



## Ipoplasia della arteria carotide interna: segni ultrasonografici e circoli collaterali. Un caso clinico

### Hypoplasia of the internal carotid artery: collateral circulation and ultrasonographic findings. A case report

G. Nicoletti <sup>a,\*</sup>, S. Sanguigni <sup>b</sup>, F. Bruno <sup>a</sup>, S. Tardi <sup>a</sup>, G. Malferrari <sup>c</sup>

<sup>a</sup> Dipartimento di Geriatria, Ospedale Madonna delle Grazie, Matera, Italy

<sup>b</sup> Dipartimento di Neurologia, Ospedale Madonna del Soccorso, S. Benedetto del Tronto, Italy

<sup>c</sup> Dipartimento di Neurologia, Arcispedale S. Maria Nuova, Reggio Emilia, Italy

\*Indirizzo per corrispondenza. Dr. Giuseppe Nicoletti, Dipartimento di Geriatria, Ospedale Madonna delle Grazie, 75100 Matera

E-mail: [nicolettix@libero.it](mailto:nicolettix@libero.it) [gusnicoletti@gmail.com](mailto:gusnicoletti@gmail.com)

#### Sommario

**Introduzione:** L'ipoplasia della carotide interna è una rara anomalia congenita che si verifica per un incompleto sviluppo dell'organo. Soltanto pochi casi sono stati riportati in letteratura. La prevalenza dell'ipoplasia se calcolata insieme alla agenesia e alla aplasia è stimata essere dello 0,01%.

**Caso clinico:** Descriviamo il caso di un uomo di 66 anni affetto da ipoacusia all'orecchio sinistro e nessun segno di problemi vascolari. L'ipoplasia della carotide interna fu scoperta accidentalmente durante un eco-colordoppler dei tronchi sovraortici e venne confermata da angio- risonanza magnetica e tomografia assiale computerizzata del cranio.

**Materiali e Metodi:** I flussi di compenso permettono a questi pazienti di rimanere asintomatici per molti anni ma possono essere causa nel tempo di complicazioni. Vengono descritti i pattern di circolazione collaterale associati alla ipoplasia della carotide interna. Vengono messi in evidenza i segni ultrasonografici che permettono la diagnosi differenziale in caso di diffuso restringimento del lume vascolare della arteria carotide interna. Inoltre, sottolineiamo che il riconoscimento di tale condizione ha importanti implicazioni nella pratica clinica.

**Parole chiave:** Arterie, anomalie, ipoplasia dell'arteria carotide interna, ecografia doppler extracranica, eco-doppler transcranico

#### Abstract

**Introduction:** Hypoplasia of the internal carotid artery (HICA) is a rare congenital anomaly caused by an incomplete development of the organ, and only a few cases are reported in the literature [1]. The prevalence of HICA (including agenesia and aplasia) is estimated to about 0.01%. [1,2].

**Materials and Methods:** We describe a case of a 66-year-old man with hearing loss on the left side and no other symptoms or signs related to vascular impairment. HICA was discovered incidentally

## **Ipoplasia della arteria carotide interna**

by color duplex sonography of the extracranial cerebral vessel and confirmed by magnetic resonance imaging angiography (angio MRI) and computed tomography (CT) of the head.

*Discussion:* Compensatory flow allows HICA patients to remain asymptomatic, but complications may occur. The pathways of the collateral circulation in association with aplasia or HICA are described. A differential diagnosis was made on the basis of ultrasonographic (US) detection of diffuse luminal narrowing of the internal carotid artery (ICA). Recognition of this disease has important clinical implications.

**Key words:** Arteries, abnormalities; Hypoplasia internal carotid artery; Extracranial duplex sonography; Transcranial duplex sonography

## **Introduzione**

L'ipoplasia dell'arteria carotide interna (HICA) è una rara anomalia congenita causata da uno sviluppo incompleto del vaso ed in letteratura sono riportati soltanto pochi casi [1]. La prevalenza dell'HICA (comprese agenesia ed aplasia) è stimata intorno allo 0.01% [1,2], ed il riconoscimento di tale patologia ha importanti implicazioni cliniche. L'ecografia (US) è solitamente il primo esame che si effettua in caso di sospetta HICA. I reperti ecografici caratteristici permettono una corretta diagnosi, ma la angio-Risonanza (angio-RM) e la tomografia computerizzata (TC) della base cranica possono essere necessarie a confermare la diagnosi ecografica.

Secondo la nostra esperienza una HICA dovrebbe essere sospettata in tutti i pazienti con diffuso restringimento del lume dell'arteria carotide interna.

