

Procedimientos quirúrgicos diagnósticos en el síndrome de vena cava superior

A.P. Gámez García, J.L. Martín de Nicolás Serrahíma, C. Marrón Fernández, S. García Barajas, V. Díaz-Hellín Gude y J. Toledo González

Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

Hemos revisado los 29 pacientes referidos a nuestro equipo quirúrgico con el diagnóstico de síndrome de vena cava superior (SVCS) a lo largo de un período de 22 años y en los que se realizó alguna técnica quirúrgica para establecer el diagnóstico histológico, evaluando el riesgo quirúrgico así como su eficacia. Realizamos un total de 34 procedimientos quirúrgicos: 23 mediastinoscopias, 6 mediastinotomías, 2 toracotomías, 2 esternotomías y una biopsia de Daniels. El tiempo medio quirúrgico fue de 88 min. No tenemos mortalidad ni complicaciones operatorias graves. El diagnóstico histológico se obtuvo en todos los pacientes, presentando procesos malignos 27 y no malignos dos. La efectividad de la mediastinoscopia fue del 82,6% y de la mediastinotomía del 66,6%. Los autores consideran que los procedimientos quirúrgicos diagnósticos en los pacientes con SVCS son seguros y efectivos. El tratamiento a ciegas con radioterapia no está justificado, por presentar los pacientes procesos benignos o bien malignos con mejor respuesta a la quimioterapia, y además puede dificultar la posterior confirmación histológica.

Palabras clave: Síndrome de vena cava superior. Diagnóstico. Mediastinoscopia. Mediastinotomía.

Arch Bronconeumol 1997; 33: 284-288

Introducción

La obstrucción de la vena cava superior produce un síndrome característico descrito por primera vez en 1757 por Hunter¹, consistente en distensión venosa, abotargamiento facial, edema en esclavina, circulación colateral, taquipnea, disnea, cianosis y cefalea. En la actualidad la mayoría de los casos se relacionan con procesos neoplásicos²⁻⁵, si bien existen casos debidos a procesos benignos. Clásicamente, el SVCS se consideraba

Surgical diagnostic procedures in superior vena cava syndrome

We evaluate surgical risk and efficacy in a series of 29 patients referred to us over a 22-year period with diagnoses of superior vena cava syndrome (SVCS) requiring surgical removal of histology specimens. We did 34 procedures: 23 mediastinoscopies, 6 mediastinotomies, 2 thoracotomies, 2 sternotomies and 1 Daniel's biopsy procedure. Mean surgical time was 88 minutes. There were no serious surgical complications and no deaths. Histological diagnoses (27 malignant and 2 benign) were obtained for all patients. The efficacy of mediastinoscopy was 82.6% whereas the efficacy of mediastinotomy was 66.6%. We believe that diagnostic surgical procedures in patients with SVCS are safe and effective. The use of blind radiation therapy is unjustified, given that some patients present benign processes or malignant ones that are more responsive to chemotherapy. Moreover, subsequent histologic confirmation can be made more difficult after blind radiation.

Key words: Superior vena cava syndrome. Diagnosis. Mediastinoscopy. Mediastinotomy.

una urgencia oncológica que obligaba a un tratamiento precoz con radioterapia^{6,7}; sin embargo, muchos autores no están de acuerdo con esta actitud^{5,8}.

Por otro lado, en ocasiones el diagnóstico histológico no se consigue a través de métodos no invasivos, lo que condiciona el planteamiento de una exploración quirúrgica del mediastino.

Nuestro trabajo tiene por objeto evaluar el riesgo quirúrgico y la efectividad de los procedimientos quirúrgicos diagnósticos realizados en pacientes con SVCS.

Material y métodos

Se ha efectuado una revisión retrospectiva de los casos de SVCS enviados a nuestro servicio para la obtención del diagnóstico histológico a lo largo de un período de 22 años (1974-1995), excluyendo los casos en los que se obtuvo sin precisar

Correspondencia: Dr. P. Gámez García.
Servicio de Cirugía Torácica. Hospital 12 de Octubre.
Ctra. de Andalucía, km 5,400. 28041 Madrid.

