

Janina Aleszewicz-Baranowska¹,
Wanda Komorowska²

¹Klinika Kardiologii Dziecięcej
i Wad Wrodzonych Serca Instytutu
Pediatrii Akademii Medycznej w Gdańsku
²Międzyuczelniane Uniwersyteckie Centrum
Kardiologii, Katedra Medycyny Rodzinnej,
Akademia Medyczna w Gdańsku

Zespół żyły głównej górnej

STRESZCZENIE

Zespół żyły głównej górnej (SVCS) powstaje na skutek upośledzenia drożności naczynia przez ucisk z zewnątrz lub obstrukcję wewnętrznego światła żyły przez masy patologiczne, na przykład skrzeplinę albo czop nowotworowy. W przypadku nagłego zwężenia żyły głównej górnej ciśnienie w naczyniu może wzrosnąć powyżej 30 mm Hg, u pacjenta mogą wystąpić objawy bezpośredniego zagrożenia życia wynikające z obrzęku mózgu i krtani. Zespół żyły głównej górnej najczęściej ma przebieg przewlekły, ciśnienie w dorzeczu żyły głównej górnej zwiększa się stopniowo, a u pacjenta wytwarza się krążenie oboczne. Leczenie jest uzależnione od etiologii. W zakrzepicy stosuje się leczenie trombolityczne i przeciwzakrzepowe. Udrożnienie światła naczynia uzyskuje się poprzez założenie stentu wewnątrznaczyniowego lub chirurgicznie wytwarza się zespolenie omijające. W chłoniakach i niektórych typach nowotworów radioterapia i chemioterapia poprzez zmniejszenie masy guza mogą łagodzić objawy zespołu żyły głównej górnej.

słowa kluczowe: zespół żyły głównej górnej, zakrzepica, choroba nowotworowa



**Zespół żyły głównej
górnej w 90–95%
przypadków jest
powodowany przez
nowotwory złośliwe,
a w 5–10% — przez guzy
łagodne**

Adres do korespondencji:
dr med. Janina Aleszewicz-Baranowska
Klinika Kardiologii Dziecięcej
i Wad wrodzonych Serca
ul. Dębinki 7, 80–211 Gdańsk
tel.: 0600–878–202 lub (058) 349–28–89
e-mail: jalesz@amg.gda.pl

Zespół żyły głównej górnej po raz pierwszy opisał Wiliam Hunter w 1757 roku u chorego z tętniakiem aorty w przebiegu kiły. Nazwę zespołu — *superior vena cava syndrome* (SVCS) — wprowadził w 1865 roku Trousseau. Zespół ten powstaje na skutek upośledzenia drożności żyły głównej górnej lub jej głównych dopływów.

Zespół żyły głównej górnej jest to zespół objawów chorobowych o różnej etiologii, charakteryzujący się obrzękiem twarzy, sinicą, poszerzeniem żył szyjnych i żył w górnej połowie klatki piersiowej. Zespół ten może prowadzić do obrzęku mózgu z objawami wzrostu ciśnienia śródczaszkowego i/lub obrzęku krtani, wytrzeszczu gałek ocznych. Do zaburzenia przepływu dochodzi w wyniku ucisku

na naczynie z zewnątrz lub obstrukcji naczynia od wewnątrz przez skrzeplinę albo czop nowotworowy.

