

OLGU SUNUMU

Hülya Çetin Tuncez¹
Ali Murat Koc¹
Eda Aykut¹
Zehra Hilal Adıbelli¹

¹ Sağlık Bilimleri Üniversitesi,
İzmir Bozyaka Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, Radyoloji
Kliniği, İzmir, Türkiye

Corresponding Author:

Ali Murat Koç
Sağlık Bilimleri Üniversitesi, İzmir
Bozyaka Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, Radyoloji Kliniği, İzmir,
Türkiye
Tel: +90 5054887028
Email: alimuratkoc@gmail.com

Geliş Tarihi: 07.02.2017
Kabul Tarihi: 04.09.2018
DOI: 10.18521/kt.289617

Konuralp Medical Journal
e-ISSN1309-3878
konuralptipdergi@duzce.edu.tr
konuralptipdergisi@gmail.com
www.konuralptipdergi.duzce.edu.tr

Süperior Vena Kava Sendromu ve Kollateral Yolakların Bir Olgu Üzerinden Tartışılması

ÖZET

Süperior vena kava sendromu (SVKS) malign veya benign birçok nedene bağlı görülebilmektedir. Bu sendromun klinik bulguları baş, boyun ve üst ekstremitelerde ödem olabileceği gibi hayatı tehdit eden tablolara kadar ilerleyebilmektedir. SVKS etyolojisinde en sık mediastinal kitleler ve lenfadenopatiler yer almaktadır. Bazı hastalarda başvuru yalnızca SVKS semptomları ile olup, primer hastalığın tanısı ancak bundan sonra konulabilmektedir. SVKS olan hastalarda bir çok farklı kollateral yolak gelişebilmektedir. Stanford sınıflaması SVKS hastalarını obstrüksiyonun derecesi ve kollateral yolak gelişimine göre gruplandırmaktadır. SVKS'nın ve kollateral yolakların doğru tanınması primer hastalığın teşhisini hızlandırır ve tedaviye yön verir. Sunduğumuz olguda SVKS semptomları ile başvuran ve non-Hodgkin lenfoma tanısı alan hastanın takip sürecindeki BT ve BT anjiyografi bulguları tartışılmıştır. Mediastinal kitlenin basısı nedeniyle SVK, brakiosefalik venler, sağ subklavyan ve internal juguler vende tromboz saptanmış; süperior interkostal venlerde belirgin olmak üzere başlıca paravertebral venöz pleksus, toraks duvarı ve epigastrik venlerde kollateral yolaklar izlenmiştir. Primer hastalığın tedavisine ek olarak SVKS'a yönelik konservatif tedavi yöntemleri uygulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Superior Vena Kava Sendromu, Lenfoma, Kollateraller.

Superior Vena Cava Syndrome and Collateral Pathways: A Case Report and Discussion

ABSTRACT

Superior vena cava syndrome (SVCS) can be seen depending on the many benign or malignant causes. Clinical findings of this syndrome can be edema in the head, neck and upper limb as well as it may proceed to life-threatening situations. Mediastinal masses and lymphadenopathies are the most common etiological factors of SVCS. In some patients admission to hospital is merely based on SVCS symptoms and diagnosis of the primary disease is made only afterwards. A number of different collateral pathways can develop in patients with SVCS. The Stanford system classifies SVCS patients according to the grade of obstruction and the development of collateral pathways. Accurate diagnosis of SVCS and collateral pathways accelerates the diagnosis of the primary disease and guides the treatment. The CT and CT angiography findings of a patient who presented with SVCS symptoms and underwent a diagnosis of non-Hodgkin lymphoma were discussed. Thrombotic occlusion of SVC, brachiocephalic veins, right subclavian and internal jugular veins due to compression of mediastinal mass; besides collateral pathways mainly in paravertebral venous plexus, thoracic wall and epigastric veins that is most prominent in superior intercostal veins were observed. In addition to the treatment of primary disease, conservative treatment modalities for SVCS were applied.

