

La elastosis perforante serpiginosa fue descrita inicialmente por Lutz en 1953. Es una de las cuatro enfermedades perforantes primarias clásicas, junto con la colagenosis perforante reactiva, la foliculitis perforante y la enfermedad de Kyrle^{8,9}.

Consiste en pápulas centradas por un tapón de queratina que se disponen formando placas anulares o serpiginosas con el centro atrófico. Se localizan principalmente en cara, caras laterales del cuello y extremidades superiores. Es más frecuente en varones menores de 30 años^{7,8}.

Algunos autores la clasifican en tres tipos en función de sus asociaciones⁸: tipo 1, forma idiopática, sin asociaciones; tipo 2, forma reactiva a otras enfermedades⁷, que equivale aproximadamente al 25% de todos los casos, entre las que se incluyen el síndrome de Down, el de Marfan, el de Ehlers-Danlos, la osteogénesis imperfecta, la acrogeria y el síndrome de Rothmund-Thomson; y tipo 3, forma inducida por el tratamiento crónico con penicilamina en pacientes con la enfermedad de Wilson o cistinuria¹⁰.

En su patogenia podría influir la producción de un exceso de fibras elásticas alteradas morfológica y bioquímicamente, que conllevaría una reacción inflamatoria por la presentación de nuevos antígenos y, posteriormente, la eliminación transepitelial de las fibras elásticas alteradas junto con células epiteliales degeneradas e inflamatorias⁵.

Se han empleado múltiples terapias como la crioterapia, los corticoides tópicos e intralesionales, láser de dióxido de carbono y distintos agentes queratolíticos⁸.

**B. Monteagudo Sánchez^a, J.C. Álvarez Fernández^b,
J.L. Monteagudo Campos^c, J. Labandeira García^d
y J. Toribio Pérez^d**

^aServicio de Dermatología. ^bServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Arquitecto Marcide-Novoa Santos. El Ferrol. ^cPediatría. Centro de Salud de Pobra do Caramiñal. La Coruña.

^dServicio de Dermatología. Complejo Hospitalario Universitario. Facultad de Medicina. Santiago de Compostela. España.

Correspondencia: Dr. B. Monteagudo Sánchez.
Rosalía de Castro, 38, 3º B.
15706 Santiago de Compostela. España.
Correo electrónico: benims@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

- Schepis C, Barone C, Siragusa M, Pettinato R, Romano C. An updated survey on skin conditions in Down syndrome. *Dermatology*. 2002;205:234-8.
- Dourmishev A, Miteva L, Mitev V, Pramatarov K, Schwartz RA. Cutaneous aspects of Down syndrome. *Cutis*. 2000;66:420-4.
- Scherbenske JM, Benson PM, Rotchford JP, James WD. Cutaneous and ocular manifestations of Down syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 1990;22:933-8.
- Siragusa M, Romano C, Cavallari V, Schepis C. Localized elastosis perforans serpiginosa in a boy with Down syndrome. *Pediatr Dermatol*. 1997;14:244-6.
- Baniandres Rodríguez O, Rivas Molina M. Pápulas simétricas en los brazos de una mujer con síndrome de Down. *Piel*. 2003;18:145-6.
- Valdivielso M, Lecona M, Suárez R. Elastosis perforante serpiginosa de localización inusual en un paciente con síndrome de Down. *Actas Dermosifiliogr*. 2004;95:171-4.
- Mehta RK, Burrows NP, Payne CM, Mendelsohn SS, Pope FM, Rytina E. Elastosis perforans serpiginosa and associated disorders. *Clin Exp Dermatol*. 2001;26:521-4.
- Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: Part I. Increased elastic tissue and solar elastotic syndromes. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:1-21.
- Wu JJ, Wagner AM. A case of elastosis perforans serpiginosa. *Pediatr Dermatol*. 2002;69:423-5.
- Becuwe C, Dalle S, Ronger-Savle S, Skowron F, Balme B, Kanitakis J, et al. Elastosis perforans serpiginosa associated with pseudo-pseudoxanthoma elasticum during treatment of Wilson's disease with penicillamine. *Dermatology*. 2005;210:60-3.

