

ANEURISMA SACULAR INTRACRANIANO

APRESENTAÇÃO DE TRÊS CASOS EM UMA MESMA FAMÍLIA

J. R. PINTO * — *J. M. GODOY* ** — *c. R. TELLES* *** — *CS. FARIA* ****
M. V. S. AVELAR ***** — *D. H. NICARETTA* *****

RESUMO — Os autores apresentam os casos de três irmãos com diagnóstico de aneurisma sacular intracraniano, fazendo breve revisão da literatura enfocando possíveis aspectos etiopatogênicos implicados.

PALAVRAS-CHAVE: aneurisma sacular intracraniano, incidência familiar, etiopatogenia.

Intracranial saccular aneurysm: report of three cases in a same family

SUMMARY — The authors report the cases of three patients from the same family, all with intracranial saccular aneurysm (left carotid artery, anterior communicating artery, and middle cerebral artery). All three patients were operated on with good recovery and no complications. The authors call attention for some etiopathogenic aspects of familial saccular aneurysms.

KEY WORDS: intracranial saccular aneurysm, familial incidence, etiopathogeny.

A ocorrência familiar de aneurisma sacular intracraniano (ASIC) não constitui fato comum. Até 1990, cerca de 85 famílias foram descritas 1-4,6-9,12,15,17,24, 25,27,30. Todavia, os eventos responsáveis pelo surgimento de tais mas-formações são insuficientemente conhecidos.

Neste estudo são apresentados três irmãos com aneurisma sacular, todos diagnosticados e tratados no Serviço de Neurocirurgia do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE-UERJ).

CASUÍSTICA

Três irmãos» pertencente® a família de 7 membros (Fig. 1). foram internados no Serviço de Neurocirurgia do HUPE-UERJ em 1985, 1988 e 1990, tendo sido feito o diagnóstico de ASIC (casos 1, 2 e 3 respectivamente). Apresentamos, a seguir, sumario dos casos em questão.

Caso 1 — RSP, paciente branco, do sexo masculino, com 28 anos de idade, natural do Rio de Janeiro (RJ), registro no HUPE-UERJ 581150. O enfermo queixava-se de cefaléia holocraniana, de forte intensidade, que persistiu por 7 dias. O exame de admissão revelava

•Médico do Serviço de Neurocirurgia do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (HUPE-UERJ), Responsável pelo Setor de Neurocirurgia Pediátrica do HUPE-ERF; ** Professor Adjunto e Docente Livre de Neurologia da UERJ; *** Professor Adjunto de Neurocirurgia da UERJ, Chefe do Serviço de Neurocirurgia do HUPE-UERJ; **** Professor Assistente de Neurologia da UERJ; ***** Médico Residente do Serviço de Neurologia do HUPE-UERJ.

Dr. José Ricardo Pinto — Rua Santo Afonso 110, sala 208 - 20511 Rio de Janeiro RJ - Brasil,

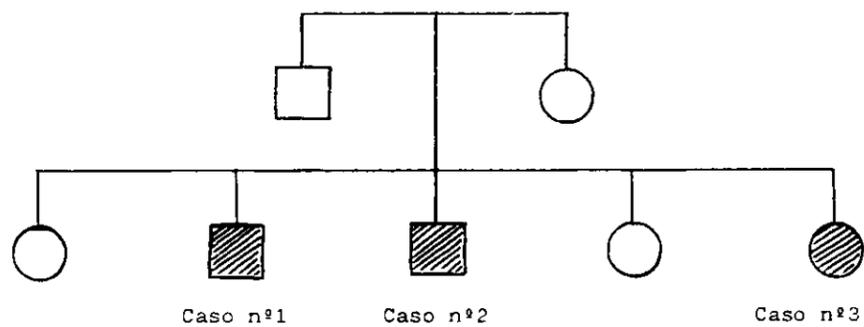


Fig. 1. Os três irmãos estudados, pertencentes à mesma família.

