

SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR Y COMPRESIÓN MEDULAR

Rotación en el servicio de Medicina Interna. CAULE.

María Luisa Garrido Onecha

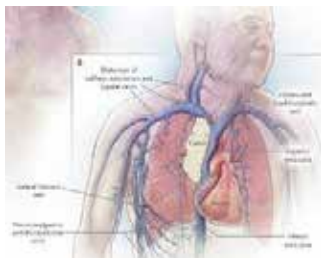
Residente de primer año

Oncología Médica

02/09/2019

SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR

- El SVCS deriva de la obstrucción al flujo de sangre a través de la misma. La obstrucción puede estar causada por invasión o compresión externa.



ETIOLOGÍA

TUMORAL (60-85%)

- Cáncer de pulmón de células no pequeñas (50%).
- **Cáncer de pulmón de células pequeñas (25%).**
- Linfoma No Hodgkin (10%). (Linfoma difuso de células grandes y linfoblástico).
- Timoma, metástasis ganglionares mediastínicas por cáncer de mamá.

NO TUMORAL (15-40%)

- Dispositivos intravasculares: catéter venoso central, marcapasos, derivaciones venosas peritoneales.
- Fibrosis postradiación.
- Mediastinitis fibrosante: infección previa con H. capsulatum, otras: nocardiosis, TBC, actinomicosis, aspergilosis.

Causas no malignas

Trombosis de la VCS:

- Uso prolongado de dispositivos intravasculares (catéteres, alambres de marcapasos y derivaciones venosas peritoneales).
- Vasculitis (especialmente en la enfermedad de Behçet): por aumento del riesgo trombotogénico asociada a la inflamación de la pared vascular.
- Hemoglobinuria paroxística nocturna

Fibrosis mediastínica:

- Mediastinitis fibrosa idiopática
- Postradioterapia
- Procesos infecciosos como tuberculosis, sífilis, actinomicosis, aspergilosis, blastomicosis, nocardiosis e histoplasmosis.
- Asociada a tiroiditis de Riedel

Tumores benignos:

- Teratoma
- Timoma
- Tumor desmóide
- Hígoma quístico

Miscelánea:

- Bocio endocrítico
- Aneurisma de aorta o subclavia
- Sarcooidosis

Causas malignas

Cáncer de pulmón (75%):

- Carcinoma de células no pequeñas
- Carcinoma de células pequeñas

Linfomas no Hodgkin (10-12%)

Lesiones metastásicas ganglionares mediastínicas de otros tumores (9%):

- Cáncer de mama predominantemente
- Tumores germinales

DIAGNÓSTICO: CLÍNICO

Historia clínica:

- Duración de los síntomas.
- Diagnóstico previo de neoplasia.
- Antecedente de procedimiento intravascular.

SÍNTOMAS

DOLOR TORÁCICO



CEFALEA,
CONFUSIÓN,
TRASTORNOS
VISUALES

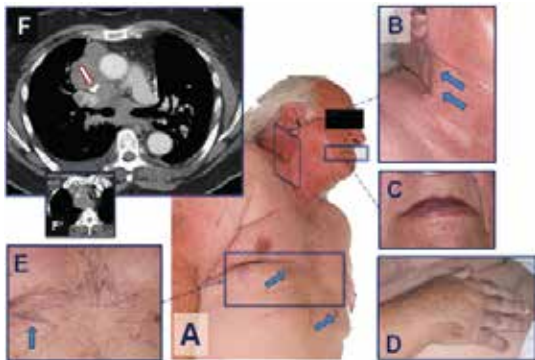


DISNEA, ESTRIDOR,
TOS, AFONÍA,
DISFAGIA

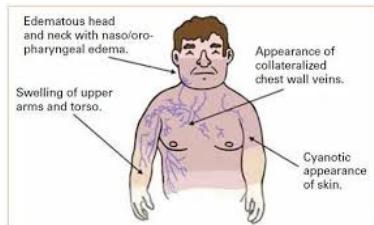


SIGNOS

- A: PLÉTORA FACIAL Y CERVICAL.
- B: **INGURGITACIÓN YUGULAR.**
- C: CIANOSIS LABIAL.
- D: MANO Y BRAZO DERECHO CON EDEMA.
- E: CIRCULACIÓN COLATERAL TORÁCICA.



Triada: edema en esclavina, cianosis facial y circulación colateral.