Flebectasia de la vena yugular interna

Sr. Editor:

La flebectasia de la vena yugular interna es una dilatación fusiforme que se manifiesta clínicamente como una tumoración asintomática, localizada en el área supraclavicular a lo largo del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo. Se trata de una masa blanda, no dolorosa ni pulsátil que, característicamente, aparece o se agranda en relación con el esfuerzo, el llanto, el estornudo, la tos o la maniobra de Valsalva, y cuyo tamaño desaparece o se reduce con el paciente en calma¹⁻⁹. La flebectasia de los sistemas venosos yugulares y cervicales era descrita esporádicamente hasta la década de los años setenta, momento a partir del cual el advenimiento de métodos de imagen no invasivos y los avances en la cirugía mayor laríngea y cervical han permitido su más fácil y frecuente reconocimiento⁶. A pesar de ello, aún hoy sigue siendo una entidad poco conocida^{7,8} motivo por el que se considera de interés su descripción atendiendo sobre todo a que, aunque se han descrito formas de presentación en el adulto^{1,2,10}, la flebectasia yugular, considerada globalmente, debe considerarse una enfermedad propia de la infancia y la adolescencia^{1,3,5,8}.

Varón de 4 años y medio de edad que desde hace 6 semanas presenta, al gritar o durante el llanto, una masa alargada situada en el triángulo cervical anterior derecho. No se asocia a sintomatología alguna y desaparece por completo con el niño calmado. No existen antecedentes de traumas ni intervención sobre la zona.

En la exploración física el paciente mostraba un excelente estado general y de desarrollo. En reposo, la inspección y palpación del cuello es normal (fig. 1A, en reposo); con el grito aparece, inmediatamente por delante del músculo esternocleidomastoideo derecho, una masa vertical, algo azulada (fig. 1B, bajo maniobra de Valsalva), depresible, no dolorosa espontáneamente ni a la palpación, no asociada a frémito ni a soplos y con transluminación negativa. Los pulsos carotídeos se palpan simétricos y normales.

Las radiografías simple de tórax y cuello en reposo y durante la maniobra de Valsalva fueron normales.

La ecografía cervical convencional mostró una importante diferencia en el calibre de la vena yugular interna derecha en reposo y tras la maniobra de Valsalva.

En la ecografía Doppler la vena yugular interna derecha muestra en reposo un calibre normal (7,7 mm) (fig. 2A); la maniobra de Valsalva provoca una ectasia de la misma y adquiere un calibre de 30,5 mm (fig. 2B). La vena yugular interna izquierda se dilata en un grado normal. Morfología por *scan B* revela ausencia de alteraciones de la vena yugular interna. Patrón de onda Doppler: normal y fásico con los movimientos respiratorios.

Se entiende por flebectasia la dilatación anormal, no varicosa (ausencia de tortuosidad), de una vena aislada; tal dilatación suele ser fusiforme y puede asentar, de forma generalmente asintomática, en cualquier vena del organismo^{1,5-7}. En los sistemas venosos craneales y cervicales la localización más frecuente es la vena yugular interna derecha aunque se han descrito casos en los que afecta a la izquierda, vena yugular anterior, vena yugular externa, bulbo yugular y vena facial posterior^{3,8}.

