

Agenesia bilateral de artéria carótida interna: relato de caso

Bilateral internal carotid artery agenesis: a case report

Giuliano da Paz Oliveira¹, Nara Livia Rezende Soares², Germano da Paz Oliveira³, Benjamim Pessoa Vale⁴

Resumo

Agenesia da artéria carótida interna (ACI) é definida como uma ausência congênita do canal carotídeo e ocorre em menos de 0,01% da população. O diagnóstico dessa anomalia ocorre geralmente como um achado incidental ou depois de um evento cerebrovascular. Apresentamos o caso de uma mulher de 36 anos, hipertensa e tabagista, com agenesia bilateral de ACI, que abriu quadro com hemorragia subaracnoide decorrente de rotura de aneurisma de artéria de basilar. A agenesia da ACI é, portanto, uma condição que, embora rara, deve ser lembrada por estar associada a outras más formações potencialmente fatais, como os aneurismas cerebrais.

Palavras-chave: artéria carótida interna; doenças das artérias carótidas; aneurisma intracraniano.

Abstract

Agenesis of the internal carotid artery (ICA) is defined as a congenital absence of the carotid canal and occurs in less than 0.01% of the population. This anomaly is usually diagnosed as an incidental finding or after a cerebrovascular event. We present the case of a 36-year-old woman, with bilateral agenesis of the ICA who had suffered a subarachnoid hemorrhage due to ruptured aneurysm of the basilar artery. Therefore, agenesis of the ICA is a condition that, although rare, should be considered since there is a risk of coexistence with other life-threatening conditions such as aneurysms.

Keywords: internal carotid artery; carotid artery diseases; intracranial aneurysm.

¹Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP, São Paulo, SP, Brasil.

²Centro Universitário UNINOVAFAP, Teresina, PI, Brasil.

³Hospital Universitário da Universidade Federal do Piauí – HUPI, Teresina, PI, Brasil.

⁴Hospital São Marcos – HSM, Teresina, PI, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

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

Submetido em: Maio 26, 2014. Aceito em: Julho 07, 2014.

O estudo foi realizado no Hospital São Marcos - HSM, Teresina (PI), Brasil.

INTRODUÇÃO

Agnesia da artéria carótida interna (ACI) é definida como uma ausência congênita do canal carotídeo, muitas vezes acompanhada de outra anormalidade arterial no Polígono de Willis¹.

Agnesia, aplasia e hipoplasia da ACI são anomalias congênitas raras, ocorrendo em menos de 0,01% da população². A ausência de uma ou ambas as artérias carótidas internas, na maioria das vezes, não manifesta nenhuma sintomatologia. Isso acontece devido à presença de vasos colaterais, como os vasos embrionários persistentes, as vias normais de anastomose através do Polígono de Willis ou as anastomoses com as artérias carótidas externas. Dessa forma, o diagnóstico dessa anomalia ocorre geralmente como um achado incidental ou depois de um evento cerebrovascular, como um infarto cerebral ou como uma hemorragia subaracnoide após a ruptura de um aneurisma³.

Por outro lado, alguns doentes podem exibir sinais relacionados à insuficiência cerebrovascular ou complicações vasculares decorrentes da presença de uma má formação arterial concomitante. Nesse caso, estes pacientes podem manifestar sintomas variados que vão desde dores de cabeça recorrentes e visão turva até hemiparesia e rebaixamento de nível de consciência⁴.

Embora possa ser detectada por angiotomografia computadorizada (angio-TC) ou angioressonância nuclear magnética (angio-RNM), o exame padrão-ouro para o diagnóstico de agnesia de ACI ainda é a angiografia⁵.

É importante ressaltar ainda que a agnesia de ACI, quando presente, geralmente é unilateral e mais frequente no lado esquerdo⁵. A relação proporcional entre as prevalências de agnesia de ACI do lado direito, do lado esquerdo e bilateral é, respectivamente, de 1:3:1³.

DESCRIÇÃO DO CASO

Apresentamos o caso de uma mulher de 36 anos sabidamente hipertensa, sem tratamento regular e tabagista, que apresentou quadro súbito de cefaleia holocraniana de forte intensidade associada a vômitos em jato e rebaixamento do nível de consciência.

Na avaliação inicial da admissão em serviço de Pronto Atendimento de um hospital terciário, apresentava-se sonolenta, com despertar ao chamado, fala confusa, retirando os quatro membros ao estímulo doloroso, com discreta hemiparesia braquiocrural proporcionada à esquerda, com presença de rigidez de nuca. Portanto, pontuou 11 pontos na Escala de

Coma de Glasgow, enquadrada na classe III da Escala de Hunt-Hess.

