

Síndrome de vena cava superior como primera manifestación de una enfermedad oncológica

Candela Serra Sánchez*, Carolina Sanmartino González*, Miguel Berenguer Rodríguez*, Ricardo Jerez Sánchez*.

*MIR. Servicio de Medicina Intensiva. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

Correspondencia: Candela Serra Sánchez (cserra@saludcastillayleon.es)

RESUMEN

Introducción y objetivos: El síndrome de vena cava superior es el conjunto de síntomas y signos derivados de la obstrucción parcial o completa de misma. El diagnóstico precoz es fundamental para un tratamiento eficaz. Las enfermedades malignas son la causa principal, siendo la más frecuente el cáncer de pulmón. La clínica cardinal es disnea, edema en esclavina, cianosis facial y circulación colateral tóraco-braquial. Para su diagnóstico se emplean técnicas de imagen, pero es necesaria una confirmación histológica. El tratamiento ha de ser lo más precoz posible, ya que puede suponer un riesgo vital para el paciente.

Exposición del caso: Presentamos un caso de una mujer de 65 años con antecedentes de asma, HTA y DM2. Acude a Urgencias por disnea, edema en cuello y facial, con enrojecimiento en ambas localizaciones. Además, importante pérdida de peso en los últimos dos meses y fiebre vespertina. En angio-TC se identifica masa mediastínica no conocida previamente, que le condicionaba un síndrome de vena cava superior (SVCS). La paciente es diagnosticada de carcinoma epidermoide de pulmón avanzado. Se expone detalladamente a continuación el caso clínico.

Diagnóstico y discusión: Su diagnóstico es eminentemente clínico. En la mayoría de casos supone la forma de presentación de un tumor maligno. El carcinoma de pulmón es la causa más frecuente. La clínica depende del grado de obstrucción y la velocidad de instauración. El síntoma principal es la disnea. El diagnóstico de confirmación es histológico. El tratamiento es sintomático y etiológico.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de vena cava superior, disnea, tumor.

CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El síndrome de vena cava superior (SVCS) se produce por una obstrucción al flujo de salida de la vena cava superior secundaria a una obstrucción interna o una compresión externa, siendo los tumores la causa más frecuente de obstrucción extrínseca.

El tumor que más frecuentemente produce este síndrome es el cáncer de pulmón, principalmente de células no pequeñas (hasta en el 50% de los casos, seguido por el linfoma no Hodgkin [1]). El cáncer de mama es la enfermedad metastásica que más frecuentemente produce este síndrome. Hasta en el 60% de los casos supone la primera manifestación de un tumor no diagnosticado previamente.

Se manifiesta de forma característica con hinchazón y cianosis en cara y cuello, disnea, taquipnea, tos, edema de extremidades superiores, ingurgitación de las venas del cuello, con aparición ocasional de circulación colateral a nivel del tronco si la compresión se ha producido de manera larvada.

El diagnóstico es eminentemente clínico. El tratamiento ha de ser lo más precoz posible, ya que puede suponer un riesgo vital para el paciente.

El objetivo de este trabajo es presentar este caso clínico por ser una entidad poco frecuente y que puede asociarse a una elevada mortalidad.

EXPOSICIÓN DEL CASO.

Se trata de una mujer de 65 años, con antecedentes de asma, HTA, diabetes mellitus tipo 2, hipertrigliceridemia e hipotiroidismo postquirúrgico tras resección de adenoma paratiroideo con hallazgo incidental de microcarcinoma papilar de lóbulo tiroideo derecho. Enfermedad de Parkinson en seguimiento. Alérgica a anestésicos locales, eritromicina y amoxicilina.

La paciente acude a urgencias de nuestro centro el 06/02/2024 por edema y aumento de tamaño de la mama izquierda, enrojecimiento y endurecimiento de la misma, acompañado de dolor y limitación funcional del brazo izquierdo. Ante esta exploración se realiza ecografía mamaria y se deriva a Unidad de mama por BIRADS-4 y adenopatía axilar izquierda de 5,4mm. La paciente es dada de alta a domicilio y acude de nuevo a Urgencias el día 19/02 por clínica de disnea de pequeños esfuerzos, intolerancia al decúbito y clínica catarral con tos y secreciones, por lo que es dada de alta a domicilio con antibioterapia empírica ante sospecha de posible infección respiratoria.

