

Aneurisma y disección de aorta torácica secundario a aortitis sífilítica
Aneurysm and dissection of thoracic aorta secondary to syphilitic aortitis.

Joshua Israel Culcay Delgado*, Milton Ricardo Vásquez Rivadeneira**, Jaime Ricardo Trujillo Parada***, Marcela Nathalia Montalvo Córdova****, Rene Orlando Chunllo Quishpi*****
Cardioadvance, Centro de Especialidades Médicas. ORCID:0000-0002-8433-060X
Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital General José María Velasco Ibarra.
Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital General José María Velasco Ibarra.
Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital General José María Velasco Ibarra.
Servicio de Cardiología, Hospital General José María Velasco Ibarra.
drjoshuaculcay@gmail.com

Recibido: 20 de septiembre del 2021

Revisado: 22 de septiembre del 2021

Aceptado: 30 de septiembre del 2021

Resumen.

Introducción: La sífilis cardiovascular varía en su presentación a nivel cardíaco y ocurre como aortitis, aneurisma aórtico, insuficiencia aórtica. Se debuta entre 10 y 30 años después de la infección inicial, en pacientes que no fueron tratados y su diagnóstico es raro en la actualidad, debido a la amplia gama antibiótica disponible.

Objetivos: Reportar un caso de Aneurisma de aorta más disección aórtica secundaria a aortitis sífilítica.

Materiales y Métodos:

Se recabó los datos clínicos y paraclínicos de la paciente previo consentimiento informado, que reposaban en historia clínica física, realizando un análisis retrospectivo, observacional y cualitativo de los mismos, durante un periodo de tiempo de 2 semanas, adicional la búsqueda de artículos en base de datos de alto impacto

Resultados: Paciente mujer, 83 años, portadora de hipertensión arterial, hipotiroidismo, sífilis, aneurisma aórtico, fibrilación auricular paroxística, es ingresada al servicio de emergencia, debido a angina inestable acompañada de diaforesis y palpitaciones; constantes vitales, 90/60 mmHg, FC: 105, FR. 25, pulsioximetría del 92% al ambiente, afebril, corazón arrítmico audible soplo holodistólico II / VI en foco aórtico, lesión dérmica ulcerada en pie derecho de 10 cm de diámetro, prueba VDRL reactiva. EKG en fibrilación auricular. La TC de tórax de contraste mostró una disección de la aorta torácica aguda de Bakey III. Derivado para tratamiento endovascular.

Discusión y conclusiones: la aortitis sífilítica es la manifestación más común de sífilis cardiovascular y compromete la aorta ascendente en un 50%. La aortitis no complicada es asintomática, la ruptura de aneurismas y la insuficiencia cardíaca son las causas de muerte asociadas con la sífilis cardiovascular.

Palabras clave: aneurisma aórtico, aortitis sífilítica, disección de aorta, sífilis, sífilis cardiovascular, tratamiento endovascular.

Abstract

Introduction: Cardiovascular syphilis varies in its presentation at the cardiac level and occurs as aortitis, aortic aneurysm, aortic insufficiency. It is released between 10 and 30 years after the initial infection, in patients who were not treated and its diagnosis is rare today, due to the wide range of antibiotics available.

Objectives: To report a case of aortic aneurysm plus aortic dissection secondary to syphilitic aortitis.

Materials and methods:

The clinical and paraclinical data of the patient were collected with prior informed consent, which were based on the physical clinical history, performing a retrospective, observational and qualitative analysis of the same, during a period of time of 2 weeks.

Results: Female patient, 83 years old, with arterial hypertension, hypothyroidism, syphilis, aortic aneurysm, paroxysmal atrial fibrillation, was admitted to the emergency service due to unstable angina accompanied by

diaphoresis and palpitations; vital signs, BP: 90/60, HR: 105 bpm, RR: 25 bpm, SATO2%: 92%, audible arrhythmic heart, holodiastolic murmur II / VI in aortic focus, ulcerated dermal lesion on right foot, 10 cm in diameter, VDRL test reactive. EKG in atrial fibrillation. Contrast chest CT showed an acute Baky III thoracic aortic dissection. Derived for endovascular treatment.

Discussion and conclusions: syphilitic aortitis is the most common manifestation of cardiovascular syphilis and compromises the ascending aorta by 50%. Uncomplicated aortitis is asymptomatic, aneurysm rupture and heart failure are the causes of death associated with cardiovascular syphilis.

Keywords: aortic aneurysm, syphilitic aortitis, aortic dissection, syphilis, cardiovascular syphilis, endovascular treatment.

