

Síndrome de la vena cava superior.

A propósito de un caso. Causas, hallazgos radiológicos y tratamiento.

Caballero Serra Jorge, Pérez Rodríguez María Lourdes,
Angulo Henao Diego Mauricio, Sánchez Valverde María
Dolores, Traversi Nicolás Agustín, Begerano Fayos María,
Belda Márquez Rocío, Martínez García Carla
¹Hospital de San Juan de Alicante, Alicante;

Objetivo Docente

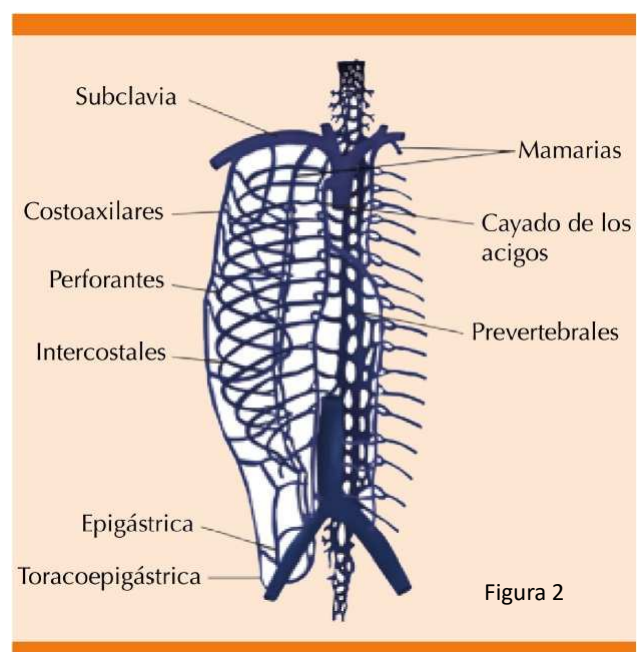
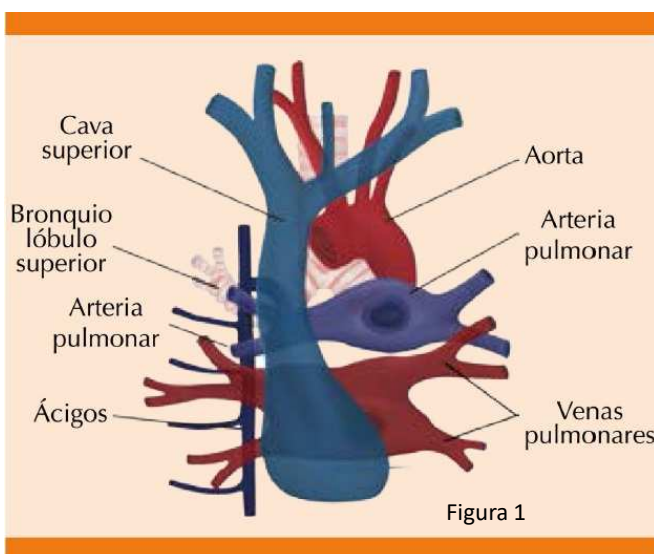
- Revisión de la etiología, fisiopatología, clínica, diagnóstico y tratamiento a partir de un caso recogido en nuestro hospital.
- Descripción detallada de los hallazgos radiológicos.
- Revisión del tratamiento del SVCS, detallando el tratamiento endovascular.

Revisión del tema

Relaciones anatómicas y sistema venoso toracoabdominal.

La vena cava superior se forma por la unión de las venas braquiocefálicas (derecha e izquierda, también llamadas innominadas), en el borde inferior del primer cartílago costal derecho. Su longitud aproximada es de 7 cm hasta desembocar en la aurícula derecha, en el borde superior del tercer cartílago costal derecho. Relaciones:

- Cara lateral: con el nervio frénico derecho.
- Cara medial: con el tronco braquiocefálico arterial y la aorta ascendente
- Cara Posterior: bronquio principal derecho y cayado de la vena ácigos.



Revisión del tema

Definición del síndrome de la vena cava superior (SVCS)

Es una entidad clínica poco frecuente que provoca una disminución del retorno venoso a nivel de la cabeza, el cuello y las extremidades superiores. Dicha obstrucción puede ser parcial o completa y a su vez extrínseca o intrínseca (invasión/infiltración).

