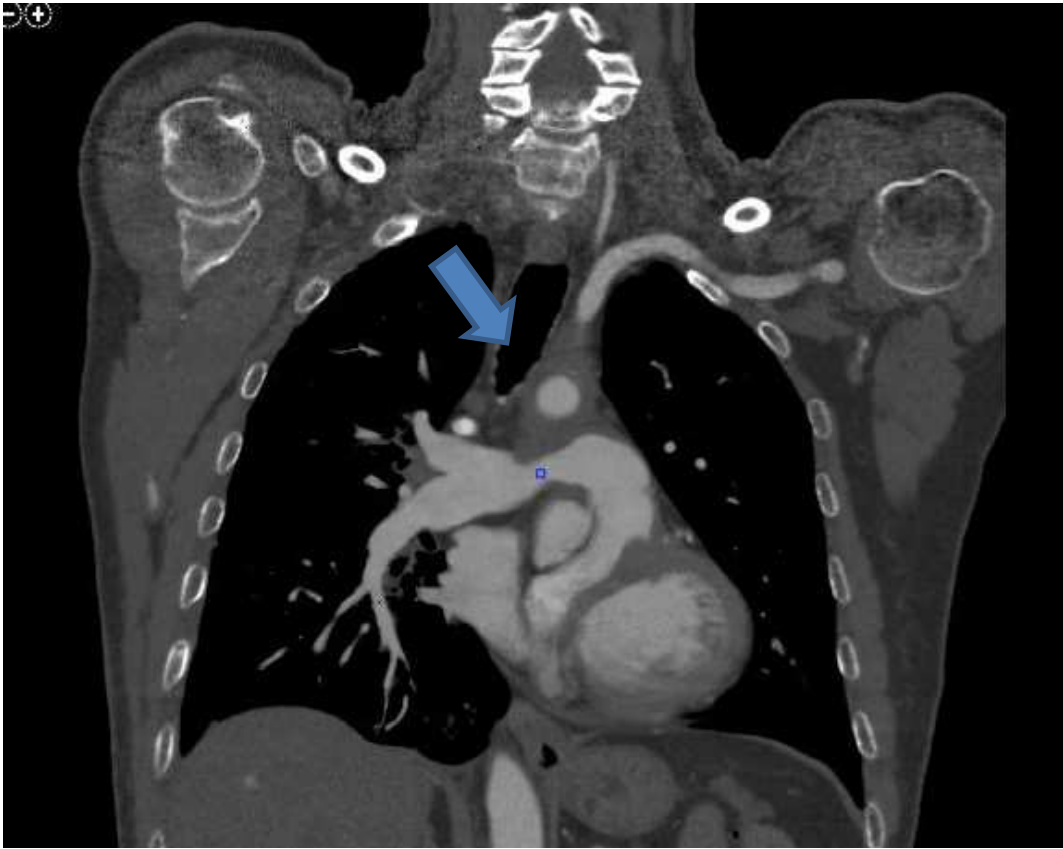
**--DISECCION Y ROTURA DE ANEURISMA AORTICO
TORÁCICO CON HEMATOMA MEDIASTINICO.**

**--DILATACIÓN ANEURISMATICA DE AORTA
INFRARRENAL CON TROMBOSIS MURAL.**

Seguimiento:

- Desde 2002 a 2008: CARDIOLOGIA/C.VASCULAR DE AREA
 - Paciente asintomático (control de TA y otros factores de RCV, así como angio-TC)

- **Manguito de tejido blando** alrededor de la aorta desde el segmento suprasinusal hasta el nivel D11-D12. Incluye **englobamiento de los troncos supraaórticos** en su origen.
- En el segmento **aórtico descendente** proceso, que es compatible con **fibrosis**, rodea también a la columna vertebral y produce estenosis de la luz aórtica que está deformada, aplanada en sentido anteroposterior, con unas dimensiones de 18 x 10 mm. En el **segmento infrarrenal distal existe una ligera dilatación** con trombo mural.
- Existe estenosis del tronco y **ramas arteriales principales pulmonares** en su origen debido a que están englobados en la **fibrosis mediastínica**.



