

# Síndrome de vena cava superior e inferior

## Superior and inferior vena cava syndrome

Olaya Huergo Fernández<sup>1</sup>, Andoni Paisan Fernández<sup>1</sup>, Lucía Ordieres Ortega<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

<sup>2</sup> Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid. Madrid.

<sup>3</sup> Instituto de Investigación Gregorio Marañón. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

### ABSTRACT

Vena cava syndrome is a rare entity for which we have little evidence. It is a life-threatening syndrome in which a high index of clinical suspicion is important for early diagnosis and treatment.

Clinical manifestations depend on, among other things, the area affected and the speed of onset. Treatment will depend on the location and the trigger, and is a controversial issue.

In this review, we discuss epidemiological factors, diagnostic methods, clinical management and treatment.

**Keywords:** Vena cava syndrome, Superior vena cava syndrome, Inferior vena cava syndrome.

### RESUMEN

El síndrome de vena cava es una entidad poco frecuente sobre la que disponemos de escasa evidencia. Es un síndrome potencialmente mortal, en el que es importante tener una alta sospecha clínica para realizar un diagnóstico y tratamiento precoz.

Las manifestaciones clínicas dependerán del territorio afectado y de la rapidez de instauración entre otros. El tratamiento dependerá de la localización y el desencadenante, siendo un tema controvertido.

En esta revisión, comentamos los factores epidemiológicos, los métodos diagnósticos, la clínica y el tratamiento.

**Palabras clave:** Síndrome vena cava, Síndrome vena cava superior, Síndrome vena cava inferior.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de vena cava (SVC) es una entidad infrecuente pero potencialmente mortal. Se produce por la obstrucción del flujo sanguíneo en la vena cava, y las manifestaciones clínicas van en consecuencia de la disminución del retorno venoso en el tramo afectado.<sup>3,10,13,17,36</sup>

### MÉTODO

Se realiza una revisión de la literatura incluyendo los artículos publicados en los últimos 20 años en español e inglés, mediante los términos 'síndrome de vena cava', 'síndrome de vena cava superior' y 'síndrome de vena cava inferior'.

### SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR

#### Definición

El síndrome de vena cava superior (SVCS) es consecuencia de la obstrucción total o parcial al flujo de la vena cava superior en su trayecto por el mediastino.<sup>1</sup>

La vena cava superior (VCS) se origina en la confluencia de las dos venas braquiocéfálicas en el mediastino superior, a la altura del primer cartílago costal derecho. Tiene un trayecto vertical y oblicuo hacia inferior y posterior, transcurriendo por delante del pedículo pulmonar derecho, penetrando en pericardio y desembocando en la aurícula derecha<sup>1</sup>

Presenta venas tributarias superficiales (venas yugulares anteriores y externas) y tributarias profundas (venas yugulares internas y posteriores, vertebrales, tiroideas inferiores y ácigos).<sup>1</sup>

También presenta sistemas de venas colaterales, siendo los principales:

- Ácigos-hemiácigos: venas ácigos, hemiácigos, intercostales y lumbares.
- Mamario interno y externo: venas mamaria interna, epigástrica superior e inferior y torácicas superficiales.
- Torácico lateral: venas torácica lateral, toracoepigástrica, circunfleja superficial, safena mayor y femorales.
- Vertebral: venas innominada, vertebral, intercostales, lumbares, sacras, ácigos y mamas internas.

#### Fisiopatología

Las manifestaciones clínicas son resultado de la disminución del retorno venoso en el territorio de la VCS, produciendo un aumento retrógrado de la presión venosa en las regiones que drena (cabeza, cuello y extremidades superiores).

La repercusión clínica va de la mano de la rapidez de instauración del cuadro. En los procesos más crónicos, la larga evolución permite la redistribución circulatoria por el sistema colateral, lo que minimiza la implicación clínica; mientras que en los casos de instauración súbita se puede poner en riesgo la vida del paciente.<sup>3,10,13,17,36</sup>

Es fundamental establecer si la compresión u obstrucción se localiza caudal o distalmente a la vena ácigos. Si ocurre por debajo, el retorno venoso puede producirse mediante la vena ácigos a la vena cava. Si ocurre por encima, el retorno venoso sólo puede realizarse a través de las venas colaterales, por lo que la sintomatología será más severa.<sup>13</sup>

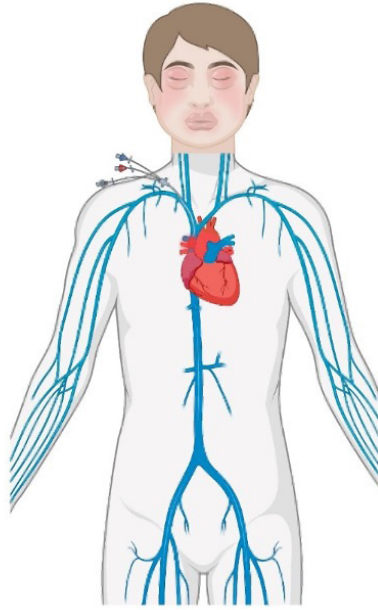


Figura 1. Síndrome de vena cava superior con edema en esclavina causado por catéter venoso central. Creado por los autores con Biorender.com.

