

# Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana

Volumen 32  
Volume

Número 6  
Number

Noviembre-Diciembre 2004  
November-December

*Artículo:*

Edema facial en síndrome de vena  
cava superior

Derechos reservados, Copyright © 2004:  
Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana

Otras secciones de  
este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in  
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

## Edema facial en síndrome de vena cava superior

*Facial Edema in Superior Vena Cava Syndrome*

Manuela Yuste Chaves, Juan Carlos Santos Durán, Juan Sánchez Estella, María Teresa Alonso San Pablo

Servicio de Dermatología. Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España.

### Correspondencia:

Manuela Yuste Chaves

c/ Río Coa, 34

CP 37008 Salamanca. España

e-mail: manuelayuste@hotmail.com

### Resumen

Se describen dos casos de síndrome de vena cava superior (SVCS), cuya manifestación inicial fue el edema facial. El caso 1 fue provocado por un carcinoma neuroendocrino de origen tímico. El caso 2 se debió a la colocación de un catéter endovenoso central de un reservorio de quimioterapia que indujo trombosis de la vena yugular derecha. Se revisan las causas de edema facial, entre las que se encuadra el SVCS y se destaca la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoz.

(Yuste Chaves M, Santos Durán JC, Sánchez Estella J, Alonso San Pablo MT. Edema facial en síndrome de vena cava superior. Descripción de dos casos. Med Cutan Iber Lat Am 2004; 32(6): 254-258)

**Palabras clave:** edema facial, síndrome de vena cava superior.

### Summary

*We report two cases of superior vena cava syndrome (SVCS). The first symptom was facial edema. The etiology of the first case was a thymic neuroendocrine carcinoma. The second case was caused by a central endovenous catheter for chemotherapy, inducing thrombosis in the right jugular vein. We reviewed the etiology of facial edema including the SVCS. We emphasize the importance of early diagnosis and treatment.*

**Key words:** facial edema, superior vena cava syndrome.

El edema facial es un signo frecuente en dermatología. En su etiología hay que destacar la urticaria y el angioedema, eczemas, erupciones fotolumínicas, conectivopatías como lupus eritematoso sistémico y dermatomiositis; síndrome de Morbihan, condición caracterizada por edema facial eritematoso crónico que se ha relacionado con el acné y la rosácea con períodos parciales de regresión; síndrome de Merkels-Rosenthal, erisipelas, etc[1, 2].

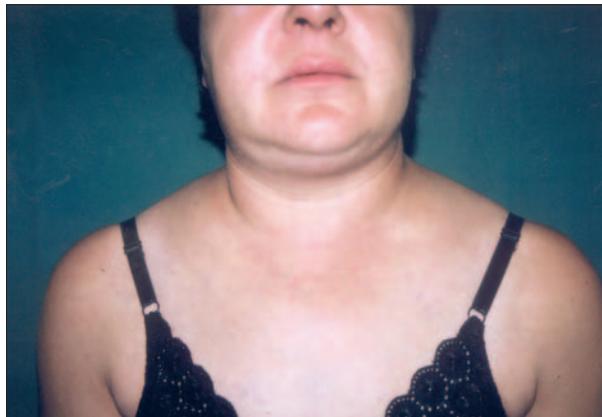
Existen otras causas sistémicas que en dermatología se observan con menor frecuencia, pero es importante considerarlas en el diagnóstico diferencial del edema facial. Incluyen procesos tiroideos; infecciones tipo mononucleosis infecciosa, triquinosis, filariasis; situaciones que conllevan hipervolemia e hipoproteinemia como la insuficiencia cardíaca, insuficiencia hepática y síndrome nefrótico; fármacos específicos: inhibidores de la ECA, nifedipino, rifampicina,

manitol, etc y síndrome de vena cava superior (SVCS)[3, 4].

Describimos dos pacientes que fueron remitidos del servicio de Urgencias por edema facial y cuya etiología correspondió a un SVCS. Revisamos esta entidad, destacando la importancia de su conocimiento para un diagnóstico y tratamiento precoz.

