

Agenesia unilateral de la arteria carótida interna

M.J. Álvarez-Uría Tejero, A. Sáiz-Ayala, C. Fernández-Rey, E. Santamarta-Liévana

AGENESIA UNILATERAL DE LA ARTERIA CARÓTIDA INTERNA

Resumen. Introducción. La agenesia unilateral de arteria carótida interna es una anomalía del desarrollo extremadamente rara (incidencia: 0,01%). Su diagnóstico generalmente es incidental durante la realización de una prueba radiológica. La mayoría de los casos descritos son sujetos adultos con síntomas de patología cerebrovascular. En este artículo revisamos la anatomía, el diagnóstico diferencial y las implicaciones clínicas de esta malformación, entre las que destaca una mayor prevalencia de aneurismas cerebrales. Casos clínicos. Presentamos dos casos de agenesia de arteria carótida interna, uno en el lado derecho en una niña de 4 años, y otro en el lado izquierdo en una mujer de 58 años. Conclusiones. La tomografía computarizada de alta resolución para demostrar la ausencia de canal carotídeo en la base del cráneo y la angiorresonancia magnética son las pruebas radiológicas utilizadas para confirmar su diagnóstico. Aunque la mayoría de los casos permanecen asintomáticos, su detección es fundamental cuando se plantea una cirugía de la carótida, ya que la vascularización de ambos hemisferios cerebrales puede depender de la carótida ateromatosa que vamos a tratar. [ANGIOLOGÍA 2009; 61: 213-7]

Palabras clave. Agenesia. Anatomía. Arteria carótida interna. Malformación congénita. Polígono de Willis. Resonancia magnética.

Introducción

La agenesia de la arteria carótida interna (ACI) es una anomalía congénita muy infrecuente, poco conocida, descrita por primera vez por Tode en el año 1787, tras un examen de necropsia [1]. Son menos de 150 los casos recogidos en la bibliografía internacional desde entonces, e incluyen tanto la agenesia como la aplasia y la hipoplasia de este vaso, dentro del término, 'ausencia de ACI'.

La mayoría de los diagnósticos se produce de ma-

nera incidental durante un examen radiológico, tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM), angio-RM, arteriografía o eco-Doppler [2].

La ausencia unilateral de ACI conlleva el desarrollo de circulación colateral compensatoria, fundamentalmente a través del polígono de Willis, que generalmente es suficiente para el mantenimiento de la perfusión cerebral, por lo que la mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos durante un largo período de tiempo y los casos que se diagnostican en la infancia son muy pocos [3].

El motivo de este artículo es dar a conocer esta rara entidad, así como sus implicaciones clínicas y quirúrgicas, aportando dos casos nuevos estudiados mediante angio-RM, técnica no invasiva que permite la valoración de la carótida extracraneal, así como de la anatomía del polígono de Willis.

Aceptado tras revisión externa: 21.04.09.

Servicio de Radiodiagnóstico II. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo, Asturias, España.

Correspondencia: Dra. M.ª Jesús Álvarez-Uría Tejero. Carpio, 8-10, 4.º D. E-33009 Oviedo (Asturias). E-mail: uriaabitus@hotmail.com