## **Case Report**

Un uomo di 66 anni con ipoacusia sinistra e nessun altro segno o sintomo legato a problemi vascolari è stato sottoposto ad esame dei vasi cerebrali extracranici.

Il Comitato Etico per la ricerca in medicina del nostro ospedale ha dato l'approvazione etica per questo studio e tutti i pazienti hanno firmato il consenso informato.

L'ecografia Doppler extracranica dei vasi cerebrali mostrava un kinking ed un diffuso restringimento del lume dell'arteria carotide interna (ICA) di sinistra con riduzione significativa della velocità di flusso (PSV 53.5 cm/sec; PEDV 15.0 cm/sec; Fig.1) rispetto al controlato (PSV 89.7 cm/sec; PEDV 45.6 cm/sec). La carotide esterna di sinistra mostrava flusso diastolico aumentato ("internalizzato") (Fig. 2), e l'arteria oftalmica di sinistra flusso invertito con alta componente diastolica, simile a quello di un'arteria che vascolarizza tessuto cerebrale. Non sono state riscontrate ulteriori anomalie. L'ecografia Doppler transcranica documentava una diversa velocità di flusso tra i due lati con ridotta velocità di flusso in corrispondenza del sifone carotideo sinistro, del segmento M1 dell'ACM sinistra e del segmento A1 dell'ACA sinistra e documentava inoltre l'assenza del segmento A1 dell'arteria cerebrale anteriore destra.

Il circolo posteriore era esente da anomalie.

L'angio-RM dei vasi cerebrali documentava ridotta intensità di segnale dell'arteria carotide interna di sinistra (diametro ICA sinistra mm 1.9; diametro ICA destra mm 5.2), in accordo ai reperti dell'ecografia intra ed extracranica (Fig. 3, Fig. 4). Scansioni assiali TC della base cranica documentavano uno sviluppo normale del canale carotideo destro ed un ridotto canale carotideo sinistro, segno di anomalie congenite dell'ICA.

## **Discussione**

L'ipoplasia o l'aplasia dell'arteria carotide interna sono patologie rare [1]. In letteratura sono riportati circa 100 casi di aplasia o ipoplasia dell'arteria carotide interna [2], ma la reale incidenza

## Ipoplasia della arteria carotide interna

potrebbe essere più alta perché molti pazienti con aplasia o ipoplasia della carotide interna probabilmente non arrivano all'attenzione medica.

Sono descritti 6 tipi di circoli collaterali legati all'aplasia o ipoplasia (a/ipoplasia) dell'ICA [3].  
Tipo 1: a/ipoplasia dell'ICA associata ad ipertrofia dell'arteria comunicante anteriore (ACOM) e posteriore (PCOM). L'arteria cerebrale anteriore (ACA) omolaterale è compensata dall'arteria comunicante anteriore, mentre l'arteria cerebrale media (ACM) è compensata dall'arteria comunicante posteriore ipertrofica.

Tipo 2: a/ipoplasia dell'ICA associata ad ipertrofia dell'ACOM, e l'ACM e l'ACA omolaterale sono compensate da una ACOM ipertrofica.

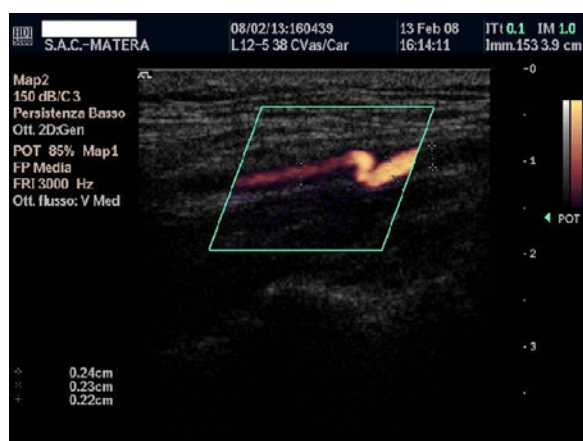
Tipo 3: a/ipoplasia dell'ICA bilaterale. Il circolo anteriore è compensato tramite anastomosi vertebro-basiliari. C'è spesso ipertrofia della PCOM.

Tipo 4: ipoplasia unilaterale della porzione cervicale dell'ICA, associate a comunicazione transcavernose. I vasi collaterali transcavernosi possono essere localizzati dietro il clivus, decorrervi sopra o attraverso, o nel pavimento della sella turcica [4].

