

# ANEURISMA GIGANTE DO SEGMENTO INTRACAVERNOSO DA CARÓTIDA INTERNA ASSOCIADO A DOENÇA RENAL POLICÍSTICA AUTOSSÔMICA DOMINANTE

## Relato de caso

Keven F. Ponte<sup>1</sup>, Francisco J.A. Mont'Alverne<sup>2</sup>, Espártaco M.L. Ribeiro<sup>1</sup>, Paulo V.B. Pinto<sup>1</sup>, Gerardo Cristino Filho<sup>3</sup>, João Martins Neto<sup>3</sup>, Luiz D. Salles Junior<sup>4</sup>

**RESUMO** - Apresenta-se o caso de mulher de 60 anos com doença renal policística autossômica dominante (DRPAD) que desenvolveu quadro de cefaléia e oftalmoplegia completa à direita. A TC levantou a hipótese de um aneurisma gigante do segmento intracavernoso da carótida interna direita, o que foi confirmado pela arteriografia. Realizou-se, então, tratamento endovascular por oclusão do vaso parental com molas destacáveis no segmento supraclínóideo. A paciente evoluiu com a interrupção da cefaléia e com redução parcial da ptose e da oftalmoplegia. Neste artigo, enfatiza-se a relação entre DRPAD e aneurismas intracranianos. Comenta-se a história natural dos aneurismas originados no segmento intracavernoso da artéria carótida interna e comparam-se as opções terapêuticas no manejo destas lesões.

**PALAVRAS-CHAVE:** aneurisma intracraniano, doença renal policística autossômica dominante, artéria carótida interna intracavernosa, aneurisma gigante, tratamento endovascular.

### **Giant aneurysm of the intracavernous internal carotid artery associated with autosomal dominant polycystic kidney disease: case report**

**ABSTRACT** - We report the case of a 60 years-old woman with autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPKD) that presented with headache and right complete ophthalmoplegia. The CT scan raised the possibility of a giant aneurysm of the right intracavernous internal carotid artery, confirmed by angiography. The patient underwent endovascular occlusion of parent vessel with detachable coils, then she presented interruption of headache and partial recovery of ptosis and ophthalmoplegia. We emphasize the relationship between ADPKD and intracranial aneurysms. We also discuss the natural history and compare the therapeutic options for the management of giant aneurysms of the cavernous portion of the carotid artery.

**KEY WORDS:** intracranial aneurysm, autosomal dominant polycystic kidney disease, intracavernous internal carotid artery, giant aneurysm, endovascular treatment.

A prevalência de aneurismas intracranianos na população em geral é de aproximadamente 2%<sup>1</sup>. Entre eles, 3-5% ocorrem na porção intracavernosa da artéria carótida interna<sup>2</sup>. Aproximadamente um terço dos pacientes com aneurismas intracavernosos são assintomáticos ao diagnóstico, um terço tem cefaléia e metade tem alguma anormalidade de nervo craniano (III, IV, V<sub>1</sub>, V<sub>2</sub> e VI)<sup>3</sup>. Esses aneurismas podem,

com menor freqüência, promover sintomas também por meio de ruptura, o que pode conduzir a uma fístula carótido-cavernosa, a uma hemorragia subaracnóideia (HSA) ou, ainda, a uma grave epistaxe<sup>4,5</sup>. Das numerosas doenças hereditárias do tecido conjuntivo que têm sido associadas com aneurismas intracranianos, as mais importantes são a doença renal policística autossômica dominante (DRPAD), a síndrome de Eh-

<sup>1</sup>Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Ceará, Unidade de Sobral, Sobral CE, Brasil (UFC-Sobral); <sup>2</sup>Serviço de Neurorradiologia Intervencionista da Santa Casa de Misericórdia de Sobral (SCMS), Ceará, e Faculdade de Medicina/UFC-Sobral; <sup>3</sup>Serviço de Neurocirurgia da SCMS e Faculdade de Medicina/UFC-Sobral; <sup>4</sup>Serviço de Nefrologia da SCMS e Faculdade de Medicina/UFC-Sobral.