### Caso 1

Mujer de 40 años de edad, fumadora de 20 cigarrillos diarios, sin otros antecedentes de interés. Acudió repetidamente al servicio de urgencias por sensación de edema en cara de un mes de evolución. Recibió tratamiento con antihistamínicos y corticoides sistémicos sin mejoría por lo que fue remitida a Dermatología.



**Figura 1.** Edema en cara y cuello. Presencia tenue de la circulación colateral.

A la exploración se apreciaba edema de cara y cuello (Figura 1). Refería disnea en decúbito supino y se objetivó la presencia tenue de circulación colateral en región preesternal y zonas claviculares.

Realizamos una radiografía de tórax (Figura 2) que reveló la presencia de una masa mediastínica de aproximadamente 9 cm de diámetro. La TAC torácica (Figura 3), localizó la tumoración en mediastino anterior y superior comprimiendo la vena cava superior. Una PAAF de la masa, obtuvo citología positiva para carcinoma indiferenciado. Con mediastinoscopia, se realizó biopsia que confirmó el diagnóstico de carcinoma de células grandes de tipo neuroendocrino de origen tímico.

Con el diagnóstico de SVCS por tumoración mediastínica, se inicia tratamiento con oxigenoterapia y radioterapia para descompresión de la vena cava. Posteriormente, recibió un ciclo de quimioterapia con cisplatino y etopósido (Vp16).

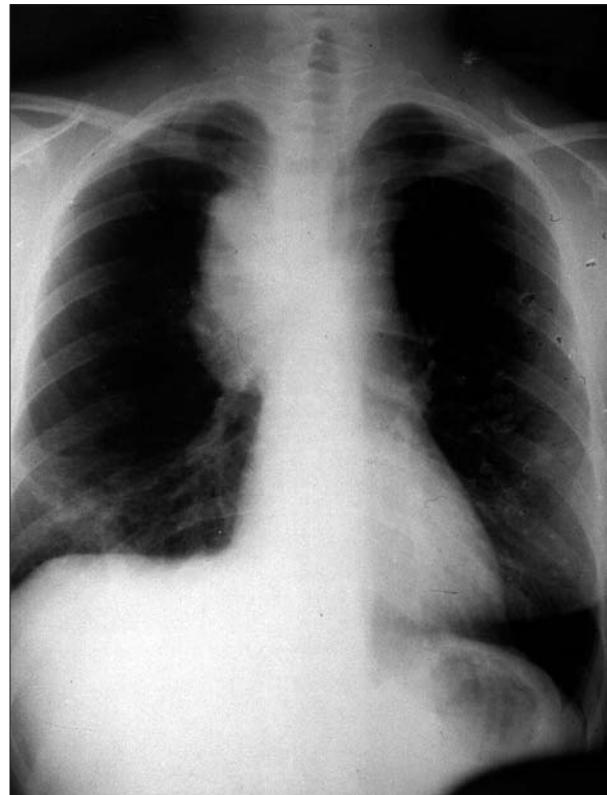
Inicialmente mejoró, pero tres semanas después reingresa con edema en esclavina, tetraparesia flácida, debilidad muscular y mialgias, que no respondieron al tratamiento, falleciendo poco tiempo después.

## Caso 2

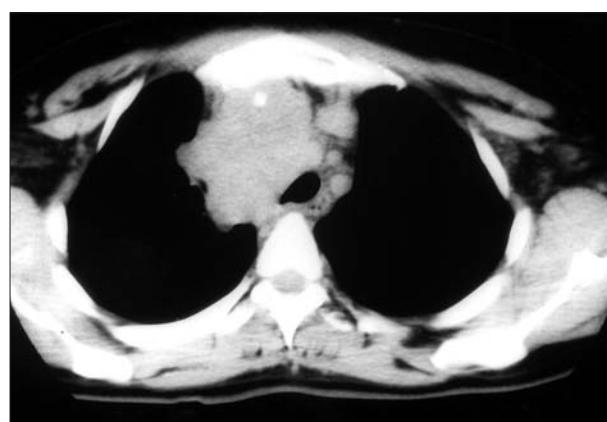
Varón de 80 años, con antecedentes de hipertensión arterial y neoplasia de colon intervenida hace seis años para la que recibió quimioterapia complementaria.

