

SINDROME DE VENA CAVA SUPERIOR: Etiología, fisiopatogenia y hallazgos radiológicos fundamentales.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Tania Díaz Antonio, **Victoria Romero Laguna**, Maria Del Mar García Gallardo, Ana Tapia Guerrero, Guillermo García Gutierrez, María Lucía Bermá Gascón

Objetivos Docentes

- Revisar las principales causas del síndrome de vena cava superior (SVCS) a partir de varios casos recogidos en nuestro hospital.
- Destacar la relación directa entre su mecanismo fisiopatológico y los hallazgos radiológicos presentes.

Revisión del tema

BREVE RECUERDO ANATÓMICO.

La vena cava superior se origina en la confluencia de las venas braquiocefálicas izquierda y derecha a nivel de mediastino superior. Desemboca directamente en la aurícula derecha (mediastino medio) en localización anterior al bronquio principal derecho y es la responsable del retorno venoso de la cabeza, cuello y de ambos miembros superiores.

Sus relaciones anatómicas son las siguientes:[Fig. 1](#)

- Anterior: timo y sus vestigios.
- Posterior: cayado de la vena árgicos y el bronquio principal derecho.
- Lateral: pleura mediastínica del pulmón derecho y nervio frénico derecho.
- Medial: Aorta ascendente.

¿QUÉ ES EL SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR?

Es la entidad clínica resultante de la obstrucción, intrínseca o extrínseca, de la VCS provocando un compromiso en su función de retorno venoso y, con ello, un aumento de presión a nivel de cabeza, cuello y ambos miembros superiores.

ETIOLOGÍA.

Esta entidad tiene un carácter fundamentalmente adquirido y en su origen debemos incluir una gran diversidad de causas:

Etiología maligna (85-90%):

- **Carcinoma broncogénico de pulmón (> 50%).** El carcinoma microcítico o “de células pequeñas” es el tipo histológico que más se asocia a este síndrome.
- **Linfomas (5 – 15 %).**
- Otros tumores mediastínicos incluyen el timoma, el tumor de cel. Germinales...
- Metástasis o tumores pleurales, como el mesotelioma.

La tendencia de los cánceres de pulmón es de causar la obstrucción de la vena cava a través de la invasión directa de la misma. Los linfomas, por el contrario, tienden a comprimir la vena de forma extrínseca. Sin embargo, en la mayoría de ocasiones ambos mecanismos se superponen.

Etiología benigna (10-15%)

- **Iatrogénicas:**
 - Catéteres endovenosos
 - Marcapasos
- **Mediastinitis:**
 - Aguda
 - Crónica (secundaria a TBC, histoplasmosis o sarcoidosis)
 - Postradioterapia
 - Idiopática
- **Adenopatías:** TBC, sarcoidosis, silicosis...
- **Bocio endotorácico**
- **Tumores:**
 - Teratoma
 - Timoma
 - Lipoma de vena cava
- **Cardiovasculares:**
 - Aneurisma de aorta ascendente
 - Aneurisma de arteria pulmonar
 - Pseudoaneurisma de by-pass coronario
 - Pericarditis constrictiva
 - Vasculitis: enfermedad de Behçet, enfermedad de Takayasu, panarteritis nodosa...

Cabe destacar el aumento de incidencia de la causa iatrogénica debido al incremento del uso de los dispositivos mencionados, que generan la obstrucción de la vena cava de manera secundaria a una reacción de la pared venosa como respuesta a un traumatismo de repetición.

CLÍNICA:

- Disnea, como síntomas más frecuente y precoz, y tos.

- Edema facial y de miembros superiores, también conocido como “edema en esclavina” que puede derivar en cianosis a largo plazo.
- Desarrollo de circulación colateral superficial, a nivel cervical y torácico.
- Otros: disfagia, ronquera, dolor torácico, cefalea, mareo...

La severidad de esta sintomatología va a depender de una serie de factores, tales como:

- El **grado de obstrucción** de la vena cava, según sea total o parcial.
- La **instauración** del proceso: cuanto más rápida, mayor severidad de los síntomas al no poder actuar el sistema venoso de colaterales.
- La **localización** de la misma, en función de si es proximal o distal al cayado de la vena ácigos, que es el sistema venoso colateral de referencia:
 1. *Si es proximal*: síntomas menos floridos, al ser competente la vena ácigos y poder asumir el retorno venoso comprometido gracias al drenaje de las venas intercostales. El flujo sanguíneo es anterógrado desde la ácigos a la aurícula derecha.
 2. *Si es distal*: síntomas más llamativos al interrumpirse el drenaje del sistema ácigos por encontrarse un “stop” más allá de su desembocadura en la vena cava. Se establece, por tanto, un flujo retrógrado, de manera que el retorno venoso deberá ser asumido por las venas abdominales y la VCI.

