

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA  
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

**DOLICOARTERIOPATÍAS CAROTÍDEAS**

Tesis sometida a la consideración de la Comisión del Programa de Estudios de  
Posgrado en Vascular Periférico para optar por el grado de Médico Especialista  
en Vascular Periférico

ANA YANCI CASCANTE QUIRÓS

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

2017

## **DEDICATORIA Y AGRADECIMIENTOS**

Agradezco a Dios no sólo la finalización de esta tesis, sino la conclusión de esta grandiosa etapa que es la Residencia.

Dedico esta tesis a mi esposo Sergio, a mis padres, hermanos y demás familiares y amigos, quienes han sido un pilar invaluable en todo este proceso.

Y de manera particular a mi hija Lucía, a quien le he robado muchos momentos y siempre sabe recibirme con esa sonrisa que ha sido mi motor todo este tiempo, espero algún día poder apoyarla en sus sueños como ella de la manera más ingenua lo ha hecho conmigo.

Agradecimiento especial a los tutores de esta tesis, grandes profesores.

“Esta tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Cirugía Vascular Periférico de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado de Médico Especialista en Vascular Periférico”



Dr. Jorge Chavarría Carmona  
Director de Tesis



Dr. Mauricio Guardia Gutiérrez  
Asesor de Tesis



Dr. Enrique Morúa Esquivel  
Director Programa de Posgrado en Cirugía Vascular Periférico



Ana Yanci Cascante Quirós  
Candidata

## TABLA DE CONTENIDOS

	SECCIÓN
Portada.....	i
Dedicatoria y agradecimientos.....	ii
Hoja de aprobación.....	iii
Tabla de contenidos.....	iv
Resumen.....	v
Lista de figuras.....	vi
Lista de tablas.....	vii
Lista de abreviaturas.....	viii
Justificación.....	1
Objetivo general.....	2
Objetivos específicos.....	3
Introducción.....	4
Historia.....	8
Epidemiología.....	9
Clasificación.....	11
Embriología.....	14
Etiología.....	15
Síndrome de tortuosidad arterial.....	20
Fisiopatología.....	21
Presentación clínica.....	23
Histología.....	27
Diagnóstico.....	30
Tratamiento.....	35
Kinking de ACI posterior a endarterectomía carotídea.....	47
Kinking en edad pediátrica.....	48
Kinking de ACE.....	50
Kinking de arterias vertebrales extracraneales.....	51
Kinking en procedimientos de stenting.....	52
Kinking y aneurismas intracraneales.....	53
Conclusiones.....	54
Referencias bibliográficas.....	55

## RESUMEN

Las dolicoarteriopatías carotídeas son aquellas dilataciones o elongaciones de las arterias carótidas, que se clasifican dependiendo del grado de angulación de las curvas formadas. Siendo el más frecuentemente asociado a manifestaciones clínicas el *kinking* carotídeo. Los principales factores de riesgo son la edad y la hipertensión, y los factores tradicionales de riesgo para aterosclerosis. Las manifestaciones clínicas son similares a las producidas por estenosis carotídea, cursando frecuentemente de manera concomitante, complicando el diagnóstico certero. El ultrasonido Doppler es una herramienta útil en el diagnóstico, sin embargo el *Gold Standard* lo constituye la angiografía. Se recomienda el manejo quirúrgico sobre el manejo médico, en los pacientes sintomáticos, tanto en prevención de *stroke* como en la eliminación de los síntomas no hemisféricos.

## LISTA DE FIGURAS

1. Clasificación de Dolicoarteriopatías carotídeas (página 11)
2. Grados de Severidad del *Kinking* carotídeo (página 12)
3. Corrección de placa aterosclerótica y *kinking* o *coiling* asociado (página 41)
4. Tipos de procedimientos quirúrgicos para *coiling* y *kinking* de ACI (página 45)
5. Técnica quirúrgica de Pliegue Transverso Posterior para ACI elongada (página 46)

## LISTA DE TABLAS

1. Criterios modificados de Weibel-Fields y Metz (página 13)

## LISTA DE ABREVIATURAS

- US: Ultrasonido
- TAC: Tomografía Axial Computarizada
- RMN: Resonancia Magnética Nuclear
- ACC: Arteria Carótida Común
- ACI: Arteria Carótida Interna
- ACE: Arteria Carótida Externa
- ICT: Isquemia Cerebral Transitoria
- PTFE: Politetrafluoroetileno



## JUSTIFICACIÓN

La presente revisión se considera de importancia significativa, ya que el tópicó de las dolicoarteriopatías carótideas, particularmente del *kinking* (que en la práctica clínica es el hallazgo más frecuente), es aún controversial en cuanto a los términos empleados y más aún en lo concerniente al manejo de dicha patología.

La enfermedad carótidea de manera general, incluye padecimientos cuyas manifestaciones clínicas pueden ser fatales o bien llevar a secuelas con limitaciones graves a los individuos y afectando profundamente los sistemas de salud, no solo en Costa Rica sino a nivel mundial.

Parte del debate se debe a que se desconoce la historia natural de estas variantes anatómicas de las arterias carótidas, por lo tanto algunos investigadores defienden la postura de que constituye solo un hallazgo incidental sin demás implicaciones clínicas, mientras que otros sostienen que es una patología que debe ser corregida para prevenir secuelas neurológicas graves.

Este trabajo tiene como objetivo aclarar conceptos mediante la revisión amplia y detallada de la literatura disponible a la fecha y primordialmente describir las recomendaciones internacionales de manejo vigentes, derivadas de estudios con alto nivel de evidencia, para que idealmente constituya un aporte al sistema de salud nacional.

## **OBJETIVO GENERAL**

Realizar una revisión bibliográfica de la literatura disponible a la fecha sobre las generalidades, clasificación, diagnóstico, manifestaciones clínicas, histología y modalidades de tratamiento, de dolicoarteriopatías carotídeas.

## OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Describir las generalidades anatómicas de las arterias carotídeas.
- Mencionar las variantes anatómicas de las arterias carotídeas, en cuanto a origen, ramas, trayecto y morfología.
- Realizar una breve reseña histórica de los principales descubrimientos en torno a las variantes morfológicas de las arterias carotídeas.
- Describir las principales características epidemiológicas de las dolicoarterioatías carotídeas.
- Distinguir entre los conceptos de *kinking*, *coiling* y tortuosidad.
- Detallar los grados de severidad de *kinking* carotídeo.
- Analizar las posibles etiologías y factores de riesgo de variantes morfológicas de las arterias carotídeas.
- Detallar las distintas modalidades de métodos diagnósticos.
- Analizar las características histológicas de las dolicoarteriopatías carotídeas.
- Sintetizar los distintos diagnósticos diferenciales del *kinking* de arterias carotídeas.
- Caracterizar las manifestaciones clínicas de las dolicoarteriopatías carotídeas.
- Mencionar las principales características de *kinking* en lechos vasculares distintos a las arterias carótidas.
- Analizar las opciones de tratamiento, así como la comparación entre los mismos, mediante el razonamiento de los resultados a largo plazo arrojados de estudios con adecuado diseño.
- Describir las características y recomendaciones de manejo de *kinking* en casos particulares como posterior a colocación de *stents* o endarterectomía y en edad pediátrica.

## DOLICOARTERIOPATÍAS CAROTÍDEAS

### INTRODUCCIÓN

Las arterias carótidas internas son los vasos supraaórticos que se originan en la bifurcación de la arteria carótida común, ascienden posterior o posteromedial a la arteria carótida externa hasta la entrada de la base del cráneo, en este segmento cervical no da ramas, y es en el segmento cervical en el que se presentan entre un 10% y 40% las variantes anatómicas, siendo las más frecuentes las curvaturas y acodamientos (1, 26, 45). Las arterias carótidas extracraneales, a diferencia de la anatomía de las ACI intracraneal, donde son altamente tortuosas, suelen tener un trayecto rectilíneo, con dos puntos de fijación cervical, que son la bifurcación de la arteria carótida común y en su entrada en el hueso temporal y si la longitud del vaso es mayor a la distancia entre estos dos puntos, se desarrollarán curvas y elongaciones. (38, 44).

La aterosclerosis constituye la causa más frecuente de enfermedad carotídea extracraneana, y a pesar de que la enfermedad estenótica aterosclerótica del bulbo y de la bifurcación es la mayor causa de *stroke*, también otras causas de enfermedad carotídea pueden producir oclusión, tales como fibrodisplasia, trauma, enfermedades del arco aórtico (tales como la enfermedad de Takayasu) y la disección aórtica. Y de interés particular para este trabajo, las dolicoarteriopatías, en el que se agrupan las alteraciones anatómicas específicas. (7)

La mayoría de las anomalías anatómicas en el segmento cervical de la arteria carótida interna se dan en los extremos proximal (cerca del origen) y distal (en el atlas o axis). Se ha determinado que hasta en el 75% de las arterias

carótidas internas las angulaciones o *kinks* se ubican entre los 2-4 centímetros de la bifurcación carotídea (61, 62).

A través del tiempo el manejo del *kinking*, *coiling* o tortuosidad han sido tema de debate debido al desconocimiento de la evolución natural de dichas alteraciones, considerándose por algunos un hallazgo de comportamiento benigno, mientras que por otros como una condición predisponente para eventos neurológicos que pueden ser incluso fatales. Probablemente porque la mayoría de los pacientes a los que se les diagnostica con algún tipo de tortuosidad, presentan síntomas cerebrovasculares, por lo que se les somete a algún estudio diagnóstico, ultrasonido Doppler o angiografía; y por lo tanto no existe un gran número de pacientes a los que se les haya manejado sin tratamiento alguno. Además de que estas anomalías anatómicas de la ACI (arteria carótida interna), representan un factor de riesgo de hemorragia masiva durante intervenciones quirúrgicas. (28, 69)

El único aspecto sobre el cual parece existir consenso claro es sobre el empleo de términos, ya que desde que se hicieron los primeros reportes de esta entidad, por Metz, Weibel y Fields en la década de los años sesenta, ha sufrido poca variación. Quienes definieron tres tipos de dolicoarteriopatías: Tipo 1, tortuosidad (estiramiento no rectilíneo de la arteria con angulación de  $>90^\circ$ , Tipo 2, *coiling*, que es una angulación de la arteria de  $360^\circ$  y Tipo 3, *kinking*, que es la inflexión de dos o más segmentos de la arteria con un ángulo interno  $\geq 90^\circ$  (7, 12, 61). Ciertos autores, más recientemente como Zenteno y colaboradores proponen una manera más simple para hacer referencia a estos términos, y es agruparlos en dos categorías, tortuosidad y *kinking*. Incluyendo en el grupo de tortuosidad, la elongación, la redundancia y la configuración "S", las cuales en su gran mayoría no presentan repercusiones clínicas- Y en el grupo de *kinking* se incluye la angulación aguda del vaso asociado a estenosis. (11, 12, 69).

Sin embargo, para efectos de este trabajo, se hará referencia a los siguientes términos, tal como parecen en la mayoría de los estudios revisados y además utilizando los anglicismos *coiling* y *kinking*, ya que lo apreciado en la práctica clínica es que están completamente adoptados estos vocablos como tal.

De esta manera, *tortuosidad* se define como cualquier curva o elongación de la ACI en forma de “C” o “S”. Mientras que *coiling* (bucle o curva en español) se define como la elongación y redundancia de la ACI en un espacio restringido, usualmente en la carótida distal, con curvatura del vaso en forma de S exagerada o circular. Y *kinking* (acodadura o elongación en español) se refiere también a una elongación de uno o más segmentos de la ACI pero usualmente justo distal al bulbo, y que resulta en una angulación del vaso de 90 grados o menos, además los *kinks* frecuentemente están asociados a estenosis debido a que se encuentran más cerca de la bifurcación, donde es más prevalente la enfermedad aterosclerótica. (11, 12, 47, 61, 62, 69)

Aunque no son el motivo de esta revisión, cabe mencionar que las arterias carótidas internas también pueden presentar otras variantes, tales como el curso retrofaríngeo de la ACI, con potencial riesgo de lesión vascular durante intervenciones faríngeas; la cual se presenta como una masa pulsátil submucosa en la pared posterior de la faringe, usualmente asintomático, encontrado en los pacientes durante una exploración rutinaria de cabeza y cuello, y cuando se presentan síntomas, los mismos constituyen disfagia, alteraciones de la voz y sensación de cuerpo extraño en la faringe posterior. (1)

Durante los vaciamientos cervicales ganglionares, los cuales consisten en la resección completa del tejido céluo-linfonodal del cuello como parte de la cirugía oncológica de múltiples tumores de cabeza y cuello, la disección del nivel II (organizado por el nervio espinal accesorio), no se suele verse dificultada por la presencia de la ACI, dada su situación profunda con respecto a la vena yugular interna, sin embargo, ante la existencia de *kinking* carotídeo

puede de manera anómala ser encontrada en ese nivel y donde accidentalmente puede ser lesionada con graves consecuencias funcionales para el paciente. (2)

## HISTORIA

Los primeros reportes de elongaciones y tortuosidades de las arterias carótidas datan desde inicios del siglo XXVIII, derivada de descripciones de anatomistas provenientes de autopsias, sin mayores repercusiones patológicas. Posteriormente derivado de la apreciación hecha por los Otorrinolaringólogos, se relacionaron dichas alteraciones morfológicas con complicaciones hemorrágicas durante intervenciones quirúrgicas, tales como adenoidectomía, amigdalectomía o el drenaje de abscesos periamigdalinos (61). Tal como lo describió Brown Kelly, en 1898, con su publicación de cuatro casos de tortuosidad de la arteria carótida interna, enfatizando el riesgo potencial de hemorragia durante amigdalectomía o drenaje de absceso (56).

