

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

Diagnóstico por imagen y manejo multidisciplinar del síndrome de vena cava superior

Rocío María Cortés Lopera, Daniel Herrera Carrión, Julia Mercedes Rodríguez Outón, Ana María Navarro Casanova, Amado Rodríguez Benítez, Juan García Villanego, Ana Rodríguez Piñero

Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz

Objetivo docente:

- Repaso de la fisiopatología del síndrome de vena cava superior (VCS), así como de su diagnóstico mediante las diferentes técnicas de imagen.
- Revisión del manejo terapéutico de dicha patología, desde un punto de vista multidisciplinar.

Revisión del tema:

- La VCS está formada por la confluencia de las venas braquiocefálicas derecha e izquierda, discurren a lo largo del mediastino medio derecho, drenando en la aurícula derecha.
- Se encarga del retorno venoso de cabeza, cuello y miembros superiores.
- La vena ácigos es un afluente principal que se desplaza a lo largo de los bordes anteriores derechos de las vértebras torácicas hasta el nivel de la carina (vértebra T4) y luego atraviesa el mediastino medio, sobre el bronquio principal derecho (cayado de la ácigos) para drenar posteriormente en la VCS distal. Existen otras colaterales que pueden drenar directamente como las mamarias internas, las venas torácicas, las venas esofágicas.

Revisión del tema:

- El síndrome de vena cava superior (SVCS) aparece como consecuencia de la obstrucción del flujo sanguíneo en la VCS. Dicha obstrucción puede ser de origen:
 - Benigno: aumento del uso de dispositivos intravasculares, siendo responsables de un 20-40% de los casos
 - Maligno: por invasión directa, compresión extrínseca o trombosis (figura 1)

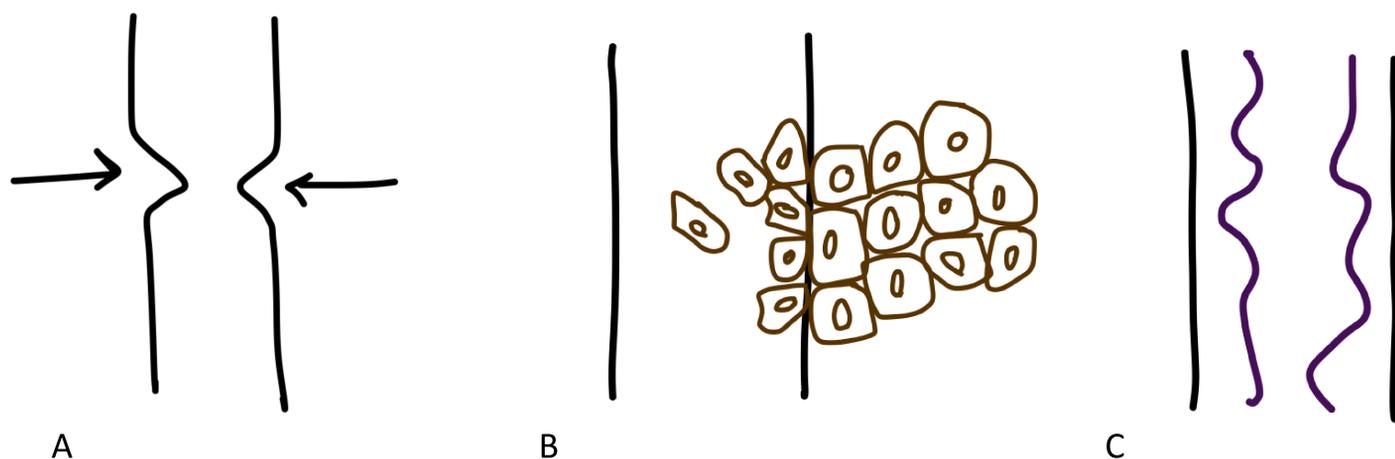


Figura 1. Obstrucción maligna secundaria a (A) compresión extrínseca, (B) invasión directa por la neoplasia o (C) trombosis de la misma.

Revisión del tema:

- A medida que el flujo en la VCS se obstruye, se desarrollan colaterales para ayudar al retorno venoso hacia aurícula derecha (figura 2).
- Las colaterales surgen de la vena ácigos, mamaria interna, torácica lateral, paraespinal y venas esofágicas. En ocasiones a pesar de un buen desarrollo de colaterales, persiste la presión elevada en hemitórax superior.
- Pacientes con etiología maligna pueden desarrollar los síntomas de manera rápida por un tumor de rápido crecimiento y que no exista tiempo de un correcto desarrollo de colaterales.

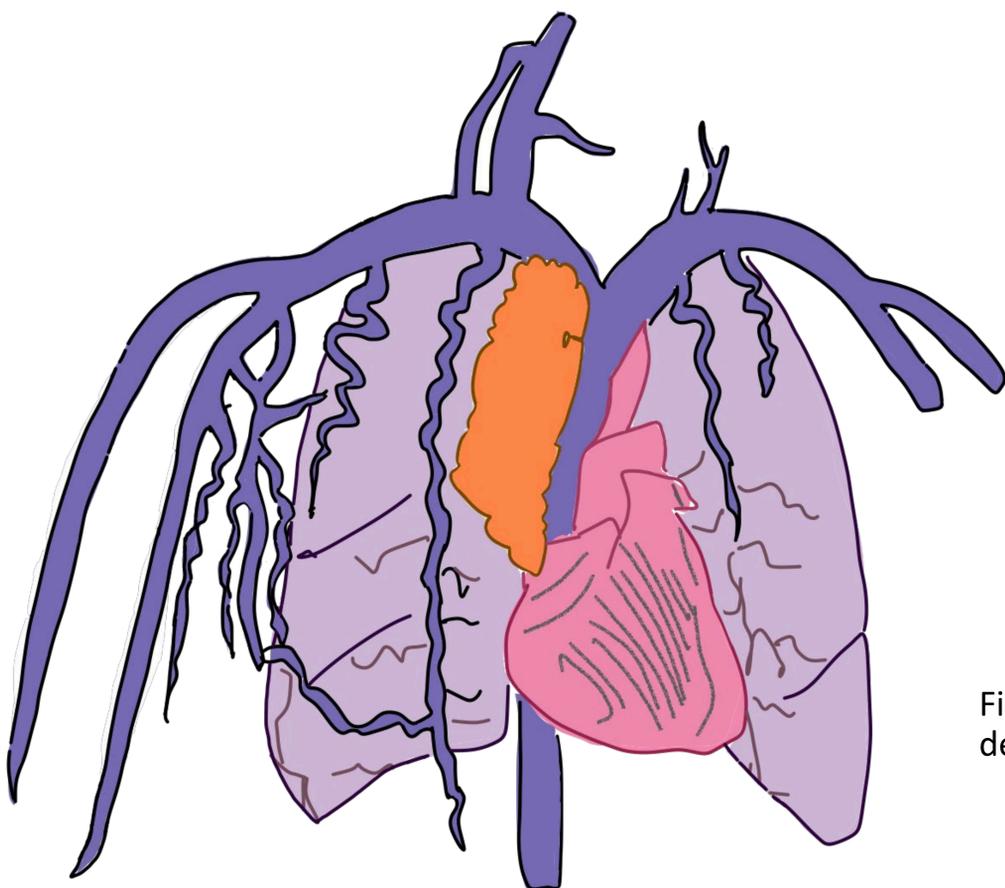


Figura 2. Esquema de representación de masa en VCS y desarrollo de colaterales

Revisión del tema:

- La formación de circulación colateral depende de la localización de la obstrucción (figura 3):
 - Ia: estenosis que no limita el flujo
 - Ib: estenosis significativa que invierte el flujo en la vena ácigos
 - II (pre-ácigos): las venas intercostales superiores derechas sirven como vía colateral para drenar en la vena ácigos
 - III (post-ácigos): la sangre de la VCS se redirige hacia vena ácigos y hemiacigos, así como los afluentes de la vena cava inferior (venas lumbares)
 - IV (ácigos): la vena ácigos también está obstruida, por lo que la circulación colateral se establece entre la VCS y la VCI.
- El sistema colateral más eficiente es la circulación intercostal superior derecha y vena ácigos, por lo que los pacientes con obstrucción tipo II (pre-ácigos) permanecen asintomáticos mucho tiempo.

Revisión del tema:

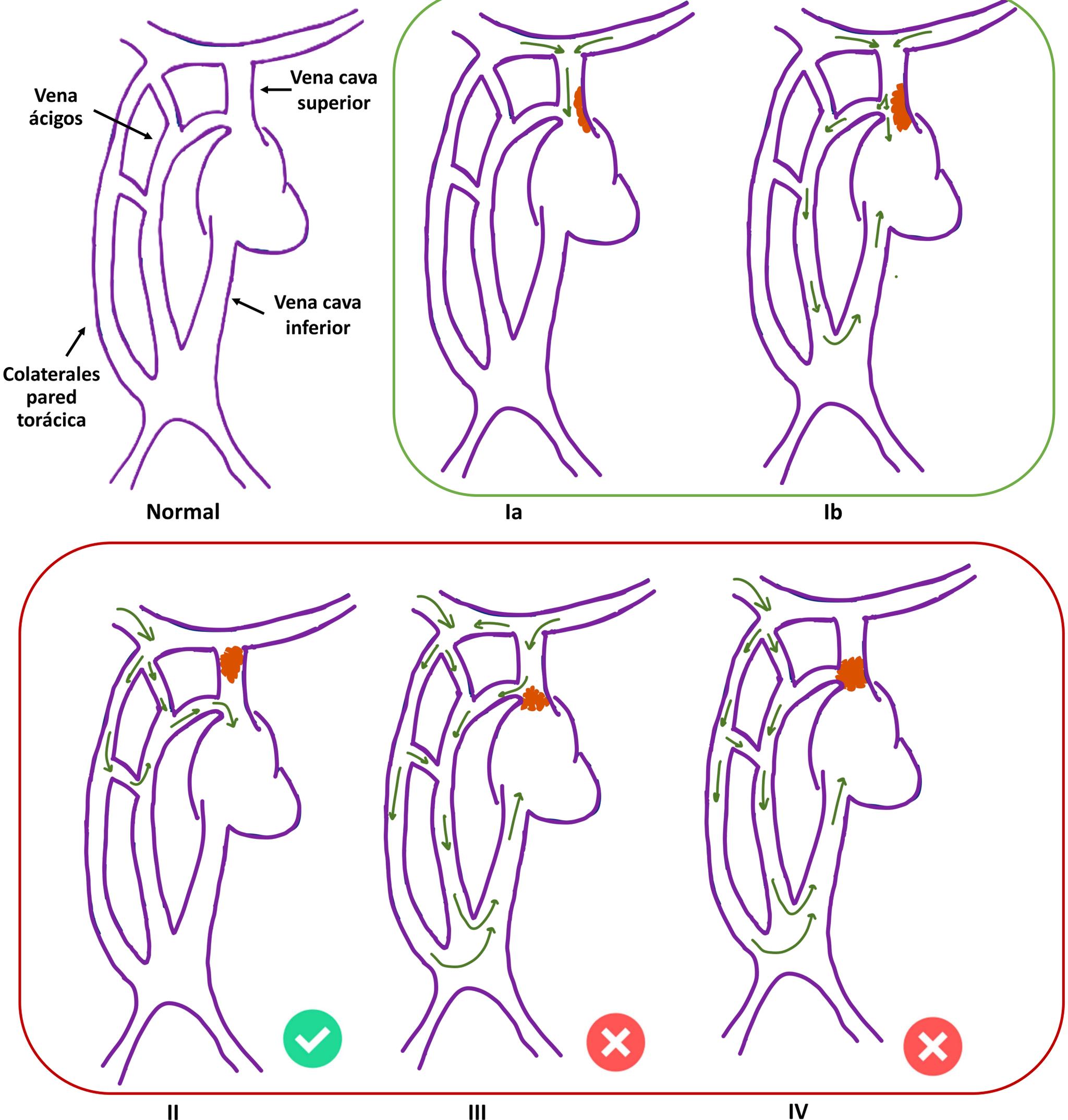


Figura 3. Vías de circulación colateral según la localización de la obstrucción en VCS.

Revisión del tema:

- 60-85% de los casos de SVCS son secundarios a enfermedad maligna intratorácica, siendo el SVCS el debut de la enfermedad hasta en el 60% de los casos (figura 4).

MALIGNA – 60-85%	BENIGNA
Cáncer pulmón no microcítico (50%)	Catéter venoso central
Cáncer pulmón microcítico (25-35%)	Marcapasos
Linfoma no Hodgkin (10-15%)	Mediastinitis fibrosante
Otros: timomas, 1º mediastínico, mesotelioma, otros primarios con adenopatías (cáncer mama)	Infeciosa

Figura 4. Clasificación de las diferentes causas de obstrucción de VCS.

- **Cáncer de pulmón:**
 - Microcítico: es de rápido crecimiento central pero con menor incidencia
 - No microcítico: tiene mayor incidencia, por lo que es más frecuente encontrarnos con SVCS con esta etiología
- Los pacientes con neoplasias presentan mayor riesgo de trombosis por la presencia de dispositivos intravasculares.

Revisión del tema: clínica

- Los síntomas que presentan los pacientes con SVCS son:
 - Hinchazón
 - Edema cervicofacial: puede comprometer vía aérea
 - Dolor torácico
 - Síntomas respiratorios
 - Síntomas neurológicos: cefaleas, confusión, alteraciones auditivas y visuales.
- En la exploración física se identifica distensión de las venas del cuello o en pared torácica, edema de miembros superiores, cianosis o plétora facial.

Revisión del tema: clínica

- Los síntomas se gradúan según su gravedad. Existen distintas escalas que estratifican el riesgo, con el objetivo de plantear el diagnóstico y tratamiento de la patología referida.

Grado	Síntomas	Incidencia estimada (%)
0	Asintomático – obstrucción de VCS radiológicamente en ausencia de síntomas	10
1	Leve – edema en cabeza o cuello (distensión vascular), cianosis, plétora	25
2	Moderado – disfagia leve, tos, dificultad de movimientos de la cabeza, mandíbula o párpados, alteraciones visuales causadas por edema ocular	50
3	Severo – edema cerebral leve/moderado (cefalea, mareo), edema laríngeo o disminución de la reserva cardiaca	10
4	Amenazantes – edema cerebral significativo (confusión, obnubilación) edema laríngeo significativo (estridor) o compromiso hemodinámico significativo (síncope sin factores precipitantes, hipotensión, insuficiencia renal)	5
5	Fatal – Muerte	<1

Figura 5. Sistema de clasificación de síntomas en el SVCS

Revisión del tema: diagnóstico por imagen

- Las técnicas de imagen de elección dependen de la presentación clínica del paciente y la severidad de sus síntomas.

Radiografía simple

- Ensanchamiento mediastínico
- Aumento de tamaño de hilio derecho
- Signo del pezón aórtico (imagen 1)
- Derrame pleural

Ecografía Doppler

- Trombosis venosa miembro superior
- Dispositivos intravasculares

TC

- De elección
- TC tórax con contraste intravenoso (60-75'')
- Valoración de VCS
- Estudio de la etiología
- Colateralidad

RM

- Sensibilidad y especificidad similares a venografía

Cavografía

- Estudio de: estenosis, trombosis, colaterales y variantes anatómicas
- Posibilidad de procedimiento terapéutico simultáneo

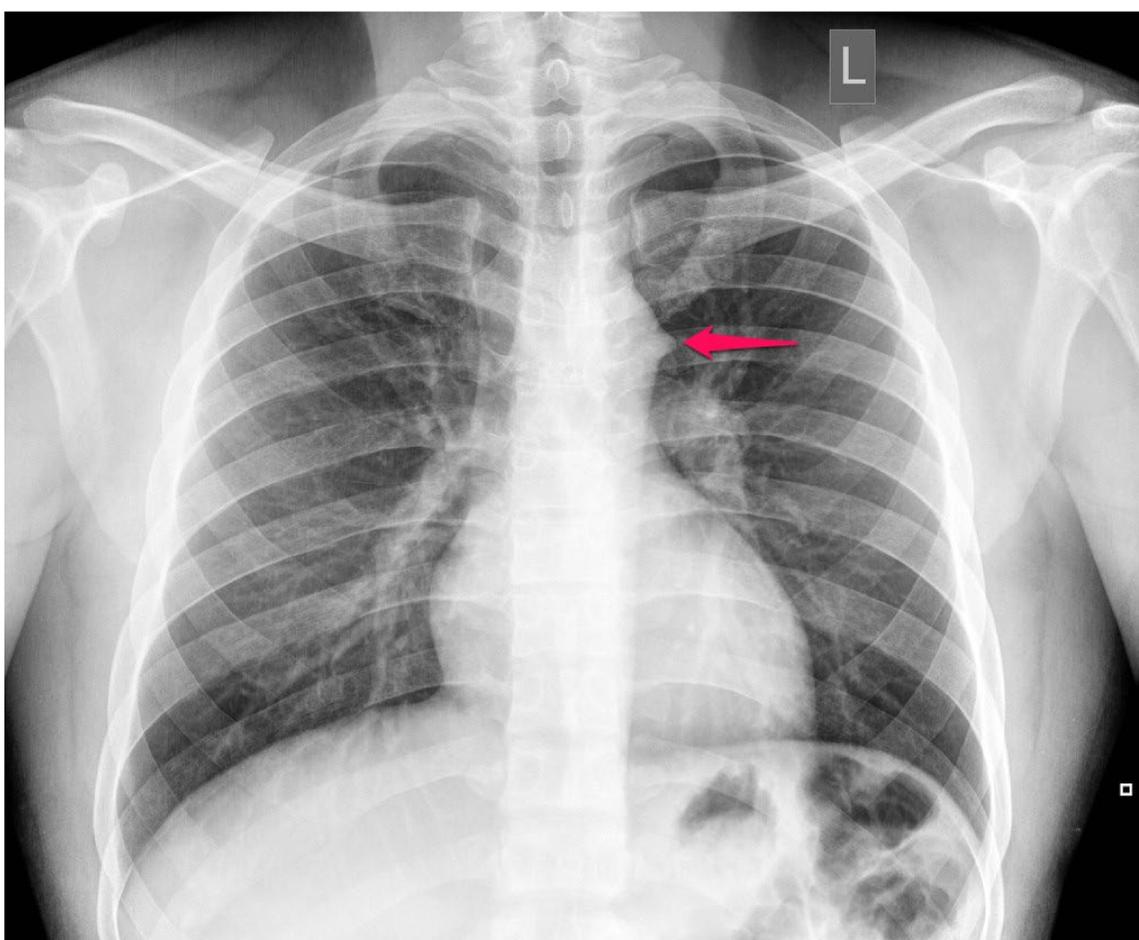


Imagen 1. Signo del pezón aórtico: representa la vena intercostal superior izquierda como vía colateral ante una obstrucción de la vena cava superior. *Case courtesy of Frank Gaillard, Radiopaedia.org, rID: 35189*

Revisión del tema:

CASO 1:

- Paciente fumador con disnea progresiva de 3 semanas de evolución, ortopnea, dolor opresivo en hemitórax superior e inflamación cérvico-facial.