Acude nuevamente al día siguiente, por aumento de disnea, edema en cuello y región facial, con enrojecimiento en ambas. Además, persisten las molestias en la mama izquierda de 15 días de evolución, importante pérdida de peso en los últimos dos meses (15 kg aproximadamente) y fiebre vespertina. A la exploración, paciente estable hemodinámicamente con TA Sistólica: 134 mm(hg), Diastólica: 83 mm(hg), FC: 91 /min, SpO2: 93% con GN a 2L, glucemia capilar: 245 mg/dl. Evidente edema en cuello y cara con circulación colateral (probable edema en esclavina), edema y endurecimiento de la mama izquierda, aumento de tamaño respecto a la contralateral, con piel de naranja e importante dolor a la palpación (Imagen 1). Presenta cierta cianosis en los lóbulos de las orejas. Ingurgitación yugular poco valorable por obesidad de la paciente.

Ante clínica de la paciente se realiza radiografía de tórax en la que se evidencia engrosamiento mediastínico (Imagen 2). Se completa el estudio con TC de arterias pulmonares identificándose una masa mediastínica que engloba la vena cava superior (VCS) y vena subclavia izquierda, ocasionando estenosis de las mismas. Además, presenta un derrame pericárdico de 14mm (Imagen 3). Estos hallazgos son compatibles con un síndrome de vena cava superior.

Se realiza ecocardiograma a pie de cama, evidenciándose derrame pericárdico, sin compromiso de cavidades derechas ni taponamiento.

Es valorada por Medicina Intensiva por el derrame pericárdico, sin considerarse subsidiaria de ingreso en UCI ante estabilidad hemodinámica y ausencia de compromiso de la vía aérea.

Con los resultados de las pruebas de imagen se comenta con Cirugía Vasculard de guardia del centro de referencia (Hospital Universitario de Salamanca), que no considera necesaria la colocación urgente de un stent, por lo que la paciente finalmente queda ingresada a cargo de Medicina Interna de nuestro centro con anticoagulación con dosis 1mg/kg/12h.

Durante el ingreso en planta se inicia estudio para filiar la masa mediastínica. Se presenta en Comité de tumores de pulmón y se decide realizar una biopsia de la misma. El estudio histopatológico de la biopsia extraída describe una neoformación epitelial infiltrante con áreas de necrosis constituida por una proliferación de células escamosas que forman nidos separados por un estroma fibroso. Muestran núcleos grandes con marcada anisocariosis y citoplasmas amplios con queratinización. Coincidente con un carcinoma epidermoide infiltrante. Se diagnostica de carcinoma epidermoide de pulmón avanzado (cT4NxMx PDL1 negativo) (Imágenes 4 y 5).

La paciente evoluciona desfavorablemente, con empeoramiento del patrón respiratorio, aparición de estridor que no presentaba en el momento del ingreso y aumento del edema en esclavina. Se inicia corticoterapia y se contacta con Radiología Intervencionista de nuestro centro de referencia, que acepta a la paciente para colocación de stent sobre la vena cava superior ante progresión sintomática (Imagen 6). La paciente presenta mejoría progresiva de la congestión de cara, cuello y extremidades superiores.

Se solicita PET-TC y TC abdominal para el estudio de extensión del carcinoma pulmonar. En el TC abdominal no se identifican signos de extensión a distancia.

La paciente presenta mala evolución, con empeoramiento de la mecánica respiratoria, siendo ingresada en UCI precisando intubación orotraqueal (IOT) en las primeras 24 horas de ingreso y colocación de un drenaje pleural izquierdo por presencia de importante derrame pleural izquierdo, drenando hasta 1500 ml en las primeras 12 horas tras su colocación, con aspecto serohemático, tratándose probablemente de un trasudado.

