

# Síndrome da veia cava superior idiopática: relato de caso

## *Superior vena cava syndrome idiopathic: case report*

Thaís A. Nogueira<sup>1</sup>, Luciana F. de Oliveira<sup>2</sup>

### RESUMO

A Síndrome da Veia Cava Superior(SVCS) é um conjunto de sinais e sintomas decorrentes da estase venosa gerada pela obstrução da veia cava superior(VCS), seja por trombose, compressão extrínseca ou invasão direta da veia. As causas mais comuns de SVCS são malignas, sendo o câncer de pulmão a principal causa. Existem poucos relatos na literatura sobre SVCS de etiologia benigna. Descrevemos um caso de SVCS de origem Idiopática, onde o autor estudou e excluiu todas as etiologias benignas de SVCS, até chegar ao diagnóstico etiológico.

**Palavras-chave:** Síndrome da Veia Cava Superior. Veia Cava Superior. Trombose Venosa. Trombose.

### ABSTRACT

The Superior Vena Cava Syndrome(SVCS) is a set of signs and symptoms resulting from venous stasis caused by the obstruction of the superior vena cava(VCS) due to thrombosis, extrinsic compression or direct invasion of the vein. The most common causes of SVCS are malignant, lung cancer being the leading cause. There are few reports in the literature on SVCS of benign etiology. We describe a case of SVCS of idiopathic origin, where the author studied and excluded all benign etiologies of SVCS, until arriving at etiological diagnosis.

**Keywords:** Superior Vena Cava Syndrome. Vena Cava, Superior. Venous Thrombosis. Thrombosis.

## Introdução

A Síndrome da Veia Cava Superior é o conjunto de sinais e sintomas decorrentes da estase venosa no segmento braquiocéfálico devido à obstrução da

veia cava superior, seja por trombose, compressão extrínseca, invasão direta da veia por processos patológicos adjacentes ou combinação destes fatores.<sup>1</sup>

A clínica é composta por dispnéia progressiva, ortopnéia, tosse, edema progressivo da face, pes-

1. Residente de Clínica Médica do Hospital Municipal Dr. Munir Rafful – Volta Redonda, RJ

2. Professora do curso de Medicina da UNIFOA e Preceptora da Residência de Clínica Médica do Hospital Municipal Dr. Munir Rafful - Volta Redonda, RJ.

*Os autores declaram não haver conflito de interesses.*

Correspondência:  
Thaís Aguiar Nogueira  
Hospital Municipal Dr. Munir Rafful  
Av. Jaraguá, 1020 - Retiro  
27277-130 - Volta Redonda - RJ

Artigo recebido em 20/03/2014  
Aprovado para publicação em 07/11/2014

coço e membros superiores, e cianose em decúbito.<sup>2</sup> As causas mais comuns de SVCS são de origem maligna, correspondendo a 60-85% dos casos. O câncer de pulmão é a etiologia mais comum.<sup>3,4,5</sup>

Doenças benignas são causas menos comuns de SVCS, representando de 15-22% dos casos.<sup>5,6,7</sup> A etiologia idiopática é rara, sendo uma causa pouco relatada na literatura.

O diagnóstico geralmente é alcançado através da clínica e deve ser confirmado por exames de imagem, que ajudam a identificar a etiologia.<sup>8</sup> O tratamento inicialmente deve ser clínico, com anticoagulação plena de todos os pacientes, havendo indicações precisas para os procedimentos cirúrgicos, endovenosos ou com enxertos.<sup>9</sup>

O objetivo do presente trabalho é relatar a abordagem clínica e promover o conhecimento científico de uma causa rara de SVCS.

## Relato do caso

Paciente masculino, 46 anos, é admitido no serviço com queixas de edema de face, tronco e membros superiores e dispnéia aos médios esforços, iniciados há 1 ano. Tabagista há mais de 20 anos. Ao exame físico, além do edema, apresentava circulação colateral exuberante no tronco e nos membros superiores (Figura 1 e 2). Não relatava febre, emagrecimento ou contato com bacilíferos.

A radiografia de tórax era normal e a TC de tórax com contraste mostrou material ovalado sem captação de contraste na união da VCS com a ázigos, sugestivo de massa mediastinal.

O paciente foi internado e submetido à video-pleuroscopia, que não evidenciou fibrose mediastinal, massa mediastinal ou linfonomegalia, sendo realizado biópsia de quatro formações linfonodais. Durante pleuroscopia evidenciou uma pleura azulada e ingurgitada de vasos, com uma VCS trombosada. A biópsia não foi conclusiva para malignidade.

Realizado angioTC que evidenciou afilamento e trombose da VCS, com importante circulação colateral na parede anterior do tórax, e ausência de massa (Figura 3).