Seguimiento:

- En 2009 (60a): CONSULTAS CIRUGIA VASCULAR
 - **Cuadro de disnea de moderados esfuerzos + claudicación motora proximal en extremidades inferiores con el ejercicio.**
- Estudio:
 - Eco-TSA: ligera ateromatosis multifocal
 - Doppler MMII: Sin alteraciones significativas.
 - No lesiones severas en sector aortoiliaco tributarias de cirugía.
 - **Tratamiento médico: atorvastatina y disgren.**
 - **CONSULTA CON MEDICINA INTERNA PARA ESTUDIO DE ENF.SISTEMICA**

E.Actual:

- **En 2014 (65a): MEDICINA INTERNA**
 - Persistia disnea moderados esfuerzos+ claudicación motora 100m.
 - Exploración física normal.
 - Serologías: negativas (Lues, hepatitis, VIH)
 - VSG 70,PCR 13.
 - **TC TORACO-ABDOMINAL (progresión)**

- ***TEJIDO BLANDO periaórtico en Ao ascendente y descendente .***
 - ****MASA HIPODENSA que engloba tronco braquiocefalico, carotida primitiva izqda y subclavia izquierda.***
 - ***Luz vascular pulmonar disminuida.***
 - ****MANGUITO TEJ BLANDO PRE/PARAVERTEBRAL por aumento de grosor,SIN adenopatias.***
 - ****MANGUITO RETROPERITONEAL DERECHO.***

Resumiendo...

