

# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

## Definição:

- Sinais e sintomas decorrentes da obstrução do fluxo sanguíneo, por compressão, invasão ou trombose da veia cava superior.



# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

Os fatores causais da Sind de Veia Cava Superior dividem-se em: causas neoplásicas X não neoplásicas.

As causas neoplásicas correspondem a 60-86% dos casos, sendo as histologias e sítios primários mais frequentes:

- 80% são decorrentes de neoplasias com lesão primária no pulmão direito; podendo ser:
  - SCLC - Pequenas células (38%)
  - CEC (NSCLC) pulmão (26%)
- Linfoma mediastino (8% - 20%)
- Outros tumores 1<sup>ário</sup> de mediastino (por exemplo timoma, carcinoma do timo)
- Metastático ( para gânglios mediastinais como ca de mama com gânglios em cadeia mamaria interna acometidos ou tumores germinativos extragonadais.

# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

- Causas não neoplásicas já foram responsáveis por mais de 40% dos casos, sendo atualmente pouco frequente.
  - **Catéter venoso central**
  - **Marcapasso**
  - **Aneurisma**
  - **Mediastinite tuberculosa ( no passado já foi a principal causa da síndrome).**

# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

## Etiologias segundo revisão da literatura....

**Table 1 Etiologies of superior vena cava syndrome**

Etiology (Rice et al. 2006a; Chen et al. 1990; Mineo et al. 1999; Schraufnagel et al. 1981; Nicholson et al. 1997; Hohloch et al. 2014; Lonardi et al. 2002)	Prevalence (%) (Rice et al. 2006a; Chen et al. 1990; Mineo et al. 1999; Schraufnagel et al. 1981; Nicholson et al. 1997; Hohloch et al. 2014; Lonardi et al. 2002)
--	--

### *Malignant*

Non-small cell lung cancer	22–57
Small cell lung cancer	10–39
Lymphoma	1–27
“Other metastasis”	19
Other adenocarcinoma	3–15
Germ cell tumors	2–6
Thymoma	1–3
Sarcomas	2
Esophageal carcinoma	2
AML	1
Tuberculosis lymphangitis	2

