



Oclusão Completa do Arco Aórtico em Paciente Portadora de Arterite de Takayasu e Espondilite Anquilosante

Total Aortic arch Occlusion in a Patient with Takayasu's Arteritis and Spondylitis Ankylosans

Rodolfo Souza Cardoso¹,
Melissa Andreia de Moraes
Silva²,
Seleno Glauber de Jesus
Silva¹,
Isabela de Godoy³,
Isabella Seixas Cenci Marin³.

1. Médico. Especialista em Cirurgia Vascular e Intervencionista. Professor da Disciplina de Introdução aos Procedimentos Minimamente Invasivos da Faculdade de Medicina de Itajubá (HE/FMIIt).
2. Médica. Especialista em Cirurgia Vascular e Ultrassonografia Vascular, Professora da Disciplina de Cirurgia Vascular da Faculdade de Medicina de Itajubá (HE/FMIIt).
3. Médica. Formada pela Faculdade de Medicina de Itajubá (HE/FMIIt).

Instituição: Hospital Escola da Faculdade de Medicina de Itajubá/MG

Recebido em março de 2015

Aceito em março de 2015

Correspondência:

Seleno Glauber de Jesus Silva
Rua Miguel Viana, 420 Morro Chic,
Itajubá-MG
CEP: 37.500-000
E-mail: selenoglauber@gmail.com

RESUMO

Introdução: A Arterite de Takayasu (AT) é uma vasculite que acomete a aorta e seus principais ramos, principalmente as artérias carótidas e subclávias. A espondilite anquilosante (EA) por sua vez é uma doença inflamatória crônica, que acomete preferencialmente a coluna vertebral, evoluindo com rigidez e limitação funcional progressiva do esqueleto axial. A associação dessas duas doenças é rara e de difícil diagnóstico. **Casuística:** Relata-se o caso de uma paciente do sexo feminino, 49 anos, apresentando dor e rigidez da coluna vertebral, cefaleia, vertigem, ausência de pulsos em membros superiores e hipertensão arterial sistêmica. A Angio-TC de aorta revelou oclusão dos troncos supra-aórticos (TSA) e sinais de espondilopatia, caracterizados por sindesmófitos entre os corpos vertebrais e sinais de anquilose da articulação sacroilíaca. A angiografia por subtração digital confirmou a oclusão completa dos TSA em suas origens e extensa circulação colateral. Foi iniciado tratamento com imunossupressores e corticoide, além de tratamento da hipertensão arterial sistêmica, observando-se redução dos níveis pressóricos e melhora da cefaleia, porém com manutenção da dor lombar e do enrijecimento articular. **Conclusão:** A ocorrência concomitante de duas doenças aparentemente distintas como a AT e a EA deve ser interpretada como a manifestação de um estado inflamatório sistêmico de etiologia ainda não totalmente definida.

Palavras-chave: Arterite de Takayasu, Espondilite Anquilosante, aorta torácica, angiografia digital, aortografia, tomografia computadorizada por Raios X.

ABSTRACT

Introduction: Takayasu Arteritis (TA) is a large-vessel vasculitis that affects the aorta and its main branches, especially the carotid and subclavian arteries. Ankylosing Spondylitis (AS) in turn is a chronic inflammatory disease, that mainly affects the spine, evolving with stiffness and progressive functional limitation of the axial skeleton. The association of these two diseases is rare and difficult to diagnose. **Case Report:** We report the case of a female patient, 49 years, with pain and stiffness of the spine, headache, dizziness, absence of pulses in the upper limbs and systemic hypertension. The CT angiography revealed occlusion of the aorta of the supra-aortic trunks (SAT) and signals of spondylopathy, characterized by syndesmophytes between vertebral bodies and signs of ankylosis of the sacroiliac joint. The digital subtraction angiography confirmed a complete occlusion of the TSA in its origins and extensive collateral circulation. Treatment was started with immunosuppressants and corticosteroids, and treatment of hypertension, with a reduction in blood pressure and improvement of headache, although a maintenance of low back pain and joint stiffness was observed. **Conclusion:** The simultaneous occurrence of two seemingly distinct diseases such as TA and AS should be interpreted as the manifestation of a systemic inflammatory condition of unknown etiology not yet fully defined.

Keywords: Takayasu Arteritis, Ankylosing Spondylitis, thoracic aorta, digital subtraction angiography, aortography, X-Ray Computed Tomography.

