

# SÍNDROME DE MARFAN E ANEURISMAS INTRACRANIANOS GIGANTES

RELATO DE UM CASO

*LUIZ ANTONIO DE LIMA RESENDE \**

*EDUARDO ABUJAMRA ASSEIS \*\**

*LAUDO DA SILVA COSTA \*\*\**

*RICHARDO ANTONIO GALLINA \*\*\*\**

A síndrome de Marfan inclui anormalidades esqueléticas, alterações cardíacas e oculares. Aracnodactilia, insuficiência aórtica e ectopia de cristalino são os achados mais característicos<sup>1, 3, 8, 10</sup>. Em 1896 Antoine Marfan descreveu caso de criança do sexo feminino, de 5 anos de idade, com membros longos, adelgaçamento e contraturas das extremidades, sem alterações cardíacas e oculares, tratando-se provavelmente da síndrome Aracnodactilia Contractural Congênita. Deste modo o epônimo síndrome de Marfan para casos em que há alterações esqueléticas, cardíacas e oculares seria, a rigor, incorreto<sup>4, 5</sup>.

A presença de aneurismas intracranianos gigantes em nossa paciente motivou esta publicação.

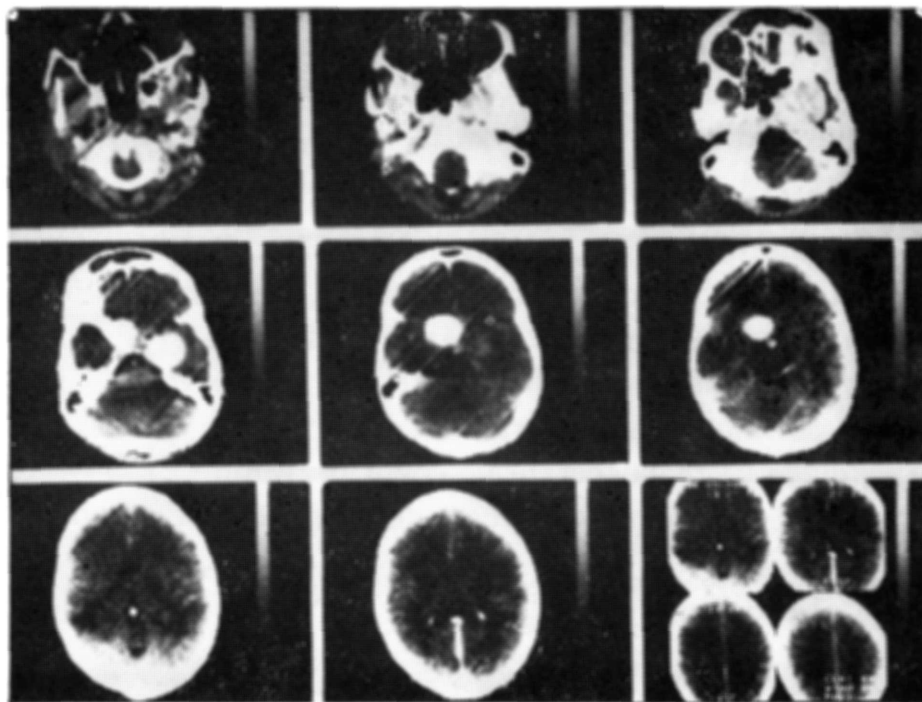
## OBSERVAÇÃO

S.F.L., 54 anos, mulata, registro HC-114910. Atendida em 05/05/1983 com história de cefaléia, fraca e contínua na região frontal esquerda há um ano, associada a diplopia. No início surgiu estrabismo divergente à direita, que regrediu em poucos dias. Algumas semanas depois começou a apresentar estrabismo divergente à esquerda, que evoluiu para oftalmoplegia completa ao final de 6 meses. Como antecedentes, referiu hipertensão arterial. Ao exame, paciente em bom estado geral, eupnéica, afebril, hidratada, acianótica, anictérica. PA = 18/11 cm/Hg. Fc = 70 bpm. Membros superiores alongados. Presença de aracnodactilia e dolicocefalia. Pulmões com boa expansibilidade; MV fisiológico. Ausência de ruídos adventícios. Ausculta cardíaca: ritmo regular a dois tempos, com hiperfonese de segunda bulha em foco aórtico. Ausência de sopros. Abdômen sem alterações. Exame neurológico: consciente, lúcida, orientada, alerta, atenta ao meio ambiente, sem alterações da memória, afeto e percepção. Força muscular e coordenação motora normais. Tono muscular normal. Reflexos profundos normoativos e simétricos; cutâneo-plantar em flexão bilateralmente.

