

Aortite de Células Gigantes (ACG)

O que é a Aortite de Células Gigantes (ACG)?

A arterite de células gigantes (ACG) é uma forma de vasculite—uma família de doenças raras caracterizadas pela inflamação dos vasos sanguíneos, o que pode restringir a circulação sanguínea e danificar órgãos e tecidos vitais. Também chamada de arterite temporal, a ACG atinge tipicamente as artérias do pescoço e do couro cabeludo, especialmente na região temporal. Frequentemente, atinge a aorta e os seus grandes ramos que distribuem o sangue para a cabeça, braços e pernas. A ACG é a forma mais comum de vasculite em adultos com mais de 50 anos.

Os sintomas mais comuns da ACG incluem dores de cabeça persistentes e pulsáteis, sensibilidade na região temporal e no couro cabeludo, dor na mandíbula, fadiga na mastigação, febre, dor nas articulações e/ou nos músculos, e problemas de visão. O tratamento precoce é crucial para prevenir complicações graves, como cegueira ou acidente vascular cerebral (AVC).

A ACG é tipicamente tratada com doses altas de glucocorticóides, como a prednisolona e, por vezes, com outros medicamentos que também suprimem o sistema imunológico para controlar a inflamação. O tratamento precoce geralmente alivia os sintomas. No entanto, a

ACG é uma doença crônica, com períodos de recidivas e remissões, pelo que os cuidados médicos contínuos são geralmente necessários. Os doentes com ACG também podem apresentar sintomas de polimialgia reumática (PMR), uma doença inflamatória estreitamente relacionada.

Causas

A causa da ACG ainda não está totalmente esclarecida, sendo considerada uma doença autoimune—a doença ocorre quando o próprio sistema imunológico ataca por engano tecidos saudáveis. A combinação de vários fatores pode desencadear o processo inflamatório. Estudos demonstraram que fatores genéticos, agentes infecciosos e fatores ambientais podem levar ao desenvolvimento da ACG.

Quem pode desenvolver ACG?

A ACG é a forma mais comum de vasculite em adultos mais velhos, atingindo pessoas com mais de 50 anos, com maior incidência entre os 70 e os 79 anos. As mulheres têm mais do dobro da probabilidade de desenvolver ACG em comparação com os homens. A doença é mais comum em pessoas de origem norte europeia, mas pode ocorrer em todos os grupos étnicos e raciais. Em adultos com mais de 50 anos, a prevalência de ACG é estimada em 200 por 100.000 pessoas nos Estados Unidos. A incidência de ACG é de 44 casos por 100.000 pessoas no Norte da Europa e de <10 casos por 100.000 pessoas no sul da Europa. A PMR pode colocar os doentes em risco de desenvolver ACG. Embora as estimativas variem, cerca de 15% das pessoas com PMR desenvolvem ACG, e cerca de 50% dos doentes com ACG apresentam sintomas de PMR.

Como se relacionam a ACG e a PMR?

A ACG e a PMR são consideradas doenças inflamatórias interligadas, com diferentes manifestações clínicas. Os doentes diagnosticados com qualquer uma das doenças deverão ser avaliados quanto à presença de sintomas característicos da outra doença. A PMR causa dor muscular e articular e caracteriza-se pela presença de dor intensa e rigidez na região das cinturas escapular e pélvica, ou seja, no pescoço, ombros e ancas, que tipicamente mais graves pela manhã.

Sintomas

Os sintomas mais comuns da ACG incluem dores de cabeça novas e persistentes, e sensibilidade na região temporal devido à inflamação das artérias temporais de ambos os lados da cabeça. A dor intensa e pulsátil é frequentemente acompanhada de sensibilidade e edema da artéria temporal e sensibilidade no couro cabeludo.

- Outros sintomas comuns incluem:

- Sintomas iniciais semelhantes aos da gripe, como cansaço, febre e perda de apetite
- Dor ou fadiga na mandíbula ao mastigar
- Perda súbita de visão em um ou ambos os olhos
- Visão turva em um ou ambos os olhos
- Visão dupla
- Dor, dormência ou fraqueza nos braços
- Dor, dormência ou fraqueza nas pernas
- Dor e rigidez nas articulações dos ombros e/ou ancas (piora pela manhã)
- Tonturas
- Perda de peso

Complicações

Se não for tratada, a ACG pode causar complicações graves, incluindo cegueira, AVC ou aneurisma da aorta—um aumento anormal na parede da aorta, que transporta o sangue do coração para o restante do corpo. A ruptura de um aneurisma pode ser fatal.

Como é diagnosticada a ACG?

