

**UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ**

**Colegio de Ciencias de la Salud**

**Título del trabajo de integración curricular**

**Caso clínico interactivo: Aplasia Bilateral de arterias carótidas internas, en paciente masculino de 34 años, atendido en Hospital AXXIS el 01 de febrero del 2019- 09 de febrero del 2019**

**Análisis de caso**

**Ariana Rafaela Guerra Velasteguí**

**Medicina**

Trabajo de integración curricular presentado como requisito  
para la obtención del título de Médico

Quito, 06 de noviembre de 2019

**UNIVERSIDAD SAN FRANCISCO DE QUITO USFQ**

**COLEGIO DE CIENCIAS DE LA SALUD**

**HOJA DE CALIFICACIÓN  
DE TRABAJO DE INTEGRACIÓN CURRICULAR**

**Título del trabajo de integración curricular**

**Caso clínico interactivo: Aplasia Bilateral de arterias carótidas internas,  
en paciente masculino de 34 años, atendido en Hospital AXXIS el 01 de  
febrero del 2019- 09 de febrero del 2019**

**Ariana Rafaela Guerra Velasteguí**

Calificación:

Nombre del profesor, Título académico

Luis Alberto Pedroza Talero, PhD

Firma del profesor

---

Quito, 6 de noviembre de 2019

## Derechos de Autor

Por medio del presente documento certifico que he leído todas las Políticas y Manuales de la Universidad San Francisco de Quito USFQ, incluyendo la Política de Propiedad Intelectual USFQ, y estoy de acuerdo con su contenido, por lo que los derechos de propiedad intelectual del presente trabajo quedan sujetos a lo dispuesto en esas Políticas.

Asimismo, autorizo a la USFQ para que realice la digitalización y publicación de este trabajo en el repositorio virtual, de conformidad a lo dispuesto en el Art. 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Firma del estudiante: \_\_\_\_\_

Nombres y apellidos: Ariana Rafaela Guerra Velasteguí

Código: 00111211

Cédula de Identidad: 1717467680

Lugar y fecha: Quito, 6 de noviembre de 2019

## RESUMEN

La disgenesia de la arteria carótida interna (ACI) es una anomalía que suele deberse a la falla de modificaciones por la presencia de varios factores moleculares durante la embriogénesis. Que predispone a variaciones anatómicas de vasos sanguíneos. Es una entidad poco frecuente con una incidencia menor al 0,01% en la población en general. Puede presentarse de forma unilateral o bilateral, se ha descrito que menos del 10 % de los casos son bilaterales. Sus variaciones son descritas como agenesia, aplasia e hipoplasia, las cuales son definidas dependiendo de la presencia o no de la ACI y/o canal carotideo (Flores, 2019). La mayoría de pacientes se presentan asintomáticos debido a la formación de vasos colaterales. El trabajo ilustra el caso de un paciente de 34 años de edad que acude al hospital por presentar un cuadro de cefalea acompañada de síncope. Los estudios de imágenes demostraron aplasia bilateral de arterias carótidas internas.

La importancia de este caso radica en la baja incidencia y peculiaridad a nivel global. Por lo que las nuevas generaciones medicas se beneficiarán sobre la información obtenida de esta patología poco frecuente y difícil de identificar enriqueciendo su conocimiento acerca de la sintomatología, variaciones anatómicas y métodos diagnósticos.

Palabras Claves: (Arteria Carótida Interna) ACI, Aplasia, Síncope, Cefalea, Sinusitis.

## ABSTRACT

Internal carotid artery (ICA) dysgenesis is an anomaly that is usually due to the failure of several molecular factors during embryogenesis. Which predisposes to anatomical variations of blood vessels. It is a rare entity with an incidence less than 0,01% of general population. It can occur unilaterally or bilaterally, it has been described that less than 10% present bilaterally. Its variations are described as agenesis, aplasia and hypoplasia. These are defined depending on its presentation, that are based on the presence or nor of ICA and/or carotid canal (Flores, 2019). Most patients present asymptomatic due to the formation of collateral vessels. This is a case report of a 34-year-old male patient who attends to hospital with headaches and syncope. In his radiological evaluation he presents bilateral aplasia of internal carotid arteries.

The importance of this work relies in the benefit that new generations of medical community would obtain information of a case of low incidence and an uncommon pathology that is difficult to identify, nurturing their knowledge about symptomatology, anatomical variations and diagnostic methods.

Key Words: Internal Carotid Artery (ICA), Aplasia, syncope, Headache, Sinusitis.

## TABLA DE CONTENIDOS

<b>RESUMEN .....</b>	<b>4</b>
<b>ABSTRACT .....</b>	<b>5</b>
<b>INTRODUCCIÓN .....</b>	<b>8</b>
<b>PRESENTACIÓN DE CASO.....</b>	<b>10</b>
<i>Biometría .....</i>	<i>11</i>
<i>Química Sanguínea .....</i>	<i>12</i>
<b>DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.....</b>	<b>14</b>
Cefalea .....	14
Sincope .....	17
Sinusitis/Rinosinusitis.....	18
Prosopagnosia .....	19
<b>DIAGNÓSTICO.....</b>	<b>20</b>
<b>SEGUIMIENTO.....</b>	<b>22</b>
<b>DISCUSIÓN.....</b>	<b>25</b>
<b>BIBLIOGRAFÍA .....</b>	<b>28</b>
<b>ANEXOS.....</b>	<b>30</b>

## ÍNDICE DE TABLAS

<b><u>Tabla No.1:</u> Resultados de biometría hemática .....</b>	<b>11</b>
<b><u>Tabla No. 2:</u> Resultados de Química Sanguínea.....</b>	<b>11</b>
<b><u>Tabla 3:</u> Criterios diagnósticos.....</b>	<b>15</b>
<b><u>Tabla 4:</u> Características de migraña, cefalea tensional y cluster .....</b>	<b>30</b>

## ÍNDICE DE FIGURAS

<b><u>Figura No. 1:</u></b> Angio-Resonancia Magnética de cabeza y cuello simple.....	13
<b><u>Figura No.2:</u></b> Tomografía computada de base de cráneo simple .....	20
<b><u>Figura No. 3:</u></b> Eco doppler de arteria vertebral izquierda.....	21
<b><u>Figura No. 4:</u></b> Eco doppler de arteria vertebral derecha.....	21
<b><u>Figura No.5:</u></b> Angio-Tomografía de cabeza y cuello .....	24
<b><u>Figura No. 6:</u></b> Anastomosis de secundaria a disgenesia de arteria carótida interna (ACI) .....	30