Recebido 15 Dezembro 2005, recebido na forma final 19 Maio 2006. Aceito 16 Junho 2006.

Dr. Keven Ferreira da Ponte - Rua Major Franco 486 - 62010-690 Sobral CE - Brasil.



Fig 1. TC craniana contrastada: imagem nodular para-selar direita, envolvendo o seio cavernoso, com reforço heterogêneo após uso de contraste.

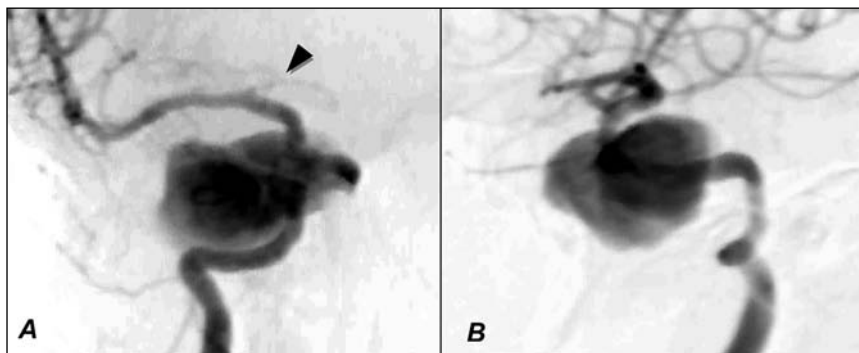


Fig 2. Angiografia digital da carótida interna direita aquisição em face (A) e perfil (B): aneurisma gigante do segmento intracavernoso, com hipoplasia do segmento A1 direito (cabeça de seta).

lers-Danlos tipo IV, a neurofibromatose tipo I e a síndrome de Marfan. Em indivíduos com DRPAD, a prevalência de aneurismas intracranianos chega a ser 5 vezes maior que na população em geral<sup>6</sup>.

Relatamos um caso de DRPAD em que houve aneurisma carotídeo gigante.

### CASO

O relato de caso a seguir, depois de obtido consentimento informado da paciente, passou por avaliação e aprovação da Comissão de Ética de nossa Instituição.

Mulher de 60 anos, hipertensa, foi admitida na Santa Casa de Sobral, zona norte do Ceará, com história de cefaléia fronto-orbital à direita, latejante, progressiva, iniciada há cerca de 6 meses, evoluindo com estrabismo, diplopia e ptose palpebral. Quatro anos antes, a paciente tivera diagnosticada doença renal policística, iniciando tratamento dialítico devido à insuficiência renal crônica. Ao exame neurológico, constatou-se oftalmoplegia direita completa, com demais funções neurológicas preservadas.

A tomografia computadorizada (TC) evidenciou imagem de aspecto nodular para-selar direita, envolvendo o seio cavernoso, remodelando a parede lateral da sela turca e o rochedo, medindo 4,0 cm, e com reforço heterogêneo após uso de contraste (Fig 1). A arteriografia cerebral revelou a presença de um aneurisma no segmento intracavernoso da artéria carótida interna direita, parcialmente trombosado, cuja porção opacificada foi de 25x13x15 mm, e cujo colo era bastante largo, porém não identificável. Havia ainda hipoplasia do segmento A<sub>1</sub> direito (Fig 2).

Posteriormente, realizou-se o teste de oclusão temporária com um balão colocado no segmento petroso da artéria carótida interna direita. Obteve-se boa opacificação dos ramos intracranianos da carótida interna sem retardo na parenquimografia nem sinais focais em razão da circulação colateral através da artéria comunicante anterior, apesar da hipoplasia do segmento A<sub>1</sub> direito (Fig 3-A).