Uma venografia por punção bilateral do membro superior evidenciou oclusão da VCS e abundante circulação colateral.

Realizadas pesquisas para trombofilias, as quais foram afastadas. Marcadores reumatológicos foram dosados, com valores dentro da normalidade. Doen-



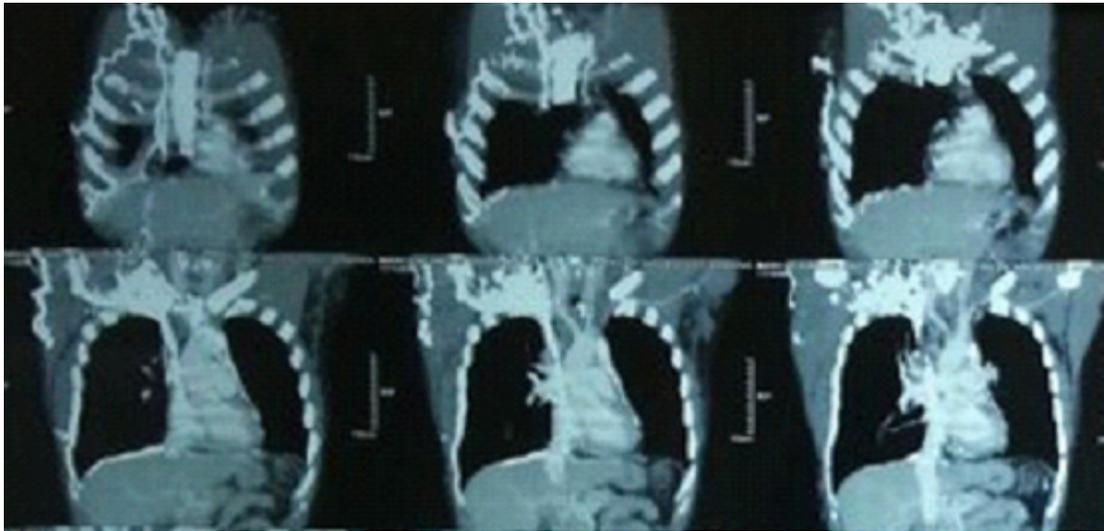
Figura 1: Tórax e abdome do paciente evidenciando exuberante circulação colateral do tipo cava superior.



Figura 2: Circulação colateral em tórax anterior

ças fúngicas, como Histoplasmose e Paracoccidiodomicose, também foram analisadas através de sorologias, e excluídas posteriormente.

Houve estabilidade do quadro e dos sintomas, sem exacerbação dos mesmos, optando-se por tratamento conservador com anticoagulação plena, e alta hospitalar com acompanhamento ambulatorial.



**Figura 3:** Angiotomografia de tórax evidenciando importante circulação colateral, o afilamento e a trombose da VCS.

À nível ambulatorial foi realizado PPD, o qual veio forte reator. Como o paciente não apresentava produção de escarro, foi realizado broncoscopia com lavado broncoalveolar. O lavado veio com pesquisa de BAAR positivo.

Iniciado tratamento para Tuberculose Pulmonar com esquema de Rifampicina, Isoniazida, Pirimetamina e Etambutol, e acompanhamento no Centro de Doenças Infecciosa de Volta Redonda.

Realizado TC de tórax de alta resolução que evidenciou micronódulos centrolobulares no lobo inferior esquerdo compatíveis com tampões mucosos e/ou doença de disseminação endobrônquica, sugerindo tuberculose, vasos calibrosos na parede anterior do tórax compatível com circulação colateral e linfonodos com diâmetros normais.

O paciente é acompanhado há 1 ano por equipe multidisciplinar, com os sinais de SVCS estabilizados e com melhora importante da dispnéia, nos levando a crer que a tuberculose pulmonar foi um fator agravante do quadro respiratório, não sendo causa da trombose de veia cava superior. O paciente recebeu o diagnóstico de SVCS Idiopática.

## Discussão

O paciente apesar de ser tabagista, e portanto ter um importante fator de risco, teve a principal causa de SVCS, que é o câncer de pulmão, seja escamoso, de pequenas células ou adenocarcinoma, afastada por exames de imagem.

Tal fato enfatiza a importância do conhecimento das etiologias benignas, e o valor de rastreá-las na rotina investigativa, a qual deve incluir exames de imagem.

A radiografia de tórax é um exame que em mais de 90% dos casos ajudam a diagnosticar a SVCS por estar anormal. Embora é sabido que uma radiografia de tórax normal não deve excluir o diagnóstico de obstrução de VCS<sup>8</sup>. Assim, como no caso, deve-se prosseguir com a investigação diante de um exame de raio-x normal.

