

Agenesia de artéria carótida interna

Agenesis of the internal carotid artery

Adriano Carvalho Guimarães¹, Thaís Duarte Baião Pessoa², Ricardo Herkenhoff Moreira³,
Walter Junior Boim de Araujo⁴

Resumo

A agenesia de carótida interna é uma anomalia rara. Na maioria dos casos, é assintomática devido às anastomoses que podem estar presentes, mas pode estar associada a complicações, principalmente quando evidenciada a presença de outras alterações anatômicas ou doença aterosclerótica grave. Relatamos o caso de uma paciente feminina de 63 anos, hipertensa e diabética, com história de cirurgia prévia para clipagem de aneurisma cerebral. Na investigação através de eco-Doppler e angiotomografia de carótidas e vertebrais, foi evidenciada agenesia unilateral da artéria carótida interna esquerda. Este relato objetiva chamar atenção para a importância de se suspeitar de malformações vasculares durante a investigação de quadros neurológicos. A agenesia de carótida interna tem uma importante associação com aneurismas intracerebrais, e é possível poupar o paciente de graves complicações quando estes são identificados a tempo.

Palavras-chave: artéria carótida; agenesia; aneurisma cerebral.

Abstract

Agenesis of the internal carotid artery is a rare anomaly. It is usually asymptomatic because of the presence of anastomoses, but it can be associated with complications, especially when there is evidence of other anatomical abnormalities or severe atherosclerotic disease. We report the case of a 63-year-old female patient with hypertension and diabetes and a history of intracranial aneurysm clipping. Doppler ultrasonography and computed tomography angiography of the carotid and vertebral arteries showed unilateral agenesis of the left internal carotid artery. This report aims to highlight the importance of suspecting vascular malformations during investigation of neurological conditions. Internal carotid agenesis has a significant association with intracranial aneurysms and their early detection can spare the patient serious complications.

Keywords: carotid artery; agenesis; intracranial aneurysm.

¹V&P Health Excelência Médica, Santo Antônio da Platina, PR, Brasil.

²Hospital Angelina Caron, Serviço de Cirurgia Vascular, Campina Grande do Sul, PR, Brasil.

³Hospital Nossa Senhora da Saúde, Santo Antônio da Platina, PR, Brasil.

⁴Universidade Federal do Paraná (UFPR), Departamento de Cirurgia, Curitiba, PR, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

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

Submetido em: Fevereiro 26, 2018. Aceito em: Maio 02, 2018.

O estudo foi realizado no V&P Day Hospital, Santo Antônio da Platina, PR, Brasil.

INTRODUÇÃO

O sistema arterial cervical e cerebral passa por várias transformações ao longo do desenvolvimento embrionário até alcançar o modelo final, no feto. A concepção desse sistema é modulada por inúmeros fatores moleculares, e falhas nessas vias podem causar variações anatômicas e diferentes repercussões clínicas. A aorta primitiva possui seis arcos que se organizam nos diferentes ramos conhecidos, sendo que o terceiro arco origina as carótidas comuns e os segmentos proximais das carótidas internas. Os segmentos distais são derivados da aorta dorsal entre o primeiro e o terceiro arco primitivo. As carótidas externas surgem das carótidas comuns. Em aproximadamente 65% da população ocorre esse padrão de desenvolvimento; nos demais, anomalias podem ser observadas¹.

As anomalias resultam da persistência ou do desaparecimento indevido de segmentos do arco da aorta primitiva. Em 22% da população, a artéria carótida comum esquerda é originária do tronco braquiocefálico em vez de se originar do arco aórtico, também denominado “arco bovino”. Nesse caso, o tronco braquiocefálico dá origem à artéria subclávia direita, bem como às artérias carótidas comum direita e esquerda, enquanto a artéria subclávia esquerda é originária do arco aórtico, como normalmente esperado. Essa variante representa 73% de todas as anomalias do arco. Muitas outras variações, cada uma ocorrendo em menos de 3% da população, foram descritas.

