

Síndrome de la vena cava superior: diagnóstico y tratamiento

Superior vena cava syndrome: Diagnosis and treatment.

Baltazar Pech-Alonso,^{1,2} Pedro Arredondo-Ruiz,³ Luis Mario González-Galván,³ Cruzilet Fermín-Hernández⁴

Resumen

El síndrome de la vena cava superior es un conjunto de signos y síntomas desencadenados por la obstrucción de la vena cava superior. Los tumores intratorácicos malignos son la principal causa. Sin embargo, en las últimas décadas se han descrito causas benignas, como la trombosis asociada con la colocación de accesos venosos.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de la vena cava superior; obstrucción de la vena cava superior; tumores malignos; trombosis.

Abstract

Superior vena cava syndrome is a set of signs and symptoms due to superior vena cava obstruction. Intratoracic malignant tumors are the main cause. However, in last decades benign causes such as thrombosis related to venous access colocation have been described.

KEYWORDS: Superior vena cava syndrome; Superior vena cava obstruction; Malignant tumors; Thrombosis.

¹ Jefe del servicio de Neumología del Hospital General Naval de Alta Especialidad, SEMAR, México.

² Departamento de Posgrado de la Escuela Médico Naval. UNINAV, México.

³ Médico residente de Medicina Interna, Hospital General Naval de Alta Especialidad. Escuela de Posgrado de la Escuela Médico Naval, UNINAV, México.

⁴ Departamento de Salud Pública, Secretaría de Marina, DIGASAN, México.

Recibido: 28 de julio 2017

Aceptado: diciembre 2017

Correspondencia

Pedro Arredondo Ruiz
dr.arredondoruiz@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Pech-Alonso B, Arredondo-Ruiz P, González-Galván LM, Fermín-Hernández C. Síndrome de la vena cava superior: diagnóstico y tratamiento. Med Int Méx. 2018 mayo-junio;34(3):403-411. DOI: <https://doi.org/10.24245/mim.v34i3.1547>

ANTECEDENTES

El síndrome de la vena cava superior es una entidad poco frecuente que se caracteriza clínicamente por edema en pelerina, distensión de las venas del cuello y facies abotagadas debido a la disminución del retorno venoso proveniente de la cabeza, el cuello y los miembros superiores hacia la aurícula derecha del corazón, a consecuencia de la obstrucción total o parcial de la vena cava superior.¹

Anatomía y circulación colateral

El sistema de drenaje venoso central es un conjunto simple de venas que se desarrolla embriológicamente en las primeras ocho semanas de gestación. Su principal función es mantener en equilibrio el volumen sanguíneo procedente de la circulación sistémica hacia las cavidades derechas del corazón (**Figura 1**).²

La aurícula derecha recibe la sangre proveniente de la mitad inferior de la economía a través de la vena cava inferior y de la vena cava superior

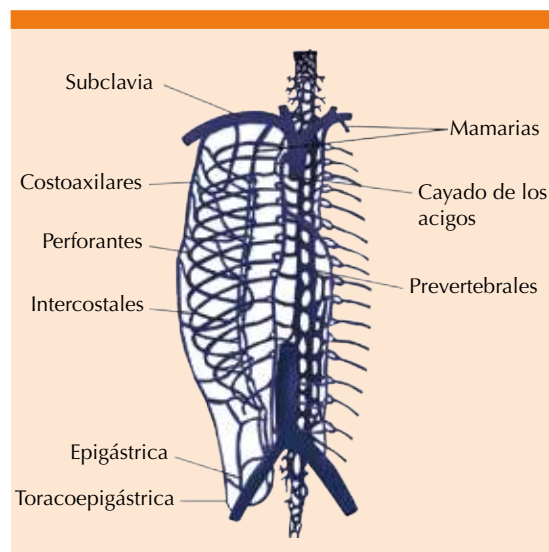


Figura 1. Sistema venoso toracoabdominal y sus venas colaterales.