Zespół żyły głównej górnej w 90–95% przypadków jest powodowany przez nowotwory złośliwe, a w 5–10% — przez guzy łagodne [1–6]. Występuje w przypadkach naciekania lub ucisku przez guz pierwotny lub powiększone węzły chłonne. Rzadko (5%) przyczynami tego zespołu są choroby śródpiersia, zmiany naczyniowe, takie jak tętniak aorty wstępującej i przetoki tętniczo-żylny [7–9], urazy oraz obrażenia jatrogenne (np. skrzeplina u pacjenta z cewnikiem centralnym lub elektrodą stymulatora) [10, 11]. U pacjentów z cewnikami centralnymi najwcześniejszymi objawami tworzących się

skrzeplin mogą być: dysfunkcja cewnika, zwłaszcza trudności z uzyskaniem powrotu z cewnika, oraz stany gorączkowe o niejasnej etiologii. Opisywano również SVCS po zabiegach kardiologicznych wykonywanych w wadach wrodzonych serca, zwłaszcza przełożenia wielkich pni tętniczych operowanych metodą Mustarda lub u pacjentów z wodogłowieciem po założeniu zastawki komorowo-przedsionkowej [12]. Rzadkimi przyczynami SVCS są: wole zamostkowe, zaciskające zapalenie osierdzia, zapalenie śródpiersia [13], włóknienie śródpiersia [14], guzy przytarczyc [15], guzy tarczycy [16]. Lai i wsp. [17] opisali SVCS w przebiegu gruźliczego wysięku opłucnowego.

Zespół żyły głównej górnej ma najczęściej przebieg przewlekły, upośledzenie drożności żyły głównej górnej zwiększa się stopniowo, powoli, a u pacjenta wytwarza się krążenie oboczne.

W przypadku nagłego zwężenia w obrębie systemu naczyniowego żyły głównej górnej, do jakiego dochodzi w zakrzepicy, szybkiego narastania masy guza lub krwiaka pourazowego śródpiersia ciśnienie w żyłach wzrasta powyżej krytycznej wartości 30 mm Hg. Wówczas mogą wystąpić objawy obrzęku mózgu i krtani. Rozwija się **obraz ostrego SVCS, który jest stanem bezpośredniego zagrożenia życia i wymaga szybkiej interwencji** [9, 18].

Badania diagnostyczne mają na celu określenie miejsca, stopnia i rozległości niedrożności splotu z żyły głównej górnej oraz ustalenie przyczyny tego zespołu.

Wenografia wykonana z nakłucia obu żył pachowych daje obraz splotu żylnego, miejsca i rozległości niedrożności oraz stopnia rozwoju krążenia obocznego (ryc. 1) [1, 19].

Na podstawie wenografii Stanford i Doty [19] wyróżnili 4 typy SVCS:

- typ I — zwężenie światła żyły głównej górnej do 90% powyżej ujścia żyły nieparzystej;
- typ II — zwężenie 90–100% światła żyły głównej górnej powyżej ujścia żyły nieparzystej;



Rycina 1. Flebografia wykonana metodą subtrakcyjnej angiografii cyfrowej (DSA, *digital subtraction angiography*). Strzałką zaznaczona duża skrzeplina w przysercowym odcinku żyły głównej górnej

- typ III — zwężenie 90–100% żyły głównej górnej na wysokości lub poniżej żyły nieparzystej;
- typ IV — zamknięcie żyły głównej górnej z brakiem połączenia między jej układem a żyłą nieparzystą.

Badanie kontrastowe łączy się z pomiarem ciśnienia w żyłach głównej górnej — ciśnienie poniżej 10 mm Hg uważa się za bezpieczne hemodynamicznie, zaś ciśnienie powyżej 30 mm Hg uważa się za krytyczne — wiąże się z dużym ryzykiem obrzęku mózgu i krtani.

W diagnostyce SVCS bardzo cenne są: tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny oraz badanie ultrasonograficzne z obrazowaniem przepływu krwi techniką Dopplera. Techniki ultrasonograficzne są szczególnie przydatne przy ocenie dynamiki narastania skrzepliny (ryc. 2). Niezwykle ważne jest patomorfologiczne ustalenie przyczyny zespołu SVCS.