## INTRODUCCIÓN

Durante el proceso embriogénico la formación y desarrollo del sistema vascular, en especial el cervical y cerebral pasa por distintas etapas, modificables por la presencia de varios factores moleculares. Fallas en esta vía pueden ocasionar distintas variantes anatómicas. Se advierten carios cambios en el embrión de 29 días, como la obliteración del primer y segundo arco faríngeo. El tercero, cuarto y sexto dan origen a distintas estructuras, entre las cuales se destaca el sistema vascular cardiaco. El tercer arco faríngeo forma la arteria carótida común y la porción craneal da origen a la primera parte de las arterias carótidas internas y su porción distal emerge entre el primer y tercer arco faríngeo. La arteria carótida externa brota de la arteria carótida común. (Sadler, 185-186)

La disgenesia de la arteria carótida interna (ACI) es una anomalía poco frecuente con una incidencia menor al 0,01% en la población en general. Esta puede presentarse de distintas maneras como agenesia, aplasia e hipoplasia. Agenesia es la ausencia de ACI y de canal carotídeo óseo en la base del cráneo, aplasia se describe como la ausencia de ACI con presencia de canal óseo e hipoplasia es el desarrollo incompleto de ACI. Lie y Hage fue el primero describir el desarrollo incompleto de ACI donde detalló seis patrones (Flores, 2019) (Anexo No.2). La anomalía puede ser unilateral o bilateral, se ha descrito que menos del 10% presenta casos bilaterales. La mayoría de pacientes son sintomáticos debido a la formación de vasos colaterales. Sin embargo, pueden presentarse con cuadro de cefalea, visión borrosa, Síndrome de Horner, pérdida de audición, anomalías de eje hipotálamo-hipofisario, ataque isquémico transitorios, infarto cerebral y hemorragia subaracnoidea

aneurismática. El diagnóstico suele ser de manera incidental posterior a una rotura de aneurisma intracraneal, asociados a agenesia de ICA (Alexandre, 2016).

El diagnóstico suele realizarse a través de estudios de imagen donde se incluye angiografía, angiotomografía, ecografía doppler carotídeo e intracraneal, además de tomografía de base de cráneo. Se han descrito múltiples signos radiológicos que ayudan a identificar y diferenciar otros desórdenes y variantes anatómicas.

### **PRESENTACIÓN DE CASO**

Paciente masculino de 34 años de edad, se presentó a consulta de neurología por síncope con duración de 5 minutos tras esfuerzo laboral que se acompañó con cefalea holocraneal de predominio frontal con episodio previo de aparición de escotomas por 5 minutos. Una vez que despertó, el paciente no recordó los eventos suscitados una hora posterior al episodio. Familiar refiere que paciente no reconocía a su madre ni hermana (sufrió de **posopagnosia**). A la hora del evento refiere cefalea constante, sin otro síntoma acompañante (fatiga, disnea, ortopnea o palpitaciones).

Paciente con antecedentes de diagnóstico de migraña por 2 años (tratado con Antiinflamatorio no esteroideos - AINES), algunas acompañadas de aura (escotomas). Desconoce alergias, sin hábitos tóxicos (alcohol, tabaco o drogas ilícitas) o antecedentes familiares de interés. Tipo de sangre ORH (+). Nacido y residente en Quito-Ecuador, estado civil soltero, ocupación de maestro en colocación de cortinas.

En exploración física presenta signos vitales dentro de lo normal 124/82 mmHg, frecuencia cardíaca de 78 lpm, frecuencia respiratoria de 18 rpm, temperatura oral de 36.6°C y saturación de oxígeno en aire ambiente de 94%. Manifiesta aspecto delgado, con mucosas hidratadas, arterias carótidas con latido rítmicos, sin ingurgitación yugular. No se

presenta adenopatías ni bocio. En auscultación cardiaco se aprecia ruidos cardiacos rítmicos, sin soplos, pulmones limpios con murmullo vesicular presente sin ruidos sobreañadidos. Abdomen con ruidos hidroaéreos presentes, suave, depresible, no doloroso, sin presencia de organomegalia. Miembros inferiores sin edema y pulsos bilaterales presentes. Exploración neurológica es normal.

En consulta se solicitaron exámenes de laboratorio donde no presentan anomalía, los valores se encuentra dentro de los rangos referenciales.

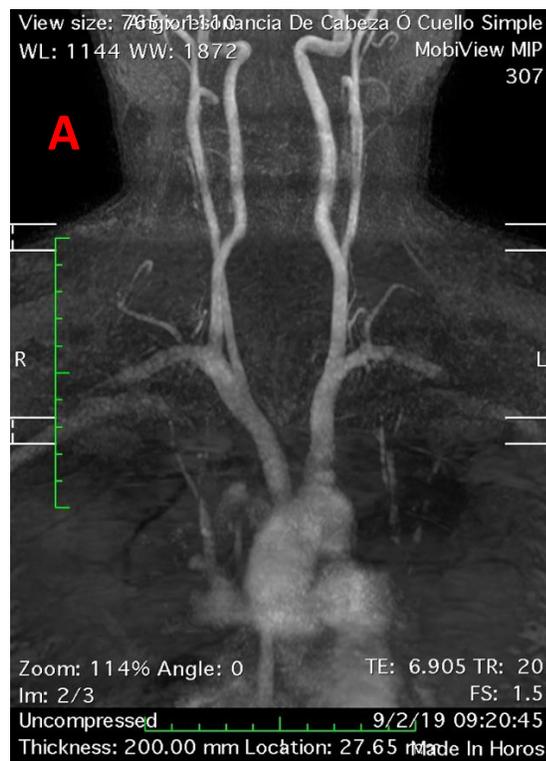
**Tabla No.1: Resultados de biometría hemática**