Las cinco principales vías de circulación colateral que se desarrollan ante una obstrucción venosa torácica son:

1. Ácigos/hemiácigos.
2. Mamaria interna.
3. Torácica lateral y tóracoepiploica.
4. Plexo venoso paravertebral.
5. Sistema venoso yugular anterior.

Otros plexos venosos colaterales que podemos encontrar, aunque con menor frecuencia, son: el intercostal superior, vertebral, paraescapular, pericárdico y tóraco-abdominal superficial y epigástrico.

También es posible ver alteraciones de la perfusión hepática como resultado de la comunicación entre las venas epigástricas superficiales y la vena porta izquierda, como el signo de “hot spot” o realce característico del segmento IV que no nos debe confundir con la presencia de una masa hipervascular a dicho nivel.

Es importante conocer los diferentes sistemas de colaterales porque su patrón varía según el nivel de obstrucción, siendo de gran ayuda su identificación en la localización de la misma y en la interpretación de los hallazgos radiológicos.

DIAGNÓSTICO.

El diagnóstico es clínico. Su sospecha clínica implica realizar una batería de pruebas diagnósticas no sólo para confirmar el diagnóstico, sino para establecerlo de modo precoz, puesto que en su mayoría subyace una causa maligna.

Los hallazgos radiológicos que a continuación se exponen tienen una clara correlación con el mecanismo fisiopatológico.

- Radiografía simple de tórax:

- **Ensanchamiento mediastínico:** hallazgo más frecuente, hasta en un 65-70% de los casos, condicionado por el edema resultante del aumento de presión venosa.

- **Derrame pleural:** explicado por el mismo fenómeno de diferencia de presiones.

- **Signo del pezón aórtico:** debido al desarrollo de circulación colateral, concretamente de la vena intercostal superior izquierda, que discurre anterior a la aorta para desembocar en la vena braquiocefálica izquierda. Su aumento de calibre puede producir un pequeño abultamiento en el borde lateral del cayado aórtico, que es lo que conocemos como signo del pezón aórtico.

- A veces es posible identificar, además, la **causa subyacente** del cuadro.

Es importante destacar que hasta en un 15% de los pacientes puede no existir ninguna alteración en la placa de tórax.

- TC TÓRAX CON CONTRASTE IV:

Actualmente es la prueba diagnóstica de elección. Los TCMD permiten llevar a cabo reconstrucciones multiplanares y en 3D logrando una mayor definición de la anatomía mediastínica en general y de la vena cava superior en particular, obteniendo imágenes de su arquitectura e, incluso, valorando la presencia o ausencia de trombo intraluminal, lo cual va a condicionar el posterior tratamiento.

Entre sus ventajas destacan las siguientes:

- La localización exacta de la lesión, así como la extensión de la misma y el grado de obstrucción de la luz.
- Como guía en la toma de biopsia para el diagnóstico de la causa subsidiaria.
- La gran disponibilidad de este dispositivo.

- Signos directos:

- **La ausencia de opacificación de las venas centrales (innominadas o VCS)**, bien por compresión extrínseca o por un defecto de repleción intraluminal.

- El aumento de su calibre, debido a la presencia de trombo o coágulo intraluminal.

- La estenosis de la luz del vaso secundaria a fibrosis, generalmente debido al empleo de catéteres endovenosos.

- Signos indirectos:

- **La opacificación de los plexos venosos colaterales**, aumentados de calibre y con un trayecto tortuoso que en condiciones normales deberían estar colapsados. Este signo implica una instauración paulatina de la obstrucción, permitiendo a la red vascular colateral dar cabida al flujo proveniente de la VCS.

- **FLEBOGRAFÍA:**

Es un procedimiento invasivo que requiere la introducción de un catéter a través de la vena cefálica o basilica por el cual se administra un medio de contraste radiopaco con el fin de visualizar la anatomía de un territorio venoso.

A pesar de haber sido desplazado este método diagnóstico por el TC con contraste iv, aún sigue teniendo una serie de indicaciones, que se exponen a continuación.