Keywords: Superior Vena Cava Syndrome, Lymphoma, Collaterals

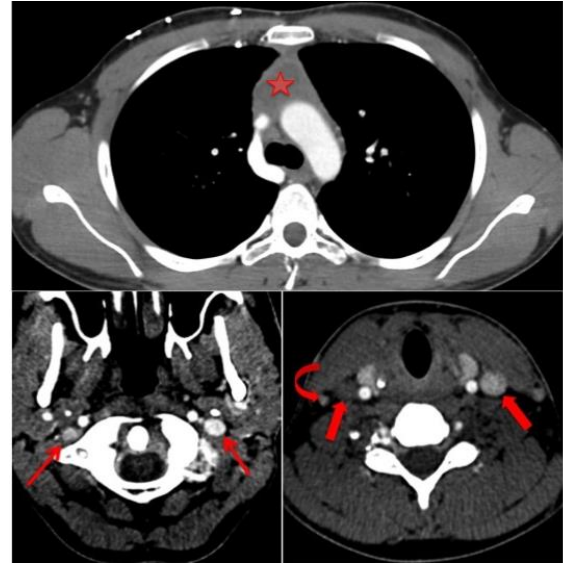
GİRİŞ

Sağ ve sol brakiosefalik venlerin birleşmesiyle oluşan süperior vena kava (SVK) toplam venöz dönüşün yaklaşık üçte birini sağlayarak baş, boyun ve üst extremitelerden gelen kanı kalbe taşır. Orta ve ön mediasteninin sağında yer alan kitleler SVK'ya bası yaparak Süperior Vena Kava Sendromu (SVKS)'na neden olabilir. Aorta veya trakeaya kıyasla nispeten ince duvarı ve düşük venöz basıncı nedeniyle SVK obstrükte olacak mediastinal vasküler yapılar arasında ilkidir (1). Süperior vena kava sendromu, içten (trombüs, ven duvarı infiltrasyonu) veya dıştan (malign yada benign tümörler) basıya bağlı birçok klinik semptom ve bulgu içerir. Klinik belirtiler arasında siyanoz, dispne, baş, boyun ve extremitelerde ödem, plathore ve distansiyon sayılabilir (2). Ödem larinks ve farinkste fonksiyon bozukluğuna, öksürüğe, ses kısıklığına, dispneye ve disfajiye neden olur. Daha ciddi bulguları beyin ödemi ve komadır. Akut SVK obstrüksiyonuna bağlı olarak kardiyak output azalabilir ancak genellikle birkaç saat içinde kollateraller sayesinde venöz basınç arttırılarak bu geçici durum düzelir. Hemodinamik instabilizasyon akut SVK obstrüksiyonundan ziyade kalp üzerindeki kitle etkisinin bir sonucudur. SVK obstrüksiyonunda, obstrüksiyonun yerine ve derecesine göre sayıları ve bağlantıları değişen bir çok farklı kollateral vasküler yapı aracılığı ile kanın azigos, hemiazigos venler, inferior vena kava veya patent kalan süperior vena kava distal kesimine drenajı sağlanır. Bu yazıda, Non-Hodgkin Lenfoma'lı bir olguda mediastinal basıya bağlı gelişen SVKS ve kollateral yolların gelişimi tartışılmıştır.

