

Flebectasia yugular interna*Internal jugular phlebectasia*

La flebectasia de la vena yugular interna es una entidad poco frecuente que se caracteriza por una dilatación anormal de las venas yugulares cervicales, más frecuentemente la derecha. Se manifiesta como una tumoración asintomática, así que a menudo es ignorada o infradiagnosticada. Se localiza en el borde anterior del músculo esternocleidomastoideo, blanda, no dolorosa que aumenta con las maniobras de Valsalva.¹ Fue descrita por primera vez en 1928 por Harris,² pero no fue hasta la década de los años setenta cuando empezó a conocerse más debido al avance de las pruebas de imagen y de los avances en cirugía laríngea y cervical. A pesar de ello, aún hoy sigue siendo una entidad poco conocida.³ Aunque se desconoce la etiología exacta, se proponen varios factores que incluyen la reduplicación anómala de la vena yugular interna, compresión mecánica de la vena braquiocefálica derecha o izquierda, o idiopática.

Se presenta un varón de 7 años, sano, sin antecedentes de interés, que consulta por bultoma latero-cervical derecho de 1 año de evolución. Refieren aumento del mismo con la tos o al gritar. No presenta ninguna otra sintomatología. No existe antecedente traumático ni quirúrgico en la zona referida.

En la exploración física se palpa tumoración blanda, por delante del músculo esternocleidomastoideo derecho, indolora, compresible, que aumenta con maniobras de

Valsalva (*Figura 1A*) y desaparece al cesar la maniobra (*Figura 1B*). Los pulsos carotídeos se encuentran presentes. La exploración del tiroides y del resto de estructuras cervicales fue normal.

Se solicita una ecografía cervical, donde se observa una dilatación de la vena yugular interna derecha de 3.5 cm con Valsalva, siendo la vena permeable, confirmándose el diagnóstico de flebectasia yugular interna o venoma (*Figuras 2 y 3*).

No se considera realizar ninguna otra prueba de imagen y dado su carácter benigno y asintomático se decide realizar únicamente controles periódicos.

COMENTARIO

La flebectasia yugular interna es una entidad que afecta principalmente a varones antes de la pubertad.¹ Se presenta como una tumoración blanda, indolora, en ocasiones azulada, sacular o fusiforme, localizada en el tercio bajo del cuello y que aumenta con las maniobras de Valsalva.^{2,3} La causa más común de una masa del cuello que se hace visible o que aumenta de tamaño con la maniobra de Valsalva es el laringocele, seguida de ectasia yugular y quistes tumorales mediastínicos superiores. Otros diagnósticos diferenciales incluyen divertículo laríngeo externo o hemangioma cavernoso.¹ Suele ser asintomática aunque puede asociar tinnitus pulsátil cuando la flebectasia es tangencial al pabellón auricular, disfonía debido a la compresión del nervio laríngeo recurrente, disfagia,⁴ molestias en el hombro o debilidad injustificada de la mano

FIGURA 1. Visión anterior del cuello. **A)** Bajo maniobra de Valsalva. **B)** En reposo



derecha. La exploración física nos bastaría para establecer el diagnóstico de sospecha que deberá ser confirmado por pruebas de imagen. Aunque la ecografía proporciona una extensión precisa de la lesión y su relación con las estructuras subyacentes, el ultrasonograma Doppler realizado durante valsalva proporciona un diagnóstico preciso.¹ Algunos estudios sugieren utilizar un

diámetro AP > 15 mm como punto de corte para el diagnóstico de flebectasia yugular interna en la práctica diaria. La medición del diámetro de la vena yugular podría ayudar a aumentar el conocimiento sobre los casos clínicamente no reconocidos de flebectasia yugular interna e identificar los casos límite que requieren seguimiento.⁵

FIGURA 2. Ecografía cervical transversal. **A)** Vena yugular interna derecha en Valsalva. **B)** Vena yugular interna en reposo