A agenesia de carótida interna foi descrita pela primeira vez em 1787 *post-mortem* e, em 1954, pela primeira vez *in vivo* após exame de angiografia². É uma anomalia rara com incidência menor que 0,01%³, sendo, na maioria dos casos, assintomática devido às anastomoses que podem estar presentes. No entanto, pode estar associada a complicações, principalmente quando evidenciada a presença de outras alterações anatômicas ou doença aterosclerótica grave.

RELATO DO CASO

Paciente de 63 anos, sexo feminino, era hipertensa e diabética. Não tinha história de tabagismo e doença cardíaca. Apresentava histórico de cirurgia prévia para clipagem de aneurisma cerebral havia 3 anos e relato na ocasião, pelo médico neurocirurgião responsável, de dificuldades para o cateterismo das artérias cervicais. Foi então submetida a eco-Doppler de carótidas e vertebrais, que evidenciou artéria carótida comum esquerda com menor calibre quando comparada à direita (Figura 1), impossibilidade de visualização da bifurcação carotídea esquerda e continuação da artéria carótida comum esquerda apenas com a artéria carótida externa esquerda (Figura 2). Foi então solicitada uma angiotomografia, que evidenciou agenesia de artéria carótida interna esquerda (Figura 3). A paciente se encontra assintomática e em acompanhamento regular.

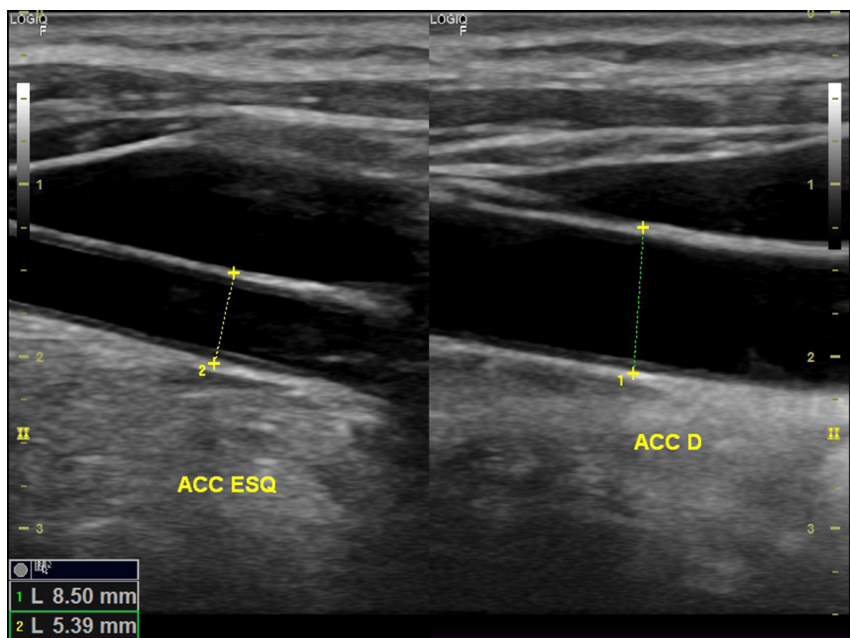


Figura 1. Imagens ecográficas em modo B evidenciando artéria carótida comum esquerda (ACC ESQ) com menor calibre quando comparada à artéria carótida comum direita (ACC D).