Recibido: 28-8-96; aceptado para su publicación: 3-12-96.

un procedimiento quirúrgico. La incidencia de casos remitidos por año varía de 1-4 casos por año. En los últimos 2 años ha sido de 4 casos por año.

La serie consta de 29 pacientes en los que se han realizado un total de 34 procedimientos quirúrgicos. La edad media del grupo fue de 49,4 años (13-73), siendo 22 varones y 7 mujeres. Ningún paciente presentaba clínica urgente debido a edema laríngeo o cerebral. Los síntomas (tabla I) y signos clínicos (tabla II) más frecuentes fueron: disnea, tos y alteración de la voz, junto con edema en esclavina, distensión venosa y circulación colateral.

La expresión radiológica más frecuente fue la masa mediastínica (22 casos), seguida por adenopatías mediastínicas con o sin masa pulmonar asociada (tabla III). Presentaban compresión traqueobronquial 8 pacientes, realizándose una traqueotomía programada y otra urgente en el postoperatorio.

Respecto a las técnicas diagnósticas más frecuentes, practicadas previas a la cirugía, la radiografía de tórax se realizó en todos, tomografía axial computarizada (TAC) y broncoscopia en 23, y sólo en 3 casos se realizaron cavografías (fig. 1). Uno

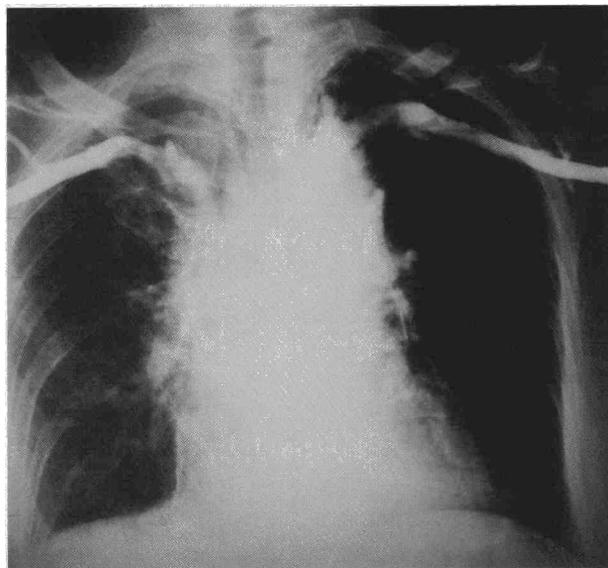


Fig. 1. Caso 1. Venocavografía con obstrucción total de la vena cava superior sin afectar a los ácigos. Mediastinoscopia (100 min): fibrosis mediastínica idiopática. Tratamiento: anticoagulantes. En control tras 7 años desde el diagnóstico.

TABLA I
Síntomas más frecuentes

	N
Disnea	19
Tos	13
Alteración voz	8
Disfagia	7
Cefalea	6
Dolor tórax	6
Síndrome constitucional	6
Estridor	1
Síncope	1
Hemoptisis	1
Alteración visión	1

TABLA II
Signos clínicos más frecuentes

	N
Edema cuello	25
Edema facial	21
Distensión venosa	20
Circulación colateral	17
Edema MMSS	9
Cianosis	8
Edema tórax	5

MMSS: miembros superiores.

TABLA III
Distribución: expresión radiológica/etiología

	MM	MP	AM	MM + MP	MP + AM	Total
Carcinoma						
broncogénico	10	2	1	2	2	17
Linfoma	5				2	7
Metástasis	2					2
Enfermedad						
granulomatosa			1			1
Fibrosis						
mediastínica	1					1
Tumor germinal				1		1
Total	18	2	2	3	4	29

MM: masa mediastínica; MP: masa pulmonar; AM: adenopatías mediastínicas.

de los pacientes fue remitido a nuestro servicio tras una mediastinotomía no diagnóstica en otro hospital (fig. 2). Un paciente había sido tratado con radioterapia antes de remitirlo para diagnóstico.

La mayoría de los casos presentaron mejoría clínica con medidas posturales, oxigenoterapia y tratamiento con corticoides, diuréticos y anticoagulantes.