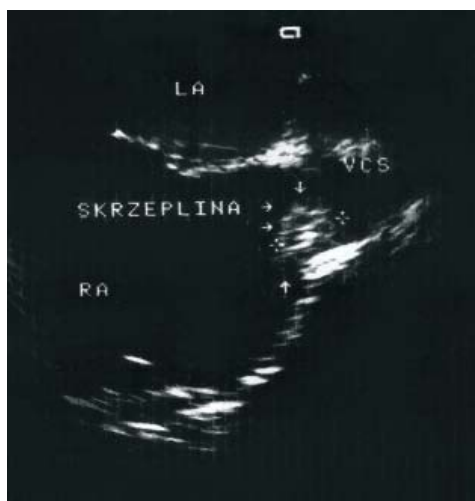
LECZENIE

Leczenie zachowawcze polega na ograniczeniu podaży płynów, kontroli stężenia elektrolitów i białek krwi, stosowaniu steroidów i leków moczopędnych.

”
Badania diagnostyczne mają na celu określenie miejsca, stopnia i rozległości niedrożności splotu z żyły głównej górnej oraz ustalenie przyczyny tego zespołu



W przypadku obecności skrzepliny stosuje się leczenie trombolityczne i przeciwzakrzepowe, a później antykoagulanty doustne



Rycina 2. Badanie echokardiograficzne techniką przezprzełykową. Strzałkami zaznaczono skrzeplinę ufixowaną przy ujściu żyły głównej górnej (VCS, *vena cava superior*) do prawego przedsionka (RA, *right atrium*). LA (*left atrium*) — lewy przedsionek

W przypadku obecności skrzepliny [1, 10] stosuje się leczenie trombolityczne (alteplaza, streptokinaza, rTPA [*recombinant tissue plasminogen activator*; rekombinowany tkankowy aktywator plazminogenu]) i przeciwzakrzepowe (heparyna), a później antykoagulanty doustne (acenokumarol).

W przypadku raka niedrobnokomórkowego płuca zaleca się radioterapię. Dzięki niej u 90% takich chorych uzyskuje się remisję, u niektórych pacjentów dochodzi jednak do nawrotu zwężenia. Korzystny efekt radioterapii wynika ze zmniejszenia masy guza i tym samym ucisku na żyłę główną górną. W raku drobnokomórkowym płuca stosuje się chemioterapię. W przypadku chłoniaków

w leczeniu zachowawczym wykorzystuje się zarówno chemio-, jak i radioterapię.

Poprawę drożności naczynia można uzyskać, zakładając stent i wykonując balonowe poszerzenie miejsca zwężenia [4–6]. **Zabieg przezskórnej angioplastyki jest mniej obciążający dla chorego niż chirurgiczne udrożnienie światła naczynia lub założenie zespolenia omijającego.** Po zaprotezowaniu żyły objawy ustępują w ciągu kilkunastu godzin. Zaletą chirurgicznego leczenia SVCS jest możliwość szybkiego ustalenia rozpoznania na podstawie materiału pobranego w czasie operacji. Wadą jest to, że jest to zabieg rozległy, obciążający chorego, który wiąże się z dużą utratą krwi, koniecznością stosowania intensywnego leczenia przeciwzakrzepowego. W niektórych przypadkach można radykalnie usunąć guz przy jednoczesnej częściowej resekcji żyły głównej górnej. Zabieg ten ma przeważnie charakter paliatywny. Polega na wykonaniu zespolenia uszka prawego przedsionka z jedną z dużych żył z dorzecza żyły głównej górnej, na przykład z żyłą ramiennie-głową lub szyjną wewnętrzną [1, 12, 15, 16, 19, 20]. Do rekonstrukcji spływu żylnego używa się protezy naczyniowej. Po zabiegu konieczne jest stosowanie profilaktyki przeciwzakrzepowej (bezpośrednio po zabiegu heparyna, następnie doustnie acenokumarol).

Rokowanie w SVCS zależy od przyczyny wywołującej niedrożność. W przypadku nowotworów złośliwych zabiegi mają bardziej charakter paliatywny niż terapeutyczny, poprawiają jakość życia pacjenta.

