

Syndrom horní duté žíly: definice, etiologie, fyziologie, symptomy, diagnostika a léčba

Y. Staňková, I. Vašutová, J. Skříčková

Klinika nemocí plicních a tuberkulózy Lékařské fakulty MU a FN Brno, pracoviště Bohunice, přednostka prof. MUDr. Jana Skříčková, CSc.

Souhrn: Syndrom horní duté žíly je skupina symptomů, které vznikají z důvodu sníženého průtoku krve horní dutou žílou do pravé síně. Příčiny syndromu horní duté žíly mohou být maligní i benigní. Téměř 95 % případů je však důsledkem zhoubného onemocnění. Syndrom horní duté žíly je charakterizován otokem obličeje, krku, nebo horních končetin s viditelnou dilatací žil na krku či hrudníku. Častým příznakem bývá dušnost, kašel aj. Léčba syndromu je závislá na etiologii obstrukce, závažnosti obtíží a prognóze onemocnění a měla by být zahájena co nejdříve.

Klíčová slova: syndrom horní duté žíly – benigní a maligní příčiny – chemoterapie – radioterapie – trombolýza

Superior vena cava syndrome (definition, aetiology, physiology, symptoms, diagnosis and treatment)

Summary: Superior vena cava syndrome is a group of symptoms arising from reduced blood flow from the superior vena cava to the right atrium. The causes of superior vena cava syndrome can be malignant or benign. Nearly 95% of cases are, however, the result of malignant diseases. Superior vena cava syndrome is characterised by swelling of the face, neck or upper limbs with visible dilation of the veins in the neck or chest. Frequent symptoms are breathlessness and coughing. The treatment of the syndrome depends on the aetiology of the obstruction, the seriousness and prognosis of the disease. Treatment should begin as early as possible.

Key words: superior vena cava syndrome – benign and malignant causes – chemotherapy – radiotherapy – thrombolysis

Definice

Syndrom horní duté žíly (SHDŽ) je skupina symptomů, které vznikají z důvodu sníženého průtoku krve horní dutou žílou (HDŽ) do pravé síně. Tento syndrom poprvé popsal William Hunter v roce 1757 [1].

Etiologie a incidence

Příčiny SHDŽ mohou být maligní i benigní (tab). Téměř 95 % případů je však důsledkem zhoubného onemocnění [2].

Maligní příčiny SHDŽ jsou zaznamenány častěji u jedinců ve vyšším věku. Zřídka se můžeme se SHDŽ setkat v pediatrii (nejčastěji u pacientů s nonhodgkinským lymfomem) [3].

Nejčastější příčinou nádorů, které způsobují SHDŽ jsou nádory plic (obr. 1 a 2), lymfom, dále nádory, které metastazují do mediastina (nej-

častěji karcinom prsu, nádory varlat, střeva a jícnu) [4,5]. Nenádorové příčiny vzniku SHDŽ jsou infekce (tuberkulóza, syfilis), jejich výskyt však dramaticky poklesl v éře antimikrobiálních léčiv [6]. Můžeme se setkat se SHDŽ způsobeným septickou trombózou nebo tromboflebitidou, která je spojena s intravenózní aplikací drog. Mezi další příčiny SHDŽ patří benigní nádory (tymom, teratom, dermoidní cysty), aneuryzma aorty, perikarditida, postradiační fibróza, pneumotorax, sarkoidóza, trombóza (způsobená přítomností katétru v HDŽ) nebo přítomnost elektrody pacemakeru či defibrilátoru. Zřídka může být SHDŽ způsoben fibrózní mediastinitidou nebo v souvislosti s histoplazmózou [7–9].

V USA je každý rok diagnostikováno více než 15 000 pacientů se SHDŽ [6].

Fyziologie a patofyziologie

Pro pochopení vzniku SHDŽ je nutné znát anatomii HDŽ a její vztah k lymfatickým uzlinám a k okolním strukturám. HDŽ je tvořena spojením levé a pravé brachiocefalické žíly ve střední třetině mediastina. HDŽ se šíří 6–8 cm kaudálně, dále anteriorně k pravému hlavnímu bronchu a končí v pravé síni. Mediastinální parietální pleura je laterálně od HDŽ a vytváří úzký prostor. HDŽ přiléhá k pravostranným paratracheálním, pravým hilovým a subkarinálním lymfatickým uzlinám.