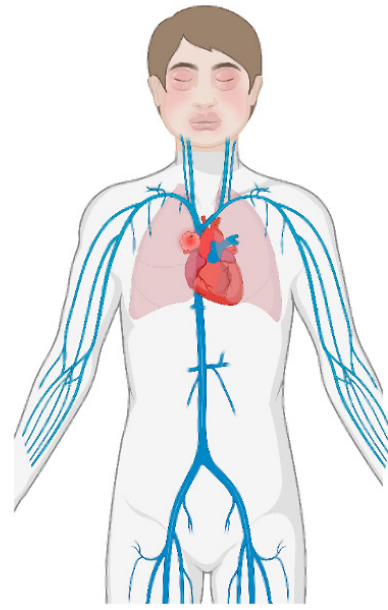


Figura 2. Síndrome de vena cava superior secundario a compresión extrínseca de neoplasia pulmonar. Creado por los autores con Biorender.com.

### Epidemiología

Se ha descrito una incidencia variable de un caso cada 650-3.100 pacientes; aunque es probable que se infraestime la incidencia real.<sup>37</sup>

### Etiología

Las causas del SVCS se dividen en benignas y malignas, siendo las benignas responsables del 15-30%<sup>2</sup> de los casos.

Dentro de ellas, los dispositivos intravasculares (desfibriladores automáticos implantables, marcapasos y catéteres venosos) son los principales responsables de la incidencia en aumento del SVCS benigno, dado su uso cada vez más generalizado.<sup>3</sup>

#### Causas benignas:

##### - Trombosis asociada a dispositivos intravasculares:

La implantación de un catéter intravascular central asocia un importante riesgo trombótico, en especial cuando se utiliza la vena subclavia como acceso. La incidencia de la obstrucción de vena cava debida a este motivo oscila entre un 20-40%<sup>4</sup> de los portadores crónicos de catéter, pero se cree que puede estar infraestimada ya que la mayoría son asintomáticos. Lokich *et al.*<sup>32</sup> reportaron que un 14% de los pacientes con catéter subclavio desarrollaban SVCS por progresión trombótica (Figura 1).

Por otro lado, en catéteres centrales de inserción periférica, se cree que hasta el 4% desarrollan algún tipo de obstrucción, siendo más probable cuanto mayor es el tamaño del catéter y mayor su número de luces.<sup>5</sup>

También se han reportado casos secundarios a los cables de marcapasos<sup>6</sup>. Se ha descrito que la presencia de diabetes mellitus puede ser un factor protector independiente, con un OR de 0,473. Se trata de una muestra pequeña, siendo necesaria mayor evidencia para confirmar este hallazgo.<sup>7</sup>

##### - Mediastinitis fibrosante:

Hasta el 50% de los síndromes de vena cava no malignos se deben a mediastinitis fibrosante<sup>4</sup>, en la que prolifera tejido colágeno y fibroso en el mediastino, generalmente afectando a varones jóvenes.

La mayoría son de etiología desconocida, aunque se relaciona con una respuesta inflamatoria anómala a *Histoplasma capsulatum*, pudiendo aparecer en otras infecciones como tuberculosis, actinomicosis y blastomicosis.

Puede desarrollarse como efecto secundario tras radioterapia, incluso años después.<sup>11</sup>

Existe una forma idiopática asociada con procesos fibrosantes en otras localizaciones como la fibrosis retroperitoneal, la enfermedad relacionada con IgG4, el pseudotumor orbitario y la tiroiditis fibrosa de Riedel.

La clínica es insidiosa, comprometiendo grandes vasos, vía aérea, corazón o esófago. La complicación más frecuente es la obstrucción de la VCS, que ocurre a lo largo de varios años, dando oportunidad a la formación de una red colateral, por lo que la clínica es más larvada.<sup>10</sup>

#### Causas malignas:

La etiología tumoral es la causa más frecuente del SVCS, siendo responsable del 60-85% de los casos<sup>12</sup>. El cáncer puede causar SVCS por sí mismo, pero también por infiltración maligna del vaso y más frecuentemente por la propia compresión del tumor sobre la vena (Figura 2).<sup>13</sup>

El SVCS puede ser el primer síntoma de un tumor no conocido previamente hasta en un 60% de los casos. Las neoplasias que más frecuentemente se asocian a esta entidad son los tumores pulmonares de célula no pequeña (50%), seguidos de los tumores de células pe-

queñas (25-35%) y el linfoma no Hodgkin (10-15%). También puede desarrollarse SVCS por metástasis, principalmente de mama.<sup>13</sup>

Sólo el 2-4% de los pacientes con cáncer de pulmón desarrollarán un SVCS, siendo éste más común si el tumor es de células pequeñas, debido a que suelen desarrollarse en la vía aérea central. Sin embargo, la incidencia absoluta es mayor en los tumores pulmonares de células no pequeñas, debido a su mayor prevalencia.<sup>13</sup>

El SVCS asociado a neoplasia es un predictor de mala evolución, habiéndose descrito una expectativa de vida aproximada de 6 meses desde su aparición, dependiendo de la agresividad del tumor subyacente.<sup>14</sup>

### Clínica

El diagnóstico del SVCS es fundamentalmente clínico. La sintomatología depende de la velocidad de instauración y la redistribución venosa de las zonas de drenaje del territorio venoso.