INTRODUÇÃO

A Arterite de Takayasu (AT) é uma doença inflamatória crônica e idiopática, que atinge artérias de médio e grande calibres, principalmente a aorta e seus principais ramos, além de artérias coronárias e pulmonares.¹ É caracterizada pela inflamação granulomatosa transmural, podendo causar oclusão, dilatação e formação de aneurismas nas artérias envolvidas.² Sua incidência anual estimada é de 2,6 casos por 1 milhão de habitantes. A maioria dos pacientes diagnosticados tem entre 18 e 40 anos, sendo a maioria mulheres.³ Possui uma clínica variável, relacionada à localização e extensão das lesões, do processo inflamatório e consequente dano sistêmico.²

A evolução da AT é trifásica. A primeira fase consiste no processo inflamatório, com presença de pulsos e sintomas

inespecíficos. A segunda fase exacerba a inflamação vascular, com dor no trajeto do vaso e lesão endotelial, iniciando o processo de estenose, oclusão e dilatação. Na terceira e última fase, ocorrem as alterações isquêmicas secundárias às oclusões arteriais, como alterações dos pulsos, sopro e frêmito no trajeto do vaso, parestesias e claudicação.²

Não existe um marcador específico para quantificar a atividade da AT. Na prática clínica diária são utilizadas a velocidade de hemossedimentação (VHS) e a quantificação da proteína C reativa (PCR), porém, estas podem apresentar falhas da detecção da atividade.¹ A classificação angiográfica da AT, publicada em 1994 na Conferência sobre Arterite de Takayasu realizada em Tóquio, leva em consideração o grau de acometimento dos troncos aórticos e dos segmentos da aorta (Tabela 2).⁴⁻⁵

Tabela 1 - Classificação Angiográfica de Arterite de Takayasu.⁵

Tipo	Descrição
I	Envolve os troncos do arco aórtico.
IIa	Envolve aorta ascendente, arco aórtico e seus troncos.
IIb	É uma combinação entre o tipo IIa somado ao envolvimento da aorta descendente.
III	Envolve dissecação da aorta torácica, aorta abdominal e/ou artérias renais.
IV	Envolve somente aorta abdominal e/ou artérias renais.
V	É uma combinação do tipo IIb e tipo IV.

A Espondilite Anquilosante (EA) é uma doença inflamatória crônica, prevalente em 0,9% da população geral, que acomete preferencialmente o esqueleto axial.⁶ Mais predominante no sexo masculino, em uma proporção de 2 a 4:1, a EA faz parte do grupo da espondilopatias soronegativas ligada ao antígeno HLA-B27, que está presente em 90% dos portadores da doença.^{7,8} É mais prevalente em indivíduos na 2ª, 3ª e 4ª décadas de vida, momento em que se iniciam os sintomas, e também em indivíduos caucasianos.

A história da doença cursa com lombalgia de ritmo inflamatório e rigidez matinal nos estágios iniciais, evoluindo para rigidez e limitação funcional importantes.⁹ Observa-se redução e até retificação da lordose lombar, inicialmente por espasmo muscular doloroso e, posteriormente, por anquilose fibrosa e óssea. Na coluna axial, é característico o acometimento bilateral das articulações sacroilíacas, um quadro denominado sacroileíte.⁸ Apesar da predileção pelo acometimento articular, a EA também é uma enfermidade sistêmica. Os sintomas ocorrem

principalmente nas fases iniciais e de maior atividade e consistem de astenia, fadiga, hiporexia, emagrecimento leve e fadiga. São

necessários pelo menos um critério clínico e um radiográfico para o diagnóstico da EA, conforme Tabela 2.⁷

Tabela 2 - Critérios de Nova York modificados para diagnóstico de Espondilite Anquilosante.⁷

Critérios clínicos	Critérios radiográficos
Dor lombar com mais de três meses de duração que melhora com o exercício e não é aliviada pelo repouso	Sacroileíte bilateral, grau 2, 3 ou 4
Limitação da coluna lombar nos planos frontal e sagital	Sacroileíte unilateral, grau 3 ou 4
Expansibilidade torácica diminuída	

O objetivo deste trabalho foi descrever um caso raro de uma paciente portadora de AT e EA. Além disso, a paciente apresentava em sua sintomatologia ausência de pulsos em membro superiores, sendo diagnosticado um raríssimo caso de oclusão completa dos ramos do arco aórtico.