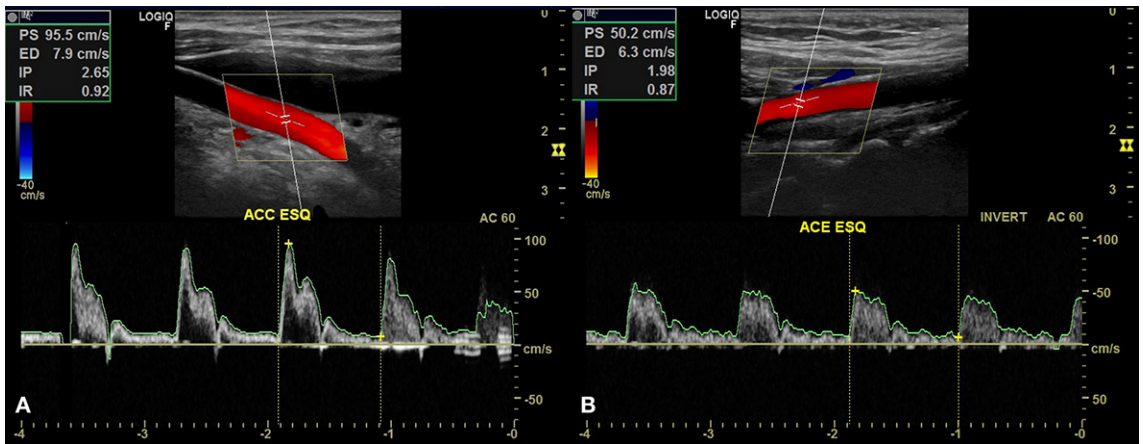


Figura 2. Imagens de eco-Doppler evidenciando perviedade da artéria carótida comum esquerda (ACC ESQ) (A) e continuidade com a artéria carótida externa esquerda (ACE ESQ) (B).



Figura 3. Angiotomografia evidenciando perviedade da artéria carótida comum esquerda (ACC ESQ) (seta branca) em continuidade com a artéria carótida externa esquerda (ACE ESQ) (seta amarela) e agenésia de artéria carótida interna esquerda (ACI ESQ).

DISCUSSÃO

A agenésia de carótida interna geralmente é unilateral. Nesses casos, o principal suprimento sanguíneo compensatório é a carótida interna contralateral. Nos casos de agenésia bilateral, o sistema vertebrobasilar

pode assumir essa função. A maioria dos casos não apresenta sintomas, fato que pode ser atribuído à abundante rede anastomótica, incluindo o polígono de Willis, vasos intracavernosos e ramos da carótida externa, bem como artérias embriológicas persistentes. Já foram relatadas discreta predominância em homens e predileção à esquerda em uma taxa de 3:1⁴⁻⁶.

Segundo Lie, o termo agenésia significa ausência completa de órgão ou estrutura, enquanto aplasia é decorrente de um lapso no desenvolvimento do órgão – sendo que o seu precursor existe – e hipoplasia é atribuída ao desenvolvimento incompleto. Acredita-se que a agenésia unilateral se deva a um estresse intrauterino mecânico ou hemodinâmico. A principal hipótese é que ocorra uma rotação exagerada do embrião em direção a um lado ou uma constrição por brida amniótica. Já a agenésia bilateral ainda tem causa desconhecida^{5,7}.

O desenvolvimento da carótida interna se inicia no estágio no qual o embrião apresenta o *crown-rump* (CR, a distância entre o vértice do crânio até o ponto médio entre os ápices das nádegas) de 4-5 mm e se completa na 6ª semana de gestação (CR=10-14 mm). O polígono de Willis se forma no estágio de 7-24 mm (cerca de 7 semanas de idade gestacional). O padrão de fluxo sanguíneo colateral, se houve má-formação de carótida, e a vasculatura intracraniana dependem do estágio em que ocorreu a interrupção no desenvolvimento da artéria. Cali et al. postularam que a circulação colateral prevalece pelas vias primitivas (anastomoses intracavernosas) caso a interrupção no desenvolvimento da carótida interna ocorra antes da conclusão do polígono de Willis. Se a interrupção se dá após sua conclusão, a circulação colateral prevalece pelas anastomoses intracavernosas. Poucos casos de agenésia de carótida interna têm sido relatados em

crianças, o que sugere que inicialmente as colaterais são capazes de compensar o fluxo. Os casos sintomáticos são, na sua maioria, identificados na fase adulta, na qual fatores como a aterosclerose podem precipitar a insuficiência cerebrovascular^{2,8}.