El SVCS agudo presenta una triada típica consistente en edema esclavina (cara, cuello y región supraclavicular), cianosis facial y de miembros superiores y circulación colateral toracobraquial. El signo de Botermann consiste en el aumento de la cianosis, edema facial y congestión cefálica con la elevación de los miembros superiores por encima de la cabeza. La sintomatología puede empeorar al inclinar el tronco hacia anterior y con el decúbito. En casos severos puede producirse edema cerebral, dando lugar a cefalea, confusión o coma.<sup>3,13,17,36</sup>

En el SVCS crónico pueden aparecer dolor torácico, tos, disnea, manifestaciones neurológicas (desde cefalea y visión borrosa hasta edema cerebral y coma), ingurgitación de las venas yugulares, edema facial y edema periorbitario.<sup>3,13,36</sup>

En la mayoría de casos, el síndrome se desarrolla de forma gradual y progresiva en un plazo de semanas. La aparición de disnea y encefalopatía indica mal pronóstico a corto plazo.<sup>3,12,13,36</sup>

Yu *et al.*<sup>23</sup> propone la utilización de una escala, no validada externamente, para clasificar la gravedad del SVCS, que tiene en cuenta tanto signos clínicos como radiológicos (Tabla 1).

### Diagnóstico

#### Pruebas de laboratorio:

La analítica básica es útil para el diagnóstico diferencial. No existen alteraciones específicas que orienten al SVCS. La gasometría arterial puede valorar el grado de hipoxemia.<sup>12,13</sup>

#### Pruebas de imagen

El uso de pruebas de imagen es fundamental para el diagnóstico de esta patología.

- **Radiografía de tórax:** Aunque no es de gran utilidad para visualizar los vasos, hasta en el 80% se pueden objetivar signos directos e indirectos de procesos que desencadenen el SVCS, como ensanchamiento mediastínico, masa hilar derecha o en lóbulo superior derecho pulmonar o derrame pleural.<sup>13,36</sup>
- **Ecografía:** Tiene un papel limitado, aunque puede servir para localizar enfermedad trombótica en miembros superiores. Al valorar la vena cava, la ausencia de colapso o cambios en el diámetro del vaso con los movimientos respiratorios junto con la menor velocidad del flujo venoso pueden orientar al diagnóstico.<sup>4,5,6</sup>
- **Tomografía computarizada (TC) con contraste venoso:** Aporta mucha información sobre el estado del sistema vascular, además de posibles patologías subyacentes. También ayuda a planificar la técnica de abordaje y estadificar la enfermedad en pacientes oncológicos.<sup>3,10,13,17,36</sup>
- **Resonancia magnética (RM):** De utilidad en pacientes alérgicos a contrastes yodados o con enfermedad renal avanzada.<sup>17</sup>

#### Anatomía patológica:

Es de utilidad para el tratamiento del SVCS maligno. En el SVCS de etiología benigna puede ayudar en los casos inciertos.<sup>3,13,17</sup>

### Tratamiento

#### SVCS de etiología benigna:

En el SVCS de origen benigno relacionado con dispositivos intravasculares, la primera línea de tratamiento solía ser la reconstrucción mediante cirugía abierta, siendo la terapia endovascular más utilizada en casos de malignidad. Este paradigma está cambiando, ya que en el SVC de origen benigno la terapia endovascular presenta menor

GRADO	CATEGORÍA	INCIDENCIA ESTIMADA %	DEFINICIÓN
0	Asintomática	10	Hallazgos radiológicos de obstrucción de vena cava superior sin síntomas.
1	Leve	25	Edema de cabeza y cuello, cianosis y plétora.
2	Moderada	50	Edema de cabeza y cuello con deterioro funcional (disfagia leve, tos, deterioro leve/moderado de la consciencia, movimientos de párpados y mandíbula, alteraciones visuales por edema ocular).
3	Grave	10	Edema cerebral leve o moderado (cefalea, mareo), edema laríngeo leve-moderado o disminución de la reserva cardíaca (síncope con la flexión del tronco).
4	Afectación vital	5	Edema cerebral significativo (confusión, obnubilación), edema laríngeo significativo (estridor) o afectación hemodinámica significativa (síncope sin factores precipitantes, hipotensión e insuficiencia renal).
5	Fatal	< 1	Muerte.

Tabla 1. Clasificación del grado de gravedad del síndrome de vena cava superior basada en características clínicas y radiológicas. Adaptada de Yu *et al.*<sup>23</sup>

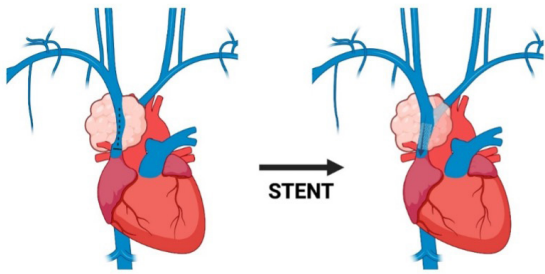


Figura 3. Tratamiento endovascular del síndrome de vena cava superior maligno. Creado por los autores con Biorender.com.

morbilidad a pesar de tender más a la reestenosis, y su uso está cada vez más extendido.<sup>16</sup>

Si la trombosis asociada a catéter se produce dentro de la primera semana, se puede realizar fibrinólisis. Se recomienda la retirada del catéter en los casos de SVCS, pudiendo reemplazarse tras el tratamiento endovascular en caso de que el paciente lo siga precisando. Lo óptimo es realizar la fibrinólisis dentro de los primeros 5 días, ya que, pasado este tiempo, la tasa de éxito disminuye del 88% al 25%.<sup>13</sup>

Existe mucha controversia sobre el uso de la anticoagulación profiláctica con heparina de bajo peso molecular (HBPM) en pacientes portadores de catéteres venosos centrales con reservorio. Se recomienda anticoagular a dosis terapéuticas en caso de trombosis, siempre que el riesgo hemorrágico lo permita.

