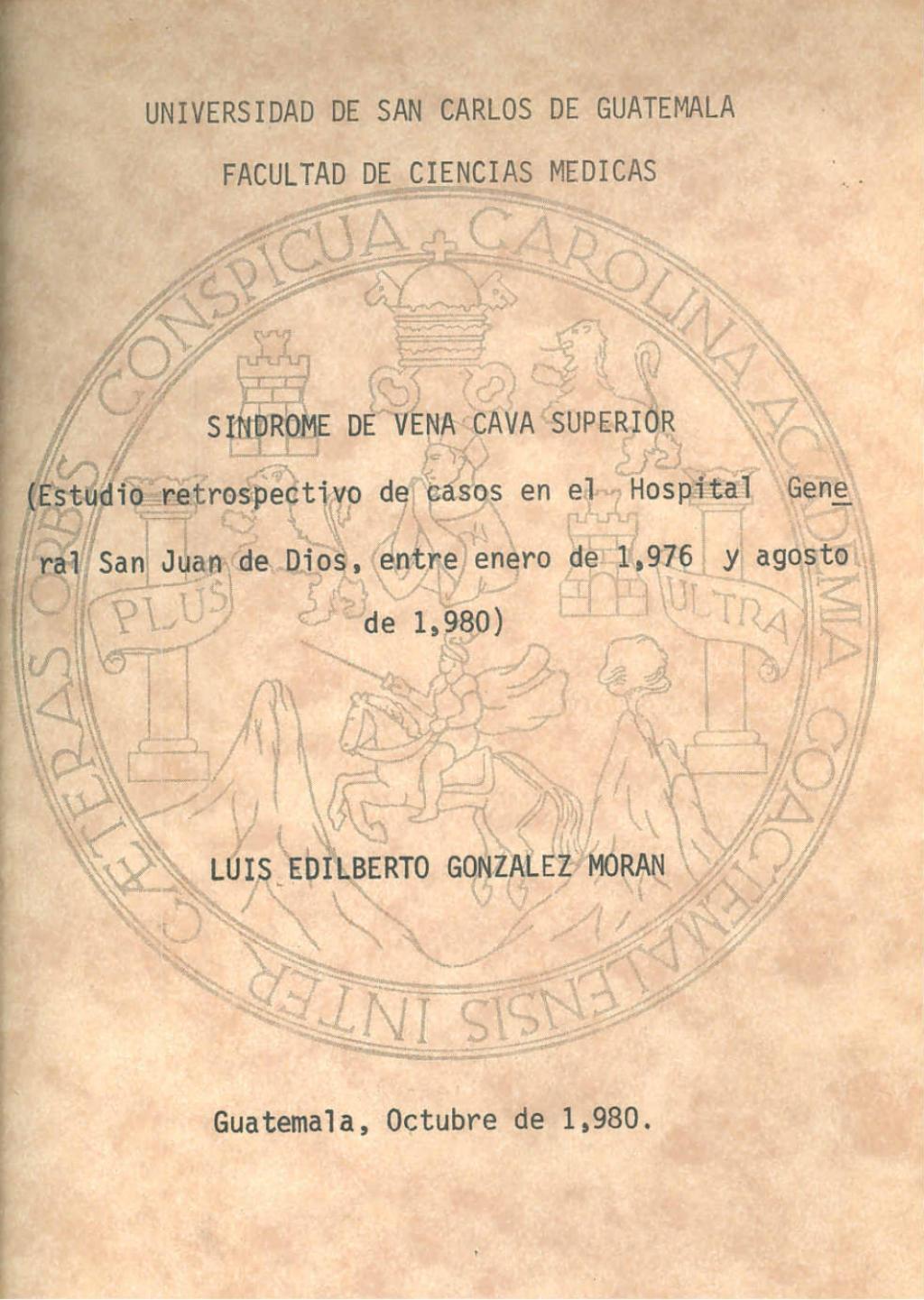


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS



SINDROME DE VENA CAVA SUPERIOR

(Estudio retrospectivo de casos en el Hospital Gene
ral San Juan de Dios, entre enero de 1,976 y agosto
de 1,980)

LUIS EDILBERTO GONZALEZ MORAN

Guatemala, Octubre de 1,980.

PLAN DE TESIS

- I. INTRODUCCION
- II. ANTECEDENTES
- III. GENERALIDADES
- IV. JUSTIFICACION
- V. OBJETIVOS
- VI. HIPOTESIS
- VII. MATERIAL Y METODOS
- VIII. RECURSOS
- IX. PRESENTACION DE RESULTADOS
- X. ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS
- XI. CONCLUSIONES
- XII. RECOMENDACIONES
- XIII. BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

El Síndrome de Vena Cava Superior (SVCS), es una entidad clínica que fué descrita por primera vez a mediados del siglo antepasado, pero que no se le dió la debida importancia sino hasta hace aproximadamente cuatro décadas.

En general este síndrome es secundario a una compresión de la vena cava superior que puede ser de origen maligno o benigno; clínicamente es de importancia establecer un diagnóstico precoz del mismo ya que su tratamiento es decisivo en el pronóstico de vida del paciente.

En nuestro medio, es relativamente desconocido, ya que la información que de él se tiene, es muy escasa y escueta.

Aunque su frecuencia es baja, es importante su estudio debido a la amplia gama de causas que pueden originarlo.

El presente es un estudio retrospectivo de cinco casos encontrados en el Hospital General San Juan de Dios, entre los años de 1,976 y 1,980, analizando el número de casos, edad, sexo, primeros síntomas, principales signos al examen físico de ingreso, impresión clínica de ingreso y egreso, datos de laboratorio y tratamiento, así como el diagnóstico de los pacientes.

Asimismo, se realizó una investigación bibliográfica de dicho síndrome con el objeto de ampliar conocimientos para su mejor diagnóstico y tratamiento.

GENERALIDADES

SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR

Definición:

Es una emergencia oncológica aguda o subaguda con características clínicas típicas (8) producidas por cualquier mecanismo que provoque obstrucción de la vena cava superior. Por lo tanto representa un síntoma complejo y no una enfermedad específica. El inicio puede ser agudo o crónico y la obstrucción será parcial o completa; si el inicio es insidioso, hay mayor cantidad de colaterales venosas que tienen tiempo a desarrollarse y son menores las manifestaciones (1,22).

