

CAPÍTULO XIX

Síndrome de vena cava superior

*Carlos Alberto Vargas B., MD
Servicio de Oncología
Fundación Santa Fe de Bogotá*

*Iván Martínez, MD
Oficina de Recursos educacionales
Federación Panamericana de Escuelas de Medicina*

INTRODUCCIÓN

El síndrome de vena cava superior (SVCS) es una emergencia médica y oncológica. La causa es generalmente un tumor maligno ubicado en el tórax. Es la manifestación de la obstrucción de la vena cava superior (VCS).

1. Vena hemiaxigosa.
2. Vena mamaria interna.
3. Vena torácica interna.

FISIOPATOLOGÍA

La VCS es la estructura encargada del drenaje venoso de la cabeza, el cuello y las extremidades superiores. Procede de la unión de las dos venas braquiocefálicas para desembocar en la aurícula derecha. Mide 6-8 cm de longitud y 1,5-2 cm de ancho. La pared es delgada y se encuentra ubicada en un lugar no distensible del mediastino donde puede ser fácilmente afectada por masas. Es un vaso de alta capacitancia y baja resistencia.

La obstrucción puede ser debida a trombosis originada en la neoplasia o por compresión extrínseca de la masa tumoral o de los ganglios mediastinales implicados en la enfermedad.

Cuando se presenta el SVCS el flujo venoso se deriva a uno de los siguientes vasos:

EPIDEMIOLOGÍA

El SVCS aparece en 7% de los pacientes con cáncer, principalmente asociado con tumores malignos del lado derecho del tórax. Se observa con mayor frecuencia en la quinta y sexta década de la vida. La supervivencia a 24 meses es de 3% en los individuos con una enfermedad maligna.

ETIOLOGÍA

El SVCS es producido en 95% de los casos por tumores malignos del mediastino. La causa más frecuente es el carcinoma broncogénico con 75-80% de los casos.

La etiología benigna incluye fibrosis mediastinal, aneurisma aórtico, histoplasmosis, tuberculosis y sífilis. También puede presentarse en casos de iatrogenia por trombosis asociada con catéter venoso central o marcapasos implantado.

En la siguiente tabla se observa la distribución de los casos de SVCS.

TABLA 1. DIAGNÓSTICO EN 125 CASOS DE SVCS

Hallazgos histológicos	% Casos
Carcinoma broncogénico	
• Células pequeñas	34
• Epidermoide	21
• Adenocarcinoma	14
• Células grandes	11
Linfoma	
• No Hodgking	13
• Hodgking	1
Otro	6

Tomado de Abner A. Approach to the patient who presents with superior vena cava obstruction. Chest 1993; 103: 394S-397S

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La gravedad de las manifestaciones depende de la rapidez de instauración del síndrome.

Los pacientes con SVCS generalmente tienen edema facial, edema cervical, tos y disnea. En forma ocasional se presentan cefalea, edema de la lengua, mareo, epistaxis, inyección conjuntival y en algunos casos hemoptisis. En casos severos hay deterioro del estado de conciencia.

En el examen físico se encuentra distensión de las venas del cuello y presencia de circulación colateral en la pared torácica. El grado de distensión de las venas yugulares es variable. Puede aparecer síndrome de Horner (miosis, ptosis y anhidrosis) por compresión de la cadena simpática en el mediastino.

En la siguiente tabla se muestra la frecuencia de signos y síntomas encontrados en los pacientes con SVCS.

Hallazgos clínicos	% Casos
Edema facial	78
Distensión de las venas yugulares	27
Edema de la extremidad superior	75
Plétora facial	13
Disnea	71
Distensión de las venas torácicas	67
Cianosis	13

Tomado de Chen JC, Bongard F, Klein SR. A contemporary perspective on superior vena cava syndrome. Am J Surg 1990; 160:207-211.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

El diagnóstico de SVCS es clínico. En la radiografía de tórax se observa ensanchamiento del mediastino o signos de derrame pleural. Es posible identificar la lesión tumoral que origina el SVCS.

La tomografía axial computadorizada es el examen diagnóstico de elección para evaluar la anatomía del mediastino y la estructura de la VCS. Ubica con exactitud el sitio de obstrucción y puede servir como guía para la toma de biopsia por mediastinoscopia, broncoscopia o aspiración con aguja fina.

La venografía permite establecer las características del flujo colateral y es muy útil en la evaluación de los pacientes que requieren cirugía. Es un procedimiento invasivo que requiere utilización de material de contraste ionizado. En algunos casos es capaz de inducir la formación de trombos con la posibilidad de empeorar la obstrucción en la VCS. La venografía ha sido reemplazada por los estudios con radionúclidos.