Syndrom HDŽ je vyvolán nedostatečným průtokem krve horní dutou žílou do pravé síně obvykle extravaskulárním tlakem (nádorem či zvětšenými lymfatickými uzlinami), intraluminární trombózou, nádorovou



Obr. 1. Skiagram hrudníku (zadopřední projekce) – tumor pravé plicy způsobující syndrom horní duté žíly.



Obr. 2. Skiagram hrudníku (pravobočná projekce) – tumor pravé plicy způsobující syndrom horní duté žíly.

infiltrací cévní stěny, ev. kombinací uvedených mechanismů [10].

Vážnost syndromu závisí na rychlosti vzniku obstrukce a na místě obstrukce. Rychlejší obstrukce vede k závažnějším symptomům, protože kolaterální žilní systém nemá dostatek času k přizpůsobení se vzestupu tlaku. Jestliže obstrukce je nad vstupem vena azygos, syndrom je méně manifestován. Je-li obstrukce pod vstupem vena azygos, symptomy jsou závažnější [11].



Obr. 3. Pacient s klinicky manifestovaným syndromem horní duté žíly.

Symptomy

SHDŽ (obr. 3) je charakterizován otokem obličeje, krku nebo horních končetin s viditelnou dilatací žil na krku či hrudníku. Častým příznakem bývá dušnost a kašel. Ostatními příznaky mohou být chrapot, otok kolem očí, zarudnutí spojivek, únava, vyčerpání, bolest na hrudi, bolesti hlavy, závratě, pletora, tachypnoe, nazální kongesce, epistaxe, tinitus, synkopa a hemoptýza. Méně často se setkáváme s cyanózou nebo parézou hlasivek [12].

Pacient obvykle zaznamená první symptomy 2–4 týdny před stanovením diagnózy [13].

Diagnostika

SHDŽ bývá často diagnostikován již u lůžka a může být první manifestací základního onemocnění [14]. Cílem vyšetření je objasnění základní etiologie onemocnění.

Jako prvotní vyšetření by měl být proveden skiagram hrudníku (v zadopřední i bočné projekci), který nám může pomoci ozřejmit základní onemocnění (přítomnost nádorové masy

a jiné přidružené nálezy jako pleurální výpotek, plicní kolaps, kardiomegalii).

Počítačová tomografie (CT) s kontrastem či angio-CT je základní vyšetření, které by mělo být provedeno u všech nemocných se SHDŽ nejasné etiologie. Toto vyšetření nám přiblíží rozsah postižení struktur v hrudníku, včetně postižení lymfatických uzlin [15].

Zobrazení magnetickou rezonancí (MRI) má několik výhod oproti CT vyšetření. Poskytuje obraz v několika rovinách a pohledech a dovoluje přímou vizualizaci toku krve. Výhodou je, že nevyužívá kontrastní jodidové materiály. Nevýhodou je dlouhá doba vyšetření, nutnost větší spolupráce pacienta s personálem. MRI nemůže být použita u pacientů s implantovaným pacemakerem, defibrilátorem nebo jiným kovovým materiálem. Nezanedbatelná je i vysoká cena vyšetření.

Invazivní kontrastní venografie je velice přínosné vyšetření, které ozřejmí průchodnost žilního systému a potvrdí či vyvrátí přítomnost trombu.

V některých případech může být vhodné použití transezofageální sonografie.

Jestliže je podezření na bronchogenní karcinom, je nutno vyšetřit postiženou tkáň a definitivně potvrdit či vyvrátit diagnózu, eventuálně určit typ karcinomu. Někdy může být diagnóza založena na průkazu nádorových buněk ve sputu nebo po průkazu nádorových buněk v pleurálním výpotku. Nejčastěji však bývá definitivní diagnóza stanovena na základě odběru a vyšetření nádorové tkáně při bronchoskopickém vyšetření, při transparietální punkci pod CT kontrolou, mediastinoskopii, videotorakoskopii či torakotomii [16]. Intervenční výkony však nesou vyšší riziko krvácení. Mediastinoskopie je u SHDŽ vysoce riziková a u rozvinutých syndromů kontraindikována.

