

# BMJ Best Practice

## Arterite de Takayasu

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



# Tabela de Conteúdos

<b>Resumo</b>	<b>3</b>
<b>Fundamentos</b>	<b>4</b>
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
Classificação	5
<b>Prevenção</b>	<b>7</b>
Prevenção secundária	7
<b>Diagnóstico</b>	<b>8</b>
Caso clínico	8
Abordagem passo a passo do diagnóstico	8
Fatores de risco	10
Anamnese e exame físico	10
Exames diagnóstico	13
Diagnóstico diferencial	14
Critérios de diagnóstico	16
<b>Tratamento</b>	<b>18</b>
Abordagem passo a passo do tratamento	18
Visão geral do tratamento	19
Opções de tratamento	20
Novidades	25
<b>Acompanhamento</b>	<b>26</b>
Recomendações	26
Complicações	26
Prognóstico	27
<b>Diretrizes</b>	<b>29</b>
Diretrizes de diagnóstico	29
<b>Recursos online</b>	<b>30</b>
<b>Referências</b>	<b>31</b>
<b>Imagens</b>	<b>35</b>
<b>Aviso legal</b>	<b>41</b>

## Resumo

- ◇ Uma vasculite dos grandes vasos que afeta principalmente a aorta e seus ramos primários.
- ◇ Mais comum em mulheres e geralmente apresenta-se antes dos 40 anos de idade.
- ◇ Os sintomas típicos incluem claudicação por esforço físico, dor torácica e sintomas sistêmicos de perda de peso, fadiga, febre baixa e mialgia.
- ◇ No exame físico, sopros vasculares podem ser audíveis sobre a carótida, aorta abdominal ou veias subclávias. A pressão arterial desigual pode ser registrada nos dois lados e pode-se ouvir um sopro de regurgitação aórtica quando há dilatação da raiz aórtica.
- ◇ Geralmente, o diagnóstico é feito por imagem vascular.
- ◇ Os glicocorticoides formam a base do tratamento, com o uso adicional de agentes imunossuppressores poupadores de esteroides para doença resistente. A cirurgia pode ser necessária para complicações estabelecidas.
- ◇ As complicações em longo prazo se devem principalmente à oclusão arterial e a danos relacionados, incluindo isquemia dos membros e insuficiência renal.

## Definição

A arterite de Takayasu é uma vasculite granulomatosa crônica que afeta as artérias grandes: principalmente a aorta e seus ramos. A inflamação vascular pode causar estenose, oclusão e formação de aneurisma. Os sintomas da isquemia vascular incluem claudicação e acidente vascular cerebral (AVC). Pulso diminuído ou ausente e hipertensão são comuns. Os sintomas constitucionais, incluindo febre e perda de peso, muitas vezes são acompanhados pela elevação dos marcadores da fase aguda.[1] [2]

## Epidemiologia

A arterite de Takayasu é uma doença rara. Ela tem distribuição mundial, embora a maioria dos casos relatados seja de populações asiáticas. A incidência relatada nos EUA é de 2.6 casos por milhão da população ao ano, em Olmsted County, Minnesota, e na Suécia estima-se uma incidência de 1.2 caso por milhão da população ao ano.[5] [9] Esses números provavelmente subestimam a verdadeira prevalência da doença. Estudos de autópsia no Japão sugerem uma incidência mais alta, com evidência de arterite de Takayasu em 1 a cada 3000 autópsias.[10]

Embora seja considerada uma doença de mulheres jovens, a arterite de Takayasu tem uma predileção de gênero variável; no Japão, as mulheres são 8 vezes mais afetadas que os homens, ao passo que, na Índia, homens e mulheres são igualmente representados.[4] Geralmente, a incidência máxima é na terceira década da vida, embora entre a população japonesa apresente-se entre 15 e 25 anos de idade. Na população europeia, a média de idade é 41 anos.[2]

A expressão da doença varia conforme a população. Comparados aos pacientes japoneses, os pacientes dos EUA tendem a apresentar sintomas constitucionais (43% nos EUA versus 27% no Japão) e musculoesqueléticos (53% nos EUA versus 6% no Japão), claudicação (90% nos EUA versus 13% no Japão) e alterações visuais (30% nos EUA versus 6% no Japão).[2]

## Etiologia

A etiologia da arterite de Takayasu é desconhecida. Acredita-se que fatores genéticos e ambientais influenciem o desenvolvimento da doença. Mecanismos de imunidade mediada por células foram implicados.[1] O rastreamento genético demonstrou polimorfismos nos genes interleucina 12 (IL-12), IL-6 e IL-2 em uma população de pacientes turcos com arterite de Takayasu.[11] Há relatos de antígeno leucocitário Bw5 (HLA-Bw5) e antígeno leucocitário B39.2 (HLA-B39.2) com frequência elevada em algumas populações.[12] [13]

## Fisiopatologia

A arterite de Takayasu é uma vasculite mediada imunologicamente caracterizada pela inflamação granulomatosa das grandes artérias. Mecanismos de imunidade mediada por células foram implicados.[1] Acredita-se que a IL-6 tenha um papel importante na patogênese da arterite de Takayasu. Um pequeno número de pacientes foi tratado com um inibidor da IL-6 e apresentou respostas favoráveis.[14]

A resposta imunológica e inflamatória observada nas artérias é semelhante à observada nas artérias grandes da arterite de células gigantes.[1] Durante a fase aguda da vasculite, a inflamação começa nos

vasa vasora da adventícia das artérias musculares.[1] [7] As células T são proeminentes na resposta celular inicial e também pode haver o comprometimento dos anticorpos das células antiendoteliais.[1] [15] [16] [Fig-1]

## Classificação

### 2012 International Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Vasculitides[3]

Categoriza a vasculite baseada no tipo predominante de vasos envolvidos e outras características incluindo etiologia, patogênese, tipo de inflamação, distribuição de órgãos preferível, manifestações clínicas, predisposições genéticas e características demográficas distintas.

- Vasculite dos grandes vasos
  - Arterite de Takayasu
  - Arterite de células gigantes
- Vasculite de vasos médios
  - Poliarterite nodosa
  - Doença de Kawasaki
- Vasculite dos pequenos vasos
  - Vasculite associada ao ANCA (anticorpo anticitoplasma de neutrófilo)
  - Poliangiite microscópica
  - Granulomatose com poliangiíte (de Wegener)
  - Granulomatose eosinofílica com poliangiíte (Churg-Strauss)
  - Vasculite por imunocomplexo
  - Doença por anticorpo antimembrana basal glomerular (anti-GBM)
  - Vasculite crioglobulinêmica
  - Vasculite de imunoglobulina A (Henoch-Schönlein)
  - Vasculite urticariforme hipocomplementêmica
- Vasculite de vasos variáveis
  - Síndrome de Behçet
  - Síndrome de Cogan
- Vasculite de órgão único
- Vasculite associada a doença sistêmica
- Vasculite associada a etiologia provável

### Classificação angiográfica da arterite de Takayasu[4]

A classificação baseia-se nos vasos envolvidos no processo inflamatório conforme observado por angiografia.

- Tipo I: ramos do arco aórtico

- Tipo IIa: aorta ascendente, arco aórtico e ramos do arco aórtico
- Tipo IIb: aorta ascendente, arco aórtico e seus ramos e aorta descendente torácica
- Tipo III: aorta ascendente torácica, aorta abdominal e/ou artérias renais
- Tipo IV: aorta abdominal e/ou artérias renais
- Tipo V: características dos tipos IIb e IV

## Prevenção secundária

Como a etiologia precisa da arterite de Takayasu e as causas das exacerbações da atividade da doença são desconhecidas, não há ações preventivas específicas conhecidas. O tratamento da hipertensão é importante para evitar mais danos vasculares. É crucial dar atenção ao rastreamento e tratamento da osteoporose, dada a necessidade de terapia com glicocorticoides. Os pacientes precisam de imunização anual contra gripe (influenza) e pneumococos. É importante o uso de antibioticoterapia profilática para evitar a pneumonia por *Pneumocystis jirovecii*, especialmente quando a dose de prednisolona (prednisona) for maior que 20 mg/dia. A doença vascular aterosclerótica pode complicar ainda mais o dano vascular causado pela arterite de Takayasu; por isso, é importante o controle dos outros fatores de risco.

## Caso clínico

### Caso clínico #1

Uma mulher de 28 anos de idade apresenta-se com uma dor recente no braço esquerdo. Ela estava bem anteriormente mas por 2 meses teve episódios de febre baixa, sudorese noturna e artralgia. Ela trabalha como assistente de loja e notou uma dor no braço esquerdo quando arrumava as prateleiras. O único medicamento que ela toma é contraceptivo oral. Ela não fuma. No exame físico, sua pressão arterial é de 126/72 no braço direito, mas não é possível medir no braço esquerdo. O pulso radial esquerdo não pode ser detectado. Há um sopro sobre a artéria subclávia esquerda. O pulso carotídeo é normal, mas há um sopro sobre a artéria carótida direita. Os pulsos pedioso e femoral são normais e não se ausculta sopros abdominais. A mão esquerda está fria mas não há outra evidência de isquemia.