- Alta sospecha clínica con TC normal.
- Presencia de colaterales en TC sin identificar causa subyacente.
- Descartar trombosis paraneoplásica si no hay mejoría con tratamiento de causa subyacente.

En ocasiones, esta técnica puede demostrar lesiones tumorales intravasculares como responsables de cuadro.

Hoy en día, su papel fundamental es terapéutico y no tanto diagnóstico.

- **Ecografía-Doppler.**

Podemos emplear esta técnica como complemento de las anteriores, en aquellos casos donde la ausencia de repleción venosa obtenida en las imágenes del TC con contraste iv plantea dudas con un retraso de relleno de contraste.

Esta prueba puede identificar signos indirectos de obstrucción de la VCS sobre las venas subclavias, como el flujo venoso colateral, e incluso la presencia de trombo a dicho nivel por extensión de éste desde la VCS, lo cual apoya el diagnóstico.

Además, el diagnóstico suele incluir la citología del esputo y, siempre que sea posible, la biopsia guiada por TAC de la causa subyacente, mediante mediastinoscopia, broncoscopia o punción aspiración con aguja fina para administrar un tratamiento dirigido.

TRATAMIENTO.

Antes de iniciar el tratamiento del SVCS es fundamental establecer la causa subyacente para administrar un tratamiento específico.

El tratamiento más aceptado hoy en día para el SVCS es el **endovascular**, mediante la infusión local de trombolíticos (en caso de que exista trombo intraluminal), la angioplastia con balón y/o la colocación de endoprótesis autoexpansible. Consigue un alivio sintomático precoz, aunque tiene como principal complicación la trombosis a mediano-largo plazo, haciendo necesario el empleo de antiagregación y/c anticoagulación posteriormente al procedimiento.

El TCMD permite valorar directamente la permeabilidad de la endoprótesis en función de si hay o no contraste intraluminal e indirectamente a través de la presencia de circulación colateral, que traduce un fallo en su integridad.

El tratamiento quirúrgico consiste en generar un bypass entre las venas yugular derecha o innominada izquierda y la aurícula derecha, anulando el trayecto de la vena cava superior y consiguiendo un alivio sintomático. Esta técnica podrá llevarse a cabo en pacientes subsidiarios, generalmente aquellos cuyo origen del SVCS sea benigno, estando declinada para los de causa subsidiaria maligna, que por otra parte son la gran mayoría, por la alta morbi-mortalidad que conlleva.

CASOS CLÍNICOS.

Después de esta breve introducción, revisamos las etiologías más frecuentes de SVCS a partir de varios casos clínicos presentados en nuestro hospital.

- **CASO N° 1.** *SVCS por carcinoma broncopulmonar.*

Varón de 58 años, exfumador de 40-50paquetes/año. Presenta aumento de su disnea basal, así como tos y dolor mal definido en hombro derecho de meses de evolución. A la exploración destaca edema facial y de miembro superior derecho.

Rx simple de tórax PA muestra una atelectasia de LSD con borramiento de la línea paratraqueal derecha y elevación de hemidiafragma ipsilateral secundario a la pérdida de volumen. [Fig. 2](#)

TC toráx con contraste iv objetivó una masa pulmonar apical derecha que engloba e infiltra: tronco venoso braquiocefálico ipsilateral, VCS proximal, vena subclavia y vena yugular derechas. [Fig. 3](#)[Fig. 4](#)

AP: Carcinoma no microcítico (Tumor de Pancoast).

- **CASO N° 2.** *SVCS por linfoma mediastínico.*

Mujer de 20 años sin AP de interés que acude por edemas en hemitórax superior, cuello y cara, de predominio izquierdo y con aumento de vasculatura superficial al levantar los brazos. Asocia edema palpebral bilateral.

Rx de tórax PA y lateral observamos un conglomerado adenopático bilateral paratraqueal con ensanchamiento de mediastino superior. [Fig. 5](#)

TC de tórax con contraste iv demostró gran masa sólida mediastínica que invade estructuras vasculares y causa obstrucción completa por trombo intraluminal de la VCS. Además, causa trombosis extensa de vena yugular izquierda. [Fig. 6](#)

AP: Linfoma difuso de células grandes B, de inmunofenotipo asociado a origen no-centrogerminal.