En total se realizaron 34 procedimientos quirúrgicos que se distribuyen en: 23 mediastinoscopias cervicales, 6 mediastinotomías parasternales, 2 toracotomías posterolaterales, 2 esternotomías medias y una biopsia de Daniels. La elección de la técnica quirúrgica se realizó según la localización y disposición axial de la lesión. El acceso intravenoso durante la anestesia se realizó a través de los miembros inferiores. La mayoría de los procedimientos quirúrgicos han sido realizados por residentes de cirugía torácica, supervisados por un cirujano de plantilla.

Resultados

El diagnóstico histológico se obtuvo en todos los pacientes. En 17 (58,6%) la etiología era un carcinoma broncogénico: carcinoma de células pequeñas en nueve, carcinoma de células grandes en cuatro, adenocarcinoma en dos y carcinoma sin tipificar en dos. En siete (24%) el diagnóstico fue de linfoma: Hodgkin en cinco y no hodgkiniano en dos. Dos pacientes tenían enfermedad metastásica: carcinoma de tiroides de células claras en uno y otro metástasis de rhabdomyosarcoma. Un enfermo tenía un tumor germinal. Dos mujeres tenían procesos benignos: enfermedad granulomatosa necrosante en una y fibrosis mediastínica idiopática otra. En la figura 3 observamos la relación edad y sexo respecto a estos diagnósticos.

De los pacientes con carcinoma broncogénico, cinco presentaban compresión de vía aérea (29,5%), siendo carcinomas de células grandes en tres, y realizándose

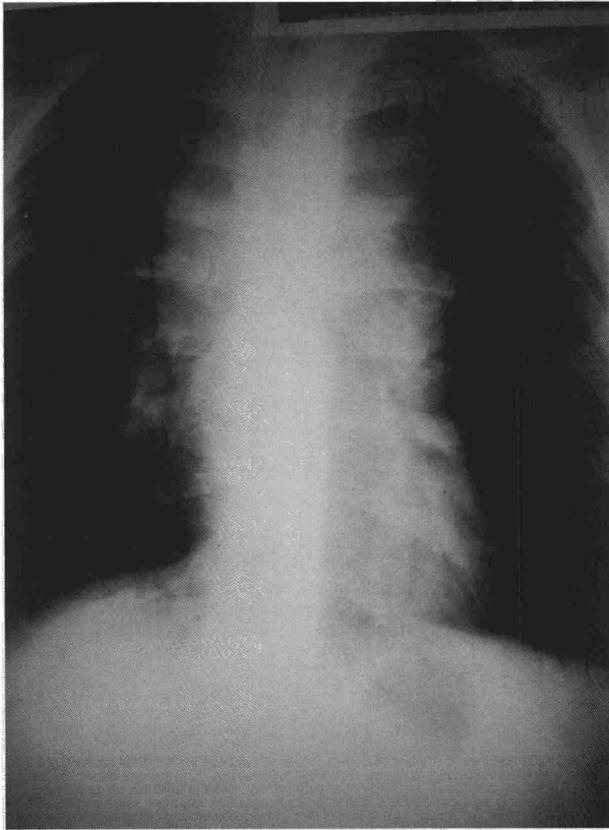


Fig. 2. Caso 2. Radiografía de tórax con masa mediastínica. Remitido tras realizarse en otro hospital mediastinotomía no diagnóstica. Mediastinoscopia (150 min): enfermedad de Hodgkin tipo celularidad mixta. Tratamiento: quimio y radioterapia.

traqueostomía en dos (fig. 3). De los pacientes con linfoma, el 43% presentaban compresión traqueobronquial y ninguno requirió traqueostomía.

El diagnóstico definitivo se obtuvo mediante un segundo procedimiento en 5 pacientes (17%). Las mediastinoscopias se realizaron siempre como primer procedimiento. De las 23 mediastinoscopias realizadas, 19 fueron diagnósticas (82,6%), realizándose en 2 pacientes una mediastinotomía, en uno una toracotomía y en otro el diagnóstico se consiguió por punción guiada por TAC. De las 6 mediastinotomías realizadas fueron diagnósticas cuatro (66,6%), obteniéndose el diagnóstico por esternotomía media en los dos restantes (uno fue el paciente tratado con radioterapia, cuya biopsia por mediastinotomía fue informada como necrosis). En un caso se realizó de entrada toracotomía y la biopsia de Daniels fue diagnóstica. En la tabla IV se presentan los distintos procedimientos realizados en relación con la etiología del SVCS.

