Luciana de Padua Silva Baptista

**Contribuição da ressonância magnética
na arterite de Takayasu**

**Tese apresentada à Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo para obtenção do título
de Doutor em Ciências**

**Área de concentração: Radiologia
Orientador: Dr. Luiz Francisco Rodrigues de Ávila**

**São Paulo
2006**

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Baptista, Luciana de Padua Silva

Contribuição da ressonância magnética na arterite de Takayasu / Luciana de Padua Silva Baptista. -- São Paulo, 2006.

Tese(doutorado)--Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.
Departamento de Radiologia.

Área de concentração: Radiologia.

Orientador: Luiz Francisco Rodrigues de Ávila.

Descritores: 1.Arterite de Takayasu 2.Diagnóstico por imagem 3.Imagem por ressonância magnética 4.Aorta

USP/FM/SBD-371/06

DEDICATÓRIA

Aos meus queridos pais, Cláudio e Ana Lúcia, alicerces da minha vida e eternos amores, seus valores e ensinamentos regem meus princípios, pessoas que sabem ser e nos fazer felizes por suas presenças, falas e atos, sempre...

À minha filha, Mariana, que foi concebida e gerada durante o período desse trabalho, há pouco completou dois anos e sou abençoada por ser mãe, compartilhar de sua saúde e alegria.

Ao meu marido, Amilton, companheiro e incentivador da busca pelo saber, com quem compartilho amor.

AGRADECIMENTOS

Ao meu irmão, Cláudio, melhor amigo e muito querido, dedicado à família, carinhoso, responsável e palmeirense doente.

À minha única avó viva, Sônia, por sua presença e afeto, ao meu amado avô Ruy, em minha eterna lembrança. À minha querida avó Julieta, recordação de minha infância e ao meu avô Dr. Baptista, médico e pediatra dedicado, semeador da profissão médica em minha família, que Deus os tenha. À minha bisa Olinda, saudades...

Ao meu orientador, Dr. Luiz Francisco Rodrigues de Ávila, por escolher este lindo tema e proporcionar o andamento deste trabalho. Seu bom humor, coração e atitude incentivadora cativam a nossa convivência.

Ao Dr. Cláudio Campi de Castro, que acreditou neste projeto, abrindo as portas para a efetiva realização desta tese, atuando sempre de maneira prática, inteligente e educada.

Ao Dr. Fernando Alves Moreira, meu mestre, referência pessoal e profissional, empreendedor, dedicado, sério, atleta e outros infinitos adjetivos lhe seriam bem colocados. Entretanto, sem ser feminista, atrás de um grande homem, sempre há uma brilhante mulher como a Dra. Arlene e sua linda família.

Ao Dr. José Rodrigues Parga Filho, por seu apoio, presença contínua e senso crítico, estimo tê-lo conhecido e compartilhar conhecimentos.

Ao Dr. Antônio Foronda, com seu bom senso, conhecimento clínico, paixão pela medicina, me contagiou em muitos momentos do trabalho, estando presente, desde a primeira reunião do grupo até a finalização deste estudo, contribuindo de forma inestimável.

À Dra. Rosa Maria Rodrigues Pereira, também sempre presente, agradecimento especial pelas considerações científicas, experiência e apoio em muitas etapas desta tese.

Ao Dr. Paulo Sampaio Gutierrez, patologista experiente, por sua participação e ensinamentos.

Ao Dr. Juliano Lara Fernandes e Dr. Tiago Fenra Garcia dos Santos, por seu companheirismo e tradução lingüística.

Aos amigos, residentes e médicos que fazem parte de minha vida, fico feliz por estarem ao meu lado.

Aos estagiários, biomédicos, enfermeiros e funcionários do Serviço de Ressonância Magnética do InCor, pelo convívio, sempre gentis e solícitos.

À Sandra Pacheco de Barros, secretária competente e dedicada, meu apreço por seu interesse.

À Silvia Sirota Palma, por sua amabilidade e presteza na formatação desta tese.

À Nancy Campi de Castro, pelo auxílio na revisão deste trabalho.

SUMÁRIO

Lista de abreviaturas

Lista de figuras

Lista de tabelas

Resumo

Summary

1. INTRODUÇÃO	1
1.1 Objetivos.....	4
2. REVISÃO DA LITERATURA	5
2.1 Classificações topográficas angiográficas da AT	16
2.2 Diagnóstico da AT	17
2.3 Radiologia convencional na AT	19
2.4 Medicina nuclear na AT	19
2.5 Angiografia convencional na AT	20
2.6 Métodos seccionais de diagnóstico por imagem	23
2.7 Ultra-sonografia na AT	23
2.8 Tomografia computadorizada na AT	26
2.9 Ressonância magnética na AT	30
3. MÉTODOS	41
3.1 Tipo de estudo, seleção dos pacientes e variáveis clínico-laboratoriais	42
3.2 Estudo de ressonância magnética	45
3.2.1 Equipamento e preparo dos pacientes	45
3.2.2 Técnicas de seqüências de pulso	46
3.3 Pós-processamento das imagens	49
3.3.1 Avaliação do lúmen da aorta e de seus ramos	49
3.3.2 Avaliação da parede da aorta	50
3.4 Avaliação da qualidade das imagens	52
3.5 Análise estatística.....	53
4. RESULTADOS	54
4.1 Dados da análise do lúmen da aorta	55
4.2 Dados da análise do lúmen dos ramos da aorta	59
4.3 Caracterização morfológica da aorta.....	63
4.4 Associações entre valores de maior espessamento na parede da aorta e variáveis clínico-laboratoriais	68
4.5 Associações entre presença de edema e realce tardio na parede da aorta com variáveis clínico-laboratoriais.....	70
4.6 Associações das imagens de RM da aorta e achados anatomopatológicos: relatos de dois casos.....	78
4.7 Avaliação da qualidade das imagens de RM	82
4.8 Ilustrações de casos de AT	83

5. DISCUSSÃO	88
5.1 Análise do lúmen da aorta	89
5.2 Análise do lúmen dos ramos da aorta	91
5.3 Análise do espessamento na parede da aorta	93
5.4 Critérios diagnósticos da AT	97
5.5 Correlação dos achados de imagem da aorta com variáveis clínico-laboratoriais	102
5.6 Limitações do estudo	111
5.7 Implicações clínicas	112
5.8 Perspectivas futuras	112
 6. CONCLUSÕES	 113
7. ANEXOS	115
8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	124

LISTA DE ABREVIATURAS

AC – angiografia convencional
ACG – aterite de células gigantes
ACR – American College of Rheumatology (Colégio Americano de Reumatologia)
AT – arterite de Takayasu
AVC – acidente vascular cerebral
Angio-RM – angiorressonância magnética
Angio-TC – angiotomografia computadorizada
CE – carótida esquerda
DIR – dupla inversão e recuperação
DP – densidade de prótons
FSE – fast spin-eco
Gd - gadolínio
GE – gradiente eco
HAS – hipertensão arterial sistêmica
ID – artéria ilíaca direita
IE – artéria ilíaca esquerda
MIP – maximal intensity projection
MS – artéria mesentérica superior
NIH – National Institute of Health
PCR – proteína C-reativa
RD – artéria renal direita
RE – artéria renal esquerda
RH – realce heterogêneo
RL – realce linear
RM – ressonância magnética
RSR – relação sinal-ruído
SE – spin-eco
SuE – artéria subclávia esquerda
Tbc – tronco braquiocefálico
TC – tomografia computadorizada
Tce – tronco celíaco
TE – tempo de eco
TI – tempo de inversão
TOF – time of flight
TR – tempo de repetição
US – ultra-sonografia
VHS – velocidade de hemossedimentação

LISTA DE FIGURAS

Figura 1.	Patogênese da AT. Adaptado de Sheikhzadeh A et al., 2002.	13
Figura 2.	Seqüência DIR DP, corte axial, evidencia exemplo de medida do diâmetro da aorta no nível descendente torácico.	51
Figura 3.	Seqüência DIR DP, corte axial, evidencia exemplo de medida do espessamento da parede da aorta no nível descendente torácico.	51
Figura 4.	Seqüência DIR T2, corte axial, evidencia edema na parede da aorta abdominal no nível renal (seta).	51
Figura 5.	Seqüência GE 2D, corte axial, evidencia realce tardio na parede da aorta abdominal no nível renal (seta).	51
Figura 6.	Distribuição dos tipos de lesões do lúmen da aorta	58
Figura 7.	(a) Angio-RM da aorta evidencia oclusão da aorta abdominal no nível renal associado à circulação colateral; (b) Angio-RM da aorta evidencia dilatação da aorta torácica e estenose da aorta abdominal, configurando a imagem vascular clássica da AT de afilamento da aorta distal em “cauda de rato”.	58
Figura 8.	Distribuição dos tipos de lesões do lúmen dos ramos da aorta	61
Figura 9.	(a) Angio-RM da aorta evidencia afilamento da artéria carótida esquerda (pontas de setas) e estenose segmentar da artéria subclávia esquerda (seta); (b) Angio-RM da aorta evidencia estenose na origem do tronco celíaco com dilatação pós-estenótica e estenose segmentar da artéria mesentérica superior (pontas de setas).	62
Figura 10.	Distribuição dos tipos de acometimento angiográfico da RM, adaptado segundo a Classificação Topográfica de HATA (n= 37).	62
Figura 11.	Angio-RM da aorta evidencia estenose da aorta torácica descendente e abdominal com oclusão no nível renal. Presença de circulação colateral abdominal (seta pequena) e no território das artérias torácicas internas (setas grandes).	63
Figura 12.	Seqüência DIR DP, corte axial, evidencia espessamento na parede da aorta torácica em nível do arco (seta).	65
Figura 13.	Seqüência DIR DP, corte axial, evidencia espessamento na parede da aorta abdominal em nível renal (seta).	66
Figura 14.	Seqüência DIR DP, corte axial, evidencia espessamento concêntrico na parede da aorta em nível descendente (seta).	67
Figura 15.	Seqüência DIR DP, corte axial, evidencia espessamento excêntrico da parede da aorta abdominal em nível acima da emergência das artérias renais (seta).	67
Figura 16.	Distribuição do espessamento na parede da aorta do tipo concêntrico e excêntrico, nos diversos níveis.	68

Figura 17.	Seqüência DIR T2, corte axial, evidencia edema na parede da aorta torácica ascendente de aspecto anelar interno (seta).	70
Figura 18.	Seqüência GE 2D, corte axial, evidencia realce tardio na parede da aorta torácica ascendente (seta).	70
Figura 19.	Seqüência GE 2D, corte axial, evidencia realce heterogêneo (RH) da aorta abdominal acima da emergência das artérias renais (seta).	71
Figura 20.	Seqüência GE 2D, corte axial, evidencia realce linear (RL) da aorta abdominal em nível infra-renal, associado à estenose local (seta).	71
Figura 21.	(a) Angio-RM da aorta abdominal, com reconstrução tridimensional, evidencia estenose da aorta em nível renal e infra-renal (seta), com estenose da artéria renal direita e exclusão renal esquerda; (b) seqüência GE 2D (realce tardio), corte axial, evidencia realce tardio heterogêneo (RH) da aorta abdominal acima da emergência das artérias renais; (c) seqüência GE 2D (realce tardio), corte axial, evidencia realce tardio linear (RL) da aorta abdominal no nível infra-renal, associado à estenose local (seta); (d): corte histológico da aorta, onde se observa grande fibrose tecidual (material róseo), com infiltrado inflamatório de mononucleares (numerosas células basofílicas, escuras); coloração pela hematoxilina/eosina; aumento da objetiva – 10 x.	79
Figura 22.	(a,b) Seqüências anatômicas DIR DP, cortes axiais, evidenciam espessamento excêntrico na parede da aorta torácica descendente e concêntrico da aorta abdominal, no nível das artérias renais (setas); (c, d) seqüência GE 2D (realce tardio), corte axial, evidencia ausência de realce tardio na parede da aorta abdominal (setas); (e) cortes histológicos de aorta, evidenciando que os componentes de inflamação e fibrose são pequenos, bem como a destruição das lamelas elásticas, que mostram fragmentações mais finas, em regiões onde há também acúmulo de proteoglicanos (setas); colorações pela hematoxilina/eosina e verhoeff; aumento da objetiva – 5 x.	81
Figura 23.	(a) Angio-RM da aorta torácica evidencia estenose da aorta ascendente e lesões estenóticas nas origens dos vasos da base; (b) seqüência DIR DP, corte axial, evidencia espessamento concêntrico na parede da aorta torácica ascendente (seta) e excêntrico da aorta descendente; (c) seqüência DIR T2, corte axial, evidencia edema na parede da aorta torácica ascendente de aspecto anelar interno (seta); (d) seqüência GE 2D (realce tardio), corte axial, evidencia realce tardio na parede da aorta torácica ascendente (seta); (e, f) seqüência anatômica DIR DP, corte sagital e axial, evidenciando espessamento da aorta ascendente e contíguo na emergência do tronco da artéria coronária esquerda (setas).	83
Figura 24.	(a) Angio-RM da aorta torácica evidencia apenas leve afilamento da artéria carótida esquerda; (b, c, d) seqüências anatômicas DIR DP, cortes axiais, evidenciam espessamento da parede dos vasos da base (b) e da aorta torácica (c, d); a despeito do lúmen normal da aorta, há espessamento parietal.	84

Figura 25.	(a) Angio-RM da aorta abdominal evidencia irregularidades do lúmen da aorta; (b) seqüência DIR DP, corte axial, evidencia espessamento na parede da aorta abdominal.	85
Figura 26.	(a) Angio-RM da aorta abdominal evidencia dilatação focal no nível renal/supra-renal; (b, c) seqüências DIR DP, cortes axiais, evidenciam espessamento na parede da aorta abdominal (setas).	85
Figura 27.	(a) Angio-RM da aorta torácica evidencia leve afilamento do lúmen das artérias carótida e subclávia esquerdas; (b, c, d) seqüências DIR DP, cortes axiais, evidenciam espessamento na parede dos vasos da base, notadamente dos ramos supracitados e da aorta torácica.	86
Figura 28.	(a) Angio-RM da aorta abdominal evidencia estenose focal proximal e dilatação pós-estenótica do tronco celíaco, além de estenose segmentar da artéria mesentérica superior (pontas de setas); (b, c) seqüências DIR DP, cortes axiais, evidenciam espessamento na parede da artéria mesentérica superior e do tronco celíaco (setas).	87
Figura 29.	(a, b) Imagens com inversão de fase e freqüência, evidenciando que não há mudança no grau e tipo de espessamento na parede da aorta, com a alteração deste parâmetro técnico de aquisição das imagens.	87

LISTA DE TABELAS

TABELA 1 -	Características clínicas dos pacientes. Dados expressos em porcentagem e média $\pm$ desvio padrão.	43
TABELA 2 -	Variáveis clínicas e laboratoriais dos pacientes. Dados expressos em porcentagem.	
TABELA 3 -	Parâmetros utilizados nas seqüências de RM.	48
TABELA 4 -	Valores dos diâmetros do lúmen da aorta nos diversos níveis. Dados expressos em média $\pm$ DP (mm).	55
TABELA 5 -	Tipos de lesões do lúmen da aorta. Dados expressos em porcentagem.	57
TABELA 6 -	Localizações das lesões do lúmen da aorta (irregularidade, estenose, oclusão, dilatação) nos diversos níveis. Dados expressos em porcentagem.	57
TABELA 7 -	Valores dos diâmetros do lúmen dos ramos da aorta medidos na origem e distando de 10 até 30 mm desta. Dados expressos em média $\pm$ DP (mm).	59
TABELA 8 -	Tipos de lesões do lúmen dos ramos da aorta. Dados expressos em porcentagem.	60
TABELA 9 -	Localizações das lesões do lúmen dos ramos da aorta. Dados expressos em porcentagem.	.60
TABELA 10 -	Valores dos diâmetros dos bordos externos e valores dos maiores espessamentos na parede da aorta medidos nos diversos níveis. Dados expressos em médias e desvios padrões.	64
TABELA 11 -	Locais dos valores dos maiores espessamentos na parede da aorta torácica. Dados expressos em porcentagem.	65
TABELA 12 -	Locais dos valores dos maiores espessamentos na parede da aorta abdominal. Dados expressos em porcentagem.	66
TABELA 13 -	Distribuição dos tipos concêntrico e excêntrico do espessamento na parede da aorta, nos diversos níveis. Dados expressos em porcentagem.	67
TABELA 14 -	Associações entre valores dos maiores espessamentos na parede da aorta e tempo de doença, idade do primeiro sintoma, atividade clínica, valores de VHS, PCR, uso de corticóide e de imunossupressor.	69
TABELA 15 -	Distribuição do hipersinal (edema e realce tardio) na parede da aorta. Dados expressos em porcentagem.	71
TABELA 16 -	Presença de hipersinal (edema e realce tardio – RH e RL) na parede da aorta nas regiões torácica, toracoabdominal e abdominal. Valores expressos em porcentagem.	72

TABELA 17 -	Distribuição do realce tardio dos tipos realce heterogêneo (RH) e realce linear (RL) nas diversas regiões da aorta.	73
TABELA 18 -	Associações entre presença de edema na parede da aorta e variáveis clínico-laboratoriais.	74
TABELA 19 -	Associações entre presença de edema na parede da aorta e idade do paciente, idade do primeiro sintoma, tempo de doença e valores do maior espessamento na parede da aorta.	75
TABELA 20 -	Associações entre presença de realce tardio na parede da aorta e variáveis clínico laboratoriais.	76
TABELA 21 -	Associações entre presença de realce tardio na parede da aorta e idade do paciente, idade do primeiro sintoma, tempo de doença e valores do maior espessamento na parede da aorta.	77

RESUMO

Baptista LPS. *Contribuição da ressonância magnética na arterite de Takayasu* [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2006. 136p.

Introdução: Os critérios diagnósticos da arterite de Takayasu (AT) se baseiam em alterações do lúmen vascular, detectadas pela angiografia convencional (AC). Além das lesões do lúmen, as alterações na parede da aorta, caracterizadas pela ressonância magnética (RM), estão sempre presentes na AT, não sendo demonstradas pela AC. **Objetivos:** Descrever as lesões do lúmen da aorta e seus ramos e as alterações na parede da aorta por RM, em pacientes com AT, estabelecendo a associação entre os achados de imagem da aorta e atividade da doença. **Métodos:** A amostra compreendeu 45 pacientes (43 brancos, 40 mulheres, idade média de 32,5 anos $\pm$ 15,5 anos), com tempo de história da doença entre três meses e 34 anos, idade de manifestação do primeiro sintoma em torno de 23 anos. Cerca de 40% dos pacientes apresentavam atividade clínica da doença, 57% em uso de corticoterapia e 30% de imunossupressor. Valores de velocidade de hemossedimentação (VHS) e de proteína C-reativa (PCR) estavam elevados em 63,2% e 52,2% dos pacientes, respectivamente. Realizadas seqüências Spin-Eco (SE), dupla inversão e recuperação (DIR) ponderadas em T1 e densidade de prótons (DP) para avaliação do espessamento na parede da aorta. Realizada seqüência DIR ponderada em T2 para pesquisa de edema na parede da aorta. Adquiriu-se seqüência angiográfica Gradiente-Eco (GE) 3D com gadolínio (Gd) para avaliação do lúmen da aorta e ramos. Através de seqüência GE 2D verificou-se a presença de realce tardio pelo Gd na parede da aorta. **Resultados:** Estenose foi o evento angiográfico da aorta mais encontrado (60%), preferencialmente na aorta abdominal. Dilatação foi mais freqüente na aorta torácica (12%), preferencialmente na ascendente. Irregularidade do lúmen e estenose foram os achados mais freqüentes dos ramos da aorta (69%). Espessamento na parede da aorta foi detectado por RM em todos os pacientes com AT. Edema na parede da aorta demonstrou-se ausente em 56% dos casos e realce tardio esteve presente na maioria (75%) dos casos. Não houve associação dos achados de imagem da aorta por RM com dados clínicos e laboratoriais nos pacientes com AT. **Conclusões:** Através da análise do lúmen e da parede arterial a RM, de forma não-invasiva, contribuiu ao diagnóstico por imagem da AT. Espessamento na parede da aorta pode ser considerado um marcador diagnóstico da doença.

Descritores: Arterite de Takayasu. Diagnóstico por imagem. Imagem por ressonância magnética. Aorta.

SUMMARY

Baptista LPS. *Assessment of Takayasu Arteritis with Magnetic Resonance Imaging*. [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2006. 136p.

Introduction: Takayasu arteritis (TA) diagnosis criteria are based on lumen abnormalities detected by conventional angiography (CA). In addition to these lesions, aortic wall abnormalities present in TA, but not clearly demonstrated by CA, can also be characterized by magnetic resonance imaging (MRI). **Objectives:** Describe lumen lesions in the aorta and its branches and aortic wall abnormalities using MRI, correlating these findings with disease activity in TA patients. **Methods:** The study comprised 45 patients (43 Caucasians, 40 women, mean age 32.5 years $\pm$ 15,5 years) with a time course of TA ranging from 3 months to 34 years and first manifestation of the disease with a mean of 23 years of age. Forty percent of the patients presented clinical activity of the disease. Corticosteroid and immunosuppressor therapies were used in 57% and 30%, respectively. Elevated erythrocyte sedimentation rate (ESR) and C-reactive protein (CRP) were found in 63% and 52% of the patients, respectively. Aortic wall thickening was evaluated using T1 and proton density Spin-Echo (SE) and double inversion recovery (DIR) sequences. Aortic wall edema was evaluated using T2 DIR sequence. Contrast enhanced (CE) gradient-echo (GE) 3D angiography was used for the evaluation of the aortic lumen and its branches. Delayed-enhancement images of the aortic wall were investigated with a GE 2D inversion-recovery sequence after CE angiography. **Results:** Stenosis was the most frequent angiography finding in the aorta (60%), preferentially in the abdominal segment. Enlargement was more frequent in the thoracic aorta (12%), preferentially in the ascending segment. Minor luminal narrowing and stenosis were the most frequent findings in the aortic branches (69%). MRI detected aortic wall thickening in all patients. Aortic wall edema was absent in 56% of the patients and delayed-enhancement images of the aortic wall were present in the majority (75%) of the patients. No correlation was found between clinical and inflammatory markers and the presence of edema or delayed-enhancement in the aortic wall. **Conclusions:** Non-invasive MRI can accurately establish the diagnosis of TA with the analysis of the lumen and arterial wall. Aortic wall thickening could be considered a marker of the disease.

Descriptors: Takayasu's arteritis. Diagnostic imaging. Magnetic resonance imaging. Aorta.

1. INTRODUÇÃO

A arterite de Takayasu (AT) é uma doença inflamatória crônica, progressiva, e preferencialmente oclusiva que envolve a aorta, seus ramos e as artérias pulmonares. Diagnosticar esta vasculite é um desafio ao médico diante dos dados clínicos e laboratoriais inespecíficos. Os critérios para seu diagnóstico baseiam-se em alterações detectadas pela angiografia convencional (AC), que representa método de análise do lúmen vascular (Arend et al., 1990; Sharma BK et al., 1996).

A Angiorressonância Magnética (angio-RM) Gradiente-Eco (GE) tridimensional (3D) da aorta com gadolínio (Gd) tem elevada sensibilidade e especificidade diagnóstica nos pacientes com AT, evidenciada em estudos de correlação com a AC e já validada na literatura (Yamada et al., 2000; Schmidt et al., 2005).

As alterações na parede da aorta na AT não são adequadamente caracterizadas pela AC e estão presentes em todos os momentos da evolução da doença, notadamente nas fases iniciais, quando ainda não existem lesões estenóticas, oclusivas ou dilatações definidas (Sharma S et al., 1996; Paul et al., 2001; Nastri et al., 2004). Métodos como Ultrassonografia (US), Tomografia Computadorizada (TC) e Ressonância Magnética (RM) podem ser utilizados para diagnóstico e acompanhamento das alterações vasculares da AT. Através da análise seccional da parede do vaso, tais métodos determinam o grau de espessamento da parede vascular, achado freqüente dessa doença, bem como modificações do processo evolutivo nos pacientes que estão sendo submetidos a tratamento clínico. Além disso, verificam o tipo de comprometimento do lúmen da aorta e de outros ramos arteriais acometidos pela AT (Yamada et al., 2000; Sharma S et al., 1996; Nastri et al., 2004; Paul et al., 2001; Hayashi et al., 1986; Gibbs et al., 2000; Sueyoshi et al., 2000; Yamada et al., 1993; Paul et al., 1999; Maeda et al., 1991; Choe YH e Lee WR et al., 1998; Kissin EY e Merkel PA., 2004).

O acompanhamento dos pacientes com AT necessita da realização de estudos vasculares seriados da aorta toracoabdominal. A RM é método de imagem não-invasivo que não utiliza radiação ionizante e apresenta como vantagem adicional no estudo das imagens vasculares um agente paramagnético denominado gadolínio (Gd), com baixa nefrotoxicidade e poucos efeitos adversos ao paciente (Yamada et al., 2000; Nastri et al., 2004).

A angio-RM, combinada ao estudo multiplanar da RM com seqüências anatômicas ponderadas em T1 ou em densidade de prótons (DP), permite demonstrar fundamentalmente o espessamento na parede da aorta, sendo uma importante informação por imagem dessa doença, possivelmente atribuindo novos critérios diagnósticos ainda não definidos na literatura atual.

Tem-se demonstrado que a RM da aorta com técnicas ponderadas em T2, sensíveis a conteúdo líquido, podem detectar edema na parede da aorta (Flamm et al., 1998; Tso et al., 2002). Além disso, técnicas ponderadas em T1, após a injeção de Gd, permitem visualizar realce na parede da aorta, refletindo alterações inflamatórias na AT (Choe et al., 1999; Choe et al., 2000; Halefoglu et al., 2005; Schmidt et al., 2005; Steeds et al., 2005).

A RM possibilita o mapeamento do lúmen arterial, além de detectar o espessamento na parede da aorta nesta vasculite. O grau de espessamento na parede da aorta, presença de edema e realce vascular obtidos através da RM, poderiam fornecer subsídios ao aporte terapêutico e controle evolutivo dessa doença. Na literatura, há raros estudos de AT que analisaram diferentes seqüências de pulso e ponderações de RM, correlacionando as imagens obtidas com aspectos clínico-laboratoriais da doença.

1.1 OBJETIVOS

1. Descrever as alterações do lúmen da aorta e de seus ramos pela angio-RM, em pacientes com diagnóstico clínico de AT.
2. Descrever as alterações na parede da aorta pela RM, nesses pacientes.
3. Avaliar correlação entre atividade clínica e laboratorial da doença com os achados de imagem da aorta por RM.

2. REVISÃO DE LITERATURA

Em 1905, Mikito Takayasu, oftalmologista, relatou, em apresentação científica, o caso de uma mulher de 21 anos com retinopatia que cursava com anastomoses arteriovenosas e hemorragias. Em 1908, Onishi e Kagoshima detectaram semelhante retinopatia associada à ausência de pulsos radiais, denominando tais achados como doença de Takayasu-Onishi (Numano et al., 1996). Atualmente, sabe-se que o envolvimento da retina ocorre em poucos casos e que as complicações oculares mais freqüentes da AT são catarata, lesões isquêmicas e/ou hipertensivas (Sheikhzadeh et al., 2002).

Apesar de a maioria dos artigos referirem Dr. M. Takayasu como primeiro relator da AT, documentos revelam a descrição desta doença em 1830 por Rokushu Yamamoto. Este autor descreveu o caso de um homem, com 45 anos, que apresentou quadro inicialmente febril e, um ano após, apresentava assimetria de pulsos nos membros superiores. Tardamente, as artérias carótidas se tornaram não-palpáveis, e o paciente evoluiu com edema generalizado, dispnéia e morte súbita, 11 anos após o quadro inicial (Numano e Okawara et al., 2000).

Existem controvérsias e inúmeras denominações já atribuídas a essa vasculite, sendo chamada por doença, síndrome, arterite, arteriopatia de Takayasu, além de arterite esclerosante, coarctação inversa, síndrome do arco aórtico, doença sem pulso, arterite obliterativa, arterite de mulheres jovens, síndrome de Martorell, arterite inespecífica, dentre outras (Levy Neto M, 1999). O acometimento da aorta e de seus ramos já foram descritos em outras doenças, como Síndrome de Marfan, Síndrome de Ehlers-Danlo's, displasia fibromuscular, vasculites infecciosas (sifilítica, tuberculosa, fúngica), doenças inflamatórias idiopáticas (Síndrome de Behcet, Síndrome de Cogan, sarcoidose, espondiloartrites com aortites, artrite reumatóide). Vasculites, como púrpura de Henoch-Schonlein e

poliarterite nodosa, também merecem diagnóstico diferencial com AT (Hoffman GS, 1996).

A AT é doença de ocorrência mundial, porém de maior incidência na Ásia, principalmente no Japão, Coréia, China, Índia, Tailândia, Cingapura, sendo que nestes países é a principal causa de hipertensão renovascular (Numano F e Kakatu T, 1996; Koide, 1992; Park et al., 1992; Zeyu et al., 1992; Sharma et al., 1992; Piyachon C e Suwanwela N, 1992; Teoh et al., 1978). Outros locais de maior incidência são México, Peru e Brasil (Reyes-Lopes et al., 1994; Lupi-Herrera et al., 1977; Sato et al., 1998; Sato et al., 2000; Arap et al., 2001; Bezerra et al., 2005). Tem-se descrito, na população da Europa e norte-americana, incidência de AT de 1,2 a 2,6 por 1 milhão de pessoas por ano (Arshad et al., 1999; Hoffman et al., 1996; Fields et al., 2006). Na Ásia, esses valores são maiores que cem vezes (Ishikawa et al., 1994; Arshad et al., 1999). No México, sua freqüência é estimada de 2,9 casos por 1 milhão de pessoas por ano (Fraga A e Medina F, 2002).

