



# Hipoplasia de arteria carótida interna asociado con paraganglioma carotídeo. Reporte de un caso y revisión de la bibliografía

Héctor Ruiz-Mercado<sup>1</sup>  
Héctor Maldonado-Hernández<sup>2</sup>  
Juan Antonio Cruz-González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Angiología

<sup>2</sup>Servicio de Oncología

Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Farías del ISSSTE en Zapopan Jalisco, México

## RESUMEN

**Antecedentes:** la hipoplasia de la arteria carótida interna es una rara malformación congénita. Se le ha relacionado principalmente con aneurismas y otros padecimientos, pero no con paraganglioma. Su incidencia es menor de 0.01% de todas las anomalías de los vasos carotídeos. Aunque su origen exacto no se conoce, se cree que es una secuela de una lesión provocada por causas mecánicas o por estrés hemodinámico; sin embargo, también pudieran estar implicados aspectos de biología molecular del desarrollo embrionario.

**Caso clínico:** se describe un caso raro de una mujer de 37 años de edad con paraganglioma concomitante con hipoplasia de la arteria carótida interna. En estudios angiográficos y análisis rutinarios previos no se había detectado alteración de la arteria carótida interna. En la intervención se extirpó el tumor y se ligó la arteria carótida externa dado que estaba involucrada en la lesión; se dejó intacta la arteria carótida interna hipoplásica.

**Conclusión:** es importante realizar estudios angiográficos de la base del cráneo, así como análisis hemodinámicos para no pasar por alto estas anomalías. La evolución fue satisfactoria y sin secuelas.

**Palabras clave:** arteria carótida hipoplásica, paraganglioma.

## Hypoplasia of internal carotid artery associated with carotid paraganglioma. A case report and review of the literature

### ABSTRACT

**Background:** Hypoplasia of the internal carotid artery is a rare congenital malformation. It has been mainly associated with aneurysms and other pathologies but not in association with paraganglioma. The incidence is <0.01% of all the anomalies of carotid vessels. Although the exact cause is unknown, it is thought to represent a sequel to an insult due to mechanical causes or hemodynamic stress but perhaps also involves aspects of molecular biology of embryonic development.

**Clinical case:** We describe the case of a 37 year-old female patient with paraganglioma associated with hypoplasia of the internal carotid artery, which was found incidentally during surgery. Previous angiographic

Recibido: 08 de marzo 2013

Aceptado: 19 de junio 2013

### Correspondencia

Héctor Ruiz Mercado

Papayas 1173

45130 Zapopan Jalisco, México

Tel.: (01 33) 3364 1446

hectorruiz\_mercado@hotmail.com



studies as well as other analyses were carried out, but we failed to detect hypoplasia of the internal carotid artery. Tumor was removed along with ligation of the external carotid artery due to injury. The hypoplastic internal carotid artery was left intact.

**Conclusion:** Angiographic studies of the base of the skull are important as well as hemodynamic analysis in order to not overlook these anomalies. The patient had a satisfactory evolution without sequelae.

**Key words:** Hypoplasia internal carotid artery, paraganglioma.

## ANTECEDENTES

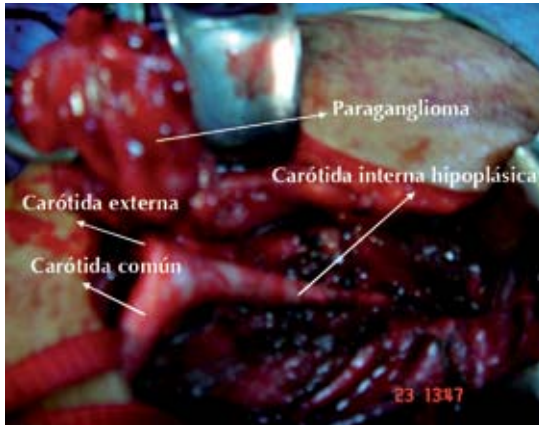
De acuerdo con Ibarra de Grassa, las primeras descripciones de desarrollo incompleto de la arteria carótida interna se deben a Lie (1787) y Hirtl (1836). Estas anomalías congénitas son raras y pueden clasificarse en: agenesia, aplasia e hipoplasia.<sup>1,2</sup> De 1968 a 2002, sólo se reportaron 50 casos en la bibliografía médica anglosajona, 20 de ellos bilaterales y la mayor parte diagnosticados mediante estudios angiográficos convencionales; se señaló que esta anomalía es asintomática debido a la compensación del polígono de Willis.<sup>3</sup> De acuerdo con un reporte más reciente (2007), en la bibliografía médica se encuentran 148 casos y de ellos, sólo 33 son de hipoplasia de arteria carótida interna concomitante, predominantemente, con aneurismas; en la misma investigación se comunicó un caso vinculado con glomus del nervio vago, pero no con aplasia de la carótida interna.<sup>3,4</sup> Respecto a los paragangliomas, Luis Kraus Senties inició la historia mexicana de los tumores del cuerpo carotídeo en 1971; mencionó que en 1907 Masson acuñó el término paraganglioma y que en 1937 Lubbers reportó, por primera vez y de forma completa, un tumor del cuerpo carotídeo. Es en esta misma referencia en donde se comunicó que en México se encontraron 57 casos entre 1976 y 2011, de los cuales sólo 1.82% eran malignos y que no hubo mortalidad. De acuerdo con la

