

# Agenesia de artéria carótida interna: relato de caso

*Agenesia of internal carotid artery: case report*

Kamila Vidal Braun<sup>1,2</sup>, Vinícius Garcia Marçal<sup>1,2</sup>, Paulo Henrique de Oliveira de Souza<sup>1,2</sup>

## RESUMO

**Introdução:** As doenças associadas ao sistema arterial carotídeo apresenta maior prevalência atual, provavelmente devido ao aumento da oferta de exames complementares. A doença aterosclerótica destaca-se como a principal causa de complicações clínicas, especialmente nos acidentes vasculares cerebrais, contudo, alterações congênitas são relevantes e frequentemente permaneçam assintomáticas até o diagnóstico. Agenesia de carótida interna é rara, frequentemente diagnosticada incidentalmente, porém de significativa importância clínica. O fluxo sanguíneo cerebral geralmente é mantido por mecanismos compensatórios, como a formação de circulações colaterais através do polígono de Willis, da persistência de artérias embrionárias ou das colaterais transcranianas provenientes da artéria carótida externa. Após o diagnóstico torna-se imprescindível investigação do sistema vascular encefálico e carotídeo, pois outras malformações ou anomalias podem estar presentes. **Relato do caso:** Paciente feminina 52 anos, hipertensa e diabética, em que a agenesia de carótida interna esquerda foi diagnosticada de forma incidental, destacando a importância clínica dessa condição e as orientações de manejo e acompanhamento adequados. **Conclusão:** A agenesia de carótida interna, embora frequentemente assintomática, pode estar relacionado a complicações graves, como aneurismas. O diagnóstico precoce, por meio de exames de imagem, é crucial para diferenciar de estenoses adquiridas e prevenir complicações, especialmente em pacientes com aterosclerose grave. A investigação cuidadosa das artérias carótidas permite um manejo adequado e a escolha do tratamento correto.

**Palavras-chave:** Artéria carótida interna. Circulação colateral. Círculo arterial do cérebro.

<sup>1</sup> Universidade Federal do Espírito Santo. Vitória/ES, Brasil.

<sup>2</sup> Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes. Vitória/ES, Brasil.

## Correspondência:

kamilavidalbraun@gmail.com

## Direitos autorais:

Copyright © 2024 Kamila Vidal Braun, Vinícius Garcia Marçal, Paulo Henrique de Oliveira de Souza.

## Licença:

Este é um artigo distribuído em Acesso Aberto sob os termos da Creative Commons Atribuição 4.0 Internacional.

## Submetido:

24/6/2024

## Aprovado:

2/7/2024

## ISSN:

2446-5410

## ABSTRACT

**Introduction:** Diseases associated with the carotid arterial system have become more prevalent, likely due to the increased availability of complementary diagnostic tests. Atherosclerotic disease stands out as the leading cause of clinical complications, particularly in stroke cases. However, congenital alterations are relevant and often remain asymptomatic until diagnosis. Internal carotid artery agenesis is rare and often diagnosed incidentally, yet holds significant clinical importance. Cerebral blood flow is typically maintained by compensatory mechanisms, such as the formation of collateral circulations through the Circle of Willis, persistence of embryonic arteries, or transcranial collaterals from the external carotid artery. Following diagnosis, it is essential to investigate the encephalic and carotid vascular system, as other malformations or anomalies may be present. **Case report:** A 52-year-old female patient, hypertensive and diabetic, in whom left internal carotid artery agenesis was diagnosed incidentally, highlighting the clinical significance of this condition and the importance of appropriate management and follow-up guidance. **Conclusion:** Internal carotid artery agenesis, although frequently asymptomatic, can be associated with severe complications such as aneurysms. Early diagnosis through imaging is crucial to differentiate from acquired stenosis and prevent complications, especially in patients with severe atherosclerosis. A thorough investigation of the carotid arteries allows for proper management and the selection of the correct treatment.