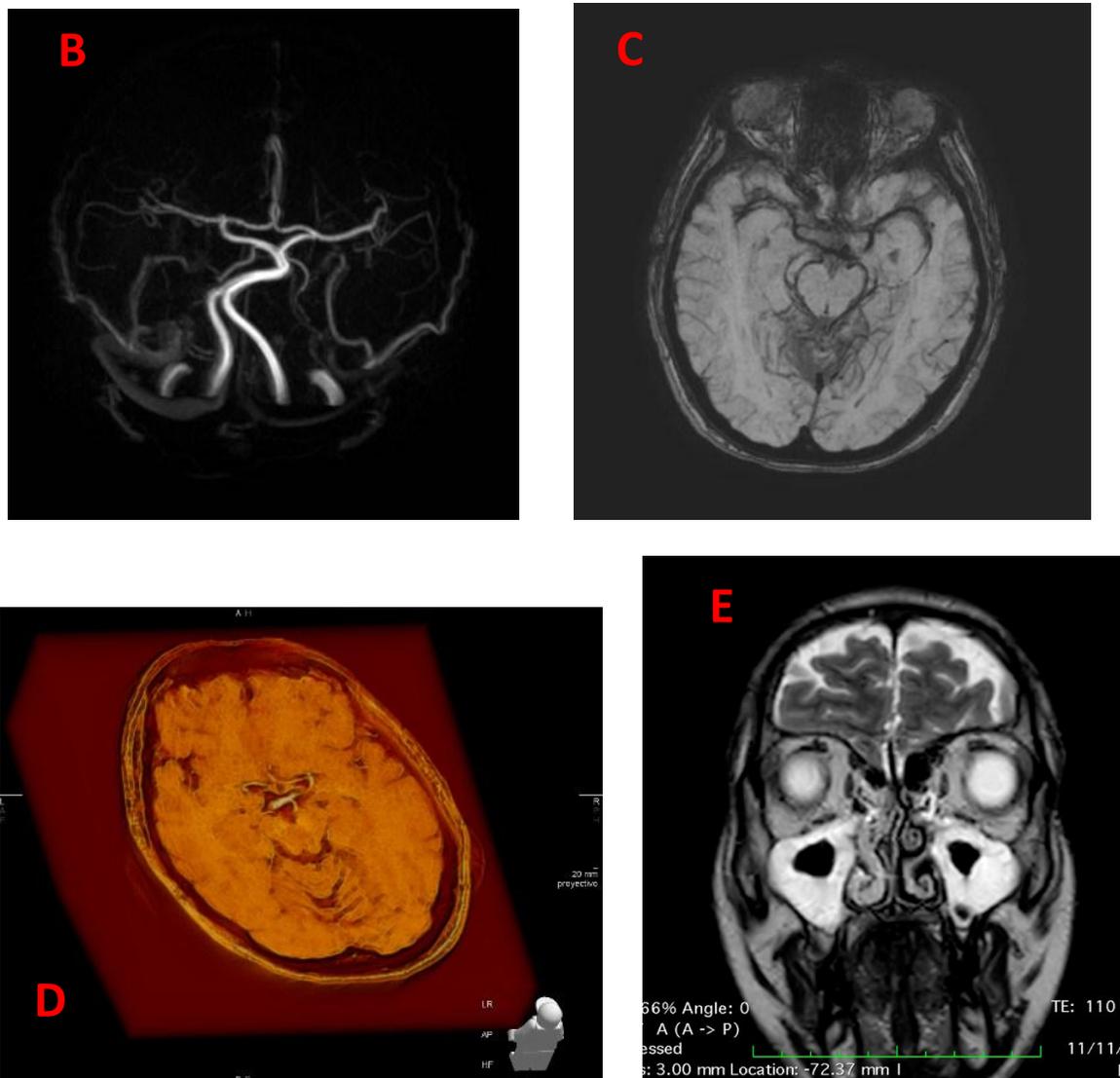
	Valor paciente	Valor referencial (Laboratorio HEE)
Leucocitos	6,58	4,29- 9,87 x 10 <sup>3</sup> /μL
Neutrófilos	5,53	3,5-7,0 x 10 <sup>3</sup> /μL
Linfocitos	3,34	1,0-4,0 x 10 <sup>3</sup> /μL
Hemoglobina	15,2	14,9-18,3 g/dL
Hematocrito	44,6	43,3-52,8 %
Plaquetas	195	177 - 350 x 10 <sup>3</sup> /μL

**Tabla No. 2: Resultados de Química Sanguínea**

	Valor paciente	Valor referencial (Laboratorio HEE)
Glucosa	92	70- 100 mg/dL
Urea	30,25	16,6- 48,5 mg/dL
Creatinina	0,9	0,7- 1,2 mg/dL
Colesterol	70	0 – 200 mg/dL
LDL	48,8	50-130 mg/dL
HDL	37,2	35-55 mg/dL
Triglicéridos	124	Menor a 150 mg/dL
Proteínas totales	6,7	6,6 - 8,7 g/dL
Globulinas	2,28	2,1 - 3,0 g/dL
Albumina	4,2	3,5 - 5,2 g/dL
Fosforo	3,87	2,5-4,5 mg/dL
Calcio	8,91	8,6 – 10 mg/dL
Na <sup>+</sup>	138	135-145 mEq/L
K <sup>+</sup>	3,7	3,5-5,1 mEq/L
Cl <sup>-</sup>	102	95-107 mEq/L
Mg <sup>2+</sup>	2,51	1,6 – 2,6 mg/dL

Posterior a exploración clínica se solicitó angi resonancia de cabeza y cuello simple (Figura No.1) para evaluación de etiología de cefalea. En el reporte del estudio describe, el origen de arterias carótidas comunes, derecha brota de tronco braquiocefálico e izquierda surge de arco aórtico. Sin embargo ninguna de estas presenta bifurcación, donde solo se aprecia arteria carótida externa y sus ramas, pero carecen de arteria carótida interna en ambos lados. Las arterias vertebrales nacen de los troncos braquiocefálicos son prominentes pero presentan adecuado flujo sin signos de estenosis en sus segmentos. Además se observa engrosamiento de mucosa de los antros maxilares en relación al proceso sinusal.





***Figura No. 1: Angio-Resonancia Magnética de cabeza y cuello simple***

- A.** Angioresonancia de los vasos del cuello. Arterias Carótidas comunes, solo con continuación de arterias carótidas externas. Vertebrales prominentes.
- B.** Angio-resonancia se aprecia Polígono de Willis, con ausencia de arterias carótidas internas
- C.** Secuencia de susceptibilidad corte transverso- polígono de Willis con ausencia de arteria carótidas internas
- D.** Corte 3D T1 se demuestra arteria basilar aumento de tamaño
- E.** Secuencia T2 corte coronal- engrosamiento mucoso en seno maxilares

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El paciente de 34 años de edad presenta dos grandes problemas que pueden ser parte del diagnóstico diferencial: 1) cefalea , 2) síncope, 3) sinusitis, 4) prosopagnosia

### **Cefalea**

La cefalea es la molestia médica más común. Por lo que, se presenta con más frecuencia en las consulta ya sea de neurología o atención primaria. Se la define como sensación dolorosa localizada en bóveda craneal que puede estar localizada desde la región frontal a la occipital. Esta entidad puede presentarse por distintas etiologías, para facilitar su diagnóstico se clasifica en cefaleas primarias y secundarias. Las primarias se refiere que la causa de dolor se debe a trastornos intrínsecos no asociados a alguna patología, son frecuentes, recidivantes y de curso benigno. Las secundarias, se conoce como dolor de cabeza asociado a una enfermedad preexistente, es más peligrosa. Se considera una cefalea que se presentan con mayor frecuencia son las primarias como migraña, cefalea tensional o tipo cluster, en la tabla No.2 muestra las características de cada una, en la siguiente tabla se presentan los criterios diagnósticos de las cefaleas mencionadas (Longo, Fauci, Kasper, Hauser, Jameson, & Loscalzo, 2012). Nuestro reporte de caso, el paciente acude con cefalea holocraneana de predominio frontal con aura, además se asocia con pérdida de consciencia transcendente. Los hallazgos descritos orientan más al diagnóstico de cefalea primaria; es una cefalea persistente en un paciente adulto joven masculino que presenta molestias durante esfuerzo físico laboral.