Sin embargo, la asociación de las elongaciones carotídeas con eventos isquémicos cerebrales, se describió hasta mediados del siglo pasado y a partir de ese momento se iniciaron los distintos reportes de intervenciones de esta patología. Riser en 1951, realizó la primera intervención quirúrgica de la angulación de la ACI, fijándola al borde medial del músculo esternocleidomastoideo (56, 62).

En 1956, Hsu y Kistin, realizaron la primera reparación directa de angulación de la ACI, la cual no fue exitosa. Y en 1959, Quattlebaum, Upson y Neville, trataron a tres pacientes con resección de la ACC y anastomosis termino-terminal de la ACI. En 1962 Derrick y Smith, sugirieron que el *kinking* carotídeo era una causa más común de stroke de lo que previamente se había reconocido y recomendaron implantar la ACI debajo de músculo esternocleidomastoideo (41, 42, 56).

En 1965, se da un gran aporte por Weibel y Fields, al publicar la primera clasificación de elongación y tortuosidad de ACI, que se detallará más adelante en esta revisión (61).



## EPIDEMIOLOGÍA

Existe gran variabilidad entre la frecuencia de las elongaciones carotídeas que reportan los diferentes trabajos, entre las causas de ello, se encuentra la confusión en cuanto al empleo de términos (tortuosidad, *kinking*, *coiling*, curva, forma de C o S, etcétera) (64). Así por ejemplo, los estudios iniciales mostraron una prevalencia de *kinking* del 5%-25% en pacientes con síntomas cerebrovasculares o como hallazgo incidental en pacientes asintomáticos. Las dolicoarteriopatías carotídeas, en general, son frecuentes; se considera en un rango entre 10% y 45%. (7). Y en las revisiones angiográficas más recientes, se ha reportado la presencia de elongaciones entre 10%-43% y de estos se reportan que presentan estenosis entre 4%-16% (21, 56).

En general, la prevalencia en la población general se ha reportado en 1,3% y en pacientes con historia de ICT o *stroke* hasta de 20%. Y el hallazgo de cualquier tortuosidad se ha reportado entre 4% y 45% en angiogramas realizados por problemas neurológicos o neuroquirúrgicos severos. (14)

Uno de los primeros estudios, el cual fue pionero en el tópico de alteraciones morfológicas carotídeas, es el de Weibel, del año 1965, en el que se reportaron las siguientes tasas de incidencia: tortuosidad 35%, *coils* 6% (siendo bilateral en 53%) y *kinks* 5% (27% bilateral) (61). Otros estudios han reportado 50% al 70% de bilateralidad (66).

Del estudio de Paulsen y colaboradores, que resultó de una revisión de mas de 4000 angiografías, reportó una frecuencia de algún tipo de alteración en el trayecto de ACI en niños en 16%-43% y en adultos entre 4%-66%. (28, 37)

De los estudios realizados mediante ultrasonografía Doppler, por Del Corso y colaboradores, en el que se incluyeron 469 pacientes a quienes se les realizó el estudio, se derivan los siguientes resultados. El 58% presentó algún tipo de

alteración de la morfología de la ACI. Además también se evidenció que en ese grupo de pacientes era más frecuente la presencia de hipertensión arterial, hiperlipidemia, fumado crónico y enfermedad arterial coronaria. (14)

Con respecto a la edad de presentación, el *kinking* ocurre mayoritariamente en pacientes de edad avanzada, mientras que el *coiling* se presenta generalmente en mujeres jóvenes.

Varios estudios han reportado que las anomalías de la ACI son más frecuentes en las mujeres, sin embargo un estudio reciente, realizado por y colaboradores, no mostró diferencia significativa entre ambos géneros (cabe mencionar que fue una muestra limitada (25 pacientes). (19)

Es probable que dicha variabilidad en la frecuencia de esta patología, según el estudio, se deba a la falta de uniformidad con respecto a la clasificación de las elongaciones o angulaciones y a que muchos estudios se basan en resultados de trabajos cuyos objetivos era la exploración de vasos supraaórticos por otras patologías distintas. (28)

Por lo tanto la prevalencia real de *coiling* y *kinking* es desconocida, y la mayoría de literatura disponible en cuanto a este apartado es histórica.

La mayoría de estudios coinciden en que la tortuosidad es más frecuente en mujeres (hasta cuatro veces más frecuente), sin embargo también hay trabajos que han reportado mayor prevalencia en hombres. En general el *kinking* es más frecuente que el *coiling*, siendo más afectado el lado izquierdo y predominantemente la carótida interna. (14, 64)

## CLASIFICACIÓN

En 1965, Weibel y Fields, publican su trabajo en el que definieron tres tipos de dolicoarteriopatías (ver Figura 1) (7, 12, 35, 61):

- Tipo 1, tortuosidad (estiramiento no rectilíneo de la arteria con angulación de  $>90^\circ$ , en la mayoría de los casos sin repercusión hemodinámica,
- Tipo 2, *coiling*, que es una angulación de la arteria de  $360^\circ$ , por lo general bilateral y simétrica, y
- Tipo 3, *kinking*, que es la inflexión de dos o más segmentos de la arteria con un ángulo interno  $\leq 90^\circ$ .

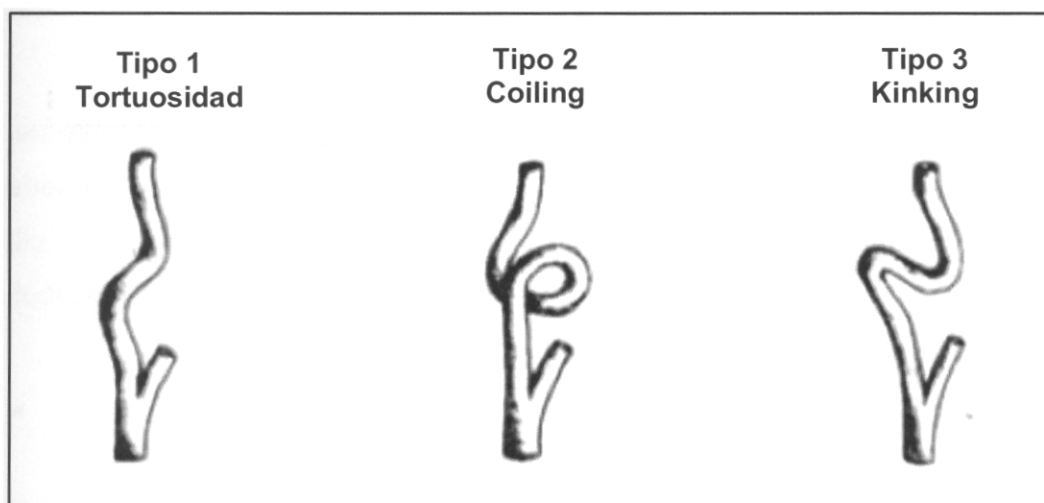


Figura 1. Tipos de Dolicoarteriopatías carotídeas, según la clasificación de Weibel y Fields. Modificado de Beigelman y cols, 2010.

En 1961, Metz y colaboradores, clasifican el *kinking* en tres grados de severidad, dependiendo de la angulación del vaso sobre su eje grado 1: curvatura entre  $90^\circ$ - $60^\circ$ ; grado 2:  $60^\circ$ - $30^\circ$  y grado 3:  $<30^\circ$  (29). (Ver figura 2). Dicha clasificación ha sido desde entonces utilizada y poco modificada.

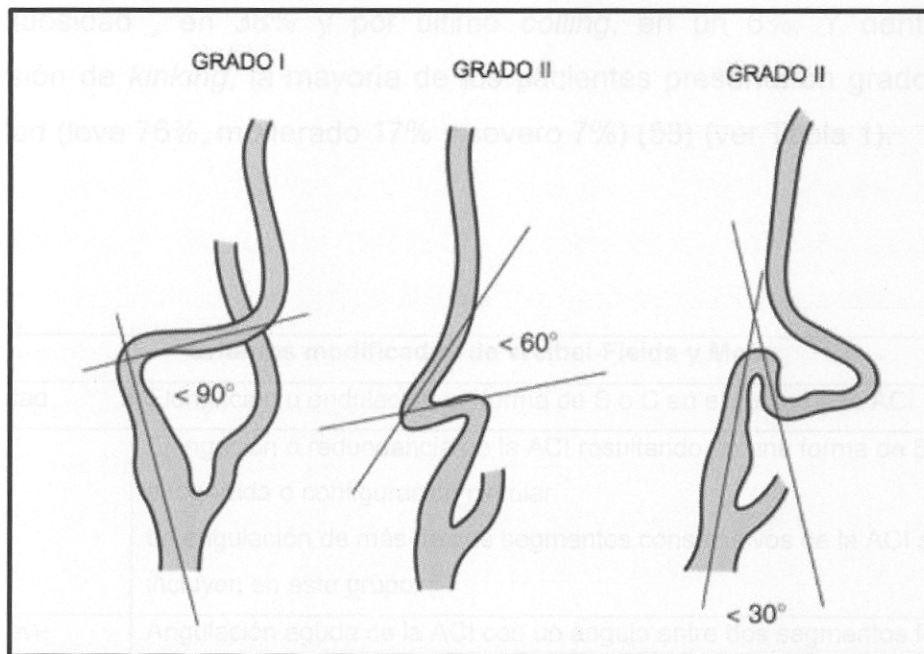


Figura 2. Grados de severidad de kinking carotídeo. Modificado de Metz y cols, 1961.

En un estudio más reciente, publicado en el año 2000; realizado por Paulsen y colaboradores, en el que valoraron 164 preparaciones anatómicas de cabeza y cuello, con el fin de explorar las variaciones del trayecto de la ACI, clasificando los hallazgos en tres grupos: (28, 37)

- Recto, sin curvaturas o con desviación vertical de menos de  $15^\circ$ , correspondió a 67,7% de la muestra.
- Elongación, curvatura entre  $15^\circ$  y  $70^\circ$  (26,2%).
- Angulación (entre  $90^\circ$  y  $145^\circ$ ) y bucle (giro de  $360^\circ$ ), presentándose en 6%.

Y finalmente, en el año 2005 Togay y colaboradores, publican una clasificación con los criterios propuestos por Weibel-Fields y Metz modificados, basándose en la exploración mediante ultrasonido Duplex color realizado a 345 pacientes. Siendo el hallazgo más frecuente, el *kinking*, en un 56% de los casos; seguido

por tortuosidad , en 38% y por último *coiling*, en un 6%. Y dentro de la subdivisión de *kinking*, la mayoría de los pacientes presentaron grado leve de severidad (leve 76%, moderado 17% y severo 7%) (53) (ver Tabla 1).

<b>Criterios modificados de Weibel-Fields y Metz</b>	
Tortuosidad	Elongación u ondulación en forma de S o C en el curso de la ACI
Coiling	Elongación o redundancia de la ACI resultando en una forma de S exagerada o configuración circular. La angulación de más de dos segmentos consecutivos de la ACI se incluyen en este grupo.
Kinking leve	Angulación aguda de la ACI con un ángulo entre dos segmentos formando el kink de $\geq 60^\circ$
Kinking moderado	Angulación aguda de la ACI con un ángulo entre dos segmentos formando el kink entre $60-30^\circ$
Kinking severo	Angulación aguda de la ACI con un ángulo entre dos segmentos formando el kink $< 30^\circ$

Tabla 1. Criterios modificados de Weibel-Fields y Metz. Modificado de Togay-Isikay y cols, 2005.