Signo de Botermann

Gravedad del síndrome de la vena cava superior			
Grado	Gravedad	Incidencia (%)	Definición
0	Asintomático	10	Radiológicamente existe evidencia de obstrucción de la VCS en ausencia de signos o síntomas
1	Leve	25	Edema de la cabeza y el cuello, cianosis y plétora
2	Moderado	50	Edema de la cabeza y el cuello con afectación funcional (disfagia y tos leves, afectación neurológica con visión borrosa)
3	Grave	10	Edema cerebral leve-moderado, con cefalea y mareo, edema laríngeo moderado, o disminución de la función cardíaca con síncope tras la flexión
4	Muy grave	5	Edema cerebral grave, confusión, obnubilación o edema laríngeo grave con estridor o compromiso hemodinámico con síncope sin factores precipitantes, hipotensión o insuficiencia renal
5	Exitus	< 1	Exitus

- Rx tórax 2P (PA y lateral).
 - Ensanchamiento mediastínico superior (35-65%).
 - Masa hiliar derecha (12-40%).
 - Derrame pleural (generalmente derecho) (25%).
 - Normal (15%).
- Análisis: hemograma, coagulación, bioquímica completa (función hepática, renal, LDH) con marcadores tumorales.

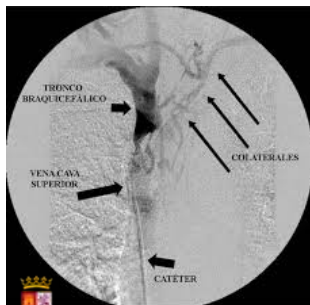
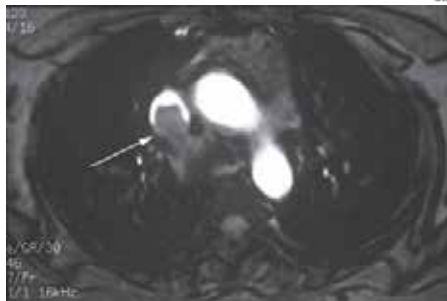


PRUEBAS DE IMAGEN

Neoplasia conocida: controles con Rx tórax y TAC.

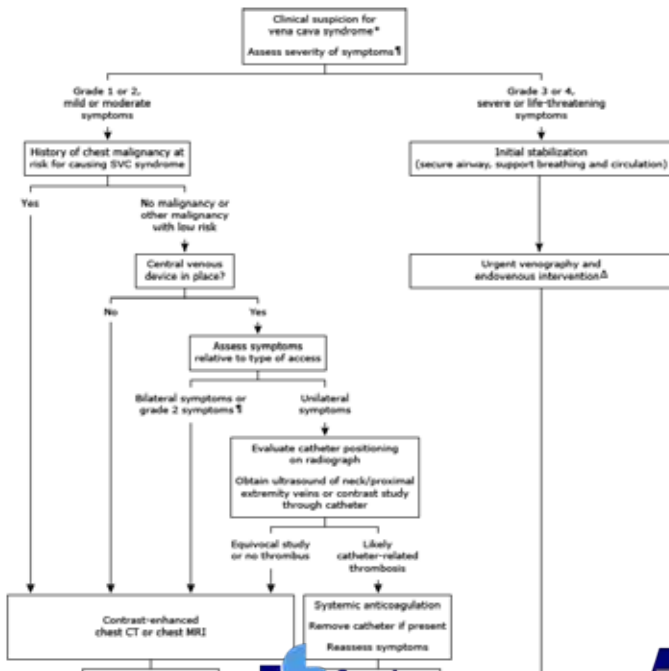
Neoplasia no conocida

- TAC: nivel de obstrucción, trombosis asociada, adenopatías/masas mediastínicas.
- RM: en alérgicos al contraste.
- Venografía: planificación de intervención; cirugía o colocación de un stent.
- PET



DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO

- Técnicas mínimamente invasivas
 - Citología de esputo, del líquido pleural.
 - Biopsia ganglionar, percutánea transtorácica guiada por TAC, endoscópica dirigida por ultrasonido.
 - Biopsia de médula ósea.
- Técnicas invasivas
 - Broncoscopia, toracocentesis.
 - Mediastinoscopia
 - Toracoscopia asistida por video.
 - Toracotomía.





TRATAMIENTO

- Objetivos: aliviar síntomas y tratar la enfermedad subyacente, dependiendo de:
 - Tipo de cáncer: histología, estadio.
 - Pronóstico.
 - Si ha recibido tratamiento anteriormente.
- Medidas generales:
 - Asegurar la vía aérea, oxigenoterapia, puede necesitar intubación.
 - Elevar la cabecera del paciente: disminuye la presión hidrostática y el edema.
 - Glucocorticoides: dexametasona 4 mg iv cada 6 h, útil en RT y en linfoma, timoma.
 - Diuréticos del asa: Furosemida 20 mg iv.