recibe la sangre de las estructuras anatómicas superiores al diafragma. La vena cava superior se forma por la unión de las venas braquiocefálicas (derecha e izquierda), 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. La vena cava superior se encuentra a la derecha de la porción superior del mediastino; en su cara lateral se relaciona con el nervio frénico y en la cara medial con el tronco braquiocefálico arterial y la aorta ascendente (**Figuras 2 y 3**).²

El sistema venoso torácico se forma a partir de una red de venas principales y sus colaterales. Una de las principales es la vena ácigos, que desemboca en la pared posterolateral derecha de la vena cava superior, inmediatamente después de rodear al bronquio principal derecho y justo antes de la fusión de la vena cava superior a la aurícula derecha. La función de la vena ácigos es drenar la sangre proveniente de las venas intercostales derechas y la hemiácigos hacia la vena cava superior (**Figuras 1 y 3**).^{2,3}

La gravedad del síndrome de la vena cava superior depende de la evolución, grado y nivel de la

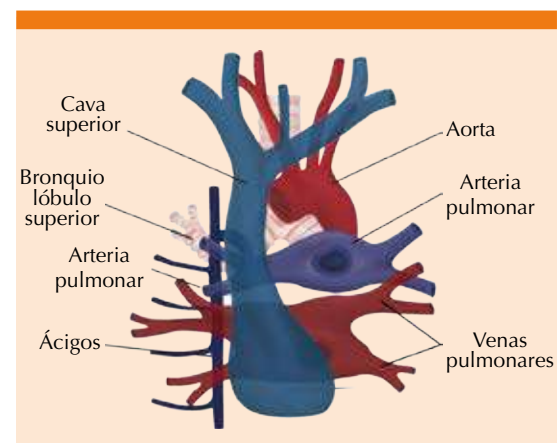


Figura 2. Vena cava superior y sus principales relaciones anatómicas.

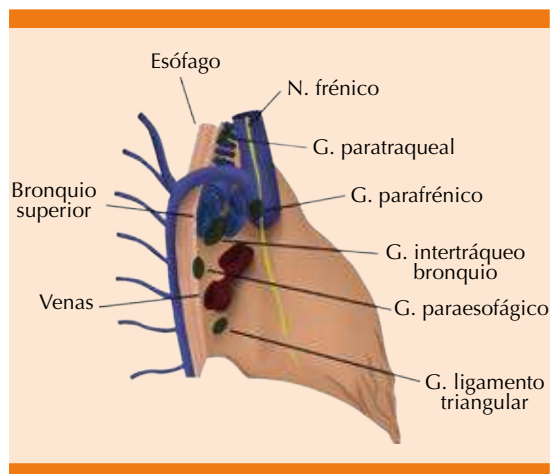


Figura 3. Vista lateral de las principales relaciones anatómicas de la vena cava superior.

obstrucción, así como de la cantidad de venas colaterales implicadas. Estas últimas permiten aumentar su capacidad por redistribución del flujo logrando disminuir la intensidad de los síntomas. El deterioro neurológico por edema cerebral y de la vía aérea sobrevienen cuando este mecanismo compensador resulta insuficiente (**Figura 4**).⁴

Epidemiología

El síndrome de la vena cava superior es una urgencia oncológica que requiere diagnóstico y tratamiento oportunos para disminuir la mortalidad y mejorar la calidad de vida a corto plazo.⁵ Sus principales causas son oncológicas, afecta aproximadamente a 4% de los pacientes con cáncer pulmonar y de éstos ocurre con más frecuencia en el subtipo histológico de células pequeñas en hasta 10% de los casos.^{6,7} En México, en un estudio descriptivo realizado por Ibarra y colaboradores⁸ en 458 pacientes con tumores de mediastino, 84 (18.3%) pacientes tuvieron síndrome de la vena cava superior y en 80 de éstos la causa del síndrome fue un tumor maligno. Un estudio por publicar realizado por el autor reportó que los tumores intratorácicos

malignos siguen siendo la principal causa del síndrome de la vena cava superior y que su presencia se traduce en mayor gravedad y mortalidad a corto plazo.