## EMBRIOLOGÍA DE ARTERIAS CARÓTIDAS

La arteria carótida común y la porción inicial de la arteria carótida interna, forman el tercer arco aórtico. La parte distal de la arteria carótida interna se desarrolla a partir de porción craneal de la aorta distal. La unión de estas dos estructuras vasculares embrionarias, forma un bucle inicialmente. La arteria carótida externa se forma a partir de un brote del tercer arco aórtico, que se fusiona con porciones residuales del primer y segundo arco aórtico; dichos cambios vasculares y del corazón se producen en la región cefálica de la faringe embrionaria; cuando se da la formación del cuello fetal, se da un descenso del corazón al mediastino, con la consiguiente elongación de las carótidas y tronco braquiocefálico, formando su trayecto rectilíneo. (13, 28)

La ACI recibe contribuciones desde las arterias intersegmentarias superiores y presegmentarias, las cuales la conectan con la arteria neural longitudinal (vertebral) y forma la anastomosis carótida-vertebrobasilar. Su persistencia resultará en el desarrollo anómalo de las ramas de la ACI. La porción cervical de la ACI podría dar origen a las arterias, las cuales usualmente se originan de la ACE y llevar a complicaciones durante intervenciones quirúrgicas. Anómalamente la ACI puede estar ausente en uno o ambos lados del cuello. Un fallo embriológico en la absorción del tercer arco aórtico o de la arteria intersegmentaria superior, puede llevar a elongación congénita de la ACI, y su subsecuente tortuosidad, *coiling* o *kinking*. (31)

Por lo anteriormente descrito, se explica que algunas de las elongaciones y tortuosidad carotídea, tengan su génesis en un descenso incompleto del corazón o persistencia de la anatomía embrionaria. (13, 28, 56).

## ETIOLOGÍA

Se han señalado varias posibles causas de la tortuosidad carotídea en general, pero dos posibles orígenes son los más frecuentemente aceptados: el origen embriológico y las alteraciones de la pared del vaso secundarias a aterosclerosis (28). Otra etiología, aunque más controversial, es la displasia.

Se han descrito las siguientes posibles etiologías del *coiling* y *kinking* de la ACI (47):

- Alteraciones del desarrollo embrionario
- Aterosclerosis
- Hipertensión
- Displasia fibromuscular
- Degeneración relacionada con la edad
- Cambios post endarterectomía carotídea
- Variante morfológica normal

Aunque aún es controversial, la mayoría de autores proponen que la principal causa es la adquirida, asociada con ateromatosis, edad avanzada y la hipertensión. Se ha reportado que la hipertensión, está presente en 80%-85% de los pacientes, incluso un estudio reportó que esta asociación es un hallazgo incidental. La aterosclerosis es observada en la mayoría de los casos de alteraciones morfológicas carotídeas. También se ha considerado que dichas anomalías son el resultado de envejecimiento del vaso, que hacen que la arteria se elongue y que la aterosclerosis concomitante debilite la pared y la haga más susceptible. Se ha observado que es más frecuente en pacientes hipertensos, comparados con individuos sanos y aún al compararse con pacientes diabéticos, y que está relacionado con la duración de la hipertensión arterial. (14, 33) Sin embargo, según los resultados del estudio de Oliviero y cols, en 2003, la *kinking* carotídeo no se consideró un factor de riesgo adicional en los

pacientes hipertensos, para eventos cerebrales isquémicos, y recomiendan que la resolución quirúrgica debe reservarse para aquellos pacientes en quienes se han descartado otras causas de enfermedad cardiovascular. (34)

La etiología congénita explica los casos poco frecuentes, que se observan en pacientes jóvenes y en edad pediátrica, En el periodo embrionario, la ACI se forma del tercer arco aórtico y de la aorta dorsal, , es normalmente tortuosa, y cuando el corazón desciende al tórax, se estira, el vaso es elongado y el *kink* se elimina, por lo que fallas en este proceso podrían llevar a persistencia de esa morfología. (14)

Algunos autores apoyan firmemente el origen embriológico como causa de las dolicoarteriopatías; por ejemplo Beigelman y colaboradores, en su trabajo publicado en el año 2010, en el que realizaron 885 ultrasonido Duplex a pacientes en un amplio rango de edad, desde 1 día de nacido hasta la edad de 9º años, con el objetivo de establecer si el hallazgo de arterias carótidas tortuosas se asociaban más a causa congénita versus factores de riesgo cardiovascular adquiridos. Los resultados de dicho estudio no mostraron diferencia en la prevalencia según edades y tampoco la frecuencia de estas alteraciones evidenció relación con factores de riesgo cardiovascular ni con la presencia de placas de ateroma. Por lo que los autores concluyen que dichos hallazgos sugieren que las dolicoarteriopatías son el resultado de alteraciones en el desarrollo embriológico mas que a remodelamiento vascular causado por la edad y aterosclerosis. (8) Incluso, estudios han demostrado la presencia de arterias carótidas elongadas o con curvas en algún punto del desarrollo intrauterino, cuando el descenso a través del mediastino ocurre permitiendo la unión del tercer arco aórtico con la aorta dorsal (7). Otros estudios (aunque con limitaciones por diseño y tipo de estudio, como el de Wong y colabores), también han reportado que no hubo relación entre el las dolicoarteriopatías y los factores de riesgo cardiovascular conocidos. (65)



Es posible establecer una asociación entre la causa y la edad de presentación y la morfología de la tortuosidad. Considerándose en la edad avanzada, como una condición adquirida asociada a aterosclerosis e hipertensión, mientras que en edad pediátrica y pacientes jóvenes se considera una lesión congénita (69).

El origen embriológico del *coiling*, se ha apoyado por su presencia en autopsias de pacientes pediátricos y por la información epidemiológica disponible, donde se reporta una incidencia del 15% de los casos, siendo bilateral hasta en un 50%. (28).

Dentro de los mecanismos propuestos que explican la hipótesis embriológica como etiología de las dolicoarteriopatías están (7):

- La pared vascular en los fetos, se desarrolla de las células mesenquimales, en cualquier arteria, la túnica muscular se desarrolla primero en el tronco principal y posteriormente sus ramas. La porción proximal de la arteria carótida interna se origina del tercer arco aórtico, mientras las partes más distales se originan de la aorta dorsal izquierda. Se ha propuesto que el desarrollo de las arterias carotídeas y el sistema esquelético podrían ser asincrónicos, y que la diferencia en la velocidad explican el trayecto tortuoso.
- Se ha propuesto también, que la displasia fibromuscular la cual ocurre durante la vida fetal, localizada en un sector de la arteria carótida, debería ser responsable del subsecuente debilitamiento y elongación de la pared a ese nivel. Sin embargo, en contra de este mecanismo, se encuentra el hecho de que la presencia de displasia fibromuscular en áreas de dolicoarteriopatías es rara.

En la tortuosidad y el *kinking*, generalmente en pacientes añosos, están presentes la hipertensión y los factores de riesgo tradicionales para aterosclerosis; caracterizándose por cambios degenerativos y destrucción del

tejido elástico de la pared del vaso (cambios de displasia fibromuscular), produciendo la elongación del mismo. (24, 28)

La hipertensión arterial constituye un factor de alta prevalencia en los pacientes con *kinking*, tal como demostró el estudio de Pancera y colaboradores, en el año 2000. En el que se incluyeron 590 pacientes con síntomas neurológicos, a quienes se les realizó US Doppler de vasos del cuello; encontrándose una prevalencia de *kinking* de 28,4% en pacientes con presión arterial normal y 37,8% en pacientes hipertensos. (35)

La presión arterial produce deformaciones en las arterias en dirección circunferencial, radial y longitudinal, desde el punto de vista físico, la fuerza longitudinal comprende dos componentes: un componente de presión y otro de tracción. Ambos equilibran la fuerza de retracción fisiológica, debido a la estructura anatómica de la pared del vaso. La hipertensión arterial produce un incremento en el diámetro de los grandes vasos arteriales y acelera el proceso de esclerosis que normalmente se produce con el envejecimiento. Se ha demostrado que la hipertensión causa un estiramiento de las células musculares lisas de la capa media, en particular un daño de las células con disposición helicoidal, que contribuyen con el mantenimiento del tono longitudinal y así lograr un amortiguamiento de la presión de pulso. (35)

Esta asociación entre hipertensión arterial y elongaciones carotídeas, también ha sido validado por otros autores, por ejemplo un estudio que incluyó una gran muestra de pacientes, fue el llevado a cabo por Ghilardi y colaboradores, en el año 1993; en el cual realizaron 13936 ecografías Doppler, encontrándose que la presencia de hipertensión arterial en los pacientes con alteraciones morfológicas de las arterias carótidas fue de hasta 78,9%. (17)

La displasia fibromuscular, definida como una arteriopatía segmentaria de etiología incierta, que afecta los vasos de mediano calibre. En las carótidas, la

fibrodisplasia, típicamente se ha descrito con el patrón angiográfico de “collar de cuentas”. Los aneurismas intracraneales concomitantes se han descrito hasta en un 25% de los pacientes con fibrodisplasia. Contrario a lo que inicialmente se consideraba, que la displasia fibromuscular afectaba solamente el segmento medio y superior de la ACI, respetando los primeros 2-2,5 centímetros de la misma y a la ACC; estudios posteriores demostraron que la ACC y la ACI proximal también pueden verse afectados por la displasia fibromuscular. (5)

La displasia fibromuscular como etiología, siendo más frecuente en mujeres, sigue siendo controversial, algunos autores hacen énfasis en el rol de un exceso preexistente de longitud carotídea en la formación displásica. La pobre vascularidad de la pared arterial, el microtrauma repetitivo en una arteria larga el contexto hormonal en la mujer, se ha considerado que desencadenan la displasia fibromuscular. (14)

Aunque sí existe una asociación entre los factores de riesgo cardiovascular y el desarrollo de *kinking* carotídeo, aún no existe una clara relación dilucidada.

## **SINDROME DE TORTUOSIDAD ARTERIAL**

Cabe mencionar, que dentro de las causas de elongación o tortuosidad carotídea, también figura el Síndrome de tortuosidad arterial, que es una enfermedad hereditaria infrecuente, autosómica recesiva del tejido conectivo, que se atribuye a mutaciones en el gen SLC2A10 gene (cromosoma 20q13), caracterizado por rasgos faciales dismórficos, laxitud de piel y articulaciones, tortuosidad y elongación de arterias de gran calibre, con dilatación vascular, estenosis, formación de aneurismas, estenosis de arteria pulmonar y hernias y ruptura intestinal. Las arterias de mediano y gran calibre son las más afectadas. En la mayoría de los pacientes también puede observarse cardiomegalia e hipertrofia ventricular. Además se presentan cambios óseos, como escoliosis, aracnodactilia y deformidades de la pared torácica. (10)

Debido al defecto intrínseco del colágeno vascular, los vasos sanguíneos tienden a mostrar una fragilidad aumentada y tendencia a ruptura. La presentación clínica es muy variable, desde un curso asintomático hasta síntomas relacionados a un sistema específico, por ejemplo, fallo cardíaco y compromiso cardiovascular o reflujo gastroesofágico y hernia hiatal. (10)

Aunque las localizaciones más afectadas en el Síndrome de tortuosidad arterial son el arco aórtico y las arterias pulmonares; también pueden afectarse las arterias carótidas, tanto extra como intracraneales, así como arterias de miembros superiores y de la circulación visceral abdominal. (10)

Aunque es un trastorno poco común, es importante sospecharlo ante pacientes con otras características físicas o hallazgos que afecten otros sistemas.

## FISIOPATOLOGÍA

El *kinking* carotídeo puede producir síntomas de isquemia cerebral por dos mecanismos, por embolia o microembolia hacia sistema nervioso central, debido a estasis del flujo en la zona del *kinking*; o por cambios hemodinámicos por disminución u oclusión temporal del vaso con la rotación del cuello, así como por alteración del flujo laminar normal a un flujo turbulento en el segmento elongado (59).

Estudios han demostrado un aumento significativo de la velocidad en las arterias con tortuosidad, *kinking* o *coiling*, al compararse con arterias sanas (49).

En el caso del *kinking* sin estar asociado a la presencia de placa aterosclerótica, el mecanismo más importante de isquemia cerebral lo constituye la disminución del flujo, por oclusión posicional del vaso. Se ha demostrado que con un angulación del vaso del 60° el flujo sanguíneo puede disminuir hasta en un 40% y con una angulación de 30° puede disminuir hasta un 60%, de manera que a menor ángulo, mayor repercusión hemodinámica del *kink*, y consecuentemente mayor la reducción del flujo sanguíneo (5, 50, Wiechowski, 69). Los mecanismos o maniobras que pueden producir colapso del vaso en el segmento de máxima angulación, y consecuentemente los síntomas, que por lo general, resuelven con retorno de la cabeza a una posición neutral, son (5):

- Hipotensión transitoria (usualmente durante el sueño)
- Movimientos cervicales (extensión o movilización hacia lateral de la cabeza)

Se ha descrito que la reducción del flujo cerebral, en los casos de elongación en los segmentos carotídeos extracraneales aparece en con velocidades de 30-35

mililitros por minuto por cada 100 gramos de tejido cerebral (siendo el flujo normal (43).

Un estudio reciente, evidenció que estenosis en el segmento de la ACI con *kinking*, se relaciona con un pico de velocidad sistólica mayor a 230 cm/seg y una relación de la velocidad de ACI/ACC mayor a 2. (19).