### Caso clínico #2

Uma mulher de 39 anos apresenta-se com cefaleia de início insidioso há 3 meses. Ela perdeu 3 quilogramas durante esse tempo mas, à parte isso, sente-se bem. No exame físico, a pressão arterial bilateral medida nos braços é de 190/110 no direito e 200/110 no esquerdo. Ela está tomando um polivitamínico, mas nenhum outro medicamento. Ela fuma 10 cigarros por dia há 20 anos. A urinálise mostra proteína estimada de 360 mg/24 horas.

## Outras apresentações

Sintomas constitucionais inespecíficos, incluindo febre, perda de peso e fadiga, são comuns.[1] [5] Os pacientes também podem apresentar pulso ausente ou pressão arterial imensurável em 1 membro.[6] Um novo episódio de hipertensão ou regurgitação aórtica pode estar presente. O comprometimento da artéria coronária pode causar angina pectoris, mas pericardite e insuficiência cardíaca congestiva são apresentações incomuns. O comprometimento da artéria pulmonar pode causar dor torácica, dispneia ou hemoptise. O comprometimento das artérias cranianas pode apresentar-se como cefaleia, ataque isquêmico transitório ou acidente vascular cerebral (AVC). Os sintomas visuais podem incluir mácula, escotoma, diplopia e amaurose fugaz. As anastomoses arteriovenosas retinianas descritas por Takayasu são raras.[7] O comprometimento da artéria mesentérica pode causar dor abdominal ou hemorragia gastrointestinal. Sopros vasculares são encontrados com frequência na ausculta.[5] [6] Ocasionalmente, observa-se também eritema nodoso.[8]

## Abordagem passo a passo do diagnóstico

Pode ser difícil estabelecer o diagnóstico da arterite de Takayasu, já que ela pode se apresentar com sintomas sistêmicos inespecíficos incluindo febre, sudorese noturna e perda de peso. Outras características de apresentação podem incluir sintomas isquêmicos de claudicação nos membros, ataque isquêmico transitório, acidente vascular cerebral (AVC) ou dor torácica. Os exames laboratoriais são inespecíficos, refletindo inflamação. A biópsia dos vasos envolvidos geralmente é inviável, e o diagnóstico depende da imagem vascular.[1] [2] [7]



## História

Nos estágios iniciais, os sintomas constitucionais podem incluir perda de peso, febre baixa e fadiga geral, que muitas vezes são atribuídos a outras causas. O diagnóstico da arterite de Takayasu deve ser considerado em pacientes com menos de 40 anos com sintomas de isquemia vascular. Embora seja relativamente incomum na apresentação, pode-se desenvolver claudicação nos membros superiores ou inferiores com o tempo. O desenvolvimento de padrões de circulação colateral pode causar diversos outros achados, especialmente síndrome do roubo da subclávia causada por uma lesão estenótica proximal à origem da artéria vertebral causando tontura ao exercitar os membros superiores.

Manifestações menos comuns da arterite de Takayasu incluem mialgia e artralgia. As artérias pulmonares muitas vezes estão envolvidas na arterite de Takayasu mas raramente causam sintomas. Dor torácica, dispneia e hemoptise podem ser decorrentes de estenose da artéria pulmonar, comprometimento da artéria coronária ou insuficiência cardíaca decorrente da dilatação aórtica. Pericardite é possível, mas incomum. O comprometimento das artérias carótidas e vertebrais pode causar isquemia cerebral, que por sua vez causa sintomas visuais (por exemplo, diplopia, amaurose fugaz ou escotoma), vertigem, tontura, síncope ou cefaleia. História prévia de ataque isquêmico transitório (AIT) ou AIT como um sintoma manifesto em um paciente jovem pode indicar inflamação dos vasos vertebrais ou carotídeos. Mais raramente, pode haver comprometimento dos vasos mesentéricos, causando dor abdominal e diarreia.[1] [2] [7] [17] [18]

## Exame

Um exame físico cuidadoso do sistema vascular é vital. Pode-se observar membros frios e ausência de pulso (em geral o pulso radial), e uma diferença na pressão arterial de >10 mmHg em cada braço pode ser significativa. Se houver suspeita de arterite de Takayasu, aconselha-se medir a pressão arterial nos dois braços e pernas para ver a diferença. A hipertensão pode ser uma característica, mas a pressão arterial também pode ser notavelmente baixa se houver uma estenose adjacente à área de medição da pressão arterial. O pulso carotídeo pode parecer mais fraco e pode haver um sopro audível. Os sopros também podem ser observados sobre a região supraclavicular ou aorta abdominal. Um sopro cardíaco será audível se houver comprometimento da raiz aórtica e regurgitação aórtica. Evidências de um AVC prévio podem sugerir comprometimento do sistema nervoso central (SNC). As anastomoses arteriovenosas observadas no exame físico da retina e originalmente descritas por Takayasu em 1908 raramente são observadas atualmente.[1] [2] [7] Manifestações menos comuns incluem a aparência de eritema nodoso ou pioderma gangrenoso nos braços ou nas pernas.

## Investigações

Os marcadores da fase aguda, incluindo velocidade de hemossedimentação (VHS) e proteína C-reativa, geralmente são elevados em pacientes com a doença ativa. Eles podem ser acompanhados como marcadores da atividade da doença.[1] [2] [7] Também é possível observar outros marcadores inespecíficos de inflamação, como anemia normocítica e trombocitose. Não há exames laboratoriais específicos para a arterite de Takayasu.

Estudos de imagem, incluindo tomografia computadorizada, imagem de ressonância magnética vascular e angiografia convencional, atualmente são as modalidades mais importantes para se estabelecer um diagnóstico de arterite de Takayasu e podem ser úteis para monitorar a atividade da doença.

[Fig-2]

[Fig-3]

[Fig-4]

[Fig-5]

A tomografia por emissão de pósitrons com fluordesoxiglucose radiomarcada (PET-FDG) pode ser usada para identificar a inflamação das grandes artérias e, por isso, é uma técnica útil para estabelecer o diagnóstico. Entretanto, o desempenho da PET-FDG para avaliar a atividade da doença com o tempo ainda é incerto.[19]

A ultrassonografia vascular não invasiva é uma ferramenta útil para a avaliação inicial de um paciente com suspeita de arterite de Takayasu.[1] [2] [7] [18] [20] [21]

## Histopatologia

A biópsia geralmente não pode ser obtida com um dos vasos tipicamente envolvidos por causa do tamanho e da função dos vasos como artérias grandes e, por isso, não faz parte da abordagem comum de diagnóstico. Os espécimes de biópsia de pacientes submetidos a procedimentos de revascularização secundários às complicações da arterite de Takayasu podem revelar achados histopatológicos idênticos aos da arterite de células gigantes. A biópsia da artéria temporal não é útil para fazer o diagnóstico.[1] [2] [7] [18]

## Fatores de risco

### Fortes

#### predisposição genética

- A arterite de Takayasu é mais prevalente no Japão, sudeste asiático, Índia e México.[1] [2] [9] [10] Polimorfismos nos genes de interleucinas foram demonstrados em uma população de pacientes turcos com arterite de Takayasu, e determinados antígenos leucocitários (HLA) foram encontrados em uma frequência maior que a esperada em algumas populações de pacientes.[11] [12]

#### sexo feminino

- As mulheres são mais frequentemente afetadas que os homens em uma razão de cerca de 8:1.[1]

#### idade <40

- Os pacientes geralmente têm menos de 40 anos de idade na apresentação.[1] [5] [9]

#### etnicidade asiática

- Há mais casos relatados nas populações asiáticas comparados às não asiáticas, embora os motivos para isso não sejam claros e possa haver uma confusão de base genética nessa associação.

## Anamnese e exame físico

### Principais fatores de diagnóstico

#### presença de fatores de risco (comum)

- A arterite de Takayasu é mais comum em descendentes de asiáticos, é 8 vezes mais comum em mulheres que em homens e geralmente apresenta-se antes dos 40 anos de idade.

**claudicação dos membros superiores ou inferiores (comum)**

- Os sintomas progressivos da claudicação são mais comuns que a claudicação como uma característica manifesta. Pode haver história de dor por esforço físico dos membros superiores ou inferiores; a claudicação dos membros superiores é mais comum.

**ausência de pulso(s) (comum)**

- Em geral apresenta ausência unilateral de pulso braquial, radial ou carotídeo devido à doença oclusiva.

**pressões arteriais desiguais (comum)**

- Pode-se observar uma discrepância de >10 mmHg entre os 2 braços.

**sopros vasculares (comum)**

- Sopros serão audíveis sobre os vasos subclávios, carotídeos ou abdominais devido ao fluxo excêntrico.