© 2009, ANGIOLOGÍA

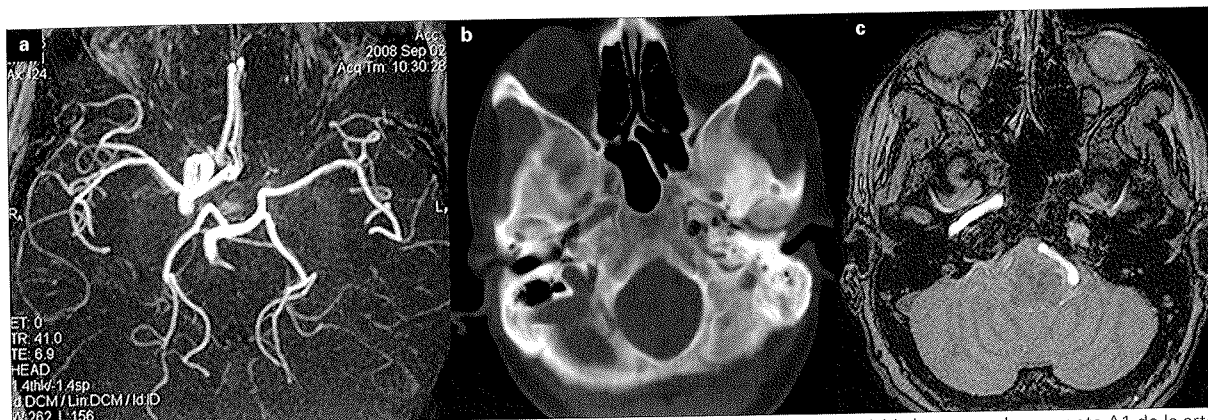


Figura 1. a) Angio-RM cerebral en proyección superior que demuestra la ausencia de la arteria carótida interna y el segmento A1 de la arteria cerebral anterior izquierdas, y la hipertrofia compensadora de la arteria comunicante posterior ipsilateral que suple a la arteria cerebral media; b) TC sin contraste con ventana ósea que muestra la ausencia de canal carotídeo izquierdo en la base del cráneo; c) Imagen fuente de angio-RM 3D TOF que muestra la ausencia de flujo de la arteria carótida interna izquierda a ese nivel.

Casos clínicos

Caso 1. Mujer de 58 años de edad que tiene como antecedentes patológicos de interés fibromialgia, colon irritable, hipertensión arterial controlada con tratamiento médico e hipercolesterolemia. Acude al servicio de urgencias en varias ocasiones con síntomas compatibles con síncope de repetición. Por ello se le realizaron estudios de TC craneales en los que no se evidenciaron hallazgos patológicos significativos.

En la exploración física únicamente cabe destacar una discreta disimetría del miembro superior derecho y una ligera hiperreflexia rotuliana en el miembro inferior homolateral, así como cierta inestabilidad en la prueba de Romberg.

Estos hallazgos llevaron a la solicitud de una RM cerebral y angio-RM intra y extracraneal, que revelaron la ausencia de ACI izquierda y del segmento A1 de la cerebral anterior ipsilateral, por lo que el territorio cerebral dependiente de la arteria cerebral anterior izquierda era suplido mediante la arteria comunicante anterior (ACoA), y la arteria cerebral media (ACM) dependía del eje vertebrobasilar a través de la arteria comunicante posterior (ACoP) homolateral hipertrofiada (Fig. 1a). El estudio del parénquima cerebral no mostró hallazgos patológicos.

La TC con ventana ósea demostró la ausencia completa de canal carotídeo izquierdo en la base del cráneo (Fig. 1b y c).

Las arterias carótida común y carótida externa (ACE) estaban presentes, aunque la primera era de menor calibre de lo habitual (Fig. 2).

Caso 2. Niña de 4 años de edad sin antecedentes patológicos que acude a la consulta por cefalea hemisférica intensa, que llega incluso a interrumpir el sueño.

No se encontraron alteraciones en la exploración física ni en las pruebas analíticas. Ante la sospecha de malformación arteriovenosa se decide realizar RM cerebral y angio-RM.

El estudio del parénquima cerebral no mostró alteraciones, y en la angio-RM se observó la ausencia congénita de la ACI derecha. En el polígono de Willis existía compensación a través de las arterias comunicantes posteriores y la ACoA (Fig. 3).

En este caso también se observó la ausencia de canal carotídeo en la base del cráneo.

