

## SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR: FORMA INICIAL DE PRESENTACION EN ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS

*SUPERIOR CAVA VEINUS SYNDROME AS PRESENTATION OF NEOPLASIC DISEASE.*

Pérez Maure M, Subils G, Peresin Paz R, Cazaux A, Cambursano VH, Cortés JR.

---

### RESUMEN

Se denomina Síndrome de Vena Cava Superior (SVCS) al conjunto de signos y síntomas derivados de la obstrucción parcial o completa del flujo sanguíneo a través de la vena cava superior (VCS) hacia la aurícula derecha. Puede ser causada por trombosis intrínseca (primaria) o a compresión extrínseca (asociada o no a trombosis secundaria)

Las causas de SVCS pueden ser agrupadas según su etiología en no neoplásicas y neoplásicas. Las causas malignas corresponden a un 65-90% del total de las causas, la trombosis y las condiciones no malignas son las causantes del resto de los casos.

La forma de presentación puede ser aguda, caracterizándose clínicamente por disnea y la triada característica (edema en esclavina, cianosis facial y presencia de circulación colateral).

La detección precoz mejora el pronóstico y se asienta sobre los datos clínicos y estudios por imágenes.

Presentamos 8 casos registrados en nuestro hospital, donde el SVCS fue la manifestación inicial de enfermedades neoplásicas. En esta serie hubo predominancia de varones de edad media, sin asociación con consumo de tabaco y el diagnóstico más frecuente fue linfoma.

### ABSTRACT

Superior Cava Venous Syndrome (SVCS) encompasses a constellation of signs and symptoms resulting from partial or complete obstruction of blood flow through the superior vena cava (SVC) to the right atrium. Thrombosis can be caused by intrinsic (primary) or extrinsic compression (with or without secondary thrombosis).

The causes of SVCS can be grouped according to their etiology in non-neoplastic and neoplastic. The causes malignant correspond to 65-90% of them, thrombosis and nonmalignant conditions are another causes.

The presentation may be acute, clinically characterized by dyspnea and a characteristic triad (facial, neck and arms edema, cyanosis and collateral circulation).

Early detection improves prognosis and is based on clinical data and imaging studies.

We describe 8 cases where the SVCS was the first manifestation of neoplastic diseases. Patients were predominantly of middle-aged, male, without association with consumption of tobacco and lymphoma was most frequent diagnosis.

## INTRODUCCIÓN

El SVCS es el conjunto de signos y síntomas derivados de la obstrucción parcial o completa del flujo sanguíneo a través de la vena cava superior (VCS) hacia la aurícula derecha.<sup>1</sup>

Actualmente las causas malignas corresponden a un 65-85% del total de las causas, siendo en orden de frecuencia las siguientes neoplasias: Carcinoma (Ca.) broncogénico no microcítico 50%, Ca. broncogénico microcítico 22%, Linfoma 12%, Ca. metastásico 9%, Ca. de células germinales 3%, timoma 2% y mesotelioma 1%.

El conocimiento de la anatomía de la vena cava superior y su relación con los ganglios linfáticos circundantes es esencial para la comprensión del desarrollo del síndrome. La VCS está formada por la confluencia de las venas braquiocefálicas izquierda y derecha en el tercio medio del mediastino.<sup>2, 3, 4.</sup>

Cuando la VCS está obstruida, la sangre fluye a través de la circulación colateral de la parte inferior del cuerpo y la vena cava inferior o la vena ácigos. Esta adecuación circulatoria toma algunas semanas y aparecen los signos clínicos de circulación colateral. Cuando hay obstrucción de la VCS la presión venosa cervical se incrementa de 20 a 40 mmHg (rango normal de 2 a 8 mmHg).

Clínicamente se caracteriza por disnea y la tríada clásica de edema en esclavina, cianosis facial y circulación colateral tóraco-braquial. Entre otros hallazgos los pacientes pueden presentar tos, síncope, cefalea, estridor, somnolencia y sintomatología visual.

La severidad de los síntomas depende del grado de estrechamiento de la VCS y de la velocidad con que se desarrolle.

Si bien es más frecuente la instauración lenta y progresiva del síndrome, si se desarrolla rápidamente los síntomas serán más pronunciados.

La evaluación inicial del paciente deberá incluir una radiografía de tórax en busca de masas mediastínicas y condiciones relacionadas como derrame pleural, colapso lobar o cardiomegalia. Si bien la exploración del tórax por tomografía computarizada (TC) con contraste endovenoso ofrece información diagnóstica muy útil<sup>3,4</sup>, la tomografía por emisión de positrones (PET) parece tener una sensibilidad y especificidad superior en la evaluación de adenopatías mediastínicas, y a la vez alta sensibilidad para detectar metástasis<sup>5,6</sup>.

