

VASCULAR

GENERALIDADES SOBRE SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR

Alonso Campos Castro*

SUMMARY

The superior vein cava syndrome was initially described by William Hunter, in 1957, anatomist who conclude the findings in the systemic circulation secondary to the occlusion of the superior vein cava. This syndrome has been developed in the majority of cases secondary to a neoplastic etiology. The diagnosis of the syndrome is clinical and it is confirmed with help of imaging studies. The treatment must have one clear objective, it may seek for a complete healing of the patient if possible, if not it should be guided to palliative care and the relieve of symptoms.

INTRODUCCIÓN

Se define el síndrome de vena cava superior (SVCS) como una complicación, asociada a distintos procesos patológicos, en su mayoría se presenta secundario a procesos neoplásicos (60-90%), dentro de estos últimos generalmente se desarrollan secundarios a: carcinoma celular de células grandes (50%), carcinoma celular de células pequeñas (25%) y linfoma no Hodgkin (10%)⁽⁶⁾. Otras causas menos frecuentes: trombosis, trauma, infecciones, mediastinitis trombosante.

ANATOMÍA

La vena cava superior (VCS)

es una de las principales venas, encargada de retornar hasta un tercio del volumen venoso total de sangre al corazón, proveniente de la cabeza, cuello, extremidades superiores y parte del tórax. Este síndrome se desarrolla cuando la VCS sufre una resistencia importante a su flujo normal, usualmente se secundario a una compresión, en la mayoría de los casos ejercida por una masa tumoral extrínseca, la cual produce una obstrucción mecánica al flujo. Estas masas tienden a desarrollarse a nivel del mediastino anterior y medio, paratraqueal derecho o en tumores de bronquio derecho con una extensión importante. Conforme el tumor va creciendo se desarrolla una compresión de la

* Médico Cirujano
E.dr.campos@medicos.cr

VCS que produce una resistencia al flujo venoso, lo cual provoca la redistribución de este flujo a través de los vasos colaterales (vena acigos, venas intercostales, paravertebrales, hemiacigos, toracooesofágica, mamaria interna, toracoacromial y vena de la pared anterior del tórax). El gasto cardiaco generalmente disminuye por la resistencia del flujo venoso al corazón, pero posterior a unas horas este llega a normalizarse debido al proceso compensatorio que se desarrolla a nivel del sistema colateral. La severidad y sintomatología aumenta cuando la obstrucción se presenta por debajo de la vena acigos.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Sus manifestaciones están conformadas por un grupo de signos y síntomas, es frecuente encontrar al momento del diagnóstico: edema facial y cuello (82%), edema de brazo (68%), disnea (66%), tos (50%), ingurgitación yugular (38%). El edema facial y de cuello es el resultado del aumento de la presión venosa en los vasos cervicales los cuales fisiológicamente van dentro de un rango de presiones de 2-8mmHg, en el SVCS esta presión puede llegar a aumentar en más de 20mmHg. Otros síntomas referidos con cierta frecuencia por los pacientes son: dolor torácico, disfagia, cefalea, mareo, sincope y ortopnea.⁽¹⁰⁾ Ante la presentación

clínica de los distintos signos y síntomas es fundamental realizar una buena historia clínica donde se investiguen más detalladamente aspectos del cuadro clínico como: la presentación, el desarrollo, la progresión de la sintomatología inicial y el antecedente de que el paciente se haya sometido recientemente a procesos endovasculares como: cateterismo, colocación de marcapaso o un acceso venoso central, esto para así orientar al clínico sobre su posible etiología. En la mayoría de los casos los síntomas se presentan aislados, semanas antes del diagnóstico lo que provoca que para el momento del mismo ya existan cambios importantes en la circulación colateral. Se ha descrito la aparición del SVCS acompañado de síntomas constitucionales como: fiebre, sudoración nocturna y pérdida de peso. Algunos signos que indican gravedad incluyen: estridor y disfonía (indicador de edema laríngeo), la confusión o compromiso del sensorio (indica edema cerebral), compromiso hemodinámico, y hemoptisis (indica sangrado digestivo alto por várices esofágicas), en el caso de que el paciente se presente inicialmente con los signos previamente descritos el tratamiento debe iniciarse de manera urgente y se debe considerar el SVCS como una emergencia oncológica. En general la presentación del SVCS