clasificación de Shamblyn de esta serie estudiada, fueron 18 tumores de grado I (32.72%); 23 de grado II (41.83%) y 16 de grado III (25.45%); no se describieron asociaciones a hipoplasia de la carótida interna (ACIh) u otra alteración.<sup>5</sup>

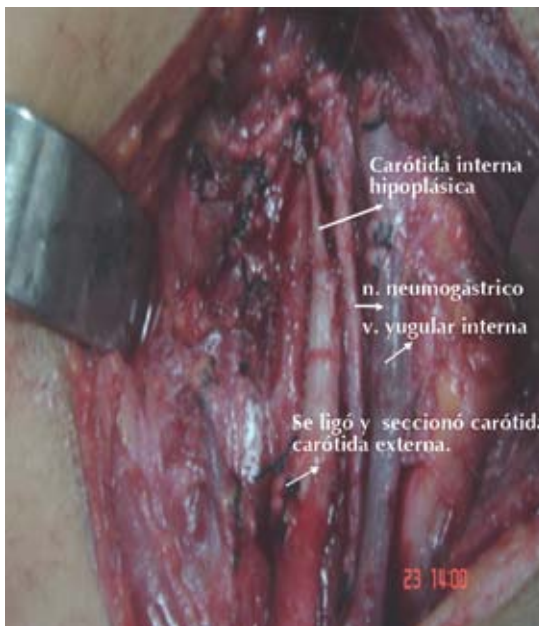
## CASO CLÍNICO

Se comunica el caso de una mujer de 37 años de edad que acudió al servicio de oncocirugía sin antecedentes de importancia, con una tumoración cervical izquierda de tres años de evolución con características nodulares bien definidas, no dolorosa, de 3 cm de diámetro transversal y 3 cm longitudinal, aproximadamente. La angiorresonancia magnética mostró tumoración en la bifurcación carotídea izquierda de 2 cm de longitud por 2 cm de ancho, aproximadamente. Previa firma de consentimiento informado del tratamiento y tras explicarle las ventajas y desventajas del mismo, se le resecó quirúrgicamente la tumoración; se encontró hipoplasia de la arteria carótida interna izquierda (Figura 1). La arteria carótida externa fue seccionada, dado que estaba adherida al tumor (Figura 2).

El reporte histopatológico de la tumoración fue de paraganglioma no cromafínico. La evolución posquirúrgica fue satisfactoria y sin complicaciones.



**Figura 1.** Se muestra la arteria carótida interna izquierda hipoplásica y la masa paraganglionar de carótida (imagen DSCO7438).  
Abreviaturas: ICA: arteria carótida interna, ECA: arteria carótida externa, CCA: arteria carótida común.



**Figura 2.** Se observa la arteria carótida interna hipoplásica, el nervio X y la vena yugular interna izquierdos. Se seccionó la arteria carótida externa con la masa paraganglionar (imagen DSCO7444).  
Abreviaturas: ICAh: hipoplasia de la arteria carótida interna, ECA: arteria carótida externa, N: nervio.

