

SÍNDROME DA VEIA CAVA SUPERIOR – A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

SUPERIOR VENA CAVA SYNDROME – A CASE REPORT

Autores:

Catarina Braga Leite¹, Mariana Cunha Correia²

RESUMO

Introdução: A síndrome da veia cava superior (SVCS) consiste nos sinais e sintomas decorrentes da obstrução da veia cava superior, seja por trombose, compressão extrínseca, invasão direta da veia por processos patológicos adjacentes ou combinação destes fatores. Das causas mais frequentes, 60-85% são malignas.

Descrição do caso: Paciente do sexo feminino, 32 anos, sem antecedentes pessoais de relevo e sem medicação habitual. Em setembro de 2021, inicia quadro de edema facial e cervical, associado a sensação de tensão cervical, em agravamento nas últimas duas semanas. Foi observada em dois episódios no serviço de urgência (SU) e medicada com hidrocortisona e clemastina, com melhoria da sintomatologia. Foi considerado o diagnóstico de urticária. Um mês depois, em consulta presencial com o médico de família, a utente apresentava edema e rubor exuberante da face, pescoço e tórax anterior com turgescência venosa associada. Considerando as hipóteses diagnósticas de urticária, síndrome de *Cushing*, SVCS e patologia tiroideia, foi pedido estudo analítico, ecografia cervical, abdominal e radiografia do tórax. Após realização da ecografia cervical com doppler, foi aconselhada a dirigir-se ao SU, por esta ter revelado uma massa central no mediastino anterior de cerca de 17 cm, associada a trombose da veia jugular externa e interna à esquerda. Foi internada e, para estudo da massa mediastínica, realizou biópsia transtorácica, cujo resultado foi compatível com linfoma não-*Hodgkin*. Realizou seis sessões de quimioterapia (EPOCH-R). Em junho de 2024, mantinha-se assintomática.

Comentário: A SVCS trata-se de uma entidade rara, no entanto, dada a importância de atuação, os médicos de família deverão estar sensibilizados para a sua existência. Neste caso clínico, o médico de família teve um papel importante no desfecho, pois, para além de conhecer a utente, concordando que aquela não era a sua fâcies habitual, integrou a informação clínica, direcionando a marcha diagnóstica para as hipóteses mais prováveis.

Palavras-chave: síndrome da veia cava superior; cuidados de saúde primários; continuidade de cuidados; casos clínicos.

ABSTRACT

Introduction: Superior vena cava syndrome (SVCS) consists of the signs and symptoms resulting from obstruction of the superior vena cava, whether due to thrombosis, extrinsic compression, direct invasion of the vein by adjacent pathological processes, or a combination of these factors. Among the most frequent causes, 60-85% are malignant.

Case description: A 32-year-old female patient, with no significant personal medical history and not on regular medication, presented in september 2021 with facial and neck swelling, associated with a sensation of neck tightness, which had worsened over the past two weeks. She was seen twice in the emergency department (ER) and, considering urticaria, she was treated with hydrocortisone and clemastine, with clinical improvement. About a month later, during a consultation with her family doctor, the patient presented with significant swelling and redness of the face, neck, and anterior chest, along with venous distention. Considering the diagnostic possibilities of urticaria, Cushing's syndrome, SVCS, and thyroid pathology, analytical studies, cervical and abdominal ultrasound, and chest X-ray were requested. After undergoing a cervical ultrasound, she was advised to go to the ER, as it had revealed a central mass in the anterior mediastinum measuring approximately 17 cm, associated with thrombosis of the left internal and external jugular veins. She was admitted in the hospital, and for further investigation of the mediastinal mass, a transthoracic biopsy was performed, which was consistent with non-Hodgkin lymphoma. She underwent six chemotherapy sessions (EPOCH-R). In June 2024, she remained asymptomatic.

Comment: SVCS is a rare condition, however, given its clinical significance, family doctors should be aware of its existence. In this case, the family doctor played an important role in the outcome because he recognized that her appearance was not her usual one and he integrated the clinical information available, guiding the diagnostic process towards the most likely hypotheses.

Keywords: superior vena cava syndrome; primary health care; continuity of patient care; case reports.

