

Flebectasia: Uma Causa de Tumefação Cervical

Phlebectasia: A Cause of Cervical Swelling

Marta Soares, Filipa Garcês, Andreia Pereira, Maria João Virtuoso

Departamento de Saúde Materno-Infantil, Serviço de Pediatria, Hospital de Faro, Centro Hospitalar do Algarve, Faro, Portugal

Acta Pediatr Port 2016;47:357-60

Resumo

Os autores relatam o caso clínico de um rapaz de 4 anos de idade referenciado para consulta por disфонia e massa cervical anterior direita, evidenciada com manobra de Valsalva. Na observação apresentava tumefação cervical direita, mole, indolor, não pulsátil, anterior ao esternocleidomastoideu. A ultrassonografia cervical confirmou dilatação da veia jugular interna direita durante a manobra de Valsalva. Pela disфонia realizou faringo-laringoscopia, que evidenciou nódulos incipientes das cordas vocais. O controlo ecográfico posterior revelou aumento das dimensões da dilatação jugular, bilateralmente, sem compromisso das estruturas adjacentes, tendo indicação apenas para vigilância clínica e imagiológica. A flebectasia jugular é uma entidade rara, particularmente se bilateral. Frequentemente tem um caráter benigno, justificando apenas vigilância periódica.

Palavras-chave: Criança Pré-Escolar; Dilatação Patológica; Disфонia/etiologia; Veias Jugulares

Abstract

The authors report the case of a four-year-old male child, previously healthy, referred for dysphonía and lateral cervical swelling, evoked by Valsalva manoeuvre. Clinical observation of the cervical region revealed a soft, elastic, painless and non-pulsatile right-sided mass, over the anterior edge of the sternocleidomastoid muscle. Ultrasound displayed dilatation of the right internal jugular vein during the Valsalva manoeuvre, confirming the diagnosis of jugular phlebectasia and thus the aetiology of the cervical mass. Pharyngolaryngoscopy showed incipient nodules of both vocal cords, explaining the dysphonía. Follow-up ultrasound showed bilateral phlebectasia of the internal jugular veins, but no involvement of adjacent structures. The child was kept under clinical and imaging surveillance. Jugular phlebectasia, particularly bilateral, is a rare cause of cervical mass, but an important differential diagnosis to be considered. The condition's clinical course is usually uneventful and requires no intervention other than clinical and imaging surveillance.

Keywords: Child, Preschool; Dilatation, Pathologic; Dysphonía/etiology; Jugular Veins

Introdução

As tumefações na região cervical são relativamente

frequentes na infância. No entanto, o aparecimento de uma tumefação cervical anterior desencadeada por manobra de Valsalva, limita a lista de possíveis causas. Assim, podem ser consideradas como hipóteses etiológicas laringocelo, faringocelo, hérnia pulmonar cervical, tumores e quistos do mediastino superior e flebectasia jugular.¹

A flebectasia jugular, também denominada quisto venoso congénito, aneurisma venoso, ectasia venosa ou dilatação essencial venosa, é uma alteração congénita das veias do pescoço. Define-se como uma dilatação sacular ou fusiforme das veias jugulares, distinguindo-se da variz jugular pela ausência de tortuosidades.²

Apresenta-se habitualmente como uma tumefação mole, compressível, na área superior da clavícula ou ao longo do bordo anterior do esternocleidomastoideu, indolor, não pulsátil, desencadeada pela manobra de Valsalva, pelo que só se torna evidente quando a criança chora, grita, tosse ou tem estertutos.¹

A primeira referência a esta entidade patológica foi feita por Harris, em 1928, que a descreveu como uma anomalia venosa que envolvia as veias jugulares direitas.^{3,4} O advento dos meios complementares de imagem, após 1970, permitiu uma maior acuidade diagnóstica, aumentando os casos descritos.¹

Os autores descrevem uma causa rara de tumefação cervical, que tipicamente se apresenta em idade pediátrica, alertando para a importância do seu diagnóstico e vigilância.

Caso Clínico

Criança de 4 anos de idade, do sexo masculino, sem antecedentes familiares de relevo e previamente saudável, recorreu ao serviço de urgência por surgimento de uma massa cervical anterior, à direita, com duas semanas de evolução, só evidente quando cantava, gritava ou tossia. Associava-se ainda disфонia de agravamento progressivo. Não havia história de febre, traumatismo, perda de peso, anorexia, cansaço ou outras queixas sistémicas. Observava-se tumefação bilateral na região média do bordo anterior do esternocleidomastoideu (30 x 20 mm à direita e 20 x 20 mm à esquerda), de consistência mole, indolor à palpação, não pulsátil, evidenciada pela realização da manobra de Valsalva e desaparecendo em repouso (Figs. 1).



