

## ANEURISMA INTRACRANIANO NA SÍNDROME DE MARFAN

JOSÉ GERALDO SPECIALI \*

MICHEL PIERRE LISON \*\*

GILBERTO LIMA JUNQUEIRA \*

Aneurismas extracranianos têm sido relatados com freqüência na síndrome de Marfan. Tivemos a oportunidade de estudar um caso com aneurisma da porção intracavernosa da artéria carótida interna. A inexistência, até o presente momento, de casos com tal anormalidade justifica a apresentação dessa observação.

### OBSERVAÇÃO

F.F.G., de 44 anos, sexo feminino, branca, brasileira, procurou o Departamento de Neuropsiquiatria e Psicologia Médica (Serviço de Neurologia), em abril de 1971, com a seguinte história: há 8 meses diplopia e diminuição da acuidade visual à direita, de instalação insidiosa e evolução progressiva; há 38 dias cefaléia intensa predominando no hemicrânio direito, acompanhada de náuseas e vômitos; há 3 dias vem surgindo formigamento na região periorbitária direita que aumentou de intensidade e estendeu-se à hemiface, mucosa bucal e hemilíngua. *Antecedentes pessoais* — Desde a puberdade apresenta mensalmente cefaléia pulsátil à direita, de dois a três dias de duração, coincidindo com o período menstrual. Apresentou abortos de 4 e 6 meses nas duas primeiras gravidezes. *Antecedentes familiares* — Tem 5 filhos (três do sexo feminino). O primogênito apresenta “peito de pombo”, ectopia do cristalino e varizes nos membros inferiores e, uma filha, ectopia do cristalino. Um irmão apresenta “peito de pombo” e, uma irmã, cefaléia latejante. O pai e o avô apresentavam “peito de pombo”. Nega morte súbita na família. *Exame clínico* — Paciente longilínea (fig. 1), com extremidades e dedos longos, “peito de pombo”, escoliose cervico-dorsal de convexidade à direita. Desdobramento da primeira bulha no foco mitral e hiperfonese da segunda no tricúspide. Pulso 80 batimentos/minuto. Pressão arterial nos membros superiores 120 x 85 mmHg e, nos inferiores, 160 x 110 mmHg. Dilatações varicosas nos membros inferiores predominando à esquerda. *Exame neurológico* — Hipotrofia e hipotonia musculares generalizadas. Força muscular conservada. Oftalmoplegia extrínseca: ptose palpebral e miose à direita. Diminuição da sensibilidade superficial no território do nervo trigêmeo direito. Ausência do reflexo córneo-palpebral direito. *Exame oftalmológico*: Acuidade visual 0,50 à direita e 0,67 à esquerda; sub-luxação do cristalino. *Exames complementares* — No sangue: Tipo O, Rh positivo; glicose 90 mg/100 ml; creatinina 1,1 mg/100 ml. Na urina — densidade 1015; pesquisa de substâncias protéicas e reductoras negativas; no sedimento, raras células epiteliais, 1 a 2 leucócitos por campo. Nas fezes: ovos de ancilostomídeos. *Eletrocardiograma*: coração em “posição elétrica” vertical. *Exame do líquido cefalorraqueano* (punção sub-occipital): límpido, incolor; 1,0 célula/mm<sup>3</sup> (linfomononucleares); 12 mg% de proteínas; 66,5 mg% de glicose. *Radiografias de mãos e pés*: metacarpos e falanges proximais alongados; índice metacarpiano da