- **Caso N° 3.** *SVCS secundario a fibrosis sobre bovina de DAI.*

Varón, 68 años. Exfumador, HTA, DM-2, DI. Cardiopatía isquémica con enfermedad severa de tres vasos. Portador de DAI profiláctico. DVI moderada. Síndrome de Vena Cava Superior que ha requerido angioplastias con balón en seis ocasiones durante los últimos tres años, con posterior colocación prótesis endovascular (wallstent).

Acude al servicio de urgencias por cuadro de 4 días de evolución de edema en región supraclavicular, cervical y de ambos MMSS.

Rx tórax: ICT normal, no signos de fracaso cardíaco agudo. Generador a nivel subclavicular izquierdo con electrocatéter en ápex de VD.

TC tórax con contraste iv: DAI con punta en el ventrículo derecho. Ocupación de la totalidad de la luz del stent localizado en VCS por trombosis, con interrupción del paso de contraste a dicho nivel. Evidentes signos de recanalización con importante circulación colateral, de predominio mediastínico. [Fig 7](#)

Flebografía de la vena cava superior: acceso por vena femoral derecha, observándose obstrucción total a nivel del tercio inferior del stent, que correspondía al tercio inferior de la VCS hasta el inicio de la aurícula. Se colocó stent recubierto expandible con balón (stent farmacoactivo).

Imágenes en esta sección:

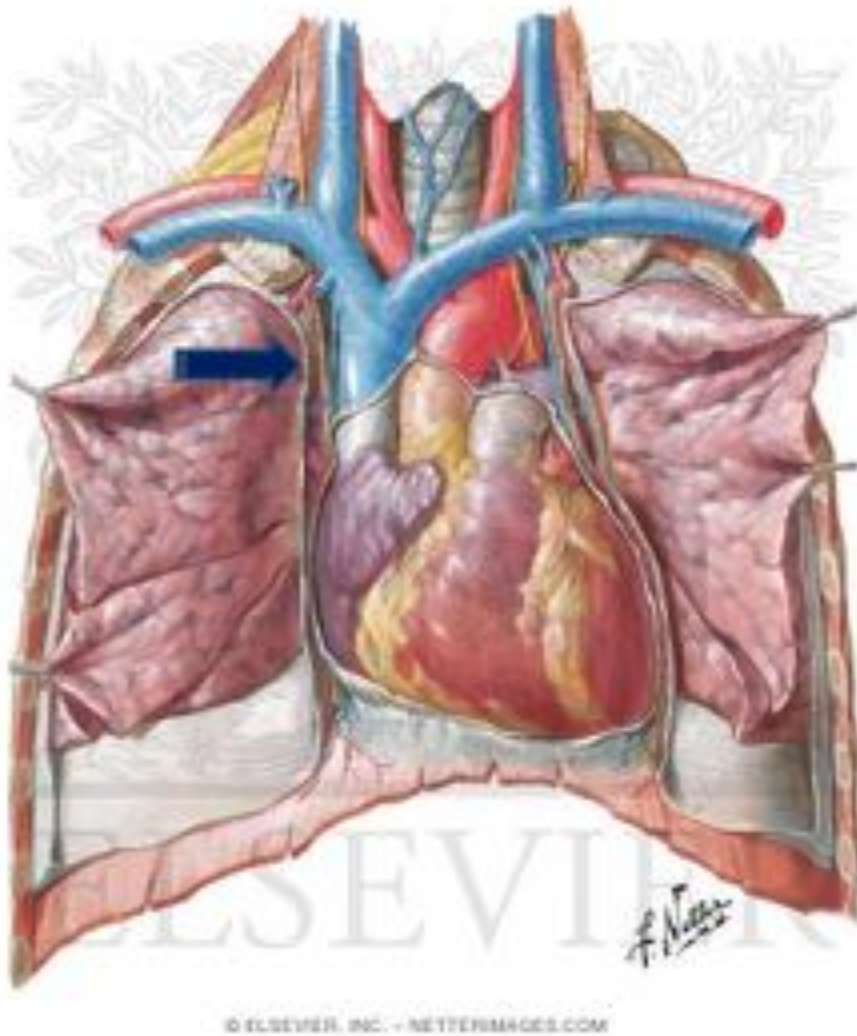


Fig. 1: Relaciones anatómicas de la vena cava superior (flecha).