Las técnicas mínimamente invasivas como citología del esputo, del líquido pleural y biopsia de ganglios periféricos, broncoscopia con lavado y toma de biopsia puede proporcionar el diagnóstico en el 60% de los pacientes.

La mediastinoscopia es un procedimiento quirúrgico invasivo, útil y que permite la toma de biopsias y estudio histopatológico. La mediastinostomía permite tomar biopsias en sitios donde no es posible con mediastinoscopia.

El manejo del SVCS asociado a condiciones malignas comprende por un lado el tratamiento causal y por otro el alivio de los síntomas de obstrucción<sup>2</sup>.

Es indispensable identificar a los pacientes que requieren intervención terapéutica urgente, por ejemplo pacientes con edema cerebral, obstrucción de la vía aérea por compresión de la tráquea o por edema en la vía aérea superior, o quienes presentan gasto cardíaco disminuido por disminución del retorno venoso<sup>2,6</sup>.

Entre los cuidados iniciales y tratamiento médico se propone elevar la cabeza del paciente para reducir la presión hidrostática y por tanto el edema, aunque no hay estudios que evalúen la eficacia de esta maniobra<sup>2</sup>.

El uso de corticoides tampoco ha sido bien estudiado, salvo por reportes de casos, y tendría mejor resultado en linfomas y timomas (dosis y tipo de esteroide mejor

estudiado: 4 mg de dexametasona cada 6 horas vía endovenosa)<sup>2</sup>.

En relación al uso de diuréticos de asa tampoco se ha demostrado superioridad con su uso<sup>2,6</sup>.

La terapia endovascular (ej.: stent intravascular) puede ser considerada en pacientes con enfermedad refractaria o en aquellos que necesitan mejoría sintomática rápida, independiente de la etiología.<sup>8,9,10,11</sup>

La radioterapia es usualmente utilizada para tratar pacientes sintomáticos con SVCS de causa maligna; su uso generalmente requiere un diagnóstico histológico. La mayoría de los tumores causantes del SVCS son sensibles a la radioterapia. La mejoría se presenta habitualmente en las primeras 72 horas. La quimioterapia es el tratamiento de elección en tumores sensibles como linfoma o cáncer de pulmón de células pequeñas. El alivio completo de los síntomas de obstrucción es alcanzado con quimioterapia en aproximadamente el 80% de los pacientes con linfoma no Hodgkin (LNH) y cáncer de pulmón oat cells, y en el 40% de aquellos con cáncer de pulmón no oat cells.

En casos en los que pueda diagnosticarse trombosis coexistente en una vena parcialmente ocluida, el tratamiento puede incluir trombectomía con o sin asociación de trombolíticos (por ejemplo activador tisular de plasminógeno, estreptoquinasa o uroquinasa)<sup>7,8,11,12</sup>.

El pronóstico general de los pacientes con SVCS asociado a tumores está estrechamente relacionado con la histología del tumor y el estadio de presentación.

De acuerdo a su respuesta terapéutica se los diferencia en:

Tumores con buen pronóstico: el LNH, las neoplasias de células germinales y el carcinoma de pulmón oat cells de estadio limitado usualmente responden al tratamiento quimioterápico con o sin radioterapia.<sup>2, 3,8,10,11</sup>

La expectativa de vida media entre los

pacientes con SVCS es aproximadamente de 6 meses, pero ella varía ampliamente de acuerdo a la condición maligna subyacente. La supervivencia entre pacientes con SVCS debido a causas malignas no parece diferir significativamente de la supervivencia entre los pacientes con el mismo tipo de tumor y estadio, sin obstrucción de la VCS. En ausencia de obstrucción traqueal, es poco probable que el SVCS constituya una emergencia oncológica que ponga la vida en peligro, por tanto no se justifica el tratamiento antes de arribar a un diagnóstico definitivo.<sup>6,7,8,11,12</sup>

Presentación de casos: en la tabla 1 se resumen las características clínicas, resultados de estudios diagnósticos y terapéutica inicial en los pacientes evaluados.

### DISCUSIÓN:

El SVCS constituye una entidad clínica en enfermedades oncológicas, más frecuentemente en pacientes con diagnóstico de neoplasia previamente establecido.

El diagnóstico del SVCS es fundamentalmente clínico, por ello debe sospecharse tanto en el departamento de emergencias como en consulta ambulatoria.

La detección precoz, a partir del principal síntoma, la disnea, junto a la tríada clásica, en pacientes portadores o no de patología oncológica, es fundamental para poner en marcha los estudios diagnósticos y el tratamiento específico. Cuanto más precoz el diagnóstico, mejor sobrevida y calidad de vida.

