

Casos clínicos

Flebectasia Congénita de la Vena Yugular: Descripción del Caso y Revisión de los Estudios Publicados

John C. Haney¹, Cynthia K. Shortell¹, Richard L. McCann¹, Jeffrey H. Lawson¹, Michael J. Stirling¹ y David H. Stone², Durham, Carolina del Norte, y Lebanon, New Hampshire, Estados Unidos

La dilatación fusiforme de la vena yugular, o flebectasia venosa yugular, es una entidad clínica insólita con una etiología relacionada con inflamación del cuello. Presentamos el caso de un joven de 15 años de edad sin antecedentes de traumatismo y una masa que aumentaba de tamaño, localizada en el lado derecho del cuello. Se revisan los estudios publicados pertinentes y las modalidades diagnósticas y terapéuticas de interés. Aunque suele indicarse tratamiento conservador, cuando está justificada una intervención, pueden efectuarse sin riesgo su ligadura y resección.

CASO CLÍNICO

Un joven afroamericano, de 15 años de edad, se presentó en la consulta de su pediatra con antecedentes de varios meses de duración de inflamación progresiva en el lado anterior derecho del cuello. No presentaba síntomas inespecíficos asociados, como fiebre, escalofríos o sudación nocturna. El pediatra, que atribuyó este aumento del perímetro del cuello a una adenopatía, tomó la decisión de seguir una estrategia de observación del paciente. Despues de varios meses, durante los que el problema no se resolvió, se obtuvo una tomografía computarizada (TC) (fig. 1), que reveló un aneurisma de la vena yugular interna derecha que había

alcanzado 3,7 cm de diámetro. El paciente negó antecedentes de traumatismo del cuello. Se sometió a una ligadura y resección quirúrgica del segmento aneurismático de 3 cm de longitud de la vena yugular interna derecha (fig. 2), sin complicaciones. El examen patológico de la muestra reveló un engrosamiento de la íntima y una atrofia y adelgazamiento notable de la media. La inflamación del lado derecho del cuello se resolvió por completo.

DISCUSIÓN

Los aneurismas de la vena yugular interna representan una etiología excepcional de las masas de la parte anterior del cuello en la población pediátrica. Aunque los aneurismas se han descrito en todas las venas del cuello, la dilatación fusiforme de la vena yugular interna sin tortuosidad, o flebectasia venosa yugular (FVY), representa más del 75% de los casos publicados¹⁻⁴. Descrita por primera vez en 1928⁵ esta entidad siguió siendo un proceso documentado con poca frecuencia^{1,2}. Más recientemente, han aumentado los casos publicados principalmente en estudios de otorrinolaringología pediátrica/cirugía de cabeza, cuello y a nivel internacional¹⁻⁷ y probablemente se puede atribuir a la

DOI of original article: 10.1016/j.avsg.2008.02.003.

¹Division of Vascular Surgery, Department of Surgery, Duke University Medical Center, Durham, NC, EE. UU.

²Section of Vascular Surgery, Dartmouth-Hitchcock Medical Center, Lebanon, NH, EE. UU.

Correspondencia: David H. Stone, Section of Vascular Surgery, Dartmouth-Hitchcock Medical Center, One Medical Center Drive, Lebanon, NH 03766, EE. UU. Correo electrónico: david.h.stone@hitchcock.org

Ann Vasc Surg 2008; 22: 681-683
DOI: 10.1016/j.avsp.2008.10.011

© Annals of Vascular Surgery Inc.