A AT acomete principalmente mulheres, com freqüência de até 9:1 (Sheikhzadeh A, 2002). Na Índia, China e Tailândia, as proporções entre os gêneros são semelhantes, porém com certa predileção por mulheres, com freqüência de 1,58:1; 2,9:1 e 1,9:1, respectivamente (Jain et al., 1996; Jain et al., 2000). Estudos nacionais revelam prevalência feminina da doença em cerca de 80% dos casos, com freqüência de 5:1 (Sato et al., 1998; Sato et al., 2000).

A AT se insere no conjunto das vasculites primárias sistêmicas, que compreendem grupo heterogêneo de doenças caracterizadas por inflamação e necrose fibrinóide da parede dos vasos sanguíneos. A apresentação clínica das vasculites primárias é variável, determinada principalmente pelo tamanho e localização dos vasos acometidos, natureza do processo inflamatório e efeitos sistêmicos desencadeados (Arantes et al., 2002).

A classificação das arterites mais utilizadas foi elaborada em 1990, em estudo multicêntrico envolvendo 1000 pacientes, definindo critérios

segundo o *American College of Rheumatology (ACR)* (Fries et al., 1990). Jeannette et al., em 1994, segundo o consenso de Chapel Hill, propuseram classificação fundamentada no calibre dos vasos acometidos (Jeannette et al., 1994). Jayne et al., em 2001, associaram a esta classificação a presença ou ausência dos anticorpos contra citoplasma de neutrófilos, ressaltando sua importância na patogênese das vasculites (Jayne et al., 2001). Segundo tais classificações, os principais diagnósticos diferenciais da AT são a Arterite de Célula Gigante (ACG) e a doença de Kawasaki (Arantes et al., 2002).

As arterites de grandes vasos são características de apenas duas entidades, AT e ACG, esta última também denominada arterite temporal. A ACG apresenta alterações histológicas e mecanismos patogénéticos semelhantes à AT, porém difere quanto a sua apresentação clínica e epidemiológica. A ACG tem sido associada a descendentes do norte europeu, com predileção por mulheres, em cerca de dois terços dos casos. Afeta quase exclusivamente pessoas acima dos 50 anos, com pico de risco entre os 75 e 85 anos. Além de acometer a aorta e seus ramos, e de se estender para as artérias intracranianas, há maior susceptibilidade de envolvimento dos ramos internos e externos das artérias carótidas. Seu diagnóstico é estabelecido através da avaliação clínica e biópsia da artéria temporal (Weyand et al., 2003).

O fator idade é critério diagnóstico fundamental na ACG. Estudo com 1435 casos de ACG detectou apenas dois casos de pacientes com idade inferior a 50 anos (Schmidt et al., 2005). A AT pode incidir em adultos de qualquer idade, porém o surgimento da doença ocorre por volta de 25 anos (Hoffman GS, 1996), preferencialmente na segunda e terceira décadas de vida (Weyand et al., 2003).

A AT já foi descrita em crianças abaixo dos seis meses, sendo a terceira causa de vasculite na infância, após a púrpura de Henoch-Schonlein e doença de Kawasaki (Dillon et al., 1995). A apresentação clínica da AT nas crianças parece ser similar à dos adultos, apesar de ser descrita evolução

mais grave da doença nesses pacientes (Numano C e Kakatu T, 1996; Jain et al., 1996; Jain et al., 2000).

No período de seguimento de 20 anos (1978-98), 24 pacientes com AT, menores de 18 anos, com freqüência feminina de 5:1, foram clinicamente acompanhados. O modo de apresentação clínica mais encontrado, em 83% dos pacientes, foi hipertensão arterial sistêmica (HAS), e, em 16%, insuficiência cardíaca congestiva. A hipertrofia ventricular esquerda foi detectada em 54% dos pacientes. A aorta abdominal foi o segmento mais freqüentemente acometido em 71% dos pacientes, tendo ocorrido envolvimento das artérias renais em 75% dos casos (Jain et al., 2000). Arap et al., avaliando 45 pacientes com AT, sendo mais da metade com idade inferior a 20 anos, evidenciaram envolvimento de múltiplas artérias com quadro de insuficiência cardíaca grave. Principalmente em crianças, a correção cirúrgica da estenose das artérias renais, cuja prevalência no nosso meio chega a 11% das causas de hipertensão secundária, condiciona melhora clínica a tais pacientes (Arap et al., 2001).

As manifestações clínicas da AT dependem do tempo de história da doença e dos locais vasculares envolvidos. Podem ser divididas em fases inicial e tardia. Os pacientes inicialmente apresentam sintomas gerais, como febre, fadiga, anorexia, perda de peso, artralgia, dor torácica, eritema nodoso, ocorrendo elevação nos valores séricos de velocidade de hemossedimentação (VHS) e proteína C reativa (PCR) (Sheikhzadeh et al., 2002; Fields et al., 2006). Em alguns pacientes, a doença vascular evolui de forma assintomática, e a suspeita clínica se faz somente pelo achado casual de redução de pulsos periféricos ou alteração pressórica entre os diferentes membros. Na fase inicial, sintomas inespecíficos prevalecem sem uma diretriz diagnóstica, até que fenômenos de estenose e oclusão desencadeiam sintomatologia. Há grande variabilidade temporal que separa a fase aguda da crônica, dependendo da agressividade e gravidade do acometimento de órgãos alvos, relacionados geralmente à oclusão vascular (Sheikhzadeh et al., 2002). Em alguns casos, os sintomas oclusivos já se

manifestam em fases iniciais (Matsunaga et al., 1997). Cerca de 20% dos pacientes apresentam doença monofásica, enquanto a grande maioria apresenta períodos de surto e remissão clínica (Hoffman, 1996). Devido ao quadro inespecífico, há atraso no diagnóstico da AT, estabelecido geralmente na fase oclusiva da doença.

A ausência ou assimetria de pulsos, presença de sopros, claudicação de membros, insuficiência aórtica, insuficiência cardíaca congestiva, angina mesentérica, cardiomiopatia dilatada, isquemia miocárdica, miocardites, pericardites, acidente vascular cerebral (AVC) são manifestações descritas da AT. Doença intersticial pulmonar, colite ulcerativa, eritema nodoso, lesão glomerular renal já foram também relatados (Johnston et al., 2002). Sato et al., em nosso meio, através de estudo multicêntrico clínico e demográfico, na cidade de São Paulo, envolvendo 73 pacientes com AT, encontraram como manifestações clínicas ausência ou redução de pulsos nos membros superiores em 85% dos casos, frêmito arterial em 64,5%, claudicação de membros superiores em 57%, cefaléia em 45%, HAS em 35,5%, tontura em 29%, sopro cardíaco em 29%, perda ponderal em 27,5%, artralgia ou artrite em 26%, febre em 24,5% e claudicação de membros inferiores em 20,5% (Sato et al., 1998).

A HAS é reportada na literatura ocorrendo em 50 a 77,4% dos pacientes com AT, resultante do comprometimento das artérias renais e/ou da redução da complacência da aorta (Sheikhzadeh et al., 2002). A AT é a causa mais comum de hipertensão renovascular em países asiáticos (Sharma BK et al., 1996). Mais da metade dos pacientes com AT apresenta sinais e sintomas neurológicos relacionados a HAS como tontura, cefaléia, amaurose e AVC (Cantú et al., 2000). O AVC pode ser decorrente de diversos mecanismos, sejam trombóticos ou embólicos. A monitorização ultra-sonográfica com Doppler transcraniano por 30 minutos, em 18 pacientes com AT, detectou microêmbolos em pacientes nas fases aguda e crônica da doença (Kumral et al., 2002).

A AT ainda não apresenta nenhum teste ou marcador sérico específico que evidencie as alterações vasculares da doença (Numano et al., 2000; Aluquin et al., 2002; Sheikhzadeh et al., 2002; Johnston et al., 2002; Hoffman, 1996). Valores de VHS e de PCR podem estar aumentados na AT, sendo utilizados como critério diagnóstico, porém apresentam baixa especificidade na avaliação da atividade da doença (Lagneau et al., 1987; Keer et al., 1994; Hoffman, 1996). Foi sugerido que a ativação e elevação de citocinas séricas, como interleucina-6, regulador da ativação, expressão e excreção de células T (RANTES), podem estar relacionadas com atividade da doença. Esses marcadores tendem à normalidade em pacientes com remissão clínica da AT, porém apresentam-se elevados em comparação com indivíduos normais (Noris et al., 1999).

Estudo do *National Institute of Health* (NIH), em 1994, avaliou 60 pacientes com AT, acompanhados e tratados por 20 anos, entre 1970 e 1990. Houve a necessidade de tratamento clínico em 80% dos pacientes. O tratamento com corticosteróide, isoladamente ou combinado a drogas imunossupressoras, falhou em induzir remissão em 25% dos pacientes. Naqueles que apresentaram melhora clínica, cerca de metade reicidivou posteriormente no seguimento. Além disso, mesmo a aparente remissão dos sintomas clínicos em alguns casos não está necessariamente relacionada com ausência de progressão das lesões inflamatórias vasculares (Keer et al., 1994). Biópsia cirúrgica de pacientes em aparente remissão clínica apresentava doença histologicamente ativa em 44% dos pacientes (Lagneau et al., 1987).

Mais de um século após sua descrição inicial, a etiologia da AT ainda é desconhecida. Atribuem-se mecanismos genéticos relacionados aos antígenos de histocompatibilidade (HLA - "*human leucocyte antigen*") dos tipos BW52, DW12, A24, B52, DR2 em japoneses (Arshad et al., 1999; Numano F e Okawara M et al., 2000) e dos tipos B5, B21 em indianos (Jain et al., 1996). Alterações imunológicas e inflamatórias, envolvendo citocinas, linfócitos-T ativados, macrófagos, células CD4, também têm sido reportadas

na gênese da AT (Noris et al., 1999; Jain et al., 1996; Sheikhzadeh et al., 2002). Embora causas infecciosas, como a tuberculose, tenham sido associadas inicialmente ao desenvolvimento da AT, particularmente em regiões geográficas com alta prevalência, a detecção de micobactérias e células gigantes nas lesões vasculares é infreqüente (Gravanis MB, 2000). Acredita-se que o *Mycobacterium tuberculosis* pode ser desencadeante da doença, sendo o teste tuberculínico positivo em até 47% dos pacientes, entretanto o tratamento específico nesses pacientes é ineficiente (Jain et al., 1996; Falcão et al., 2004).

A patogênese da AT ainda não é completamente compreendida. Admite-se que o processo inflamatório-infeccioso se inicie pela camada adventícia, progredindo para a camada média, junção médio-intimal e membranas elásticas. Mais freqüentemente, resulta em proliferação e espessamento da camada íntima, ocasionando estenose e oclusão vascular. Também pode ocorrer fragmentação com necrose das células musculares lisas e fibras elásticas, ocasionando dilatação e aneurisma. A Figura 1 ilustra as duas formas de progressão das lesões vasculares da AT (Sheikhzadeh et al., 2002).

Patogênese da AT

Figura 1. Patogênese da AT. Adaptado de Sheikhzadeh A et al., 2002.

A AT é caracterizada como uma arterite granulomatosa de células gigantes. A primeira descrição de necrópsia vascular da AT por Ohta, em uma mulher de 25 anos, demonstrou a presença de espessamento intimal e da camada média com envolvimento também da adventícia, configurando panarterite. O envolvimento na parede da aorta já foi descrito como de causa inflamatória e degenerativa (Numano F e Kakatu T, 1996; Numano F e Khishi Y et al., 2000).

Na fase aguda da AT, análises histopatológicas têm demonstrado inflamação da túnica média e adventícia, podendo ocorrer espessamento reativo da túnica íntima (Sharma BK e Jain S et al., 1998). Com as alterações inflamatórias da íntima ocorre infiltração ou migração de células musculares lisas, que são naturalmente seguidas por infiltração de várias substâncias, como lipídeos, células sanguíneas, incluindo monócitos da corrente sanguínea. Podem ser observadas alterações ateroscleróticas com espessamento intimal e alterações fibrosas. Esta alteração histológica tem sido denominada de “arteriocirrhosis”. Nas fases mais crônicas, torna-se difícil o diagnóstico histopatológico diferencial entre AT e aterosclerose. O aspecto importante de diferenciação dessas doenças resulta da destruição e alterações fibróticas da camada média, infiltração celular típica e/ou espessamento da adventícia, ocorrendo na AT (Numano F e Khishi Y et al., 2000).

Revisão de 33 peças cirúrgicas de pacientes com AT detectou a presença de componente inflamatório agudo e crônico em 20% dos casos. Fraga et al. também detectaram que o processo de inflamação vascular com lesões ativas e inativas pode coexistir (Fraga et al., 2002). Alterações focais agudas, entremeadas por áreas de comprometimento crônico fibrótico, podem contribuir para os fenômenos embólicos detectados na AT (Kumral et al., 2002).

Como uma das causas na gênese da aterosclerose, a origem inflamatória desempenha importante papel, assim como na patogênese das lesões vasculares da AT. A aterosclerose secundária é a mais séria complicação apresentada pelos pacientes com AT (Numano F e Khishi Y et al., 2000). A caracterização de complicações ateroscleróticas em mulheres jovens com AT, que geralmente se apresentam sem fatores de risco para aterosclerose, pode ser mais uma evidência clínica de que a inflamação é importante componente e fator de risco para a aterogênese (Numano F e Khishi Y et al., 2000). Há necessidade de serem afastados fatores de risco

evidentes para aterosclerose no diagnóstico diferencial da AT, notadamente em pacientes acima dos 40 anos.

O tratamento da AT ainda não está estabelecido, necessitando de corticoterapia, terapia imunossupressora ou intervenção cirúrgica vascular para controle evolutivo da doença, sem tratamento específico. A terapêutica com corticosteróide pode suprimir os sinais e sintomas sistêmicos, estabilizar e até reduzir o processo de lesão vascular na fase inicial da AT (Arshad et al., 1999). As associações com imunossupressores, como ciclofosfamida, metotrexate, podem ser úteis quando há persistência ou progressão da lesão vascular (Arantes et al., 2002). Em nosso meio, estudo retrospectivo de 30 pacientes com AT evidenciou que a maioria é tratada clinicamente para controle da atividade da doença e que cerca de 30% destes realizam cirurgia (Sato et al., 2000).

A abordagem cirúrgica não é recomendada nas fases ativas da doença (Arshad et al., 1999), devido às dificuldades técnicas dos procedimentos intervencionistas, em virtude do componente fibrótico na parede da aorta e periaórtico, elevando também a incidência de reestenose (Paul et al., 2001; Connolly et al., 2002). Constatou-se, em estudo de revisão de 251 pacientes com AT, que apenas a minoria (17%) necessitou de intervenção cirúrgica e, destes, 93% foram por sintomatologia oclusiva. Tal estudo demonstrou bons resultados cirúrgicos, principalmente quando os procedimentos foram realizados na fase inativa da doença (Fields et al., 2006).

A presença de insuficiência cardíaca, infarto agudo do miocárdio ou arritmias são as principais causas de óbito nos pacientes com AT. Entretanto, em países como a China, Tailândia e Índia, existe alta incidência de AVC isquêmico e hipertensão renovascular, importantes causas de morbidade nesses locais (Numano F e Okawara M et al., 2000). Avaliando prognóstico, Park et al. detectaram sobrevida estimada dos pacientes com AT em 92,9%, nos primeiros cinco anos, e em cerca de 87,2% dos pacientes até os dez anos que se sucedem o diagnóstico (Park et al., 2005).

2.1 CLASSIFICAÇÕES TOPOGRÁFICAS ANGIOGRÁFICAS DA AT

Na tentativa de mapear o acometimento vascular da doença e proporcionar melhor abordagem cirúrgica, foram propostas algumas classificações anatômicas do envolvimento angiográfico da AT.

A primeira classificação descrita foi proposta por Ueno e divide as lesões da aorta em três tipos: Tipo I: acometimento torácico, Tipo II: acometimento torácico descendente e/ou abdominal, e Tipo III: acometimento toracoabdominal. Foi modificada por Lupi-Herrera que associou ao comprometimento da aorta o das artérias pulmonares e coronárias (Ueno A e Tada Y, 1973; Lupi-Herrera et al., 1977). A classificação de Nasu subdivide o tipo I de acometimento torácico de Ueno em: acometimento apenas dos ramos supra-aórticos (Ia) e acometimento da aorta torácica com envolvimento dos ramos supra-aórticos (Ib) (Nasu, 1982) ANEXO 1.

A classificação mais recente, sugerida por Hata et al. em 1996, mapeia a doença, dependendo do sítio de envolvimento angiográfico, em cinco tipos. O tipo I envolve apenas os ramos supra-aórticos. O tipo IIa envolve a aorta ascendente e/ou arco e ramos supra-aórticos. O tipo IIb envolve a aorta torácica descendente, com ou sem envolvimento da aorta ascendente, arco aórtico e ramos supra-aórticos. O tipo III acomete a aorta torácica descendente e abdominal, podendo incluir as artérias renais. O tipo IV envolve apenas a aorta abdominal e/ou artérias renais. No tipo V ocorre uma combinação dos acometimentos acima, com padrão generalizado de lesões na aorta. O envolvimento das artérias pulmonares ou coronárias deve ser indicado com P(+) ou C(+), respectivamente (Hata et al., 1996) ANEXO 1.

Existem diferenças geográficas na distribuição dos diversos tipos topográficos de acometimentos vasculares da AT, dependendo da população estudada e, conseqüentemente, apresentações angiográficas

diversas (Hata et al., 1996). No Japão, há maior acometimento angiográfico da aorta torácica, enquanto na Índia a aorta abdominal é mais acometida (Ishikawa, 1988; Sharma et al., 1992). Estudo nacional envolvendo 73 pacientes com AT realizou AC da aorta em 28 pacientes, encontrando o tipo V de acometimento topográfico de HATA em 57% dos casos e o tipo II em 21% (Sato et al., 1998). Posteriormente, em casuística semelhante, foram detectados o tipo V de acometimento angiográfico em 66,7% e o tipo I, assim como o tipo IV, em 13% (Sato et al., 2000). Na maioria dos estudos, o tipo generalizado (V) de acometimento angiográfico de Hata é o mais freqüentemente caracterizado (Jain et al., 1996; Sheikhzadeh et al., 2002).

2.2 DIAGNÓSTICO DA AT

O diagnóstico da AT é estabelecido mediante avaliação clínica, laboratorial e por método de imagem vascular. O diagnóstico por imagem requer a demonstração da presença de estreitamento arterial, irregularidade do lúmen, oclusão, dilatação e formação aneurismática, ou uma combinação destes achados envolvendo a aorta e seus ramos.

Em 1988, Ishikawa definiu, como critério obrigatório, idade inferior a 40 anos, como critérios maiores à presença de lesão das artérias subclávias, e nove critérios menores baseados em dados clínico-laboratoriais, além de achados de imagem por AC. Adicionalmente ao critério obrigatório, a presença de dois critérios maiores, um critério maior e dois ou mais critérios menores, ou quatro critérios menores sugerem alta probabilidade de AT (Ishikawa, 1988) ANEXO 2.

Os critérios atualmente mais utilizados foram propostos pelo *ACR*, em 1990 (Arend et al., 1990) e por Sharma BK et al. em 1996 (Sharma BK et al., 1996).

O *ACR* determinaram seis critérios para AT, definidos como idade inferior a 40 anos, presença de claudicação de extremidades, diminuição de pulso braquial, diferença de pressão arterial maior que dez mmHg entre os diferentes membros, presença de sopro em artérias subclávias e aorta, além da detecção de lesão arteriográfica da aorta e seus ramos. O diagnóstico é considerado quando pelo menos três dos seis critérios estão presentes. Este critério apresentou sensibilidade de 90,5% e especificidade diagnóstica de 97,8% (Arend et al., 1990) ANEXO 3.

Sharma BK et al. (Sharma BK et al., 1996) sugerem algumas modificações no critério diagnóstico de Ishikawa (Ishikawa, 1988). Removeram o critério obrigatório relacionado à presença de idade inferior a 40 anos e estabeleceram três critérios maiores baseados em sinais e sintomas clínicos, além da presença de lesão média nas artérias subclávias. Também foram definidos dez critérios menores relacionados a valor de VHS elevado, dor à palpação da artéria carótida, HAS, regurgitação aórtica ou ectasia ânulo-aórtica e lesão arteriográfica vascular da aorta, de artérias pulmonares, coronárias, artéria carótida comum esquerda e tronco braquiocefálico. A presença de dois critérios maiores ou um critério maior e dois menores, ou quatro critérios menores sugere alta probabilidade de AT. Este critério apresentou sensibilidade diagnóstica de 92,5% e especificidade de 95% (Sharma BK et al., 1996) ANEXO 4.

Levy avaliou 32 pacientes com AT em nosso meio e propôs critério diagnóstico baseado em dados clínico-laboratoriais, como febre ou valor de VHS elevado, anormalidade arteriográfica da aorta e seus ramos, além de exame anatomopatológico sugestivo de AT. Neste estudo, definiu que a presença de dois ou mais desses critérios sugerem alta probabilidade de AT (Levy, 1999) ANEXO 5.

2.3 RADIOLOGIA CONVENCIONAL NA AT

Inicialmente, quando não se dispunha de outro método de diagnóstico por imagem, a radiografia de tórax era a única ferramenta que possibilitava obter achados indiretos da AT. Foram descritos alargamento hilar, perda da definição da aorta descendente, dilatação da aorta ascendente, cardiomegalia, diminuição da vascularização pulmonar, irregularidades na face inferior dos arcos costais (Sinal de Roesler) e calcificações na aorta, nos pacientes com a doença (Matsunaga et al., 1997). Entretanto, tais achados não são específicos da AT, sendo a radiologia convencional atualmente pouco empregada, não fornecendo subsídios diagnósticos definitivos.

2.4 MEDICINA NUCLEAR NA AT

A cintilografia com gálio-67 pode detectar acometimento vascular na AT quando existe algum grau de atividade inflamatória, apesar de sua baixa especificidade (Fults-Ganey et al., 2000). Há aumento de captação deste radiofármaco na aorta e em regiões vasculares que cursam com arterite (Miller et al., 1996). Já a utilização de leucócitos marcados com índio-111 foi pouco sensível ao diagnóstico de AT (Chen et al., 1995).

Foram avaliadas, através de “*Single Positron Emission Computed Tomography*”, as alterações cerebrovasculares em pacientes com AT, evidenciando múltiplas áreas de hipoperfusão, mesmo em pacientes sem déficit neurológico (Hoffmann et al., 2000). Este achado reflete o acometimento secundário da circulação vascular na AT.

A maioria dos estudos com “*Positron Emission Computer Tomography*” é de pacientes com arterite temporal, sendo escassa a

literatura na AT. (Schmidt et al., 2005). Este método pode trazer informações adicionais sobre a atividade celular nas inflamações na parede da aorta, precedendo as alterações morfológicas caracterizadas pelos demais métodos de imagem (Kissin et al., 2004). Pode demonstrar hipercaptação de 18-fluorodeoxiglicose na aorta, em seus ramos e nas artérias pulmonares nas fases ativas da AT (Kobayashi et al., 2005). Entretanto, é método de elevado custo e ainda pouco disponível em nosso meio.

2.5 ANGIOGRAFIA CONVENCIONAL NA AT

Na avaliação das vasculites, a utilização da AC é critério diagnóstico para as arterites de grandes, médios e pequenos vasos. Angiograficamente, a AT apresenta-se como doença multisegmentar, áreas preservadas entre regiões com lúmen acometido, envolvendo preferencialmente a aorta e ramos, associados ou individualmente (Yamato et al., 1986).

Para estabelecer-se o diagnóstico angiográfico da AT, torna-se necessário diferenciá-la de outras doenças que cursam com lesões estenóticas, oclusivas e dilatações, principalmente a aterosclerose e as fibrodisplasias.

A aterosclerose é a doença vascular mais comum, cuja incidência aumenta com a idade, em geral após os 40 anos, acometendo preferencialmente o gênero masculino, embora a ocorrência em mulheres esteja aumentando. É uma doença que compromete preferencialmente a camada íntima das artérias, em locais de bifurcação onde a força de atrito (cisalhamento) do sangue junto ao endotélio vascular é menor ou oscilatória. A aterosclerose diferencia-se da AT por acometer principalmente as artérias coronárias, bifurcações carotídeas, aorta abdominal infra-renal, artérias ilíacas e femorais (Levi, 1999).

As fibrodisplasias são um grupo heterogêneo de doenças vasculares não-ateroscleróticas e não-inflamatórias, que causam lesões arteriais caracterizadas por estreitamentos e dilatações focais do lúmen. As artérias mais freqüentemente acometidas são as renais, as porções extracranianas das artérias carótidas externas e as ilíacas externas. Outros ramos da aorta também podem ser acometidos, além de ramos intracranianos, femorais, poplíteos e tibiais. O diagnóstico diferencial com AT se faz pela raridade de acometimento da aorta, ausência de fenômenos inflamatórios e presença de lesões focais características, que podem apresentar o aspecto típico “em rosário”, com áreas estenóticas entremeadas por saculações aneurismáticas (Levi, 1999).

A AT é mais conhecida por suas apresentações clínicas cursando com fenômenos oclusivos, sendo revelados pelos estudos angiográficos da aorta diferentes espectros de envolvimento entre as populações estudadas. Na Índia, há um maior envolvimento da aorta abdominal cursando com estenose, enquanto no Japão há maior acometimento da aorta torácica manifestada por dilatação (Hata et al., 1996; Jain et al., 1996). Em lugares como o Japão e América do Sul, a presença de dilatações e aneurismas da aorta não é desprezível, ocorrendo preferencialmente na aorta ascendente (Fields et al., 2006; Sato et al., 1998). Dos ramos da aorta, as artérias subclávias têm sido envolvidas na proporção que varia de 33,7% a 93% dos casos, as artérias carótidas de 21,7% a 47% dos casos e artérias renais de 25,3% a 75% dos casos, sendo fenômenos estenóticos os achados mais freqüentemente encontrados (Yamato et al., 1986; Jain et al., 2000; Park et al., 2005).

A evolução oclusiva das lesões vasculares é muito mais freqüente que a dilatada, ocorrendo em pequeno grupo de pacientes uma apresentação mista de comprometimento da aorta. Sheikhzadeh et al., estudando 78 pacientes com AT através da AC, encontraram, em 85% de casos de lesões estenóticas, 2% de lesões exclusivamente dilatadas e 13%

de lesões estenóticas e dilatações associadas da aorta (Sheikhzadeh et al., 2002).

A AC permite análise do lúmen vascular, e sua contribuição, durante décadas, é inestimável ao diagnóstico e controle da AT (Schmidt et al., 2005). A AC detecta o acometimento angiográfico do tipo motiado (*"skeeped lesions"*), alteração difusa do lúmen e envolvimento diverso da aorta e de outras artérias. Também demonstra o aspecto de afilamento da aorta em cauda de rato, característico de alguns pacientes com AT (Connolly et al., 2002).

A AC com contraste iodado intra-arterial é utilizada como método padrão ouro para o diagnóstico e programação cirúrgica desta vasculite. Entretanto, a AC é uma metodologia invasiva que apresenta complicações relacionadas ao próprio procedimento, como formação de hematoma no local da punção arterial, fístula arteriovenosa, pseudoaneurisma e trombose vascular (Thalhammer et al., 2000). A AC cerebral é o melhor procedimento diagnóstico para avaliar a extensão e a gravidade do envolvimento cerebrovascular. Todavia, este método invasivo está associado com 1,3 a 8,5% de incidência de complicações neurológicas e sistêmicas (Cantú et al., 2002). A AC tem sido utilizada na abordagem pré-operatória, orientando as intervenções cirúrgicas (Connolly et al., 2002; Schmidt et al., 2005).

A AC apresenta, como fatores limitantes, os efeitos cumulativos da radiação ionizante e aumento da morbidade relacionada à utilização de contraste iodado, que incluem principalmente as possíveis reações adversas e sua nefrotoxicidade (Schmidt et al., 2005). Além disso, tem-se demonstrado que a AC não é inócua nos pacientes com AT, devido a eventuais complicações isquêmicas relacionadas à presença de maior coagulabilidade sanguínea nesses pacientes (Yamada et al., 2000).

2.6 MÉTODOS SECCIONAIS DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

Os métodos de imagem que visibilizam a parede do vaso têm demonstrado achados relevantes em muitas vasculopatias. Os exames não-invasivos, que têm sido empregados para o estudo dos pacientes com AT, são a US, TC e RM (Matsunaga et al., 1997; Yamada et al., 2000; Sharma S et al., 1996; Hayashi et al., 1986; Gibbs et al., 2000; Sueyoshi et al., 2000; Yamada et al., 1993; Paul et al., 1999; Park et al., 2001; Paul et al., 2001; Natri et al., 2004; Fayad et al., 2000). Tais métodos apresentam excelente resolução temporal e espacial nos atuais equipamentos, permitindo revelar o comprometimento da parede da aorta e de seus ramos em estágio inicial de forma clara e diagnóstica, precedendo os achados angiográficos (Yamada et al., 2000; Sharma S et al., 1996; Hayashi et al., 1986; Gibbs et al., 2000; Sueyoshi et al., 2000; Yamada et al., 1993; Paul et al., 1999; Park et al., 2001; Paul et al., 2001; Natri et al., 2004).

