

Cavernoma fissurato della vena giugulare anteriore. Presentazione di un caso clinico



Ann. Ital. Chir., 2005; 76: 485-489

Mauro Andreano, Giuseppe Romagnuolo, Vito D'Ambrosio, Francesco La Rocca,
Ezio Saverio Zito, Patrizio Festa

con la collaborazione di Maurizio Lionello, Ornella Nicodemi



Azienda Ospedaliera di Rilievo Nazionale (A.O.R.N.) "A. Cardarelli", Napoli; Unità Operativa a Struttura Complessa "Trauma Center" (Direttore: Prof. A. Martino), Unità Operativa a Struttura Complessa "Chirurgia del D.E.A." (Direttore: Prof. G. De Sena).

Anterior jugular vein cavernoma in a forthcoming rupture stage: A case report

The Authors present a very rare case of left anterior jugular vein cavernoma anterior jugular vein cavernoma in an over-seventy-year-old woman. The patient was visited already in a complicated status occurring as an increasing lateral neck mass.

The case is so interesting for several reasons: for the peculiar lesion that belongs, in fact, to the uncommon group of the cavernous hemangiomas; for the exceptional localization on the anterior jugular vein; for the old age of the patient; last, but not least, for the unusual presentation of the forthcoming rupture.

A speed healing without complications has been achieved thanks to the immediate diagnosis (it is important to suspect the lesion!), to the imaging techniques and to the surgical approach performed in emergency.

KEY WORDS: Anterior jugular vein, Cavernoma, Emergency surgery, Forthcoming rupture.

Introduzione

Il termine "cavernoma" (sinonimo di angioma o di emangioma cavernoso) indica un'angiodisplasia che interessa prevalentemente il circolo venoso¹. Istologicamente tali lesioni sono caratterizzate dalla formazione di grandi canali vascolari, di calibro superiore a quello dei capillari, che danno luogo a concamerazioni; di qui la denominazione relativamente prevalente di "cavernomi".

Da un punto di vista della classificazione si distinguono due forme: quella sporadica e quella familiare. I cavernomi familiari sono solitamente multipli².

L'origine è discussa: fattori di rischio come fattori genetici ed ormonali, irradiazione del territorio cranio-encefalico, precedenti interventi chirurgici effettuati o per lesioni intracraniche parenchimali o per malformazioni vascolari coesistenti sono stati di volta in volta chiamati in causa³.

I cavernomi si localizzano in genere nella cute e nelle mucose, nel sottocutaneo, nei muscoli e, persino, talvolta nel contesto degli organi parenchimatosi; raramente si

repertano nelle ossa e occasionalmente si riscontrano nei vasi venosi della regione cervicale e del distretto encefalico. Le loro dimensioni variano da pochi millimetri a qualche centimetro.

Si tratta di lesioni tipiche dell'età pediatrica e, di fatto, la maggior parte dei cavernomi viene diagnosticata in questa fascia di età. Nell'adulto il riscontro di un cavernoma è piuttosto infrequente ed a seconda della sua localizzazione esso costituisce un vero "incidentoma", evidenziato da indagini eseguite per altri motivi o, comunque, un reperto occasionale come nel caso presentato.

Caso clinico

Una Paziente di 73 anni giunge nel Pronto Soccorso Generale della nostra Azienda Ospedaliera riferendo l'improvvisa comparsa di una tumefazione del collo con spiccata dolenzia spontanea. Nel corso dell'anamnesi patologica prossima si evince che la donna ha sofferto di un recente episodio di broncopneumite. All'esame obiettivo locale è presente, nel territorio di confine tra regione cervicale anteriore e regione latero-cervicale sinistra, una tumefazione di forma ovoidale con diametro trasverso di circa 3 cm. La cute sovrastante appare lievemente eritematosa e alla palpazione la tumefazione risulta dolente, di consistenza duro-elastica, mobile sui pia-

Pervenuto in Redazione Gennaio 2005. Accettato per la pubblicazione Marzo 2005.

