

CARTA CIENTÍFICA

Agenesia de arteria carótida interna en paciente con hipopituitarismo congénito



Internal carotid artery agenesis in a patient with congenital hypopituitarism

M.E. Guillén-Subirán^{a,*}, M.I. Rivera-Rodríguez^b, A.C. Vela-Marin^a y L.H. Ros-Mendoza^a

^a Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^b Servicio de Angiología y Cirugía Vasculard, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Mujer de 26 años con hipopituitarismo congénito derivada a la consulta de cirugía vascular por inestabilidad. En consulta, se le realizó una ecografía Doppler en la que se observó una arteria carótida común (ACC) izquierda hipoplásica con terminación en arteria carótida externa (ACE) y ausencia de ACI, por lo que se solicitó angio-TC en la que se diagnosticó la agenesia de ACI izquierda por la ausencia del canal carotídeo (fig. 1) y de la ACI (fig. 2a) con repermeabilización de la arteria cerebral media (ACM) desde la arteria comunicante posterior (ACoPost) y de la arteria cerebral anterior (ACA) desde la arteria comunicante anterior (ACoAnt) (fig. 2b).

Discusión

La agenesia de ACI es una anomalía rara. Tode la describió por primera vez en 1787 en una autopsia y Verbiest describió el primer caso de agenesia de ACI en una arteriografía en 1954. Junto a hipoplasia y aplasia afectan a un 0,01% de la población. Es más frecuente la agenesia unilateral en la que predomina el lado izquierdo¹.

La agenesia de ACI se debe a una alteración del desarrollo embriológico. La ACI se origina desde la aorta dorsal y el tercer arco aórtico entre la 3.^a-4.^a semanas embrionarias, mientras que la base de cráneo no se comienza a formar hasta la 5.^a-6.^a semanas. Si falla el primordio embriogénico de la ACI antes de la 3.^a-4.^a semanas como sucede en la



Figura 1 TC tras la administración de contraste yodado: ausencia del canal carotídeo izquierdo.

agenesia, el canal carotídeo tampoco se forma a diferencia de lo que sucede en la hipoplasia, en la que el remanente de ACI favorece la formación de un canal carotídeo pequeño o incompleto. ACC y ACE parecen originarse de forma

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: eugeniaguillensubiran@gmail.com
(M.E. Guillén-Subirán).

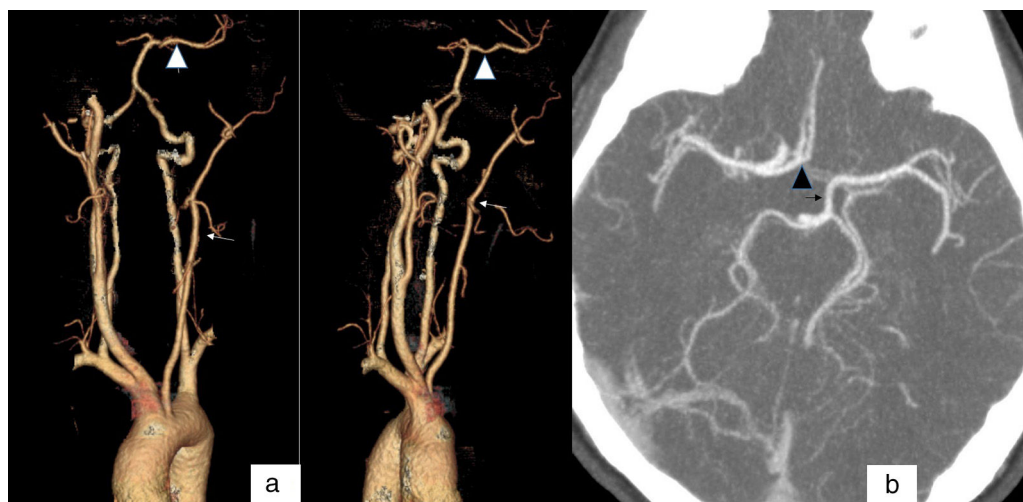


Figura 2 a) 3DVR en la que se observa la ausencia de la arteria carótida interna (flecha blanca) y repermeabilización de arteria cerebral media (ACM) desde el sistema vertebrobasilar (cabeza de flecha blanca), y b) corte axial en se observa la repermeabilización de ACM desde ACoPost (flecha negra), y de la arteria cerebral anterior (ACA) desde la arteria comunicante anterior (ACoAnt) (cabeza de flecha negra).

independiente porque en la mayoría de los casos publicados, existe un desarrollo normal de ambas. El polígono de Willis se forma durante el estadio embriogénico entre 7-24 mm. En ausencia de ACI, el patrón de circulación colateral depende del estadio en el que se produce la alteración embriológica: predomina la circulación colateral a través de vasos embriogénicos si se produce antes de que se forme el polígono de Willis y predomina la circulación colateral a través del polígono de Willis si se produce después del estadio de 24 mm¹.