OLGU

23 yaşında bilinen hastalığı olmayan erkek hasta boyunda ve sağ kolda şişlik ve nefes darlığı nedeniyle acil servise başvurdu. Hastanın öyküsünde boyun ve koldaki şişliklerin yaklaşık 1.5 aydır olduğu, nefes darlığı şikayetinin ise yeni geliştiği öğrenilmiştir. Yapılan fizik muayenede genel durumunun iyi, bilincinin açık, vitallerinin olağan olduğu; sağ kolunda ve kısmen yüzde ödem olduğu ancak periferik nabızlarının doğal olduğu tespit edilmiştir. Boyunda bilateral servikal lenf nodları palpe edilmiştir. Solunum, dolaşım ve batın muayenesi olağandır. PA Akciğer grafisinde mediasteninin normalden geniş olduğunun dikkati çekmesi üzerine yapılan kontrastsız toraks bt tetkikinde mediastende ve boyunda yaygın lenfadenopati saptanmıştır. Boyun bölgesindeki lenfadenopatiler USG inceleme ile de teyid edilmiş ve ayrıca Doppler USG'de sağ internal juguler ven (IJV) trasesi boyunca lümeni tamamen dolduran trombüs materyali saptanmıştır. Hastanın yatışının ardından trombüse yönelik antikoagülan tedavi başlanmıştır. Yapılan laboratuvar testlerinde lökositoz ve anemi saptanan (WBC:14.6 mm³, Hb:11.3 mm³) hastaya sistemik tarama amacıyla kontrastlı boyun, toraks ve tüm batın BT

incelemeleri yapılmıştır. Batın BT incelemede belirgin patolojik bulgu saptanmamış olup toraks BT incelemede ön mediasteni dolduran ve süperior vena kava ile bilateral brakiosefalik trunkuslara bası yapan düzgün sınırlı hipodens yaklaşık 7x10 cm boyutlarında kitle lezyonu izlenmiştir (figür 1). Boyundaki lenf nodları ile birlikte hastada lenfoma ayırıcı tanıda ön planda düşünülmüş, yüzeysel lenf nodu ince iğne aspirasyon biyopsisi sonucunda da Diffüz Büyük B Hücreli Non-Hodgkin Lenfoma tanısı kesinleşmiştir.



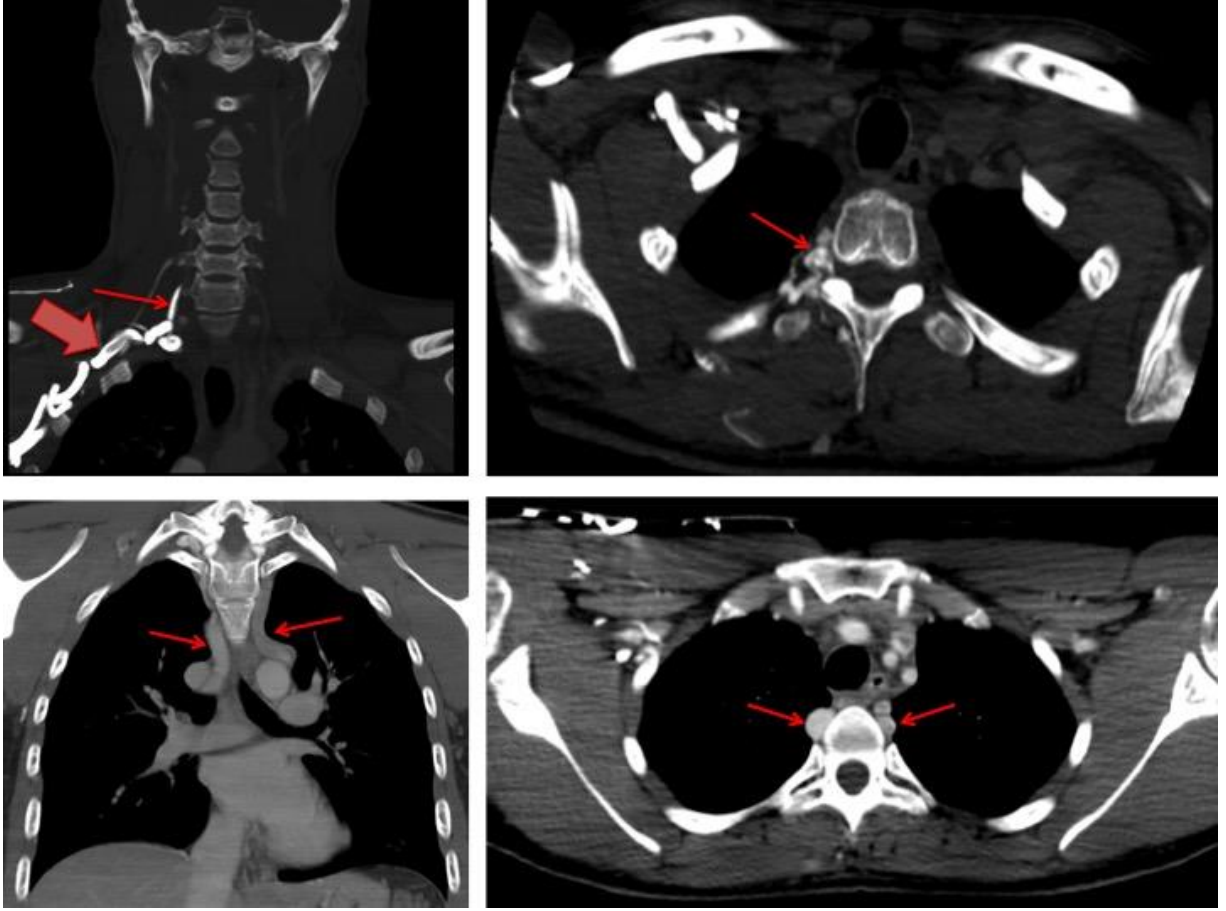
Şekil 1. Hastanın ilk başvurusu sırasında elde olunan kontrastlı toraks ve boyun BT görüntüleri: Aksiyel toraks BT görüntülerinde (üst resim) anterior mediastende periferik kontrastlanan, süperior vena kavayı basılayan hipodens kitle lezyonu (yıldız) izlenmektedir. C1 servikal vertebra seviyesinden geçen aksiyel boyun BT kesitinde (alt-sol resim) her iki internal juguler venin opasifiye olduğu (oklar); C6 vertebra seviyesinden geçen kesitte ise (alt-sağ resim) sol İJV'nin opasifiye olup sağ İJV'nin tromboza sekonder opasifiye olmadığı (kalın oklar), sağda eksternal juguler venin ise opasifiye olduğu (kıvrık ok) dikkati çekmektedir.