con evidencia de daño al sistema nervioso o pulmonar se asocian con un peor pronóstico para el paciente. En el pasado el SVCS se consideraba una emergencia médica, pero con el paso de los años la evidencia ha demostrado que este no siempre es este el escenario. Se puede entonces afirmar que a menos que en el momento de su presentación inicial el SVCS se acompañe de lesión laríngeo bronquial, compromiso de la vía aérea, edema cerebral ó compromiso hemodinámico, no debe considerarse una emergencia médica y en su lugar se debe proceder sin demora a realizar estudios de imágenes y biopsia para definir: la conducta terapéutica más beneficiosa ante la etiología del SVCS, su estirpe histológico y el compromiso de otros órganos y sistemas Todo esto con el fin de orientar claramente los objetivos en el manejo y definir si el mismo puede ser un tratamiento curativo o paliativo.

EVALUACIÓN

Al examen físico se debe documentar el edema o plétora de las venas del cuello, edema en miembros superiores y facial. El edema facial usualmente aumenta al paciente estar en posición supina, al igual que el compromiso respiratorio. Se debe prestar atención importante a nodulaciones palpables ya que estas pueden representar un acceso

más fácil para realizar una biopsia y obtener pistas que guíen hacia el diagnóstico etiológico definitivo, dentro de las más frecuentes se encuentran las nodulaciones supraclaviculares. Para evaluar la condición general del paciente se sugieren exámenes de gabinete como: hemoleucograma completo, pruebas de función renal y hepática, además de marcadores tumorales.

DIAGNÓSTICO

El SVCS es de diagnóstico clínico el cual debería ser confirmado con distintos métodos de imágenes, dentro de estos la tomografía computada (TC) con medio de contraste se sugiere como la mejor opción para confirmar la sospecha clínica. En ausencia de compromiso de la vía aérea y un déficit neurológico progresivo es prioritario optar por realizar un diagnóstico etiológico, sin embargo esta recomendación (2,9,12) está limitada por las distintas herramientas con las que cuente cada centro médico y de su capacidad de respuesta para obtener un diagnóstico definitivo, debido a que el paciente puede deteriorarse rápidamente si su circulación colateral dejara de responder compensatoriamente a la injuria. El 84% de pacientes presentan anomalías en la radiografía de tórax. El más común de los hallazgos en este estudio es el ensanchamiento mediastinal

(64%) y el derrame pleural (26%). Los cambios en los vasos colaterales en la TC es indicador de SVCS con sensibilidad de un 96% y especificidad de un 92%. Los hallazgos más frecuentes en la tomografía computada son: nódulos paratraqueales con o sin anomalías pleurales. Existen otras herramientas diagnósticas útiles pero, pueden comprender un mayor riesgo para el paciente ya que conforman técnicas más invasivas como los son: toracocentesis, broncoscopia, biopsia por ultrasonido endobronquial guiado por aguja y mediastinoscopia. Dentro de estas herramientas diagnósticas invasivas la más útil es la mediastinoscopia la cual provee un diagnóstico en el 90 a 100% de los casos (3,11). La complicación más frecuente asociada a la mediastinoscopia son la infección y el sangrado secundario al procedimiento. La venografía es una herramienta utilizada cuando se decide optar por colocar un stent o para identificar una obstrucción trombocítica. Se recomienda utilizar la resonancia magnética cuando en el paciente por su condición no se puede utilizar el TAC con medio de contraste.