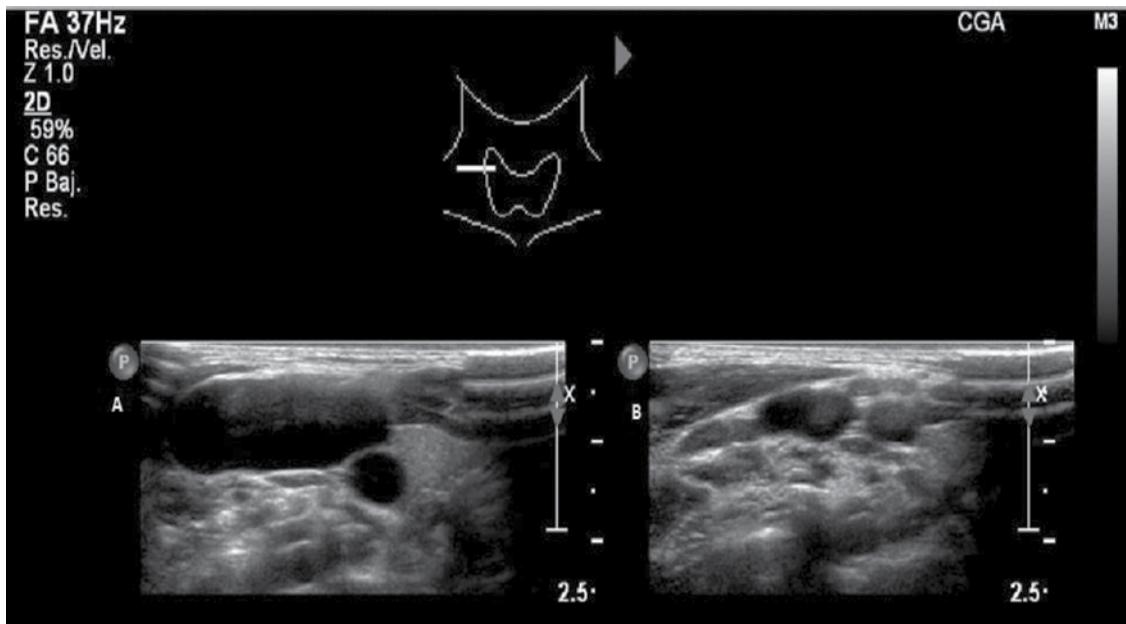
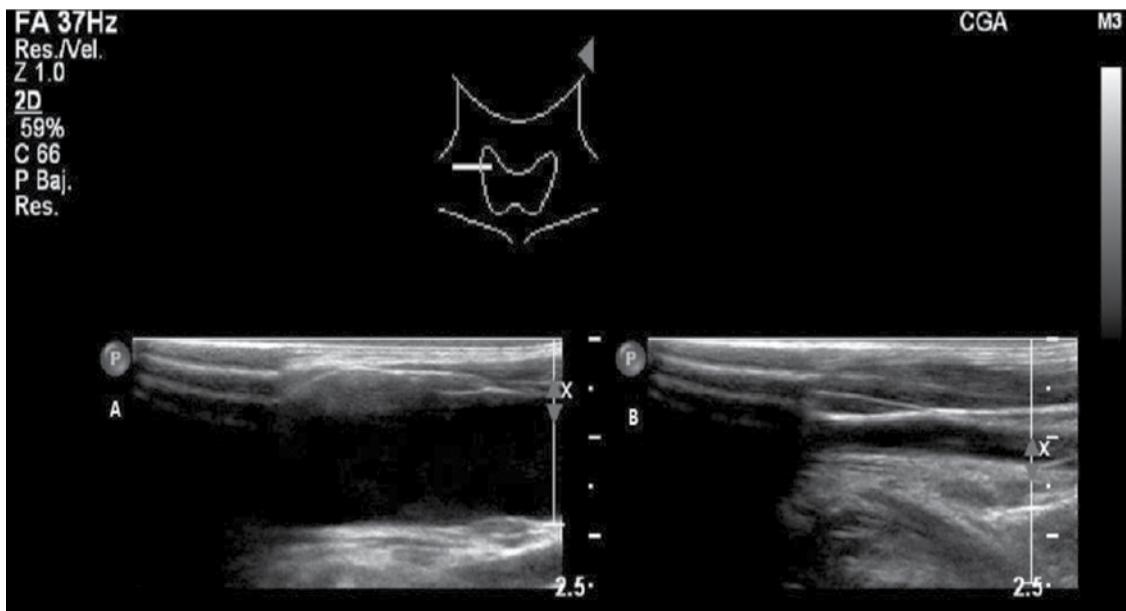