**febre baixa (comum)**

- Um sinal sistêmico frequentemente presente na fase aguda da inflamação.

**Outros fatores de diagnóstico****ataque isquêmico transitório (AIT) (comum)**

- História prévia de AIT ou AIT como queixa presente em um paciente jovem pode indicar inflamação dos vasos vertebrais ou carotídeos.

**mialgia (comum)**

- Um sintoma sistêmico observado na fase aguda; pode ser acompanhado de um aumento dos marcadores inflamatórios.

**artralgia (comum)**

- Um sintoma sistêmico observado na fase aguda; pode ser acompanhado de um aumento dos marcadores inflamatórios.

**perda de peso (comum)**

- Um sintoma sistêmico observado na fase aguda; pode ser acompanhado de um aumento dos marcadores inflamatórios.

**fadiga (comum)**

- Um sintoma sistêmico observado na fase aguda; pode ser acompanhado de um aumento dos marcadores inflamatórios.

**tontura no esforço físico dos membros superiores (comum)**

- Pode ser resultado da síndrome do roubo da subclávia decorrente de uma lesão estenótica desenvolvida próxima à origem da artéria vertebral.

**hipertensão (comum)**

- Pode se desenvolver em decorrência do comprometimento e estreitamento das artérias renais. Pode ser falsamente baixa se houver um segmento estreitado em direção proximal.

**acidente vascular cerebral (AVC) (incomum)**

- Evidências de AVC prévio podem sugerir o comprometimento do sistema nervoso central (SNC) e que a arterite está afetando os vasos vertebrais ou carotídeos.

**dor torácica (incomum)**

- Pode ser uma característica da arterite de Takayasu se a vasculatura coronária estiver envolvida, causando isquemia coronariana, ou se as artérias pulmonares forem afetadas.

**dor abdominal (incomum)**

- Pode ser resultado do comprometimento dos ramos mesentéricos da aorta.

**diarreia (incomum)**

- Pode ser resultado do comprometimento dos ramos mesentéricos da aorta.

**dispneia (incomum)**

- Decorrente de estenose arterial pulmonar, comprometimento da artéria coronariana ou regurgitação aórtica.

**hemoptise (incomum)**

- Pode ser resultado de estenose da artéria pulmonar ou insuficiência cardíaca em decorrência de dilatação da raiz aórtica e regurgitação aórtica.

**sudorese noturna (incomum)**

- Sintoma constitucional que pode ser relatado durante a fase aguda.

**vertigem (incomum)**

- Pode ser resultado de isquemia cerebral.

**síncope (incomum)**

- Pode ser resultado de isquemia cerebral.

**cefaleia (incomum)**

- Pode ser resultado de isquemia cerebral ou hipertensão.

**sopro cardíaco (incomum)**

- A regurgitação aórtica pode ser resultado da dilatação da raiz aórtica.

**sintomas visuais (incomum)**

- Decorrentes de isquemia cerebral secundária ao comprometimento carotídeo e vertebral. Podem incluir amaurose fugaz, escotoma ou diplopia. A retinopatia originalmente descrita por Mikoto Takayasu raramente é observada e em geral é um sinal tardio.

**eritema nodoso (incomum)**

- Raramente encontrado nos braços ou nas pernas.

**pioderma gangrenoso (incomum)**

- Raramente encontrado nas pernas.

## Exames diagnóstico

### Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
<b>Velocidade de hemossedimentação (VHS)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Um marcador de inflamação, mas que carece de especificidade e sensibilidade. A maioria dos pacientes com VHS elevada não tem arterite de Takayasu e os pacientes com a doença ativa podem ter VHS normal.[1] [2] [18] [22]</li> </ul>	geralmente >50 mm/hora com a doença ativa
<b>proteína C-reativa</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Um marcador de inflamação. Carece de especificidade, já que pode estar elevada em decorrência de um processo inflamatório. A sensibilidade é moderada.[1] [2] [18] [22]</li> </ul>	geralmente elevada com a doença ativa
<b>angiotomografia (ATG)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• A tomografia computadorizada (TC) pode ser realizada com rastreamento helicoidal e reconstrução 3D. Ela apresenta alta sensibilidade e especificidade (mais de 95%) para o diagnóstico de arterite de Takayasu. É preferível ao angiograma por cateter devido à carga reduzida de contraste.[21] [23] [Fig-3] [Fig-4] [Fig-5]</li> </ul>	estreitamento ou oclusão segmental, ocasionalmente dilatação dos vasos afetados; aneurismas aórticos podem ser observados; pode-se observar espessamento das paredes vasculares, mas sua significância é incerta
<b>angiografia por ressonância magnética (ARM)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• A angiografia por ressonância magnética (RM) é usada para identificar o envolvimento arterial e pode ser útil na avaliação da atividade da doença, e o espessamento e edema da parede vascular são prováveis reflexos da doença ativa.[24] [Fig-2]</li> </ul>	estreitamento segmental, oclusão ou dilatação das artérias envolvidas; pode ser detectada inflamação da parede vascular

### Exames a serem considerados

Exame	Resultado
<b>angiograma por cateter</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• O angiograma convencional usando contraste pode revelar anormalidades na aorta e em seus ramos. [Fig-6]</li> </ul>	estreitamento ou oclusão segmental, ocasionalmente dilatação dos vasos afetados, aneurismas aórticos podem ser observados

Exame	Resultado
<b>ultrassonografia com Doppler</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Especialmente útil para a avaliação vascular inicial dos pacientes com suspeita de arterite de Takayasu por ser um procedimento não invasivo. A ultrassonografia abdominal pode revelar estenose da artéria renal ou mesentérica, e estudos transtorácicos/transesofágicos podem detectar anormalidades na aorta superior e nas artérias subclávias e carótidas.[25]</li> </ul>	<b>estreitamento segmental, oclusão e/ou dilatação das artérias envolvidas</b>
<b>tomografia por emissão de pósitrons com fluordesoxiglucose radiomarcada (PET-FDG)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Pode ser usada para identificar inflamação nas grandes artérias e por isso é uma técnica útil para estabelecer o diagnóstico. Entretanto, o desempenho da PET-FDG para avaliar a atividade da doença com o tempo ainda é incerto.[19]</li> <li>A captação do traçador de tomografia por emissão de pósitrons (PET) está relacionada às áreas da doença ativa na angiografia por RM e à elevação da VHS/proteína C-reativa. A sensibilidade e especificidade das imagens PET não foram estabelecidas; lesões ateroscleróticas também podem revelar a captação elevada do traçador.[21] [26] [27]</li> </ul>	<b>pode mostrar aumento da captação nos segmentos arteriais ativamente inflamados</b>

## Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Arterite de células gigantes</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Os pacientes geralmente têm idade avançada; a média de idade é 74 anos. Pode haver síndrome polimiálgica com mialgia em direção proximal. Claudicação da mandíbula é comum. O comprometimento dos membros inferiores é menos comum.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Imagem com tomografia computadorizada (TC) ou angiografia por ressonância magnética (RM); a ACG tem maior probabilidade de apresentar comprometimento das artérias cranianas que dos membros inferiores.</li> </ul>
<b>Hipertensão essencial</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Pulsos intactos e a ausência de sopros. Nenhuma diferença marcante na pressão arterial entre cada lado.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Diagnóstico clínico.</li> <li>Nenhuma estenose na imagem vascular.</li> </ul>
<b>Sífilis</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Úlcera firme indolor no local da inoculação primária, geralmente na região genital. Erupção cutânea simétrica sem prurido acompanha os sintomas sistêmicos.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Sorologia positiva para sífilis.</li> <li>Angiograma por cateter ou angiotomografia: calcificação típica da aorta ascendente proximal.</li> </ul>

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Tuberculose (TB)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Tosse produtiva persistente. Viagem recente a uma área endêmica.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Teste de Mantoux: provoca reação à hipersensibilidade tardia, que será positiva em pessoas com infecção latente, infecção anteriormente debelada ou naquelas que já foram imunizadas.</li> <li>Radiografia torácica: pode mostrar evidência de focos de TB pulmonar.</li> <li>Cultura de escarro: a cultura de bacilos álcool-ácido resistentes leva de 4 a 12 semanas, mas tem valor diagnóstico quando eles são encontrados.</li> <li>Teste QuantiFERON® gold: exame de sangue para detectar a produção de gamainterferona quando incubado com bacilos de TB. Pode identificar infecções ativa e latente.</li> </ul>
<b>Espondiloartropatia</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Dorsalgia e rigidez por mais de 1 hora, especialmente pela manhã. Artrite periférica. Pode ser precedida por uretrite ou cervicite no caso de artrite reativa. Os sintomas associados podem incluir psoríase, pustulose palmar e plantar, irite, uveíte ou conjuntivite.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Raio-X da coluna vertebral: pode demonstrar sacroileíte.</li> <li>A radiografia da articulação periférica afetada pela artrite pode revelar osteólise na artrite psoriática.</li> </ul>
<b>Síndrome de Behçet</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Uma tríade de ulceração oral e genital com uveíte. Geralmente acompanhada por artrite periférica. Pode haver oclusões arteriais e venosas trombóticas.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Angiotomografia: revela dilatação sacular das artérias envolvidas ou oclusão trombótica.</li> <li>O exame do líquido cefalorraquidiano (LCR) pode ajudar, mas não é diagnóstico; células inflamatórias e proteínas elevadas.</li> </ul>



Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Doença de Kawasaki</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Geralmente afeta crianças com menos de 5 anos de idade. Febre alta com linfadenopatia marcada por língua em morango. Olhos vermelhos com uveíte ou conjuntivite. Rash e descamação da pele nas palmas das mãos e solas dos pés podem ser observados.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Diagnóstico clínico usando critérios definidos.</li> <li>A angiografia revela dilatação sacular das artérias coronárias quando afetadas.</li> </ul>
<b>Síndrome de Marfan</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Geralmente pessoas altas com membros longilíneos. Pode haver história familiar de síndrome de Marfan. Suscetível à subluxação do cristalino.</li> <li>Sinais e sintomas sistêmicos ausentes.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Diagnóstico clínico.</li> <li>História familiar.</li> <li>Testes genéticos raramente são realizados.</li> </ul>
<b>Síndrome de Ehlers-Danlos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Pode haver hiper mobilidade articular ou cicatrizes de pele muito fina.</li> <li>Sinais e sintomas sistêmicos ausentes.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Angiotomografia: se o colágeno da parede vascular for afetado, pode revelar dilatação sacular das artérias envolvidas.</li> <li>Teste genético.</li> </ul>
<b>Aterosclerose</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Mais comum em homens, pode estar associada a fatores de risco de hipertensão, tabagismo, diabetes e colesterol elevado. Geralmente, pacientes com mais de 40 anos de idade.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Angiotomografia: típico estreitamento abrupto da artéria em vez de gradual. Lesões geralmente na origem do vaso e nas bifurcações da carótida.</li> </ul>
<b>Displasia fibromuscular</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Pulsos presentes mas podem estar diminuídos. Hipertensão comum afetando com mais frequência as artérias renais e carótidas.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Angiotomografia: perolização característica das artérias afetadas. Geralmente a aorta não está envolvida.</li> </ul>

## Critérios de diagnóstico

### Critérios de 1990 do American College of Rheumatology para a classificação de arterite de Takayasu[22]

Não são critérios de diagnóstico formais, mas foram estabelecidos para ajudar a diferenciar a arterite de Takayasu de outras formas de vasculite. A imagem pode incluir angiografia convencional, angiografia por



ressonância magnética ou angiotomografia. A presença de 3 ou mais critérios tem sensibilidade de 90.5% e especificidade de 97.8% para o diagnóstico de arterite de Takayasu.

- Idade no início da doença inferior ou igual a 40 anos.
- Claudicação dos membros: desenvolvimento e agravamento de fadiga e desconforto nos músculos de 1 ou mais membros durante a atividade.
- Pulso arterial braquial diminuído.
- Diferença de pressão arterial (PA) sistólica maior que 10 mmHg entre os braços.
- Sopro sobre as artérias subclávias ou aorta abdominal.
- Anormalidade arteriográfica: estreitamento ou oclusão da aorta inteira, de seus ramos primários ou das grandes artérias nos membros superiores ou inferiores proximais, não decorrente de arteriosclerose, displasia fibromuscular ou causas semelhantes; alterações geralmente focais ou segmentares.

## K. Ishikawa: critérios propostos para o diagnóstico clínico da arteriopatia de Takayasu[28]

Os critérios sugeridos por Ishikawa para diagnosticar a arterite de Takayasu foram fundamentados na observação de 108 pacientes japoneses. Além da presença dos critérios obrigatórios, a presença de 2 critérios primários, 4 secundários ou 1 primário associado a 2 secundários sugere alta probabilidade da doença de Takayasu com 84% de sensibilidade. Esses critérios não foram amplamente aplicados.

Critérios obrigatórios:

- Idade inferior ou igual a 40 anos

Critérios primários:

- Lesão da artéria subclávia média esquerda
- Lesão da artéria subclávia média direita

Critérios secundários:

- Velocidade de hemossedimentação (VHS) alta
- Sensibilidade da artéria carótida comum
- Hipertensão
- Regurgitação aórtica ou ectasia ânulo-aórtica
- Lesões da artéria pulmonar
- Lesões da artéria carótida comum média esquerda
- Lesões do tronco braquiocefálico distal
- Lesões da aorta torácica
- Lesões da aorta abdominal.

## Abordagem passo a passo do tratamento

O objetivo do tratamento da arterite de Takayasu é manejar os sintomas sistêmicos e suprimir a inflamação vascular para evitar danos nos vasos e tecidos que eles suprem. Os glicocorticoides formam a base do tratamento, com o uso adicional de agentes imunossupressores ministrados para pacientes resistentes ou aqueles com efeitos colaterais relacionados aos glicocorticoides. Podem ser necessários procedimentos de revascularização percutâneos ou cirúrgicos para melhorar o fluxo sanguíneo ou evitar a ruptura de aneurismas. Deve-se considerar aspirina em baixas doses para ajudar a evitar complicações isquêmicas.

### Apresentação inicial

Deve-se iniciar prednisolona (prednisona) oral. Nenhum estudo estabeleceu a forma ideal de reduzir a prednisolona (prednisona), mas a maioria segue o esquema originalmente descrito no coorte do National Institutes of Health.[6] [29] Um esquema de redução comum é diminuir a prednisolona (prednisona) em 5 mg/semana até atingir a dose de 20 mg/dia. Então, reduz-se para 2.5 mg/semana até atingir a dose de 10 mg/dia. Depois disso, a dose é reduzida em 1 mg/dia a cada semana, contanto que a doença não se torne mais ativa.[6] Experimentou-se glicocorticoides por via intravenosa de pulso em alguns pacientes com sintomas no sistema nervoso central (SNC), mas não há dados para dar suporte ao seu uso.

Durante o tratamento, deve-se avaliar os pacientes regularmente com exame físico clínico e medir os marcadores inflamatórios (isto é, velocidade de hemossedimentação e proteína C-reativa); inicialmente, isso pode ser feito com intervalos de alguns dias. Deve-se realizar estudos de imagem vascular como angiotomografia ou angiografia por ressonância magnética (RM) com intervalos de 3 a 12 meses durante a fase ativa do tratamento e, depois, anualmente. Deve-se considerar aspirina em baixas doses para ajudar a evitar complicações isquêmicas.

Um problema crítico é tentar determinar se a doença está ou não ativa. Os sintomas constitucionais são frequentes quando a arterite de Takayasu está ativa. No entanto, a falta desses sintomas não significa que a doença está inativa. Novas lesões vasculares podem se desenvolver mesmo quando outros sinais, sintomas ou características laboratoriais de atividade da doença não estão presentes. Se forem observadas novas lesões vasculares, a doença é considerada ativa. Entretanto, os marcadores da fase aguda podem estar elevados por outras causas e não indicar atividade da doença. É necessária uma avaliação cuidadosa.

### Refratário ou incapaz de fazer o desmame de glicocorticoides

A maioria dos pacientes entrará em remissão com a terapia com glicocorticoides. Entretanto, a recidiva ocorre em mais de 50% dos pacientes durante a redução da dose. Usa-se terapia imunossupressora ou citotóxica em pacientes com arterite de Takayasu sem resposta clínica à terapia com glicocorticoides ou que apresentam recidiva com a redução da dose. Isso pode se dar com ou sem terapia concomitante com glicocorticoides. Agentes como metotrexato, azatioprina e micofenolato podem ser usados.[30] Em pacientes com doença refratária grave, o uso de ciclofosfamida pode ser indicado.[31]

### Refratário a glicocorticoides e imunossupressão adicional

Inibidores de fator de necrose tumoral (TNF) alfa, principalmente o infliximabe, também são usados com êxito no tratamento da arterite de Takayasu quando os imunossupressores e a terapia com glicocorticoides não conseguem controlar a atividade da doença. Esses agentes são ministrados em associação com glicocorticoides como poupadores de esteroide.[32] [33] [34] Pode-se continuar ou reduzir gradualmente os agentes imunossupressores não biológicos.[35]

## Sintomas de claudicação intermitentes ou disfunção dos órgãos isquêmicos

Pode ser necessária intervenção cirúrgica em pacientes com complicações graves da arterite de Takayasu. As lesões vasculares geralmente não são reversíveis com a imunossupressão isolada. Portanto, pacientes com significativa claudicação dos membros ou grave disfunção dos órgãos isquêmicos podem precisar de intervenção cirúrgica. A angioplastia percutânea pode ser eficaz em curto prazo, mas a reestenose é comum.[36] Há relatos de bons desfechos em longo prazo com cirurgia de revascularização.[37] [38] Os pacientes com dilatação progressiva da aorta podem precisar de reparo cirúrgico.[39]

## Prevenção de complicações do uso de glicocorticoides em longo prazo

O tratamento prolongado com glicocorticoides pode causar morbidade significativa. É essencial ficar atento aos possíveis efeitos colaterais. A terapia com glicocorticoides em longo prazo aumenta o risco de osteoporose, e a maior perda óssea ocorre nos 6 a 12 meses iniciais da terapia. É recomendável fazer a prevenção da perda óssea induzida por glicocorticoides por meio de tratamento com cálcio, vitamina D e bifosfonatos. O diabetes mellitus induzido por glicocorticoides é um possível efeito colateral da terapia, e é necessário um alto índice de suspeita.