Hastanın tanı anında SVK proksimal kesimi ile sağ subklavyan ven, sağ internal jugular ven ve bilateral brakiosefalik venlerde intavenöz yoldan verilen opak madde izlenememiş olup oklüde görünümündedirler. Sağ subklavyan ven lokalizasyonunda ve perivertebral alanda yaygın kollateraller izlenmiştir. Toraks ve batın ön duvarındaki kollateral yapıların dadolaşıma katkı sağladığı dikkati çekmiştir. Bu bulgular eşliğinde olguya anterior mediastinal kitle basısına sekonder gelişen Süper Vena Kava Sendromu tanısı konulmuştur.

Hastanın tanı ve sonrasında kontroller sırasında elde olunan BT görüntülerinde; sağ koldan verilen kontrast maddenin sefalik ve bazilik venlerden sonra kollateraller aracılığı ile sırasıyla

sağ vertebral ven, perivertebral ve posterior eksternal venöz pleksus ve oldukça dilate olarak izlenen süperior interkostal ven (SİV) (figür 2) aracılığı ile azigos ven ile birleşerek süperior vena kava distal 5 cm'lik segmentine döküldüğü, buradan kalbe ulaştığı izlenmiştir. Normalde brakiosefalik vene dökülen sağ vertebral ven, perivertebral venöz pleksus aracılığı ile SİV üzerinden süperior vena kavaya doğru devamlılık göstermiştir. İnternal juguler ven distal 5.5 cm'lik segmenti de trombus ile oblitere olup inferior da eksternal juguler vene döküldüğü ve buradan sonra kollateraller aracılığı ile bir bölümü perivertebral