FIGURA 3. Ecografía cervical longitudinal. **A)** vena yugular interna derecho con Valsalva. **B)** Vena yugular interna en reposo



Al ser una patología benigna y autolimitada la mejor opción terapéutica sería la abstención. Los pacientes presentan mejoría conforme crecen, lo que puede acusarse a un fortalecimiento de la musculatura cervical. El tratamiento quirúrgico se planifica solo si presenta complicaciones como trombosis, embolia pulmonar inminente y síndrome de Horner.¹ A pesar de ser una patología benigna precisa de controles periódicos.³

La flebectasia yugular es una afección rara y poco conocida lo que nos puede llevar a un diagnóstico erróneo o a un tratamiento incorrecto por lo que es preciso tenerla en mente en el diagnóstico diferencial de las masas cervicales. ■

Lic. Cristina González Mieres,
Dra. Sara Fuentes Carretero,

Lic. José M. Pradillos Serna y Lic. Erick Ardelá Díaz

Hospital Universitario de León, España
cristinagmieres@gmail.com

REFERENCIAS

1. Yaadhavakrishnan RD, Navaneethan N. Jugular phlebotomy: clinical scenario in India. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015; 67(1):13-7.
2. Cardelús S, Cardesin A, Escamilla Y, Aguilá A. Venoma cervical Flebectasia yugular interna. *ORL Aragón.* 2011; 14(1):24-5.
3. Guerrero Fernández A, Guerrero Vázquez B, García Ascaso MT, Olmedo Sanlaureano B, et al. Flebectasia de la vena yugular interna. *An Pediatr (Barc).* 2005; 63(1):86-8.
4. Sundaram J, Menon P, Thingnum SK, Rao KL. Dysphagia because of unilateral internal jugular vein phlebotomy in an infant. *J Pediatr Surg.* 2016; 51(7):1216-9.
5. Eksioğlu AS, Tasci Yıldız Y, Senel S. Normal sizes of internal jugular veins in children/adolescents aged birth to 18 years at rest and during the Valsalva maneuver. *Eur J Radiol.* 2014; 83(4):673-9.

Cianosis peribucal como síntoma guía en el diagnóstico de metahemoglobinemia en lactantes

Peribuccal cyanosis as a guide symptom in the diagnosis of methemoglobinemia in infants

Estimado editor:

Hemos leído con gran interés los artículos de Paccor A y cols¹, y Orlandi M, y cols², sobre casos de metahemoglobinemia de diversa etiología publicados recientemente en su revista.

La metahemoglobinemia o "síndrome del niño azul" es una entidad infrecuente por lo que es necesaria una alta sospecha diagnóstica. Las manifestaciones clínicas de la

metahemoglobinemia derivan de la disminución de la capacidad de transportar el oxígeno de la metahemoglobina (hemoglobina con hierro férrico) frente a la hemoglobina con hierro ferroso. La etiología congénita es muy poco común, como señalan Orlandi y cols², y es más habitual el origen exógeno. Tal y como apuntan Paccor y cols., los medicamentos (dapsona en particular) son una causa frecuente de metahemoglobinemia en niños mayores.¹

Tampoco se debe olvidar la importancia del consumo de agua contaminada con nitratos como agente de enfermedad. Sin embargo, una causa relacionada apenas discutida por ninguno de los autores es el consumo de alimentos ricos en nitratos. Un ejemplo de este tipo de alimentos serían las espinacas, pero también otros alimentos de consumo menos extendido geográficamente como la acelga y la borraja.