1. Médica Interna de Formação Especializada em Medicina Geral e Familiar, USF Arcos Saúde, ULS Alto Minho

2. Médica Interna de Formação Especializada em Medicina Geral e Familiar, USF Vale do Vez, ULS Alto Minho

INTRODUÇÃO

A síndrome da veia cava superior (SVCS) é causada pela compressão, invasão e/ou trombose da veia cava superior e/ou das veias braquiocéfálicas.¹ Das causas mais frequentes, 60-85% são malignas, sendo a neoplasia do pulmão e o linfoma não-*Hodgkin* (LNH) responsáveis por cerca de 95% dos casos.² Em até 60% das situações, a SVCS é a primeira manifestação de uma neoplasia previamente não diagnosticada, uma vez que o crescimento acelerado do tumor pode não permitir o desenvolvimento adequado de circulação colateral, acentuando a elevação da pressão venosa central por ausência de vias alternativas que permitam o retorno venoso à aurícula direita.³ Apesar das causas malignas serem indiscutivelmente mais prevalentes, observa-se uma tendência crescente de etiologias benignas, secundárias à trombose, devido ao uso de cateteres venosos centrais e pacemakers ou à fibrose mediastínica.⁴ A SVCS compreende um amplo espectro clínico que vai desde a ausência de sintomas a raros casos de emergência com risco de vida, com obstrução da via aérea e aumento da pressão intracraniana. A sintomatologia correlaciona-se diretamente com a extensão da obstrução e inversamente ao desenvolvimento de circulação colateral prévia.¹ Os sinais mais comuns da obstrução venosa são o edema da face e pescoço, que podem ser exacerbados pela elevação de ambos os membros superiores (sinal de *Pemberton*).^{2,5} Pode também haver distensão das veias do pescoço e da parede torácica.^{2,5} Sintomas como dispneia, tosse, estridor, rouquidão e disfagia podem indicar comprometimento da via aérea.^{5,6} Sintomas neurológicos como cefaleias, alterações auditivas ou visuais e confusão indicam aumento da pressão intracraniana por edema cerebral.

O diagnóstico da SVCS pode ser presumido com base nos sinais e sintomas, no entanto a confirmação do diagnóstico requer exames de imagem, sendo a tomografia computadorizada (TC) com contraste o *gold standard*, permitindo, assim, o esclarecimento da etiologia da obstrução e a orientação em intervenções posteriores.^{1,3} Caso a SVCS esteja associada a malignidade, o diagnóstico histológico e o estadiamento tornam-se necessários.³ O tratamento é individualizado e tem como objetivos aliviar a sintomatologia e tratar a causa subjacente da obstrução. Se sinais de comprometimento da via aérea e/ou de hipertensão intracraniana, a atuação deve ser o mais célere possível e com base no algoritmo de avaliação

ABCDE, assegurando a permeabilidade da via aérea e o suporte ventilatório e circulatório adequados. Em seguida, pode ser necessária uma intervenção endovenosa imediata (exemplo: trombólise e/ou colocação de stent).⁷ Na ausência de sintomas que indiquem risco de vida e caso se trate de uma causa maligna, a abordagem depende do resultado histológico e da gravidade dos sintomas, sendo a quimioterapia a abordagem inicial mais utilizada.⁸ A resposta clínica é rápida nos tumores sensíveis à quimioterapia, como é o caso do carcinoma do pulmão de pequenas células e do LNH, podendo ser alcançada a remissão a longo prazo e a sobrevida livre de recidiva.⁹ Em doentes sintomáticos, na ausência de resposta à quimioterapia e de forma paliativa, pode ser necessária a colocação de um stent endovenoso.⁷

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 32 anos, sem antecedentes pessoais de relevo e sem medicação habitual. Em setembro de 2021, iniciou quadro de edema facial e cervical, associado a sensação de tensão cervical, em agravamento nas últimas duas semanas. Foi observada em dois episódios no serviço de urgência (SU) com cinco dias de diferença, sendo que no exame físico foi descrito edema e rubor facial e cervical, sem prurido associado. A utente desconhecia fator causal, negando o contacto com possíveis alergénios ambientais e alimentares ou o uso de qualquer produto diferente do habitual. Analiticamente, o hemograma não apresentava leucocitose ou eosinofilia e a proteína c reativa, função hepática e renal e o ionograma encontravam-se dentro dos valores de referência. Foi medicada no SU com hidrocortisona e clemastina, com melhoria sintomatológica, mas sem resolução completa do quadro. Foi considerado o diagnóstico de provável urticária, tendo tido alta com corticoide e anti-histamínico que cumpriu. Cerca de um mês depois do início da sintomatologia, contacta a sua unidade de saúde familiar (USF) para marcação de consulta presencial por agravamento do quadro. Em outubro de 2021, em consulta presencial com o médico de família (MF), a utente apresentava edema e rubor exuberante da face, pescoço e tórax anterior com turgescência venosa associada (Figuras 1 e 2). Negava febre, suores noturnos, perda ponderal ou dispneia. Encontrava-se hemodinamicamente estável, sem alterações à auscultação cardiopulmonar e sem edemas dos membros inferiores.



