# Arterite de Takayasu (TAK)

## O que é Arterite de Takayasu (TAK)?

A arterite de Takayasu (TAK) é uma forma de vasculite—uma família de doenças raras caraterizadas pela inflamação dos vasos sanguí- neos, o que pode restringir a circulação sanguínea e danificar órgãos e tecidos vitais. A TAK afeta a maior artéria do nosso organismo, a aorta, que transporta o sangue do coração para o resto do corpo, bem como as suas principais ramificações.

A TAK pode causar sintomas evidentes nas fases iniciais da doença, mas estes podem não ser percetíveis. Quando os sintomas iniciais estão presentes, os doentes podem apresentar-se com sintomas inespecíficos como febre baixa, fadiga, mal-estar, e falta de apetite. À medida que a doença progride, a TAK pode levar a dores de cabeça, dor no peito, falta de ar, pressão arterial elevada, fraqueza, tonturas e outros sintomas.

O diagnóstico e tratamento precoces podem ajudar a reduzir o risco de complicações graves. A TAK é normalmente tratada com glu- cocorticóides, como a prednisolona, e outros medicamentos que suprimem o sistema imunitário para controlar a inflamação. Mesmo com o tratamento, a TAK é uma doença crónica com períodos de remissão e recidiva, pelo que é necessário acompanhamento médico contínuo.

## Causas

A causa da TAK não está completamente esclarecida, sendo considerada uma doença autoimune—a doença ocorre quando o sistema imunológico ataca por engano tecidos saudáveis. Os investigadores acreditam que uma infeção possa desencadear o processo in- flamatório. A combinação de vários fatores pode desencadear o processo inflamatório: fatores ambientais e alguns genéticos também podem desempenhar um papel no desenvolvimento de TAK.

## Quem pode desenvolver Arterite de Takayasu?

A TAK atinge principalmente mulheres asiáticas de idade jovem. Nove em cada dez doentes são do sexo feminino, com idade de início entre os 15 e os 40 anos. No entanto, a doença pode afetar crianças e adultos de ambos os sexos e todas as raças e etnias. A prevalên- cia é estimada em 8 pessoas por cada milhão de habitantes. No Japão, onde a doença foi inicialmente diagnosticada, a incidência anual estimada é de 1 a 2 casos por milhão enquanto que na Europa, a incidência anual varia entre 0.4 e 3.4 por milhão.

## Sintomas

Os sintomas da TAK tendem a ocorrer em duas fases. Na primeira fase, os doentes podem sentir-se mal, com sintomas inespecíficos como fadiga, febre, dores musculares ou nas articulações ou perda de peso rápida. No entanto, alguns podem não experienciar sintomas durante meses ou até anos— mesmo enquanto a inflamação causa danos nos vasos sanguíneos e órgãos.

Os sintomas da segunda fase incluem:

- Dor, dormência ou fraqueza ao usar os membros
- Tontura, desmaio
- Dor de cabeça
- Alterações na visão
- Pressão arterial elevada (ou discrepância na pressão arterial entre os dois braços e/ou pernas)
- Pulso diminuído ou ausente nos braços e/ou pernas
- Fraqueza generalizada
- Dor no peito
- Falta de ar/fadiga

Deve procurar atendimento médico imediatamente se sentir sinais de um ataque cardíaco (dor no peito ou no braço, falta de ar, náuseas/ vómitos) ou sinais de um acidente vascular cerebral (AVC) (paralisia facial, fraqueza no braço ou dificuldade em falar). Consulte o seu médico sobre outros sintomas descritos acima que possam causar preocupação.

## Complicações

Mesmo com tratamento, os danos causados nos vasos podem ser permanentes. O edema e as lesões repetidas das artérias podem levar a complicações. Portanto, é importante ter um acompanhamento regular com o seu médico. As complicações podem incluir:

- Endurecimento e estreitamento dos vasos sanguíneos
- Pressão arterial elevada
- Problema nas válvulas cardíacas (por exemplo, dano à válvu- la aórtica)
- Insuficiência cardíaca
- Aneurisma da aorta
- Acidente isquémico transitório (AIT), um “mini AVC” que não causa danos permanentes, mas serve como sinal de alerta
- Acidente vascular cerebral (AVC)
- Enfarte agudo do miocárdio (ataque cardíaco)
- Problemas na artéria pulmonar

## Como é diagnosticada a TAK?

Não existe um teste isolado que permita o diagnóstico de TAK, pelo que o seu médico vai considerar vários fatores, incluindo sintomas, uma história clínica detalhada, resultados do exame físico, resultados de análises ao sangue e exames de imagem. Para a maioria das outras formas de vasculite, uma biópsia—remoção cirúrgica com análise histológica do tecido suspeito—confirma o diagnóstico. No entanto, a biópsia de grandes vasos, como a aorta, não é viável a menos que seja durante um procedimento cirúrgico com a cirurgia vascular.

