

# Ruptured popliteal artery aneurysm in a patient with a clinical diagnosis of Marfan syndrome

## *Rotura de aneurisma de artéria poplítea em paciente clinicamente diagnosticado com síndrome de Marfan*

Gabriel Paiva Duarte<sup>1</sup> , Jorge Ribeiro da Cunha Júnior<sup>2</sup> 

### Abstract

The popliteal artery is the main site of occurrence of peripheral aneurysms. Acute presentations constitute a potential threat to limb viability and to life, especially in the event of rupture. Rupture is a rare event, but one that demands an immediate intervention decision to achieve a satisfactory treatment outcome. The gold standard treatment is conventional surgery, effecting repair by interposition of a great saphenous vein graft. Studies conducted in recent decades have found associations between Marfan Syndrome and peripheral aneurysms. This report presents a case of a ruptured left popliteal artery aneurysm successfully treated in an 82-year-old patient clinically diagnosed with previously unknown Marfan syndrome.

**Keywords:** popliteal artery; ruptured aneurysm; Marfan syndrome.

### Resumo

A artéria poplítea é o principal local para a ocorrência de aneurismas periféricos. Suas formas de apresentação agudas são potencialmente ameaçadoras à viabilidade do membro e à vida, dentre as quais destacamos a sua rotura. Apesar de ser um evento raro, sua rotura demanda rápida proposta de intervenção para satisfatório desfecho terapêutico. O tratamento padrão-ouro é o cirúrgico convencional e se dá pela interposição de veia safena magna. Trabalhos feitos nas últimas décadas vêm encontrando associações entre a síndrome de Marfan e aneurismas periféricos. Este relato apresenta um caso de um aneurisma de artéria poplítea esquerda roto tratado com sucesso em um paciente de 82 anos diagnosticado clinicamente como portador de síndrome de Marfan previamente desconhecida.

**Palavras-chave:** artéria poplítea; aneurisma roto; síndrome de Marfan.

**How to cite:** Duarte GP, Cunha Junior JR. Ruptured popliteal artery aneurysm in a patient with a clinical diagnosis of Marfan syndrome. *J Vasc Bras.* 2020;19:e20200017. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.200017>

<sup>1</sup> Universidade Federal Fluminense – UFF, Faculdade de Medicina, Niterói, RJ, Brasil.

<sup>2</sup> Hospital Estadual Alberto Torres – HEAT, São Gonçalo, RJ, Brasil.

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: February 25, 2020. Accepted: May 28, 2020.

The study was carried out at Hospital Estadual Alberto Torres (HEAT), São Gonçalo, RJ, Brazil.

## INTRODUCTION

Popliteal artery aneurysm (PAA) is the most common type of peripheral aneurysm<sup>1,2</sup> and constitutes a threat to the limb involved and, in more severe cases, to the life of the patient. PAAs may be asymptomatic<sup>3</sup> or may manifest acutely as medical emergencies. Thromboembolic phenomena are the most common causes of emergencies and ruptures are rarer.<sup>2-5</sup>

Etiology is primarily linked to atherosclerosis,<sup>1</sup> but can also be related to inflammatory states, infectious conditions, and connective tissue diseases.<sup>6</sup> Prevalence is higher among men and the elderly,<sup>2</sup> and the primary risk factors are arterial hypertension and smoking.<sup>4,5</sup> Development of PAAs in patients with Marfan Syndrome (MFS) is rare, and few cases have been reported.<sup>7-9</sup> Gaertner et al.<sup>10</sup> identified one patient with a PAA among 15 MFS patients who underwent vascular examination using ultrasound.

## CASE DESCRIPTION

An 82-year-old male patient presented at the emergency department complaining of pain in his left leg. He reported painful swelling in both popliteal fossae that had emerged 2 years previously and increased in size thereafter. Around two days previously, the swelling on the left had enlarged significantly and become more painful. Physical examination revealed a pulsatile tumor in the left popliteal region (Figure 1).

The patient underwent computed tomography (CT) with contrast, showing an enlarged left popliteal artery (LPA), with thrombus and contrast leakage delimited by a sac (Figure 2), findings characteristic of a ruptured left PAA measuring 14.4 centimeters at its greatest diameter. As soon as laboratory test results had been checked and the patient had been informed of the situation, he was transferred to the operating room for immediate repair of the ruptured aneurysm.

The approach chosen was via medial access in the thigh and leg, with the patient in dorsal decubitus under general anesthesia. The aneurysm sac was identified and then dissected until the proximal and distal portions of the LPA were identified. Both were clamped to control proximal and distal arterial flow (Figure 3). The aneurysm sac was incised and its thrombotic contents removed. A ringed polytetrafluoroethylene (PTFE) graft was interposed between the proximal and distal segments of the LPA (Figure 4). The patient had previously undergone saphenectomy, precluding use of his great saphenous vein (GSV) for grafting.

The patient was transferred to the intensive care unit (ICU). He had persistent leukocytosis during his stay in the ICU and we considered the possibility

of a graft infection. On the 7th day in the ICU, he underwent another CT of the lower extremities with contrast. This examination showed that the graft, the distal LPA, and its terminal branches, the anterior tibial artery, the posterior tibial artery, and the fibular artery, were all patent (Figure 5). These



Figure 1. Patient before operation.