Per la corrispondenza: Dr. Mauro Andreano, Via delle Colmate 127, 80072 Pozzuoli (Napoli).

ni sottostanti e solo modicamente spostabile su quelli superficiali (Fig. 1).



Fig. 1.

Il sospetto diagnostico iniziale orienta verso una linfadenopatia ed in considerazione del recente episodio di broncopneumite e dell'età della Paziente si avvia quest'ultima ad un iniziale iter diagnostico di routine, teso soprattutto alla valutazione delle sue condizioni generali con particolare riguardo al sistema cardiovascolare ed all'apparato respiratorio. Le indagini strumentali (ECG, Rx del Torace, Ecotomografia dell'addome e della pelvi) e quelle eseguite sul sangue si dimostrano in linea con l'età della Paziente. Quest'ultima, ricontrollata dopo circa due ore, riferisce aumento del dolore spontaneo in corrispondenza della tumefazione e ad un nuovo esame obiettivo effettuato dopo il suddetto intervallo di tempo si apprezza un lieve aumento di volume della lesione. Si procede, pertanto, nell'iter diagnostico con un esame ecodoppler dei tronchi sovra-aortici e dei vasi venosi del distretto cervicale (regione cervicale anteriore e regioni latero-cervicali destra e sinistra). La metodica evidenzia, nel territorio situato proprio al confine tra regione cervicale anteriore e regione latero-cervicale sinistra, una dilatazione sacciforme interposta lungo il decorso di una vena superficiale

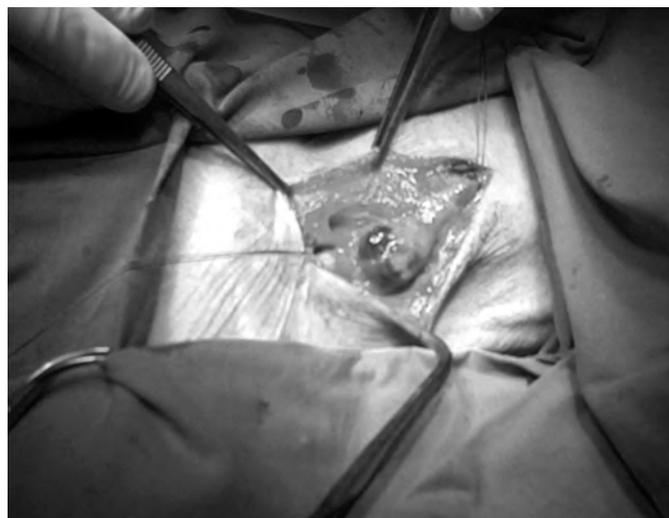


Fig. 2.

ascrivibile al sistema delle vene giugulari, di probabile origine angiomasica e con iniziale slaminamento dell'intima.

Con diagnosi, dunque, di lesione vascolare venosa, di verosimile natura malformativa, in fase di rottura si pone l'indicazione all'intervento chirurgico d'urgenza.

In anestesia generale si dispone la Paziente supina con spalle rialzate di circa 30° rispetto al capo, con collo iperesteso e ruotato in senso contro-laterale alla lesione. Si esegue un'incisione longitudinale a cavaliere della tumefazione, al limite tra regione cervicale anteriore e regione latero-cervicale sinistra; al di sotto dei piani superficiali si individua, quindi, uno sdoppiamento della fascia cervicale superficiale ed alla sua apertura viene repertata la tumefazione clinicamente palpabile (Fig. 2). La superficie della formazione, che si presenta di colorito tendente al blu, e l'iniziale isolamento ne confermano la natura venosa, orientando la diagnosi operatoria su una lesione angio-