Devido aos efeitos imunossupressores dos glicocorticoides, recomenda-se a vacina pneumocócica e para gripe (influenza) e, embora a dose diária de prednisona (prednisona) seja maior que 20 mg/dia, aconselha-se a profilaxia para pneumonia por *Pneumocystis jirovecii* com sulfametoxazol/trimetoprima.

## Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo		( resumo )
todos os pacientes		
	1a	glicocorticoides
	mais	aspirina em baixas doses
	mais	tratamento protetor ósseo
	adjunto	imunossupressores
	adjunto	profilaxia de pneumonia por <i>Pneumocystis</i>
	adjunto	avaliação para cirurgia ou procedimento endovascular
■ com doença ativa persistente	mais	antagonista de fator de necrose tumoral (TNF) alfa

## Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

### Agudo

#### todos os pacientes

##### 1a glicocorticoides

##### Opções primárias

» **prednisolona:** 1 mg/kg/dia por via oral inicialmente, depois reduzir de acordo com a resposta

» Os glicocorticoides são a base da terapia para suprimir a inflamação vascular e os sintomas inflamatórios sistêmicos. A duração da terapia varia, mas a dose pode ser reduzida assim que os sinais e sintomas diminuírem e os marcadores da fase aguda se normalizarem.

» Um esquema de redução comum é diminuir a prednisolona (prednisona) em 5 mg/semana até atingir a dose de 20 mg/dia. Então, reduz-se para 2.5 mg/semana até atingir a dose de 10 mg/dia. Depois disso, a dose é reduzida em 1 mg/dia a cada semana, contanto que a doença não se torne mais ativa.<sup>[6]</sup>

» Pode ser necessário interromper a redução gradual de glicocorticoides e aumentar a dose se houver retorno da atividade da doença.

» É recomendável consultar um especialista para obter orientação quanto à dosagem pediátrica.

##### mais aspirina em baixas doses

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

##### Opções primárias

» **aspirina:** 75 mg por via oral uma vez ao dia

» Recomenda-se aspirina em baixas doses para reduzir o risco de dano nos órgãos por isquemia vascular. Geralmente ela é interrompida 1 semana antes de qualquer procedimento cirúrgico.

##### mais tratamento protetor ósseo

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

##### Opções primárias

## Agudo

» **ácido alendrônico**: 5 mg por via oral uma vez ao dia

**OU**

» **ácido alendrônico**: 35 mg por via oral uma vez por semana

**--E--**

» **calcitriol**: 0.25 micrograma por via oral uma vez ao dia

**--E--**

» **carbonato de cálcio**: 1000-1500 mg/dia por via oral administrados em 2-3 doses fracionadas

» A terapia com glicocorticoides em longo prazo aumenta o risco de osteoporose, e a maior perda óssea ocorre nos 6 a 12 meses iniciais da terapia. O risco é proporcional à dose de glicocorticoide cumulativa, por isso a dose deve ser reduzida assim que possível. É importante evitar a perda óssea garantindo uma ingestão de cálcio alimentar adequada e o uso profilático de bifosfonatos e de suplementação de cálcio/ vitamina D3.

» É recomendável consultar um especialista para obter orientação quanto à dosagem pediátrica.

### adjunto **imunossupressores**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

#### Opções primárias

» **metotrexato**: 15-25 mg por via oral/ subcutânea uma vez por semana no mesmo dia da semana

**--E--**

» **ácido folínico**: 10 mg por via oral a cada 6 horas por 10 doses iniciando 10 horas após a dose de metotrexato

**-ou-**

» **ácido fólico**: 1 mg por via oral uma vez ao dia

#### Opções secundárias

» **azatioprina**: 2 mg/kg/dia por via oral

**OU**

» **micofenolato de mofetila**: 1 a 1.5 g por via oral/intravenosa duas vezes ao dia

## Agudo

### Opções terciárias

» **ciclofosfamida**: 2 mg/kg/dia por via oral

» A recidiva ocorre em mais de 50% dos pacientes durante a redução gradual dos glicocorticoides. Por isso, muitas vezes é necessário o uso adjuvante de agentes imunossuppressores como metotrexato, azatioprina ou micofenolato.

» Em um estudo aberto, o metotrexato foi eficaz como agente poupador de esteroide para um subconjunto de pacientes com arterite de Takayasu.[30]

» Pode-se considerar azatioprina ou micofenolato para pacientes intolerantes a metotrexato ou com recidiva sob seu uso.[6]

» Em pacientes com doença refratária grave com risco de vida, o uso de ciclofosfamida pode ser indicado.[31]

» Não há evidências que recomendem a descontinuação da terapia imunossupressora, e isso dependerá das circunstâncias individuais.

» É recomendável consultar um especialista para obter orientação quanto à dosagem pediátrica.

#### adjunto

#### **profilaxia de pneumonia por *Pneumocystis***

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

### Opções primárias

» **sulfametoxazol/trimetoprima**: 800/160 mg por via oral três vezes por semana

» Enquanto os pacientes receberem mais de 20 mg/dia de prednisolona (prednisona), recomenda-se a profilaxia para a pneumonia por *Pneumocystis*. O antibiótico recomendado é sulfametoxazol/trimetoprima.

» Alguns recomendam a continuação da profilaxia, enquanto a contagem de linfócitos CD4 for <200 células/mm<sup>3</sup>.

» É recomendável consultar um especialista para obter orientação quanto à dosagem pediátrica.

#### adjunto

#### **avaliação para cirurgia ou procedimento endovascular**

## Agudo

■ com doença ativa persistente

mais

Tratamento recomendado para **ALGUNS** dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» As lesões vasculares geralmente não são reversíveis com a imunossupressão isolada. Portanto, pacientes com significativa claudicação dos membros ou grave disfunção dos órgãos isquêmicos podem precisar de intervenção cirúrgica. Alguns relatos indicam bons desfechos em curto prazo com a intervenção percutânea para estenose vascular em pacientes com arterite de Takayasu. Entretanto, reestenoses são comuns com essa intervenção, e a cirurgia de revascularização muitas vezes produz resultados melhores em longo prazo.[6] [36]

» Os pacientes com doença aneurismática da aorta podem precisar de reparo cirúrgico.[39] Os pacientes com a doença ativa que requerem cirurgia têm maior probabilidade de precisar de revisão.[37] Por isso, o controle da inflamação antes da cirurgia vascular é importante para melhorar o desfecho cirúrgico. As complicações em longo prazo podem incluir aneurismas anastomóticos e insuficiência cardíaca congestiva.[39]

**antagonista de fator de necrose tumoral (TNF) alfa**

Tratamento recomendado para **TODOS** os pacientes do grupo de pacientes selecionado

### Opções primárias

» **infliximabe**: 3-5 mg/kg por via intravenosa em dose única nas semanas 0, 2 e 6, depois a cada 4-8 semanas daí em diante

» A terapia com antagonista do TNF-alfa pode ser considerada em caso de doença ativa persistente apesar do tratamento com glicocorticoides e agentes imunossupressores.

» Em um estudo piloto de arterite de Takayasu recidivante, a terapia anti-TNF obteve melhora em 93% dos pacientes e remissão sustentada em 67%. A maioria dos pacientes desse estudo foi tratada com infliximabe.[32]

» Revisões retrospectivas também dão suporte ao uso da terapia anti-TNF para a doença refratária.[33] [34]

» Não há evidências que recomendem a descontinuação da terapia imunossupressora, e isso dependerá das circunstâncias individuais.

## Agudo

» É recomendável consultar um especialista para obter orientação quanto à dosagem pediátrica.



## Novidades

### Bloqueio da interleucina-6 (IL-6)

Acredita-se que a IL-6 tenha um papel importante na patogênese da arterite de Takayasu. Foram reportadas diversas séries de caso pequenas de pacientes tratados com um inibidor da IL-6 (tocilizumabe). Em geral, a maioria dos pacientes apresentou respostas favoráveis, apesar de ainda poder ocorrer recidiva da doença.[14] [35] São necessárias investigações adicionais.