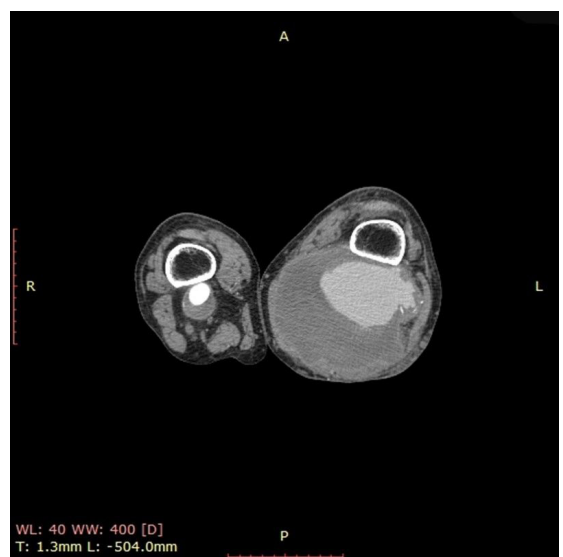


Figure 2. Lower limb computed tomography angiography with contrast showing left and right popliteal artery aneurysms. The left aneurysm has ruptured.

images ruled out the hypothesis of graft infection. The patient's leukocytosis improved after antibiotic therapy to treat pneumonia and he was discharged from hospital 14 days after surgery.

During the initial physical examination, we identified physical characteristics of MFS - arachnodactyly

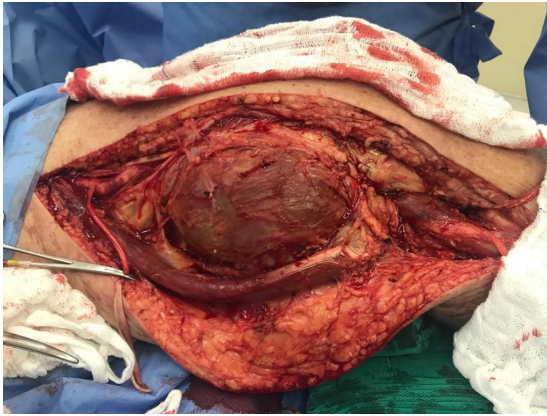


Figure 3. Left popliteal artery aneurysm sac dissected with control of proximal and distal blood flow.

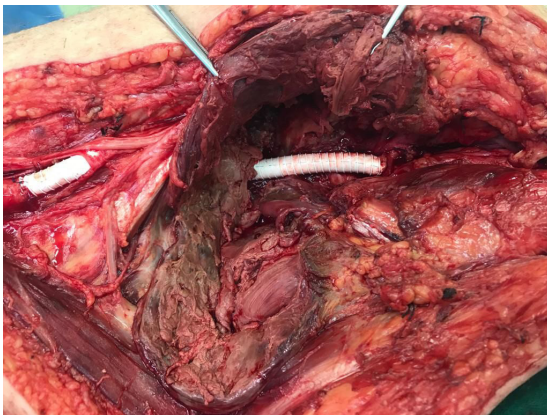


Figure 4. End-to-end anastomosis of the left popliteal artery with interposition of a polytetrafluoroethylene (PTFE) graft.

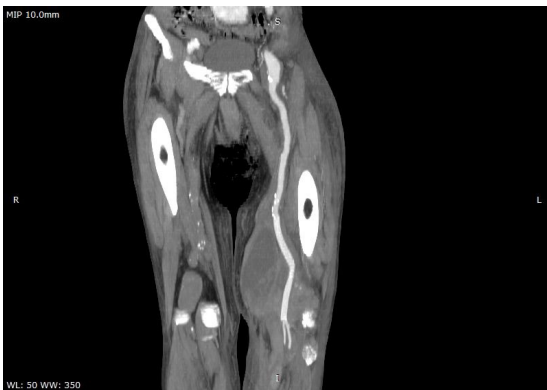


Figure 5. Postoperative coronal image showing patent graft.

and enophthalmos. One week after surgery, another physical examination was conducted, following the revised Ghent Nosology diagnostic criteria for MFS.<sup>11</sup> The patient had dilation of the aortic root, with a diameter of 48 millimeters and an aortic root z score of 4.19. The following findings were also present: wrist and thumb sign, valgus hindfoot deformity, thoracic asymmetry, thoracolumbar scoliosis, and protrusio acetabuli. These findings, in conjunction with a z score > 2 fulfill the criteria for a clinical diagnosis of MFS.

## DISCUSSION

The popliteal artery is the most common site of peripheral aneurysms (70 to 85%).<sup>1,3</sup> Among people who have a PAA, there is also a high prevalence of aneurysms at other sites in the body, such as the contralateral popliteal artery (40 to 68.9%) and the abdominal aorta (30 to 60%).<sup>3-5,12,13</sup> Development of PAA is related to atherosclerotic disease and occurs in individuals with well-defined characteristics: male patients, from the 7th decade of life onwards. The most closely related risk factors are arterial hypertension and smoking, and less closely linked factors include traumas, inflammatory states, syphilis infection, and connective tissue diseases, such as Marfan and Ehlers-Danlos syndromes.<sup>4,6,12,13</sup>

Clinically, PAAs can present gradually or acutely. Progressive presentations present with intermittent claudication and with compressive symptoms, or may even be asymptomatic. The most common acute presentations or complications are linked to restriction of arterial flow, caused by thrombosis of the artery or distal embolization. Symptoms include pallor, absent distal pulses, and sudden loss of strength in the limb.<sup>1</sup> Aneurysmal rupture is a rare complication in PAAs (0.5 to 7%).<sup>1</sup> Acute PAA presentations should be treated as medical emergencies. Prompt resolution is necessary because limb viability is threatened and because of the potential threat to the patient's life. The diagnosis is confirmed using imaging exams capable of showing in detail the location and morphology of the injury. CT with contrast, duplex ultrasonography, magnetic resonance imaging (MRI), and angiography are the exams of choice.<sup>3,14</sup>

Prompt reestablishment of perfusion of the limb is the basis of treatment for any of the acute complications of a PAA. There are two groups of treatment: conventional surgery (CS) and endovascular repair (ER).<sup>3,14</sup> CS consists of anastomosis of the two segments of the vessel, proximal and distal to the injury, or by interposition of an autologous or prosthetic graft. The GSV is the autologous graft material most often used, while the prosthetic graft



material most often used is PTFE. In our case, we decided to use a ringed PTFE graft because the distal anastomosis was beyond the knee joint line and a ringed graft is less likely to kink than a non-ringed graft. ER techniques are based on stenting the site of injury or embolization of the aneurysm.