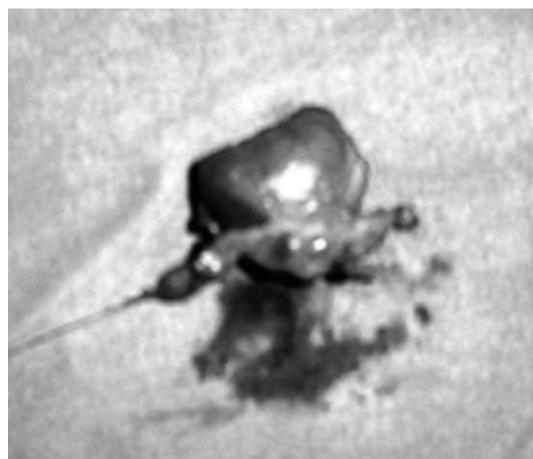


Fig. 3.

matosa. L'ulteriore esame macroscopico intraoperatorio della formazione stessa, che si presenta bozzuta con profilo relativamente irregolare di tipo aneurismatico, pone in evidenza un'infiltrazione emorragica parietale e periavventiziale come da lesione in fase fissurativa. Si procede quindi all'ulteriore preparazione del vaso, a monte e a valle della tumefazione patologica, che consente di riconoscere il vaso stesso sul piano anatomico-topografico come corrispondente alla vena giugulare anteriore. Si effettua, dunque, la resezione del vaso, previa esecuzione di legatura prima a valle e poi a monte della lesione, per un tratto estendentesi per circa 2 cm al di sopra ed al di sotto della lesione stessa (Fig. 3).

L'esame istologico conclude il percorso diagnostico segnalando una "lesione venosa di tipo cavernomatoso".

Il decorso post-operatorio è stato regolare e la Paziente è stata dimessa in terza giornata.

Il follow-up ad un mese dall'intervento non ha evidenziato complicanze. In occasione di questo controllo si è sottoposta la Paziente a RMN cerebrale che, peraltro, è risultata negativa per malformazioni vascolari cerebrali ⁴.

Discussione

I cavernomi sono lesioni che generalmente interessano i vasi del Sistema Nervoso Centrale, in particolare del cervello, o la vena porta e solo eccezionalmente altri distretti venosi. Essi sono da considerarsi una patologia tipica dell'infanzia perché di natura congenita, malformativa e di fatto vengono diagnosticati in età pediatrica ⁵. Nella letteratura internazionale, tuttavia, è riportato qualche raro caso osservato in soggetti di età avanzata. Tali lesioni indipendentemente dalla sede di insorgenza sono caratterizzate da un lento potenziale di crescita e possono manifestarsi come tumefazioni intermittenti, sensibili agli aumenti pressori nel distretto toracico e/o cervicale (visibili soprattutto durante gli sforzi, gli accessi di tosse, l'inspirazione forzata etc.) ¹. Esse possono poi diventare tumefazioni fisse, costantemente visibili e palpabili e, talvolta, francamente sintomatiche comportando dolorabilità sia spontanea che provocata dalla palpazione. Infine, sul piano della storia naturale, è descritta, seppure raramente, la loro tendenza verso la complicanza emorragica passando per gli stadi della fissurazione, prima, e della rottura, poi.

La rarità di queste malformazioni vascolari, classificabili tra gli angiomi, che nella letteratura internazionale sono segnalate con le denominazioni di "cavernomi", "emangiomi cavernosi" o ancora semplicemente con il termine di "venoma" ¹ o di "flebectasia" ⁶, e che, come si è rilevato, si possono localizzare nel sistema venoso ubiquitariamente, può essere desunta dalle casistiche mondiali. Inoltre dalle varie esperienze emerge anche che non vi è assoluta univocità sulla definizione delle loro caratteristiche istologiche, in particolare non vi è una netta

differenziazione tra la forma cavernosa e la forma capillare (emangiomi capillari), così come sull'eziopatogenesi. Per questi motivi non è agevole precisare il rischio della complicanza emorragica e quindi dell'effettiva incidenza dei casi di rottura dei cavernomi. In generale si ritiene che il rischio di rottura e il relativo sanguinamento aumenti considerevolmente per lesioni con diametro massimo superiore a 1 cm., ma con incidenza più bassa in Pazienti con età inferiore ai 35 anni ⁷.