Recientemente acudió a nuestro centro una lactante de 7 meses que consultaba por cianosis labial y palidez facial de 1 hora de evolución. En el triaje nos encontramos con una niña con buen estado general, con una frecuencia cardíaca de 189 latidos por minuto y con una saturación de oxígeno de 93 %. No presentaba otras alteraciones en la exploración física. Ante la alteración de uno de los lados del triángulo de evaluación pediátrica, se priorizo la atención de la niña. Así, se realizó una anamnesis a los progenitores que reveló la ingesta de un puré que contenía borraja dos horas antes de los síntomas. Dicho puré se había elaborado en el domicilio el día previo y había permanecido por un espacio de más de 2 horas a temperatura ambiente (aproximadamente 28 °C).

Con la sospecha de una metahemoglobinemia producida por una intoxicación alimentaria, la paciente fue remitida al hospital de referencia para continuar tratamiento. Allí se evidenció una progresión de cianosis a zonas acras y se confirmó la sospecha clínica. La concentración venosa de metahemoglobina fue del 27,5 %. No se encontraron alteraciones en el resto de los valores de la analítica (hemograma, bioquímica y coagulación). Se administró oxigenoterapia y tras conocer el valor de metahemoglobina venosa se instauró tratamiento con azul de metileno a 1 mg/kg. La paciente evolucionó favorablemente. A las 4 horas de su ingreso se repitió gasometría de control con una cifra de metahemoglobina del 0,2%. Asimismo, se evidenció desaparición de cianosis y normalidad en el resto de la exploración física, por lo que la paciente fue dada de alta.

Al igual que Orlandi y cols.,² creemos que es esencial el pensar el diagnóstico de metahemoglobinemia ante un lactante con buen estado general y coloración azulada de los labios, máxime si no revierte tras la aplicación de oxígeno. Si bien la cianosis es un signo que habitualmente se identifica con problemas cardiopulmonares, hay que recordar que este signo también es el reflejo de un aumento anormal de metahemoglobina en el organismo. En fases posteriores el depósito anómalo de metahemoglobina puede dar lugar a una alteración del estado general y convulsiones.

El consumo de verduras con alta cantidad de nitratos (borrajas, espinacas, acelgas, etc.) es una causa conocida de metahemoglobinemia. Aunque los padres de los lactantes suelen evitar la administración de espinacas hasta el año de edad, la acelga y borraja son unos de los ingredientes favoritos para la elaboración de “purés caseros” en algunas regiones de España. Este hecho unido a la inmadurez del sistema enzimático (la actividad de la enzima metahemoglobina – reductasa es la mitad que la de los adultos) los hace especialmente sensibles a padecer una metahemoglobinemia. Un estudio retrospectivo de casos y controles llevado a cabo en una muestra de 156 lactantes a lo largo de 23 años en nuestra región, revelaba que la borraja era el vegetal más comúnmente identificado en las metahemoglobinemias (*Odds Ratio* 5,2; IC: 95 % 1,1-24,6).³ Además este estudio revelaba que el tiempo desde la preparación al consumo del puré se asociaba significativamente con un mayor riesgo de enfermedad (*Odds Ratio* puré preparado > 24 horas 17,4; IC 95 %; 3, 5-86,3) y que nivel de nitritos medio era más elevado en borrajas (3969 mg/kg) y acelgas (2812 mg/kg) frente a otros vegetales como la espinaca (916 mg/kg) que tradicionalmente catalogados como “de riesgo” (y que son evitados sistemáticamente) en menores de 12 meses.

En este caso la alta sospecha clínica permitió una rápida actuación diagnóstico-terapéutica evitando posibles complicaciones en la paciente y exploraciones innecesarias. Creemos importante difundir el papel de otros agentes alimentarios menos conocidos en el papel de las metahemoglobinemias, así como de sus síntomas iniciales. De esta forma, se podría identificar más rápidamente el cuadro para instaurar un tratamiento precoz. Finalmente, los pediatras como educadores para la salud, debemos continuar instruyendo a progenitores

y personal al cuidado de niños pequeños en las medidas necesarias para una correcta elaboración y almacenamiento de los alimentos. Entre otras medidas, debemos remarcar la necesidad de conservar en el frigorífico los purés que vayan a consumirse en el día o congelar aquellos que no vayan a ser consumidos en ese tiempo.⁴

*Dra. Maite Ruiz –Goikoetxea^a y
Dra. Miriam Ostiz Llanos.^b*

a. Servicio de Urgencias Extrahospitalarias,
Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea,
Pamplona, Navarra, España.

b. Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Reina
Sofía, Servicio Navarro de Salud-Osasunbidea,
Tudela, Navarra España.
mruizgoikoetxea@yahoo.es

REFERENCIAS

1. Paccor A, Matsuda M, Capurso C, Rizzo E, et al. Metahemoglobinemia inducida por dapsona: presentación de un caso pediátrico. *Arch Argent Pediatr*. 2018; 116(4):e612-5.
2. Orlandi M, Amadi M, Goldaracena PX, Pérez F. Cianosis en un paciente de 14 años. Presentación de un caso de metahemoglobinemia. *Arch Argent Pediatr*. 2018; 116(3):e429-32.
3. Martínez A, Sánchez-Valverde F, Gil F, Cleriqué N, et al. Methemoglobinemia induced by vegetable intake in infants in northern Spain. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013; 56(5):573-7.
4. Agencia Española de Consumo, Seguridad Alimentaria y Nutrición. Recomendaciones de consumo por la presencia de nitratos en hortalizas. 2011. [Consulta: 23 de agosto de 2018]. Disponible en: http://www.aecosan.msssi.gob.es/AECOSAN/web/para_el_consumidor/ampliacion/nitratos_hortalizas.htm

Inequidad en el diagnóstico prenatal y la interrupción del embarazo por anomalía fetal en Argentina

Inequity in prenatal diagnosis and termination of pregnancy due to fetal anomaly in Argentina

La legislación argentina actual indica que el aborto practicado por un médico diplomado con el consentimiento de la mujer o persona gestante, no es punible si se ha hecho con el fin de evitar un peligro para su vida o su salud, y si este peligro no puede ser evitado por otros medios (Art. 86, Código Penal de la Nación). La Organización Mundial para la Salud define la salud como “un estado de completo bienestar físico, mental y social, y no solamente la ausencia

de afecciones o enfermedades". En nuestra concepción, el proceso de salud-enfermedad-cuidado incluye tanto factores biológicos, como determinantes ambientales y sociales, y los modos de organización del sistema de salud para la atención de las personas. Este comentario se refiere a la situación de inequidad en los casos de anomalías congénitas fetales letales, como anencefalia y otras.

La anencefalia es un defecto del tubo neural (DTN) donde el cerebro y el cerebelo están reducidos o ausentes, con una falta parcial o total de la calota y la piel que la recubre. Se produce por fallas en el desarrollo del tubo neural durante la cuarta semana de desarrollo embrionario y generalmente es de origen multifactorial por la interacción de genes de predisposición y factores ambientales desencadenantes (déficit de folato, diabetes, obesidad materna, hipertermia, entre otros). La ingesta periconcepcional de ácido fólico ha demostrado ser efectiva en la reducción de la frecuencia de DTN (anencefalia y espina bífida, entre otros). La fortificación de los alimentos con ácido fólico ha sido la estrategia de prevención implementada en muchos países, incluyendo Argentina (Ley Nacional 25630/2002), que redujo la prevalencia de DTN en aproximadamente un 50%.^{1,2,3}

Una proporción significativa de los fetos con anencefalia nacen muertos o son abortados espontáneamente; aquellos que nacen vivos mueren inevitablemente durante el período neonatal temprano. En consecuencia, frente a un recién nacido afectado no se aplican medidas terapéuticas para prolongar su vida, y el equipo de atención médica se concentra en proporcionar apoyo a la familia.⁴ En los casos de embarazos con anencefalia se ve afectada la salud integral de la persona gestante, ya sea en su dimensión física (por complicaciones debidas a polihidramnios, distocias de parto por la presentación fetal, letalidad intrauterina), como en su dimensión psíquica o emocional, aún más cuando el embarazo se prolonga y la mujer está en conocimiento de la gestación de un feto con anencefalia, con la angustia que suele trasladarse a todo el grupo familiar.⁵

