
Obstrucción de vena cava superior

Vena cava superior obstruction

Galo Ortega Wheatley *
Giovanni Gomezcoello Moya **
Italo Rojas Vera ***

Resumen

Presentamos el caso de un paciente con obstrucción de vena cava superior, una urgencia oncológica poco común y casi siempre fatal; cuyo tratamiento básico se realiza con esteroides, oxigenoterapia y diuréticos hasta determinar anatomopatológicamente la causa e iniciar el tratamiento causal. Topográficamente los tumores de mediastino anterior más comunes son el timoma y los linfomas como es el caso de nuestra paciente; la principal complicación del tratamiento quimioterápico fue la neutropenia; la evolución de la hipertensión endocraneana en este tipo de pacientes motivó el estado de coma y posteriormente la muerte ya que la masa tumoral era irreseccable, pues había infiltrado la vena cava superior.

Palabras Claves: Obstrucción de Vena Cava Superior

Summary

We present the case of a female patient with vena cava superior obstruction; it's an oncologic emergency, low frequent and almost always fatal; the basic treatment is with steroids, oxygentherapy and diuretics until anatomopathologic cause can be determined and specific treatment initiated. Topographically, the most common tumors in anterior mediastinum are tymoma and lymphomas as our patient; the main complication of the chemotherapeutic treatment was the neutropenia; the evolution of the endocranium hypertension in this type of patients caused coma and subsequently death, because the tumoral mass was infiltrated the superior vena cava and was inoperable.

Introducción

El síndrome de obstrucción de vena cava superior es un trastorno relativamente raro pero fácil de reconocer si se sospecha.

Las causas más frecuentes son:

1. Neoplasias (cáncer de pulmón, linfomas No Hodgkin principalmente).
2. Mediastinitis fibrosa crónica (de origen desconocido o secundaria a tuberculosis, histoplasmosis o infecciones piógenas)
3. Trombosis (secundaria a dispositivos de acceso venoso)
4. Aneurisma del arco aórtico, y pericarditis constrictiva (2, 5, 12).

Se ha establecido que el 85 a 90% de los casos de obstrucción de vena cava superior se deben a una patología maligna (carcinoma broncogénico, linfoma, timoma). Fisiopatológicamente se debe al aumento de la presión venosa a niveles de 20 a

50 mmHg. Una obstrucción entre la vena ácigos y la aurícula derecha causa menos problemas que en otros sitios porque tal vena permite una descompresión venosa colateral, en el 20% de los pacientes la obstrucción se encuentra a dicho nivel (12). Clínicamente se caracteriza por disnea, cefalea, tos, náuseas, mareos, alteraciones visuales, edema conjuntival, ronquera, disfagia, puede haber edema de los párpados, cuello, cara y miembros superiores; la obstrucción brusca puede causar tos, hemoptisis, edema cerebral, derrame pleural y quilotórax, éste último se controla con ligadura del conducto torácico, raramente suele haber síndrome de Horner, síncope y convulsiones (5, 12).

Entre los métodos diagnósticos tenemos la radiografía de tórax, la tomografía computada.

288 * Médico Residente del Hospital del IESS "Teodoro Maldonado Carbo". Guayaquil - Ecuador

** Médico Residente de Cirugía Hospital de SOLCA. Guayaquil - Ecuador

*** Médico Residente 3 del Hospital Naval de Guayaquil - Ecuador

Los estudios especiales dirigidos a identificar el proceso maligno son: la citología de esputo, biopsia de ganglios linfáticos y médula ósea, mediastinoscopia y toracotomía (2, 5).

El tratamiento puede ser inespecífico (elevación de la cabeza, oxigenoterapia, diuréticos y corticosteroides como la prednisona 1mg/kg/día) o específico (contra la neoplasia por ejemplo) (5).

Los linfomas No Hodgkin (L.N.H.) son neoplasias de origen monoclonal. Se desarrolla un cuadro tipo leucemia hasta en la mitad de los niños y el 20% de los adultos. La presentación habitual es en forma de adenopatía localizada o generalizada, sin embargo en la tercera parte de los casos pueden ser primarios (órganos con tejido linfoide) por ejemplo, piel, orofaringe y raramente tubo digestivo (2, 3, 4, 5, 6).

La mayor parte de los linfomas del tubo digestivo son del tipo no Hodgkin y se ha demostrado un aumento en su incidencia en los últimos años asociada con el SIDA. Es más frecuente en hombres de raza blanca.

