

## DOENÇA DE TAKAYASU

## TAKAYASU'S DISEASE

Marcos Mendonça da Conceição<sup>1</sup>, Mário Ribeiro<sup>2</sup>, Luana Neves Lopes Keen<sup>3</sup>, Ricardo Portela Sobreira<sup>4</sup>,  
Tompson Paganoti Pecini<sup>5</sup>, Viviane Eiras de Macedo<sup>6</sup>

Serviço de Clínica Médica do HUAP - Universidade Federal Fluminense - Niterói- RJ

## RESUMO

Os autores relatam um caso de Arterite de Takayasu e as dificuldades para se chegar ao diagnóstico correto. A paciente chegou a fazer colecistectomia por litíase biliar acidentalmente encontrada e foi tratada posteriormente, como se tivesse endocardite bacteriana. Havia febre, dor abdominal, emagrecimento e artralgia. Ouviam-se sopros carotídeo e abdominal. A assimetria dos pulsos radiais permitiu o diagnóstico correto.

## PALAVRAS-CHAVE

Takayasu; Arterite.

## ABSTRACT

The authors present one case of Takayasu's Arteritis that was initially misdiagnosed as acute cholecystitis and bacterial endocarditis. The patient was a young woman who presented abdominal pain, fever, arthralgia and considerable weight loss for three months. Carotid and abdominal murmurs were audible. The asymmetry of the radial pulses raised the clinical suspicion that was confirmed thereafter.

## KEY WORDS

Takayasu; Arterite.

## INTRODUÇÃO

A Arterite de Takayasu é doença rara, não sendo surpresa as dificuldades encontradas no diagnóstico correto deste caso. Muita atenção é necessária no exame físico, para surpreender as diferenças de amplitude dos pulsos periféricos, das pressões arteriais nos MMSS e para ouvir os sopros nos diferentes territórios vasculares. Por ser doença inflamatória, as manifestações sistêmicas são ricas, havendo febre, emagrecimento, dores difusas e queda do estado geral. O caso que ora passamos a relatar testemunha estas dificuldades e enseja boa oportunidade para revisão da matéria.

HDA: relata dor abdominal difusa de início há dois meses e meio, em pontada, mais intensa no flanco esquerdo, com irradiação para o dorso, associada a anorexia e perda ponderal de 10 kg no período.

A dor piorava com a alimentação e era acompanhada de náuseas. Seguiu-se febre vespertina intermitente de 38,50° C. Foram evidenciados cálculos na vesícula biliar através de ultra-sonografia abdominal. Em 11/07/00, foi submetida à colecistectomia em hospital da rede pública, sem resolução da dor abdominal, que persistia agora com artralgia simétrica e difusa. Notou eritema seguido de descamação e erupção bolhosa na sola dos pés. Um mês após a cirurgia a dor abdominal piorou, mais intensa no mesogastro, com quatro episódios de hematemese. Foi reinternada no hospital de origem com hipótese diagnóstica de endocardite bacteriana,

## RELATO DO CASO

ID: LGS, 26 anos, sexo feminino, solteira, natural de Niterói, RJ, do lar.  
QP: "dor na barriga"

1. Professor Adjunto de Clínica Médica da Universidade Federal Fluminense – UFF.
2. Professor Adjunto de Cardiologia da UFF.
- 3.4.5.6. Residentes de Clínica Médica da UFF.

iniciando antibioticoterapia. Transferiu-se então para o serviço de Clínica Médica do HUAP. Nada havia de importante na história pregressa. Negava tabagismo e etilismo. Sua mãe era hipertensa. Estava em amenorréia desde a cirurgia.

Exame físico: Emagrecida e hipocorada. Pulsos radiais assimétricos. P.A= 110/75 mm Hg. ACV=RCR em 2 t, SS (+2/+6) mais audível em FM com irradiação para a região axilar, taquicárdica (FC=95 bpm). Sopros carotídeo (+4/+6) à esquerda, com frêmito. Pulmões limpos.