Respecto a los tiempos quirúrgicos (tiempo de cirugía y de anestesia) tenemos una media de 88 min (45-180). No se produjeron complicaciones anestésicas, precisando algún paciente intubación nasotraqueal guiada por fibrobroncoscopia (fig. 4). En los pacientes con cuadros clínicos avanzados y en los que presentaban

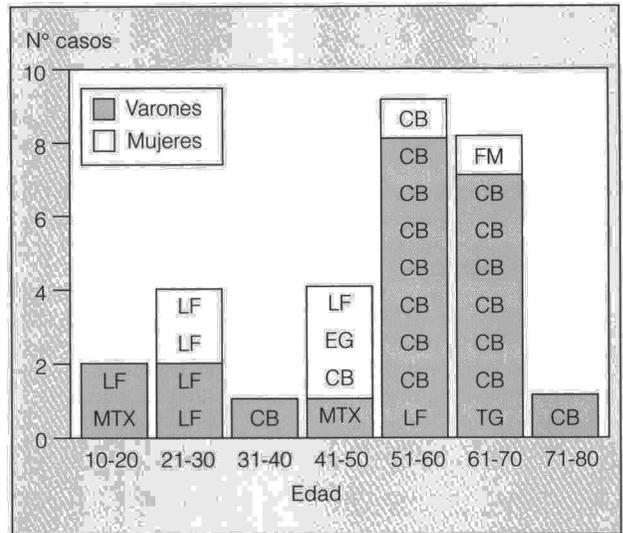


Fig. 3. Diagrama de barras en el que se relacionan la edad y el sexo con respecto a los distintos tipos histológicos. LF: linfoma; MTX: metástasis; CB: carcinoma broncogénico; EG: enfermedad granulomatosa; FM: fibrosis mediastínica; TG: tumor germinal.

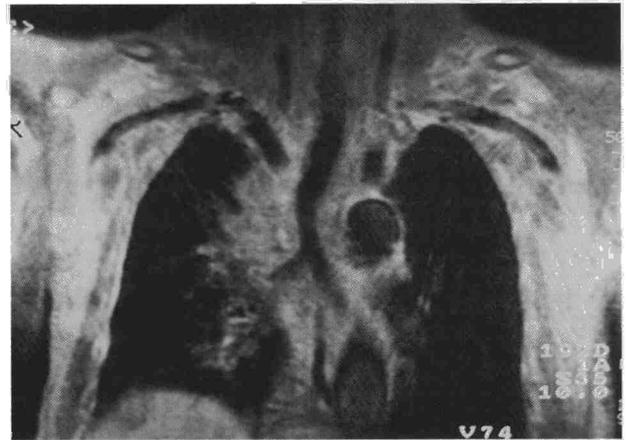


Fig. 4. Caso 3. RMN torácica con masa mediastínica que rodeaba tráquea y provocaba compresión de su tercio distal. Se había practicado punción transtraqueal no diagnóstica. Mediastinoscopia (60 min) y traqueostomía programada: carcinoma broncogénico de células grandes. Tratamiento: radioterapia.

compresión de vía aérea, la extubación se facilitó colocando al paciente semisentado en la mesa de operaciones.

No hubo mortalidad operatoria. No se produjeron complicaciones operatorias, salvo 3 pacientes que presentaron sangrados menores durante el procedimiento (2 mediastinoscopias y una mediastinotomía) que se controlaron sin problemas. Tres pacientes presentaron complicaciones postoperatorias no graves: un enfisema subcutáneo, una paresia de cuerda vocal y una neumonía, todas tras mediastinoscopias. Tres pacientes fallecieron en el postoperatorio: dos por problemas de vía aérea (uno portador de traqueostomía) y uno por fracaso renal y sepsis tras recibir tratamiento con radioterapia.

La mayoría de los pacientes una vez diagnosticados fueron remitidos a sus hospitales de referencia para tratamiento.