Il caso riportato è da considerarsi di riscontro assolutamente eccezionale sia per l'età avanzata della Paziente (ultrasettantenne) sia per la localizzazione anatomica. L'interessamento, infatti, della vena giugulare anteriore di tipo cavernomatoso, diversamente dalle vene giugulari interna ed esterna, non ci risulta a tutt'oggi presente in letteratura, fatta eccezione per le rarissime e imprecise segnalazioni di "flebectasia" a carico di questa vena ^{8,9}. Peraltro quest'ultima situazione patologica, nelle rare segnalazioni, non trova comunque chiarimento istologico per il ricorso al trattamento conservativo che solitamente le viene riservato.

La vena giugulare anteriore è classificata dall'anatomia normale nel "sistema delle vene superficiali" del collo che comprende tanto a destra che a sinistra la vena giugulare esterna e la stessa vena giugulare anteriore. Si tratta di larghi vasi di derivazione che fanno da ponte al "sistema delle vene profonde". La giugulare anteriore nasce costantemente dalla regione sopraioidea ma con origine variabile (vena sottomentale, faciale, tronco tireo-linguo-faciale, giugulare interna, plessi laterali della faringe); talvolta può persino essere assente da un lato. Il suo decorso si svolge dall'alto in basso in un territorio più o meno accosto alla linea mediana e comunque è compreso tra la regione cervicale anteriore e quella latero-cervicale dello stesso lato. È affluente della vena succlavia omolaterale nella quale sbocca dopo essersi incurvata ad angolo retto a circa 1-2 cm sopra l'incisura sternale. Nel suo segmento verticale essa decorre dapprima nel cellulare sottocutaneo e poi in un canale fibroso costituito da uno sdoppiamento della fascia cervicale superficiale. È appunto in quest'ultimo tratto che nel caso da noi riportato era situata la lesione cavernomatoso e proprio per questo motivo anatomico la tumefazione all'esame clinico risultava quasi fissa sui piani superficiali.

Nel caso in oggetto la sintomatologia ha esordito improvvisamente con un progressivo ma rapido aumento di volume della lesione legato, come si è chiarito al riscontro operatorio, ad un cedimento della parete (fissurazione); tale processo ha visto, in modo assolutamente casuale, la sua fase critica proprio durante le ore del ricovero ospedaliero. Gli accessi di tosse, accompagnatisi all'episodio di broncopolmonite da cui la donna era stata colpita nelle settimane immediatamente precedenti, potrebbero essere individuati come responsabili dell'insorgenza improvvisa della sintomatologia (incremento di volume della lesione e comparsa di dolore spontaneo e provocato). Essi sono stati cioè, secondo il parere degli Autori,

in ciò in linea con la letteratura, alla base dell'evoluzione della lesione da uno stadio subclinico ad uno stadio clinico conclamato ed ancora da questo allo stadio complicato (fissurazione), e ciò attraverso un incremento subcontinuo dei regimi pressori cervico-toracici.

Infine va rimarcato che dal punto di vista della diagnostica differenziale le tumefazioni della regione cervicale impongono la distinzione con neoplasie ampiamente vascolarizzate (tumori glomici, tiroidei etc.), cisti bronchiali, linfadenopatie e diverticoli faringo-esofagei, ciò che spesso comporta notevoli difficoltà. Nel nostro caso l'esame clinico ripetuto a breve distanza di tempo e l'ecocolordoppler hanno consentito un rapido inquadramento diagnostico e, al tempo stesso, hanno suggerito anche la strategia terapeutica. Questa non poteva che corrispondere al trattamento chirurgico attuato in urgenza per il rapido incremento di volume della lesione e l'incipiente rottura¹⁰. L'asportazione quindi del segmento venoso sede di lesione ha permesso la soluzione del quadro.

