

Agnesis of the internal carotid artery

Agnesia de artéria carótida interna

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

Abstract

Agnesis 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 agnesis of the left internal carotid artery. This report aims to highlight the importance of suspecting vascular malformations during investigation of neurological conditions. Internal carotid agnesis has a significant association with intracranial aneurysms and their early detection can spare the patient serious complications.

Keywords: carotid artery; agnesis; intracranial aneurysm.

Resumo

A agnesia 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 agnesia 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 agnesia 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; agnesia; aneurisma cerebral.

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.

Financial support: None.

Conflicts of interest: No conflicts of interest declared concerning the publication of this article.

Submitted: February 26, 2018. Accepted: May 02, 2018.

The study was carried out at V&P Day Hospital, Santo Antônio da Platina, PR, Brazil.

INTRODUCTION

The cervical and cerebral arterial system undergoes many transformations during the process of embryonic development before arriving at its final form in the fetus. Development of this system is modulated by countless molecular factors and failures in these pathways can cause anatomic variants and a range of different clinical repercussions. The primitive aorta has six arches that are organized into the different branches known. The third arch gives rise to the common carotids and the proximal segments of the internal carotids. The distal segments are derived from the dorsal aorta between the first and third primitive arches. The external carotids emerge from the common carotids. This development pattern occurs in approximately 65% of the population; anomalies are observed in the remainder.¹

Anomalies result from abnormal persistence or disappearance of segments of the arch of the primitive aorta. In 22% of the population, the left common carotid artery originates from the brachiocephalic trunk, rather than the aortic arch, also known as the “bovine aortic arch”. In this case, the brachiocephalic trunk gives rise to the right subclavian artery and the left and right common carotid arteries, while the left subclavian artery originates from the aortic arch, as normally expected. This variant accounts for 73% of all anomalies of the arch. Many other variants have

been described, all of which occur in less than 3% of the population.

Agenesis of the internal carotid was described for the first time in 1787, post-mortem, and in vivo for the first time in 1954, after an angiography examination.² This is a rare anomaly with incidence of less than 0.01%³ and, in the majority of cases, it is asymptomatic because anastomoses are present. However, it can be linked with complications, primarily when other anatomic abnormalities or severe atherosclerotic disease are present.

CASE REPORT

The patient was a 63-year-old female with hypertension and diabetes. She had no history of smoking or heart disease. She had undergone surgery to clip a cerebral aneurysm 3 years previously and the treating neurosurgeon responsible at the time had reported difficulty with catheterization of cervical arteries. She was examined with Doppler ultrasonography of carotid and vertebral arteries, which showed that the left common carotid artery had a smaller caliber than the right (Figure 1), the left carotid bifurcation could not be observed, and the left common carotid artery only led to the left external carotid artery (Figure 2). Angiotomography was ordered, showing agenesis of the left internal carotid artery (Figure 3). The patient remains asymptomatic and attends regular follow-up consultations.

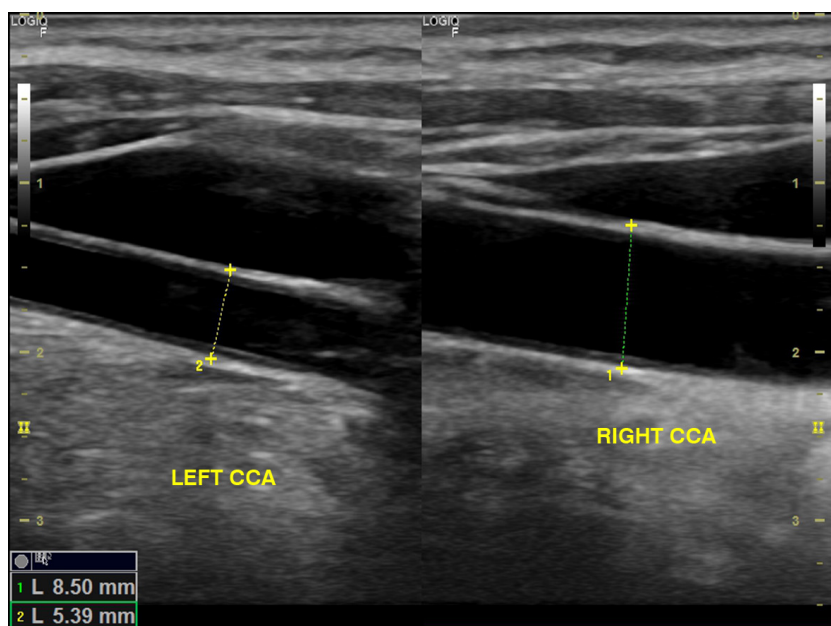


Figure 1. Mode B ultrasonography images showing the left common carotid artery (LEFT CCA) with a smaller caliber than the right common carotid artery (RIGHT CCA).