Causas

Las causas que condicionan obstrucción de la vena cava superior y con ello SVCS, las clasificamos en benignas y malignas, o dicho de otro modo, no neoplásicas y neoplásicas respectivamente.

Neoplásicas (malignas) 80%	No neoplásicas (benignas) 20%
Carcinoma de pulmón (50%), excluyendo el microcítico	Catéter vascular, marcapasos, desfibrilador
Carcinoma microcítico de pulmón (22%)	Masa tiroidea retroesternal (bocio)
Linfoma (12%)	Infecciones (histoplasmosis, sarcoidosis, tuberculosis, sífilis)
Metástasis (9%)	Mediastinitis (agudas, crónica, tras radioterapia)
Carcinoma de células germinales (3%)	Enfermedades autoinmunes (vasculitis...)
Otros (timoma, mesotelioma) (4%)	Aneurismas en aorta ascendente

Las causas han variado con el paso de los años. Actualmente las **causas benignas tienden al incremento**, concretamente debido al aumento del uso de accesos vasculares con la consecuente trombosis concomitante a la **lesión vascular iatrógena** tras traumatismos repetidos, que ha aumentado su incidencia, estimándose en un 70% de las obstrucciones benignas de la VCS.

Revisión del tema

Fisiopatología

Se obstruye el flujo sanguíneo → vasos colaterales que retoman la sangre a la aurícula derecha, que se dilata durante semanas → la presión venosa de la parte superior del cuerpo está muy elevada inicialmente, aunque suele disminuir con el paso del tiempo → incluso cuando existen colaterales de gran tamaño, la presión venosa central (PVC) se mantiene elevada → lo que causa los signos y síntomas característicos del SVCS.

La velocidad de instauración de los síntomas dependerá de la relación entre la obstrucción total de la vena cava superior, y la formación de colaterales. Procesos malignos → puede aparecer en semanas o meses, debido al rápido crecimiento del tumor.

Clínica

La **disnea** → síntoma inicial más frecuente y precoz.

La **triada clínica clásica** formada por **edema en esclavina (facial + MMSS)**, **cianosis** y **circulación colateral a nivel cervical y torácico** constituye el hallazgo más frecuente en la exploración física. Estos signos empeoran al elevar los brazos por encima de la cabeza (Signo de Boterman).

Otros síntomas: tos, disfonía, síncope, cefalea, mareo...

La gravedad del SVCS depende de varios factores: grado de obstrucción (completa o incompleta), velocidad de instauración (a más rapidez, más severa al no permitir el desarrollo de ramas colaterales) y de la localización respecto al cayado de la vena ácigos (si es proximal al cayado → síntomas menos floridos, ya que vena ácigos drena en AD sin problemas y si es distal al cayado → más marcado, pues la vena ácigos se encontraría un stop, siendo asumido el retorno venoso de las venas intercostales que drenan en la vena ácigos por la VCI y venas abdominales).

Revisión del tema

Diagnóstico

Fundamentalmente **clínico**. Ante la sospecha clínica debemos confirmarlo con pruebas de imagen precozmente, no sólo para confirmar el diagnóstico sino para detectar precozmente potenciales causas malignas subyacentes.

***Rx torax:** estudio inicial. Como principales hallazgos tenemos:

- **Ensanchamiento mediastínico:** es el más frecuente (hasta el 70%), por el edema resultado del aumento de la PVC.
- **Derrame pleural:** ocasionalmente.
- **Signo del pezón aórtico:** por circulación colateral. La vena superior intercostal izquierda desemboca en el tronco braquiocefálico izquierdo. Su aumento de calibre simula un “pezón” adyacente al cayado aórtico (ver imagen abajo).

***TAC de tórax con contraste intravenoso en fase portal:** De elección. Independientemente de la causa subyacente veremos:

- **Ausencia de opacificación a nivel de la VCS o venas braquiocefálicas.**
- Defecto de repleción intraluminal o severo estrechamiento de la VCS.
- **Circulación colateral opacificada**, con tortuosidad en su recorrido, indica instauración lenta de la obstrucción.