SVCS MALIGNO: EMERGENCIA MÉDICA

Angioplastia: alivio rápido de los síntomas y restaura el retorno venoso para casos graves con compromiso vital:

- Obstrucción de vía aérea central.
- Edema laríngeo.
- Coma por edema cerebral.
- Intervención inmediata mediante recanalización endovenosa: trombolisis mecánica/farmacológica, angioplastia con balón y colocación de stent.
- La cianosis mejora en pocas horas, el edema tarda 48-72 h.
- Stent endovenoso:
 - Respuesta a QT/RT es intermedia o deficiente: cáncer pulmón no microcítico, mesotelioma pleural.
 - SVCS recurrente que han recibido RT/QT.

OPCIONES TERAPÉUTICAS

- Radioterapia: único requisito -> no haber recibido RT previamente. Reduce los síntomas en 72 h., con desaparición completa a las 2 semanas.
- Quimioterapia: de elección en cáncer microcítico de pulmón, LNH y tumores de células germinales. Remisión de síntomas: 5-10 días.
- Cirugía by-pass: reemplazada por los stents intravasculares. Útil en timoma y carcinoma tímico, masa residual después de tto del tumor de células germinales.
- Terapia trombolítica: farmacológica (Alteplasa)/mecánica, es eficaz en trombosis aguda (síntomas < 2 días) por catéter central (en la mayoría se puede mantener). Después se pautan anticoagulantes durante 3-6 meses más doble antiagregación durante 3 meses.
- **PRONÓSTICO**: 6 meses. Recurrencia 10-30%.

CONCLUSIONES

- La principal etiología del SVCS es el cáncer de pulmón.
- La disnea es el síntoma de presentación más frecuente. Aunque la triada clásica consiste en edema en esclavina, cianosis y circulación colateral.
- El diagnóstico es clínico y se complementa con la Rx tórax, TAC, entre otras.
- Para los pacientes con síntomas graves o potencialmente mortales, es de elección la venografía. Si presentan síntomas moderados-leves y tienen una neoplasia asociada al SVCS la prueba de imagen inicial debería ser TAC/RM.
- El manejo inicial se basa en medidas generales, hasta determinar la causa exacta, por ello es importante el diagnóstico histológico antes de comenzar con un tratamiento más específico. Si hay compromiso vital se realizará estabilización inicial e intervención endovenosa inmediata: extracción del trombo/colocación de stent.

COMPRESIÓN MEDULAR

- Hace referencia a las lesiones compresivas que afectan tanto a la médula espinal, como a las raíces y plexos nerviosos, ya sea por atrapamiento, desplazamiento o por invasión directa del tumor primario o por invasión metastásica.

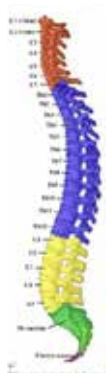


EPIDEMIOLOGÍA

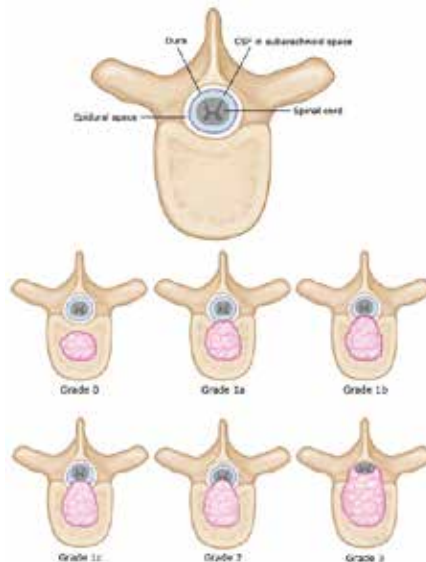
- Estimado en 5% de los pacientes con cáncer.
- Los tumores metastásicos (90%) que más frecuentemente causan compresión medular son los de **pulmón, próstata, mieloma múltiple, mama.**
- Hasta en un 20% de los pacientes puede ser un síntoma inicial de neoplasia.
- Las presentaciones sincrónicas son más comunes en cáncer de pulmón, desconocido, MM, LNH. Mientras que suele ser una complicación posterior del cáncer avanzado de mama y próstata.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

- **Localización:**
 - Columna torácica (60-70%)
 - C. lumbosacra (20-30%)
 - C. cervical (10%)
- **Síntoma inicial: DOLOR** de espalda local que aumenta de intensidad, empeoramiento nocturno con el decúbito, las maniobras de valsalva y la percusión en las apófisis espinosas, mejora al incorporarse. Presente 80-95% en el momento del diagnóstico.
 - Solo con movimiento -> inestabilidad espinal mecánica.
 - Referido.
 - Radicular.
 - Empeoramiento abrupto -> fractura por compresión patológica.