En el caso concreto de la flebectasia vena yugular interna el trastorno se manifiesta como una masa sacular o fusiforme, blanda, no dolorosa ni pulsátil, localizada en el área supraclavicular a lo largo del borde anterior del músculo esternocleidomastoideo. Se agranda, o sólo aparece, en relación con el llanto, el grito, la tos, el estornudo o la maniobra de Valsalva, desapareciendo al cesar el incremento de la presión intratorácica¹⁻⁹. No se translumina y, a veces, muestra una coloración azulada¹¹. El tamaño promedio estimado es de 2,5 x 4,5 cm³. Considerada generalmente asintomática puede asociarse a manifestaciones menores tales como acufenos pulsátil cuando la flebectasia es tangencial al pabellón auricular¹²; zumbidos causados por el flujo turbulento en el segmento dilatado¹; disfonía o afonía atribuibles a compresión del nervio laríngeo recurrente^{1,3,5,7}; sensación de disconfort durante la deglución, la tos o el ejercicio físico^{1,7}; molestias en el hombro o debilidad injustificada en la mano derecha¹, y dolor en la base de la lengua en un caso de flebectasia de una vena yugular externa aberrante¹³.

El proceso es más frecuente en el varón^{1,3,6,7} y en el lado derecho^{1,3,5-7} y puede observarse bilateralmente^{6,8,9}. Respecto a la edad, la inmensa mayoría de los casos aparecen en menores de 15 años^{1,3}, pero se han descrito casos en personas de edad avanzada^{1,2,10}.

Aunque mejor conocida tras el desarrollo de los modernos métodos de imagen, la enfermedad sigue considerándose rara. En una reciente encuesta, el 96% de 73 pediatras; el 37% de 22 otorrinolaringólogos y el 40% de 15 cirujanos pediátricos consultados no conocían la flebectasia yugular⁷. La "rareza" de esta patología hay que atribuirla no sólo a su desconocimiento, también a la tendencia a publicar sólo los resultados quirúrgicos cuando son intervenidos⁷ y a la amplia sinonimia utilizada para describirla: aneurisma venoso, pseudoaneurisma venoso, quiste venoso congénito, venoma, ectasia venosa, venectasia y, la más aceptada, flebectasia yugular^{2,4,6,14,15}.

La etiología de las masas cervicales es extraordinariamente variada pero el diagnóstico diferencial se simplifica si se atiende a una circunstancia de fácil constatación: la aparición o el incremento de la masa relacionada con el esfuerzo o la maniobra de Valsalva y su colapso al cesar el incremento de la presión intratorácica. En la tabla 1 se resumen las distintas posibilidades. De todas ellas, la más frecuente es el laringocele⁸ que, al igual que los quistes y tumores del mediastino superior, quedan provisionalmente excluidos con la simples radiografías de cuello y tórax⁴. Estos exámenes, siendo útiles, no contribuyen al diagnósti-

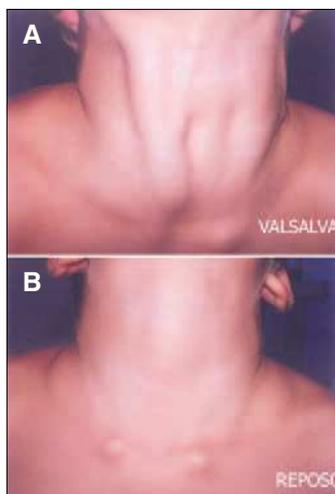


Figura 1. Visión anterior del cuello. **A)** Bajo maniobra de Valsalva, aparición de una formación fusiforme durante el grito. **B)** Normalidad en reposo.

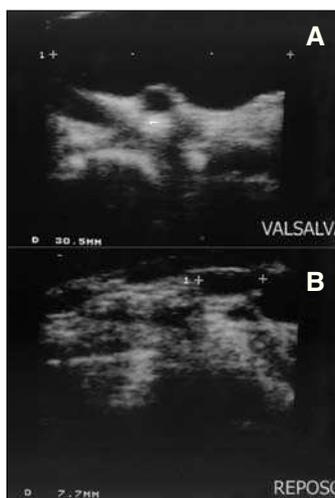


Figura 2. Ecografía Doppler. **A)** Incremento (~x4) del tamaño de la vena yugular interna mientras sopla un globo. **B)** Vena yugular interna derecha en reposo con calibre normal.