## DISCUSIÓN

Se describe una incidencia de menos de 0.01% de estas anomalías (aplasia, hipoplasia o agenesia) en los vasos carotídeos.<sup>6,7</sup> Los pacientes con hipoplasia de la arteria carótida interna frecuentemente sufren otros padecimientos vasculares (malformaciones, aneurismas, aterosclerosis, arteritis, hiperplasia fibromuscular, disección, trauma, Moyamoya, etc.) e incluso ataques isquémicos transitorios cerebrales. En este caso, la hipoplasia fue concomitante con paraganglioma, aunque no se hallaron antecedentes para dicha asociación.<sup>8,9</sup>

Respecto a su diagnóstico, se ha mencionado que estudios no invasores, como el ultrasonido dúplex color, pueden revelar la hipoplasia carotídea, la cual se confirma con tomografía computada de la base del cráneo. Otros análisis refieren que la angiorresonancia magnética detecta la oclusión o estenosis de la arteria carótida interna, y puede determinarse si es de causa congénita o adquirida a través de las bases hemodinámicas.<sup>9</sup> El reconocimiento de esta anomalía con técnicas de imagen tiene importantes implicaciones, puesto que para su tratamiento hay que tomar en cuenta las consideraciones enumeradas por Vaghela: 1) determinar una probable asociación de aneurismas intracraneales; 2) evitar equivocarse en el diagnóstico de una estenosis carotídea de alto grado; 3) identificar colaterales intracavernosas antes de la cirugía transesfenoidal; 4) pasar por alto vasos colaterales intracavernosos transcelares que pudieran erróneamente ser diagnosticados como microadenoma de la pituitaria y 5) planear adecuadamente la endarterectomía carotídea de acuerdo con la perfusión cerebral dependiente.<sup>10</sup> Además, la tomografía computada con emisión de fotón simple permite confirmar la perfusión cerebral adecuada y la preservación de la actividad vasomotora.<sup>11</sup> Como ya se mencionó, en este estudio no se llevó a cabo este análisis hemodinámico.



Respecto al desarrollo embriológico inicial, actualmente se menciona lo siguiente: las células sanguíneas y el sistema de arterias y venas se originan del mesodermo, y se forman por dos vías: vasculogénesis, a partir de los islotes sanguíneos, y por angiogénesis, a partir de los vasos ya existentes. Esto inicia a la tercera semana de desarrollo. Los islotes que se crean de las células mesodérmicas son inducidos a constituir hemangioblastos, que son precursores de los vasos sanguíneos y las células sanguíneas.<sup>12</sup> Gracias a los avances de la biología molecular se han descubierto las moléculas que dirigen y/o modulan el desarrollo: el factor de crecimiento de los fibroblastos (FGF-2) promueve que los islotes sanguíneos generen hemangioblastos. El factor de crecimiento endotelial vascular, que es secretado por las células mesodérmicas, induce a los hemangioblastos a formar vasos y células sanguíneas. Posteriormente, estos hemangioblastos se diferencian a angioblastos, que son los precursores de los vasos sanguíneos, y este mismo factor de crecimiento endotelial vascular instiga a formar las células endoteliales. Este proceso de vasculogénesis establece un lecho vascular para que, por angiogénesis, se genere la aorta dorsal y las venas cardinales hasta que se establezca el patrón adulto. La maduración y la modelación de la vasculatura están reguladas por otros factores de crecimiento, entre ellos el factor de crecimiento derivado de las plaquetas y el factor de transformación del crecimiento beta (TGF- $\beta$ ). Además, la determinación de las arterias, venas y linfáticos tiene lugar poco después de la inducción de los angioblastos. La Sonic hedgehog, sustancia secretada por la notocorda, estimula al mesénquima circundante a expresar factor de crecimiento endotelial vascular, lo que a su vez, activa la vía Notch (una vía receptora transmembranal) que determina el desarrollo de las arterias a través de la expresión de EPHRIN B2 (las efrinas son ligandos que se unen a receptores EPH en una vía señalizada por la tirosina cinasa).<sup>12</sup> Agregado a lo anterior, en la formación de las arterias la expresión de EPHRIN B2

suprime el destino venoso de las células. La vía de señalización Notch también regula la expresión de EPHB4, y aunque no está bien definido su modo de acción, sí se sabe que es un gen específico que codifica para la formación de las venas. Así mismo, parece que PROXI, un factor de transcripción que contiene un hemodominio, es el gen principal de la diferenciación de los vasos linfáticos. El crecimiento de los vasos no sigue un patrón aleatorio, sino que parece determinado por factores de orientación similares a los que utiliza el sistema nervioso. Como se aprecia, se siguen descubriendo los factores de desarrollo embrionario, por lo que en el futuro se tendrá un mayor conocimiento del origen de sus anomalías.<sup>12</sup>