Consideraciones Anatómicas:

Roswit y colaboradores, revisaron extensamente las características anatómicas, patológicas y fisiológicas en el desarrollo del Síndrome de Vena Cava Superior (SVCS). La relación anatómica como se indica en la figura No. 1, explica las observaciones clínicas que el SVCS es más frecuente con lesiones en el lado derecho del tórax con una relación de 4:1 (5). La causa más común de SVCS es Ca broncogénico (3/4 de todas las causas de SVCS), y la obstrucción por arriba del canal de la vena acigas es generalmente mejor tolerada que por abajo de él. (8).

Otros factores locales mayores que contribuyen al desarrollo de SVCS son la delgadez de la pared de la vena cava y la presión intravascular disminuida. -

ANTECEDENTES:

Esta investigación, es el primer trabajo de tesis que sobre este tema se desarrolló en Guatemala, ya que hasta la fecha no existía ningún estudio específico al respecto. Sin embargo, existe información sobre trabajos efectuados a nivel internacional que han sido dirigidos a su estudio etiológico, de diagnóstico y tratamiento, los cuales fueron revisados.

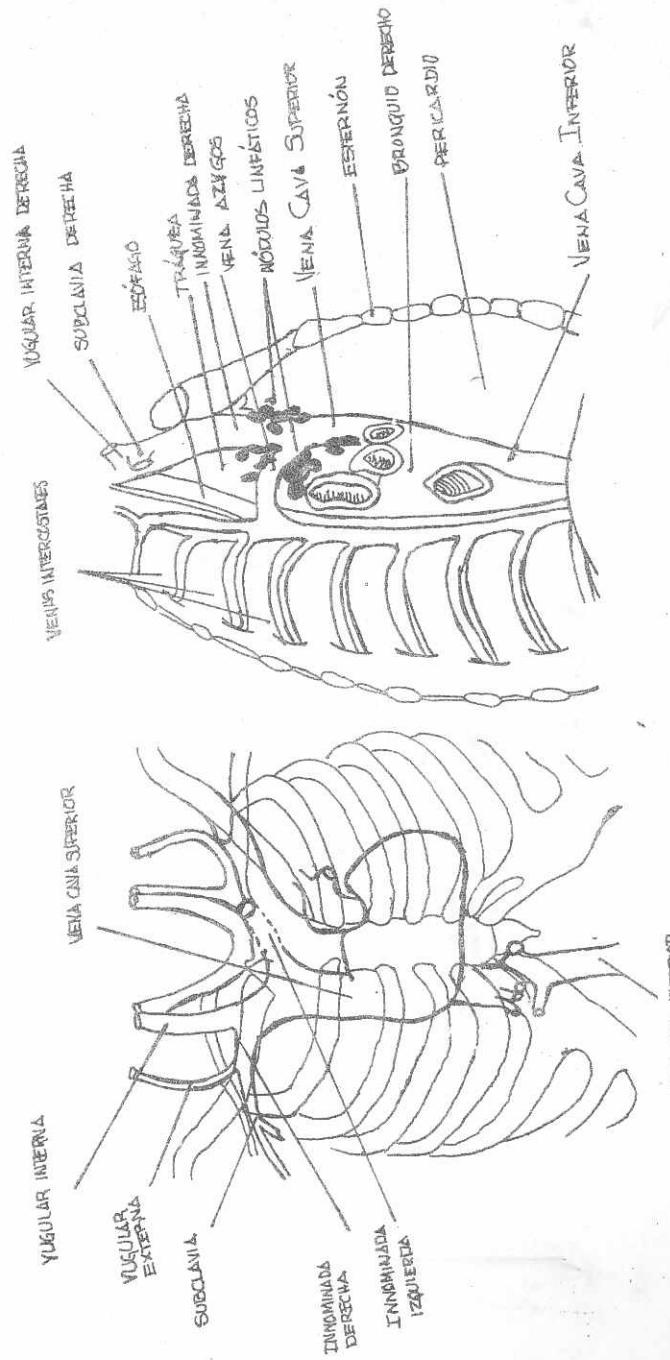
Más aún este vaso fácilmente comprimible está localizado en un espacio de estructuras rígidas incluyendo nódulos linfáticos perivenosos.

McIntire y Stockes, enfatizaron la importancia de la obstrucción de la vena cava superior (OVCS) debida al engrosamiento del mediastino derecho anterior y la cadena linfática traqueal lateral. La cadena mediastinal derecha anterior está compuesta de 2 a 5 nódulos linfáticos a nivel de la superficie anterior de la vena cava superior y la vena derecha innombrada. Ellos drenan el diafragma, pleura mediastinal, corazón, pericardio, pulmón derecho y timo. La cadena derecha laterotraqueal está compuesta de 3 a 6 ganglios en la parte posterior de la vena cava, drenan el pulmón derecho, tráquea inferior, bronquio proximal, esófago a nivel torácico y porción inferior del pulmón izquierdo. El ganglio más grande de estos se encuentra en el arco de la vena ácigos y es un factor que contribuye a que la obstrucción de la vena cava superior generalmente ocurra por arriba de la vena ácigos.

La obstrucción de la vena cava superior provee de estímulos para el desarrollo de por lo menos 4, vías colaterales conocidas para el retorno venoso de sangre al corazón (1,2,3,9,20). Ver figura No. 2.

1

Vía ácigos: es importante saber que esta ruta puede tomar dos formas. Si la obstrucción de la vena cava superior ocurre en la parte superior al llenado del flujo de la vena ácigos, aún se mantendrá un flujo en la vena ácigos y la sangre llegará al corazón a través de las venas lumbares ascendentes, venas intercostales, hemiácigos y ácigos. Sin embargo, si la vena



4

cava superior es obstruida en la parte inferior a su unión con la vena ácigos, habrá flujo retrógrado en la última. En este caso la vena ácigos se torna tortuosa y dilatada y la sangre de flujo reverso de las venas intercostales, ácigos y las venas lumbares ascendentes cursan a la vena cava inferior y luego a 1 corazón.

2. Vía Mamaria Interna: Las venas de las extremidades superiores del tronco drenan a las venas mamarias internas, de las intercostales, venas musculofrénicas y las venas superficiales del tórax y de allí a 1 a vena cava inferior vía de las venas epigástricas inferiores profundas y las ilíacas.

3. Vía lateral torácica: esta ruta lleva sangre de las extremidades superiores y el tronco a la vena cava inferior por vía de la torácica lateral, toracoepigástrica y las venas superficiales inferiores epigástricas.