Para la fibrosis mediastínica no se conoce un tratamiento curativo. En los casos relacionados con infecciones por *Histoplasma spp*, la terapia antifúngica no ha aportado beneficio. Los corticoides pueden resultar útiles en caso de que la patología sea secundaria a una enfermedad autoinmune. En general se enfoca el tratamiento a la mejoría sintomática, pudiendo emplearse *stents* o cirugía *by-pass*<sup>16</sup>. En caso de no ser posible, la literatura recomienda valorar la posibilidad de mantener anticoagulación indefinida con controles periódicos.<sup>10,33</sup>

### SCVS de etiología maligna:

El tratamiento se enfocará según la naturaleza del tumor, pudiendo emplear:

#### Tratamiento de soporte:

La obstrucción súbita de la vena cava es una urgencia oncológica. Se recomienda administrar oxigenoterapia según las necesidades del paciente, reducir la precarga mediante diuréticos de asa y corticoterapia en caso de sospecha de edema cerebral y/o de vía aérea.

#### Quimioterapia:

Es la primera línea de tratamiento en tumores que no producen compromiso vital, ya que tarda unas 2 semanas en aliviar la sintomatología.<sup>13,17</sup>

#### Radioterapia:

Puede resultar beneficiosa en tumores radiosensibles. Se emplea especialmente para el tumor pulmonar de células pequeñas, consi-

guiendo mejoría sintomática en aproximadamente el 80% de los casos. Sin embargo, el edema secundario al uso de radioterapia puede empeorar los síntomas a largo plazo, además de producir fibrosis secundaria que desencadene un nuevo SVCS.<sup>11,13,17</sup>

#### Quimiorradioterapia:

Es la mejor opción en tumores de estirpe epitelial. Sin embargo, presenta gran cantidad de efectos secundarios y pobre respuesta en otras estirpes tumorales, así como tasas de recurrencia de hasta 20-50% en neoplasias pulmonares.<sup>13,19</sup>

#### Corticoterapia:

Puede aliviar la sintomatología en tumores corticosensibles, como timomas o linfomas, sin evidencia suficiente en otros casos. Puede ser de utilidad en el SVCS agudo con edema cerebral o de vía aérea.<sup>12,13</sup>

#### Tratamiento endovascular:

El uso de *stents* es controvertido dada la escasa evidencia disponible. En caso de colocación exitosa, se produce alivio sintomático en las primeras 24-72 horas (Figura 3).

Tiene la ventaja de no ser necesario conocer la estirpe tumoral para dirigir el tratamiento y de no interferir con la quimio o radioterapia.<sup>13</sup> Como inconveniente principal, puede aparecer trombosis del *stent* hasta en un 41% de los casos, aunque ello no implica recurrencia del SVCS. Puede tratarse mediante tromboaspiración, trombólisis o mediante la inserción de un *stent* adicional, con tasas de permeabilidad secundarias de hasta el 75%. En un 12% de casos puede producirse recurrencia del SVCS<sup>13,18</sup>. También se ha descrito el desarrollo de insuficiencia cardíaca secundaria al incremento brusco del retorno venoso.<sup>38</sup>

Debe seleccionarse cuidadosamente el tipo de *stent* antes de la colocación, ya que la mayoría de complicaciones suceden por un dispositivo inadecuado.<sup>19</sup> Existen *stent* recubiertos con materiales que previenen la reestenosis, como el politetrafluoroetileno, y no recubiertos. Las tasas de supervivencia y mejoría clínica no difieren; y aunque los dispositivos recubiertos se asocian a mayores tasas de permeabilidad y menores oclusiones, pueden obstruir venas colaterales, empeorando así la situación clínica.<sup>13,20</sup>

Dinkel *et al.*<sup>21</sup> describe mayores tasas de reestenosis y más tempranas al utilizar implante bilateral de *stent* en venas braquiocéfálicas frente a aquellos con implante unilateral. Además, este último es un procedimiento más sencillo y económico.

Por todo ello, la terapia endovascular como primera opción queda limitada a pacientes con distrés respiratorio secundario a edema laríngeo o compromiso de la vía respiratoria, alteraciones mentales secundarias al aumento de la presión intracraneal, síntomas persistentes pese a tratamiento quimioterápico o pacientes en los que la quimioterapia y radioterapia están contraindicadas.<sup>13,14</sup>

#### Tratamiento anticoagulante:

En el caso de trombosis secundaria se recomienda el uso de anticoagulación durante 3 meses a dosis terapéuticas. En casos en que la

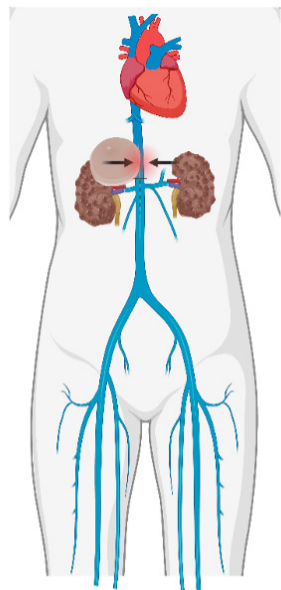


Figura 4. Representación de síndrome de vena cava inferior secundario a quiste en paciente con poliquistosis renal severa. Creado por los autores con Biorender.com

trombosis sea de causa primaria o el riesgo trombótico del paciente sea alto, se sugiere mantener anticoagulación de forma indefinida a dosis terapéutica.