TABLA 1. Masas cervicales relacionadas con la maniobra de Valsalva

Laringocele, divertículo laríngeo externo
Faringocele
Hernia pulmonar cervical (neumocele cervical)
Tumores y quistes del mediastino superior
Higroma quístico con extensión al mediastino superior
Flebectasia yugular

co directo de flebectasia de la vena yugular^{4,7} por lo que, establecida la sospecha clínica, la confirmación definitiva pasa por realizar otras técnicas de imagen.

Actualmente se considera que la ultrasonografía clásica y, sobre todo, la ecografía Doppler color constituyen la mejor opción para investigar la flebectasia del sistema venoso yugular pues, además de definir con seguridad la naturaleza de la entidad, no son invasivas y evitan las radiaciones^{3,6,8}. La técnica Doppler permite determinar la ausencia o presencia de flujo sanguíneo,

su dirección y la existencia de trombos en el seno del proceso. La exploración debe ser bilateral, comparativa, en reposo y durante el inflado de un globo o maniobra voluntaria de Valsalva^{3,7,8}. Cuando la flebectasia cervical se extiende hacia la caja torácica o el cráneo y el paciente es capaz de colaborar, es preferible la angiografía tridimensional con gadolinio mediante técnica de RM pues muestra la anomalía vascular en toda su extensión^{3,14}.

El origen de la flebectasia de la vena yugular permanece oscuro, considerándose que muchas son idiopáticas^{1,3,5,7,14}. Entre los factores predisponentes o determinantes se han descrito: duplicación de la vena yugular interna, defecto de la capa muscular de la pared venosa, obstrucción mecánica en la región inferior del cuello o el mediastino, compresión de la vena yugular derecha entre la cúpula pulmonar y la clavícula, ventilación prolongada y traumatismo^{1,3,5,6,16}. La preferencia por el lado derecho se debería a factores anatómicos y físicos. La vena yugular interna desciende desde el agujero rasgado posterior del cráneo uniéndose a la vena subclavia en la base del cuello para formar los respectivos troncos braquiocefálicos (o venas innominadas) derecho e izquierdo. De la unión de ambos surge la vena cava superior. El tronco braquiocefálico derecho es corto (2-3 cm), tiene un trayecto casi vertical y contacta con la pleura apical con lo que cualquier incremento de la presión intratorácica puede transmitirse directamente a la vena yugular interna derecha. El tronco braquiocefálico izquierdo es más largo (~6 cm) y atraviesa la línea media casi horizontalmente resultando menos "sensible" a esta circunstancia¹⁶. Palieri et al⁶ defienden esta hipótesis y consideran que el incremento intermitente pero prolongado de la presión intratorácica podría provocar una ectasia venosa preferentemente en el lado derecho.

Respecto a la evolución puede observarse un incremento de volumen en los primeros años que siguen a su diagnóstico, pero el proceso tiende a reducirse de forma natural conforme el niño crece y se fortalece la musculatura zonal^{1,3,5}. Excepcionalmente se han descrito complicaciones como el síndrome de Horner, debido a compresión de las fibras simpáticas posgangliónicas por la dilatación venosa¹⁷, trombosis, flebitis y hemorragia posttraumática^{1-4,8,18}, pero nunca tromboembolismo ni roturas espontáneas del proceso^{6,15}.

El tratamiento sigue siendo objeto de controversia. La opinión más generalizada es que, tratándose de un proceso benigno y autolimitado, la corrección quirúrgica es innecesaria en las formas asintomáticas o mínimamente sintomáticas^{1,3-6,8}. Si, de acuerdo con otros autores, se opta por la intervención^{7,11,18}, antes de realizarla debe comprobarse una buena circulación contralateral. Las lesiones bilaterales nunca deben corregirse simultáneamente dado el riesgo de producir un masivo edema craneal y cerebral⁵.