También se ha propuesto que dado que en muchos pacientes los síntomas de insuficiencia cerebrovascular puede precipitarse por fallo en la circulación colateral y no directamente relacionado con el segmento con *kinking*. Por ejemplo, que su origen sea la ateromatosis difusa, compresión extrínseca de las arterias vertebrales, alteraciones en el polígono de Willis, alteración en la posición de la cabeza y cuello, variaciones en la presión arterial o irregularidades de la frecuencia cardiaca (61).

Existen muy pocos reportes sobre la asociación del *kinking* carotídeo con crecimiento aneurismático (30).

Algunos autores, consideran que los síntomas de isquemia cerebral, se deben a aterosclerosis y no propiamente a la elongación de la arteria, sin embargo se ha demostrado que la estenosis aterosclerótica está presente en sólo el 20% de los casos de *kinking* carotídeo, e incluso según algunos estudios en un porcentaje del 16,3% (63).

## PRESENTACIÓN CLÍNICA

La mayoría de las elongaciones carotídeas cursan asintomáticas y cuando los síntomas están presentes, son de intensidad variable. Al examen físico, no hay hallazgos patológicos en la mayoría de los pacientes; en ocasiones puede encontrarse una masa pulsátil o soplo a nivel del cuello, sobre todo a la movilización del mismo y de alta sospecha clínica si se reproducen los síntomas. (28) Se ha considerado que hasta en un 20% de los pacientes con signos de insuficiencia cerebrovascular existe alguna dolicoarteriopatías carotídeas (59, 66).

A pesar de la alta incidencia de anomalías morfológicas carotídeas de hasta un 43% en niños y 20% en adultos; la incidencia de estas anomalías como causante de insuficiencia cerebrovascular sintomática varía entre 4-16%. En el trabajo de Perdue y colaboradores, se revisaron 282 angiografías cerebrales, reportando que 17 adultos en los que se sospechó isquemia cerebral, tenían en su totalidad otra explicación alternativa de sus síntomas (hipertensión o aterosclerosis intracraneana y solamente un paciente presentó *stroke* completo con angulación carotídea demostrable y con hipertensión leve. (39)

En general, la presentación clínica del *kinking* carotídeo, es la misma que la causada por la estenosis carotídea, y en los casos en que están presentes las dos lesiones, es difícil establecer si la sintomatología es causada por estenosis carotídea o por el *kinking* (*stroke*, ICT o amaurosis fugaz o incluso *stroke* recurrente en pacientes jóvenes). (52, 54)

Se ha descrito también formas más inusuales de presentación, por ejemplo, episodios recurrentes de lipotimia incluso asociado a pérdida de la conciencia. (23)

Lo cierto es que si se compara la prevalencia de *kinking* o *coiling*, en la población general con la prevalencia en los pacientes con síntomas de isquemia cerebral transitoria, siendo 1,3% versus 20% respectivamente, es significativamente mayor en los pacientes con sintomatología neurológica. Y en el caso de casos neurológicos graves la prevalencia varía en un amplio rango, tal como ya se mencionó, entre 4% y 58%. (28)

A pesar de lo anteriormente mencionado, algunos autores sostienen, tras resultados de sus estudios, que el *kinking* carotídeo no constituyen una causa de síntomas o eventos neurológicos; apoyando, aunque en menor número, la ponencia de un comportamiento benigno del *kinking* carotídeo (69).

Tal como lo describen Beigelman y colaboradores en su trabajo del año 2011, en el que realizaron US Doppler cervical y demostraron que el *kinking* carotídeo no fue el mecanismo de isquemia cerebral aguda. En el mismo, se estudiaron 60 pacientes con *kinking* carotídeo no ateromatoso, en quienes el diagnóstico por ultrasonido Doppler, fue realizado por sospecha clínica de enfermedad aterosclerótica. Se evaluaron los cambios de velocidades sistólicas y diastólicas en ambos segmentos proximal y distal e intra *kinking*, así como los efectos posturales y ante movimientos del cuello. El flujo en las arterias carotídeas con *kinking* fue normal y no hubo diferencias de velocidad de flujo en arterias con *kinking* comparado con el segmento normal del vaso. Durante las pruebas de rotación de la cabeza, el flujo permaneció sin afección solo se encontró una reducción significativa en la velocidad de flujo en la arteria oftálmica se encontró en 13,5% de los casos, mientras que un aumento del 27% fue registrado. Ninguno de los pacientes refirió síntomas, ni se presentaron signos o eventos neurológicos durante las maniobras. Por lo tanto los autores concluyen que los acodamientos no son el mecanismo de ICT y por lo tanto no son una causa de eventos o síntomas neurológicos. (8)



La aparición de los síntomas en el *kinking* carotídeo suele estar asociada con enfermedad oclusiva extra e intracraneal, con hipotensión súbita y transitoria durante el sueño o con movimientos desfavorables de la cabeza y el cuello, y en la mayoría de los pacientes suele haber resolución espontánea al retornar la cabeza a posición neutral (69).

El desenlace clínico final puede manifestarse como isquemia cerebral transitoria (ICT) o por ataque cerebrovascular (*stroke*) completo. (15) Entendiéndose por ICT aquel déficit neurológico con duración de menos de 24 horas, que por lo general resuelve en una hora o menos, sin evidencia de infarto agudo. Y definiendo como *stroke* aquel conjunto de signos clínicos que se presentan de forma súbita, responden a una alteración focal de la función cerebral, siendo de origen vascular y con una duración del cuadro clínica de más de 24 horas.

El *stroke* en presencia de anomalías carotídeas morfológicas (*coiling*, *kinking* o tortuosidad) se presenta en un rango variable entre 11%-33% (69).

En general, Paulsen y colaboradores, derivado de su estudio en el año 2000, consideran que las alteraciones degenerativas en las paredes de las arterias, así como la pérdida de elasticidad, que se producen después de los cincuenta años de edad, aunado a las fuerzas hemodinámicas, provocarían un aumento en una elongación o angulación preexistente. Explicando el hecho de que esta patología sea más frecuente a partir de esa edad, así como la presencia de los síntomas. Dicho trabajo, apoya entonces la relación del *kinking* con aterosclerosis, provocando síntomas de isquemia cerebral; mientras que el *coiling* suele cursar asintomático, pero cuya complicación más grave es el trauma, con riesgo de hemorragia, durante intervenciones quirúrgicas de la fosa amigdalina. (28, 60)

Las manifestaciones clínicas frecuentes que clásicamente no están asociadas con *kinking* carotídeo, y en los que se debe descartar otras causas son mareos, inestabilidad de la marcha, visión borroso y parestesias bilaterales.

## HISTOLOGÍA

Existen pocos estudios que evalúen las características histopatológicas de las dolicoarteriopatías carotídeas, en cualquiera de sus formas (tortuosidad, *coiling* o *kinking*), se reducen a los publicaciones hechas por los grupos de trabajo de Ballota, La Barbera y Voicu.

De manera general, los hallazgos histológicos en los segmentos con elongaciones de la ACI corresponden a cambios no inflamatorios y no ateroscleróticos de las capas media e íntima (5).

Se pueden identificar tres tipos de lesiones histológicas en las carótidas con *kinking*, tal como lo describieron Ballota y colaboradores en su estudio:

- Degeneración específica de la túnica media, que consiste en fragmentación y desorganización de la elástica, fibrosis, necrosis quística de la media y/o medionecrosis. Siendo el hallazgo más frecuente, presente hasta en 43,9% de los casos.
- Hiperplasia de la túnica media con aumento de la matriz extracelular mucoide de Alcian-Pas, que rodea a varias células del músculo liso, lo que explica el engrosamiento de la túnica media, detectado en 38,9% de los pacientes.
- Patrón específico de displasia fibromuscular, que se trata de hiperplasia fibromuscular espesada alternando con áreas de adelgazamiento pronunciado de la media, con superposición de hiperplasia fibromuscular de la íntima. Presente en 17,2% de los casos.

La necrosis quística de la media es un desorden que afecta a las arterias de gran calibre, caracterizado por acumulación de sustancia basofílica, en la media con lesiones que asemejan quistes. El término necrosis quística de la

media es en ocasiones sustituido por degeneración quística de la media, dado que la necrosis no siempre está presente en la progresión patológica. (30)

Se ha demostrado que el tejido muscular y elástico es sustituido por tejido conectivo laxo, conformándose así una zona de metaplasia de la túnica media, limitado a la ACI.

En la túnica media los cambios observados son principalmente marcados por degeneración con fragmentación y desorganización del tejido elástico, hiperplasia y áreas de displasia fibromuscular alternando con áreas de adelgazamiento de la túnica media (69).

La Barbera y colaboradores, basándose en los resultados de su estudio realizado en el año 2006, proponen la hipótesis de que la ACI extracraneal, por ser un segmento de transición entre la ACC (que es un vaso elástico), y la ACI intracraneal (que es un vaso muscular); se encuentra particularmente expuesta a transformación metaplásica, como sucede en otras zonas de transición del cuerpo humano Este trabajo constituye un aporte importante, ya que es el único estudio realizado, que compara las características histológicas de especímenes de ACI y ACC de un mismo eje carotídeo afectado por *kinking*, *coiling* o tortuosidad. Incluyeron 169 pacientes con anomalías carotídeas, sometidos a resolución quirúrgica; cuyos análisis histológicos, evidenciaron una reducción de las fibras elásticas y células musculares con una incremento compensatorio de fibras conectivas. De sus resultados concluyen, que esa configuración metaplásica de la túnica media se limita a la ACI, por constituir una zona de transición, tal como sucede en otras zonas del cuerpo. (24)

Voicu y colaboradores, publicaron uno de los estudios más recientes, en el año 2013, en el que incluyeron a los pacientes que fueron ingresados y tratados por *kinking* de la arteria carótida interna, del año 2009 al 2013, su muestra de pacientes tenían una edad promedio de 65 años. Los resultados fueron

compatibles con los publicados por La Barbera y colaboradores en el año 2006, reducción significativa de las fibras elásticas, y sustitución de las células musculares lisas, por tejido conectivo laxo. Se evidenció que hasta en un 75% de los pacientes, la presencia de una placa de ateroma con afectación de 2/3 partes de la pared vascular, desarrollada en la íntima arterial, observándose con fibras de colágeno, material hialino, células espumosas (representadas por macrófagos) y cristales de colesterol. (58)

Debido a que los hallazgos histopatológicos son sugestivos de metaplasia, se ha propuesto la existencia de un origen genético para desarrollarla, que hace que individuos tengan mayor predisposición ante estímulos, probablemente hemodinámicos, tales como la hipertensión arterial (69).

## DIAGNÓSTICO

Dado que la mayoría de las alteraciones morfológicas de la arteria carótida interna, cursan asintomáticas, cuando están presentes los síntomas suelen ser de variable intensidad y los hallazgos a la exploración física rara vez están presentes; los métodos diagnósticos se convierten en herramientas imprescindibles en el diagnóstico de esta condición. Sin embargo el diagnóstico debe hacerse correlacionando los tres ámbitos: clínico, morfológico y funcional, para poder identificar los casos en que la sintomatología corresponda con los hallazgos.

El método que más se ha utilizado y aún continúa siendo la herramienta más asequible es el ultrasonido, sin embargo el *gold standard* lo constituye la angiografía de vasos del cuello. Pero también a lo largo del tiempo se han utilizado otros métodos y en algunos casos alguna otra técnica confirmatoria puede ser requerida (57).

Según Ballota y colaboradores, la distinción entre *coiling* y *kinking* carotídeo se basa usualmente en TAC o RMN, estas anomalías morfológicas de la ACI pueden variar en relación a la proyección de la imagen, de manera que pueden verse formas mixtas, además es frecuente que exista una marcada discrepancia entre las características angiográficas de las imágenes y los hallazgos transoperatorios, con la caracterización de las imágenes consistentemente subvalorando el grado de angulación, lo cual podría ser valorado con solamente el US Doppler, razón por la cual en su estudio, los pacientes solo fueron evaluados con esta técnica diagnóstica para la confirmación de cambios hemodinámicos (5).