El tratamiento anticoagulante también es necesario al menos durante las primeras 24 horas tras el implante del *stent*, pudiendo alargarse posteriormente según las circunstancias del paciente, aunque existe controversia al respecto.<sup>22</sup>

## SÍNDROME DE VENA CAVA INFERIOR

### Definición

El síndrome de vena cava inferior (SVCI) se origina por la alteración del flujo en la vena cava inferior, que aporta 2/3 del retorno venoso al corazón.

La vena cava inferior nace de la confluencia de las venas ilíacas comunes a nivel de L5. Ascende por la pared posterior del abdomen, a la derecha de la arteria aorta abdominal, pasa por la cara posterior del hígado, penetra en el tórax atravesando el diafragma y desemboca en la aurícula derecha.

Son venas tributarias de la cava inferior la vena frénica inferior, suprarrenal derecha, venas renales, vena gonadal derecha, venas lumbares, ilíacas comunes y hepáticas.

### Fisiopatología

Las manifestaciones son resultado de la disminución del retorno venoso, incluyendo edemas bilaterales en miembros inferiores y genitales externos, ascitis, cianosis y dilatación de la red venosa de la pared abdominal.

Los edemas en miembros inferiores pueden no ser siempre simétricos por compresión incompleta, venas colaterales o dilatación venosa a otros niveles.<sup>24</sup>

### Epidemiología

Dado que el SVCI no es un diagnóstico primario, es difícil cuantificar su incidencia por la heterogeneidad de las patologías subyacentes. Además, suele ser pauci- o asintomático, pudiendo pasar inadvertido. Se ha reportado una asociación a la trombosis venosa profunda del 4-15%. Se sabe que su incidencia es menor que la del SVCS.<sup>34</sup>

Las malformaciones de la vena cava están presentes en un 0,5-1% de la población general<sup>26</sup>. La agenesia de vena cava tiene una prevalencia estimada del 0,00005-1%.<sup>27,28</sup>

### Etiología

#### Causas benignas:

La mayoría de casos de SVCI se producen por un proceso trombótico en la vena ilíaca.<sup>24</sup>

#### Malformaciones de la vena cava inferior:

La vena cava inferior se divide en varios segmentos:

- Hepático: originada de la parte proximal de la vena vitelina derecha y los sinusoides hepáticos.
- Suprarrenal: deriva de la vena subcardinal derecha y vena vitelina.
- Renal: proviene de la anastomosis de las venas subcardinales y supracardinales.
- Infrarrenal: deriva de la vena supracardinal derecha.

Las venas supracardinales originan las venas ácigos y hemiacigos en la región torácica, mientras que las venas cardinales posteriores dan lugar a las venas ilíacas. La malformación más importante es la ausencia de unión entre el segmento hepático y suprarrenal, que trae como consecuencia la falta de comunicación entre la cava inferior y la vena ácigos. El segmento infrarrenal de la cava se mantiene intacto, pero la parte suprarrenal se halla ausente, produciéndose el retorno a través de la vena ácigos retrocruce, que sufre dilatación progresiva. La prevalencia de esta malformación es del 0,6%.<sup>26</sup>

#### Agenesia de vena cava inferior:

Si bien es infrecuente, es responsable del 5-9,5% de las trombosis venosas profundas idiopáticas en menores de 30 años<sup>27,28</sup>. Suele aparecer en varones antes de los 40 años tras un factor precipitante como un esfuerzo físico, pudiendo debutar como lumbalgia aguda.

Existe controversia en cuanto a su etiología. Se postula que se debe a una malformación embrionaria, lo que produce la formación paulatina de una red venosa colateral. Ésta no siempre puede manejar la gran cantidad de volumen sanguíneo durante los esfuerzos, produciendo estasis venosa, que favorece el desarrollo de trombosis.<sup>29,39</sup>

Puede ser difícil distinguir entre agenesia e hipoplasia de la vena cava inferior. En este último caso se asume que la causa es una trombosis intrauterina o perinatal de la vena cava inferior.

#### Secundario a compresión benigna:

Se produce compresión extrínseca de la vena cava inferior por distintos motivos, incluyendo la hipertrofia del lóbulo caudado hepático en pacientes cirróticos, quistes renales y hepáticos gigantes, enfermedada-

ETIOLOGÍA		
	SVCS	SVCI
BENIGNA	Dispositivos intravasculares Fibrosis postradioterapia Mediastinitis fibrosante	Trombosis sistema venoso Agnesia/Atrofia vena cava Hipertrofia lóbulo caudado Quistes hepáticos/renales Enfermedades granulomatosas Enfermedad de Crohn Fibrosis retroperitoneal Traumatismo abdominal
MALIGNA	Cáncer pulmón células no pequeñas Cáncer pulmón células pequeñas Linfoma no Hodgkin	Cáncer hepático, renal, adrenal, prostático, uterino, cervical, feocromocitoma, sarcoma retroperitoneal Tumores primarios de cava

Tabla 2. Clasificación de las causas del síndrome de vena cava superior (SVCS) e inferior (SVCI) en función de si es benigna o de etiología tumoral.

des granulomatosas, la enfermedad de Crohn, los aneurismas aórticos, los hematomas retroperitoneales, o los traumatismos abdominales (Figura 4).<sup>24,35</sup>

**Fibrosis retroperitoneal:**

Es una enfermedad poco conocida e infrecuente, de naturaleza benigna pero comportamiento maligno al englobar uréteres y vasos sanguíneos. Se produce por una alteración del tejido fibroso, desarrollándose un tejido fibroso denso en el promontorio sacro que invade el retroperitoneo de forma difusa, rodeando la aorta abdominal inferior y los uréteres.