**Keywords:** Internal carotid artery. Collateral circulation. Circle of Willis.

## INTRODUÇÃO

A agenesia de artéria carótida interna (ACI) foi descrita pela primeira vez em 1987 *post-mortem* e, em 1954, pela primeira vez in vivo após exame de angiografia<sup>1</sup>. É uma anomalia rara, com incidência menor que 0,01% da população geral<sup>2</sup>. Diferentemente da hipoplasia de carótida, a agenesia caracteriza-se pela ausência total da artéria carótida interna e do canal carotídeo, o que implica em uma malformação mais grave e incompleta do sistema arterial carotídeo. Na maioria das vezes, o diagnóstico de agenesia de ACI é incidental, sendo detectado em exames de imagem realizados por outros motivos. O diagnóstico pode ser confirmado por meio de técnicas como duplex scan, ressonância magnética ou tomografia computadorizada, que permitem uma visualização detalhada das estruturas vasculares. Do ponto de vista clínico, a maioria dos pacientes permanece assintomática, pois o fluxo sanguíneo cerebral é mantido de forma eficaz através de circulações colaterais bem desenvolvidas, como o polígono de Willis, artérias embrionárias persistentes e colaterais transcranianas originadas da artéria carótida externa<sup>3</sup>.

A importância clínica da agenesia de ACI é atribuída principalmente à sua associação com outras anomalias vasculares congênitas, bem como com a doença aterosclerótica, especialmente nas artérias carótidas e vertebrais<sup>4</sup>. Essa condição tem implicações significativas durante o planejamento de procedimentos intervencionistas, como endarterectomias, angioplastias ou tratamentos para doenças vasculares cerebrais, uma vez que a ausência de uma artéria carótida interna pode afetar a abordagem terapêutica e aumentar o risco de complicações. Portanto, é essencial que o diagnóstico de agenesia de ACI seja reconhecido e levado em consideração ao planejar qualquer intervenção vascular ou neurológica.

## RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 52 anos, com histórico de hipertensão e diabetes mellitus, apresentou-se

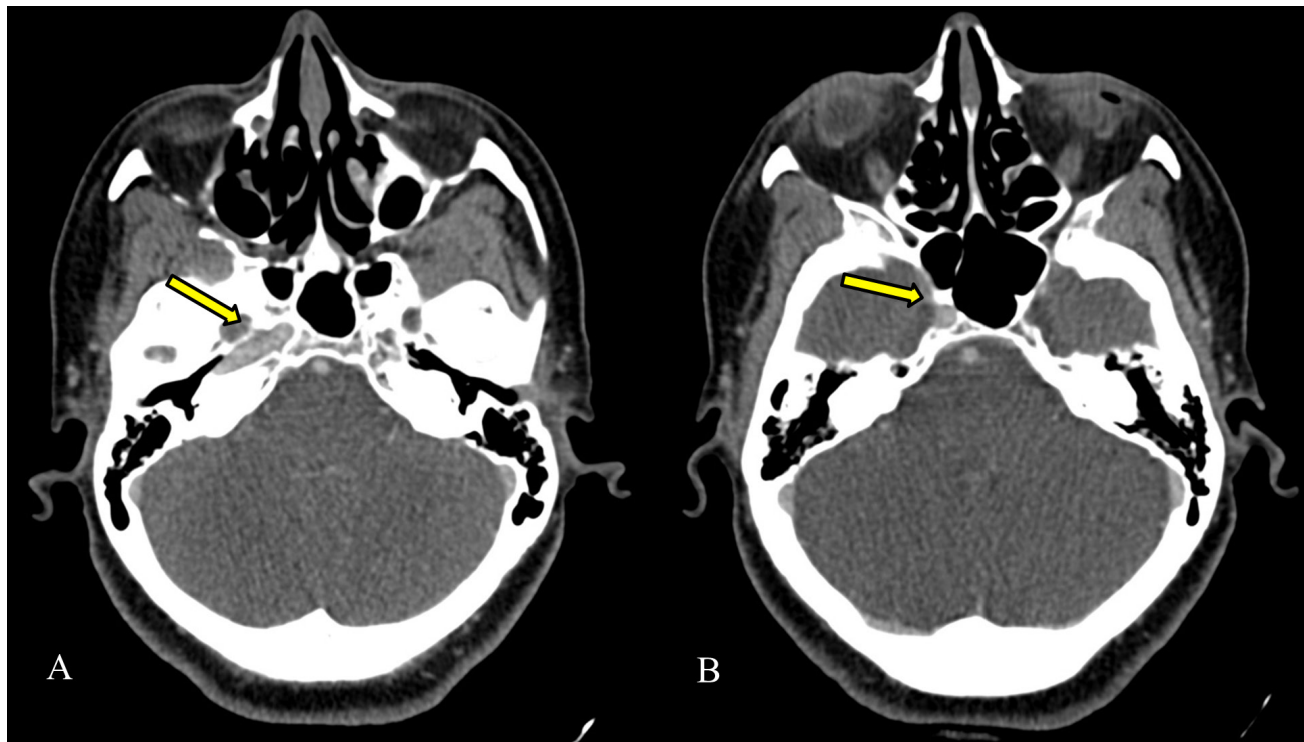
com queixas intermitentes de tontura e cefaleia. Não havia relato de acidente vascular encefálico prévio nem histórico de malformações congênitas. A paciente foi encaminhada ao serviço de cirurgia vascular após a realização de um exame de duplex scan do sistema arterial das carótidas e vertebrais, no qual foi evidenciado apenas o segmento proximal da ACI esquerda, sem a visualização dos segmentos distais. Diante desse achado, a hipótese diagnóstica de agenesia de ACI esquerda foi levantada, enquanto o sistema arterial contralateral não apresentou alterações. Foi realizada uma investigação adicional por meio de ressonância magnética, que confirmou a presença da ACI esquerda apenas na sua origem, no bulbo, com ausência do *flow void* na porção intracavernosa da ACI esquerda nos planos axilar e coronal ponderados em T2. Complementarmente, foi realizada angiotomografia computadorizada de crânio e região cervical, que não evidenciou a presença do canal carotídeo esquerdo (Figura 1 e 2).