### *Benign*

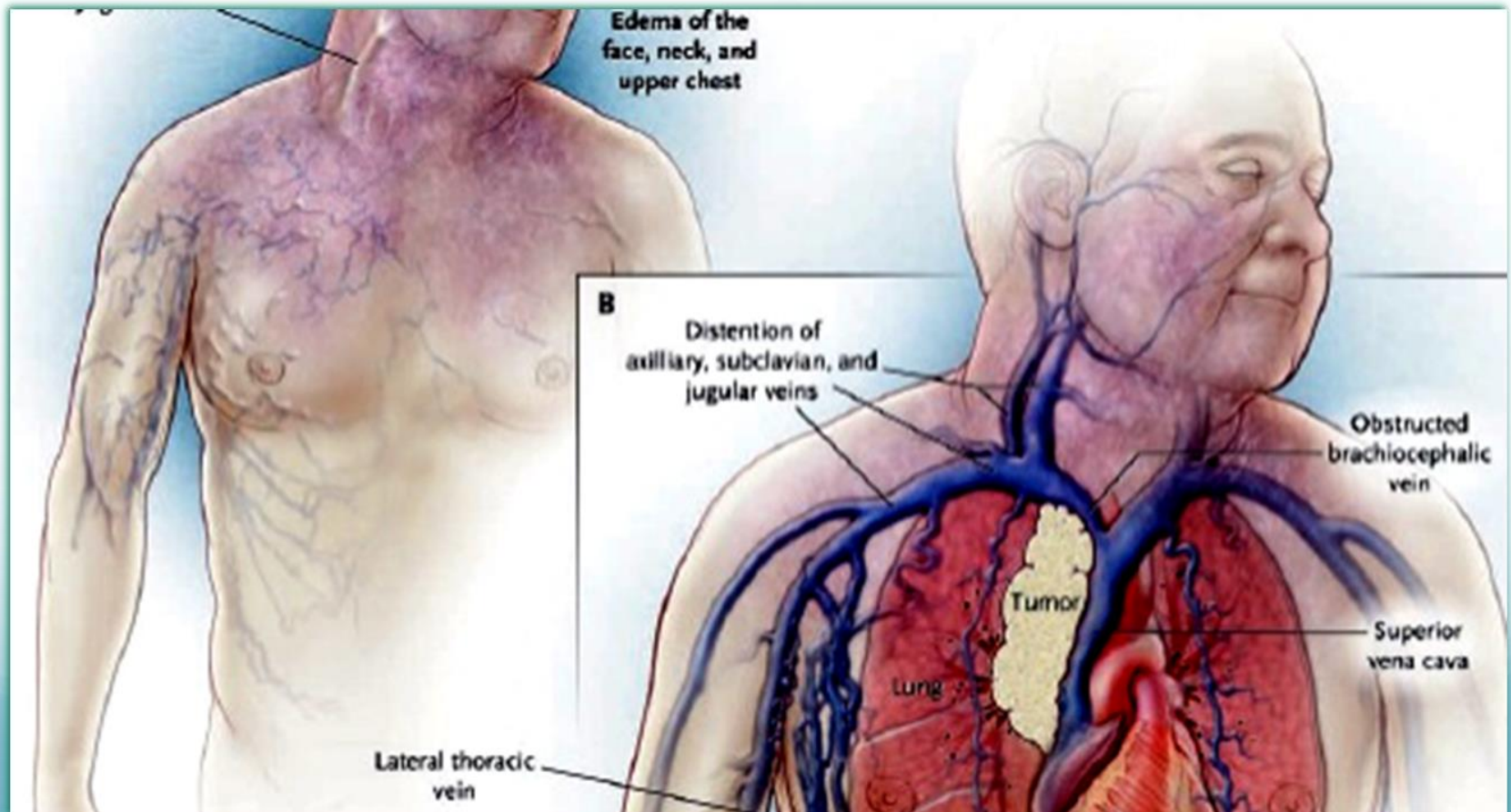
Port-a-cath	16
Dialysis catheter	5
Fibrosing mediastinitis	2–9

Mesothelioma	1–7
Mustard operation	5
Primary SVC thrombosis	1–5
Retrosternal goiter	3
Tuberculosis lymphangitis	2
Behcet’s syndrome	2
Pacemaker wire	1–2
Hematoma after aortic dissection repair	1
Pseudotumor	1
Hickman catheter	1
Aneurysm	1
Radiation fibrosis	1

Malignant and non-malignant causes of superior vena cava syndrome

# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

Os sinais e sintomas decorrem da anatomia, da função fisiológica da VCS e da velocidade de crescimento da lesão que causa a compressão/invasão.



# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

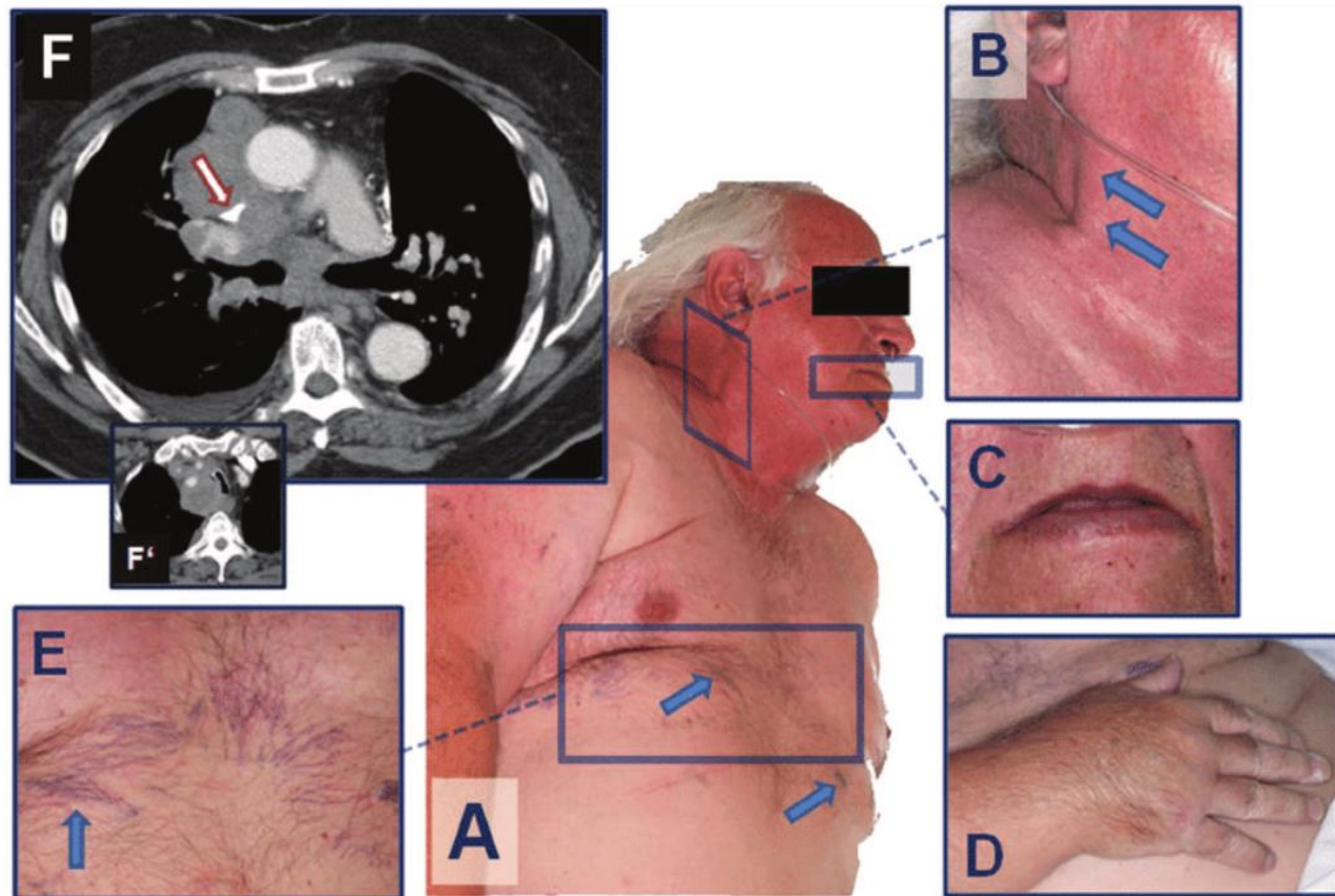
- Sinais e sintomas **BASTANTE CARACTERÍSTICOS**:
  - Podendo ter início insidioso, com progressiva piora dos sintomas em tempo variável (dependendo da velocidade de crescimento do tumor);
  - **Dispnéia** presente na maioria dos casos (63%); **edema de face** (50%); **tosse** (24%); **edema de membro superior direito** (18%); **dor precordial**; **disfagia e rouquidão**;
  - **Distensão veias do pescoço** (66%); **aparecimento de circulação colateral em parede torácica** (54%); **edema de face** (46%); **pletora facial** (19%); **cianose** (19%).

# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

Distensão de jugular e de veias do tórax – circulação colateral, a qual será mais evidente se houver uma velocidade mais lenta de crescimento/ obstrução tumoral.



# 1. Síndrome de Veia Cava Superior



Typical clinical findings in a patient with superior vena cava syndrome due to small-cell lung cancer. This patient presented with dyspnea and elevated  $P aCO_2$ . A: Plethora of face and neck. B: Distended jugular veins. C: Cyanosis of the lips. D: Right arm and hand massively swollen. E: Substantial collateral circulation (arrow). F: Computed tomogram shows compression of the superior vena cava (arrow) due to a large mediastinal mass, causing (F J) tracheal compression and deviation, and stridor.