4. Vía Vertebral: esta ruta eventualmente llega a la ácigos ó a las venas mamarias internas por vía de la innominada, vertebral, plexos intervertebrales, venas intercostales y lumbar.

La sangre puede retornar a la cavidad derecha por cualquiera de estas vías y como pasa con más frecuencia por varias combinaciones de las vías colaterales,

El desarrollo de la anastomosis venosa entre los sistemas pulmonar y sistémico provee de mecanismos en los que la sangre puede correr de las venas

sistémicas dilatadas de la pared del tórax, a la presión venosa teóricamente menor de las colaterales en la parte más superficial del pulmón; este quinto paso teórico ha sido propuesto por Wilson. (20).

Etiología y Patología:

La obstrucción de la vena cava superior es casi invariablemente debido a una enfermedad maligna. Hasta la década de los cincuentas, el síndrome de vena cava superior secundario aneurisma relacionado con mediastinitis tuberculosa o sífilis correspondía aproximadamente al 40% de casos, pero con el tratamiento con antibióticos virtualmente han desaparecido como causa de SVCS. El cáncer es el factor causante la mayoría de todos los casos (5,8,18,19,20,22), y causas benignas únicamente ocupan una pequeña minoría. (5,8,18). Ver cuadro No. 1.

Los efectos patológicos del SVCS son relacionados con el tipo de tumor primario.

Las venas colaterales al igual que la vena cava superior puede ser comprimida extrínsecamente por metástasis nodal o tumor, o también la pared de la vena puede estar invadida por el tumor. Trombosis de la vena cava asociados se encuentran en el examen post-mortem en 1/3 a 1/2 de los pacientes con SVCS y pueden estar asociados con propagación retrógrada. (2,8).

La presencia de trombosis intravascular puede ser causada en parte por la falla en el tratamiento en algunos casos, y ha llevado a el uso terapéutico de drogas fibrinolíticas al igual que anticoagulantes. (8).

En adición a trombosis local, el tumor frecuentemente invade el corazón, pericardio, grandes vasos con o sin manifestaciones clínicas.

Como se observa en el cuadro No. 1, el SVCS puede ser causado por diferentes tipos de lesión que no son necesariamente malignas. Mediastinitis causada por varios procesos granulomatosos, es probablemente la causa más común del síndrome benigno. (1,6).

Otras causas poco comunes incluyen a la Nocardia Asteroides (12), la tromboflebitis producida por Candidiasis principalmente en niños dado el pequeño tamaño de la VCS y factores complicantes como utilización de cateteres yugulares, con antibióticos de amplio espectro, alimentación y cirugía torácica. (13). Ha sido reportado un caso de SVCS secundario a C. a. Broncogénico el cual fué precipitado al realizar una gastroscopía fibreóptica. (10). La implantación seno-auricular transvenosa, aunque raramente, está reportada como causa de SVCS con complicaciones de este tipo trombótico. (15).

Características Clínicas:

Un grupo característico de síntomas clínicos es producido por el SVCS sin tomar en cuenta las bases etiológicas. Sin embargo la intensidad de los síntomas y los hallazgos dependen del inicio súbito y el grado de oclusión, además de la viabilidad de las vías colaterales. (17,22).

CUADRO No. 1 (6,8)

MEDIASTINITIS	MISCELÁNEOS
Tuberculosis	Higroma quístico
Histoplasmosis	Adenoma paratiroideo
Actinomicosis	Teratoma benigno
Nocardiosis (12)	Quiste Dermoide
Sífilis	Quiste traqueal
Candidiasis (13)	Quiste bronquial
Postradiación	Quiste Enterogeneus
Idiopático	Sarcoma de Ewing (4)
PULMONAR	Ca. broncogénico*
Emfisema mediastínico	Linfoma*
Neumotórax	Ca Metastásico*
TRAUMATICO	CARDIACOS
Hematoma mediastínico	Mixoma auricular
OTRAS CAUSAS	Banda intrapericárdica
Síndrome de Behcet	Pericarditis
Fluído Retroperitoneal	Quiste pericárdico
Osteomielitis clavicular	Estenosis mitral
bilateral	Bypass quirúrgico en enfer-
Silicosis	medad cardíaca congénita
Sarcoidosis	Complicación de shunts au-
TUMORES MEDIASTINICOS	ricularoventriculares
Tumores Tímicos	Complicación de Fístula car-
Hiperplasia Limfoidea	diaca transvenosa
Quiste tímico	VASCULARES
Timoma epitelial	Aneurisma aórtico
Timoma granulomatoso	Fístula auriculoventricular
Timoma limfoideo	Vasculitis
Teratoma tímico	Aneurisma congénito de VCS
Tumores Nerviosos	VCS bilateral con trombosis
Neuroblastoma (16)	Trombosis asociada a polici-
Ganblioneuroma	temia
Nerofibroma	Tromboflebitis idiopática
Neurilemoma	con Trombosis
	*Causas malignas más frecuentes

Edema, cianosis y distensión venosa son evidentes en la cara, cuello, hombros y extremidades superiores. Cefalea, mareos y somnolencia pueden ser prominentes si la obstrucción se desarrolla de manera rápida; estos síntomas son atribuidos al aumento de la presión intracraniana y edema cerebral debido a congestionamiento venoso.

La insuficiencia venosa y la severidad de otros síntomas son siempre exacerbados cuando el paciente se encuentra en decúbito supino o se agacha. Presumiblemente, la gravedad ayuda al retorno de la sangre a través del sistema venoso parcialmente obstruido. Hay evidencia de la presencia de circulación venosa colateral, así como telangiectasias en la superficie superior del tórax y parte superior del abdomen. Otros síntomas como tos, ronquera y disfagia pueden resultar del edema del árbol traqueobronquial y faringe debido a la enfermedad subyacente, no debido a la obstrucción.

Si ocurre trombosis de la vena cava súbitamente en el área ya complicada, los síntomas leves de obstrucción parcial pueden ser seguidos de un desarrollo florido de distensión venosa marcada, edema, y cianosis. El grado de la obstrucción va a exceder el grado de desarrollo de vías colaterales venosas.

Debido a que las venas esofágicas normalmente se comunican con la ácigos, várices esofágicas se pueden desarrollar en ptes. con SVCS. (22) En ocasiones, estas han causado hemorrágia gastrointestinal superior.