***Tabla No.3: Criterios diagnósticos***

	Migraña con aura	Cefalea tensional crónica	Cluster
Criterios diagnósticos	A. Al menos 2 crisis que cumplen criterios B y C	A. Cefalea que se presenta de $\geq 15$ días al mes durante más de 3 meses y cumplen criterios B-D	A. al menos 5 ataques que cumplen criterios B-D
	B. 1 o más de los síntomas de aura siguiente totalmente reversibles: Visuales, Sensitivos, De habla o lenguaje, Motores, Tronco encefálico, Retinianos	B. Duración de minutos a días o sin remisión	B. Dolor unilateral con intensidad de severa o muy severa en región orbitaria, supraorbitaria o temporal con duración de 15-180 minutos sin tratamiento
	C. Al menos 2 de las siguientes: - Progresión de al menos 1 de los síntomas de aura durante $\geq 5$ min y/o 2 o más síntomas consecutivos - Cada síntoma de aura tiene duración de 5-60 min - Al menos 1 de los síntomas de aura es unilateral - El aura se acompaña de cefalea o antes de 60 min	C. Al menos 2 de las siguientes: - Localización bilateral - Calidad opresiva o tensiva (no pulsátil) - De intensidad leve o moderada - No empeora con la actividad física habitual, como andar o subir escaleras	C. Cualquiera de los 2: - <i>Al menos 1 de los siguientes síntomas o signos</i> homolaterales a la cefalea: inyección conjuntival y/o lagrimeo, congestión nasal y/o rinorrea, edema palpebral, sudoración frontal y facial, rubefacción frontal y facial, sensación de taponamiento en los oídos, miosis y/o ptosis - <i>Inquietud o agitación</i>
	D. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de ICHD-III y se ha descartado un accidente isquémico transitorio	D. Ambas: Solamente una de fotofobia, fonofobia o náuseas leves. Ni náuseas moderadas o intensas ni vómitos	D. La frecuencia de ataques varía entre una vez cada 2-8 días durante más de la mitad del tiempo que el trastorno activo
		E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de ICHD-III	E. Sin mejor explicación por otro diagnóstico de ICHD-III

**Fuente:** (IHS, 2018)

Además de las cefaleas mencionadas, dentro de las primarias se encuentra la cefalea por esfuerzo físico o benigna de esfuerzo. Las actividades que aumentan la presión intratorácica como la tos, flexionar tronco, contener la respiración o maniobra de Valsalva,

conlleven al aumento de presión en senos venosos intracraneales aumentando la presión intracraneal disminuyendo el flujo sanguíneo cerebral que produce cefalea. Se presenta con mayor frecuencia en hombres, que inicia súbitamente con un pico precoz con molestias que pueden mantenerse horas después de haber finalizado la actividad. Se ha descrito como un dolor intenso, pulsátil, que puede variar en cuanto a su localización pero debe ser constante intensificándose al realizar esfuerzo o movimientos de cuello. En examen físico los pacientes no presentan patología aparente, sin embargo se debe realizar tomografía computarizada o resonancia magnética para descartar patología intracraneal. Es importante pensar en trastornos vasculares por lo que se debe indagar sobre antecedentes patológicos y medicación. Otra cefalea relacionada con el esfuerzo es la migraña aguda de esfuerzo. Esta se ve asociada con deportistas que realizan esfuerzos cortos e intensos. No se conoce el mecanismo exacto pero se cree que se debe a hiperventilación que disminuye el  $PCO_2$  cerebral, que induce a vasoconstricción y el aura de migraña, posteriormente se continúa con vasodilatación y cefalea. Se caracterizan por ser breves, dolorosas y asociadas a actividad física intensa. Se dice que puede ser desencadenada por el consumo de cafeína, alcohol, calor, deshidratación e hipoglicemia (Nieto, 2012). El paciente se orienta más a la migraña con aura ya que ha presentado más de una crisis con aura totalmente reversible correspondiente a escotomas con duración más de 5 minutos y esta se acompañó de cefalea. La pérdida de flujo se debe al esfuerzo pero no es la única causa, posteriormente se confirma que la disminución de flujo se ve correlacionada con un trastorno preexistente que es la ausencia de arterias carótidas internas de ambos lados, una de las principales arterias que conforman el polígono de Willis del sistema vascular cerebral.

## **Sincope**

El sincope es un síndrome clínico que se caracteriza de pérdida transcendente de consciencia con ausencia de tono postural seguido con recuperación espontánea. Puede acompañarse con movimientos musculares involuntarios semejantes a una convulsión. En la literatura se describe que se debe a flujo sanguíneo cerebral insuficiente que suele durar de 8-10 segundos. También se han descrito casos que presentan flujo sanguíneo adecuado pero la pérdida de consciencia se debe a la deficiencia de aporte de sustratos al cerebro como de oxígeno, glucosa o ambos. El síncope forma parte de la pérdida de consciencia transcendente que no se ve relacionada con trauma, al evento se puede incluir dentro del mismo grupo de convulsiones, intoxicaciones y ni alteraciones metabólicas (Brignole, 2018). El paciente no tiene antecedente o cuadro actual de convulsiones o consumo de alguna sustancia o alteraciones electrolíticas por lo que estas quedan descartadas. Además se suele clasificar dependiendo de la causa como obstrucción de tracto de salida o entrada al corazón, arritmias cardíacas, disfunción ventricular, reflejo vasovagal (neurocardiogénico), hipotensión ortostática, cerebrovascular u otros. Al examen físico se observan signos vitales dentro de lo normal, refiere no haber tenido palpitaciones o sudor. Para descartar algún tipo de arritmia se recomendaría realizar electrocardiograma. A pesar de presentar un examen físico normal no se puede descartar arritmias hasta realizar un electrocardiograma. Sin embargo, el paciente además de presentar síncope presentó cefalea con pérdida de consciencia, y como la clasificamos anteriormente parece tratarse de migraña con aura que entra dentro de causa cerebrovascular. También puede estar dentro de la categoría de síncope vasovagal ya que puede ser secundaria a un aumento de presión intratorácica, lo que pudo verse asociado al esfuerzo laboral (Shea, 2016). Sin embargo, se

demonstró a través de exámenes de imagen que presenta anomalías en la bifurcación de ambas carótidas comunes, lo que lleva a disminución de flujo cerebral.