Causa y fisiopatología

La primera descripción del síndrome de la vena cava superior la realizó William Hunter en 1757. Sin embargo, en 1837 William Stokes describió de forma detallada las manifestaciones clínicas en un paciente con cáncer pulmonar que padeció “parestias en el lado derecho del tórax y en el hombro”, además de síntomas como: tos, disnea, edema facial, disfonía, disfagia, distensión de la vena yugular externa, etc.⁹

Para fines prácticos, las causas que condicionan obstrucción de la vena cava superior y por consiguiente el síndrome de la vena cava superior, se clasifican en benignas y malignas (**Cuadro 1**). Las causas se han modificado con el paso del tiempo y las causas benignas tienden al incremento. Hace algunas décadas, las infecciones por sífilis, tuberculosis e histoplasmosis eran la mayor causa de los casos del síndrome de la vena cava superior. A inicios de la administración de los antimicrobianos estas enfermedades dejaron de formar parte de las principales causas benignas.¹⁰ La trombosis concomitante con lesión vascular iatrógena durante la colocación de accesos vasculares se asocia, incluso, en 71% de las obstrucciones benignas de la vena cava superior (**Figura 5**); en segundo lugar, se encuentra la fibrosis de mediastino secundaria a infecciones y radioterapia.¹¹

Hoy día, los tumores malignos, como el cáncer pulmonar y el linfoma, son la principal causa del síndrome de la vena cava superior hasta en 90% de los casos. El primero es responsable de más de 75% de las obstrucciones.^{6,11} Esta condición agregada al diagnóstico oncológico disminuye considerablemente la expectativa de vida de

