

UN CASO DE FLEBECTASIA CONGÉNITA LOCAL (*)

Sir JAMES LEARMONTH, K.C.V.O., C.B.E., Ch.M., F.R.C.S.E.

*Regius Professor of Clinical Surgery and Professor of Surgery
University of Edinburgh*

OBSERVACIÓN CLÍNICA

El enfermo, muchacho de seis años y medio, presentaba un abultamiento en el lado derecho del cuello.

Historia. — Un año antes, estando en una silla echado hacia atrás, llamó gritando a su madre, quien al acudir pudo apreciar un abultamiento en la base del lado derecho del cuello de su hijo. Éste, nunca se había quejado antes ni presentado ningún síntoma, así como tampoco existían antecedentes de heridas o enfermedad. El estado general había sido siempre satisfactorio, salvo cierta tendencia a los resfriados. El muchacho llevaba una actividad normal y no acusaba trastornos respiratorios. Hijo único, los padres gozaban de buena salud, y no existían antecedentes de anomalías del árbol vascular en otros miembros de la familia.

Exploración. — Aspecto sano con desarrollo y talla normal correspondiendo a su edad. Inteligencia despierta. Presentaba un abultamiento difuso detrás y al lado del tercio inferior del músculo esternocleidomastoideo derecho. Al toser el tamaño de la tumoración aumentaba visiblemente y la vena yugular externa dilatada se apreciaba tensa a su través. La tumoración era pulsátil (¿pulso transmitido?), pero no existía «thrill». A la auscultación se advertía un soplo sistólico localizado. Cara simétrica, sin diferencia de coloración entre ambos lados.

Al extender el cuello, con la cabeza hacia atrás y vuelta a la izquierda, el abultamiento se apreciaba mejor y el latido era más difuso, las venas yugulares anterior y externa del lado derecho se dilataban y el soplo se hacía continuo, existiendo un «thrill» proximal a la tumoración.

Ausencia de inyección conjuntival. El fondo de ojo derecho mostraba acentuado pulso venoso.

(*) Traducido del original en inglés por la Redacción.

Frecuencia del pulso 70 por minuto rítmico y tenso, sincrónico en las muñecas. Latido de la punta cardíaca en cuarto espacio intercostal. Tonos cardíacos no propagados. Tensión arterial 100/60 m. m. de mercurio.

Operación. — Enfermo colocado en decúbito supino, con la cabeza vuelta hacia la izquierda descansando sobre un saco de arena, de forma que colocara el cuello ligeramente extendido. Incisión a lo largo del borde anterior del esternocleidomastoideo, desde la altura del cartílago tiroides hasta el borde superior de la articulación esternoclavicular. Se practicó una segunda incisión 2 cm. por encima del borde superior de la clavícula hasta unirse a la primera a 1,5 cm. de su extremo inferior. Se profundizó a través de esta incisión horizontal para seccionar el músculo esternocleidomastoideo. Se rechazó hacia atrás y arriba el colgajo angular cutáneomuscular, exponiendo el paquete vascular del cuello. La yugular interna se hallaba distendida en una longitud aproximada de 5 cm. por 2,5 cm. de ancho y donde se podían apreciar corrientes sanguíneas. Al liberar la vena pudo verse que no existían comunicaciones anormales con la arteria carótida primitiva o con sus ramas. Se seccionó la vena facial que abocaba a la yugular interna, así como una gran rama procedente de la región auricular posterior.

La yugular interna se disecó por encima de estas ramas y hasta su unión con la subclavia. Se ligó por transfixión en estos puntos, extirpando la porción dilatada de la vena (fig. 1). Fué repuesto el colgajo cutáneomuscular,



Fig. 1. — *Segmento extirpado de la vena yugular interna.*

uniendo los extremos del esternocleidomastoideo con sutura de seda y puntos de colchonero.

Curso postoperatorio normal.

DISCUSIÓN

Las dilataciones venosas congénitas genuinas son raras. Se deben distinguir de las dilataciones saculares que se ven a menudo en las venas varicosas (por ejemplo, en la desembocadura de la safena), de los «tumores» circunscritos hemangiomasos o linfangiomasos y de los «tumores» en que la biopsia demuestra que contienen ambas clases de tejidos. Como consecuencia del origen común de los vasos sanguíneos y linfáticos, este último grupo puede ofrecer una estructura histológica de infinita variedad, que se presta a una innecesaria multiplicidad de subdivisiones.

Desde el punto de vista práctico el término «quiste hemático» sugerido por SPANNAUS (1909) para el primer grupo es a la vez descriptivo y anatómicamente exacto.