El síndrome de vena cava superior no suele ser una emergencia médica. Los resultados de las distintas pruebas diagnósticas, sean ellas no invasivas, mínimamente invasivas o quirúrgicas son factibles y seguras. Para el tratamiento oncológico, cada vez más individualizado, se aconseja la obtención de un diagnósti

| Caso   | Edad (a)      |           | Sexo | Tabaco                            | Síntomas   | Signos              | Métodos complementarios             | Método/s                                |  | Diagnóstico etiológico | Tratamiento/s |
|--------|---------------|-----------|------|-----------------------------------|--|---------------------|-------------------------------------|---|--|------------------------|---------------|
|        | Diagnóstico/s |           |      |                                   |  |                     |                                     |   |  |                        |               |
| Caso 1 | 56            | Masculino | Si   | Disnea, tos, cefalea              | Edema en esclavina, ingurgitación yugular  | Rx. tórax/ TC tórax | Punción biopsia de lesión pulmonar. | Ca. epidermoide pulmón                  | Radioterapia de urgencia. Quimioterapia              |                        |               |
|        |               |           |      |                                   |  |                     |                                     |   |  |                        |               |
| Caso 2 | 36            | Masculino | No   | disnea                            | Edema plétora facial, ingurgitación yugular, disnea                                | Rx. tórax/ TC tórax | Mediastinos-tomia                   | Tumor células germinales                | Sintomático (O2, Diuréticos, Corticoides sistémicos) |                        |               |
|        |               |           |      |                                   |  |                     |                                     |   |  |                        |               |
| Caso 3 | 26            | Masculino | No   | Disnea, tos                       | Edema facial, ingurgitación yugular  | Rx. tórax/ TC tórax | Mediastinos-tomia                   | Linfoma No Hodgkin                      | Reducción quirúrgica Quimioterapia                   |                        |               |
|        |               |           |      |                                   |  |                     |                                     |   |  |                        |               |
| Caso 4 | 32            | Femenino  | No   | Tos seca, Disnea, pérdida de peso | Edema facial, ingurgitación yugular  | RX tórax/ TC tórax  | Mediastinos-copia                   | Linfoma Hodgkin                         | -  |                        |               |
|        |               |           |      |                                   |  |                     |                                     |   |  |                        |               |
| Caso 5 | 34            | Masculino | No   | Disnea, tos, sudoración nocturna  | Edema facial, ingurgitación yugular, acropaquia                                    | Rx tórax/TC tórax   | Mediastinos-tomia                   | Linfoma Hodgkin vs. cel. Germinales     | Reducción quirúrgica. Quimioterapia                  |                        |               |
|        |               |           |      |                                   |  |                     |                                     |   |  |                        |               |
| Caso 6 | 19            | Masculino | No   | Edema y eritema facial disnea     | Edema facial   | Rx. Tórax           | Mediastinos-copia                   | Cels. neoplásicas. Estirpe no definida. | Radioterapia   |                        |               |
|        |               |           |      |                                   |  |                     |                                     |   |  |                        |               |
| Caso 7 | 17            | Masculino | Sí   | Disnea-disfagia                   | Masa laterocervical derecha palpable, ingurgitación yugular, circulación colateral | Rx tórax/ TC tórax  | Biopsia laterocervical derecha      | Tumor midfibroblástico                  | Radioterapia   |                        |               |
|        |               |           |      |                                   |  |                     |                                     |   |  |                        |               |
| Caso 8 | 62            | Masculino | Sí   | Edema facial                      | Edema en esclavina telangiectasia  | Rx tórax/TC tórax   | Biopsia de ganglio supraclavicular  | Carcinoma Oat cell                      | Quimioterapia  |                        |               |
|        |               |           |      |                                   |  |                     |                                     |   |  |                        |               |

Tabla 1: Resumen de las características de los pacientes con SVCS evaluados



Fig. 1: Circulación colateral tóraco-braquial



Fig. 2: Ingurgitación yugular

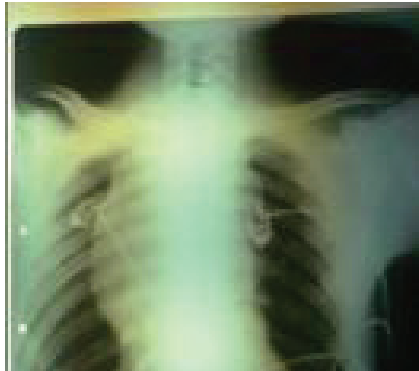


Fig. 3: Radiografía de tórax (F): ensanchamiento mediastinal

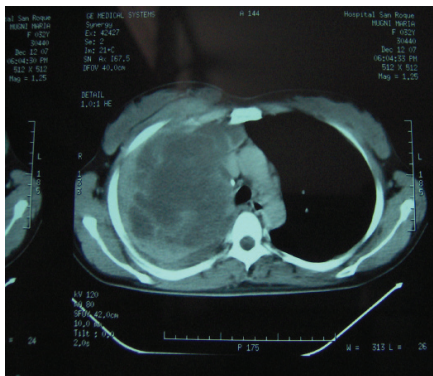


Fig. 4: Tomografía de tórax: Tumor torácico extenso e infiltrante. Compresión de la VCS.