### Abatacepte

A patogênese da arterite de Takayasu envolve mecanismos mediados pelas células T. O abatacepte inibe a ativação das células T. No entanto, em um ensaio clínico randomizado, a adição de abatacepte a um esquema de tratamento com prednisolona (prednisona) não reduziu o risco de recidiva em pacientes com arterite de Takayasu.[40]

## Recomendações

### Monitoramento

O intervalo de monitoramento deve variar inversamente ao nível da atividade da doença, sendo mais curto para aqueles com a doença mais ativa. Entretanto, se a doença se tornar ativa sem novos sintomas constitucionais, será necessário um acompanhamento regular. Além da história e do exame físico, em cada consulta, deve-se verificar velocidade de hemossedimentação (VHS), proteína C-reativa e hemograma completo. Deve-se realizar estudos de imagem vascular como angiotomografia ou angiografia por ressonância magnética (RM) com intervalos de 3 a 12 meses durante a fase ativa do tratamento e, depois, anualmente.

### Instruções ao paciente

Medidas para ajudar a controlar a hipertensão, como uma dieta com baixo teor de sal, são importantes para evitar danos nas artérias que causem acidente vascular cerebral (AVC), ataque cardíaco ou insuficiência renal. Um programa com aumento gradual de exercícios pode ajudar a formar a circulação colateral, que fornece novos caminhos para o sangue atingir os órgãos e membros e diminuir os sintomas da claudicação. Parar de fumar e controlar a gordura no sangue, incluindo o colesterol, é essencial para a boa saúde geral e para a saúde das artérias. Medidas para a saúde geral também incluem manter as imunizações atualizadas, especialmente se o paciente estiver sob terapia imunossupressora. [\[Vasculitis Foundation\]](#) [\[Medline Plus: Takayasu arteritis\]](#)

## Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>isquemia vascular periférica</b>	<b>variável</b>	<b>alta</b>
Muitas complicações da arterite de Takayasu apresentam sintomas isquêmicos relacionados ao desenvolvimento de estenoses e oclusões vasculares. Pode ser difícil fazer a diferenciação entre isquemia resultante de vasculite ativa e de dano vascular. Estudos de imagem vascular regulares podem ajudar no acompanhamento mas também devem ser obtidos nos casos de novos sintomas isquêmicos. A tentativa de controlar a inflamação vascular é necessária para minimizar o dano vascular em longo prazo.		
<b>hipertensão</b>	<b>variável</b>	<b>alta</b>
Hipertensão é uma complicação comum, geralmente decorrente de estenose da artéria renal ou da valva aórtica. <a href="#">[6]</a>		
<b>osteoporose secundária ao uso de glicocorticoides</b>	<b>variável</b>	<b>alta</b>
A terapia com glicocorticoides em longo prazo aumenta o risco de osteoporose, e a maior perda óssea ocorre nos 6 a 12 meses iniciais da terapia. O risco é proporcional à dose cumulativa, por isso a dose de glicocorticoide deve ser reduzida assim que possível.		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>diabetes mellitus secundária ao uso de glicocorticoides</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
A terapia com glicocorticoides em longo prazo pode causar o desenvolvimento de diabetes. É necessário um alto grau de vigilância.		
<b>Pneumonia por Pneumocystis jirovecii</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
Os pacientes precisam de imunização anual contra gripe (influenza) e pneumococos. É importante o uso de antibioticoterapia profilática para evitar a pneumonia por Pneumocystis jirovecii, especialmente quando a dose de prednisolona (prednisona) for maior que 20 mg/dia.		
<b>aneurisma da aorta</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
Muitas vezes envolve a aorta torácica ascendente.		
<b>regurgitação aórtica</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
Insuficiência da valva aórtica, geralmente devido à dilatação da raiz aórtica, é encontrada em cerca de 25% dos pacientes.[6]		
<b>insuficiência cardíaca congestiva</b>	<b>variável</b>	<b>média</b>
A insuficiência cardíaca congestiva ocorre em cerca de 25% dos pacientes.[6]		
<b>angina</b>	<b>variável</b>	<b>baixa</b>
A angina do comprometimento da artéria coronária é descrita em até 10% dos pacientes.[6]		
<b>acidente vascular cerebral (AVC)</b>	<b>variável</b>	<b>baixa</b>
O comprometimento das artérias carótidas e vertebrais pode causar um ataque isquêmico transitório (AIT) ou AVC. Distúrbios visuais incluindo visão turva e amaurose fugaz podem estar presentes, mas a perda da visão permanente é incomum.[6]		

## Prognóstico

A remissão da doença geralmente é definida pela falta de características clínicas e laboratoriais de doença, sem evidências de novas lesões vasculares nos exames de imagem de acompanhamento.[2] [6] A maior parte dos pacientes alcança a remissão da doença, embora a maioria exija terapia imunossupressora em associação com glicocorticoides.[6] A doença monofásica é descrita em cerca de 20% dos pacientes.[2] Em uma série, obteve-se remissão sustentada, que durou por pelo menos 6 meses com <10 mg de prednisolona (prednisona) ao dia, em apenas 28% dos pacientes, e somente 17% permaneceram em remissão após a descontinuação da prednisolona (prednisona).[6]

Recaídas da doença ocorrem em >80% de todos os pacientes que entram em remissão.[2] [6] Elas podem acontecer apesar do tratamento imunossupressor em andamento. Recidivas que se manifestam como novas

lesões vasculares nos estudos de imagem geralmente estão associadas à elevação dos marcadores da fase aguda, mas essa evidência laboratorial de doença ativa pode estar ausente.[6] [41]

## Mortalidade e morbidade

Insuficiência cardíaca é uma causa comum de óbito.[18] A morbidade em longo prazo está relacionada basicamente a complicações da isquemia vascular. A claudicação sintomática dos membros ocorre em cerca de 50% dos pacientes. A claudicação dos membros superiores é mais comum que os sintomas dos membros inferiores. Aneurisma aórtico torácico, comprometimento da valva aórtica e arterite das artérias coronárias e pulmonares são algumas das complicações conhecidas associadas à mortalidade elevada. Estima-se que a mortalidade em 5 anos de arterite de Takayasu seja de 70% a 93%.[42]

## Gestação

Como a arterite de Takayasu é basicamente uma doença de mulheres jovens, a gravidez é algo a ser considerado com frequência. Há poucos dados sobre gravidez em pacientes com arterite de Takayasu, mas há relatos de gestações bem-sucedidas.[6] [43] Em uma série de pacientes, a incidência anual de gestações caiu após o diagnóstico de arterite de Takayasu, e a porcentagem de abortos espontâneos revelou uma tendência crescente.[43] É necessário um tratamento cuidadoso de hipertensão durante a gravidez.

## Diretrizes de diagnóstico

### América do Norte

#### Criteria for the classification of Takayasu arteritis

**Publicado por:** American College of Rheumatology

**Última publicação em:**  
1990

## Recursos online

1. [Vasculitis Foundation](#) (*external link*)
2. [Medline Plus: Takayasu arteritis](#) (*external link*)

## Artigos principais

- Weyand CM, Goronzy JJ. Medium- and large-vessel vasculitis. *N Engl J Med*. 2003 Jul 10;349(2):160-9.
- Kerr GS. Takayasu's arteritis. *Rheum Dis Clin North Am*. 1995 Nov;21(4):1041-58.
- Hall S, Barr W, Lie JT, et al. Takayasu arteritis. A study of 32 North American patients. *Medicine (Baltimore)*. 1985 Mar;64(2):89-99.
- Kissin EY, Merkel PA. Diagnostic imaging in Takayasu arteritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2004 Jan;16(1):31-7.
- Arend WP, Michel BA, Block DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum*. 1990 Aug;33(8):1129-34. [Texto completo](#)

## Referências

1. Weyand CM, Goronzy JJ. Medium- and large-vessel vasculitis. *N Engl J Med*. 2003 Jul 10;349(2):160-9.
2. Kerr GS. Takayasu's arteritis. *Rheum Dis Clin North Am*. 1995 Nov;21(4):1041-58.
3. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum*. 2013 Jan;65(1):1-11. [Texto completo](#)
4. Moriwaki R, Noda M, Yajima M, et al. Clinical manifestations of Takayasu arteritis in India and Japan - new classification of angiographic findings. *Angiology*. 1997 May;48(5):369-79.
5. Hall S, Barr W, Lie JT, et al. Takayasu arteritis. A study of 32 North American patients. *Medicine (Baltimore)*. 1985 Mar;64(2):89-99.
6. Maksimowicz-McKinnon K, Clark T, Hoffman GS. Limitations of therapy and a guarded prognosis in an American cohort of Takayasu arteritis patients. *Arthritis Rheum*. 2007 Mar;56(3):1000-9. [Texto completo](#)
7. Numano F, Okawara M, Inomata H, et al. Takayasu's arteritis. *Lancet*. 2000 Sep 16;356(9234):1023-5.
8. Werfel T, Kuipers JG, Zeidler H, et al. Cutaneous manifestations of Takayasu arteritis. *Acta Derm Venereol*. 1996 Nov;76(6):496-7.
9. Waern AU, Anderson P, Hemmingsson A. Takayasu's arteritis: a hospital-region based study on occurrence, treatment and prognosis. *Angiology*. 1983 May;34(5):311-20.
10. Nasu T. Takayasu's truncoarteritis in Japan. A statistical observation of 76 autopsy cases. *Pathol Microbiol (Basel)*. 1975;43(2-O):140-6.