El sitio anatómico de la obstrucción, puede ser de importancia clínica. Si la mayor parte involucrada se encuentra por arriba de la vena cava superior, la

vena innominada izquierda puede ser respetada. Una circulación cruzada a través de las venas comunicantes anteriores del cuello pueden descomprimir el sistema. Cuando la obstrucción incluye la vena cava superior pero se encuentra por arriba de la vena ácigos la circulación venosa colateral en la superficie torácica anterior es menos prominente. La sangre es llevada de las venas intercostales superficiales a la vena ácigos y por esa ruta al corazón. Si el bloqueo incluye la vena ácigos, las venas colaterales tanto por dentro como por fuera del tórax se tornan prominentes y llevan sangre a la vena cava inferior. (22)

Clínicamente es difícil diagnosticar la naturaleza benigna del síndrome pues es más de esperarse una etiología maligna.

Diagnóstico:

Las medidas diagnósticas son de valor para confirmar la impresión clínica, para obtener tejido diagnóstico de una enfermedad maligna. Cuando la obstrucción venosa está presente, la presión venosa en las extremidades superiores es mayor que en las piernas con el paciente en posición supina. La flebografía efectuada por medio de las venas de las extremidades superiores va a demostrar el sitio y extensión de la obstrucción, la involucración del tumor en la pared de la vena, las características de la estrechez, y la extensión de la circulación colateral (22). Chetty recomienda el uso del cateter de Swan-Ganz aduciendo que la colocación del cateter por arriba de la obstrucción con monitorizaje de las presiones puede ser la manera más sensitiva de determinar no solo la severidad de la obstrucción sino también la respuesta al tratamiento. (19) Biopsia transvenosa también ha sido recomendada en casos de sospecha de etiología maligna. (21)

Es de hacer énfasis en que el SVCS es un diagnóstico clínico basado en el examen físico y como tal no requiere de venografía y punción venosa. Más aún la interrupción de la integridad venosa en presencia de presiones aumentadas puede dar como resultado un sangrado excesivo en los sitios de punción. De manera similar, inyecciones IV pueden ser arriesgadas, debido a que la distribución de la droga se retarda, y con la circulación lenta que se presenta, hay irritación local con trombosis o flebitis. Por lo tanto todo acceso venoso debe ser limitado a procesos absolutamente necesarios y deben ser utilizadas las venas colaterales de los miembros inferiores. (8)

Hussey ha descrito un test de ejercicio en el cual se le pide al paciente que abra y cierre su mano frecuentemente y con fuerza durante un minuto mientras se media la presión venosa en ese mismo brazo. En el caso de obstrucción del drenaje venoso en ese brazo, ocurre rápidamente un aumento de 10 mm. en la presión venosa; mientras que en pacientes sin obstrucción o aún con cuadros de ICC, no se observa ningún cambio. (1).

Rayos equis de tórax pueden evidenciar aneurisma causante del tumor, o mostrar únicamente ensanchamiento del mediastino superior. Examen citológico del esputo y biopsia por aspiración del tumor puede ser positivo para células malignas. A pesar de las complicaciones, la biopsia quirúrgica es importante y debe realizarse en la presencia de: 1.- Tejido anormal que esté listo y su superficie dispuesta para realizar biopsia (nódulo linfático, lesión de piel, etc.) ósea). 2.- Un síndrome estable o únicamente un síndrome poco progresivo. 3.- Manifestaciones clínicas tempranas con un leve a moderado edema. Estos casos pueden aplicarse a la broncoscopia. La mediastinoscopia

es arriesgada en presencia de VCS obstruida debido al engrosamiento venoso y el riesgo de hemorragia. Exámenes de piel y cultivos de sangre, esputo, secreciones bronquial y médula ósea, pueden establecer la presencia de enfermedad granulomatosa.

Evidencia de SVCS con diagnóstico de malignidad es generalmente una contraindicación a la toracotomía. La vena cava se encuentra invadida y no únicamente comprimida en casi todas las circunstancias en las cuales la obstrucción es producida por tumores intra torácicos malignos. Se presenta un problema cuando un tejido para diagnóstico, no puede ser obtenido por endoscopía citológica o técnicas de biopsia, se cree que la radioterapia sin diagnóstico de tejido dañado, es preferible a un diagnóstico puro por toracotomía en pacientes con insuficiencia respiratoria, hipertensión venosa, y promedio de vida corto. Más aún, la incisión torácica puede interrumpir bastantes de las venas colaterales de retorno y pueden agravar aún más la condición del paciente. (22).

Queda un pequeño grupo de pacientes en quienes los síntomas clínicos y datos angiográficos sugieren un proceso benigno. Ciertamente aneurismas aórticos, parótidas intratorácicas, y bandas adhesivas pueden ser corregidas quirúrgicamente. Los pacientes con SVCS benigno, generalmente muestran una adaptación excelente a los canales venosos colaterales y unos períodos largos de sobrevida. (22). Por estas razones es que usualmente el tratamiento quirúrgico no se recomienda.

Por otro lado, estos criterios no están del todo completos, por lo que intentos de obtener tejidos específicos para diagnóstico deberían ser aplazados en favor de una terapéutica inmediata, debido a que el

SVCS frecuentemente representa una emergencia oncológica, requiriendo terapia inmediata en orden de aliviar los síntomas básicos para prevenir lesiones irreversibles a nivel del SNC o aliviar complicaciones pulmonares asociadas.

Tratamiento:

Hay cuatro modalidades básicas de terapéutica, a considerarse en el manejo de SVCS. La radiación es la modalidad terapéutica primaria, utilizando las otras consideraciones del tratamiento como coadyuvantes a radioterapia o al ocurrir reincidencia luego de tolerancia a la radiación.

Radiación:

Tres puntos básicos a considerar en la radioterapia del SVCS son:

- 1.- Fraccionamiento de la dosis.
- 2.- Dosis total.
- 3.- Campo de acción.

La controversia en cuanto al fraccionamiento de la dosis se relaciona con el balance que debe existir con la necesidad del control rápido del tumor en contra del peligro del edema inducido por radiación.

El SVCS es una de las pocas emergencias verdaderas por las cuales el tratamiento de elección es la radioterapia. Debido a la naturaleza insidiosa de el síndrome, un tratamiento efectivo y rápido debe ser iniciado para disminuir la dificultad respiratoria y mejorar la circulación comprometida. (5).

