

Agenesia de la arteria carótida interna: unilateral y bilateral. A propósito de dos casos

Internal carotid artery agenesis: unilateral and bilateral. Based on two cases

Matías Negrotto^{1,2,3*}, Joaquín García², Alejandra Jaume^{1,3}, Mariana Romero^{1,3} y Alejandra Garretano⁴

¹Centro de Diagnóstico e Intervencionismo Vascular (CEDIVA); ²Departamento de Imagenología, Hospital Clínicas; ³Centro de Neurointervencionismo, Hospital Maciel; ⁴Departamento de Anatomía, Facultad de Medicina, Universidad de la República (UDELAR). Montevideo, Uruguay

Estimados editores:

La arteria carótida interna (ACI) se desarrolla del tercer arco aórtico (porción proximal) y de la aorta dorsal (porción craneal). Las alteraciones en su desarrollo entre la tercera y la quinta semanas de la vida intrauterina dan lugar a tres anomalías: la hipoplasia, la aplasia y la agenesia¹. La hipoplasia se define como la presencia de una arteria de menor calibre en la vida adulta resultado de un desarrollo incompleto. La aplasia se define como la ausencia de la arteria en la vida adulta, habiendo existido su precursor embrionario, evidenciado directamente mediante vasos remanentes o indirectamente por la presencia del conducto carotídeo (CC) homolateral. La agenesia se define como la ausencia completa de desarrollo de la arteria, sin haber existido un precursor embrionario¹. Esto supone la falta de desarrollo del CC, el cual se desarrolla en la base de cráneo luego de la quinta o sexta semana. Si el primordio de la ACI no se desarrolla, el CC tampoco lo hará. Esto explica por qué la verdadera agenesia de la ACI ocurre antes de los 24 días de la embriogénesis, y permite diferenciar la agenesia de la hipoplasia carotídea².

Actualmente, se estima que la agenesia carotídea tiene una incidencia de menos del 0,01%, pudiendo ser unilateral, de predominio izquierdo, o bilateral en una relación de 3:1^{1,3}.

Su diagnóstico se confirma mediante la demostración de su ausencia en un estudio vascular (ultrasonido Doppler, angiografía por tomografía computada [angio-TC], angiografía por resonancia magnética o arteriografía) y concomitantemente ausencia del CC evidenciada mediante TC^{4,5}. Este último punto sella el diagnóstico de agenesia y permite descartar diagnósticos diferenciales, como la oclusión arterial total o la disección carotídea⁵.

Su etiología permanece incierta. Si bien diversos autores han propuesto diferentes teorías para justificar la agenesia unilateral de ACI, fundamentalmente mecánicas y hemodinámicas, no existe aún una que explique la agenesia bilateral⁶.

Cuando existe hipoplasia, aplasia o agenesia, el flujo sanguíneo del lado o los lados afectados es parcial o totalmente compensado por otro sistema arterial, como es el sistema vertebrobasilar o la ACI contralateral si existe¹.

En 1968, Lie describió seis tipos de circulación colateral observados en las malformaciones de la ACI (Fig. 1)⁷. El desarrollo de circulación colateral conduce a que la mayoría de los pacientes se encuentren asintomáticos, y el hallazgo es usualmente incidental durante la realización de estudios de imagen^{2,5}. Sin embargo, algunos presentan síntomas como cefalea, visión borrosa, hipoacusia o hemiparesia con o sin compromiso de pares craneanos, como en el caso 1 que presentamos, que puede deberse a hipoperfusión

Correspondencia:

*Jaime Z. Matías-Negrotto

E-mail: matiasne@hotmail.com

Fecha de recepción: 01-02-2020

Fecha de aceptación: 05-03-2021

DOI: 10.24875/RAR.M22000036

Disponible en internet: 14-07-2022

Rev Argent Radiol. 2022;86(2):135-139

www.revistarar.com

1852-9992 / © 2021 Sociedad Argentina de Radiología (SAR) y Federación Argentina de Asociaciones de Radiología, Diagnóstico por Imágenes y Terapia Radiante (FAARDIT). Publicado por Permanyer. Éste es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