Lie descreveu seis padrões de circulação colateral associada à ausência de carótida interna. No tipo A, tem-se a ausência unilateral da carótida interna associada a uma circulação colateral com a artéria cerebral anterior (ACA) ipsilateral através da artéria comunicante anterior (ACOM) e com a artéria cerebral média (ACM) ipsilateral através da artéria comunicante posterior (PCOM), usualmente hipertrofiada. No tipo B, há ausência unilateral de carótida interna associada a colaterais com ACA e ACM através da ACOM. No tipo C, tem-se uma agenesia bilateral, e a circulação anterior é suprida pelo sistema vertebrobasilar através de uma PCOM hipertrofiada. O tipo D se caracteriza por agenesia unilateral da porção cervical da carótida interna associada a colaterais intracavernosas com o segmento intracavernoso da carótida interna contralateral. No tipo E, há hipoplasia bilateral de carótidas internas, e suas ACA e ACM são supridas por PCOMs hipertrofiadas. No tipo F, tem-se ausência bilateral sendo compensada por anastomoses transcraniais e ramos da carótida através da *rete mirabile*⁷. Desde a descrição de Lie em 1968, outros autores têm reportado a presença de uma artéria trigeminal persistente envolvida em colaterais para reconstituição do fluxo na agenesia de carótida interna unilateral⁵. É importante a identificação de anastomoses compensatórias – como as intracavernosas – para que não ocorra complicações peroperatórias devastadoras como em cirurgias transesfenoidais para acesso à hipófise.

Outras anomalias, como aneurismas intracranianos, podem acompanhar cerca de 24-67% dos casos de agenesia e se associar a hemorragia intracraniana, enquanto na população normal aneurismas são encontrados em 2-4%. Cerca de 25% dos casos sintomáticos de agenesia podem cursar com aneurismas e sangramentos destes. A causa dessa prevalência mais elevada pode residir no fato de haver um aumento de fluxo nas vias colaterais, o que eleva o estresse parietal nesses vasos. A ACA tem sido relatada como a colateral mais acometida por aneurismas nessa situação. Alguns autores descrevem o sangramento subaracnóideo decorrente de aneurismas como achado inicial da agenesia de carótida interna⁶. No caso relatado, havia aneurisma associado, que foi tratado antes de ocasionar complicações. Alguns pacientes podem apresentar também atraso do desenvolvimento neuropsicomotor, cefaleias e episódios de ataque isquêmico transitório^{3,4}.

Por ser, na maioria das vezes, assintomática, essa anomalia geralmente é diagnosticada incidentalmente em exames de imagem. Quando isso ocorre, é importante descartar se o hipofluxo identificado tem causa em uma estenose adquirida ou anomalia congênita do vaso ou canal ósseo^{3,4}. Essa diferenciação tem sua importância no fato de que a agenesia pode estar associada a outras anomalias, como aneurismas, que devem ser pesquisadas antes do surgimento de complicações.

A anomalia pode ser identificada em exame de ultrassonografia com Doppler, no qual não se consegue visualizar a bifurcação carotídea ou se percebe uma hipoplasia da carótida comum ipsilateral, como visto no caso relatado. Esse achado pode fazer a diferenciação entre um quadro de agenesia ou de oclusão de carótida. Na agenesia, pode-se notar um afinamento da carótida comum com hipofluxo, ao passo que na oclusão não existe essa transição gradual de diâmetros.

A investigação da presença de canal carotídeo através de tomografia de crânio em planos axiais também pode diferenciar essas duas entidades. Na agenesia, nota-se ausência de canal ósseo carotídeo, que, quando malformado ou ausente, inviabiliza o desenvolvimento da carótida interna. Casos de atresia de carótida interna podem refletir um canal carotídeo hipoplásico⁶.

Exames de ressonância magnética convencionais podem mostrar a ausência do fenômeno do *flow void*. Em situações normais, pelo alto fluxo na carótida interna, o sangue não consegue devolver o sinal de rádio a tempo, ficando “vazia de fluxo” no exame⁴.

Na angiografia digital por subtração, pode-se perceber a ausência da carótida interna imediatamente após sua origem, ao passo que a carótida externa pode ter maior diâmetro que o comum. Teal et al. acreditam que uma angiografia demonstrando ausência de carótida interna associada a uma tomografia demonstrando ausência do canal carotídeo é suficiente para o diagnóstico da agenesia⁶.