2.7 ULTRA-SONOGRAFIA NA AT

A US no campo vascular é utilizada combinada com o Doppler para avaliar e quantificar o fluxo do lúmen. As alterações na parede vascular detectada por US são importante informação diagnóstica nas vasculopatias, principalmente na AT, caracterizando a presença do espessamento na parede da aorta e de outras artérias (Gibbs et al., 2000; Swanwela NC e Swanwela N, 1998). Os estudos por US na AT dão ênfase à avaliação de artérias cervicais, em virtude do fácil acesso destes vasos aos feixes ultrasonográficos (Maeda et al., 1991; Seth et al., 2006). O vaso geralmente apresenta espessamento segmentar da parede, hiperecogênico e homogêneo, podendo evidenciar o clássico tipo “*macaroni*” de espessamento concêntrico da parede (Seth et al., 2006). Este achado difere

do padrão de acometimento irregular e não-homogêneo, descrito na aterosclerose (Schmidt et al., 2005).

Seth et al. avaliaram a espessura médio-intimal das artérias carótidas comuns, em 37 pacientes com AT, detectando espessura médio-intimal das carótidas maior que 0,8 mm em 59% dos pacientes. As artérias carótidas comuns estavam envolvidas em 60-70% dos casos. Detectou-se nos casos com atividade clínica da doença, a presença de maior espessamento da parede dos vasos do que nos casos de remissão. Nas duas situações, o espessamento da parede foi superior ao do grupo controle de 28 pacientes sem doença vascular. O espessamento carotídeo apresentou sensibilidade de 82% e especificidade de 60% no diagnóstico de atividade da AT (Seth et al., 2006). Alguns estudos por US na AT enfatizam a importância de avaliação da parede das artérias carótidas comuns por este método, demonstrando a redução do espessamento da parede desses vasos após corticoterapia (Gibbs et al., 2000; Cantú et al., 2002).

Park et al. avaliaram dez pacientes com AT, detectando espessamento da parede concêntrico segmentar ou difuso em todas as artérias carótidas comuns analisadas. A presença de atividade das lesões carotídeas foi baseada em critérios clínico-laboratoriais. A espessura da parede das artérias carótidas comuns variou de 2,5 a 5,0 mm ($3,3 \pm 0,8$ mm) nas lesões ativas e de 1,1 a 2,0 mm ($1,6 \pm 0,4$ mm) nas lesões inativas. O diâmetro externo transversal do segmento envolvido foi de 7,0 a 15,0 mm ($10,0 \pm 2,4$ mm) nas lesões ativas e de 4,9 a 9,5 mm ($6,8 \pm 1,4$ mm) nas lesões inativas (Park et al., 2001).

Em estudo de 21 pacientes com AT, a espessura médio-intimal transversal das artérias carótidas comuns foi mensurada, sendo encontrado espessamento da parede em cinco vasos que foram considerados normais pela AC (Cantú et al., 2002).

A US com Doppler tem sido amplamente utilizada para avaliação das artérias cervicais, porém na avaliação da aorta torácica e vasos supra-

aórticos, nos quais a ocorrência de lesões vasculares é freqüente, a ecocardiografia transtorácica sofre limitações de janela acústica (Raninen et al. 2000). Pode ser realizada nesses pacientes para pesquisa de hipertrofia ventricular esquerda secundária a HAS, refluxo valvar aórtico, notadamente nos pacientes com dilatação da aorta ascendente, além de avaliação de outras complicações cardíacas da doença (Schmidt et al., 2005). A ecocardiografia transesofágica, como método semi-invasivo, permite melhor avaliação dos ramos supra-aórticos do que a ecocardiografia transtorácica. A US de avaliação intravascular, como técnica invasiva, fornece elevada resolução espacial das imagens, permitindo a avaliação de súbitas alterações regionais na aorta (Gotway et al., 2005). Em contrapartida, a invasibilidade desses dois últimos métodos pode representar risco e maior custo operacional limitando seu emprego freqüente.

A US tem seu papel como método de avaliação inicial em pacientes com suspeita clínica de doença inflamatória vascular, principalmente mulheres, através da avaliação das artérias carótidas e artérias axilares, podendo detectar alterações da parede que antecedam as lesões do lúmen vascular (Schmidt et al., 2005). Entretanto, foi descrita baixa acurácia da US com doppler colorido e doppler espectral, em comparação com a AC, na avaliação da severidade da estenose das artérias carótidas, subclávias e aorta abdominal em pacientes com AT (Raninen et al., 2000).

A US permite avaliação do lúmen e da parede vascular de forma não invasiva e sem a utilização de meio de contraste. Porém, limitações de janela acústica, interposição gasosa de alças na aorta abdominal, dificuldades na avaliação das origens dos ramos da aorta, além de ser método técnico e operador dependente, dificultam sua ampla utilização no comprometimento vascular da AT.

2.8 TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA NA AT

Na década de 80, Hayashi et al. reportaram o primeiro caso de AT que demonstrou regressão da espessura da parede da aorta após terapêutica com corticóide, detectada por TC com contraste iodado, em uma paciente de 17 anos (Hayashi et al., 1986). O relato motivou outros estudos com metodologias seccionais de análises da parede, ao aporte diagnóstico e evolutivo dos pacientes com AT, sob esta abordagem.

A espessura transversal da parede da aorta, encontrada em indivíduos normais sem doença vascular detectável, é inferior a 1mm (Park et al., 1995; Matsunaga et al., 1997; Sharma S et al., 1996). Estudo de TC, envolvendo 12 pacientes com AT, demonstrou variações de espessuras da parede da aorta entre 1 a 4 mm (Park et al., 1995). Paul et al. demonstraram por este método que a espessura da parede da aorta variou de 1,5 a 8,0 mm em 16 pacientes com AT (Paul et al., 2001).

As alterações morfológicas da parede da aorta foram avaliadas por TC convencional (tempo de aquisição 0,6 segundo) antes e após a administração de contraste iodado intravenoso, em pacientes com AT (n=24), em indivíduos normais (n=12), em pacientes com aterosclerose (n=12), com aneurismas aórticos (n=9) e com dissecação de aorta (n=5). Nos pacientes com AT foram caracterizadas diferentes formas de apresentações morfológicas da parede vascular, sendo que a fase sem contraste demonstrou elevada densidade e calcificações na parede vascular (13/24 pacientes). Após a administração de contraste intravenoso, espessamento da parede da aorta dos tipos concêntrico (20/24) e excêntrico em crescente (19/24) foram os achados mais freqüentes, tendo sido também encontrados hipodensidade anelar interna (8/24) e trombos (5/24). Nenhum paciente pesquisado (19/24) apresentou evidente atividade clínico-laboratorial, apesar de demonstrarem alterações do lúmen e da parede da aorta pela TC. Neste estudo, não foi feita a análise quantitativa da espessura da parede da aorta,

sugerindo empiricamente ser maior que 2 mm em todos os pacientes. Nos pacientes com aterosclerose e aneurisma, os achados de imagem foram distintos da AT. No grupo de pacientes com aterosclerose, havia calcificação intimal em praticamente todos os pacientes; nos pacientes com aneurismas, foram encontrados calcificações e trombos focais nas paredes dos vasos nos locais das dilatações (Sharma S et al., 1996).

A parede da aorta, detectada pela angiotomografia computadorizada (angio-TC) com contraste iodado intravenoso, demonstra espessamento, realce heterogêneo da parede espessada e hipodensidade anelar internamente na parede aórtica, não detectados na ausência do contraste. Nas imagens da aorta adquiridas tardiamente pós-contraste, há realce da parede com desaparecimento da hipodensidade anelar interna. O realce heterogêneo da parede na fase inicial poderia refletir a vascularização da túnica média, e o aumento do realce na fase tardia poderia representar componente inflamatório, além de aumento da vascularização da túnica média e adventícia. A hipodensidade anelar interna poderia estar relacionada ao espessamento intimal na fase ativa da doença que não realça na fase de opacificação tardia. Esses achados foram supostamente correlacionados com alterações inflamatórias vasculares da AT, entretanto sem comprovação histológica (Park et al., 1995; Park et al., 1996).

Com a TC já foram descritas a progressão, regressão e estabilidade anatômica das alterações da parede da aorta nos pacientes com AT, sob a terapêutica com corticóide, tendo sido observado que as lesões da parede da aorta não progridem de maneira uniforme (Paul et al., 2001). Foram avaliados, por “*Eletron-Beam Computed Tomography*” pré e pós-contraste iodado intravenoso, 16 pacientes com diagnóstico de AT segundo critérios do ACR. No seguimento por imagem de seis pacientes, o espessamento da parede da aorta foi alteração mais significativa que ocorreu, observada em 19 das 36 TC de seguimento realizadas (56%). Em um paciente, a progressão da lesão foi sintomática. Nos outros cinco pacientes, a progressão e piora das lesões vasculares ocorreu sem sintomatologia

clínica, sendo inicialmente detectada por TC. Foi sugerido que o acompanhamento dos pacientes com AT por método de imagem não-invasivo devem ser realizados inicialmente a cada três meses e anualmente, dependendo da evolução da doença (Paul et al., 2001).

A TC permite avaliação das alterações do lúmen e da parede vascular na AT. Atualmente, os estudos de angio-tomografia (angio-TC), com equipamentos multidetectores, rapidez de aquisição das imagens, aliada à adequada visibilização de estruturas vasculares de pequenos calibres, permite melhor definição anatômica, principalmente nos trajetos de vasos colaterais, que podem estar presentes em alguns pacientes com AT (Funabashi et al., 2005).

Existe uma forte associação entre o comprometimento da artéria pulmonar e da aorta ascendente, na AT. Estudo avaliando a presença de comprometimento das artérias pulmonares demonstrou incidência de 53% de acometimento das artérias pulmonares em um grupo de 41 pacientes com AT. Foi detectado que o comprometimento das artérias pulmonares, quando presente, estava associado com o envolvimento da aorta ascendente em 91% dos casos, sugerindo possível propagação da doença do arco aórtico para as artérias pulmonares (Paul et al., 1999).

Sundt TM detectou acometimento das artérias pulmonares em 50% dos pacientes com AT (Sundt TM, 2001), havendo descrições desde 15 até 70% de envolvimento destes vasos (Sheikhzadeh et al., 2002). O comprometimento pulmonar pode envolver toda a árvore arterial, sendo bem caracterizado pela TC, cursando com espessamento da parede, lesões estenóticas e dilatações (Paul et al., 1999; Paul et al., 2001). Existem alterações parenquimatosas pulmonares em pacientes com AT, detectadas pela TC convencional e com técnica de alta resolução, descritas como regiões de reduzida densidade devido a hipoperfusão, padrão em mosaico, padrão reticulolinear subpleural e espessamento pleural, secundários a tromboembolismo pulmonar (Paul et al., 1999; Hara et al., 1998).

O aumento da densidade da parede da aorta, caracterizado pela TC sem contraste, tem sido relacionado à presença de depósito cálcico, ocorrendo na fase crônica da doença (Park et al., 1995). Foi descrito por Paul et al. como componente inflamatório e fibrótico detectado em cerca de 10% (4/41 pacientes) dos pacientes com AT (Paul et al., 1999), porém sem confirmação histológica.

A TC sem contraste é um bom método de detecção de calcificação vascular, sendo que a presença de calcificações na parede da aorta em paciente jovem, especialmente mulher, associada à redução/ausência de pulso ou frêmito periféricos, deve ser investigada para possível presença de AT (Park et al., 1995; Sharma S et al., 1996). Estudo retrospectivo de 31 pacientes com AT, através de TC helicoidal, no período de seguimento médio de 52,9 meses, com média de 13,7 estudos/paciente, caracterizou que a presença de calcificação grave na parede da aorta se relacionava a uma baixa incidência de formação de aneurisma. Foram detectados 17 aneurismas de aorta em 14 (45%) dos 31 pacientes com AT. Neste grupo de pacientes, foi detectado que a dilatação da aorta ocorre em média 0,03% por ano, geralmente cursando sem espessamento significativo da parede. Foram caracterizados três casos de rápida dilatação e rotura de aorta quando associadas a espessamento da parede concomitante (Sueyoshi et al., 2000).

Calcificação vascular tem sido descrita em 29 a 54% dos casos de AT (Yamato et al., 1986). Bezerra et al., em nosso meio, avaliando 30 pacientes com AT através de TC, detectaram prevalência de 50% de calcificação nesses pacientes, e que a presença de acentuada calcificação vascular estaria relacionada a maior tempo de duração da doença (Bezerra et al., 2005).

A TC é excelente método de análise anatômica, dado sua ótima resolução espacial e temporal, porém é imperiosa a utilização de contraste iodado intravenoso para avaliação da parede, do lúmen da aorta e de outras artérias (Qanadi et al., 1999). A ausência do contraste intravenoso limita a avaliação diagnóstica e evolutiva da AT, permitindo apenas a detecção de

calcificação da parede e avaliação do diâmetro externo vascular por este método.

Deve-se ter cuidado no manuseio diagnóstico e controle evolutivo da AT com a utilização da AC e TC, devido aos efeitos nefrotóxicos do contraste iodado (Prince, 1996; Prince MR e Arnouldus C et al., 1996; Katzberg, 2005), principalmente nos pacientes que têm comprometimento das artérias renais, cuja incidência nessa doença não é baixa, estimada em até 75% dos casos (Jain et al., 2000). Artérias renais são os ramos da aorta abdominal mais freqüentemente acometidos na AT (Yamato et al., 1986; Matsunaga et al., 1997). Além disso, há risco de efeitos cumulativos da radiação ionizante, particularmente em crianças e adultos jovens, que representam a maioria dos pacientes com AT (Sheikhzadeh et al., 2002; Yamada et al., 2000; Gotway et al., 2005).

2.9 RESSONÂNCIA MAGNÉTICA NA AT

A caracterização da anatomia vascular por RM depende da diferença de intensidade de sinal entre os vasos e os tecidos estacionários adjacentes. As primeiras técnicas desenvolvidas de angio-RM utilizam seqüências sensíveis ao fluxo sanguíneo, fundamentadas nas propriedades de intensidade de sinal do sangue intravascular em movimento, sem a utilização de contraste ou correlatos de forma intravenosa.

A seqüência *time-of-flight* (TOF) é exemplo dessa técnica e foi empregada inicialmente para o estudo da aorta. Entretanto, a aquisição das imagens é demorada, havendo maior suscetibilidade aos artefatos de movimento. Além disso, a abrangência da região de interesse do estudo é limitada, sendo determinada pelo campo de visão com extensão máxima de 200 a 300 mm para cada seqüência adquirida, o que inviabiliza a avaliação da aorta em toda a sua extensão (D'Ippolito et al., 1998). Outra limitação

importante dessa seqüência é a chamada saturação “em plano”, que pode produzir falsas imagens de perda de sinal em vasos tortuosos, com fluxo lento, ou cujo maior eixo coincida com o plano de codificação da fase. Nessa seqüência, pode ocorrer perda de sinal em áreas de estenose ou turbilhonamento de fluxo, secundária principalmente à dispersão de fase intravoxel, com conseqüente perda de nitidez das imagens nesses locais de maior interesse diagnóstico. As imagens obtidas por esta técnica são susceptíveis a artefatos de segmentação (“em escada”), devido a imperfeições na sobreposição dos cortes contínuos (Heiss et al., 1998; Gilfeader et al., 1997).

Em 1986, estudo envolvendo pacientes com AT demonstrou baixa sensibilidade da angio-RM utilizando seqüência TOF tridimensional na detecção das lesões vasculares, quando comparada a AC (Miller et al., 1986). Com a introdução do agente paramagnético Gd para estudos angiográficos, na metade da década de 1990, tem ocorrido uma significativa melhora técnica dos estudos de angio-RM (Prince, 1994), desde que foram inicialmente comparados seus resultados com os obtidos pela AC, considerada padrão ouro de diagnóstico da AT.

O Gd é um íon metálico paramagnético que induz o encurtamento do tempo de relaxamento T1 dos núcleos excitados, conduzindo ao aumento de sinal e, conseqüentemente, aumento do contraste de determinados tecidos (Maki et al., 1998). O Gd é geralmente ligado a um quelante, seja o ácido dietilenotriamina penta-acético, em uma solução iônica estável, com raros efeitos adversos. Após a administração intravenosa, difunde-se rapidamente do compartimento intravascular para o espaço intersticial, atuando como agente extracelular. Cerca de 80% da dose administrada de Gd saem do compartimento vascular nos cinco primeiros minutos após a sua injeção, sendo eliminados de maneira inalterada por filtração glomerular renal, com meia vida biológica de aproximadamente 90 minutos (Dawson, 1996; Maki et al. 1998; Brasch, 1993).

A dose de Gd empregada nos estudos angiográficos varia de 0,1 a 0,3 mmol/kg (Thurnher et al., 2001; Lentsching et al., 1998). A velocidade de injeção ideal para a aquisição da seqüência de angio-RM é a que garanta a presença homogênea do agente no território arterial desejado, durante a aquisição da informação das imagens no preenchimento do espaço K. A velocidade de injeção entre 2 a 3 ml por segundo, utilizando-se preferencialmente bomba injetora mecânica, oferece um fluxo de injeção constante, apresentando bons resultados angiográficos (Maki et al., 1998).

A segurança na administração do Gd, quanto a possíveis efeitos adversos e nefrotoxicidade, é a maior vantagem da RM em relação a outros métodos que utilizam contraste iodado (Brillet et al., 1994; Murphy et al., 1996). O Gd constitui-se em agente pouco nefrotóxico com taxa de risco de anafilaxia abaixo de 1:100.000 (Prince et al., 1996). Em estudo duplo-cego realizado na época da regulamentação do uso do Gd intravenoso nos EUA, a freqüência de reações adversas em dois grupos de pacientes, um deles submetido ao Gd, e o outro à solução salina, foi semelhante (Russel et al., 1989).

Atualmente, para o estudo angiográfico da aorta, é utilizada a seqüência gradiente-eco (GE) tridimensional (3D) com Gd, promovendo a diferenciação de intensidade de sinal entre o compartimento intravascular e os tecidos estacionários adjacentes. Esta seqüência oferece excelente detalhamento vascular, sem sofrer os efeitos relacionados ao movimento sanguíneo, turbulência e velocidade de fluxo (Maki et al., 1996). Também permite a aquisição das imagens da aorta em menor tempo, restrita a uma única apnéia, o que é extremamente interessante nos estudos vasculares da aorta toracoabdominal, reduzindo artefatos provenientes de movimentos respiratórios. Permite maior abrangência da extensão longitudinal da região a ser analisada, além da obtenção de dados volumétricos tridimensionais, oferecendo importante benefício no pós-processamento e análise das imagens (Davis et al., 1997).

O tempo de aquisição da seqüência de angio-RM GE 3D foi reduzido em virtude da redução do tempo de repetição (TR), proporcionado pelo aumento da potência dos gradientes disponíveis e da intensidade do campo magnético, atingindo valores de TR com até 3 ms. A redução do tempo de aquisição da seqüência angiográfica é fundamental para o estudo vascular arterial para que não ocorra sobreposição de estruturas venosas em aquisições mais demoradas, em virtude do comportamento fisiológico do Gd no compartimento intravascular (Alley et al., 1998). O correto planejamento do tempo de início da aquisição da angio-RM visa obtenção do máximo de intensidade de sinal arterial com o mínimo de sinal venoso, sabendo-se que o pico do sinal arterial ocorre apenas cerca de 8 a 10 segundos antes do início da opacificação venosa vascular (Watanabe et al., 2000).

As técnicas mais utilizadas de detecção de intensidade de sinal para a determinação do melhor tempo de aquisição das imagens angiográficas são: pré-teste de injeção intravenosa, na qual se calcula o tempo da chegada do bolo do Gd desde o momento da punção venosa até o território arterial desejado; detecção automática do Gd na região de interesse, produzindo rápido aumento do sinal vascular, sendo automaticamente desencadeada a aquisição angiográfica; gatilho fluoroscópico com a visualização dos vasos de interesse em tempo real, disparando a seqüência angiográfica no momento que o Gd atinja a região de interesse; aquisição das imagens em múltiplas fases em que a aquisição dos dados e a injeção do Gd são iniciadas simultaneamente, adquirindo-se múltiplos blocos tridimensionais consecutivos, sendo um deles com adequado realce arterial. Essas técnicas procuram garantir que o pico de sinal arterial e o preenchimento de informações do espaço K ocorram simultaneamente, para melhor opacificação do vaso, cada uma delas apresentando vantagens e desvantagens em suas aplicações (Maki et al. 1998; Watanabi et al. 2000; Van Hoe et al., 2000).

Apesar das vantagens da seqüência GE 3D, existe sinal residual promovido pelos tecidos perivasculares, particularmente pelo baixo tempo de

relaxamento T1 do tecido gorduroso perivascular. Para minimizar tal efeito, é utilizada uma técnica de pós-processamento das imagens, baseada na subtração da aquisição obtida antes e após a utilização do Gd (Watanabi et al. 2000). Entretanto, para que esta subtração seja adequada, torna-se necessário que a aquisição da seqüência angiográfica sem Gd, denominada “máscara”, esteja em perfeita sobreposição espacial com a seqüência utilizando Gd (angio-RM). Se houver movimentação do paciente em uma dessas seqüências, o pós-processamento das imagens fica com qualidade aquém da desejada para análise vascular (Hilfiker et al., 2000).

A angio-RM dos ramos da aorta pode superestimar segmentos estenóticos como ocluídos, evidenciados em alguns estudos (Gotway et al., 2005; Halefloglu et al., 2005) e na prática clínica. A seqüência angiográfica volumétrica e tridimensional (GE 3D), aplicada atualmente nos estudos da aorta, necessita de técnicas de pós-processamento das imagens para melhor visualização vascular, principalmente na avaliação dos ramos da aorta. As técnicas de pós-processamento disponíveis são a projeção de máxima intensidade (MIP – *maximal intensity projection*), reconstruções multiplanares (MPR – *multiplanar projection reconstruction*), representação volumétrica (VR – *Volume Rendering*), sombreamento de superfície (SS – *Shaded Surface*) e a angioscopia virtual (VAR – *virtual angioscopic reconstruction*). A técnica MIP é a mais empregada para visualização vascular, sendo de fácil execução, rápida, fornecendo imagens diagnósticas semelhantes a AC. As reconstruções multiplanares são úteis para evidenciar os vasos e suas relações com as estruturas adjacentes. A representação volumétrica fornece imagens tridimensionais, auxiliando a documentação das lesões. A técnica de sombreamento de superfície permite detalhamento da superfície externa do vaso, com perspectiva tridimensional. Na angioscopia virtual, torna-se possível uma visão interna do lúmen vascular, mas requer maior tempo de pós-processamento e de interpretação diagnóstica (Davis et al., 1997; Hany et al., 1998; Hernandez-Hoyos et al., 2002; Glockner, 2003).

A técnica de angio-RM GE 3D, atualmente utilizada nos estudos vasculares da aorta, apresenta excelente resolução espacial e elevada relação sinal-ruído. Esta técnica permite análise vascular multiplanar, em qualquer plano desejado, devido à volumetria tridimensional de aquisição dos dados, com vóxeis isotrópicos, evitando distorção na reconstrução multiplanar das imagens (Prince, 1994). Com a revolução tecnológica dos equipamentos e, principalmente, das atuais seqüências de pulso, as vantagens diagnósticas da angio-RM se tornaram evidentes quando comparada à AC, metodologia invasiva, que utiliza contraste iodado. Se por um lado o Gd tem custo mais alto que o contraste iodado, levando-se em consideração todo o procedimento diagnóstico, a angio-RM é mais barata que a AC (Prince et al., 1998).

Através da seqüência Cine-RM, pode-se detectar a presença de insuficiência aórtica, relacionada à dilatação da aorta ascendente como informação prognóstica, já que a insuficiência cardíaca é séria complicação da AT (Aluquim et al., 2002). Em estudo envolvendo 42 mulheres com AT, a seqüência de Cine-RM demonstrou regurgitação aórtica em 20 pacientes (48%), todas com dilatação da aorta ascendente (Hata A e Numanu F, 1995).

O diagnóstico angiográfico da AT, através da seqüência de angio-RM da aorta, já está estabelecido na literatura. Estudo de 20 pacientes com diagnóstico confirmado de AT e grupo controle de 10 pacientes correlacionando AC e angio-RM demonstraram sensibilidade e especificidade de 100% da angio-RM na avaliação do lúmen da aorta. Entretanto, a análise dos ramos da aorta por RM não apresenta a mesma acurácia que a análise da aorta (Yamada et al., 2000).

Os critérios de diagnóstico por imagem da AT requerem a demonstração da presença de oclusão, estenose, dilatação, formação aneurismática, irregularidade do lúmen ou qualquer combinação destes achados na aorta e em seus ramos. A RM que associa o diagnóstico angiográfico e seqüências anatômicas seccionais multiplanares de análise

da parede do vaso permite melhor abordagem diagnóstica dos pacientes com AT.

Em 1992, foi descrito o primeiro caso de AT avaliado por RM, que demonstrou redução da espessura da parede da aorta e da artéria pulmonar após corticoterapia (Tanigawa et al., 1992). A imagem vascular por RM é superior à da AC no acompanhamento evolutivo da doença, detectando principalmente a presença de espessamento na parede da aorta e de outras artérias. As técnicas de RM mais utilizadas para análises da parede vascular são *Spin-Eco* (SE), *Fast-Spin-Eco* (FSE) e seqüências de dupla Inversão e Recuperação (DIR). Cada seqüência apresenta características e parâmetros específicos de aquisição das imagens, podendo fornecer adequada informação da parede do vaso na sua evolução.

A seqüência SE foi a primeira utilizada para caracterização anatômica seccional vascular. Apresenta boa relação sinal-ruído, proporcionando diagnóstico clínico, porém apresenta artefatos relacionados à velocidade de fluxo, movimentação respiratória e batimentos cardíacos que limitam sua interpretação em algumas situações. Com a introdução de monitorização respiratória e cardíaca, os artefatos foram reduzidos, melhorando a qualidade das imagens. A seqüência FSE é semelhante a seqüência SE, sendo aplicado um trem de eco que reduz o tempo de aquisição das imagens em relação à seqüência SE, porém sofre os mesmos artefatos de imagem desta seqüência.

A seqüência de dupla inversão e recuperação (DIR) também denominada “*black blood*” (BB - “sangue escuro”) permite melhor detalhamento anatômico, com excelente delineamento entre os bordos do lúmen e da parede, o que é crucial para aferição do espessamento da parede vascular, particularmente na AT. A seqüência DIR promove supressão do sinal do sangue intravascular, sendo menos suscetível a artefatos de fluxo. Apesar de ser realizada em apnéia, o que reduz artefatos de movimento, esta seqüência requer maior tempo de aquisição por realizar

apenas uma imagem por parada respiratória (Fayad et al., 2000; Song et al., 2002).

Há poucos estudos por RM na literatura que determinam a análise quantitativa do espessamento da parede vascular na AT. Choe et al., através de seqüência SE, evidenciaram que a média de valores dos maiores espessamentos na parede da aorta, em 26 pacientes com AT, era em torno de 3 mm de espessura. Neste estudo, em todos os pacientes com espessamento na parede da aorta torácica, foi caracterizada a presença de espessamento na parede de seus vasos da base em graus variados (Choe et al., 2000). Desai et al. avaliaram sete pacientes com AT e encontraram maiores valores dos espessamentos na parede da aorta, variando de 2,7 a 9,2mm, através de seqüências seccionais de DIR (Desai et al., 2005).

Um dado anatômico importante do espessamento na parede da aorta na AT é este se apresentar de forma concêntrica ou excêntrica. Existe uma particularidade, descrita em estudos vasculares da AT, em que o espessamento excêntrico tem preferência de localização na face esquerda da aorta (Choe et al., 2000). Este fenômeno na AT ainda não foi elucidado, podendo estar relacionado à dinâmica do fluxo no lúmen da aorta e às propriedades elásticas da parede.

Além do achado de espessamento na parede da aorta ou de seus ramos ser indicativo da doença, tem-se sugerido que seqüências de RM ponderadas em T2, sensíveis a conteúdo líquido, poderiam indicar edema na parede da aorta e conseqüente atividade clínica da AT. Flamm et al., em 1998, utilizando seqüência FSE ponderada em T2 com cortes seccionais da aorta, demonstraram a presença de edema na parede da aorta em seis pacientes com atividade clínica da AT (Flamm et al., 1998). Entretanto, no estudo de Tso et al., a análise do edema da parede, através de seqüência ponderada em T2, não demonstrou correlação com as variáveis clínicas e laboratoriais em 24 pacientes com AT. Os resultados deste trabalho revelaram edema da parede em 94% dos casos ativos, em 81% dos casos incertos e em 56% dos casos em remissão. Acredita-se que o edema na

parede vascular pode persistir após terapêutica por tempo indeterminado (Tso et al., 2002).