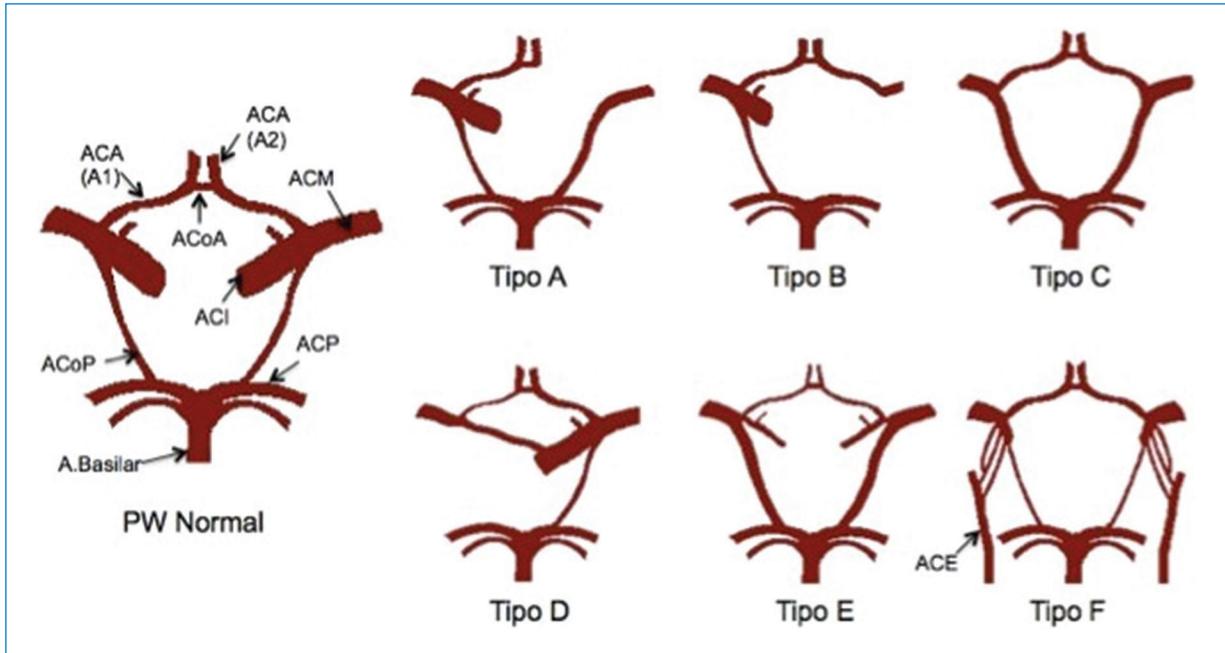


Figura 1. Clasificación de los seis patrones de circulación colateral observados en las malformaciones de la arteria carótida interna (ACI). Tipo **A**: ausencia de ACI unilateral. La arteria cerebral anterior (ACA) del lado afectado se nutre a través de la arteria comunicante anterior (ACoA) y la arteria cerebral media (ACM) desde la arteria comunicante posterior (ACoP). Tipo **B**: ausencia unilateral de la ACI con aporte sanguíneo a la ACA y ACM desde la ACI contralateral a través de la ACoA. Tipo **C**: ausencia bilateral de ACI. La circulación anterior depende de las ACoP. Tipo **D**: ausencia unilateral del segmento cervical de la ACI con comunicación intracavernosa desde la ACI contralateral. Tipo **E**: hipoplasia bilateral de ACI. La ACA tiene su origen en la ACI hipoplásica y la ACM es suplida por la ACoP. Tipo **F**: ausencia unilateral o bilateral de la ACI con anastomosis transcraneales procedentes de la arteria carótida externa. ACP: arteria comunicante posterior; PW: polígono de Willis. (Reproducida con autorización de los autores. Mallada, et al. SERAM 2012 meeting, 2012, Granada/ES. Disponible en: <https://dx.doi.org/10.1594/seram2012/S-0107>)