Fig. 2: Rx simple de tórax PA: atelectasia de LSD con borramiento de la línea paratraqueal derecha (asterisco) y elevación de hemidiafragma ipsilateral secundario a pérdida de volumen (flecha).

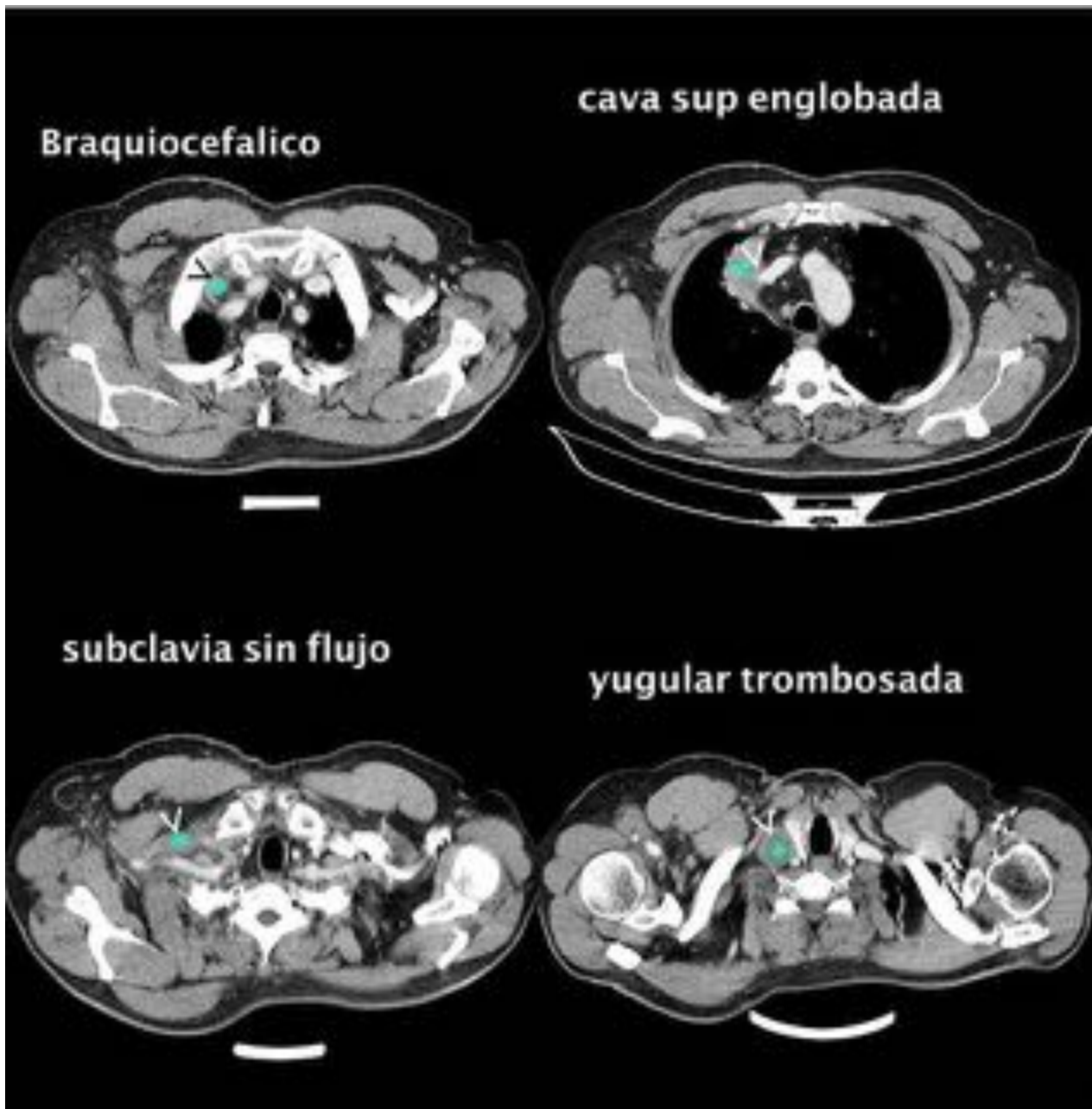


Fig. 3: TC toráx con contraste iv. Masa pulmonar apical derecha que engloba e infiltra: tronco venoso braquiocefálico ipsilateral, VCS proximal, vena subclavia y vena yugular derechas.