Discusión

En la actualidad el SVCS se debe a procesos malignos en un 85% de los casos^{2,9-11}. Una vez presente el cuadro clínico, el paciente puede mejorar con tratamiento sintomático y con el desarrollo de circulación colateral¹², si bien la enfermedad de base dictará el pronóstico. Con el tratamiento apropiado se puede esperar un mayor alivio sintomático y la supervivencia puede aproximarse a la de los pacientes con similares procesos sin SVCS¹¹. Así, existen referencias de supervivencia a largo plazo incluso en pacientes con carcinoma broncogénico^{13,14}.

Aunque algunos autores consideran el SVCS como una emergencia que precisa tratamiento con radioterapia justificando el tratamiento a ciegas^{6,7,15}, éste rara vez es necesario por distintos motivos: lo extremadamente infrecuente en su inicio con edema laríngeo o cerebral¹¹, y, por otro lado, un porcentaje de casos son debidos a procesos benignos; además, se publica hasta un 20% de fallos en obtener el diagnóstico tras tratamiento inapropiado con radioterapia¹⁶. En nuestra serie ningún paciente presentó clínica urgente, dos padecían procesos benignos en los que la radioterapia no hubiera mejorado su cuadro, y el único que había sido tratado con radioterapia a ciegas precisó un segundo procedimiento quirúrgico (esternotomía media) porque en la mediastinotomía sólo se obtuvo tejido necrótico.

Respecto a las técnicas diagnósticas, creemos que la TAC es fundamental para caracterizar la expresión radiológica de la lesión mediastínica, localizar su disposición en el eje axial y seleccionar el procedimiento quirúrgico de mayor accesibilidad. La RMN estaría indicada en aquellos pacientes en los que concurrieran determinadas circunstancias que obligasen a identificar claramente la participación o no de cavidades cardíacas

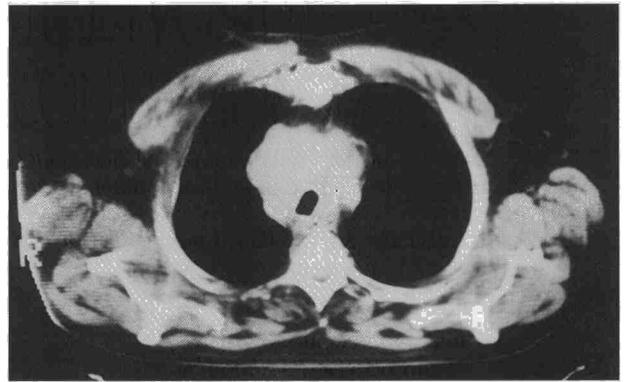


Fig. 5. Caso 4. TAC torácica con masa mediastínica con compresión y desviación traqueal. Mediastinoscopia (120 min) con intubación nasotraqueal guiada por broncoscopia. Traqueostomía urgente en el postoperatorio. Diagnóstico: carcinoma broncogénico de células grandes. Fallecimiento por problemas de la vía aérea.

y de otras estructuras vasculares en la lesión. La utilidad de la cavografía es discutible¹⁷. Hoy día es una técnica casi abandonada en favor de la TAC o la RMN, y estaría indicada cuando existen dudas sobre el diagnóstico clínico (pacientes con clínica indicativa de SVCS pero sin una expresión radiológica mediastínica evidente como, por ejemplo, en algunos casos de fibrosis mediastínica idiopática), en patología propia del sistema venoso y al plantear cirugía de revascularización.

Dependiendo de la histología, la mayoría de estos pacientes van a precisar tratamiento con quimioterapia o radioterapia, y dado que para ello se precisa un diagnóstico de certeza, consideramos que la punción-aspiración con aguja fina (PAAF) no es un procedimiento seguro

TABLA IV
Procedimientos quirúrgicos realizados

Diagnóstico	N	CVA	Traqueostomía	Mediastinoscopia	Mediastinotomía	Toracotomía	Esternotomía	Daniels
Células pequeñas	9	1		9	1			
Células grandes	4	3	2	4				
Adenocarcinoma	2			2		1		
Carcinoma	2	1		2				
Linfoma Hodgkin	5	1		3	2		1	1
Linfoma no hodgkiniano	2	2		1	1			
Metástasis	2				2		1	
Tumor germinal	1					1		
Enfermedad granulomatosa	1			1				
Fibrosis mediastínica	1			1				
Total	29	8	2	23	6	2	2	1

CVA: compresión de vía aérea.