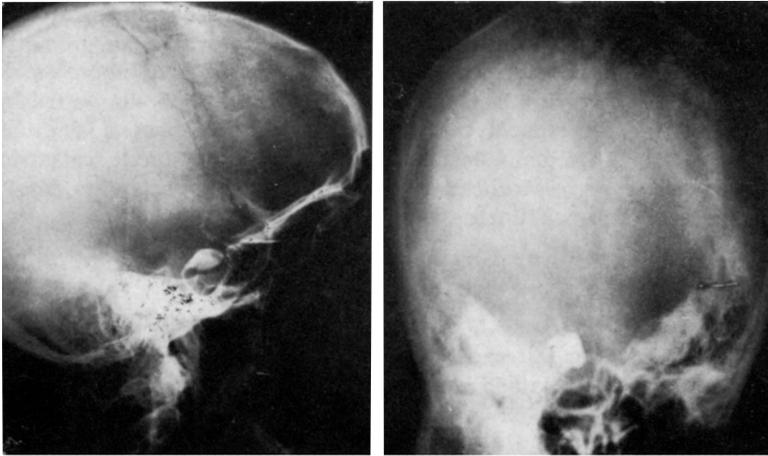
*Fig. 1 — Caso F.F.G. — Características somáticas da paciente e ptose palpebral à direita.*

mão direita 10,12 e, da esquerda, 9,88. *Radiografias de tórax:* Escoliose cervico-dorsal de convexidade à direita; torax abaulado antero-superiormente (“torax de pombo”); Área cardíaca dentro dos limites da normalidade; Aorta densa e desenrolada. *Radiografias de crânio:* Erosão da apófise clinóide anterior à direita. Calcificação da pineal em sua posição habitual. *Carótidangiografia direita* (fig. 2): preenchimento até o sifão carotídeo, mostrando dilatação sacular intracavernosa. *Carotidangiografia esquerda* sem anormalidades.

#### C O M E N T Á R I O S

Nas moléstias hereditárias com comprometimento de tecidos de origem mesenquimatosa foram assinaladas, com freqüência, anormalidade do sistema vascular.

Na síndrome de Marfan foram relatados aneurismas nas artérias aorta <sup>1, 2, 5, 7, 17, 19, 22, 23, 24, 26, 29</sup>, carótida comum <sup>1, 2, 7, 17, 29, 30</sup>, subclávia <sup>1, 2, 17, 29</sup>, inonimada <sup>2, 7, 17</sup> pulmonar <sup>5, 24</sup>, esplênica <sup>17, 30</sup>, ilíaca <sup>7</sup>, renal <sup>17</sup>, mesentérica <sup>17</sup>, coronária <sup>19</sup>, humeral <sup>24</sup>, femural <sup>30</sup>, na porção extracraniana da carótida



*Fig. 2 — Caso F.F.G. — Carotidangiografia direita: preenchimento até o sifão carotídeo com dilatação sacular intracavernosa.*

interna<sup>9</sup> e no seio de Valsalva<sup>29</sup>. Foram também descritas dilatações varicosas dos membros inferiores, da crossa da veia subclávia<sup>28</sup> e coarctação da veia cava superior<sup>30</sup>. Hemorragia subaracnóidea sem identificação de malformação vascular intracraniana é citada por Walsh e Hoyt<sup>31</sup>; apesar dos autores afirmarem não ter conhecimento de casos semelhante, com ou sem aneurisma cerebral, referem, em outro capítulo<sup>32</sup>, a ocorrência de aneurisma supraclínóideo em paciente com síndrome de Marfan. Sinclair e col.<sup>23</sup> citam o caso de paciente de 22 anos com hemorragia subaracnóidea associada a hipertensão arterial e rins policísticos.

Nas demais moléstias do colágeno malformações arteriais e venosas extracranianas foram igualmente descritas<sup>3, 6, 8, 11, 13, 14, 21, 27</sup>. Anormalidades vasculares foram também referidas na cavidade intracraniana: aneurisma do complexo da artéria cerebral anterior-artéria comunicante anterior com hemorragia subaracnóidea<sup>6</sup> e angioma arteriovenoso estendendo-se pelos hemisférios cerebrales e tronco cerebral<sup>21</sup> na osteogênese imperfeita; fistulas carótido-cavernosas<sup>8, 20</sup>, aneurismas intracranianos múltiplos<sup>18</sup> e aneurisma supraclínóideo<sup>32</sup> na moléstia de Ehlers-Danlos; aneurismas da artéria carótida interna<sup>4</sup> no pseudoxantoma elástico.