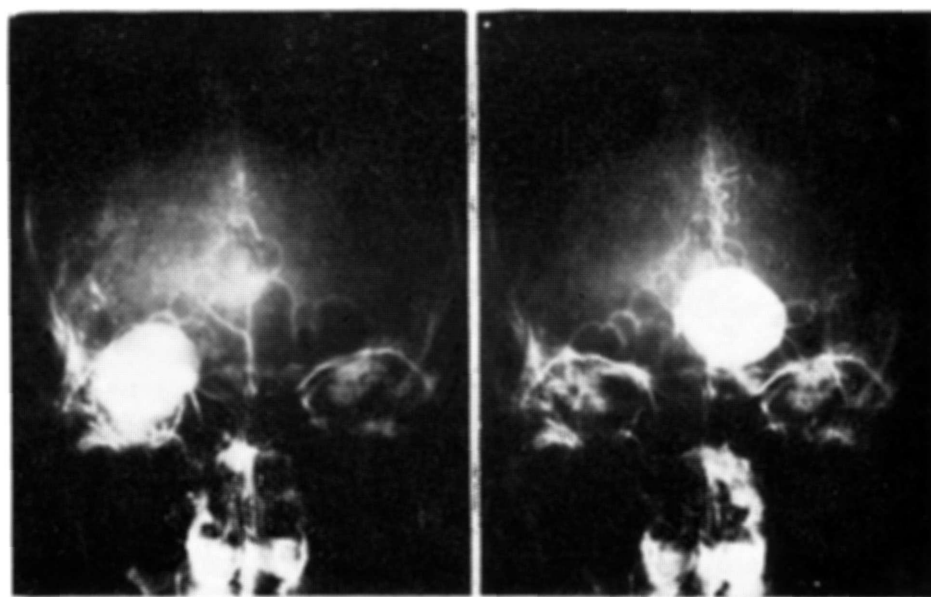
---

Trabalho realizado no Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto: \* Aluno de Pós-Graduação em Neurologia; \*\* Médico Residente do Serviço de Neurocirurgia; \*\*\* Professor Assistente-Doutor, Neuroftalmologista; \*\*\*\* Professor Assistente-Doutor, Neurologista.

Sensibilidade: anestesia táctil, térmica e dolorosa no território oftálmico do trigêmio à esquerda; hipoestesia no território maxilar. Presença de oftalmoplegia completa à esquerda. Paresia do III e IV nervos e diminuição da acuidade visual à direita. Fundoscopia normal. No mesmo dia foi realizada tomografia axial computadorizada de crânio que revelou duas massas arredondadas envolvendo-se da fossa média (Fig. 1). Permaneceu internada até que em 12/05/83 foi submetida a carotidoangiografia bilateral, que evidenciou dois aneurismas intracranianos gigantes (Fig. 2). Em 17/05/83 apresentou, pela manhã, coma de instalação súbita. Foi intubada e encaminhada ao CTI. Foi submetida a punção sub-occipital, que mostrou líquido cefalorraqueano francamente hemorrágico. Nova tomografia axial computadorizada de crânio sugeriu rotura



*Fig. 1 — Caso S.F.L.: tomografia axial computadorizada do crânio evidenciando duas massas arredondadas hiperdensas.*



*Fig. 2 — Caso S.F.L.: carotidoangiografia direita e esquerda evidenciando dois aneurismas intracranianos gigantes.*

do aneurisma esquerdo. Outros exames: eletrénefalograma (10/05/83), com discreta desorganização difusa do traçado e surtos de ondas lentas em projeções temporais direita e esquerda. Raios-X de tórax: ectasia de aorta torácica. Eletrocardiograma normal. Uréia, creatinina, glicemia de jejum, colesterol, fósforo inorgânico, ácido úrico, albumina, fosfatase alcalina, DHL e TGO normais.