Figura 1. Visão anterior do pescoço da criança durante a manobra de Valsalva

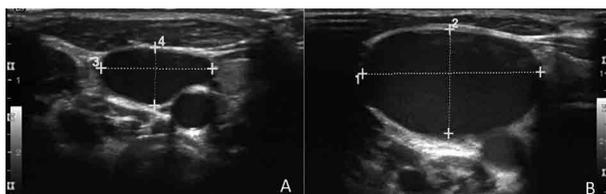


Figura 2. Ecografia de avaliação inicial do quadro. Imagem ecográfica da jugular interna em repouso (15 x 8 mm) (A) e durante a manobra de Valsalva (30 x 15 mm) (B).

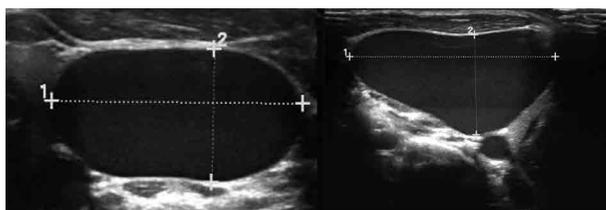


Figura 3. Ecografia de reavaliação dois meses depois. Dilatação da veia jugular interna esquerda (24 x 13 mm) (A) e da veia jugular interna direita (36 x 19 mm) (B) durante a manobra de Valsalva.

A ultrassonografia com estudo Doppler de partes moles do pescoço evidenciou uma grande dilatação da veia jugular interna direita durante a manobra de Valsalva (30 x 15 mm), retomando um calibre normal em repouso (Fig. 2), sem evidência de alterações na jugular contralateral. Na reavaliação clínica, realizada dois meses depois,

era evidente o aumento do tamanho da tumefação esquerda, o que foi confirmado por repetição do exame de imagem (Fig. 3), que revelou um aumento da jugular interna direita em relação ao exame anterior (36 x 19 mm, aumento de cerca de 6 mm), bem como da veia contralateral (24 x 13 mm), não visível no primeiro exame. A realçar que a flebectasia venosa não condicionava compressão das estruturas adjacentes. Realizou ainda ultrassonografia abdominal, que não evidenciou outras malformações vasculares.

Para esclarecer a etiologia da disфонia, realizou ecocardiograma, que revelou coração e grandes vasos estruturalmente normais, bem como faringo-laringoscopia, que identificou a presença de nódulos incipientes em ambas as cordas vocais, que justificariam a disфонia.

A criança foi encaminhada para a consulta de cirurgia vascular, não existindo indicação para tratamento invasivo. Na reavaliação com ultrassonografia e estudo Doppler do pescoço, um ano após o diagnóstico, era visível o aumento significativo das dimensões da ectasia, sobretudo à direita (1,08 x 1,41 cm, aumento de cerca de 1 cm), com tortuosidade marcada da jugular interna direita, sem evidência de aneurisma, trombo ou anomalia proximal, não se verificando agravamento do ponto de vista clínico. A criança mantém indicação para seguimento anual em consulta de cirurgia vascular com realização de ultrassonografia e estudo Doppler dos vasos do pescoço, bem como seguimento em consulta de otorrinolaringologia e pediatria geral.

Discussão

As paredes das veias, por serem mais finas e possuírem menos espessura muscular que as arteriais, são particularmente suscetíveis a anomalias do desenvolvimento (dilatações, tortuosidades, entre outras). Estas anomalias podem ocorrer em qualquer localização anatómica, sendo mais frequentes na cabeça e pescoço.^{1,4} A veia jugular interna é a mais afetada; no entanto, a jugular externa, a jugular anterior, as veias comunicantes cervicais superficiais e a facial posterior também podem ser atingidas.^{1,5}

Parece existir uma predisposição para que estas anomalias ocorram mais frequentemente nas veias cervicais direitas,^{1,4,6} o que pode ser explicado por fatores anatómicos e físicos. O ramo braquiocéfálico direito é mais pequeno do que o esquerdo, tem um trajeto quase vertical e contacta com a pleura apical, tornando-se mais suscetível a que um aumento da pressão intratorácica se transmita à veia jugular direita.^{1,7}

Entre os fatores etiológicos que têm sido associados a

esta anomalia encontram-se defeitos na camada muscular da parede venosa, obstrução mecânica na região inferior do pescoço ou no mediastino, reduplicação anómala, pressão exagerada do músculo escaleno, compressão da veia inominada, ventilação invasiva prolongada ou traumatismo.^{1,5,7} No entanto, na grande maioria dos casos, não é identificado nenhum fator etiológico associado à anomalia venosa e a flebectasia jugular é considerada idiopática.