Atribui-se maior importância em RM às seqüências ponderadas em T1 após a injeção de Gd, na tentativa de correlação da imagem de realce na parede da aorta com atividade e remissão vascular da doença, sendo este dado incerto por outros métodos diagnósticos isoladamente. O realce na parede da aorta tem demonstrado potencial diagnóstico na predição de atividade vascular da AT (Choe et al., 2000; Desai et al., 2005). Choe et. al., em 2000, utilizaram seqüência SE ponderada em T1 pós-Gd adquirida repetidamente, desde imediatamente após, até 20 minutos da injeção deste composto, e demonstraram realce na parede da aorta em um grupo de 26 pacientes, considerando atividade quando o realce da parede da aorta era igual ou superior ao realce do miocárdio adjacente. Neste estudo, o diagnóstico de atividade inflamatória da AT pela RM, através do realce na parede da aorta, foi concordante com atividade clínica da doença em 88,5% dos pacientes, com valores elevados de VHS em 92,3% e de PCR elevados em 84,6% dos casos (Choe et al., 2000). No mesmo estudo, a técnica de realce na parede da aorta pós-Gd, baseada em seqüência SE ponderada em T1, pareceu ser mais sensível ao diagnóstico de atividade da doença do que valores de VHS e PCR. Este estudo infere que, em casos crônicos, o maior acúmulo de Gd e o retardo de sua eliminação na parede da aorta espessada podem sugerir a presença de atividade da AT. Já na fase quiescente da doença pode não ocorrer realce na parede da aorta. Foi aventado que a ausência de realce vascular poderia indicar a presença de extensa fibrose com poucos vasos na parede, já que o aumento do número de vasos na parede da aorta, na fase inflamatória da doença, contribui para o realce desta (Choe et al., 2000).

Recentemente, Desai et al. realizaram estudo de RM em sete pacientes com AT, utilizando seqüência DIR para avaliação do espessamento na parede da aorta, e angio-RM GE 3D para a análise do lúmen da aorta. Além disso, realizaram também seqüência GE 2D após a

administração de Gd, denominada seqüência de realce tardio, estabelecendo associação entre realce tardio na parede da aorta e atividade clínica da doença (Desai et al., 2005). Esta seqüência tem sido utilizada na RM cardíaca para detecção de necrose/fibrose miocárdica (Simonetti et al., 2001). A seqüência de realce tardio foi descrita por Simonetti et al. e representa seqüência gradiente eco espoliada, de inversão e recuperação, utilizando pulso de inversão com baixo ângulo de inclinação, também denominada “*Turbo Flash*”. Esta seqüência requer pausa respiratória produzindo imagens fortemente ponderadas em T1. O tempo de inversão (TI) nesta seqüência é determinado para anular a intensidade de sinal do miocárdio através de um pulso de radiofrequência, tornando a diferenciação de intensidade de sinal do miocárdio lesado pós-Gd mais sensível por esta seqüência do que pela seqüência SE (Simonetti et al., 2001). O estudo de Desai et al. foi o único que utilizou tal seqüência de realce tardio pós-Gd em pacientes com AT. O tempo de inversão utilizado para anular o sinal do sangue no lúmen da aorta proporciona supressão de gordura, favorecendo ainda mais a visualização do realce na parede da aorta (Desai et al., 2005). No estudo de Desai et al., foi caracterizada a presença de realce tardio da aorta em cinco pacientes que demonstraram valores de VHS e PCR elevados. Nos dois pacientes com valores normais de VHS e PCR, não foi caracterizado realce na parede da aorta, a despeito do presente espessamento em sua parede (Desai et al., 2005).

Halefloglu et al. avaliaram oito pacientes com AT por RM e demonstraram espessamento na parede da aorta caracterizado por seqüência SE e DIR, além de acometimento angiográfico da aorta e ramos através de seqüência GE 3D com Gd. Neste estudo, através da seqüência FSE ponderada em T2, evidenciaram hipersinal na parede da aorta inferindo edema e detectaram presença de realce pelo Gd na parede da aorta com seqüência SE ponderada em T1, relacionado à atividade inflamatória da doença (Halefloglu et al., 2005).

A taxa de mortalidade da AT em crianças chega a índices de 40%, cujo diagnóstico precoce é fundamental mediante o curso agressivo da doença nesta população. O relato de casos de pacientes com AT, de 11 a 14 anos, avaliados através de angio-RM da aorta, seqüências ponderadas em T2 e T1 pós-Gd, proporcionaram diagnóstico na fase inicial e ativa da doença, além de permitir análise evolutiva por imagem pós-terapêutica nesses pacientes (Aluquin et al., 2002).

A RM proporciona a diferenciação entre parede e lúmen vascular através de seqüências SE, FSE e DIR, sem a necessidade de utilização de agente intravenoso, além de não dispor de radiação ionizante. A combinação de análise angiográfica da angio-RM com seqüências anatômicas seccionais multiplanares ponderadas em T1, DP e T2, associadas ao estudo de realce na parede da aorta, poderia ser considerada adequada, ou melhor, que a AC no diagnóstico e acompanhamento dos pacientes com AT.

Como desvantagem, a RM apresenta menor resolução temporal que a TC, prolongando o tempo de exame (Gotway et al., 2005) e ainda não é estudo dinâmico como a AC. Necessita da colaboração do paciente, principalmente em relação à respiração, podendo dificultar a análise, devido a artefatos técnicos de imagem. Apresenta artefatos relacionados a dispositivos cirúrgicos e impossibilidade de realização do exame em pacientes com marca-passo. Entretanto, as informações vasculares da AT, fornecidas pela RM a despeito de tais limitações, trazem subsídios diagnósticos e ao manuseio clínico dos pacientes com esta doença.

Na literatura, a avaliação da AT pela RM é escassa, havendo apenas alguns relatos e estudos com pequena casuística de pacientes publicados, que correlacionaram dados clínico-laboratoriais da doença com as alterações do lúmen e da parede da aorta nesta vasculite.

3. MÉTODOS

3.1 TIPO DE ESTUDO, SELEÇÃO DOS PACIENTES E VARIÁVEIS CLÍNICO-LABORATORIAIS

Este trabalho foi um estudo prospectivo e descritivo das alterações vasculares da aorta e seus ramos através da RM, em pacientes com diagnóstico de AT. Foram avaliados pacientes matriculados e acompanhados no Serviço de Cardiologia, Cardiopediatria do Instituto do Coração (InCor) e no Serviço de Reumatologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HC-FMUSP), no período de janeiro de 2003 a novembro de 2005.

O projeto foi aprovado pela Comissão de Ética para Análise de Projetos de Pesquisa (CAPPesq) nº 867/02, em novembro de 2002, bem como o Consentimento Livre e Esclarecido, assinado pelos pacientes, que foram previamente informados e orientados quanto ao protocolo do exame (ANEXO 6).

Os critérios de inclusão foram: pacientes de qualquer gênero, idade, com diagnóstico clínico recente ou tardio de AT, segundo critérios do *ACR* (Arend et al., 1990 – ANEXO 3) e de Sharma BK (Sharma BK et al., 1996 - ANEXO 4).

Os critérios de exclusão para este estudo foram:

- A) Alergia confirmada ao contraste Gd.
- B) Marcapasso ou desfibrilador cardíaco.
- C) Clip cerebral (ferromagnético).
- D) Neuro-estimulador.
- E) Implante auditivo.
- F) Fragmentos metálicos perioculares.

- G) Obesidade, com peso maior que 120 Kg.
- H) Gravidez.

A amostra estudada compreendeu 45 pacientes, 43 da raça branca (97,8%), 40 mulheres (88,9%), com idade média de 32,5 anos. Os pacientes apresentavam tempo de história da doença entre 3 meses a 34 anos e idade do primeiro sintoma clínico em torno de 23 anos (Tabela 1).

TABELA 1 - Características clínicas dos pacientes. Dados expressos em porcentagem e media $\pm$ desvio padrão.

Variáveis Clínicas	AT (n = 45)
Raça branca / não-branca, %	97,8 / 2,2
Gênero feminino / masculino,%	88,9 / 11,1
Idade, anos	32,5 $\pm$ 15,5
Tempo de história, anos	9,9 $\pm$ 7,8
Idade do primeiro sintoma, anos	22,9 $\pm$ 13,6

A atividade clínica da doença foi definida pela presença de um novo episódio ou piora de: febre, sintomas músculo-esqueléticos, sinais e sintomas de isquemia ou inflamação vascular como claudicação, redução/ausência de pulsos periféricos, frêmito vascular, carotidínea ou assimetria de pressão arterial entre os membros (Bezerra et al., 2005).

Análises laboratoriais, como VHS e PCR, foram obtidas através de consulta nos prontuários médicos dos pacientes nos arquivos do HC-FMUSP e do InCor, com valores aceitos de até 30 dias antes ou após a realização dos exames de RM. Valores elevados de VHS (> 13 mm) e PCR (> 5 mcg/dl) na ausência de infecção caracterizaram atividade laboratorial da AT.

No momento do exame de RM, 40% dos pacientes apresentavam atividade clínica da doença. Valores de VHS estavam elevados em 63,2% e, de PCR, em 52,2% dos casos. Os valores de VHS e PCR não foram obtidos em alguns pacientes por ausência de informação nos prontuários nas datas próximas ao exame. Cerca de 56,8% dos pacientes estavam em uso de corticóide e 29,5% em uso de imunossupressor (Tabela 2).

TABELA 2 - Variáveis clínicas e laboratoriais dos pacientes. Dados expressos em porcentagem.

Variáveis clínicas e laboratoriais	AT (n = 45)
Atividade Clínica, %	40
* VHS elevado (> 13 mm), %	63,2
# PCR elevado (> 5 mcg/dl), %	52,2
Corticóide durante estudo, %	56,8
Imunossupressor durante estudo, %	29,5

* n=38, #n=23

Na coleta dos dados clínico-laboratoriais, observamos diferentes abordagens nos dois departamentos de origem dos pacientes. Observou-se tendência de maior avaliação de fatores de risco cardiovascular, havendo coleta sérica do perfil lipídico, além de exames de US com doppler vascular e ecocardiografia no grupo de pacientes do InCor. Houve maior tendência de obtenção de marcadores de atividade inflamatória como VHS e PCR, no acompanhamento da doença no grupo de pacientes do HC. Este aspecto pode refletir, em primeira instância, a ausência de uniformidade no acompanhamento dos pacientes com AT e, em última análise, a dificuldade clínica no manuseio desses pacientes.

3.2. ESTUDO DE RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

3.2.1. Equipamento e preparo dos pacientes

Todos os exames foram realizados no Serviço de Ressonância Magnética da Coordenação de Diagnóstico por Imagem do Instituto do Coração HC-FMUSP.

O aparelho utilizado foi Signa Horizon LX Cvi 1,5T - General Electric Co, Medical Systems Group, Milwaukee, Wisconsin (GEMS), com protocolos e seqüências de pulso disponíveis comercialmente.

Os pacientes, ao chegarem ao setor, vestiram roupa adequada (avental) e recebiam informações e orientações sobre as etapas do exame. Foi obtido acesso para venóclise em veia antecubital preferencialmente em membro superior direito, com a colocação de gelco nº 18 – 20 (BD Insyte Vialon), contínuo ao extensor (estensofix B Braun S.A.) com válvula anti-refluxo (Octoflux 40 cm Sedat), conectados à bomba injetora (modelo Spectris MR Injector – Medrad, Pittsburgh, PA, USA).

Os pacientes eram acomodados em decúbito dorsal horizontal na maca de exame, que desliza para o interior do magneto. Foram colocados quatro eletrodos de monitorização eletrocardiográfica (Hewlett Packard MR, Massachusetts, USA) sobre o precórdio dos pacientes após limpeza da pele, utilizando-se substância alcoólica e abrasiva, para retirar o excesso de gordura epidérmica. Para monitorização respiratória, foi utilizado sensor de movimento colocado em torno do tórax do paciente.

Uma vez deitado e devidamente monitorado, o paciente era posicionado de forma que seu corpo estivesse no centro do magneto (isocentro). Dentro do magneto, a monitoração era feita de maneira contínua por equipamento de eletrocardiograma (ECG) e monitor de curva

respiratória, acoplados ao console do aparelho, além de contínua comunicação bidirecional com o paciente.

Para a realização das seqüências, utilizaram-se bobina de corpo, incorporada ao aparelho e bobina de torso com dois canais, colocada sobre a região torácica e abdominal do paciente.

3.2.2. Técnicas de seqüências de pulso

Seqüência 1: Localizadora (Local) da aorta, nos planos axial, coronal e sagital: realizada para localizar a aorta, determinar sua extensão longitudinal e ântero-posterior, através dos diversos planos de aquisição das imagens, garantindo a inclusão de toda a região de interesse do estudo (Tabela 3).

Seqüência 2: Spin Eco (SE) ponderada em T1 da aorta, sem saturação de gordura, cortes axiais: realizada para avaliar a anatomia, extensão do acometimento da parede e do lúmen da aorta, além de localizar as regiões de maior espessamento da parede da aorta (Tabela 3).

Seqüência 3: Dupla Inversão e Recuperação ponderada em Densidade de prótons (DIR DP) da aorta, sem saturação de gordura, cortes axiais: realizada para caracterização morfológica das paredes da aorta e quantificação das distâncias transversais dos bordos externos e maiores espessamentos na parede da aorta (Tabela 3).

Seqüência 4: Dupla Inversão e Recuperação ponderada em T2 (DIR T2) da aorta, sem saturação de gordura, cortes axiais: realizada para caracterização morfológica das paredes da aorta quanto à presença ou ausência edema vascular (Tabela 3).

Seqüência 5: Angiomáscara (GE 2D) sagital-oblíqua ou coronal da aorta: realizada para localizar a aorta e seus ramos, garantindo a inclusão de toda a região de interesse de estudo. Sempre adquirida anteriormente à seqüência angiográfica, sem a administração do contraste Gd. Utilizada também no pós-processamento para melhorar a resolução espacial da imagem angiográfica (Tabela 3).

Seqüência 6: Angioressonância da Aorta (angio-RM GE 3D): realizada para avaliar o lúmen da aorta e de seus ramos, quantificar a presença de lesões dos tipos estenoses, dilatações, oclusões e irregularidades (Tabela 3). Foi utilizada a técnica de detecção automática do bolo de contraste promovido pela chegada do Gd na região de interesse, que produz rápido aumento do sinal vascular, sendo automaticamente desencadeada a aquisição angiográfica. A dose de contraste Gd, empregada neste protocolo, foi de 0,2 mMol/Kg com volume total de até 30 ml, a qual se encontra dentro das margens de administração clínica, empregada usualmente.

Seqüência 7: Realce tardio (GE 2D) da aorta, cortes axiais: realizada para caracterização morfológica das paredes da aorta quanto à presença ou ausência de realce tardio, adquirida em seguida da aquisição angiográfica repetidamente por até 15 minutos, nos locais de estudo das seqüências transversais DIR, anteriormente realizadas. O tempo de inversão (TI) foi individualmente otimizado em cada paciente, baseado na máxima supressão do sinal do sangue do lúmen, iniciando-se em 150 milisegundos (mseg) com acréscimos de 25 até 250 mseg (Tabela 3).

TABELA 3- Parâmetros utilizados nas seqüências de RM

Parâmetros	Local	Spin-Eco	DIR DP	DIR T2	angio-máscara	angio-RM	Realce tardio
Seqüências de pulso	Spin-Eco	Spin-Eco	IR	IR	Gradiente Eco 2D	Gradiente Eco 3D	Gradiente Eco 2D
Monitorização ECG	não	sim	sim	sim	não	não	sim
Monitorização.Resp	não	sim	apnéia	apnéia	apnéia	apnéia	apnéia
Bobina	corpo	torso	torso	torso	corpo	corpo	torso
TE (mseg)	1,5	14	40 - 45	120	mínimo	mínimo	R-R
TR (mseg)	47,5	R-R	2 (R-R)*	2 (R-R)*	4,6 / 5,5*	4,6 / 5,5*	7 / 8*
TI (mseg)	não	não	auto 650	auto 650	não	não	150 - 250
Campo de visão (cm)	20 - 40	24 - 34	14 - 34	14 - 36	14 - 48	14 - 48	20
Matriz	256X128	256X256	256X224	320X224	256X128	256X160	256X192
Espessura de corte (mm)	8	4 - 6	4 - 6	4 - 6	3 - 4	3 - 4	6 - 8
Espassamento entre cortes (mm)	0	0	60	60	1	não	60
Largura de banda (KHz)	31,2	15,6	62,5	62,5	62,5	62,5	17,8
Trem de eco	não	não	8 - 32	8 - 32	não	não	não
Número de excitações	1	1	1	1	1	1	1
Ângulo de inclinação	90°	90°	180 - 90°	180 - 90°	10	10	30
Tempo de aquisição (segundos)	19	180/300*	13 / 20 *	13 / 20 *	16	40	12 / 20*

* dependente do ritmo cardíaco (2R-R); TE = tempo de eco; TR = tempo de repetição; TI = tempo de inversão; Local = Seqüência 1; SE = Seqüência 2; DIR DP = Seqüência 3; DIR T2 = Seqüência 4; angio-máscara = Seqüência 5; angio-RM = Seqüência 6; Realce tardio = Seqüência 7; ECG = eletrocardiograma; Resp = respiratória

3.3. PÓS-PROCESSAMENTO DAS IMAGENS

Após a realização dos exames, as imagens foram pós-processadas e analisadas de forma visual e quantitativa, em consenso por dois observadores com experiência de 6 e 15 anos em RM, na estação de trabalho Advantage Workstation AW 4.0-05 General Electric.

3.3.1 Avaliação do lúmen da aorta e de seus ramos

Para reduzir a intensidade de ruído de fundo das imagens da seqüência de angio-RM, esta foi subtraída da seqüência angiomáscara, e pós-processada utilizando algoritmo de máxima intensidade de sinal (MIP), em múltiplas projeções.

O lúmen da aorta foi medido em seis níveis: ascendente e descendente torácicos, no plano do tronco da artéria pulmonar, nível toracoabdominal, nível supra-renal, nível renal e nível infra-renal. As análises quantitativas (mm) do lúmen da aorta foram obtidas através da distância transversal do lúmen vascular nestes níveis. A aorta foi visualmente caracterizada quanto à presença ou ausência de lesões dos tipos:

- estenose: redução de calibre do lúmen, tendo como referência o diâmetro transversal proximal ou distal à estenose;
- dilatação: diâmetro transversal maior que 40 mm na ascendente e maior que 30 mm na descendente torácica e abdominal;
- oclusão: ausência de sinal de fluxo;
- irregularidade da parede: alteração no contorno do lúmen.

Foram considerados os seguintes ramos da aorta: tronco braquio-cefálico (Tbc), carótida esquerda (CE), subclávia esquerda (SuE), tronco celíaco (Tce), mesentérica superior (MS), renal direita (RD), renal esquerda (RE), ilíaca direita (ID), ilíaca esquerda (IE). O lúmen destes vasos foi medido através da distância transversal (mm) em dois locais: nas suas origens e distando de 10 a 30 mm destas. Foram visualmente caracterizados quanto à presença ou ausência de lesões dos tipos:

- estenose: comprometimento do lúmen maior ou menor que 50%, tendo como referência o diâmetro transversal proximal ou distal à estenose;
- dilatação: diâmetro transversal maior que 50%, tendo como referência o diâmetro transversal proximal ou distal à dilatação;
- oclusão: ausência de sinal de fluxo;
- irregularidade da parede: alteração no contorno do lúmen.

As lesões angiográficas foram classificadas do ponto de vista topográfico, adaptadas de acordo com Hata (Hata et al., 1996), por ser a classificação mais recente e detalhada (ANEXO 1).

3.3.2. Avaliação da parede da aorta

A aorta foi analisada nas seqüências anatômicas transversas (DIR DP), sem contraste intravenoso, nos mesmos níveis da seqüência angiográfica. As medidas da aorta foram quantificadas (mm) na estação de trabalho, considerando-se:

- a. distância transversal dos bordos externos da aorta, incluindo o lúmen e a camada adventícia (Figura 2);
- b. distância transversal do maior espessamento da parede, obtido do bordo interno da parede até o bordo externo da aorta, nos locais de maior espessamento da parede (Figura 3);

c. descrição morfológica do espessamento na parede da aorta.

A caracterização visual da presença de hipersinal na parede da aorta na seqüência DIR T2 foi obtida para pesquisa de edema vascular (Figura 4)

A caracterização visual da presença de hipersinal na parede da aorta na seqüência GE 2D foi obtida para pesquisa de realce tardio (Figura 5)

O hipersinal na parede da aorta tanto na seqüência DIR T2 (edema) como em GE 2D (realce tardio) foram considerados presentes quando visualmente a intensidade de sinal da aorta era maior que a intensidade de sinal do miocárdio e/ou estruturas musculares adjacentes.

Figura 2

Figura 3

Figura 4

Figura 5

Figura 2. Seqüência DIR DP, corte axial, evidencia exemplo de medida do diâmetro da aorta no nível descendente torácico (traço vermelho).

Figura 3. Seqüência DIR DP, corte axial, evidencia exemplo de medida do espessamento na parede da aorta no nível descendente torácico (traço vermelho).

Figura 4. Seqüência DIR T2, corte axial, evidencia edema na parede da aorta abdominal no nível renal (ponta de seta).

Figura 5. Seqüência GE 2D, corte axial, evidencia realce tardio na parede da aorta abdominal no nível renal (seta).

3.4 AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DAS IMAGENS

A avaliação da qualidade das imagens obtidas nas seqüências de angio-RM da aorta foi feita individualmente e as imagens foram classificadas em cinco grupos (Randoux et al., 2001):

1. sem diagnóstico;
2. inferior ao adequado para o diagnóstico;
3. adequado para o diagnóstico;
4. superior ao adequado para diagnóstico;
5. excelente.

Foram excluídas da análise as imagens com qualidade 1 e 2.

A avaliação da qualidade das imagens obtidas nas seqüências seccionais transversais SE, DIR DP, DIR T2 e GE 2D foi feita individualmente, através de uma escala de cinco pontos, que compreendem a relação sinal-ruído (RSR), aparência visual, presença de artefatos de fluxo, conspicuidade das margens e da arquitetura da parede vascular (Yuan, et al., 1999). As imagens foram classificadas em:

Grau I ou baixa RSR: não-identificação da parede arterial e das margens dos vasos, impedindo o diagnóstico.

Grau II ou regular RSR: parede arterial é visível, porém sem distinção entre o lúmen e os bordos.

Grau III ou médio RSR: lúmen e bordos da parede identificados, porém parcialmente obscurecidos, oferecendo, entretanto, apoio diagnóstico.

Grau IV ou alta RSR: mínimos artefatos de movimento ou de fluxo registrado, permitindo definir parede vascular, lúmen e outros bordos, com boa garantia diagnóstica.

Grau V ou excelente RSR: ausência de artefatos de movimento ou de fluxo, retratando a arquitetura da parede com detalhes, lúmen e bordos bem definidos, sendo condição de excelência para o diagnóstico.

Foram excluídos da análise as imagens com grau I e II.

3.5. ANÁLISE ESTATÍSTICA

Inicialmente, todas as variáveis foram analisadas descritivamente. Para as variáveis quantitativas, a análise foi feita através da observação dos valores mínimos e máximos, e do cálculo de médias e desvios-padrão. Para as variáveis qualitativas, foram calculadas frequências absolutas e relativas.

Para comparação entre dois grupos, em relação a suas médias, foi utilizado o teste não-paramétrico de Mann-Whitney (Rosner, 1986), pois a suposição de normalidade dos dados foi rejeitada.

A comparação entre os grupos em relação a proporções foi realizada através do teste Qui-quadrado ou teste exato de Fisher (Rosner, 1986), quando ocorreram frequências esperadas menores do que cinco.

O nível de significância utilizado para os testes foi de 5% (Rosner, 1986).

4. RESULTADOS

4.1. DADOS DA ANÁLISE DO LÚMEN DA AORTA

O exame de RM foi bem tolerado pelos pacientes e não foram observadas intercorrências ou quaisquer complicações relacionadas ao procedimento. O tempo dos exames variou de 45 a 82 minutos (média = $60 \pm 8,7$ minutos).

A aorta, desde sua origem na região valvar até a bifurcação ilíaca e seus respectivos ramos, foi analisada em 37 pacientes. Três pacientes realizaram este exame apenas na aorta torácica e cinco apenas na aorta abdominal. Os exames de angio-RM torácicos ou abdominais foram previamente agendados, por indicação clínica dos médicos solicitantes. A decisão de inclusão desses pacientes baseou-se na estimativa de avaliação do maior número de casos que preenchessem os critérios de inclusão do estudo.

Foram obtidas as médias dos diâmetros do lúmen da aorta (mm) nos seguintes níveis: ascendente e descendente torácicos no nível do tronco da pulmonar, transição toracoabdominal, supra-renal, renal e infra-renal (Tabela 4).

TABELA 4 - Valores dos diâmetros do lúmen da aorta nos diversos níveis. Dados expressos em média $\pm$ DP (mm).

Níveis da aorta	Diâmetros do lúmen da aorta
Ascendente	$28,0 \pm 6,0$
Descendente	$19,6 \pm 5,4$
Tóracoabdominal	$17,5 \pm 5,3$
Supra-renal	$15,6 \pm 5,1$
Renal	$11,7 \pm 4,4$
Infra-renal	$10,8 \pm 4,1$

(n = 45)

Cerca de 31% dos pacientes apresentaram alteração do lúmen na aorta torácica e 75,6% dos pacientes apresentaram alteração do lúmen na aorta abdominal. Os tipos de lesões do lúmen da aorta são demonstrados na Tabela 5.

A estenose foi o evento angiográfico mais freqüente da aorta (60,0%), na região abdominal, sendo de maior ocorrência no nível renal (47,5%) e infra-renal (38,5%). A oclusão da aorta ocorreu em 13,3% dos casos e foi mais freqüente no nível infra-renal (12,8%). Irregularidade luminal da aorta isoladamente foi caracterizada em 11,1% dos pacientes. Dilatação da aorta ocorreu em 15,6% dos casos e foi o evento angiográfico mais freqüente na aorta torácica, principalmente na ascendente (11,9%). Nesta região, ocorreu apenas um caso de estenose. No nível toraco-abdominal, estenose e dilatação ocorreram com freqüências semelhantes em 7,5% dos casos. A localização e distribuição dos tipos de lesões do lúmen da aorta nos diversos níveis analisados é demonstrada na Tabela 6 e Figura 6.

TABELA 5 - Tipos de lesões do lúmen da aorta. Dados expressos em porcentagem.

Tipos de lesões	% (n)
Irregularidade	11,1 (5)
Estenose	60,0 (27)
Dilatação	15,6 (7)
Oclusão	13,3 (6)

(n = 45)

TABELA 6 - Localizações das lesões do lúmen da aorta (irregularidade, estenose, oclusão, dilatação) nos diversos níveis. Dados expressos em porcentagem.

Localizações das lesões do lúmen da aorta	AT			
	Irregularidade	Estenose	Oclusão	Dilatação
Níveis da aorta				
Ascendente, % (n)	4,8 (2)	2,4 (1)	0,0 (0)	11,9 (5)
Descendente, % (n)	4,8 (2)	2,4 (1)	0,0 (0)	7,1 (3)
Tóracoabdominal, % (n)	5,0 (2)	7,5 (3)	4,9 (2)	7,5 (3)
Supra-renal, % (n)	9,8 (4)	12,2 (5)	4,9 (2)	0,0 (0)
Renal, % (n)	10,0 (4)	47,5 (19)	2,5 (1)	2,5 (1)
Infra-renal, % (n)	10,3 (4)	38,5 (15)	12,8 (5)	2,6 (1)

(n = 45)

AoA = aorta nível ascendente; AoD = aorta nível descendente; AoToAb = aorta nível tóracoabdominal; AoSR = aorta nível supra-renal; AoR = aorta nível renal; AoIR = aorta nível infra-renal

Figura 6. Distribuição dos tipos de lesões do lúmen da aorta

As Figuras abaixo ilustram casos de comprometimento do lúmen da aorta.

Figura 7a

Figura 7b

Figura 7. (a) Angio-RM a aorta evidencia oclusão da aorta abdominal no nível renal associado à circulação colateral; (b) Angio-RM da aorta evidencia dilatação da aorta torácica e estenose da aorta abdominal, configurando a imagem vascular clássica da AT de afilamento da aorta distal em "cauda de rato".

4.2. DADOS DA ANÁLISE DO LÚMEN DOS RAMOS DA AORTA

Os ramos da aorta, tronco braquiocefálico, artéria carótida esquerda, artéria subclávia esquerda, tronco celíaco, artéria mesentérica superior, artérias renais e artérias ilíacas foram medidos em dois locais, na sua origem e distando 10 a 30 mm desta. Foram obtidas as médias (mm) dos diâmetros do lúmen dos ramos da aorta nesses dois locais (Tabela 7).

TABELA 7 - Valores dos diâmetros do lúmen dos ramos da aorta medidos na origem e distando de 10 até 30 mm desta. Dados expressos em média $\pm$ DP (mm).