Procedeu-se, então, ao tratamento endovascular por oclusão da artéria carótida interna direita, com destacamento de molas GDC® (Guglielmi Detachable Coils, Boston Scientific Target) no segmento supraclinóide na projeção

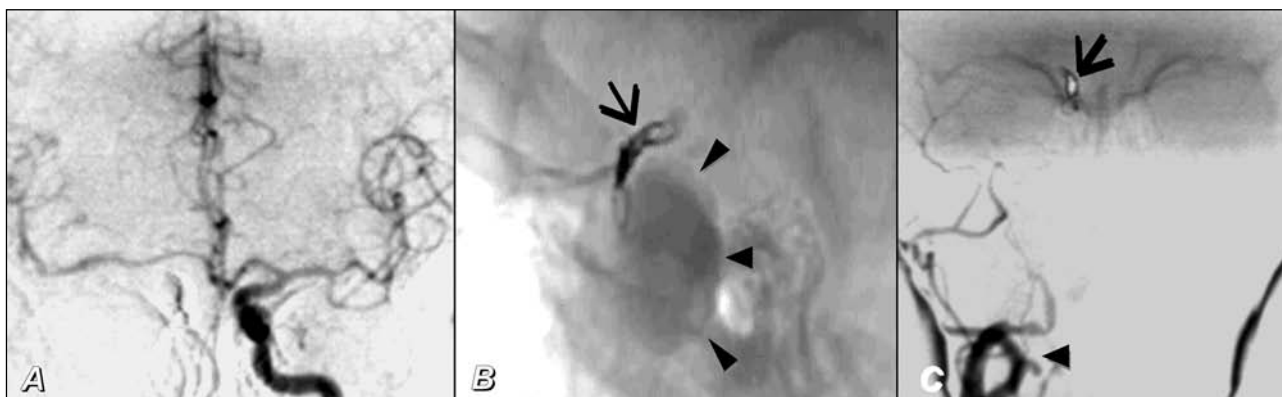


Fig 3. (A) Teste de oclusão por balão da carótida interna direita mostrando boa tolerância, com parenquimografia simétrica. (B) Molas destacadas na projeção da clinóide posterior, segmento supraclinóide da carótida interna direita (seta), com estase do contraste no interior do aneurisma (cabeças de seta). (C) Estudo angiográfico da carótida primitiva direita após oclusão definitiva da carótida interna direita com molas destacáveis (seta), mostrando a estase do contraste na carótida interna cervical (cabeça de seta), opacificando somente a carótida externa.

da artéria oftálmica (Fig 3-B). Ao término do procedimento, não houve opacificação residual do aneurisma, com boa perfusão do hemisfério direito (Fig 3-C). Clinicamente, a paciente cursou com a interrupção da cefaléia e a redução da ptose e da oftalmoplegia.

## DISCUSSÃO

A DRPAD é uma das mais freqüentes doenças genéticas e a forma mais comum de doença renal policística, afetando 1 a cada 800 nascidos vivos<sup>7,8</sup>. Clinicamente, a doença se caracteriza por imenso aumento cístico de ambos os rins. Os pacientes freqüentemente se apresentam com hipertensão, hematuria, poliúria, dor em flanco e propensão a infecções urinárias recorrentes e cálculos renais<sup>7</sup>.

A elevada incidência de aneurismas intracranianos em pacientes com DRPAD já é conhecida há muito tempo. Evidências experimentais recentes têm sugerido fortemente um papel da mutação dos genes *PKD1* (DRPAD tipo I) e *PKD2* (DRPAD tipo II) na formação destes aneurismas. As policistinas, produtos protéicos destes genes, estão intensamente expressas em células musculares lisas de artérias elásticas de adultos normais, e seu padrão de expressão é alterado em aneurismas intracranianos. Estas proteínas atuam na interação entre as células musculares lisas e o tecido adjacente, e uma mutação em seus genes poderia interromper esta interação, enfraquecendo a parede do vaso e favorecendo a formação de aneurismas intracranianos<sup>9,10</sup>.