The gold standard treatment is CS and this should be chosen for the majority of patients.<sup>3,4</sup> ER is preferred for patients with elevated surgical risk, because it is a less invasive method.<sup>6,14</sup> The most common postoperative complications are related to hospitalization (respiratory tract infections, acute renal failure, deep venous thrombosis), followed by graft thrombosis, hematoma involving the surgical wound, and problems with healing.<sup>3</sup> Use of ER enables patients to spend less time in hospital and is associated with lower rates of surgical wound complications. In counterpoint, CS is associated with lower risk of thrombosis of venous or prosthetic grafts and better primary patency of the anastomosis over the long term.<sup>15</sup>

A meta-analysis by Leake et al.<sup>15</sup> found a 3-year primary patency rate of 79.4% for CS, whereas the equivalent patency rate for ER was 68.2%. Aulivolla et al.<sup>5</sup> reported 5-year primary patency rates of 85% for CS and 44.4% for ER. Restricting the analysis to the CS treatment group, Huang et al.<sup>4</sup> showed that interposition of the GSV was superior to PTFE grafts in terms of 5-year primary patency. Patency using the GSV was 85%, whereas with PTFE grafts it was 50%.

It appears that PAAs are part of a group of aneurysmal disorders that also affect arteries in other parts of the body. After surgical repair, 49% of patients will develop another aneurysm within 10 years.<sup>2</sup> These patients should undergo vascular system investigation as routine.<sup>2</sup>

## MARFAN SYNDROME

MFS is a connective tissue disease caused by a mutation in the FBN1 gene causing deformities involving the bones and the pulmonary, cardiovascular, and ocular systems.<sup>16</sup> The FBN1 gene mutation in MFS causes changes to the fibrillin protein, which is one of the components of the extracellular matrix of arterial connective tissues. The vessel wall dilatations seen in people with the syndrome are attributed to consequences of this mutation.<sup>16</sup>

One of the conditions associated with MFS is dilatation of the ascending aorta, although there are few reports of aneurysms in other arteries. We found reports of aneurysmal dilatations in other segments of the aorta, in visceral branches, pulmonary arteries,

and peripheral arteries in patient with MFS, but few reports relating the syndrome to PAAs.<sup>7-9,17-19</sup>

Yetman et al.<sup>17</sup> conducted a study with 140 MFS patients over the age of 18. CT or MRI images were acquired from the base of the skull to the bifurcation of the iliac arteries. They detected aneurysms of the distal aorta and peripheral arteries in 31% of the patients investigated and suggested that, in patients with a prior diagnosis of MFS in cardiological medical follow-up, the main cause of morbidity and mortality is no longer dissection of the ascending aorta, but complications related to aneurysms of the distal and peripheral aorta, showing that it is necessary to search for vascular abnormalities not just in the thoracic aorta, but in the entire body.<sup>15,17</sup> Gaertner et al.<sup>10</sup> used ultrasonography to examine 15 patients with MFS, identifying peripheral aneurysms in 10 subjects (66.7%) and a PAA in 1 of them (6.7%).

## CONCLUSIONS

Over recent decades, reports have emerged of aneurysmal abnormalities associated with MFS. Studies with imaging exams have revealed significant associations with peripheral aneurysms among patients with MFS. The association between the syndrome and PAAs is rare, but its approximate prevalence is difficult to estimate because of the lack of studies with larger numbers of participants. All patients diagnosed with MFS should undergo vascular system investigation as routine.

## REFERENCES

- Moraes AO, Nabeshima RY, Rezende FF, Viotto EF, Bogdan CR. Case report: rupture of popliteal artery aneurysm. *J Vasc Bras.* 2015;14(2):189-92. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.0061>.
- Parmer SS, Skelly CL, Carpenter JP. Ruptured popliteal artery aneurysm: a case report. *Vasc Endovascular Surg.* 2006;40(1):71-4. <http://dx.doi.org/10.1177/153857440604000110>. PMID:16456609.
- Del Tatto B, Lejay A, Meteyer V, et al. Open and endovascular repair of popliteal artery aneurysms. *Ann Vasc Surg.* 2018;50:119-27. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2018.01.077>. PMID:29501897.
- Huang Y, Gloviczki P, Noel AA, et al. Early complications and long-term outcome after open surgical treatment of popliteal artery aneurysms: Is exclusion with saphenous vein bypass still the gold standard? *J Vasc Surg.* 2007;45(4):706-13. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2006.12.011>. PMID:17398379.
- Aulivolla B, Hamdan AD, Hile CN, et al. Popliteal artery aneurysms: a comparison of outcomes in elective versus emergent repair. *J Vasc Surg.* 2004;39(6):1171-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2003.12.023>. PMID:15192554.
- Damasceno DCF, Evaristo JB, Felipe G Jr, et al. Aneurisma isolado de artéria femoral superficial roto contido: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2017;16(4):348-54. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.007517>. PMID:29930673.
- Wolfgarten B, Krüger I, Gawenda M. Rare manifestation of abdominal aortic aneurysm and popliteal aneurysm in a patient