La mayoría de los pacientes con agenesia de ACI están asintomáticos porque la circulación colateral es suficiente para mantener la función cerebral y el hallazgo suele ser incidental. Cuando aparecen los síntomas, suelen ser secundarios a la insuficiencia cerebrovascular, al efecto masa provocado por el agrandamiento de las colaterales o a una hemorragia intracraneal después de la rotura incidental de un aneurisma coexistente intracraneal².

Lo más frecuente es que la circulación colateral se establezca a través del polígono de Willis, siendo menos común que la circulación colateral a través de vasos embriológicos persistentes o colaterales transcraneales de ACE. Existen distintas clasificaciones de la circulación colateral en la agenesia de ACI, el más sencillo incluye: 1) tipo 1 o fetal que es el más común y el que observamos en nuestra paciente, la ACA del lado afecto se rellena desde la ACA contralateral a través de la ACoAnt y la ACM del lado afecto desde la arteria basilar a través de una ACoPost hipertrofiada; 2) tipo 2 o adulto: ACA y ACM del lado afecto se opacifican desde la ACoAnt, y 3) tipo 3 que es el más raro, en el que existe una anastomosis transcraneal desde la ACE, la ACI contralateral o los vasos primitivos persistentes entre carótida y sistema vertebrobasilar, siendo la arteria trigeminal el vaso primitivo persistente más común^{1,2}.

En los casos de agenesia de ACI, la ecografía muestra una ACC estrecha que termina en ACE y no identifica la ACI. Ante esos hallazgos debe realizarse una angio-TC que

tiene la ventaja de que valora los segmentos cervical alto, intrapetoso e intracraneal de la ACI, el arco aórtico y el polígono de Willis. La TC, además de diagnosticar la agenesia ante la ausencia congénita de la ACI y del canal carotideo, valora la circulación colateral y detecta aneurismas intracraneales concomitantes. Se prefiere la TC frente a la RM porque distingue entre anomalías congénitas y enfermedad adquirida; si el canal carotideo está ausente se trata de agenesia, si es pequeño o incompleto se trata de hipoplasia y si es de tamaño normal, la lesión es adquirida. Además, en los pacientes con agenesia de ACI no se suele ver infarto cerebral ipsilateral porque la circulación colateral está bien desarrollada¹.

La agenesia de ACI se asocia en un 25-34% de los casos a aneurisma intracraneal posiblemente por el incremento del flujo por las colaterales y las paredes vasculares anormales. Hay una alta incidencia de malformaciones congénitas adicionales en niños con agenesia de ACI como anomalías congénitas cardíacas o aórticas (coartación, hipoplasia del ventrículo izquierdo, tetralogía de Fallot, defecto del septo muscular ventricular, etc.), arteria subclavia derecha aberrante, vena cava izquierda, malformaciones musculoesqueléticas, etc. También puede aparecer en el contexto de síndromes congénitos que incluyen defectos cardíacos (Alagille, PHACE, VACTERL, MTHFR) y se puede asociar con algún síndrome de compresión neurovascular como parálisis del nervio oculomotor, neuralgia del trigémino y tortícolis en presencia de un sistema vertebrobasilar colateral tortuoso³.

El hipopituitarismo congénito es un desorden raro de patogenia desconocida que se detecta por déficit de la hormona de crecimiento o múltiples déficits hormonales. La asociación de la agenesia de ACI y el hipopituitarismo congénito es poco común. La base del cráneo, la ACI, el eje hipotálamo-hipofisario se originan entre la 4.^a-8.^a semanas del desarrollo embrionario y uno o varios insultos consecutivos podrían alterar su desarrollo normal. Hipogonadismo congénito y agenesia de ACI podrían tener mecanismo

patogénico común por la migración e interacción anormal de las células derivadas de la cresta neural o la agenesia de ACI podría causar insuficiencia vascular en el sistema hipotálamo-hipofisario⁴.

En conclusión, la agenesia de ACI es una anomalía congénita rara que suele ser asintomática, pero su reconocimiento es crucial por la asociación con aneurismas intracraneales. Una vez establecido el diagnóstico de agenesia de ACI con TC, hay que plantear seguimiento para detectar aneurismas intracraneales antes de que se rompan, que puede realizarse mediante angio-TC o angio-RM.

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 en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Curtis AGH, 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;195:3–9.
2. Dinç H, Alioglu Z, Erdöl H, Ahmetoglu A. Agenesis 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.
3. Fitzgerald RT, Zuccoli G. Agenesis of the internal carotid artery: Associated malformations including a high rate of aortic and cardiac malformations. *Pediatr Radiol.* 2012;42:1333–8.
4. Mellado JM, Merino X, Ramos A, Salvadó E, Saurí A. Agenesis of the internal carotid artery with a trans-sellar anastomosis: CT and MRI findings in late-onset congenital hypopituitarism. *Neuroradiology.* 2001;43:237–41.