La mayoría de los casos publicados afectan a las venas del cuello, en particular las yugulares interna, externa y anterior, ocasionalmente también alguna vena subcutánea tributaria de aquéllas. Esto tiene dos posibles explicaciones. Primero, las dilataciones en estas venas se aprecian con facilidad en particular al ser sobredistendidas, se ven y se publican. Segundo, la disposición de las válvulas en las venas del cuello somete a las yugulares a un estiramiento como consecuencia del aumento de presión en la vena cava superior.

En la subclavia, la válvula más próxima al corazón es externa a la unión de esta vena con la yugular externa; aunque existe una válvula en el extremo facial de la yugular externa suele ser insuficiente. El extremo final algo dilatado de la yugular interna, que se denomina «bulbo inferior», posee válvulas en su extremo inferior, en el superior o en ambos, pero no son siempre suficientes y el gran tamaño de la vena en este punto hace que tales válvulas, puesto que existen, sean prontamente forzadas por la presión intravenosa aumentada.

Sin embargo, el momento de la presión no puede ser el único factor relacionado con la producción de las dilataciones congénitas de la yugular ya que no se presentan en los casos de enfermedad cardíaca congénita en las que la sobredistensión crónica de las venas del cuello puede ser uno de los caracteres clínicos. Debe existir también una zona débil localizada en la pared de la vena afectada; aunque ZUKSCHWERDT (1929) apoya el punto de vista algo inexplicable de VIRCHOW de que la pared de la vena de hecho está hipertrofiada.

Resulta sugestivo atribuir dicha zona débil de la pared de la vena a evolución imperfecta del extremo venoso de una comunicación primitiva entre vasos sanguíneos embriológicos.

El tamaño alcanzado por la dilatación depende del calibre de su conexión con la vena principal y del tiempo que esta comunicación permanece permeable. Si el pedículo es ancho, la dilatación permanece en libre comunicación con la vena principal y contiene sangre líquida que es impulsada en corrien-

tes caprichosas por las pulsaciones de la arteria carótida primitiva y por los cambios fisiológicos de la presión venosa. Si el pedículo es estrecho puede por último obliterarse y entonces la sangre en la dilatación puede coagularse. Histológicamente la pared de la dilatación está constituida por una túnica externa de tejido fibroso en la que se encuentran bandas aisladas de fibra musculares lisas que originariamente forman parte de la pared de la vena y de una túnica interna endotelial.

No obstante, la razón principal de publicar este caso radica en el insólito murmullo advertido en la dilatación al extender la cabeza y volverla hacia el lado opuesto. En las posiciones con el cuello relajado quedaba reducido a la sístole, e indudablemente era transmitido de la arteria carótida primitiva. Al extender el cuello el murmullo se convertía inmediatamente en continuo y alto (ruido de maquinaria) sugiriendo la presencia de una fístula arterio-venosa. Ni la yugular interna ni la dilatación tenían comunicación con la arteria carótida y no sabemos a qué atribuir este signo clínico que hizo confundir a cuantos tuvieron ocasión de explorar el paciente. Que sepamos, a este respecto el presente caso es único.

TEXTO EN INGLÉS

CASE REPORT

The patient, a boy aged 6 1/2 years, had a swelling on the right side of the neck.

History. — A year previously, while the child was lying back in a chair, he called out to his mother who noticed a swelling at the base of his neck on the right side. He had never made any complaint and did not have any symptoms connected with the swelling. There had been neither injury nor any preceding illness. His general health had been good apart from a tendency to colds; he had been normally active, and not subject to breathlessness.

He was an only child: both his parents were alive and well and there was no history of abnormality of the vascular tree in any other members of the family.

Examination. — He was a healthy-looking child of normal size and development for his age and of above average intelligence. There was a diffuse swelling behind and lateral to the lower third of the right sternomastoid. On coughing there was a marked increase in the size of the swelling, which became readily visible; the distended external jugular vein could be seen stretched across it. The swelling was pulsatile (? transmitted pulsation) but a thrill was not present. On auscultation a localised systolic bruit was present. The face was symmetrical and there was no difference in colour between its two sides.

When the neck was stretched with the head back and turned to the left, the swelling was more easily visible and its pulsations were more diffuse; the anterior jugular veins and the external jugular vein on the right side became distended; the murmur became continuous in type, and there was a palpable thrill proximal to the swelling.

There was no conjunctival suffusion. The fundus oculi on the right side showed marked venous pulsation.

The pulse was 70/minute, regular in time and force; at the wrists the pulses were synchronous. The apex beat was localised in the fourth interspace; the heart sounds were closed in all areas. The blood pressure was 100/60.