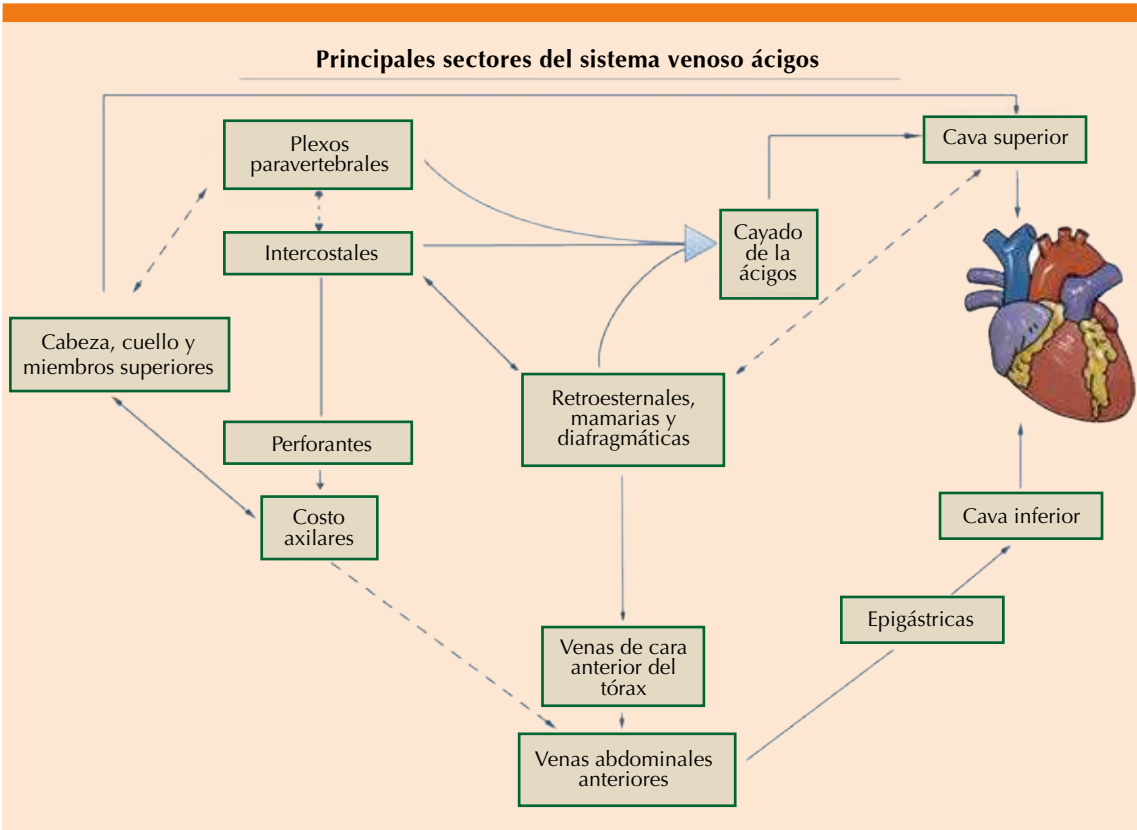


Figura 4. Principales vías de derivación del sistema venoso toracoabdominal. Las líneas continuas representan vías que se abren cuando existe obstrucción de la vena cava superior. Modificada de la referencia 9.

Cuadro 1. Principales causas malignas del síndrome de la vena cava superior

Tipo de tumor	Proporción, % (intervalo)
Cáncer pulmonar de células no pequeñas	50 (43-59)
Cáncer pulmonar de células pequeñas	22 (7-39)
Linfoma	12 (1-25)
Cáncer metastásico	9 (1-15)
Cáncer de células germinales	3 (0-6)
Timoma	2 (0-4)
Mesotelioma	1 (0-1)
Otros tipos de cáncer	1 (0-2)

Modificado de la referencia 1.

los pacientes y hace necesaria la intervención inmediata por personal capacitado en cuidados paliativos, como se comentará posteriormente en el apartado de tratamiento.⁷

El incremento en la presión de la vena cava superior por la obstrucción es la principal explicación fisiopatológica del síndrome. Esto genera disminución del retorno venoso proveniente de la mitad superior del cuerpo hacia la aurícula derecha. La estasis generada por este mecanismo promueve dilatación venosa y extravasación de líquido al tercer espacio, lo que condiciona los signos y síntomas característicos del síndrome

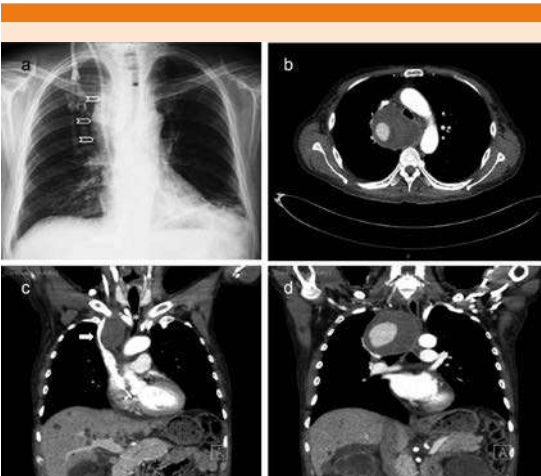


Figura 5. Paciente de 49 años con síndrome de la vena cava superior benigno por aneurisma de vena subclavia derecha secundario a colocación de catéter (Mahurkar®) de hemodiálisis. **A.** Radiografía de tórax con ensanchamiento de mediastino (chevrons) y borramiento de la línea paratraqueal derecha (asterisco). **B y D.** Aneurisma contenido que comprime la vía aérea y las estructuras vasculares adyacentes. **C.** Compresión casi total de la vena cava superior (flecha).

de la vena cava superior, como el edema en las extremidades superiores, la cara, el cuello y la cabeza.