Introducción.

En la era de los antibióticos, el aneurisma aórtico es una complicación rara de la sífilis, lo que convierte a la sola, hipótesis diagnóstica sea aún más difícil, sumando esto a la notable disminución de la prevalencia de sífilis a nivel mundial(1).

Así mismo la incidencia de sífilis cardiovascular (CVS) que se presenta en casos de sífilis tardía no tratada es del 10%, presentándose ésta en un intervalo de tiempo entre la infección y la afectación cardiovascular que varía de 10 a 40 años. Las tres categorías principales de CVS son, la sífilis del corazón, de los grandes vasos y las arterias medianas.(2) La afectación aórtica por sífilis puede presentarse como aortitis no complicada, estenosis de ostium coronario, regurgitación aórtica y aneurisma aórtico. La aorta ascendente es el segmento más común afectado (50%) seguido del arco (35%) y la aorta descendente (15%). Las regiones del mundo mayormente afectadas siguen siendo el continente africano, Asia meridional y países pobres de Centroamérica y el Caribe (2) La clínica que subyace a causa de sífilis cardiovascular, es muy rica y variada, van desde trastornos hemodinámicos y de distribución, secundarios a insuficiencia cardíaca de tipo estructural hasta los trastornos electrofisiológicos que afectan el iono y cronotropismo del corazón, ambos están presentes hasta en el 65% de pacientes con CVS(3). El aneurisma abdominal se debe principalmente a la etiología ateromatosa. Aunque se han notificado algunos casos de aneurisma sífilítico en países en desarrollo, el aneurisma descendente torácico y aórtico abdominal superior debido a la sífilis es muy raro y no se ha informado en la última década, hasta el presente caso, en Ecuador existe un solo reporte de casos similar, descrito por Silva y Tapia en 2017, y la base de datos del hospital, no reporta pacientes portadores de Sífilis cardiovascular(4).

OBJETIVOS: Reportar un caso de Aneurisma de aorta más disección aórtica secundaria a aortitis sífilítica.

Evaluar la epidemiología descrita en la actualidad a sífilis cardiovascular.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se recabó los datos clínicos y paraclínicos de la paciente previo consentimiento informado, que reposaban en historia clínica física, del Hospital José María Velasco Ibarra, realizando un análisis retrospectivo, observacional y cualitativo de los mismos, durante un periodo de tiempo de 2 semanas, además se realizó la búsqueda de artículos referentes al tema en base de datos de alto impacto PubMed y Web Of Science, utilizando los descriptores en inglés, “aortic aneurysm”, “syphilitic aortitis”, “aortic dissection”, “syphilis, cardiovascular”

RESULTADOS

N.B, femenina, 83 años, portadora de hipertensión arterial, tratada con valsartán 160mg + Amlodipina 5 mg + HTC 12.5mg, QD hipotiroidismo tratado con levotiroxina 50 mcg QD, fibrilación atrial paroxística en tratameinto con Davigatrán 110 mg BID y Amiodarona 200 mg TID, sífilis sin tratamiento previo, aneurisma de aorta y carcinoma basocelular de pie derecho sospechado aún en estudio y pendiente de tratamiento. Paciente ingresada en el servicio de emergencia por angina inestable irradiado a región cervical y brazo izquierdo acompañado de diaforesis y palpitations. En el examen físico presenta TA: 90/60 mmHg, FC: 105, FR. 25, pulsioximetría del 92% al ambiente, afebril y peso de 94 kg; hidratada, sin distención venosa yugular, corazón taquiarrítmico con soplo holodiastólico II/VI en foco aórtico; auscultación pulmonar normal, sin edemas, y examen neurológico sin alteración. En cuanto a exámenes paraclínicos, el hemograma, los electrolitos, la función renal y las pruebas hepáticas eran normales.

La paraclínica reportó:

BH: LEU 7.90k/uL, NEU 59.6%, LIN 26.5%, Hb 12.7g, HTO 29.4%, PLT 315.000k/uL, TP 11.0 seg, TTP 20 seg, INR 0.89%

QS: Glucosa 107.00 mg/dL, Urea 49.22 mg/dL, BUN 23.00 mg/dL, Creatinina 0.9 mg/dL CK 46 IU/I, Troponina Cuantitativa ≤ 0.20