Tais fatos demonstram que a deficiência de tecidos mesodérmicos de sustentação em pacientes com moléstias hereditárias do tecido conjuntivo, possibilita o aparecimento de malformações em praticamente todos os territórios arteriais e venosos. O achado de anormalidade vascular intracraniana em paciente com aracnodactilia não é, portanto, inesperado e, dificilmente, poderia ocorrer por conta do acaso.

O quadro clínico apresentado por nossa paciente merece alguns comentários.

Os aneurismas carotídeos intracavernosos são relativamente raros<sup>12, 16</sup> e, como em nosso caso, podem determinar miose pelo provável comprometimento das fibras oculosimpáticas pericarotídeas<sup>15</sup>. A extensão do comprometimento sensitivo aos territórios inervados pelos três ramos do nervo trigêmeo é pouco freqüente e corresponde, na classificação de Jefferson, à síndrome cavernosa posterior<sup>10</sup>. A diminuição da acuidade visual, referida pela paciente, corresponderia à compressão do nervo ou do quiasma óptico, fato êsse pouco freqüente nos aneurismas intracavernosos<sup>25</sup>.

#### R E S U M O

Citam-se as várias alterações vasculares nas moléstias hereditárias do tecido conjuntivo. É relatado um caso de síndrome de Marfan associado a aneurisma intracavernoso da artéria carótida interna.

#### S U M M A R Y

*Intracranial aneurysm in Marfan's syndrome: a case report.*

Vascular malformations in hereditary connective tissue diseases are reviewed. Intracavernous aneurysm of the internal carotid artery in a patient with Marfan's syndrome is reported.

#### R E F E R Ê N C I A S

1. ATTA, A. G.; CAMDEN, N. J. & HOCH, J. — Marfan's syndrome and dissecting aneurysm of aorta. Arch. Int. Med. 108:781, 1961.
2. AUSTIN, M. G. & SCHAEFFER, F. R. — Marfan's syndrome, with unusual blood vessel manifestations. A.M.A. Arch. Path. 64:205, 1957.
3. CRISCITIELLO, M. G.; RONAN JR., J. A.; BESTERMAN, E. M. M. & SCHOENWETTER, W. — Cardiovascular abnormalities in Osteogenesis Imperfecta. Circulation 31:255, 1965.
4. DIXON, J. M. — Angioid streaks with pseudoxanthoma elasticum. Am. J. Ophthal. 34:1322, 1951.
5. FABBRE, J.; VEYRAT, R. & JEANNERET, O. — Syndrome de Marfan avec aneurysme et coarctation de l'aorte. Schweiz Med. Wschr. 2:49, 1957.
6. FASSONI, L. F. & LISON, M. F. — Complicações hemorrágicas intracranianas na osteogênese imperfeita. Arq. Neuro-Psiquiat. (São Paulo) 26:229, 1968.
7. GOYETTE, E. M. & PALMER, P. W. — Cardiovascular lesions in arachnodactyly. Circulation 7:373, 1953.
8. GRAF, C. J. — Spontaneous carotid-cavernous fistula. Ehlers-Danlos syndrome and related conditions. Arch. Neurol. (Chicago) 13:662, 1965.
9. HARDIN, C. A. — Successful resection of carotid and abdominal aneurysm in two related patients with Marfan's syndrome. New Engl. J. Med. 267:141, 1962.
10. JEFFERSON, G. — On the saccular aneurysms of the internal carotid artery in the cavernous sinus. Brit. J. Surg. 26:267, 1938.
11. KAUL, B. — Ein Abortivfall von Osteogenesis imperfecta congenita kombiniert mit Missbildungen der Blutgefäße. Frankfurt Ztschr. Path. 53:287, 1939.
12. KRAYENBUHL, H. & YASARGIL, M. G. — Das Hirnaneurysma. J. R. Geygy, Basileia, 1958.