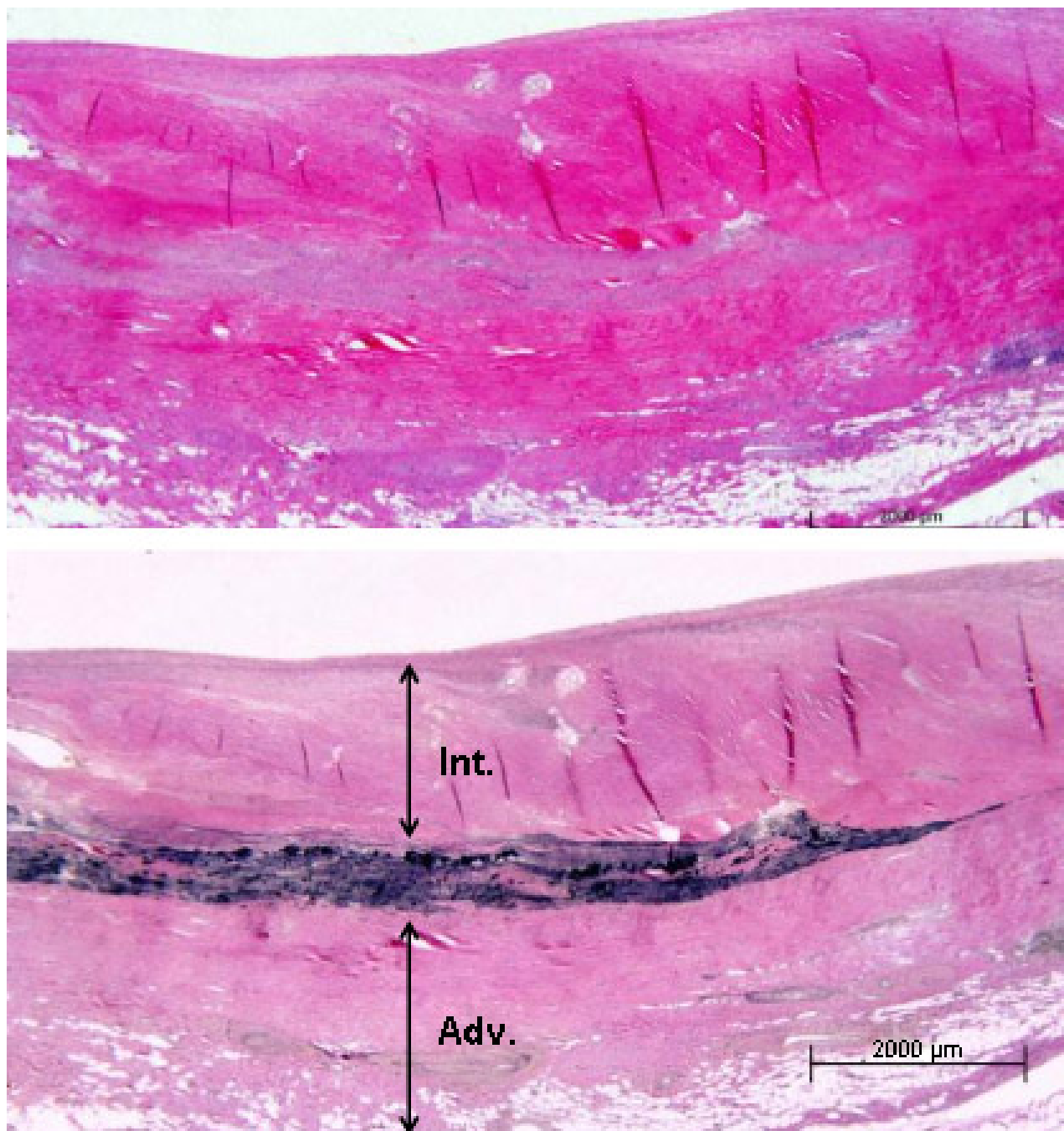
11. Saruhan-Direskeneli G, Biçakçigil M, Yilmaz V, et al. Interleukin (IL)-12, IL-2, and IL-6 gene polymorphisms in Takayasu's arteritis from Turkey. *Hum Immunol*. 2006 Sep;67(9):735-40.
12. Kimura A, Kitamura H, Date Y, et al. Comprehensive analysis of HLA genes in Takayasu arteritis in Japan. *Int J Cardiol*. 1996 Aug;54 Suppl:S61-9.
13. Sahin N, Aksu K, Kamali S, et al. PTPN22 gene polymorphism in Takayasu's arteritis. *Rheumatology (Oxford)*. 2008 May;47(5):634-5.
14. Clifford A, Hoffman GS. Recent advances in the medical management of Takayasu arteritis: an update on use of biologic therapies. *Curr Opin Rheumatol*. 2014 Jan;26(1):7-15.
15. Seko Y, Sato O, Takagi A, et al. Restricted usage of T-cell receptor Valpha-Vbeta genes in infiltrating cells in aortic tissue of patients with Takayasu's arteritis. *Circulation*. 1996 May 15;93(10):1788-90.  
[Texto completo](#)
16. Eichhorn J, Sima D, Thiele B, et al. Anti-endothelial cell antibodies in Takayasu arteritis. *Circulation*. 1996 Nov 15;94(10):2396-401. [Texto completo](#)
17. Yoneda S, Nukada T, Tada K, et al. Subclavian steal in Takayasu's arteritis. A hemodynamic study by means of ultrasonic Doppler flowmetry. *Stroke*. 1977 Mar-Apr;8(2):264-8.
18. Mwiripatayi BP, Jeffery PC, Beningfield SJ, et al. Takayasu arteritis: clinical features and management: report of 272 cases. *ANZ J Surg*. 2005 Mar;75(3):110-7.
19. Treglia GM. Usefulness of whole-body fluorine-18-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in patients with large-vessel vasculitis: a systematic review. *Clin Rheumatol*. 2011 Oct;30(10):1265-75.
20. Webb M, Chambers A, Al-Nahhas A, et al. The role of 18F-FDG PET in characterising disease activity in Takayasu arteritis. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2004 May;31(5):627-34.
21. Kissin EY, Merkel PA. Diagnostic imaging in Takayasu arteritis. *Curr Opin Rheumatol*. 2004 Jan;16(1):31-7.
22. Arend WP, Michel BA, Block DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum*. 1990 Aug;33(8):1129-34. [Texto completo](#)
23. Yamada I, Nakagawa T, Himeno Y, et al. Takayasu arteritis: evaluation of the thoracic aorta with CT angiography. *Radiology*. 1998 Oct;209(1):103-9.
24. Aluquin VP, Albano SA, Chan F, et al. Magnetic resonance imaging in the diagnosis and follow up of Takayasu's arteritis in children. *Ann Rheum Dis*. 2002 Jun;61(6):526-9. [Texto completo](#)
25. Andrews J, Al-Nahhas A, Pennell DJ, et al. Non-invasive imaging in the diagnosis and management of Takayasu's arteritis. *Ann Rheum Dis*. 2004 Aug;63(8):995-1000. [Texto completo](#)
26. Meller J, Strutz F, Siefker U, et al. Early diagnosis and follow-up of aortitis with [(18)F]FDG PET and MRI. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2003 May;30(5):730-6.