NA 139 mmol/L, K 4.10 mmol/L, Cl 102.0 mmol/L, Ca T 8.5 mg/dL, Mg 2.3 mg/dL

Elemental y microscópico de orina: normal,

Se realizó una nueva prueba no treponémica (VDRL) que resultó reactiva. Se realizó electrocardiograma que evidenció ritmo de fibrilación atrial, no se pudo realizar ecocardiograma, debido a que el hospital se encontraba en repotenciación de su infraestructura y el servicio había sido suspendido, la toma de biopsia para filiar la etiología sifilítica fue gestionada por Trabajo Social y agendada la misma que fue realizada en el Hospital Eugenio Espejo, el resultado a las 8 semanas describió afección de la túnica media, áreas irregulares y deformación transmural, en el tejido miocárdico se vio infiltrado inflamatorio crónico del sub epitelio, describe finalmente perdida de la adventicia con fibrosis e infiltrados de elastina no se reportó la presencia de espiroquetas.

La tomografía axial computarizada contrastada de tórax muestra disección de aorta torácica tipo Bakey III aguda y aorta ateromatosa em todo su trayecto. Ver figura 1, 2 y 3.



Figura 1: La tomografía computarizada con contraste del tórax y el abdomen reveló una dilatación aneurismática de la aorta torácica descendente. Fuente: Departamento de Imagenología, Hospital José María Velasco Ibarra

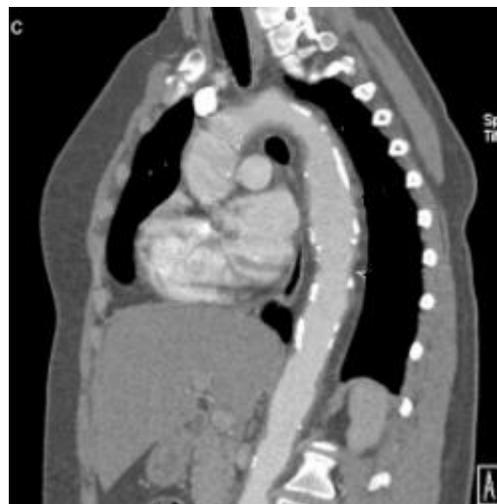


Figura 2: La tomografía computarizada con contraste del tórax y el abdomen reveló disección de la aorta torácica descendente a nivel de D2 a D6 con falsa luz. Fuente: Departamento de Imagenología, Hospital José María Velasco Ibarra



Figura 3: Imagen axial de Tomografía computarizada con contraste que muestra dilatación e importante calcificación de las paredes de la aorta torácica descendente en su corte sagital. Fuente: Departamento de Imagenología, Hospital José María Velasco Ibarra

Fue tratada con soporte hemodinámico, antibiótico: penicilina benzatínica 2.400.000UI, y derivada para tratamiento endovascular a hospital de tercer nivel.

DISCUSIÓN

La afección cardiovascular terciaria sifilítica puede producir aortitis, aneurisma aórtico, estenosis de las coronarias, insuficiencia aórtica y rara vez miocarditis. En la actualidad, con la amplia disponibilidad de la penicilina, es lógico pensar que

la sífilis es un problema de salud pública resuelto. Sin embargo, en países en vía desarrollo se reportan todavía casos de sífilis, de los cuales el 10,6% correspondían a sífilis terciaria y de estos, 1,5% a sífilis cardiovascular.(5)

En Ecuador se sigue diagnosticando cuadros de sífilis sobre todo en regiones amazónicas, cuyas poblaciones quichua parlantes son renuentes a la utilización de métodos anticonceptivos y mantienen una hegemonía patriarcal al momento de la educación sexual(6).

Las presentaciones clínicas de este proceso, incluso las lesiones asintomáticas; deben ser tratadas, inicialmente con antibiótico terapia penicilina, doxiciclina u otros antibióticos, y considerar las posibles consecuencias de la enfermedad existentes, antes de recomendar el abordaje quirúrgico.(7)

La manifestación más común de sífilis cardiovascular es la aortitis sifilítica y compromete principalmente la aorta ascendente, aparentemente por su gran red linfática que es invadida por el *Treponema pallidum* en la infección primaria(5-7). Este comportamiento fisiopatológico resulta de vital importancia, pues epidemiológicamente hablando las poblaciones susceptibles de evolucionar a sífilis terciaria y desarrollar SCV, son de difícil acceso y gran dispersión territorial, sumado a esto vemos como en el Ecuador no se ha podido desarrollar un centro de derivación hemodinámica para diagnóstico y tratamiento, esto sin duda enlentece el diagnóstico de los pacientes. A nivel estructural, la aorta ascendente en el 50% de los casos, el arco aórtico en el 35% y la aorta descendente en 15%, con lo cual se favorece la formación de aneurismas e insuficiencia valvular aórtica. (7,8)