La paciente es extubada a las 24 horas del ingreso en UCI, precisando reintubación por nuevo empeoramiento respiratorio.

Durante el ingreso en UCI, es valorada por el Servicio de Oncología Médica, que refiere que el tratamiento ideal sería el inicio de quimioterapia y realización de PET-TC para evaluar la extensión de la enfermedad. Dada la situación de fragilidad, la paciente queda descartada para tratamiento radical con radioterapia. Además, se comenta a familiares que debido al estado avanzado de la enfermedad a nivel locorregional por técnicas de imagen realizadas y el tipo histológico de carcinoma de pulmón (carcinoma epidermoide) no consideran que la paciente pueda beneficiarse de tratamiento quimioterápico en estos momentos y que, en caso de mejoría clínica y estabilidad respiratoria, podría plantearse la posibilidad de iniciar tratamiento

quimioterápico. En caso de deterioro clínico, quedará desestimada para tratamiento oncológico y se optará por medidas de confort y control sintomático.

La paciente mejora a nivel respiratorio, tolerando desconexiones del respirador y correcta oxigenación y ventilación en controles gasométricos, por lo que se inicia proceso de destete, siendo extubada. Es dada de alta a planta de hospitalización de Medicina Interna con limitación al reingreso en UCI por situación basal.

En planta de hospitalización es valorada nuevamente por Oncología Médica, que inicia quimioterapia con Carboplatino y Paclitaxel. En el primer ciclo quimioterápico la paciente presenta mala tolerancia y decide interrupción voluntaria del mismo. Comentado y consensuado con familiares, finalmente ingresa en Cuidados Paliativos para tratamiento sintomático y de confort. La paciente finalmente es éxitus el 20/03/2024.

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN:

El síndrome de vena cava superior (SVCS) se define como el conjunto de síntomas y signos que derivan de la obstrucción del flujo sanguíneo a través de la vena cava superior (VCS), dificultando el retorno venoso de la sangre al corazón. Esta obstrucción puede deberse a invasión directa o a la compresión extrínseca. Hasta el 85% de los casos se deben a procesos neoplásicos, siendo el carcinoma de pulmón de célula no pequeña la causa más frecuente, seguido del carcinoma microcítico de pulmón y del linfoma no Hodgkin, siendo menos frecuentes otras causas como la fibrosis mediastínica, infecciones o tumores benignos. Cabe destacar, la incidencia creciente de casos relacionados con trombosis de dispositivos intravasculares, como los catéteres venosos centrales, empleados cada vez con más frecuencia en pacientes oncológicos [2].

Conforme se produce la obstrucción del flujo sanguíneo a través de la VCS, aumenta la presión venosa en las regiones superiores del cuerpo, lo que condiciona la generación de circulación colateral para facilitar el retorno venoso a la aurícula derecha. Este proceso es el responsable de los signos y síntomas característicos de este síndrome. En el caso de que la obstrucción se produzca rápidamente, como ocurre con los tumores malignos de rápido crecimiento, no permite el desarrollo de la circulación colateral, poniendo en riesgo la vida del paciente por compromiso hemodinámico, incluso edema cerebral.

La clínica con la que debuten los pacientes que padecen este síndrome va a depender de la velocidad de instauración de la obstrucción del flujo sanguíneo, de la gravedad del compromiso luminal y de la presencia o no de circulación colateral compensatoria, que puede ser visible en la región toraco-braquial.

La disnea es el síntoma más frecuente y suele aparecer precozmente. También puede aparecer tos, estridor, disfagia y dolor torácico. Los síntomas característicamente empeoran con posturas como el decúbito, la flexión ventral del tronco y maniobras de Valsalva. En la exploración a menudo se objetiva una inflamación de la cara, cuello y extremidades superiores, conocido como edema en esclavina, junto con cianosis facial e ingurgitación yugular. En caso de que haya edema cerebral, los pacientes pueden presentar cefalea o alteraciones neurológicas.