Etiología

No se conoce su causa, pero se la ha vinculado a ataxia telangiectasia congénita, síndrome de Klinefelter, estados de inmunosupresión congénita (Síndrome de Wiscott Aldrich) o adquirida (SIDA), infecciones virales, etc. Se ha podido determinar que algunos pacientes con linfoma de Burkitt presentan translocación entre los brazos largos de los cromosomas 8 y 14 con el consecuente cambio de posición del protooncogen c-myc (1, 2, 5, 6, 7, 9, 12).

Sintomatología

Los L.N.H. de tubo digestivo se manifiestan primariamente como un síndrome de malaabsorción. Posteriormente pueden aparecer linfadenopatías (mediastínicas, retroperitoneales, etc.), ascitis quilosa, derrame pleural, pérdida de peso, fiebre, sudoración nocturna, astenia; el compromiso gástrico puede simular carcinoma con síntomas obstructivos predominantemente y anemia. Puede haber una fase leucémica acompañada de anemia y trombocitopenia debido

al compromiso de la médula ósea (1, 2, 3, 7, 8, 11).

Raramente suele haber hemorragia digestiva la cual se debe a compromiso neoplásico directo, niveles bajos de plaquetas, hemólisis por hiperesplenismo, anemia hemolítica con prueba de Coombs positiva, infiltración de la médula ósea por células tumorales o radioterapia entre otras (1, 2, 3, 4, 9, 11).

Rara vez se observan síndromes paraneoplásicos, entre los más comunes tenemos la leucoencefalopatía multifocal progresiva, la degeneración cerebelosa subaguda, neuropatía motora, síndrome miastínico, etc. (7, 9, 10, 12).

Pruebas de laboratorio

En el hemograma es posible encontrar trombocitopenia, anemia normocítica y linfocitos circulantes anormales en un 33% aproximadamente. Bioquímicamente la elevación de transaminasas (TGO, TGP, LDH) indican metástasis, la úrea y creatinina elevadas indican deterioro renal (2, 4, 5, 6, 9, 12).

Entre los métodos radiológicos la radiografía de tórax evidencia adenopatías mediastínicas (5-25% de los casos), derrame pleural, metástasis modular pulmonar, etc. La tomografía de tórax y abdomen se emplea para detectar metástasis y valorar el estadio de la enfermedad. La biopsia de ganglios por escisión es esencial para el diagnóstico; se puede practicar aspirado de médula ósea para detectar su compromiso, raramente se utilizan la peritoneoscopia, mediastinoscopia, punción lumbar, enema baritado. En cambio son aún muy utilizados en la valoración inicial, la ecografía, el tránsito gastrointestinal y la endoscopia (1, 2, 4, 5, 7, 9, 10, 11).

Diagnóstico Diferencial

Se debe considerar al Linfoma de Hodgkin, mononucleosis infecciosa, tuberculosis, pseudolinfoma (uso de fenitoína); entre otras. En la fase leucémica se puede confundir el diagnóstico con un leucemia linfoblástica aguda o una leucemia linfocítica crónica (2, 5, 9, 12).

Clasificación

Han existido muchas clasificaciones (Rappaport, Lukes y Collins, etc.) pero la más importante e indicativa del grado de malignidad es la clasificación de trabajo o "formulación operativa": (2, 5, 6, 9, 12).

1. Grado bajo:

- Linfocito pequeño
- Linfocito pequeño plasmocitoide
- Folicular, celular segmentados pequeños
- Células mixtas foliculares

2. Grado intermedio:

- Células foliculares grandes
- Células pequeñas segmentarias pequeñas
- Células mixtas difusas
- Células gigantes difusas

3. Grado alto:

- Inmunoblástico
- No segmentado pequeño (Burkitt)
- No segmentado pequeño (No Burkitt)
- Linfoblástico
- Histiocítico verdadero

4. Otros:

- Cutáneo de células T
- Leucemia de células T del adulto/linfoma
- Linfocitosis T

Tratamiento

Depende de la histología y el estadio de la enfermedad.

1. Estadio I: Limitado a tubo digestivo.
2. Estadio II: Incluye tubo digestivo más compromiso ganglionar.
3. Estadio III: Incluye tubo digestivo más perforación y peritonitis.
4. estadio IV: Metástasis a distancia.

En el linfoma primario del tubo digestivo I, II y III la cirugía desempeña un papel pequeño pero crucial; se debe realizar una laparotomía de estadificación, tomando biopsias de ganglios circundantes y una biopsia hepática en caso

necesario; si el tumor está localizado en íleon, no compromete mesenterio la resección dejando 5 a 10 cms de borde libre y la anastomosis término-terminal son suficientes para la "curación" (1, 3, 4, 6, 9, 10, 12).

