

BÖLÜM 21

VENA CAVA SUPERİOR SENDROMU

Zeliha ADEMOĞLU¹

GİRİŞ

Vena cava superior sendromu (VCSS), vena cava superiorun kan akımını engelleyen benign ya da malign herhangi bir nedenden kaynaklanabilen klinik bir antitedir. VCSS ilk olarak 1757'de Hunter tarafından büyük bir sifilitik anevrizması olan 39 yaşında erkek bir hastada tanımlanmıştır¹. Vena cava superiora (VCS) invazyon yaparak ya da dıştan bası uygulayarak obstrüksiyona neden olan maligniteler, lenf nodlarının dıştan basısı ve trombozun neden olduğu tıkanıklık sonucu klinik belirtiler ortaya çıkar. Bu sendromun klinik bulguları baş, boyun ve üst ekstremitelerde ödem gibi bulgulardan hayatı tehdit edici tablolara kadar geniş bir spektruma sahiptir. Bazı vakalarda tanı konulmamış hastalığın ilk bulgusu olarak bazı vakalarda ise bilinen hastalığın komplikasyonu olarak tanı alabilirler. Malign hastalıkların tedavisindeki gelişmeler ve hastaların artan survileri sonucu bu sendromun görülme sıklığının artması muhtemeldir.

Özellikle hızlı ilerleyen tümörler nedeniyle malignite ile ilişkili VCSS'da hızlı değerlendirme ve yönetim gerekir. Tanı ve tedavide invaziv ve noninvaziv yöntemler ayrı ayrı ya da birlikte kullanılabilir. İnvaziv tedavide revaskülarizasyon amacıyla yapılan endovasküler yöntemler etkinlik ve güvenilirlik bakımından ilk basamak tedavi olarak kabul edilmektedir.

FİZYOPATOLOJİ

VCS; baş, boyun, üst ekstremiteler ve toraksın üst kısmındaki kanın kalbe geri dönüşünü sağlayan ince duvarlı, düşük basınçlı vasküler bir yapıdır. VCS'daki obstrüksiyon bu damara drene olan venlerdeki basıncı artırır ve kan akımını azaltır, bunun sonucunda sağ atriya geri dönüşü azalan venöz kan alternatif venöz kollateral yollar oluşturur. Kollateral dolaşım; azigos venöz sistem, internal mammarian, lateral torasik, paraspinoz ve özofagus venöz sistemlerinden kaynaklanabilir. Artan venöz basınç nedeniyle zamanla kollateral damarlar genişler, bu genişleme sonrasında tekrar venöz basınç düşer. Kollateral venöz sistemdeki basınç düşse bile santral venöz basınç hala yüksek olduğundan vena cava superior sendromunun diğer klinik belirtileri ortaya çıkar. Kollateral venöz sistemdeki düşen basınç obstrüksiyon kronik hale geldikten sonra tekrar yükselmeye başlar. Malign hastalıklara bağlı tıkanıklıklarda progresyon hızlı olabildiğinden kollateral venöz akım gelişmesine izin vermeden ciddi klinik belirtiler ortaya çıkabilir. Kollateral venler daha çok yavaş ilerleyen benign durumlarda ve yavaş seyirli malign hastalıklarda oluşur.

VCSS erkeklerde kadınlara göre daha sıklıkta görülmektedir. Bunun nedeni VCSS en sık nedeni olan akciğer kanserinin erkeklerde daha fazla görülmesidir².

¹ Uzman Doktor, İç Hastalıkları, Trakya Üniversitesi Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Romatoloji Bilim Dalı, zelihaateki86@mail.com

turur. Radyoterapi ise akciğerin küçük hücreli olmayan karsinomlarında primer tedavi olarak kullanılabilir. Tümörün radyoterapi ile boyutunun azaltılması tıkanıklığı açabileceğinden hastalarda dramatik bir düzelme sağlayabilir.

Hızlı düzelme sağlamak için hava yolu tıkanıklığı, hemodinamik instabilite, serebral ödem gibi yaşamı tehdit eden acil vakalarda ve özellikle tekrarlayan trombotik obstrüksiyonlarda intravasküler stent kullanımı da giderek yaygınlaşmaktadır. Intravasküler stent kullanımının en önemli handikapı ise antikoagülan gerektirmesidir. Endovasküler tedavi olarak stentleme, perkütan transluminal anjiyoplasti ve intravasküler tromboliz prosedürleri VCS sendromunun benign nedenleri için iyi bir tedavi seçeneği olabileceğine dair kanıtlar vardır¹⁸. Trombolitik tedavi hastalık seyrinin erken döneminde özellikle semptomların ortaya çıkmasından 5 gün önce uygulanırsa daha etkili olur¹⁰. Malign nedenlere bağlı VCSS'nda stent yöntemi hastanın histolojik tanısı konulana kadar semptomatik rahatlama ve köprü tedavisi amacıyla kullanılabilir¹⁹. Stentleme hastada semptomatik rahatlama sağlarken tanısı konulan malign hastalığa verilen eş zamanlı kemoterapi ya da radyoterapi VCS sendromunun kesin tedavisini sağlayacaktır. Ayrıca kemoterapi ve radyoterapinin yanıtsız olduğu malign hastalıklarda da semptomları azaltmak amacıyla stent yöntemi kullanılabilir.