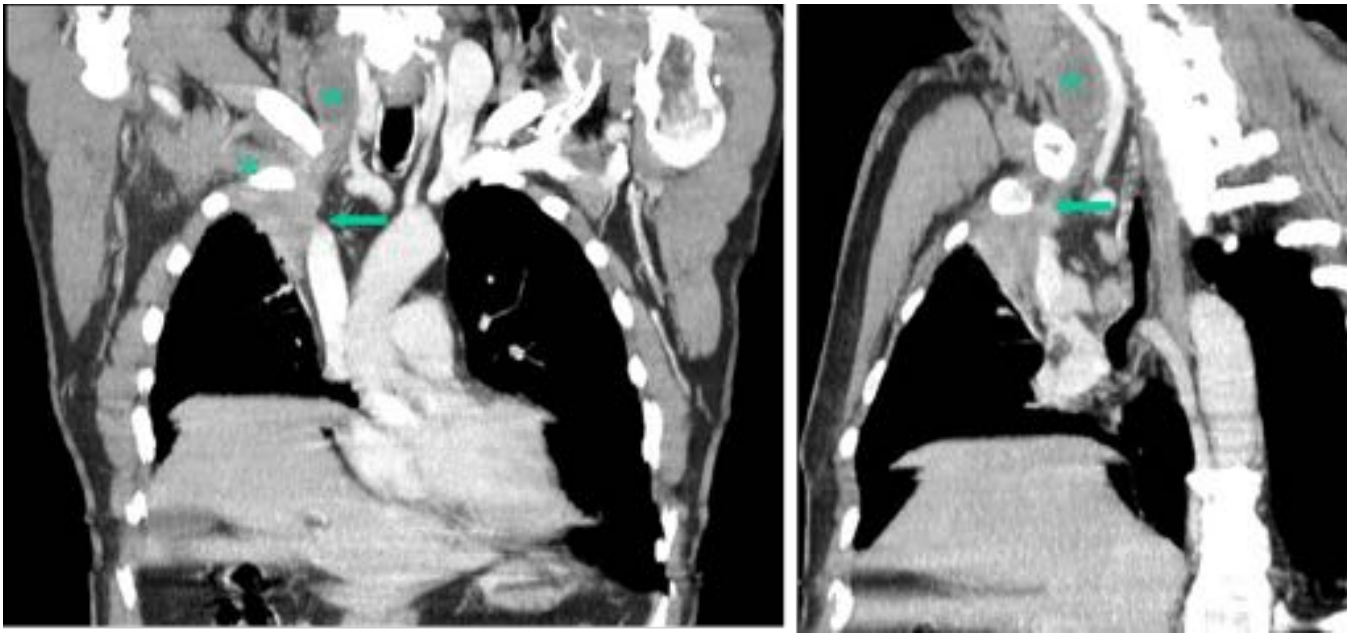


Fig. 4: Imagen coronal y sagital oblicua del TC tórax con contraste iv donde se objetiva estenosis de la VCS proximal por invasión tumoral (flecha) y trombosis de la vena subclavia y yugular ipsilaterales (asteriscos).