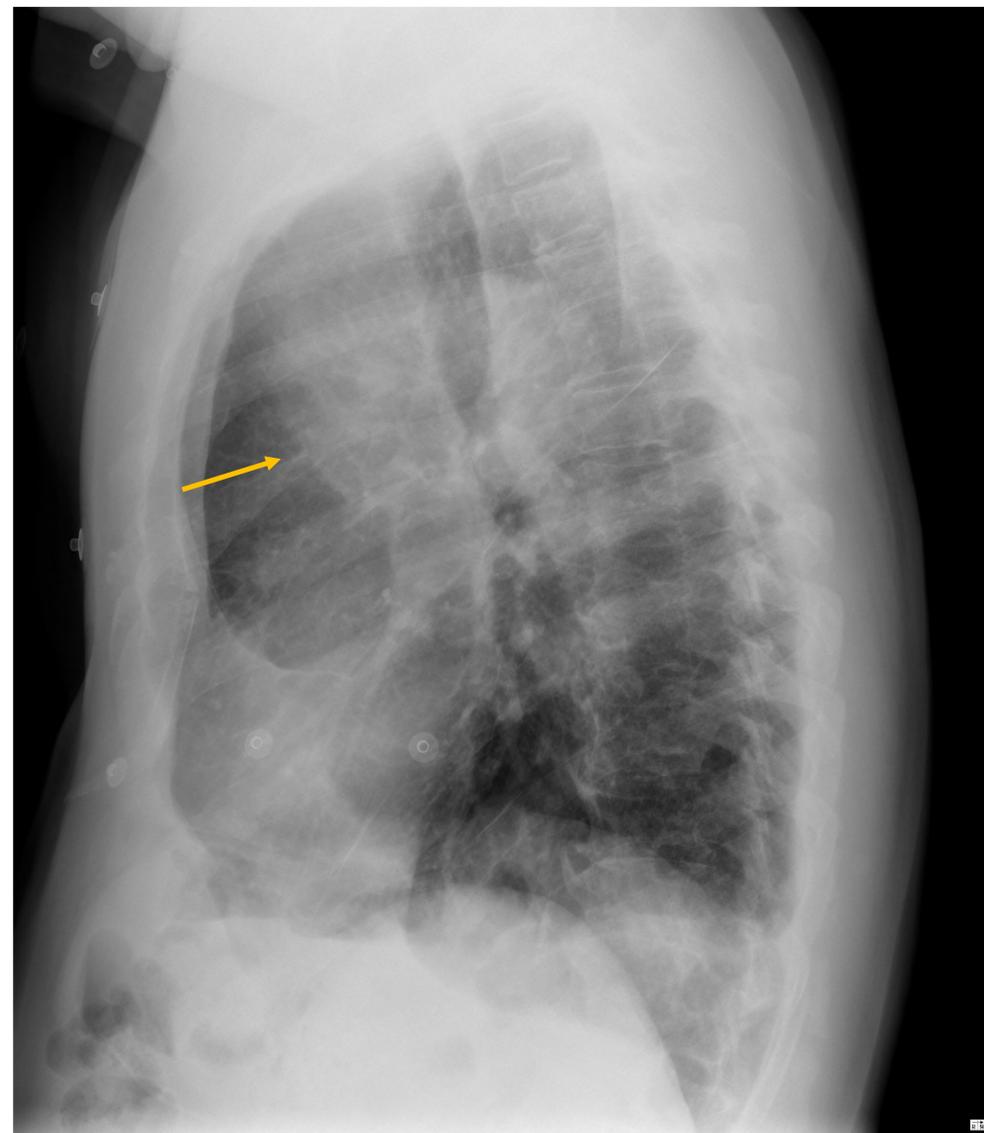
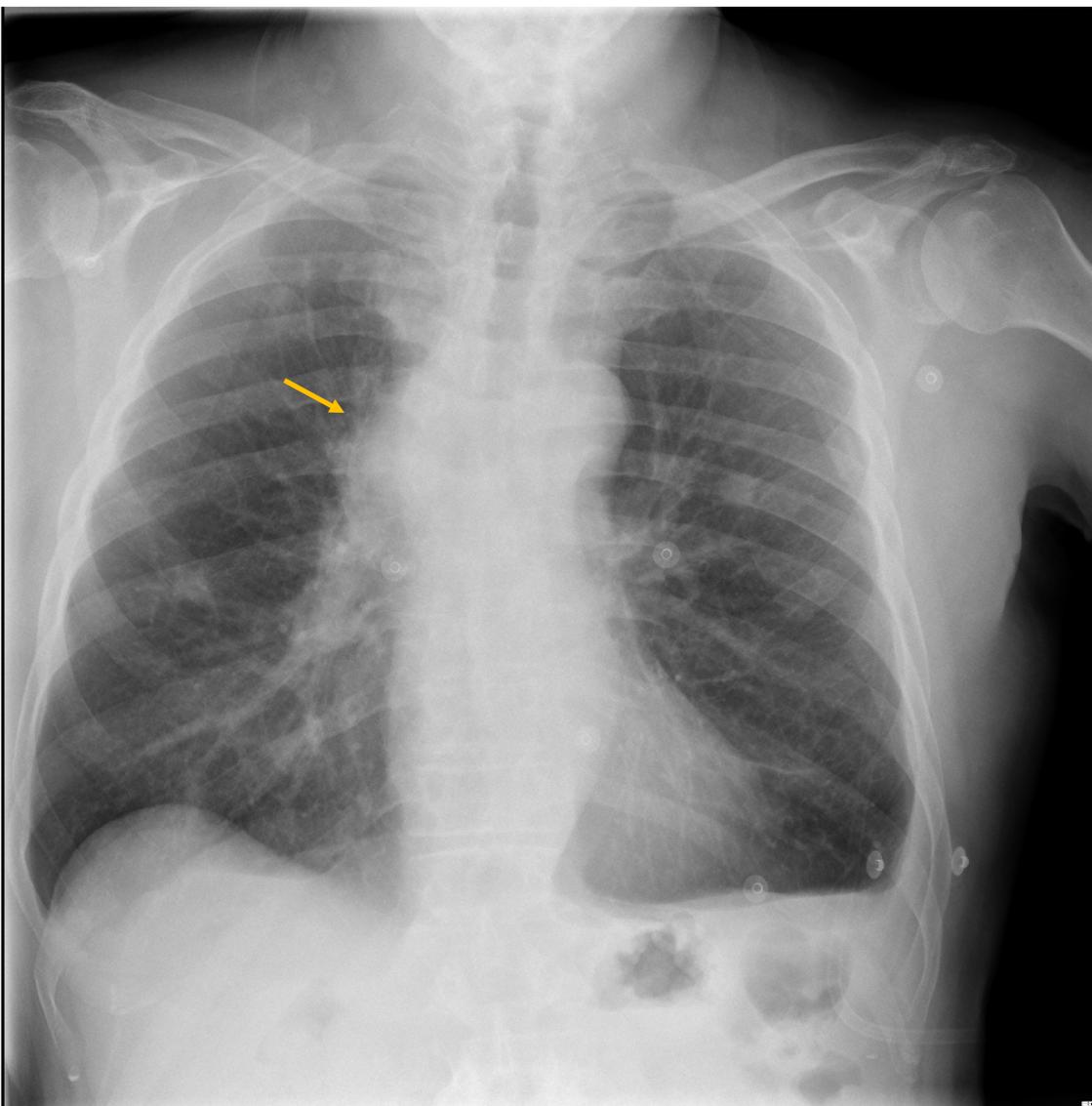


Imagen 2. Radiografía simple de tórax anteroposterior y lateral, que muestra aumento de tamaño del hilio derecho (flechas)

Revisión del tema:

CASO 1:

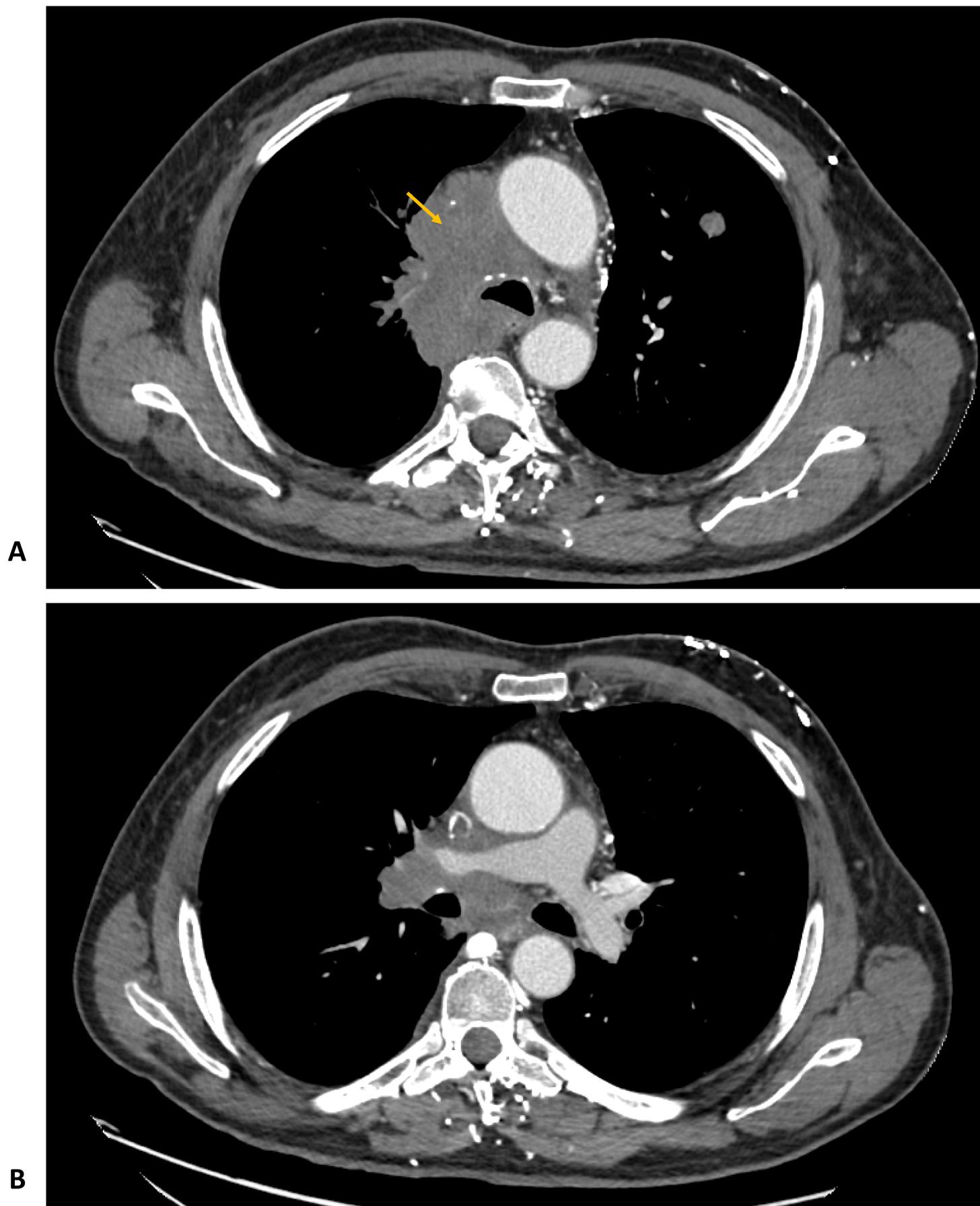
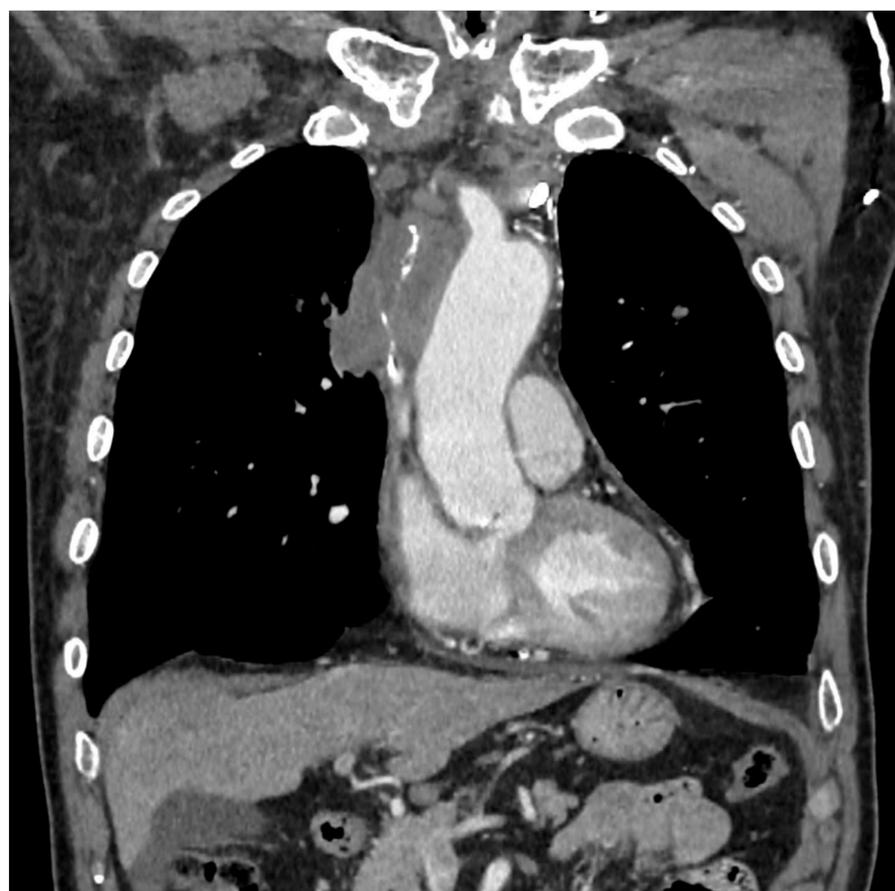


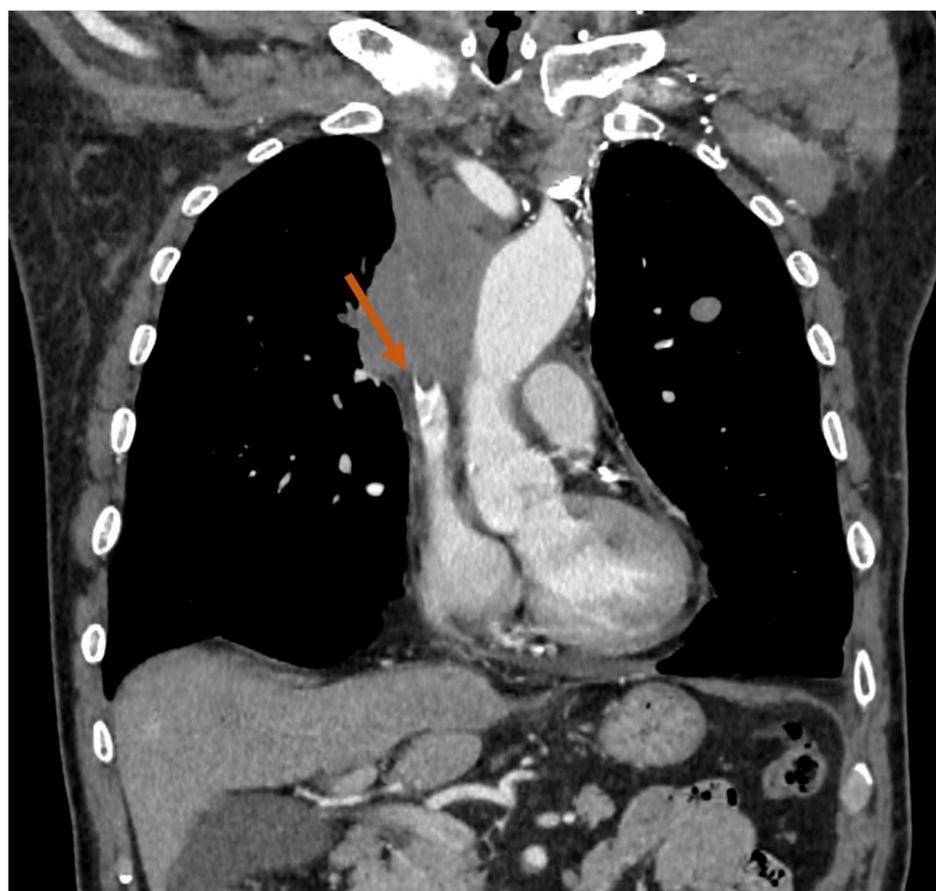
Imagen 3. Cortes axiales de TC de tórax con contraste intravenoso, donde se identifica (A) masa sólida hilio-mediastínica derecha que oblitera vena álgigos, (B) VCS y ambas venas braquicefálicas, con defecto de repleción de las mismas.

Revisión del tema:

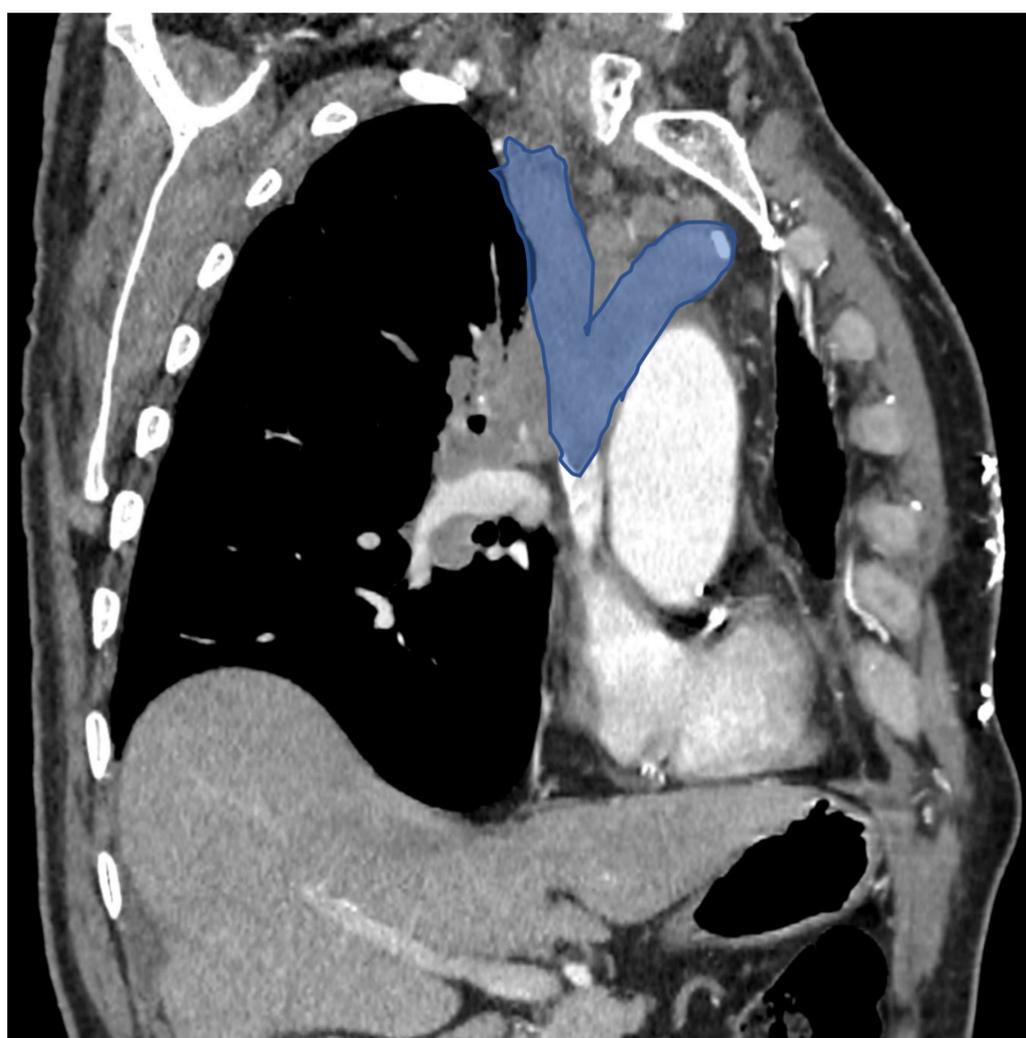
CASO 1:



A



B



C

Imagen 4. Reconstrucción multiplanar (A y B) coronal y (C) oblicua, donde se visualiza masa hilio-mediastínica derecha, que condiciona (A y B) obliteración de VCS . En imagen (C) se representa teórico trayecto de ambas venas braquicefálicas y su confluencia para drenar en VCS, todas con ausencia de repleción de contraste en relación con trombosis de las mismas.