### **Sinusitis/Rinosinusitis**

La sinusitis es la inflamación sintomática de la mucosa de cavidad nasal y senos paranasales. Se puede presentar de forma aguda, subaguda, crónica o recurrente. La aguda se refiere cuando presenta síntomas menos a 4 semanas. La subaguda se refiere clínica de 4 a 12 semanas, la crónica es en un periodo mayor a 12 semanas y la recurrente son de 4 o más episodios al año con resolución de síntomas temporalmente. El diagnóstico suele ser clínico con congestión nasal, rinorrea purulenta, obstrucción nasal, molestia de dientes en maxilar y dolor facial que suele empeorar al aplicar presión en especial en senos paranasales. También pueden presentarse con fiebre, fatiga, tos, hiposmia o anosmia, cefalea y halitosis. La etiología puede ser alérgica, infecciosa (viral o bacteriana) o mixta (García, 2009). El síntoma que se ve relacionada con la sinusitis es la cefalea, sin embargo el paciente no refiere episodios anteriores por lo que se podría considerar aguda. Esta se puede clasificar basada en su etiología y manifestaciones clínicas como viral, bacteriana no complicada y la complicada. Se refiere a complicada y no complicada si la infección se extiende fuera o no de los senos paranasales o cavidad nasal. Se la podría relacionar con infección viral ya que en la resonancia no se presenta extensión de la misma. Se suele asociar con viral infección en presencia de una gripe, suele ser un desafío diferenciarla de origen bacteriano. Como el paciente solo presentaba cefalea más relacionada a hipoxia debido que fue procedida por síncope y no otro síntoma relacionado a sinusitis se podría

descartar este diagnóstico. Sin embargo a que realizarle seguimiento ya que las sinusitis virales suelen complicarse a sinusitis bacterianas (Patel, 2018).

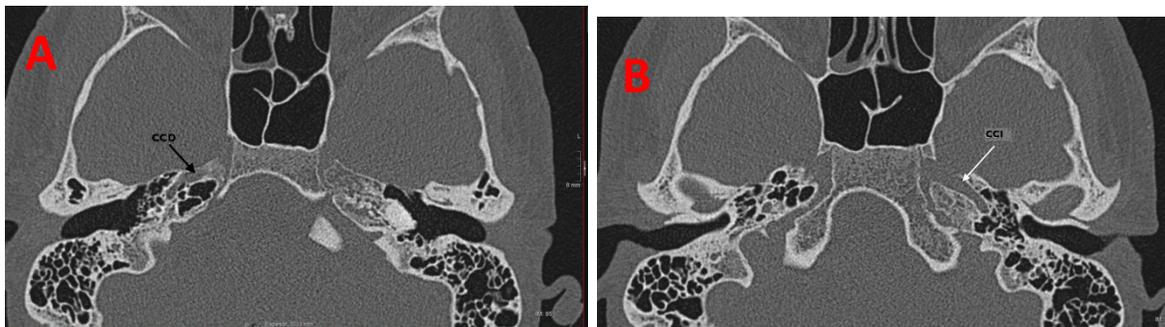
## **Prosopagnosia**

La prosopagnosia se refiere a la incapacidad de reconocer la identidad a partir del rostro. Es una entidad que consta de disrupción selectiva de percepción de caras ya sea de otros como la de uno mismo. A pesar de esto, los pacientes suelen compensar este déficit al analizar caracteres externos como pelo, ropa, voz o reconocer algo familiar. Las causas más comunes son infartos de la arteria cerebral posterior, trauma craneal, y encefalitis (Bobes, N.A). De forma menos común se ve asociada con migraña, lesiones neoplásicas o enfermedades cerebrovasculares. Se ve asociado a lesión bilateral del sistema visual central, se localizan en la región occipitotemporal ventral, involucra los giros lingual y fusiforme. A pesar de que la mayoría de la veces es bilateral, también puede predominar en lado derecho (Damasio, 1982). Para entender esta entidad es importante comprender el procesamiento de caras y reconocimientos de rostros: inicia en el hipocampo y regiones fronto-temporales para realizar comparación de percepción de imágenes amnésicas para activar sentimientos de familiaridad. La corteza de asociación visual permite la construcción del precepto, mientras que la región tèmpero-parietal ayuda en la memoria semántica y el hemisferio izquierdo se asocia con la activación de estructuras lingüísticas que para codificar información para el acceso al nombre. Se han descrito dos tipos la adquirida y la evolutiva. La adquirida se relaciona a lesión cerebral, déficit de percepción, reconocimiento e identificación de rostros. Mientras que la evolutiva el carencia de reconocimiento de rostros se observa de forma transitoria durante el periodo de vida, con

ausencia de lesión neurológica. La prosopagnosia que presenta el paciente puede ser secundaria a la migraña o disminución de flujo sanguíneo. Sin embargo, no se encontraron lesiones en parénquima cerebral en estudios de imagen. Por lo que nos facilita a correlacionarla con la migraña

## DIAGNÓSTICO

Para confirmar que tipo de disgenesia presenta el paciente, se solicitó tomografía computada de base de cráneo simple (Figura No.2) donde se percibe disminución de calibre de los orificios las carótidas intracraneales. Por lo que se descarta hipoplasia debido a que no existe remanencia de la arteria carótida interna. Lo que sugiere aplasia bilateral de la arteria carótidas internas ya que ambos vasos se encuentran ausentes pero existe el canal carotideo localizado en la base del cráneo vacío.



***Figura No.2: Tomografía computada de base de cráneo simple***

**A.** Flecha negra-CCD: conducto carotideo derecho

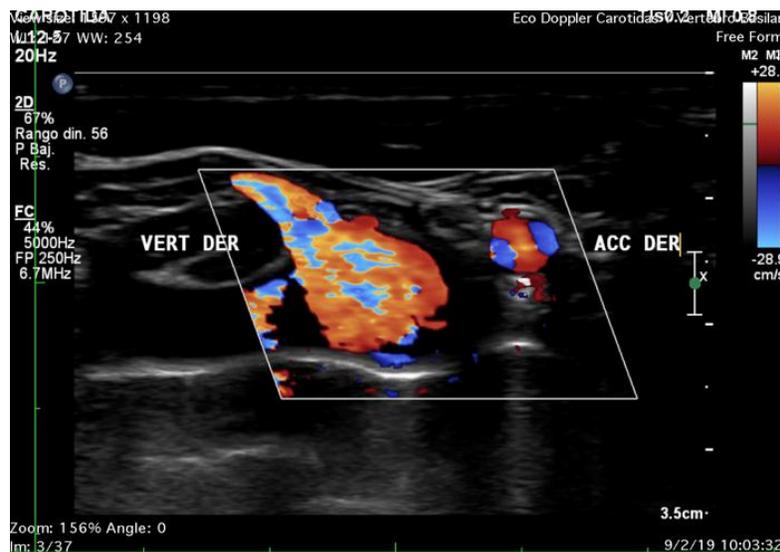
**B.** Flecha blanca- CCI : conducto carotideo izquierdo

También se realizó eco Doppler carotídeo para observar el flujo de las arterias con trayecto en cuello. En estudio se observó que las arterias vertebrales presentan aumento del de flujo y calibre (Figura No.4). Esto permite asumir que la anomalía vascular tiene circulación

colateral procedente de la circulación posterior por lo que justifica el aumento de diámetro de las arterias vertebrales al igual que la arteria basilar como se observó en la resonancia. Por lo que podría explicar la sintomatología del paciente se limita a cefalea y por primera vez a síncope.