Estudo aprovado pelo CEP/Plataforma Brasil sob o número CAAE 11476612.8.0000.5559

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 49 anos, admitida com dor articulares e lombar há dez anos, síncope, taquicardia; astenia, dispneia, cefaleia frontal, convulsões e episódios de amnésia. Não apresentava fatores de melhora. Possuía hipertensão arterial sistêmica e fazia uso de hidroclorotiazida 25mg. Negava etilismo e tabagismo. Ao exame físico, os pulsos radiais estavam ausentes e os tibiais e posteriores e pedioso presentes, sendo a pressão arterial aferida apenas em membros inferiores (160 x 80 mmHg). Observou-se restrição significativa à extensão das mãos, e a temperatura das regiões palmares estava diminuída. Apresentava

escoliose à direita e cifose em coluna dorsal; a coluna cervical apresentava limitação à movimentação.

A investigação laboratorial de doenças inflamatórias não revelou alteração. A radiografia evidenciou alterações degenerativas da coluna vertebral, principalmente em terço superior, calcificação do ligamento longitudinal anterior e calcificações parietais aórticas.

A angiotomografia de aorta torácica e abdominal revelou oclusão dos troncos supra-aórticos e espessamento parietal concêntrico da porção transversa do arco aórtico (Figura 1). Sinais de espondilopatia também foram revelados, caracterizados por sindesmófitos entre os corpos vertebrais e sinais de anquilose do sacroilíaco (Figuras 2 e 3).

A angiografia por subtração digital evidenciou oclusão completa dos troncos supra-aórticos em suas origens e extensa formação de circulação colateral, a partir das artérias intercostobrônquicas e da parede torácica, observando-se o reenchimento de artérias axilares e cervicais com opacificação tardia das artérias carótidas internas, bilateralmente (Figuras 4 e 5).



Figura 1 - Angiotomografia de aorta torácica e abdominal, revelando oclusão dos troncos supra-aórticos e ausência de anormalidades em demais segmentos arteriais.



Figura 2 - Corte coronal de tomografia computadorizada, evidenciando sindesmófitos em várias articulações intervertebrais torácicas e lombares, indicativo de Espondilite Anquilosante.

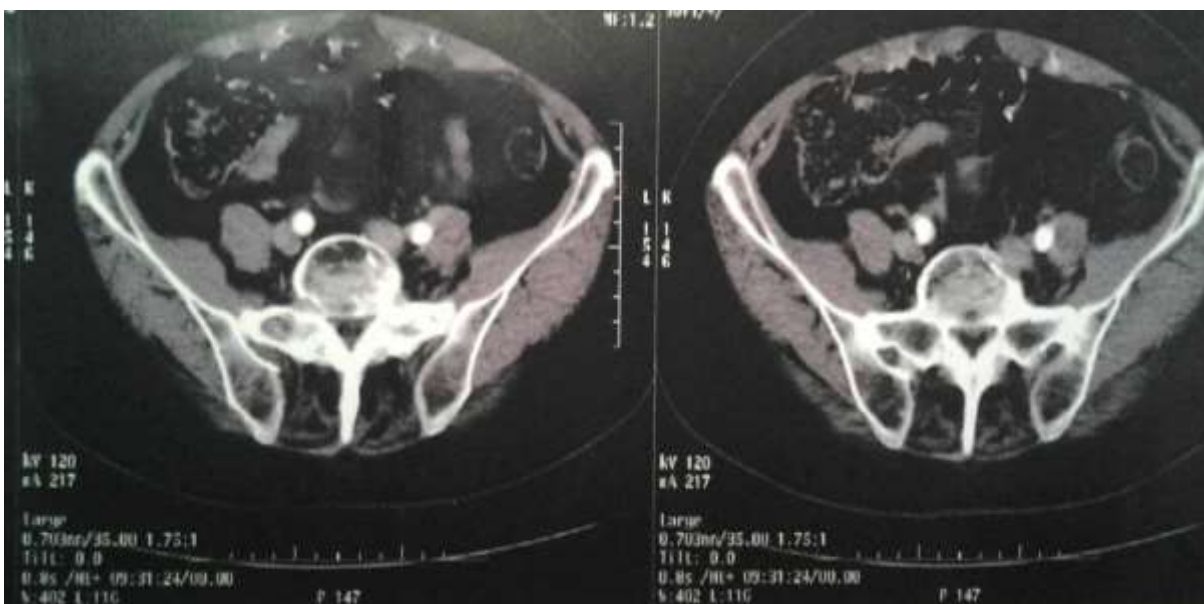


Figura 3 - Tomografia computadorizada, evidenciando anquilose das articulações sacroilíacas.