***Ecografía- Doppler:** menos utilizada, si sospechamos flujo lento/retraso de relleno con contraste en caso de que el defecto de repleción venoso en el TC con contraste plantee dudas. Permite explorar venas subclavias observando circulación colateral e incluso trombosis de la mismas por extensión desde la VCS.

Tratamiento

Una vez estudiado el paciente e identificado la causa subyacente, procedemos al tratamiento. El tratamiento de **elección** del SVCS es el **tratamiento endovascular** mediante angioplastia o colocación de stent



Figura 3. Signo del pezón aórtico

Caso clínico. SVCS en paciente oncológica.

Antecedentes

Mujer de 64 años, fumadora de 20 cigarrillos/día desde los 14 años que acude a urgencias 6 meses antes (abril 2023) con los siguientes datos:

Exploración física: dolor en hombro derecho con pérdida de fuerza y sensibilidad (sensación de hormigueo que “viene y va”) en extremidad superior derecha, sin disnea ni dolor torácico. A la auscultación: MV disminuido de forma generalizada. Se realiza **Rx tórax** (Figura 4) Se ingresa y se realiza **TAC de tórax** con contraste al día siguiente (siguiente diapositiva):



Figura 4. Masa apical en LSD con atelectasia secundaria y múltiples metástasis bilaterales en “suelta de globos”

Antecedentes

TAC de tórax con contraste: se objetiva una neoformación primaria de pulmón en LSD e hilio derecho (**Tumor de Pancoast**) con estadiaje propuesto T4N3M0. **Infiltra la pared torácica** (ver figura 5), englobando el segmento medio de la subclavia derecha y proximal de la arteria vertebral derecha, ambas permeables. Resto sin alteraciones.

Se biopsia por fibrobroncoscopia con diagnóstico AP **de carcinoma de célula grande mal diferenciado (probable adenocarcinoma)**.

TC de control 4 meses después (agosto 2023) tras someterse a QT-RT, se informa de signos de respuesta parcial con disminución de la masa tumoral primaria, de adenopatías hiliomediastínicas y de metástasis pulmonares. Persiste infiltración del mediastino y pared torácica

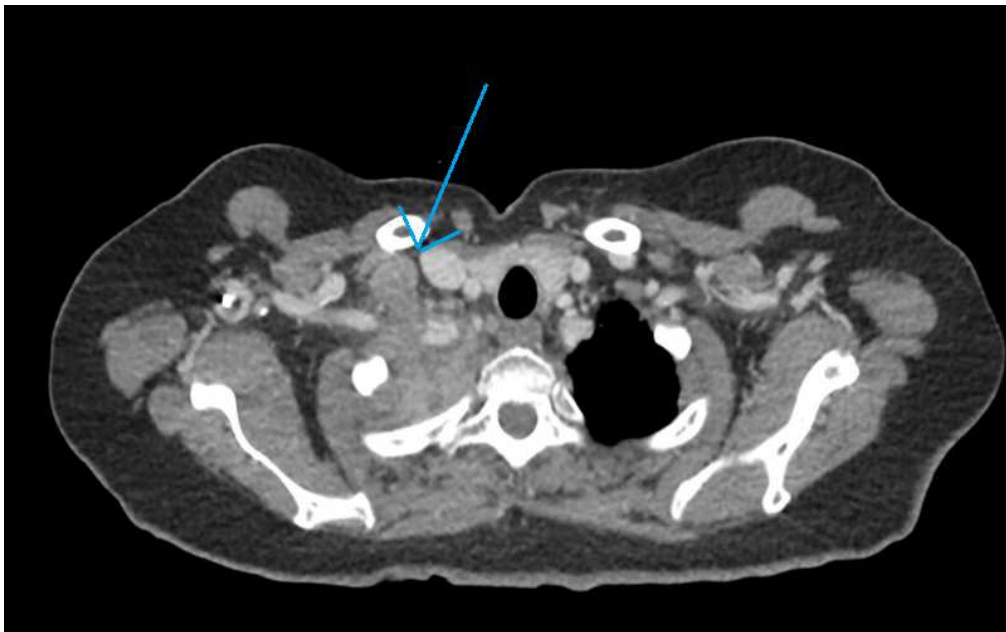


Figura 5. Infiltración de la pared torácica

Momento actual en urgencias.