Cuadro clínico y diagnóstico

La valoración clínica minuciosa permite establecer el diagnóstico con bastante precisión. Los exámenes de laboratorio y gabinete están orientados a detectar la causa y clasificar el grado de obstrucción (**Cuadro 2**). Sospechar la existencia de un tumor torácico maligno debe ser el punto de partida para iniciar el estudio del paciente cuando el síndrome de la vena cava superior es la primera manifestación clínica.¹² De particular importancia es la investigación del hábito tabáquico y exposición laboral a carcinógenos inhalados.⁹ La tríada clínica clásica incluye distensión de venas yugulares externas, edema en pelerina y facies abotagada, que son

Cuadro 2. Principales signos y síntomas en pacientes con síndrome de la vena cava superior

Signos y síntomas	Incidencia estimada, % (intervalo)	Escenario crítico
Hemodinámico		
Edema facial	82 (60-100)	Afectación hemodinámica
Edema de brazos	46 (14-75)	
Distensión de las venas del cuello	63 (27-86)	
Distensión de las venas del tórax	53 (38-67)	
Plétora facial	20 (13-23)	
Síntomas visuales	2 (SD)	
Hipotensión	SD	
Respiratorio		
Disnea	54 (23-74)	Edema laríngeo (estridor importante)
Tos	54 (38-70)	
Disfonía	17 (SD)	
Estridor	4 (SD)	
Neurológicos		
Síncope	10 (8-13)	Edema cerebral
Cefalea	9 (6-11)	
Mareo	6 (2-10)	
Confusión, obnubilación y apoplejía	6 (SD)	
Otros		
Disfagia	SD	
Cianosis	SD	

SD: sin datos disponibles.
Modificado de la referencia 1.

datos clínicos inequívocos de la existencia del síndrome de la vena cava superior en cerca del 100% de los casos.

Los exámenes paraclínicos de rutina orientan acerca de alteraciones en las líneas celulares hematológicas. Los marcadores tumorales y genéticos¹³ se solicitan como apoyo diagnóstico

cuando se sospechan causas específicas. Estos exámenes son la base para realizar otros procedimientos necesarios como parte del protocolo.

La radiografía de tórax (**Figura 6**) es el estudio de imagen inicial y es primordial para decidir el siguiente paso.¹⁴ La inyección de medio de contraste para observar la vena cava (cavografía) es el patrón de referencia para confirmar el grado y nivel de la obstrucción.⁴ A partir de los estudios de tomografía con medio de contraste, la cavografía prácticamente no se realiza en la actualidad; sin embargo, es indiscutible su utilidad práctica para valorar la colocación de endoprótesis.¹⁵

La tomografía de tórax convencional con contraste o multicorte^{3,16} es hoy día el estudio de

elección y el más utilizado, porque además de confirmar el diagnóstico, permite valorar el nivel y la gravedad de la obstrucción. El patrón de venas colaterales por tomografía axial computada contrastada de tórax (**Figura 7**) es un referente importante para el diagnóstico de síndrome de la vena cava superior con sensibilidad y especificidad de 96 y 92%, respectivamente.^{17,18} Otras ventajas de la tomografía son determinar el sitio más seguro y adecuado para la toma de biopsia, realizar el plan quirúrgico y el marcaje del área para radioterapia.

La resonancia magnética debe considerarse en pacientes alérgicos al medio de contraste, enfermedad renal y en quienes tengan restricción a la exposición a radiación ionizante.¹⁹ La principal utilidad de la resonancia magnética en el



Figura 6. Radiografía simple de tórax de un paciente masculino de 81 años de edad con diagnóstico de cáncer pulmonar de células pequeñas en la que se observa ensanchamiento del mediastino (cabezas de flecha), compresión de la vía aérea (chevrone) y nódulo pulmonar metastásico derecho (flecha).