2002 Rotura Ao torácica,
con hematoma contenido.

+

2009 Claudicación
marcha/paresesias en EEII

+

2014 Cefalea ocasional.
Disnea de esfuerzo.

Estenosis Ao. descendente

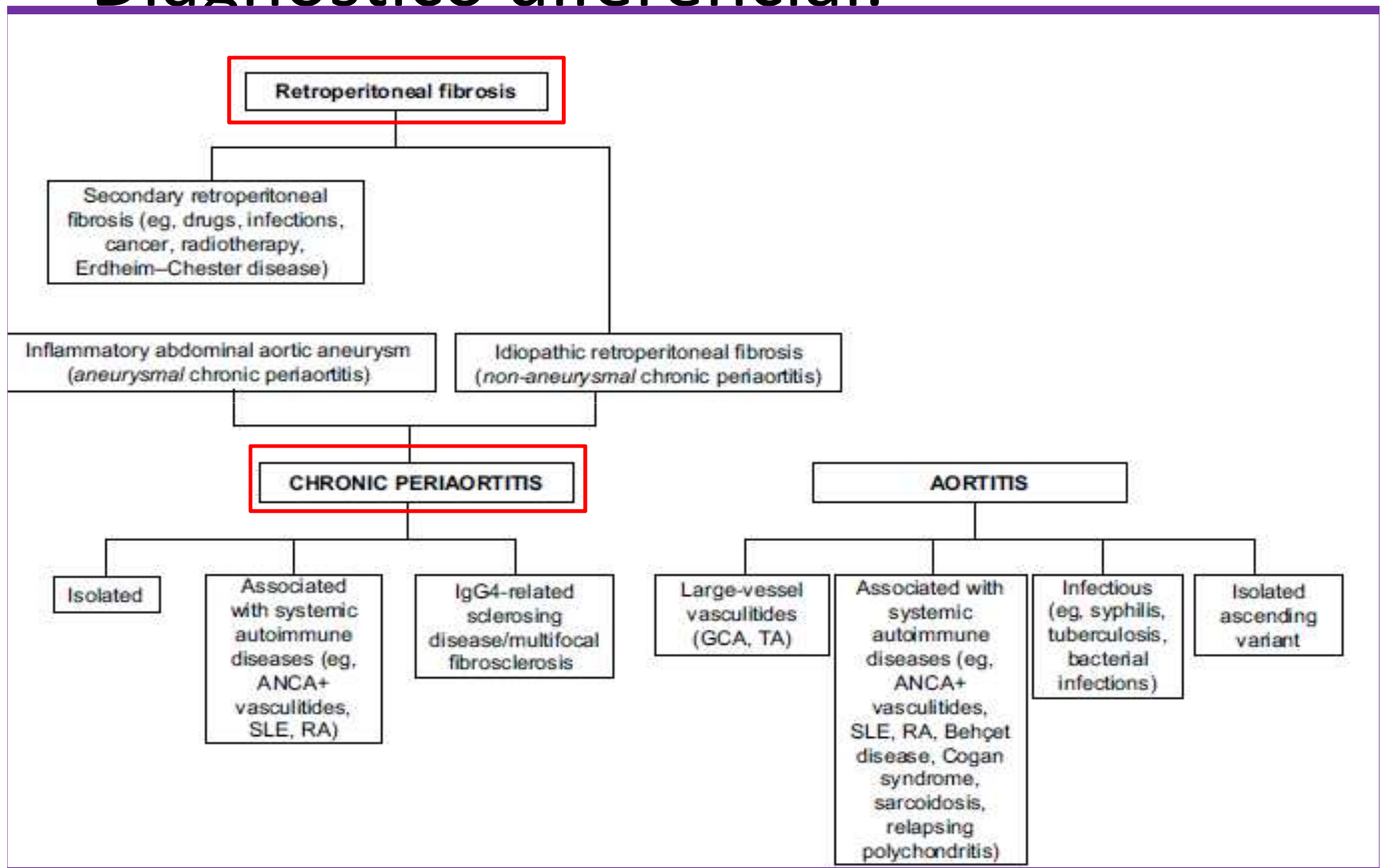
+

Manguito de tejido alrededor de
TSA, pulmonares, estenosis luz
Ao abdominal y **fibrosis
mediastinica**

+

Masa hipodensa que engloba
TSA, estenosis Ao descendente
y **fibrosis retroperitoneal.**

Diagnóstico diferencial:



Diagnóstico diferencial:

	Examples
Drugs ^{2,3,30-34}	Methysergide, pergolide, bromocriptine, ergotamine, methyldopa, hydralazine, analgesics, β blockers
Malignant diseases ^{1,2,35-37}	Carcinoid, Hodgkin's and non-Hodgkin's lymphomas, sarcomas, carcinomas of the colon, prostate, breast, stomach
Infections ^{10,38}	Tuberculosis, histoplasmosis, actinomycosis
Radiotherapy ^{32,41-43}	Testicular seminoma, colon carcinoma, pancreatic carcinoma
Surgery ⁴²⁻⁴⁴	Lymphadenectomy, colectomy, hysterectomy, aortic aneurysmectomy
Others ¹⁵⁻⁴⁰	Histiocytoses, Erdheim-Chester disease, amyloidosis, trauma, barium enema

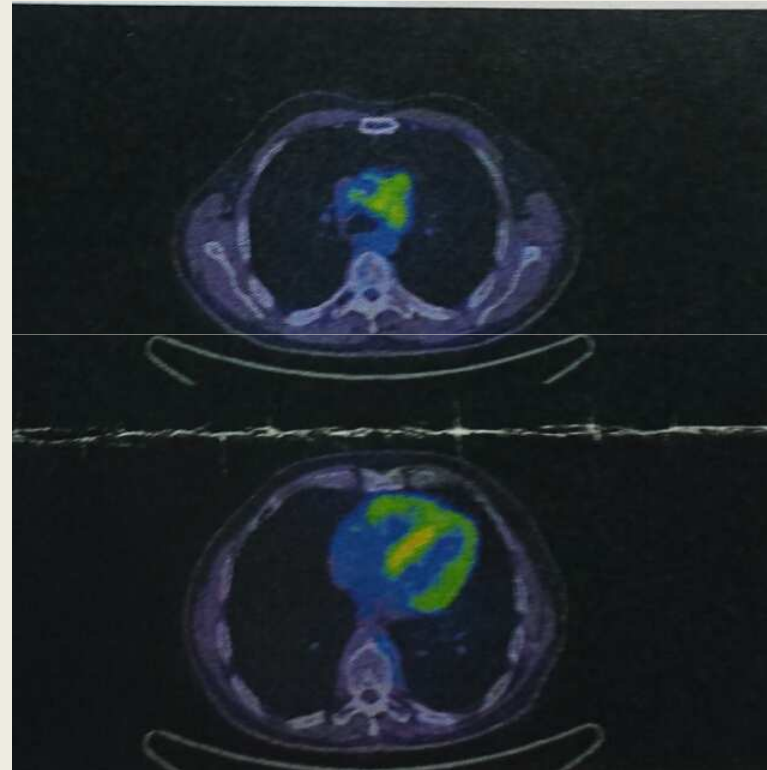
Table: Major causes of secondary retroperitoneal fibrosis