- **Exame físico:** Algumas alterações no exame físico podem levantar suspeita de TAK: pulso fraco ou ausente nos membros (a TAK é por vezes chamada de “doença sem pulso”), pressão arterial baixa ou elevada, diferença na pressão arterial entre os braços e as pernas ou sons chamados “sopros” ouvidos sobre as grandes artérias com o estetoscópio.
- **Análises ao sangue:** As duas principais análises são a velocidade de sedimentação de eritrócitos (VS) e a proteína C-reativa (PCR), que indicam inflamação. No entanto, estes parâmetros não são conclusivos isoladamente e podem ser normais em até 50% dos casos de TAK.
- **Exames de imagem:** Exames não invasivos, como a angiografia por ressonância magnética (Angio-RM) e a angiografia por to- mografia computadorizada (Angio-TAC) são geralmente suficientes para estabelecer o diagnóstico. A angiografia (raio-X de um vaso sanguíneo que foi injetado com um contraste especial) raramente é necessária. Os exames de imagem podem mostrar o es- treitamento ou bloqueio dos vasos ou a formação de um aneurisma—uma dilatação anormal do vaso sanguíneo que pode romper, com consequências fatais. O seu médico pode solicitar outros exames de imagem conforme indicado, incluindo a ecografia com Doppler e a tomografia por emissão de positrões (PET).

## Tratamento

Os objetivos do tratamento incluem o controlo da inflamação dos vasos sanguíneos e a prevenção de danos adicionais. Para algumas pessoas, a doença pode entrar em remissão e a medicação pode ser reduzida ou interrompida. Mas, para outros, pode ser necessário tratamento de forma prolongada. Em casos graves, pode ser necessária cirurgia vascular para intervir nos vasos cujo fluxo sanguíneo está bloqueado.

O tratamento inicial normalmente consiste em glucocorticóides, como a prednisolona, começando com uma dose alta e depois diminuin- do para minimizar os efeitos secundários. Outros medicamentos que suprimem o sistema imunitário podem ser prescritos para alcançar a remissão e reduzir a necessidade de prednisolona. Estes incluem metotrexato, azatioprina e micofenolato de mofetil.

- **Medicamentos biológicos:** Quando não há resposta ao tratamento convencional, pode ser necessário tratamento com medica- mentos biológicos. Os medicamentos biológicos são proteínas complexas derivadas de organismos vivos que bloqueiam partes específicas do sistema imunitário para controlar a inflamação. Entre estes, o tocilizumab e o infliximab têm sido usados na TAK. Estudos com grupos pequenos de casos mostraram bons resultados no controle da inflamação e na redução da necessidade de glucocorticóides na TAK com o uso de medicamentos biológicos, mas são necessários mais dados para confirmar o seu benefício.

- **Cirurgia:** Nos casos em que as artérias se tornaram gravemente estreitadas ou bloqueadas ou no caso da presença de aneurismas, pode ser necessário recorrer a cirurgia vascular para melhorar o fluxo sanguíneo de modo a evitar o sofrimento e dano dos órgãos e tecidos afetados.

## Efeitos secundários do tratamento

Os medicamentos usados para tratar a ACG podem ter efeitos secundários graves, como a diminuição da capacidade do corpo de combater infeções e possível perda óssea (osteoporose), entre outros. Por isso, é importante consultar o seu médico para realizar avaliações e exames regularmente. Podem ser prescritos outros medicamentos para atenuar os efeitos secundários do tratamento. A prevenção de infeções também é muito importante. Fale com o seu médico sobre a possibilidade de receber vacinas (por exemplo, a vacina contra a gripe, pneumonia e/ou herpes zoster), que podem reduzir o risco de infeção.

## Acompanhamento médico/Recidiva

A TAK exige cuidados médicos contínuos e exames de imagem periódicos. Os doentes com TAK podem apresentar recidiva dos sinto- mas, uma vez que a maioria das formas de vasculite são condições crónicas e recidivantes. Sintomas novos ou que regressam devem ser reportados ao seu médico o mais rapidamente possível. Visitas regulares ao médico e o acompanhamento contínuo com exames laboratoriais e de imagem são importantes para detetar as recaídas precocemente.

## A sua equipa de cuidados de saúde

O tratamento eficaz da TAK requer esforços coordenados acompanhamento contín- uo por uma equipa de cuidados de saúde especializada. Para além de um médico de cuidados de saúde primários (médico de família), os doentes com TAK podem precisar de consultar os seguintes especialistas:

- Reumatologista (articulações, músculos, sistema imunitário)
- Cardiologista (coração)
- Cirurgião vascular ou outros se necessário

A melhor forma de gerir a sua doença é colaborar ativamente com a sua equipa de cuidados de saúde, com quem se deverá familiarizar. Pode também ser útil ter um diário de saúde para registar os seus medicamentos, sintomas, resultados de exames e notas das consul- tas médicas. Para aproveitar ao máximo as suas consultas médicas, faça uma lista de perguntas com antecedência e leve um amigo ou familiar de apoio, se necessário, para dar uma segunda opinião e tomar notas.