- **Grado 0** - Tumor confinado al hueso.
- **Grado 1a:** tumor con extensión epidural, sin desplazamiento del saco tecal.
- **Grado 1b:** tumor con extensión epidural y desplazamiento del saco tecal pero sin contacto con la médula espinal.
- **Grado 1c:** tumor con extensión epidural y pilar de la médula espinal, sin desplazamiento.
- **Grado 2:** tumor que desplaza o comprime la médula espinal, sin extensión tumoral circunferencial u obliteración del espacio del LCR.
- **Grado 3:** tumor con extensión epidural circunferencial y / o que causa compresión severa de la médula espinal con obliteración del espacio del LCR.



- Modificado de: Bilsky MH, Laufer I, Fourney DR, et al. Análisis de confiabilidad de la escala de compresión de la médula espinal epidural. *J Neurosurg Spine* 2010; 13: 1-4.

- **ALTERACIONES MOTORAS**

Aumento de debilidad EEII-> pérdida de la marcha -> parálisis.

Flácido: hipotonía o arreflexia vs Piramidal: hipertonía e hiperreflexia.

- **ALTERACIONES SENSITIVAS**

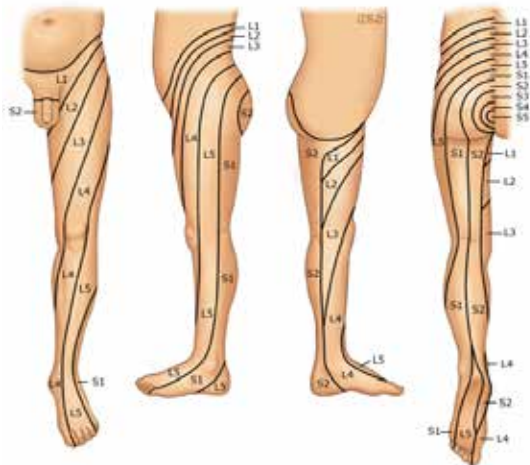
- Hipoestésias o parestesias distales ascendentes en EEII.
- Nivel sensorial espinal: entre 1-5 niveles por debajo del nivel real de compresión del cordón.

- **DISFUNCIÓN AUTONÓMICA**

Desde retención urinaria, estreñimiento hasta incontinencia /pérdida de tono de esfínteres.

- **ATAXIA DE LA MARCHA**

De reciente aparición + dolor de espalda en un paciente oncológico.



Movement

- A. Hip flexion
- B. Knee extension
- C. Ankle dorsiflexion
- D. Hip extension
- E. Knee flexion
- F. Ankle plantar flexion

Nerve roots

- L2-3
- L3-4
- L4-5
- L4-5
- L5-S1
- S1-2

Peripheral nerve

- Femoral ("nerve to hipboots")
- Femoral
- Peroneal
- Gluteal
- Sciatic
- Tibial

	Síndrome de cono medular	Síndrome de cola de caballo
Presentación	Brusco y bilateral	Gradual y unilateral
Reflejos	Rotulianos preservados pero aquileos afectados	Rotulianos y aquileos afectados
Dolor radicular	Menos severo	Más severo
Dolor lumbar bajo	Más	Menos
Síntomas sensitivos	Hipoestesia más perianal, simétrica y bilateral	Hipoestesia más asimétrica, en silla de montar. Hipoestesia en dermatomas específicos de extremidades inferiores sin parestesias. Hipoestesia en el pene o clitoris.
Síntomas motores	Tipicamente simétricos. Paresia distal hiperrefléxica de miembros inferiores menos marcada. Puede haber fasciculaciones	Paraplejia asimétrica arrefléxica. Fasciculaciones raras. Atrofia más común
Impotencia	Frecuente	Menos frecuente.
Disfunción esfinteriana	Retención urinaria y fecal precoces	Retención urinaria más tardías

DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO

- De elección: **RM**:
 - T1: metástasis óseas.
 - T2: grado de compresión de la médula y ver lesiones dentro de la misma.
- Si RM está CI: TAC, MIELOGRAFÍA.
- En los pacientes con compresión medular por un cáncer metastásico conocido, no es necesario la biopsia de la lesión compresiva para la planificación del tratamiento.
- Pacientes sin AP de neoplasia: TAC con contraste de tórax, abdomen, pelvis + FDG-PET.
- Alta sospecha de Linfoma, mieloma: BAG.