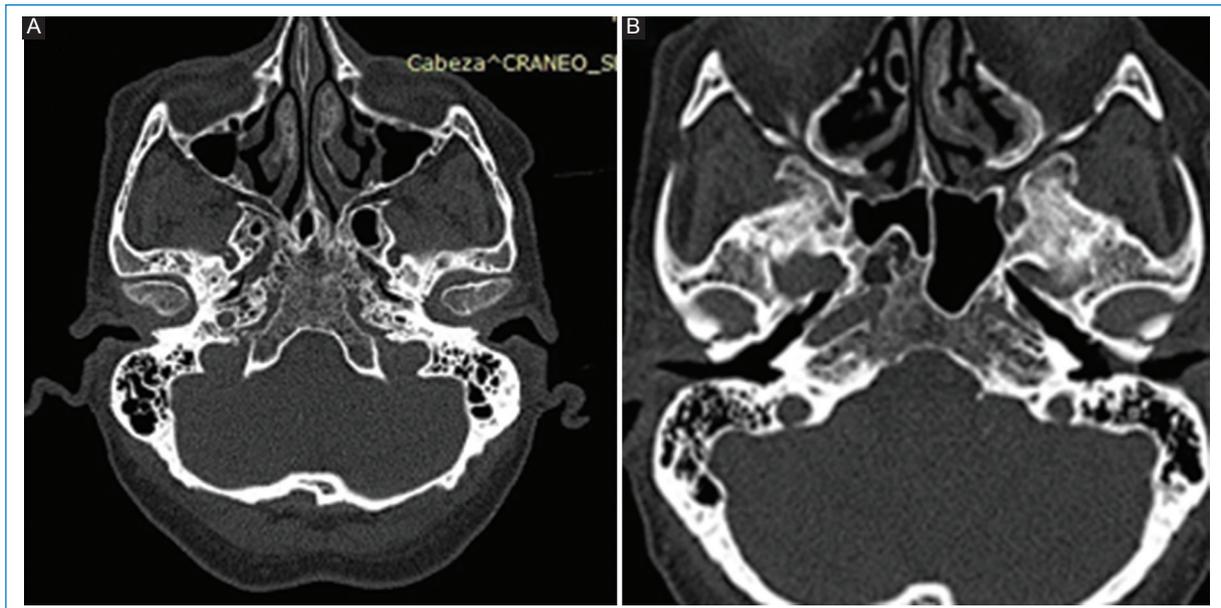


Figura 2. A y B: cortes axiales en ventana ósea que muestran la ausencia del conducto carotídeo izquierdo, confirmando el diagnóstico de agenesia carotídea.