Figura 4 - Angiografia por subtração digital do arco aórtico, evidenciando oclusão de todos os troncos supra-aórticos em suas origens (tronco braquiocéfálico, carótida comum esquerda e subclávia esquerda).

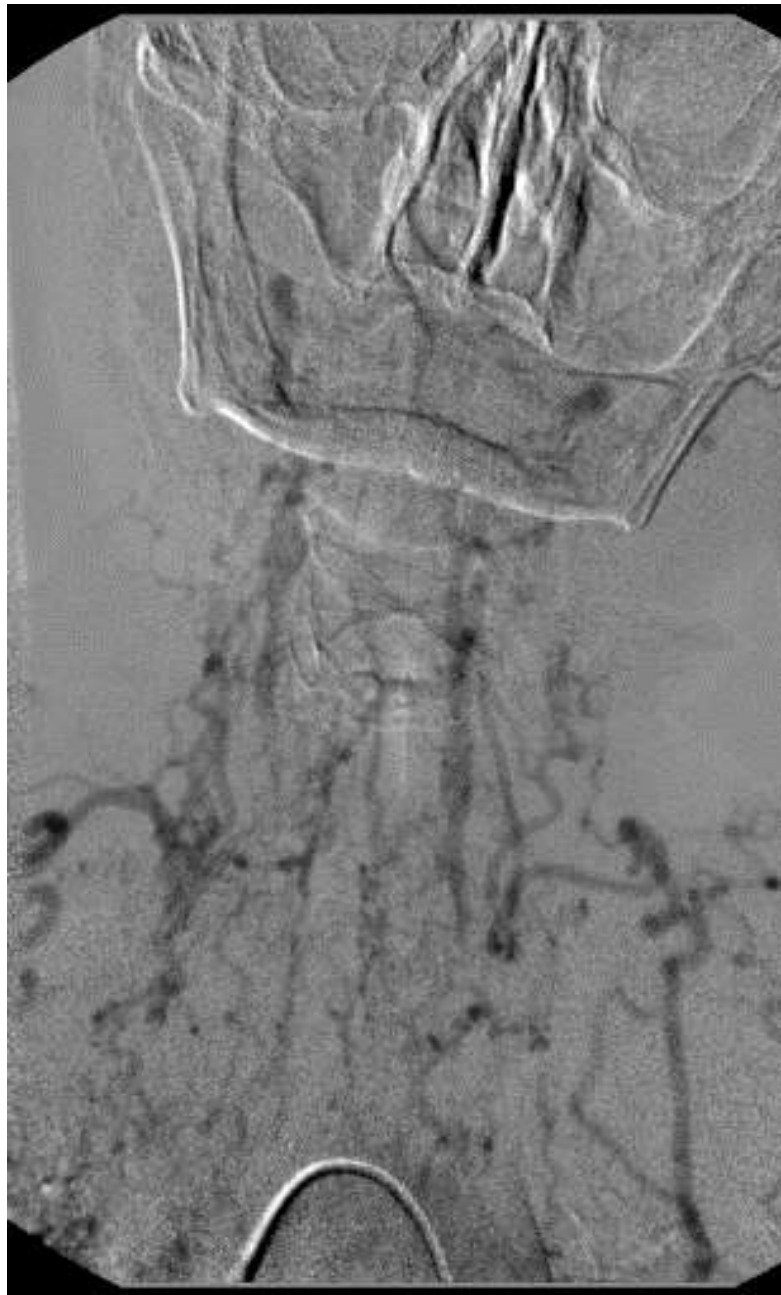


Figura 5 - Angiografia por subtração digital da região cervical a partir de injeção de contraste na aorta ascendente evidenciando irrigação cerebral e cervical exclusivamente através de circulação colateral.

Foi iniciada imunossupressão com ciclofosfamida 50 mg VO de 12/12h, durante três meses, haloperidol 1mg VO de 12/12h e clorpromazina 50mg VO à noite.