Abdome flácido, indolor à palpação sem visceromegalias. Sopros abdominal periumbilical (+4/+6).

## EXAMES COMPLEMENTARES

HTO= 22 %; HGB=6,9mg/dl, normocitose e normocromia. Leucometria global = 27.000/mm<sup>3</sup>, com 22 bastões; TAP = 44%, PTT= 1,23; VHS = 121 mm/ 1<sup>a</sup> hora.

Albumina sérica = 2,5 g/dl, Globulina =4,1 g/dl, TGO=100, TGP=154, Fosfatase alcalina=248, bilirrubina total=1,5, bilirrubina direta=1,2; Fator reumatóide = negativo; VDRL= negativo; Células LE = negativo; ASO = negativo.

Eletroforese de proteínas plasmáticas com hipergamaglobulinemia policlonal; EAS – cilindros céreos, granuloses e hialinos; RX tórax – normal; Exame de fundo de olho – OE com espasmo arteriolar e veias levemente ingurgitadas.

Ultra-sonografia abdominal – moderada hepatoesplenomegalia, sem dilatação das vias biliares, rins sem alterações, aorta abdominal e grandes vasos do abdome superior sem alterações. Ecocardiograma – regurgitação mitral e tricúspide leve, sem imagens de vegetação.

Ecocolor-Doppler dos grandes vasos – espessamento acentuado da carótida esquerda, artéria subclávia esquerda com diâmetro muito reduzido, aneurisma da artéria inominada, grave obstrução na origem da artéria vertebral direita, obstrução na origem do tronco celíaco, aorta abdominal com calibre reduzido (0,8 cm), artéria renal normal. Fe =70%.

## CONDUTA E EVOLUÇÃO

endo em vista o quadro clínico e os exames complementares, os antibióticos foram suspensos e iniciamos prednisona oral (1 mg/kg/dia) com acentuada e rápida melhora das dores, resolução da febre e melhora do estado geral. Os sopros tornaram-se menos audíveis em poucos dias, o que nos sugeria regressão parcial das lesões vasculares. O VHS diminuiu sensivelmente e a paciente teve alta 14 dias após o início da corticoterapia para acompanhamento ambulatorial, onde teve início a retirada gradual do corticóide. No último e recente contato que tivemos, estava passando bem e tinha retornado às atividades rotineiras.

## DISCUSSÃO

Arterite de Takayasu já recebeu vários nomes na literatura médica: doença sem pulso, síndrome do arco aórtico, coarctação reversa e muitos outros.<sup>1</sup> Em 1908, Takayasu notou as alterações oculares da doença em uma mulher de 21 anos.<sup>4</sup> Consistiam de um "flush" capilar peculiar no fundo de olho, anastomose arteriovenosa em torno da papila, e cegueira devida à catarata. A arterite foi assim classificada: tipo I – acometimento restrito ao arco aórtico e seus ramos. No tipo II, a doença envolve a aorta torácica descendente e a abdominal, sem afetar o arco. No tipo III, há mistura de todos esses aspectos. Lupi - Herrera e auxiliares<sup>1</sup> propõem um tipo IV que engloba os três primeiros e mais a artéria pulmonar. A etiologia desta doença é desconhecida. Na grande maioria dos casos, seu diagnóstico foi estabelecido por dados clínicos e angiografia. Também a biópsia arterial é elucidativa. No paciente jovem, o início é geralmente agudo, a tal ponto que 67% dos doentes com menos de 15 anos se apresentam em insuficiência cardíaca. Os estudos angiográficos com contraste revelam superfície interna irregular da parede de vasos, estenose, dilatação pós-estenótica, oclusão dos ramos proximais da aorta e aneurismas saculares (Figuras 1, 2, 3 e 4).