Revisión del tema:

CASO 2:

- Edema facial en paciente portador de catéter tunelizado yugular derecho.

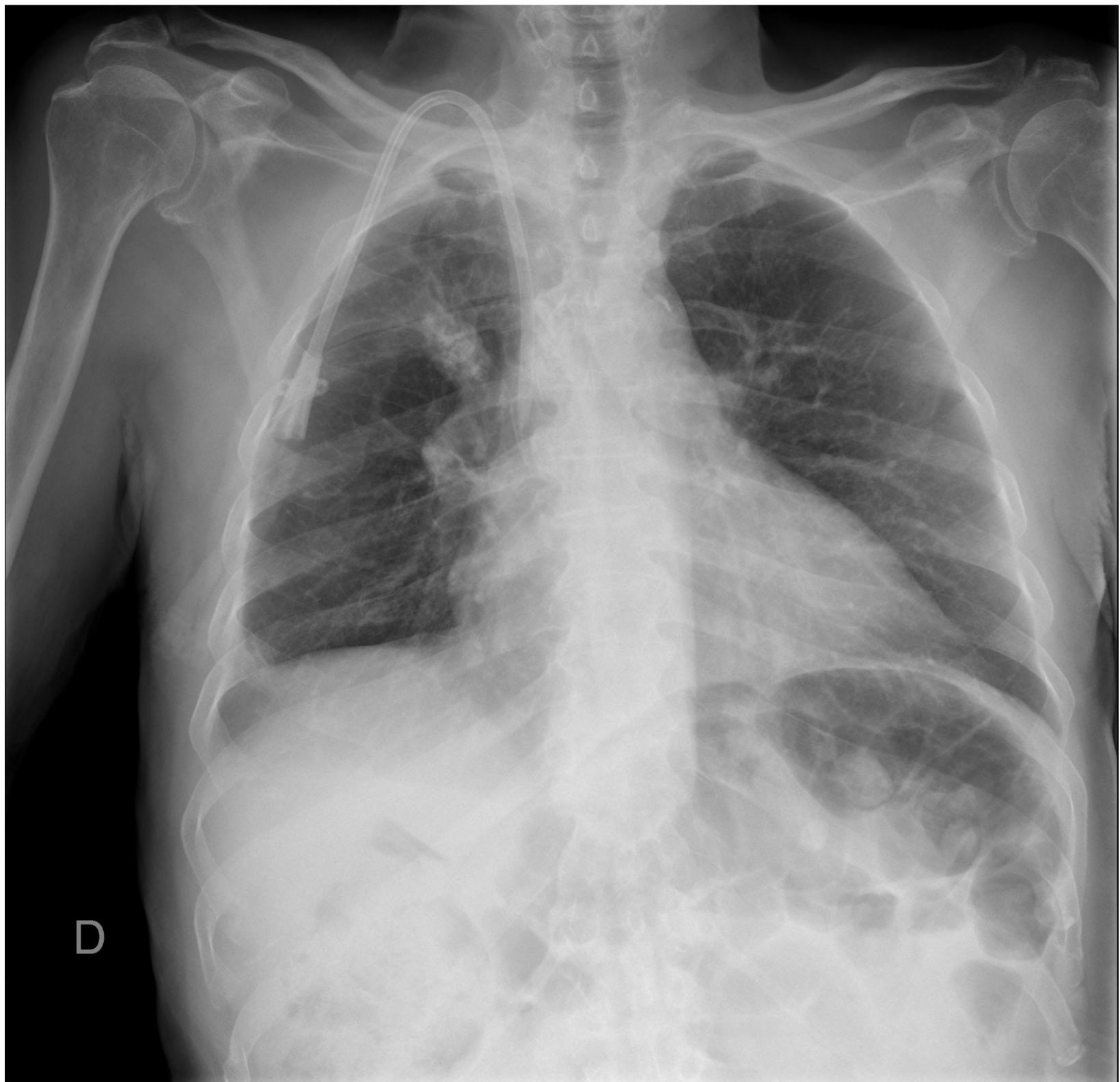
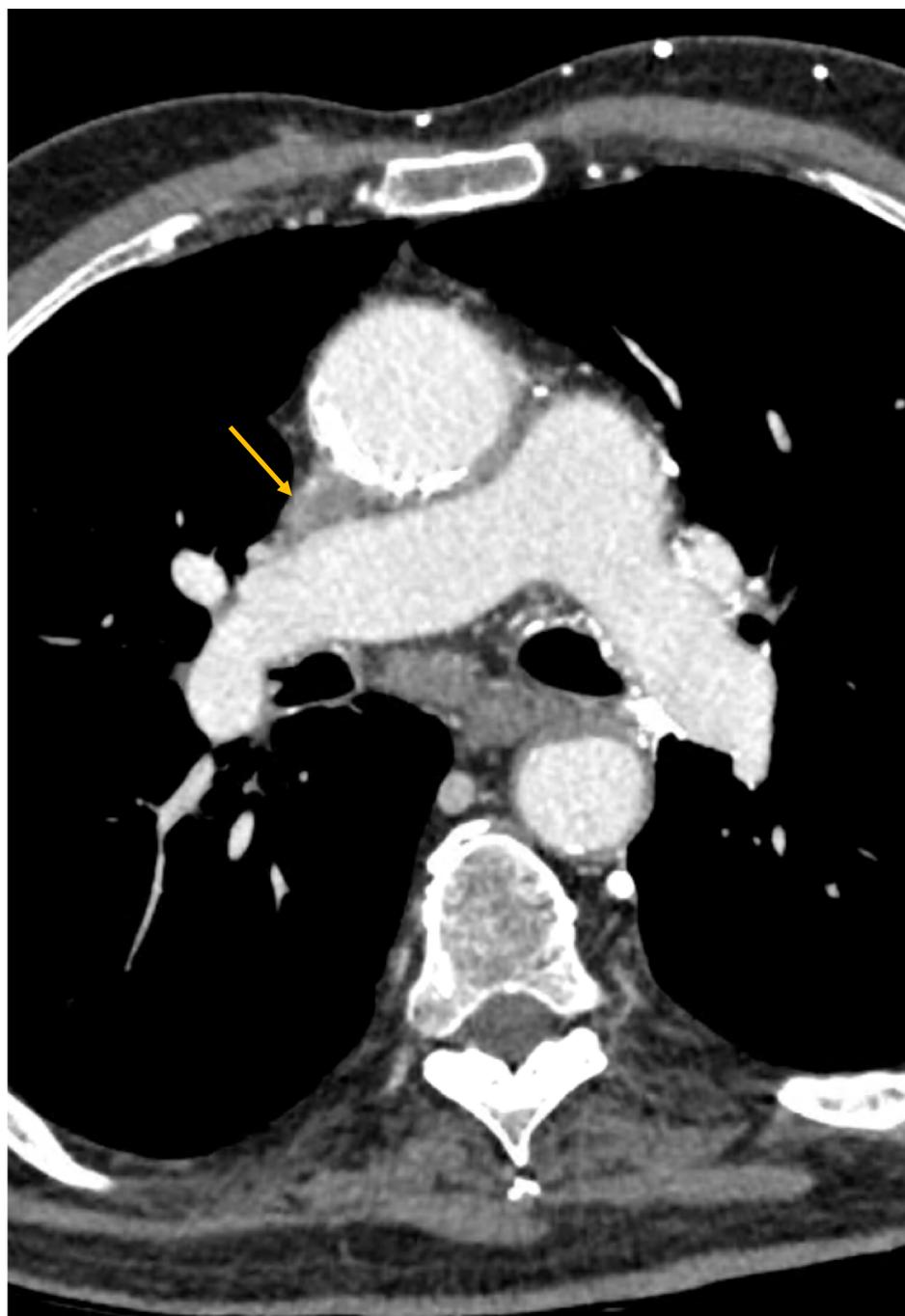


Imagen 5. Radiografía simple de tórax donde no se identifica ensanchamiento mediastínico. Catéter yugular derecho de diálisis.

Revisión del tema:

CASO 2:



A



B

Imagen 6. Cortes axial (A) y sagital (B) de TC de tórax con contraste intravenoso, donde se identifica vía venosa central yugular derecha con punta de catéter en VCS. Defecto de repleción en la VCS (flecha).

Revisión del tema:

CASO 2:



Imagen 7. Reconstrucciones 3D. Importantes colaterales en pared costal , pericardiofrénicas, etc.



Revisión del tema:

CASO 3:

- Mujer con historia previa de cáncer de mama (cirugía, linfadenectomía axilar y radioterapia).
- Acude al servicio de Urgencias por disnea, ortopnea, tos, expectoración y edemas en miembros inferiores.