P.complementarias:

- Se solicita:

- PET/TC:

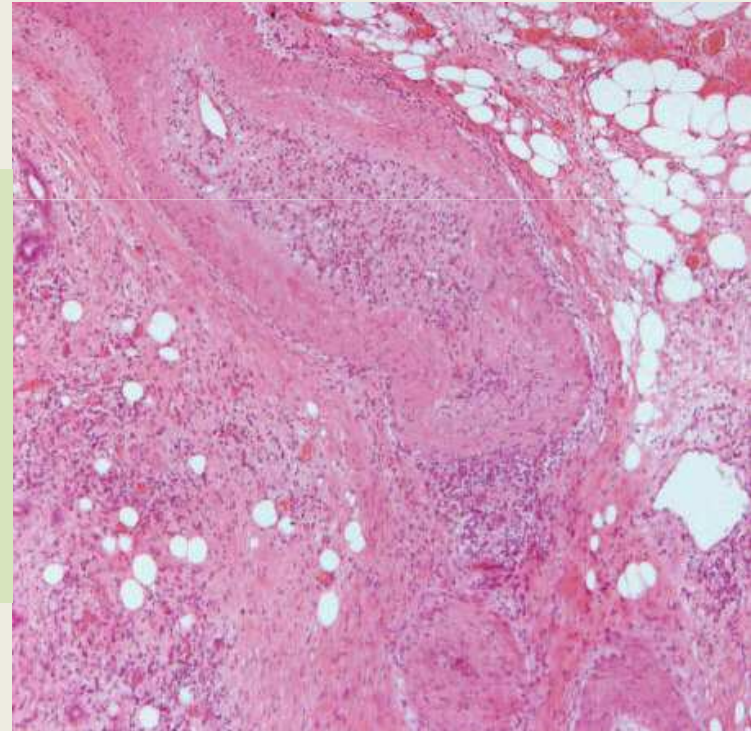
Tumoración mediastínica alto grado malignidad infiltra mediastino medio y posterior, afectando a TSA (**SUV máx 7,2**),aorta, tronco pulmonar. No adenopatías, sin afectación ósea.



P.complementarias:

- Se solicita:
 - Biopsia de masa a Cx Torácica:

-Tejido fibroescleroso que engloba **componente inflamatorio subagudo** con notable artefacto por esclerosis que incluye **células plasmáticas**.
-No granulomas,necrosis ni atipia citológica.
-Idx:**Proceso fibroesclerosante autoinmune.**



Revisando todo...

- ✓-Bioquímica
 - ✓-Hemograma
 - ✓Hormonas tiroideas,Vit B12,fólico,hierro
 - ✓-Perfil hepático
 - ✓-Proteinograma
 - ✓-**Marcadores tumorales**
 - ✓-**Autoinmunidad negativo**
 - ✓-**VSG 70mm/h;PCR 12**
 - ✓-F.Reumatoide y Antiestreptolisina Normal
 - ✓-Sedimento de orina.
 - ✓-**Serologías.Lues,VIH,HepB,C negativo.**

 - ✓-TC toraco-abdominal
 - ✓-PET-TC

 - ✓-**Biopsia masa mediastínica**
- ✓-**Ampliar AP→IHQ IgG4 (negativo)**
 - ✓-**Determinación de IgG4 en suero (120mg/dl)**

- ¿ Periaortitis crónica idiopática con fibrosis mediastínica y retroperitoneal?
- ¿ Se puede englobar dentro de “Enfermedad relacionada con la IgG4”?