27. Zerizer I, Tan K, Khan S, et al. Role of FDG-PET and PET/CT in the diagnosis and management of vasculitis. *Eur J Radiol.* 2010 Mar;73(3):504-9.
28. Ishikawa K. Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy. *J Am Coll Cardiol.* 1988 Oct;12(4):964-72.
29. Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, et al. Takayasu arteritis. *Ann Intern Med.* 1994 Jun 1;120(11):919-29.
30. Hoffman GS, Leavitt RY, Kerr GS, et al. Treatment of glucocorticoid-resistant or relapsing Takayasu arteritis with methotrexate. *Arthritis Rheum.* 1994 Apr;37(4):578-82.
31. Shelhamer JH, Volkman DJ, Parrillo JE, et al. Takayasu's arteritis and its therapy. *Ann Intern Med.* 1985 Jul;103(1):121-6.
32. Hoffman GS, Merkel PA, Brasington RD, et al. Anti-tumor necrosis factor therapy in patients with difficult to treat Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum.* 2004 Jul;50(7):2296-304. [Texto completo](#)
33. Molloy ES, Langford CA, Clark CE, et al. Anti-tumor necrosis factor therapy in patients with refractory Takayasu arteritis: long-term follow-up. *Ann Rheum Dis.* 2008 Nov;67(11):1567-9.
34. Schmidt J, Kermani TA, Bacani AK, et al. Tumor necrosis factor inhibitors in patients with Takayasu arteritis: Experience from a referral center with long-term follow-up. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2012 Jul;64(7):1079-83.
35. Koster MJ, Matteson EL, Warrington KJ. Recent advances in the clinical management of giant cell arteritis and Takayasu arteritis. *Curr Opin Rheumatol.* 2016 May;28(3):211-7.
36. Rao SA, Mandalam KR, Rao VR, et al. Takayasu arteritis: initial and long-term follow-up in 16 patients after percutaneous transluminal angioplasty of the descending thoracic and abdominal aorta. *Radiology.* 1993 Oct;189(1):173-9.
37. Fields CE, Bower TC, Cooper LT, et al. Takayasu's arteritis: operative results and influence of disease activity. *J Vasc Surg.* 2006 Jan;43(1):64-71. [Texto completo](#)
38. Labarca C, Makol A, Crowson CS, et al. Retrospective comparison of open versus endovascular procedures for takayasu arteritis. *J Rheumatol.* 2016 Feb;43(2):427-32.
39. Miyata T, Sato O, Koyama H, et al. Long-term survival after surgical treatment of patients with Takayasu's arteritis. *Circulation.* 2003 Sep 23;108(12):1474-80. [Texto completo](#)
40. Langford CA, Cuthbertson D, Ytterberg SR, et al; Vasculitis Clinical Research Consortium. A randomized, double-blind trial of abatacept (CTLA-4Ig) for the treatment of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheumatol.* 2017 Apr;69(4):846-53.
41. Maksimowicz-McKinnon K, Hoffman GS. Takayasu arteritis: what is the long-term prognosis? *Rheum Dis Clin North Am.* 2007 Nov;33(4):777-86.

42. Phillip R, Luqmani R. Mortality in systemic vasculitis: a systematic review. Clin Exp Rheumatol. 2008 Sep-Oct;26(5 Suppl 51):S94-104.
43. Vanoli M, Daina E, Salvarani C, et al; Itaka Study Group. Takayasu's arteritis: a study of 104 Italian patients. Arthritis Rheum. 2005 Feb 15;53(1):100-7. [Texto completo](#)

## Imagens



**Figura 1:** A fotomicrografia da aorta de um paciente com arterite de Takayasu revela marcante espessamento da camada intimal, infiltrados inflamatórios na média e necrose laminar

Usado com permissão do acervo de Dylan Miller, MD, Mayo Clinic



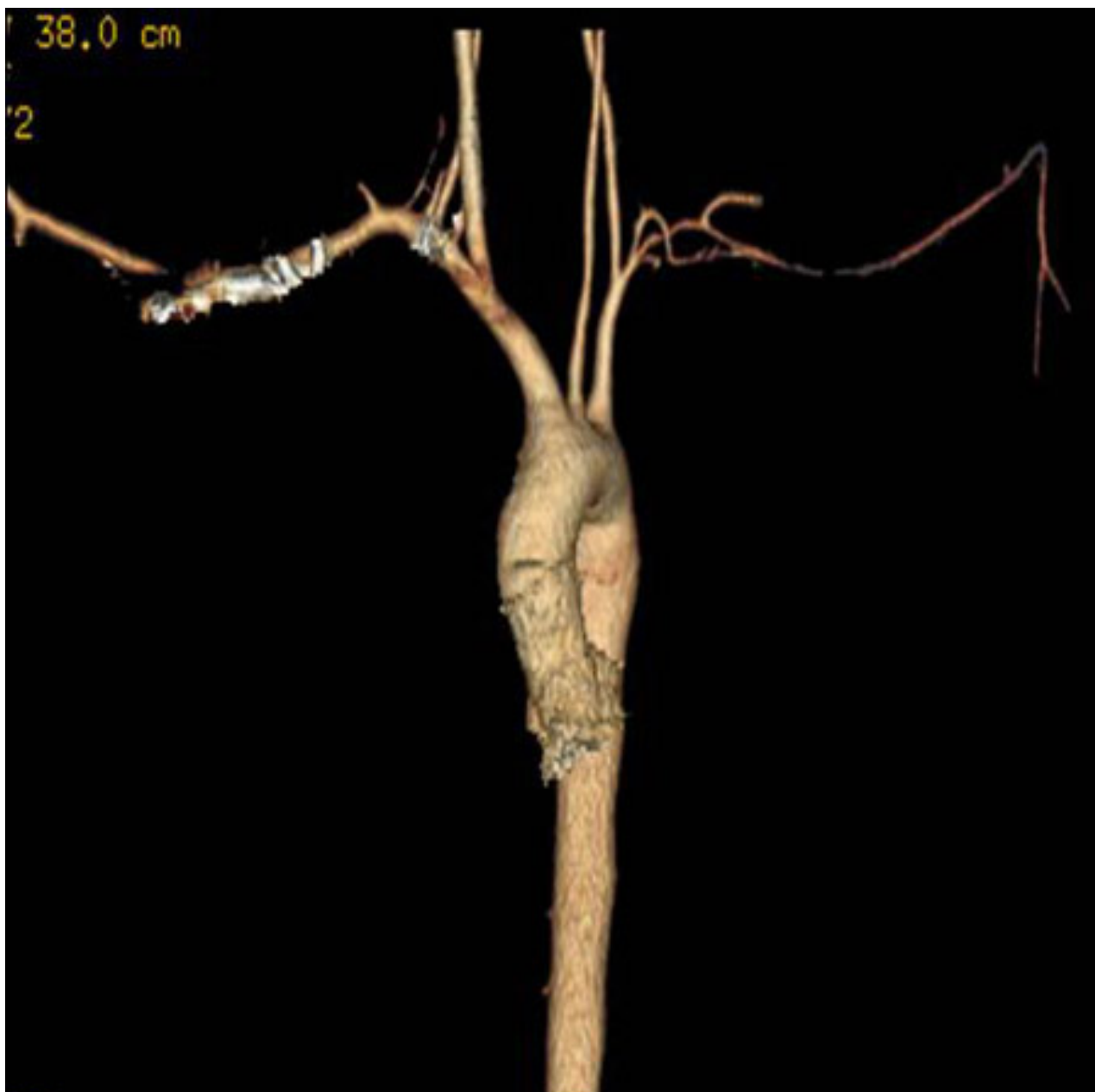
*Figura 2: Angiografia por ressonância magnética (RM) do arco aórtico e dos grandes vasos mostrando oclusão de artérias subclávias bilaterais; a artéria carótida comum esquerda tem um diâmetro pequeno; as artérias vertebrais proximais não são identificadas*

*Do acervo de Kenneth J. Warrington, MD*



*Figura 3: Angiotomografia, com reconstrução 3D do arco aórtico e grandes vasos, mostrando oclusão proximal da artéria subclávia esquerda e a artéria vertebral esquerda patente distal à oclusão (síndrome do roubo vertebral esquerdo)*

*Do acervo de Kenneth J. Warrington, MD*



*Figura 4: Angiotomografia, com reconstrução 3D do arco aórtico e grandes vasos, mostrando estreitamento da artéria carótida comum esquerda e artéria subclávia esquerda*

*Do acervo de Kenneth J. Warrington, MD*



*Figura 5: Angiotomografia com reconstrução 3D mostrando estenose da artéria renal bilateral*

*Do acervo de Kenneth J. Warrington, MD*



*Figura 6: Angiograma por cateter mostrando estenose da artéria renal bilateral*

*Do acervo de Kenneth J. Warrington, MD*



## Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

**NOTA DE INTERPRETAÇÃO:** Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,00
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

**Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais**

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Feb 14, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

[support@bmj.com](mailto:support@bmj.com)

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

# BMJ Best Practice

## Colaboradores:

---

### // Autores:

---

**Steven R. Ytterberg, MD**

Associate Professor of Medicine

Mayo Clinic College of Medicine, Rochester, MN

DIVULGAÇÕES: SRY declares that he was a sub-awardee of a grant from the US Food and Drug Administration for a pilot study of abatacept, a treatment for Takayasu's arteritis. SY is also a member of the steering committee at the Vasculitis Clinical Research Committee.

---

**Kenneth J. Warrington, MD**

Professor of Medicine

Mayo Clinic College of Medicine, Rochester, MN

DIVULGAÇÕES: KJW declares that he has no competing interests.

---

**Eric L. Matteson, MD, MPH**

Professor of Medicine

Mayo Clinic College of Medicine, Rochester, MN

DIVULGAÇÕES: ELM declares that he has no competing interests.

### // Colegas revisores:

---

**Loic P. Guillevin, MD**

Internal Medicine

Hopital Cochin-Paris University, St-Jacques, Paris, France

DIVULGAÇÕES: LPG declares that he has no competing interests.

---

**Gene G. Hunder, MD**

Department of Medicine

Division of Rheumatology, Mayo Clinic, Rochester, MN

DIVULGAÇÕES: GGH is an author of a reference cited in this monograph. GGH declares that he has no other competing interests.