Discusión

La ausencia congénita de ACI resulta una anomalía

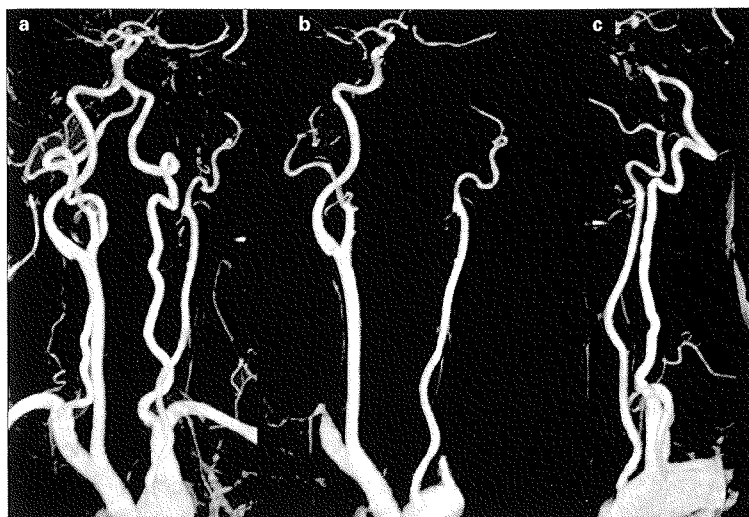


Figura 2. a,b) Angiografía-RM de troncos supraaórticos con arteria carótida común (ACC) izquierda de calibre disminuido que no demuestra bifurcación carotídea ni arteria carótida interna; c) La visión lateral pone de manifiesto un menor calibre de la ACC izquierda comparada con la arteria vertebral ipsilateral.

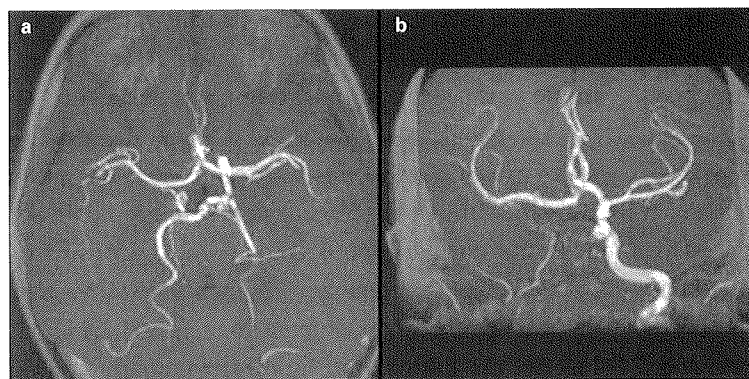


Figura 3. Angio-RM cerebral en proyecciones superior (a) y anterior (b) que muestra la ausencia de la arteria carótida interna e integridad del polígono de Willis con arterias comunicantes posteriores y comunicante anterior permeables.

muy infrecuente, cuya incidencia no se conoce con exactitud. Lavaurs et al publicaron dos casos entre 600 exámenes cerebrales de rutina (0,33%) y Dinc et al encontraron tres casos de 826 angiografías cerebrales (0,36%) [1], aunque la incidencia en la población general parece ser mucho menor, inferior al 0,01% [4].

Aunque puede ser bilateral, la agenesia unilateral es más frecuente, con predominio en el lado izquierdo, 3:1 [5], y puede evidenciarse una ausencia completa de la arteria o solamente de una porción.

La causa de esta anomalía no se conoce con exactitud; puede deberse a algún tipo de agresión durante el desarrollo embriológico, por un daño mecánico o hemodinámico.

La ACI proviene de la aorta dorsal a excepción del segmento cervical, que se origina en el tercer arco aórtico [6], y se define con claridad en la cuarta semana de gestación, mientras que el canal carotídeo de la base del cráneo no comienza a formarse hasta la quinta o sexta semana a expensas de la existencia previa de la ACI o su precursor. Por tanto, la demostración de ausencia completa del canal carotídeo, como en los dos casos presentados, sugiere el diagnóstico de agenesia de ACI por una alteración del desarrollo producida entre la tercera y la quinta semana de vida fetal [1,5,7].