- En el momento actual (6 meses después de conocido el diagnóstico, en mes de octubre 2023) la mujer acude de nuevo a urgencias con **edema facial que se extiende hasta la base del cuello** derecho con telangiectasias en la base del cuello y **circulación colateral**.

Auscultación: **sibilantes audibles**.

Nuevo TAC de tórax con contraste ante **sospecha de SVCS** → Crecimiento de la masa en vértice pulmonar derecho, que en la actualidad **provoca compromiso vascular, con trombosis subclavia derecha** (figura 7), **compresión extrínseca de vena braquiocefálica derecha** con estenosis filiforme de su luz, engloba arteria subclavia derecha con estenosis parcial de la misma. No se visualiza flujo en **vena yugular derecha, que a nivel cervical está aumentada de calibre, y trombosada** (figura 8). **Infiltración de la tráquea** con disminución de calibre de la misma (figura 6).

Imágenes TAC Tórax

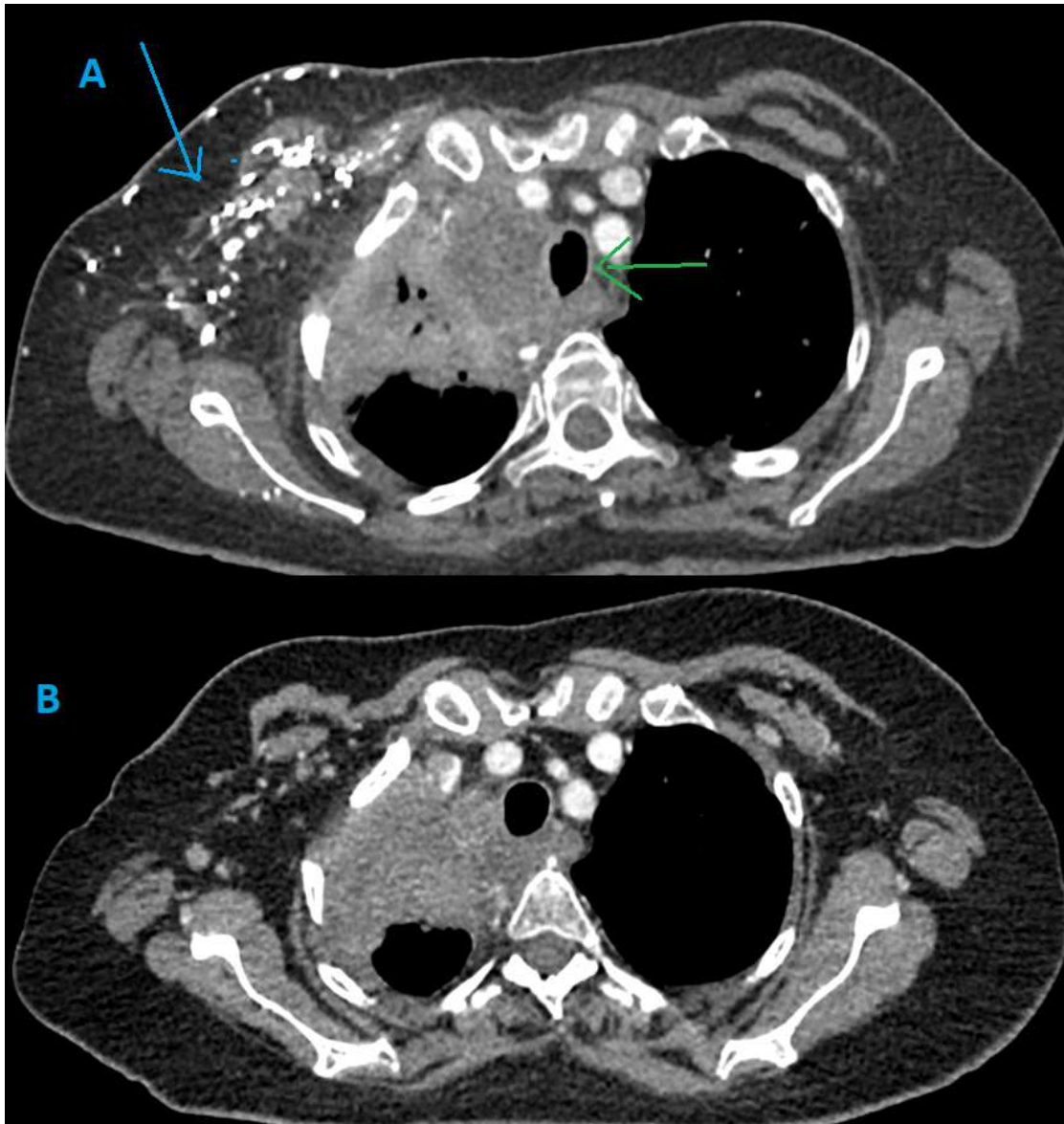


Figura 6. Mismo corte en ambas imágenes. En imagen A (momento actual), se aprecia la **infiltración de la tráquea y disminución de su calibre transversal** (flecha verde) respecto a imagen B (6 meses atrás) donde la tráquea es de características normales. La fecha azul muestra opacidad en venas en pared torácica superior lateral derecha por **marcada circulación colateral** (plexo torácico lateral), que en condiciones normales no deberían verse opacificadas. En la imagen B no había circulación colateral 6 meses antes.