TABLA V

Referencia	Período	N.º casos	Mediastinoscopia	Diagnóstica	Complicación
Lewis et al (1981) ¹⁸	1966-1980	29	15	15	0
Schraufnagel et al (1981) ¹¹	1961-1979	107	14	10	1
Little et al (1985) ¹⁹	1960-1985	42	8	6	0
Yellin et al (1990) ¹²	1972-1987	63	15	14	0
Jahangiri et al (1993) ¹⁶	1982-1990	21	14	13	1
Serie actual	1974-1995	29	23	19	0

A pesar de no ser series equivalentes, estas referencias bibliográficas son útiles para evaluar la efectividad y seguridad de la mediastinoscopia en pacientes con síndrome de vena cava superior.

para este objetivo. En primer lugar, por limitarse a un estudio citológico (con frecuencia los patólogos tienen dificultad en diferenciar linfoma frente a carcinoma de células pequeñas)¹⁶ y, en segundo lugar, por retrasar el estudio del paciente. Por otro lado, hay radiólogos que se oponen a realizar PAAF en pacientes con SVCS¹⁶.

Hay autores que obtienen una alta morbilidad y mortalidad en los procedimientos quirúrgicos diagnósticos en el SVCS². Una referencia importante es el riesgo de sangrado con la mediastinoscopia. Una revisión de la bibliografía sugiere que es un problema infrecuente en los grupos con experiencia en este procedimiento quirúrgico, como se puede observar en la tabla V. Normalmente el sangrado suele ser venoso y controlable con las medidas habituales de hemostasia. Los sangrados arteriales suelen ser los responsables de las conversiones a toracotomía o esternotomía.

Los pacientes con SVCS y masa mediastínica con compresión de la vía aérea requieren una atención especial. Previamente a la cirugía hay que valorar su compromiso respiratorio y la posibilidad de requerir tras la exploración quirúrgica traqueostomía o bien prótesis en la vía aérea para disminuir su disnea y mejorar su control perioperatorio. El anestesista debe estar familiarizado con el manejo de estos pacientes, por presentar un comportamiento peculiar sobre todo en su recuperación anestésica y extubación. El compromiso de la vía aérea fue el responsable del fallecimiento de 2 pacientes durante el postoperatorio, a pesar de que a uno se le había realizado una traqueostomía, lo que nos advierte de la necesidad de un control continuo de estos casos hasta su mejoría clínica una vez iniciado el tratamiento.

La efectividad de la mediastinoscopia y mediastinotomía diagnóstica en el SVCS (tabla V) es poco discutida en la bibliografía, y depende quizá de una mayor elección de estos procedimientos previos a la realización de toracotomías o esternotomías diagnósticas y de una adecuada selección de cada técnica según la localización de la lesión.

A modo de algoritmo diagnóstico, una vez realizadas las exploraciones de imagen aconsejadas previamente, recomendamos cualquiera de las técnicas quirúrgicas habituales (biopsia de Daniels, la mediastinoscopia cervical o la mediastinotomía parasternal) que estarán condicionadas por la localización de la lesión. Respecto a la selección de mediastinoscopia frente a mediastinotomía, se realizará según la disposición en el eje axial de la lesión; así, aconsejamos la primera en lesiones paratraqueales o pretraqueales y la segunda en lesiones localizadas en el mediastino anterior o con componente pulmonar. En ninguno de los pacientes hemos realizado asociación de mediastinoscopia o mediastinotomía, dado que en todos los procedimientos se obtuvieron biopsias histológicas, si bien al no realizar en todos los pacientes confirmación intraoperatoria del diagnóstico, obligó a realizar un segundo procedimiento en los casos con biopsias no diagnósticas. Por ello aconsejamos en estos sujetos la confirmación diagnóstica intraoperatoria, como hacemos en la actualidad, e incluso si no se consiguen biopsias diagnósticas por una de estas dos técnicas se puede asociar, siempre que la lesión sea accesible,

el otro procedimiento en el mismo acto quirúrgico. Respecto al papel de la videotoracoscopia, creemos que es una técnica que puede ser útil si no se ha obtenido el diagnóstico a través de las técnicas anteriores, si bien está condicionada por la ventilación unipulmonar que puede no ser tolerada por los pacientes con SVCS. Por último, la toracotomía y la esternotomía se realizarán si no se ha conseguido el diagnóstico por los procedimientos anteriores, si la lesión no es accesible a éstos y cuando se programe una cirugía diagnóstico-terapéutica tipo resección tumoral o de revascularización.