Publicado en la red: 6 de mayo de 2008

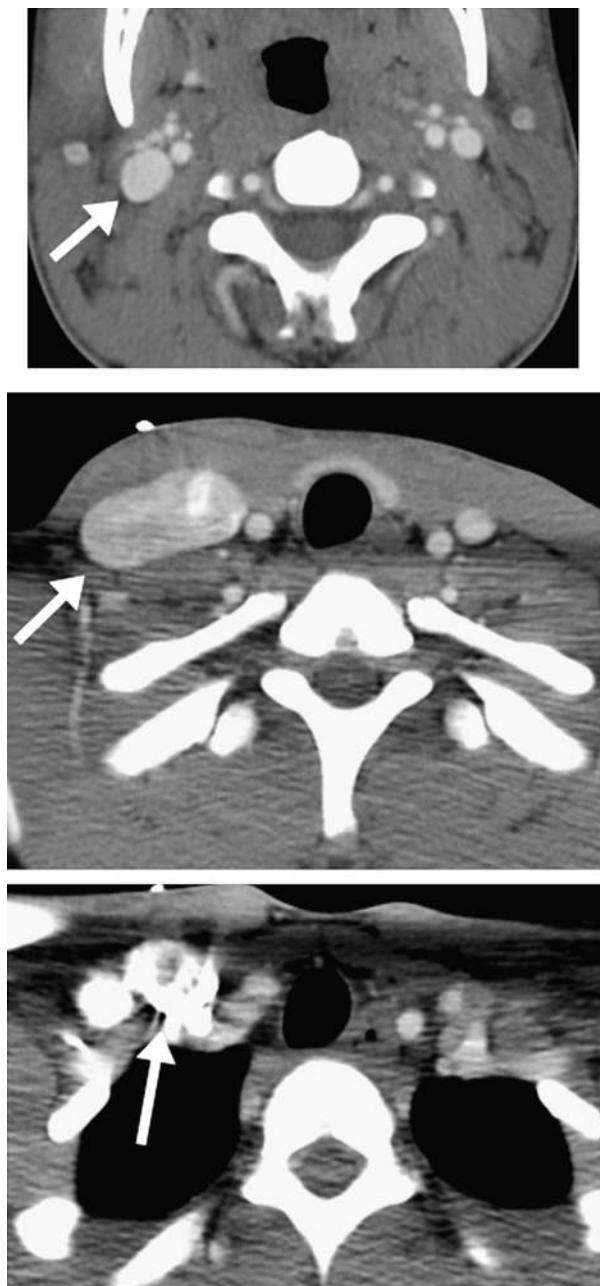


Fig. 1. TC axial del cuello con contraste intravenoso que muestra la vena yugular interna derecha desde el nivel de la mandíbula hasta la unión de la vena yugular interna y la subclavia (flechas). El diámetro máximo alcanzó 3,7 cm.

mejora de las modalidades de diagnóstico por la imagen. Con frecuencia, la entidad se presenta como una masa en el cuello, que es blanda, no dolorosa y compresible y puede aumentar de tamaño con un aumento de la presión intratorácica. La mayoría (75%) de los casos se diagnostican en la población pediátrica. Es interesante destacar que la mayor parte de las lesiones muestran predilección por el

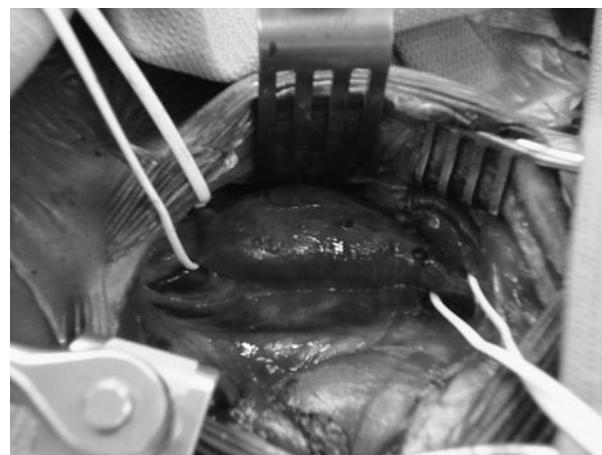


Fig. 2. Flebectasia de la vena yugular derecha. Después de la exposición y control operatorio, se ligó y resecó el segmento aneurismático.

lado derecho¹⁻⁴ (5:1), siendo una minoría bilaterales. Se han sugerido numerosas etiologías, incluido el aumento de la presión intratorácica atribuido con frecuencia a tos o asma crónica, compresión a partir de la clavícula o del músculo escaleno anterior¹ al igual que deformidades estructurales intrínsecas, incluida la degeneración de las fibras elásticas dentro de la pared venosa. Paleri y Gopalakrishnan³ citan diversos factores anatómicos que facilitarían la transmisión preferente de la presión intratorácica a la vena yugular derecha, lo que explicaría el predominio en este lado. Estos factores incluyen la continuidad directa con la vena cava superior y una válvula yugular sumamente competente, que se traduciría en la dilatación del bulbo yugular. A medida que éste aumenta de tamaño, la ley de Hooke predice un aumento de la tensión de la pared. Los autores también formulan la hipótesis de que la pérdida de fibras elásticas en la pared del vaso provoca una dilatación persistente y flebectasia. La evaluación patológica de las muestras venosas afectadas puede revelar una pared venosa fina con la pérdida asociada de fibras musculares elásticas y lisas.

La evaluación de los pacientes afectados debe incluir una maniobra de Valsalva, ya que se ha documentado que es predictiva de FVY. El diagnóstico diferencial de las masas del cuello que aumentan con esta maniobra incluyen las masas mediastínicas quísticas, las masas pulmonares apicales, y los laringoceles externos^{1,6,7}. Con frecuencia, estas masas se detectarán mediante una radiografía de tórax. Los exámenes adicionales, incluida TC, resonancia magnética, eco-Doppler y flebografía, pueden facilitar el diagnóstico. De ellos, el eco-Doppler, con o sin maniobra de Valsalva, es el

recomendado con mayor frecuencia como examen de elección^{2,4,6}. No es un procedimiento cruento, comparativamente es de bajo coste, y puede proporcionar la información anatómica necesaria relativa al área de ectasia, presencia de un trombo y la relación con las estructuras circundantes². El eco-Doppler debe efectuarse sistemáticamente en ambos lados del cuello porque las lesiones mencionadas previamente son bilaterales en alrededor del 10% de los casos¹⁻⁴.

