

Agenesia de la Arteria Carótida Interna: Presentación de dos Casos y Revisión de la Literatura.

Agnesis Of The Internal Carotid Artery: Presentation Of Two Cases And Review Of The Literature.

Fernando Flores-Silva, Erwin Chiquete-Anaya, Carlos Cantú-Brito, Patricio Córdova-López.

Resumen

Introducción: Se presentan dos casos de pacientes con agenesia de arteria carótida interna izquierda, el primer caso con síntomas de glaucoma de ángulo abierto y catarata ipsilateral y el segundo caso de una paciente con cefalea tensional, así como una revisión de la literatura debido a la baja frecuencia de esta anomalía del desarrollo. **Casos clínicos:** Caso 1: Se trata de mujer de 66 años con trastornos visuales asociados a catarata y glaucoma en quien por sospecha de fistula carotídea cavernosa se documentó una agenesia de carótida interna izquierda, con colateralidad a través del sistema posterior; Caso 2: paciente de 58 años de edad con cefalea tensional la cual se realizó una IRM donde se documenta la agenesia de la arteria carótida izquierda, segmentos del C3 al C7. **Conclusión:** Las anomalías en el desarrollo del sistema carotídeo ocurren tempranamente en la embriogénesis. En relación al momento en que ocurre la alteración se han descrito diferentes patrones circulatorios. Es posible que la presencia de circulación colateral sea la razón de que la mayoría de los casos sean reportados asintomáticos desde el punto de vista neurológico vascular. A pesar de ser una entidad rara, se debe conocer para poder diferenciarla de otras afecciones y vigilar la aparición de complicaciones asociadas.

Palabras clave: agenesia, carótida.

Abstract

Introduction: Two cases of patients with left internal carotid artery agenesia are presented, the first case with symptoms of open angle glaucoma and ipsilateral cataract and the second case of a patient with tension headache, as well as a review of the literature due to the low frequency of this development anomaly. **Clinical cases:** case 1, A 66-year-old woman with visual disorders associated with cataract and glaucoma in whom, due to suspicion of a carotid fistula, a left internal carotid agenesia was documented, with collaterality through the posterior system, case 2, patient A 58-year-old man with tension headache underwent an MRI where the agenesia of the left carotid artery, segments from C3 to C7, was documented. **Conclusion:** Abnormalities in the development of the carotid system occur early in embryogenesis. In relation to the moment in which the alteration occurs, different circulatory patterns have been described. It is possible that the presence of collateral circulation is the reason that the majority of cases are reported asymptomatic from the vascular neurological point of view. Despite being a rare entity, it must be known in order to differentiate it from other conditions and monitor the appearance of associated complications.

Keywords: agenesia, carotid, left.

Rev. Ecuat. Neurol. Vol. 28, N° 1, 2019

Introducción

La disgenesia de la arteria carótida interna (ACI) es una anomalía rara del desarrollo vascular con una incidencia menor a 0.01% en la población general. Su presentación más común es unilateral con un predominio 3 veces mayor por el lado izquierdo! Se presentan dos casos de agenesia de arteria carótida izquierda en dos pacientes con diferentes escenarios, una con síntomas de glaucoma de ángulo abierto y catarata ipsilateral y otra en la que el síntoma neurológico fue cefalea tensional, así como una revisión de la literatura sobre esta entidad.

Caso clínico 1

Se trata de una mujer de 66 años de edad con antecedente de hipertensión arterial, vista inicialmente en consulta de oftalmología de otra institución por síntomas de 8 meses de evolución caracterizados por dolor en ojo izquierdo con irradiación a región occipital, de intensidad 9/10, el cual llegaba a despertarla por las noches, diplopía, epifora y sensación de cuerpo extraño ipsilaterales. Es diagnosticada con catarata y glaucoma de ángulo abierto en ojo izquierdo. Se sospechó de fistula carotídeo-cavernosa por lo que es referida a nuestro instituto para su abordaje.