Durante o acompanhamento, a pressão arterial sistólica (PAS) foi aferida em membros superiores e inferiores com a paciente em

decúbito dorsal, utilizando esfigmomanômetro e ultrassom Doppler portátil de fluxo unidirecional. Os valores de PAS máximos obtidos no membro inferior direito foram de 210 mmHg e no esquerdo, 180 mmHg. Em ambos membros superiores as artérias braquiais apresentaram PAS de 80 mmHg.

Foi iniciado o tratamento para hipertensão arterial com losartan 50mg/dia. Após três semanas em consulta de acompanhamento, a PAS aferida nos membros inferiores, utilizando-se o mesmo método, foi de 130 mmHg, mostrando que o tratamento foi eficaz para a redução da pressão arterial. Atualmente, continua o tratamento para estabilizar a pressão arterial, fazendo acompanhamento periódico no ambulatório de cirurgia vascular.

DISCUSSÃO

A associação entre a AT e a EA é rara e a literatura mostra apenas 14 casos publicados.¹⁰ A primeira descrição da associação entre AT e EA foi publicada em 1966.¹¹ Na AT, tanto aneurismas como estenoses podem ocorrer, sendo que estenoses são mais prevalentes, numa taxa 4 vezes maior.^{12,13} A paciente deste relato apresentava oclusão completa dos troncos supra-aórticos, sem estenoses ou aneurismas. A oclusão dos troncos supra-aórticos ocorreu provavelmente devido à vasculite, com proliferação intimal que lentamente obstruiu a luz dos vasos, estimulando a formação de extensa circulação colateral, a qual supria a oclusão dos troncos arteriais, mantendo assim a irrigação para membros superiores, região cervical e crânio.

Em geral, a AT acomete preferencialmente mulheres na faixa de 20 a 50 anos, fato que está em concordância com o presente relato. Normalmente, o diagnóstico final não é dado nas fases iniciais da doença, quando a sintomatologia é inespecífica. Os pacientes geralmente procuram atendimento médico, porém são orientados a usar medicamentos sintomáticos.¹

De acordo com a classificação angiográfica para a AT (Tabela 1), a paciente se encaixava no tipo I (envolvimento dos troncos do arco aórtico). Segundo investigação em centros de referência realizada no Brasil por Sato *et al*,¹³ os tipos I e V são os mais prevalentes, resultado esse semelhante aos obtidos em trabalhos feitos no Japão, onde a doença é mais frequente.¹⁴

Outro fato que chama a atenção é a ocorrência pouco descrita na literatura de uma oclusão completa dos troncos supra-aórticos.^{15,16} Não é possível precisar a partir de quando ocorreu a oclusão na paciente, visto que a apresentação foi insidiosa e os sintomas neurológicos inespecíficos. Ressalta-se a formação de extensa circulação colateral a partir de artérias intercostobrônquicas, causando reenchimento das artérias dos membros superiores e da irrigação carotídea bilateral.

Quanto ao tratamento, as alterações inflamatórias agudas da AT devem ser controladas com o uso de corticosteroides e imunossupressores. No relato apresentado, apesar do extenso acometimento dos troncos supra-aórticos, a paciente não apresentava sintomas neurológicos graves, fato esse atribuído à extensa circulação colateral que se desenvolveu ao longo do tempo.

A associação entre essas duas doenças é pouco descrita na literatura.¹⁷ Na maioria dos casos relatados, os pacientes eram mulheres e os sintomas de EA se manifestavam antes da AT, porém alguns autores acreditam que esse surgimento deva ser simultâneo. Não se sabe ao certo o que liga essas duas patologias, mas acredita-se que o antígeno HLA e auto anticorpos comuns às duas doenças estejam relacionados a essa associação.^{11,18} Outros autores sugerem que, além dos

mecanismos imunológicos, fatores genéticos possam ser responsáveis por essa relação, porém ainda não é possível determinar o marcador genético comum a essas duas patologias.^{17,18} A investigação e descoberta de marcadores genéticos comuns a várias doenças inflamatórias pode ser de vital importância para o diagnóstico precoce e tratamento adequado das mesmas.

CONCLUSÃO

A ocorrência concomitante de duas doenças aparentemente distintas, como a

Arterite de Takayasu e a Espondilite Anquilosante deve ser interpretada como a manifestação de um estado inflamatório sistêmico, de etiologia ainda não totalmente definida. Mesmo com o acometimento vascular extenso, como a oclusão completa dos troncos supra-aórticos, muitas vezes a sintomatologia é escassa, devido ao grande desenvolvimento de circulação colateral.