Estudios experimentales y clínicos han indicado que el porcentaje de resolución de obstrucciones de vena cava superior es aceptable con grandes dosis diarias fraccionadas (300-400 rads), y el riesgo de compromiso adicional de la vena por edema es extremadamente pequeño. (5,8).

Dosis: La dosis total de radiación es determinada por dos factores, tanto por el tipo como por la extensión de la lesión maligna.

La enfermedad linfoproliferativa, como el linfosarcoma o Enfermedad de Hodgkin, tiene mayor respuesta a la radiación que el adenocarcinoma o el Ca escamoso y pueden ser electivas las dosis de radiación de 3,000-4,000 rads; mientras que los tumores epiteliales necesitan de 5,000-6,000 rads, para tener un control local adecuado. En forma similar, si la enfermedad está confinada al área intratorácica, una dosis de radiación con intentos curativos puede ser utilizada, mientras que si hay evidencias de lesión extratorácica, se podría emplear dosis menores como paliativo(8)

Campo de Acción: Esto es determinado similarmente por el tipo de patología y extensión de la enfermedad.

El tratamiento de campo en linfomas es generalmente enfocado a áreas en las que hay nódulos linfáticos, y para el área torácica, el campo incorpora las áreas cervical, mediastinal y axilar. En forma alterna, los tumores sólidos son irradiados de manera terapéutica únicamente en forma directa a estructuras continuas. (Area supraclavicular y hemitórax.)

Nuevamente, la extensión de la lesión determina el tamaño del campo, con lesiones regionales y locales tratadas con un campo grande con intentos curativos, y en lesiones diseminadas, el tratamiento es pa-

leativo con campos más pequeños.

El diagnóstico histológico va a ser determinante para la dosis y el campo de la terapia de radiación, y como tal, todo esfuerzo debe ser puesto para obtener diagnóstico del tejido con las indicaciones antes descritas. (8).

Una forma ventajosa de tratamiento ha sido la radioterapia consistente en 400 rads planomedio por 3 días, luego disminuyendo a 150-180 rads diarios, hasta una dosis total de 3,000-5,000 rads, la cual dependerá de la patología del tumor, estado metastático y las condiciones generales del paciente. Rubin y Green han demostrado dar alivio sintomático en 72 horas del inicio del tratamiento. (5).

Quimioterapia:

El uso de quimioterapia como modalidad terapéutica primaria se restringe a aquellos casos en los que la tolerancia a la radiación del mediastino se ha alcanzado.

Adicionalmente, en las circunstancias en las que el SVCS es causado por linfoma, la quimioterapia puede ser tan efectiva como la radiación. Nitschke recomienda en estos casos el tratamiento con Vincristina 2 mg/mt²/IV y Prednisolona 1,000 mg/mt²/IV obteniendo resultados satisfactorios en 3-5 días. (7).

El uso combinado de quimioterapia y radioterapia ha sido utilizado en orden de alcanzar un efecto aditivo antitumoral. Sin embargo tanto en forma experimental de SVCS como en estudio-clínico (linfoma asociado a SVCS), no hubo efecto aparente a la adición de irradiación de mostaza nitrogenada. (5,8).

Cirugía:

El tratamiento quirúrgico para el alivio sintomático no brinda una mejor respuesta de los síntomas y presenta un mayor porcentaje de morbilidad, mortalidad y error. (22)

Hay situaciones, sin embargo, en las cuales el tratamiento quirúrgico en la vena cava superior está justificado. En el caso en que se observe invasión de la vena cava, por medio de una toracotomía exploratoria, es posible efectuar resección del tumor y de una porción de la vena cava superior. (22).

Estudios y acercamiento a la cirugía específica para obstrucción de la VCS, incluye bypass injertado de varios tipos y cirugía radical con venectomía. Las ventajas de la cirugía es la rápida y definitiva extirpación de la obstrucción y el beneficio de obtener tejido para diagnóstico; sin embargo, la mortalidad por tratamiento quirúrgico es mayor por lo que la terapéutica quirúrgica debe reservarse únicamente en los casos en que el SVCS es resistente a radioterapia y quimioterapia o cuando la tolerancia a la radiación ha sido previamente alcanzada. En esta última situación, fibrosis perivenosa y trombosis intravascular puede prosperar si se maneja quirúrgicamente. (8).

Medidas Médicas:

Debido a la presencia frecuente de trombosis como una consecuencia del flujo disminuido, los anticoagulantes han sido usados y son útiles en los casos que progresan rápidamente. La terapia fibrinolítica ha sido utilizada en asociación con radioterapia por Salsali, quien demostró que con esta terapia, puede ser alcanzada una mejoría clínica más rápidamente y la sobrevida puede ser prolongada. Los diuréticos también han sido empleados para un alivio sintomático del edema y frecuentemente esto es inmediato; la terapia con diuréticos ha probado ser el mejor coadyuvante de la radiación en SVCS. (5)

Los esteroides son en forma similar de efectividad limitada en la obstrucción de VCS, y posiblemente sean útiles en la presencia de compromiso respiratorio. Los esteroides son teóricamente considerados de utilidad para bloquear la reacción inflamatoria asociada con la radiación, pero Green, ha demostrado la falta de respuesta inflamatoria a radioterapia en SVCS,

Por último cuando la etiología del SVCS es infecciosa esta debe ser tratada con los antibióticos específicos. (1,8).

Pronóstico:

El SVCS es frecuentemente causado por procesos malignos como Ca broncogénico y linfoma. Es considerado complicación de la malignidad. Sin embargo en un

pequeño número, pero significativo de pacientes, el síndrome resulta de un proceso benigno, y para estos pacientes el pronóstico es favorable.

Clínicamente es difícil diagnosticar la naturaleza benigna de este síndrome, sin embargo, algunos aspectos pueden ser de ayuda para llegar a esta conclusión. Algo importante de los aspectos relacionados con el síndrome benigno es el inicio insidioso y la progresión lenta de la enfermedad. En estos pacientes la duración de los síntomas han sido reportados entre los 20 y los 50 años comparado a la del tipo maligno, en donde el progreso rápido de la enfermedad es de pocos meses. La edad de los pacientes también influye en el pronóstico pues el tumor maligno es más frecuente en pacientes arriba de los treinta años. El pronóstico depende esencialmente de la efectividad de la circulación colateral. (1).