Ramos da aorta	Medidas do lúmen na origem (mm)	Medidas do lúmen distando 10-30 mm da origem (mm)
Tronco braquiocefálico	9,4 $\pm$ 3,7	7,9 $\pm$ 3,2
Carótida esquerda	4,9 $\pm$ 3,2	4,0 $\pm$ 3,3
Subclávia esquerda	6,9 $\pm$ 3,7	6,4 $\pm$ 3,4
Tronco celíaco	5,5 $\pm$ 2,3	6,2 $\pm$ 2,0
Mesentérica superior	5,4 $\pm$ 2,7	5,0 $\pm$ 2,5
Renal direita	5,2 $\pm$ 2,1	4,7 $\pm$ 1,8
Renal esquerda	4,8 $\pm$ 2,3	4,5 $\pm$ 2,2
Ilíaca direita	6,9 $\pm$ 3,1	6,9 $\pm$ 3,3
Ilíaca esquerda	6,8 $\pm$ 3,2	6,3 $\pm$ 3,1

(n = 45)

Os tipos de lesões do lúmen dos ramos da aorta estão demonstrados na Tabela 8. Não foi observado nenhum caso de dilatação isolada dos ramos da aorta, apenas caracterizados casos de dilatações pós-estenóticas. Irregularidade e estenose foram alterações do lúmen mais freqüentemente encontradas nos ramos da aorta em 68,9%, seguido de oclusão em 48,9% e dilatação pós-estenótica em 35,6% dos casos.

TABELA 8 - Tipos de lesões do lúmen dos ramos da aorta. Dados expressos em porcentagem.

Tipos de lesões	AT (n = 45)
Irregularidade, % (n)	68,9 (31)
Estenose, % (n)	68,9 (31)
Oclusão, % (n)	48,9 (22)
Dilatação pós-estenótica, % (n)	35,6 (16)

A distribuição dos tipos de lesões, como irregularidade,estenose, oclusão e dilatação pós-estenótica, nos ramos da aorta, são demonstrados na Tabela 9 e Figura 9. Na Tabela 8, as estenoses foram classificadas como sendo maiores ou menores que 50%.

TABELA 9 - Localizações das lesões do lúmen dos ramos da aorta. Dados expressos em porcentagem.

AT (n=45) Região	Oclusão		Dilatação		Irregulari- dade		Estenose		Estenose Maior 50%		Estenose Menor 50%	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
TBC	2	4,9	1	2,4	11	26,8	3	7,3	1	2,4	2	4,9
CE	13	31,7	1	2,4	9	22,0	8	19,5	2	4,9	6	14,6
SuE	5	12,2	4	9,6	3	7,3	9	22,0	7	17,1	2	4,9
Tce	1	2,4	9	21,4	11	26,2	11	26,2	9	21,4	2	4,8
MS	6	14,3	3	7,1	14	33,3	4	9,5	1	2,6	3	6,9
RD	1	2,6	0	0,0	11	28,2	5	12,8	5	12,8	0	0,0
RE	5	12,8	2	5,1	10	25,6	5	12,8	5	12,8	0	0,0
ID	4	10,8	0	0,0	6	16,2	3	8,1	0	0,0	3	8,1
IE	5	13,5	1	2,7	4	10,8	4	10,8	1	2,7	3	8,1

TBC = tronco braquiocéfálico; CE = artéria carótida esquerda; SuE = artéria subclávia esquerda; Tce = tronco celíaco; MS = artéria mesentérica superior; RD = artéria renal direita; RE = artéria renal esquerda; ID = artéria ilíaca direita; IE = artéria ilíaca esquerda

TBC = tronco braquiocéfálico; CE = artéria carótida esquerda; SuE = artéria subclávia esquerda; Tce = tronco celíaco; MS = artéria mesentérica superior; RD = artéria renal direita; RE = artéria renal esquerda; ID = artéria ilíaca direita; IE = artéria ilíaca esquerda; Dilat-est = dilatação pós-estenótica; Irr. parietal = irregularidade da parede

Figura 8. Distribuição dos tipos de lesões do lúmen dos ramos da aorta

As irregularidades na parede vascular foram mais freqüentes nos ramos abdominais, como nas artérias mesentérica superior (33,3%) e renal direita (28,2%).

A estenose foi mais freqüente no tronco celíaco (26,2%) e, neste, a maioria dos casos cursou com estenose maior que 50%, associada também a maior freqüência de dilatação pós-estenótica (21,4%).

A artéria carótida esquerda foi o vaso que apresentou maior freqüência de oclusões (31,7%), seguido das artérias mesentérica superior (14,3%) e ilíaca esquerda (13,5%).

A Figura 9 ilustra casos de comprometimento do lúmen dos ramos da aorta.

Figura 9a

Figura 9b

Figura 9. (a) Angio-RM da aorta evidencia afilamento da artéria carótida esquerda (pontas de setas) e estenose segmentar da artéria subclávia esquerda (seta); (b) Angio-RM da aorta evidencia estenose na origem do tronco celíaco com dilatação pós-estenótica e estenose segmentar da artéria mesentérica superior (pontas de setas).

A Figura 10 ilustra a distribuição dos tipos de acometimento angiográfico, segundo a Classificação Topográfica de HATA (Hata et al., 1996), em 37 pacientes que realizaram angio-RM da aorta toracoabdominal. Há maior ocorrência de acometimento da aorta do tipo topográfico V em 67,6% dos casos, seguido do tipo IV em 16,2% dos casos. Não foi caracterizado o tipo IIb de acometimento angiográfico em nossa amostra. Apenas uma paciente não apresentou anormalidade angiográfica detectável.

I	Ila	IIb	III	IV	V
2,7 % (n° =1)	5,4% (n° =2)	0% (n° =0)	5,4% (n° =2)	16,2% (n° =6)	67,6% (n° =25)

Figura 10. Distribuição dos tipos de acometimento angiográfico da RM, adaptado segundo a Classificação Topográfica de HATA (n= 37).

Na avaliação dos prontuários dos pacientes, 13% (n=6/45) apresentaram circulação colateral secundária à lesão oclusiva vascular. A Figura 11 ilustra um caso de circulação colateral caracterizado pela angio-RM. As colaterais encontradas foram as do território das artérias torácicas internas, intercostais, epigástricas e lombares. Dos nossos pacientes, 24,4% (n=11/45) foram submetidos a procedimentos cirúrgicos.

Figura 11. Angio-RM da aorta evidencia estenose da aorta torácica descendente e abdominal com oclusão no nível renal. Presença de circulação colateral abdominal (seta pequena) e no território das artérias torácicas internas (setas grandes).

4.3. CARACTERIZAÇÃO MORFOLÓGICA DA AORTA

A seqüência Spin-Eco (SE), realizada anteriormente à seqüência DIR DP, possibilitou observar o acometimento difuso na parede da aorta, apresentado na maioria dos nossos pacientes. Em apenas dois casos de

cada nível (ascendente, descendente torácico e infra-renal), a espessura da parede da aorta foi normal ($< 1\text{mm}$). Em apenas um caso, nos níveis supra-renal e renal, a espessura da parede da aorta foi normal ($< 1\text{mm}$). Esses pacientes que demonstraram espessura normal na parede da aorta, em alguns níveis, evidenciaram espessamento desta em outro local avaliado.

Todas as medidas da parede da aorta foram obtidas na sequência DIR DP. Foram calculados média e desvio-padrão dos diâmetros dos bordos externos na parede da aorta e os valores dos maiores espessamentos na parede da aorta nos diversos níveis (Tabela 10).

O espessamento na parede da aorta ocorreu em todos os pacientes, com maiores valores obtidos em decrescente da aorta toracoabdominal. A média dos maiores valores de espessamentos da parede da aorta variou de 2,7 a 3,2 mm. O menor valor do maior espessamento na parede da aorta obtido foi de 1,7 mm, e o maior valor, de 10 mm (Tabela 10). Evidencia-se tendência à redução dos diâmetros entre os bordos externos da aorta, assim como do espessamento da parede em decrescente, da aorta toracoabdominal.

TABELA 10 - Valores dos diâmetros dos bordos externos e valores dos maiores espessamentos na parede da aorta medidos nos diversos níveis. Dados expressos em médias e desvios padrões.

Níveis da aorta	Diâmetro dos bordos externos da aorta (mm)	Maior espessamento na parede da aorta (mm)
Ascendente	$32,7 \pm 7,3$	$3,2 \pm 1,6$
Descendente	$23,6 \pm 5,8$	$3,2 \pm 1,2$
Tóracoabdominal	$21,5 \pm 6,2$	$3,1 \pm 1,4$
Supra-renal	$20,0 \pm 5,8$	$3,1 \pm 1,2$
Renal	$16,0 \pm 4,4$	$3,1 \pm 1,2$
Infra-renal	$14,6 \pm 4,1$	$2,7 \pm 1,1$
(n = 45)		

A distribuição dos locais de maiores espessamentos na parede da aorta torácica é demonstrada na Tabela 11. Na aorta torácica, os valores dos maiores espessamentos na parede foram encontrados na ascendente em 38,6%, e toracoabdominal, em 34,1% dos casos. Cerca de 9,1% dos pacientes apresentou valores de maior espessamento na parede da aorta torácica semelhantes tanto em nível ascendente como descendente. A Figura 12 demonstra espessamento na parede da aorta torácica.

Figura 12. Seqüência DIR DP, corte axial, evidencia espessamento na parede da aorta torácica em nível do arco (seta).

TABELA 11 - Locais dos valores dos maiores espessamentos na parede da aorta torácica. Dados expressos em porcentagem.

Níveis da aorta torácica	Valores dos maiores espessamentos na parede
Ascendente, % (n)	38,6 (17)
Descendente, % (n)	18,2 (8)
Tóracoabdominal, % (n)	34,1 (15)
Ascendente e Descendente, % (n)	9,1 (4)
(n = 40)	

A localização dos espessamentos na parede da aorta abdominal é demonstrada na Tabela 12. Os valores dos maiores espessamentos foram encontrados em nível renal em 40% dos casos. Cerca de 5% dos pacientes apresentou medidas de maior espessamento na parede semelhantes em níveis renal e infra-renal. A Figura 13 demonstra espessamento na parede da aorta abdominal.

Figura 13. Sequência DIR DP, corte axial, evidência espessamento na parede da aorta abdominal em nível renal (seta).

TABELA 12 - Locais dos valores dos maiores espessamentos na parede da aorta abdominal. Dados expressos em porcentagem.

Níveis da aorta abdominal	Valores dos maiores espessamentos na parede
Supra-renal, % (n)	32,5 (13)
Renal, % (n)	40,0 (16)
Infra-renal, % (n)	22,5 (9)
Renal e Infra-renal, % (n)	5,0 (2)

(n = 42)

Em nosso grupo, foram caracterizados dois tipos de espessamento na parede da aorta, concêntrico, quando presente em toda a circunferência do vaso (Figura 14) e excêntrico (Figura 15), com a particularidade de se mostrar mais evidente na face lateral esquerda da aorta. A Tabela 13

demonstra a distribuição dos tipos concêntrico e excêntrico de espessamentos na parede da aorta, nos diversos níveis.

Figura 14

Figura 15

Figura 14. Sequência DIR DP, corte axial, evidência espessamento concêntrico na parede da aorta em nível descendente (seta).

Figura 15. Sequência DIR DP, corte axial, evidência espessamento excêntrico na parede da aorta abdominal em nível acima da emergência das artérias renais (seta).

TABELA 13 - Distribuição dos tipos concêntrico e excêntrico do espessamento na parede da aorta, nos diversos níveis. Dados expressos em porcentagem.

Níveis da Aorta	Espessamento na parede da aorta	
	Concêntrico	Excêntrico
Ascendente, %	40,5	59,5
Descendente, %	28,6	71,4
Tóracoabdominal, %	37,2	62,8
Supra-renal, %	36,6	63,4
Renal, %	50,0	50,0
Infra-renal, %	40,0	60,0
(n = 45)		

A Figura 16 ilustra a distribuição do espessamento na parede da aorta. O tipo excêntrico do espessamento na parede da aorta prevaleceu sobre o concêntrico em praticamente todos os níveis, exceto no renal, onde foram obtidas frequências semelhantes.

C = espessamento concêntrico; E = espessamento excêntrico; AoA = aorta nível ascendente; AoD = aorta nível descendente; AoToAb = aorta nível tóracoabdominal; AoSR = aorta nível supra-renal; AoR = aorta nível renal; AoIR = aorta nível infra-renal

Figura 16. Distribuição do espessamento na parede da aorta do tipo concêntrico e excêntrico, nos diversos níveis.

4.4. ASSOCIAÇÕES ENTRE VALORES DE MAIOR ESPESSAMENTO NA PAREDE DA AORTA E VARIÁVEIS CLÍNICO-LABORATORIAIS

Os valores dos maiores espessamentos na parede da aorta não apresentaram associação com tempo de doença, idade do primeiro sintoma, atividade clínica da doença, valores de VHS, PCR, uso de corticóide e imunossupressor (Tabela 14).

TABELA 14 - Associações entre valores dos maiores espessamentos na parede da aorta e tempo de doença, idade do primeiro sintoma, atividade clínica, valores de VHS, PCR, uso de corticóide e de imunossupressor.

Variável AT (n=45)	Valores dos maiores espessamentos na parede da aorta	p
Tempo de doença	$r = 0,09$	0,585 ⁽¹⁾
Idade do primeiro sintoma	$r = 0,06$	0,737 ⁽¹⁾
Atividade Clínica presente	$4,87 \pm 2,28$	0,767 ⁽²⁾
Atividade Clínica ausente	$4,15 \pm 0,98$	
*VHS > 13 mm	$4,40 \pm 1,60$	0,915 ⁽²⁾
*VHS < 13 mm	$4,25 \pm 0,96$	
#PCR > 5 mcg/dl	$4,36 \pm 1,45$	0,355 ⁽²⁾
#PCR < 5 mcg/dl	$4,79 \pm 1,70$	
Uso de Corticóide	$4,61 \pm 1,60$	0,317 ⁽²⁾
Sem uso de Corticóide	$4,19 \pm 1,81$	
Uso de Imunossupressor	$3,96 \pm 0,90$	0,388 ⁽²⁾
Sem uso de Imunossupressor	$4,71 \pm 1,92$	

(1): nível descritivo de probabilidade do coeficiente de correlação de Spearman

(2): nível descritivo de probabilidade do teste não-paramétrico de Mann-Whitney

* n=38, # n=23

4.5. ASSOCIAÇÕES ENTRE PRESENÇA DE EDEMA E REALCE TARDIO NA PAREDE DA AORTA COM VARIÁVEIS CLÍNICO-LABORATORIAIS

O edema na parede da aorta, observado na sequência DIR T2, foi caracterizado visualmente ocorrendo de forma anelar na face interna, entre a parede e lúmen da aorta (Figura 17).

O realce tardio na parede da aorta, observado na sequência GE 2D, foi caracterizado visualmente ocorrendo na circunferência da aorta de aspecto variável (Figura 18).

Figura 17

Figura 18

Figura 17. Sequência DIR T2, corte axial, evidencia edema na parede da aorta torácica ascendente de aspecto anelar interno (seta).

Figura 18. Sequência GE 2D, corte axial, evidencia realce tardio na parede da aorta torácica ascendente (seta).

A distribuição do edema e realce tardio na parede da aorta é demonstrado na Tabela 15. O edema na parede da aorta mostrou-se ausente em 56,3% dos casos, na sequência DIR T2. O realce tardio na parede da aorta mostrou-se presente, na maioria dos casos (75%), na sequência GE 2D.

TABELA 15 - Distribuição do hipersinal (edema e realce tardio) na parede da aorta. Dados expressos em porcentagem.

Hipersinal na parede da aorta	*Edema	**Realce tardio
Ausente, % (n)	56,3% (18)	25% (7)
Presente, % (n)	43,8% (14)	75% (21)

* n=32   **n=28

Foram visualmente caracterizados dois tipos de realce tardio na parede da aorta, classificados como realce heterogêneo (RH) e realce linear (RL). O RH na parede da aorta se apresentou de aspecto transmural tênue e irregular (Figura 19). O RL na parede da aorta se apresentou de aspecto transmural intenso e bem delimitado (Figura 20).

Figura 19

Figura 19. Seqüência GE 2D, corte axial, evidencia realce heterogêneo (RH) da aorta abdominal acima da emergência das artérias renais (seta).

Figura 20. Seqüência GE 2D, corte axial, evidencia realce linear (RL) da aorta abdominal em nível infra-renal, associado à estenose local (seta).

A distribuição da presença de hipersinal na parede da aorta nas regiões torácica, toracoabdominal e abdominal, obtida nas seqüências DIR T2 (edema) e GE 2D (realce tardio) são demonstradas na Tabela 16. Todos os tipos de hipersinal na parede da aorta foram caracterizados tanto na aorta torácica quanto na aorta abdominal. O edema na parede da aorta na seqüência DIR T2 esteve presente em número semelhante de casos em toda a extensão da aorta. O realce tardio na parede da aorta do tipo RH evidenciou-se em uma minoria dos pacientes, havendo maior ocorrência na aorta abdominal. O realce tardio na parede da aorta do tipo RL foi o tipo de hipersinal de maior ocorrência em 60,7% dos casos, com maior freqüência na aorta torácica, em 32,1% dos casos.

TABELA 16 - Presença de hipersinal (edema e realce tardio - RH e RL) na parede da aorta nas regiões torácica, toracoabdominal e abdominal. Valores expressos em porcentagem.

Hipersinal na parede da aorta	*Edema	**Realce tardio - RH	**Realce tardio - RL
Ausente, % (n)	56,3 (18)	71,4 (20)	39,3 (11)
Presente Torácica, % (n)	12,5 (4)	3,6 (1)	32,1 (9)
Presente Toracoabdominal, % (n)	12,5 (4)	0	10,7 (3)
Presente Abdominal, % (n)	18,8 (6)	25 (7)	17,9 (5)

* n=32   **n=28   RH = realce heterogêneo   RL = realce linear

A distribuição dos tipos de realce tardio (RH e RL) nas diversas regiões da aorta, caracterizados na seqüência GE 2D, é demonstrada na Tabela 17. O RH foi demonstrado quase exclusivamente na aorta abdominal. Apenas um caso evidenciou RH na aorta torácica. Em três casos foram observadas a presença concomitante de RH e RL na aorta abdominal. Em um caso foram caracterizados RH na aorta abdominal e RL na aorta torácica.

TABELA 17 - Distribuição do realce tardio dos tipos realce heterogêneo (RH) e realce linear (RL) nas diversas regiões da aorta.

RH	RL	% (n)
Abdominal	-	14,3 (3)
Toracica	-	4,8 (1)
-	Abdominal	19,0 (4)
-	Toracica	38,1 (8)
-	Abdominal +Toracico	4,8 (1)
Abdominal	Abdominal	4,8 (1)
Abdominal	Toracica	4,8 (1)
Abdominal	Abdominal +Toracica	9,5 (2)

.RH: realce heterogêneo   RL: realce linear

Não houve associação entre presença de edema na parede da aorta obtido pela seqüência DIR T2 e atividade clínica da doença, valores elevados de VHS, PCR, uso de corticóide e imunossupressor (Tabela 18).

TABELA 18 - Associações entre presença de edema na parede da aorta e variáveis clínico-laboratoriais.

Variáveis Clínico-Laboratoriais	Edema (AT / n=32)		p
	Ausente	Presente	
Atividade Clínica presente	44,44%	69,63%	0,440 ⁽¹⁾
Atividade Clínica ausente	55,56%	30,77%	
*VHS > 13 mm	86,67%	58,33%	0,185 ⁽²⁾
*VHS < 13 mm	13,33%	41,67%	
#PCR > 5 mcg/dl	42,86%	62,50%	0,619 ⁽²⁾
#PCR < 5 mcg/dl	57,14%	37,50%	
Uso de Corticóide	44,44%	69,23%	0,171 ⁽¹⁾
Sem uso de Corticóide	55,56%	30,77%	
Uso de Imunossupressor	22,22%	53,85%	0,128 ⁽²⁾
Sem uso de Imunossupressor	77,78%	46,15 %	

(1): nível descritivo de probabilidade do teste qui-quadrado

(2): nível descritivo de probabilidade do teste exato de Fisher

* n=38, #n=23

A presença de edema na parede da aorta obtido pela sequência DIR T2, não apresentou associação com idade do paciente, idade do primeiro sintoma, tempo de doença e valores do maior espessamento na parede da aorta (Tabela 19).

TABELA 19 - Associações entre presença de edema na parede da aorta e idade do paciente, idade do primeiro sintoma, tempo de doença e valores do maior espessamento na parede da aorta.

Variável	Edema	n	Média ± DP	p*
Idade	Ausente	18	33,31 ±16,29	0,690
	Presente	14	36,14±13,03	
Idade do Primeiro sintoma	Ausente	18	22,01 ±14,87	0,436
	Presente	14	25,23 ±10,53	
Tempo de doença	Ausente	16	12,47 ±8,06	0,771
	Presente	14	10,91 ±8,43	
Espessamento da parede	Ausente	15	4,10 ±1,45	0,237
	Presente	14	4,89 ±1,95	

*: nível descritivo de probabilidade do teste de Mann-Whitney.

Não houve associação entre a presença de realce tardio na parede da aorta, obtido na seqüência GE 2D, e atividade clínica da doença, valores elevados de VHS, PCR, uso de corticóide e imunossupressor. A presença de realce tardio na parede da aorta ocorreu em 65% e em 38,5% dos pacientes com valores elevados de VHS e PCR, respectivamente. Também foram observados realce tardio na parede da aorta em 35% e 61,9% dos casos, com valores normais de VHS e de PCR, respectivamente. O realce tardio na parede da aorta demonstrou-se presente na maioria dos pacientes, na vigência de terapêutica clínica tanto com corticóide quanto com imunossupressor (Tabela 20).

TABELA 20 - Associações entre presença de realce tardio na parede da aorta e variáveis clínico-laboratoriais.

Variáveis Clínico-Laboratoriais	Realce tardio (AT / n=28)		p*
	Ausente	Presente	
Atividade Clínica presente	50,00% (3)	42,86% (9)	1,000
Atividade Clínica ausente	50,00% (3)	57,14% (12)	
*VHS > 13 mm	100,00% (6)	65,00% (13)	0,146
*VHS < 13 mm	0,00 (0)	35,00% (7)	
#PCR > 5 mcg/dl	75,00% (3)	38,46% (5)	0,294
#PCR < 5 mcg/dl	25,00% (1)	61,54% (8)	
Uso de Corticóide	100,00% (6)	61,90% (13)	0,136
Sem uso de Corticóide	0,00 (0)	38,10% (8)	
Uso de Imunossupressor	16,67%(1)	52,38% (11)	0,182
Sem uso de Imunossupressor	83,33 (5)	47,62% (10)	

(*): nível descritivo de probabilidade do teste exato de Fisher; * n=38, #n=23

O realce tardio na parede da aorta, obtido pela sequência GE 2D não apresentou associação com idade do paciente, idade do primeiro sintoma, tempo de doença e valores do maior espessamento na parede da aorta (Tabela 21).

TABELA 21 - Associações entre presença de realce tardio na parede da aorta e idade do paciente, idade do primeiro sintoma, tempo de doença, valores do maior espessamento na parede da aorta.

Variável	Realce tardio	n	Média ± DP	p*
Idade	Ausente	7	35,00 ± 15,52	0,632
	Presente	21	33,52 ± 12,28	
Idade do primeiro sintoma	Ausente	7	25,50 ± 12,91	0,541
	Presente	21	22,71 ± 9,58	
Tempo de História	Ausente	7	9,50 ± 6,79	0,832
	Presente	21	10,81 ± 7,14	
Espessamento da parede	Ausente	7	5,44 ± 2,15	0,401
	Presente	19	4,39 ± 1,62	

*: nível descritivo de probabilidade do teste de Mann-Whitney.

4.6. ASSOCIAÇÕES DAS IMAGENS DE RM DA AORTA E ACHADOS ANATOMO-PATOLÓGICOS: RELATO DE DOIS CASOS

Caso 1 - LMSS, cinco anos, feminina, apresentou quadro clínico de infecção de vias aéreas superiores, seguida de insuficiência cardíaca congestiva, com redução de pulsos nos membros inferiores e HAS, três meses antes do estudo de RM. Com os achados de imagem da RM, foi estabelecido o diagnóstico de AT e introduzido terapêutica com corticóide. Na vigência do tratamento, a paciente mantinha sinais de atividade clínica da doença, com valores de VHS e PCR normais. A RM da aorta revelou estenose da aorta em nível renal com estenose proximal das artérias renais, além de realce tardio na parede da aorta de aspecto heterogêneo e linear na aorta abdominal. A paciente foi submetida à cirurgia para correção das estenoses, com enxerto da aorta descendente para aorta infra-renal, enxerto aorto-renal esquerdo e ilíaco-renal direito. O achado anatomopatológico do fragmento da aorta, obtido durante a cirurgia, demonstrou presença de importante componente inflamatório e fibrose da parede da aorta (Figuras 21a,b,c,d). A paciente evoluiu com trombose dos enxertos renais e foram realizadas novas intervenções com colocação de enxertos da veia safena interna para os ramos ilíaco-renal direito e esquerdo. Apresentou melhora clínica do quadro hipertensivo e da disfunção renal, recebendo alta e acompanhamento ambulatorial.

Figura 21a **Figura 21b** **Figura 21c** **Figura 21d**

Figura 21. (a) Angio-RM da aorta abdominal, com reconstrução tridimensional, evidenciando estenose da aorta em nível renal e infra-renal (seta), com estenose da artéria renal direita e não visualização da artéria renal esquerda; (b) seqüência GE 2D (realce tardio) – corte axial evidenciando realce heterogêneo (RH) da aorta abdominal acima da emergência das artérias renais; (c) seqüência GE 2D (realce tardio) – corte axial evidenciando realce linear (RL) da aorta abdominal no nível infra-renal, associado à estenose local; (d): corte histológico da aorta, onde se observa grande fibrose tecidual (material róseo), com infiltrado inflamatório de mononucleares (numerosas células basofílicas, escuras); coloração pela hematoxilina/eosina; aumento da objetiva – 10 x.

Caso 2 - MTFB, 40 anos, feminina, com história de AT há 16 anos. Apresentava sinais de atividade clínica da doença, bem como valores elevados de VHS e de PCR, na vigência de corticoterapia no momento do estudo. A RM revelou espessamento na parede da aorta, estenose em nível abdominal, com lesões múltiplas de seus ramos, sem evidência de realce tardio na parede da aorta em nenhum dos níveis toracoabdominais. Nessa época, foi internada por quadro clínico de *angina pectoris* e evoluiu para óbito (10 dias após o exame de RM), em decorrência de isquemia miocárdica e edema agudo de pulmão. A necrópsia demonstrou a existência de graves lesões coronarianas difusas, caracterizadas por espessamento concêntrico da íntima dos ramos epicárdicos, à custa de proliferação de células fusiformes (células musculares lisas), sem calcificação ou deposição de gordura. Os achados anatomopatológicos da aorta mostraram arteriopatia aórtica difusa, caracterizada por espessamento da parede, com degeneração mucóide da camada média e focos de neovascularização, porém sem componente inflamatório ou fibrótico associados (Figuras 22a,b,c,d,e).

Figura 22a **Figura 22b** **Figura 22c** **Figura 22d** **Figura 22e**

Figura 22. (a, b) Sequências DIR DP, cortes axiais, evidenciam espessamento concêntrico da aorta abdominal, no nível das artérias renais e excêntrico na parede da aorta torácica descendente (setas); (c, d) sequência GE 2D (realce tardio), corte axial, evidencia ausência de realce tardio na parede da aorta abdominal (setas); (e) cortes histológicos de aorta, evidenciando que os componentes de inflamação e fibrose são pequenos, bem como a destruição das lamelas elásticas, que mostram fragmentações mais finas, em regiões onde há também acúmulo de proteoglicanos (setas); colorações pela hematoxilina/eosina e verhoeff; aumento da objetiva – 5 x.

4.7. AVALIAÇÃO DA QUALIDADE DAS IMAGENS DE RM

Nenhum exame da seqüência de angio-RM da aorta foi excluído da análise. A avaliação da qualidade da seqüência de angio-RM da aorta foi preferencialmente de grupos 4 e 5, em 98% dos casos, e do grupo 3, em 2%.

A avaliação da qualidade das imagens obtidas em todos os exames e seqüências seccionais transversais, realizadas de SE, DIR DP, DIR T2 e GE 2D, foi de graus IV e V em cerca de 95% dos casos, e de grau III, em 5%. Foram excluídos cinco exames da seqüência de realce tardio por apresentarem aquisição precoce, estando o lúmen ainda contrastado pelo Gd, inviabilizando a análise do realce da parede. Não foi possível aguardar o tempo de clareamento da aorta pelo Gd ultrapassando o tempo total de exame idealizado de 60 minutos, de acordo com a nossa padronização.

4.8. ILUSTRAÇÕES DE CASOS DE AT

Figura 23a

Figura 23b

Figura 23c

Figura 23d

Figura 23e

Figura 23f

Figura 23. (a) Angio-RM da aorta torácica evidenciando estenose da aorta ascendente (seta) e lesões estenóticas nas origens dos vasos da base; (b) sequência anatômica DIR DP, corte axial, evidenciando espessamento concêntrico na parede da aorta torácica ascendente (seta) e excêntrico da aorta descendente (seta); (c) sequência DIR T2, corte axial, evidenciando edema na parede da aorta torácica ascendente de aspecto anelar interno (seta); (d) sequência GE 2D (realce tardio), corte axial, evidenciando realce tardio na parede da aorta torácica ascendente (seta); (e, f) sequência anatômica DIR DP, corte sagital e axial, evidenciando espessamento da aorta ascendente e contíguo na emergência do tronco da artéria coronária esquerda (setas).