Cerrahi tedavinin VCSS'da yeri kısıtlıdır, survi beklentisi yüksek olan hastalarda cerrahi öncesi venogram çekilerek etiyolojiye yönelik olarak, vasküler bypass, tümör rezeksiyonu veya endovasküler tedavilere uygun olmayan veya başarısız olunan vakalarda trombektomi gibi prosedürler uygulanabilir.

Sonuç olarak VCSS klinik olarak acil bir durum olmasına rağmen hayatı tehdit eden olaylar dışında nadiren acil müdahale gerektirir. Etiyolojisinde genellikle malign hastalıklar yer aldığı için hasta vitalleri bakımından stabil durumdaysa öncelikle primer hastalığın doku tanısı yapıp kesin tanıya yönelik tedavi planlanmalıdır. Acil müdahale gerektiren kritik olgularda endovasküler stent uygulaması ilk

seçenek olarak düşünülebilir. AC malignitleri, mediastinal malign kitleler ve lenfomalara bağlı VCSS'nda primer hastalığa bağlı survi kısa olduğu için bu hastalarda başvuru itibari ile median sağkalım 2 yıldan azdır. Tedavi tümörün tipine, evresine, hastanın performans durumuna göre planlanmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Hunter W. The history of an aneurysm of the aorta with some remarks on aneurysms in general. *Med Observ Inquir (Lond)* 1957; 1:323-357.
2. Armstrong BA, Perez CA, Simpson JR, et al. Role of irradiation in the management of superior vena cava syndrome. *International Journal of Radiation Oncology Biology Physics* 1987; 13:531-539.
3. Schechter M. The superior vena cava syndrome. *The American journal of the medical sciences* 1954; 227:46.
4. Zimmerman S, Davis M. Rapid fire: superior vena cava syndrome. *Emergency Medicine Clinics* 2018; 36:577-584.
5. Gülhan M, Ogan N. Vena Kava Süperior Sendromu.
6. Ostler P, Clarke D, Watkinson A, et al. Superior vena cava obstruction: a modern management strategy. *Clinical oncology* 1997; 9:83-89.
7. McCurdy MT, Shanholtz CB. Oncologic emergencies. *Critical care medicine* 2012; 40:2212-2222.
8. Rice TW, Rodriguez RM, Light RW. The superior vena cava syndrome: clinical characteristics and evolving etiology. *Medicine* 2006; 85:37-42.
9. Wilson LD, Detterbeck FC, Yahalom J. Superior vena cava syndrome with malignant causes. *New England journal of medicine* 2007; 356:1862-1869.
10. Cheng S. Superior vena cava syndrome: a contemporary review of a historic disease. *Cardiology in review* 2009; 17:16-23.
11. Talapatra K, Panda S, Goyle S, et al. Superior vena cava syndrome: A radiation oncologist's perspective. *Journal of cancer research and therapeutics* 2016; 12:515.
12. Khan UA, Shanholtz CB, McCurdy MT. Oncologic mechanical emergencies. *Hematol Oncol Clin North Am* 2017; 31:927-940.
13. Kishi K, Sonomura T, Mitsuzane K, et al. Self-expandable metallic stent therapy for superior vena cava syndrome: clinical observations. *Radiology* 1993; 189:531-535.
14. Greenwell M, Basye S, Dhawan S, et al. Dialysis catheter-induced superior vena cava syndrome and downhill esophageal varices. *Clinical nephrology* 2007; 67:325-330.

15. Parish J, Marschke JR, Dines D, et al. Etiologic considerations in superior vena cava syndrome *Mayo Clinic Proceedings*, 1981;407-413.
16. Stanford W, Jolles H, Ell S, et al. Superior vena cava obstruction: a venographic classification. *American Journal of Roentgenology* 1987; 148:259-262.
17. Rowell N, Gleeson F. Steroids, radiotherapy, chemotherapy and stents for superior vena caval obstruction in carcinoma of the bronchus: a systematic review. *Clinical Oncology* 2002; 14:338-351.
18. Breault S, Doenz F, Jouannic A-M, et al. Percutaneous endovascular management of chronic superior vena cava syndrome of benign causes: long-term follow-up. *European radiology* 2017; 27:97-104.
19. Marcy P-Y, Magne N, Bentolila F, et al. Descamps B. Superior vena cava obstruction: is stenting necessary? *Supportive care in cancer* 2001; 9:103-107.