- with Marfan's syndrome: a case report. *Vasc Surg*. 2001;35(1):81-4. <http://dx.doi.org/10.1177/153857440103500118>. PMID:11668374.
8. Mohammad A, Helmi H, Atwal PS. Patient with Marfan syndrome and a novel variant in FBN1 presenting with bilateral popliteal artery aneurysm: a case report. *Case Rep Genet*. 2018;2018:6780494. <http://dx.doi.org/10.1155/2018/6780494>. PMID:29796325.
  9. Peng KX, Davila VJ, Fowl RJ. Successful repair of a popliteal aneurysm with saphenous vein graft in a patient with Marfan syndrome. *J Vasc Surg Cases Innov Tech*. 2019;5(4):393-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvscit.2018.08.008>. PMID:31660457.
  10. Gaertner S, Alembik Y, Cordeanu EM, et al. Should we systematically screen for peripheral arterial aneurysms in all patients with Marfan syndrome? *Int J Cardiol*. 2014;172(1):e94-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2013.12.131>. PMID:24433614.
  11. Loeyls BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet*. 2010;47(7):476-85. <http://dx.doi.org/10.1136/jmg.2009.072785>. PMID:20591885.
  12. Barbato HA, Cunha MT, Clauzo AV, et al. Aneurisma de artéria poplíteia com rotura e formação de pseudo-aneurisma. *J Vasc Bras*. 2006;5(2):148-50. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492006000200012>.
  13. Braga AFF, Catto RC, Ribeiro MS, Piccinato CE, Joviliano EE. Cirurgia aberta e endovascular no tratamento de aneurisma de artéria poplíteia: experiência de cinco anos do HCRP-FMRP-USP. *J Vasc Bras*. 2015;14(4):297-304. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.02715>.
  14. Bandeira RN, Cacione DG, Bandeira FCV, Pelissoni AS, Leite CON, Nakano LCU. Tratamento endovascular versus tratamento aberto de aneurisma de artéria poplíteia: artigo de revisão. *J Vasc Bras*. 2018;17(1):34-41. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.004917>. PMID:29930679.
  15. Leake AE, Segal MA, Chaer RA, et al. Meta-analysis of open and endovascular repair of popliteal artery aneurysms. *J Vasc Surg*. 2017;65(1):246-56.e2. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2016.09.029>. PMID:28010863.
  16. Gao L, Tian T, Zhou X, Fan L, Wang R, Wu H. Detection of ten novel FBN1 mutations in Chinese patients with typical or incomplete Marfan syndrome and an overview of the genotype-phenotype correlations. *Int J Cardiol*. 2019;293:186-91. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2019.06.066>. PMID:31279664.
  17. Yetman AT, Roosevelt GE, Veit N, Everitt MD. Distal aortic and peripheral arterial aneurysms in patients with Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(24):2544-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2011.09.024>. PMID:22133857.
  18. Morisaki K, Kobayashi M, Miyachi H, et al. Subclavian artery aneurysm in Marfan syndrome. *Ann Vasc Surg*. 2012;26(5):731.e1-4. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2011.09.016>. PMID:22664289.
  19. Hatrick AG, Malcolm PN, Burnand KG, Irvine AT. A superficial femoral artery aneurysm in a patient with Marfan's syndrome. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 1998;15(5):459-60. [http://dx.doi.org/10.1016/S1078-5884\(98\)80212-8](http://dx.doi.org/10.1016/S1078-5884(98)80212-8). PMID:9633506.

---

#### Correspondence

Jorge Ribeiro da Cunha Júnior  
Hospital Estadual Alberto Torres – HEAT  
Rua João Caetano, 207, sala 703/704 - Centro  
CEP 24800-113 - Itaboraí (RJ), Brasil  
Tel.: +55 (21) 2635-1600  
E-mail: angiovascltda@gmail.com

#### Author information

GPD - 4th year medical student, Universidade Federal Fluminense (UFF).  
JRCJ - Physician, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ); Vascular surgeon, Universidade Federal Fluminense (UFF); Technical director, Clínica Angiovasc, specialized in vascular diseases diagnosis and treatment.

#### Author contributions

Conception and design: GPD, JRCJ  
Analysis and interpretation: GPD, JRCJ  
Data collection: GPD, JRCJ  
Writing the article: GPD, JRCJ  
Critical revision of the article: JRCJ  
Final approval of the article\*: GPD, JRCJ  
Statistical analysis: N/A.  
Overall responsibility: JRCJ

\*All authors have read and approved of the final version of the article submitted to *J Vasc Bras*.



# Rotura de aneurisma de artéria poplíteia em paciente clinicamente diagnosticado com síndrome de Marfan

## *Ruptured popliteal artery aneurysm in a patient with a clinical diagnosis of Marfan syndrome*

Gabriel Paiva Duarte<sup>1</sup> , Jorge Ribeiro da Cunha Júnior<sup>2</sup> 

### Resumo

A artéria poplíteia é o principal local para a ocorrência de aneurismas periféricos. Suas formas de apresentação agudas são potencialmente ameaçadoras à viabilidade do membro e à vida, dentre as quais destacamos a sua rotura. Apesar de ser um evento raro, sua rotura demanda rápida proposta de intervenção para satisfatório desfecho terapêutico. O tratamento padrão-ouro é o cirúrgico convencional e se dá pela interposição de veia safena magna. Trabalhos feitos nas últimas décadas vêm encontrando associações entre a síndrome de Marfan e aneurismas periféricos. Este relato apresenta um caso de um aneurisma de artéria poplíteia esquerda roto tratado com sucesso em um paciente de 82 anos diagnosticado clinicamente como portador de síndrome de Marfan previamente desconhecida.