Conclusioni

La rarità della localizzazione delle lesioni cavernomatose a carico dei vasi venosi del collo rende ragione della difficoltà del loro riconoscimento. Alla base di una corretta diagnosi sta innanzitutto il sospetto di queste lesioni. Per quanto riguarda il protocollo diagnostico l'ecocolordoppler e la angio-TC rappresentano le indagini di scelta per la diagnosi differenziale. In particolare è da privilegiarsi l'ecocolordoppler, metodica non invasiva e di basso costo, di facile esecuzione e ripetibile anche dopo un breve intervallo di tempo¹¹. Alla flebografia, invece, non si riconosce più un ruolo definito all'interno del protocollo diagnostico. Nel caso presentato non si è ricorsi all'angio-TC per il sopraggiungere della complicità fissurativa.

Riassunto

Gli Autori presentano un rarissimo caso di cavernoma della vena giugulare anteriore in una donna ultrasettante giunta alla loro osservazione in fase fissurativa. L'interesse del caso stesso è dato dalla peculiarità della lesione; questa infatti rappresenta una patologia di per sé rara per l'appartenenza al gruppo degli emangiomi

cavernosi, rarissima se non eccezionale sia per la localizzazione alla vena giugulare anteriore di sinistra sia per l'età avanzata della Paziente sia, infine, per la modalità di presentazione costituita dalla complicità fissurativa. L'aver sospettato la lesione, il protocollo diagnostico orientato alla conferma attraverso l'esame ecocolordoppler e l'intervento chirurgico d'urgenza hanno portato ad una soluzione rapida del quadro patologico senza complicità.

Bibliografia

- 1) De Grazia E, Ingrassia D, Siracusa F, Cataliotti F: *Venous angiodyplasia of the external jugular system in children. So-called venoma of the neck*. Min Chir, 1978; 33(18):1215-120.
- 2) Sander S, Elicevuk M, Unal M, Vural O: *Jugular phlebectasia in children: It is rare or ignored?* J Pediatr Surg, 1999; 34(12): 1829-832.
- 3) Massa-Micon B, Luparello V, Bergui M, Pagni CA: *De novo cavernoma: Case report and review of literature*. Surg Neurol, 2000; 53(5):484-87.
- 4) Topper R, Jurgens E, Reul J, Thron A: *Clinical significance of intracranial developmental venous anomalies*. Psychiatry, 1999; 67(2):234-38.
- 5) Chanda A, Nanda A: *Multiple cavernomas of brain presenting with simultaneous hemorrhage in two lesions: A case report*. Surg Neurol, 2002; 57(5):340-44.
- 6) Randaccio M, Gajno TM: *Phlebectasia of the internal jugular vein in children (2 cases)*. Min Cardioangiol, 1977; 25(7-8):659-64.
- 7) Kupersmith MJ, Kalish H, Epstein F, Yu G, Berenstein A, Woo H, Jafar J, Mandel G, De Lara F: *Natural history of brainstem cavernous malformations*. Neurosurgery, 2001; 48 (1): 47-53.
- 8) Natarajan B, Johnatone A, Sheikh S, Palmer O, Madhavan KN: *Unilateral anterior jugular phlebectasia*. J Laryngol Otol, 1994; 108(4):352-53.
- 9) Uzun C, Taskinalp O, Koten M, Adali MK, Karasalioglu AR, Pekindil G: *Phlebectasia of left anterior jugular vein*. J Laryngol Otol, 1999; 113(9):858-60.
- 10) Mottolese C, Hermier M, Stan H, Jouvet A, Saint-Pierre G, Froment JC, Bret P, Lapras C: *Central nervous system cavernomas in the pediatric age group*. Neurosurg Rev, 2001; 24(2-3):55-71.
- 11) Sarteschi LM, Bonanomi G, Mosca F, Ferrari M: *External jugular vein hemangioma occurring as a lateral neck mass*. J Ultrasound Med, 1999; 18 (10):719-21.

Commento

Commentary

Prof. GIUSEPPE DETTORI
Ordinario di Chirurgia
Università di Sassari

Le malformazioni vascolari del sistema venoso del collo sono estremamente rare e più spesso riguardano i vasi iugulari interni, manifestandosi come ectasie (flebectasie) e veri e propri aneurismi venosi, e solo più raramente, come lesioni angiomatose, in tal caso più frequentemente associate ad analoghe lesioni del circolo intracranico. Sono lesioni che si manifestano tipicamente nell'infanzia e possono portare ad alcuni dubbi diagnostici differenziali con altre tumefazioni del collo, come cisti branchiogene, laringocele o più di rado cisti del dotto tireoglossale o igromi cistici.

