

· 短篇论著 ·

先天性双侧颈内动脉缺如1例*

覃 娇^{1,2} 刘宇灵³ 金芝攀¹ 郑斐群¹ 杜立新^{1,2,*}

1.深圳市龙华区中心医院医学影像科 (广东 深圳 518110)

2.深圳市龙华区神经影像重点实验室 (广东 深圳 518110)

3.深圳市福田区第二人民医院医学影像科 (广东 深圳 518000)

【摘要】目的 通过回顾性分析1例先天性双侧颈内动脉(ICA)缺如患者的影像学表现，提高对该疾病的认识。方法 结合文献分析1例先天性双侧ICA缺如患者影像学特征，了解疾病的转归和治疗手段。结果 当CTA上双侧ICA未显影，颅底CT骨窗上双侧颈动脉管未发育或发育不全并且颅内形成了完整的侧支循环系统，多提示先天性双侧ICA缺失。结论 先天性双侧ICA缺如的影像诊断不难，难点在于如何对这类病人进行规范化的随访。积极地随访有利于发现早期动脉瘤，从而降低动脉瘤相关脑卒中的概率。

【关键词】先天性；双侧颈内动脉缺如；影像诊断；脑卒中

【中图分类号】R743.4

【文献标识码】D

【基金项目】深圳市基础研究专项(自然科学基金)-基础研究(面上项目)[JCYJ20210324142404012]；深圳市龙华区神经影像学重点实验室项目

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2024.4.006

Congenital Bilateral Absence of Internal Carotid Arteries: A Case Report*

QIN Jiao^{1,2}, LIU Yu-ling³, JIN Zhi-pan¹, ZHENG Fei-qun¹, DU Li-xin^{1,2,*}

1.Department of Radiology, Shenzhen Longhua District Central Hospital, Shenzhen 518110, Guangdong Province, China

2.Key Laboratory of Neuroimaging of Shenzhen Longhua District, Shenzhen 518110, Guangdong Province, China

3.Department of Radiology, Shenzhen Futian District Second People's Hospital, Shenzhen 518000, Guangdong Province, China

Abstract: *Objective* We aim to improve human understanding of the disease by retrospectively analyzing the imaging findings of a patient with congenital bilateral absence of internal carotid arteries (ICA). *Methods* We referred to previous literature reports to analyze the imaging manifestations of a patient with congenital bilateral absence of internal carotid arteries, and to understand the treatment and prognosis of the disease. *Result* When bilateral ICA is not visible on CTA, bilateral carotid ducts are underdeveloped or poorly developed on skull base CT, and a complete collateral circulation system is formed in the brain, it often indicates congenital bilateral ICA deficiency. *Conclusion* The imaging diagnosis of congenital bilateral ICA deficiency is not difficult, and the difficulty lies in how to conduct standardized follow-up for these patients. Active follow-up is more conducive to detecting early aneurysms and reducing the probability of aneurysm-related cerebral hemorrhage.

Keywords: Congenital; Bilateral Absence of Internal Carotid Arteries; Imaging Diagnosis; Stroke

1 临床资料

患者，女，36岁。因反复头晕并血压升高2周入院。检验指标无明显异常。颈动脉超声显示双侧颈总动脉内径小，双侧颈内动脉(Internal Carotid Arteries, ICA)显示不清，双侧椎动脉管径不对称但血流速度正常(图1)。颅脑磁共振成像(MRI)显示，液体衰减反转恢复(FLAIR)序列显示左额叶有小斑片状缺血灶(图2)。头部和颈部的计算机断层扫描血管造影术(CTA)显示双侧颈动脉分叉消失，双侧ICA缺如。左椎动脉、基底动脉、右侧后交通动脉、右大脑前动脉A1段和前交通动脉代偿性增粗，左后交通动脉未显示(图3)。双侧颈动脉管狭窄(图4)。