**Palavras-chave:** artéria poplíteia; aneurisma roto; síndrome de Marfan.

### Abstract

The popliteal artery is the main site of occurrence of peripheral aneurysms. Acute presentations constitute a potential threat to limb viability and to life, especially in the event of rupture. Rupture is a rare event, but one that demands an immediate intervention decision to achieve a satisfactory treatment outcome. The gold standard treatment is conventional surgery, effecting repair by interposition of a great saphenous vein graft. Studies conducted in recent decades have found associations between Marfan Syndrome and peripheral aneurysms. This report presents a case of a ruptured left popliteal artery aneurysm successfully treated in an 82-year-old patient clinically diagnosed with previously unknown Marfan syndrome.

**Keywords:** popliteal artery; ruptured aneurysm; Marfan syndrome.

**Como citar:** Duarte GP, Cunha Junior JR. Rotura de aneurisma de artéria poplíteia em paciente clinicamente diagnosticado com síndrome de Marfan. J Vasc Bras. 2020;19:e20200017. <https://doi.org/10.1590/1677-5449.200017>

<sup>1</sup> Universidade Federal Fluminense – UFF, Faculdade de Medicina, Niterói, RJ, Brasil.

<sup>2</sup> Hospital Estadual Alberto Torres – HEAT, São Gonçalo, RJ, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflito de interesse: Os autores declararam não haver conflitos de interesse que precisam ser informados.

Submetido em: Fevereiro 25, 2020. Aceito em: Maio 28, 2020.

O estudo foi realizado no Hospital Estadual Alberto Torres (HEAT), São Gonçalo, RJ, Brasil.

## INTRODUÇÃO

O aneurisma de artéria poplítea (AAP) é o mais comum entre os aneurismas periféricos<sup>1,2</sup> e representa uma ameaça ao membro afetado e, em casos mais graves, à vida do paciente. Os AAPs podem ser assintomáticos<sup>3</sup> ou se manifestar de forma aguda como emergências médicas, sendo a ocorrência de fenômenos tromboembólicos a causa mais comum e, mais raramente, a sua ruptura<sup>2-5</sup>.

Sua etiologia é vinculada principalmente à aterosclerose<sup>1</sup>, mas está relacionada também a estados inflamatórios, infecciosos e a doenças do tecido conjuntivo<sup>6</sup>. Há um aumento da prevalência entre homens e idosos<sup>2</sup>, e os principais fatores de risco são hipertensão arterial e tabagismo<sup>4,5</sup>. O desenvolvimento dos AAPs na síndrome de Marfan (SM) é raro, existindo poucos casos relatados<sup>7-9</sup>. Gaertner et al.<sup>10</sup> identificaram um paciente com AAP entre 15 com SM submetidos a investigação vascular ultrassonográfica.

## DESCRIÇÃO DO CASO

Um paciente masculino, 82 anos, chegou à emergência com queixa de dor em perna esquerda. Ele relatou surgimento, há 2 anos, de abaulamento doloroso em fossas poplíteas bilateralmente, que aumentou de tamanho desde então. Há cerca de 2 dias, houve aumento significativo do abaulamento em perna esquerda com surgimento de dor. O exame físico mostrou tumor pulsátil em região poplítea esquerda (Figura 1).

O paciente foi submetido à tomografia computadorizada (TC) com contraste, que evidenciou artéria poplítea esquerda (APE) aumentada, com trombo e contraste extravasado, delimitado por um saco (Figura 2), caracterizando-se como um AAP esquerda roto, o qual media 14,4 centímetros em seu maior diâmetro. Após resultado de exames laboratoriais e esclarecimentos prestados, o paciente foi enviado ao centro cirúrgico para imediato reparo do aneurisma roto.

Optou-se pela abordagem com acesso medial da coxa e perna, com paciente em decúbito dorsal sob anestesia geral. Identificado o saco aneurismático, seguiu-se pela sua dissecação até a identificação das porções proximal e distal da APE. Ambas foram clampeadas para controle de fluxo arterial proximal e distal (Figura 3). O saco aneurismático foi incisado externalizando-se o conteúdo trombótico. Foi feita interposição de prótese de politetrafluoretileno (PTFE) anelado entre os segmentos proximal e distal da APE (Figura 4). O paciente foi submetido previamente à safenectomia, o que impossibilitou o uso de sua veia safena magna (VSM) como enxerto.

O paciente foi enviado à unidade de terapia intensiva (UTI). Apresentou leucocitose persistente durante internação, e pensamos na possibilidade de infecção da prótese, sendo submetido, no 7º dia, a nova TC com contraste de membros inferiores. O exame mostrou perviedade da prótese, da porção distal da APE e dos seus ramos terminais, a artéria



Figura 1. Paciente no pré-operatório.