Figura 1. Utente saudável, previamente ao desenvolvimento de SVCS.

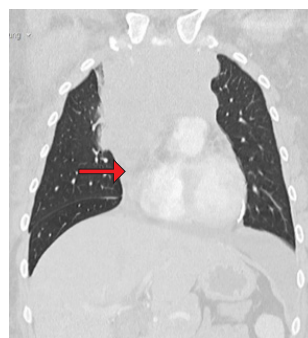


Figura 3. TC do tórax, em corte coronal, a demonstrar massa mediastínica infiltrativa (setas vermelhas).



Figura 2. Utente após ter desenvolvido SVCS (retrato e perfil).

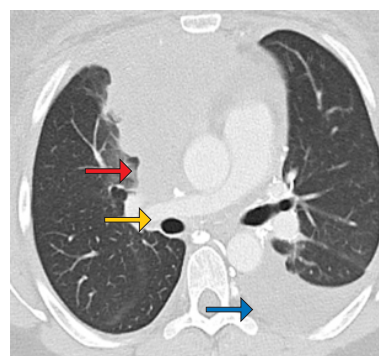


Figura 4. TC do tórax, em corte axial, a demonstrar massa mediastínica infiltrativa (seta vermelha), veia cava superior colapsada (seta amarela) e derrame pleural à esquerda (seta azul).

Considerando as hipóteses diagnósticas de urticária, síndrome de *Cushing*, SVCS e patologia tiroideia, foi pedido estudo analítico que incluía imunoglobulina E (IgE) total, *Phadiatop*, *thyroid stimulating hormone* (TSH), tiroxina (T4) livre, cortisol livre na urina e cortisol total sérico, *adrenocorticotropic hormone* (ACTH), ecografia cervical, abdominal, renal e suprarenal com doppler e radiografia do tórax. Dado o carácter de urgência, foi contactada a clínica de imagiologia que, após exposição do caso, agendou exames para o dia seguinte. Após a realização da ecografia cervical e ainda na clínica de imagiologia, foi aconselhada a dirigir-se imediatamente ao SU, uma vez que esta tinha revelado uma massa central no mediastino anterior com cerca de 17 cm, associada a trombose da veia jugular externa e de parte proximal da veia jugular interna à esquerda, sugerindo tumor mediastínico com compressão das estruturas vizinhas, designadamente dos grandes vasos, questionando-se a possibilidade de SVCS. No SU, realizou TC com contraste que revelou, adicionalmente, oclusão total da veia cava superior, dos troncos venosos braquiocéfálicos, dos segmentos distais das veias jugulares internas e porção proximal das veias subclávias (bilateralmente), determinando SVCS, de que resulta a circulação colateral na parede torácica e abdominal anterior (Figuras 3 e 4). Descreveram ainda derrame pleural bilateral e pericárdico de pequeno volume, não abordáveis.

Dado o agravamento da sintomatologia, caracterizado por dispneia para pequenos esforços, ortopneia que impossibilitava o decúbito e palpitações, e os achados imagiológicos, foi internada, tendo iniciado enoxaparina 60 mg 12/12h e dexametasona 8 mg 12/12h, com alívio do edema e plétora facial e da ortopneia. Para estudo da massa mediastínica, realizou biópsia transtorácica, cujo resultado histológico foi compatível com LNH primário, designadamente linfoma difuso de grandes células B. O estadiamento com *Positron Emission Tomography* (PET) revelou intenso metabolismo em volumosa lesão mediastínica e em adenopatias supraclaviculares e retropeitorais. De novembro de 2021 a março de 2022, cumpriu seis ciclos de quimioterapia (EPOCH-R). Como intercorrência, apresentou bacteriemia a *Klebsiella pneumoniae* com ponto de partida no cateter venoso central, tendo realizado 10 dias de meropenem dirigido. Em junho de 2024 (data da última consulta hospitalar), mantinha-se sem sinais clínicos de recidiva, no entanto mantém vigilância em consulta externa de Oncologia. A título de curiosidade, 24 meses após a conclusão dos tratamentos, encontrava-se no primeiro trimestre de uma gravidez gemelar espontânea que foi planeada e muito desejada.