JUSTIFICACION

El desarrollo de la presente investigación se realizó basado en los siguientes aspectos:

- 1o. El SVCS es una entidad clínica generalmente de mal pronóstico para el paciente, que amerita un mejor conocimiento de la misma.
- 2o. No existía en Guatemala un estudio sobre este síndrome.
- 3o. En nuestro medio no existe información que satisfaga las necesidades del conocimiento.

OBJETIVOS

A. GENERALES

- A.1 Contribuir al estudio de las enfermedades torácicas de Guatemala.
- A.2 Despertar la inquietud de ampliar conocimientos sobre el Síndrome de Vena Cava Superior.
- A.3 Ofrecer una investigación que sea útil al cuerpo médico y estudiantes en general sobre esta entidad, hasta ahora poco estudiada en nuestro medio.

B. ESPECIFICOS

- B.1 Conocer la prevalencia del Síndrome de Vena Cava Superior en el Hospital General San Juan de Dios.
- B.2 Conocer los principales síntomas de los casos en estudio.
- B.3 Conocer los hallazgos físicos al examen de ingreso, la impresión clínica de ingreso y egreso.

B.4 Determinar los métodos de tratamiento efectuados y compararlos con la terapéutica sugerida actualmente.

B.5 Determinar las causas de este síndrome en ese hospital.

B.6 Conocer la expectativa de vida de los pacientes afectados.

B.7 Proponer en base a resultados obtenidos, un criterio unificado de manejo en pacientes afectados.

HIPOTESIS

El presente trabajo de investigación pretende efectuar una descripción de las principales características de una entidad clínica y su ocurrencia en un lugar y tiempo determinados. Por lo anteriormente expuesto no se dirige el estudio a rechazar o aceptar una determinada hipótesis.

- B.4 Determinar los métodos de tratamiento efectuados y compararlos con la terapéutica sugerida actualmente.
- B.5 Determinar las causas de este síndrome en ese hospital.
- B.6 Conocer la expectativa de vida de los pacientes afectados.
- B.7 Proponer en base a resultados obtenidos, un criterio unificado de manejo en pacientes afectados.

HIPÓTESIS

El presente trabajo de investigación pretende efectuar una descripción de las principales características de una entidad clínica y su ocurrencia en un lugar y tiempo determinados. Por lo anteriormente expuesto no se dirige el estudio a rechazar o aceptar una determinada hipótesis.

RECURSOS

A. Humanos:

- A.1 Médico Asesor.
- A.2 Médico Revisor.
- A.3 Personal de Archivo y Estadística del Hospital San Juan de Dios, y de las bibliotecas de la USAC., del INCAP y del IGSS.

B. Físicos:

- B.1 Hospital General San Juan de Dios.
- B.2 Registros clínicos.
- B.3 Bibliotecas de la USAC., del INCAP. y del IGSS.

PRESENTACION DE RESULTADOS

TABLA I.- RELACION DE CASOS SEGUN EDAD Y SEXO.

Diagnóstico	Edad	Sexo
Linfoma Pob. Dif.	15	F
Linfoma Met. Var. Hist.	18	M
Linfoma	28	M
Linfosarcoma	25	F
Ca. de Tiroides	63	M

TABLA II.- PRESENTACION DE CASOS SEGUN PRIMER SINTOMA

Primer Síntoma	No. de Ptes.	Porcentaje
Cefalea	1	20
Edema de la cara	2	40
Tos	1	20
Edema del cuello	1	20
Total	5	100%

TABLA III.- TIEMPO ENTRE EL INICIO DEL PRIMER SINTOMA
Y CONSULTA HOSPITALARIA SEGUN DIAGNOSTICO

Diagnóstico	No. de días
Linfoma	15
Linfosarcoma	8
Linfoma	15
Ca. de Tiroides	17
Linfoma	30

TABLA IV.- PRESENTACION DE SIGNOS Y SINTOMAS EN
RELACION DIRECTA CON EL SVCS EN 5
PACIENTES.

Síntomas	No. de ptes.	Porcentaje
Cefalea	3	60
Edema de la cara	2	40
Edema del cuello	5	100
Dificultad para respirar	2	40
Dolor torácico	2	40
Disfagia	1	20
Tos	4	80
Afonía	2	40
Edema torácico	2	40
Mareo	1	20
Visión borrosa	1	20

Continuación Tabla No. IV...

Signos

Edema de cara	1	20
Edema de cuello	1	40
Circulación colateral	1	60
Exoftalmos	1	20
Telangiectasias	1	20
Conjuntivas hiperémicas	1	20
Edema de uvula	1	20

TABLA V.- RELACION DE CASOS SEGUN DIAGNOSTICO DE
INGRESO.

Diagnóstico	No. de ptes. Porcentaje	
SVCS	2	40
Linfoma	1	20
Leucemia	1	20
Edema Angioneurótico	1	20
Total	5	100%

TABLA VI.- PRESENTACION DE PRINCIPALES PROCEDIMIENTOS DE LABORATORIO Y SU
AYUDA EN RELACION DIRECTA CON EL DIAGNOSTICO.

Procedimiento	No.	Ni.	No ayuda al Dx.	Confirmó Dx.
Médula Osea	6	1	2	3
Frote Periférico	3	1	2	-
Papanicolaou	2	1	-	1
Biopsias:				
Cervical	3	1	-	2
Hepática	2	1	1	-
Hueso	1	1	-	-
Prescalénica	1	-	1	-
Tiroídes	1	-	-	1
Total	19	6	6	7

TABLA VII.- PRINCIPALES HALLAZGOS RADIOLOGICOS EN RELACION DIRECTA CON EL SVCS EN 5 PACIENTES.

Signos	No. de ptes.	porcentaje
Cardiomegalia	1	20
Congestión Vasc. Pulmonar	1	20
Masa mediastinal	1	20
Desplazamiento traqueal	2	40
Derrame pleural	1	20
Engrosamiento del Mediast.	1	20
Compresión bronquial	1	20

30

TABLA VIII.- PATOGENESIS DEL SVCS SEGUN DIAGNOSTICO CONFIRMADO.

Diagnóstico	No. de ptes.	Porcentaje
Linfoma	3	60
Linfosarcoma	1	20
Ca. de Tiroides	1	20
Total	5	100%

31

TABLA IX. TRATAMIENTO SEGUN DIAGNOSTICO Y SITUACION POSTERIOR DEL PACIENTE.