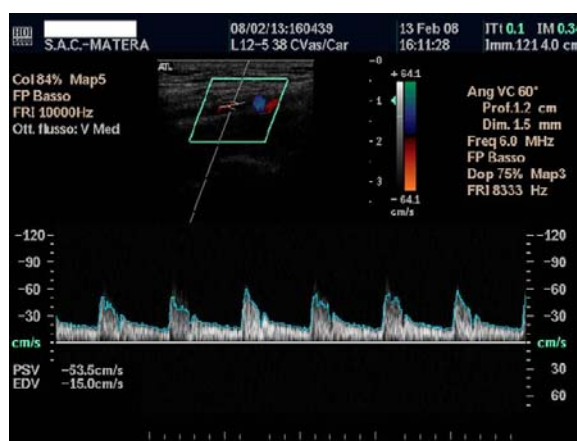
Tipo 5: ipoplasia bilaterale dell'ICA. Le arterie cerebrali anteriori sono sostituite da ICA ipoplasiche mentre le ACM da PCOM iperplasiche.

Tipo 6: a/ipoplasia dell'ICA associate ad anastomosi (rete mirabilis) da parte della carotide esterna omolaterale.

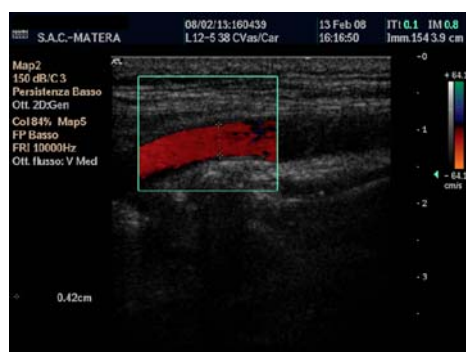
Il nostro caso mostrava una circolazione collaterale di tipo 6.



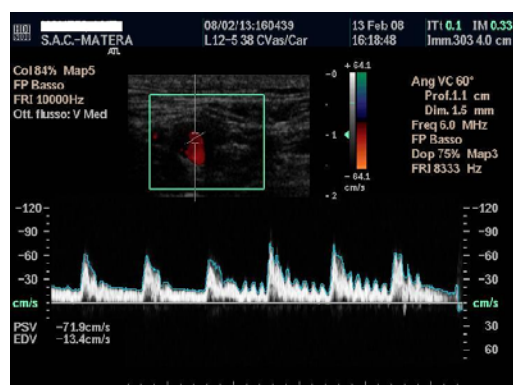
**Fig. 1 a.** Eco-doppler extracranico, scansione longitudinale. Kinking e diffuso restringimento del lume dell'arteria carotide interna sinistra..



**Fig. 1b.** Eco-doppler extra-cranico, scansione longitudinale. Flusso ridotto nell'arteria carotide interna di sinistra.



**Fig. 2a.** Eco-doppler extracranico, scansione longitudinale. Aspetto ecografico dell'arteria carotide esterna di sinistra.

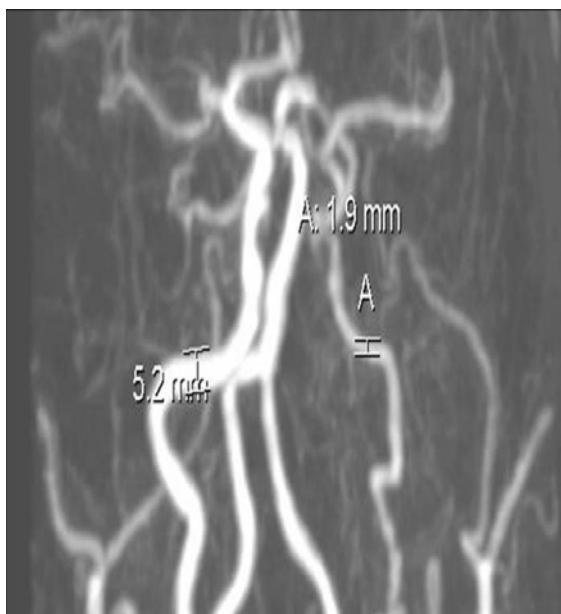


**Fig. 2b.** Eco-doppler extracranico, scansione assiale. Lo spettro Doppler dell'arteria carotide esterna sinistra mostra un flusso diastolico ed un tipico effetto oscillatorio della arteria temporale.