Imágenes TAC Tórax

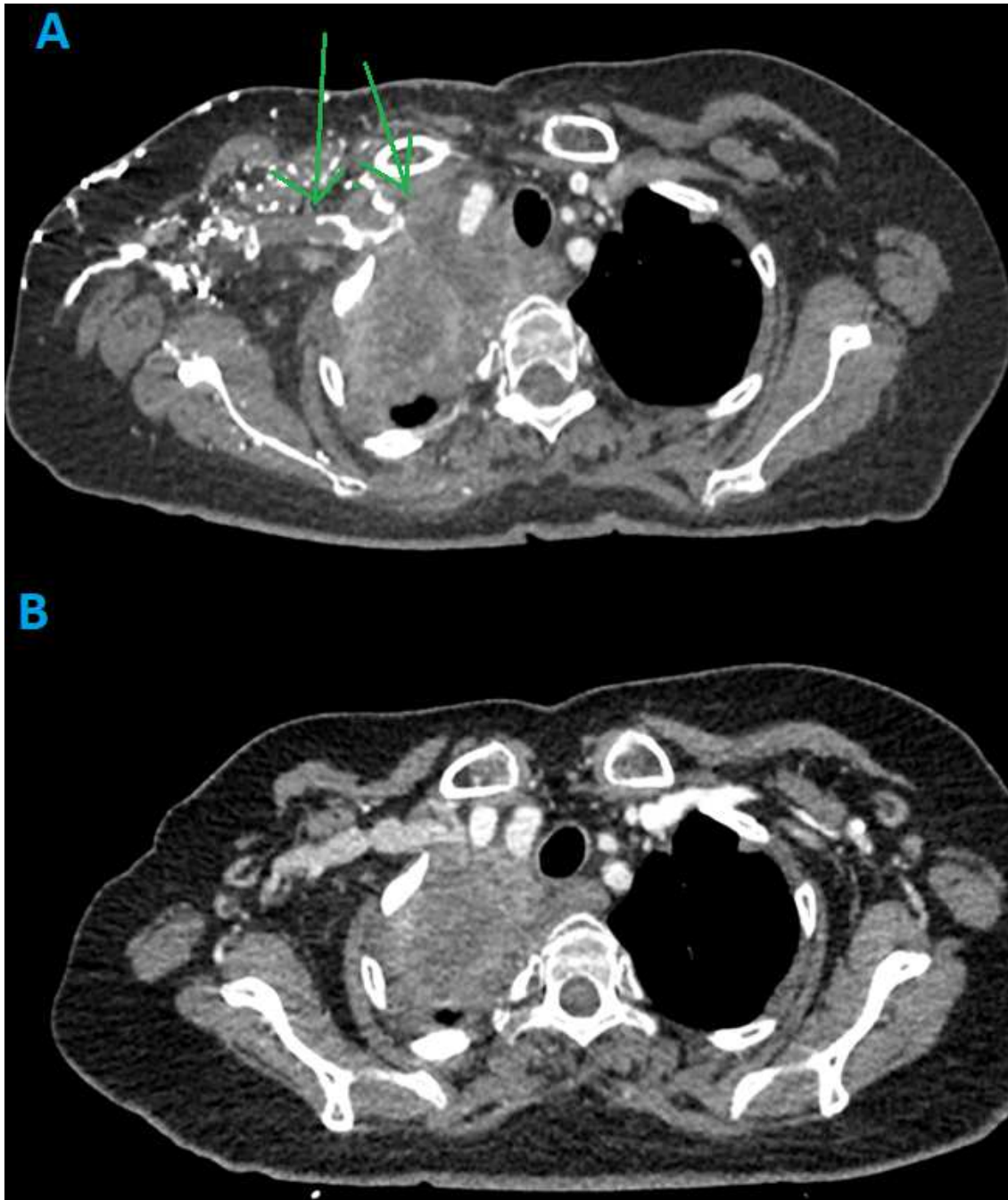


Figura 7: Mismo corte. Imagen A (momento actual) se identifica **trombosis de la vena subclavia derecha y yugular interna derecha** (flecha verde). En imagen B (6 meses antes), ambas eran permeables y estaban correctamente opacificadas.