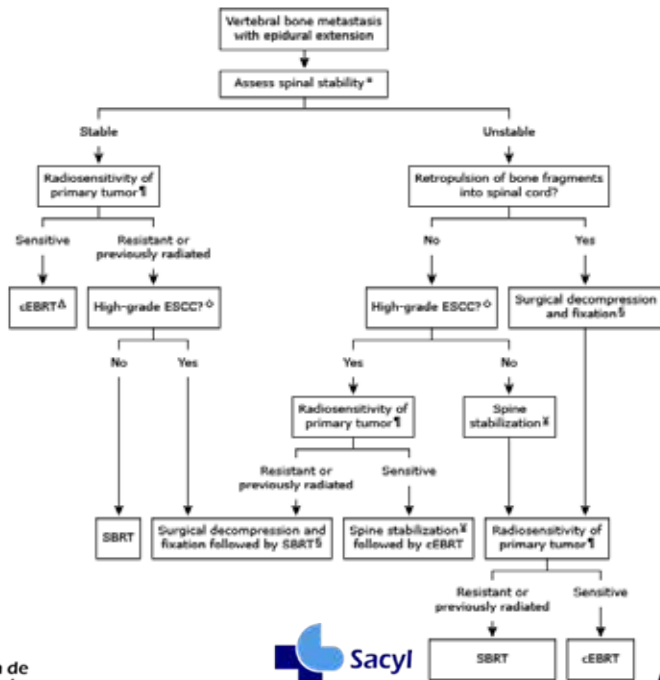
DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

CAUSAS NO NEOPLÁSICAS	CAUSAS NEOPLÁSICAS
Absceso espinal	Neurofibroma
Hematoma epidural	Meningioma
Osteoartrosis	Carcinomatosis leptomenígea
Mielitis o mielopatía	Plexopatía por infiltración tumoral
	Tumor intramedular
	METÁSTASIS

Relative radiosensitivity of neoplasms for the purposes of ESCC decision-r

Radiosensitive tumors
• Lymphoma • Myeloma • Small cell lung cancer • Germ cell tumors • Prostate cancer • Breast cancer • Ovarian cancer
Radioresistant tumors
• Melanoma • Renal cell carcinoma • Non-small cell lung cancer • Gastrointestinal cancers • Sarcoma

- **Estabilización quirúrgica:** Inestabilidad espinal, cEBRT previo, progresión del tumor o déficit neurológico durante RT, tumores radorresistentes de alto grado, paciente sin AP de cáncer que precise diagnóstico histológico.
- Cirugía con fijación segmentaria posterior, técnicas mínimamente invasivas: vertebroplastia, cifoplastia, instrumentación espinal percutánea. Después siempre que se pueda debe administrarse radioterapia.
- **Radioterapia de haz externo convencional (cEBRT):** Tumores radiosensibles. Si esperanza de vida < 6 meses ciclos cortos: 8Gy x1, 4Gy x5. Campo: un cuerpo vertebral por encima y otro por debajo de la metástasis epidural.
- **Radioterapia estereotáctica corporal (SBRT = Radiocirugía esterotáctica SRS):** Tumores radorresistentes de bajo grado, recurrencia o progresión tumoral en áreas preirradiadas. 16-24 Gy en 1 fracción o 24-30 Gy x3.
- **Quimioterapia:** neuroblastoma, tumores germinales o linfomas, recidiva de compresión medular.



CONCLUSIONES

- El reconocimiento temprano, el diagnóstico y el tratamiento rápido son importantes para la preservación de la función neurológica.
- El síntoma más frecuente es el dolor de espalda, que casi siempre precede a la disfunción neurológica.
- Se recomienda la RM sin y con contraste de toda la columna en pacientes con sospecha de compresión medular.
- La primera medida debería ser instaurar dexamentasona, por su acción oncolítica, antiedema y antiinflamatoria.
- Para los pacientes con inestabilidad de la columna y tumores radioresistentes de alto grado se requiere la descompresión quirúrgica.
- Si el tumor es radiosensible y no se ha tratado previamente se realizaría radioterapia de haz externo convencional. La dosis y el programa de radiación deben individualizarse en función de las características y preferencias del paciente.
- Si el tumor es radioresistente de bajo grado se realizará la radioterapia esterotáctica corporal.