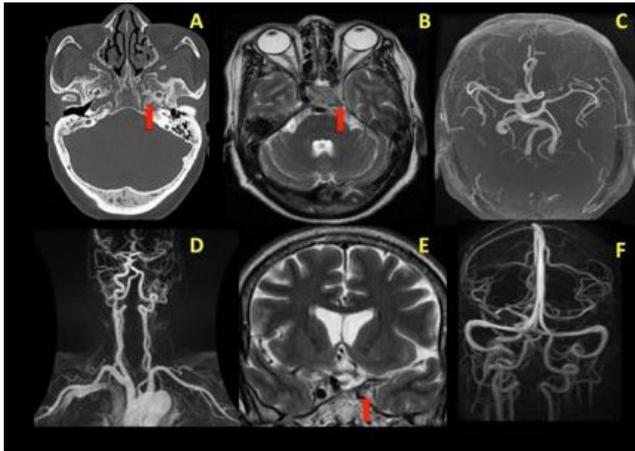


Figura 1a. Estudios de Neuroimagen. A) TAC de cráneo ventana ósea con ausencia de canal carotideo izquierdo (flecha), B y E) IRM T2 axial y coronal muestra ausencia de señal de la ACII (flechas), C y D) AngioIRM que muestra ausencia de la ACII desde nivel cervical y F) AngioIRM venosa sin alteraciones del drenaje.

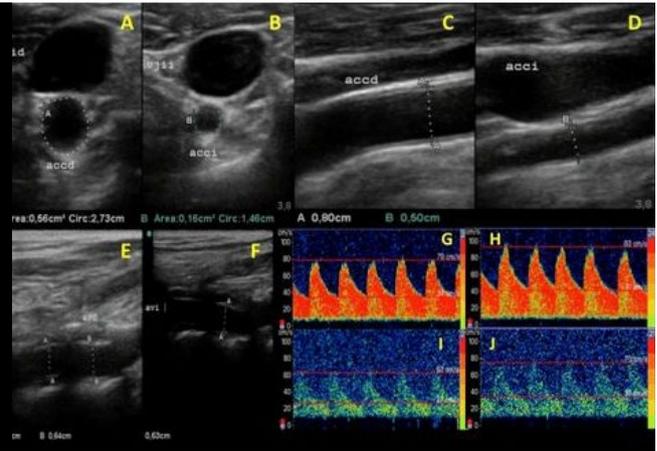


Figura 1b. Estudios neurosonológicos. A y B) Dúplex carotideo corte transversal con disminución de las dimensiones de la ACCI, C y D) Dúplex carotideo corte longitudinal con disminución del diámetro en la ACCI, E y F) Dúplex de arterias vertebrales corte longitudinal con diámetros similares pero ambas mayores que la ACCI como flujo compensador, G y H) Vasorreactividad cerebral por Doppler transcerebral en ACMD con prueba de apnea e I y J) Vasorreactividad en ACMI pero ventana acústica difícil.

Fue valorada por cirugía vascular y neurología, en el examen físico se encontró: talla 1.45 m, peso 55 kg. AV: OD: 20/40, OI: 20/200, CV: OD: 20/25, OI: 20/200, FO: excavación OD: 0.4 OI: 0.5, hiperemia conjuntival y epífora izquierdas, diplopía horizontal a la mirada extrema superior izquierda. No se encontró afectación de otros nervios craneales ni de vías largas. No se auscultaron soplos. Se solicitaron estudios de imagen cerebral por la sospecha de fistula carotideo-cavernosa y por cefalea asociada a síntomas neurológicos. No se encontraron anomalías en las pruebas de laboratorio generales. La resonancia magnética (IRM) de órbitas se reportó sin alteraciones, la IRM de cráneo documentó la ausencia de señal de carótida interna izquierda por lo cual se realizaron tomografía simple de cráneo y evaluación neurosonológica (Figura 1a).

En la evaluación neurosonológica de vasos de cuello se encontró disminución del calibre de la arteria carótida común izquierda (ACCI) en comparación con la derecha, con ausencia de carótida interna izquierda desde su origen. Es notable el incremento de pulsatilidad resultante en la ACCI. El flujo compensatorio es a través del sistema posterior con arterias vertebrales de gran tamaño. Ambas arterias oftálmicas tienen un patrón anterógrado y la vasorreactividad de ambas cerebrales medias fue similar en ambos lados, aunque por debajo de valores esperados (0.63 derecha vs 0.73% izquierda) (Figura 1b).

Durante su evolución ha recibido tratamiento a base de AINES, inhibidor de la bomba de protones, IECA y antiglaucomatosos, mantiene cefalea residual y diplopía horizontal a la mirada extrema superior izquierda, así como disminución de la agudeza visual.