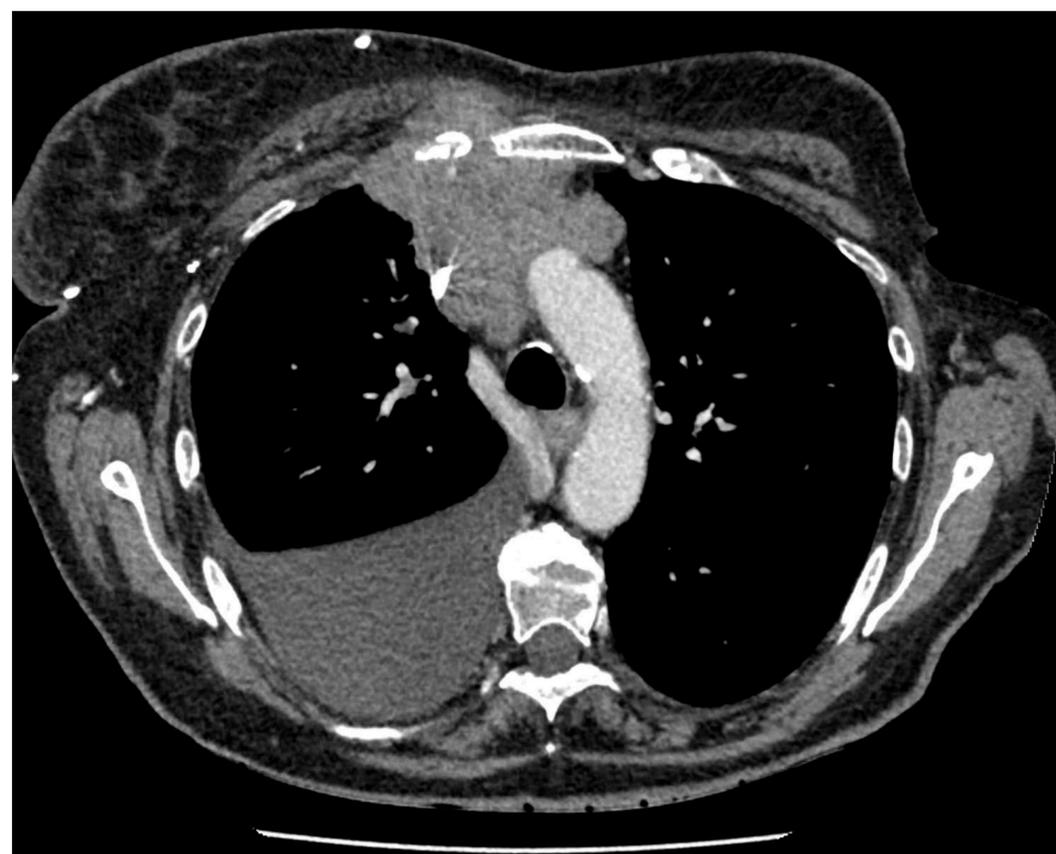


Imagen 8. Radiografía simple de tórax. Derrame pleural derecho. Cambios postquirúrgicos secundarios a cirugía mamaria y linfadenectomía axilar izquierdas.

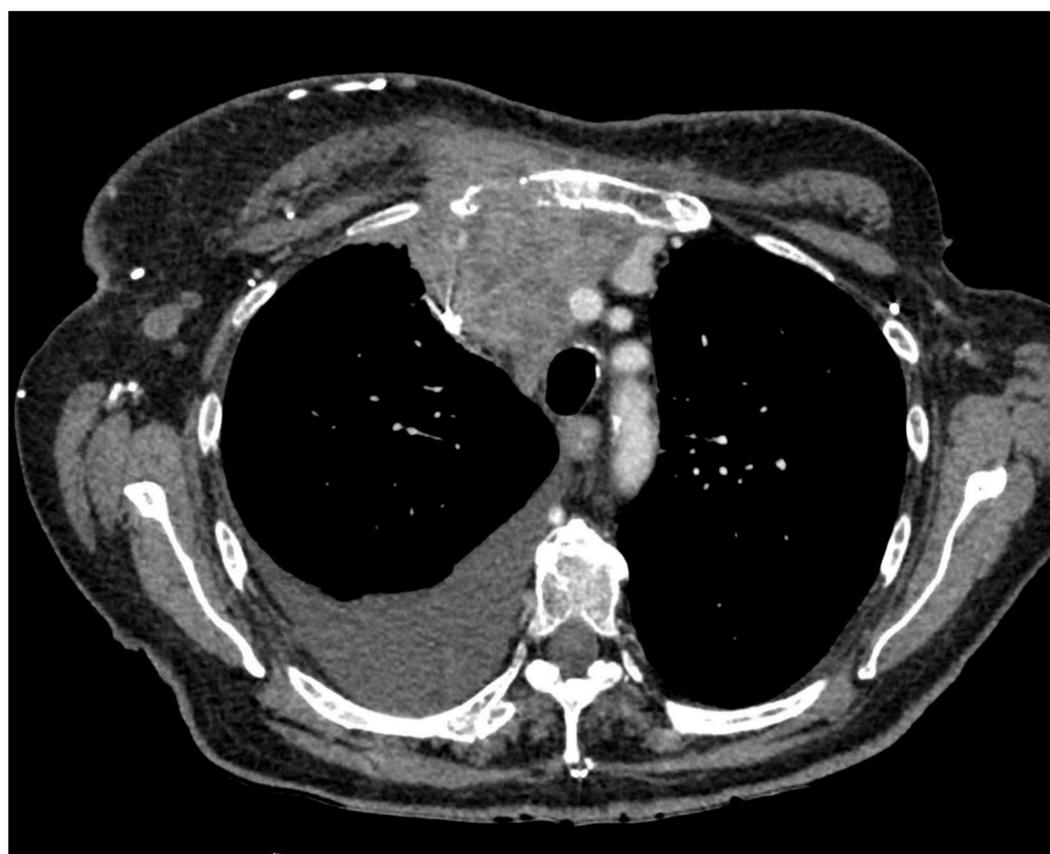
- Posteriormente, presenta edema generalizado y una adenopatía pétreo en fosa supraclaviular izquierda, así como circulación venosa colateral superficial en hemitórax izquierdo y hemiabdomen derecho.

Revisión del tema:

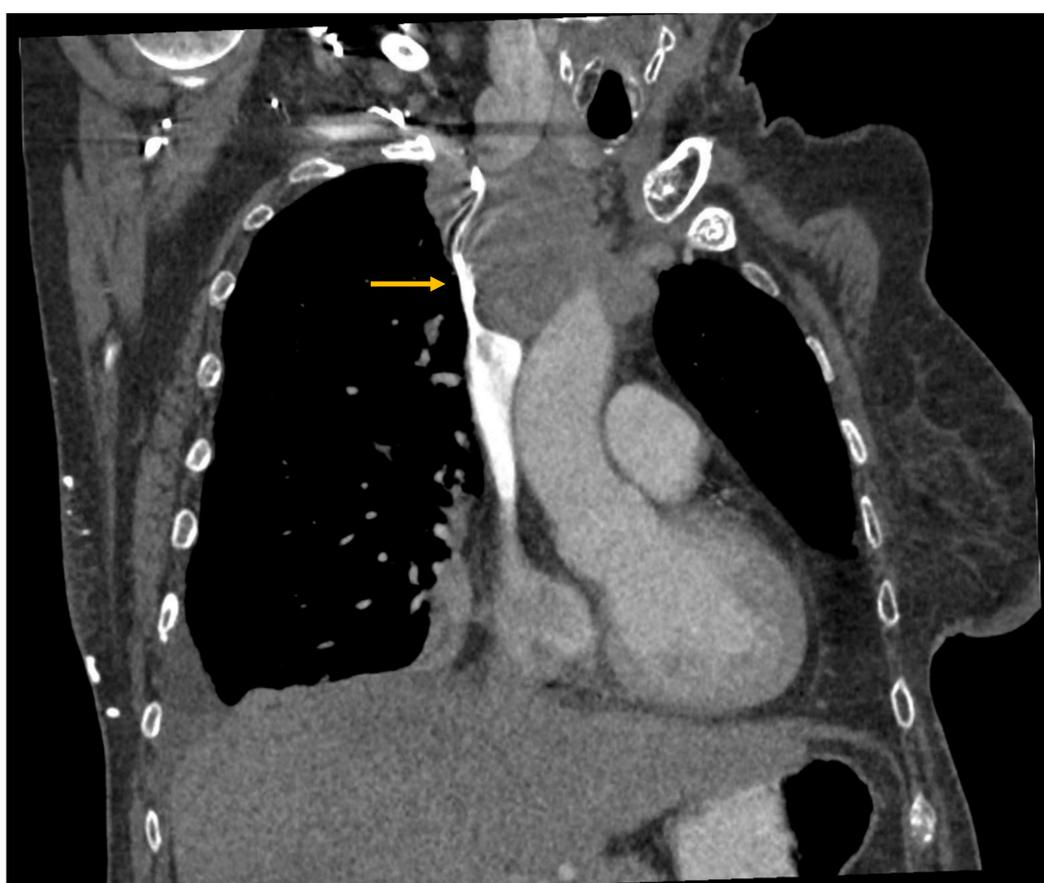
CASO 3:



A



B



C

Imagen 9. Cortes axial (A y B) y coronal (C) de TC de tórax con contraste intravenoso. Masa localizada en mediastino anterior, en espacio prevascular con extensión a pared torácica anterior, que condiciona obliteración parcial de VCS y vena innominada.

Revisión del tema:

CASO 4:

- Varón de 62 años derivado de otro centro, con sospecha de SVCS. Presenta tos con expectoración y sensación de inestabilidad al agacharse. Ausencia de disnea o dolor torácico.
- En la exploración física se objetiva inflamación en la región submandibular con enrojecimiento facial y torácico, acompañado con telangiectasias.