Os estudos histopatológicos revelam alguns aspetos frequentemente encontrados nesta situação, nomeadamente perda das fibras elásticas,^{4,5} fibrose mínima⁶ e proliferação do tecido conjuntivo que compõe as camadas da parede do vaso.^{2,4,6,8}

A literatura descreve maior incidência no sexo masculino, com uma relação de 2-3:1, o que poderá ser explicado em parte pelo aumento da resistência muscular cervical nos rapazes antes da adolescência.³

A flebectasia jugular é geralmente assintomática ou apresenta sintomas mínimos, como é ilustrado pelo caso clínico apresentado. A tumefação cervical que surge com a manobra de Valsalva, deve-se à compressão da extremidade inferior da ectasia e seu consequente abaulamento a montante,⁷ comum a todos os casos. No entanto, existem outras manifestações descritas que são mais raras, como acufenos pulsáteis (quando é tangencial ao pavilhão auricular), zumbidos (pelo fluxo turbulento no segmento dilatado), desconforto durante a deglutição, a tosse ou o exercício físico, dor no ombro ou fraqueza da mão direita, dor na base da língua (quando existe uma flebectasia aberrante),¹ obstrução da via aérea ou vertigem.⁷

A disfonia ou afonia (por compressão do nervo laríngeo recorrente) pode ser uma manifestação desta anomalia, embora raramente descrita.^{1,7} A associação destas entidades motivou a realização de outros exames para esclarecimento da causa subjacente à disfonia neste doente, que parecia justificada pela presença dos nódulos das cordas vocais.

O diagnóstico de flebectasia é complementado por exames de imagem, sendo a ultrassonografia do pescoço com Doppler o exame de eleição, porque permite observar a distensão da veia e quantificá-la, averiguar a existência e extensão de trombos e aferir a funcionalidade do sistema venoso.^{3,4} Em alguns casos, a tomografia computadorizada do pescoço pode ser importante para caracterizar melhor a lesão e o envolvimento das estruturas circundantes.²

No caso apresentado, a ultrassonografia permitiu concluir o diagnóstico e fazer uma vigilância imagiológica eficaz, inicialmente a intervalos mais curtos e que podem ser alargados se não existirem alterações clí-

cas.

A flebectasia da jugular é, regra geral, uma entidade benigna, com tendência a regressão durante a adolescência devido ao fortalecimento dos músculos do pescoço,¹ sendo a atitude expectante a mais adequada.² A terapêutica cirúrgica destina-se a crianças que apresentem complicações, como flebite, formação de trombo, rotura da lesão, deformidade estética exuberante,⁶ compressão das estruturas vasculares adjacentes, infeção⁷ ou síndrome de Horner.³ A cirurgia corretiva implica a excisão do segmento dilatado ou fortalecimento da camada muscular, cobrindo a zona da lesão pelo músculo omo-hioideo (técnica descrita por Guerrier).⁷ Nos casos de flebectasia bilateral da jugular, a literatura descreve que a excisão das duas ectasias está contraindicada por se associar a risco de edema cerebral.⁶

Este caso ilustra uma anomalia vascular muito rara, sobretudo pela sua apresentação bilateral. O seu reconhecimento é importante, sendo necessário um elevado grau de suspeição, sobretudo quando a tumefação cervical surge associada à manobra de Valsalva.

A flebectasia desenvolve-se de forma benigna na maioria dos casos, necessitando apenas de vigilância periódica e conduta expectante, caso não existam complicações associadas, como é o caso do doente que os autores descrevem.

O QUE ESTE CASO ENSINA

- As tumefações cervicais são uma causa frequente de recurso aos serviços de saúde em idade pediátrica.
- A flebectasia da jugular, apesar de rara, é um dos diagnósticos diferenciais de tumefação cervical
- É importante o seu reconhecimento pelos profissionais de saúde para que seja feita a melhor orientação diagnóstica e terapêutica.
- Frequentemente apresenta-se sem sintomatologia associada e tem um curso benigno ao longo do tempo.

Conflitos de Interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Proteção de Pessoas e Animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos Dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Prémios / Apresentações

Apresentado como comunicação oral nas XX Jornadas do Departamento de Pediatria do Hospital de Santa Maria

Correspondência

Marta Soares
martasaudesoares@hotmail.com

Recebido: 30/05/2015

Aceite: 29/06/2016

Referências

1. Fernández JG, Vázquez JG, Ascaso MT, Sanlaureano SO, Casasola JL. Flebectasia de la vena yugular interna. *An Pediatr* 2005;63:86-8.
2. Srivastava P, Upadhyaya VD, Gangopadhyay AN, Sharma SP, Jaima R. Internal jugular phlebectasia in children: A diagnostic dilemma. *Internet J Surg* 2008;19:8.
3. Ferreira LM, Haguette EF. Ectasia jugular interna bilateral. *Arq Int Otorrinolaringol São Paulo* 2007;11:220-3.
4. Cardelús S, Cardesin A, Escamilla Y, Aguila A. Venoma cervical. Flebectasia yugular interna. *ORL Aragon* 2011;14:24-5.
5. Lopes C, Manaças R, Tavares F, Costa M. Flebectasia da jugular externa. *Acta Med Port* 1990;1:31-3.
6. Jeon CW, Choo MJ, Bae IH, Shin SO, Choi YS, Lee DW, et al. Diagnostic criteria of internal jugular phlebectasia in korean children. *Yonsei Med J* 2002;43:329-34.
7. Oliveira RC, Assis CM, Coraçari AR, Molina FD, Maniglia JV. Flebectasia jugular em crianças: Relato de caso. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2004;70:265-7.
8. Ekim H, Özen S. Primary venous aneurysm of the external jugular vein. *EJM* 2002;7:24-5.