El diagnóstico de certeza de la anencefalia puede realizarse a través de ultrasonografía en un período temprano de la gestación.⁶ Para la detección de anomalías fetales. El Ministerio de Salud de Argentina recomienda realizar la primera ecografía entre las semanas 11-14, la segunda entre las semanas 20-22 y la tercera en

la semana 30.⁷ Sin embargo, en el año 2014 el 4,9 % de los nacidos registrados por el Sistema Informático Perinatal (SIP) no tuvieron ningún control prenatal; y el 32,1 % tuvieron controles prenatales insuficientes.⁸ Para que pueda realizarse la interrupción legal del embarazo es necesario que la mujer acceda al diagnóstico prenatal, se evalúe si está en peligro su salud física o psíquica, y sea informada previamente, antes de brindarle la posibilidad de interrupción, siempre que sea su voluntad.

Para evaluar el acceso al diagnóstico prenatal y a una eventual interrupción subsiguiente del embarazo, comparamos la prevalencia de anencefalia y el porcentaje de casos con diagnóstico prenatal, según el subsector del sistema de salud (público versus privado/seguridad social). La fuente de datos fue la Red Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina (RENAC)⁹, el sistema de vigilancia de anomalías congénitas estructurales mayores en recién nacidos y fetos muertos de Argentina. Para el período 2013-2016 se observaron en el subsector público 286 casos de anencefalia en 1 100 982 nacimientos examinados, con una prevalencia de 2,60 por 10 000 nacimientos (IC 95 %: 2,31-2,92); en el subsector privado/seguridad social se observaron 12 casos en 140 455 nacimientos, con una prevalencia de 0,85 por 10 000 nacimientos (IC95 %: 0,44-1,49). Estos resultados muestran una prevalencia 3 veces mayor en el subsector público (Razón de prevalencias, RP= 3,04; IC: 95 % 1,71-5,42). A su vez, de los 12 casos del subsector privado/seguridad social, el 100 % tuvieron diagnóstico prenatal, mientras que en subsector público, 217 de los 286 casos (76 %) fueron diagnosticados prenatalmente.

Para interpretar estas diferencias podrían considerarse diferentes explicaciones. Una posibilidad sería que exista un sub-registro general de anomalías congénitas en el subsector privado. Sin embargo, esto no se observa en otras anomalías con menor tasa de detección prenatal. Por ejemplo, la prevalencia de paladar hendido aislado fue 1,47 por 10 000 en el subsector público y de 1,50 por 10 000 en el subsector privado/seguridad social así como la prevalencia de hipospadias es 1,70 por 10 000 en el subsector público y de 3,49 por 10 000 en el subsector privado/seguridad social.

Otra interpretación sería que las mujeres del subsector privado/seguridad social, de mayor nivel socioeconómico, tendrían mayor acceso al ácido fólico a través de la dieta y de

la suplementación vitamínica. Sin embargo la fortificación con ácido fólico es una medida que alcanza a toda la población y la suplementación preconcepcional con comprimidos de esta vitamina es una medida con baja adherencia. Dado que la anencefalia es una patología letal, otra explicación plausible es que la población con mayor poder adquisitivo tenga un mayor acceso al diagnóstico prenatal seguido de la interrupción del embarazo. Podría ser además que hubiera una menor tendencia a interrumpir el embarazo en las mujeres del sector público. Sin embargo, en la CABA, donde la legislación local (Ley 1044, del año 2003) permite el adelantamiento del parto de un feto con anencefalia a partir de semana 24, la edad gestacional de los nacimientos con anencefalia en el sector público es más baja que en el resto del país (29 semanas versus 33 semanas; $p < 0,01$). Este resultado implica que cuando la ley ofrece la posibilidad del adelantamiento del parto debido a una patología fetal letal, las mujeres en el subsector público eligen ejercer este derecho.