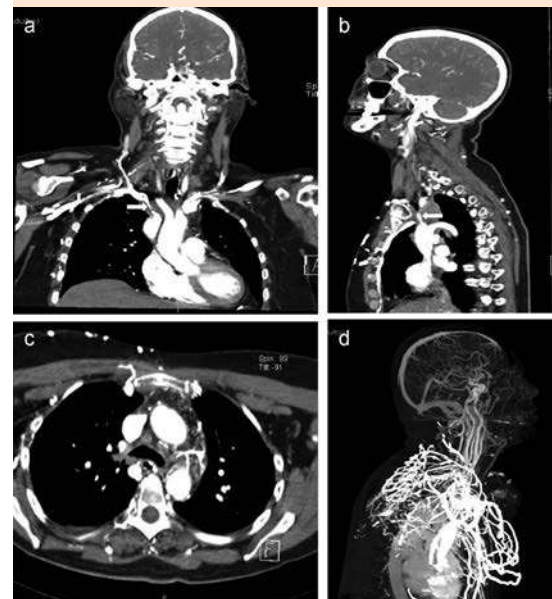


Figura 7. Tomografía de tórax contrastada de una paciente de 62 años de edad con timoma epitelioides. **A y B.** Compresión casi total de la vena cava superior por arriba de la vena ácigos (flecha). **C.** Venas colaterales dilatadas en tórax. **D.** Reconstrucción tridimensional con múltiples venas torácicas colaterales.

mediastino es que permite discriminar de mejor manera las estructuras anatómicas afectadas por el tumor.

La confirmación de la estirpe histológica es muy necesaria para el tratamiento definitivo del síndrome de la vena cava superior de causa neoplásica. Se han descrito varias técnicas quirúrgicas para obtener una biopsia y así agilizar el diagnóstico.²⁰⁻²² La mediastinoscopia con toma de biopsia es el estudio de elección porque permite el abordaje de estructuras paratraqueales; sin embargo, la punción transbronquial guiada por ultrasonido es un procedimiento seguro y efectivo para establecer el diagnóstico de síndrome de la vena cava superior. Además, la punción de ganglios en mediastino permite estadificar al cáncer pulmonar sin necesidad de realizar otros procedimientos invasivos.²³ Desafortunadamente, muy pocos centros en nuestro país cuentan con el equipo y personal necesarios para realizar este procedimiento.

Clasificación

Según su causa el síndrome de la vena cava superior puede ser benigno o maligno, aunque hasta ahora no contamos con alguna clasificación validada para quienes padecen el síndrome de la vena cava superior. Se han establecido cuatro grados de obstrucción por cavografía,⁴ según el patrón de imagen de la vena cava superior y sus colaterales. Pero hace algunos años Yu y su grupo²⁴ propusieron la primera clasificación de síndrome de la vena cava superior que consta de seis grados y que se basa en la gravedad de los síntomas de manifestación (**Cuadro 3**).

Tratamiento

El manejo médico debe iniciarse sin demora ante la más mínima sospecha de síndrome de la vena cava superior. Éste consiste en mantener

la posición de la cabecera a 45°, administrar oxígeno (O₂) de acuerdo con las necesidades del paciente y disminuir la precarga cardiaca con la administración de diuréticos de asa, como la furosemida. La administración de esteroide intravenoso es útil cuando se sospecha edema cerebral, de la vía aérea o ambos.