La cirugía desempeña un papel paliativo en caso de obstrucciones insalvables (3, 7, 12).

En caso de enfermedad localizada está indicada la radioterapia (3500 a 4000 cGy en 4 a 5 semanas) el 50% de los pacientes responden favorablemente (2, 4, 5, 12).

En los grados III y IV se requiere quimioterapia, existiendo varios tipos de protocolos:

- a) C.P.V.: Repetir cada 21 días; ciclofosfamida (400 mg/m²), vincristina 1.4 mg/m²), prednisona (100 mg dosis).
- b) C-MOPP: Repetir cada 28 días: Ciclofosfamida, Vincristina, procarbacin (100 mg/m²), prednisona.
- c) CHOP: Repetir cada 21 días: Ciclofosfamida, Doxorubicina (50 mg/m²), vincristina y prednisona entre otras.

Pronóstico

Depende del tipo histológico y del estadio de la enfermedad, con el tiempo se puede presentar resistencia a la quimioterapia lo cual es raro, en términos generales los linfomas de bajo y mediano grado de malignidad responden bien a la quimioterapia y a la radioterapia postoperatoria; y existe una supervivencia de 6 a 8 años (10, 11, 12, 13).

Historia clínica

Paciente de 58 años de edad, masculino, casado, con 3 hijos, nacido en Cañar, reside en Guayaquil, de ocupación chofer. Refiere haber padecido neumonía por una ocasión y afecciones de las vías respiratorias a repetición, no refiere cirugías previas, ni alergias a medicamentos, consumidor habitual de alcohol y cigarrillos.

Ingresó con un cuadro clínico de aproximadamente 15 días de evolución, caracterizado por disnea de grandes esfuerzos que progresa a los mínimos

esfuerzos y se exacerba al adoptar el decúbito dorsal o inclinar la cabeza hacia abajo, disminuyendo en cambio al sentarse (ortopnea). Luego de dos días de iniciado el cuadro presentó edema facial, inicialmente palpebral bilateral para luego extenderse al resto de la cara y cuello, así como también a las extremidades superiores, además refiere hiporexia, disfgia leve a los sólidos y pérdida de peso de \pm 15 libras desde el inicio de los síntomas.

Al examen físico general se aprecia al paciente en decúbito dorsal activo electivo, orientado en tiempo y espacio, mestizo, de aproximadamente 70 Kg de peso, mucosas y faneras normales, piel eritematosa a nivel del cuello. Al examen físico regional observamos un individuo normocéfalo, con fascies abotargada, rubicunda, mucosa oral normal. El cuello se observa edematizado, con ingurgitación yugular que aumenta en la posición decúbito dorsal no hay adenopatías ni alteraciones tiroideas, ni soplos vasculares. El tórax presenta circulación colateral y telangiectasias en su parte anterosuperior, ruidos cardíacos rítmicos taquicárdicos, y sin agregados, campos pulmonares ventilados.

Abdomen blando, depresible, no doloroso, no visceromegalias, ruidos hidroaéreos normales. Extremidades superiores edematizadas, con ingurgitación de las venas superficiales, las extremidades se encuentran normales. El diagnóstico sindrómico fue de obstrucción de la vena cava superior.

Estudios tipográficos de las posibles causas de compresión de vena cava superior

El mediastino comprende la parte del tórax que se encuentra situada entre los pulmones. Sus límites anatómicos son: Por arriba con la entrada torácica, por delante con el esternón, por los lados con la pleura parietal, por debajo con el diafragma y por detrás con la columna vertebral y las costillas (1, 2).

Clásicamente el mediastino se divide en 3 partes; cada una con su contenido anatómico y sus probables patologías: El mediastino anterior se extiende desde el esternón en su cara posterior, hasta la cara anterior del pericardio, en el se

encuentran el timo (timomas benignos y malignos), tiroides (bocio endotorácico), paratiroides (adenomas), cayado aórtico (aneurismas), tejido linfático (linfomas), tejido dermoide (quiste dermoide), raramente se observan los condromas paragangliomas, almohadillas adiposas pericárdicas y la hernia subesternal de Morgagni (1, 3, 4).

El mediastino medio se encuentra entre las hojas anterior y posterior del pericardio y comprende el corazón, el pericardio (quistes pericárdicos), hilios pulmonares (neoplasias pulmonares) ganglios linfáticos traqueobronquiales y aórticos (linfomas), nervios frénicos (neuromas), conducto torácico (quistes) y patologías como angiomas, hernia hiatal, sarcoidosis son menos frecuentes (1, 2).