COMENTÁRIO

A manifestação clínica da SVCS varia consoante o tempo de evolução da sintomatologia. Assim, se no início, o edema e rubor facial isoladamente podiam levar a pensar no diagnóstico de urticária, apesar da ausência de prurido e de exantema maculopapular típico, ao longo do tempo, com a recorrência da sintomatologia e o aparecimento de outros sinais, como turgência venosa cervical e torácica anterior, tornaram este diagnóstico menos provável. A boa resposta inicial à corticoterapia foi um fator confundidor entre estas duas patologias. Outro diagnóstico diferencial considerado foi a síndrome de *Cushing*, uma vez que os edemas facial e cervical podiam sugerir “face em lua cheia” e “pescoço de búfalo”, sinais típicos desta patologia. Por essa razão, foi pedido doseamento de ACTH e cortisol sérico e urinário. A patologia tiroideia, nomeadamente a tiroidite de Hashimoto, foi também ponderado, tendo sido pedida a função tiroideia. Os achados da ecografia cervical, que motivaram uma referência urgente ao SU, não permitiram a sua realização em tempo útil.

A SVCS trata-se de uma entidade rara, no entanto, os médicos de família deverão estar sensibilizados para esta entidade devido à necessidade de orientação, evitando a progressão da doença e, consequentemente, o surgimento de sintomatologia emergente com risco de vida associado. Neste caso clínico, o médico de família teve um papel importante no desfecho, pois, conhecia a doente, concordando que aquela não era a sua fâcies habitual, fez uma correta anamnese, consultando também os registos clínicos do SU, e formulou hipóteses diagnósticas que considerou mais prováveis, pedindo e auxiliando a realização dos exames de acordo com as mesmas.



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

- 1- Klein-Weigel PF, Elitok S, Ruttloff A, Reinhold S, Nielitz J, Steindl J, et al. Superior Vena Cava Syndrome. *Vasa*. 2020; 49(6):437-448.
- 2- Rice TW, Rodriguez RM, Light RW. The Superior Vena Cava Syndrome. *Medicine: clinical characteristics and evolving etiology*. *Medicine (Baltimore)*. 2006; 85(1):37-42.
- 3- Schraufnagel DE, Hill R, Leech JA, Pare JA. Superior vena caval obstruction. Is it a medical emergency? *Am J Med*. 1981;70(6):1169-74.
- 4- Sen I, Kalra M, Gloviczki P. Interventions for superior vena cava syndrome. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2022; 63(6):674-81.
- 5- Markman M. Diagnosis and management of superior vena cava syndrome. *Cleve Clin J Med*. 1999; 66(1):59-61.
- 6- 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.
- 7- de Graaf R, van Laanen J, Sailer A, Tordoir J. Long Segment Recanalization and Dedicated Central Venous Stenting in an Ultimate Attempt to Restore Vascular Access Central Vein Outflow. *J Vasc Access*. 2014; 15(Suppl7):S109-13.
- 8- Yellin A, Rosen A, Reichert N, Lieberman Y. Superior Vena Cava Syndrome. The Myth — the Facts. *Am Rev Respir Dis*. 1990; 141(5Pt1):1114-8.
- 9- Dombrowsky P, Hansen HH. Combination Chemotherapy in the Management of Superior Vena Caval Obstruction in Small-Cell Anaplastic Carcinoma of the Lung. *Acta Med Scand*. 1978; 204(6):513-6.

CONFLITOS DE INTERESSE E FINANCIAMENTO:

As autoras declaram não existir qualquer conflito de interesse no âmbito do estudo desenvolvido.

CORRESPONDÊNCIA:

Catarina Braga Leite
catarina.braga.leite@gmail.com

CONTRIBUIÇÃO AUTORMAL:

CBL: Escrita e aprovação final.
MCC: Escrita e aprovação final.

RECEBIDO: 1 de julho de 2024 | ACEITE: 19 de novembro de 2024