Figura 2. Tomografia computadorizada de membro inferior com contraste evidenciando aneurisma de artéria poplítea direita e esquerda, sendo o da esquerda roto.



tibial anterior, a artéria tibial posterior e a artéria fibular (Figura 5). A imagem afastou a hipótese de infecção da prótese. O paciente apresentou melhora da leucocitose após antibioticoterapia para tratamento

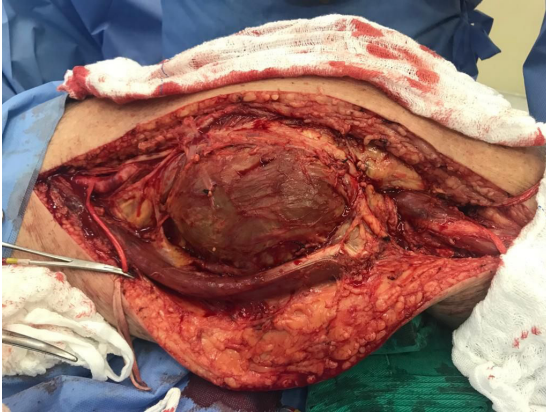


Figura 3. Saco aneurismático dissecado com controle do fluxo sanguíneo arterial proximal e distal da artéria poplítea esquerda.

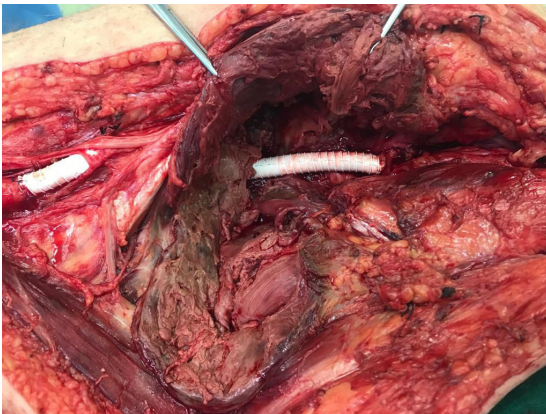


Figura 4. Anastomose término-terminal de artéria poplítea esquerda com interposição da prótese de politetrafluoretileno (PTFE).

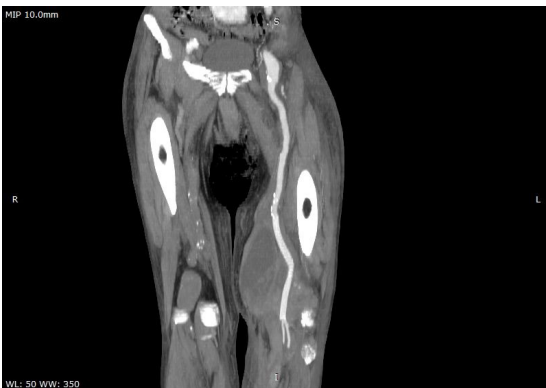


Figura 5. Corte coronal mostrando perviedade da prótese no pós-operatório.

de um quadro de pneumonia e recebeu alta hospitalar no 14º dia após cirurgia.

No exame físico inicial, identificamos características físicas da SM, a aracnodactilia e a enoftalmia. Uma semana após a cirurgia, foi realizado novo exame físico, orientado pelos critérios diagnósticos de SM da Ghent Nosology atualizados<sup>11</sup>. O paciente apresentava dilatação da raiz da aorta, com diâmetro de 48 milímetros e um escore-z de raiz de aorta de 4,19. Também apresentava os seguintes achados: sinal de pulso e sinal de punho, deformidade em retro pé valgo, assimetria torácica, escoliose toracolombar e protrusão acetabular. Esses achados, em conjunto com um valor de escore-z > 2, cumprem um dos critérios que dão o diagnóstico clínico de SM.

## DISCUSSÃO

A artéria poplítea é o local mais comum de ocorrência de aneurismas periféricos (70 a 85%)<sup>1,3</sup>. Nos indivíduos que possuem AAP, há uma alta prevalência de outros aneurismas pelo corpo, como na artéria poplítea contralateral (40 a 68,9%) e na aorta abdominal (30 a 60%)<sup>3-5,12,13</sup>. O desenvolvimento dos AAPs está relacionado à doença aterosclerótica e ocorre em indivíduos com características bem definidas: pacientes do sexo masculino, a partir da 7ª década de vida. Os fatores de risco mais relacionados são a hipertensão arterial e o tabagismo, além de outros menos relacionados, como traumas, estados inflamatórios, infecção por sífilis e doenças do tecido conjuntivo, como a síndrome de Marfan e Ehlers-Danlos<sup>4,6,12,13</sup>.

Clinicamente, os AAPs apresentam-se de forma gradual ou de forma aguda. As apresentações graduais se dão com claudicação intermitente e com sinais compressivos do membro ou até mesmo de forma assintomática. As apresentações ou complicações agudas mais comuns são aquelas relacionadas à interrupção do fluxo arterial, que ocorrem por trombose na artéria ou por embolização distal. Os sintomas são palidez, ausência de pulsos distais e perda súbita de força do membro<sup>1</sup>. A ruptura do aneurisma é uma complicação rara dos AAPs (0,5 a 7%)<sup>1</sup>. As apresentações agudas dos AAPs devem ser encaradas como urgências médicas. A pronta resolução se faz necessária pela ameaça à viabilidade do membro e pelo potencial de ameaça à vida do paciente. A confirmação diagnóstica é feita por exames de imagens capazes de detalhar a localização e morfologia da lesão. A TC com contraste, a ultrassonografia duplex-scan, a ressonância magnética (RM) e a angiografia são os exames de escolha<sup>3,14</sup>.