O rastreamento para aneurismas intracranianos assintomáticos em pacientes com DRPAD permanece controverso. Contudo, a maioria dos autores o indica para aqueles pacientes que, além da DRPAD, também têm história familiar de aneurisma intracraniano, sendo a angio-RM o exame de primeira escolha<sup>6,9</sup>.

Existe pouca informação acerca do curso natural dos aneurismas intracavernosos. Grande número dessas lesões permanece assintomática, e HSA se torna uma preocupação somente quando o aneurisma ultrapassa o anel dural distal da carótida, projetando-se para o espaço subaracnóideo intradural<sup>3,5,11</sup>. Em 2 estudos, totalizando 90 pacientes, o risco de HSA foi de apenas 0,4% por paciente-ano<sup>4,12</sup>. Mais freqüentemente, a ruptura desses aneurismas leva a uma fístula carótido-cavernosa direta<sup>11,13</sup>. Kupersmith et al. relataram taxa de 6% dos aneurismas intracavernosos complicando com uma fístula, sendo que todos esses aneurismas foram menores que 2 cm<sup>4</sup>.

Dado o curso relativamente benigno desses aneurismas e a pequena chance de HSA, a maioria não re-

quer tratamento. São tratados os aneurismas intracavernosos que se apresentam com ruptura aguda, compressão de nervos cranianos, episódios tromboembólicos ou, nos pacientes assintomáticos, quando o aneurisma se estende ao espaço subaracnóideo extracavernoso, elevando o risco de sangramento<sup>2-5,11-13,24</sup>.

O tratamento cirúrgico dos aneurismas gigantes do seio cavernoso não representa uma boa opção devido à dificuldade de acesso cirúrgico para clipegem. O tratamento endovascular com molas destacáveis apresenta os inconvenientes da elevada incidência de recanalização e o alto custo associado ao uso de grande número de molas<sup>14,15</sup>. Vários estudos têm, entretanto, demonstrado que estas lesões podem ser tratadas de forma não seletiva através da oclusão da artéria carótida<sup>14,16</sup>. A ligação cirúrgica da carótida interna ou da carótida comum pode ser utilizada para se obter a oclusão com taxas de morbidade e mortalidade variando entre 10 e 20%<sup>17</sup>. Contudo, a maioria dos centros atualmente realiza a oclusão pela via endovascular, que quase sempre leva à completa trombose e consecutiva retração do aneurisma<sup>16,18</sup>.

Historicamente, os dispositivos mais amplamente utilizados para a oclusão endovascular da artéria carótida são os balões destacáveis. As principais desvantagens destes dispositivos incluem a desinsuflação, a migração distal e o cateter-guia relativamente largo necessário para sua colocação, o que não é possível em alguns casos de vasos tortuosos ou estenosados<sup>19</sup>. As molas destacáveis, por sua vez, revelam-se uma alternativa satisfatória para a oclusão arterial, permitindo ótima precisão na sua colocação<sup>20</sup>.

Para se avaliar se o paciente tolerará a terapêutica oclusiva da carótida, realiza-se o teste de oclusão com balão (TOB), que consiste na insuflação temporária de um balão não destacável no interior da artéria carótida interna e monitoração do estado neurológico do paciente por um período de 10-30 minutos<sup>21</sup>. O TOB somente com monitoração clínica, entretanto, não permite identificar todos os pacientes que desenvolverão complicações isquêmicas após a oclusão definitiva da carótida<sup>18,21</sup>. Diversas técnicas complementares vêm, então, sendo propostas para aumentar a sensibilidade e especificidade do TOB, entre elas: visualização angiográfica do suprimento sanguíneo colateral, eletrencefalografia, Doppler transcraniano, indução farmacológica de hipotensão arterial, análise do fluxo sanguíneo cerebral através de SPECT (tomografia computadorizada por emissão de fóton único) ou PET (tomografia por emissão de pósitrons)<sup>5,17,18,21,22</sup>. A monitoração angiográfica associada à clínica duran-

te o teste de oclusão tem-se mostrado um método confiável, de fácil realização, e não acrescenta custos ao procedimento<sup>22</sup>.