Durante a investigação, não foram identificadas formações aneurismáticas ou outras alterações vasculares associadas. A paciente era assintomática em relação ao sistema carotídeo, apresentando vascularização encefálica do hemisfério esquerdo dependente da artéria basilar, sem sinais de alterações ateroscleróticas nas artérias cerebrais. A Figura 1 mostra corte axial de angiotomografia computadorizada de base do crânio demonstrando ausência do seguimento petroso da artéria carótida interna esquerda, sendo esse presente a direita e a Figura 2 mostra uma reconstrução da angiotomografia com sistema carotídeo direito pérvio e agenesia da artéria carótida interna esquerda.

## DISCUSSÃO

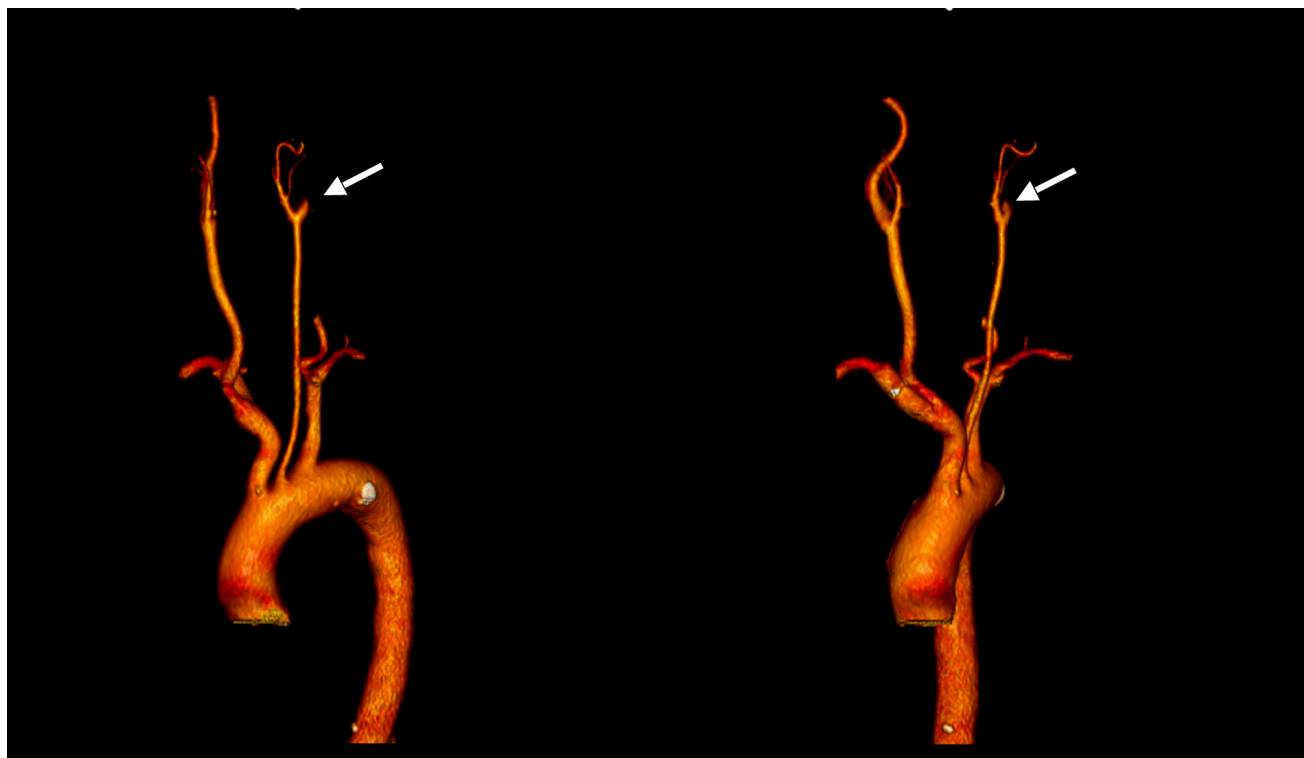
A agenesia de carótida interna é geralmente unilateral, com a carótida interna contralateral assumindo a principal função de suprimento sanguíneo compensatório. Nos casos bilaterais, o sistema vertebrobasilar pode compensar essa função. A maioria dos casos é assintomática devido à presença de uma rede anastomótica robusta, incluindo o polígono de Willis, vasos intracavernosos, ramos

**FIGURA 1.** Corte axial de angiotomografia computadorizada de base de crânio. Canal carotídeo a direita - seta amarela, ausente a esquerda (A). Segmento Petroso de ACI direita - seta amarela, ausente a esquerda (B)



Fonte: Arquivo da Unidade de Diagnóstico por Imagem do Hospital Universitário Cassiano Antonio Moraes.