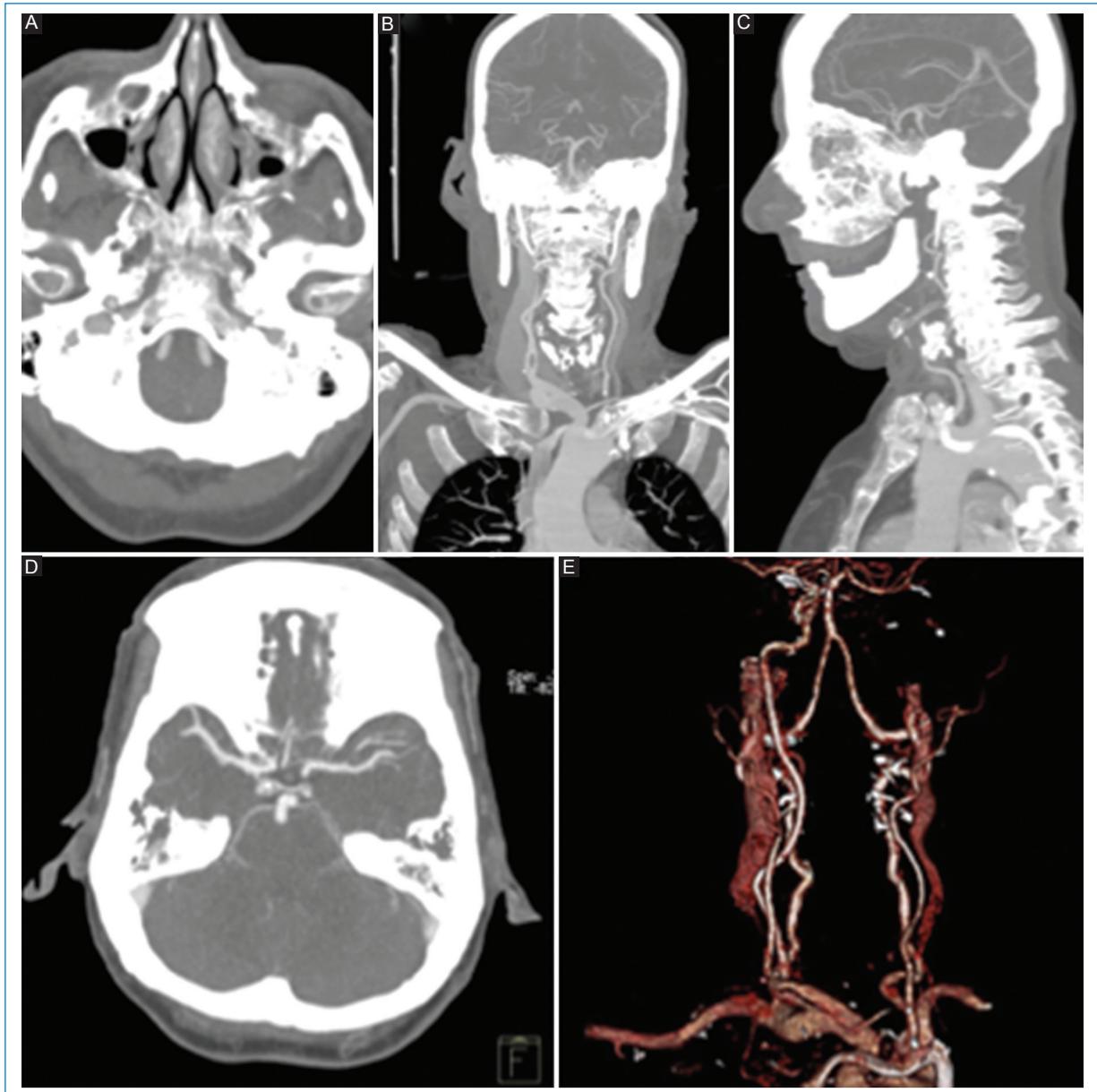


Figura 3. Reconstrucciones MIP de angio-TC. **A:** corte axial que muestra relleno de la carótida interna a nivel del conducto carotídeo y ausencia del conducto carotídeo izquierdo. **B:** corte coronal en el que se observa bifurcación baja de la carótida primitiva derecha, próximo a su origen. **C:** corte sagital que muestra la continuidad de la carótida primitiva izquierda con la carótida externa y ausencia de carótida interna homolateral. También se evidencia una gruesa comunicante posterior izquierda que suple parte de la circulación anterior izquierda. **D:** reconstrucción MIP en corte axial que muestra el relleno de la arteria silviana izquierda y las cerebrales anteriores a través del desarrollo de un buen polígono de Willis. **E:** reconstrucción VR en la que se observan bifurcación baja de la carótida primitiva derecha y ausencia de relleno de la carótida interna izquierda.

e insuficiencia del sistema colateral. También puede haber hemorragia intracraneana por rotura de un aneurisma⁸. Esto último reviste especial interés, ya que la agenesia de ACI está asociada con otras anomalías vasculares, en especial con la presencia de aneurismas intracraneales^{6,8}. Según distintas series,

la incidencia de aneurismas intracraneales en asociación con agenesia o aplasia de la ACI es de un 24-43%, mucho mayor que la encontrada en la población general, que se estima en un 2-4%. En algunas series, esta incidencia se eleva a un 67%⁵. Esta fuerte asociación puede ser explicada mediante dos teorías:

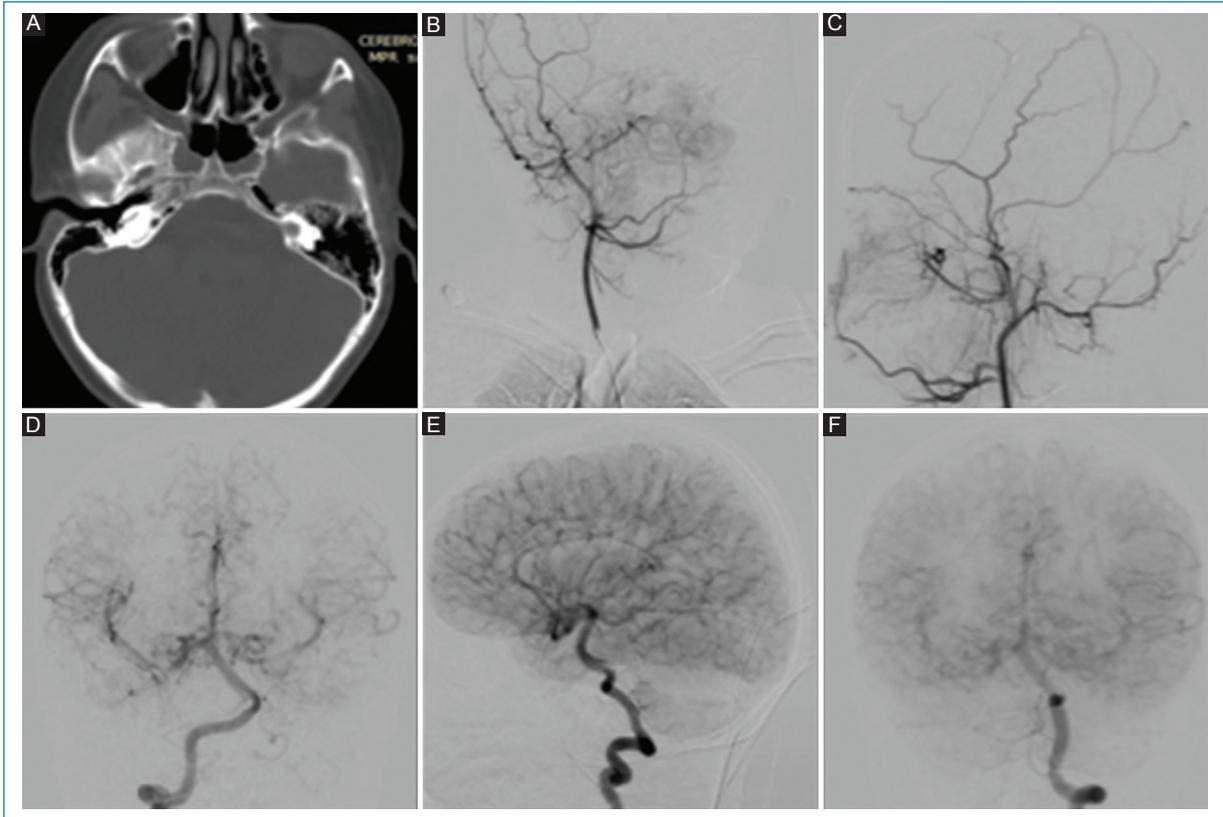


Figura 4. **A:** cortes axiales en ventana ósea que muestran la ausencia del conducto carotídeo bilateral, confirmando el diagnóstico de agenesia carotídea bilateral. **B:** arteriografía con inyección de carótida primitiva derecha en enfoque de frente que muestra que esta arteria se continúa con la carótida externa sin observar la carótida interna. **C:** con inyección de carótida primitiva izquierda en enfoque de perfil se observa también la ausencia de carótida interna izquierda. **D:** inyección por arteria vertebral derecha, enfoque de frente. **E:** inyección vertebral derecha, enfoque de perfil. **F:** con inyección por arteria vertebral izquierda, enfoque de frente, se observa irrigación de todo el sector anterior a través de gruesas arterias comunicantes posteriores.

la primera es que ambas condiciones ocurran de forma independiente durante el desarrollo embrionario; la segunda, por el aumento del flujo sanguíneo del lado sano y los cambios hemodinámicos que eso supone⁵.