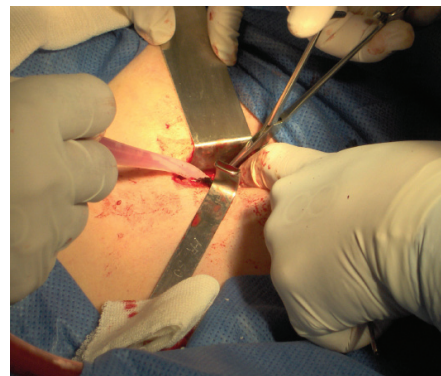


Fig. 5: Medistinoscopia. Toma biopsia

co histológico preciso.

Presentamos una serie de casos en donde el SVCS fue la primera manifestación clínica de enfermedad neoplásica diagnosticada a posteriori. Un caso de tumor miofibroblástico acompaña la presentación. Su localización y comportamiento

agresivo condicionaron que la radioterapia fuera la única opción terapéutica (tumor benigno de comportamiento maligno).

En esta serie se destaca mayor prevalencia de sexo masculino, de edad media, enfermedad no asociada con tabaquismo y linfoma fue el diagnóstico más frecuente.

Lugar prominente tuvieron la mediastinoscopia y mediastinostomía con tomas biopsias para estudio histopatológico y microbiológico, sin complicaciones.

El SVCS debe ser sospechado en un paciente con disnea y la triada descrita de edema en esclavina, cianosis facial y presencia de circulación colateral. Puede constituir la forma de presentación inicial de enfermedades neoplásicas malignas.

Excepto que el paciente se encuentre en situación de urgencia, los tratamientos deberían ir precedidos del diagnóstico histopatológico.

#### **BIBLIOGRAFÍA:**

- 1) De Las Heras García M, Jiménez Gordo AM, Casado E; *Síndrome de la Vena Cava Superior, presentación de seis casos. Ann Med. Interna. 2001;18:369-372.*
- 2) Lynn D, Wilson FC, Detterbeck, Joachim Y. *Superior Vena Cava Syndrome with Malignant Causes. N Engl J Med 2007;356:1862-1869.*
- 3) Levatti VE, Romero Valdez G: *síndrome de la vena cava superior: revisión bibliográfica. Revista de Posgrado de la Vía Catedra de Medicina 147: 26-28, 2005*
- 4) Rice TW, Rodríguez RM, Light RW. *The superior vena cava syndrome: clinical characteristics and evolving etiology. Medicine (Baltimore);85:37-42.*
- 5) Uptodate. Reed E Drews, MD. Dmitry J Rabkin, .*Superior vena cava syndrome. [sede web]. Sept 30, 2011. Uptodate, Waltham, Massachusetts. <http://www.uptodate.com/>*
- 6) Gulcap R, Dutcher J. *Urgencias Oncológicas. En Harrison Eds. Principios de Medicina Interna. 16° edición. México: Ed McGraw Hill Interamericana; 2005, pp. 646-655.*
- 7) Escribano P, Ramos Seisdedos G; *Medicina Respiratoria 2ª edición; Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica; 2006; pp. 1092-1093*
- 8) Vargas CA, Martínez I. *Síndrome de Vena cava superior. Guía para manejo de urgencias. Federación Panamericana de asociaciones de Facultades y Escuelas de Medicina Octubre de 2004;19:1503- 1506*
- 9) Del Campo C, Stambuk E. *Superior Vena Cava Syndrome with Endovascular Stenting. Texas Heart Institute Journal. 2002;29: 218-219,.*
- 10) Amalia Talens, Salvador Ferrer, Alfonso González-Cruz, Esther Blanco, Luis García-Ferrer, Vega Irazo, Carlos Campos. *Tratamiento inicial del síndrome de vena cava superior mediante endoprótesis. Med Clin (Barc) 2012;140:59-65.*
- 11) McCurdy MT, Shanholtz CB. *Oncologic emergencies. Crit Care Med 2012;40:2212-22.*
- 12) Lepper PM, Ott SR, Hoppe H, Schumann C, Stammberge U, Bugalho A, et al. *Superior vena cava syndrome in thoracic malignancies. Respir Care 2011;56:653-66.*