El *Treponema pallidum* tiene predilección por los vasa vasorum, lo que induce una endarteritis obliterante, que produce daño isquémico de la túnica media de la aorta, y lleva a pérdida del músculo. Con la destrucción de la túnica media se pierde la condición elástica de la aorta, la cual forma un aneurisma que induce insuficiencia aórtica que en estadios avanzados puede conducir a falla cardíaca. (9,10)

La aortitis no complicada es asintomática; sin embargo cuando no se trata, con el paso de los años

pueden desarrollarse aneurismas aórticos hasta en un 71% de los casos, la insuficiencia aórtica es otra complicación frecuente (47%), mientras que la estenosis ostial coronaria es rara. La ruptura de aneurismas no tratados y la insuficiencia cardíaca son las causas fatales más comunes asociada a sífilis cardiovascular(9).

La presentación clínica de la sífilis cardiovascular es variada y depende del grado de complicación de la aortitis sifilítica; así, entonces, puede haber angina en caso del aneurisma aórtico.

Cuando el clínico se enfrenta a un paciente con aneurisma de la aorta torácica, debe considerar varias etiologías, entre estas los cambios degenerativos del vaso, trastornos genéticos del tejido conectivo (Marfan y Ehlers-Danlos), aterosclerosis, disección aórtica aguda, válvula aórtica bicúspide, vasculitis (Takayasu, arteritis de células gigantes), procesos infecciosos (sífilis, tuberculosis) y eventos traumáticos. (10)

Fenómenos de regurgitación aórtica y compromiso cardíaco son secundarios a la dilatación aórtica y no a daño directo de las valvas por el proceso sifilítico

El proceso sifilítico parte de la unión sinotubular y respeta la porción sinusal de la aorta, la cual sí se ve comprometida en los síndromes de Marfan y Ehlers-Danlos. Otra condición asociada al compromiso cardíaco secundario de la sífilis es la estenosis de los ostiae de las arterias coronarias dentro del fenómeno de la aortitis sifilítica(7), y no por daño directo, lo que puede conducir a infarto del miocardio(10).

El paciente reportado tenía compromiso de una arteria epicárdica (circunfleja), lo cual no se explica por la sífilis, pero sí por fenómenos ateroscleróticos (edad, extabaquismo, hipertensión arterial). Respecto al diagnóstico de la sífilis cardiovascular, siempre se debe sospechar esta entidad en mayores de 40 años, con dilatación aneurismática de la aorta ascendente, con o sin regurgitación aórtica, y con factores de riesgo para infecciones de transmisión sexual (promiscuidad, drogadicción)

La prueba inicial debe ser no treponémica, como el VDRL o RPR, sin embargo, hay limitaciones en cuanto a la sensibilidad para estadios tempranos y tardíos de la infección. Otra condición que debe tenerse en cuenta es la neurosífilis, la cual se llegó a reportar hasta en un 43% de pacientes con sífilis cardiovascular. (12)

En el caso de la sífilis cardiovascular, se recomiendan 2,4 millones de unidades de penicilina benzatínica intramuscular semanal por tres dosis, mientras que para la neurosífilis, penicilina cristalina intravenosa entre 10 a 14 días.

Acerca del manejo quirúrgico, la sífilis cardiovascular cumple con las mismas indicaciones para intervenir un aneurisma de la aorta ascendente con base en los síntomas, el diámetro aórtico máximo, las condiciones asociadas (elastopatías, válvula aórtica bivalva), la progresión del aneurisma y el grado de insuficiencia aórtica(12).

Debe realizarse cirugía cuando el diámetro en la aorta ascendente sea ≥ 55 mm, aunque pueden considerarse 50 mm como indicación de cirugía en pacientes con antecedentes familiares de aneurisma, hipertensión arterial, coartación de aorta, o incremento en el diámetro del aneurisma > 3 mm/año, ~ aplicables de igual forma para la dilatación aórtica asociada a válvula aórtica bivalva(13).

En los casos de intervención cardiaca por compromiso de otra estructura, el valor disminuye a 45 mm. Una vez tratada la sífilis terciaria el seguimiento es clínico y por medio de títulos de VDRL, que deberán disminuir cuatro veces respecto al valor inicial, si bien, en fases tardías de la infección este descenso puede ser más lento.

CONCLUSIONES

La mayoría de los casos de aortitis tienen un origen no infeccioso, siempre hay que considerar la posibilidad de una infección porque el tratamiento es muy distinto. En condiciones normales, la aorta es muy resistente a la infección. Las aortitis bacterianas afectan habitualmente a un segmento aórtico ya lesionado con placas de arterioesclerosis o un aneurisma que puede determinar la disección aórtica.