O pronto reestabelecimento da perfusão do membro é a base do tratamento de qualquer uma das complicações agudas dos AAPs. Há dois grupos de tratamento propostos: a cirurgia convencional (CC) e



os reparos endovasculares (RE)<sup>3,14</sup>. A CC é realizada através da anastomose entre os dois segmentos de vaso proximal e distal à lesão ou por interposição de enxerto autólogo ou prótese. O enxerto autólogo mais comumente utilizado é a VSM, enquanto a prótese mais usada é a de PTFE. Em nosso caso, optamos pelo PTFE anelado pelo fato de a anastomose distal ultrapassar a linha articular do joelho; com isso, há um menor risco de dobra do enxerto quando comparado com enxerto não anelado. Os RE baseiam-se na colocação de stents no local da lesão ou na embolização do aneurisma.

O tratamento padrão-ouro é a CC, devendo ser realizada na maioria dos pacientes<sup>3,4</sup>. A preferência pelo RE é indicada àqueles pacientes com elevado risco cirúrgico, por ser uma abordagem menos invasiva<sup>6,14</sup>. As complicações pós-operatórias mais comuns são as relacionadas à hospitalização (infecções de trato respiratório, insuficiência renal aguda, trombose venosa profunda), seguidas de trombose do enxerto ou prótese, hematomas na região da ferida operatória e problemas de cicatrização<sup>3</sup>. O RE permite que os pacientes sejam submetidos a um menor tempo de internação, com diminuição das complicações da ferida operatória. Já a CC apresenta menor risco de trombose do enxerto venoso ou prótese interposta e melhores resultados na perviedade primária da anastomose a longo prazo<sup>15</sup>.

Na metanálise realizada por Leake et al.<sup>15</sup>, encontrou-se uma taxa de perviedade primária após 3 anos na CC de 79,4%, enquanto no RE essa taxa de perviedade foi de 68,2%. Aulivolla et al.<sup>5</sup> mostraram que as taxas de perviedade primária após 5 anos foi de 85% na CC e de 44,4% no RE. Restringindo o tratamento ao grupo da CC, Huang et al.<sup>4</sup> mostraram que a interposição de VSM mostrou superioridade à prótese de PTFE quanto à perviedade primária após 5 anos. A perviedade da VSM foi de 85%, enquanto da prótese de PTFE foi de 50%.

Os AAPs parecem fazer parte de um conjunto de alterações aneurismáticas que afetam outras artérias do corpo. Após correção cirúrgica, 49% dos indivíduos desenvolvem novos aneurismas em um período de 10 anos<sup>2</sup>. Esses pacientes devem ter seu sistema vascular investigado de forma rotineira<sup>2</sup>.

## ■ SÍNDROME DE MARFAN

A SM é uma doença do tecido conjuntivo causada por uma mutação do gene *fbn1* e cursa com deformidades ósseas, pulmonares, cardiovasculares e oculares<sup>16</sup>. A mutação no gene *fbn1* na SM gera uma alteração da proteína fibrilina, que é um dos componentes da matriz extracelular do tecido conjuntivo das artérias. Atribui-se que as dilatações da parede dos

vasos presentes em portadores da síndrome são uma consequência dessa mutação<sup>16</sup>.

Uma das condições associadas à SM é a dilatação de aorta ascendente, enquanto, em outras artérias, há um número restrito de relatos de aneurismas. Foram encontrados relatos de dilatações aneurismáticas em outros segmentos da aorta, em ramos viscerais, artéria pulmonar e artérias periféricas em paciente com SM, mas poucos relatos foram encontrados relacionando a síndrome aos AAPs<sup>7-9,17-19</sup>.

Yetman et al.<sup>17</sup> realizaram um estudo com 140 pacientes maiores de 18 anos com SM. Foram feitas imagens de TC ou RM da base do crânio à bifurcação das artérias ilíacas. Foram encontrados aneurismas de aorta distal e artérias periféricas em 31% dos pacientes avaliados. Ele sugeriu que, em pacientes com prévio diagnóstico de SM e acompanhamento médico cardiológico, a principal causa de morbidade e mortalidade deixa de ser a dissecação de aorta ascendente e passa a ser complicações relacionadas aos aneurismas de aorta distal e periféricos, levantando a necessidade de pesquisa de alterações vasculares não mais apenas na aorta torácica, mas no corpo todo<sup>15,17</sup>. Gaertner et al.<sup>10</sup> investigaram com ultrassonografia 15 pacientes com SM, tendo identificado aneurismas periféricos em 10 indivíduos (66,7%) e, em 1 deles (6,7%), um AAP.

## ■ CONCLUSÃO

Nas últimas décadas, surgiram relatos de alterações aneurismáticas associadas à SM. Estudos com exames de imagem revelaram significativa associação de aneurismas periféricos entre pacientes portadores de SM. A associação de AAPs na síndrome é rara, porém sua prevalência aproximada é difícil de ser estimada pela carência de estudos com maior número de participantes. Todos os pacientes diagnosticados com SM devem ter seu sistema vascular pesquisado de forma rotineira.

## ■ REFERÊNCIAS

1. Moraes AO, Nabeshima RY, Rezende FF, Viotto EF, Bogdan CR. Case report: rupture of popliteal artery aneurysm. *J Vasc Bras.* 2015;14(2):189-92. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.0061>.
2. Parmer SS, Skelly CL, Carpenter JP. Ruptured popliteal artery aneurysm: a case report. *Vasc Endovascular Surg.* 2006;40(1):71-4. <http://dx.doi.org/10.1177/153857440604000110>. PMID:16456609.
3. Del Tatto B, Lejay A, Meteyer V, et al. Open and endovascular repair of popliteal artery aneurysms. *Ann Vasc Surg.* 2018;50:119-27. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2018.01.077>. PMID:29501897.
4. Huang Y, Gloviczki P, Noel AA, et al. Early complications and long-term outcome after open surgical treatment of popliteal artery aneurysms: Is exclusion with saphenous vein bypass still the gold standard? *J Vasc Surg.* 2007;45(4):706-13. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2006.12.011>. PMID:17398379.

