

Emilly Neves Souza¹
Lucia Martins Diniz^{1,2}
Luana Amaral de Moura³
Marcela Scárdua Sabbagh de Azevedo³
Bruna dos Anjos Bortolini³

Diagnosis of superior vena cava syndrome by the Dermatology team: the importance of a clinical approach in the evaluation of cutaneous manifestation

| Diagnóstico de síndrome da veia cava superior pela equipe de Dermatologia: a importância do olhar clínico na avaliação das manifestações cutâneas

ABSTRACT| Introduction: *Superior vena cava syndrome (SVCS) is uncommon and results from any condition that leads to relevant obstruction of blood flow through the superior vena cava (SVC). Neoplastic origin stands out as the main cause. Malignant obstruction can occur due to direct tumor invasion into the SVC or by external compression, usually of pulmonary origin, which accounts for about 78 - 85% of related neoplasms. Case report: We report a case of SVCS mistakenly being treated as angioedema, the crucial role of dermatological evaluation for the correct diagnosis. Conclusion: As the most common etiology is neoplastic, investigation with laboratory and radiological tests is recommended in order to identify the possible underlying tumor. Treatment is variable according to the causative factor as well as the patient's life expectancy. As for neoplasms, as in the reported case, oncological follow-up is chosen, with chemotherapy, radiotherapy and/or endovascular intervention. In the present report, the dermatological evaluation played a crucial role in elucidating the diagnosis of the patient, who was incorrectly being treated for angioedema.*

Keywords| *Superior vena cava syndrome; Lung neoplasms; Angioedema.*

RESUMO| Introdução: A síndrome da veia cava superior (SVCS) é incomum e resulta de qualquer condição que leve à obstrução relevante do fluxo sanguíneo pela veia cava superior (VCS). Destaca-se origem neoplásica como principal causa. A obstrução maligna pode ser causada pela invasão direta do tumor na VCS ou por compressão externa por um processo patológico adjacente, em geral de origem pulmonar, responsável por cerca de 78 - 85% das neoplasias relacionadas. **Relato de caso:** Relata-se caso de SVCS erroneamente em tratamento para angioedema, destacando-se o papel crucial da avaliação dermatológica para o diagnóstico correto. **Conclusão:** Como a etiologia mais comum é a neoplásica, recomenda-se a investigação com exames laboratoriais e radiológicos a fim de identificar o possível tumor subjacente. O tratamento é variável de acordo com o fator causador, bem como a expectativa de vida do paciente. Quanto às neoplasias, como no caso relatado, opta-se por acompanhamento oncológico, com realização de quimioterapia, radioterapia e/ou intervenção endovascular. No presente relato, a avaliação dermatológica desempenhou papel crucial para a elucidação do diagnóstico da paciente, que estava incorretamente em tratamento para angioedema.

Palavras-chave: Síndrome da veia cava superior; Neoplasias pulmonares; Angioedema.

¹ Programa de Residência Médica em Dermatologia, Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Espírito Santo. Vitória/ES, Brasil.

² Departamento de Clínica Médica, Centro de Ciências da Saúde, Universidade Federal do Espírito Santo. Vitória/ES, Brasil

³ Hospital Universitário Cassiano Antônio Moraes. Vitória/ES, Brasil.

INTRODUÇÃO

A síndrome da veia cava superior (SVCS) é incomum e representa um conjunto de sinais e sintomas decorrentes da obstrução relevante ou interrupção completa do fluxo venoso pela veia cava superior, podendo ser fatal¹. Geralmente é secundária a neoplasias (70% dos casos), sendo o câncer de pulmão responsável por 78 – 85% das malignidades².

A manifestação clínica pode ser o primeiro sintoma antes do diagnóstico do tumor em até 60% dos casos². A síndrome pode ser confundida com angioedema, com atraso diagnóstico e impacto na sobrevida. Descreve-se caso de SVCS suspeitada após avaliação dermatológica de paciente que estava incorretamente em tratamento para angioedema.

RELATO DO CASO

Mulher, 60 anos, hipertensa, tabagista e dislipidêmica, internada no pronto-socorro do Hospital devido a angioedema

a esclarecer. Paciente com histórico de angioplastia eletiva há 3 meses, e início de AAS e clopidogrel na ocasião. Cerca de 45 dias após o procedimento, começou a apresentar edema progressivo da face, pescoço, tronco superior e membros superiores, associado a máculas purpúricas no tórax, dispneia e rouquidão. Procurou atendimento médico em diversas ocasiões, sendo tratada com corticoterapia oral e anti-histamínicos, sem melhora do quadro.

Devido à suspeita de reação medicamentosa ao clopidogrel, foi indicada internação pelo cardiologista assistente, com uso de prednisona 0,5 mg/kg/dia e anti-histamínicos, além da substituição do clopidogrel por ticagrelor. Solicitada avaliação dermatológica no pronto-socorro, sendo observada pletora facial, veias proeminentes e dilatadas na parede torácica e edema de tronco superior e membros superiores (Figuras 1 e 2).