Léčba

SHDŽ vzniká velmi často akutně a často vede k rychlému zhoršování stavu nemocného [5]. Jeho léčba je závislá na etiologii obstrukce, závažnosti obtíží, prognóze onemocnění, preferenci léčebného postupu ze strany pacienta a na cílech léčby. Pacienty se závažně manifestovaným SHDŽ je vhodné zajistit konzervativním opatřením, zahrnujícím vyvýšení hlavy na lůžku a pomocnou oxygenoterapii.

Sporná často bývá léčba u pacientů, kteří nemají potvrzenou histologickou diagnózu. Radioterapie a chemoterapie by měla být zahájena u pacientů bez stanovené morfologické diagnózy pouze v případě rychle se rozvíjejících symptomů, u pacientů, u nichž byly četné pokusy o získání morfologické diagnózy neúspěšné nebo u nichž nasvědčují všechna ostatní vyšetření na maligní etiologii. Pokud to stav nemocného dovolí (není přítomna obstrukce dýchacích cest, snížení srdečního výdeje nebo mozkový edém), je vhodnější vyčkat se zahájením léčby až do výsledku definitivní diagnózy [14].

Symptomatická léčba

Symptomatická terapie zahrnuje užití kortikoidů (snižují zánětlivou odezvu

Tab. 1. Etiologie syndromu horní duté žíly.

maligní příčiny (95 %)

- plicní nádory (80 %)
 - malobuněčný karcinom
 - nemalobuněčný karcinom
- lymfom (téměř vždy non-Hodgkinský lymfom)
- mediastinální zárodečné nádory
- solidní tumory s metastázami do mediastina

ostatní (5%)

- jatrogení: elektroda pacemakeru a defibrilátoru, centrální žilní katétr, postradiační vaskulární fibróza
- infekční nemoci: sekundární fibrózní mediastinitida, tuberkulóza, syfilis, histoplazmóza, aktinomykóza, aspergilóza, blastomykóza, filariáza, nokardióza
- benigní nádory
- ostatní: fibrózní mediastinitida, sarkoidóza, cholangitida, aneurysma aorty

a edém obklopující nádorovou tkáň) a diuretik. Potvrzení jejich účinnosti však nebylo prokázáno randomizovanými studiemi.

Radioterapie

Jestliže je obstrukce HDŽ způsobena nádorem, který není citlivý k chemoterapii, je radioterapie možností volby. Radioterapie může být zahájena také u pacientů, u nichž nemůže být histologická diagnóza stanovena a klinický stav pacienta se zhoršuje. Pro radioterapii se užívá mnoho dávkovacích režimů. Plán radioterapie obvykle zahrnuje 2–4 iniciační frakce 3–4 Gy následovány konvenční frakciovací 1,5 až 2 Gy denně do celkové dávky 30–50 Gy. Radiační dávka závisí na velikosti a radiosenzitivitě nádoru. Měla by být ozářena i zdravá tkáň v šíři 2 cm okolo tumoru. V průběhu radioterapie dochází ke zlepšení klinického stavu dříve, než dojde k objektivním známkám zmenšení na zadopředním skia gramu. Radioterapie zmírňuje obstrukci HDŽ u 70 % pacientů s plicním karcinomem a více než u 95 % pacientů s lymfomem [2]. Symptomatická úleva u pacientů s malobuněčným karcinomem byla zaznamenána od 62 do 80 %, zatímco u pacientů s nemalobuněčným karcinomem byla klinická odezva přibližně u 46 % nemocných [2]. V jedné ze studií dosáhlo více než 90 % pacientů parciální nebo kom-

pletní odezvy s 3týdenním režimem 8 Gy podávaných 1krát týdně do celkové dávky 24 Gy [17].

Klinické studie ukazují, že asi kolem 10 % pacientů s bronchogenním karcinomem a 45 % pacientů s lymfomem léčených ozařováním žijí nejméně 30 měsíců [2].

Chemoterapie

Chemoterapii považujeme jako léčbu volby u chemosenzitivních nádorů jako jsou malobuněčný karcinom nebo lymfom. SHDŽ není negativní prognostický faktor a jeho přítomnost by neměla ovlivnit léčebný postup. Rychlé zahájení chemoterapie může vést ke kompletní či parciální odezvy, u pacientů s malobuněčným karcinomem více než v 80 % případů [2].

Trombolýza

V případě, že je SHDŽ způsoben trombózou okolo centrálního žilního katétru, léčba zahrnuje léčbu pomocí antifibrinolytik (streptokináza, urokináza, rekombinantní tkáňový aktivátor plazminogenu) nebo antikoagulantů (heparin, perorální antikoagulantia). V některých případech může být provedena trombektomie [12].