**FIGURA 2.** Angiotomografia computadorizada, demonstrando sistema carotídeo direito p rvio e sem altera  es. Sistema carot deo esquerdo com agenesia de ACI - seta branca



Fonte: Arquivo da Unidade de Diagn stico por Imagem do Hospital Universit rio Cassiano Antonio Moraes.

da carótida externa e artérias embriológicas persistentes. Há relatos de leve predominância masculina e maior frequência em agenesia à esquerda, com uma taxa de 3:1<sup>5</sup>.

O desenvolvimento normal da artéria carótida interna começa no estágio em que o embrião apresenta uma medida de *crown-rump* (CR) de 4-5 mm, completando-se na 6ª semana de gestação (CR = 10-14 mm). O polígono de Willis se forma entre os estágios de 7-24 mm, aproximadamente na 7ª semana de gestação, a divisão anterior da ACI origina as artérias cerebrais anterior e média, enquanto a divisão posterior contribui para as artérias do diencefalo e mesencefalo. A agenesia da ACI ocorre devido à regressão anormal dos primeiros e terceiros arcos aórticos durante o desenvolvimento embrionário, embora a etiologia exata seja desconhecida. A circulação colateral, especialmente via polígono de Willis, depende do estágio em que ocorreu a interrupção no desenvolvimento da artéria: se a interrupção ocorrer antes da formação completa do polígono de Willis (em torno do estágio de 24 mm), a circulação colateral é predominantemente realizada por anastomoses intracavernosas e se a interrupção ocorrer após a conclusão do polígono, as anastomoses intracavernosas ainda prevalecerão, mas a compensação será menor<sup>7-8</sup>.