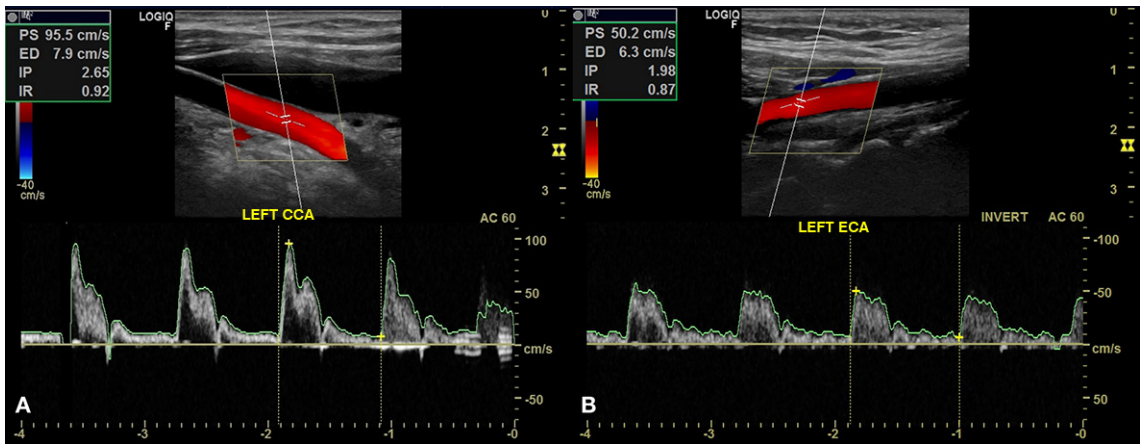


Figure 2. Doppler ultrasonography images showing a patent left common carotid artery (LEFT CCA) (A) leading to the left external carotid artery (LEFT ECA) (B).



Figure 3. Angiotomography showing a patent left common carotid artery (LEFT CCA) (white arrow) leading to the left external carotid artery (LEFT ECA) (yellow arrow) and agenesis of the left internal carotid artery (LEFT ICA).

DISCUSSION

Agenesis of the internal carotid is generally unilateral. In these cases, the principal blood supply compensating for the absence is the contralateral internal carotid. In cases with bilateral agenesis, the vertebrobasilar

system may fulfill this function. The majority of cases do not exhibit symptoms, which can be attributed to an abundant network of anastomoses, including the circle of Willis, intercavernous vessels, branches of the external carotid, and also remaining embryological arteries. A slight predominance among men and a preference for the left, at a ratio of 3:1, have been reported.⁴⁻⁶

According to Lie, the term agenesis describes a complete absence of an organ or structure, whereas aplasia is caused by a lapse in development of an organ – the precursor of which is present – and hypoplasia is the term attributed to incomplete development. It is believed that unilateral agenesis is caused by mechanical or hemodynamic intrauterine stress. The principal hypothesis is that there is an excessive rotation of the embryo in one direction or constriction by an amniotic band. The cause of bilateral agenesis is still unknown.^{5,7}

Development of the internal carotid initiates at a point at which the embryo has a 4-5 mm crown-rump length (CRL: the distance from the top of the cranium to the mid-point between the apexes of the buttocks) and is completed during the 6th week of gestation (CRL = 10-14 mm). The circle of Willis forms at the 7-24 mm stage (gestational age of around 7 weeks). The collateral blood flow pattern, if there is a carotid malformation, and the intracranial vasculature depend on the stage at which development of the artery is interrupted. Cali et al. postulated that if development of the internal carotid is interrupted before conclusion of the circle of Willis, then collateral circulation will prevail through the primitive vessels (intercavernous anastomoses). If the interruption occurs after the circle is concluded, then collateral circulation will predominantly flow through this route. Few cases

of internal carotid agenesis have been described in children, suggesting that collateral vessels are initially able to compensate for the absent flow. The majority of symptomatic cases are identified in adults, among whom factors such as atherosclerosis may precipitate cerebrovascular insufficiency.^{2,8}

Lie described six collateral circulation patterns associated with absence of internal carotids. In type A, there is a unilaterally absent internal carotid and collateral circulation through the ipsilateral anterior cerebral artery (ACA) via the anterior communicating artery (ACOM) and the ipsilateral middle cerebral artery (MCA) via the posterior communicating artery (PCOM), which is usually hypertrophic. In type B, there is a unilaterally absent internal carotid combined with collateral circulation through the ACA and MCA via the ACOM. In type C, agenesis is bilateral and anterior circulation is supplied via the vertebrobasilar system through a hypertrophic PCOM. Type D is characterized by unilateral agenesis of the cervical portion of the internal carotid and intercavernous collaterals to the intercavernous segment of the contralateral internal carotid. In type E, there is bilateral hypoplasia of the internal carotids and their ACA and MCA are supplied by hypertrophic PCOMs. In type F, there is bilateral absence which is compensated for by transcranial anastomoses and branches of the carotid via a *rete mirabile*.⁷ Since Lie published these descriptions in 1968, other authors have reported presence of a persistent trigeminal artery surrounded by collaterals supplying flow in a patient with unilateral agenesis of the internal carotid.⁵ It is important to identify compensatory anastomoses – such as intercavernous anastomoses – to avoid devastating perioperative complications in procedures such as trans-sphenoid access to the pituitary.