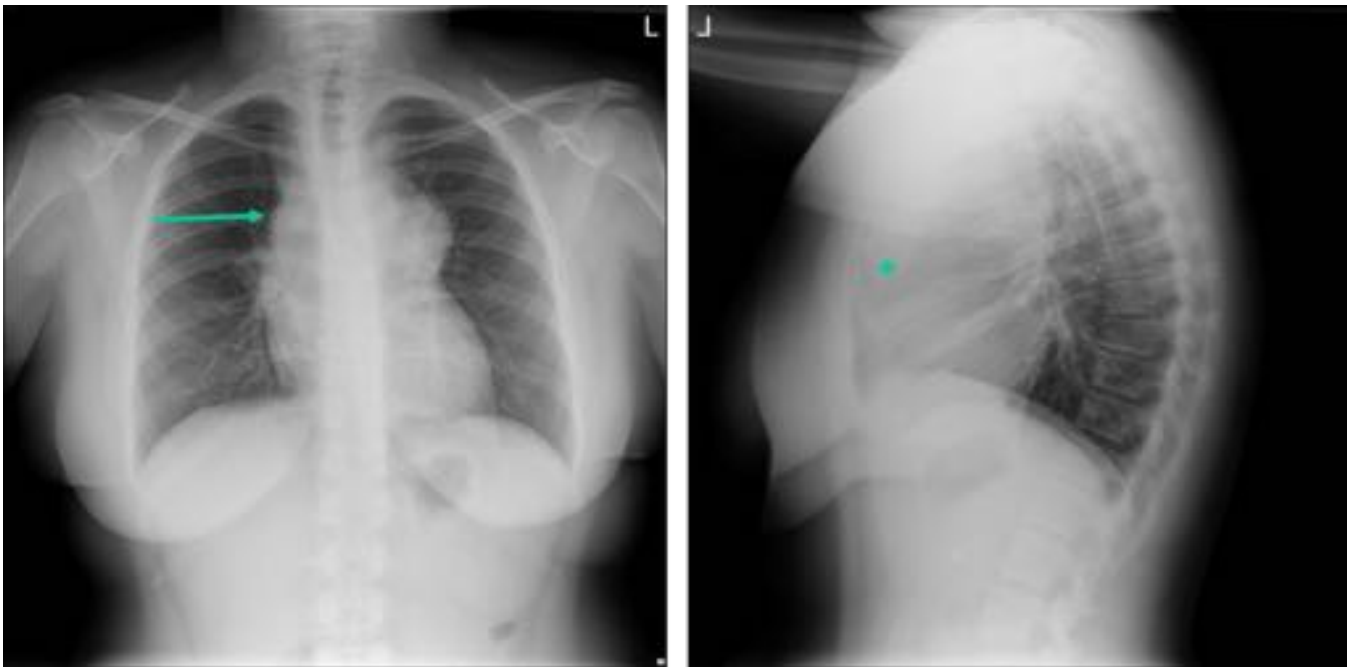


Fig. 5: Rx de tórax PA y lateral: conglomerado adenopático bilateral paratraqueal con ensanchamiento de mediastino superior.

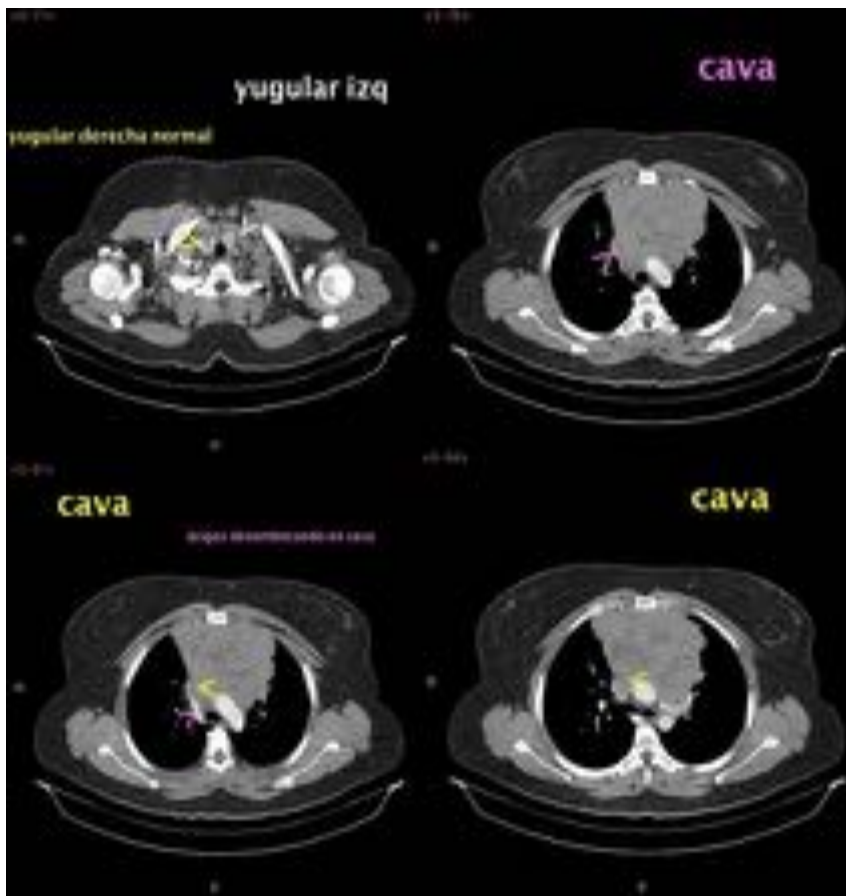


Fig. 6: TC de tórax con contraste iv. Gran masa sólida mediastínica que invade estructuras vasculares y causa obstrucción completa por trombo intraluminal de la VCS. Trombosis extensa de vena yugular izquierda.