Lembre-se, é da sua responsabilidade ser o seu próprio defensor. Se tiver preocupações com o seu plano de seguimento, manifeste-se. O seu médico poderá ajustar a dose da sua medicação ou oferecer opções de tratamento ou de exames alternativos. Tem sempre o direito de pedir uma segunda opinião.

## Viver com TAK

Viver com uma doença crónica como a TAK pode ser assustador. Fadiga, dor, stress emocional e efeitos secundários dos medicamentos podem afetar o seu bem-estar, ou mesmo prejudicar as suas relações, trabalho ou outros aspetos da sua vida. Partilhar a sua experiên- cia com familiares e amigos, interagir com outras pessoas através de um grupo de apoio ou conversar com um profissional de saúde mental pode ajudar.

## Perspetiva

Não existe, neste momento, cura para a TAK, mas com a deteção e tratamento precoces, e uma monitorização cuidadosa e contínua, muitos doentes têm um bom prognóstico. Se não for tratada, a TAK pode causar complicações graves como aneurismas da aorta, enfarte agudo do miocárdio ou AVC. Alguns fármacos biológicos encontram-se em fase de estudo e poderão ter resultados promissores. Alguns medicamentos usados no tratamento da TAK podem causar efeitos secundários, pelo que é essencial manter cuidados médi-cos contínuos e exames periódicos. Cabe-lhe também a si lutar pelo seu bem-estar e fazer parte da sua própria equipa de cuidados de saúde.

## Sobre as vasculites

As vasculites são uma família de quase 20 doenças raras caracterizadas por inflamação dos vasos sanguíneos, o que pode reduzir o fluxo sanguíneo e danificar órgãos vitais e outros tecidos. As vasculites são doenças autoimunes, o que significa que ocorrem quando o sistema de defesa natural do corpo ataca tecidos saudáveis. Os fatores desencadeantes podem incluir infeções, medicações, fatores genéticos ou ambientais, reações alérgicas ou outra doença. No entanto, a causa exata é frequentemente desconhecida.

## Uma família de doenças

- Doença anti-GBM (anteriormente síndrome de Goodpasture)
- Aortite
- Síndrome de Behçet
- Vasculite do sistema nervoso central (VSNC)
- Síndrome de Cogan
- Vasculite crioglobulinémica
- Vasculite cutânea de pequenos vasos (VCPV) (previamente hipersensibilidade/leucocitoclástica)
- Granulomatose eosinofílica com poliangeíte (EGPA, anteriormente síndrome de Churg-Strauss)
- Arterite de células gigantes (GCA)
- Granulomatose com poliangeíte (GPA, previamente granulomatose de Wegener)
- Vasculite de IgA (anteriormente púrpura de Henoch-Schönlein)
- Doença de Kawasaki
- Poliangeíte microscópica (MPA)
- Poliarterite nodosa (PAN)
- Polimialgia reumática (PMR)
- Vasculite reumatoide
- Arterite de Takayasu (AT)
- Vasculite urticariforme (normocomplementémica ou hipocomplementémica)

## Sobre a Vasculitis Foundation (VF)

A VF é a principal organização mundial dedicada ao diagnóstico, tratamento e cura de todas as formas de vasculites. A VF é uma organização sem fins lucrativos gerida por um Conselho de Administração e aconselhada por um Conselho Consultivo Médico e Científico sobre questões médicas. Os materiais educacionais da VF não têm a intenção de substituir o aconselhamento médico. A VF não apoia quaisquer medicamentos, produtos ou tratamentos para vasculites e aconselha-o a consultar um médico antes de iniciar qualquer tratamento. A Vasculitis Foundation agradece à Dr.ª Marta Casal Moura pela iniciativa e tradução destes folhetos como contribuição para a educação da comunidade de doentes com vasculite.

Para ter acesso a apoio adicional e a materiais educacionais da VF, digitalize o código QR abaixo.

## Missão da VF

Tendo por base a força coletiva da comunidade de vasculites, a Fundação apoia, inspira e capacita indivíduos com vasculites e as suas famílias através de uma vasta gama de iniciativas de educação, pesquisa, clínica e consciencialização.

VASCULITIS FOUNDATION®

PO Box 28660, Kansas City, Missouri 64188-8660 • Telefone:
816.436.8211 • Número gratuito: 800.277.9474 E-mail:
**vf@vasculitisfoundation.org • www.VasculitisFoundation.org**
©2023 • A reprodução deste material deve ser realizada apenas com consentimento. • Revisto em fevereiro de 2025