Other anomalies, such as intracranial aneurysms, may be present in around 24–67% of agenesis cases and can be associated with intracranial hemorrhages, whereas aneurysms are only found in 2–4% of the normal population. Around 25% of symptomatic cases of agenesis can progress to aneurysms, with bleeding. The cause of this elevated prevalence may lie in the fact that there is increased flow through collateral vessels, increasing the stress on their walls. It has been reported that the ACA is the collateral most often involved by aneurysms in this situation. Some authors describe subarachnoid bleeding secondary to aneurysms as the initial finding in cases of agenesis of the internal carotid.⁶ In the case described here, there was an aneurysm that had been treated before it caused complications. Some patients may exhibit delayed neuropsychomotor development, headaches, and transitory ischemic episodes.^{3,4}

Since this anomaly is asymptomatic in the majority of cases, it is generally diagnosed as an incidental finding in imaging exams. When this occurs, it is important to rule out the possibility that the hypoflow identified is caused by an acquired stenosis or a congenital anomaly of the vessel or bony canal.^{3,4} The importance of this differentiation lies in the possibility that the agenesis could be associated with other anomalies, such as aneurysms, which should be identified before complications occur.

The anomaly may be detected in a Doppler ultrasonography examination in which it is not possible to observe the carotid bifurcation or in which hypoplasia of the ipsilateral common carotid is visible, as in the case described here. This finding can be used to differentiate between agenesis and occlusion of the carotid. In agenesis, there may be narrowing of the common carotid with hypoflow, whereas an occlusion will not have this gradual transition of diameters.

Investigation of the presence of the carotid canal in axial plane cranial tomography can also differentiate between these two entities. In agenesis, it will be noted that the carotid canal is absent and, when malformed or absent, this prevents development of the internal carotid. Cases of internal carotid atresia may indicate a hypoplastic carotid canal.⁶

Conventional magnetic resonance may show that the flow void phenomenon is not present. In normal situations, blood at high flow rates through the internal carotid cannot return the radio signal in time and the flow does not appear on the scan.⁴

Digital subtraction angiography may show that the internal carotid disappears immediately after its origin, while the diameter of the external carotid may be larger than normal. Teal et al. consider that angiography demonstrating absence of an internal carotid combined with tomography demonstrating absence of the carotid canal is sufficient to diagnose agenesis.⁶

As explained in this report, it is important to suspect vascular malformations when investigating neurological presentations. Agenesis of the carotid is rare and tends to cause few symptoms, but there is a significant association with cerebral aneurysms. If such aneurysms are identified in time, the patient can be saved from serious complications. Very often, the first clinical findings related to this malformation are nonspecific symptoms such as headaches, syncope, or a transitory ischemic episode or encephalic vascular hemorrhagic. It is important to consider the possibility of carotid agenesis in the investigation when other more prevalent causes have already been ruled out. Diagnosis can be confirmed with imaging examinations that show the absence of an internal carotid, such as

angiography, angiotomography, or magnetic resonance, combined with absence of the carotid canal.

Additionally, cerebrovascular insufficiency may be precipitated in patients with severe atherosclerotic disease who also have agenesis of an internal carotid. Early diagnosis is therefore very important for optimization of clinical treatment and planning of possible surgical treatment in the future.

■ REFERENCES

1. Edean 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. Kumares 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.

Correspondence

Adriano Carvalho Guimarães
 V&P Health Excelência Médica
 Av. Frei Guilherme Maria, 411
 CEP 86430-000 - Santo Antônio da Platina (PR) – Brasil
 Tel.: +55 (43) 3534-5639
 E-mail: adriarsula@uol.com.br

Author information

ACG - Vascular, endovascular surgeon and vascular sonographer, V&P Health Excelência Médica.
 TDBP - Resident physician of Vascular Surgery, Hospital Angelina Caron.
 RHM - Vascular surgeon, Hospital Nossa Senhora da Saúde.
 WJBA - Vascular, endovascular surgeon and vascular sonographer, Instituto da Circulação, MSc and PhD candidate in Surgery, Universidade Federal do Paraná (UFPR), Departamento de Cirurgia.

