

Vena cava superior syndroom

dr. P. Dobbels .

Het vena superior syndroom is het ziektebeeld, waarbij een stuwning optreedt in het drainagegebied van de vena cava superior door een geheel of gedeeltelijke afsluiting van de vena cava superior. Deze obstructie gebeurt in het grootste gedeelte van de gevallen (65 %) door externe druk van een tumor of een metastatische klier.

In een kleiner aantal (35 %) is de oorzaak een trombotisch proces in het kader van de aanwezigheid van een centrale catheter of veneuze accespoort, infectie of in het kader van radiotherapie.

In de gevallen waar het gaat om externe druk door een ruimte innemend proces gaat het in een meerderheid (72%) om een bronchuscarcinoom. In 12 % gaat het om lymfomen en in 16 % om andere maligniteiten : metastatische klieren van een mammacarcinoom, hoofd en halstumoren of mediastinale tumoren.

Door de afsluiting van de vena cava superior krijgt men veneuze stuwning in het drainage gebied van de vena jugularis en subclavia. Dit is meestal een proces dat langzaam verloopt over enkele maanden. Tussen het verschijnen van de eerste symptomen en het stellen van de diagnose verlopen bij de gemiddelde patiënt ongeveer 45 dagen. Hierdoor opent zich de kans dat zich naast de stuwingsverschijnselen een collaterale circulatie ontwikkelt via de venen van de thoraxwand en vena azygossysteem naar de venae intercostales naar de vena cava inferior.

Het meeste voorkomende symptoom is uiteraard de stuwning en de oedeemvorming in het gelaat en de armen (82 %). In het begin is alleen vooral s'morgens de hals prominent gezwollen en oedemateus, de zogenaamde "kraag van Stokes", later ontstaat er veralgemeend oedeem over gans het gelaat met gezwollen oogleden, lippen en nasale mucosa met verstopte slijmvliezen en

herhaaldelijke neusbloedingen. Vermits het hier gaat om veneuze stuwning is de patiënt cyanotisch van kleur in het gelaat.

Een tweede belangrijk symptoom is de dyspnoe, die ontstaat als gevolg van oedeemvorming van de bovenste luchtwegen, vooral de larynx (54%). Dysfagie (17 %) en heesheid zijn eveneens het gevolg van oedeemvorming van de oropharynx.

Andere symptomen hebben betrekking op het ontstaan van een intracraniële overdruk als gevolg van hersenoedeem. Het gaat hier om hoofdpijn, duizeligheid, visusstoornissen en explosief braken. In een later stadium kunnen verwardheid, convulsies en coma optreden.

Het vena cava superiorsyndroom kan op korte termijn lethaal zijn wanneer de respiratoire symptomen tengevolge larynxoedeem of de centraal neurologische symptomen tengevolge hersenoedeem op de voorgrond treden.

Aanvullende onderzoeken bestaan uit een Rx thorax en Ctscan bovenste mediastinum met contrast welke enerzijds de aanwezigheid van het vena cava superior syndroom documenteert, maar tevens aanwijzing geeft of het om een vernauwing gaat door externe druk dan wel om een trombusvorming.

Indien het om een ruimte innemend proces gaat zijn de onderzoeken gericht op de exploratie van de etiologie van de tumor : bronchoscopie, mediastinoscopie, oesofagoscopie, klierbiopsie, enz.

De therapie van het vena cava superior syndroom vraagt een dringende aanpak wanneer het gaat om larynx en/of hersenoedeem.

In dit geval dient men urgent over te gaan tot het toedienen van hoge doses corticosteroiden.

In andere gevallen kan men met algemene maatregelen beginnen zoals het vermijden van bukken en plat liggen en het vermijden van knellende kledij.

Chemo-en/of radiotherapie heeft afhankelijk van het letsel een succesrate van ongeveer 70 %, echter met een vrij grote kans op recidief (15-25%).

Een snellere en meer succesvolle verbetering kan worden bekomen met stentplaatsing, binnen de 48-72 uur. Er is kans op 11 % recidief, die echter in 80% der gevallen met een nieuwe stent kan worden verholpen. Zoals bij andere stents zijn er plaatjesremmers zoals acetylsalicylzuur aangewezen.

Bij trombose van de vena cava superior is het ontstaan veel acuter en zijn de symptomen van stuwning veel prominenter vermits er zich geen collaterale circulatie heeft kunnen ontwikkelen.

In dergelijke gevallen neemt men eerst de oorzaak weg (bv. Door het wegnemen van de centrale catheter). Via trombolyse, gevolgd door anticoagulatie probeert men de vene te ontstoppen.

Literatuur

Wilson, LD, Detterbeck, FC, Yahalom, J. Clinical practice. Superior vena cava syndrome with malignant cause. N Engl. J Med 2007;356:1862

Marcy, PY, Magne, N, Bentolila, F, et al. Superior vena cava obstruction : is stenting necessary? Support Care Cancer 2001;9:103.

Yu, JB, Wilson, LD, Detterbeck, FC. Superior vena cava syndrome – a proposed classification system and algorithm for management.