De acordo com Lie em 1983, a agenesia refere-se à ausência completa de um órgão ou estrutura, enquanto a aplasia é o resultado de um defeito no desenvolvimento do órgão, mas seu precursor ainda existe, e a hipoplasia é o desenvolvimento incompleto do órgão.<sup>6</sup> A causa da agenesia bilateral ainda permanece desconhecida. Lie descreveu seis padrões de circulação colateral na ausência da carótida interna (Figura 3).

No tipo A, há agenesia unilateral com colaterais entre a artéria cerebral anterior (ACA) e a artéria cerebral média (ACM) ipsilateral através das artérias comunicantes anterior (ACOMA) e posterior (ACOMP), sendo a ACOMP frequentemente hipertrofiada. O tipo B apresenta a mesma ausência unilateral, mas com colaterais entre ACA e ACM apenas via ACOMA. No tipo C, a agenesia bilateral é compensada pelo sistema vertebrobasilar, com ACOMP hipertrofiada. O tipo D descreve a

agenesia unilateral da porção cervical da carótida interna, com colaterais intracavernosas para o segmento contralateral. O tipo E envolve hipoplasia bilateral das carótidas internas, com suprimento de ACA e ACM por ACOMP hipertrofiadas. No tipo F, a agenesia bilateral é compensada por anastomoses transcraniais e ramos da carótida externa via *rete mirabile* (RM). Desde a descrição de Lie em 1968, outros estudos relataram a artéria trigeminal persistente como parte das colaterais na agenesia unilateral<sup>8</sup>. No caso relatado, em que a paciente é assintomática, sem outras anomalias associadas e com vascularização cerebral mantida pela artéria comunicante posterior de calibre aumentado dando origem a artéria cerebral média esquerda e uma artéria comunicante anterior de calibre aumentado dando origem a cerebral anterior, compatível com Tipo A da classificação de Lie.

Outras anomalias, como os aneurismas intracranianos estão associados a proporção significativa de casos de agenesia de carótida interna, ocorrendo em cerca de 24-67% dos pacientes, em contraste com a população geral, onde incidência é de apenas 2-4%. Em aproximadamente 25% dos casos sintomáticos de agenesia, os aneurismas podem se manifestar, muitas vezes acompanhados de hemorragias. A explicação para maior prevalência de aneurisma parece estar relacionada ao aumento do fluxo sanguíneo nas vias colaterais, gerando estresse adicional nas paredes dos vasos e contribuir para sua dilatação e formação de aneurismas. A artéria cerebral anterior é identificada como a colateral mais suscetível ao desenvolvimento de aneurismas nesse cenário. Em alguns casos, o sangramento subaracnóideo causado por um aneurisma pode ser o primeiro sinal clínico da ACI, evidenciando a importância da avaliação cuidadosa em pacientes com sintomas neurológicos inesperados.<sup>9</sup>

Os sinais e sintomas variam conforme a faixa etária. Em adultos mais velhos (acima de 40 anos), os sintomas mais comuns incluem ataque isquêmico transitório, afasia, hemiparesia, perda de sensibilidade, cefaleia, vertigem e fraqueza nos membros, frequentemente associados à circulação colateral intracraniana descompensada ou perfusão cerebral diminuída devido à aterosclerose. Já em pacientes

**FIGURA 3.** Diagrama ilustrando os padrões de Lie (A – F). ACI: artéria carótida interna; ACM: artéria carótida média; ACA: artéria carótida anterior; ACP: artéria carótida posterior; ACOMA: artéria comunicante anterior; ACOMP: artéria comunicante posterior; RM: rete mirabile



Fonte: Os autores.

mais jovens (0 a 20 anos), os sintomas mais frequentes são atraso no desenvolvimento e sintomas de hemorragia subaracnóidea, como cefaleia intensa, vômitos e náuseas, muitas vezes associados à ruptura de aneurismas<sup>9</sup>. Além disso, a agenesia de ACI pode estar relacionada a anomalias do desenvolvimento, como síndrome de Horner, síndrome de Goldenhar e síndrome de Klippel-Feil<sup>8-9</sup>. Em adultos entre 25 e 45 anos, alguns pacientes podem

ser assintomáticos, com a anomalia descoberta acidentalmente, como no caso relatado.