Existen dos formas clínicas:

- Enfermedad de Ormond: variante idiopática, 50% de los casos.<sup>41</sup>
- Variante secundaria: Fundamentalmente secundaria a fármacos como metisergida, metildopa, reserpina, fenacetina y anfetaminas. También puede ser secundaria a traumatismos, aneurismas, pancreatitis, endometriosis, periarteritis, etc.

Su principal manifestación es el dolor abdominal leve de localización variable. Se acompaña de sintomatología sistémica como anorexia, malestar general, astenia y disminución de la diuresis en caso de compresión de los uréteres. Pueden aparecer obstrucción de la vía urinaria, hidronefrosis y anuria como manifestaciones tardías.<sup>24,30,39,40</sup>

**Síndrome de Budd-Chiari:**

Se trata de una patología oclusiva poco frecuente que afecta a las venas hepáticas. Puede aparecer como síndrome primario o secundariamente a otras situaciones como hormonoterapia, enfermedad de Behçet, hemoglobinuria paroxística nocturna, síndromes mieloproliferativos o por compresión o invasión por neoplasias hepáticas.<sup>24</sup>

Los síntomas son inespecíficos: dolor abdominal, hepatomegalia, ascitis, ictericia y edema de miembros inferiores. Puede inducir cirrosis hepática, hipertensión pulmonar y hepatocarcinoma.<sup>24</sup>

**Causas malignas:**

Se han descrito casos asociados a carcinomas endometriales, cervicales, renales y adrenales, feocromocitomas, sarcomas retroperito-

neales, neoplasias de próstata y metástasis. Llama la atención la baja frecuencia de tumores primarios en la vena cava como hemangioendoteliomas o leiomiomas, existiendo en la literatura apenas 300 casos de este último.<sup>24,25</sup>

A continuación incluimos un tabla con una clasificación de las causas de SVC en función de si la etiología es benigna o maligna (Tabla 2).

**Clínica**

El diagnóstico es eminentemente clínico. Suele tener un curso larvado, por lo que se generan redes venosas colaterales, siendo la clínica subaguda.<sup>24</sup>

Se pueden desarrollar congestión venosa de miembros inferiores, anasarca, ascitis y edema genital o de miembros inferiores. En las formas más crónicas pueden aparecer úlceras, cambios tróficos de la piel, datos de insuficiencia venosa crónica, redistribución vascular por la circulación colateral e incluso síndrome de congestión pélvica. En caso de afectación de las venas renales, pueden aparecer dolor en flancos, proteinuria o hematuria.

En los casos de estenosis de VCI se ven afectados tanto la precarga como el gasto cardiaco en el ejercicio intenso, mientras que en la trombosis completa de VCI o colaterales en pacientes con insuficiencia cardiaca crónica asociada puede verse comprometido el gasto cardiaco en reposo.<sup>24</sup>

**Diagnóstico**

**Pruebas de imagen:**

- **Ecografía:** Tiene un papel limitado. Es útil en la fibrosis retroperitoneal con afectación renal, pudiendo objetivarse hidronefrosis, o en caso de edema escrotal. Pese a ello, es la primera prueba para un *screening* inicial.<sup>24</sup>
- **TC con contraste:** Permite una buena visualización de la red venosa. Es la prueba más útil.<sup>24</sup>
- **RM:** Recomendada en caso de que el paciente tenga alergia a contrastes yodados o enfermedad renal.<sup>24</sup>

**Anatomía patológica:**

En casos de malignidad juega un papel importante para determinar la estirpe tumoral y realizar un tratamiento dirigido.<sup>24</sup>

## Tratamiento

### SVCI de etiología benigna:

El implante de *stents* produce mejoría clínica y hemodinámica. En casos de SVCI desencadenados por trombosis, el riesgo de trombosis del *stent* es mayor, aumentando cuanto más joven es el paciente, con pico máximo en menores de 40 años.<sup>24</sup>

Se recomienda anticoagulación a dosis plenas con HBPM, pudiendo pasar posteriormente a anticoagulación oral<sup>27</sup>. Existe mucha controversia acerca de la duración. Se recomienda valorar anticoagulación indefinida en casos debidos a agenesia o malformación de vena cava debido a la persistencia del factor provocador.<sup>27</sup>

En el SVCI de origen agudo, la anticoagulación es la terapia principal. Algunas series han descrito que la asociación con trombólisis o trombectomía mecánica podría reducir la mortalidad frente a mantener un tratamiento conservador, aunque no se dispone de ensayos clínicos.<sup>24,41,42,43</sup>

### SVCI de etiología maligna:

Se recomienda tratamiento endovascular con implante de *stent* en pacientes con síntomas severos, en pacientes con persistencia de síntomas a pesar de radio o quimioterapia y aquellos en los que éstas están contraindicadas o son poco efectivas.