Imágenes TAC de tórax

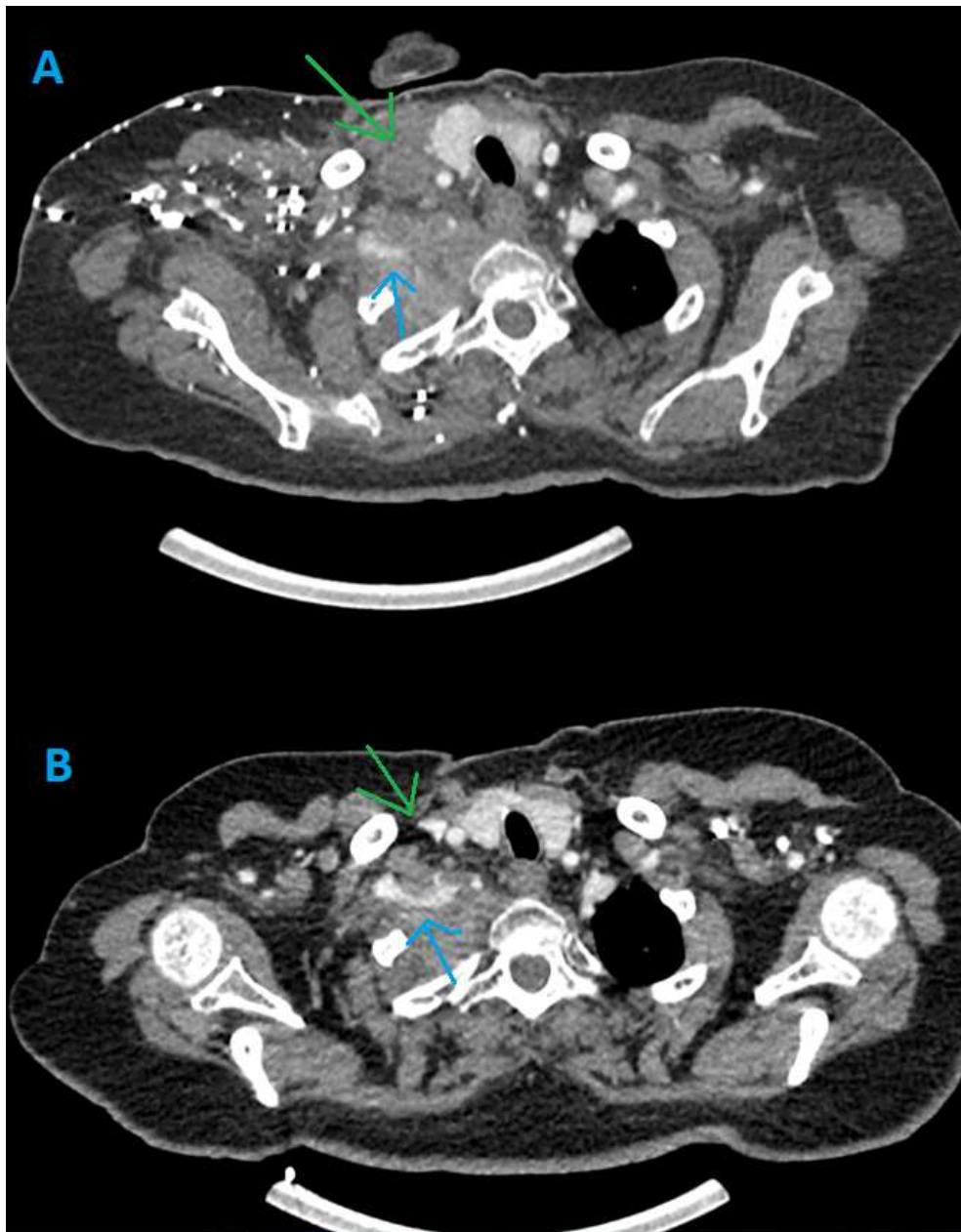


Figura 8: En la imagen A (momento actual) se **identifica estenosis de la arteria subclavia derecha** (flecha azul) y **trombosis de la yugular interna derecha** (aumentada de calibre y sin flujo en su interior, trombosada) con la flecha verde. En imagen B (6 meses antes), ambas estaban correctamente opacificadas, sin signos de trombosis

