



ELSEVIER

# REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

[www.reumatologia.com.br](http://www.reumatologia.com.br)
SOCIEDADE BRASILEIRA  
DE REUMATOLOGIA

## Relato de caso

# Dificuldades no diagnóstico diferencial entre arterite de Takayasu e febre reumática: relato de caso<sup>☆</sup>



Taciana Fernandes Araújo Ferreira<sup>a,\*</sup>, Marlene Freire<sup>b</sup> e Reginaldo Botelho Teodoro<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil

<sup>b</sup> Disciplina de Reumatologia, Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil

### INFORMAÇÕES SOBRE O ARTIGO

#### Histórico do artigo:

Recebido em 8 de agosto de 2014

Aceito em 1 de dezembro de 2014

On-line em 2 de julho de 2015

#### Palavras-chave:

Arterite de Takayasu

Febre reumática

Valvopatia

Insuficiência cardíaca

#### Keywords:

Takayasu arteritis

Rheumatic fever

Valve disease

Heart failure

### R E S U M O

Apresentamos o caso de uma paciente portadora de insuficiência cardíaca com prótese valvar aórtica biológica e alterações vasculares compatíveis com arterite de Takayasu (AT) que chegou ao serviço em uso de corticoides e em profilaxia para febre reumática (FR). Não foi possível afastar a associação entre ambas as enfermidades.

© 2015 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

### Difficulties in the differential diagnosis between Takayasu arteritis and rheumatic fever: case report

#### A B S T R A C T

In this article, we present the case of a patient with heart failure with biological aortic valve prosthesis and multiple vascular changes consistent with Takayasu arteritis (TA) who was seen in our department receiving corticosteroids and secondary prevention of rheumatic fever (RF); it was not possible to exclude the association between both diseases.

© 2015 Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

<sup>☆</sup> Estudo conduzido no Departamento de Clínica Médica, Disciplina de Reumatologia, Universidade Federal do Triângulo Mineiro (UFTM), Uberaba, MG, Brasil.

\* Autor para correspondência.

E-mail: [taciferreira@yahoo.com.br](mailto:taciferreira@yahoo.com.br) (T.F.A. Ferreira).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rbr.2014.12.017>

0482-5004/© 2015 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

## Introdução

A arterite de Takayasu (AT) é uma vasculite granulomatosa de grandes vasos de etiologia desconhecida que afeta a aorta e seus ramos principais. Afeta principalmente o sexo feminino em torno da terceira década em diversas partes do mundo.<sup>1</sup> O diagnóstico associa achados clínicos e parâmetros laboratoriais inflamatórios com estudos de imagem, uma vez que até o momento não foram identificados biomarcadores específicos.<sup>2</sup> Aspecto importante diz respeito à sua fisiopatologia. Sugeriu-se associação com tuberculose, uma vez que ambas as enfermidades apresentam lesões granulomatosas e distribuição geográfica semelhante e são mais prevalentes na Ásia, África e América do Sul.<sup>3</sup>

A febre reumática (FR) é uma doença sistêmica inflamatória determinada por resposta imune à infecção pelo *Streptococcus pyogenes* beta hemolítico do grupo A em indivíduos geneticamente predispostos, após infecção de vias aéreas superiores.<sup>4</sup> Geralmente acomete crianças e adultos jovens em populações menos favorecidas economicamente.<sup>5</sup> O diagnóstico é feito por meio dos critérios de Jones<sup>6</sup> e deve ser precoce para pronta instituição do tratamento, com vistas à prevenção da cardite, sua forma mais grave, capaz de cronificar e determinar importante morbimortalidade.<sup>7</sup>

Na FR ocorre uma pancardite. É mais grave o acometimento endocárdico, pois as lesões valvares podem evoluir para dano permanente e determinar o quadro clínico e o prognóstico da doença. As válvulas mais frequentemente acometidas são a mitral e a aórtica. Ocorrem insuficiência na fase aguda e estenose com o progredir da doença.<sup>7</sup>

Apresentamos o caso de uma paciente admitida no Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Triângulo Mineiro (HC-UFTM) em descompensação de IC que referia diagnóstico prévio de AT e FR e estava em tratamento irregular para ambas as enfermidades.

## Relato de caso

Paciente feminino, 37 anos, branca, deu entrada no HC-UFTM em janeiro de 2013 com quadro de IC descompensada. Referia que aos 15 anos iniciara progressivamente com dispneia de esforço, astenia, artralgia generalizada, febre alta diária, edema em membros inferiores e em grandes articulações, além de hipertensão arterial de difícil controle. Recebera diagnóstico de FR e iniciara profilaxia secundária com penicilina benzatina, além de prednisona (esquema de pulsos e manutenção com média de 80 mg/dia) e captopril, digoxina, furosemida, espironolactona, nifedipina e amiodarona. Aos 21 anos apresentou nova descompensação. Foi diagnosticada AT com acometimento aórtico, renal, carotídeo e subclávio e indicado procedimento cirúrgico não especificado pela paciente e não feito. Optou-se por manter tratamento clínico vigente. Aos 28 anos foi submetida a troca valvar aórtica por prótese biológica. Refere que em todo esse período permaneceu em uso de prednisona (média de 20mg/dia), penicilina benzatina e demais medicamentos citados. Na última internação passou a apresentar precordialgia, palpitações, dispneia de esforço, astenia, lipotimia, edema de MMII e

hipotensão. Ao exame físico apresentava grande discrepância de PA e pulsos: MSD: 60/40; pulsos presentes - MSE: PA e pulsos não identificados - MID: 180/70; pulsos presentes - MIE: 120/70, pulsos finos. Sopro sistólico aórtico e mitral, sopro diastólico aórtico, sopro carotídeo e renal bilateral, principalmente à esquerda. Iniciado tratamento clínico para IC em CTI, que evoluiu com melhoria.