Antes de iniciar el tratamiento es necesario establecer la causa por las siguientes razones:

- Setenta y cinco por ciento de los pacientes tienen una semana o más de síntomas.
- Tres a cinco por ciento de los individuos con SVCS no tienen cáncer.

La evaluación diagnóstica incluye citología de esputo y en algunos casos biopsia de la masa tumoral guiada por TAC. También se pueden obtener muestras para estudio histológico si se identifican ganglios susceptibles de punción.

La herramienta principal que determina el plan terapéutico es el diagnóstico histopatológico de la causa del SVCS. Teniendo en cuenta

que la mayoría de los pacientes presentan SVCS como cuadro inicial de la enfermedad, se deben tomar todas las precauciones necesarias para obtener un diagnóstico patológico preciso y rápido. Estas medidas incluyen:

- La preparación del equipo quirúrgico, de imágenes diagnósticas y de patología para obtener la muestra.
- La obtención de material adecuado y representativo.
- La toma de improntas.
- La preservación en solución salina y formol y otros medios que el patólogo sugiera.
- El envío y procesamiento rápido de la muestra.
- El seguimiento del paciente post-toma de muestra para estar al tanto de eventuales complicaciones como sangrado.

ATENCIÓN PREHOSPITALARIA

La principal prioridad es establecer la permeabilidad de la vía aérea debido a que durante la evolución del SVCS puede aparecer obstrucción de la tráquea con dificultad respiratoria marcada.

TRATAMIENTO

Los pacientes con SVCS responden al manejo con medidas de soporte como elevación de la cabecera de la cama y el uso de diuréticos y corticoides.

El manejo depende de la causa, de la gravedad de los síntomas, del pronóstico de la enfermedad y de la preferencia del paciente.

Es indispensable identificar los pacientes que requieren manejo urgente de la enfermedad, que son aquellos que cursan con las siguientes condiciones:

- Edema cerebral.
- Obstrucción de la vía aérea por compresión de la tráquea o por edema de las vías respiratorias.
- Gasto cardíaco disminuido por disminución del retorno venoso.

De ser considerado anteriormente como una urgencia de radioterapia, el SVCS se considera actualmente una urgencia oncológica. Esto quiere decir que la prioridad es la estabilización del cuadro respiratorio y hemodinámico, frecuentemente requiriendo hospitalización en la Unidad de Cuidados Intensivos. La mayoría de los tumores malignos que producen SVCS son de rápido crecimiento (alto grado de malignidad) y por consiguiente suelen ser muy quimiosensibles, al menos inicialmente. La quimioterapia por lo tanto es la modalidad terapéutica de elección, especialmente cuando la causa es carcinoma pulmonar de célula pequeña, linfoma o los carcinomas germinales primarios o metastáticos del mediastino.

El cuadro clínico suele responder a quimioterapia en término de horas o días con el consiguiente alivio de síntomas y disminución de la intensidad de los signos, frecuentemente se genera otra complicación oncológica que es el síndrome de lisis tumoral. Cuando no se observa mejoría o cuando existe empeoramiento se debe considerar rápidamente el inicio de radioterapia. En estos casos, el pronóstico se ensombrece debido a que generalmente se asocian a tumores resistentes o refractarios al tratamiento.

Por las consideraciones anteriores y específicamente por la rápida instauración del cuadro clínico se considera que éstos pacientes deben ser atendidos en centros que cuenten con todas las facilidades mencionadas.

RADIOTERAPIA

Los pacientes con diagnóstico de carcinoma broncogénico (excepto carcinoma de células pequeñas) o responden al manejo con radioterapia. La dosis utilizada es de 30-50 Gy fraccionada en 10-25 sesiones.

QUIMIOTERAPIA

Es el tratamiento de elección en el manejo del SVCS en los pacientes con carcinoma de células pequeñas de pulmón o linfoma. Debido a que el pronóstico de esta patología no varía con la aparición del SVCS es conveniente mantener la decisión de quimioterapia establecida antes del inicio del cuadro.

TROMBÓLISIS

Cuando se evidencia formación de un coágulo responsable de la obstrucción de la VCS es posible utilizar medicamentos trombolíticos como el activador tisular del plasminogeno.

CIRUGÍA

La cirugía puede proveer alivio sintomático en pacientes seleccionados. Su utilidad esta más demostrada en el caso de SVCS de origen benigno.

LECTURAS RECOMENDADAS

1. Abner A. Approach to the patient who presents with superior vena cava obstruction. *Chest* 1993; 103: 394S-397S.
2. Chen JC, Bongard F, Klein SR. A contemporary perspective on superior vena cava syndrome. *Am J Surg* 1990; 160:207-211.