Foi realizada tomografia computadorizada de crânio, que demonstrou hemorragia meníngea à direita e agnesia bilateral do canal carotídeo. Em seguida, optou-se pela realização de angiografia, que evidenciou ausência de opacificação das artérias carótidas internas bilateralmente desde suas origens, além de dilatação sacular irregular no topo da artéria basilar (Figuras 1, 2 e 3). Foi realizado tratamento endovascular com *coils* de platina e hidrocoil, obtendo oclusão total do aneurisma (Figura 4).

Realizou-se pós-operatório em unidade de terapia intensiva, na qual permaneceu por quatro dias, sem intercorrências. Recebeu alta hospitalar após sete dias de internação. Atualmente, dois anos após procedimento, encontra-se em seguimento



Figura 1. Arteriografia seletiva do sistema carotídeo esquerdo em sua porção cervical, na incidência lateral: artéria carótida interna esquerda não contrastada.



Figura 2. Arteriografia seletiva do sistema carotídeo direito em sua porção cervical, na incidência lateral: artéria carótida interna direita não contrastada.



Figura 3. Arteriografia seletiva do sistema vértbro-basilar esquerdo em sua porção intracraniana, na incidência ântero-posterior: aneurisma em topo da artéria basilar (imagem de pré-operatório).



Figura 4. Arteriografia seletiva do sistema vértbro-basilar esquerdo em sua porção intracraniana, na incidência ântero-posterior: aneurisma em topo da artéria basilar após tratamento endovascular com coils de platina e hidrocoil.

ambulatorial, apresenta discreta hemiparesia à esquerda, sem limitação para realização das atividades diárias.

DISCUSSÃO

Agenesia de ACI é uma anomalia congênita rara, com pouco mais de 100 casos relatados desde a primeira descrição feita por Tode, em 1787, através da dissecação de cadáver^{3,6}. Até o presente momento, encontramos na literatura apenas 26 casos relatados de agenesia bilateral de artérias carótidas internas⁷.

A ACI tem origem a partir da porção cranial da aorta dorsal e dos seguimentos terminais do terceiro arco aórtico primitivo, com o pleno desenvolvimento

por volta da sexta semana⁸. A agenesia ou aplasia da artéria carótida interna está relacionada, dessa forma, com a atresia ou a involução do terceiro arco aórtico e da porção distal da aorta dorsal, ainda na fase embrionária inicial. A base do crânio, por sua vez, começa a se formar após a quinta ou a sexta semana de vida fetal. Assim, se o primórdio embrionário da ACI não se desenvolver antes da terceira até a quinta semana embrionária, a ACI e o canal carotídeo não irão se desenvolver³.

Nenhuma explicação precisa foi proposta para o desenvolvimento de anomalias da artéria carótida interna, mas acredita-se que todas as variantes decorrem de insultos durante o desenvolvimento do embrião. Keen e col. sugeriram que as lesões mecânicas no embrião em desenvolvimento, como o dobramento excessivo do embrião para um lado e o efeito da pressão ou de restrição pelas bandas amnióticas, podem colaborar para a ausência da artéria carótida interna⁴.

A história natural dos pacientes com artéria carótida interna ausente não é totalmente clara⁹. Sabe-se que a maioria dos pacientes portadores dessa anomalia permanece assintomática, uma vez que o suprimento arterial é compensado pela existência de circulação colateral¹⁰. Sabe-se ainda que há um maior risco de aneurisma cerebral no Polígono de Willis em pacientes com agenesia das artérias carótidas internas⁹. Assim, a apresentação clínica inicial costuma ser a de um evento cerebrovascular, como um infarto cerebral ou como uma hemorragia subaracnoide após a ruptura de um aneurisma, como ocorreu no caso que foi relatado¹⁰.

A prevalência de aneurismas intracranianos na população geral é estimada em 2 a 4%. Por outro lado, em pacientes com ausência congênita de ACI, este número aumenta para 24 a 34%⁴. Os pacientes com agenesia bilateral das artérias carótidas internas possuem um alto risco de desenvolvimento de aneurismas, sobretudo nas artérias comunicantes posterior e basilar, como relatado no presente caso⁹.

O aumento da formação de aneurismas intracranianos pode ser atribuído a uma força hemodinâmica anormal, relacionada à compensação colateral dos vasos arteriais ou a um defeito congênito na integridade da artéria carótida interna ou de outras artérias⁴.

Condições que apresentam algum grau de comprometimento hemodinâmico, como ocorre na agenesia de ACI, podem ser um gatilho adicional para o desenvolvimento de comorbidades significativas¹⁰. Diversos autores ressaltam a importância da realização de imagem periódica dos vasos cerebrais

dos pacientes com agenesia de ACI, no intuito de monitorizar o desenvolvimento de aneurismas intracranianos⁹. Estudos têm relatado que o reconhecimento precoce das anomalias envolvendo o sistema carotídeo pode prevenir complicações potencialmente fatais¹⁰.