Trazia exames de imagem prévios, entre eles uma cineangiogramia (Cate) de 2003 que mostrava acometimento de carótidas, subclávia e aorta sugestivos de AT e insuficiência aórtica grave. Ecocardiograma (ECO) de 2011 verificava insuficiência mitral moderada e dupla lesão em prótese valvar aórtica. Biópsia de valva aórtica nativa, à qual tivemos acesso apenas ao laudo e não à lâmina, evidenciava “acentuada fibro-hialinose, focos de inflamação crônica e de edema, compatíveis com degeneração valvular”. Dos exames feitos durante a internação constataram-se hemograma, bioquímica e eletroforese de proteínas normais, além de provas inflamatórias sempre negativas; ao ECO confirmaram-se os achados do exame feito previamente e verificou-se progressão do quadro de IC, com fração de ejeção (FE) que se reduziu de 79% para 35%; ao Cate constatou-se, além das lesões preexistentes, oclusão ostial de coronária direita (CD) e à arteriografia foi visualizada prótese biológica aórtica com insuficiência discreta e imagem sacular intraprótese sugestiva de pseudoaneurisma ou dissecação, além de acometimento grave de subclávias e carótidas bilateralmente com vertebrais vicariantes.

Embora apresentasse indicação de abordagem cirúrgica, o procedimento foi contraindicado devido ao elevado risco cardiovascular da paciente. Foi avaliada pela equipe de reumatologia, que confirmou hipótese diagnóstica de AT, associada ou não a FR. Solicitados anti-DNAse B e provas inflamatórias, todos negativos. Mantidos profilaxia secundária com penicilina benzatina e tratamento com prednisona oral, além de seguimento ambulatorial criterioso.

## Discussão

Tanto na AT quanto na FR o acometimento cardíaco é o maior determinante de morbimortalidade. O quadro clínico e epidemiológico inicial da paciente é comum a ambas as doenças<sup>1</sup> e enquanto a AT é rara, a prevalência de FR em nossa população torna imperativo que esse diagnóstico seja sempre aventado. Em estudo recente em reumatologia pediátrica no Estado de São Paulo, verificou-se que a FR, embora com redução progressiva da incidência, foi diagnosticada mais frequentemente em serviços privados de saúde e a AT, bem como outras vasculites, em serviços públicos.<sup>8</sup>

Na paciente em questão o diagnóstico de AT era claro e permaneceu em questão apenas se encontrava-se em atividade de doença ou sofria as sequelas de surtos prévios e se havia associação com FR. No momento não apresentava provas de atividade inflamatória. Esses parâmetros podem auxiliar no diagnóstico e monitoramento da AT, mas não descartam atividade de doença. O padrão-ouro são os exames de imagem, por meio dos quais se verificou franca progressão da doença.

A grande dificuldade encontrada foi em relação ao diagnóstico referido de FR, uma vez que não havia meios de confirmar

ou refutar essa hipótese em momento de lesões cardíacas tão avançadas e concomitância com patologia determinante de dano cardíaco estrutural. Apesar de improvável, a associação de ambas as doenças não pôde ser descartada.

No artigo de Doi et al., relata-se o caso de uma paciente com coarctação de aorta secundária à AT e estenose mitral por FR.<sup>9</sup> Castlemain et al. descrevem uma paciente com insuficiência aórtica secundária à dilatação do arco aórtico e foi aventada hipótese de FR. Posteriormente constatou-se tratar-se de AT.<sup>1</sup> Gangahanumaiah et al. relataram uma paciente de 29 anos com IC, história sugestiva de FR e ECO que evidenciava insuficiência mitral grave, insuficiência aórtica moderada, hipertensão pulmonar e com função ventricular esquerda preservada. Ambas as valvas foram trocadas e verificaram-se na análise patológica sinais sugestivos de AT.<sup>10</sup> Ravelli et al. relataram uma adolescente com sintomas inespecíficos por dois anos que desenvolveu insuficiência aórtica. A primeira hipótese diagnóstica aventada foi a FR, posteriormente diagnosticou-se AT por meio de exames de imagem.<sup>11</sup>