Figura 24a **Figura 24b** **Figura 24c** **Figura 24d**

Figura 24. (a) Angio-RM da aorta torácica evidencia apenas leve afilamento da artéria carótida esquerda; (b, c, d) seqüências anatômicas DIR DP, cortes axiais, evidenciam espessamento na parede dos vasos da base (b) e na parede da aorta torácica (c, d); a despeito do lúmen normal da aorta, há espessamento parietal.

Figura 25a **Figura 25b**

Figura 25. (a) Angio-RM da aorta abdominal evidência irregularidades do lúmen da aorta; (b) seqüência DIR DP, corte axial, evidência espessamento na parede da aorta abdominal.

Figura 26a **Figura 26b** **Figura 26c**

Figura 26. (a) Angio-RM da aorta abdominal evidência dilatação focal no nível renal/supra-renal (seta); (b, c) seqüências DIR DP, cortes axiais, evidenciam espessamento na parede da aorta abdominal (setas).

Figura 27a **Figura 27b** **Figura 27c** **Figura 27d**

Figura 27. (a) Angio-RM da aorta torácica evidencia leve afilamento do lúmen das artérias carótida e subclávia esquerdas; (b, c, d) seqüências DIR DP, cortes axiais, evidenciam espessamento na parede dos vasos da base, notadamente dos ramos supracitados e da aorta torácica (setas).

Figura 28a

Figura 28b

Figura 28c

Figura 28. (a) Angio-RM da aorta abdominal evidencia estenose focal proximal e dilatação pós-estenótica do tronco celíaco, além de estenose segmentar da artéria mesentérica superior (pontas de setas); (b, c) seqüências DIR DP, cortes axiais, evidenciam espessamento na parede da artéria mesentérica superior e do tronco celíaco (setas).

Figura 29a

Figura 29b

Figura 29. (a, b) Imagens com inversão de fase e frequência, evidenciando que não há mudança no grau e tipo de espessamento na parede da aorta, com a alteração deste parâmetro técnico de aquisição das imagens.

5. DISCUSSÃO

5.1 ANÁLISE DO LÚMEN DA AORTA

Em nosso estudo, não correlacionamos os achados de imagem da aorta obtidos pela angio-RM GE 3D com os da AC (grupo controle), em virtude das implicações de morbididade e invasibilidade deste método para nossos pacientes. Já está estabelecido na literatura o diagnóstico angiográfico da aorta na AT através da sequência de angio-RM GE 3D com Gd (Yamada et al., 2000), não sendo necessário validar este método angiográfico em nossa população.

Nenhum exame de angio-RM da aorta foi excluído da análise deste estudo, sendo ótima a avaliação da qualidade das imagens por essa sequência, configurando segurança diagnóstica na avaliação do lúmen da aorta. O calibre da aorta não resulta em dificuldade diagnóstica da presença de dilatação, estenose, oclusão ou detecção de irregularidades lúminares provocadas pelas alterações da parede vascular, achado este também detectado pelas sequências anatômicas seccionais da RM.

Em nossa casuística, a baixa frequência do achado isolado de irregularidade do lúmen na aorta reflete a maior frequência de outras lesões, principalmente estenose em 60% dos casos, com maiores índices de acometimento no nível renal e infra-renal. Esta é a apresentação angiográfica mais comumente encontrada na aorta de pacientes com AT, também demonstrado por Yamato et al. (Yamato et al., 1986). O aspecto de afilamento gradual do lúmen da aorta abdominal distal configura a apresentação angiográfica clássica da AT de afilamento da aorta em “cauda de rato” (Safi et al., 1999) nem sempre presente, apresentada apenas por cinco pacientes do nosso grupo (Figura 7b). A oclusão da aorta foi caracterizada apenas no nível da transição toracoabdominal e na região abdominal, sendo mais frequente no nível infra-renal, o que se mostrou concordante com os dados descritos na literatura (Jain et al., 1996; Park et al., 2005; Sato et al., 1998).

Neste estudo, a dilatação da aorta ocorreu em aproximadamente 15% dos pacientes, encontrada em qualquer nível da aorta, mais freqüentemente caracterizada na região torácica ascendente, concordante com outros estudos que também evidenciam ocorrência de dilatação da aorta com índices que variam desde 10 até 33%, a maioria envolvendo a ascendente (Park et al., 1996; Yamada et al.; 2000; Paul et al., 2001). Avaliando apenas a aorta torácica, Yamada et al. detectaram maior freqüência de estenose na região descendente (Yamada et al., 2000), achado similar ao encontrado em nosso grupo, se considerarmos a avaliação exclusiva da aorta torácica. Observamos apenas um paciente que apresentou estenose da aorta ascendente (Figura 23). A estenose na aorta ascendente é rara e seu achado só foi descrito em paciente com AT (Sebastiá et al., 2003).

O presente estudo apresentou maior freqüência de alterações do lúmen na aorta abdominal que na torácica (75,6% e 31%, respectivamente), semelhante ao acometimento descrito na Índia (Jain et al., 2000) e diferente do observado no Japão, onde é maior a incidência de acometimento da aorta torácica cursando com dilatação (Koide, 1992; Ishikawa, 1988). No Brasil, os relatos foram variados, ora com apresentação preferentemente dilatada na aorta torácica, ora demonstrando maior comprometimentoestenótico na região abdominal (Sato et al., 1998; Sato et al, 2000).

Na AT, é freqüentemente encontrado contorno liso do lúmen vascular da aorta caracterizado pela AC associado ou não a dilatação e estenose. Segundo Hata et al., a irregularidade do lúmen detectada pela AC correlaciona-se com a atividade da doença (Hata et al., 1996). A alta incidência de alteração parietal, encontrada em nosso estudo, parece indicar que as irregularidades do lúmen, caracterizadas pela AC, possam inferir a presença de doença na parede e não fornecer dados específicos de processo inflamatório vascular. Tal hipótese pode ser apoiada na presente análise, onde não foi possível demonstrar uma associação significativa entre a alteração parietal e a atividade inflamatória vascular da doença. Além disto, alterações crônicas vasculares da AT podem apresentar irregularidade

do lúmen semelhante à encontrada em lesões ateroscleróticas, sendo por vezes indistinguível desta anormalidade vascular do ponto de vista anatomo-patológico (Numano F e Khishi Y et al., 2000).

5.2 ANÁLISE DO LÚMEN DOS RAMOS DA AORTA

Os critérios de Sharma BK et al. descrevem que o acometimento de lesões estenóticas e oclusivas nos ramos da aorta podem ocorrer tanto na origem quanto distando de 10 a 30 mm desta (Sharma BK et al., 1996). No presente estudo, as lesões ocorreram preferencialmente na origem, e todos os ramos da aorta apresentaram alterações angiográficas caracterizadas principalmente por irregularidade e estenose, seguida de dilatação pós-estenótica e oclusão. É descrito que, na aorta torácica, há maior envolvimento da artéria subclávia esquerda (33,7% até 93%) e no segmento abdominal das artérias renais (25,3% até 75%) (Yamato et al., 1986; Jain et al., 2000; Park et al., 2005; Jain et al., 2000; Yamato et al., 1986; Matsunaga et al., 1997). Entretanto, neste estudo, a artéria mais acometida foi o tronco celíaco, em sua maioria cursando com estenoses e dilatações pós-estenóticas; já as irregularidades do lúmen foram mais freqüentes na artéria mesentérica superior. A presença de maior acometimento da aorta abdominal pode justificar a maior ocorrência de lesões em seus ramos.

Acreditamos que a alta incidência de lesões nos ramos da aorta em nossos pacientes possa estar relacionada, além da elevada prevalência destas, à dificuldade em se estabelecer a gravidade das lesões em vasos de médio e pequeno calibre pela RM. A angio-RM dos ramos da aorta pode superestimar segmentos estenóticos em ocluídos, como evidenciado em alguns estudos (Gotway et al., 2005; Halefloglu et al., 2005) e na prática clínica.

As lesões do lúmen dos ramos da aorta, em nosso grupo de pacientes com AT, ocorreram com maior frequência em vasos que não a artéria subclávia esquerda. Este dado é relevante ao considerarmos que o acometimento da artéria subclávia é critério maior de diagnóstico de AT (Sharma BK et al., 1996). Na Índia, Jain et al., estudando 24 crianças e adolescentes, encontrou maior incidência de HAS, em comparação com os outros dados clínicos, havendo acometimento angiográfico das artérias renais (75%), semelhante ao das artérias subclávias (Jain et al., 2000). A incidência de lesões nos ramos da aorta é variável e o envolvimento de outros ramos da aorta, associados ou não ao comprometimento das artérias subclávias, deve ser considerado como um achado importante e frequente no diagnóstico da AT. Acreditamos que qualquer ramo da aorta envolvido deva ser incluído como critério diagnóstico de AT, desde que amparado por outros achados de imagem e dados clínicos que corroboram o diagnóstico dessa vasculite.

A Classificação Angiográfica de HATA foi aplicada no nosso grupo na análise da angio-RM, sendo os tipos V (generalizado) e IV (abdominal) mais frequentemente observados. Alguns dos estudos que correlacionam os tipos topográficos de acometimento do lúmen da aorta também detectaram maior incidência de acometimento do tipo generalizado, em comparação os outros tipos citados (Sheikhzadeh et al., 2002; Sato et al., 1998; Moriwaki et al., 1997). Entretanto, no Japão, Kumral et al. detectaram ocorrência de 67% de acometimento angiográfico da aorta torácica e apenas 11% de acometimento generalizado (Kumral et al., 2002). Park et al., em estudo angiográfico de 108 pacientes, encontraram maior acometimento do Tipo I de HATA, configurando envolvimento somente dos vasos supra-aórticos (Park et al., 2005).

Johnston et al. sugerem que as classificações topográficas, fundamentadas no critério do lúmen, condicionam perspectiva prognóstica aos pacientes (Johnston et al. 2002). Entretanto, deve ser lembrado que restringem a abordagem diagnóstica dos pacientes nas fases tardias da

doença, sendo que existe acometimento da parede vascular mesmo na ausência de alteração do lúmen. Sugerimos a ampliação da classificação topográfica baseada não apenas no critério angiográfico, mas também no binômio parede e lúmen vascular, na avaliação da AT.

5.3 ANÁLISE DO ESPESSAMENTO NA PAREDE DA AORTA

Além das alterações do lúmen da aorta, avaliamos as alterações da parede. A análise seccional transversa da aorta demonstrou que havia espessamentos da parede em graus variáveis, nos diferentes níveis analisados. As médias dos valores dos maiores espessamentos na parede da aorta (2,7 a 3,2 mm), nos diversos níveis avaliados em nosso grupo, foi semelhante à média encontrada por Choe et al., primeiro estudo de AT que avaliou de forma quantitativa (3 mm) a espessura da parede da aorta (Choe et al., 2000). Em recente estudo, Desai et al. detectaram, em sete pacientes, espessura máxima da parede da aorta entre 2,3 e 9,2 mm (Desai et al., 2005). Esses foram os dois únicos estudos por RM que mediram a espessura na parede da aorta em pacientes com AT.

Estudos de TC revelam que o espessamento na parede da aorta em indivíduos normais, sem doença vascular, é menor que 1 mm (Sharma S et al., 1996; Sueyoshi et al., 2000; Park et al., 1995; Paul et al., 2001; Matsunaga et al., 1997). Sharma S et al. (Sharma S et al., 1996) caracterizaram, subjetivamente, que a maioria dos pacientes com AT apresentou espessamentos na parede da aorta maiores que 2 mm por TC. A espessura transversal da parede da aorta em pacientes com AT variou de 1 a 4 mm, segundo Park et al. (Park et al., 1995) e de 1,5 a 8 mm, segundo Paul et al. (Paul et al., 2001). Apesar de a TC ser método de imagem diferente da RM, a medida dos valores dos maiores espessamentos da parede são semelhantes à encontrada no presente estudo.

As alterações morfológicas na parede da aorta foram caracterizadas pela TC como sendo contínuas, com lesões do lúmen e da parede concomitantes em algumas áreas e apenas da parede nas áreas de lúmen preservado, diferentemente do comprometimento motiado (“*skipped lesions*”) das imagens angiográficas (Sharma S et al., 1996). O espessamento da parede pode apresentar-se de padrão não uniforme quanto ao tipo e local da aorta envolvida no mesmo indivíduo (Paul et al., 2001). A seqüência SE, realizada anteriormente às seqüências anatômicas DIR DP, permitiram que detectássemos o mesmo padrão descrito por Paul et al. (Paul et al., 2001). Entretanto, deve-se ter cuidado na quantificação do espessamento da parede da aorta por essa seqüência (SE), devido aos artefatos de imagem que prejudicam a correta mensuração dos bordos da parede vascular.

Houve tendência de maiores valores de espessamentos na parede da aorta torácica e maior freqüência de dilatação nesta região. O fato de ocorrer dilatação da aorta ascendente e não estenose como anormalidade marcante da doença poderia ser atribuído ao maior calibre do vaso e maior velocidade de fluxo nesta região da aorta, favorecendo a dilatação e não a estenose. Não houve associação entre valores de maior espessamento na parede da aorta e a presença de estenose, sendo que nenhum estudo de TC ou RM na AT pesquisou esta associação. O fato de a aorta torácica demonstrar maiores valores de espessamentos da parede do que a aorta abdominal e menor comprometimento do lúmen contribui para reforçar a importância da realização de estudo da parede da aorta torácica nos pacientes com AT e não apenas do lúmen.

Em nosso grupo, foram caracterizados dois tipos de espessamentos na parede da aorta: concêntrico, quando presente na circunferência do vaso, e excêntrico, com a particularidade de se mostrar em sua face lateral esquerda. O espessamento excêntrico na parede da aorta prevaleceu sobre o concêntrico em quase todos os níveis avaliados, exceto no nível renal, em que a freqüência destes foi semelhante. Choe et al. caracterizaram seis padrões de espessamentos na parede da aorta baseados em seqüência SE,

mais susceptível a artefatos de imagem (Choe et al., 2000). Determinaram o mesmo tipo de espessamento excêntrico na parede da aorta, observado em nossos pacientes através da RM. A causa do espessamento excêntrico na parede da aorta ter uma tendência a ser localizado na sua face esquerda não está definida, podendo ser atribuída ao fenômeno de dispersão química (*chemical shift*) (Choe et al., 1999). Para ter certeza que esses espessamentos excêntricos, observados na parede da aorta eram reais e não artefatos produzidos por parâmetros técnicos de aquisição das imagens, foram realizadas seqüências transversas DIR DP no mesmo nível da aorta, com inversão de fase e freqüência. Não foram caracterizadas alterações morfológicas na distribuição e quantificação do espessamento da parede entre as imagens seccionais com inversão de fase e freqüência, e as imagens obtidas na aquisição do estudo para caracterização do espessamento da parede. A excêntricidade do espessamento na parede da aorta se localizar na face esquerda poderia ser atribuído à dinâmica de fluxo desta. Deve-se apenas tomar cuidado na mensuração do espessamento na parede da aorta quando ocorre o fenômeno da dispersão química, que se traduz por imagem linear de ausência de sinal (linha preta) na interface entre gordura e líquidos, devendo a imagem linear ser excluída da medida do espessamento na parede do vaso.

Sharma S et al. caracterizaram por TC o padrão excêntrico de espessamento na parede da aorta na maior parte (19/24) dos seus pacientes com AT (Sharma S et al., 1996). A TC é metodologia de imagem seccional que sofre menos artefatos do que a RM, particularmente quando relacionada à possível mudança de padrão de espessamento na parede da aorta na aquisição das imagens axiais. Os valores de medidas de espessuras da parede entre TC e RM são aproximados e semelhantes, porém não são idênticos. A RM poderia superestimar a espessura da parede em comparação com a TC. No entanto, ainda não foi feita correlação da espessura da parede da aorta na AT entre estes diferentes métodos diagnósticos para confirmação dessa suspeita.

Apesar de não ter sido realizada avaliação específica da parede dos ramos da aorta por cortes seccionais transversos nas seqüências SE e DIR DP, foi observado espessamento na parede dos vasos contíguos ao espessamento da aorta, como demonstrado em nossos casos (Figuras 27 e 28). Foi possível encontrar, em um paciente, envolvimento do tronco da artéria coronária esquerda, contíguo ao espessamento da aorta ascendente, durante a avaliação anatômica da aorta (Figura 23). As artérias coronárias podem ser envolvidas em 5 a 16% dos pacientes com AT (Sheikhzadeh et al., 2002), sendo que sua avaliação por RM requer protocolos específicos de aquisição das imagens. A extensão do espessamento na parede da aorta para seus ramos é responsável pela estenose desses ramos, sendo esta informação da imagem seccional fundamental no controle evolutivo e terapêutico dos pacientes com AT.

5.4 CRITÉRIOS DIAGNÓSTICOS DA AT

A maioria dos estudos avalia os pacientes nas fases tardias da doença, quando as alterações oclusivas produzem manifestações clínicas evidentes (Sato et al., 1998; Yamato et al., 1986; Arshadet al., 1999; Ishikawa, 1994; Park et al., 2005). Foi possível avaliar a aorta de pacientes com história recente e tardia da AT, com tempo de doença variando de 3 meses a 34 anos. Dos 45 pacientes estudados, nove tinham diagnóstico recente de AT, com menos de um ano do surgimento de sintomas clínicos. A imagem por RM, neste subgrupo de pacientes, foi variável. Em quatro pacientes, as alterações estenóticas e oclusivas manifestaram-se já nas fases iniciais da doença. Nos outros cinco casos, a interpretação da angio-RM da aorta demonstrou mínimas irregularidades luminares, discreto afilamento do lúmen ou pequena dilatação focal da aorta, além de envolvimento de alguns de seus ramos, achados estes que isoladamente não caracterizam a doença. Estes cinco pacientes foram incluídos em nossa casuística por apresentarem sinais e sintomas clínicos, além de exames laboratoriais compatíveis com doença vascular inflamatória, alguns sem estudo de AC prévia e cujo critério de diagnóstico por imagem foi a RM.

No diagnóstico e acompanhamento evolutivo de pacientes com AT, a imagem vascular da aorta, obtida através da RM, mostra-se superior à da AC por detectar principalmente a presença de espessamento da parede, a despeito das alterações do lúmen da aorta e de seus ramos. Apesar de a AC ser considerada importante ferramenta no manuseio da AT, como critério diagnóstico seu uso tem sido suplantado pela angio-RM e melhor indicado para os tratamentos vasculares. As alterações na parede da aorta estavam presentes em todos os nossos pacientes, enquanto as alterações do lúmen não demonstraram estenose, oclusão ou dilatação significativa em alguns casos. Este achado, evidenciado em poucos casos, pode ser decorrente da seleção dos pacientes, que já estavam em acompanhamento ambulatorial

com diagnóstico de AT. Além disto, o pequeno número de casos recentes de AT estudados pode refletir a dificuldade do diagnóstico clínico e possíveis restrições estabelecidas pelos critérios diagnósticos mais utilizados (Arend et al., 1990; Sharma BK et al., 1996).

Os critérios do *ACR* (Anexo 3) só permitem fazer o diagnóstico da AT na fase tardia da doença, quando a presença de claudicação de extremidades, diminuição de pulso braquial, diferença de valores de pressão arterial entre membros, sopro vascular ou anormalidade arteriográfica for detectável em paciente abaixo de 40 anos. Para estabelecer-se o diagnóstico de AT, pelo menos três desses achados devem estar presentes. É notório que, exceto o fator idade, todos os outros achados representam manifestações clínicas de redução do lúmen e, portanto, de anormalidade vascular potencialmente irreversível. Além disto, este critério pode ser preenchido por qualquer doença que envolva vasos de grande e médio calibre, inclusive por compressão vascular extrínseca, como no caso de costela cervical.

Sharma BK et al. estabeleceram três critérios maiores (Anexo 4), sendo um clínico e os outros dois referentes a lesões estenóticas e oclusivas das artérias subclávias. Dos dez critérios menores, exceto valor elevado de VHS e carotidínea, os outros oito critérios se relacionam a lesões do lúmen da aorta e seus ramos. A presença de HAS também representa alteração secundária ao envolvimento vascular por lesão renal ou da aorta. A combinação desses achados, através da presença de dois critérios maiores, um maior e dois menores ou quatro critérios menores, reduz a sensibilidade do critério diagnóstico inicial da AT por essa abordagem.

Sheikhzadeh et al. (Sheikhzadeh et al., 2002), avaliando o potencial dos critérios do *ACR* e de Sharma no diagnóstico de AT, através de avaliação clínico-laboratorial e por AC em 78 pacientes, evidenciou alta especificidade (94%), porém menor sensibilidade (76%) para o diagnóstico de AT por esses critérios. Acreditamos que tal fato possa ter ocorrido principalmente pelo atraso do diagnóstico nas fases iniciais em que as

alterações angiográficas não são relevantes, enquanto as alterações da parede se mostram sempre presentes nos exames de imagem seccionais. De fato, para que um critério diagnóstico seja estabelecido, deve-se procurar resultar elevada especificidade e sensibilidade. Entretanto, o diagnóstico da AT, baseado nesses critérios, poderia perder uma parcela significativa de pacientes ou atrasar seu diagnóstico e conduta terapêutica.

Pesquisadores do *NIH* afirmam ser arbitrário atribuir uma idade fixa inferior a 40 anos, como sugerem os critérios de Ishikawa (Ishikawa, 1988) e do *ACR* (Arend et al., 1990). Hoffman estudou 60 pacientes, com período de seguimento de 20 anos, e encontrou incidência de 13% de diagnóstico de AT em pacientes acima de 40 anos, tendo excluído ACG no diagnóstico diferencial (Hoffman et al, 1996). Park et al., em análise retrospectiva de 108 pacientes com AT, observaram que 23,1% desses apresentavam sintomatologia após os 40 anos de idade (Park et al., 2005). Os critérios de Sharma, que excluem a idade como critério maior ou obrigatório, aumentaram a sensibilidade dos critérios diagnósticos para 92,5% em comparação com o critério de Ishikawa (60,4%) e do *ACR* (77,4%), quando aplicados em sua casuística, não alterando a especificidade diagnóstica de cerca de 95% desses critérios (Sharma BK et al., 1996). Em nossa casuística, 12 dos 45 pacientes apresentavam idade superior a 40 anos no momento do estudo, entretanto, em nenhum caso o diagnóstico da doença foi estabelecido após 40 anos. Acreditamos que o indicador idade é relevante no diagnóstico da AT, considerando que os principais diferenciais de imagem angiográfica são a ACG e a aterosclerose, doenças estas em que a idade é fator de risco independente para sua ocorrência. Entretanto, estabelecer isoladamente um ponto de corte de idade (40 anos) pode restringir o diagnóstico da AT, além disto, existem relatos de manifestação clínica da doença tardiamente e que não devem ser desprezados.

Os critérios de diagnóstico por imagem da AT requerem a demonstração da presença de oclusão, estenose, dilatação, formação aneurismática, irregularidade do lúmen ou qualquer combinação destes

achados na aorta e em seus ramos detectados pela AC. A RM, que associa o diagnóstico angiográfico e seqüências anatômicas seccionais multiplanares, permite melhor abordagem diagnóstica nos pacientes com AT. O espessamento na parede da aorta esteve presente em 100% dos pacientes. As alterações do lúmen da aorta não estiveram presentes em todos os pacientes. A avaliação por imagem de RM foi decisiva na confirmação do diagnóstico clínico de AT em cinco pacientes do nosso grupo, proporcionando conduta terapêutica adequada.

Diante da diversidade dos critérios diagnósticos já estabelecidos, baseados em avaliação clínica, laboratorial e de imagem vascular, evidencia-se a complexidade diagnóstica da AT. A análise observacional dos nossos pacientes permite-nos elaborar uma proposta diagnóstica, para uma melhor abordagem diagnóstica e manuseio clínico das diversas especialidades. Este estudo propõe como diagnóstico de imagem da AT a presença dos achados:

- 1) Espessamento na parede da aorta, excêntrico ou concêntrico, e espessamento na parede de qualquer de seus ramos, detectado por método de imagem seccional.
- 2) Alteração luminal da aorta e de qualquer de seus ramos, caracterizada por método de imagem não-invasivo.

O diagnóstico seria estabelecido baseado na presença obrigatória do item 1 e positividade facultativa do item 2. Os métodos de imagens seccionais demonstram as alterações na parede da aorta e de seus ramos características da vasculite, além de fornecer avaliação da progressão ou regressão dessas lesões, contribuindo para um melhor valor prognóstico.

A AT revela-se angiograficamente como doença progressiva e irreversível, evidenciando apenas as alterações secundárias do lúmen vascular. A evolução da AT não se baseia apenas no comprometimento do lúmen, mas principalmente em alterações da parede que predizem as

alterações do lúmen e lesões a órgãos alvos, já que o espessamento da parede vascular antecede lesões estenóticas, oclusivas e dilatadas. Ainda é desconhecida a cronologia temporal entre a ocorrência de lesão da parede e o evento do lúmen da aorta e de seus ramos, sendo este mais um desafio na avaliação dessa doença.

Quanto aos dados clínico-laboratoriais apresentados abaixo (3 e 4), esses poderiam não ser incluídos como critérios diagnósticos, mas sim como critérios para suspeita clínica, fundamentados na anamnese, exames físico e laboratório complementar. A presença desses achados:

- 3) Sintomas inespecíficos, relacionados ao sistema muscular e osteo-articular (fadiga, dor, parestesias) HAS, cefaléia, claudicação de extremidades, febre e/ou outras manifestações decorrentes de isquemia vascular. Excluir ACG, fatores de risco para aterosclerose, presença de colagenose ou doença infecciosa, principalmente tuberculose ativa.
- 4) Exames laboratoriais de provas de atividade inflamatória aguda positiva, como valores elevados de VHS, PCR.

A inespecificidade dos dados clínico-laboratoriais atualmente empregados não atribui isoladamente o diagnóstico de AT.

Em comunicação pessoal com o Dr. Antonio Foronda, médico cardiologista pediátrico e profundo conhecedor dessa doença durante toda sua prática clínica, esta abordagem imaginológica alterou a conduta diagnóstica de seus pacientes, permitindo com reduzido risco uma adequada avaliação vascular da doença, possibilitando acompanhamento, controle evolutivo e terapêutico dessa vasculite de difícil diagnóstico clínico.

5.5 CORRELAÇÃO DOS ACHADOS DE IMAGEM DA AORTA COM VARIÁVEIS CLÍNICO-LABORATORIAIS

Além da dificuldade em se estabelecer o diagnóstico da AT, outra preocupação é definir a atividade da doença, já que dados clínico-laboratoriais são inespecíficos, e as lesões vasculares podem não se expressar clinicamente. Em nossos pacientes, não houve associação entre espessamento na parede da aorta e atividade da doença definida através das variáveis clínico-laboratoriais analisadas. Em oposição ao nosso achado, Hata et al., utilizando seqüência SE ponderada em T1, detectaram espessamento na parede da aorta em mais de 98% dos pacientes que apresentaram atividade clínica da AT, entretanto, sem definição de valores dos espessamentos da parede (Hata A e Numanu F et al., 1995). Matsunaga et al. sugerem que a presença de espessamento na parede da aorta pode refletir atividade de AT, já que a maioria dos seus pacientes, em estágios agudos da doença, demonstrou espessamentos na parede da aorta entre 5 a 7 mm, enquanto que pacientes em inatividade demonstraram espessamentos da aorta menores que 4 mm, obtidos por TC (Matsunaga et al., 1998). Paul et al. sugeriram que o aumento do espessamento da parede da aorta ou novo evento de estenose vascular, caracterizado por métodos de imagem não-invasivos como US, TC e RM, poderiam ser adotados como critério de atividade de doença (Paul et al., 2001). Acreditamos que o encontro isolado de espessamento na parede da aorta reflète apenas o diagnóstico da doença, podendo individualmente determinar a presença de atividade quando ocorre aumento da espessura da parede da aorta em análises seriadas.

Observamos, na seqüência DIR T2, uma preferência de localização do edema de forma anelar na parede interna da aorta, assim como evidenciado nos estudos de Tso et al. e de Flamm et al., que utilizaram seqüências ponderadas em T2 (Flamm et al., 1998; Tso et al., 2002). Sharma et al., utilizando TC, caracterizaram o achado de hipodensidade

anelar interna da aorta durante a aquisição angiográfica com contraste iodado, em pacientes com AT (Sharma S et al., 1996). Essas imagens poderiam representar edema intimal relacionado ao espessamento reativo da túnica íntima, haja vista a localização específica do edema de forma anelar, internamente na aorta, em pacientes com AT (Numano F e Kakatu T, 2000). Acreditamos que a presença de edema, caracterizado em seqüências ponderadas em T2 na parede da aorta, poderia estar relacionado apenas ao maior componente reacional da camada íntima e não à atividade inflamatória aguda da doença.