En casos de larga evolución con estenosis del 60% o más, se forma circulación colateral para restablecer el retorno venoso. Se forman varias colaterales dependiendo del lugar de la obstrucción [3]:

- Pre-ácigos: en estas condiciones, principalmente las venas intercostales superiores derechas sirven de vía colateral para drenar en la vena ácigos.
- Ácigos: cuando la vena ácigos también está obstruida, la circulación colateral se establece entre la VCS y la VCI a través de canales comunicantes menores, es decir, las venas mamarias internas, las venas epigástricas superior e inferior hasta las venas ilíacas y, finalmente, la VCI.
- Post-ácigos: en este caso, la sangre de la VCS se distribuye a los ácigos y hemiacigos y luego a los afluentes de la VCI, es decir, las venas lumbares ascendentes y lumbares.

El sistema colateral más eficaz es la circulación intercostal y ácigos. Por esta razón, la mayoría de los pacientes con obstrucción pre-ácigos de la vena cava superior permanecen asintomáticos durante mucho tiempo [4].

El diagnóstico es eminentemente clínico. Como ya se ha descrito previamente, en más de la mitad de los casos el SVCS constituye la forma de presentación de un tumor maligno, por lo que es necesario descartar una neoplasia subyacente.

Ante la sospecha, es importante llevar a cabo un diagnóstico diferencial con otras entidades, como pueden ser la insuficiencia cardíaca congestiva, obstrucción linfática, síndrome nefrótico, etc. Se pueden llevar a cabo una serie de pruebas complementarias para confirmar la sospecha de síndrome de vena cava superior:

- Radiografía de tórax: se identifican anomalías en la mayoría de los casos. El hallazgo más frecuente es el ensanchamiento mediastínico (Imagen 2). También pueden observarse masas intratorácicas o derrame pleural.

- TC de tórax con contraste intravenoso: permite la confirmación radiológica del SCVS, aportando información detallada sobre el nivel y la extensión de la obstrucción. Puede servir para identificar la causa subyacente. En casos de alergia al contraste yodado se podría plantear la realización de una RM torácica.
- Analítica de sangre con marcadores tumorales, como lactato deshidrogenada (LDH), alfa fetoproteína y gonadotropina coriónica (β -HCG).

En cuanto al tratamiento, hay una serie de medidas generales que deben aplicarse independientemente del origen del cuadro, pero es fundamental realizar un manejo adecuado de la causa subyacente. De esta manera, en los casos de SVCS asociados a trombosis de catéter, está recomendada su retirada e inicio de la terapia anticoagulante. En caso de que haya un proceso neoplásico como causa precipitante, siempre que la situación clínica lo permita, es prioritario un diagnóstico histopatológico antes de iniciar un tratamiento oncológico [5].

- Como medidas generales, se recomienda mantener el cabecero elevado para disminuir la presión venosa y oxigenoterapia en los casos de compromiso respiratorio. El uso de corticoides no está claramente establecido, por lo que deben utilizarse con precaución en neoplasias subyacentes que aún no estén confirmadas histopatológicamente, porque pueden enmascarar su diagnóstico. En el caso de emplearse, el más utilizado es la dexametasona. Uno de los beneficios es su efecto antiinflamatorio, que puede reducir el riesgo de edemas en las vías respiratorias en los casos que requieran radioterapia (RT). Además, debe evitarse la sobrecarga de volumen, pudiendo llegar a plantear la administración de diuréticos para optimizar el tratamiento depletivo.
- Terapia endovascular: la colocación de stents en las zonas de obstrucción está indicada en los casos de SVCS refractarios a otras terapias, y supone el tratamiento de elección en pacientes con compromiso hemodinámico (síncope o hipotensión) y/o riesgo vital secundario por obstrucción de la vía aérea o coma por edema cerebral. La principal ventaja es el rápido alivio sintomático. Su implantación se desaconseja en pacientes con antecedentes de cardiopatía crónica y oclusión vascular completa. Una vez implantado, requiere antiagregante prolongado, pudiendo ser necesaria anticoagulación en algunos casos. Por esta razón, debe evitarse la colocación de stents en pacientes con alto riesgo de sangrado o en aquellos sin compromiso vital en

los que se prevea remisión tumoral con el tratamiento oncológico específico.