我们首先排除了双侧ICA的获得性闭塞的可能性，因为获得性ICA闭塞常为单侧，双侧ICA同时闭塞的情况极为罕见。另外获得性ICA闭塞常常会导致急性或慢性大面积脑梗死。这些特征与本例患者的表现不一致。此外，该患者双侧ICA全程闭塞并且Willis环周围并没有出现烟雾状血管外观，因此排除了烟雾病的可能性。本例患者同时出现双侧ICA缺如和双侧颈动脉管发育不良，双侧大脑半球的血液供应由椎基底动脉与右侧后交通动脉、前交通动脉形成的侧支循环代偿，MRI上没有出现大面积脑梗塞的征象，综上，我们诊断为先天性双侧ICA缺如。

目前先天性双侧ICA缺如缺乏根治方法，临床医生采用药物改善了患者的头晕症状后予以出院并嘱患者定期复查。

2 讨论

先天性ICA缺失是一种罕见的疾病，现有统计数据显示其发病率约为0.01%^[1-3]。ICA缺失可分为单侧缺失和双侧缺失，单侧较为常见，双侧同时缺失尤其罕见^[4-5]。ICA缺失通常是无症状的，因为侧支血管的形成可以代偿性向双侧大脑半球供血^[4]。大多数先天性ICA缺如的患者临床症状表现较轻^[6]，只是偶然被发现，这可能也是导致其发病率被低估的主要原因。

颅底的形成始于胚胎5-6周，而先天性ICA缺如几乎都与颈动脉管缺陷有关^[7]，所以颅底颈动脉管不发育或发育不全可作为区分先天性ICA缺如和获得性ICA闭塞的关键证据^[8]。临床上，当同时存在以下三个特点时，多提示先天性双侧ICA缺失的可能：第一，在CTA显示双侧ICA未显影；第二，颅底CT显示双侧颈动脉管未发育或发育不全；第三，脑内侧支循环形成。

与之前的报道相比，本例患者在血流动力学方面有特别之处。本例患者左后交通动脉未显影，考虑缺失或发育不全，椎基底动脉仅通过右后交通动脉和前交通动脉向双侧大脑半球前循环供血。有报道称，当大脑半球前3/5和部分间脑依赖椎-基底动脉通过Willis环供血时，这势必会加重椎-基底动脉的循环压力，导致椎-基底动脉和前、后交通动脉的代偿性血管扩张和迂曲^[4, 9-11]。本例患者右侧后交通动脉走行迂曲，管腔也有局限性增宽的表现，与文献描述的情况一致。另有研究报道，由于侧支循环引起的血液动力学负荷增加，导致这类患者的颅内动脉瘤发生率是

【第一作者】覃 娇，女，主治医师，主要研究方向：神经影像学诊断。E-mail: 23188813@qq.com

【通讯作者】杜立新，男，主任医师，主要研究方向：腹部和神经影像学诊断。E-mail: 1103675933@qq.com

正常人群的10倍^[12-13]，脑卒中的风险也明显高于正常人群^[14]。因此，与先前报道的双侧后交通动脉完整的病例^[15-16]相比，本例患者发生动脉瘤和继发性脑卒中的概率更高。

先天性双侧ICA缺如的患者大部分伴有双侧椎动脉管腔粗细不对称，且往往单侧管腔呈明显扩张。国内有学者认为，横突孔内的椎动脉扩张也容易受到椎体骨质增生的影响，这类患者因颈部活动诱发椎动脉型颈椎病风险也会增加^[10]。所以，一定程度上减少大幅度的颈椎活动可能对改善这类患者的症状有益。

对于先天性双侧颈内动脉缺失的患者，规范化的随访与准确的诊断同等重要。Gao Y等报道了一例74岁男性先天性双侧ICA缺如的患者在初次CTA检查时已经并发了多个动脉瘤^[15]。动脉瘤的存在，不仅增加了病情的危险程度和治疗的难度，同时也极大地增加了家庭和社会的经济负担。大多数相对年轻的先天性双侧ICA缺如的患者在初次CTA检查时没有合并动脉瘤，所以如果能尽