Tabla 2

Criterios diagnósticos de la enfermedad relacionada con inmunoglobulina G4 propuestos en 2011

1. Presencia de inflamación característica difusa o localizada o bien formando masas en uno o varios órganos a la exploración
2. IgG₄ sérica elevada (> 135 mg/dl)
3. Hallazgo histopatológico de:
 - a) Infiltrado linfoplasmocitario marcado y fibrosis
 - b) Infiltrado de células plasmáticas IgG₄⁺: ratio IgG₄/IgG > 40% y más de 10 células IgG₄⁺ por campo de gran aumento

Definida: 1 + 2 + 3; probable: 1 + 3; posible: 1 + 2.

Deben aplicarse los criterios específicos para afectación de órganos específicos (páncreas, Míctulicz, riñón) y efectuarse el diagnóstico diferencial con tumores y otras enfermedades específicas de cada localización.

Diagnostico definitivo y tratamiento

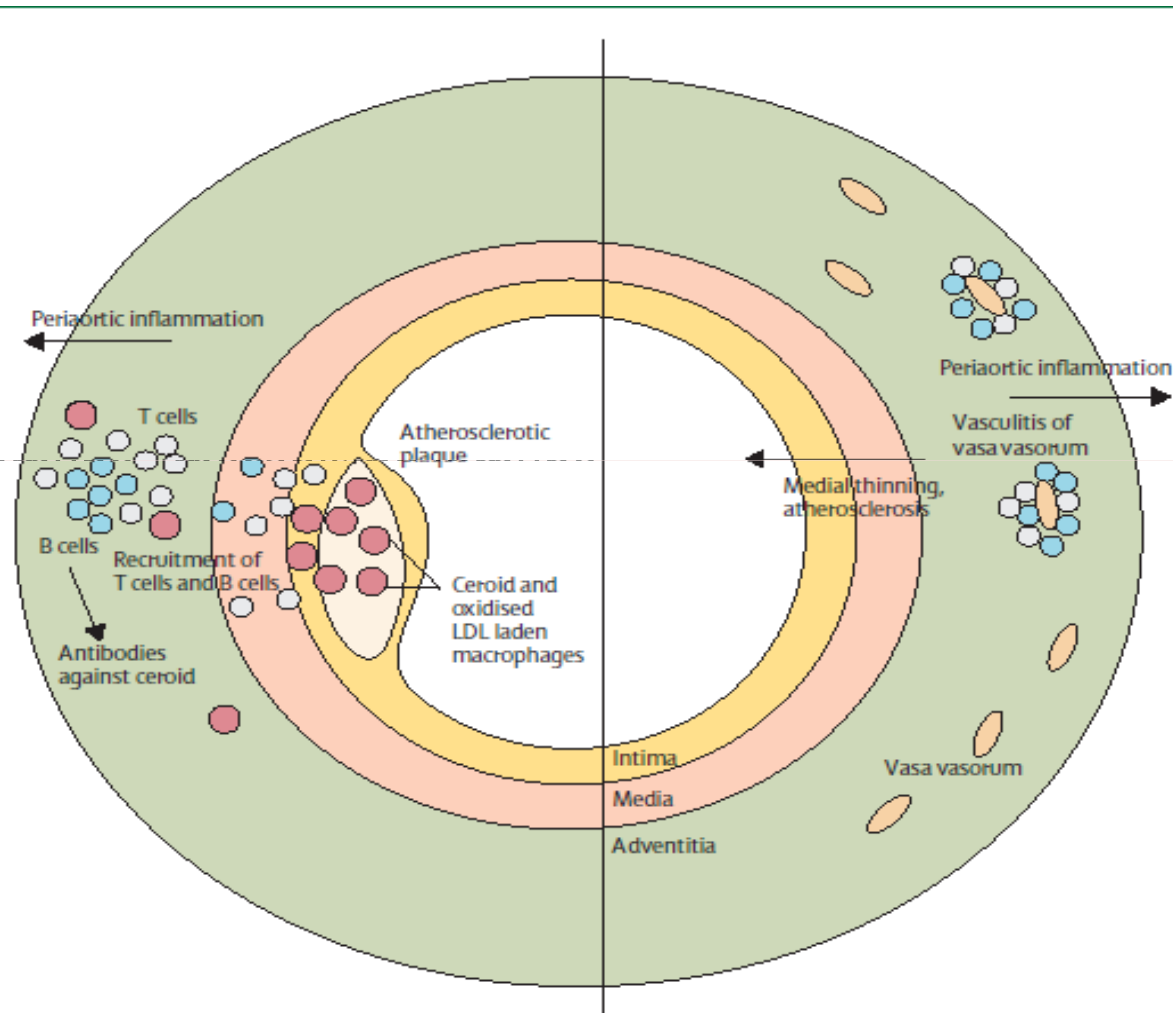
- Determinación **IgG4 (140mg/dl)**
- **IHQ para IgG4 en la biopsia negativa**, pendiente de otra determinación.
- DXO DEFINITIVO : **PERIAORTITIS CRONICA IDIOPATICA.**
- Se inició tratamiento con **Zamene 30mg /dia +Tamoxifeno.**
- Paciente **mejoró** la claudicación motora.
- **Revisiones** en CCEE Medicina Interna para seguimiento.