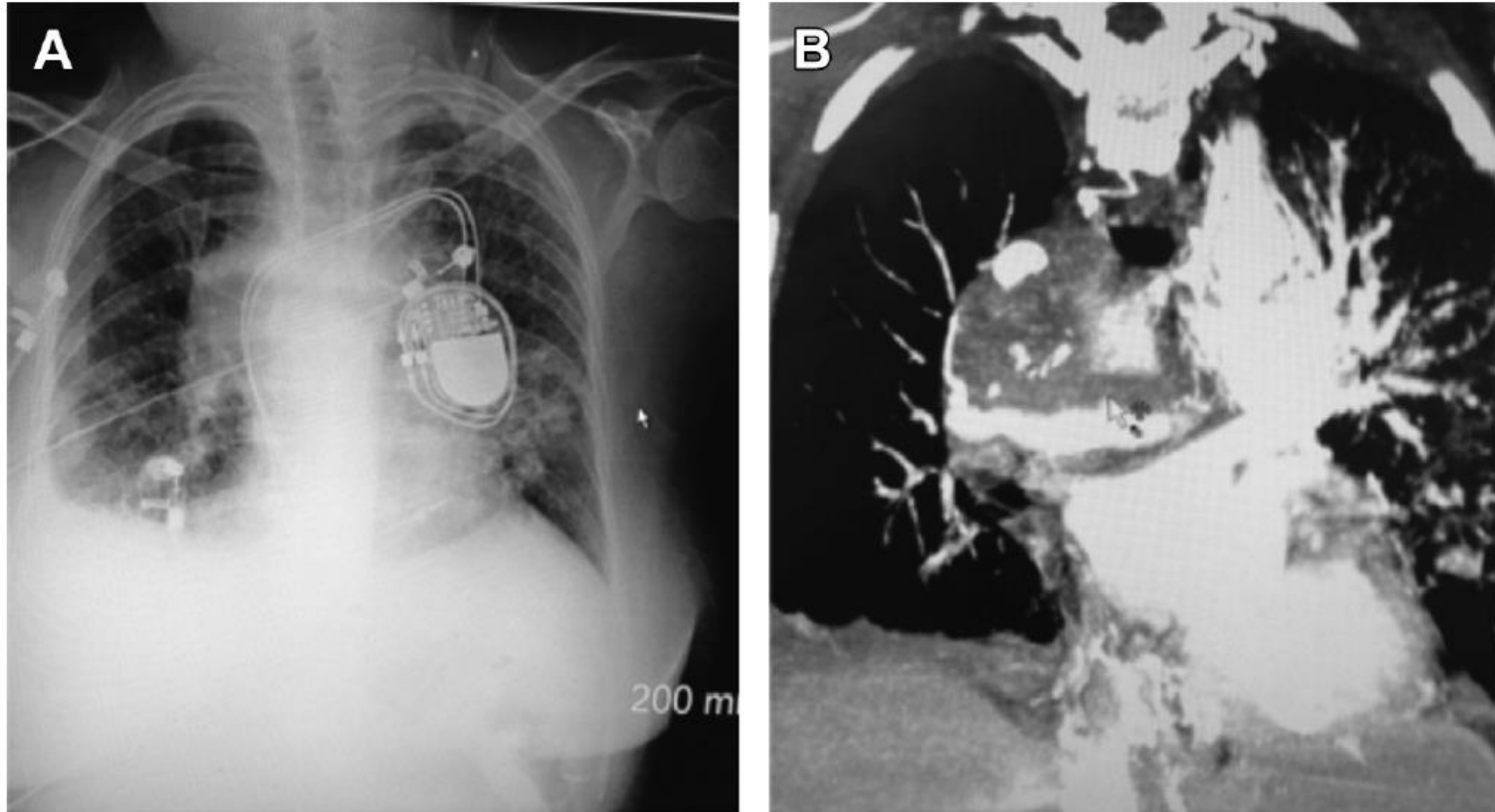


# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

- **DIAGNÓSTICO:** o diagnóstico é inicialmente clínico, considerando os sinais e sintomas e favorecido se já houver previamente o diagnóstico oncológico estabelecido.
  - O RX torax pode auxiliar quando identificado um alargamento mediastino superior, associado ou não a derrame pleural; entretanto não consegue identificar a “causa” da obstrução do fluxo venoso;
  - CT torax contrastado; Angiografia ou Angiotomografia (consegue dar certeza quanto a presença ou não de trombo no interior da veia cava)
  - Pet-CT (permite diferenciar causas tumorais malignas x benignas pela intensidade captação da glicose radiomarcada.)