La quimioterapia es el tratamiento de elección en los tumores quimiosensibles como los tumores germinales, el carcinoma microcítico de pulmón o los linfomas. A lo largo de la primera semana de tratamiento suele objetivarse la mejoría clínica de los pacientes.

Por otra parte, la radioterapia proporciona mejoría de los síntomas a las 48-72 horas del inicio del tratamiento, por lo que no se recomienda en pacientes inestables. Puede administrarse junto con quimioterapia en los tumores quimiosensibles y supone el tratamiento de elección de los no quimiosensibles.

Por último, la fibrinólisis se emplea en los casos de SVCS con trombosis de instauración aguda, con pronóstico favorable y bajo riesgo de sangrado. Además, en estos pacientes está indicado el inicio de tratamiento anticoagulante, cuya duración se ajustará según las características del paciente y la neoplasia subyacente.

CONCLUSIONES

El síndrome de vena cava superior (SCVS) es el conjunto de síntomas y signos derivados de la obstrucción parcial o completa de la vena cava superior. Su diagnóstico precoz, es fundamental para un tratamiento eficaz. Las enfermedades malignas son la causa principal, siendo la más frecuente el cáncer de pulmón. La clínica se caracteriza por la disnea y la triada clásica de edema en esclavina, cianosis facial y circulación colateral tóraco-braquial. En el diagnóstico se utilizan técnicas de imagen, siendo preciso para su confirmación, un diagnóstico histológico. El tratamiento ha de ser lo más precoz posible, ya que puede suponer un riesgo vital para el paciente [6].

BIBLIOGRAFÍA

1. Bote de Cabo H, Juan Rodríguez L. Urgencias oncológicas. En: Aparicio Minguijón EM, Caso Laviana JM. Manual de diagnóstico y terapéutica médica. Hospital 12 de octubre. 9ª Ed. Madrid: Hospital 12 de Octubre; 2022. p. 1338-1349.
2. Drews RE, Rabkin DJ. Malignancy-related superior vena cava syndrome. En: Bruera E, Eidt JF, Mills Sr JL, Savarese DMF, Collins KA, editors. UpToDate. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/malignancy-related-superior-vena-cava-syndrome>

3. Lepper PM, Ott SR, Hoppe H, Schumann C, Stammberger U, Bugalho A, et al. Superior vena cava syndrome in thoracic malignancies. *Respir Care*. 2011;56(5):653-66.

4. Radswiki T, Kogan J, Knipe H, et al. Superior vena cava obstruction. Reference article. *Radiopaedia.org* [Acceso 19 Mar2024] <https://doi.org/10.53347/rID-19760>

5. Higdon ML, Higdon JA. Treatment of oncologic emergencies. *Am Fam Physician*. 2006;74(11):1873-80.

6. De Las Heras García B, Jiménez Gordo AM, Casado Casado Saenz P, Zamora Auñón P, Cantalejo Moreira M, González Barón M. Síndrome de vena cava superior: presentación de seis casos. *An Med Intern*.2001; 18(7): 369-72.

TABLAS Y FIGURAS



Imagen 1: lesiones dérmicas que presentaba la paciente al ingreso.