Para concluir, podemos decir que en los pacientes con SVCS el tratamiento sistemático a ciegas con radioterapia no está justificado. Los procedimientos quirúrgicos diagnósticos son seguros y efectivos. La caracterización histológica no sólo elimina la necesidad de una evaluación diagnóstica prolongada y extensa, sino que además permite la iniciación temprana del tratamiento específico.

BIBLIOGRAFÍA

- Hunter W. The history of the aneurism of the aorta with some remarks on aneurism in general. *Med Obs Inq (Londres)* 1957; 1: 232-357.
- Lockridge SK, Knibbe WP, Doty DB. Obstruction of the superior vena cava. *Surgery* 1979; 85: 14-24.
- Parish JM, Marschke RF, Dines DE, Lee RE. Etiologic considerations in superior vena cava syndrome. *Mayo Clin Proc* 1981; 56: 407-413.
- Rodríguez E, Colom A, Rodríguez-Arias JM, Puzo MC, Castilla J, Cornudella R. Cáncer de pulmón y síndrome de vena cava superior. *Med Clin (Barc)* 1982; 78: 433-436.
- Ahmann FR. A reassessment of the clinical implications of the superior vena cava syndrome. *J Clin Oncol* 1984; 2: 961-969.
- Pérez CA, Presant CA, Van Amburg AL III. Management of the superior vena cava syndrome. *Semin Oncol* 1978; 5: 123-134.
- Lokich JJ, Goodman RL. Superior vena cava syndrome: clinical management. *JAMA* 1975; 213: 58-61.
- Pérez-Soler R, McLaughlin P, Velásquez WS. Clinical features and results of management of superior vena cava syndrome secondary to lymphoma. *J Clin Oncol* 1984; 2: 260-266.
- McIntire FT, Sykes EM. Obstruction of the superior vena cava: a review of the literature and report of two personal cases. *Am Intern Med* 1949; 30: 925-960.
- Fincher RE. Superior vena cava syndrome: experience in a teaching hospital. *South Med J* 1987; 80: 1.243-1.245.
- Schraufnagel DE, Hill R, Leech JA, Pare JAP. Superior vena cava obstruction. Is it a medical emergency? *Am J Med* 1981; 70: 1.169-1.174.
- Yellin A, Rosen A, Reichert N, Lieberman Y. Superior vena cava syndrome. The Myth-the Facts. *Am Rev Respir Dis* 1990; 141: 1.114-1.118.
- Percarpio B, Gray S. Prolonged survival following the superior vena cava syndrome. *Chest* 1979; 75: 639-640.
- Nogeire C, Mincer F, Botstein C. Long survival in patients with bronchogenic carcinoma complicated by superior vena caval obstruction. *Chest* 1979; 75: 325-329.
- Davenport D, Ferree C, Blake D, Raben M. Response of superior vena cava syndrome to radiation therapy. *Cancer* 1976; 38: 1.577-1.580.
- Jahangiri M, Taggart DP, Goldstraw P. Role of Mediastinoscopy in Superior Vena Cava Obstruction. *Cancer* 1993; 71: 3.006-3.008.
- Moreno J, Zornoza MS, Estrada RN. Aspectos clínicos del síndrome de vena cava superior. *Rev Clin Esp* 1979; 153: 37-44.
- Lewis RJ, Sisler GE, Mackenzie JW. Mediastinoscopy in Advanced Superior Vena Cava Obstruction. *Ann Thorac Surg* 1981; 32: 458-462.
- Little AC, Golomb HM, Ferguson MK, Skosey C, Skinner DB. Malignant superior vena cava reconsidered: the role of diagnostic surgical intervention. *Ann Thorac Surg* 1985; 40: 285-288.