En la bibliografía médica se menciona que aunque la causa exacta de estas anomalías del desarrollo no se ha determinado, las tres variaciones de lesiones que se dan en estos vasos de cuello representan una secuela de un daño en el desarrollo embrionario, y también se han encontrado causas de tipo mecánico o de estrés hemodinámico en el acomodo del embrión *in utero*, incluidos los efectos relacionados con el plegamiento exagerado hacia un lado y la constricción de las bandas amnióticas; sin embargo, la ausencia bilateral de vasos carotídeos no se ha considerado aún. Existen controversias sobre el origen de la arteria carótida común y externa, a partir del tercer arco aórtico derivado de la aorta dorsal. Algunos investigadores argumentan que la arteria carótida interna surge también del tercer arco aórtico (alrededor de 4 a 5 mm de longitud del embrión y a las seis semanas de desarrollo), aunque se sigue afirmando que el origen compartido de la arteria carótida común y de la arteria carótida externa aún no se ha definido. Otros investigadores sugieren que la arteria carótida interna y la arteria carótida externa surgen juntas a partir del tercer arco aórtico, y de este modo, la ausencia de arteria carótida interna y la ausencia ipsilateral de la arteria carótida externa van

de la mano. Respecto al polígono de Willis, se sabe que se forma durante el estadio de 7 a 24 mm de desarrollo embrionario, y habrá colateralización compensatoria en esta parte, dependiendo de qué tipo de interrupción de arterias ocurra (aplasia, hipoplasia).<sup>13</sup> Se han descrito seis vías de circulación colateral junto con la ausencia de la arteria carótida interna: los tipos A, B y C, los tipos unilaterales (A y B) y los bilaterales (C). La ausencia de la arteria carótida interna está asociada con hipertrofia de la arteria comunicante anterior (AComA) y de la arteria comunicante posterior (AcomP) (tipo A), y con arteria comunicante anterior permeable (tipo B) o anastomosis carotido-vertebrobasilar (tipo C). La tipo D representa comunicaciones intracavernosas al sifón carotídeo ipsilateral a partir de la porción intracavernosa contralateral de la arteria carótida interna, cuando hay agenesia unilateral del segmento de dicha arteria. En el tipo E, las arterias cerebrales anteriores son compensadas por arterias carótidas internas hipoplásicas; y en el tipo F, las anastomosis compensatorias se dan a partir de la arteria maxilar interna, ramas de la arteria carótida externa y el sistema suministrado por la arteria carótida interna distal, llamada rete mirabile. En el caso que aquí se describe no se determinó cuál era su anatomía vascular compensatoria.<sup>14</sup>

Aunque se estudió a la paciente desde la perspectiva de la masa tumoral, las imágenes no lograron demostrar la hipoplasia de la arteria carótida interna, por lo que no se sospechó ni visualizó prequirúrgicamente.

Respecto a los paragangliomas, éstos son tumores (neoplasias) poco frecuentes, con una incidencia aproximada de 0.2 a 0.5 casos por cada 100,000 habitantes y de 0.03% de todas las neoplasias.<sup>15</sup> Estas tumoraciones son de lenta evolución y derivan de la cresta neural (sistema paraganglionar o quimiorreceptor). Adoptan un patrón celular denominado de Zellballen y pueden secretar serotonina, gastrina, somatostatina

y bombesina, además de que existen células sustentaculares que reaccionan positivamente a la proteína S-100. El gen que se relaciona con estos tumores se localiza en el cromosoma 11 y tiene anomalías del 5 y del 7 y oncogenes C-MYC, bel2, C-erbB2, C-erbB3 y C-jun, que es el principal, cuya desregulación contribuye al desarrollo del tumor.<sup>14</sup> Otras consideraciones genéticas que se mencionan en la bibliografía son: el descubrimiento en el gen PGL1 de la mutación SDHD (de tres identificados, PGL1, PGL2 y PGL3) que codifica las pequeñas subunidades cybS, y esto permite a los investigadores examinar directamente diversas hipótesis, como la función de cbyS en la percepción de oxígeno y la patogenia tumoral común y participación genómica en la enfermedad.<sup>5</sup> En general, son benignos, aunque pueden dar metástasis locales hasta en 5%. Pueden observarse formas múltiples en 4% y ser de carácter familiar incluso en 10%. Pueden estar en el corpúsculo carotídeo, en la bifurcación, en el nervio vago, en el trayecto de X par craneal, en la adventicia de la yugular o en el foramen de la misma; también en el glomus timpánico en el trayecto del nervio de Arnolds y Jacobson y en otras localizaciones, como en el mediastino, cayado aórtico, etc. Son irrigados por la arteria carótida externa y en ocasiones por la carótida interna y la vertebral.<sup>15</sup> Los paragangliomas embriológicamente tienen su origen en el neuroectodermo y funcionan como quimiorreceptores sensibles a los cambios directos de presiones arteriales de oxígeno y de dióxido de carbono (pCO<sub>2</sub>). También, aunque indirectamente, son sensibles a las modificaciones de pH y temperatura, e inducen cambios en los reflejos en la actividad vasomotora y respiratoria.<sup>16</sup>