A flebografia é o padrão-ouro<sup>9</sup>, e deve ser realizada em todos os casos, como no caso relatado.

A TC de tórax deve ser incluída no algoritmo de diagnóstico de todos os pacientes, pois as imagens demonstram com precisão os diversos tipos de doenças benignas e malignas mediastinais<sup>9</sup>

Após visualização da trombose de veia cava superior e a ausência de massa que justificasse a SVCS por compressão extrínseca da veia, foi realizado exames laboratoriais para avaliar estados de hipercoagulabilidade (trombofilias), marcadores reumatológicos para vasculites (Doença de Behçet e granulomatose de Wegener) e sorologias fúngicas (Histoplasmose e Paracoccidiodomicose). Todos os resultados vieram dentro dos valores de normalidade e as sorologias foram todas negativas.

O paciente foi também interrogado sobre o uso prévio de cateter venoso central e de marcapasso transvenoso, os quais representam atualmente as principais causas benignas, sendo estas causas afastadas.

Com os exames inalterados e diante do diagnóstico de Tuberculose Pulmonar, o qual não alterou a arquitetura do parênquima pulmonar próximo a VCS e portanto não se fez causa da SVCS, o paciente recebeu o diagnóstico de SVCS Idiopática.

Foi proposto pela equipe de cirurgia vascular tratamento conservador, visto a ausência de progressão dos sintomas e os riscos de um procedimento cirúrgico. Optou-se por anticoagulação plena com Heparina de Baixo Peso Molecular, seguido de warfarin.

Diante da possível progressão dos sintomas com os mesmos tornando-se debilitantes, o paciente poderá ser abordado cirurgicamente por procedimento endovascular ou cirúrgico com enxertos, este último realizado principalmente em pacientes com risco iminente de morte. Em geral, na literatura, é descrito que pacientes com obstrução crônica e que apresentam circulação colateral que é capaz de comprimir segmento cefálico, como no caso do paciente, é indicado tratamento endovascular, o qual apresenta menos riscos em comparação ao tratamento cirúrgico.

O paciente vem sendo acompanhado há aproximadamente 2 anos, com estabilização do quadro.

## Conclusão

Diante da etiologia incerta da SVCS e da dificuldade do seu diagnóstico, torna-se extremamente necessário o conhecimento natural dessa afecção, e de suas inúmeras causas benignas, que devem ser todas investigadas, para que se possa chegar ao diagnóstico de SVCS idiopática.

Apesar do seu caráter raro, a SVCS idiopática deve ser considerada em casos como o relatado, onde

realizou-se uma investigação extenuante com o intuito de excluir todas as causas descritas na literatura

Portanto, a investigação deve incluir o estudo de imagem, biópsia (se massa sugestiva), sorologias para doenças fúngicas, marcadores reumatológicos, pesquisa de trombofilias, cateterização venosa prévia e principalmente um acompanhamento com equipe multidisciplinar.

Um acompanhamento multidisciplinar regular é importante e deve ser realizado para monitoração desses pacientes, com atenção às possíveis evoluções desfavoráveis do quadro, que possam indicar intervenção cirúrgica.

## Bibliografia

1. Roswitt B, Kaplan G, Jacobson HG. The superior vena cava obstruction syndrome in bronchogenic carcinoma. *Radiology*. 1953; 81:388.
2. Porth CM, Matfin G. A reassessment of the clinical implications of the superior vena cava syndrome. *J Clin Oncol*. 1984; 2: 961-9.
3. McIntire F, Sykes JR EM. Obstruction of the superior vena cava syndrome. A review of the literature and report of two personal cases. *Ann Intern Med*. 1949; 30: 925-60.
4. Parish JM, Marschke Jr RF, Dines DE, Lee RE. Etiologic considerations in superior vena cava syndrome. *Mayo Clin Proc*. 1981; 56: 407-13.
5. Klassen K, Andrews NC, Curtis GH. Diagnosis and treatment of superior vena cava obstruction. *Arch Surg*. 1951; 63:311-25
6. Nieto AF, Doty DB. Superior vena cava obstruction: Clinical syndrome, etiology, and treatment. *Curr Cancer Probl*. 1986; 10: 441-84.
7. Mehta PM, Kinsella TJ. Superior vena cava syndrome: clinical features, diagnosis and treatment. *General thoracic surgery*. 2000; 5:1322-67.
8. Brito CJ, Murilo R, Duque A, Loureiro E et al. *Cirurgia Vascular: Cirurgia Endovascular Angiologia*. 3 ed. 2013. Vol. 2; p. 1963-72.