Imágenes TAC de tórax

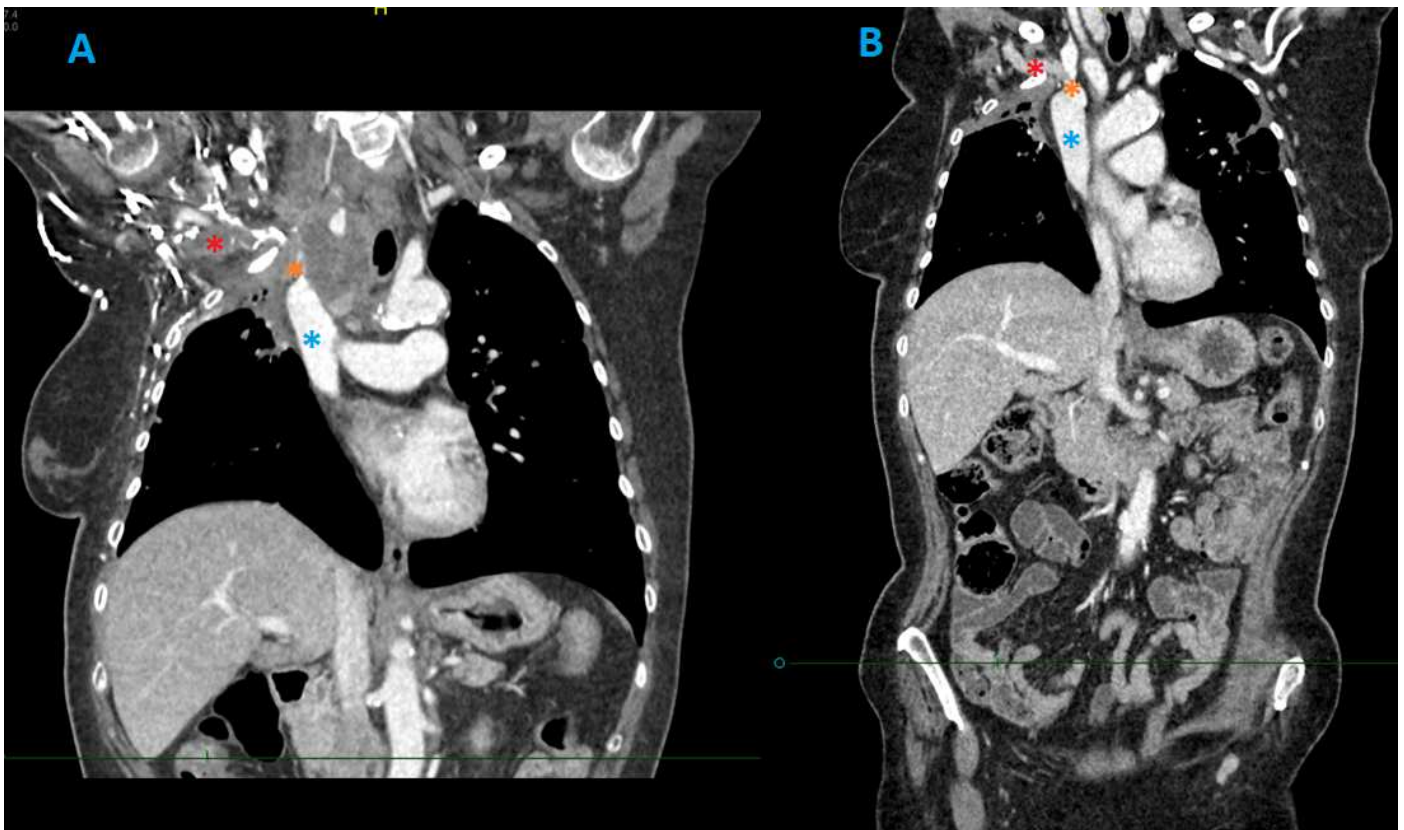


Figura 9. Imagen A (momento actual) observamos **trombosis de la vena subclavia derecha** (rojo) **y de la vena braquiocefálica derecha** (naranja) con VCS permeable y de calibre normal (azul). En la imagen B (6 meses antes), la vena subclavia derecha y la vena braquiocefálica derecha eran permeables, al igual que la VCS.

Respecto al tratamiento en este caso, ante la estabilidad clínica de nuestra paciente, se optó por tratamiento con RT sobre masa pulmonar con el fin de disminuirla de tamaño, y tratamiento médico con anticoagulantes (enoxaparina) con lo que el edema mejoró ligeramente.

Conclusiones

- El SVCS es un síndrome clínico relativamente frecuente en nuestro medio, en la mayoría de los casos en pacientes oncológicos, lo que le confiere un peor pronóstico. Se considera una **urgencia oncológica**, por lo requiere un diagnóstico y tratamiento sintomático precoz.
- El diagnóstico es fundamentalmente **clínico**, sin embargo el TC permite una caracterización precisa del proceso patológico subyacente, que sirve de guía y planificación para el tratamiento posterior. Sin embargo no debemos dejar de lado los hallazgos presentes en la Rx de tórax para un diagnóstico precoz.
- El tratamiento del SVCS de elección es el **tratamiento endovascular** mediante angioplastia o colocación de stent, ya que goza de una menor tasa de efectos adversos y menor tasa de recidivas.

Bibliografía

- Frederick B, Fawaz A, Jean D. Anatomy of the superior vena cava and brachiocephalic veins. *Thorac Surg Clin* 2011;21:197-203.