TRATAMIENTO

El manejo del SVCS secundario a neoplasia depende de tres factores principales: estirpe histológico, extensión de la enfermedad y

el pronóstico del paciente. La esperanza de vida media varía, desde 6 meses hasta los 9,5 meses, este rango depende de: el estado funcional del paciente, comorbilidades asociadas y su condición maligna de fondo.⁽⁷⁾ La intervención terapéutica efectiva debe ir enfocada en el alivio de los síntomas, la posibilidad de curación o tratamiento paliativo. Comúnmente definir el objetivo del tratamiento no es posible desde la evaluación inicial del paciente, por tanto se deben de considerar una serie de medidas de soporte, las cuales provean el mínimo riesgo y un alivio a corto plazo de los signos y síntomas del SVCS que el paciente muestra a su ingreso entre estos: el uso de oxígeno, elevación de la cabeza, limitación de fluidos, en algunos casos el uso de diuréticos y esteroides que no han demostrado en concreto sus beneficios en los distintos ensayos clínicos^(4,8). Además de una observación detallada de los síntomas y monitoreo continuo. Si el paciente a su ingreso se muestra con signos que amenacen de manera aguda su condición como: compromiso de la vía respiratoria manifestado por disnea importante y progresiva, edema laríngeo, obstrucción traqueal o estridor se debe proceder a la colocación inmediata de un tubo endotraqueal para proteger la vía aérea. En el caso de que el paciente se presente con un cuadro sugestivo de edema cerebral, idealmente

se debe documentar y analizar la magnitud de la lesión por medio de una TC y manejar el edema cerebral con medidas estándares ya que no existen datos en la literatura que describan el manejo del edema cerebral secundario a SVCS. Los procesos trombóticos tienen una incidencia importante en el SVCS hasta de un 38% en grupos seguidos prospectivamente⁽¹⁾. Aun así no existen datos concretos sobre el beneficio de la anticoagulación rutinaria en pacientes con SVCS en los cuales no se haya documentado un proceso trombótico. Posterior a la realización de los distintos estudios para la determinación de la etiología y extensión de la enfermedad se debe establecer si el objetivo de la terapia va dirigido con un enfoque paliativo o curativo. Existen distintas modalidades terapéuticas como: radiación, quimioterapia, colocación de un stent, cirugía o la combinación de las anteriores. La radioterapia es una modalidad efectiva en el tratamiento del SVCS secundario a malignidad, generalmente tiene una rápida respuesta en un rango de 7-15 días y el plan de radiación varía de acuerdo a la intención de tratamiento y tipo histológico. Una revisión sistemática realizada por Rowell y Gleeson⁽⁸⁾ documentaron que la radiación fue efectiva en brindar alivio hasta en tres cuartas partes de pacientes con SVCS secundario a carcinoma de pulmón de células pequeñas (CPCP). El

asesoramiento y vigilancia de los pacientes durante la terapia con radiación es fundamental, esta permite monitorear los posibles efectos secundarios o la necesidad de otras intervenciones como: protección de la vía aérea, colocación de un stent, necesidad de anticoagulación en el caso del desarrollo de un proceso trombótico. En el caso de la quimioterapia los linfomas no Hodgkin, CPCP, tumores de células germinales han sido descritos como tumores con una buena sensibilidad para la quimioterapia, es por esto que se ha convertido en la técnica inicial más comúnmente utilizada en pacientes con SVCS derivados los de procesos neoplásicos previamente mencionados en donde se muestra una tasa de alivio de los síntomas mayor a un 70%^(5,8). En pacientes con una respuesta favorable posterior a la aplicación de los distintos ciclos de quimioterapia y una vez que se ha obtenido la disminución de los síntomas y del tamaño del tumor se debe valorar la posibilidad de ofrecer un tratamiento curativo. Los stents endovasculares pueden proporcionar un alivio rápido (aproximadamente en 72 horas) y restauración del retorno venoso en pacientes con SVCS, esta no se considera una terapia definitiva debido a que no tiene la capacidad de resolver la lesión primaria originaria del síndrome, por lo que es muy utilizada para