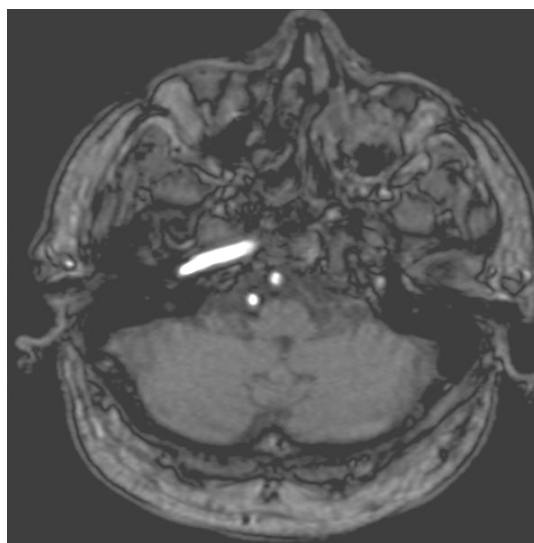
## Ipoplasia della arteria carotide interna

L'HICA riserva importanti considerazioni. I pazienti con HICA possono essere completamente asintomatici grazie a circoli collaterali di compenso o possono presentare sintomi a causa di un'insufficienza cerebro-vascolare o di una compressione da parte di vasi collaterali ipertrofici. L'incremento del flusso ematico attraverso i vasi collaterali e le alterate dinamiche di flusso possono causare aneurismi della ACOM e della PCOM [5,6]. In questi pazienti la prevalenza di aneurismi intracranici è stimata intorno al 24%-34%, mentre nella popolazione generale è intorno al 2%-4% [5,6].

Il riconoscimento dell'HICA è inoltre importante nella valutazione dell'ischemia cerebrale. Emboli in un emisfero cerebrale possono essere spiegati da malattia aterosclerotica del sistema carotideo controlaterale o nel sistema vertebro-basilare.



**Fig. 3.** Angio RM mostra una ridotta intensità di segnale nell'arteria carotide interna di sinistra (a) in accordo al reperto ecografico.



**Fig. 4.** Angio RM mostra un flusso normale nel tratto intracranico dell'arteria carotide interna destra e la mancata visibilità del tratto intracranico dell'arteria carotide interna di sinistra.

Il riconoscimento dell'HICA è molto importante per il planning di procedure chirurgiche come la chirurgia transfenoidale e la endoarterectomia carotidea. Una diagnosi pre-operatoria di questa anomalia prima di un'endoarterectomia carotidea è essenziale perché entrambi gli emisferi dipendono da una carotide. Prima della chirurgia transfenoidale il chirurgo dovrebbe escludere la presenza di un vaso intracavernoso in pazienti con ICA non identificabile [7].

L'HICA rappresenta una sfida per l'ecografista. Un diffuso restringimento del lume dell'arteria carotide interna può essere dovuta ad una dissezione carotidea, ad un alto grado di stenosi, ad arteriti, a displasia fibromuscolare e ad angiopatia indotta da radiazioni. I riscontri emodinamici in queste patologie non consentono una diagnosi differenziale, ma alcuni segni possono aiutare ad evitare errori diagnostici.

La dissezione carotidea è un'importante causa di ictus in giovani pazienti. Sebbene la conferma diagnostica mediante indagini neuroradiologiche sia obbligatoria, l'ecografia può aiutare in particolare nella valutazione iniziale e nel follow-up. L'individuazione di segni diretti di dissezione carotidea è spesso possibile: una occlusione affusolata, uno pseudoaneurisma risultante dalla rottura dell'arteria e dalla successiva incapsulazione dell'ematoma paravascolare, un doppio lume con flap