No existe tratamiento definitivo contra el síndrome de la vena cava superior cuando es de origen maligno. En estos casos el manejo paliativo de los síntomas es la mejor opción. En presencia de tumores quimio y radiosensibles, al igual que en las causas benignas, los resultados terapéuticos son alentadores. La quimioterapia y radioterapia de urgencia han demostrado alivio rápido de los síntomas. La administración intravenosa de esteroides se limita a tumores que responden a este tratamiento (timoma y linfoma).²⁵

La cirugía permite realizar procedimientos como el *bypass* y resección quirúrgica tumoral con reconstrucción y colocación de prótesis en la vena cava superior. Éstos son relativamente seguros y de baja mortalidad en manos expertas, además de requerir manejo multidisciplinario para obtener mejores resultados.²⁶

La colocación de endoprótesis para el alivio de los síntomas en pacientes con síndrome de la vena cava superior resulta ser una estrategia terapéutica efectiva en casos bien seleccionados.²⁷ En un inicio, la colocación de este tipo de dispositivos intravasculares fue controvertida, en la actualidad han demostrado utilidad en el alivio sintomático hasta en 78 a 100% después de su colocación. Sin embargo, con el uso de estos dispositivos como monoterapia se ha observado recurrencia de la estenosis hasta 41% de las veces posterior al seguimiento de 35 meses. Pero si se combinan con quimioterapia el porcentaje de mejoría clínica se incrementa (87-100%) al tiempo que disminuye el riesgo de estenosis (0-18%).²⁸

Cuadro 3. Sistema de estadificación de gravedad de Yale del síndrome de la vena cava superior

Grado	Categoría	Incidencia estimada (%)	Definición
0	Asintomática	10	Hallazgos radiográficos de obstrucción de la vena cava superior en ausencia de síntomas
1	Leve	25	Edema de cabeza y cuello (distensión vascular), cianosis y plétora
2	Moderada	50	Edema de cabeza y cuello con deterioro funcional (disfagia leve, tos, deterioro leve o moderado de la conciencia, movimientos de párpados y mandíbula, alteraciones visuales causadas por edema ocular)
3	Grave	10	Edema cerebral leve o moderado (cefalea, mareo) o edema laríngeo leve-moderado o disminución de la reserva cardíaca (síncope con la flexión del tronco)
4	Afectación vital	5	Edema cerebral significativo (confusión, obnubilación) o edema laríngeo significativo (estridor) o afectación hemodinámica significativa (síncope sin factores precipitantes, hipotensión e insuficiencia renal)
5	Fatal	< 1	Muerte

Tomado de la referencia 24.

CONCLUSIÓN

El síndrome de la vena cava superior es una enfermedad poco frecuente que representa un reto diagnóstico para el médico. Las principales causas son tumores malignos intratorácicos. El diagnóstico definitivo ayuda a establecer el tratamiento; sin embargo, se requiere un equipo multidisciplinario para garantizar la mejoría clínica y la calidad de vida de los pacientes que lo padecen.

REFERENCIAS

- Wilson LD, Detterbeck FC, Yahalom J. Initial practice. Superior vena cava syndrome with malignant causes. *N Engl J Med* 2007;356:1862-9.
- 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.
- William S, Donald BD. The role of venography and surgery in the management of patients with superior vena cava obstruction. *Ann Thorac Surg* 1986;41:158-163.
- Umar AK, Carl BS, Michael TM. Oncologic mechanical emergencies. *Emerg Med Clin N Am* 2014;32:495-508.
- Jonathan FW, Andrea B. Superior vena cava syndrome. *Emerg Med Clin N Am* 2009;27:243-255.
- Emi M, Akhilesh KS, Bradley BP, David CM. Palliative procedures in lung cancer. *Semin Intervent Radiol* 2013;30:199-205.
- Ibarra PC, Kelly GJ, Fernández CM. Guía diagnóstico-terapéutica: tumores y masas del mediastino. *Rev Inst Nal Enf Resp Mex* 2001;14(3):172-177.
- Cicero R, Núñez C. Síndrome de vena cava superior en Los grandes síndromes vasculares. IMSS. México.1984.
- 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.
- Rice TW, Rodriguez RM, Light RW. The superior vena cava syndrome: clinical characteristics and evolving etiology. *Medicine* 2006;85(1):37-42.
- Alon Y, Ada R, Nira R, Yair L. Superior vena cava syndrome. *Am Rev Respir Dis* 1990;141:1114-1118.
- Matthew DT, David RJ. Genetic markers of mediastinal tumors. *Thorac Surg Clin* 2009;19:17-27.
- Venkata SK, Carlos SR, Sonia LB, Roy FR, Christine OM. Imaging of oncologic emergencies: What every radiologist should know. *Radio Graphics* 2013;33:1533-1553.
- Adnan ZR, Manju K, Haraldur B, Thomas CB, et al. Benign superior vena cava syndrome: Stenting is now the first line of treatment. *J Vasc Surg* 2008;47:372-80.
- Burney K, Young H, Barnard SA, McCoubrie P, Darby M. CT appearances of congenital and acquired abnormalities of the superior vena cava. *Clin Radiol* 2007;62:837-842.
- Hyung-Jin K, Hyun SK, Sung HC. CT Diagnosis of superior vena cava syndrome: Importance of collateral vessels. *AJR* 1993;161 :539-542.
- Salah Q, Mostafa EH, Frederic B, Olivia J, Olivier B, Sophie C, et al. Helical CT phlebography of the superior vena