venöz pleksus üzerinden SVK'ya ve bir diğer bölümü de toraks-karın ön duvarında seyreden lateral torasik ve süperfişyal epigastrik venler aracılığı ile sağ ve sol femoral venlere dökülerek (figür 3) inferior vena kava üzerinden kalbe ulaştığı dikkati çekmiştir. Sol internal juguler ve subklavyan venler patent görünümde olup birleşim noktaları hemen distalinde sol brakiosefalik ven de oblitere, intrakraniyal dolaşım ve sol koldan gelen venöz kangişlemiş sol süperior interkostal ven aracılığı ile perivertebral venöz pleksusa (figür 2) ve buradan da SVK aracılığı ile kalbe ulaşmaktadır.



Şekil 2. Hastanın tedavi sonrası 2. yılındaki kontrastlı toraks ve boyun BT görüntüleri: koronal boyun BT kesitinde (üst-sol resim) sağ koldan verilen intravenöz opak maddenin tromboze olan subklavyen vene drene olamadığı, kollateraller aracılığı ile (kalmın ok) sağ vertebral vene retrograd yoldan drene olduğu (ok) izlenmektedir. Aksiyel toraks BT kesitinde (üst-sağ resim) üst torakal düzeyde paravertebral venöz pleksusta kollateralizasyon izlenmektedir (ok). Koronal (alt-sol resim) ve aksiyel (alt-sağ resim) toraks BT görüntülerde üst ekstremit ve kraniyal yönden gelen venöz kanın büyük oranda drenajını sağlayan süperior interkostal venlerde dilatasyon ve opasifikasyon izlenmektedir (oklar).

Hastaya SVKS' ya yönelik destek tedavi ile birlikte antikoagulan tedavi ve kemoterapi başlanmıştır. 4 kür kemoterapi sonrasında yapılan kontrol BT incelemelerde 1. yıl sonunda ön mediastendeki kitlenin tamamen regrese olduğu, lenf nodlarının

ise küçüldüğü izlenmiştir. Kitle basısının kalkması sonrasında da SVK proksimali, brakiosefalik trunkuslar ve sağ İJV'de akım saptanamamış, ven duvarları kollabe olarak izlenmiştir.



Şekil 3. Hastanın tedavi sonrası 3. Yılındaki kontrastlı toraks ve batin BT görüntüsü: Koronal MIP görüntülerde sağ üst ekstremitte ve juguler ven traselerinden gelen venöz kanın toraks-karın ön ve yan duvarlarında seyreden lateral torasik ve süperfisyal epigastrik kollateral venleri aracılığı ile her iki femoral vene döküldüğü izlenmektedir.

TARTIŞMA

İnternal juguler ven trombozu nadir bir vasküler hastalık olup uzun süreli santral venöz kataterler, baş-boyun bölgesinin enfeksiyonları, travma, maligniteler ve iv. ilaç kullanıcılarında gelişebilir (3). İntravasküler trombozun klinik triadı ilk olarak Virchow tarafından tanımlanmıştır. Bu triad vasküler travma, kan akımında staz ve

hiperkoagülabilitedir (4). Tovi ve ark. Septik internal jugular ven trombozu olan geniş bir hasta serisinde şu klinik bulguları tanımlamışlardır: ateş [% 83], Lökositoz [% 78], servikal ağrı [% 66], boyunda şişme [% 72], kord işareti [% 39], sepsis sendromu [% 39], plöro-pulmoner komplikasyonlar [% 28], superior vena kava sendromu [% 11], şilotoraks [% 5] ve Jugular foramen sendromu [% 6] (5). IJV trombozu ayrıca intrakraniyal basınç artışı, serebral venöz tromboz, yüz ödemi, görme kaybı ve pulmoner emboliye neden olabilir (3). Olgumuzda ilk başvuru şikayetleri kol ve yüzde şişliğe eşlik eden nefes darlığı olmuştur. İnternal juguler vende saptanan tromboz ise süperior vena kava oklüzyonunun ilk radyolojik bulgusu olarak ortaya çıkmıştır.