A continuación se mencionan las diferentes técnicas que pueden utilizarse o que han sido utilizadas en el diagnóstico de las alteraciones morfológicas de la arteria carótida interna: (28)

- A. Técnicas oculopletismográficas
  - OPG de Kartcher
  - OPG de Gee
  - Fotopletismografía supraorbitaria
- B. Estudio Doppler transcraneal
- C. Estudios de parénquima cerebral
- D. Técnicas de imagen
  - Ecografía Doppler Color
  - Arteriografía
  - Angioresonancia Magnética
  - Angiotomografía Axial Computarizada

#### Técnicas oculopletismográficas

La aplicación actual de estas técnicas es muy limitada. Al encontrarse un descenso en la onda de pulso arterial, con maniobras dinámicas del cuello, se puede sospechar el compromiso hemodinámico en el segmento angulado de la arteria carótida interna. Algunos ejemplos son la Oculopletismografía de Kartcher, de Gee y la fotopletismografía supraorbitaria. (28, 32)

#### Estudio Doppler Transcraneal

Permite valorar las modificaciones velocimétricas en las arterias intracerebrales, en condición basal y su respuesta a los giros del cuello, con alto valor diagnóstico para las estenosis para la confirmación de estenosis u oclusiones. (28)

#### Estudios de parénquima cerebral

Tanto la Resonancia Magnética Nuclear como la Tomografía Axial Computarizada, aportan información sobre presencia de zonas de infarto cerebral, a correlacionar con la clínica del paciente y la estenosis carotídea. Además de ser un recurso para diagnóstico diferencial con otras patologías neurológicas. (28)

### Ecografía Doppler Transcraneal

El ultrasonido Doppler es un recurso rápido, que permite evaluar características morfológicas y funcionales de las arterias carótidas. La técnica se basa en los cambios en la frecuencia de un eco emitido por una fuente de sonido en movimiento, cuando se acerca al receptor es observada un aumento en la frecuencia percibida y disminución cuando se aleja, de manera que hace posible determinar la velocidad del flujo sanguíneo basándose en el cambio de frecuencia reflejado por los glóbulos rojos al pasar por el punto fijo del transductor. Dicha técnica ha demostrado su utilidad para apoyar el diagnóstico de compromiso hemodinámico secundario a *kinking* para velocidades sistólicas mayores a 120 cm/seg (69). Es decir el aumento en la velocidad sistólica máxima será indicativo de estenosis en ese determinado punto y además otras modificaciones velocimétricas de la zona pre y post estenótica (27, 28). Se considera una técnica segura, no invasiva, efectiva y de bajo costo.

Las alteraciones hemodinámicas se han definido según los criterios propuestos por Franceschi y Paurcelot, que incluyen: (14)

- Índice de Resistencia Carotídea (Índice de Pourcelot)
- Índice de Pulsatilidad a nivel de la alteración
- Patrón velocimétrico en la porción proximal y distal del vaso, con respecto a la lesión
- Análisis espectral de las velocidades



- Cambios hemodinámicos en la circulación intracraneal (evaluación del flujo oftálmico basal y el Test de Maroon, para evaluar la patencia de las arterias comunicantes)

Con la ultrasonografía Doppler se han reportado, estudios que demostraron que más del 50% de los pacientes con síntomas cerebrovasculares presentan alguna tortuosidad de las arterias carótidas, a la examinación con Doppler; y esta tasa disminuye a 42,4% si solo se incluyen el *kinking* y el *coiling*. (14)

#### Angiografía de vasos supraaórticos

El uso de esta técnica requiere que se visualice no sólo la arteria carótida interna, sino el arco aórtico, los ejes carotídeos y las arterias vertebrales, para descartar otras lesiones o bilateralidad de la tortuosidad. El estudio arteriográfico permite además, mediante la realización de varias proyecciones y de maniobras funcionales con movimientos del cuello, evidenciar los cambios en la posición y luz del vaso. Sigue siendo el estudio de elección para planeamiento quirúrgico (28, 63).

#### Angioresonancia magnética

Permite un buen estudio anatómico menos invasivo, con la desventaja de la tendencia a infravalorar el diámetro del vaso y sobreestimar el grado de estenosis. (28)

#### Angiotomografía axial computarizada

Aporta información precisa sobre el trayecto del vaso , el grado de angulación y la existencia de estenosis, así como las características de la pared (hallazgos de aterosclerosis o calcificaciones). La desventaja es que no constituye un

estudio funcional, por lo que no aporta información precisa sobre modificaciones anatómicas ni hemodinámicas producidas durante los movimientos del cuello.

## TRATAMIENTO

Se ha considerado que el *kinking* carotídeo no es un hallazgo sin repercusiones clínicas, prueba de ello es que los pacientes a quienes se les ha intervenido, no han presentado más cuadros de ICT posterior a la corrección quirúrgica (59).

No hay gran cantidad de estudios con alto nivel de evidencia que comparen las distintas modalidades de tratamiento, así como existen pocos trabajos con resultados a largo plazo. Sin embargo, la mayoría de investigadores en este tema coinciden en que la existencia de *coiling* o *kinking* por sí sola no es indicativo de corrección quirúrgica, sino que los pacientes adultos con síntomas de isquemia cerebrovascular, en quienes estas angulaciones usualmente se asocian con ateromatosis de la bifurcación carotídea, deben ser tratados quirúrgicamente, realizando la endarterectomía y seguidamente la corrección de la angulación. Dicha asociación entre angulaciones y lesiones ateroscleróticas, susceptibles de corrección quirúrgica, es de 3%-15% (46).

En el caso de descartarse la presencia de lesiones ateroscleróticas concomitantes, el *coiling* o *kinking*, debe tratarse fundamentalmente si hay sintomatología neurológica, después de haber descartado otras causas (41, 66).

Cabe mencionar que una minoría de autores apoya el manejo conservador, por considerar un hallazgo de comportamiento benigno, que infrecuentemente produce síntomas neurológicos; el resto recomiendan tratar cuando son elongaciones que producen síntomas (63, 65).

Sin embargo, derivado de los resultados del estudio realizado por Ballota y colaboradores, que fue de hecho el primer estudio controlado randomizado; se deriva la recomendación más aceptada, de tratar quirúrgicamente sobre solo la terapia médica, a los pacientes con *kinking* que cursen sintomáticos.

En el trabajo de Ballota y colaboradores, del año 1997, comparando la terapia médica versus tratamiento quirúrgico, se incluyeron pacientes con elongación de arteria carótida interna (*coiling o kinking*), con presencia de síntomas hemisféricos y que afectaran sus actividades de la vida diaria, y que persistieron después de tres meses de terapia antiplaquetaria y en quienes se descartó patología de la circulación posterior. Se excluyeron aquellos pacientes con estenosis carotídea, con anticoagulación a largo plazo e intolerantes a aspirina. En total se incluyó una muestra de 92 pacientes se trató quirúrgicamente y 90 se trataron con terapia médica (aspirina). La intervención quirúrgica se llevó a cabo por el mismo cirujano y con la misma técnica quirúrgica, la cual consistía en sección de la ACI a nivel del bulbo, liberación de cualquier adherencia, dilatación de la arteria y reimplantación con anastomosis termino terminal en la pared lateral de la ACC, similar a la técnica por eversión. El objetivo era determinar la presencia de *stroke*, muerte a las 30 días y oclusión tardía. La incidencia de ICT hemisférica y retiniana fue significativamente menor en el grupo sometido a manejo quirúrgico que en el grupo que sólo recibió terapia médica. En isquemia hemisférica fue 7,6% vs 21,1% y en retiniana 3,2% vs 12,2%. La sobrevida a largo plazo fue similar en ambos grupos. La mortalidad tardía estuvo relacionada más con evento cardíacos que cerebrovasculares. En el grupo quirúrgico todos los pacientes resolvieron los síntomas hemisféricos, mientras que en grupo con terapia médica todos reportaron empeoramiento o persistencia de los síntomas. Concluyendo que la corrección quirúrgica de la elongación carotídea sintomática es mejor que la terapia médica, en prevención de *stroke* y la resolución completa de los síntomas no hemisféricos (5).

Uno de los grandes aportes de este primer estudio randomizado y controlado, al entendimiento de esta entidad, es que las oclusiones tardías de la ACI, se desarrollaron solo en el grupo que se trató con terapia médica, sugiriendo que el *kinking* al igual que las lesiones ateroscleróticas, pueden progresar a oclusión súbita, sin embargo a pesar de la trombosis de la ACI secundaria a progresión de una placa aterosclerótica en la bifurcación afecta la totalidad de la ACI,

desde la bifurcación hasta el origen de la arteria oftálmica; la trombosis secundaria a la elongación parece respetar los primeros centímetros de la ACI (5, 21).

También otras investigaciones, aunque con menor número de casos, también apoyan el manejo quirúrgico en cierto grupo seleccionado de pacientes. Tal es el trabajo de Grego y colaboradores, publicado en el 2003. El cual incluyó 29 pacientes de Marzo de 1994 a Marzo de 2001, con elongación y tortuosidad de la ACI, los cuales fueron sometidos a cirugía; 24% presentaron síntomas hemisféricos, 41% síntomas no hemisféricos y 27% ambos; y 6% cursaban asintomáticos pero se sometieron a cirugía por presentar oclusión carotídea contralateral. En los resultados a los 30 días postoperatorios, no se registró mortalidad, 1 paciente presentó *stroke* y 1 paciente presentó ICT (con TAC negativo), todos los pacientes con síntomas hemisféricos tuvieron remisión completa de los mismos, mientras que sólo la mitad de los que tenían síntomas no hemisféricos presentaron remisión de los síntomas. Los autores concluyen que la indicación de cirugía en casos seleccionados está justificada: pacientes con ICT (con síntomas hemisféricos), pacientes asintomáticos pero con *kinking* con ángulo  $<30^\circ$ , pacientes con oclusión de la carótida contralateral y pacientes con síntomas no hemisféricos, sólo cuando se han descartado todas las otras causas neurológicas y no neurológicas y con un Duplex positivo por aumento significativo de la velocidad del flujo de la ACI y con un TAC o RMN positivos por lesiones isquémicas en el hemisferio contralateral y/o inversión del flujo de la arteria cerebral anterior o reducción del flujo de la arteria cerebral media, de acuerdo a las diferentes posiciones de la cabeza (rotación, flexión y extensión). (18)

La cirugía correctiva del *coiling* y *kinking* se realiza entre el 1,5% y 5% de los pacientes tratados por isquemia cerebrovascular. Hay una fuerte asociación entre las distintas formas de tortuosidad y la afectación aterosclerótica de la bifurcación carotídea, siendo según algunos autores hasta del 80%-90%. (55).

Dentro de las indicaciones para corrección quirúrgica del *kinking* se incluyen (5, 18, 43):

- Pacientes con eventos isquémicos cerebrales ipsilaterales, en quienes la angiografía demuestre *coiling* o *kinking* hemodinámicamente significativo, si el TAC o la RMN excluyen otras lesiones cerebrales isquémicas.
- Pacientes sintomáticos o asintomáticos, con angulación de una carótida y con oclusión de la carótida contralateral.
- Pacientes con síntomas no hemisféricos, en quien ya se han descartado otras causas y que tiene un Doppler positivo por aceleración de la velocidad sistólica en la zona de angulación, con TAC o RMN positivas por isquemia cerebral en el hemisferio homolateral o con Doppler transcraneal positivo durante los movimientos del cuello.
- *Coiling* o *kinking* bilateral, corrigiendo primero un lado y si los síntomas no desaparecen, corregir también ese lado también.
- Lesiones concomitantes de la arteria vertebral.
- *Kinking* bilateral alto con disección de ACI distal, con presencia de síntomas cerebrales confirmados.

Algunos autores, incluso han recomendado intervenir en casos de *kinking* severo, independientemente si el paciente es sintomático o no. (55)

También se ha considerado que las distintas formas de elongación de la ACI representan un factor de riesgo para sangrado masivo durante las intervenciones de la región cervical, ya sea por trauma directo sobre los vasos tortuosos con instrumentos punzocortantes como por trauma indirecto con la cauterización eléctrica sobre los tejidos blandos adyacentes.

Con respecto a los resultados a largo plazo de la corrección quirúrgica del *coiling* o *kinking*, se ha demostrado baja tasa de recurrencia y principalmente

asociado a pacientes con hipertensión arterial no controlada. (14) En el estudio de Illuminati y colaboradores, en el que incluyeron 54 pacientes, con *kinking* de la ACI, aislado, estenótico y sintomático; a quienes les realizaron cirugía correctiva y les dieron seguimiento postoperatorio en promedio por 44 meses. Las técnicas quirúrgicas que utilizaron incluían acortamiento y reimplantación en la ACC (36 casos), *Bypass* con prótesis en 15 casos y transposición a la ACE en 4 casos. Obteniendo los siguientes resultados, a 5 años: no muertes postoperatoria, *stroke* postoperatorio 1,8%, supervivencia 70%, patencia primaria 89%, libre de *stroke* 92%, libre de síntomas neurológicos 90%. Estos autores aportan como conclusión de su estudio que la revascularización de la ACI para el *kinking* con las características descritas, es segura y efectiva en prevenir el *stroke* y aliviar los síntomas de insuficiencia cerebrovascular (20, 28).

El objetivo de la corrección quirúrgica es prevenir la trombosis carotídea y el infarto cerebrovascular, así como mantener la perfusión cerebral adecuada; el por lo que el tratamiento debe ofrecer resultados mejores que la evolución natural de la enfermedad (28, 46).

En general la corrección quirúrgica del *kinking* tiene tasa de mortalidad perioperatoria baja (menos del 1%) así como de morbilidad postoperatoria (5).