O edema na parede da aorta, caracterizado pela seqüência DIR T2 por RM, demonstrou-se ausente na maioria dos nossos pacientes com AT. Não houve associação entre a presença de edema na parede da aorta e atividade clínica da doença, valores elevados de VHS e PCR, idade do paciente, idade do primeiro sintoma, tempo de doença e valores de maior espessamento da parede da aorta, em nosso grupo. Apenas estudos com pequena casuística de pacientes com AT referem que a presença de edema na parede da aorta, em seqüências ponderadas em T2, seria indicativo de atividade da doença, entretanto, sem confirmação histológica (Flamm et al., 1998; Aluquim et al, 2002). O estudo com maior casuística de pacientes com AT (24 pacientes), estratificou três grupos de pacientes: no grupo de casos ativos, revelou edema na parede da aorta em 94%; nos casos incertos, em 81%, e nos casos em remissão clínica 56% demonstraram edema; alguns pacientes demonstraram edema parietal da aorta sem progressão vascular da doença e outros não demonstraram edema, a despeito da piora das lesões vasculares (Tso et al., 2002). Em nosso grupo, o edema na parede da aorta foi demonstrado em 70% dos casos em atividade clínica e em 30% dos casos em remissão. Foi detectado edema na parede da aorta em cerca de 60% dos pacientes, com valores elevados de VHS e PCR; porém foi demonstrado edema em aproximadamente 40% dos pacientes com valores normais de VHS e de PCR. No presente estudo, assim como evidenciado por Tso et al., a presença de edema na parede da aorta, em seqüência de

RM ponderada em T2, foi inconsistente na caracterização de atividade da doença.

Além disto, as seqüências de RM ponderadas em T2 são altamente sensíveis à detecção de fluido extracelular, que se revela como aumento de intensidade de sinal da imagem de RM em lesões teciduais, quando comparadas com o tecido normal adjacente. São utilizadas para avaliar edema tecidual com ou sem componente inflamatório, relacionado a inúmeras doenças musculoesqueléticas, cardiovasculares, hepatopatias, tumores, sendo este achado inespecífico para a caracterização de atividade inflamatória (Richardson et al., 1996; Bydder et al., 1985; Simonetti et al., 2001).

Tem-se atribuído maior importância à presença de realce na parede da aorta em seqüências ponderadas em T1 pós-Gd, em associação com atividade clínica da AT. No nosso estudo, o realce tardio na parede da aorta, demonstrou-se presente na maioria dos pacientes. Entretanto, diferentemente dos outros estudos, não houve associação do realce tardio na parede da aorta, caracterizado na seqüência GE 2D com atividade clínica da doença, valores elevados de VHS e PCR, idade do paciente, idade do 1º sintoma, tempo de doença e valores de maior espessamento na parede da aorta.

O realce na parede da aorta, caracterizado com o uso de Gd, é associado com presença de atividade clínica da AT em relatos de casos e algumas publicações. O estudo com maior número de pacientes (n = 26) de AT, descrito por Choe et. al., utilizaram seqüência SE ponderada em T1 pós-Gd da aorta e demonstraram que o realce na parede da aorta foi concordante com atividade clínica da doença, com valores elevados de VHS e de PCR em mais de 80% dos pacientes (Choe et al., 2000). Apenas um único estudo descrito na literatura atual, de sete pacientes com AT, aplicou a seqüência GE 2D semelhante à nossa técnica e encontrou realce tardio na parede da aorta em cinco pacientes, os quais demonstraram valores elevados de VHS e PCR (Desai et al., 2005). Tanto no estudo de Choe et al.

quanto no estudo de Desai et al., os exames foram realizados em pacientes com AT, existindo suspeita clínica de atividade da doença ou para monitorização da progressão das lesões vasculares. A elevada associação entre realce na parede da aorta e atividade da doença poderia ser justificada pela seleção dos pacientes nesses estudos. Adicionalmente, não foi mencionada a terapêutica clínica nesses pacientes, o que poderia interferir nos achados de imagem. As variáveis clínico-laboratoriais podem ser atenuadas na vigência de terapêutica, porém ainda não foi descrita a influência da terapêutica no realce da parede da aorta pela RM em pacientes com AT. Um outro fator a ser considerado é a pouca especificidade dos exames laboratoriais para processos inflamatórios, principalmente nos pacientes em uso de corticóide e imunossupressor. Em nossa amostra, cerca de 60% dos pacientes estavam em uso de corticóide, e cerca de 30%, de imunossupressor, estando de acordo com a literatura no que se refere ao uso freqüente e cíclico desta terapêutica clínica no controle da doença (Arantes et al., 2002, Sato et al., 2000, Sato et al., 1998). Nesta série, o realce tardio na parede da aorta foi encontrado em pacientes com e sem tratamento medicamentoso. Resta saber se a utilização da terapêutica (corticóide e/ou imunossupressor) altera a presença de realce tardio na parede da aorta, sendo que este achado poderia indicar a variável mais fiel do comportamento vascular da AT.

Foi curiosamente reportado que valores de VHS podem ser normais em mais de um terço dos pacientes com atividade clínica de AT, determinado por outros marcadores da doença (Keer G, 1994). Adicionalmente, foi aventado, em estudo prognóstico de Ishikawa et al., que valores de VHS menores que 20 mm apresentaram sobrevida em 15 anos de 72%, enquanto naqueles em que o VHS era maior ou igual a 20 mm a sobrevida era de 87%, sugerindo que, mesmo com valor normal de VHS, a gravidade da doença já era irreversível (Ishikawa et al., 1994). Em estudo de Levy, cinco pacientes apresentaram valores persistentemente normais de VHS durante o acompanhamento clínico de três anos (Levy, 1999).

Além disto, estudos anatomopatológicos de peças cirúrgicas de aorta, de pacientes com remissão clínica, evidenciam doença histologicamente ativa em 44% dos pacientes (Lagneau et al., 1987).

Adicionalmente à caracterização da presença de realce tardio na parede da aorta, observamos dois padrões preferenciais de imagem de realce tardio, que definimos como realce heterogêneo (RH) e realce linear (RL). O RH foi observado na minoria dos pacientes com maior ocorrência na aorta abdominal. O RL esteve presente na maioria dos casos, com maior frequência na aorta torácica. O padrão de realce da aorta do tipo RH poderia indicar a presença de maior componente inflamatório, enquanto o RL, maior componente fibrótico, mas não uma exclusividade destes componentes nestes determinados tipos de realce. Segundo Kerr et al. e Hoffman et al., as alterações inflamatórias agudas e fibróticas podem coexistir, conferindo o aspecto crônico e recorrente da AT (Kerr et al., 1994; Hoffman et al., 1998). Em três dos nossos pacientes, foram observadas presença concomitante de RH e RL na aorta abdominal. Em um caso, foi demonstrada a presença de RH na aorta abdominal, e de RL, na região torácica. Apenas no estudo de Choe et al. foram definidos padrões de realce na parede da aorta, sendo de dois tipos: realce anelar único homogêneo em 80% dos pacientes e duplo realce anelar em 19%. Neste estudo, não foi feita nenhuma associação entre o tipo de realce e achados clínico-laboratoriais, definindo apenas a presença destes dois padrões (Choe et al., 2000).

Em nossa casuística, aproximadamente 25% dos pacientes (n = 11) sofreram intervenções cirúrgicas que foram enxertos vasculares, próteses totais de aorta e procedimentos percutâneos. A pequena porcentagem de procedimentos cirúrgicos em nossos pacientes e em outros estudos justifica a dificuldade de correlação da imagem vascular da AT com achados anatomopatológicos (Sato et al., 2000). Até o momento, não foi feito nenhum estudo comparativo entre o realce tardio na parede da aorta, obtido por RM, com sequência ponderada em T1 pós-Gd, e achados anatomo-patológicos na AT. Conseguimos associar as alterações da aorta, observadas pela RM

na seqüência de realce tardio, e os achados histopatológicos em dois de nossos pacientes. Evidenciou-se, em um dos casos, a presença de realce tardio na parede da aorta de padrão RH e RL, concordante com achados de fibrose e componentes inflamatórios agudos no estudo anatomopatológico (Figura 21). No outro paciente, não foi detectado realce tardio na parede da aorta em nenhum nível avaliado, assim como seus achados anatomopatológicos não revelaram componente inflamatório ou de fibrose significativos na parede da aorta (Figura 22). Como já comentado, o padrão de realce do tipo RH pode se relacionar com maior componente inflamatório, e o RL, com maior componente de fibrose. A ausência de realce tardio parece associar-se com ausência de inflamação ou fibrose. Diferentemente, Choe et al. sugerem que a ausência de realce na parede vascular indicaria a presença de fibrose (Choe et al., 2000). Suspeitamos que, em casos crônicos, possa ocorrer realce na parede de padrão linear, indicando a presença de maior componente de fibrose. Em nosso estudo, o RL estava presente tanto em pacientes com atividade quanto em remissão clínico-laboratorial da doença.

Análises de peças cirúrgicas de pacientes com AT detectaram a presença de componente inflamatório agudo e crônico em 20% dos casos. As alterações focais agudas apresentavam-se entremeadas por áreas de comprometimento crônico fibrótico (Kumral et al., 2002).

Sharma BK et al., em estudo anatomopatológico da aorta de 10 casos de AT, observaram macroscopicamente espessamento e rigidez da parede com fibrose periaórtica e lesões ateroscleróticas, em alguns casos. Microscopicamente, foram encontrados três tipos de alteração; lesões ativas: caracterizadas por infiltrado perivascular mononuclear na vasa vasorum, especialmente na junção entre as camadas média e adventícia; lesões fibróticas: caracterizadas por espessamento, destruição e fibrose da camada média, podendo estar associado com fibrose perivascular; lesões mistas ativas e fibróticas: poucas células mononucleares de permeio a lesões cicatriciais. Outra importante observação foi à detecção de lesões

inflamatórias ativas na parede da aorta, mesmo na fase crônica de fibrose cicatricial. Sharma BK et al. sugerem que a atividade da doença persiste por um longo tempo, sem que seja detectada por avaliação clínico-laboratorial (Sharma BK et al., 1998). Numano et al., em estudo histopatológico vascular da AT, demonstraram que as áreas afetadas apresentam-se sem cronologia temporal com uma mistura de lesões ativas inflamatórias e fibrose crônica. Nas fases mais crônicas, alterações ateroscleróticas secundárias com espessamento intimal, fibrose, destruição da camada média e espessamento da adventícia tornam difícil o diagnóstico histopatológico diferencial entre AT e aterosclerose (Numano F e Khishi Y et al., 2000).

Os fenômenos estenóticos e oclusivos são marcas da doença e ocorrem inevitavelmente na maioria dos pacientes com AT, secundários à fibrose da parede. A RM representa método de análise evolutiva da doença através da identificação das regiões de risco de estenose estimada pela presença de fibrose, podendo este achado ser indicativo de tratamento cirúrgico nesses locais onde sabidamente não há regressão da lesão vascular com a terapêutica clínica atual. A informação de maior componente inflamatório da parede pode ser útil não somente para o acompanhamento clínico, mas também como indicativo do melhor momento cirúrgico, já que a presença de componente inflamatório reduz o sucesso cirúrgico (Arshad et al., 1999; Paul et al., 2001; Connolly et al., 2002).

A seqüência de realce tardio na parede da aorta, aplicada em nosso trabalho, e também por Desai et al., é adaptada da seqüência utilizada para evidenciar casos de necrose/fibrose miocárdica. O mecanismo de realce da parede arterial em pacientes com AT, utilizando a técnica do realce tardio, ainda não está definido. Acredita-se que, no processo de inflamação e conseqüente fibrose na parede da aorta, ocorra um aumento no volume de distribuição ou demora na eliminação do Gd da parede, relacionada ao aumento do espaço intersticial ocasionado pela lesão celular (Desai et al., 2005).

A RM cardíaca tem aplicado a técnica de realce tardio pelo Gd em inúmeras doenças, notadamente nas miocardiopatias dilatadas e hipertróficas, miocardites agudas e crônicas, além de identificar áreas de infarto miocárdico. De Cobelli et al., através de técnica de realce tardio pelo Gd por RM, detectaram áreas de realce miocárdico em mais de 70 % dos pacientes com biópsia, resultando em miocardite crônica. (DeCobelli et al., 2006). A avaliação de viabilidade miocárdica com o uso do Gd é uma das principais aplicações atuais da RM cardíaca. A permanência do realce miocárdico pelo Gd ocorre por aumento na distribuição e lentificação na lavagem do Gd, devido à lesão celular e aumento do espaço intersticial. A caracterização da transmuralidade do realce tardio pelo Gd no miocárdio tem impacto clínico na decisão da terapêutica cirúrgica nas miocardiopatias isquêmicas. O realce tardio do tecido necrótico/fibrótico é demonstrado como realce marcadamente intenso e bem delimitado, sendo mais sensível que as seqüências ponderadas em T2 na detecção de viabilidade miocárdica (Simonetti et al., 1996; Simonetti et al., 2001).

No âmbito vascular, já foi demonstrado que a placa aterosclerótica realça após a administração de Gd (Wasserman et al., 2002; Yuan et al., 2002). Barkhausen et al. demonstraram, em ratos hiperlipêmicos da família Watanabe, realce de placas ateroscleróticas após a administração de Gd pela RM, melhorando a capacidade de detecção da placa aterosclerótica, mesmo na ausência de lesões estenóticas, sendo essas placas não detectadas nas seqüências de RM sem este agente intravenoso (Barkhausen et al., 2003).

A associação entre atividade da doença e realce na parede da aorta pela TC e RM após a administração de contraste iodado e Gd intravenoso envolve distintas metodologias de imagens, inclusive quanto ao tempo de aquisição do realce na parede vascular, variando desde 20 a 40 minutos (Park et al., 1995) e de 5 a 60 minutos (Park et al., 1996). Em nosso grupo de pacientes, realizou-se a seqüência GE 2D repetidas vezes por até 15 minutos após a seqüência angiográfica, nos diferentes níveis da aorta. Para

a detecção de necrose/fibrose miocárdica, as aquisições de realce tardio são obtidas 30 minutos após a injeção do Gd, porém já foi descrito ocorrendo precocemente, desde que não haja Gd intracavitário residual no ventrículo esquerdo e que a otimização do tempo de inversão (TI) seja adequada. A otimização do TI da técnica de realce tardio foi extremamente variável no nosso grupo de estudo (TI = 150 – 250), dificultando, em alguns casos, a obtenção de imagens adequadas, permanecendo Gd no lúmen da aorta, impossibilitando a análise da parede da aorta quanto à presença e tipo de realce. Tal aspecto também foi notado no estudo de Desai et al., que demonstrou ampla variação do valor do TI ideal para cada paciente na seqüência de realce tardio empregada, refletindo diferentes opacificações do Gd na aorta. As principais causas que sugerem essas variações baseiam-se no grau de desempenho cardíaco e nível de função renal dos pacientes (Desai et al., 2005).

Assim como em outras áreas do corpo humano, o realce de estruturas pelos meios de contraste e correlatos utilizados para radiodiagnóstico, seja contraste iodado ou Gd, não são marcadores específicos de atividade inflamatória. São empregados para melhor caracterização das diversas doenças agudas ou crônicas, demonstrando diferentes padrões de realce, auxiliando o acerto diagnóstico. Como nenhum marcador sérico consegue definir as alterações vasculares da AT e isoladamente não se mostram fidedignos em atribuir a presença de atividade da doença (Numano F e Okawara M et al., 2000; Aluquin et al., 2002; Sheikhzadeh et al., 2002; Johnston et al., 2002), um marcador por imagem da parede da aorta poderia ser útil para demonstrar o estágio evolutivo da doença e resposta terapêutica, já que outras abordagens clínico-laboratoriais são inespecíficas. Acreditamos que, através de análise vascular única e abrangente pela RM, pôde-se estabelecer o diagnóstico da AT e tentar melhor elucidar o dilema entre atividade e remissão clínico-vascular da doença.

5.6 LIMITAÇÕES DO ESTUDO

As limitações do estudo de RM compreendem pacientes com cliques cerebrovasculares, marcapasso cardíaco, necessidade de sedação em situações de claustrofobia, restringindo uma parcela pequena de pacientes que podem ser avaliados por este método. Entretanto, a ausência de radiação ionizante, a possibilidade de avaliação da parede vascular, além do uso do Gd como meio de visualização angiográfica, com pouca reação adversa e baixa nefrotoxicidade, disponibiliza a RM como importante método de imagem para o diagnóstico e acompanhamento dos pacientes com AT.

A avaliação da presença de regurgitação valvar aórtica poderia ter sido pesquisada através da seqüência de cine-RM da via de saída do ventrículo esquerdo, em pacientes com dilatação da aorta ascendente. Tal aquisição não foi realizada neste subgrupo de pacientes, por prolongar o tempo de exame, além de o intuito de o estudo ser direcionado nas alterações da aorta e de seus ramos.

A presença de calcificação na parede da aorta não foi avaliada em nosso estudo devido à baixa sensibilidade da RM em detectar componente cálcico. Tem-se descrito que a calcificação da parede pode estar presente em até 50% dos casos de AT, porém não representa achado específico da doença (Bezerra et al., 2005).

Diante das poucas limitações apresentadas, a RM pôde ser indicada como método de escolha para diagnóstico, avaliação da evolução vascular da doença, indicativo de terapêutica e programação de conduta, em pacientes com AT.

5.7 IMPLICAÇÕES CLÍNICAS

A avaliação vascular da AT é realizada através da AC e tida como elemento de diagnóstico da doença. Qualquer método de imagem que possibilita a análise do lúmen e, principalmente, do espessamento da parede vascular, que representa achado marcante da doença, poderia ser melhor empregado na avaliação desta vasculite. Dentre esses métodos, a RM é ferramenta de imagem que não utiliza radiação ionizante, apresentando poucos efeitos adversos e nefrotoxicidade ao Gd, além de promover adequada visualização do lúmen, da parede da aorta e de seus ramos. Atualmente, com as técnicas de seqüências de pulso para aquisição das imagens cada vez mais otimizadas, viabiliza-se a caracterização vascular da AT de forma única, não-invasiva e diagnóstica.

5.8 PERSPECTIVAS FUTURAS

A AT é uma doença caracterizada por inflamação e fibrose na parede vascular. Somente estudos longitudinais, avaliando intervenção terapêutica na progressão e estabilidade das lesões vasculares da AT, podem melhor interpretar os padrões de realce na parede da aorta apresentados no estudo atual, além de comprovar se o tipo de realce da parede da aorta poderia inferir maior componente de inflamação e/ou processo de fibrose. A RM é método de imagem para avaliação clínica, intervenção terapêutica e abordagem cirúrgica, podendo fornecer melhores informações prognósticas da doença.

6. CONCLUSÕES

---

1. A angio-RM demonstrou irregularidade, estenose, dilatação e oclusão da aorta nos pacientes com AT. Estenose foi o evento angiográfico mais freqüente, principalmente na região abdominal. Dilatação comprometeu preferencialmente a aorta torácica, notadamente o segmento ascendente. Irregularidade do lúmen e estenose foram os achados angiográficos mais freqüentemente observados na maioria dos ramos da aorta, sendo os abdominais mais acometidos.
2. Espessamento na parede da aorta foi detectado por RM em todos os pacientes com AT. Foram observados dois tipos de espessamentos da parede, concêntrico e excêntrico, este último mais freqüente em todos os níveis da aorta, exceto no nível renal. Espessamento na parede da aorta pode ser considerado um marcador diagnóstico da doença.
3. Não houve associação dos achados de imagem da aorta por RM com dados clínicos e laboratoriais nos pacientes com AT.

7. ANEXOS

ANEXO 1

Quadro de tipos topográficos de acometimento angiográfico

HATA	I	IIa	IIb	III	IV	V
NASU	I	II	II	II	III	IV
UENO	I	I	I	II	II	III

(Hata et al., 1996)

(Nasu et al., 1982)

(Ueno et al., 1973)

ANEXO 2

Critérios de Ishikawa (1988)

Critérios	Definições
<u>Critério Obrigatório</u> Idade < 40 anos	Diagnóstico ou aparecimento de sintomas ou sinais relacionados à AT por 1 mês de duração em pacientes com idade < 40 anos
<u>Dois Critérios Maiores</u> 1. Lesão média da artéria subclávia esquerda 2. Lesão média da artéria subclávia direita	1 e 2. Estenose mais severa ou oclusão presente entre o ponto 1 cm proximal e o 3 cm distal do óstio da artéria vertebral, determinado por angiografia
<u>Nove Critérios Menores</u> 1. VHS elevado 2. Dor à palpação de carótida 3. Hipertensão arterial 4. Regurgitação aórtica ou ectasia anuloaórtica 5. Lesão da artéria pulmonar 6. Lesão medial da artéria carótida comum esquerda 7. Lesão distal do tronco braquiocefálico 8. Lesão da aorta descendente torácica 9. Lesão da aorta abdominal	1. VHS > 20 mm/h (Westergreen) de maneira persistente e inexplicável no diagnóstico ou sua evidência na história do paciente 2. Dor a palpação da carótida comum unilateral ou bilateral. Dor muscular cervical é inaceitável 3. PA braquial > 140 / 90 mmHg ou poplíteia > 160 / 90 mmHg, persistente 4. Por ausculta, eco-Doppler ou arteriografia 5. Oclusão arterial lobar ou segmentar ou equivalente, determinada por angiografia, mapeamento de perfusão ou presença de estenose, aneurisma, irregularidade de lúmen em artérias pulmonares determinada por arteriografia 6. Estenose mais severa ou oclusão da porção de 5cm de extensão que se inicia 2 cm distal ao seu óstio. 7. Estenose mais severa ou oclusão no terço distal determinada por arteriografia 8. Estreitamento, dilatação ou aneurisma, irregularidade do lúmen ou qualquer combinação destas determinada por angiografia. Apenas tortuosidades não são aceitáveis 9. Estreitamento, dilatação ou aneurisma, irregularidade do lúmen ou qualquer combinação destas.

ANEXO 3

CrITÉrios do Colégio Americano de Reumatologia (1990)

CrITÉrios	Definições
1. Idade de surgimento da doença	1. Aparecimento de sintomas ou sinais relacionados à AT em idade ≤ 40 anos
2. Claudicação de extremidades	2. Aparecimento e piora de fadiga e desconforto nos músculos de uma ou mais extremidades com o uso, especialmente de extremidades superiores
3. Diminuição de pulso braquial	3. Diminuição da pulsação de uma ou ambas as artérias braquiais
4. Diferença de pressão arterial ≥ 10 mmHg	4. Diferença de mais que 10mmHg na pressão arterial sistólica entre os membros superiores
5. Sopro sobre as artérias subclávias ou aorta	5. Sopro audível sobre uma ou ambas as artérias subclávias ou a aorta abdominal
6. Anormalidade arteriográfica	6. Estreitamento arteriográfico ou oclusão da aorta, seus ramos primários ou grandes artérias na região proximal dos membros superiores ou inferiores, não devido à arteriosclerose, displasia fibromuscular, ou causas semelhantes; alterações geralmente focais ou segmentares

ANEXO 4

Critérios de Sharma (1996)

Três Critérios Maiores	Definições
1. Lesão média de artéria subclávia esquerda	1. Estenose mais severa ou oclusão presente entre o ponto 1 cm proximal e o 3 cm distal do óstio da artéria vertebral, determinado por angiografia
2. Lesão Média de artéria subclávia direita	2. Estenose mais severa ou oclusão presente entre o ponto 1 cm proximal e o 3 cm distal do óstio da artéria vertebral, determinado por angiografia
3. Sinais e Sintomas característicos com duração de pelo menos um mês	3. Incluem: claudicação de membros, ausência ou diferença de pulso nos membros, PA inaudível, diferença de PA sistólica maior que 10mmHg entre os membros, febre, dor cervical, amaurose transitória, borramento visual, síncope, dispnéia ou palpitação
Dez Critérios Menores	Definições
1. VHS elevado	1. VHS > 20 mm/h (Westergreen) de maneira persistente e inexplicável no diagnóstico ou sua evidência na história do paciente
2. Dor à palpação de carótida	2. Dor a palpação da carótida comum unilateral ou bilateral. Dor muscular cervical é inaceitável
3. Hipertensão arterial	3. PA braquial > 140 / 90 mmHg ou poplítea > 160 / 90 mmHg, persistente
4. Regurgitação aórtica ou ectasia anuloaórtica	4. Por ausculta, eco-doppler ou arteriografia
5. Lesão da artéria pulmonar	5. Oclusão arterial lobar ou segmentar ou equivalente, determinada por angiografia, mapeamento de perfusão ou presença de estenose, aneurisma, irregularidade de lúmen em artérias pulmonares determinada por arteriografia
6. Lesão medial da artéria carótida comum esquerda	6. Estenose mais severa ou oclusão da porção de 5cm de extensão que se inicia 2 cm distal ao seu óstio.
7. Lesão distal do tronco braquiocefálico	7. Estenose mais severa ou oclusão no terço distal determinada por arteriografia
8. Lesão da aorta descendente torácica	8. Estreitamento, dilatação ou aneurisma, irregularidade do lúmen ou qualquer combinação destas determinada por angiografia. Apenas tortuosidades não são aceitáveis
9. Lesão da aorta abdominal	9. Estreitamento, dilatação ou aneurisma, irregularidade do lúmen ou qualquer combinação destas
10. Lesão de artéria coronária	10. Documentada pelo cateterismo cardíaco em paciente abaixo dos 30 anos sem fatores de risco para hiperlipidemia ou diabetes mellitus

ANEXO 5

Critérios de Levy Neto (1999)

Critérios	Definições
1. Febre ou VHS elevados	1. VHS > 40 mm/h (Westergreen) ou febre inexplicável por período maior que 1 mês
2. Lesão de aorta ascendente, croça, descendente torácica ou abdominal	2. Estreitamento, dilatação ou aneurisma, irregularidade de lúmen ou qualquer combinação destas determinada por angiografia
3. Lesão de artérias subclávias	3. Estenose mais grave, ou oclusão localizada entre o ponto 1 cm proximal e o 3 cm distal ao óstio das artérias vertebrais por angiografia
4. Lesão de artérias renais	4. Estenose ou oclusão de artéria renal com aspecto não sugestivo de placas de ateroma, determinada por angiografia
5. Lesão de tronco braquiocefálico, carótidas comuns, vertebrais, tronco celíaco ou mesentéricas	5. Estenose, dilatação ou aneurisma de pelo menos uma destas artérias determinada por angiografia com aspecto não-sugestivo de placas de ateroma
6. Lesão de mais de uma das artérias do critério anterior	6. Preenchimento do critério anterior por duas ou mais artérias
7. Exame anátomopatológico sugestivo	7. Evidência anatomopatológica de aorta ou um de seus ramos primários demonstrando infiltrado inflamatório mononuclear acometendo a camada média ou fibrose intensa da adventícia associada a seqüelas sugestivas de necrose prévia da média em pacientes sem evidência de arterite temporal

ANEXO 6

HOSPITAL DAS CLÍNICAS
DA
FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE SÃO PAULO

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

(Instruções para preenchimento no verso)

I - DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. NOME DO PACIENTE .....
DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº : ..... SEXO : .M ☐ F ☐
DATA NASCIMENTO: ...../...../.....
ENDEREÇO ..... Nº ..... APTO: .....
BAIRRO: ..... CIDADE .....
CEP:..... TELEFONE: DDD (.....) .....
2. RESPONSÁVEL LEGAL .....
NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.) .....
DOCUMENTO DE IDENTIDADE : ..... SEXO: M ☐ F ☐
DATA NASCIMENTO: ...../...../.....
ENDEREÇO: ..... Nº ..... APTO: .....
BAIRRO: ..... CIDADE: .....
CEP: ..... TELEFONE: DDD (.....) .....

II - DADOS SOBRE A PESQUISA CIENTÍFICA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: **Impacto da Ressonância Magnética da Aorta na Arterite de Takayasu**

PESQUISADOR: **Luciana de Pádua Silva Baptista**

CARGO/FUNÇÃO: **Pós-graduanda da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo**

INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº **90975**

UNIDADE DO HCFMUSP: **CDI do Instituto do Coração da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo**

3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:

SEM RISCO ☐ RISCO MÍNIMO ☒ RISCO MÉDIO ☐
RISCO BAIXO ☐ RISCO MAIOR ☐

(probabilidade de que o indivíduo sofra algum dano como consequência imediata ou tardia do estudo)

4. DURAÇÃO DA PESQUISA : **4 anos**

III - REGISTRO DAS EXPLICAÇÕES DO PESQUISADOR AO PACIENTE OU SEU REPRESENTANTE LEGAL SOBRE A PESQUISA CONSIGNANDO:

Examinaremos os vasos do seu corpo, usando um exame chamado ressonância magnética. O objetivo é estudar se os vasos que levam sangue do coração para os órgãos internos do seu corpo, como cérebro, fígado, rins e outros, tem alguma obstrução (fechamento), que dificulte a chegada do sangue.

O exame necessita da utilização de um medicamento (contraste) pela veia, que vai analisar melhor os seus vasos. Sem esta substância de contraste não é possível estudar de maneira adequada os seus vasos. O exame dura, em média, 45 minutos. Durante a realização do exame, o(a) Sr(a). deverá permanecer dentro de um túnel aberto dos dois lados, que produz um barulho na hora que está fazendo as imagens dos seus vasos.

É muito importante, para a boa qualidade do exame, que, durante a realização do exame, ou seja, na hora do barulho, que o(a) Sr(a). não se movimente. Será fornecido um aparelho de borracha para colocar no ouvido durante o exame. Quando chegar ao setor da ressonância magnética, o Sr.(a) será encaminhado para uma sala para se trocar, colocando um avental que será fornecido por nós. O(A) Sr(a). pode tirar qualquer dúvida antes do exame ou mesmo durante o exame, pois o médico estará olhando o(a) Sr(a). e pode ouvir ou falar com o(a) Sr(a). por meio de um microfone dentro do túnel, a qualquer hora.