intimale, una struttura sottile iperecogena che fluttua nel lume o che divide il lume vero dal falso. Un ispessimento ipoecogeno della parete, segno di ematoma o trombo endoluminale, non è patognomonico di dissezione carotidea dal momento che può essere dovuto a placche ipoecogene o ad un trombo murale. Anche i segni ecografici indiretti, essenzialmente modificazioni emodinamiche legate all'alto grado di stenosi, non sono patognomoniche di dissezione carotidea. La displasia fibromuscolare è una malattia vascolare segmentale non infiammatoria non aterosclerotica di origine sconosciuta. Sono frequentemente coinvolti i vasi cerebrali extracranici, particolarmente il tratto distale dell'arteria carotide interna. Segno diagnostico è un pattern ecografico a corona di rosario, con tratti luminali ristretti alternati a tratti dilatati [8]. L'anamnesi del paziente può indurre il sospetto di angiopatia carotidea indotta da radiazioni. L'irradiazione porta alla fibrosi della tunica media e dell'avventizia. L'ecografia mostra placche solitamente ipoecogene e non calcifiche. I pazienti con un alto grado di lesioni aterosclerotiche di solito hanno fattori di rischio vascolare. In diverse arterie è possibile riscontrare cambiamenti nella parete dei vasi aterosclerotici. Le placche aterosclerotiche sono irregolari e disomogenee perché le lesioni sono spesso calcifiche. In particolare nella malattia di Takayasu l'arterite può indurre in errore, ma è bene considerare alcuni aspetti. L'arterite di Takayasu colpisce principalmente giovani donne ed è caratterizzata da stenosi progressiva ed occlusione delle arterie originanti dall'arco aortico. I caratteri ecografici sono tipici. Si osserva spesso un ispessimento diffuso e severo della parete delle arterie carotidi comune ed interna. Il deposito parietale è omogeneo, di ecogenicità intermedia, circonferenziale, descritto come "macaroni sign" da Maeda et al [9]. L'arterite a cellule giganti dei grandi vasi può apparire in diversi vasi oltre che nelle arterie temporali, quindi raccomandiamo di considerare la possibilità di coinvolgimento dell'arteria carotide. Segno ecografico di arterite a cellule giganti è un alone scuro intorno al lume dell'arteria che può essere dovuto all'edema della parete arteriosa. Nella pratica clinica è importante inoltre ricordare che il tipico alone ipoecogeno circonferenziale dell'arterite a cellule giganti dei grossi vasi e l'ispessimento omogeneamente ipoecogeno della parete nell'arterite di Takayasu scompaiono con la terapia steroidea [9,10]. Secondo la nostra esperienza l'eco-color-Doppler consente la diagnosi di ipoplasia dell'ICA, sebbene in certi casi sia difficile distinguerlo da altre patologie che causano un diffuso restringimento del lume vasale. Comunque alcuni segni ecografici possono aiutare ad evitare errori diagnostici. In casi dubbi ed in casi in cui il risultato dell'ecografia non sia dirimente, l'angio-RM o la TC della base cranica possono mostrare l'assenza del canale carotideo, segno di anomalie carotidee congenite. L'angio-RM o la TC dovrebbero inoltre essere effettuate per confermare la diagnosi. Il riconoscimento dell'HICA può essere importante nella valutazione di patologie cerebro-vascolari, nel planning di un intervento chirurgico ipofisale transfenoidale e potrebbe indurre ad effettuare ulteriori esami per escludere la presenza di aneurismi intracranici potenzialmente mortali, anche in pazienti asintomatici.

### **Conflitto di interesse**

Gli autori dichiarano di non avere alcun conflitto di interesse.

### **Bibliografia**

- [1] Claros P, Bandos R, Gilea I, et al. Case report: major congenital anomalies of the internal carotid artery-agenesis, aplasia and hypoplasia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;49:69-76.
- [2] Chen Cj, Chen ST, Hsieh FY, Wang LJ, Wong YC. Hypoplasia of the internal carotid artery with intercavernous anastomosis. *Neuroradiology* 1998;40:252-4.
- [3] Lie TA. *Congenital Anomalies of the Carotid arteries*. Amsterdam: Excerpta Medica. 1968:35-41.
- [4] Janicki PC, Limbacher JP, Guinto FC Jr. Agenesis of the internal carotid artery with a primitive transsellar communicating artery. *AJR Am J Roentgenol* 1979;132:130-2.

## **Ipoplasia della arteria carotide interna**

- [5] Afifi AK, Godersky JC, Menezes A, Smoker WR, Bell WE, Jacoby CG. Cerebral Hemiatrophy, hypoplasia of internal carotid artery and intracranial aneurism: a rare association occurring in an infant. Arch Neurol 1987;44:232-5.
- [6] Quint DJ, Boulos RS, Spera TD. Congenital absence of the cervical and petrous internal carotid artery with intercavernous anastomosis. AJNR AM J Neuroradiol 1989;10:435-42.
- [7] Kishore PR, Kaufman AB, Melichar FA. Intrasellar carotid anastomosis simulating pituitary microadenoma. Radiology 1979;132:381-3.
- [8] Arning C, Grzyska U. Color Doppler imaging of cervicocephalic fibromuscular dysplasia. Cardiovasc Ultrasound 2004;20;2:7.
- [9] Maeda H, Handa N, Matsumoto M, et al. Carotid lesions detected by B-mode ultrasonography in Takayasu's arteritis: "macaroni sign" as an indicator of the disease. Ultrasound Med Biol 1991;17:695-701.
- [10] Nicoletti G, Ciancio G, Tardi S, Olivieri I. Colour duplex ultrasonography in the management of giant cell arteritis. Clin Rheumatol. 2003; 22:508-9.