Fig. 1. Os três irmãos estudados, pertencentes à mesma família.

discreta ptose pálpebra! à esquerda (E) e sinais de irritação meníngea. A raquicentese deu saída a líquido cefalorraquidiano (LCR) xantocrômico. Angiografia foi realizada três dias após, acusando presença de aneurisma na bifurcação da artéria carótida interna E (Fig. 2). A cirurgia no 35o dia de internação.

Caso 2 — RJP, paciente branco, do sexo masculino, com 30 anos de idade, natural do RJ, registro no HUPE-UERJ 790239. Início do quadro com cefaléia holocraniana de forte intensidade. Durante a internação, o exame mostrava rigidez de nuca terminal. A raquicentese evidenciou LCR hemorrágico e a angiografia, aneurisma da artéria comunicante anterior (Fig. 3). O paciente foi submetido a cirurgia no 17o dia de internação.

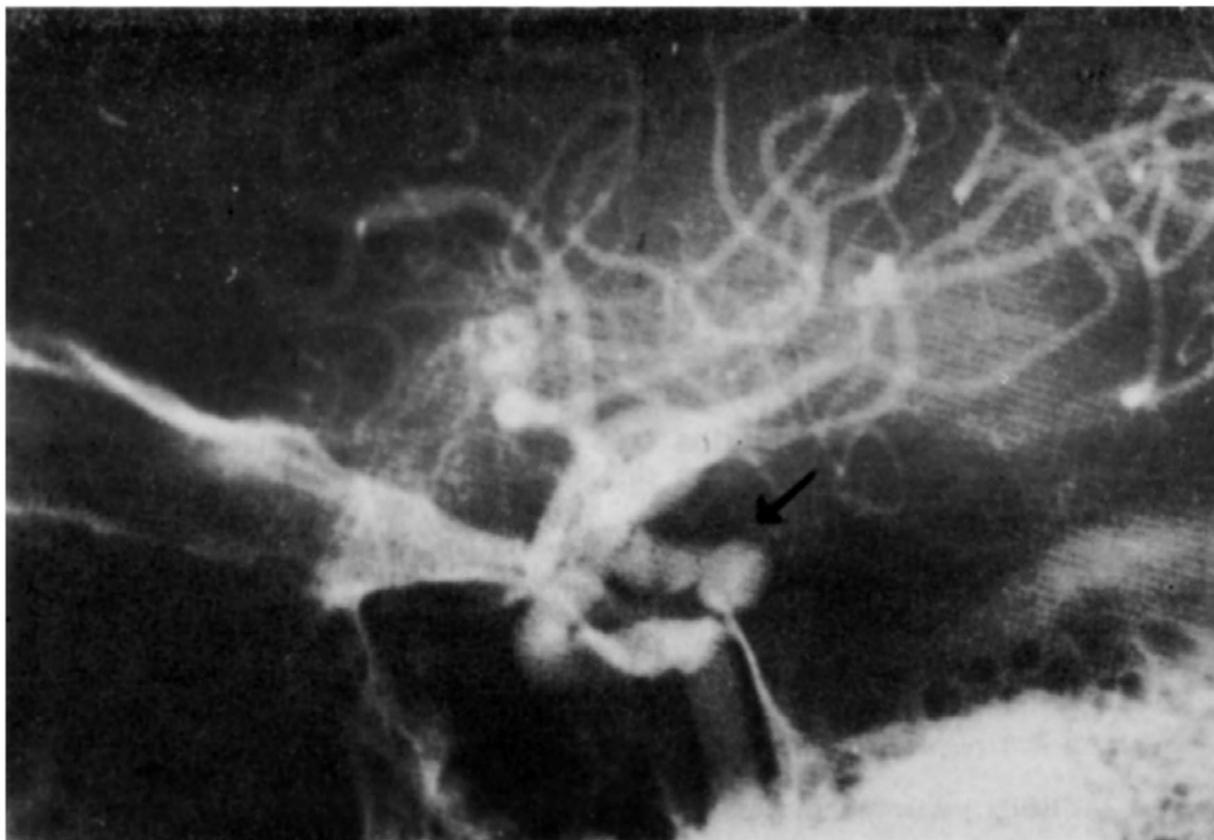


Fig. 2. Caso 1 (RSP). Aneurisma da bifurcação da artéria carótida interna esquerda.