Fue remitido del servicio de Urgencias por presentar edema facial que no respondía a corticoides sistémicos. Refería disnea con aumento progresivo y ortopnea.

A la exploración física, apreciamos edema de cara, cuello, tercio superior de tórax y extremidades superiores, donde dejaba fóvea. Cianosis en labios y orejas, circulación



**Figura 2.** Radiografía de tórax con ensanchamiento de mediastino superior.



**Figura 3.** TAC torácico con masa en mediastino anterior y superior.

colateral muy evidente en tronco e ingurgitación yugular (Figuras 4 y 5).

En el examen radiológico de tórax (Figura 6), se objetivó un ensanchamiento de mediastino superior, derrame pleural bilateral discreto y un reservorio de quimioterapia en lateral



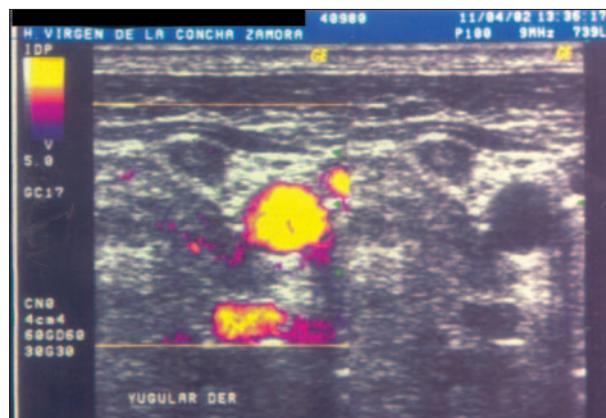
**Figura 4.** Edema en extremidades superiores.



**Figura 5.** Detalle de circulación colateral en tronco.



**Figura 6.** Radiografía de tórax con catéter de reservorio de quimioterapia.



**Figura 7.** Ecodoppler de vasos del cuello con contenido ecológico en vena yugular derecha que no tiene flujo con doppler color.

derecho del que era portador desde hacia 6 años. La analítica, fue normal y los marcadores tumorales negativos.

En la TAC torácica, fue destacable la presencia del reservorio de quimioterapia con el extremo distal del catéter localizado en vena cava superior. La vena yugular derecha y la vena cava superior, tenían el calibre aumentado.

Se realizó ecodoppler de vasos del cuello (Figura 7) que confirmó la trombosis de la vena yugular derecha y vena subclavia parcialmente trombosada. La vena yugular externa, permanecía permeable al igual que el árbol vascular izquierdo.

Con el diagnóstico de SVCS por trombosis de vena yugular derecha por catéter de reservorio de quimioterapia, se inició tratamiento con anticoagulantes orales (dicumarínicos), diuréticos (furosemida) y corticoides sistémicos. No se pudo retirar el reservorio de quimioterapia por fibrosis y riesgo de movilización del trombo. Pocas semanas después, remitieron

los edemas y la disnea. El paciente mantiene trombosada la vena yugular derecha y calcificada la vena cava superior y ha desarrollado una importante circulación colateral en tronco, pero su situación general es buena.

## Comentario

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 hacia su desembocadura en la aurícula derecha. Puede producirse por obstrucción extrínseca, como ocurre en el primer caso, en que la tumoración comprime la vena cava superior, o por trombosis intrínseca como sucede en el segundo caso. La vena cava superior es un vaso de aproximadamente 7,5 cm de longitud, de calibre ancho y pared muy flexible, localizada en un compartimento estanco como es el mediastino y rodeada de estructuras que

pueden comprimirla, lo que explica el cuadro clínico que produce cuando se ve alterada[5-8].

Existe una triada característica que define el SVCS: edema en esclavina, porque afecta cara, cuello y tercio superior de tórax; cianosis de la cara, por éstasis venoso y circulación colateral toracobraquial. Si el proceso progresiona aparece ingurgitación yugular, disnea, ortopnea, tos, dolor torácico y signos consecutivos al edema cerebral (mareos, náuseas, visión borrosa)[9, 10].