- cava: Diagnosis and evaluation of venous obstruction. *JR* 1999;172:1327-1333.
19. Navid R, Charles SW. MR Imaging of thoracic veins. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2008;16:249-262.
 20. Theodosios D, Nikolaos T, Christos C. Cervical mediastinoscopy and anterior mediastinotomy in superior vena cava obstruction. *Chest* 2005;128:1551-1556.
 21. Andrea F, Gianfranco L, Gennaro N. Basilic transvenous biopsy for investigation of superior vena caval syndrome. *Chest* 1994;106:1925-26.
 22. Jen-Chung K, Pan-Chyr Y, Ang Y, Dun-Bing C, Chong-Jen Y, Huey-Dong W, et al. Superior vena cava syndrome rapid histologic diagnosis by ultrasound-guided transthoracic needle aspiration biopsy. *Am J Respir Crit Care Med* 1994;149:783-787.
 23. Matthew KW, Terence CT, David CL, Mary SI, James CH. EBUS-TBNA in patients presented with superior vena cava syndrome. *Lung Cancer* 2012;77:277-280.
 24. Yu JB, Wilson LD, Detterbeck FC. Superior vena cava syndrome-A proposed classification system and algorithm for management. *J Thorac Oncol* 2008;3(8):811-814.
 25. Rowell NP, Gleeson FV. Steroids, radiotherapy, chemotherapy and stents for superior vena caval obstruction in carcinoma of the bronchus. *The Cochrane Library* 2012;4:1-41.
 26. Okereke IC, Kesler KA. Superior vena cava and innominate vein reconstruction in thoracic malignancies: Single-vein reconstruction. *Semin Thorac Surg* 2011;23(4):323-325.
 27. Nguyen NP, Borok TL, Welsh J, Vinh-Hung V. Safety and effectiveness of vascular endoprosthesis for malignant superior vena cava syndrome. *Thorax* 2009;64:174-178.
 28. Karin H, Nick B, Lorenz T, Tim B, Frank G. Superior vena cava syndrome caused by a malignant tumor: a retrospective single-center analysis of 124 cases. *J Cancer Res Clin Oncol* 2014;140:2129-2134.

AVISO PARA LOS AUTORES

Medicina Interna de México tiene una nueva plataforma de gestión para envío de artículos. En: **www.revisionporpares.com/index.php/MIM/login** podrá inscribirse en nuestra base de datos administrada por el sistema *Open Journal Systems* (OJS) que ofrece las siguientes ventajas para los autores:

- Subir sus artículos directamente al sistema.
- Conocer, en cualquier momento, el estado de los artículos enviados, es decir, si ya fueron asignados a un revisor, aceptados con o sin cambios, o rechazados.
- Participar en el proceso editorial corrigiendo y modificando sus artículos hasta su aceptación final.