

Janina Aleszewicz-Baranowska<sup>1</sup>,  
Wanda Komorowska<sup>2</sup><sup>1</sup>Klinika Kardiologii Dziecięcej  
i Wad Wrodzonych Serca Instytutu  
Pediatrii Akademii Medycznej w Gdańsku  
<sup>2</sup>Międzyuczelniane 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**

**Z**espół 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-żyłne [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

#### 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

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.

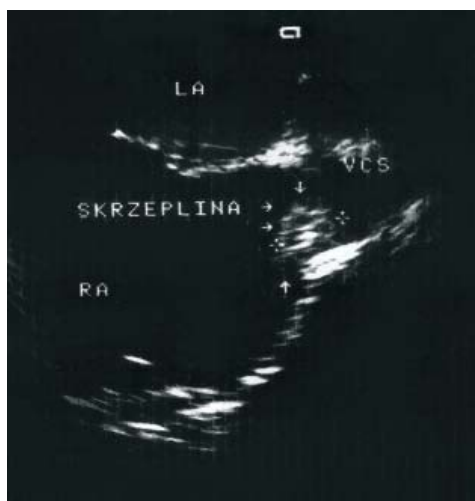
## **LECZENIE**

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.