realizar intervenciones urgentes en pacientes en los cuales no se ha llegado a un diagnóstico tisular definitivo con fallo en el acoplamiento de la presión hidrostática por parte del sistema venoso colateral, o en pacientes con tumores resistentes a la quimioterapia o radioterapia. En conclusión es importante señalar que el abordaje para cada paciente que se presente con SVCS debe ser individualizado y con un objetivo claro, el cual va a depender de la etiología y desarrollo de la enfermedad, así como del arsenal terapéutico y la capacidad de respuesta que pueda brindar cada centro médico. El conocimiento científico y el desarrollo de la medicina ha ido cambiando la percepción del SVCS, con el paso de los años este ha perdido su estado de emergencia oncológica inminente (a menos que su forma de presentación inicial se acompañe de los signos de gravedad previamente descritos), esto, sin dejar de lado el carácter urgente de llegar a un diagnóstico etiológico y tratamiento efectivo. El enfoque de un equipo multidisciplinario es clave para optimizar y definir la conducta terapéutica a seguir.

RESUMEN

El síndrome de vena cava superior fue descubierto por William Hunter, en 1957, anatómista quien describió por primera vez los hallazgos encontrados en la

circulación sistémica secundarios a la oclusión de la vena cava superior. Este síndrome se desarrolla en la mayoría de los casos secundario a un proceso neoplásico. El diagnóstico del síndrome es clínico y se confirma con ayuda de estudios imagenológicos. El tratamiento debe llevar un objetivo claro ya sea que exista para el paciente una cura para su enfermedad de fondo o si debe de ir guiado hacia la paliación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aldestein DJ, Hines JD, Carter SG, et al. Thromboembolic events in patients with malignant superior vena cava syndrome and role of anticoagulation. *Cancer* 1988;62(10):2258-62
2. Eren S, Karaman A, Okur A. The superior vena cava syndrome caused by malignant disease. Imaging with multidetector row CT. *Eur J Radiol* 2006;59(1):93-103
3. Mineo TC, Ambriogio V, Nofroni I, et al. Mediastinoscopy in superior vena cava obstruction: analysis of 80 consecutive patients. *Ann Thorac Surg* 1999;68(1):223-6.
4. Ostler PJ, Clarke DP, Watkinson AF, et al. Superior vena cava obstruction: a modern management strategy. *Clin Oncol (R Coll Radiol)* 1997;9 (2): 83-9.
5. Perez-Soler R, McLaughlin P, Velasquez WS, et al. Clinical features and results of management of superior vena cava syndrome secondary to lymphoma. *J Clin Oncol* 1984; 2(4): 260-6.
6. Phillip ML, Sebastian RO, et al. Superior Vena Cava Syndrome in Thoracic Malignancies. *Respir Care* 2011;56(5): 653-665.
7. Rowell NP, Gleeson FV. Steroids, radiotherapy, chemotherapy and stents for superior vena cava obstruction in carcinoma of bronchus. *Cochrane Database Syst Rev* 2001;(4):CD001316
8. Rowell NP, Gleeson FV. Steroids, radiotherapy, chemotherapy and stents for superior vena cava obstruction in carcinoma of bronchus: a systematic review. *Clinic Onc (R Coll Radiol)* 2002; 14(5):338-51.
9. Schraufnagel DE, Hill R, Leech JA et al. Superior vena caval obstruction. Is it a medical emergency ? *Am J Med* 1981;70(6):1169-74.
10. Wan JF, Bejzak A, Superior Vena Cava Syndrome. *Emerg Med Clin Nor Am* 2009, (27): 243-245.
11. Wilson LD, Detterbeck FC, Yahalom J. Clinical practice. Superior vena cava syndrome with malignant causes. *N Engl J Med* 2007;356(18):1862-9
12. Yellin A, Rosen A, Reichert N, et al. Superior vena cava syndrome. The myth tha facts. *Am Rev Respir Dis* 1990;141(5 PT 1): 1114-8.