



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro>

## **Vasculite Sistémica Primária Juvenil Rara**

Versão de 2016

### **5. ARTERITE DE TAKAYASU**

#### **5.1 O que é?**

A arterite de Takayasu (AT) afeta principalmente artérias de grande calibre, em especial a aorta e as suas ramificações e as ramificações principais da artéria dos pulmões (pulmonar). Por vezes, os termos vasculite "granulomatosa" ou "de células gigantes", são utilizados para referir a característica microscópica principal das pequenas lesões nodulares formadas em redor de um tipo especial de células grandes ("células gigantes") na parede da artéria. Em determinadas fontes bibliográficas também é referida como 'doença sem pulso', uma vez que em alguns casos a pulsação nas extremidades podem ser desigual ou não existir.

#### **5.2 É uma doença comum?**

Em todo o mundo, a AT é considerada relativamente frequente devido à sua ocorrência mais comum na população não caucasiana (principalmente asiática). É muito rara em Europeus. Afeta as raparigas (normalmente durante a adolescência) mais frequentemente do que os rapazes.

#### **5.3 Quais são os principais sintomas?**

Os sintomas iniciais da doença incluem febre, perda de apetite, perda de peso, dores musculares e das articulações, dores de cabeça e suores noturnos. Os marcadores laboratoriais de inflamação estão aumentados. À medida que a inflamação arterial progride, podem ser

---

detetados sinais de menor aporte sanguíneo. Uma tensão arterial aumentada (hipertensão) é um sintoma inicial muito frequente na doença na infância devido ao envolvimento das artérias abdominais, afetando o aporte de sangue para os rins. A perda de pulsação nos membros periféricos, diferenças de tensão arterial nos diferentes membros, sopros ouvidos através do estetoscópio nas artérias estreitadas e dores agudas nas extremidades (claudicação) são sinais comuns. Dor de cabeça, vários sintomas neurológicos e oftalmológicos podem ser uma consequência do aporte sanguíneo ao cérebro comprometido.

#### **5.4 Como é diagnosticada?**

O exame ecográfico com Doppler (para avaliação do fluxo sanguíneo) é útil como método de rastreio ou de acompanhamento para detetar o envolvimento dos troncos arteriais próximos do coração, embora, muitas vezes, não consiga detetar o envolvimento de artérias mais periféricas.

A imagiologia por ressonância magnética (RM) da estrutura dos vasos sanguíneos e do fluxo sanguíneo (angiografia por RM, ARM) é o método mais adequado para visualizar artérias de grande calibre tais como a aorta e as suas ramificações principais. Para poder visualizar vasos sanguíneos de menor calibre, pode ser utilizada imagiologia por Raios-X, na qual os vasos sanguíneos são visualizados devido ao meio de contraste (que foi injetado diretamente na corrente sanguínea). Este método é conhecido como angiografia convencional.

Também pode ser utilizada tomografia computadorizada (angiografia por TC). A medicina nuclear dispõe de um exame chamado PET (tomografia por emissão de positrões). É injetado um isótopo radioativo na veia e gravado através de um scanner. A acumulação do isótopo radioativo nos locais ativamente inflamados demonstra o grau de envolvimento da parede arterial.

#### **5.5 Qual é o tratamento?**

Os corticosteróides continuam a ser o tratamento de eleição da AT na infância. O modo de administração destes medicamentos, a dose e a duração do tratamento são adaptadas individualmente, de acordo com uma avaliação cuidadosa da extensão e gravidade da doença. Outros

---

agentes supressores do sistema imunitário são utilizados frequentemente no início da evolução da doença, de modo a minimizar a necessidade de corticosteróides. Os medicamentos utilizados frequentemente incluem azatioprina, metotrexato ou micofenolato de mofetil. Nos casos de doença grave, é utilizada inicialmente a ciclofosfamida de modo a controlar a doença (designado por tratamento de indução). Nos casos de doença grave e não responsiva, são por vezes utilizados outros medicamentos, incluindo agentes biológicos (tais como bloqueadores do TNF ou tocilizumab) mas a sua eficácia na AT na infância ainda não foi formalmente estudada.

Tratamentos adicionais utilizados individualmente incluem medicamentos que dilatam os vasos sanguíneos (vasodilatadores), anti-hipertensores, medicamentos contra a formação de coágulos (aspirina ou anticoagulantes) e analgésicos (medicamentos anti-inflamatórios não-esteróides, AINEs).