As alterações valvares não são raras na AT, geralmente decorrem de lesões cardíacas e vasculares estruturais,<sup>12</sup> ocorrem com maior frequência insuficiência aórtica, seguida de insuficiência mitral.<sup>13</sup> Abid-Allah et al. descreveram o acometimento cardíaco valvar em quatro casos de AT: uma insuficiência mitral isolada; duas insuficiências aórticas isoladas; duas associações de insuficiência mitral e aórtica, com hipertensão arterial sistêmica (HAS) em todos os casos.<sup>12</sup> Brady et al. descreveram o caso de uma paciente com AT e insuficiência aórtica e cardíaca, com valva mitral normal.<sup>14</sup> Em uma casuística brasileira de FR, verificou-se que a cardite foi o segundo sinal maior mais frequente, predominante no sexo feminino, e a insuficiência mitral a alteração valvar mais comum.<sup>15</sup>

A dificuldade de preencher critérios diagnósticos na AT é constantemente citada na literatura e contribui para dificultar o diagnóstico diferencial.<sup>16</sup>

Em relação paciente, embora consideremos mais provável que todas as alterações se devam realmente à AT, no nosso contexto clínico-epidemiológico, em pacientes com sinais sistêmicos inflamatórios e manifestações cardíacas sempre deve ser considerado no diagnóstico diferencial a hipótese de FR, principalmente quando ocorre acometimento de valva mitral.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## REFERÊNCIAS

1. Castlemain TM. Takayasu's arteritis with associated aortic insufficiency and coronary ostial obliteration. *Journal of the American Academy of Nurse Practitioners*. 2010;22:305-11.
2. Villa I, Bilbao MA, Martinez-Taboada VM. Avances en el diagnóstico de las vasculitis. *Reumatología Clínica*. 2011;7:22-7.
3. Van Timmeren MM. Heeringa p, Kallenberg CGM. Infectious triggers for vasculitis. *Current Opinion in Rheumatology*. 2014;26(4):416-23.
4. Oliveira SKF, Magalhães C S, Goldenstein-Schainberg C, Silva CCA, Paim L, Rodrigues MCF, Hilário MO, Hirschheimer SMS, Robazzi T, Vieira SE. Febre Reumática: tratamento e prevenção. Diretrizes clínicas na Saúde Suplementar.2013. Disponível em: <[http://www.projetodiretrizes.org.br/ans/diretrizes/febre\\_reumatica-tratamento.e.prevencao.pdf](http://www.projetodiretrizes.org.br/ans/diretrizes/febre_reumatica-tratamento.e.prevencao.pdf)>. Acesso em julho de 2013.
5. Breda L, Miulli E, Marzetti V, Chiarelli F, Marcovecchio ML. Rheumatic fever: a disease still to be kept in mind. *Rheumatology*. 2013;52:953.
6. Shiffman RN. 50 years of the Jones criteria for diagnosis of rheumatic fever. *Archives of Pediatrics and Adolescent Medicine*. 1995;149:727-32.
7. Barbosa PJB, Mülle RE. (Coord.). Diretrizes brasileiras para o diagnóstico, tratamento e prevenção da febre reumática. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*. 2000; 93:1-18.
8. Terreri MT, Campos LMA, Okuda EM, Silva CA, Sachetti SB, Marini R, et al. Perfil de especialistas e de serviços em reumatologia pediátrica no Estado de São Paulo. *Revista Brasileira de Reumatologia*. 2013;53(4):346-51.
9. Doi YL, Seo H, Hamashige N, Jin-Nouchi Y, Ozawa T. Takayasu's arteritis and mitral stenosis. *Clinical Cardiology*. 1988;11:123-5.
10. Gangahanumaiah S, Raju V, Jayavelan RK, Kavunkal AM, Cherian VK, Danda D, Bashi VV. Rare presentation of Takayasu's aortoarteritis after double valve replacement. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2008;135:440-8.
11. Ravelli A, Pedroni E, Perrone S, Tramarin R, Martini A, Burgio GR. Aortic valve regurgitation as the presenting sign of Takayasu arteritis. *European Journal of Pediatrics*. 1999;158:281-3.
12. Abid-Allah M, Fadouach S, Chraïbi N, Mehadji BA. Les manifestations cardiaques de la maladie de Takayasu. A propos de cinq cas. *Revue de Médecine Interne*. 1999;20:476-82.
13. Lee GY, Jang SY, Ko SM, Kim EK, Lee SH, Han H, Choi SH, Kim YW, Choe YH, Kim DK. Cardiovascular manifestations of Takayasu arteritis and their relationship to the disease activity: analysis of 204 Korean patients at a single center. *International Journal of Cardiology*. 2012;159:14-20.
14. Brady J, Esrig BC, Hamirani K, Baisre A, Saric M. Severe chronic aortic insufficiency requiring valve replacement: an infrequent complication of takayasu's disease. *Echocardiography*. 2006;23:495-8.
15. de Carvalho SM, Dalben I, Corrente JE, Magalhães CS. Apresentação e desfecho da febre reumática em uma série de casos. *Revista Brasileira de Reumatologia*. 2012;52(2):236-46.
16. Hoshino A, Sawada T, Matsuda M, Miyagawa S, Nakamura T, Matsubara H. A case of Takayasu's arteritis and aortic regurgitation, which presented much difficulty in the diagnosing process because of complicate. *Journal of Cardiology*. 2009;54:148-52.