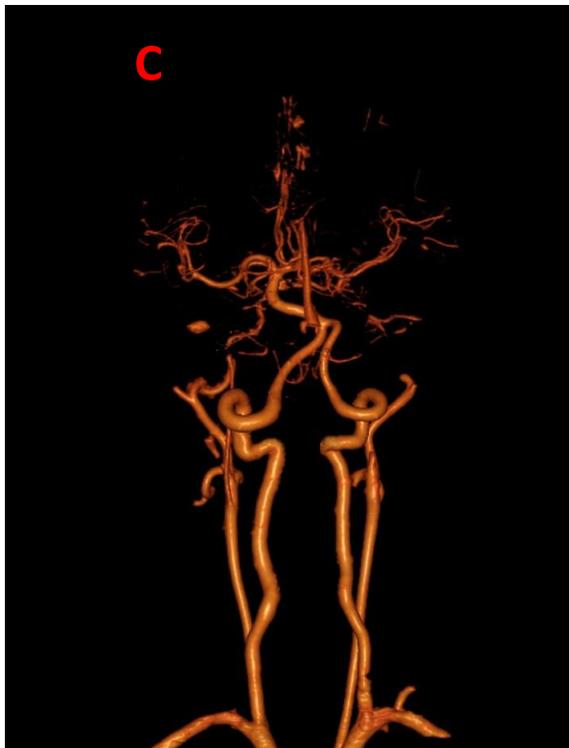
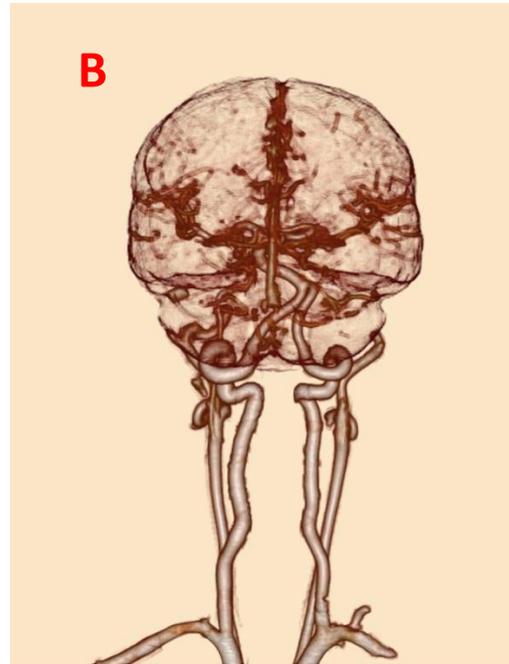
***Figura No. 3: Eco doppler de arteria vertebral izquierda***

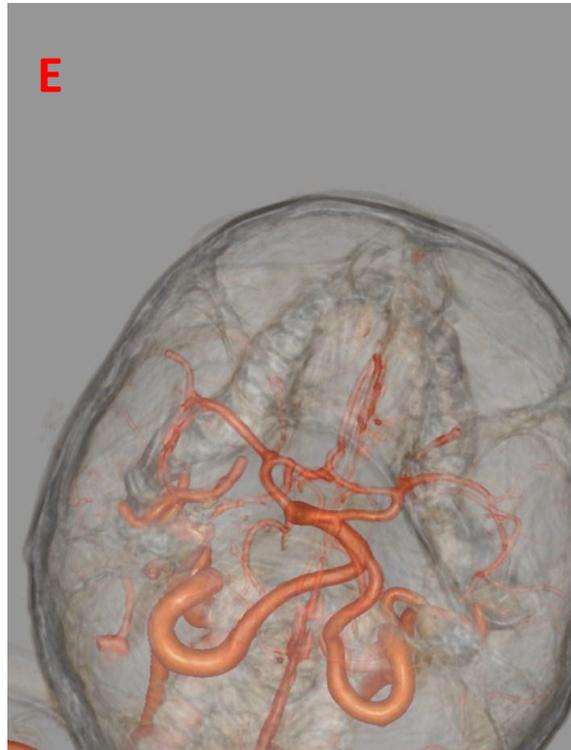


***Figura No. 4: Eco doppler de arteria vertebral derecha***

## SEGUIMIENTO

Al paciente se le realizó seguimiento dentro de un mes, con el fin de evaluar su sistema vascular cerebral a través de una Angiotomografía para confirmar la existencia de complicación aparente (Figura No.5). Donde se observó cayado aórtico con arteria carótida derecha que se origina de tronco braquiocefálico. Mientras que arteria carótida izquierda surge directamente de arco aórtico. No presenta bifurcación, lo que confirma ausencia de arterias carótidas internas, solo se observa continuación hacia carótidas externas y respectivas ramas. Las arterias vertebrales nacen igual de los troncos braquiocefálicos pero presentan adecuado flujo sin signos de estenosis en sus diferentes segmentos. A nivel intracraneal, la ausencia del flujo sanguíneo de las arterias carótidas internas, confirma que las principales ramas cerebrales, correspondiente al sistema anterior reciben flujo sanguíneo a través de las comunicantes posteriores y el sistema vertebrobasilar adyacente. Este último presenta trayecto ectásico hacia la derecha, insinuándose en los trayectos cisternales del ángulo protocerebelosos ipsilateral. La morfología y flujo sanguíneo de las estructuras arteriales a nivel del polígono de Willis, arterias cerebrales anteriores y medias, así como del sistema vertebrobasilar, cerebrales posteriores sin alteraciones. No hay evidencia franca de asociación de patología vascular tipo malformaciones o aneurismas. El paciente permanece con cefalea diaria, sin embargo, el estudio de imagen no presenta diferencia con el primero, lo que no permite analizar que el paciente no presenta complicaciones vasculares.