Se desconoce mucho sobre el papel del *stent* en el SVCI de etiología maligna. Las mayores tasas de fracaso se asocian a una mala elección del dispositivo. A día de hoy, su principal uso es paliativo, empleándose en estos casos como primera opción, debido al rápido alivio sintomático.<sup>24,30</sup>

En cuanto a la terapia anticoagulante, clásicamente se usaba una perfusión de heparina no fraccionada (HNF) durante una semana tras el implante del *stent* y posteriormente antiagregantes al alta.<sup>30</sup>

En 2013 se propuso un nuevo protocolo por Cruz *et al.*<sup>31</sup>, recomendando HNF durante 24-48 horas tras el proceso intervencionista, rotando posteriormente a HBPM a dosis terapéuticas durante un mes y posteriormente tratamiento antiagregante con ácido acetilsalicílico 100 mg diarios de manera indefinida. Esto redujo la estancia hospitalaria; sin embargo, requería ajuste de dosis según función renal, y revertir la anticoagulación en caso de ser preciso era más complejo. Éste es un ejemplo de la controversia que existe en cuanto a la anticoagulación, ya que no hay protocolos oficiales establecidos debido a la escasa evidencia disponible.

Además, se debe realizar un tratamiento dirigido a la neoplasia subyacente.

## CONCLUSIÓN

La clínica del SVC depende de la velocidad de instauración y la capacidad de adaptación del sistema venoso.

Para el diagnóstico la angio-TC es la prueba de elección ya que permite ver el estado del sistema vascular, detectar patología subyacente y planificar el abordaje.

Es una patología poco frecuente sobre la que se dispone de escasa evidencia. Se desconoce el manejo óptimo de estos pacientes, por lo que es necesario individualizar en cada caso y ampliar la evidencia disponible.

### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaramos que no existe ningún conflicto de intereses.

### FINANCIACIÓN

Los autores de esta publicación no recibieron financiación.

### CONSIDERACIONES ÉTICAS

Para la realización del presente trabajo se han cumplido las normas éticas del Comité de Investigación y de la Declaración de Helsinki de 1975.

## BIBLIOGRAFÍA:

- Frederick B, Fawaz A, Jean D. Anatomy of the superior vena cava and brachiocephalic veins. *Thorac Surg Clin.* 2011; 21:197-203.
- Chee CE, Bjarnason H, Prasad A. Superior vena cava syndrome: an increasingly frequent complication of cardiac procedures. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2007; 4:226-31.
- Rice TW, Rodriguez RM, Light RW. The superior vena cava syndrome: clinical characteristics and evolving etiology. *Medicine (Baltimore)* 2006; 85(1):37-42.
- Houssam KYounes, Tony Lu: Clinical features, diagnosis, and classification on thoracic central venous obstruction. En: UpToDate, JF Eidt (Ed), JL Mills (Ed). Fecha de consulta enero 2023.
- Fallouh N, McGuirk HM, Flanders SA, Chopra V. Peripherally Inserted Central Catheter-associated Deep Vein Thrombosis: A Narrative Review. *Am J Med.* 2015;128(7):722-38.
- Sticherling C, Chough SP, Baker RL, Wasmer K, Oral H, Tada H, et al. Prevalence of central venous occlusion in patients with chronic defibrillator leads. *American Heart Journal.* 2001;141(5):813-6.
- Boczar K, Ząbek A, Haberka K, Hardzina M, Dębski M, Rydlewska A, et al. Venous stenosis and occlusion in the presence of endocardial leads. *Advances in Clinical and Experimental Medicine.* 2016;25(1):83-91.
- Nichols AW. Diagnosis and management of thoracic outlet syndrome. *Curr Sports Med Rep.* 2009;8(5):240-9.
- Shebel ND, Marin A. Effort thrombosis (Paget-Schroetter syndrome) in active young adults: current concepts in diagnosis and treatment. *J Vasc Nurs.* 2006;24(4):116-26.
- Novella L, Sanz F, Berraondo J, Fernández E. Fibrosis mediastínica y síndrome de vena cava superior. *Arch Bronconeumol.* 2013;49 (8): 340-342.
- Van Putten JW, Schlosser NJ, Vujaskovic Z, Leest AH, Groen HJ. Superior vena cava obstruction caused by radiation induced venous fibrosis. *T horax.* 2000;55(03):245-246.
- Navarro F, Lopez JL, Molina L, Lamarca A. Protocolo diagnóstico de la sospecha de síndrome de la vena cava superior. *Medicine.* 2013;11:1500-3.
- Friedman T, Quencer KB, Kishore SA, Winokur RS, Madoff DC. Malignant Venous Obstruction: Superior Vena Cava Syndrome and Beyond. *Semin Intervent Radiol.* 2017;34(4):398-408
- Morin S, Grateau A, Reuter D, de Kerviler E, de Margerie-Mellon C, de Bazelaire C, Zafrani L, Schlemmer B, Azoulay E, Canet E. Management of superior vena cava syndrome in critically ill cancer patients. *Support Care Cancer.* 2018;26(2):521-528.
- García Mónaco R, Bertoni H, Pallota G, Lastiri R, Varela M, Beveraggi EM, Vassallo BC. Use of self-expanding vascular endoprostheses in superior vena cava syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003;24(2):208-11.
- Kalra M, Gloviczki P, Andrews JC, Cherry KJ Jr, Bower TC, Panneton JM, et al. Open surgical and endovascular treatment of superior vena cava syndrome caused by nonmalignant disease. *J Vasc Surg.* 2003;38:215-23.
- Lepper PM, Ott SR, Hoppe H, et al. Superior vena cava syndrome in thoracic malignancies. *Respir Care.* 2011;56(05):653-666.
- Watkinson AF, Yeow TN, Fraser C. Endovascular stenting to treat obstruction of the superior vena cava. *BMJ.* 2008;21;336(7658):1434-7.
- Lanciego C, Pangua C, Chacón JJ, Velasco J, Boy RC, Viana A, et al. Endovascular stenting as the first step in the overall management of malignant superior vena cava syndrome. *AJR Am J Roentgenol.* 2009;193(2):549-58.
- Gwon DI, Ko GY, Kim JH, Shin JH, Yoon HK, Sung KB. Malignant superior vena cava syndrome: a comparative cohort study of treatment with covered stents versus uncovered stents. *Radiology.* 2013;266(3):979-87.
- Dinkel HP, Mettke B, Schmid F, Baumgartner I, Triller J, Do DD. Endovascular treatment of malignant superior vena cava syndrome: is bilateral wallstent placement superior to unilateral placement? *J Endovasc Ther.* 2003;10(4):788-97.