En la etiología del SVCS[5, 8, 11-13] destacan, como más frecuentes (85-90%) las causas malignas, encabezadas por el cáncer de pulmón, sobre todo el microcítico (*oat cell*) si es derecho. Le siguen en frecuencia los linfomas no Hodgkin[14]; tumores de células germinales; tumores metastásicos, el más frecuente el cáncer de mama[6, 7, 11]; timomas, como en el primer caso, en que un tumor neuroendocrino de origen tímico comprime la vena cava superior.

Los carcinomas neuroendocrinos tímicos primarios, son neoplasias relativamente raras, suponen un 2-4% de todas las neoplasias de mediastino anterior. Afectan a varones en una proporción de 3 a 1 respecto a mujeres. Su hallazgo suele ser casual en exámenes rutinarios, pero a veces debutan con SVCS. Tienen mal pronóstico con fallecimiento en 1-4 años después de su diagnóstico[15].

Antiguamente, las causas benignas eran las más frecuentes, de hecho la primera descripción de este síndrome fue por aneurisma aórtico sifilítico. También hay que considerar las adenopatías mediastínicas por tuberculosis, sarcoidosis y lupus eritematoso sistémico; bocio multinodular; fibrosis mediastínica; enfermedad de Behcet por trombosis intravascular, vasculitis y fibrosis; cardiopatías congénitas en niños[9, 16-18].

La iatrogenia, más recientemente, es un factor destacable, por el uso frecuente de catéteres endovenosos centrales, cables de marcapasos[19-21], shunt peritoneoyugulares de Leveen[9] y desfibriladores ventriculares[11, 22]. En cuanto a los catéteres, influye su composición, calibre, posición y medicación que se infunde a través de ellos. Suelen dar lugar al SVCS largo tiempo después de su colocación como ocurrió en nuestro segundo caso. Los dermatólogos, debemos estar

atentos ante esta etiología, porque el primer signo puede aparecer en la piel y es el edema facial[21].

El diagnóstico de SVCS se basa en la sospecha clínica y radiografía de tórax. Las exploraciones complementarias posteriores, tienen dos indicaciones: determinar la situación funcional de la vena cava superior y conocer la causa del síndrome, especialmente en los de etiología maligna, por lo que son útiles el scanner torácico, la ecografía transesofágica, flebografías y ecodoppler, broncoscopia y mediastinoscopia[8, 11].

El tratamiento de estos pacientes, conlleva una serie de medidas generales encaminadas a disminuir el edema y retención de líquidos, por lo que es útil mantener la cabeza elevada, dieta pobre en sal y el uso de diuréticos, la oxigenoterapia disminuye el gasto cardiaco y la presión venosa. Los corticoides sistémicos mejoran la inflamación y el edema cerebral. La radioterapia es eficaz para descomprimir la vena cava, cuando se trata de un proceso tumoral. En caso de trombosis intravascular, se recurre a anticoagulantes y/o trombolíticos y en ocasiones es necesario realizar bypass, angioplastias o colocar stents intravasculares[6-8, 10].

## Conclusiones

Diremos que el SVCS es una entidad infrecuente, producida en la mayoría de los casos por enfermedades neoplásicas, fundamentalmente carcinomas broncopulmonares de célula pequeña. Las causas iatrogénicas se describen cada vez con mayor frecuencia por el uso de catéteres endovenosos centrales, cables de marcapasos y otros dispositivos. Así pues hemos presentado dos nuevos casos de SVCS, de etiología maligna en el primero de ellos (carcinoma neuroendocrino de origen tímico) y benigna en el segundo (trombosis yugular derecha inducida por un reservorio de quimioterapia). Ambos pacientes fueron remitidos del servicio de urgencias por edema facial, siendo este signo frecuente en nuestro ámbito dermatológico; no es atribuible a un SVCS en la mayoría de los casos, pero nos debemos familiarizar con él para pensar en ese diagnóstico y realizar un tratamiento precoz adecuado.