Author contributions

Conception and design: ACG, TDBP, RHM, WJBA
 Analysis and interpretation: ACG, TDBP
 Data collection: ACG, TDBP, RHM, WJBA,
 Writing the article: ACG, TDBP, WJBA
 Critical revision of the article: ACG, TDBP, WJBA
 Final approval of the article*: ACG, TDBP, RHM, WJBA
 Statistical analysis: N/A
 Overall responsibility: ACG

All authors have read and approved of the final version of the article submitted to J Vasc Bras.

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.

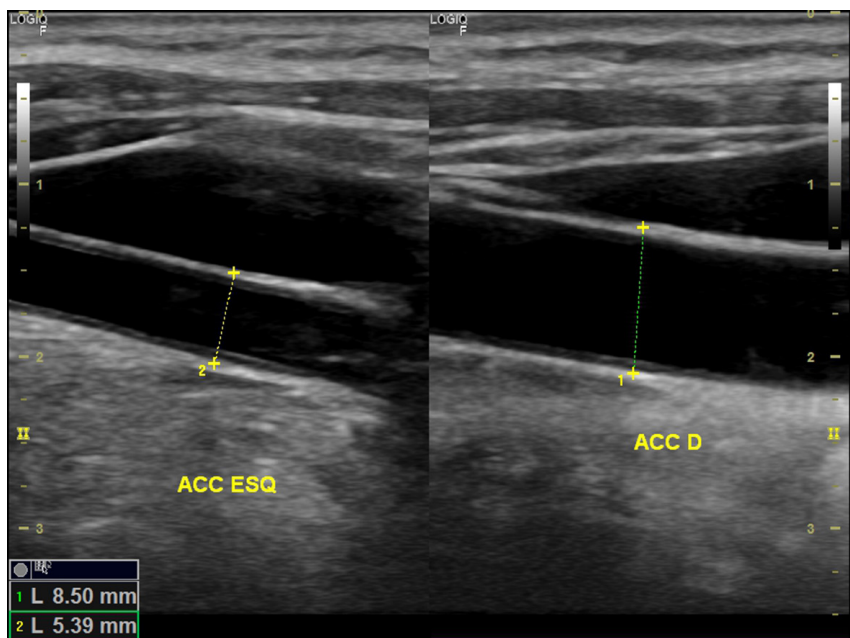


Figura 1. Imagens ecográficas em modo B evidenciando artéria carótida comum esquerda (ACC ESQ) com menor calibre quando comparada à artéria carótida comum direita (ACC D).

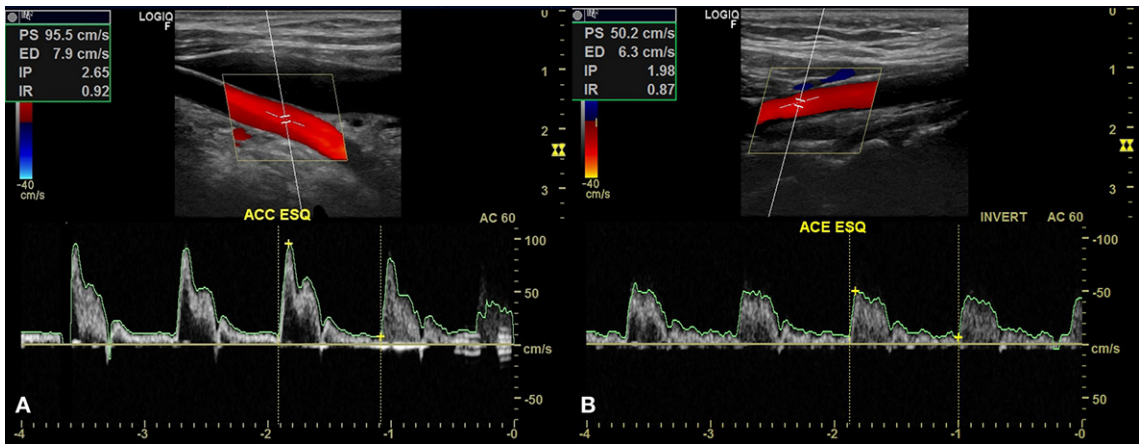


Figura 2. Imagens de eco-Doppler evidenciando perviedade da artéria carótida comum esquerda (ACC ESQ) (A) e continuidade com a artéria carótida externa esquerda (ACE ESQ) (B).



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 agenesia de artéria carótida interna esquerda (ACI ESQ).

DISCUSSÃO

A agenesia de carótida interna geralmente é unilateral. Nesses casos, o principal suprimento sanguíneo compensatório é a carótida interna contralateral. Nos casos de agenesia 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 agenesia 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 agenesia 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 agenesia 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 agenesia 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*.