Notada evidente piora da dispneia e da rouquidão ao decúbito dorsal. A combinação de todos os achados clínicos sugeriu o diagnóstico de síndrome da veia cava superior. Angiotomografia de tórax evidenciou formação expansiva

Figura 1 – a) Imagem frontal da paciente evidenciando edema periorbitário e facial, edema cervical e do tórax superior, com veias dilatadas proeminentes no tórax anterossuperior à esquerda. (b) Imagem a 45 graus da paciente evidenciando a dilatação venosa superficial no tórax anterossuperior à esquerda, com extensão para o braço esquerdo



Fonte: Os autores.

hipodensa paratraqueal inferior direita, de contornos irregulares e limites imprecisos, medindo cerca de 3,8 x 3,2 cm, promovendo estenose da veia cava superior e da artéria pulmonar direita (Figuras 3 e 4).

Tomografias computadorizadas adicionais não identificaram focos metastáticos. Realizada biópsia guiada por tomografia, cujo histopatológico descreveu neoplasia pulmonar. Apesar dos esforços da equipe assistente, a paciente evoluiu a óbito antes do início do tratamento oncológico.

Figura 2 – Edema das mãos

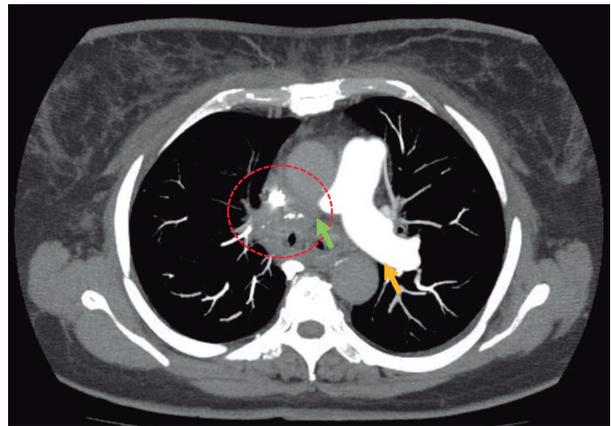


Fonte: Os autores.

DISCUSSÃO

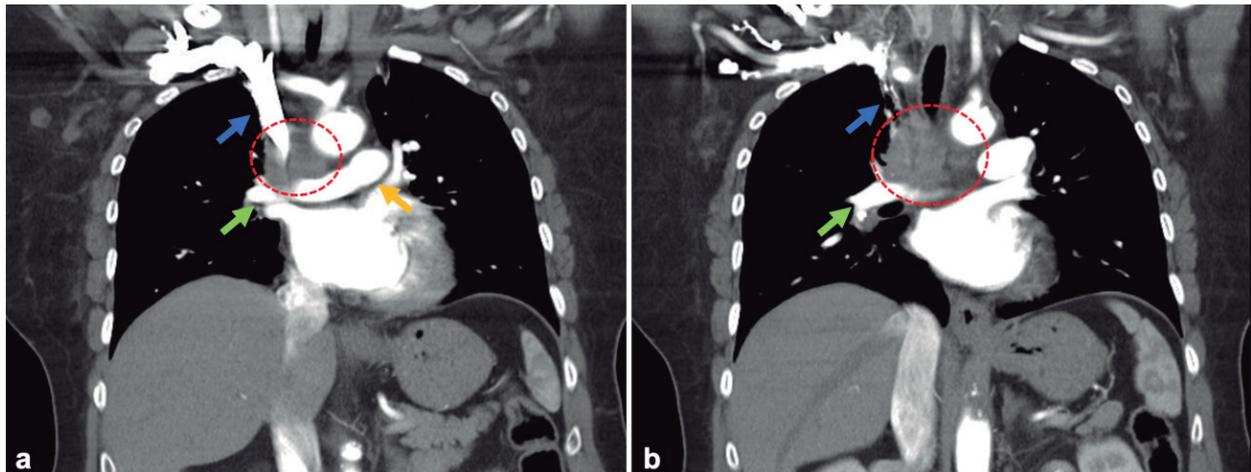
A SVCS ocorre por obstrução relevante ou interrupção completa do fluxo venoso pela veia cava superior, podendo ser fatal^{1,2}. Geralmente é secundária a neoplasias (70% dos casos), sendo o câncer de pulmão responsável por 78 – 85% das malignidades². No relato apresentado, foi diagnosticada neoplasia pulmonar no estudo histopatológico. Outras

Figura 4 – Angiotomografia do tórax. Corte axial evidenciando formação expansiva hipodensa paratraqueal inferior direita (círculo pontilhado vermelho), de contornos irregulares e limites imprecisos, medindo cerca de 3,8 x 3,2 cm, promovendo estenose da artéria pulmonar direita (seta verde). Artéria pulmonar esquerda preservada (seta amarela)



Fonte: Os autores.