- Sheth S, Ebert MD, Fishman EK. Superior vena cava obstruction evaluation with MDCT. *AJR* 2010;194:336-346.
- Umar AK, Carl BS, Michael TM. Oncologic mechanical emergencies. *Emerg Med Clin N Am* 2014;32:495-508
- Philipp ML, Sebastian RO, Hanno H, Christian S, Uz S, Antonio B, et al. Superior vena cava syndrome in thoracic malignancies. *Respir Care* 2011;56(5):653-666.
- Rizvi AZ, Kalra M, Bjarnason H, Bower TC, Schleck C, Gloviczki P. Benign superior vena cava syndrome: stenting is now the first line of treatment. *J Vasc Surg* 2008; 47:372–380
- Kim HJ, Kim HS, Chung SH. CT diagnosis of superior vena cava syndrome: importance of collateral vessels. *AJR* 1993; 161:539 –542
- KapurS, PaikE, RezaeiA, VuDN. Where there is blood,there is away : unusual collateral vessels in superior and inferior vena cava obstruction. *RadioGraphics*2010;30:67-78
- PlekkerD, EllistT, IrusenEM, BolligerCT, DiaconAH. Clinical and radiological grading of superior vena cava obstruction. *Respiration*2008;76:69-75
- Rice TW, Rodriguez RM, Light RW. The superior vena cava syndrome: clinical characteristics and evolving etiology. *Medicine* 2006;85(1):37-42.c
- Eren S, Karaman A, Okur A. The superior vena cava syndrome caused by malignant disease: imaging with multi-detector row CT. *Eur J Radiol* 2006; 59:93 –103
- Ansari MJ, Syed A, Wongba W, Shaikh Y, Hug S, Karamally Z, Salem M. Superior vena cava obstruction presenting as a complication of repeated central venous cannulations. *Compr Ther.* 2006 Fall;32(3):189-91.