Asimismo, es importante destacar que, en la agenesia carotídea bilateral, la circulación encefálica depende exclusivamente del sistema vertebrobasilar, siendo esto determinante ante situaciones de injuria encefálica aguda.

Su importancia radica en que pueden asociar aneurismas y malformaciones vasculares, así como que también tienen mayor riesgo de accidentes vasculares isquémicos.

Se presentan a continuación dos casos de agenesia de la arteria carotídea interna: uno unilateral, en una mujer de 50 años, y otro bilateral, en un niño de 8 años. Se discuten los hallazgos imagenológicos y sus implicancias anatómicas.

Caso 1

Paciente de 50 años, con hipertensión arterial controlada. Consulta por amaurosis fugaz del ojo izquierdo de 4 horas de evolución. La TC de cráneo sin contraste no muestra áreas de isquemia aguda, áreas de hemorragia ni otras alteraciones parenquimatosas. El estudio de la base del cráneo demostró la ausencia de agujero carotídeo izquierdo, lo que resultó de suma importancia para realizar el diagnóstico de agenesia carotídea y diferenciarlo, por ejemplo, de una disección (Fig. 2).

La angio-TC muestra ausencia de la ACI izquierda desde su origen. La carótida primitiva izquierda se continúa con la carótida externa. Del lado derecho se observa bifurcación carotídea baja. Las arterias cerebrales media y anterior del lado izquierdo se rellenan a través del desarrollo de un buen polígono de Willis, con una arteria comunicante anterior y una arteria comunicante posterior izquierda gruesa y permeable (Fig. 3).

Caso 2

Paciente de 8 años que consulta por trastorno en la marcha. Se realiza TC de cráneo sin contraste que muestra ausencia del CC bilateral (Fig. 4A). No se vieron alteraciones en el parénquima cerebral.

Se realiza luego arteriografía (Fig. 4B a 4F), que muestra agnesia de la ACI bilateral. Todo el sector anterior se rellena desde el sector posterior a través del desarrollo de dos gruesas arterias comunicantes posteriores.

Financiamiento

Los autores declaran no tener ningún financiamiento.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Clarós P, Bandos R, Gilea I, Clarós A Jr, Capdevila A, García Rodríguez J, et al. Major congenital anomalies of the internal carotid artery: agenesis, aplasia and hypoplasia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1999;49:69-76.
2. Kahraman AS, Kahraman B, Ozdemir ZM, Dogan M, Kaya M, Gormeli CA, et al. Congenital agenesis of right internal carotid artery: a report of two cases. *J Belg Soc Radiol.* 2016;100:48.
3. Da Paz Oliveira G, Rezende Soares NL, Da Paz Oliveira G, Pessoa Vale B. Agnesia bilateral de artéria carótida interna: relato de caso. *J Vasc Bras.* 2014;13:336-9.
4. Neves WS, Kakudate MY, Cêntola CP, Garzon RG, Poça d'Água A, Sanches R. Agnesia da artéria carótida interna: relato de caso. *Radiol Bras.* 2008;41:63-6.
5. Lee JH, Oh CW, Lee SH, Han DH. Aplasia of the internal carotid artery. *Acta Neurochir (Wien).* 2003;145:117-25.
6. Teal JS, Naheedy MH, Hasso AN. Total agenesis of the internal carotid artery. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1980;1:435-42.
7. Escobar Mallada B, Benítez Vázquez AM, Redondo Buil P, Meilán Martínez E, Santamarta Liébana A, Ayala S. Ausencia congénita de la arteria carótida interna. *SERAM.* 2012;S-0107.
8. Dinç H, Alioglu Z, Erdöl H, Ahmetoglu A. Agnesia 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.