É uma doença que afeta principalmente mulheres entre 10 e 20 anos de idade. Os sintomas constitucionais agudos são comuns nos jovens (febre, anorexia, emagrecimento). Ocorrem também artralgia, déficit circulatório local e elevada VHS. Esta fase inflamatória aguda é observada na metade dos casos, desaparecendo em três meses, cronificando-se mais tarde. Os sintomas cardiovasculares predominantes são dispnéia, hipertensão ou hipotensão arterial, sopros vasculares e o clássico achado de redução da amplitude dos pulsos periféricos em 96% dos casos.<sup>1</sup> Os sopros são o achado clínico mais freqüente,<sup>2</sup> principalmente nas carótidas (70%). A claudicação e a diminuição dos pulsos é dominante nos MMSS e 57% dos doentes têm algum grau de estenose vertebral, apresentando tonteiras. A estenose da artéria renal contribui para a hipertensão arterial, que surge em 20% dos casos.<sup>2</sup> Os distúrbios visuais são quase sempre bilaterais, podendo evoluir para amaurose. Parte dos pacientes (40% deles) exhibe doença cardíaca, sendo a regurgitação aórtica o achado mais freqüente, além do infarto do miocárdio.<sup>3</sup> Doença inflamatória intestinal e eritema nodoso podem estar associados.

Os sintomas neurológicos resultam da hipertensão arterial ou isquemia cerebral ou medular, assim como as manifestações gastrointestinais que também decorrem das lesões vasculares. A biópsia arterial permite o diagnóstico em 35% de várias séries estudadas.<sup>1</sup>

A doença tem sido descrita mais na Ásia e África do que na Europa e Estados Unidos.<sup>3</sup>



Fig. 2 – Idem a figura 1 (corte transverso)



Fig. 1 – Carótida comum esquerda apresentando espessamento concêntrico em toda extensão (corte longitudinal)



Fig. 3 – Artéria subclávia direita aneurismática com trombose em seu interior



Fig. 4 – Aorta abdominal com espessamento e redução de seu lúmen

A sobrevida média de 15 anos é da ordem de 83%, e a maioria dos óbitos ocorre por AVC, infarto do miocárdio ou insuficiência cardíaca.

O diagnóstico, como já foi comentado, se baseia em dados laboratoriais (VHS elevada, moderada leucocitose, anemia e níveis elevados de imunoglobulinas) e angiográficos através de aortografia.

## TRATAMENTO

Os corticóides são a base do tratamento na fase aguda, melhorando as manifestações constitucionais, reduzindo a VHS e retardando a progressão da doença. Ciclofosfamida ou metotrexate são alternativas quando os corticóides são ineficazes. É incerto que a terapia médica reduza os riscos de maiores complicações ou prolongue a vida.<sup>3</sup> A angioplastia pode dilatar lesões escleróticas da aorta e artérias renais.

A cirurgia reparadora vascular não deve ser feita na fase inflamatória aguda da doença.

## COMENTÁRIOS

Trata-se, portanto, de doença rara e é compreensível a dificuldade inicial dos médicos que trataram a paciente. Chegou a ser colecistectomizada por apresentar cálculos na vesícula, que, na realidade, não explicavam a dor abdominal nem as manifestações constitucionais que a pacien-

te apresentava. Como o quadro persistia após a cirurgia, foi reavaliada e feita a suspeita clínica de endocardite bacteriana, esta sim, uma hipótese mais consistente com o conjunto de manifestações clínicas e laboratoriais já comentadas. Os antibióticos usados foram ineficazes e um exame físico mais minucioso pôde detectar sopros carotídeos e abdominal além das diferenças de amplitude dos pulsos radiais, o que nos motivou a estudar por eco-Doppler a aorta e seus ramos.

Este caso bem ilustra a importância da semiótica em uma época onde os avanços tecnológicos e os exames complementares ocuparam grande espaço, em detrimento da história e do exame físico. No entanto, para bem aproveitarmos todo este grande progresso científico, é imprescindível uma boa observação clínica, com história e exame físico minuciosos, para que possamos solicitar os exames complementares adequados, e, igualmente importante, ter espírito crítico sobre eles, correlacionando-os com o quadro clínico.