Caso clínico 2

Paciente de 58 años de edad, con antecedente de tabaquismo y sobrepeso referida a consulta por cuadro de tres años de evolución de episodios esporádicos de cefalea holocraneal, de intensidad leve, de tres horas de duración, sin síntomas acompañantes que cede con analgésicos, pero que en los dos últimos eventos presentó náusea y vómito, motivos por el cual se realizó un estudio de imagen (IRM).

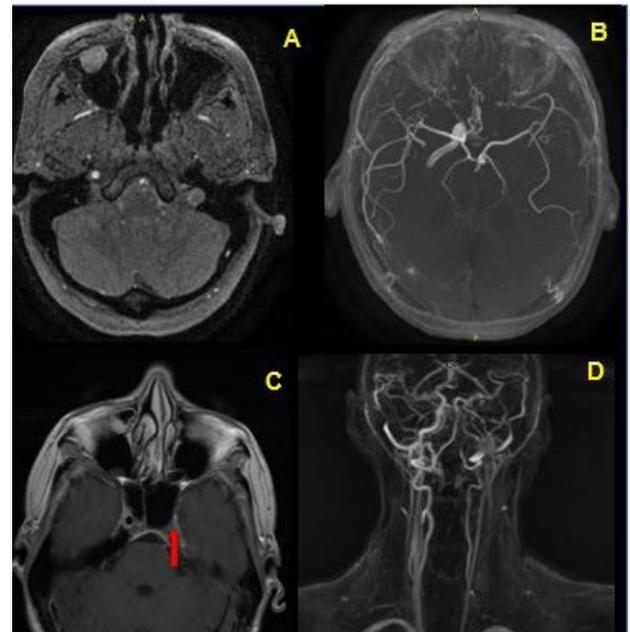


Figura 2. Estudios de Neuroimagen, imagen por resonancia magnética. A) secuencia T2 donde se observa ausencia de la ACCI, B) 3D TOF donde se observa que la ACMI se origina desde circulación posterior. C) axial de secuencia con gadolinio donde se observa ausencia de ACII (flechas), D) AngioIRM que muestra ausencia de la ACII desde nivel cervical.

La valoración por parte de Neurología realizó el examen físico donde se encontró: talla 1.60 m, peso 53 kg. AV: OD: 20/20, OI: 20/30, CV: OD: 20/20, OI: 20/20, FO: excavación OD 0.5 OI 0.5. No se encontró afectación de nervios craneales ni de vías largas. No se auscultaron soplos. Se solicitaron estudios de imagen cerebral por la adición de náusea y vómito en los episodios de cefalea. No se encontraron anomalías en las pruebas de laboratorio generales. La resonancia magnética (IRM) de cráneo documentó la ausencia de señal de carótida interna izquierda e hipoplasia de la arteria carótida común de ese mismo lado (Figura 2).

Durante su evolución ha recibido tratamiento a base de AINES para la cefalea, se inició terapia psicológica para eliminar el consumo de tabaco e interconsulta a Nutrición para control de peso, mantiene cefalea residual episódica.

Discusión

La disgenesia de la arteria carótida interna incluye la agenesia, aplasia e hipoplasia. La agenesia se refiere a la ausencia tanto de la ACI como de su canal óseo en la base del cráneo, la aplasia es la ausencia de la ACI con presencia de canal óseo y la hipoplasia es un desarrollo incompleto de la arteria.²

La embriogénesis de la ACI comienza a los 24 días de vida intrauterina (estadio fetal de 3 mm) a partir del tercer arco aórtico y la aorta dorsal, que formarán la porción proximal y los segmentos terminales respectivamente. El desarrollo del canal carotídeo óseo inicia durante las quinta semana y sexta semana junto con la formación de la base del cráneo y depende de la presencia de la ACI en formación.^{1,3} A los 40 días de vida intrauterina la ACI está completamente formada. El momento en el que ocurra el insulto, así como el tipo de alteración, determinará el patrón de circulación colateral que suplirá la función de la ACI ausente.⁴

La agenesia de la ACI se diagnostica predominantemente en adultos siendo excepcional su reporte en la edad pediátrica, por lo general cursa asintomática gracias al desarrollo de vasos colaterales, su diagnóstico se establece de manera incidental y se diagnostica debido a sospecha de insuficiencia cerebrovascular, compresión por vasos colaterales, aneurismas cerebrales asociados.^{5,6} Los reportes de casos han descrito el contexto clínico con la presencia de cefalea, visión borrosa, síndrome de Horner, pérdida de audición, agenesia del cuerpo caloso, coartación de aorta, anomalías del eje hipotálamo-hipofisario, ataque isquémico transitorio, infarto cerebral y hemorragia subaracnoidea aneurismática.⁷⁻¹³ En el caso de nuestra paciente se consideró asintomática con respecto a la agenesia y que los síntomas visuales pueden ser explicados por la catarata y glaucoma que padece.