Durante o exame, é necessário que controle a respiração em alguns momentos, segurando o ar por, no máximo, 30 segundos. Quando não conseguir mais segurar o ar, pode respirar lentamente. Há o desconforto da picada da injeção para injetar a substância de contraste.

Este exame, hoje em dia, é o que melhor possibilita a análise dos vasos do corpo, sem o risco da radiação e com mínimo risco alérgico da substância de contraste.

A ultra-sonografia e a tomografia computadorizada também podem ser utilizadas para o diagnóstico, porém a ultra-sonografia não consegue analisar os vasos do tórax, e a tomografia computadorizada utiliza radiação e um contraste que pode causar alergia e mau funcionamento dos rins. Por isto, estamos fazendo a ressonância magnética para ver se ela tem resultados melhores no estudo dos vasos do seu corpo.

Se for necessário realizar o exame com o paciente dormindo (sob anestesia), será realizado por um médico anestesista do próprio Setor da Ressonância Magnética. Será colocado um medicamento na veia que fará com que o paciente durma durante o exame. O paciente irá acordar assim que terminar o exame. É necessário trazer um acompanhante.

IV – ESCLARECIMENTOS DADOS PELO PESQUISADOR SOBRE GARANTIAS DO SUJEITO DA PESQUISA, CONSIGNANDO:

1. acesso, a qualquer tempo, às informações sobre procedimentos, riscos e benefícios relacionados à pesquisa, inclusive para dirimir eventuais dúvidas;
2. liberdade de retirar seu consentimento a qualquer momento e de deixar de participar do estudo, sem que isto traga prejuízo à continuidade da assistência;
3. salvaguarda da confidencialidade, sigilo e privacidade;
4. disponibilidade de assistência no HCFMUSP, por eventuais danos à saúde, decorrentes da pesquisa;
5. viabilidade de indenização por eventuais danos à saúde, decorrentes da pesquisa.

V – INFORMAÇÕES DE NOMES, ENDEREÇOS E TELEFONES DOS RESPONSÁVEIS PELO ACOMPANHAMENTO DA PESQUISA, PARA CONTATO EM CASO DE INTERCORRÊNCIAS CLÍNICAS E REAÇÕES ADVERSAS.

Luciana de Pádua Silva Baptista – Rua Indiana nº 463, Brooklin – Fone 55358621 ou 82555238

Luiz Francisco Rodrigues de Ávila – Av Dr Eneas de Carvalho Aguiar, 44 – Fone 3069 5274

VI – OBSERVAÇÕES COMPLEMENTARES:

VII – CONSENTIMENTO PÓS-ESCLARECIDO

Declaro que, após convenientemente esclarecido pelo pesquisador e ter entendido o que me foi explicado, consinto em participar do presente Protocolo de Pesquisa

São Paulo, _____ de _____ de 200 ____.

assinatura do sujeito da pesquisa ou responsável legal

assinatura do pesquisador
(carimbo ou nome legível)

8. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

Alley MT, Shifrin RY, Pelc NJ, Herfkens RJ. Ultrafast contrast-enhanced three-dimensional MR angiography: state of the art. *RadioGraphics* 1998;18:273–85.

Aluquin VPR; Albano AS; Chan F; Sandborg C; Pitlick PT. Magnetic resonance imaging in the diagnosis and follow up of Takayasu's arteritis in children. *Ann Rheum Dis* 2002;61:526-9.

Arantes A, Sato EI, Terreri MT, Len CA, Hilário MO. Vasculites na infância: Arterite de Takayasu e Poliarterite Nodosa. *Ver Paul Pediatría* 2002;20(6):294-9.

Arap S, Denes FT, Bortolloto L. Renovascular Hypertension in children. *Curr Urol Rep* 2001;2:181-2.

Arend et al: The American College of Rheumatology 1990 Criteria for the Classification of Takayasu Arteritis. *Arthritis Rheum.* 1990;33;8:1129-1134.

Arshad SM, Kwan T, Afflu E, Feit A, Clark LT. Takayasu's Arteritis: An Unusual Manifestation - A Case Report. *Angiology* 1999;50:341-4.

Barkhausen J, Ebert W, Heyer C, Debating JF, Weinmann HJ. Detection of atherosclerotic plaque with gadofluorine-enhanced magnetic resonance imaging. *Circulation* 2003;108:605-9.

Bezerra MC, Calomeni GD, Caparbo VF, Gebrim ES, Rocha MS, Pereira RMR. Low bone density and low serum levels of soluble RANK ligand are associated with severe arterial calcification in patients with Takayasu arteritis. *Rheumatology* 2005;44:1503-6.

Brasch RC. Introduction to the gadolinium class. *J Comput Assist Tomogr* 1993; 17(suppl):19-23.

Brillet G, Dubois M, Beauvils H, Bourbouze R, Deray G. Renal tolerance of gadolinium-DOTA and gadolinium-DTPA in rats. *Invest Radiol* 1994; 29:352-4.

Bydder GM, Steiner RE, Blumgart LH, Khenia S, Young IR. MR imaging of the liver using short T1 inversion recovery sequences. *J Comput Assist Tomogr* 1985;9:1084-89.

Cantú C, Pineda C, Barinagarrementeria F, Salgado P, Gurza A, Pablo P, Espinosa R, Martinez-Lavín M. Noninvasive Cerebrovascular Assessment of Takayasu Arteritis. *Stroke* 2000;31:2197-2202.

Chen CC, Kerr GS, Carter CS, Read EJ, Carresquillo JA, Leitman SF, Hoffman GS. Lack of sensitivity of Indium-111 mixed leukocyte scans for active disease in Takayasu's arteritis. *J Rheumatol* 1995;22:478-481.

Choe YH, Lee WR. Magnetic resonance imaging diagnosis of Takayasu arteritis. *Int J Cardiol* 1998;66(S1):S175-S9.

Choe YH, Kim DK, Koh EM, DO YS, Lee WR. Takayasu Arteritis: diagnosis with MR imaging and MR angiographer in acute and chronic active stages. *J Magn Reson Imaging* 1999;10:751-7.

Choe YH, Han B, Koh E, Kim D, Soo Do Y, Lee WR. Takayasu's Arteritis: Assessment of Disease Activity with Contrast-Enhanced MR Imaging. *AJR* 2000;17:505-11.

Connolly JE, Wilson SE, Lawrence PL, Fujitani RM. Middle Aortic Syndrome: Distal Thoracic and Abdominal Coarctation, a Disorder with Multiple Etiologies. *J Am Coll Surg* 2002;194:774-781.

Davis CP, Hany TF, Wildermuth S, Schmidt M, Debatin JF. Postprocessing techniques for gadolinium-enhanced three-dimensional MR angiography. *RadioGraphics* 1997;17:1061-77.

Dawson P. Contrast agents in magnetic resonance imaging. *Eur J Radiol* 1996;23:201-4.

De Cobelli F, Pieroni M, Espósito A, Chimenti C, Belloni E, Mellone R, Canu T, Perseghin G, Gáudio C, Maseri A, Frustaci A, Del Maschio A. Delayed Gadolinium-Enhanced Cardiac Magnetic Resonance in Patients with Chronic Myocarditis Presenting with Heart Failure or Recurrent Arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 2006;47:1649-54.

Desai MY, Stone JH, Foo TKF, Hellmann DB, Lima JAC, Bluemke DA. Delayed Contrast-Enhanced MRI of the Aortic Wall in Takayasu's Arteritis: Initial Experience. *AJR* 2005;184:1427-1431.

Dillon MJ, Ansel BM. Vasculitis in children and adolescents. *Rheumatic Dis Clin North Am* 1995;21:1115-34.

D'Ippolito G, Wolosker N, Galvão Filho M, Kalil JA, Wolosker A, Borri ML. Angio-RM com contraste no estudo das doenças da aorta toracoabdominal. *Rev Imagem* 1998;20:85-93.

Falcão S, Giorgi DMA, Favarato D, Bortoloto L, Gutierrez PS. Correlação anatomoclínica. *Arq Brás Cardiol* 2004;83(2):182-6.

Fayad ZA, Fuster V, Fallon JT, Jayasundera T, Worthley SG, Helft G, Aguinaldo G, Badimon JJ, Sharma SK. Noninvasive In Vivo Human Coronary Artery Lumen and Wall Imaging Using Black-Blood Magnetic Resonance Imaging. *Circulation* 2000;102:506-510.

Fields CE, Bower TC, Cooper LT, Hoskin T, Noel AA, Panneton JM, Sullivan TM, Gloviczki P, Cherry KJ. Takayasu's arteritis: Operative results and influence of disease activity. *J Vasc Surg* 2006;43:64-71.

Flamm SD, White RD, Tso E, Hoffman GS. The clinical application of "edema-weighted" magnetic resonance imaging in the assessment of Takayasu's arteritis. *Int J Cardiol* 1998;66:S151-9.

Fraga A, Medina F. Takayasu's arteritis. *Curr Rheumatol Rep* 2002 Feb;4(1):30-8.

Fries JF, Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Arend WP, Calabrese LH, Fauci AS, Leavitt RY, Lightfoot RW, Masi AT, McShane DJ, Mills JA, Stevens MB, Wallace SL, Zvaifler NJ. The American College of Rheumatology 1990 Criteria for the Classification of Vasculitis. *Arthritis and Rheumatism* 1990;33(8):1135-7.

Fults-Ganey K, Bradley Y, Toney M. Ga-67 uptake in a patient with Takayasu's Arteritis. *Clin Nucl Med* 2000;25:67-8.

Funabashi N, Asano M, Komuro I. Malformation of abdominal arteries in Takayasu's arteritis demonstrated by multislice computed tomography. *Int J Cardiol* 2005 [epub ahead of print].

Gibbs CR, Lip GYH. Takayasu's Pulseless Disease. *Clin. Cardiol.* 2000; 23:293-4.

Gilfeather M, Holland GA, Siegelman ES. Gadolinium-enhanced ultrafast three-dimensional spoiled gradient-echo MR imaging of the abdominal aorta and visceral and iliac vessels. *RadioGraphics* 1997;17:423–32.

Glockner JF. Navigating the aorta: MR virtual vascular endoscopy. *RadioGraphics* 2003;23:11.

Gotway MB, Araoz PA, Macedo TA, Stanson AW, Higgins CB, Ring EJ, Dawn SK, Webb WR, Leung JW, Reddy GP. Imaging findings in Takayasu's arteritis. *AJR* 2005;184:1945-1950.

Gravanis MB. Giant cell arteritis and Takayasu aortitis: morphologic, pathogenetic and etiologic factors. *Int J Cardiol* 2000;S75:21-33.

Halefoglul AM, Yakut S. Role of magnetic resonance imaging in the early diagnosis of Takayasu arteritis. *Australasian Radiology* 2005;49:377-381.

Hany TF, Schmidt M, Davis CP, Gohde SC, Debatin JF. Diagnostic impact of four postprocessing techniques in evaluating contrast-enhanced three-dimensional MR angiography. *AJR* 1998;170:907–12.

Hara M, Sobue R, Ohba S, Kitase M, Sasaki S, Ogino H, Andoh K, Goodman PC. Diffuse Pulmonary Lesions in Early Phase Takayasu Arteritis Predominantly Involving Pulmonary Artery. *J Comput Assist Tomogr* 1998;22(5):1-3.

Hata A, Numano F. Magnetic resonance imaging of vascular changes in Takayasu arteritis. *Int J Cardiol* 1995;52(1):45-52.

Hata A, Noda M, Moriwaki R, Numano F. Angiographic findings of Takayasu arteritis: new classification. *Int J Cardiol* 1996;54:S155-163.

Hayashi K, Fukushima T, Matsunaga N, Hombo Z. Takayasu's arteritis: decrease in aortic wall thickening following steroid therapy, documented by CT. *The British Journal of Radiology* 1986;59:281-3.

Heiss SG, Li KC. Magnetic resonance angiography of mesenteric arteries. A review. *Invest Radiol* 1998;33:670–81.

Hernandez-Hoyos M, Orkisz M, Puech P, Mansard-Desbleds C, Douek P, Magnin IE. Computer-assisted analysis of three-dimensional MR angiograms. *RadioGraphics* 2002;22:421–36.

Hilfiker PR, Herfkens RJ, Heiss SG, Alley MT, Fleischmann D, Pelc NJ. Partial fat-saturated contrast-enhanced three-dimensional MR angiography compared with non-fat-saturated and conventional fat-saturated MR angiography. *Radiology* 2000; 216:298–303.

Hoffman GS, Ahmed AE. Surrogate markers of disease activity in patients with Takayasu arteritis. A preliminary report from The International Network for the Study of the Systemic Vasculitides (INSSYS). *Int J Cardiol* 1998;66(S1): S191-S4.

Hoffman GS. Takayasu arteritis: lessons from American National Institutes of Health experience. *Int J Cardiol* 1996; 54:S83-S6.

Hoffman M, Corr P, Robbs J. Cerebrovascular findings in Takayasu disease. *J Neuroimaging* 2000 Apr;10(2):84-90.

Ishikawa K. Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy. *J Am Coll Cardiol* 1988;12:964-972.

Ishikawa K, Maetani S. Long-term outcome for 120 Japanese patients with Takayasu's disease. Clinical and statistical analyses of related prognostic factors. *Circulation* 1994;90:1855-1860.

Jain S, Kumari S, Ganguly NK, Sharma BK. Current Status of Takayasu arteritis in India. *Int J Cardiol* 1996;54 Suppl.S95-S100.

Jain S, Sharma N, Singh S, Bali HK, Kumar L, Sharma BK. Takayasu arteritis in children and young Indians. *Int J Cardiol* 2000; 75:S153-S7.

Jayne D. Update on the European Vasculitis Study Group trials. *Curr Opin Rheumatol* 2001;13:48-55.

Jeannette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL. Nomenclature of systemic vasculitidis: Proposal of an International Consensus Conference. *Arthritis Rheum* 1994;37:187-92.

Johnston SL, Lock RJ, Gompels MM. Takayasu arteritis: a review. *J Clin Pathol* 2002;55:481-6.

Katzberg RW. Contrast Medium-induced Nephrotoxicity: Which Pathway? *Radiology* 2005;235:752-5.

Kerr G. Takayasu's arteritis. *Curr Opin Rheumatol* 1994;6:32-8.

Kerr GS, Hallahan CW, Giordano J, Leavitt RY, Fauci AS, Rottem M, Hoffman GS. Takayasu's arteritis. *Ann Intern Med* 1994;120:919-29.

Kissin EY, Merkel PA. Diagnostic imaging in Takayasu arteritis. *Curr Opin Rheumatol* 2004;16(1):31-7.

Kobayashi Y, Ishii K, Oda K, Nariai T, Tanaka Y, Ishiwata K, Numanu F. Aortic wall inflammation due to Takayasu arteritis imaged with 18F-FDG PET coregistered with enhanced CT. *J Nucl Med* 2005;46(6):917-22.

Koide K. Takayasu Arteritis in Japan. *Heart Vessels* 1992;Suppl.7, 48-54.

Kumral E, Evyapan D, Aksu K, Keser G, Kabasakal Y, Balkir K. Microembolus Detection in Patients with Takayasu's Arteritis. *Stroke* 2002;33:712-16.

Lagneau P, Michel JB, Vuong PN. Surgical treatment of Takayasu's disease. *Ann Surg* 1987;205:157-166.

Lentschig MG, Reimer P, Rausch-Lentschig UL, Allkemper T, Oelerich M, Laub G. Breath-hold gadolinium-enhanced MR angiography of the major vessels at 1.0 T: dose-response findings and angiographic correlation. *Radiology* 1998;208: 353-7.

Levy MN. Arterite de Takayasu no Brasil: Estudo clínico e arteriográfico de 32 pacientes. Tese de doutorado defendida na FMUSP, 1999.

Lupi-Herrera E, Sanchez-torres, Marcusshamer J. Takayasu arteritis, clinical study of 107 cases. *Am Heart J* 1977;93:94-103.

Maeda H, Handa N, Matsumoto M, Hougaku H, Ogawa S, Oku N, Moriwaki H, Itoh T, Moneda S, Kimura K, Kamada T. Carotid lesions detected by M-mode ultrasonography in Takayasu's arteritis: "macarroni sign" as an indicator of the disease. *Ultrasound Med. Biol.* 1991;17(7):695-701.

Maki JH, Prince MR, Londy FJ, Chenevert TL. The effects of time varying intravascular signal intensity and k-space acquisition order on three-dimensional MR angiography image quality. *J Magn Reson Imaging* 1996;6:642-51.

Maki JH, Chenevert TL, Prince MR. Contrast-enhanced MR angiography. *Abdom Imaging* 1998; 23:469-84.

Matsunaga N, Hayashi K, Sakamoto I, Ogawa Y, Matsumoto T. Takayasu Arteritis: Protean Radiologic Manifestations and Diagnosis. *Radiographics* 1997; 17:579-594.

Matsunaga N, Hayashi K, Sakamoto I, Matsuoda Y, Ogawa Y, Honjo K, Takano K. Takayasu arteritis: MR manifestation and diagnosis of acute and chronic phase. *J Magn Reson Imaging* 1998;8(2):406-414.

Miller DL, Reining JW, Volkmann DJ. Vascular imaging with MRI: inadequacy in Takayasu's arteritis compared with angiography. *AJR* 1986;146(5):949-954.

Miller JH, Gunarta H, Stanley P. Gallium scintigraphic demonstration of arteritis in Takayasu disease. *Clin Nucl Med* 1996;21:882.

Murphy KJ, Brunberg JA, Cohan RH. Adverse reactions to gadolinium contrast media: a review of 36 cases. *AJR* 1996; 167:847-9.

Nastri MV, Baptista LPS, Baroni RH, Blasbalg R, de Ávila LF, Leite CC, de Castro CC, Cerri GG. Gadolinium-Enhanced Three-Dimensional MR Angiography of Takayasu Arteritis. *Radiographics* 2004;24:773-86.

Nasu T. Takayasu's truncoarteritis: pulseless disease or aortitis syndrome. *Acta Pathol Jpn* 1982;Suppl32:S117-S131.

Noris M, Daina E, Gambá S, Bonazzola S, Remuzzi G. Interleukin-6 and RANTES in Takayasu arteritis. A guide for therapeutic decision? *Circulation* 1999;100:55-60.

Numano F, Kakatu T. Takayasu arteritis – five doctors in the history of Takayasu arteritis. *Int J Cardiol* 1996;54Suppl S1-S10.

Numano F, Okawara M, Inomata H, Kabayashi Y. Takayasu's arteritis. *Lancet* 2000;356:1023-5.

Numano F, Khishi Y, Tanaka A, Ohkawara M, Kakuta T, Kobayashi Y. Inflammation and Atherosclerosis; Atherosclerotic Lesions in Takayasu Arteritis. *Ann NY Acad Sci* 2000;902:65-76.

Park JH, Chung JW, Im J-G, Kim SK, Park YB, Han MC. Takayasu Arteritis: Evaluation of Mural Changes in the Aorta and Pulmonary Artery with CT Angiography. *Radiology* 1995;196:89-93.

Park JH. Conventional and CT angiographic diagnosis of Takayasu arteritis. *Int J Cardiol* 1996;54:S135-141.

Park MC, Lee SW, Park YB, Chung NS, Lee SK. Clinical characteristics and outcomes of Takayasu's arteritis: analysis of 108 patients using standardized criteria for diagnosis, activity assessment, and angiographic classification. *Scan Rheumatol* 2005;34:284-292.

Park SH, Chung JW, Lee JW, Han MH, Park JH. Carotid artery involvement in Takayasu's arteritis: evaluation of the activity by ultrasonography. *J Ultrasound Med* 2001;20(4):371-8.

Park YB, Hong SK, Choi DW. Takayasu arteritis in Korea. *Heart Vessel* 1992; 7Suppl S55-S9.

Paul JF, Hernigou A, Lefebvre C, Blétry O, Piette J-C, Gaux J-C, Fiessinger J-N. Electron Beam CT features of the pulmonary artery in Takayasu's Arteritis. *AJR* 1999;173:89-93.

Paul JF, Fiessinger J-N, Sapoval M, Hernigou A, Mousseaux E, Emmerich J, Piette J-C. Follow-up Electron Beam CT for the Management of Early Phase Takayasu Arteritis. *J Comput Assist Tomogr* 2001;25(6):924-931.

Piyachon C, Suwanwela N. Takayasu arteritis in Thailand. *Heart Vessel* 1992; 7Suppl S60-S7.

Prince MR. Gadolinium-enhanced MR aortography. *Radiology* 1994;191:155-64.

Prince MR. Body magnetic resonance angiography with gadolinium contrast agents. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 1996;4:11.

Prince MR, Arnoldus C, Frisoli JK. Nephrotoxicity of high-dose gadolinium compared with iodinated contrast. *JMRI* 1996; 5:162-6.

Prince MR. Why injects contrast for magnetic resonance angiography? *Invest Radiol* 1998;33:483-4.

Qanadli SD, Sissakian J-F, Rocha P, Piette A-M, Lacombe P. Takayasu's Arteritis: Spiral CT Angiography Findings. *Circulation* 1999;100:345-7.

Randoux B, Marro B, Koskas F. Carotid artery stenosis: prospective comparison of CT, three-dimensional gadolinium-enhanced MR, and conventional angiography. *Radiology* 2001;220:179-85.

Raninen RO, Kupari MM, Pamiilo MS, Taavitsainen MJ, Poutanen VP, Pajari RI, Leirisalo-Repo M, Hekali PE. Ultrasonography in the quantification of arterial involvement in Takayasu's arteritis. *Scand J Rheumatol* 2000;29(1):56-61.

Reyes-Lopez Pedro A, Robles M, Reyes PA. Takayasu's arteritis in México: a clinical review of 44 consecutive cases. *Clin Exp Rheumatol* 1994;12:381-8.

Richardson ML, Zink-Brondy GC, Pattern RM, Koh WJ, Conrad EU. MR characterization of post-irradiation soft tissue edema. *Skeletal Radiol* 1996;25:537-43.

Rosner B. *Fundamentals of Biostatistics* 1986 – Boston, PWS Publishers, 2. edition, p. 584.

Russell EJ, Schaible TF, Dillon W. Multicenter double-blind placebo-controlled study of gadopentetate dimeglumine as an MR contrast agent: evaluation in patients with cerebral lesions. *AJR* 1989;152:813–23.

Safi AM, Kwan T, Afflu E, Feit A, Clark LT. Takayasu's Arteritis: An Unusual Manifestation – A Case Report. *Angiology* 1999;50:341-4.

Sato EI, Hatta FS, Levy-Neto M, Fernandes S. Demographic, clinical, and angiographic data of patients with Takayasu arteritis in Brazil. *Int J Cardiol* 1998;66(S1):S67-S70.

Sato EI, Lima DNS, Espirito Santo B, Hata F. Takayasu arteritis: Treatment and prognosis in a University Center in Brazil. *Int J Cardiol* 2000;75:S163-S6.

Schmidt WA, Gromnica-Ihle E. What is the best approach to diagnosing large-vessel vasculitis? *Best Practice & Research Clinical Rheumatology* 2005;19(2):223-242.

Sebastià C, Quiroga S, Boyé R, Perez-Lafuente M, Castellà E, Alvarez-Castells A. Aortic Stenosis: Spectrum of Diseases Depicted at Multi-section CT. *Radiographics* 2003;23:S79-91.

Seth S, Goyal NK, Jagia P, Gulati G, Karthikeyan G, Sharma S, Talwar KK. Carotid intima-medial thickness as a marker of disease activity in Takayasu's arteritis. *Int J Cardiol* 2006(108):385-390.

Sharma BK, Jain S, Radotra BD. An autopsy of Takayasu arteritis in India. *Int J Cardiol* 1998;66(S1):S85-S90.

Sharma S, Taneja K, Gupta AK, Rajani M. Morphologic Mural Changes in the Aorta Revealed by CT in Patients with Nonspecific Aortoarteritis (Takayasu's Arteritis). *AJR* 1996;167:1321-5.

Sharma BK, Jain S, Suri S, Numano F. Diagnostic criteria for Takayasu arteritis. *Int J Cardiol* 1996;54 Suppl. S127-S133.

Sharma BK, Sagar AP, Singh AP, Suri S. Takayasu arteritis in India. *Heart Vessel* 1992; 7Suppl S37-S43.

Sheikhzadeh A, Tettenborn I, Noohi F, Eftekharzadeh M, Schnabel A. Occlusive Thrombooaortopathy (Takayasu Disease): Clinical and Angiographic Features and a Brief Review of Literature. *Angiology* 2002;53:29-40.

Simonetti OP, Finn JP, White RD, Laub G, Henry DA. "Black blood" T2-weight inversion recovery MR imaging of the heart. *Radiology* 1996;199:49-57.

Simonetti OP, Kim RJ, Fieno DS, Hilenbrand HB, Wu E, Bundy JM, Finn JP, Judd RM. An Improved MR Imaging Technique for the Visualization of Myocardial Infarction. *Radiology* 2001;218:215-223.

Song HK, Wright AC, Wolf RL, Wehrli FW. Multislice Double Inversion Pulse Sequence for Efficient Black-Blood MRI. *Magnetic Resonance in Medicine* 2002;47:616-620.

Steeds RP, Mohiaddin R. Takayasu arteritis: Role of cardiovascular magnetic imaging. *Int J Cardiol* 2005 [epub ahead of print].

Sueyoshi E, Sakamoto I, Hayashi K. Aortic Aneurysms in Patients with Takayasu's Arteritis: CT Evaluation. *AJR* 2000;175:1727-1733.

Sundt TM. Clinical-pathologic conference in thoracic surgery: proximal pulmonary artery obstruction secondary to Takayasu arteritis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;121:163-75.

Suwanwela NC, Suwanwela N. Takayasu arteritis: ultrasonographic evaluation of the cervico-cerebral arteries. *Int J Cardiol* 1998;66(S1): S163-S173.

Tanigawa K, Eguchi K, Kitamura Y, Kawakami A, Ida H, Yamashita S, Matsunaga N, Hayashi K, Nagataki S. Magnetic resonance imaging detection of aortic and pulmonary artery wall thickening in the acute stage of Takayasu arteritis. Improvement of clinical and radiologic findings after steroid therapy. *Arthritis Rheum* 1992 Apr;35(4):476-80.

Teoh PC, Tan LKA, Chia BL. Non-specific aorta-arteritis in Singapore with special reference to hypertension. *Am Heart J* 1978;95:683-690.

Thalhammer C, Kirchherr AS, Uhlich F, Waigand J, Gross CM. Postcatheterization pseudoaneurysm and arteriovenous fistula: repair with percutaneous implantation of endovascular covered stents. *Radiology* 2000;214:127-131.

Thurnher SA, Capelastegui A, Del Olmo FH. Safety and effectiveness of single- versus triple-dose gadodiamide injection-enhanced MR angiography of the abdomen: a phase III double-blind multicenter study. *Radiology* 2001;219:137-46.

Tso E, Flamm SD, White RD, Schwartzman PR, Marcha E, Hoffman GS. Takayasu Arteritis: Utility and Limitations of Magnetic Resonance Imaging in Diagnosis and Treatment. *Arthritis Rheum* 2002;46:1634-1642.

Ueno A, Tada Y. Classification of the involvement of aorta and its branches in aortitis syndrome. *Annual Report of Aortitis Syndrome*; 1973; Japan.

Van Hoe L, De Jaegere T, Bosmans H. Breath-hold contrast-enhanced three-dimensional MR angiography of the abdomen: time-resolved imaging versus single-phase imaging. *Radiology* 2000;214: 149-56.

Wasserman BA, Smith WI, Trout HH, Cannon RO, Balaban RS, Arai AE. Carotid artery atherosclerosis: in vivo morphologic characterization with gadolinium-enhanced double-oblique MR imaging initial results. *Radiology* 2002;223:566-573.

Watanabe Y, Dohke M, Okumura A. Dynamic subtraction contrast-enhanced MR angiography: technique, clinical applications, and pitfalls. *RadioGraphics* 2000;20:152-3.

Weyand CM, Goronzy JJ. Medium-and Large-Vessel Vasculitis. *N Engl J Med* 2003;349:160-9.

Yamada I, Nakagawa T, Himeno Y, Kobayashi Y, Numano F, Shibuya H. Takayasu's Arteritis: Diagnosis with Breath-Hold Contrast-Enhanced Three-Dimensional MR Angiography. *J Magn Reson Imaging* 2000;11:481-7.

Yamada I, Numano F, Suzuki S. Takayasu Arteritis: Evaluation with MR Imaging. *Radiology* 1993;188:89-94.

Yamato M, Lecky JW, Hiramatsu K, Kohda E. Takayasu Arteritis: Radiographic and Angiographic Findings in 59 Patients. *Radiology* 1986;161:329-334.

Yuan C, Lin E, Millard J, Hwang JN. Closed contour edge detection of blood vessel lumen and outer wall boundaries in black-blood MR images. *Magn Reson Imaging* 1999;17(Suppl2):257-66).

Yuan C, Kerwin WS, Ferguson MS, Polissar N, Zhang S, Cai J, Hatsukami TS. Contrast-Enhanced High Resolution MRI for Atherosclerotic Carotid Artery Tissue Characterization. *J Magn. Reson. Imaging* 2002;15:62-7.

Zeyu A, Dijm F, Lisheng L. Takayasu arteritis in China: a report of 530 cases. *Heart Vessel* 1992; 7Suppl S32-S6.