Por outro lado, diversas estratégias endovasculares têm sido desenvolvidas para o tratamento desses aneurismas de colo largo sem que se sacrifique o vaso de origem, centrando-se na utilização de endopróteses isoladamente ou em combinação a molas, balões oclusivos ou cola, tentando obliterar o lúmen do aneurisma e ao mesmo tempo reconstruir o segmento arterial displásico, mantendo o fluxo anterógrado distal<sup>16</sup>.

No caso relatado, o aneurisma gigante era responsável por importante sintomatologia, causando cefaléia e neuropatia do III, IV e VI nervos cranianos, o que motivou o tratamento. Optamos pela terapêutica por oclusão definitiva da artéria carótida interna, uma vez que as dimensões do aneurisma associadas à presença de um colo largo e pouco distinguível inviabilizavam um tratamento seletivo endossacular. Depois da realização de bem-sucedido teste de oclusão da artéria carótida interna ipsilateral, procedemos à oclusão do vaso com o destacamento sucessivo de molas distalmente à origem do aneurisma.

A deposição das molas foi realizada sob anticoagulação sistêmica para se prevenir as complicações embólicas durante o procedimento, e a migração inadvertida das molas, preocupação freqüente relacionada ao uso destes dispositivos para oclusão dos vasos intracranianos, foi evitada com o uso, no início, de molas cerca de 50% maiores que o diâmetro da carótida interna, conforme proposto por Barr et al.<sup>20</sup>. Apesar da oclusão proximal ao colo do aneurisma ser mais habitual<sup>17,20</sup>, decidimos pela oclusão distal por minimizar o risco da recanalização retrógrada do aneurisma, complicação descrita por alguns autores<sup>5,21-24</sup>. Não se pode, entretanto, desconsiderar o risco de alargamento e ruptura do aneurisma imediatamente após o procedimento devido ao fluxo mantido da carótida proximal. Contudo, o fato do aneurisma estar confinado ao seio cavernoso, juntamente com a realização da oclusão de forma gradual, contribuíram para que o procedimento se realizasse sem intercorrências, evoluindo com estase e trombose do aneurisma.

O presente caso ilustra, portanto, a relação entre DRPAD e os aneurismas intracranianos, fazendo atentar para a necessidade do reconhecimento desta patologia e de suas diferentes manifestações. Ademais, enfatiza as opções terapêuticas específicas e o sucesso do tratamento com a opção escolhida.