En conclusión, consideramos que la mayor prevalencia de anencefalia en el subsector público revela posiblemente una situación de inequidad frente al diagnóstico prenatal (menor acceso a la información de manera precoz), y principalmente a la interrupción del embarazo (menor acceso a la atención a través de consejería frente a anomalías fetales). La legislación debería en este punto promover el principio ético de justicia basado en un concepto social de equidad. Los sectores más favorecidos, en conocimiento del diagnóstico de un embarazo con un feto con anencefalia, podrían acceder a un aborto seguro; en tanto que, los sectores menos favorecidos de la sociedad, aunque desearan no continuar con el embarazo, deberían optar entre continuarlo o interrumpirlo en condiciones precarias de clandestinidad que las predispone a peligros graves. En coincidencia con lo referido, la Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia ha establecido en sus recomendaciones que la presencia de malformaciones fetales severas tienen sustento ético para interrumpir el embarazo, si esa es la decisión de la mujer.¹⁰

Esta situación debe ser considerada en el desarrollo de programas de diagnóstico prenatal y acceso a la Interrupción Legal del Embarazo. Más allá de que se debe garantizar el acceso al aborto no punible cuando el embarazo pone en riesgo la salud o la vida de la madre, consideramos que

la interrupción voluntaria del embarazo debería ser legal sin causales, ya que la clandestinidad sólo tiene consecuencias negativas en la morbi-mortalidad de las mujeres. ■

*Dr. Pablo Barbero, Dra. Rosa Liascovich,
Dra. Ana L. Tellechea, Estud. Agustina Piola,
Dra. María P. Bidondo y Dr. Boris Groisman*

Red Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina (RENAC). Centro Nacional de Genética Médica "E. Castilla". ANLIS. Buenos Aires
agustina.piola@gmail.com

REFERENCIAS

1. Calvo E, Biglieri A. Impacto de la fortificación con ácido fólico sobre el estado nutricional en mujeres y la prevalencia de defectos del tubo neural. *Arch Argent Pediatr*. 2008;106(6):492-8.
2. López-Camelo JS, Castilla EE, Orioli IM. Folic acid flour fortification: impact on the frequencies of 52 congenital anomaly types in three South American countries. *Am J Med Genet A*. 2010;152A(10):2444-58.
3. Bidondo MP, Liascovich R, Barbero P, Groisman B. Prevalencia de defectos del tubo neural y estimación de casos evitados posfortificación en Argentina. *Arch Argent Pediatr*. 2015;113(6):498-501.
4. beidi N, Russell N, Higgins JR, O'Donoghue K. The natural history of anencephaly. *Prenat Diagn*. 2010;30(4):357-60.
5. Hooff PF. Anencefalia: consideraciones bioéticas y jurídicas. *Acta Bioeth*. 2000;6(2):265-82.
6. Johnson S, Sebire N, Snijders R, Tunkel S, et al. Ultrasound screening for anencephaly at 10-14 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1997;9(1):14-6.
7. Asprea I, García O, Nigri C; DINAMI. Ecografía obstétrica. En: Recomendaciones para la Práctica del Control preconcepcional, prenatal y puerperal. Buenos Aires: MISAL; 2013: 97. [Consulta: 5 de agosto de 2018]. Disponible en: <http://www.msal.gov.ar/images/stories/bes/graficos/0000000158cnt-g02.control-prenatal.pdf>
8. Organización Panamericana de la Salud. Ministerio de Salud. Dimensión: accesibilidad. En: *Segundo informe nacional de relevamiento epidemiológico SIP-gestión*. Avances en la implementación a escala nacional del sistema de información en salud de la mujer y perinatal orientado a la Gestión (SIP-Gestión) en Argentina. Buenos Aires: OPS; 2018:46. [Consulta: 1 de agosto de 2018]. Disponible en: <http://iris.paho.org/xmlui/bitstream/handle/123456789/49147/9789275320129-spa.pdf?sequence=3&isAllowed=y>
9. Groisman B, Bidondo MP, Barbero P, Gili J, et al. RENAC: Registro Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina. *Arch Argent Pediatr*. 2013;111(6):484-94.
10. Figo. Aspectos éticos en el manejo de anomalías congénitas severas. En: Comité para el estudio de los aspectos éticos de la reproducción humana. *Recomendaciones sobre temas de ética en Obstetricia y Ginecología*. 2012:402. [Consulta: 1 de agosto de 2018]. Disponible en: <https://www.figo.org/sites/default/files/uploads/wg-publications/ethics/Spanish%20Ethical%20Issues%20in%20Obstetrics%20and%20Gynecology.pdf>