Diagnóstico	Tratamiento	Situación Posterior
Linfoma	Quimioterapia	Falleció a los 2 m. de consultar.
Linfosarcoma	Mixto	Vivo. 6 m. después del tratamiento.
Linfoma	Quimioterapia	Vivo. 4 m. después del primer síntoma.
Ca. de Tiroides	Radioterapia	Falleció 15 días después del primer síntoma.
Linfoma	Quimioterapia	Vivo. 3 m. después del primer síntoma.

ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS

1.-

El SVCS es frecuentemente causado por procesos malignos. En nuestro estudio, la causa más frecuente fué Linfoma, siendo la edad predominante en pacientes jóvenes menores de treinta años, no teniendo relación el sexo en cuanto al diagnóstico de Linfoma. Sin embargo si es importante mencionar que en otros estudios realizados, la causa principal de SVCS fué Ca. broncogénico (5,8,18,19,20,22) el cual si tendría relación con el sexo debido al tabaquismo. El Ca. de Tiroides se ha reportado como causa del síndrome en menos del 1% de la incidencia total. (8). En nuestra investigación, una de las causas del problema fué un Carcinoma folicular bien diferenciado del tiroides que afectó un paciente por arriba de los sesenta años.

2.-

Los síntomas del SVCS generalmente no están relacionados con la causa o agente etiológico, sin embargo predominan el edema de la cara, cuello, hombros, cefaleas, mareos, somnolencia, cianosis y visión borrosa, etc. En los casos revisados lo anterior coincidió en gran medida debido a que el edema de la cara fué referido en un 40% de los casos, así como edema del cuello y cefalea en 20% respectivamente. El tiempo transcurrido entre el inicio del primer síntoma del SVCS y la consulta hospitalaria según el diagnóstico efectuado fué de un promedio de 17 días, lo cual nos demuestra en forma relativa que la instalación del síndrome en estos casos, fué aguda dado que la mayoría de las causas fue

ron malignas, situación que no ocurre en el síndrome benigno cuya progresión es insidiosa. (5,8,18).

3.- La sintomatología del síndrome es muy variada y está en relación directa con el grado de compromiso vascular que existe. En la literatura revisada, encontramos que se han resumido los síntomas más importantes del síndrome en relación con su compromiso a nivel vascular y cerebral. (8,22). Lo anterior es análogo a nuestra investigación ya que predominaron en orden de frecuencia el edema del cuello (100%),tos en 80% (la cual puede explicarse en relación con el mismo edema existente) y cefalea en el 60%. La signología encontrada está en relación directa la mayoría de las veces, con la sintomatología del paciente. En este estudio coincidentemente con lo revisado se encontró que la circulación colateral fué el principal hallazgo en el 60% de los casos, así como edema del cuello en 40% y en un 20% edema de la cara, edema de la úvula, exoftalmos, etc.

4.- El diagnóstico de ingreso no coincide con la totalidad de los casos de SVCS ya que en la mayoría de estos el diagnóstico de ingreso como el de egreso está basado en la causa etiológica y no en el síndrome clínico. En esta revisión se observó esta situación en el 60% de los casos.

5.- Las medidas y procedimientos diagnósticos son de gran valor para confirmar la impresión clínica, existiendo una gran variedad de proce-

dimientos desde biopsia del tejido sospechoso hasta cirugía exploratoria, sin olvidar los más sencillos, los cuales están más a nuestro alcance dadas las condiciones hospitalarias. Así encontramos que las biopsias de tejido sospechoso y la punción por aspiración de la médula ósea, fueron los principales métodos efectuados en este estudio. Confirmado a través del primer 2 casos y 3 más con el segundo procedimiento. Es de hacer notar que las biopsias se practicaron en distintos tejidos tales como linfáticos, hepático, huesos, tiroides y grasa preescolénica, siendo de mayor aporte y de mayor utilidad, la biopsia de ganglios cervicales, estando en relación directa con el diagnóstico de Linfoma. Un procedimiento sencillo de efectuar es el papanicolaou el cual puede practicarse en cualquier muestra obtenida, método que en esta revisión demostró un linfoma metastásico de la variedad histiocítica en un líquido pleural. El frote periférico es un procedimiento que en la mayoría de casos no orienta al diagnóstico etiológico, exceptuando los casos de Enfermedad de Hodgkin.

6.- Algunas veces los métodos radiológicos pueden evidenciar algún proceso ocupativo y engrosamiento del mediastino o en cualquier otro órgano del tórax. (22). Los principales hallazgos radiológicos que estuvieron en relación directa con el SVCS en estos pacientes fueron: Masa mediastinal y engrosamiento del mediastino en un 40% así como desviación de la tráquea con 40% derrame pleural, congestión vascular pulmonar y cardiomegalia en un 20%.

7.-

El SVCS generalmente es de etiología maligna teniendo el Ca. broncogénico una incidencia del 75%, así como el linfoma, 15% y el Ca. Metastásico en un 7% que incluye principalmente Ca. de mama, adenocarcinoma y carcinoma de Tiroides. (8). Esta investigación encontró que el 100% de los casos fueron de etiología maligna, ocupando los linfomas un 80% de la incidencia y un caso de Ca. folicular bien diferenciado del tiroides.

8.-

Existen cuatro modalidades terapéuticas en el manejo del SVCS: radiación, quimioterapia, cirugía y tratamientos combinados; siendo el más recomendado en la literatura, la radioterapia combinada con el uso de diuréticos. (5). La quimioterapia fué la principalmente utilizada en estos pacientes con diagnóstico de linfoma, estando a la fecha un 40% de los mismos con tratamiento, teniendo uno de los pacientes hasta el momento una sobrevida de 6 meses. El tratamiento mixto (quimioterapia - radioterapia), fue utilizado en el caso de linfosarcoma, con aceptables resultados hasta ahora. La radioterapia aislada fué utilizada en el caso de Ca. tiroideo con resultados no evaluables debido a que la paciente falleció 15 días después de iniciado el mismo.

El pronóstico de estos pacientes sigue siendo incierto debido a la causa etiológica, ya que aún con tratamiento, el promedio de vida sigue siendo menor de 12 meses. (1) La mortalidad en nuestro reporte es del 40% con un promedio menor de dos meses de sobrevida.

CONCLUSIONES

1.-

La causa más frecuente de SVCS es de etiología maligna. En el presente estudio los linfomas representan el 80% de los casos y el Ca. folicular bien diferenciado del tiroides, el 20%.