# 1. Síndrome de Veia Cava Superior



**Fig. 1.** (A) Chest radiograph of a patient with upper mediastinal mass. Contrast-enhanced chest CT of the same patient in (B) more clearly demonstrates the mediastinal mass as well as SVCS. (Courtesy of C. Kaide, MD, Wexner Medical Center at The Ohio State University.)

# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

- Gravidade do quadro - classificação e incidência

Grade	Severity	Estimated Incidence (%)	Definition
0	Asymptomatic	10	Radiographic evidence of superior vena cava obstruction in the absence of signs and symptoms (see Figure 3)
1	Mild	25	Edema of head or neck (vascular distension), cyanosis, plethora
2	Moderate	50	Edema of head or neck, with functional impairment (mild dysphagia, cough, mild or moderate impairment of head, jaw, or eyelid movement, visual disturbances due to eyelid edema)
3*	Severe	10	Mild or moderate cerebral edema (headache, dizziness) or mild to moderate laryngeal edema or diminished cardiac reserve (syncope after bending)
4*	Life-threatening	5	Substantial cerebral edema (confusion, obtundation) or substantial laryngeal edema (stridor) or substantial hemodynamic compromise (syncope without precipitating factors, hypotension, renal insufficiency)
5*	Fatal	<1	Death

\* Requires urgent stent, thrombolysis, or surgery.  
(Adapted from Reference 23.)

# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

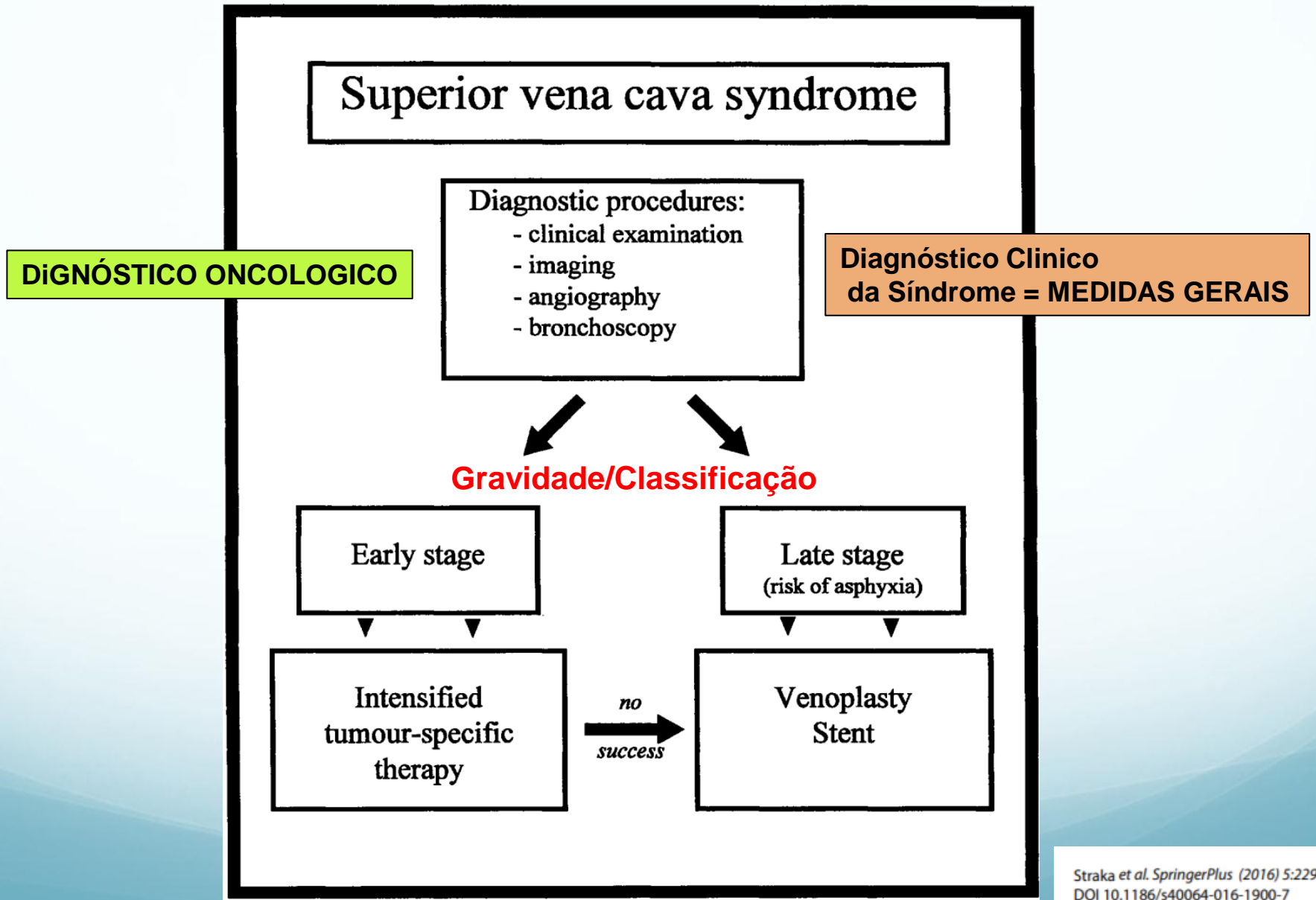
Atendimento clínico de EMERGÊNCIA – o que deve ser feito após confirmado o diagnóstico de Compressão da Veia Cava Superior:

- Repouso com cabeceira elevada (facilitar a drenagem venosa);
- O2 nasal – apenas para alívio sintomático; sem repercussão no quadro clínico geral;
- Diurético e redução sódio na dieta (evitar piorar o edema devido retenção hídrica);
- Corticóide (reduz o edema peri-lesional – geralmente 10-20mg EV de dexametasona de ataque e manter doses diárias entre 8-16mg via oral ou EV se via oral não disponível);
- Anticoagulante profilático ou terapêutico (se confirmada a presença de trombo);
- Evitar punção em MMSS.

# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

- APÓS as medidas iniciais = INICIAR investigação diagnóstica para aqueles pacientes SEM diagnóstico oncológico.
- PROCEDER INVESTIGAÇÃO HISTOLÓGICA:
  - Toracocentese + citologia = 50%
  - Broncoscopia = 50 a 70%
  - Biópsia transtorácica = 75%
  - Mediastinoscopia / Mediastinotomia = 90%
  - Biópsia de lesão de fácil acesso (gânglio/massa palpável).

# 1. Síndrome de Veia Cava Superior



# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

Uma vez estabelecido o diagnóstico histológico e localização primária do tumor, **E IMPORTANTE INICIAR O TRATAMENTO ESPECIFICO CONTRA O TUMOR**, para redução da compressão da cava e alívio dos sintomas e sinais.



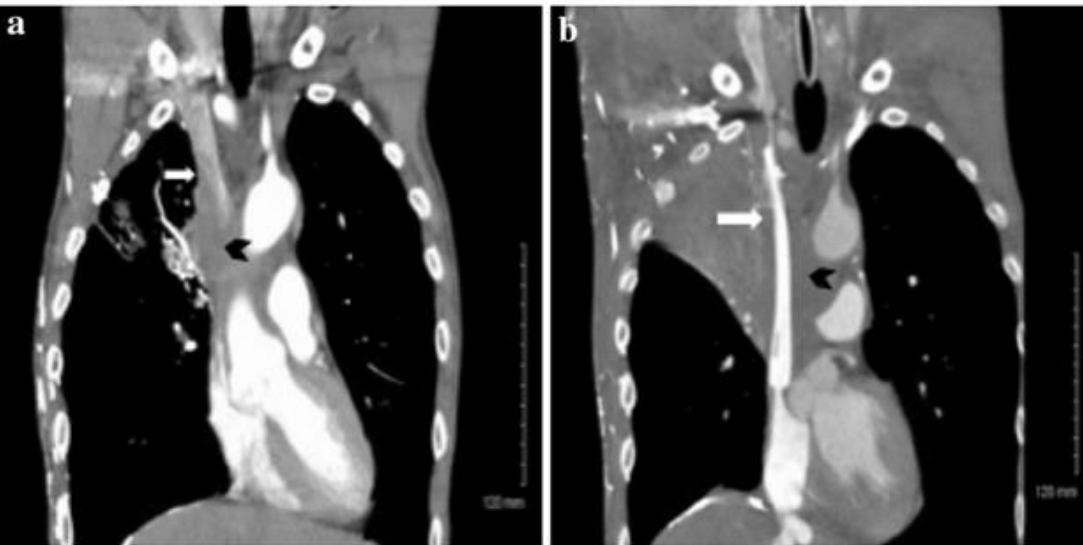
Se diagnóstico de: SCLC, Linfoma não Hodgkin ou Tumor de células germinativas ( QUMIOSENSIVEL) = preferência por QUIMIOTERAPIA;