El diagnóstico se realiza con estudios angiográficos (angioIRM, angioTAC y angiografía convencional)

donde se demuestra la ausencia de la ACI. Para diferenciar aplasia de agenesia se necesita una tomografía de cráneo de alta resolución que demuestre la presencia o ausencia del canal óseo carotídeo. Aunque poco utilizado se puede realizar doppler de carótidas como estudio inicial para descartar oclusión arterial.^{14,15} Lie describió 6 patrones de circulación colateral asociadas a la disgenesia de ACI (Figura 3).¹⁶ El presente caso corresponde al patrón tipo A o fetal de Lie.

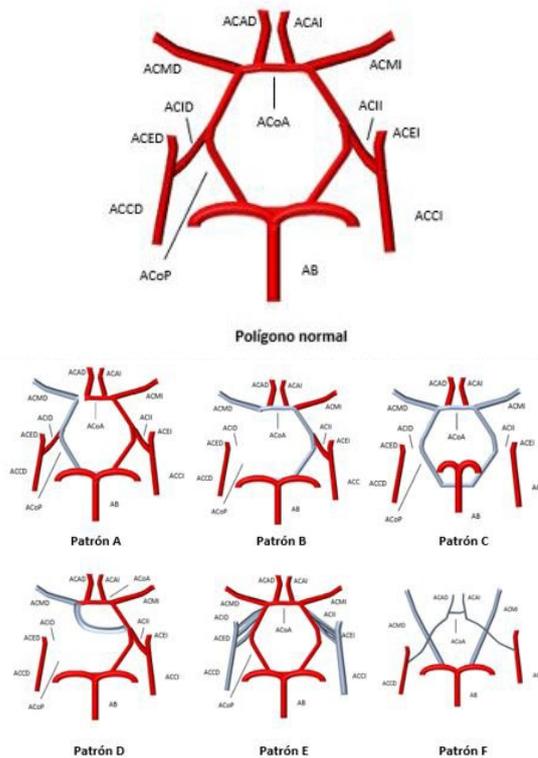


Figura 3. Clasificación de los patrones de disgenesia carotídea (adaptado de Lie).

ACAD: arteria cerebral anterior derecha, **ACAI:** arteria cerebral anterior izquierda, **ACoA:** arteria comunicante anterior, **ACMD:** arteria cerebral media derecha, **ACMI:** arteria cerebral media izquierda, **ACED:** arteria carótida externa derecha, **ACEI:** arteria carótida externa izquierda, **ACII:** arteria carótida interna derecha, **ACII:** arteria carótida interna izquierda, **ACCD:** arteria cerebral anterior derecha, **ACAI:** arteria cerebral anterior izquierda, **ACoA:** arteria comunicante anterior, **ACMD:** arteria cerebral media derecha, **ACMI:** arteria cerebral media izquierda, **ACED:** arteria carótida externa derecha, **ACEI:** arteria carótida externa izquierda, **ACII:** arteria carótida interna derecha, **ACII:** arteria carótida interna izquierda, **ACCD:** arteria carótida

Patrón A: ausencia unilateral de la ACI está asociado con la circulación de la ACA ipsilateral a través de la ACoA y la ACM ipsilateral sale desde la circulación posterior a través de un ACP comunicante. **Patrón B:** Flujo colateral, la ACA y ACM se suministran a través de la ACoA. **Patrón C:** agenesia bilateral de la ACI con suministro a la circulación anterior vía carótida vertebrobasilar a través de posterior comunicante. **Patrón D:** agenesia unilateral de las porciones cervicales de la ACI con una comunicación intercavernosa a la carótida ipsilateral de la ACI cavernosa contralateral. **Tipo E:** proporciona flujo colateral a través de anastomosis transcraneales desde el interior ramas maxilares del sistema ACE (llamado rete mirabile). **Patrón E:** ACA diminutos y son suministrados por las ACI hipoplásicas bilaterales y las ACM son suministrados por comunicante posterior.