#### COMENTARIOS

A síndrome de Marfan caracteriza-se por alterações esqueléticas, cardiovasculares e oftálmicas decorrentes de defeito sistêmico do tecido conjuntivo, de herança autossômica dominante, por gene de expressão variável<sup>1, 10</sup>. O quadro clínico característico inclui extremidades longas e delgadas, em indivíduo longilíneo, com pectus excavatus, dolicocefalia, insuficiência aórtica, aneurismas de artérias de grande calibre e alterações oculares, usualmente ectopia de cristalino, presente em cerca de 80% dos casos<sup>3, 6, 8, 10, 11</sup>.

Aneurismas na síndrome de Marfan foram descritos nas artérias aorta, carótida comum, subclávia, inominada, pulmonar, esplênica, ilíaca, renal, mesentérica, coronária, umeral, femural e carótida interna<sup>9</sup>, sendo que o óbito em geral sobrevém por aneurisma dissecante de aorta, com rotura<sup>1, 7</sup>. Casos com mal-formações arteriovenosas intracranianas podem evoluir mal, com hemorragia subaracnóidea, edema cerebral coma e óbito<sup>2</sup>. Em nossa paciente, coma e óbito foram decorrentes de rotura de aneurisma intracraniano gigante.

#### RESUMO

Os autores relatam um caso de síndrome de Marfan com aneurismas intracranianos gigantes, em paciente do sexo feminino, de 54 anos de idade.

#### SUMMARY

*Marfan syndrome and gigantic intracranial aneurysms: report of a case.*

The authors report a case of Marfan's syndrome with intracranial gigantic aneurysms in a 54 years old female.

#### REFERÊNCIAS

1. BEESON, P. B.; McDERMOTT, W. & WYNGAARDEN, T. B. — Cecil Textbook of Medicine. W. B. Saunders, Philadelphia, 1979.
2. FASSONI, L. F. & LISON, M. P. — Complicações hemorrágicas intracranianas na osteogênese imperfeita. Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo) 26:229, 1968.
3. FOWLER, N. O. — Cardiac Diagnosis and Treatment. Harper & Row, Hagerstown, 1980.
4. HECHT, F. — The Marfan Syndrome. J. Ped. 98:594, 1981.
5. HECHT, F. & BEALS, R. K. — "New" syndrome of congenital contractural arachnodactyly originally described by Marfan in 1896. Pediatrics 49:574, 1972.

6. JEFFERSON, G. — On the saccular aneurysms of the internal carotid artery in the cavernous sinus. *Brit. J. Surg.* 26:267, 1938.
7. SEGAL, B. L.; TABESH, E.; IMBRIELIA, J. E. & LIKOFF, W. — The Marfan syndrome. *Angiology* 13:444, 1962.
8. SINCLAIR, J. G.; KITCHIN, A. H. & TURNER, W. D. — The Marfan syndrome *Q-art. J. Med.* 29:19, 1960.
9. SPECIALI, J. G.; LISON, M. P. & JUNQUEIRA, G. L. — Aneurisma intracraniano na síndrome de Marfan. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 29:453, 1971.
10. STOLLERMAN, G. H. — Heart disease. *In* E. Braunwald (ed.): *Textbook of Cardiovascular Medicine*. W.B. Saunders, Philadelphia, 1980.
11. TUNA, N. & THAL, A. P. — Some unusual features of the Marfan syndrome. *Circulation* 24:1154, 1961.

*Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica — Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto — 14100, Ribeirão Preto, SP — Brasil.*