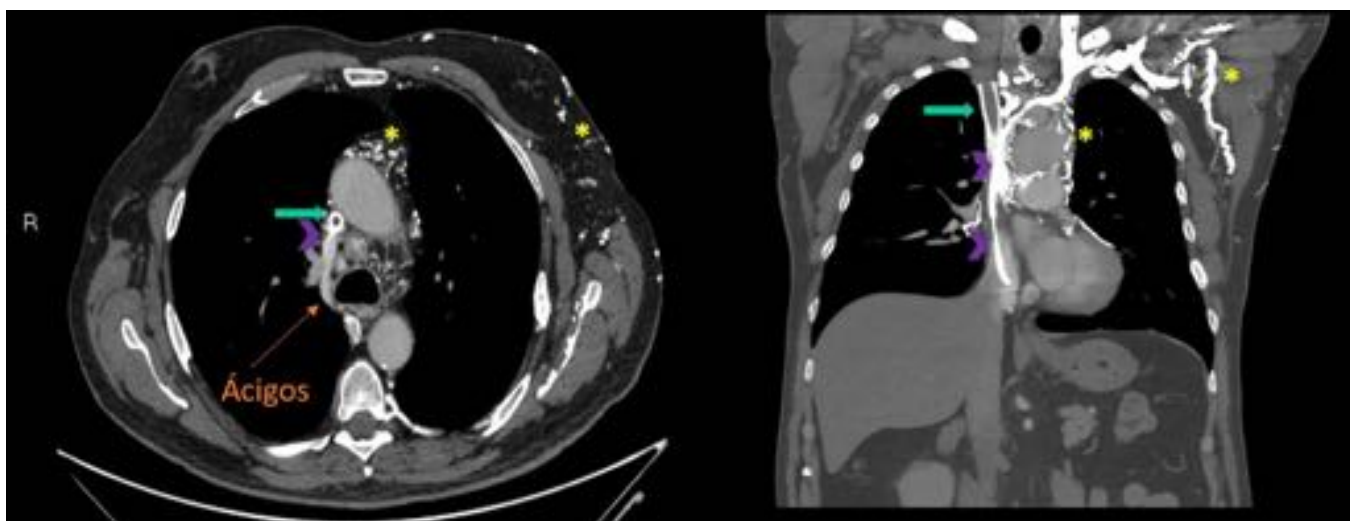


Fig. 7: TC tórax con contraste iv: DAI con punta en el ventrículo derecho (lila). Ocupación de la totalidad de la luz del stent localizado en VCS por trombosis, con interrupción del paso de contraste a dicho nivel (flecha azul). Evidentes signos de recanalización con importante circulación colateral, de predominio mediastínico (asterisco).

Conclusiones

- Aunque la etiología del SVCS en la mayoría de casos es de origen maligno, puede estar ocasionado por múltiples patologías, estando el mecanismo fisiológico íntimamente relacionado con los hallazgos de imagen.
- Si bien el TCMD es la prueba de imagen de elección, debemos saber reconocer los hallazgos típicos en la placa simple como primer escalón del algoritmo diagnóstico, especialmente en pacientes asintomáticos, para establecer un diagnóstico precoz.

Bibliografía / Referencias

- Semiología torácica: Tórax. Grandes síndromes y signos: dolor torácico, hemoptisis, tos, broncorrea. Madrid: Marbán, 1997: 494.
- TCMD en la patología torácica cardiovascular: aorta, arterias coronarias y arterias pulmonares. Casos clínicos. Madrid: GE Healthcare, 2007. 201-204
- Sheth S, Ebert MD, Fishman EK. Superior vena cava obstruction evaluation with MDCT. AJR 2010;194:336-346.
- Plekker D, Ellis T, Irusen EM, Bolliger CT, Diacon AH. Clinical and radiological grading of superior vena cava obstruction. Respiration 2008;76:69-75.
- Bechtold RE, Wolfman NT, Karstaedt N, Choplin RH. Superior vena caval obstruction: detection using CT. Radiology 1985;157:485-487.
- Kapur S, Paik E, Rezaei A, Vu DN. Where there is blood, there is a way: unusual collateral vessels in superior and inferior vena cava obstruction. RadioGraphics 2010;30:67-78.
- Atlas of Human Anatomy - 6th Edition Author: Frank H. Netter Chapter: Thorax Page: 209