Conclusión

El reconocimiento de esta anomalía es importante debido a que estos pacientes tienen más riesgo de hemorragia subaracnoidea por la mayor presencia de aneurismas respecto a la población general (24-34 vs 2-4%),¹⁷ así mismo, en algunos casos ambos hemisferios cerebrales pudieran depender de una sola arteria carótida ateromatosa donde la realización de endarterectomía carotídea temprana pudiera prevenir complicaciones.

Referencias

1. Campello-Morer I, Giménez-Muñoz A, Guelbenzu S, Pérez-Trullén JM. Agenesia de la arteria carótida interna en un paciente con patología vascular, epilepsia y amnesia global transitoria. *Rev Neurol* 2011; 53: 508-10.
2. Lee EJ, Chang HW, Ha EY, Kim SH, Kim MJ, Yi HA, Lee SK, Kim SJ. Acute infarction in a patient with agenesis of the internal carotid artery and transcavernous anastomosis. *J Clin Neurosci* 2012;19(4):597-9.
3. Dinc H, Alioglu Z, Erdo H, Ahmetoglu A. 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.
4. Lasjaunias P, Santoyo-Vazquez A. Segmental agenesis of the internal carotid artery: angiographic aspects with embryological discussion. *Anat Clin* 1984;6:133-41.
5. Wang PJ, Liu HM, Young C, Lin M, Shen Y. Agnesis of internal carotid artery associated with symptomatic partial epilepsy. *Epilepsia* 1994; 35: 1337-41.
6. Álvarez-Uría Tejero MJ, Sáiz-Ayala A, Fernández-Rey C, Santamarta-Liébana E. Agnesis unilateral de arteria carótida interna. *Angiología* 2009; 61: 213-7.
7. Khan A, Baheerathan A, Hussain N, Gosalakkal J. Agnesis of the Internal Carotid Artery Associated With Ipsilateral Horner Syndrome in a Child. *Pediatric Neurology* 2012; 47:68-70.
8. Dinc H, Alioglu H, Erdo H, Ahmetoglu A. 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.
9. Fitzgerald R, Zuccoli G. Agnesis of the internal carotid artery: associated malformations including a high rate of aortic and cardiac malformations. *Pediatr Radiol* 2012 42:1333-8.
10. Savasta S, Merli P, Introzzi F, Strocchio L, Lanati G, Incorpora G, Della Mina E, Simoncelli A, Zuffardi O, Larizza D. Agnesis of Internal Carotid Artery and Hypopituitarism: Case Report and Review of Literature. *J Clin Endocrinol Metab* 2012; 97: 3414-20.
11. Moon WJ, Porto L, Lanfermann H, Weis R, Zanella FE. Agnesis of internal carotid artery associated with congenital anterior hypopituitarism. *Neuroradiology* 2002; 44 : 138-42.
12. Bavsefer A, Akay KM, Tasar M, Izci Y. Congenital absence of internal carotid artery associated with hypogonadotropic hypogonadism – a case report. *Vasc Endovascular Surg* 2002;36: 457-60.
13. Zink WE, Komotar RJ, Meyers PM. Internal carotid aplasia/hypoplasia and intracranial saccular aneurysms: series of three new cases and systematic review of the literature. *J Neuroimaging* 2007; 17:141-7.
14. Russell B, Midkiff, Mayola W, Boykin, David R, McFarland, and John A. Bauman. Agnesis of the Internal Carotid Artery with Intercavernous Anastomosis. *AJNR* 1995;16:1356-9.
15. Scherle-Matamoros CE, Pérez-Nellar J, Roselló-Silva H, Rodríguez-Carballosa O, Hierro-García D. Hipoplasia-agenesia de la arteria carótida interna. *Revista Ecuatoriana de Neurología* 2007; 16:222-4.
16. Lie TA. Congenital anomalies of the carotid arteries. *Excerpta Medica, Amsterdam*, 1968; 44-9.
17. Zink WE, Komotar RJ, Meyers PM. Internal carotid aplasia/hypoplasia and intracranial saccular aneurysms: series of three new cases and systematic review of the literature. *J Neuroimaging* 2007; 17:141-7.