A atenção minuciosa às diferentes sintomatologias apresentadas por esses pacientes deve ser seguida, de forma a propiciar um diagnóstico e tratamento eficazes.

REFERÊNCIAS

1. Souza AWS, Neves RMS, Oliveira KR, Sato EI. Tratamento da arterite de Takayasu. *Rev Bras Reumatol*. 2006;46(1):2-7.
2. Panico MDB, Spicher ES, Rodrigues LCD, Oliveira F, Buchatsky D, Porto C, *et al*. Arterite de Takayasu: aspectos clínicos e terapêuticos em 36 pacientes. *J Vasc Bras*. 2008;7(2):123-30.
3. Parchen CFR, Müller CS, Aragão S, Paiva ES, Radominski S. Hipertensão arterial pulmonar e acidente vascular encefálico em paciente com arterite de Takayasu. *Rev Bras Reumatol*. 2006;46(6):428-31.
4. Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: a review. *J Clin Pathol*. 2002;55(7):481-6.
5. Abularrage CJ, Arora S. Takayasu's Disease. In: Cronenwett JL, Johnston KQ (eds). *Rutherford's Vascular Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2010. p. 1187-200.
6. Numano F, Okawara M, Inomata H, Kobayashi Y. Takayasu's arteritis. *Lancet*. 2000;356:1023-5.
7. Sharma BK, Jain S, Sagar S. Systemic manifestations of Takayasu arteritis: the expanding spectrum. *Int J Cardiol*. 1996;54(Suppl):S149-54.
8. Carvalho MAP, Bértolo MB, Lanna CCD. *Reumatologia: diagnóstico e tratamento*. 4^a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2014. 725p.
9. Torres TM, Ciconelli RM. Instrumentos de avaliação em espondilite anquilosante. *Rev Bras Reumatol*. 2006;46(1):52-9.
10. Taharboucht S, Lanasri N, Laroche JP. Ankylosing spondylarthritis associated with Takayasu disease: a new case. *J Mal Vasc*. 2010;35(4):259-62.
11. Villa-Forte A, Mandell BF. Cardiovascular disorders and heumatic disease. *Rev Esp Cardiol*. 2011;64(9):809-17.
12. Schuetz CT, Aeberli D, Oertle S, Anderson SE. Pseudoarthrosis and ankylosis of the vertebral spine without sacroiliitis associated with Takayasu's arteritis: review of the association. *Skeletal Radiol*. 2002;31:554-7.
13. Sato EI, Hatta FS, Levy-Neto M, Fernandes S. Demographic, clinical, and angiographic data of patients with Takayasu arteritis in Brazil. *International J Cardiol*. 1998;66:S67-70.
14. Yoshida RA, Yoshida WB, Kolvenbach R, Hirga M, Vieira PRB. Lesões complexas supra-aórticas de arterite de Takayasu: como tratá-las? *J Vasc Bras*. 2009;8(4):349-54.
15. Caruso M, Bracale UM, Incalcaterra E, Vitale G, Bajardi G, Assennato P, *et al*. Total occlusion of aortic arch in a 62-year-old man presenting with acute myocardial infarction. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2011;12(6):441-3.
16. Tanindi A, Tavit Y, Mutually R, Taktat H, Cengel A. Na unusual case of multiple aortic abnormalities: total occlusion of aortic arch, left external iliac artery, and bicuspid aortic valve in a 21-year-old man. *Heart Vessels*. 2007;22(2):131-5.

17. Magaro M, Altomonte L, Mirone L, Zoli A, Corvino. Seronegative spondylarthritis associated with Takayasu's arteritis. *Annals Rheumatic Diseases*, 1988;47,595-7.
18. Aoyagi S, Akashi H, Kawara T, Ishihara K, Tanaka A, Kanaya S, *et al.* Aortic root replacement for Takayasu arteritis associated with ulcerative colitis and Ankylosin Spondylitis: Report of a case. *Jpn Circ J.* 1998;62:64-8.

Correspondência: Seleno Glauber de Jesus Silva, Rua Miguel Viana, 420 Morro Chic, Itajubá-MG. CEP: 37.500-000. E-mail: selenoglauber@gmail.com