早的发现早期动脉瘤并积极进行血管内治疗以改善局部血流动力学状态的话，可能会减少先天性双侧ICA缺如患者发生脑卒中的概率。

在确诊先天性双侧ICA缺如后，临床医师首先应提醒患者密切监测血压变化。其次，建议定期复查CTA以确定是否新发动脉瘤。再者，定期复查头颈部动脉超声以监测血流速度和方向等局部血流动力学的变化情况。一旦发现动脉瘤，应尽快行血管内动脉瘤封堵术^[17-18]，避免引起继发性脑卒中。

先天性双侧ICA缺如的治疗目前只停留在支持治疗阶段。血管内治疗作为当下先天性双侧ICA缺如并发动脉瘤时的对症治疗手段。这无法从根本上解决先天性双侧ICA缺如患者侧支循环导致的局部血流动力学进行性增高的难题。早期侧支循环重建手术可能会从根本上提高这类患者生存率。但这种手术方式报道极少，风险较高，亟需进一步研究。

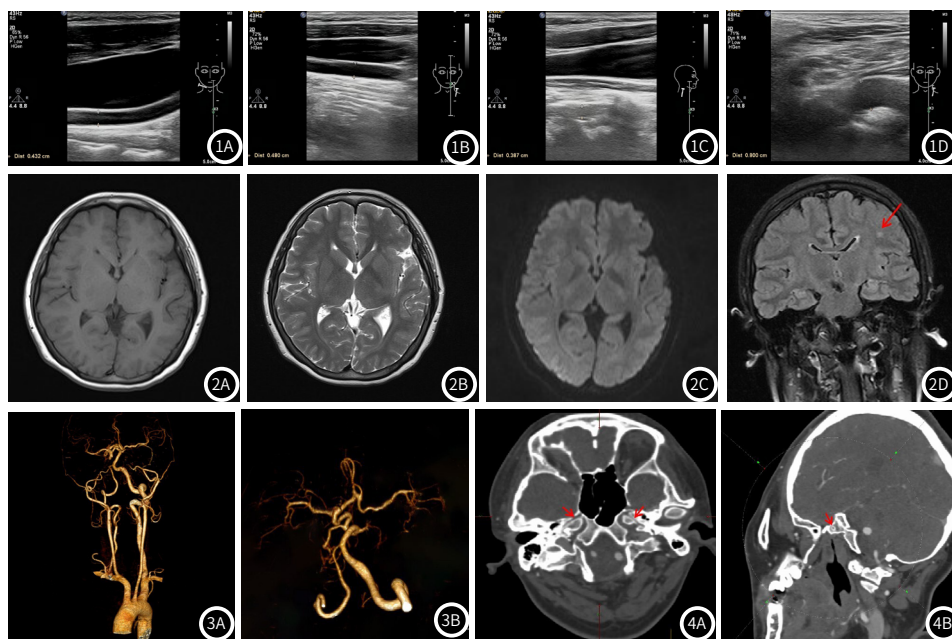


图1A~图1B 双侧颈总动脉内径小，双侧颈内动脉显示不清；图1C~图1D 双侧椎动脉管径不对称，右侧椎动脉内径约3.8mm(图1C)，左椎动脉内径约8.0mm(图1D)。图2A T1加权成像(T1WI)。图2B T2加权成像(T2WI)；图2C 扩散加权成像(DWI)未显示异常信号。图2D 液体衰减反转恢复(FLAIR)序列上左额叶显示点状高信号，考虑为缺血性病灶(红色箭头)。图3A 头颈部动脉CT血管造影(CTA)，显示双侧颈动脉分叉消失，只可见颈外动脉显影，双侧颈内动脉未显影，左侧椎动脉增粗；图3B 头部CTA，显示双侧大脑前、中动脉由右侧后交通动脉(管腔迂曲、扩张)代偿供血，左侧后交通动脉未显影。图4A~图4B 颈动脉管的多平面重建(MPR)显示双侧颈动脉管狭窄(红色箭头)。