## REFERÊNCIAS

1. Rinkel GJ, Djibuti M, Algra A, van Gijn J. Prevalence and risk of rupture of intracranial aneurysms: a systematic review. *Stroke* 1998;29:251-256.
2. Azevedo-Filho H, Martins C, Carvalho A, et al. Anastomose entre a artéria carótida externa e a artéria carótida interna supraclínóidea utilizando enxerto de veia safena para tratamento de aneurisma gigante do segmento cavernoso da carótida interna. *Arq Neuropsiquiatr* 2001;59:138-141.
3. Linskey ME, Sekhar LN, Hirsch W Jr, Yonas H, Horton JA. Aneurysms of the intracavernous carotid artery: clinical presentation, radiographic features, and pathogenesis. *Neurosurgery* 1990;26:71-79.
4. Kupersmith MJ, Hurst R, Berenstein A, Choi IS, Jafar J, Ransohoff J. The benign course of cavernous carotid artery aneurysms. *J Neurosurg* 1992;77:690-693.
5. Yi HJ, Horowitz M. Microsurgical and endovascular treatment of giant intracavernous aneurysms. *Oper Tech Neurosurg* 2005;8:74-77.
6. Mariani L, Bianchetti MG, Schroth G, Seiler RW. Cerebral aneurysms in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease: to screen, to clip, to coil? *Nephrol Dial Transplant* 1999;14:2319-2322.
7. Wilson PD. Polycystic kidney disease. *N Engl J Med* 2004;350:151-164.
8. Graf S, Schischma A, Eberhardt KE, Istel R, Stiasny B, Schulze BD. Intracranial aneurysms and dolichoectasia in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nephrol Dial Transplant* 2002;17:819-823.
9. Pirson Y, Chauveau D, Torres V. Management of cerebral aneurysms in autosomal dominant polycystic kidney disease. *J Am Soc Nephrol* 2002;13:269-276.
10. Torres VE, Cai Y, Chen X, et al. Vascular expression of polycystin-2. *J Am Soc Nephrol* 2001;12:1-9.
11. Lee AG, Mawad ME, Baskin DS. Fatal subarachnoid hemorrhage from the rupture of a totally intracavernous carotid artery aneurysm: case report. *Neurosurgery* 1996;38:596-598.
12. Linskey ME, Sekhar LN, Hirsch WL, Yonas H, Horton JA. Aneurysms of the intracavernous carotid artery: natural history and indications for treatment. *Neurosurgery* 1990;26:933-937.
13. Kobayashi N, Miyachi S, Negoro M, et al. Endovascular treatment strategy for direct carotid-cavernous fistulas resulting from rupture of intracavernous carotid aneurysms. *Am J Neuroradiol* 2003;24:1789-1796.
14. Kubo Y, Ogasawara K, Tomitsuka N, Otawara Y, Kakino S, Ogawa A. Revascularization and parent artery occlusion for giant internal carotid artery aneurysms in the intracavernous portion using intraoperative monitoring of cerebral hemodynamics. *Neurosurgery* 2006;58:43-50.
15. Musacchio M, Mont'Alverne F, Belzile F, Riquelme C, Tournade A. Large and giant aneurysms: outcome of endovascular treatment. *Rivista di Neuroradiologia* 2003;16:1253.
16. Mawad ME, Cekirge S, Ciceri E, Saatci I. Endovascular treatment of giant and large intracranial aneurysms by using a combination of stent placement and liquid polymer injection. *J Neurosurg* 2002;96:474-482.
17. Larson JJ, Tew JM, Tomsick TA, van Loveren HR. Treatment of aneurysms of the internal carotid artery by intravascular balloon occlusion: long-term follow-up of 58 patients. *Neurosurgery* 1995;36:23-30.
18. Field M, Jungreis CA, Chengelis N, Kromer H, Kirby L, Yonas H. Symptomatic cavernous sinus aneurysms: management and outcome after carotid occlusion and selective cerebral revascularization. *Am J Neuroradiol* 2003;24:1200-1207.
19. Hughes SR, Graves VB, Kesava PP, Rappe AH. The effect of flow arrest on distal embolic events during arterial occlusion with detachable coils: a canine study. *Am J Neuroradiol* 1996;17:685-691.
20. Barr JD, Lemley TJ. Endovascular arterial occlusion accomplished using microcoils deployed with and without proximal flow arrest: results in 19 patients. *Am J Neuroradiol* 1999;20:1452-1456.
21. Dare AO, Chaloupka JC, Putman CM, Fayad PB, Awad IA. Failure of the hypotensive provocative test during temporary balloon test occlusion of the internal carotid artery to predict delayed hemodynamic ischemia after therapeutic carotid occlusion. *Surg Neurol* 1998;50:147-156.
22. van Rooij WJ, Sluzewski M, Metz NH, et al. Carotid balloon occlusion for large and giant aneurysms: evaluation of a new test occlusion protocol. *Neurosurgery* 2000;47:116-122.
23. Numagami Y, Ezura M, Takahashi A, Yoshimoto T. Antegrade recanalization of completely embolized internal carotid artery after treatment of a giant intracavernous aneurysm: a case report. *Surg Neurol* 1999;52:611-616.
24. Linskey ME, Sekhar LN, Horton JA, Hirsch WL Jr, Yonas H. Aneurysms of the intracavernous carotid artery: a multidisciplinary approach to treatment. *J Neurosurg* 1991;75:525-534.