Caso 3 — DCP, paciente branca, do sexo feminino, com 32 anos de idade, natural do RJ, registro no HUPE-UERJ 839697. A enferma vinha se queixando de cefaléia peri-orbitária à direita (D), persistente, pulsátil e de média intensidade. Todavia, visto haver história familiar de ASIC, aceitou ela submeter-se a angiografia, a despeito do exame neurológico ser absolutamente normal, sendo evidenciado pequeno aneurisma da artéria cerebral média D (Fig. 4). Cirurgia foi realizada 5 meses mais tarde.



Fig. 3. Caso 2 (RJP). Aneurisma da artéria comunicante anterior.

COMENTÁRIOS

Os aneurismas saculares intracranianos são más-formações raramente encontradas na infância e adolescência. Desenvolvem-se eles, provavelmente, na juventude, tornando-se sintomáticos durante a 5^a década de vida. Contudo, os ASIC de incidência familiar ocorrem em faixa etária inferior, conforme constatamos nos três casos ora apresentados, além de possuírem algumas características especiais tais como: ruptura com tamanho menor do que se observa nos casos esporádicos e predileção pelo sexo feminino¹².

Em gêmeos univitelinos, observou-se que os ASIC se localizam no mesmo território ou em região homônima (aneurisma em espelho), além de apresentarem ruptura na mesma década, o que sugere base genética para sua patogênese¹².

Diversos estudos reforçam essa etiologia para os ASIC familiares. Deficiência de colágeno tipo III, detectada em cultura de fibroblastos por eletroforese com gel-poliacrilamida, foi observada em algumas famílias 5,11,20-22. A descrição, em paralelo, de aneurismas extra-neurais²⁵ e a concomitância de outras más-formações congênitas 10,26,29 reforçam a idéia de uma doença generalizada do tecido conjuntivo.

A tipagem de antígenos de histocompatibilidade leucocitários (HLA) acusou notável incidência do B7 nos casos familiares¹⁴. Paralelamente, os HLA A28¹⁶, DR2^{3,23}, Cw2¹⁴ mostraram elevada ocorrência nos enfermos com ASIC esporádicos e o B40, uma verdadeira raridade is. Ainda, com respeito a possíveis implicações hereditárias, foi constatada redução do fator C4 do complemento¹⁴ U9 e maior incidência do gene C3-F em portadores de ASIC¹⁸.