Se diagnóstico de NSCLC (Ca pulmão não pequenas células) = preferência por RADIOTERAPIA;

# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

- **Stent endovascular**
  - ✓ Associado à trombólise
  - ✓ Sucesso: 85%
  - ✓ Complicações: 0-50%



**Table 2 Kishi Scoring system**

Clinical signs (Lacout et al. 2012; Kishi et al. 1993)	Weighting
<i>Neurological signs</i>	
Awareness disorders or coma	4
Visual disorders, headache, vertigo or memory disorders	3
Mental disorders	2
Malaise	1
<i>Thoracic or pharyngeal-laryngeal signs</i>	
Orthopnea or laryngeal edema	3
Stridor, dysphagia or dyspnea	2
Coughing or pleurisy	1
<i>Facial signs</i>	
Lip edema, nasal obstruction or epistaxis	2
Facial edema	1
<i>Vessel dilation</i>	
Neck, face or arms	1

Presence of any of the symptoms in the left column give the points indicated in the right column. The total points are added to together. A score of 4 or higher indicates a need for percutaneous stent placement



# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

Comparando as opções de tratamento ....

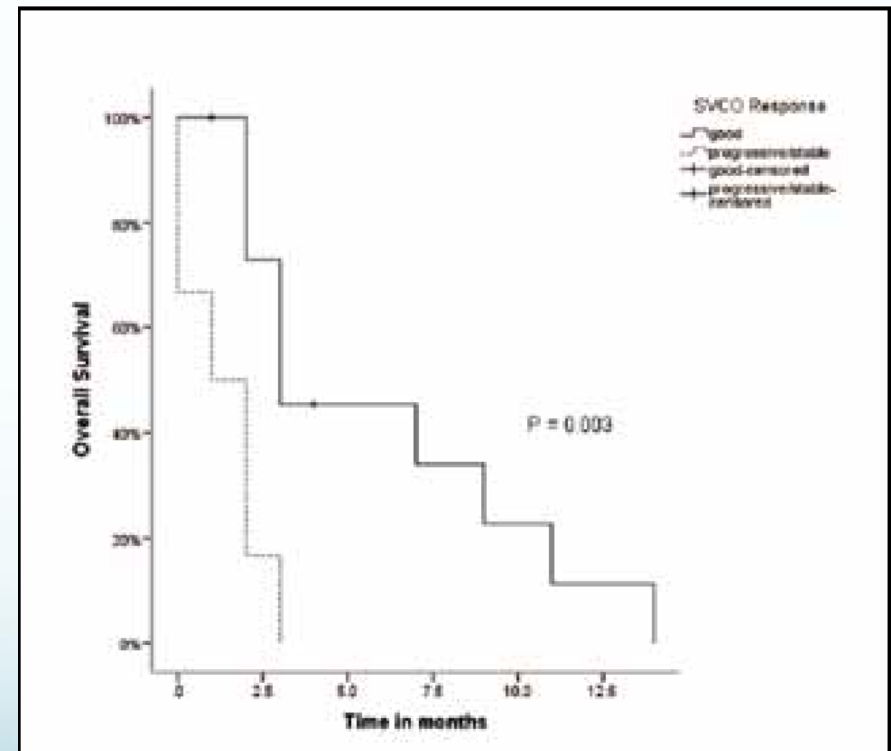
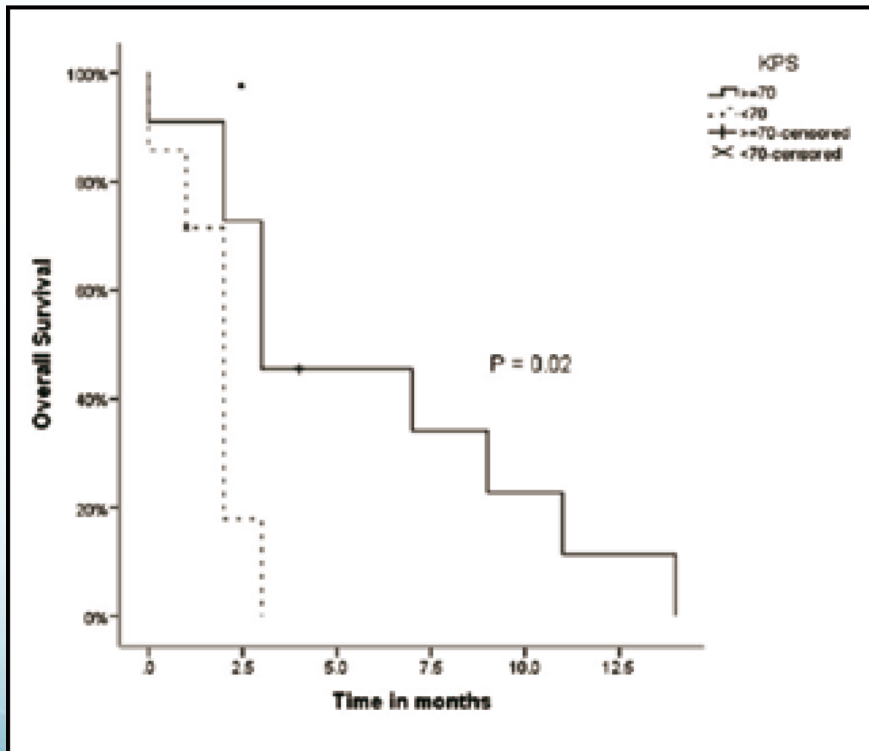