Comentarios :

- La periaortitis crónica (PC) es una afectación fibro-inflamatoria de la pared vascular , que afecta con frecuencia estructuras vecinas.
- La PC incluye a la fibrosis retroperitoneal y aneurismas inflamatorios de Ao abdominal.
- Patogenesis controvertida: secundaria a aterosclerosis, origen autoinmune...mecanismo inmune.
- Hasta en un 70% es idiopática.
- Descartar formas secundarias (fármacos,cirugias,infecciones,neoplasicas)
- PET-TC es muy sensible para evaluar actividad inflamatoria.
- No hay un esquema claro de tratamiento: esteroides y/o inmunosupresores, al menos un año.
- Buen pronóstico a pesar de recidivas.

Comentarios :

- La pervascu
- La PC abdo
- Patog autoir
- Hasta
- Desca
- PET-T
- No ha al me
- Buen



ia de la pared
atorios de Ao
 en
 neoplasicas)
unosupresores,

Bibliografía:

- Maillart E, Laueriere L, Kassis S, Moulonguet-Doleris L, Prinseau J, Baglin A, et al. Is there an evidence-based management of idiopathic retroperitoneal fibrosis?. *Rev Med Interne*. 2006; 27:854-7
- Vaglio A, Corradi D, Manenti L, Ferretti S, Garini G, Buzio C. Evidence of autoimmunity in chronic periaortitis: A prospective study. *Am J Med*. 2003; 114:454-62.
- Jois RN, Gaffney K, Marshall T, Scott D.G. Chronic periaortitis. *Rheumatology (Oxford)*. 2004; 43:1441-6.
- Van Bommel EF, Hendriksz TR, Huiskes AW, Zeegers AG. Brief communication: Tamoxifen therapy for nonmalignant retroperitoneal fibrosis. *Ann Intern Med*. 2006; 144:101–6.
- Geoghegan T, Byrne AT, Benfayed W, McAuley G, Torreggiani WC. Imaging and intervention of retroperitoneal fibrosis. *Australas Radiol*. 2007; 51:26–34.
- IgG4-Related Disease. John H. Stone, M.D., M.P.H., Yoh Zen, M.D., Ph.D., and Vikram Deshpande, M.D. *N Engl J Med* 2012; 366:539-51.
- Cronin CG, Lohan DG, Blake MA, et al. Retroperitoneal fibrosis: a review of clinical features and imaging findings. *AJR Am J Roentgenol* 2008; 191:423.
- Corradi D, Maestri R, Palmisano A, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis: clinicopathologic features and differential diagnosis. *Kidney Int* 2007; 72:742.

GRACIAS