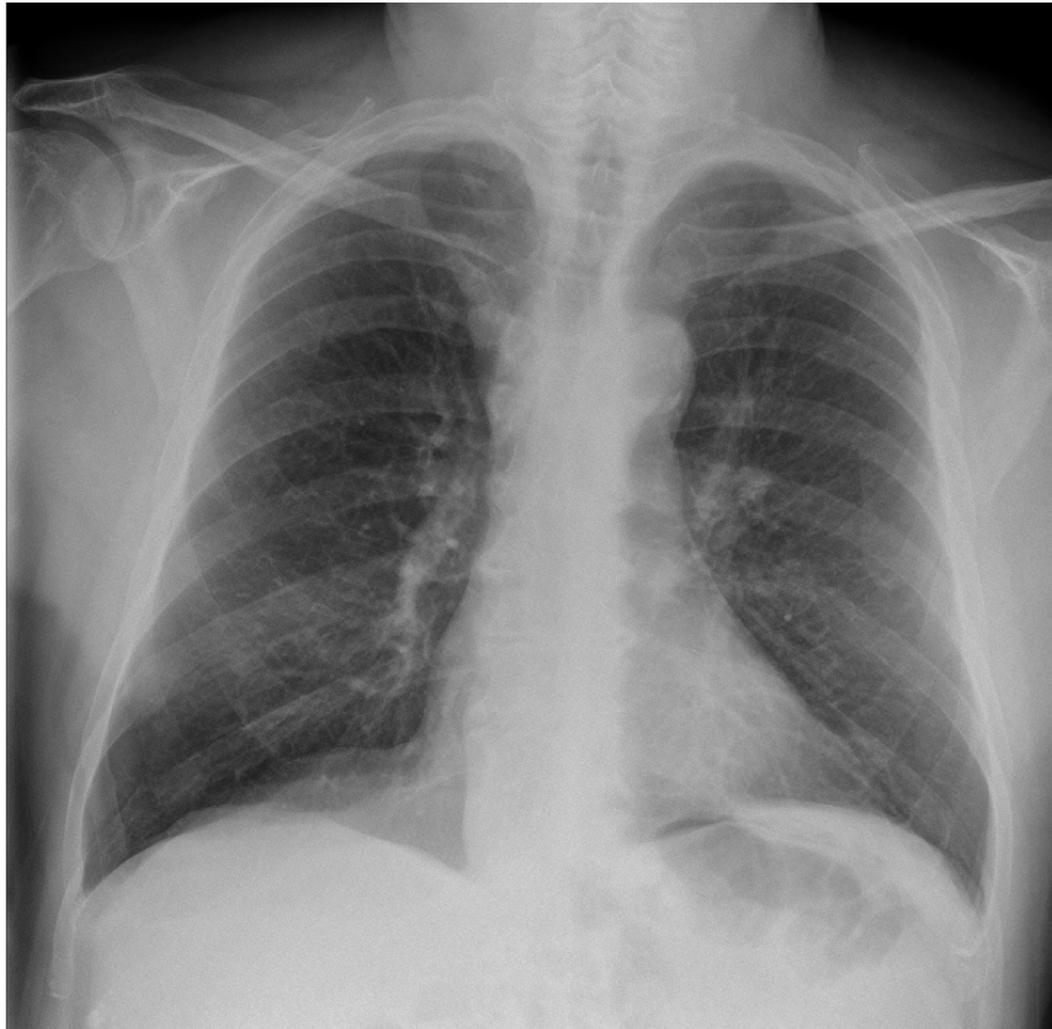
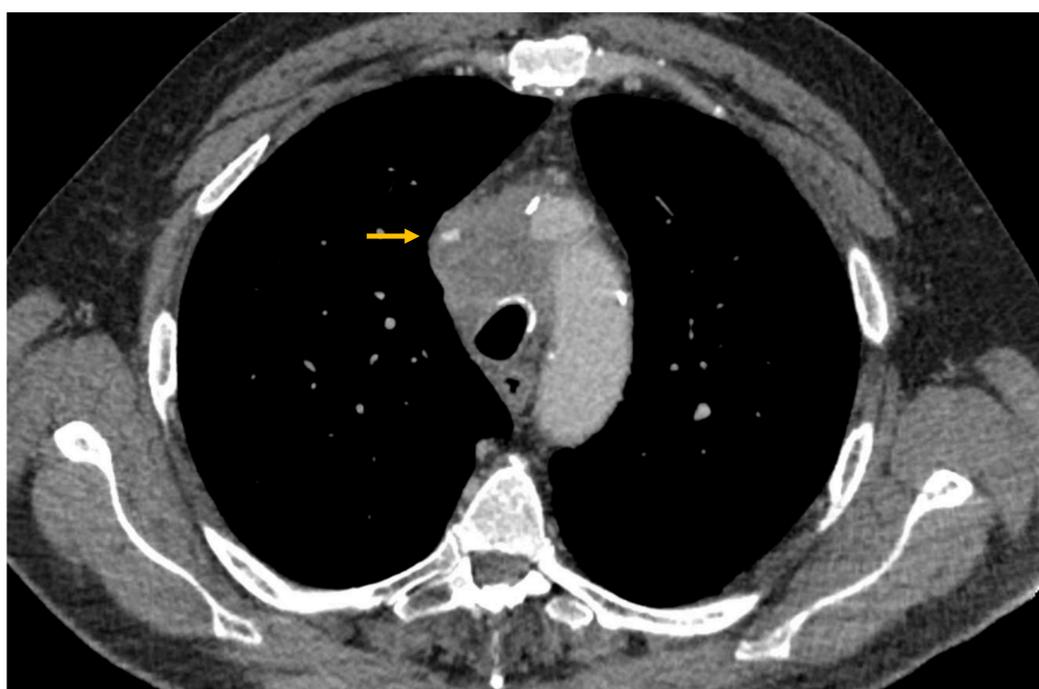


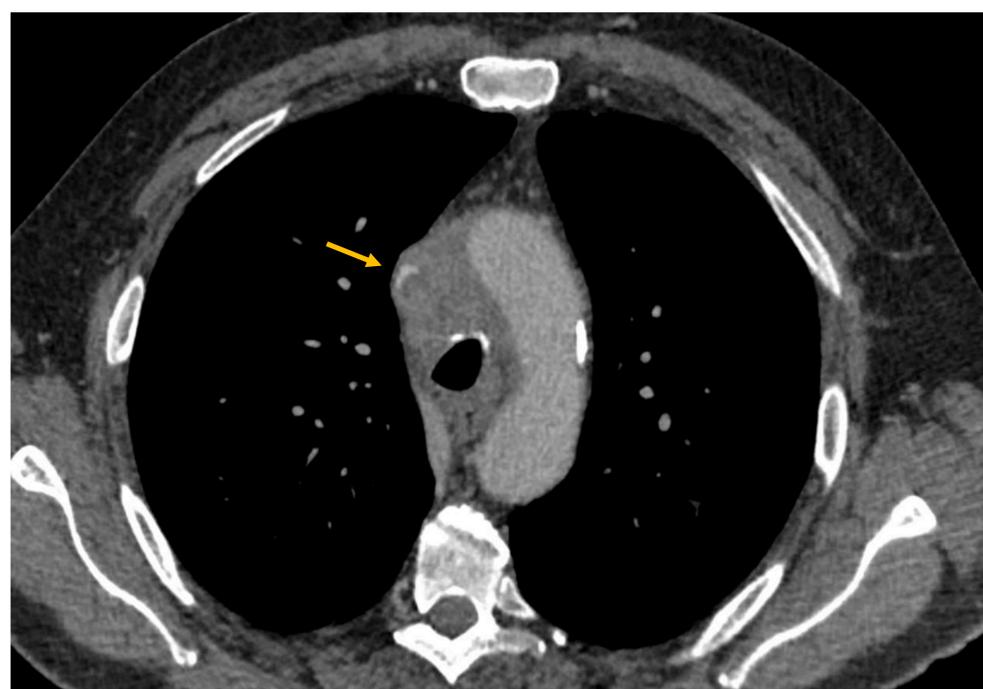
Imagen 10. Radiografía simple de tórax anteroposterior y lateral sin alteraciones significativas.

Revisión del tema:

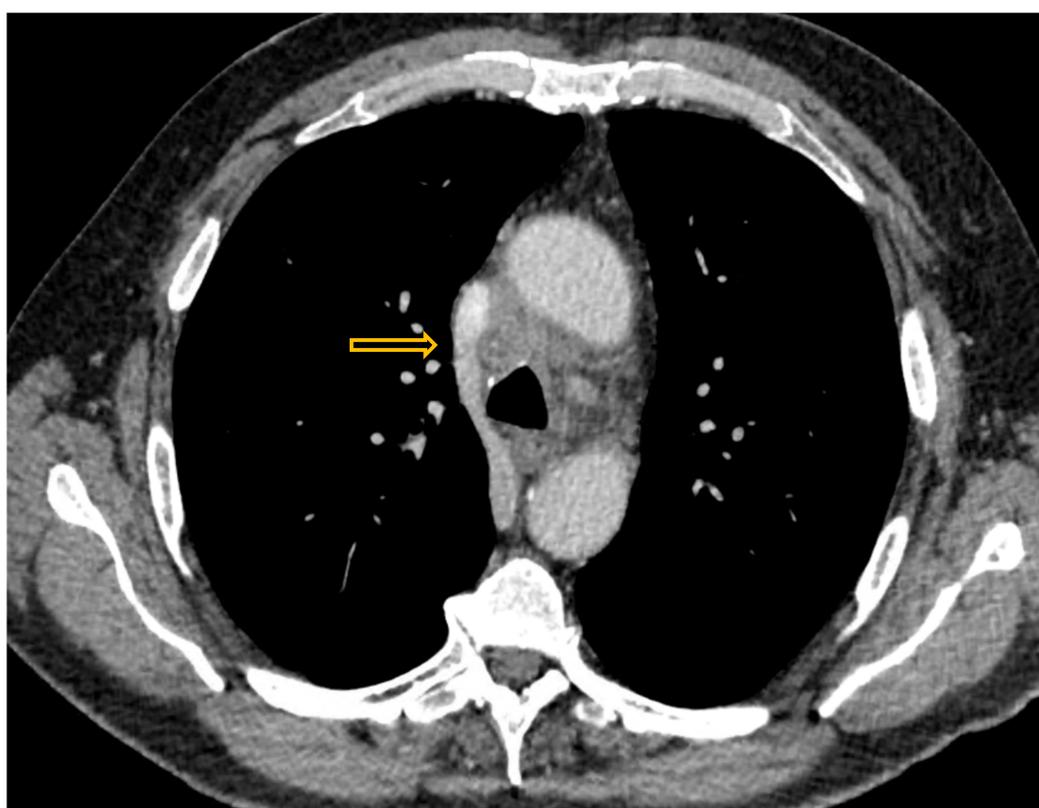
CASO 4:



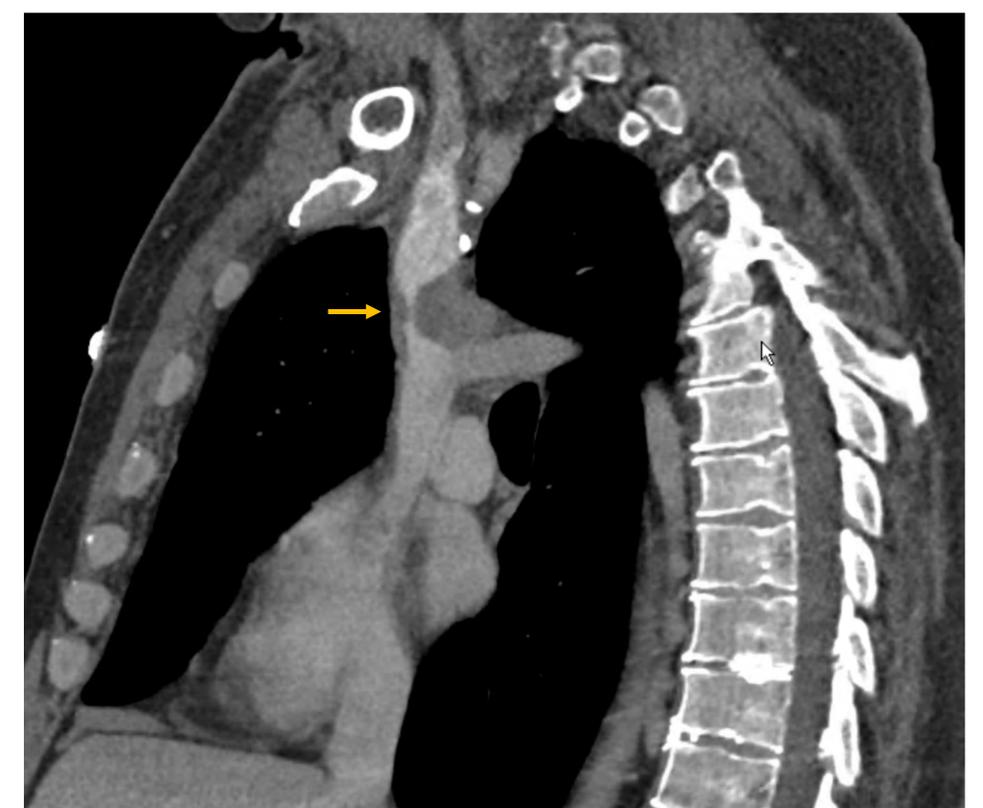
A



B



C



D

Imagen 11. Cortes axial (A, B y C) y sagital (D) de TC de tórax con contraste intravenoso. Masa mediastínica de aspecto infiltrativo que condiciona afilamiento de VCS sin oclusión total de la misma (flechas) antes del cayado de la álgos, encontrándose ésta permeable (flecha hueca).

Revisión del tema: tratamiento

- Objetivos del tratamiento:
 - Alivio de los síntomas
 - Tratar la causa subyacente
- El tratamiento depende del subtipo histológico de la neoplasia, la extensión de la misma y el pronóstico.
- Actualmente nos basamos en las recomendaciones generales del Colegio Americano de Neumología y la NCCN (*National Comprehensive Cancer Network*):
 1. Conocer el diagnóstico histológico previo a iniciar la terapia dirigida
 2. Tratamiento urgente: únicamente síntomas amenazantes, tras estabilización inicial
 3. Síntomas leves-moderados: individualizar tratamiento según etiología

Revisión del tema: tratamiento

¿RADIOTERAPIA URGENTE?

- Actualmente, no se recomienda la radioterapia con carácter urgente como tratamiento de elección en el síndrome de vena cava superior por diferentes motivos:
 - La recanalización endovascular disminuye los síntomas de forma mas rápida para los pacientes con síntomas severos
 - La RT previa a la toma de muestra histológica puede enmascarar y dificultar el diagnostico (40% no se obtiene post RT)
 - Si se necesita RT puede ser demorada hasta que los síntomas severos se hayan paliado con terapia endovascular y tras toma de muestra histológica.
 - Los beneficios de la RT a veces son temporales y reaparecen los síntomas (5-30%).
- Se recomienda anticoagulación concomitante si se confirma la presencia de trombosis.
- Si existe trombosis en dispositivo intravascular, retirar el dispositivo e iniciar anticoagulación.
- Medidas higiénico-posturales
- En pacientes con síntomas leves-moderados, se individualiza tratamiento según tipo histológico (quimioterapia, radioterapia...)

Revisión del tema: tratamiento

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR

- Alivio inmediato y completo en las primeras 24-48 h.

Procedimiento:

- Se administra anestesia local o sedación ligera. Se realiza punción venosa percutánea, para posteriormente introducir una guía y atravesar la obstrucción/estenosis y realizar cavografía:
 - Valoración longitud estenosis
 - Compromiso de venas braquiocefálicas
 - Presencia de trombo
- Se administran 3000 – 5000 UI heparina durante el procedimiento.
- Angioplastia y colocación del *stent* y cavografía final para valoración de permeabilidad.
- La actitud terapéutica respecto a la anticoagulación /antiagregación tras la colocación del *stent* se individualiza según las condiciones de cada paciente.

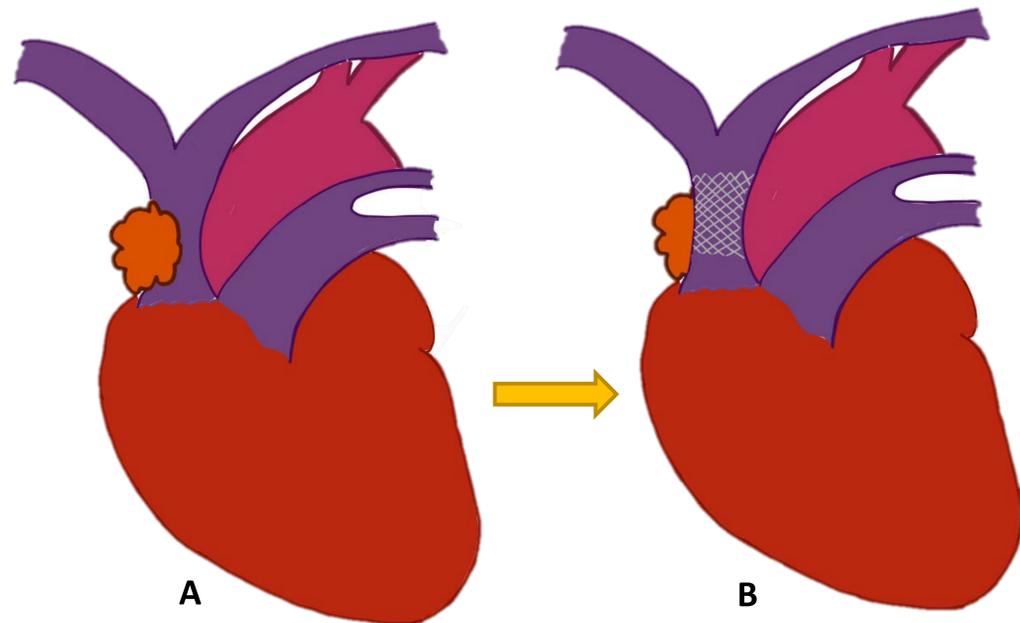


Figura 6. Esquema de (A) estenosis de VCS secundaria a presencia de un tumor con posterior (B) recanalización de VCS tras la colocación de *stent*.

Conclusiones

- Este poster proporciona una visión integral del SVCS, destacando tanto la importancia de las técnicas de imagen, para su diagnóstico temprano e identificación de la causa subyacente, como la relevancia del manejo multidisciplinar de cara a optimizar su planificación terapéutica.
- El SVCS se produce secundario a una obstrucción del flujo en la VCS. Su causa más frecuente es el cáncer de pulmón o linfoma no Hodgkin (LNH).
- El TC con contraste es la técnica de imagen que proporciona el diagnóstico más rápido.
- Existen sistemas de clasificación de síntomas que estratifican la gravedad de cara al manejo del paciente.
- Los objetivos del tratamiento son aliviar los síntomas y tratar la enfermedad subyacente
 - La RT emergente ya no se considera necesaria para la mayoría de los pacientes
 - Importancia de un diagnóstico histológico antes de iniciar el tratamiento
 - Uso inicial de terapia endovascular en pacientes graves

Bibliografía

1. Sushilkumar K. Sonavane, Desmin M. Milner, Satinder P. Singh, Ahmed Kamel Abdel Aal, Kaushik S. Shahir, Abhishek Chaturvedi. Comprehensive Imaging Review of the Superior Vena Cava. *RadioGraphics* 2015 35:7, 1873-1892
2. Drews RE, Rabkin DJ. (2022) Malignancy-related superior vena cava syndrome. En Bruera E., Eidt JF, Mills JL, Muller NL (Ed.) *UpToDate*
3. Obstrucción maligna de la vena cava superior: perspectiva Intervencionista. Dr. Jaid F. Landa. Hospital Universitario de Girona Dr. Josep Trueta.
4. Filter device for prevention of large embolism during repair of symptomatic superior vena cava occlusion. Dr. Matthias May . Friedrich-Alexander-Universität.
5. Merino Díaz B, Brizuela Sanz JA, Mengíbar Fuentes L, Salvador Calvo R, González Fajardo JA, Vaquero Puerta C. Tratamiento endovascular del síndrome de vena cava superior: nuestra experiencia clínica en la última década. *Angiología*. 1 de enero de 2010;62(1):9-13.
6. Wilson, L. D., Detterbeck, F. C., & Yahalom, J. (2007). Superior Vena Cava Syndrome with Malignant Causes. *New England Journal of Medicine*, 356(18), 1862–1869.
7. Yu JB, Wilson LD, Detterbeck FC. Superior Vena Cava Syndrome—A Proposed Classification System and Algorithm for Management. *Journal of Thoracic Oncology*. 1 de agosto de 2008;3(8):811-4.
8. Radswiki T, Yap J, Vadera S, et al. Superior vena cava obstruction. Reference article, [Radiopaedia.org](https://radiopaedia.org)
9. Case courtesy of Frank Gaillard, [Radiopaedia.org](https://radiopaedia.org), rID: 35189