**Table 3 Comparison of treatment modalities**

	Time to symptom relief	% Chance of partial symptom relief	Can be combined with other therapies?	Treatment-associated mortality
Radiation Therapy	3–30 days (Armstrong et al. 1987; Mose et al. 2006; Ostler et al. 1997; Davenport et al. 1978; Rodrigues et al. 1993)	56–96 (Armstrong et al. 1987; Rodrigues et al. 1993)	Yes	Low
Chemotherapy	1–2 weeks (Rowell and Gleeson 2001)	59–77 (Rowell and Gleeson 2001)	Yes	Low
Stent placement	0–72 h (Hennequin et al. 1995; Rosch et al. 1992)	80–95 % (Uberoi 2006)	Yes	3–4 % (Uberoi 2006)

Properties of various treatment modalities used in superior vena cava syndrome

# 1. Síndrome de Veia Cava Superior

- A presença de Sind de Veia Cava Superior limita bastante o prognostico: **sobrevida em 1 ano: 17 -20%; sobrevida em 2 anos: 2- 10%.**



Respiratory Care May 2011, 56 (5) 653-666; DOI: <https://doi.org/10.4187/respcare.00947>

**Superior vena cava obstruction (SVCO) in patients with advanced non small cell lung cancer (NSCLC)**

H.N. Lee<sup>1</sup>, M.S. Tiwana<sup>1</sup>, S. Saini<sup>2</sup>, S.K. Verma<sup>3</sup>, M. Saini<sup>4</sup>, N. Jain<sup>2</sup>, M. Gupta<sup>1</sup>, N. Chauhan<sup>5</sup>