Como esta forma de vasculite pode causar perda de visão na fase inicial, é essencial que os doentes com suspeita de ACG sejam avaliados rapidamente. O seu médico vai considerar vários fatores, incluindo sintomas, história clínica detalhada, exame físico, e resultados de análises ao sangue e exames de imagem. Uma biópsia de uma ou ambas as artérias temporais deve ser realizada para confirmar o diagnóstico. Se houver suspeita de ACG, o seu médico pode iniciar o tratamento com glucocorticóides mesmo antes da confirmação do diagnóstico por biópsia, de modo a prevenir complicações como a perda de visão.

- **Exame físico:** O seu médico vai verificar a sensibilidade, edema, nódulos ou diminuição de pulso nas artérias temporais de ambos os lados da cabeça, bem como a sensibilidade na região temporal ou no couro cabeludo. Além disso, a diminuição do pulso nos braços ou pernas, ou discrepâncias na pressão arterial entre os membros, pode sugerir ACG.
- **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.
- **Exames de imagem:** Para imagens detalhadas dos vasos sanguíneos, o seu médico pode solicitar uma angiografia por ressonância magnética (Angio-RM), uma angiografia por tomografia computadorizada (Angio-TAC), uma ecografia ou uma tomografia por emissão de positrões (PET). A ecografia das artérias temporais poderá mostrar anomalias nos vasos que sugerem ACG.
- **Biópsia:** O teste gold standard que confirma o diagnóstico de ACG é uma biópsia da artéria temporal. Um segmento da artéria é removido cirurgicamente e analisado ao microscópio. Na maioria dos casos de ACG haverá sinais de inflamação, que inclui células anormalmente grandes—células gigantes—que dão o nome à doença. No entanto, em alguns indivíduos, a biópsia pode ser negativa ou normal, mesmo que a doença esteja presente.

Tratamento

Até 2017, o tratamento da ACG estava praticamente limitado a glucocorticóides em altas doses, como a prednisolona, o que pode aliviar drasticamente as dores de cabeça e outros sintomas. No entanto, o uso prolongado de glucocorticóides pode causar efeitos secundários graves, sendo que a maioria das pessoas permanece em doses mais baixas pelo menos durante dois anos.

Em 2017, a agência americana do medicamento (FDA) aprovou o uso do medicamento biológico tocilizumab para tratar adultos com ACG, o primeiro medicamento aprovado para tratar esta doença durante mais de 50 anos. Os medicamentos biológicos são proteínas complexas derivadas de organismos vivos que atuam em partes específicas do sistema imunológico para controlar a inflamação. O tocilizumab bloqueia uma proteína que promove inflamação, a interleucina 6 (IL-6), e que está envolvida na fisiopatologia da ACG.

Em estudos clínicos, o tocilizumab ajudou os doentes a alcançar uma remissão sustentada da doença, e a reduzir significativamente a exposição a glucocorticóides ao ser administrado com doses reduzidas destes fármacos.

Ocasionalmente, outros medicamentos são usados para tratar a ACG. O metotrexato, um medicamento usado frequentemente no tratamento da artrite reumatóide, é por vezes utilizado para ajudar a reduzir recidivas (crises) da ACG.

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 ACG exige cuidados médicos contínuos e exames de imagem periódicos. Os doentes com ACG podem apresentar recidiva dos sintomas, uma vez que a maioria das formas de vasculite são condições crónicas e recidivantes. Sintomas novos ou que regressam devem ser comunicados 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 ACG requer esforços coordenados e acompanhamento contínuo por uma equipa de cuidados de saúde especializada. Para além de um médico de cuidados de saúde primários (médico de família), os doentes com ACG podem precisar de consultar os seguintes especialistas:

- Reumatologista (articulações, músculos e sistema imunológico)
- Cardiologista (coração)
- Cirurgião vascular
- Oftalmologista (olhos) ou outros, conforme 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 consultas 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 ACG

Viver com uma doença crónica como a ACG 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 experiência 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, uma cura para a ACG, mas com o tratamento precoce e com a monitorização cuidadosa e contínua, a maioria dos doentes com ACG tem bom prognóstico. Os sintomas geralmente melhoram dentro de alguns dias após o início do tratamento, e com os cuidados médicos adequados. Se não for tratada, a ACG pode causar complicações graves, como cegueira, AVC e aneurismas. Fármacos mais recentes, como o biológico tocilizumab, oferecem esperança para o tratamento desta doença com menor exposição aos glucocorticóides. Alguns medicamentos usados no tratamento da ACG podem causar efeitos secundários, pelo

que é essencial manter cuidados médicos 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.



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