13. MC FARLAND, W. & FULLER, D. E. — Mortality in Ehlers-Danlos syndrome due to rupture of large arteries. *New Engl. J. Med.* 271:1309, 1964.
14. MC KUSICK, V. A. — Citado por Criscitiello e col.<sup>3</sup>
15. MEADOWS, S. P. — Intracavernous aneurysms of the internal carotid artery. Their clinical features and natural history. *Arch. Ophthal. (Chicago)* 62:566, 1959.
16. POOL, L. J. & POTTS, D. G. — Aneurysms and Arteriovenous Anomalies of the Brain. *Diagnosis and Treatment.* Harper and Row Publishers, New York, 1965.
17. ROARK, J. W. — Marfan's syndrome: report of one case with autopsy, special histological study and attempted repair with a plastic valve. *Arch. Int. Med.* 103:123, 1959.
18. RUBENSTEIN, M. K. & COHEN, N. A. — Ehlers-Danlos syndrome associated with multiple intracranial aneurysms. *Neurology (Minneapolis)* 14:125, 1964.
19. SCHATZ, I. J.; YAWORSKY, R. G. & FINE, G. — Myocardial infarctation and unusual myocardial degeneration in Marfan's syndrome with dissection of the right coronary artery and aorta. *Amer. J. Cardiol.* 12:553, 1963.
20. SCHOOLMAN, A. & KEPES, J. J. — Bilateral spontaneous carotid cavernous fistulae in Ehlers-Danlos syndrome. Case report. *J. Neurosurg.* 1:632, 1964.
21. SCHURMEYER, E. & ISFORT, A. — Osteogenesis imperfecta tarda Ekman-Lobstein mit diffuser Hirngefäßmissbildung (Osteoangiogenesis imperfecta). *Langenbecks Arch. Klin. Chir.* 302:449, 1963.
22. SEGAL, B. L.; TABESH, E.; IMBRIGLIA, J. E. & LIKOFF, W. — The Marfan syndrome. *Angiology* 13:444, 1962.
23. SINCLAIR, J. G.; KITCHIN, A. H. & TURNER, W. D. — The Marfan syndrome. *Quart. J. Med.* 29:19, 1960.
24. SOULIE, P.; VERNANT, P.; CORONE, P.; CARAMANIAN, M.; PITON, A.; ACAR, J.; ALBOU, E.; HAYEN, F. & RAPPAPORT, R. — Les manifestations cardiovasculaires de la maladie de Marfan. *Arch. Mal. Coeur* 54:121, 1961.
25. THOMAS, J. E. & REAGAN, T. J. — Nonhemorrhagic complications of intracranial aneurysms of the internal carotid artery. *Neurology (Minneapolis)* 20:1043, 1970.
26. TRAISMAN, S. H. & JOHNSON, F. R. — Arachnodactyly associated with aneurysm of the aorta. *A.M.A. J. Dis. Child.* 87:156, 1954.
27. TUCKER, D. H.; MILLER, D. E. & JACOBY, W. J. — Ehlers-Danlos syndrome with a sinus of Valsalva aneurysms and aortic insufficiency simulating rheumatic heart disease. *Am. J. Med.* 35:715, 1963.
28. TUNA, N. — Dilatation veineuse anévrysmale dans le syndrome de Marfan. *Dis. Chest* 36:20, 1959.
29. TUNA, N. & THAL, A. P. — Some unusual features of the Marfan syndrome. *Circulation* 24:1154, 1961.
30. VAN BUCHEN, F. S. P. — Cardiovascular disease in arachnodactyly. *Acta Med. Scand.* 161:197, 1958.
31. WALSH, F. B. & HOYT, W. F. — *Clinical Neuro-Ophthalmology*, 3.<sup>a</sup> edição, vol. 1. The Williams and Wilkins Co., Baltimore, 1969, pg. 960.
32. WALSH, F. B. & BOYT, W. F. — *Clinical Neuro-Ophthalmology*, 3.<sup>a</sup> edição, vol. 2. The Williams and Wilkins Co., Baltimore, 1969, pg. 1740.

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