Debe recordarse que una flebectasia de la vena yugular trombada puede simular la infección de un ganglio cervical profundo y el intento de drenarlo en un paciente no ingresado puede convertir una lesión simple en un desastre⁷.

**J. Guerrero Fernández^a, J. Guerrero Vázquez^b,
M.T. García Ascaso^a, S. Olmedo Sanlaureano^b
y J.L. Luengo Casasola^b**

^aHospital Infantil La Paz. Madrid.

^bHospital Punta de Europa. Algeciras. Cádiz. España.

Correspondencia: Dr. J. Guerrero Fernández.
Isla Paragua, 19, 1º B. 28034 Madrid. España.
Correo electrónico: jguerrero@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Bowdler DA, Singh SD. Internal jugular phlebectasia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1986;12:165-71.
2. Zohar Y, Ben-Tovim R, Talmi YP. Phlebectasia of the jugular system. *J Cranio-Max-Fac Surg.* 1989;17:96-8.
3. Al-Dousary S. Internal jugular phlebectasia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1997;3:273-80.
4. Indudharan R, Quah BS, Shuaib IL. Internal jugular phlebectasia - an unusual cause of neck swelling. *Ann Trop Paediatr.* 1999;19:105-8.
5. Lubianca-Neto JF, Mauri M, Prati C. Internal jugular phlebectasia in children. *Am J Otolaryngol.* 1999;20:415-8.
6. Palieri V, Gopalakrishnan S. Jugular phlebectasia: Theory of pathogenesis and review of literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2001;57:155-9.
7. Sander S, Eliçevik M, Ünal M, Vural O. Jugular phlebectasia in children. Is it rare or ignored? *J Pediatr Surg.* 1999;34:1829-32.
8. Erdem CZ, Erdem LO, Camuzcuoglu I. Internal jugular phlebectasia: Usefulness of color Doppler ultrasonography in the diagnosis. *J Trop Pediatr.* 2002;48:306-10.
9. Jeon CW, Choo MJ, Shin SO, Choi YS, Lee W, Sim KH. Diagnostic criteria of internal jugular phlebectasia in Korean children. *Yonsei Med J.* 2002;43:329-34.
10. Uzum C, Taskinalp O, Koteç M, Adali MK, Karasakihoglu AR, Pekindil G. Phlebectasia of the left anterior jugular vein. *J Laryngol Otol.* 1999;113:858-60.
11. Reed JA, Grewal H. Jugular phlebectasia manifesting as an unusual neck mass in a child. *Amer J Surg.* 2001;182:289-90.
12. Walhs RM, Lannigan FJ, McGlashan JA, Bowdler DA. Jugular bulb phlebectasia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1994;25:249-54.
13. Stofman GM, Schneidermann T, Sasson HN, Younai S, Narayan K. Aberrant external jugular vein phlebectasia with tongue pain. *Am J Otolaryngol.* 1997;18:148-50.
14. Fitoz S, Atosy Ç, Yagmurlun A, Erden I, Akyar S. Gadolinium-enhanced three-dimensional MR angiography in jugular phlebectasia and aneurysm. *J Clin Imag.* 2001;25:323-6.
15. Al-Shaikhi A, Kay S, Laberge JM. External jugular venous aneurysm: An unusual cause of the neck mass in a young child. *J Pediatr Surg.* 2003;38:1557-9.
16. LaMonte SJ, Walker EA, Moran WB. Internal jugular phlebectasia. A clinicoroentgenographic diagnosis. *Arch Otolaryngol.* 1976;11:706-8.
17. Inci S, Bertan V, Kansu T, Cila A. Horner's syndrome due to jugular venous ectasia. *Child's Nerv Syst.* 1995;11:533-5.
18. Balik E, Erdener A, Tanelli C, Mevsim A, Sayen A, Yüce G. Jugular phlebectasia in children. *Eur J Pediatr Surg.* 1993;3:46-7.