2.-

Los pacientes menores de 30 años fueron los más afectados, no teniendo el sexo relación alguna con el síndrome en estos casos.

3.-

La instalación del síndrome es brusca cuando la etiología es maligna.

4.-

El principal signo de este síndrome es la circulación colateral.

5.-

Los hallazgos radiológicos más relevantes fueron la visualización de masa y engrosamiento mediastínico, así como desviación de la tráquea.

6.-

Biopsia de tejido sospechoso y punción por aspiración de médula ósea fueron los principales métodos diagnósticos en el SVCS causado

por linfoma.

- 7.- La quimioterapia es el tratamiento más recomendable en casos de SVCS secundario a linfoma.
- 8.- El promedio de sobrevida de los pacientes con SVCS secundario a causa maligna fué menor de dos meses.
- 9.- El SVCS es una entidad poco diagnosticada en nuestro medio debido a que el diagnóstico se enfoca desde el punto de vista etiológico.
- 10.- La cantidad de casos investigados no representan la incidencia real del síndrome por lo anteriormente apuntado.

RECOMENDACIONES

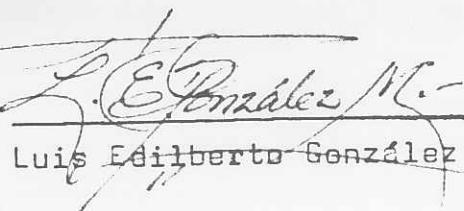
- 1.- Efectuar a todos los pacientes que ingresen al hospital, historias más completas.
- 2.- Efectuar diagnósticos clínicos presuntivos más completos que faciliten la obtención posterior de un diagnóstico etiológico.
- 3.- Instituir un tratamiento precoz en pacientes con SVCS de instalación brusca aún de diagnóstico etiológico.
- 4.- Realizar estudios comparativos posteriores para el mejor conocimiento de esta entidad clínica.
- 5.- Continuar la realización de trabajos médicos científicos que contribuyan a la mejor interpretación y solución de la problemática de salud guatemalteca.

BIBLIOGRAFIA

1. Benign superior vena cava syndrome. Mahajan V, et al. Chest, Jul. 1, 1975.
2. Colateral circulation in superior vena caval obstruction following ventriculoatrial shunt catheterization in hidrocefalus. Cha. EM, et al. Radiology, Mar. 1972.
3. Detection of a venous collateral pathway by mammography: superior vena caval syndrome. Mclean GK, et al. JAMA, 12 may 1, 1978.
4. Ewings sarcoma of the rib, presenting as the superior mediastinal syndrome. Dvorak FT, et al Clin Pediatr (Phila), Oct. 1, 1971.
5. Response of superior vena cava syndrome to radiation therapy. Davenport D et al. Cancer, Oct. 1, 1976.
6. Superior vena caval syndrome. Price NM, et al. Arch Dermatol, jul 1, 1978.
7. Superior vena cava syndrome. (Letter). Nitschke R, et al. JAMA, Sept. 1, 1975.
8. Superior vena cava syndrome. Clinical Management. Goodman. JAMA, 6 Jan. 1, 1975.
9. Superior vena caval obstruction in histoplasmosis. Fairbank JT et al. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med, Jul. 1, 1972.
10. Superior vena caval obstruction complicating fibrooptic gastroscopy. Dawson J. Br Med J, 6 Aug. 1, 1977.
11. Superior vena cava obstruction and dissecting aortic aneurysm. Spitzer S, et al. JAMA, Jul. 1, 1975.
12. Superior vena cava syndrome caused by Nocardia Asteroides. Pitchenick AE, et al. Am Rev Respir Dis, Apr. 1, 1978.
13. Superior vena cava syndrome secondary to Candida thrombophlebitis complicating parenteral alimentation. 1978.

- mentation. Wiley EL, et al. J Pediatr, Dec 1977
14. Superior vena caval caused by bronchogenic cyst Rammohan G, et al Chest, Oct. 1,975.
15. Superior vena cava syndrome: a complication of transvenous pacemaker implantation. Chamorro H, et al. Radiology, Feb. 1,978.
16. Superior vena cava occlusion in a 12- year-old girl with neuroblastoma. Familusi JB, et al Clin Pediatr (Phila), Dec. 1,977.
17. Superior vena cava obstruction due to small cell anaplastic lung carcinoma. Response to chemotherapy. Kane RC, et al. JAMA, 19 Apr 1976.
18. Superior vena caval obstruction.Klochridge ST. Surgery Gyn and Obst, Jan 1,972.
19. Suspected superior vena cava syndrome:the role of the Swan-Ganz catheter. Chetty KG. Chest, Nov. 1,977.
20. Systemic to pulmonary venous communication in the superior vena caval syndrome. Wilson ES. Am J Roentgenol, Aug. 1,976.
21. Transvenous biopsy of carcinoma of bronchus causing superior vena caval obstruction. Armstrong P, et al, British Medical Journal, 22 Mar 1975.
22. Vena Caval Obstruction. Boruchow. Surgery,Jan. 1,979.

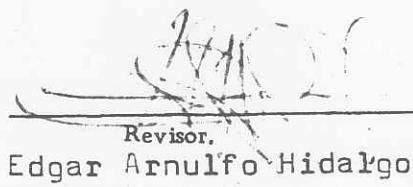
Br.


Luis Edilberto González Morán

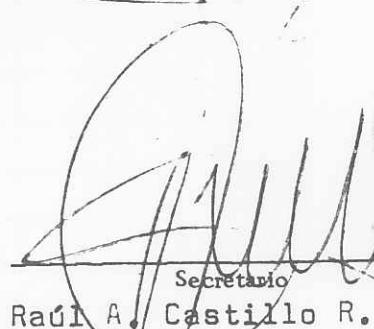
Asesor.

Xel Oliva González

Dr.

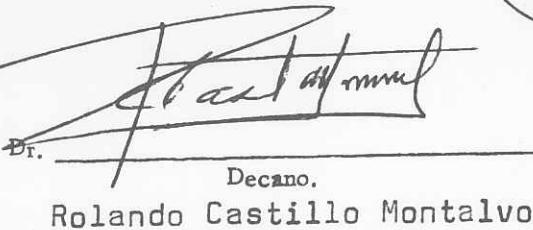

Revisor.
Edgar Arnulfo Hidalgo

Dr.


Secretario
Raúl A. Castillo R.

Bo.

Dr.


Decano.
Rolando Castillo Montalvo