PIŚMIENNICTWO

1. Bhimji S. Superior vena cava syndrome. *Hospital Physician* 1999; 63: 42–46.
2. Arya L.S., Narain S., Thavaraj V., Dawar R., Bhargawa M. Superior vena cava syndrome. *Indian J. Pediatr.* 2002; 68: 293–297.
3. Chan R.H., Dar A.R., Yu E. Superior vena cava obstruction in small-cell lung cancer. *J. Radiation Oncol. Biology, Physics.* 1997; 38: 513–520.
4. Dyet J.F., Nicholson A.A., Cook A.M. The use of the Wallstend of malignant obstruction of the superior vena cava. *Clinical Radiology* 1999; 48: 381–385.
5. Rovell N.P., Gleeson F.V. Steroids, radiotherapy, chemotherapy and stents superior vena cava obstruction in carcinoma of the bronchus: a systematic review. *Clin. Oncol.* 2002; 14: 38–51.

6. Baker G.L., Barnes H.J. Superior vena cava syndrome: etiology, diagnosis, and treatment. *Am. J. Critical Care* 1992; 1: 54–64.
7. Stajnic M., Kanedo T., Obayashi T. The superior vena cava syndrome as a manifestation of dissection of the ascending aorta. Case report. *Med. Pregl.* 2001; 54: 380–382.
8. Vydts T., Coddens J., Wellens F. Superior vena cava syndrome caused by pseudoaneurysm of the ascending aorta. *Heart* 2005; 93: 29.
9. Baldari D., Chiu S., Salciccoli L. Aortic pseudoaneurysm as a rare causa of superior vena cava syndrome — a case report. *Angiology* 2006; 57: 363–366.
10. Wilson C.M., Mervit R.J., Thomas D.W. Successful treatment of superior vena cava syndrome with urokinase in an infant. *J. Parenteral Enteral Nutrition* 1988; 12: 81–83.
11. Graham I., Gumbiner C.H. Right atrial thrombus and superior vena cava syndrome in child. *Pediatrics* 1984; 7: 225–229.
12. Kuczmik W., Szanieski K., Kaleta Z. i wsp. Zespół żyły głównej górnej. *Chir. Pol.* 2001; 3: 195–201.
13. Markman M. Diagnosis and management of superior vena cava syndrome. *Clev. Clin. J. Med.* 1999; 66: 59–61.
14. Peters P., Saborowski F., Seel R., Arnold G., Herse B. Aggressive mediastinal fibrosis, a rare cause superior vena cava obstruction — case report and review of the literature. *Z. Kardiol.* 1988; 77: 194–197.
15. Watanabe K., Yokoyama M., Arai N., Kojami K., Tanabe S. Metastatic parathyroid carcinoma in the superior vena cava. *Otolaryngology Head and Neck Surgery* 2005; 133: 1–2.
16. Sugimoto S., Doihara H., Ogasawara Y., Aoe M., Sano S., Shmizu N. Intraatrial expansion of thyroid cancer: a case report. *Acta Med. Okayama* 2006; 60: 135–140.
17. Lai C.L., Rsai T.T., Ko S.C., Yang K.Y., Perng R.P., Chen Y.M. Superior vena cava syndrome caused by en capsulated pleural effusion. *Eur. Respir.* 1997; 10: 1675–1677.
18. Kalambokis G., Nikopolous P., Tzambara N. Fatal superior vena cava syndrome after endoscopic sclerotherapy. *Endoscopy* 2006; 38: 435.
19. Stanford W., Doty D.B. The role venography and surgery in management of patients with superior vena cava obstruction. *Ann. Thorac. Surg.* 1986; 41: 158–163.
20. Maamies T., Luosto R., Ketonen P., Ketonen L. Surgical treatment of acute superior vena cava syndrome. A report of two cases. *Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1982; 16: 259–261.