La tasa de reestenosis posterior a la corrección quirúrgica es baja, ninguna en algunos estudios como el de Ballota y en otros reportada en otros del 9,1%, tal como se evidenció en trabajo de Illuminati y colaboradores, en el que 5 pacientes de una muestra total de 55 operados, presentaron reestenosis en el seguimiento, sin trombosis tardía, se dio en dos casos de *bypass* (uno con vena safena y otro con PTFE) y tres angioplastías con acortamiento; de los cuales: cuatro habían sido realizadas por isquemia cerebral transitoria hemisférica y uno por *stroke* hemisférico. Ocurrieron dentro de los 34 meses siguientes a la cirugía, cursaron asintomáticas y ningún paciente requirió reoperación. (5, 20)

Se ha considerado que la baja tasa de reestenosis se debe probablemente a que la técnica de reimplantación de la ACI a la ACC, que simplifica el cierre de la arteriotomía y previene el estrechamiento del lumen secundario a cierre longitudinal primario o con parche, a través o justo después del punto de estenosis crítica, lo cual parece ser la principal causa recurrencia posterior al procedimiento de endarterectomía carotídea tradicional. (5)

Otra complicación, que aunque es infrecuente puede ser letal es la formación de pseudoaneurismas, la cual se ha reportado en 0,3% posterior a endarterectomía o reconstrucciones carotídeas, como fallo de la línea de sutura, necrosis tisular local e infección. (38)

Las contraindicaciones de la intervención quirúrgica correctiva son la inestabilidad neurológica, infarto cerebral con secuela grave, ateromatosis grave intracerebral, edema postinfarto cerebral. (28)

Con respecto a la angioplastia percutánea en el manejo de la elongación carotídea, no hay estudios, sino que la información se deriva de las investigaciones sobre enfermedad carotídea estenótica por aterosclerosis.

Dentro de las técnicas quirúrgicas para la corrección del *kinking*, se ha propuesto la transposición arterial, la lisis de adherencias, resección segmentaria con anastomosis termino-terminal y la endarterectomía por eversión. Siendo la resección del segmento tortuoso con reimplantación, y endarterectomía por eversión si fuese necesario, el método de elección (64, 69). La escogencia de una técnica u otra, dependerá de la forma y localización de la lesión, y por supuesto de la experiencia del cirujano.



### Sección y reanastomosis de la ACI

Se puede realizar la anastomosis termino terminal o bien, en ocasiones en que el diámetro del vaso es muy pequeño, se puede realizar el cierre con un parche en la cara anterior, con el fin de evitar el estrechamiento de la luz del vaso (Ver Figuras 3 y 4). Está contraindicado en presencia de ateromatosis de la bifurcación (12, 28). Tal como lo describieron Collins y colaboradores, en su trabajo publicado en 1991, tras la realización de 579 endarterectomías carotídeas, en pacientes con enfermedad aterosclerótica y *kinking* o *coil* asociado; cuya técnica consistía en llevar a cabo la endarterectomía, la resección del segmento redundante del vaso, posteriormente se extiende la arteriotomía al bulbo y a la ACI y luego la anastomosis de la pared posterior, seguido por la plastía con parche de vena safena autóloga o Dacrón.

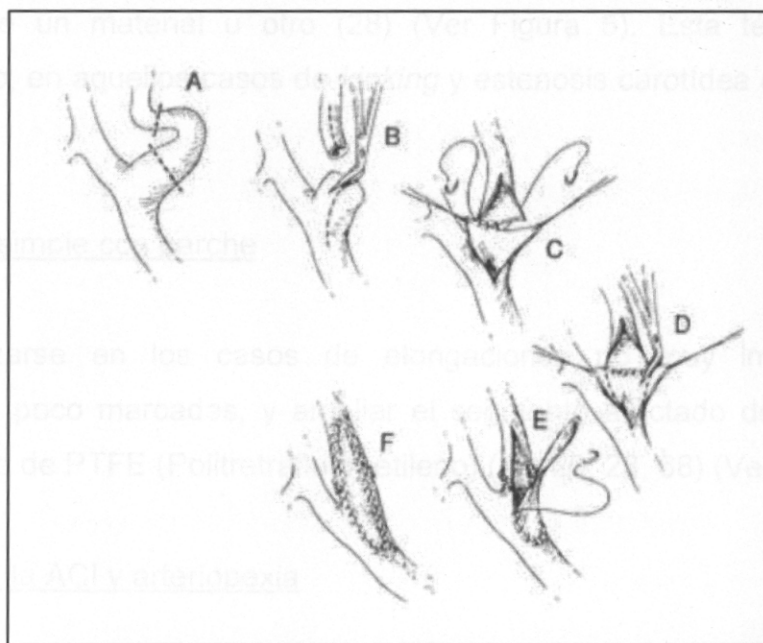


Figura 3. Corrección de placa aterosclerótica y kinking o coiling asociado.

Modificado de Collins y cols, 1991.

### Reimplantación de la ACI en la ACC o en la ACE

Está indicada en los casos de afectación proximal de con compromiso aterosclerótico del bulbo carotídeo. Permite la combinación con tromboendarterectomía, útil cuando la bifurcación es muy alta e imposibilita o dificulta la reparación directa de la angulación. Requiere disección extensa de la ACI en el origen y liberación de bandas fibrosas o adherencias. Seguido de la sección de la ACI en su origen y se extiende una arteriotomía longitudinalmente en la ACC por aproximadamente 2 centímetros, luego se procede a suturar la ACI sobre esa arteriotomía con mínima tensión (28) (Ver Figura 4).

### Interposición mediante injerto protésico o vena safena autóloga

Se puede utilizar en elongaciones o angulaciones importantes, asociadas a ateromatosis graves de la ACI o ACC. No hay diferencia significativo en los resultados de un material u otro (28) (Ver Figura 5). Esta técnica se ha recomendado, en aquellos casos de *kinking* y estenosis carotídea concomitante (67).

### Angioplastía simple con parche

Puede realizarse en los casos de elongaciones no muy importantes o angulaciones poco marcadas, y ampliar el segmento afectado de la ACI con vena safena o de PTFE (Politretetrafluoroetileno) (12, 20, 28, 68) (Ver Figura 5).

### Liberación de la ACI y arteriopexia

Fue la primera técnica quirúrgica utilizada en el manejo de esta patología, que consistía en liberar todas aquellas adherencias que involucren a la ACI y fijarla a los tejidos adyacentes (arteriopexia), cuyo objetivo era mantener la arteria en un trayecto lo más rectilíneo posible, para garantizar los mejores resultados se requiere de manera transoperatoria, la realización de maniobras de

movimientos del cuello y con US Doppler. Dentro de las ventajas de esta técnica se mencionan la su baja morbimortalidad, ya que no requiere clampeo de la arteria y que puede ser útil en lesiones localizadas muy altas que impidan otro tipo de corrección. Pero quienes no la recomiendan se basan en la alta tasa de recidivas, ya que no se trata la redundancia del vaso (28).

#### Técnica de Quattlebaum

Consiste en la resección segmentaria de la ACC y la anastomosis termino terminal de la ACI, con ligadura de la ACE. La desventaja y la principal razón por la que actualmente está en desuso, es precisamente la ligadura de la ACE. La ventaja es su poca dificultad técnica. (41, 42)

#### Resección de un segmento de la ACC

Consiste en la resección de un segmento proximal de la ACC, a un centímetro de la bifurcación y con anastomosis termino terminal de la misma, descendiendo la bifurcación carotídea completa. Su indicación es cuando hay redundancia de tanto la ACI como la ACE. (4, 28)

#### Plicatura transversa posterior

Esta técnica, descrita inicialmente por Lauterjung y colaboradores, en 1980, ha sido utilizada en años más recientes, con creciente aceptación. Que consistía en la eversión de la pared vascular posterior, posterior a la endarterectomía, las capas intimales se aproximan y las suturas de Prolene 6-0 con doble aguja, se pasan de la capa íntima a la capa adventicia y se anudan externamente. El defecto se cubre con parche de vena safena autóloga.(25). En el 2001, Ascher y cols, publican su trabajo con esta técnica, que incluyó un total de 876 pacientes, tanto sintomáticos como asintomáticos, a quienes les realizaron Endarterectomía y Plicatura Transversa Posterior, y a un grupo les realizó cierre

con parche y al Otro grupo cierre primario de la ACI. Concluyendo que se requiere un estudio con mayor número de pacientes y resultados a largo plazo, pero que puede ser una técnica recomendada por su baja re-estenosis significativa temprana (3, 51). Poorthuis y colaboradores, realizaron un estudio con 29 pacientes, del 2009 al 2011, a quienes les realizaron Plicatura transversa Posterior, secundaria a endarterectomía carotídea por *kinking*, con resultados favorables, son un 4% de reestenosis asintomática (a los 16 meses de seguimiento), con 1 muerte de causa no vascular, 1 stroke y 2 pacientes con ICT. Los autores concluyen que este procedimiento, representa una técnica más de acortamiento de la ACI, sin representar un riesgo adicional perioperatorio, sin embargo es una muestra pequeña y la tasa de re-estenosis a largo plazo deber ser definida. (Ver Figura 5) (40)

#### Angioplastía y endoprótesis

A la fecha hay pocos estudios que valoren los resultados del tratamiento endovascular en el *kinking* carotídeo, y las recomendaciones se limitan a pacientes de muy alto riesgo quirúrgico y en la reestenosis post endarterectomía. (28) Tal como lo reportaron Bates y colaboradores, en el caso de un paciente con estenosis recurrente sintomática debido a *kinking* y redundancia de la ACI, posterior a endarterectomía con angioplastia con parche, a quien le trataron con angioplastia más *stent* de manera exitosa. (6)

En general, los trabajos sobre el tratamiento quirúrgico del *coiling* y el *kinking*, muestran resultados similares a los de las reconstrucciones carotídeas por otras patologías, en cuanto a morbimortalidad precoz y complicaciones cerebrovasculares tardías (28).

En el aspecto en el que sí se aprecia una diferencia significativa, es en la frecuencia de complicaciones neurológicas periféricas, particularmente el nervio facial y el nervio glossofaríngeo; la cual es mayor en las cirugías correctivas por

*kinking* (28). Las cirugías correctivas del *kinking* requieren una disección más amplia. La ACI debe ser disecada desde los tejidos perivasculares, para obtener una adecuada movilización de toda la arteria afectada, lo que aumenta el riesgo de lesión de nervios, en el estudio de y colaboradores, la paresia de fue del 4%, transitoria y resolvió completamente después de 4 meses. (19)

En cuanto a las tasas de re-estenosis posterior a la cirugías correctiva del *kinking*, tanto en estudios iniciales como en los más recientes, es nula. Atribuyéndose a reimplantación de la ACI a la ACC y a la prolongación de la arteriotomía en la ACI y ACC. (19)

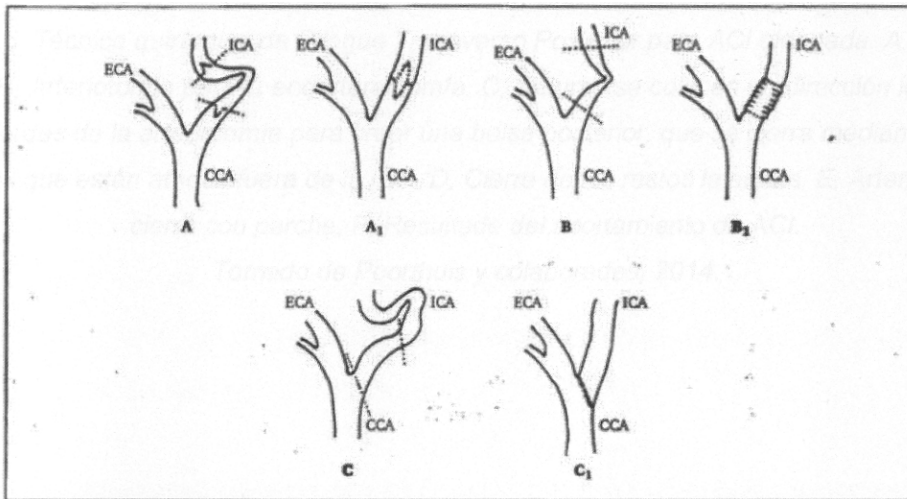


Figura 4. Tipos de procedimientos quirúrgicos para coiling y kinking de ACI. (A-A1 Resección parcial de ACI con anastomosis T-T y parche. B-B1 Resección parcial de ACI y prótesis C-C1 Resección parcial de ACI y anastomosis T-L a la ACC.

Modificado de Papachristou E y Dragojevic D, 1994.