La particolarità del caso clinico proposto riguarda la rara sede della lesione (vena giugulare anteriore), il tipo di malformazione (cavernosa), la modalità indolente della manifestazione clinica che esordisce, in età molto avanzata, direttamente con i segni ed i sintomi della complicanza perforativa, probabilmente a causa dell'aumentata pressione venosa imposta al comparto dal recente episodio di flogosi broncopulmonare con tosse, subito dal paziente.

La posizione sottofasciale della massa con conseguente fissità sui piani profondi e la peculiare modalità di presentazione clinica fissurativa, in effetti non poteva consentire una diagnosi clinica certa, sebbene la lesione sia stata correttamente inquadrata grazie all'uso degli ultrasuoni. Attualmente, un ottimo indirizzo diagnostico può essere ottenuto, in elezione, anche mediante l'uso della TC della RM, che, oltre ad identificare la malformazione della vena giugulare esterna, possono rilevare analoghe lesioni del circolo intracranico.

In effetti, il rapido accrescimento della massa con aumento delle dimensioni e della sintomatologia dolorosa, ha condotto, nel caso in oggetto, all'opportuno intervento chirurgico recettivo con accesso epicritico ed asportazione completa della malformazione previa legatura e sezione degli afferenti prossimali e distali, ottenendo la risoluzione della patologia.

Va dunque sottolineata la rarità e peculiarità del caso clinico e la corretta metodologia diagnostica e terapeutica posta in essere.

Vascular malformations of the superficial venous system of the neck are extremely rare. More often they regard internal jugular veins, like ectasiae (phlebectasiae) or venous aneurysms, and only very rarely angiomatous-like lesions, and in such case they are more frequently associated to similar lesions of the vascular intra-cranial system. This lesions typically affects infancy and can carry to some diagnostic differential doubts with other swelling of the neck like branchiogenic cysts, laryngocele or rarely thyroglossal duct cyst or cystic hygromas.

The peculiarity of the proposed case report regards the site of the lesion (anterior jugular vein), the type of malformation (a cavernoma), and the indolent modality in the clinical manifestation. It developed in an elderly patient, directly with the signs and the symptoms of fissuration, probably by the increased pressure due to Valsalva manoeuvre during cough for a recent episode of bronchopulmonary disease endured from the patient.

Sub-fascial position of the mass, with consequent fixity on the deep plans, and the diagnosis, although the lesion has been correctly framed, using the ultrasounds. Currently, an optimal diagnostic address can be obtained, in election, also by CT scan and the MR. They can identify the malformation of the vein, and find analogous lesions of the painful symptomatology, carried to the surgical resection with epicritic access and complete removal of the malformation by fastening and sectioning the proximal and distal afferent vessel, obtaining the radical treatment of the disease.

It must be underlined the rarity vein, and find analogous lesions of the vascular intra-cranial system. In the case in object, the increase of the sizes and the painful symptomatology an peculiarity of this reported clinical case and is correct diagnostic and therapeutic approach performed.

Bibliografia

- 1) Turan-Ozdemir S, Coskun H, Balban M: *Phlebectasia of the external jugular vein associated with duplication of the internal jugular vein*. Clin Anat, 2004; 17(6):522-24.
- 2) Verbeeck N, Hammer F, Goffette P, Mathurin P: *Saccular aneurysm of the external jugular vein; Un unusual cause of neck swelling*. J Belge Radiol, 1997; 80(2):63-64.
- 3) Ahuja AT, Yuen HY, Wong KT, King AD, Abdullah V, To E, Chau YP, Ma KF: *External jugular vein vascular malformation: Sonographic and MR imaging appearances*. AJNR Am J Neuroradiol, 2004; 25(2):338-42.