22. Aung EY, Khan M, Williams N, Raja U, Hamady M. Endovascular Stenting in Superior Vena Cava Syndrome: A Systematic Review and Meta-analysis. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2022;45(9):1236-1254.
23. Yu JB, Wilson LD, Detterbeck FC. Superior vena cava syndrome—A proposed classification system and algorithm for management. *J Thorac Oncol*. 2008;3(8):811-814.
24. Klein-Weigel PF, Elitok S, Ruttloff A, Reinhold S, Nielitz J, Steindl J, et al. Inferior vena cava-syndrome. *Vasa*. 2021;50(4):250–64.
25. Nigro B, Ayarragaray JE. Anomalies of inferior vena cava: Implications and considerations in Retroperitoneal Surgical Procedures. *Ann Vasc Surg*. 2022;79:372–9.
26. Parma M, Belotti D, Marinoni S, Pogliani EM. Congenital absence of the inferior vena cava and genetic coagulation abnormalities: a rare associated risk factor for recurrent idiopathic deep vein thrombosis. *Clin Appl Thromb Hemost*. 2003;9(4):347-8.
27. Lambert M, Marboeuf P, Midulla M, Trillot N, Beregi J-P, Mounier-Vehier C, et al. Inferior vena cava agenesis and deep vein thrombosis: 10 patients and review of the literature. *Vasc Med*. 2010;15(6):451–9.
28. Yugueros X, Alvarez B, Fernández E, Boqué M, Matas M. Compressive symptoms due to thrombosed or hypertrophic collateral circulation in infrarenal inferior vena cava agenesis. *Ann Vasc Surg*. 2013;27(2):238.e9-238.e13.
29. Ruggeri M, Tosetto A, Castaman G, Rodeghiero F. Congenital absence of the inferior vena cava: a rare risk factor for idiopathic deep-vein thrombosis. *Lancet*. 2001;10;357(9254):441.
30. Miranda Bravo A, Collazo Ramos M, De la Cruz AV, Chavez Jimenez D. Síndrome de compresión de vena cava inferior secundario a fibrosis retroperitoneal. *Rev Cubana Med*. 2010;49(3): 282-287.
31. Cruz LM, Moreno R, Ciampi JJ, Lanciego C, San Juan A, Velasco JJ. Tratamiento del síndrome de vena cava inferior con prótesis vasculares en pacientes oncológicos: resultados a largo plazo. *Intervencionismo*. 2016; 16(2):17-23.
32. Lokich JJ, Becker B. Subclavian vein thrombosis in patients treated with infusion chemotherapy for advanced malignancy. *Cancer*. 1983;52(9):1586–9.
33. Novella Sánchez L, Sanz Herrero F, Berraondo Fraile J, Fernández Fabrellas E. Fibrosis Mediastínica y síndrome de vena cava superior. *Arch Bronconeumol*. 2013;49(8):340–2.
34. Lawrensia S, Khan. YS. Inferior vena cava syndrome [Internet]. 2023 [cited 2023 Nov]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560885/>
35. Diab, C., Abou Karam, A., Laks, S., & Brunner, N. (2017). Inferior vena cava thrombus secondary to blunt abdominal trauma. *BJR Case Rep*. 2017;21;3(3):20160117.
36. Azizi AH, Shafi I, Shah N, Rosenfield K, Schainfeld R, Sista A, Bashir R. Superior vena cava syndrome. *JACC Cardiovasc Interv*. 2020;28;13(24):2896-2910.
37. Seligson MT, Surowiec SM. Superior vena cava syndrome [Internet]. 2023 [cited 2023 Nov]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK441981/>
38. Ponti A, Saltiel S, Rotzinger DC, Qanadli SD. Insights into endovascular management of superior vena cava obstructions. *Front Cardiovasc Med*. 2021;24:8:765798.
39. Ghandour A, Partovi S, Karupphasamy K, Rajiah P. Congenital anomalies of the IVC—embryological perspective and clinical relevance. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2016;6(6):482-492.
40. Engelsbjerg JS, LaGrange CA. Retroperitoneal fibrosis [Internet]. 2023 [cited 2023 Nov]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482409/>
41. Heckmann M, Uder M, Kuefner MA, Heinrich MC. Ormond's disease or secondary retroperitoneal fibrosis? An overview of retroperitoneal fibrosis. *Rofo*. 2009;181(4):317-23.
42. Alkhoul M, Morad M, Narins CR, Raza F, Bashir R. Inferior vena cava thrombosis. *JACC Cardiovasc Interv*. 2016;9(7):629-643.
43. Shi W, Dowell JD. Etiology and treatment of acute inferior vena cava thrombosis. *Thromb Res*. 2017;149:9-16.
44. McAree BJ, O'donnell ME, Fitzmaurice GJ, Reid JA, Spence RAJ, Lee B. Inferior vena cava thrombosis: a review of current practice. *Vasc Med*. 2013;18(1):32-43.