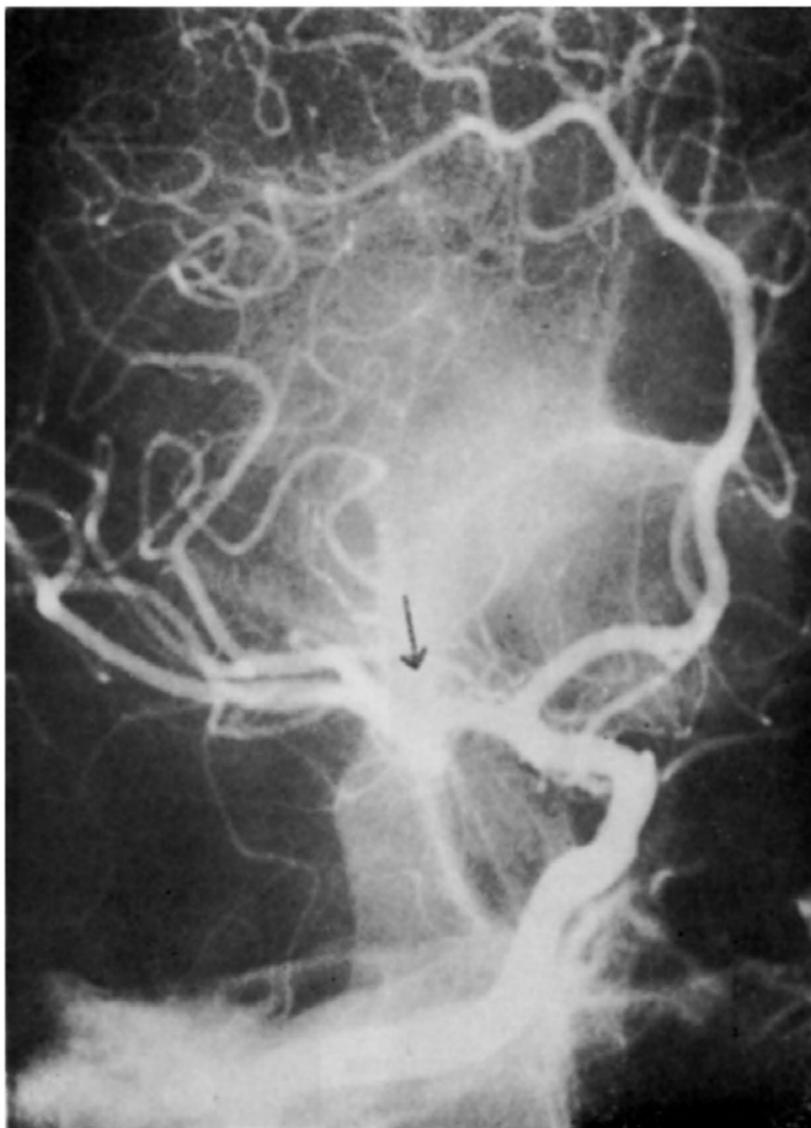


Fig. 4. Caso 3 (DCP). Aneurisma da artéria cerebral média direita.

Grande polêmica existe quanto à investigação de pessoas assintomáticas com história familiar de ASIC. Ter Berg et al.³ defendem a realização rotineira de angiografia digital com contraste venoso, nesses casos.

Em nosso estudo, o caso 3 apresentava cefaléia sem sinais indicativos de hemorragia subaracnóide. Tendo em vista a história de aneurisma intracraniano em dois irmãos, a paciente foi submetida à angiografia convencional (Fig. 4). Infelizmente, nenhum outro familiar concordou em submeter-se a tal investigação complementar. Mesmo assim, os autores crêem ser vantajosa a indicação de angiografia digital com contraste venoso ou, se possível, angiorressonância nos demais membros de famílias com antecedentes de ASIC.

REFERÊNCIAS

1. Acosta-Rua GJ. Familial incidence of ruptured intracranial aneurysms: report of 12 cases. *Arch Neurol* 1978, 35:675-677.
2. Andrews RJ. Familial intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1979, 36:524.
3. Bannerman RM, Ingall GB, Graf CJ. The familial occurrence of intracranial aneurysms. *Neurology*, 1970, 20:383-292.
4. Chakravorty B, Gleadhill CA. Familial incidence of cerebral aneurysms. *Br Med J* 1966, 5480:147-148.
5. De Paepe A, van Dandegem W, De Keyser F, Reuck J. Association of multiple intracranial aneurysms and collagen type III deficiency. *Clin Neurol Neurosurg* 1988, 90:53-56.
6. Elshunnar KS, Whittle IR. Familial intracranial aneurysms: report of five families. *Br J Neurosurg* 1990, 4:181-186.