No se ha establecido la historia natural exacta de la flebectasia de la vena yugular interna, pero los casos publicados con hasta 15 años de seguimiento se han documentado como de tamaño estable o una progresión lenta de la lesión^{2,4,8-10}. No se han publicado casos de rotura espontánea. Se han publicado como mínimo 3 casos de trombo mural asociado a FVY interna sin acontecimientos embólicos asociados^{1,2}. Aunque se ha descrito una embolia pulmonar a partir de un trombo en la vena yugular¹¹, los estudios han demostrado que este riesgo es < 1%¹². Debido a estos hallazgos, se ha recomendado una estrategia conservadora de tratamiento de este proceso^{1,3,6-8}. Las indicaciones de la cirugía incluyen razones estéticas y la preocupación de rotura espontánea o asociada a un traumatismo, en particular en el contexto de una lesión que aumenta de tamaño^{1,6-10}.

Cuando esté justificado, disponemos de tratamientos quirúrgicos diferentes. En general, se han efectuado ligadura simple y resección en el caso de lesiones unilaterales con una incidencia reducida asociada de complicaciones. La mayor experiencia documentó una serie de intervenciones en 46 pacientes con FVY interna, en la que 32 pacientes se sometieron a ligadura^{2,4}. Tres de estos pacientes experimentaron hipertensión arterial intracranial sintomática ulterior con un caso de infarto pontino asociado. Los tres casos se resolvieron con tratamiento médico y, entre los estudios publicados, no se han descrito otras complicaciones. Un tratamiento alternativo es la venoplastia con encapsulación y sutura de constricción longitudinal utilizando Dacron o politetrafluoroetileno. Aunque es atractiva por la preservación inherente de la permeabilidad venosa, la técnica no se efectúa sistemáticamente en la mayor parte de los centros.

En conclusión, la flebectasia venosa yugular es un fenómeno clínico poco frecuente que, en general, se presenta como una masa compresible en el cuello que puede aumentar de tamaño con una maniobra de Valsalva. El eco-Doppler sigue siendo la técnica de elección para su diagnóstico y debe efectuarse en ambos lados del cuello. La rotura espontánea o traumática y la trombosis con embolia posterior siguen siendo complicaciones potenciales, aunque los estudios publicados respaldan un curso benigno en la mayor parte de los casos. El tratamiento quirúrgico debe reservarse para los casos que suscitan una preocupación estética o los casos de lesiones que aumentan de tamaño rápidamente. Cuando esté justificado, la ligadura simple y la resección de la vena pueden efectuarse sin riesgos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Collins WO, Zalzal GH. Internal jugular vein phlebectasia masquerading as an external laryngocoele. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;131:163-165.
2. Jianhong L, Xuewu J, Tingze H. Surgical treatment of jugular vein phlebectasia in children. *Am J Surg* 2006;192:286-290.
3. Paleri V, Gopalakrishnan S. Jugular phlebectasia: theory of pathogenesis and review of literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001;57:155-159.
4. Hu X, Li J, Hu T, Jiang X. Congenital jugular vein phlebectasia. *Am J Otolaryngol* 2005;26:172-174.
5. Harris RI. Congenital venous cyst of the mediastinum. *Ann Surg* 1928;88:953-956.
6. Rajendran VR, Vasu CK, Regi George AN, Anjay MA, Anoop P. Unilateral internal jugular phlebectasia. *Indian J Pediatr* 2004;71:751-753.
7. Reed JA, Grewal H. Jugular phlebectasia manifesting as an unusual neck mass in a child. *Am J Surg* 2001;182:289-290.
8. Andreev A, Petkov D, Kavrakov T, Penkov P. Jugular venous aneurysms: when and how to operate. *Int Angiol* 1998;17:272-275.
9. Calligaro KD, Ahmad S, Dandora R, et al. Venous aneurysms: surgical indications and review of literature. *Surgery* 1995;117:1-6.
10. Gillespie DL, Villavicencio JL, Gallagher C, et al. Presentation and management of venous aneurysms. *J Vasc Surg* 1997;26:845-852.
11. Gallien S, Rollot F, Caron B, Moachon L, Bienvenu B, Blanche P. Pulmonary embolism and deep jugular venous thrombosis resulting from compression by a lipoma. *Dermatol Online J* 2006;12:13.
12. Ascher E, Salles-Cunha S, Hingorani A. Morbidity and mortality associated with internal jugular vein thromboses. *Vasc Endovascular Surg* 2005;39:335-339.