A angiografia convencional é mais sensível do que a angio-TC ou a angio-RNM para detecção de aneurismas cerebrais. Recomenda-se utilizar angio-RNM para vigilância de aneurismas em crianças, por tratar-se de uma técnica não invasiva⁹.

A ausência congênita de ACI pode ser encontrada em associação com outras síndromes, particularmente na população pediátrica. Já foram descritas associações com hipoplasia de mastoide, Síndrome de Horner e hipopituitarismo congênito⁹.

CONCLUSÃO

A agenesia da ACI é uma condição que, embora silenciosa, pode estar associada a outras más formações e distúrbios potencialmente graves. De maneira geral, os pacientes com agenesia de ACI bilateral estão em alto risco de desenvolvimento de aneurismas intracranianos. O diagnóstico de anomalias que envolvem o sistema carotídeo deve ser seguido de um acompanhamento rigoroso desses pacientes, a fim de identificar precocemente alterações potencialmente fatais, como os aneurismas cerebrais.

REFERÊNCIAS

1. Suyama K, Mizota S, Minagawa T, Hayashi K, Miyazaki H, Nagata I. A ruptured anterior communicating artery aneurysm associated with internal carotid artery agenesis and a middle cerebral artery anomaly. *J Clin Neurosci*. 2009;16(4):585-6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jocn.2008.06.001>. PMID:19200736
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. Orakdöğen M, Berkman Z, Erşahin M, Biber N, Somay H. Agnesis of the left internal carotid artery associated with anterior communicating artery aneurysm: case report. *Turk Neurosurg*. 2007;17(4):273-6. PMID:18050072.
4. Elazab NE, Riel-Romero RM, Gonzalez-Toledo E. Internal carotid artery agenesis and basilar artery aneurysm with third nerve palsy. *Pediatr Neurol*. 2010;42(6):451-4. PMID:20472202.
5. Neves WS, Kakudate MY, Cêntola CP, Garzon RG, Poça d'Água A, 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>.

6. Hunt WE, Hess RM. Surgical risk as related to time of intervention in the repair of intracranial aneurysms. *J Neurosurg*. 1968;28(1):14-20. <http://dx.doi.org/10.3171/jns.1968.28.1.0014>. PMID:5635959
7. Sunada I, Inoue T. Bilateral internal carotid artery agenesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1996;61(2):206-7. <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.61.2.206>. PMID:8708697
8. Naeini RM, De J, Satow T, Benndorf G. Unilateral agenesis of internal carotid artery with ophthalmic artery arising from posterior communicating artery. *AJR Am J Roentgenol*. 2005;184(2):571-3. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.184.2.01840571>. PMID:15671382
9. Steer AC, Rowe PW. Bilateral agenesis of the internal carotid artery: case report and approach to management. *J Paediatr Child Health*. 2008;44(9):511-3. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1440-1754.2008.01357.x>. PMID:18928467
10. 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.

Correspondência

Giuliano da Paz Oliveira
Rua Doutor Diogo de Faria, 85/101 – Vila Clementino
CEP 04037-000 – São Paulo (SP), Brasil
Tel: (11) 952345398
E-mail: giulianooliveira@hotmail.com

Informações sobre os autores

GPO - Médico formado pela Universidade Federal do Piauí (UFPI). Atualmente é Residente em Neurologia na Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP).
NLRS - Acadêmica de Medicina, Centro Universitário UNINOVAFAP.
GPO - Cirurgião vascular e endovascular do Hospital Universitário da Universidade Federal do Piauí (UFPI). Mestre em Ciências pela Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP).
BPV - Médico formado pela Universidade Federal do Piauí (UFPI). Atualmente é Médico Neurocirurgião Vascular e Endovascular do Instituto de Neurociências e do Hospital São Marcos (HSM), Presidente Voluntário da Associação Reabilitar, Coordenador do Projeto Pense Bem AVC em Teresina-PI (Sociedade Brasileira de Neurocirurgia) e Membro do Conselho Deliberativo da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia.

Contribuições dos autores

Concepção e desenho do estudo: BPV
Análise e interpretação dos dados: GPO, NLRS
Coleta de dados: GPO, NLRS
Redação do artigo: GPO, NLRS, GPO, BPV
Revisão crítica do texto: GPO, GPO, BPV
Aprovação final do artigo*: GPO, NLRS, GPO, BPV
Análise estatística: N/A
Responsabilidade geral do estudo: GPO, BPV

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