Conforme evidenciado ao longo deste relato, é importante suspeitar de malformações vasculares durante a investigação de quadros neurológicos. A agenesia de carótida é rara e tende a ser pouco sintomática, porém há importante associação com aneurismas intracerebrais. Quando os aneurismas são identificados a tempo, pode-se poupar o paciente de graves complicações. Muitas vezes, os primeiros achados clínicos dessa má-formação se traduzem em sintomas inespecíficos como cefaleias, síncope ou no próprio ataque isquêmico transitório ou acidente vascular encefálico hemorrágico. É importante considerar a possibilidade de uma agenesia de carótida na investigação quando outras causas mais prevalentes

já foram descartadas. O diagnóstico pode ser confirmado com exames de imagens que demonstrem a ausência da carótida interna, como angiografia, angiotomografia ou ressonância magnética, associada à ausência do canal carotídeo.

Além disso, pacientes portadores de doença aterosclerótica grave podem ter insuficiência cerebrovascular precipitada se forem portadores da agenesia de carótida interna. O diagnóstico precoce é, portanto, de suma importância para otimização do tratamento clínico e planejamento de possível tratamento cirúrgico no futuro.

REFERÊNCIAS

1. Endean ED, Maley BE. Cronenwett - embryology. In: Rutherford JL, editor. Cirurgia vascular. 8. ed. Amsterdam: Elsevier; 2016. p. 15-33.
2. Given CA 2nd, 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(10):1953-9. PMID:11733331.
3. Kaya O, Yilmaz C, Gulek B, et al. An important clue in the sonographic diagnosis of internal carotid artery agenesis: ipsilateral common carotid artery hypoplasia. *Case Rep Radiol*. 2014;2014:516456. <http://dx.doi.org/10.1155/2014/516456>. PMID:25097789.
4. Neves WS, Kakudate MY, Cêntola CP, Garzon RG, D'ÁGUA AP, Sanches R. Agenesia da artéria carótida interna: relato de caso. *Radiol Bras*. 2008;41(1):63-6. <http://dx.doi.org/10.1590/S0100-39842008000100015>.
5. Kumaresh A, Vasanthraj PK, Chandrasekharan A. Unilateral agenesis of internal carotid artery with intracavernous anastomosis: a rare case report. *J Clin Imaging Sci*. 2015;5(1):7. <http://dx.doi.org/10.4103/2156-7514.150453>. PMID:25806142.
6. Teal JS, Naheedy MH, Hasso AN. Total agenesis of the internal carotid artery. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1980;1:435-42.
7. Lie TA, Hage J. Congenital anomalies of the carotid arteries. *Plast Reconstr Surg*. 1968;42:35-51.
8. Cali RL, Berg R, Rama K. Bilateral internal carotid artery agenesis: a case study and review of the literature. *Surgery*. 1993;113(2):227-33. PMID:8430372.

Correspondência

Adriano Carvalho Guimarães
V&P Health Excelência Médica
Av. Frei Guilherme Maria, 411
CEP 86430-000 - Santo Antônio da Platina (PR) - Brasil
Tel.: (43) 3534-5639
E-mail: adriarsula@uol.com.br

Informações sobre os autores

ACG - Cirurgião vascular, endovascular e ecografista vascular, V&P Health Excelência Médica.
TDBP - Residente de Cirurgia Vascular, Hospital Angelina Caron.
RHM - Cirurgião vascular, Hospital Nossa Senhora da Saúde.
WJBA - Cirurgião vascular, endovascular e ecografista vascular, Instituto da Circulação; Mestre e doutorando em Cirurgia, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Departamento de Cirurgia.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho do estudo: ACG, TDBP, RHM, WJBA
Análise e interpretação dos dados: ACG, TDBP
Coleta de dados: ACG, TDBP, RHM, WJBA
Redação do artigo: ACG, TDBP, WJBA
Revisão crítica do texto: ACG, TDBP, WJBA
Aprovação final do artigo*: ACG, TDBP, RHM, WJBA
Análise estatística: N/A
Responsabilidade geral pelo estudo: ACG

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