Existe controversia en cuanto al origen de las arterias carótida común y carótida externa, ya que algunos autores postulan que ambas se originan en el tercer arco aórtico, mientras que otros creen que provienen del saco aórtico. Esta última hipótesis parece más plausible, ya que como ocurre en nuestro primer caso y en otros muchos recogidos en la bibliografía, se de-

muestra agenesia de la ACI, con un desarrollo normal de la ACE [7].

Las ACI irrigan la mayor parte de los hemisferios cerebrales junto con el eje vertebrobasilar. Cuando existe una agenesia de ACI, la ausencia de flujo de ese hemisferio cerebral debe ser compensada por otro sistema arterial, que en la mayoría de los casos se realiza a través del polígono de Willis y, menos frecuentemente, por los vasos embriológicos persistentes o mediante colaterales transcraneales origina-

das en la arteria carótida externa [8]. Se han descrito tres tipos de circulación colateral en pacientes con agenesia unilateral o bilateral de la ACI [1,8,9]. El primero es el denominado 'fetal', en el que la arteria cerebral anterior en el lado afecto se suple por la ACI contralateral a través de la arteria comunicante anterior, y la arteria cerebral media parte de la arteria basilar a través de una arteria comunicante posterior hipertrofica. Los dos casos que presentamos pertenecen a este tipo. El segundo es el llamado tipo 'adulto', en el que tanto la arteria cerebral anterior como la media se suplen a través de la arteria comunicante anterior [1,8]. El tercer tipo es el menos frecuente y en él se desarrollan anastomosis transcraneales que parten de la ACE, de la ACI contralateral o de vasos primitivos [1,8]. En 1968, Lie describió seis tipos de circulación colateral asociados a esta malformación de la ACI, y según esta clasificación nuestro primer caso pertenecería al tipo A que corresponde con el tipo 'fetal', mientras que el segundo caso no se puede ajustar a ningún tipo de Lie [1,7].

La mayoría de los pacientes con agenesia de ACI permanece asintomático gracias al desarrollo de circulación colateral. Los síntomas y signos que pueden presentar incluyen cefalea recurrente, visión borrosa, pérdida de audición, síndrome de Horner congénito, hemiparesia con o sin parálisis de nervios craneales o hemorragia intracraneal por rotura de aneurismas [1,9,10].

Es importante señalar que la prevalencia estimada de aneurismas del polígono de Willis en pacientes con ausencia de ACI oscila entre un 24-34 %, mientras que en la población general oscila entre un 2-4% [4,7]. Este aumento significativo de la prevalencia sugiere un origen hemodinámico por un incremento de la demanda del flujo a través de los vasos colaterales (aneurisma de flujo), como lo corrobora la localización típica de los aneurismas en la ACoA [4,7].

Algunos pacientes pueden presentar clínica de forma tardía con síntomas relacionados con insuficiencia cerebrovascular, ya que toda la circulación

anterior puede depender de la arteria carótida contralateral o del sistema vertebrobasilar, los cuales pueden verse afectados por aterosclerosis.

Por esta razón, el diagnóstico de esta anomalía vascular es importante en pacientes con aterosclerosis y enfermedad tromboembólica, ya que un accidente isquémico en un hemisferio cerebral puede ser debido a cambios ateromatosos en el eje carotídeo contralateral o en el sistema vertebrobasilar, y la obstrucción del flujo en cualquiera de estos sistemas puede ser origen de lesiones isquémicas bilaterales extensas. Por esto es esencial conocer la ausencia de ACI a la hora de planificar una endarterectomía carotídea u otros procedimientos endovasculares.

El diagnóstico diferencial debe realizarse sobre todo entre hipoplasia y las causas adquiridas de ausencia de ACI, que condicionan una disminución del calibre de ésta, como es el caso de la disección crónica, la displasia fibromuscular, casos graves de aterosclerosis o estenosis postirradiación del cuello [7].

Además de una mayor prevalencia de aneurismas, se han descrito otras patologías asociadas a esta entidad, como son la agenesia del cuerpo calloso, neurofibromatosis tipo II, riñón poliúístico, síndrome de Klippel-Trenaunay, fenómenos de moya-moya de la arteria cerebral media, meningocele, anomalías del eje hipotálamo-hipofisario, coartación de aorta y anomalías cardíacas [1,3].