En cuanto a su tratamiento: si se trata de un tumor del cuerpo carotídeo —como fue el caso—, se recomienda basarse en la clasificación de Shamblin para planear el procedimiento quirúrgico, como se describe a continuación:





### Clasificación modificada de Shamblin según etapas de tumores del cuerpo carotídeo

Tipo I. Tumor localizado menor de 4 cm, que no rodea los vasos carotídeos; sin dificultad de escisión.

Tipo II. Tumor mayor de 4 cm que rodea parcialmente los vasos carotídeos, fácilmente resecable.

Tipo IIIa. Mayor de 4 cm, rodea estrechamente los vasos y es de difícil resección.

Tipo IIIb. Puede ser I, II o III con infiltración a cualquier vaso carotídeo, de tamaño indistinto. Requiere sacrificio vascular o sustitución de vasos, pero la invasión intramural debe confirmarse clínica y/o histológicamente.

En este trabajo se menciona que pueden existir grados mixtos o intermedios I-II que infiltran la carótida e impiden la resección sin sacrificar los vasos, y que puede haber grados III que no infiltran y su resección implica mayor riesgo, aunque no afectan las carótidas. Por este motivo se sugiere otra gradación.<sup>5</sup>

Las razones para realizar la resección quirúrgica son: a) algunos tumores son malignos; b) no existe un mecanismo de tamizaje confiable para el seguimiento citológico de la progresión del tumor; c) no hay evidencia de que la corrección de la hipoxemia, de ser posible, induzca la regresión del tumor; d) el riesgo de lesión vascular es aceptable en manos apropiadas; y e) todos los tumores pueden comenzar como sintomáticos.<sup>17</sup>

Se han documentado aproximadamente 33 casos de hipoplasia de la arteria carótida interna en la bibliografía mundial y otros 50 casos en la bibliografía anglosajona,<sup>3,4</sup> pero ninguno concomitante con una tumoración paraganglionar como en esta paciente. No existe un cuadro clínico definido asociado a esta malformación,

se trata de un hallazgo casual que se hace en el curso de una exploración cervical, por lo general con arteriografía con sustracción digital y finalmente con angiorresonancia y dúplex. La hipoplasia de la arteria carótida interna se ha vinculado con otros padecimientos, en ocasiones con afectación del estado neurológico, como en el caso de los infartos del territorio de la arteria cerebral anterior bilateral. Esta paciente, por el contrario, se recuperó satisfactoriamente, sin repercusiones hemodinámicas ni neurológicas debido, posiblemente, a la evolución crónica de la enfermedad y a la compensación del polígono de Willis, que evitó secuelas neurológicas, como se comenta en la bibliografía propuesta por Yamaguchi y colaboradores.<sup>18</sup> En algunos estudios se menciona que es difícil visualizar la lesión de agenesia de la carótida interna e incluso tratarla quirúrgicamente o manipularla —como en este caso— mediante procedimientos endovasculares tales como la colocación de endoprótesis en vasos cervicales; también se sugiere evitar la isquemia y el uso de balón durante la cirugía.<sup>3,17</sup> El paraganglioma que afectaba a esta paciente se clasificó como tipo II de Shamblin, y resultó fácilmente resecable, aunque fue necesario ligar la arteria carótida externa que estaba adherida, como se recomienda en casos difíciles.<sup>17</sup>

### CONCLUSIONES

Se considera que un paraganglioma con hipoplasia de arteria carótida interna es raro, y que esta última es provocada por defectos en el desarrollo embrionario en los vasos carotídeos que se manifiestan en edades posteriores; sin embargo, es importante hacer un mejor análisis de los estudios angiográficos y/o hemodinámicos para no pasar por alto las anomalías de vasos concomitantes y valorar la circulación del polígono de Willis, como en este caso.