BIBLIOGRAFÍA

- **SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR**

- Reed E Drews, Dmitry J Rabkin, PhD. Malignancy-related superior vena cava syndrome. UpToDate, Jun 27, 2019. https://www.uptodate.com/contents/malignancy-related-superior-vena-cava-syndrome?search=s%C3%ADndrome%20de%20vena%20cava%20superior&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1#topicContent
- Lepper PM, Ott SR, Hoppe H, Schumann C, Stammberger U, Bugalho A, et al. Superior vena cava syndrome in thoracic malignancies. Respir Care. 2011 May;56(5):653-66.
- Sabino A, Pérez B, Ruiz M. Protocolo diagnóstico de la sospecha de síndrome de la vena cava superior. Medicine. 2005;9(24):1579-81.
- J. L. López Martínez, J. Aldea Martínez, L. Adrián Lozano, A. Urquía, C. Cano López, M. Uzquiza Sanmartín. Síndrome de Vena Cava Superior: ¿El intervencionismo vascular es una opción terapéutica?. SERAM Granada, 2012. DOI: 10.1594/seram2012/S-0237
- Síndrome de la Vena Cava Superior. ASCO (American Society of Clinical Oncology). Cancer.Net 07, 2018. <https://www.cancer.net/es/asimilaci%C3%B3n-con-c%C3%A1ncer/efectos-f%C3%ADsicos-emocionales-y-sociales-del-c%C3%A1ncer/manejo-de-los-efectos-secundarios-f%C3%ADsicos/s%C3%ADndrome-de-la-vena-cava-superior>
- Síndrome de la Vena Cava Superior. Guía Clínica Fisterra, 09/05/2019. <https://www.fisterra.com/guias-clinicas/sindrome-vena-cava-superior/>
- Marta Cuní Munné, Isabel Buezo Reina. El síndrome de Vena Cava Superior. SemFYC, Barcelona. http://amf-semfyc.com/web/article_ver.php?id=1179
- Kantajian. The MD Anderson Manual of Medical Oncology, 3ª Ed. The McGraw-Hill Companies, Inc; 2016.
- Aguilar Rodríguez F. Manual de diagnóstico y terapéutica médica. Madrid: Luzán 5, 2012.
- Cruz Hernández J, Rodríguez Sánchez C, Barco Morillo E. Oncología Clínica. Madrid: Aula Médica; 2012.

BIBLIOGRAFÍA

- **COMPRESIÓN MEDULAR**

- Ilya Laufer, Mark Bilsky, David Schiff, Paul Brown. Treatment and prognosis of neoplastic epidural spinal cord compression. UpToDate May 01, 2019. https://www.uptodate.com/contents/treatment-and-prognosis-of-neoplastic-epidural-spinal-cord-compression?search=medullary%20compression&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#topicContent
- Ilya Laufer, David Schiff, Hillary R Kelly, Mark Bilsky. Clinical features and diagnosis of neoplastic epidural spinal cord compression. UpToDate Apr 29, 2019. https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-and-diagnosis-of-neoplastic-epidural-spinal-cord-compression?search=medullary%20compression&topicRef=2820&source=see_link#topicContent
- Metastatic spinal cord compression in adults. NICE (National Institute for Health and Care Excellence), Feb 2014. <https://www.nice.org.uk/guidance/qs56/chapter/Quality-statement-1-Information-about-recognising-the-symptoms-of-metastatic-spinal-cord-compression>
- Robert S. Porter, Justin L. Kaplan. Manual Merck. Compresión medular. 19ª Ed. Madrid: Panamericana, 2014.
- Fernando Brahm, María Dolores Monedero, Luis López, Jaime Salvador, Anthony Vizarrreta, Juan Manuel Pazos. Compresión medular por infiltración epidural extensa de Linfoma No Hodking. SERAU (Sociedad española de Radiología de Urgencias) 19 Mayo, 2017.
- Manuel Benavides Orgaz. Compresión medular. SEOM Toledo, 2004.
- «Guía práctica de actuación en Urgencias Oncológicas para Especialistas Internos Residentes y Médicos de Atención Primarias». Hospital Juan Ramón Jiménez – Huelva.
- «Manual para el tratamiento de Urgencias Oncológicas». Hospital Donostia.

¡MUCHAS GRACIAS!