Süperior vena kava sendromu, SVK'yi obstrükte eden ve daha sonra kan akımını kollateral damarlara yönlendiren malign ve benign hastalıkların bir komplikasyonudur. Kollaterallerin yeri oldukça değişken olmakla birlikte sıklıkla göğüs, batin ve pelvisi içerir. Cihangiroğlu ve ark.'nın yaptıkları çalışmada elde ettiği verilere göre SVKS'da en sık görülen kollateral damarlar sıklık sırasına göre azigos ven, torakoepigastrik ven, mediastinal ven, internal mammaryan ven, hemiazigos ven, lateral torasik ven, paravertebral ven, interkostal venler ve daha az sıklıkla yüzeysel-süperior-inferior epigastrik venler ve aksesuar hemiazigos ven olarak tariflenmiştir (6). Yaygın olarak kullanılan Stanford sınıflamasına (7) göre ise dört ana kollateral yolak bulunmaktadır (tablo 1). Bunlar lateral torasik, internal mammaryan, azigos ve vertebral venöz pleksuslardır (8). Perivertebral venöz pleksus sıklıkla özofagus venleri ve azigos veni ile bağlantılı olup akım çift yönlü olabilmektedir. Literatürde SVKS olan olgularda perivertebral venöz pleksus ile bağlantılı olarak anterior longitudinal vertebral ven, bazivertebral venler, anterior epidural venöz pleksus, posterior eksternal pleksuslar ve bilateral süperior interkostal venlerde dilatasyon ve kollateral gelişimi gösterilmiştir (9).

Tablo 1. Süperior Vena Kava obstrüksiyonunda Stanford'un radyolojik sınıflaması (7).

A: Stanford tip I: Parsiyel SVK tıkanıklığı, azigos vende patent anterograd akım

B: Stanford tip II: Tama yakın SVK tıkanıklığı, azigos vende patent anterograd akım

C: Stanford tip III: Tam SVK tıkanıklığı, azigos vende retrograd akım

D: Stanford tip IV: Tam SVK ve azigos ven tıkanıklığı, göğüs duvarı ve internal mammaryan venlerde kollateral akım

Olgumuzda perivertebral venöz pleksus ve bununla bağlantılı olarak süperior interkostal venler ve posterior eksternal pleksusta kollateral doluş izlenmiştir. Bilateral SİV'ler kollateral dolaşımda en belirgin venler olarak göze çarpmaktadır. Oldukça dilate bu venler ile sistemik venöz dolaşıma bağlantı azigos ven aracılığıyla sağlanmaktadır. Ayrıca lateral torasik ven de sağda

doluş göstermekte olup toraks ve batin ön duvarında ilerleyerek süperfisyal epigastrik ven aracılığı ile femoral venlere döküldüğü izlenmiştir. Olgumuzda mammaryan venlerde kollaterilizasyon saptanmamıştır. Olgumuz SVK'da tam oklüzyon, eşlik eden kollateral yolaklar, azigos venin patent olması ancak aynı zamanda toraks duvarı kollateralleri ile epigastrik venlerdeki akım

nedeniyle hem Stanford Tip 3 hem de Stanford Tip 4 özellikleri barındıran nadir bir olgudur.