## Bibliografía

1. Burgdorff T, Douwes KE, Bogenrieder T, Szeimies RM, et al. Superior vena cava syndrome: an important differential diagnosis in patients with facial edema. *Acta Derm Venereol* 2001; 81: 205-6.
2. Van Dellen, Maddox E, Dutta EJ. Masqueraders of angioedema and urticaria. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2002; 88: 10-4.
3. Iglesias M, Sola MA. Edema palpebral. *Piel* 1999; 14: 94-101.
4. Dyken JR, Pagano JP, Soong V. Superior vena cava syndrome presenting as periorbital edema. *J Am Acad Dermatol* 1994; 31: 281-3.
5. Moreno J, Zornoza MS. Aspectos clínicos del síndrome de vena cava superior. *Rev Clin Española* 1979; 153: 37-44.
6. Hirschmann JV, Raugi GJ. Dermatologic features of the superior vena cava syndrome. *Arch Dermatol* 1992; 128: 953-6.
7. Pérez P, Colmenarejo A. Síndrome de vena cava superior. *An Med Interna (Madrid)* 1995; 12: 560-4.
8. Laguna P, Gazapo T, Murillas J, Martín H, et al. Síndrome de vena cava superior: análisis de una serie de 81 casos. *An Med Interna* 1998; 15: 470-5.
9. Jansen T, Romiti R, Messer G, Stucker M, et al. Superior vena cava syndrome presenting as persistent erythematous oedema of the face. *Clin Exp Dermatol* 2000; 25: 198-200.
10. De las Heras B, Jiménez AM, Casado E, Zamora P, et al. Síndrome de vena cava superior: presentación de seis casos. *An Med Interna* 2001; 18: 369-72.
11. Portilla J, López J. Síndrome de vena cava superior. Análisis de una serie de 96. casos. *Rev Clin Esp* 1987; 181: 305-9.
12. González JA, García M. Consideraciones etiológicas sobre el síndrome de vena cava superior. *An Med Interna* 1991; 8: 60-3.
13. Hinojosa MC, Fernández I, Ergueta P, González E. Prevalencia etiológica del síndrome de vena cava superior. *An Med Interna* 1998; 15: 531-3.
14. Gómez N, Ibáñez J, Simiele A, Novoa FJ. Síndrome de vena cava superior por linfoma mediastínico en una paciente con lupus eritematoso sistémico. *An Med Interna* 1999; 16: 263.
15. Moran CA, Suster S. Thymic neuroendocrine carcinomas with combined features ranging from well-differentiated (carcinoid) to small cell carcinoma. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 11 cases. *Am J Clin Pathol* 2000; 113: 345-50.
16. Ríos A, Rodríguez JM, Carrasco M, Pinero A, et al. Síndrome de vena cava superior causado por bocio multinodular. *Rev Clin Esp* 2000; 200: 208-11.
17. Terzioglu E, Kirmaz C, Uslu R, Sin A, et al. Superior vena cava syndrome together with multiple venous thrombosis in Behcet's disease. *Clin Rheumatol* 1998; 17: 176-7.
18. Ozatli D, Kav T, Haznedaroglu IC, Buyukasik Y, et al. Cardiac and great vessel thrombosis in Behcet's disease. *Intern Med* 2001; 0: 68-72.
19. Ciocon JO, Galindo-Ciocon D. Arm edema, subclavian thrombosis, and pacemakers. A case report. *Angiology* 1998; 49: 315-9.
20. Barakat K, Robinson NM, Spurrell RA. Transvenous pacing lead-induced thrombosis: a series of cases with a review of the literature. *Cardiology* 2000; 93: 142-8.
21. Musumeci ML, De Pasquale R, Tedeschi A, Neri S, et al. Non malignant superior vena cava syndrome. *Int J Dermatol* 2000; 39: 934-6.
22. Sticherling C, Chough SP, Baker RL, Wasmer K, et al. Prevalence of central venous occlusion in patients with chronic defibrillator leads. *Am Heart J* 2001; 141: 813-6.