En conclusión, la agenesia de carótida interna es una rara anomalía del desarrollo que, dadas sus implicaciones clínicas, debe ser siempre descartada en los pacientes en los que se plantea cirugía carotídea. La angio-RM es una técnica no invasiva que permite establecer el diagnóstico, además del estudio de la carótida extracraneal. Esta técnica permite también el seguimiento de estos pacientes que presentan una incidencia elevada de aneurismas y un riesgo mayor de accidentes cerebrovasculares. La TC está indicada para demostrar la ausencia de canal carotídeo, lo que confirma el diagnóstico.

Bibliografía

1. Dinc H, Alioglu Z, Erdöl H, et al. Agnesis of the internal carotid artery associated with aortic arch anomaly in a patient with congenital Horner's syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002; 23: 929-31.
2. Graham CB III, Wippold FJ II, Capps GW. Magnetic resonance imaging in ICA agnesis with computed tomography and angiographic correlation: case reports. *Angiology* 1999; 50: 847-53.
3. Clarós P, Bandos R, Gilea I, Clarós A Jr, Capdevila A, García-Rodríguez J, et al. Case report: major congenital anomalies of the internal carotid artery agnesis, aplasia, and hypoplasia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 49: 69-76.
4. Afifi AK, Godersky JC, Menezes A, Smoker WR, Bell WE, Jacoby CG. Cerebral hemiatrophy, hypoplasia of internal carotid artery, and intracranial aneurysm: a rare association occurring in an infant. *Arch Neurol* 1987; 44: 232-5.
5. Teal JS, Naheedy MH, Hasso AN. Total agnesis of the internal carotid artery. *AJNR Am J Neuroradiol* 1980; 1: 435-42.
6. Lasjaunias P, Santoyo-Vázquez A. Segmental agnesis of the internal carotid artery: angiographic aspects with embryological discussion. *Anat Clin* 1984; 6: 133-41.
7. Curtis A, Given II, Huang-Hellinger F, Baker MD, Chepuri NB, Morris PP. Congenital absence of the internal carotid artery: case reports and review of the collateral circulation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2001; 22: 1953-9.
8. Midkiff RB, Boykin MW, Mc Farland DR, Bauman JA. Agnesis of the internal carotid artery with intercavernous anastomosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 1995; 16: 1356-9.
9. Cali RL, Berg R, Rama K. Bilateral internal carotid artery agnesis: a case study and review of the literature. *Surgery* 1993; 113: 227-33.
10. Savastano FGP, Chiesura-Corona MD. Cerebral ischemia due to the congenital malformations of brachiocephalic arteries -case reports. *Angiology* 1992; 43: 76-83.

UNILATERAL AGENESIS OF INTERNAL CAROTID ARTERY

Summary. Introduction. *Unilateral agnesis of the internal carotid artery is an extremely rare developmental anomaly (incidence: 0.01%). Diagnosis is often incidental in a radiological examination. Most of the cases described are in older patients with symptoms of cerebrovascular disorders. We review the anatomy, differential diagnosis and clinical implications of these malformations as the high prevalence of cerebral aneurysms. Case reports. We report the clinical and imaging findings of two cases of agnesis of the internal carotid artery, one on the right in a 4 years old female, and another on the left, in a 58 years old woman. Conclusions. High resolution CT to demonstrate the absence of the carotid canal at the skull base and angio-MR are the radiological proves used to confirm the diagnosis. Although many of these cases remain asymptomatic, their recognition has important implications, specially when we are planning carotid endarterectomy, because both cerebral hemispheres may be dependent upon the atheromatous carotid. [ANGIOLOGÍA 2009; 61: 213-7]*

Key words. Agnesis. Anatomy. Circle of Willis. Congenital malformation. Internal carotid artery. Magnetic resonance imaging.