Intervenční radiologie

Stent do horní duté žíly zajistí rychlou úlevu během několika dnů u většiny pacientů se SHDŽ. Také může být

indikován u těch pacientů, u kterých cílená onkologická léčba selhala.

Chirurgická léčba

Bypass SVC vede k úlevě od symptomů a je indikován u pečlivě vybrané skupiny pacientů (pacienti s pokročilým onemocněním, kteří se podrobují paliativní léčbě po selhání radioterapie a chemoterapie), častěji však bývá použit u pacientů s nenádorovou příčinou onemocnění [18].

Prognóza

Přežívání u pacientů se SHDŽ závisí hlavně na vyvolávající příčině a tíži základního onemocnění. U těch pacientů se SHDŽ, u nichž není příčinou maligní onemocnění a příčina je léčitelná, je životní prognóza dobrá. V případě maligního procesu prognóza pacienta závisí na histologickém typu tumoru a jeho citlivosti k chemoterapii a radioterapii.

Literatura

- Hunter W. The history of an aneurysm of the aorta with some remarks on aneurysms in general. *Med Observ Inq* 1757; 1: 323.
- Urban T, Lebeau B, Chastang C et al. Superior vena cava syndrom in small-cell lung cancer. *Arch Intern Med* 1993; 153: 384–387.
- Kallab AM. Superior vena cava syndrome. *eMedicine* 2005. <http://www.emedicine.com/med/topic2208.htm>
- Shrestha J et al. Superior vena cava syndrome due to metastatic transitional cell carcinoma. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2000; 8: 280–282.
- Skřičková J, Babičková L. Respirační symptomy. In: Vorlíček J, Adam Z, Pospíšilová Y et al. Paliativní medicína. Praha: Grada Publishing 2004.
- Schindler N, Vogelzang RL. Superior vena cava syndrome: experience with endovascular stents and surgical therapy. *Surg Clin North Am* 1999; 79: 683–694.
- Loutsidis M et al. Actinomycosis presenting as superior vena cava syndrome in a young puerperal woman. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 120: 1009–1010.
- Baldari E et al. Aortic pseudoaneurysm as a rare cause of superior vena cava syndrome: A case report. *Angiology* 2006; 57: 363–366.
- Invase N et al. Mediastinal fibromatosis presenting with superior vena cava syndrome. *Respiration* 1999; 66: 464–466.
- Zatloukal P, Petruželka L. Syndrom horní duté žíly. In: Zatloukal P, Petruželka L. *Karcinom plic*. Praha: Grada Publishing 2001.
- Netref FH. Superior vena cava syndrome. In: Netter FH *The CIBA Collection of Medical Illustrations: Respiratory System*. Newark (NJ): CIBA Pharmaceutical Company 1980; 164.
- Baudem SJ. Superior vena cava syndrome induced by bronchogenic carcinoma: is this an oncological emergency? *Australas Radiol* 1993; 37: 363–366.
- Stewart IE. Superior vena cava syndrome: an oncologic complication. *Semin Oncol Nurs* 1996; 12: 312–317.
- Schraufnagel DE, Hill R, Leech JA et al. Superior vena caval obstruction: is it a medical emergency? *Am J Med* 1981; 70: 1169–1174.
- Eren A, Karaman A, Okur H. The superior vena cava syndrome caused by malignant disease imaging with multi-detector row CT. *Eur J Radiol* 2005; 59: 93–103.
- Hsu JW, Chiang CD, Hsu WH et al. Superior vena cava syndrome in lung cancer: an analysis of 54 cases. *Gaoxiong Yi Xue Ke Xue Za Zhi* 1995; 11: 568–573.
- Rodrigues CI, Njo KH, Karim AB. Hypofractionated radiation therapy in the treatment of superior vena cava syndrome. *Lung Cancer* 1993; 10: 221–228.
- Doty DB. Bypass of superior vena cava: six years' experience with spiral vein graft for obstruction of superior vena cava due to benign and malignant disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83: 326–338.

MUDr. et Mgr. Yvonne Staňková, Ph.D.
www.fnbrno.cz
e-mail: yvastankova@centrum.cz

Doručeno do redakce: 21. 1. 2007
Přijato po recenzi: 20. 6. 2007

www.pro-folia.com