5. Aulivola B, Hamdan AD, Hile CN, et al. Popliteal artery aneurysms: a comparison of outcomes in elective versus emergent repair. *J Vasc Surg.* 2004;39(6):1171-7. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2003.12.023>. PMID:15192554.
6. Damasceno DCF, Evaristo JB, Felipe G Jr, et al. Aneurisma isolado de artéria femoral superficial roto contido: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2017;16(4):348-54. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.007517>. PMID:29930673.
7. Wolfgarten B, Krüger I, Gawenda M. Rare manifestation of abdominal aortic aneurysm and popliteal aneurysm in a patient with Marfan's syndrome: a case report. *Vasc Surg.* 2001;35(1):81-4. <http://dx.doi.org/10.1177/153857440103500118>. PMID:11668374.
8. Mohammad A, Helmi H, Atwal PS. Patient with Marfan syndrome and a novel variant in FBN1 presenting with bilateral popliteal artery aneurysm: a case report. *Case Rep Genet.* 2018;2018:6780494. <http://dx.doi.org/10.1155/2018/6780494>. PMID:29796325.
9. Peng KX, Davila VJ, Fowl RJ. Successful repair of a popliteal aneurysm with saphenous vein graft in a patient with Marfan syndrome. *J Vasc Surg Cases Innov Tech.* 2019;5(4):393-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvscit.2018.08.008>. PMID:31660457.
10. Gaertner S, Alembik Y, Cordeanu EM, et al. Should we systematically screen for peripheral arterial aneurysms in all patients with Marfan syndrome? *Int J Cardiol.* 2014;172(1):e94-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2013.12.131>. PMID:24433614.
11. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet.* 2010;47(7):476-85. <http://dx.doi.org/10.1136/jmg.2009.072785>. PMID:20591885.
12. Barbato HA, Cunha MT, Clauzo AV, et al. Aneurisma de artéria poplíteia com rotura e formação de pseudo-aneurisma. *J Vasc Bras.* 2006;5(2):148-50. <http://dx.doi.org/10.1590/S1677-54492006000200012>.
13. Braga AFF, Catto RC, Ribeiro MS, Piccinato CE, Joviliano EE. Cirurgia aberta e endovascular no tratamento de aneurisma de artéria poplíteia: experiência de cinco anos do HCRP-FMRP-USP. *J Vasc Bras.* 2015;14(4):297-304. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.02715>.
14. Bandeira RN, Cacione DG, Bandeira FCV, Pelissoni AS, Leite CON, Nakano LCU. Tratamento endovascular versus tratamento aberto de aneurisma de artéria poplíteia: artigo de revisão. *J Vasc Bras.* 2018;17(1):34-41. <http://dx.doi.org/10.1590/1677-5449.004917>. PMID:29930679.
15. Leake AE, Segal MA, Chaer RA, et al. Meta-analysis of open and endovascular repair of popliteal artery aneurysms. *J Vasc Surg.* 2017;65(1):246-56.e2. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2016.09.029>. PMID:28010863.
16. Gao L, Tian T, Zhou X, Fan L, Wang R, Wu H. Detection of ten novel FBN1 mutations in Chinese patients with typical or incomplete Marfan syndrome and an overview of the genotype-phenotype correlations. *Int J Cardiol.* 2019;293:186-91. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2019.06.066>. PMID:31279664.
17. Yetman AT, Roosevelt GE, Veit N, Everitt MD. Distal aortic and peripheral arterial aneurysms in patients with Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2011;58(24):2544-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2011.09.024>. PMID:22133857.
18. Morisaki K, Kobayashi M, Miyachi H, et al. Subclavian artery aneurysm in Marfan syndrome. *Ann Vasc Surg.* 2012;26(5):731.e1-4. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2011.09.016>. PMID:22664289.
19. Hatrick AG, Malcolm PN, Burnand KG, Irvine AT. A superficial femoral artery aneurysm in a patient with Marfan's syndrome. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 1998;15(5):459-60. [http://dx.doi.org/10.1016/S1078-5884\(98\)80212-8](http://dx.doi.org/10.1016/S1078-5884(98)80212-8). PMID:9633506.

---

#### Correspondência

Jorge Ribeiro da Cunha Júnior  
Hospital Estadual Alberto Torres – HEAT  
Rua João Caetano, 207, sala 703/704 - Centro  
CEP 24800-113 - Itaboraí (RJ), Brasil  
Tel: (21) 2635-1600  
E-mail: angiovascltda@gmail.com

#### Informações sobre os autores

GPD - Graduando, 4º ano de Medicina, Universidade Federal Fluminense (UFF);  
JRCJ - Médico, Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ);  
Cirurgião Vascular, Universidade Federal Fluminense (UFF);  
Diretor Técnico, Clínica Angiovasc especializada em Diagnóstico e Tratamento de Doenças Vasculares.

#### Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: GPD, JRCJ  
Análise e interpretação dos dados: GPD, JRCJ  
Coleta de dados: GPD, JRCJ  
Redação do artigo: GPD, JRCJ  
Revisão crítica do texto: JRCJ  
Aprovação final do artigo\*: GPD, JRCJ  
Análise estatística: N/A.  
Responsabilidade geral pelo estudo: JRCJ

\*Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao  
J Vasc Bras.