Figura 3 – (a, b): angiotomografia do tórax. Cortes coronais evidenciando formação expansiva hipodensa paratraqueal inferior direita (círculo pontilhado vermelho), de contornos irregulares e limites imprecisos, medindo cerca de 3,8 x 3,2 cm, promovendo estenose da veia cava superior (seta azul) e da artéria pulmonar direita (seta verde). Artéria pulmonar esquerda preservada (seta amarela)



Fonte: Os autores.

possíveis etiologias incluem linfonodomegalias, fibrose mediastinal, neoplasias benignas, infecções (tuberculose, sífilis), aneurisma aórtico e trombose da veia cava superior associada ao uso de cateter venoso central ou marcapasso^{1,2}. A lentificação do fluxo sanguíneo decorrente da obstrução do fluxo venoso eleva o risco de trombose venosa profunda, que pode desencadear embolismo pulmonar, com consequências hemodinâmicas graves³.

Clinicamente, é manifestada por edema facial, cervical e/ou de membros superiores, dispneia, tosse, dilatação de veias colaterais no tórax, dor torácica, tontura, síncope, cefaleia e rouquidão. É típica a piora dos sintomas na posição supina, como apresentado pela paciente^{4,6}. A manifestação clínica pode preceder o diagnóstico do tumor em até 60% dos casos².

A SVCS pode ser confundida com angioedema. No entanto, edema persistente da face, região cervical e membros superiores, que não responde a corticoterapia e anti-histamínicos, é pouco sugestivo deste diagnóstico. Apesar de rara, a SVCS deve ser considerada nestes casos, devido à alta morbidade e mortalidade associada à doença. Na literatura, há descrições da síndrome incorretamente manejada como angioedema, com atraso diagnóstico e intervenção inadequada^{4,6}, como no caso apresentado. O exame detalhado das lesões cutâneas, associado às outras manifestações clínicas, é essencial para a identificação precoce da síndrome, conforme já evidenciado em outras publicações na literatura^{4,7-9}.

Como a etiologia mais comum é a neoplásica, recomenda-se a investigação com exames laboratoriais e radiológicos a fim de identificar o possível tumor subjacente. O tratamento é variável de acordo com o fator causador, bem como a expectativa de vida do paciente⁹. Quanto às neoplasias, como no caso relatado, opta-se por acompanhamento oncológico, com realização de quimioterapia, radioterapia e/ou intervenção endovascular^{3,10}. No presente relato, a avaliação dermatológica desempenhou papel crucial para a elucidação do diagnóstico da paciente, que estava incorretamente em tratamento para angioedema.

REFERÊNCIAS

1. Azizi AH, Shafi I, Shah N, Rosenfield K, Schainfeld R, Sista A, Bashir R. Superior Vena Cava Syndrome. *JACC Cardiovasc Interv.* 2020;13:2896-2910.
2. Friedman T, Quencer KB, Kishore SA, Winokur RS, Madoff DC. Malignant Venous Obstruction: Superior Vena Cava Syndrome and Beyond. *Semin Intervent Radiol.* 2017;34:398-408.
3. Klein-Weigel PF, Elitok S, Ruttloff A, Reinhold S, Nielitz J, Steindl J, Hillner B, Rehmenklau-Bremer L, Wrase C, Fuchs H, Herold T, Beyer L. Superior vena cava syndrome. *Vasa.* 2020;49:437-448.
4. Tonkin R, Sladden C. What lies downstream? A case of superior vena cava syndrome presenting in the dermatology clinic: A case report. *SAGE Open Med Case Rep.* 2020;8:2050313X20919618.
5. Yong ASW. Superior vena cava obstruction presenting as acute allergy. *Clin Exp Dermatol* 2013; 38: 955-6.
6. Tomás-Velázquez A, Quan López PL, Calvo Imirizaldu M, España Alonso A. Superior Vena Cava Syndrome. *Actas Dermosifiliogr (Engl Ed).* 2021;112:471-3.
7. Oh IJ, Park CK, Kim YC. Superior vena cava syndrome with extensive collateral vessels. *Thorac Cancer.* 2019;10:2322.
8. Lacarrubba F, Nasca MR, Cammisuli B, Micali G. Edema and telangiectasia of the chest caused by neuroendocrine carcinoma. *JAMA Dermatol.* 2015; 151:562-4.
9. Ratnarathorn M, Craig E. Cutaneous findings leading to a diagnosis of superior vena cava syndrome: A case report and review of the literature. *Dermatol Online J.* 2011; 17:4.
10. Rachapalli V, Boucher LM. Superior vena cava syndrome: role of the interventionalist. *Can Assoc Radiol J.* 2014;65:168-76.

Correspondência para/Reprint request to:

Emilly Neves Souza

Av. Mal. Campos, 1355,

Santos Dumont, Vitória/ES, Brasil

CEP: 29041-295

E-mail: neves.emilly@hotmail.com

Recebido em: 19/03/2022

Aceito em: 02/06/2022