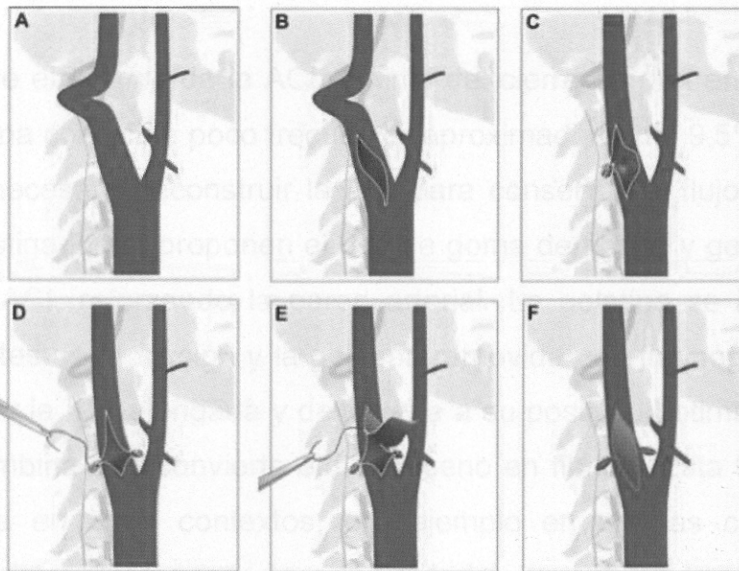


Figura 5. Técnica quirúrgica de Pliegue Transverso Posterior para ACI elongada. A, ACI con kinking. B, Arteriotomía para la endarterectomía. C, Suturas se colocan en dirección longitudinal en los bordes de la arteriotomía para crear una bolsa posterior, que se cierra mediante suturas continuas que están atadas fuera de la ICA. D, Cierre de los restos laterales. E, Arteriotomía se cierra con parche. F, Resultado del acortamiento de ACI.

Tomado de Poorthuis y colaboradores, 2014.

## **KINKING DE ACI POSTERIOR A ENDARTERECTOMÍA CAROTÍDEA**

Un estudio reciente, llevado a cabo, por Kubota y colaboradores, reporta los resultados obtenidos con la técnica de fijación de la ACI con fibrina y gelatina, posterior al procedimiento de endarterectomía carotídea.

A pesar de que el *kinking* de la ACI, al final del cierre de una endarterectomía carotídea es una condición poco frecuente (aproximadamente 9,5%), cuando se presenta, es necesario reconstruir la ACI para conservar el flujo normal. Este grupo de investigadores, proponen el uso de goma de fibrina y gelatina, para la fijación de la ACI, reforzando la pared arterial. La gelatina se impregnó con fibrinógeno antes de la fijación y la gelatina removida con fibrinógeno se aplicó para reconstruir la ICA elongada y devolverla a su posición óptima. La gelatina se fijó con trombina que convierte el fibrinógeno en fibrina. Esta técnica, ya ha sido empleada en otros contextos, pro ejemplo en arterias coronarias, en pedículos arteriales y venosos, de colgajos microvasculares y para estabilizar vasos donadores en transplantes. (22)

Efectos adversos han sido reportados, tales como alergias, ya que se ha visto que causó vasoespasmos de las arterias corticales, en un paciente sometido a plastía de aracnoides, que resolvió con esteroides. También se observó que puede causar edema de tejidos blandos. Sin embargo, en el estudio de Kubota no se observó ninguna complicación. (22)

Se propone, entonces la fijación con fibrina y gelatina, como un método de salvataje, para reconstruir el vaso a su forma y posición óptima.

## KINKING EN EDAD PEDIÁTRICA

Las elongaciones de las arterias carótidas son hallazgos relativamente frecuentes en niños, en quienes además suele presentarse de forma bilateral, (hasta en el 50% de los casos), confirmando aún más la etiología embriológica del proceso. El estudio de Sarkari y colaboradores, en el que describen nueve casos de niños con patología neurológica y *kinking* carotídeo, concluyendo que no eran suficientemente contrastables, por no contar con estudios patológicos (28, 48).

Como se mencionó anteriormente, el carácter congénito de la tortuosidad de la ACI, se ha apoyado por su presencia en autopsias de pacientes pediátricos y por la información epidemiológica disponible, donde se reporta una incidencia del 15% de los casos (28).

En la edad pediátrica, se ha descrito que la presentación clínica puede incluir desde hemiparesia, pérdida de la visión, afasia, hasta convulsiones. A pesar de que la historia natural y manejo del *kinking* carotídeo en este grupo poblacional ha sido aún más controversial que en adultos, sí se ha evidenciado que el cuadro puede ser severo, así como las secuelas neurológicas, cuando el *kinking* está produciendo estenosis. Del estudio de Perdue y colaboradores, se evidenció una alta incidencia de elongación y potencial angulación carotídea, en este grupo poblacional, de hasta 43%, sin embargo no se encontró ninguna angulación aguda y en ningún niño se sospechó isquemia cerebral. (39)

En el año 1971, del estudio de Parrish y Byrne, se deriva información importante para el manejo de *kinking* en niños. Estos autores estudian a 5 niños con hemiparesia y con angulaciones de la arteria carótida interna, que mejoraron al corregirlas; a pesar de que en dos de estos pacientes también existía oclusión de la arteria cerebral media. Por lo tanto se recomienda descartar esta patología cuando un niño presente una focalización neurológica,



pero no hay ningún estudio que recomiende la intervención quirúrgica en los pacientes asintomáticos (28).

## **KINKING DE ARTERIA CARÓTIDA EXTERNA**

Los distintos trabajos publicados sobre dolicoarteriopatías carotídeas se basan en las carótidas internas, es muy escasa la información sobre variantes morfológicas de las arterias carótidas externas. De modo que la clasificación de las variantes de la ACI se pueden a la ACE, pero hay poca descripción al respecto.

Sin embargo se han descrito casos, en los que existe afección concomitante de las carótidas internas y externas, tal como lo reporta Cvetko, en le 2013. La tortuosidad y el *coiling* de la ACE constituye un factor de riesgo para hemorragia en procedimientos quirúrgicos en cuello o ante la toma de accesos vasculares en la región (13).

## KINKING DE ARTERIAS VERTEBRALES EXTRACRANEALES

La patología de las arterias vertebrales extracraneales representa una posible causa de EVC criptogénico, dentro de las cuales se encuentran la estenosis significativa (0,8%), placas ateroscleróticas (3,8%), disecciones (2,6%), *kinking* (2,6%) y *coiling* (32%). (9)

En los pacientes en los que la reducción del lumen indica ser la posible causa del *stroke*, el *kinking* es la forma principal. Siendo tanto el *kinking* como el *coiling*, más frecuentes en la arteria vertebral izquierda. El *coiling* y dolicoectasia de las arterias vertebrales no han sido asociados con síntomas de *stroke*. (9)

Aunque no es el objetivo de este trabajo, es importante considerar que el *kinking* es una causa importante a descartar de ECV posterior, ya que no es infrecuente, y aunado a las disecciones, representan la causa más probable de ECV criptogénico. (9)

## TORTUOSIDAD CAROTÍDEA EN PROCEDIMIENTOS DE *STENTING*

La tortuosidad carotídea proximal y distal, así como el tipo de arco aórtico han sido considerados factores de suma importancia a tomar en cuenta en los procedimientos de *stenting* carotídeo, específicamente el *kinking* y el *coiling* de la ACI que se han pensado interfieren con los dispositivos de protección cerebral, de esta manera contraindicando así el procedimiento. Sin embargo, hasta hace algunos años no existía ningún método estandarizado para evaluar estos indicadores, por lo que Faggioli y colaboradores, desarrollan un estudio prospectivo, basándose en el Índice de Tortuosidad para estimar el impacto de los mismos en los procedimientos de *stenting*. (16)

El Índice de Tortuosidad es un método objetivo de medir la tortuosidad de un vaso, en el caso de las arterias carótidas es la suma de todos los ángulos divergentes del eje recto ideal, tomando el origen ideal de la arteria innominada o la arteria carótida común izquierda y el arco, como un ángulo de 90°; y la tangente del arco, independientemente del tipo de arco. También se ha utilizado en las arterias iliacas para valorar la posibilidad de manejo endovascular de los aneurismas aórticos. (16)

En dicho trabajo, se realizaron 298 procedimientos de *stenting* carotídeo, por estenosis sintomática mayor a 50% y asintomática mayor a 80%, y además con tortuosidad. Se definió el Índice de Tortuosidad Proximal como el ángulo entre la ACI y el arco y el Distal con el punto de fijación del dispositivo de protección cerebral. Se ha considerado que la tortuosidad severa durante el *stenting* carotídeo, lleva a fallo del procedimiento en un rango variable de 0,2% a 16,3%. Los autores concluyeron del estudio que, el Índice de Tortuosidad Proximal está significativamente asociado con éxito técnico y las complicaciones neurológicas después del *stenting* carotídeo, mientras que el Índice de Tortuosidad Distal no influye en ningún resultado; además la presencia de *kinking* o *coiling* distal no deberían ser considerados una contraindicación para el *stenting* carotídeo. (16)

## **KINKING Y ANEURISMAS INTRACRANEALES**

No se ha observado que el *kinking* esté relacionado con aneurismas intracraneales, lo que confirmando la naturaleza displásica de la elongación carotídea, representando un patrón morfológico diferente del mismo sustrato histológico. (5)

## CONCLUSIONES

- Las dolicoarteriopatías carotídeas constituyen un grupo de variantes morfológicas aún poco estudiadas, sobre las cuales se requieren más estudios con adecuado diseño.
- Realmente la evolución natural de la tortuosidad, *coiling* y *kinking* es desconocida.
- Las elongaciones de ACI frecuentemente cursa con otras lesiones, comúnmente la enfermedad aterosclerótica, por lo que se debe corroborar de manera minuciosa que la clínica y la etiología correspondan a dicha alteración morfológica.
- El *kinking* carotídeo es el subtipo más estudiado y con mayores implicaciones clínicas, el cual se ha demostrado que puede progresar a oclusión del vaso.
- El *kinking* carotídeo no es una condición infrecuente.
- El hallazgo histológico del *kinking* corresponde a cambios no ateroscleróticos, no inflamatorios de la pared del vaso.
- La resección quirúrgica del *kinking* carotídeo en los pacientes sintomáticos previene el *stroke*.
- La corrección quirúrgica del *kinking* elimina los síntomas no hemisféricos.
- En todo paciente con indicación de corrección quirúrgica, se debe sopesar que el riesgo de la intervención no exceda el riesgo de evento cerebrovascular.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Agrawal Reena. Dangerous anatomic variation of internal carotid artery – a rare case report. *International Journal of Anatomical Variations* 2011,4:174–176.
2. Alvarez, D.; Munyo, A.; D'Albora, R. & Pérez, D. Acodadura de la Carotida Interna. Reporte de Un Caso e Importancia Anátomo-Quirúrgica. *Rev. Argent. Anat. Online* 2015; 6:XX-XX.
3. Ascher E, Hingorani A, Gunduz Y, Mazzariol F, Yorkovich W, Salles-Cunha S. Posterior Transverse Plication Technique for Treatment of Redundant Internal Carotid Artery during Endarterectomy. *Cardiovasc Surg.* 2001 Feb;9(1):16-19.
4. Bakst A. A New Operative Procedure for Correction of Kinked Carotid Artery. 35th Annual Meeting American College of Angiology, Orlando Florida, October 1988, Symposium Proceedings.
5. Ballota E, Thiene G, Bracchini C, Ermandi M, Militello C, Da Giau G, Barbon B, Angelini A. Surgical vs medical treatment for isolated internal carotid artery elongation with coiling or kinking in symptomatic patients: A prospective randomized clinical study. *J Vasc Surg* 2005; 43:838-846.
6. Bates M, Kyer P, Kavasmaneck C, ABU-Rahma A, Crotty B. Stent-supported angioplasty correction of symptomatic critical carotid angulation. *W V Med J.* 2003 Jan-Feb; 99 (1): 22-24.
7. Beigelman R, Izaguirre A, Robles M, Grana D, Ambrosio G, Milei J. Are Kinking and Coiling of Carotid Artery Congenital or Acquired? *Angiology* 2010; 61:107-112.
8. Beigelman R, Izaguirre A, Robles M, Grana D, Ambrosio D y Milei J. Kinking of carotid arteries is not a mechanism of cerebral ischemia: a functional evaluation by Doppler echography. *International Angiology* 2011 August;30(4):342-8.
9. Bentsen L, Nygård A, Ovesen C, Christensen A, Rosenbaum S, Havsteen I, Christensen H. Vascular Pathology in the Extracranial