Los síntomas inespecíficos hacen que la aortitis no suela sospecharse. El diagnóstico etiológico debe realizarse teniendo en cuenta otros datos como la edad y sexo del paciente, los antecedentes patológicos y los hallazgos clínicos, pues muchas de ellas forman parte de enfermedades sistémicas. Es esencial los exámenes de imagen tomográfico y reconocer una enfermedad aórtica inflamatoria a través de la técnica como: engrosamiento de la pared, captación mural de contraste, aire intramural, aneurismas y calcificaciones.

Referencias

1. Pivatto Júnior F, Finkler B, Torres F, Schaefer P, Sprinz E. Aneurysm and dissection in a patient with syphilitic aortitis. *The Brazilian Journal of Infectious Diseases*. 2017;21(3):349-352.
2. Kalaivani S, Gayathri K, Shankar S, Venkatesan S. Cardiovascular syphilis complicated by Lower thoracic and upper abdominal aneurysm – A rare case report. *Indian Journal of Sexually Transmitted Diseases and AIDS*. 2016;37(1):75.
3. Stansal A, Mirault T, Rossi A, Dupin N, Bruneval P, Bel A et al. Recurrent Tamponade and Aortic Dissection in Syphilis. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2013;96(5):e111-e113.
4. Acar Z, Ağaç M, Demirbaş M, Kurt D. Giant Syphilitic Aortic Aneurysm Presenting With Pericardial Tamponade as an Initial Sign. *Journal of the American College of Cardiology*. 2012;59(1):e1.
5. Kobayashi T, Yagi T, Murakami M, Jinbo M, Saito S, Takahashi T et al. Staged Surgical Repair for Extensive Cardiovascular Damage by Syphilis. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2011;92(4):1503-1506.
6. Cruz R, Marrone L, Marrone A. Chronic syphilitic aortic aneurysm complicated with chronic aortic dissection. *The American Journal of Surgery*. 2010;200(5):e64-e66.
7. Roberts W, Lensing F, Kourlis H, Ko J, Newberry J, Smerud M et al. Full Blown Cardiovascular Syphilis with Aneurysm of the Innominate Artery. *The American Journal of Cardiology*. 2009;104(11):1595-1600.
8. Pacini D, Leone O, Turci S, Camurri N, Giunchi F, Martinelli G et al. Incidence, Etiology, Histologic Findings, and Course of Thoracic Inflammatory Aortopathies. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2008;86(5):1518-1523.

9. Mohamed Sarjun Basha K, Raman K, Ahmed S, Latchumanadoss K, Rajan S. A case of syphilitic aortic aneurysm with sternal erosion and impending rupture. *Asian Cardiovascular and Thoracic Annals*. 2014;24(2):198-200.
10. Yasuda S, Imoto K, Uchida K, Kawaguchi S, Yokoi Y, Shigematsu H et al. Stent-graft Implantation for Clinically Diagnosed Syphilitic Aortic Aneurysm in an HIV-infected Patient. *Annals of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2014;20(Supplement):862-866.
11. Murphy E, Szeto W, Herdrich B, Jackson B, Wang G, Bavaria J et al. The management of endograft infections following endovascular thoracic and abdominal aneurysm repair. *Journal of Vascular Surgery*. 2013;58(5):1179-1185.
12. Kondo N, Tamura K, Sakaguchi T, Chikazawa G, Yoshitaka H. Replacement of the Thoracoabdominal Aorta after Endovascular Abdominal Aneurysm Repair for Ruptured Infected Aneurysm: A Case Report. *Annals of Vascular Diseases*. 2017;10(1):63-65.
13. Moulakakis K, Sfyroeras G, Mylonas S, Mantas G, Papapetrou A, Antonopoulos C et al. Outcome After Preservation of Infected Abdominal Aortic Endografts. *Journal of Endovascular Therapy*. 2014;21(3):448-455.
14. Canaud L, Ozdemir B, Bee W, Bahia S, Holt P, Thompson M. Thoracic endovascular aortic repair in management of aorto-esophageal fistulas. *Journal of Vascular Surgery*. 2014;59(1):248-254.
15. Antoniou G, Georgiadis G, Antoniou S, Neequaye S, Brennan J, Torella F et al. Late Rupture of Abdominal Aortic Aneurysm After Previous Endovascular Repair. *Journal of Endovascular Therapy*. 2015;22(5):734-744.