***Figura No.5: Angio-Tomografía de cabeza y cuello***

**A.B.C.** Vasos del cuello y polígono de Willis con ausencia de arterias carótidas internas

**D. y E.** Polígono de Willis sin arteria carótida interna

## **DISCUSIÓN**

La aplasia de la ACI es una anomalía poco común. Esta rama viene de la arteria carótida común. A la ACI se la puede dividir en siete segmentos: cervical, petroso, cavernoso vertical y horizontal, clinoide, oftálmica y terminal (comunicante). Cada uno de estos segmentos tiene un curso y límites específicos, definidos por el origen de las siguientes arterias embrionarias: hioides, hioides faríngeo ventral, mandibular, maxilar primitiva, trigeminal, oftálmica dorsal y ventral. Como cada segmento es independiente cada uno puede presentar agenesia (Lasjaunias, 1984).

La ACI inicia su desarrollo a la semana 5 del desarrollo embrionario. Surge a partir del primer y tercer arco aórticos y aorta dorsal emparejada. La primera porción, también conocida como la raíz se origina a partir de los terceros arcos faríngeos. Las porciones intermedias se forman a partir de la aorta dorsal entre el primer y tercer arco aórtico. El segmento distal proviene de los extremos dorsales del primer arco aórtico. Durante la sexta y séptima semana se forman las divisiones anterior y posterior del segmento distal. La división anterior suministra el prosencéfalo e involucra la arteria cerebral anterior, cerebral media y coroidea anterior. Mientras que la división posterior da origen a la arteria coroidea posterior, diencefálicas y mesencefálicas. La arteria basilar es una extensión de las arterias comunicantes posteriores durante la quinta-sexta semana.

A los 42 días, las arterias vertebrales brotan de la anastomosis entre la ramas segmentarias cervicales de la aorta dorsal y se unen con la arteria basilar por las ramas segmentarias cervicales superiores. En este periodo también se forman las arterias carótidas comunes posterior a la involución de la porción de las raíces aórticas vertebrales entre el tercer y cuarto arco aórtico. Las porciones del tercer arco aórtico adyacente a la arteria carótida externa se convierten en arteria carótida común. Evidencia radiológica sugiere que la arteria carótida externa se desarrolla independientemente a la ACI. A la octava semana se completa la circulación intracerebral colateral del polígono de Willis, al igual que la arteria comunicante anterior.

En 1787, Tode, reportó el primer caso de agenesia de carótida en un paciente postmortem. Posteriormente se diagnosticó a través de angiografía por Verbiest. Dentro de los últimos años se han reportado menos de 200 casos. Como se mencionó anteriormente la disgenesia involucra los siguientes términos: agenesia, aplasia e hipoplasia. Lie y Hage definieron agenesia como la ausencia total de ACI, hipoplasia se refiere a casos que

presentan una porción o segmento de la ACI con segmento proximal de la arteria normal, estrecho o agrandado. Aplasia se define cuando no hay ACI. También se toma en cuenta el canal ósea carotideo que se encuentra ausente en la agenesia y presente en la aplasia e hipoplasia. Además en 1968 descubrieron seis tipos (A-F) de circulación de la arteria cerebral anterior y media en presencia de agenesia carotidea (Anexo No.2). De igual forma se percibe tres opciones de circulación colateral; a través del polígono de Willis, circulación fetal persistente y arteria de la base del cráneo. En el tipo A se presenta con ausencia unilateral del ACI con circulación colateral a la arteria cerebral anterior ipsilateral por arteria comunicante anterior y cerebral media a través de la arteria comunicante posterior. El tipo B la arteria comunicante anterior suministra a la arteria carótida anterior y media ipsilateral al lado ausente de la ACI. En el tipo C se muestra agenesia bilateral de las ACIs donde la arteria cerebral anterior y media son suplidas por circulación posterior, presente en este caso. Tipo D es cuando existe agenesia de la porción cervical de ACI con la porción cavernosa de la ACI reconstituida por anastomosis de ACI cavernoso contralateral. El tipo E presenta hipoplasia bilateral de la ACI, con presencia de arteria comunicante posterior prominente con calibre normal de la arteria cerebral media, asumiendo que el mayor flujo sanguíneo se origina de la circulación posterior. Este también presenta vasos remanentes en canal carotideo de la base del cráneo. La tipo F demuestra reconstitución dista de la ACI por anastomosis con ramas distales de la arteria carótida externa (Li, 2017).

Como se menciona en la clasificación de disgenesia puede presentarse unilateral y en pocas ocasiones bilateral. Existe mayor predilección por el lado izquierdo. Al ser una patología poco frecuente su diagnóstico suele ser incidental por ultrasonido, resonancia magnética o tomografía computarizada. La mayoría de los casos tienen clínica silente debido a la circulación colateral. Se han reportado anomalías asociadas a la ausencia de

ACI. Se han descubierto secundaria a una ruptura aneurismática cerebral en circulación colateral causando hemorragia subaracnoidea, por lo que esta patología se ve relacionada con la presencia de aneurismas. En este caso se logró hacer el diagnóstico de manera incidental, ya que el paciente acudió por cefalea y síncope. Sin embargo, se debería haber realizado electrocardiograma con el fin de descartar causas cardíacas de síncope ya que la mayor parte de estos episodios se asocian a causas cardíacas. Al realizar exámenes de imagen se logra especificar el diagnóstico y si existen complicaciones.

Quienes presentan algún tipo de disgenesia presenta incidencia de 2-4% de aneurismas en comparación a la población en general. En pacientes que presentan aneurismas con una edad mayor a 30 años, son sugerentes de haber adquirido el aneurisma en lugar de ser causa congénita (Kunishio, 1987). También se puede presentar con tinitus, migraña, accidente isquémico transitorio y síndrome de Horner. Se han visto conectado con trastornos endocrinos como hipotiroidismo y deficiencia de la hormona de crecimiento. En el caso del paciente llega a presentarse con migraña, la cual ha sido diagnosticada hace dos años. De igual forma el paciente debe ser valorado con frecuencia ya que el alto flujo de la circulación posterior cerebral puede ocasionar aneurismas.

No se ha reportado tratamiento para la ausencia de ACI debido a que paciente se han presentado asintomáticos o por ser de naturaleza congénita. Debido a la alta prevalencia de aneurismas cerebrales, se recomienda realizar métodos de imagen, idealmente no ionizante como resonancia magnética en pacientes quienes se conoce a patología. Se recomienda tratar sintomatología, con el fin de mejorar la calidad de vida del paciente. En caso de este paciente se recomendó antiinflamatorios no esteroideos, pero si la cefalea persiste se debería modificar el tratamiento.