## CONCLUSÃO

A agenesia de carótida interna, embora frequentemente assintomática, pode estar associada a complicações graves, como aneurismas intracranianos.



Quando diagnosticada incidentalmente em exames de imagem é crucial diferenciar entre hipofluxo causado por estenose adquirida ou anomalia congênita do vaso. A condição pode se manifestar com sintomas inespecíficos, como cefaleias ou ataques isquêmicos transitórios, o que dificulta o diagnóstico precoce. Exames de imagem, como tomografia e ressonância magnética de crânio são essenciais para confirmar a ausência da carótida interna e detectar aneurismas associados, prevenindo complicações como hemorragias. Em pacientes com aterosclerose grave, ACI pode agravar a insuficiência cerebrovascular, tornando o diagnóstico precoce ainda mais importante para a escolha do tratamento adequado. A investigação cuidadosa das artérias carótidas, com atenção especial a estenoses adquiridas ou malformações congênitas, é essencial para identificar a agenesia e suas complicações associadas, permitindo uma abordagem clínica mais eficaz.

## REFERÊNCIAS

- 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.
- 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. DOI: 10.1155/2014/516456. PMID:25097789.
- Mellado JM, Merino X, Ramos A, Salvadó E, Saurí A. Neuroradiology. Agenesis of the internal carotid artery with a trans-sellar anastomosis: CT and MRI findings in late-onset congenital hypopituitarism. 2001;43:237-241. DOI: 10.1007/s002340000460. PMID: 11305758.
- Chen CJ, Chen ST, Hsieh FY, Wang LJ, Wong YC. Hipoplasia da artéria carótida interna com anastomose intercaverna. *Neuroradiologia*. 1998 Abr;40(4):252-4. doi: 10.1007/s002340050578. PMID: 9592798.
- 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>.
- Lie TA. Variations in cerebrovascular anatomy. In *Intracranial aneurysms*. New York: Springer, 1983, pp. 432-489.
- Guimarães AC, Pessoa TDB, Moreira RH, Araujo WJB. Agenesis of the internal carotid artery. *J Vasc Bras*. 2018 Jul.-Set.;17(3):243-247. DOI: 10.1590/1677-5449.001918. ISSN 1677-7301.
- Li S, Hooda K, Gupta N, Kumar Y. Internal carotid artery agenesis: A case report and review of literature. *Neuroradiol J*. 2017 Apr;30(2):186-191. doi: 10.1177/1971400917692162. Epub 2017 Jan 1. PMID: 28424012; PMCID: PMC5433594.
- Zhang P, Wang Z, Yu FX, Lv H, Liu XH, Feng WH, Ma J, Yang ZH, Wang ZC. The clinical presentation and collateral pathway development of congenital absence of the internal carotid artery. *J Vasc Surg*. 2018 Oct;68(4):1054-1061. doi: 10.1016/j.jvs.2018.01.043. Epub 2018 May 19. PMID: 29789216.

## DECLARAÇÕES

### Contribuição dos autores

Os autores contribuíram igualmente para a elaboração deste artigo.

### Financiamento

O artigo contou com financiamento próprio.

### Conflito de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

### Disponibilidade de dados de pesquisa e outros materiais

Dados de pesquisa e outros materiais podem ser obtidos por meio de contato com os autores.

### Editores responsáveis

Carolina Fiorin Anhoque.

### Endereço para correspondência

Rua Francisco Rubim, 260, apto 502, Bento Ferreira, Vitória/ES, Brasil, CEP: 29050-680.