El mediastino posterior se encuentra entre la hoja posterior del pericardio y la columna vertebral con las costillas, en el se encuentran: el esófago (quistes entéricos), nervios vagos y simpáticos (neuriasomas, ganglioneuromas), conducto torácico (quistes), aorta descendente (aneurismas), ganglios linfáticos paravertebrales (linfomas) y patologías como condromas, feocromositomas, duplicación del intestino anterior, dilatación aneurismática de las venas ácigos y hemiacigos (1, 2, 3, 4, 6).

En el paciente el hemograma y el examen F.Q.S. de orina fueron normales. Las radiografías de tórax postero-anterior y lateral determinan un ensanchamiento del mediastino anterior. La TAC de tórax detecta una masa en mediastino anterior y superior, de consistencia sólida, heterogénea, con áreas hipodensas que deforma y comprime la tráquea y la vena cava hacia la izquierda, existe derrame pleural bilateral mínimo y adenopatías pretraqueales y en hilio pulmonar derecho. El ecocardiograma bidimensional con doppler reporta derrame pericárdico ligero con disfunción diastólica biventricular. Se realizó biopsia de médula ósea y no se encontró infiltración tumoral. La ecografía abdominal determinó hígado, vías biliares, bazo, riñones de características normales.

Localizada la masa en mediastino anterior el diagnóstico diferencial comprende las masas sólidas originadas en el timo, tiroides, paratiroides, ganglios linfáticos y los tumores dermoides. Se

realizó la cirugía; mediante toracotomía mínima derecha se encuentra masa bilobulada la cual es extraída parcialmente debido a su íntimo contacto con la vena cava superior, se deja drenaje de tórax. Al examen anatomopatológico se reporta Linfoma No Hodgkin.

Conclusión

La incidencia de Linfoma No Hodgkin ha aumentado en los últimos años y se ha relacionado principalmente con el aumento del H.I.V.

La obstrucción de vena cava superior debe ser tratada en primera instancia como una emergencia oncológica (oxigenoterapia, diuréticos, esteroides, etc.), hasta establecer el diagnóstico anatomopatológico. Nuestro paciente desarrolla neutropenia posterior a la quimioterapia y a la radioterapia e hipertensión endocraneana, entró en estado de coma, presentó descompensación hemodinámica severa y falleció de paro cardiorespiratorio. El pronóstico en este tipo de casos es siempre malo debido a las dificultades diagnósticas (obtención de biopsias) y a las complicaciones del tratamiento.

Bibliografía

1. Berkow R: El Manual de Merck de Diagnóstico y Tratamiento. 6ª ed, Ed Merck Sharp & Dohme, New Jersey 367-370, 1978
2. Cameron R: Oncología Práctica. 1ª ed, Ed Panamericana, Madrid - España 543-555, 1994
3. Escandor El Ters: Linfoma No Hodgkin Primario de Esófago (Presentación de caso). Rev Soc Cir Uruguay 67 (1): 43-46, 1997

4. Harrison J: Principios de Medicina Interna. 13ª ed, Ed Interamericana, Madrid - España 2072-2074, 1993
5. Lataryet-Ruiz: Anatomía Humana. 3ª ed, Ed Panamericana, Madrid - España 1169-1176, 1986
6. Lawrence M: Manual de diagnóstico clínico y tratamiento. 29ª ed, Ed El Manual Moderno, México 454-456, 1995
7. Monzón Abad: Linfomas gastrointestinales primarios. Rev Española de Cirugía 52 (2): 137-142, 1992
8. Sabiston H: Tratado de Patología Quirúrgica. 11ª ed, Ed Interamericana, Madrid - España Tomo 1: 922-925, 1984
9. Schwartz R: Principios de Cirugía. 5ª ed, Ed Interamericana, México 1077-1078, 1991
10. Stein Y: Medicina Interna. 2ª ed, Salvat Editores, Madrid - España Tomo 1: 1139-1146, 1987
11. Valentini M: Gastroduodenal involvement in staging of Nodd Non Hodgkin Lynphomas: A clinical and endoscopic prospective study of 235 patients. Am J Gastroenterol 90 (11): 1959-1961, 1995
12. Way L: Diagnóstico y tratamiento quirúrgico. 7ª ed, Ed El Manual Moderno, México 422-428, 1995
13. Whitney F: AIDS Related Non-Hodgkin's Linphoma of the pancreas. Am J Gastroenterol 92 (2): 335-338, 1997

Dr. Italo Rojas Vera
Teléfono: 241597 - 515151 - 09630262
Guayaquil - Ecuador