## BIBLIOGRAFÍA

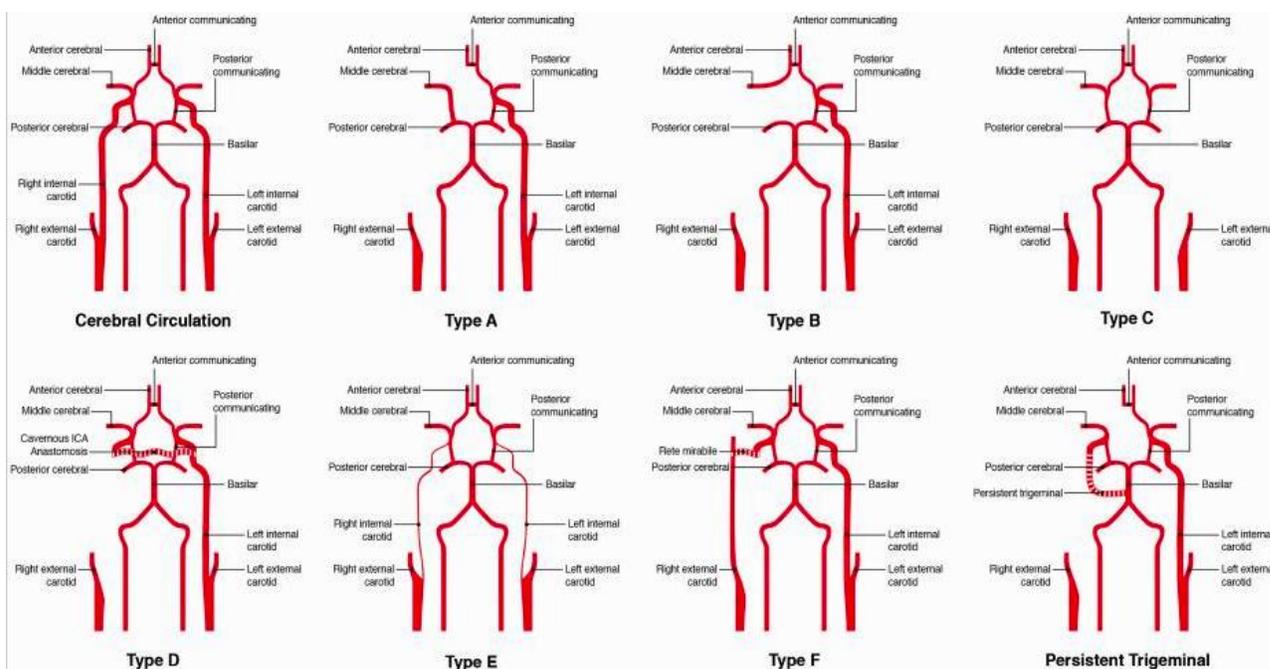
- Lasjaunias, P. &. (1984). Segmental agenesis of the internal carotid artery:angiographic aspects with embryological discussion. *Anatomia clinica* , 133-141.
- Li, S. H. (2017). Internal carotid artery agenesis: a case report and review of literature. *The Neuroradiology Journal* , 186-191.
- Longo, Fauci, Kasper, Hauser, Jameson, & Loscalzo. (2012). *Harrison, principios de medicina Interna* (18ava edición ed., Vol. 2). México D.F, México : McGraw Hill.
- Alexandre, M. V. (2016). Bilateral Internal Carotid Artery Segmental Agenesis: Embryology, Common Collateral Pathways, Clinical Presentation, and Clinical Importance of a Rare Condition. *World Neurosurgery* , 620E9- 620E14.
- Bobes, M. &. (N.A). Prosopagnosia. *Neuropsicología, Neuropsiquiatría y Neurociencias* , 30-40.
- Brignole, M. M. (2018). 2018 ESC Guidelines for the diagnosis and management of syncope. *European Society of Cardiology Guidelines* , 1890-1904.
- Damasio, A. D. (1982, abril). *Prosopagnosia: anatomic basis and behavioral mechanisms*. Retrieved octubre 31, 2019, from PubMed:  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=7199655>
- Flores, F. C. (2019). Agenesia d ela Arteria Carótida Interna: Presentación de dos Casos y Revisión de la Literatura. . *Revista Ecuatoriana de Neurología* , 85-88.
- García, E. M. (2009). Guía de Práctica Clínica Diagnostico y Tratamiento de Sinusitis Aguda. *CENETEC* , 9-13.

- IHS, (. H. (2018). *III Edición de la Clasificación Internacional de las Cefaleas*. Allergan: Cephalalgia.
- Kunishio, K. Y. (1987). Agenesis of the left internal carotid artery, common carotid artery, and main trunk of the external carotid artery associated with multiples cerebral aneurysms. *Surgical Neurology* , 27 (2), 177-181.
- Nieto, C. (2012). La cefalea en el Deportista. *Medicina Deportiva* , 9-11.
- Patel, Z. &. (2018, agosto 14). *Acute sinusitis and rhinosinusitis in adults: Clinical manifestations and diagnosis*. Retrieved noviembre 01, 2019, from UpToDate: [https://www-uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/acute-sinusitis-and-rhinosinusitis-in-adults-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=sinusitis&source=search\\_result&selectedTitle=3~150&usage\\_type=default&display\\_rank=3#H99987](https://www-uptodate-com.ezbiblio.usfq.edu.ec/contents/acute-sinusitis-and-rhinosinusitis-in-adults-clinical-manifestations-and-diagnosis?search=sinusitis&source=search_result&selectedTitle=3~150&usage_type=default&display_rank=3#H99987)
- Sadler, T. (185-186). *Langman Embriología Médica 12a Edición* . Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins.
- Shea, M. (2016, octubre). *Sincope*. Retrieved octubre 31, 2019, from Manial MSD Versión para profesionales: <https://www.msmanuals.com/es-ec/professional/trastornos-cardiovasculares/s%C3%ADntomas-de-las-enfermedades-cardiovasculares/s%C3%ADncope>

## Anexos:

Symptom	Migraine	Tension-type	Cluster
Location	Adults: Unilateral in 60 to 70%, bifrontal or global in 30% Children and adolescents: Bilateral in majority	Bilateral	Always unilateral, usually begins around the eye or temple
Characteristics	Gradual in onset, crescendo pattern; pulsating; moderate or severe intensity; aggravated by routine physical activity	Pressure or tightness which waxes and wanes	Pain begins quickly, reaches a crescendo within minutes; pain is deep, continuous, excruciating, and explosive in quality
Patient appearance	Patient prefers to rest in a dark, quiet room	Patient may remain active or may need to rest	Patient remains active
Duration	4 to 72 hours	30 minutes to 7 days	15 minutes to 3 hours
Associated symptoms	Nausea, vomiting, photophobia, phonophobia; may have aura (usually visual, but can involve other senses or cause speech or motor deficits)	None	Ipsilateral lacrimation and redness of the eye; stuffy nose; rhinorrhea; pallor; sweating; Horner syndrome; restlessness or agitation; focal neurologic symptoms rare; sensitivity to alcohol

**Tabla No.4:** Características de migraña, cefalea tensional y cluster (Patel, 2018)



**Figura No. 6:** Anastomosis de secundaria a disgenesia de arteria carótida interna (ACI)

(Li, 2017)