Esta paciente tuvo una buena evolución, compensada por la circulación colateral y sin déficit neurológico postoperatorio.

## REFERENCIAS

1. Ibarra de-Grassa B, Roulero-Vidal FJ, Alarcón-Alcaraz MM, Arenillas-Lara JF, et al. Estudio de la arteria carótida interna hipoplásica mediante tomografía computarizada helicoidal multicorte. A propósito de dos casos. *Rev Neurol* 2002;35:832-837.
2. López-Álvarez F, Bernardo-Corte MJ, Gómez-Martínez JR, Suárez-Nieto C. Agenesia unilateral de arteria carótida interna. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2012;63:72-74.
3. Piazza P, Di Lella F, Menozzi R, Bacciu A, Sanna M. Absence of the contralateral internal carotid artery: A challenge for management of ipsilateral glomus jugula glomus vagale tumors. *Laryngoscope* 2007;117:1333-1337.
4. Zink WE, Komotar RJ, Meyers PM. Internal carotid aplasia/hipoplasia and intracranial saccular aneurisms: series of three new cases and systematic review of the literature. *J Neuroimaging* 2007;17:141-147.
5. Gutiérrez-Carreño RA, Sánchez-Fabela C, Gutiérrez-Carreño AB, Portillo-Fernández P, et al. Paraganglioma carotídeo. *Actualidades* 2012. Experiencia de 35 años. *Rev Mex Angiol* 2012;40:4-13.
6. Hasegawa S, Hayashi N, Kubo M, Hamada H, et al. Basal encephalocele associated with hipoplasia of the internal carotid artery. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2007;47:572-575.
7. Luk YS, Man EM, Sy ANL. Bilateral hypoplasia of the internal carotid arteries. *Singapore Med J* 2010;51:163-165.
8. Ide C, De Coene B, Mailloux P, Baudrez V, et al. Hypoplasia of the internal carotid artery: a non-invasive diagnosis. *Eur Radiol* 2000;10:1865-1870.
9. Nardone R, Venturi A, Ausserer H, Buffone E, et al. Transient ischaemic attacks in two cases of internal carotid artery hypoplasia. *Neurol Sci* 2005;26:282-284.
10. Vaghela DU, Jain AS, Jain TP. Bilateral internal carotid artery hypoplasia associated with Down's syndrome: a case report. *Indian J Radiol Imaging* 2002;12:523-525.
11. Ito S, Miyazaki H, Lino N, Shiokawa Y, Saito I. Unilateral agenesis and hypoplasia of the internal carotid artery: a report of three cases. *Neuroradiology* 2005;47:311-315.
12. Salder TW, Langman J. De la tercera a la octava semana: el periodo embrionario. En: Salder TW, Langman J. *Embriología médica*. Barcelona: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins; 2010:67-90.
13. Given II CA, Huang-Hellinger F, Baker MD, Chepuri NB, Morris PP. Congenital absence of the internal carotid artery: Case reports and review of the collateral circulation. *Am J Neuroradiol* 2001;22:1953-1959.
14. Ibrahim M, Branson HM, Buncic JR, Shroff MM. A Case of Horner syndrome with intermittent mydriasis in a patient with hipoplasia of the internal carotid artery. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:1318-1320.
15. Bizueto-Rosas H, Hernández-Pérez NA, Ramírez-Amescua FJ, Ysita-Morales A. Paraganglioma de la arteria iliaca común derecha. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Cir Ciruj* 2004;72:55-58.
16. Fonfach CZ, Imigo FG, Sánchez GC, Massri DE, et al. Tumor de glomus carotídeo, a propósito de un caso. *Cuad Cir* 2009;23:28-32.
17. Yáñez MR, Loyola BF, Cornejo FJ. Tumor del cuerpo carotídeo. *Rev Chil Cir* 2011;63:513-518.
18. Yamaguchi H, Uchino A, Sawada A, Takase Y, et al. Bilateral anterior cerebral artery territory infarction associated with unilateral hypoplasia of the A1 segment: report of two cases. *Radiat Med* 2004;22:422-425.