---

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Herrea L, Schez E, Torres G. Takayasu's arteritis: Clinical study of 107 cases. *American Heart Journal* 1977;93(1):04-103.
2. Kerr GS, Hallahan CW. Takayasu's Arteritis. *Annals of Internal Medicine* 1994;120(11):919-929.
3. Isselbacher EM. Diseases of the aorta. In: *Cecil Textbook of Medicine* 21<sup>a</sup> edition. WB Saunders Company. Il cap. 66 p. 353-357, 2000
4. Takayasu M. Case with unusual changes of the central vessel in the retina. *Acta Soc Ophthalmol* 1908;12:554.

---

Endereço para correspondência  
Marco Mendonça da Conceição  
Universidade Federal Fluminense – UFF  
Rua Marquês do Paraná s/n  
Niterói-RJ

---

## COMENTÁRIO

A dificuldade em diagnosticar a Doença de Takayasu reside no fato de seus portadores apresentarem um quadro clínico que direciona o médico para outros siste-

mas e órgãos, principalmente os não afetados com as doenças vasculares e na fase inicial desta doença. É compreensível que estes pacientes sejam submetidos a uma peregrinação por outras clínicas até obterem uma apreciação do angiologista.

Ressalvando a dificuldade inicial do diagnóstico, os autores apresentam um caso que merece algumas considerações. Em primeiro lugar, chama nossa atenção o fato desta paciente apresentar lesões vasculares típicas da fase crônica (aneurisma da artéria inominada, obstrução do tronco celiaco e da artéria vertebral direita, além da redução do calibre de outras artérias), embora, em seu relato, sua queixa principal tenha iniciado há cerca de dois meses e meio. As lesões estenosantes e aneurismáticas decorrem de alterações parietais (infiltrados celulares com proliferação da íntima, necrose da média e fragmentação da camada elástica interna) normalmente próprias de um período mais prolongado. Acredito que a fase inicial situa-se bem antes do tempo citado ou que a doença tenha cursado silenciosamente.

Também vale enfatizar que a ultra-sonografia abdominal mostrou a aorta abdominal e grandes vasos do abdome superior sem alterações enquanto o ecocolor-Doppler evidenciou obstrução do tronco celiaco e aorta com calibre reduzido. Fica evidente a dependência do examinador nestes casos. Sabemos que o melhor exame para mostrar alterações morfológicas da parede arterial é a tomografia computadorizada.

O tratamento clínico adequadamente conduzido logrou a remissão dos sintomas e a regressão parcial das lesões vasculares. Alguns autores preconizam o uso de prednisona, em doses menores (5 a 10 mg/dia),<sup>1</sup> durante todo o período pré-menopausa,<sup>2</sup> quando pode ocorrer estabilização das lesões vasculares. Isto é muito importante se levarmos em consideração que a não instituição de um tratamento clínico adequado resulta numa elevada morbidade e mortalidade.

Considerando que um aneurisma aponta para tratamento cirúrgico, esta conduta, fundamentada em estudo angiográfico panorâmico, não deve ser ignorada neste caso, visto que ele está presente.

Como não nos deparamos habitualmente com portadores de doença de Takayasu, concordo que este caso nos oferece boa oportunidade de revisão e atualização do tema.

## Referências

1. Calich, Isidio. Arterite primária da aorta vista pelo clínico. In: *Doenças da aorta e seus ramos - diagnóstico e tratamento*, 1<sup>a</sup> ed. Fundo Editorial Byk, São Paulo, 1991, p 285-289.
2. Ristow AV, Cury Filho JM, Ewald E, Pedron C. Obstruções crônicas dos troncos supra-aórticos e das vertebrais. In: *Cirurgia Vascular*, Vol II, Revinter, Rio de Janeiro, 2002, p. 950.

Dr. Francisco Gonçalves Martins