- Vertebral Arteries in Patients with Acute Ischemic Stroke. *Cerebrovasc Dis Extra* 2014;4:19–27.
10. Bhat V. Arterial Tortuosity Syndrome: An Approach through Imaging Perspective. *Clin Imaging Sci* 2014;4:44.
  11. Bostrom K y Greitz T. Kinking of the internal carotid artery: A roentgenologic and histologic study. Institute of Pathology Karolinska, Stockholm, Sweden. November 1965.
  12. Collins P, Orecchia P, Gomez E. A Technique for Correction of Carotid Kinks and Coils Following Endarterectomy. Presented at the Fifteenth Annual Meeting of the Peripheral Vascular Surgery Society, June 2, 1990, Los Angeles, California. *Annals of Vascular Surgery*; Vol 5: Num 2, 1991.
  13. Cvetko E. Concurrence of bilateral kinking of the extracranial part of the internal carotid artery with coiling and tortuosity of the external carotid artery – a case report. *om J Morphol Embryol* 2014, 55(2):433–435.
  14. Del Corso L et al. Tortuosity, Kinking and Coiling of the Carotid Artery: Expression of Atherosclerosis or Aging? *Angiology The Journal of Vascular Diseases* 1998; Vol 49:361-371.
  15. Derrick J y Smith T. Carotid kinking as a Cause of Cerebral Insufficiency. *Circulation*, Volume XXV, May 1962.
  16. Faggioli G, Ferri M, Gargiulo M Freyre A, Fratessi F, Manzolli L, Stella A. Measurement and impact of proximal and distal tortuosity in carotid stenting procedures. *J Vasc Surg* 2007; 46:1119-24.
  17. Ghilardi G, De Monti M, Longhi F, Trimarchi S, Bortolani E. Prevalence of carotid kinking in a resident population. Partial results of the OPI (Objective Prevention of Ictus). *Minerva Cardioangiol.* 1993 Apr;41(4):129-132.
  18. Grego F, Lepidi S, Cognolato D, Frigatti P, Morelli I, Deriu GP. Rationale of the surgical treatment of carotid kinking. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2003 Feb;44(1):79-85.
  19. Hao J, et al. Surgical Revascularization of Symptomatic Kinking of the



- Internal Carotid Artery. *Vascular and Endovascular Surgery* 2016; Vol 50):470-474.
20. Illuminati G, Calió F, Papaspyropoulos V, Montessano G, D'Urso A. Revascularization of the Internal Carotid Artery for Isolated, Stenotic and Symptomatic Kinking. *Arch Surg* 2003; 138:192-197.
  21. Koskas F, Bahnin A, Walden R y Kieffer E. Stenotic Coiling and Kinking of the Internal Carotid Artery. *Ann Vasc Surg* 1993;7:530-540.
  22. Kubota H, Sanada Y, Tanikawa R, Kato A. The use of fibrin and gelatin fixation to repair a kinked internal carotid artery in carotid endarterectomy. *Surg Neurol Int* 2016;7:S434-6.
  23. Kurys-Denis E, Prystupa A, Wójtowicz M, Mosiewicz M, Krupski W. Rare cause of recurrent fainting – multiple kinking and brachiocephalic origin of the left common carotid artery. *Journal of Pre-Clinical and Clinical Research*, 2013, Vol 7, No 1, 66-68.
  24. La Barbera G, La Marca G, Martino A, Lo Verde R, Valentino F, Lipari D, Peri G, Cappello F y Valentino B. Kinking, coiling, and tortuosity of extracranial internal carotid artery: is it the effect of a metaplasia? *Surg Radiol Anat* (2006) 28:573–580.
  25. Lauterjung K, Pratschke E, Stiegler H y Becker H. A New Operative Technique for Kinking Stenoses of the Internal Carotid Artery. *Thorac. cardiovasc. Surgeon* 28 (1980) 352 – 353.
  26. Lo A, Oehley M, Bartlett A, Adams A, Blyth P, Al-Ali S. Anatomical variations of the common carotid artery bifurcation. *ANZ J. Surg.* 2006; 76: 970–972.
  27. Macchi C, Gusilano M, Gianelli F, Catini C, Pratesi C, Pacini P. Kinking of the Internal Carotid Artery: A statistical study in 100 healthy subjects by Echocolor Doppler. *Journal of Cardiovascular Surgery* 1997;38:629-637.
  28. Masegosa J, Mira F, Capilla M, Gómez J, Chaves L. Bucles y elongaciones de la arteria carótida interna. *Angiología* 2004; 56: S314-S325.
  29. Metz H, Murray R, Bannister R, Bull J y Marshal J. Kinking of the internal

- carotid artery in relation to cerebrovascular disease. *The Lancet*, February 25, 1961.
30. Nenezic D, Tanaskovic S, Radak D, Babic S, Gajin P. Primary Repair of Internal Carotid Artery Aneurysm Secondary to Kinking and Cystic Medial Degeneration. *Vascular and Endovascular Surgery* 2013;47(4) 304-309.
  31. Ovchinnikov N, Rao R, Rao S. Unilateral congenital elongation of the cervical part of the internal carotid artery with kinking and looping: two case reports and review of the literature . *Head & Face Medicine* 2007, 3:29.
  32. O'Leary D, Persson A, Clouse M. Noninvasive Testing for Carotid Artery Stenosis: I. Prospective Analysis of Three Methods. *AJNR* 1981; 2:437-442.
  33. Oliviero U y cols. Prevalence of Carotid Kinking and Coiling in a Population at risk. *Vascular Surgery* 1997; Vol 31, Num 1.
  34. Oliviero y cols. Prospective Evaluation of Hypertensive Patients with Carotid Kinking and Coiling: An Ultrasonographic 7-Year Study. *Angiology* 2003;54:169-175.
  35. Pancera P, Ribul M, Presciuttini, Lechi A. Prevalence of carotid artery kinking in 590 consecutive subjects evaluated by Echocolor Doppler. Is there a correlation with arterial hypertension? *Journal of Internal Medicine* 2000;248:7-12.
  36. Papachristou E y Dragojevic D. Surgical Correction of Elongated Internal Carotid Artery. *Vascular Surgery*, Marzo 1994.
  37. Paulsen F, Tillmann B, Christofides C, Richter W, Koebeke J. Curving and looping of the internal carotid artery in relation to the pharynx: frequency, embryology and clinical implications. *J. Anat.* (2000) 197, pp. 373–381.
  38. Petar P, Slobodan T, Srdjan B, Dragoslav N, Djordje R. Extracranial Internal Carotid Artery Pseudoaneurysms after Kinking Reconstruction *Vascular*, Vol. 18, No. 6, pp. 356–362, 2010.

39. Perdue G, Barreca J, Smith R, King O. The significance of elongation and angulation of the carotid artery: a negative view. *Surgey* 1975; Jan 77 (1):45-52.
40. Poorthuis M, Christiaan E, Toorop R, Boorst G. Posterior transverse plication of the internal carotid artery to correct for kinking. *Journal of Vascular Surgery* 2014;59(4):968-77.
41. Quattlemaun J, Upson T, Neville R. Stroke Associated with Elongation and Kinking of the Internal Carotid Artery: Report of Three Cases Treated by Segmental Resection of the Carotid Artery. *Annals of Vascular Surgery* 1959, Vol 150, Num 5.
42. Quattlebaum J, Wade J, Whiddon. Stroke associated with elongation and Kinking of the Carotid Artery: Long-Term Follow-Up. *Ann. Surg* 1973, Vol 177, Num 5.
43. Radak D, Babi S, Tanaskovi S, Mati P, Sotirovi V, Stevanovi P, Jovanovi P, Gajin P. Are the carotid kinking and coiling underestimated entities? *Vojnosanit Pregl* 2012; 69(7): 616–619.
44. Ribeiro R, Fazan V, Oliveira M, Caetano A, Rodrigues F. Tortuosity of the internal carotid artery cervical course: case reports and literature review. *Braz. J. Morphol. Sci.*, 2007, vol. 24, no. 4, p. 244-247.
45. Roopa A, Sadanandam P, Anitha T. Anatomical Variation of the Common Carotid Artery in neck Dissection- Cervical carotid siphon. *Journal of Dental and Medical Sciences* 2016; PP 115-117.
46. Royo J, Bofill R, Maesso J, Rodríguez A, Álvarez B, Matas M. Kinking of Internal Carotid Artery with Stenotic Lesions Associated. *Angiología* 1997;159-164.
47. Rutherford's *Vascular Surgery*. 8<sup>th</sup> Edition, 2014. Chapter 104: Carotid Body Tumors and Other Disorders. Muraglia G, Patel V.
48. Sarkari N, Macdonald J, Bickerstaff E. Neurological manifestations associated with internal carotid loops and kinks in children. *J.Neurol.Neurosurg.Psychiat* 1970,33,194-200.
49. Stankevich Y, Rezakova R, Olga B, Shraibman L, Tulupov A.

- Hemodynamic effects of the carotid abnormalities courses by MRI and ultrasound. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance* 2015, 17(Suppl 1):P415.
50. Stanton P, McClusky D, Lamis P. Hemodynamic assessment and surgical correction of kinking of the internal carotid artery. *Surgery*. 1978 Dec;84(6):793-802.
  51. Sottiurai V y cols. Plication for Correction of Excessive Carotid Artery Kinking, Unacceptable Torn End Point, and Perforation from Plaque Erosion: Techniques and Results. *Vascular Surgery* 1998;Vol 32,Num 4.
  52. Tetik O, Yurekli I, Yilik L, Akhan G, Gurbuz A. Surgical Treatment of Symptomatic Coiling or Kinking Internal Carotid Artery. *Vascular* 2010; Vol. 18, No. 5, pp. 294–296.
  53. Togay-Isikay C, Kim J, Betterman K, Andrews C, Meads D, Tesh P, Tegeler C, Oztuna D. Carotid artery tortuosity, kinking, coiling : stroke risk factor, marker, or curiosity ? *Acta neurol. belg.*, 2005, 105, 68-72.
  54. Tse G, Masuda E, McMurtray A, Nakamoto B. Coiled Internal Carotid Arteries Associated with Bilateral Sequential Strokes. *Case Reports in Vascular Medicine* Volume 2013; 1-4.
  55. Van Damme H et al. Kinking of the Internal Carotid Artery: Clinical Significance and Surgical Management. *Acta Chir Belg* 1996 (1), 15-22.
  56. Vannix R, Joergenson E, Carter R. Kinking of the Internal Carotid Artery. *The American Journal of Surgery* 1977; Volume 134:82-88.
  57. Vicenzini E, Gallonib L, Ricciardia S, Sirimarcoa P, Pulitanob P, Mecarellib O, Di Piero V, Lenzia G. Advantages and Pitfalls of Three-Dimensional Ultrasound Imaging of Carotid Bifurcation. *Eur Neurol* 2011;65:309–316.
  58. Voicu N, Sin A, Tilinca M. Histological Features of Carotid Kinking. *Global Research Analysis* 2013; Vol 2:187-188.
  59. Vollmar J, Nadjafi A, Stalker C. Surgical treatment of kinked internal carotid arteries. *Br. J. Surg.* Vol. 63 (1976) 847-850.
  60. Wang L, Zhao F, Wang D, Hu S, Liu J, Zhou Z, Lu J, Qi P, Song A.

Pressure Drop in Tortuosity/Kinking of the Internal Carotid Artery: Simulation and Clinical Investigation. *BioMed Research International* Volume 2016:1-8.

61. Weibel J, Fields W. Tortuosity, coiling and kinking of the Internal Carotid Artery. I Etiology and Radiographic Anatomy. *Neurology* 1965;15:7-18.
62. Weibel J, Fields W. Tortuosity, coiling, and kinking of the internal carotid artery. II Relationship of morphological variation to cerebrovascular insufficiency. *Neurology* 1965 May;15:462-8.
63. Wiechowski S, Mierzecki A. Surgical Treatment of Cerebrovascular Insufficiency in Patients with Pathological Elongation of the Internal Carotid Artery. *EurJ Vasc Surg* 1988; 2:105-110.
64. Witz M, Lehmann J. Association of Internal Carotid Artery Kinking and Severe Stenosis. *EJVES Extra* 1, 37–38.
65. Wong Y, Ong C, Sung S, Wu C, Hsu Y, Su H, Li C, Hung L. Association Between Abnormal Course of Carotid Artery and Cerebrovascular Disease. *Acta Neurologica Taiwanica* 2014 Vol 23 No 3:90-94.
66. Yakirevich V, Vidne B. Surgical Treatment of Kinked Carotid Arteries: A Case Report. *Vascular Surgery* 1982;335-39.
67. Yasa H, Aslan O, Ozcem B, Akyuz M, Gurbuz A, Akhan G. An Alternative Surgical Procedure for a Patient with Critically Restenosed and Kinked Carotid Artery: Graft Interposition. *Case Reports in Surgery* Volume 2011;1-3.
68. Young J, Khoury R, Rahbar A. An Alternative Technique for the Surgical Correction of Kinked or Redundant Carotid Arteries. *Vascular Surgery* 1987;305-310.
69. teno M, Vi u ela F, Moscote-Salazar L, Alvis-Miranda L, Zavaleta R, Flores A, Rojas A, Lee A. Clinical implications of internal carotid artery tortuosity, kinking and coiling: a systematic review. *Romanian Neurosurgery* (2014) XXI 1: 50 – 59.