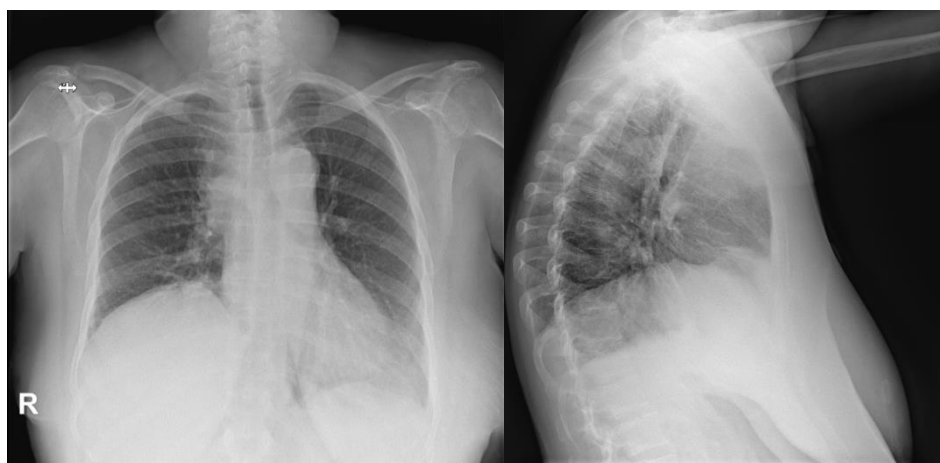


Imagen 2: Radiografías de tórax al ingreso.

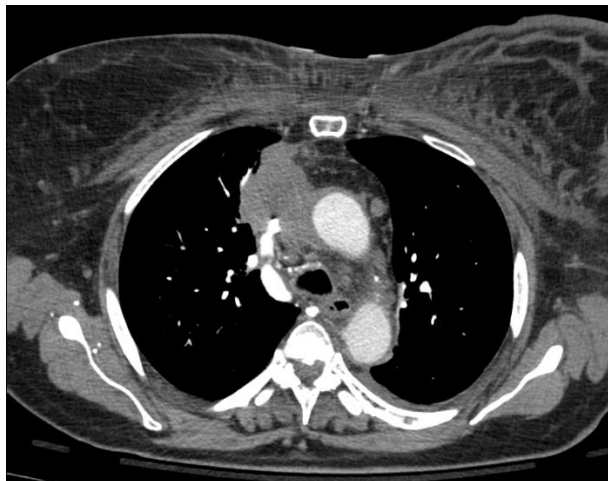


Imagen 3: TC arterias pulmonares: Masa mediastínica superior que engloba la VCS y vena subclavia izquierda ocasionando una estenosis significativa de las mismas. Posible síndrome de vena cava superior.

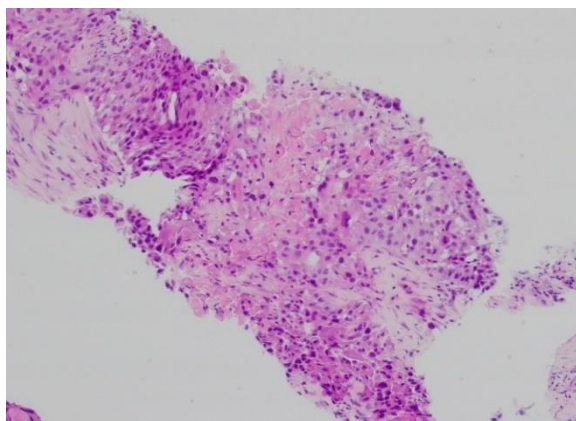


Imagen 4: Con aumento de 10x, se observa que dichas células muestran núcleos hipercromáticos de tamaño variable con severa atipia, con citoplasma eosinófilo.

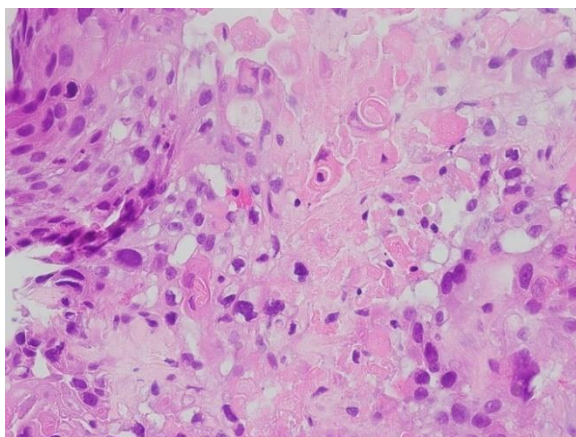


Imagen 5: Con aumento de 40x, se observa con mayor la gran atipia nuclea existente, así como las figuras de queratina ya mencionadas, extensa necrosis y presencia de puentes intercelulares (arriba izquierda).



Imagen 6: control bajo escopia tras colocación de stent en VCS.