参考文献

- [1] Alurkar A, Karanam L S, Oak S, et al. Congenital absence of internal carotid artery with rare type of intercavernous anastomosis and ruptured cerebral aneurysm[J]. J Clin Diagn Res, 2016, 10(4): D3-D4.
- [2] Luk Y S, Man E M, Sy A N. Bilateral hypoplasia of the internal carotid arteries[J]. Singapore Med J, 2010, 51(9): e163-e165.
- [3] Nicoletti G, Sanguigni S, Bruno F, et al. Hypoplasia of the internal carotid artery: collateral circulation and ultrasonographic findings. A case report[J]. J Ultrasound, 2009, 12(1): 41-44.
- [4] Chaudhry S R, Barreto S, Ezhapilli S R. Bilateral congenital absence of the internal carotid arteries: a case report[J]. Radiology Case Reports, 2018, 13(6): 1146-1149.
- [5] Viglianesi A, Messina M, Chiaramonte R, et al. Bilateral congenital absence of internal carotid arteries in a woman with dementia: a case report[J]. The Neuroradiology Journal, 2010, 23(1): 7-10.
- [6] Muth G, Babaie A, Johnson A, et al. Congenital agenesis of the internal carotid artery[J]. Intern Med J, 2022, 52(6): 1101-1102.
- [7] Czarnecki E J, Silbergleit R, Mehta B A, et al. Absence of the supraclinoid internal carotid artery in association with intracranial aneurysms[J]. Neuroradiology, 1998, 40(1): 11-14.
- [8] Worthington C, Olivier A, Melanson D. Internal carotid artery agenesis: correlation by conventional and digital subtraction angiography, and by computed tomography[J]. Surg Neurol, 1984, 22(3): 295-300.
- [9] Vasovic L, Trandafilovic M, Vljakovic S. Congenital aplasia of the common carotid artery: a comprehensive review[J]. Biomed Res Int, 2019, 2019: 9896138.
- [10] 谢培凯, 张恒. 双侧颈内动脉先天缺如1例[C]. 北京, 2016.
- [11] 岳炫烨, 席刚明, 周少华, 等. 双侧颈总动脉伴颈内动脉缺如一例[J]. 中华神经科杂志, 2006, 39(10): 717-718.
- [12] Taşar M, Yetişer S, Taşar A, et al. Congenital absence or hypoplasia of the carotid artery: radioclinical issues[J]. American Journal of Otolaryngology, 2004, 25(5): 339-349.
- [13] Amano T, Inamura T, Matsukado K, et al. Ruptured saccular aneurysm of a dolichoectatic internal carotid artery in a patient with agenesis of the contralateral internal carotid artery—case report[J]. Neurol Med Chir (Tokyo), 2004, 44(1): 20-23.
- [14] Vasovic L, Mrkaic A. Congenital unilateral absence of the internal carotid artery associated with aneurysms of different arteries: a review[J]. World Neurosurg, 2022, 164: 393-412.
- [15] Gao Y, Yuan J, Wang J Z. Teaching neuroimages: absence of bilateral internal carotid arteries with multiple aneurysms[J]. Clin Case Rep, 2023, 11(1): e6882.
- [16] Xu X, Shen H, Ma H, et al. Cerebrovascular disorders associated with agenesis of the internal carotid artery: findings on digital subtraction angiography[J]. Front Surg, 2022, 9: 953697.
- [17] 陈东. 颅内大动脉瘤的治疗理念和神经介入治疗[J]. 罕少疾病杂志, 2015, 22(1): 1-2.
- [18] 刘宏, 吴政俊, 何明方. 颅内动脉瘤血管内介入治疗近远期疗效分析[J]. 罕少疾病杂志, 2019, 26(5): 3-5.

(收稿日期: 2023-06-25)

(校对编辑: 姚丽娜)