7. Evans TW, Venning MC, Strang FA, Donnai D. Dominant inheritance of intracranial berry aneurysms. *Br Med J (Clin Res)* 1981, 283:824-825.
8. Fox JL. Familial intracranial aneurysms: case report. *J Neurosurg* 1982, 57:416-417.
9. Fox JL, KO JP. Familial intracranial aneurysms: six cases among 13 siblings. *J Neurosurg* 1980. 52:501-503.
10. Hashimoto I — Familial intracranial aneurysms and cerebral vascular anomalies. *J Neurosurg* 1977, 46:419-427.
11. Leblanc R. Lozano A, van der Rest M. Collagen deficiency in cerebral aneurysms. *Stroke* 1989, 20:561.
12. Lozano AM, Leblanc R. Familial intracranial aneurysms. *J Neurosurg* 1987, 66:522-528.
13. Lye RH, Dyer PA, Intracranial aneurysms and HLA-DR 2. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989, 52:291.
14. Mellergard P, Ljunggren B, Brandt I* Johnson U, Holtas S. HLA-typing in a family with six intracranial aneurysms. *Br J Neurosurg* 1989, 3:479-485.
15. Norrgard O, Angquist K, Fodstad H, Forsell A, Lindberg M. Intracranial aneurysms and heredity. *Neurosurgery* 1987, 20:236-239.
16. Norrgard O, Beckman G, Beckman L, Cedergren B, Fodstad H, Angquist KA. Genetic markers in patients with intracranial aneurysms. *Hum Hered* 1987, 37:256-269.
17. Novaes V, Campos JS, Pereira GA. Incidencia familiar de aneurismas intracranianos. *Arq Neuropsiquiatr* 1973, 31:171-179.
18. Ostergaard Jr. Bruun-Petersen G, Kristensen BO. The C3-F gene in patients with intracranial saccular aneurysms. *Acta Neurol Scand* 1986, 74:356-359.
19. Ostergaard Jr, Bruun-Petersen G, Lamm Lu. HLA antigens and complement types in patients with intracranial saccular aneurysms. *Tissue Antigens* 1986, 28:176-181.
20. Pope FM. Type III collagen mutations and cerebral aneurysms. *Stroke* 1989, 20:1432-1433.
21. Pope FM, Limburg M, Schievink WI. Familial cerebral aneurysms and type III collagen deficiency. *J Neurosurg* 1990, 72:156-158.
22. Pope FM, Nicholls AC, Narcisi P, Bartlett J, Neil-Dwyer G, Doshi B. Some patients with cerebral aneurysms are deficient in type III collagen. *Lancet* 1981. 1:973-975.
23. Schievink WI, De Waal LP, Hageman LM, van der Werf AJ. Intracranial aneurysms and HLA-DR 2. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988, 51:883.
24. Schon F, Marshall J. Subarachnoid haemorrhage in identical twins. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984, 47:81-83.
24. Stavenow L. Familial occurrence of intracranial aneurysms. *Acta Med Scand* 1979, 206:197-200.
26. Ter Berg HW, Bijlsma JB, Veiga Pires J A, Ludwig JW, Van der Heiden C, Tulleken CA, Willemsse J. Familial association of intracranial neurysms and multiple congenital anomalies. *Arch Neurol* 1986, 43:30-33.
27. Ter Berg HW, Bijlsma JB, Willemsse J. Familial occurrence of intracranial aneurysms in childhood: a case report and review of the literature. *Neuropediatrics* 1987, 18:227-230.
28. Ter Berg HW, Overtoom TM, Ludwig JW, Bijlsma JB, Tulleken CA, Willemsse J. Detection of unruptured familial intracranial aneurysms by intravenous digital subtraction angiography: screening of two affected families. *Neuroradiology* 1987, 29:272-276.
29. Thierry A, Sautreaux JL, Rifle G, Pelikan MC, Nivelon-Chevalier A. Aneurysmes intracranians et maladie polykystiques des reins. *Neurochirurgie* 1982, 28:256-261.
30. Verdura J, Resnikoff S, Rosenthal J, Cardenas J. Familial intracranial aneurysms, with two occurring at the distal anterior cerebral artery. *Neurosurgery* 1983, 12:214-216.