Operation. — The patient was placed supine with the head turned to the left and resting on a sandbag so that the neck was slightly extended. An incision was made along the anterior border of the right sternomastoid from the level of the thyroid cartilage to the upper border of the sternoclavicular joint. A second incision was made parallel to and 2 cm. above the upper border of the clavicle, to join the first incision 1.5 cm. from its lower extremity. The horizontal arm of the incision was deepened to divide both heads of the sternomastoid muscle. The angular flap of skin and muscle was turned backwards and upwards to expose the vascular bundle in the neck. The internal jugular vein presented a distensión about 5 cm. long and 2.5 cm. wide, in which blood-currents could be seen. When the vein was freed it was evident that it had no abnormal communications with the common carotid artery or with its branches.

The common facial vein was divided as it entered the internal jugular vein and a large branch which came from the posterior auricular region was also divided. Proximal internal jugular vein presented a distension about 5 cm. long and 2.5 cm. wide, in junction with the subclavian vein. It was ligatured at these sites with a stitch ligature and the portion containing the venous dilatation was excised (Fig. 1). The displaced flap of skin and muscle was replaced and the heads of the sternomastoid were united with mattress sutures of silk.

Post-operative convalescence was uneventful.

Discussion

True congenital dilatations of veins are rare. They are to be distinguished from the saccular dilatations often to be seen on the convexities of varicose veins (for example, at the saphenous opening), and from circumscribed haemangiomas or lymphangiomas «tumours» or «tumours» which prove on histological examination to contain both types of tissue. As a result of the common origin of the blood-vascular and lymph-vascular systems, the second of these groups may provide an infinite variety of histological structure, which lends itself to a rather unnecessary multiplication of pathological subdivisions. From a practical point of view, the clinical term «blood cyst» suggested by Spannaus (1909) for the first group is both descriptive and anatomically accurate.

Most of the recorded cases have affected the veins of the neck, in particular the internal, external and anterior jugular veins; although occasionally a subcutaneous tributary of one of these veins has been involved. There are two possible explanations for this. First, local dilatations of these veins are readily visible especially when over-distended, and they are likely to be seen and reported. Secondly, the arrangement of valves in the veins of the neck exposes the jugular veins to stretching as a result of increased pressure in the superior vena cava.

In the subclavian vein, the valve nearest to the heart is placed lateral to the junction of subclavian and external jugular veins; although there is a valve at the lower end of the external jugular vein, it is usually incompetent. The somewhat dilated lower end of the internal jugular vein which is termed the «lower bulb» possesses valves at the lower end of the bulb, at its upper end, or at both; but these are not always competent, and the great size of the vein at this point permits such valves as exist to be readily forced by increased intravenous pressure.

However, increased intravenous pressure cannot be the only factor concerned in the production of congenital jugular blood cysts, because they do not occur in cases of congenital cardiac disease in which one clinical feature may be chronic over-distension of the veins of the neck. There must also be present a localised weak area in the wall of the affected vein: although Zukschwerdt (1929) subscribes to the somewhat inexplicable view of Virchow, that the vein wall is in fact hypertrophied. It is tempting to

ascribe such a weak area in the wall of a vein to imperfect closure of the venous end of a primitive communication between embryonic blood-vascular tubes.

The size attained by the «blood cyst» depends upon the calibre of its connection with the parent vein, and upon the period for which this connection remains patent. If the pedicle is broad, the cyst remains in free communication with the parent vein, and contains liquid blood thrown into bizarre currents by the pulsations of the common carotid artery and by the usual physiological changes in venous pressure. If the pedicle is narrow it may ultimately become obliterated, and the blood in the cyst may then clot. Histologically, the wall of the cyst is made up an outer layer of fibrous tissue in which there are isolated strands of smooth muscle which originally formed part of the wall of the vein, and an inner layer of endothelium.

However, the principal reason for placing this case on record is the unusual murmur heard over the cyst when the head was extended and turned to the opposite side. In relaxed positions of the neck, the murmur was limited to systole, and no doubt was transmitted from the common carotid artery. When the neck was stretched, the murmur immediately became continuous and loud (machinery murmur) and suggested the presence of an arteriovenous fistula. Neither the internal jugular vein nor the cyst had any communication with the common carotid artery, and I am at a loss to account for this unusual clinical sign, which misled all the observers who had an opportunity of examining the patient. So far as I can ascertain, in this respect the present case is unique.

B I B L I O G R A F I A

- HARTENSTEIN, H. J. (1939). — *Mschr. Kinderheilk.*, 78, 384.
 JURA, V. (1935). — *Arch. ital. chir.*, 41, 101.
 ROWE, M. J. (1946). — *J. Bone Jt. Surg.*, 28, 147.
 SPANNAUS, K. (1909). — *Beitr. klin. Chir.*, 63, 290.
 WACH, E. (1939). — *Zbl. Chir.*, 66, 232.
 ZUKSCHWERDT, L. (1929). — *Dtsch. Z. Chir.*, 216, 283.