Cihangiroğlu ve ark.76 hasta üzerinde yaptıkları çalışmada SVKS etyolojisinde en sık kitleler(lenfoma, akciğer kanseri ve metastazlar) velenfadenopatilerin yer aldığı tespit etmişlerdir (6). Benign nedenler arasında ise en sık görülenler enfeksiyöz nedenler, sarkoidoz, aortik psödoanevrizma, Behçet hastalığı ve idiopatik nedenlerdir. İntratorasik maligniteler ise SVKS olgularının yaklaşık %60-85'ini oluşturmaktadır ve bu olguların %60'ında tanı öncesindeki ilk başvuru SVKS bulgularıyla olmaktadır. Küçük hücreli ve küçük hücre dışı akciğer kanserleri malign etyolojilerin yaklaşık $\frac{3}{4}$ 'ünü oluştururken Non-Hodgkin Lenfoma (NHL) %10 sıklıkla etyolojide yer almaktadır. NHL'ların ancak %4'ünde SVKS'na rastlanırken bu olguların yarısından fazlasının mediastinal büyük B hücreli lenfoma olduğu gösterilmiştir. Hodgkin lenfoma hastalarında mediastinal lenfadenopatiler sık görülmekle birlikte nadiren SVKS'na neden olmaktadır (8). Bizim olgumuzda da NHL alt tipleri içinde SVKS'na en sık neden olan mediastinal büyük B hücreli lenfoma saptanmıştır.

SONUÇ

Bilinen ek hastalığı olmayan, boyun ve kolda ödem, nefes darlığı şikayetleriyle gelen olgularda ayırıcı tanıda SVKS akılda tutulmalıdır. Birçok malign ve benign hastalığın ilk geliş bulgusu SVKS olabilir. Tanıya giden yolda görüntüleme yöntemlerinden PA akciğer grafisi,

kontrastlı BT, MR, transözefagial ekokardiyografi kullanılabilir. Görüntüleme yöntemleriyle tanı konulduktan sonra etyolojiye yönelik ileri tetkikler yapılmalıdır. Tedavide esas hedef etyolojiye yönelik uygulama olup ek olarak konservatif yöntemler de kullanılır. Kemoterapi ve radyoterapi primer malignitenin boyutunu küçülterek mekanik basıyı azaltırken antikoagülan ve trombolitik ajanlar tromboz ile seyreden SVKS olgularında kullanılır. Endovasküler / cerrahi tedavi seçilmiş, ileri evre olgularda uygulanabilir. Konservatif yöntemler ise yatak istirahati, baş elevasyonu ve oksijen tedavisidir.

Sunduğumuz bu genç olguda etyolojide Non-Hodgkin Lenfoma olmasına rağmen hastaneye ilk başvuru, kronikleştiği izlenen ileri evre superior vena kava sendromunun kliniği ile orantısız hafif sayılabilecek şikayetleri ile olmuştur. Bu tip hastalarda anamnezin derinleştirilmesi ve PA akciğer grafisinde mediasten genişliğine dikkat edilmesi ile erken tanı konulabilir. Bilinen mediastinal kitlesi olan hastalarda ise özellikle takip incelemelerde venöz kollateral yolakların bilinmesi örnekteki olguda olduğu gibi görüntüleri doğru yorumlayabilmek açısından önemlidir. Malignitelerin etyolojide önemli yer aldığı SVKS'un tanısı ve kollateral yolakların detaylı anatomisinin belirlenmesi, sıklıkla kemoterapi alan bu hasta grubunda santral venöz kataterizasyon veya subkutan port yerleştirilmesi esnasında yaşanabilecek komplikasyonları da önleyecektir.

KAYNAKLAR

1. Howard MR III, J Bayne S, Spencer BG et al. Normal Venous Anatomy and Collateral Pathways in Upper Extremity Venous Thrombosis. Radiographics 1992;12:527-534
2. Mirijello A, Impagnatiello M, Zaccone V, et al. 'Monolateral' superior vena cava syndrome: right internal jugular vein occlusion. BMJ Case Rep 2014. doi:10.1136/bcr-2014-204319
3. Mohammad S, Jamal A, Rakesh B et al. Internal jugular vein thrombosis – A rare presentation of mediastinal lymphoma. Respiratory Medicine CME 3 (2010) 273–275
4. Cohen JP, Persky MS, Reede DL. Internal jugular vein thrombosis. Laryngoscope 1985;95:1478-82.
5. Tovi F, Fliss DM, Gatot A. Septic jugular thrombosis with abscess formation. Ann Otol Rhinol Laryngol 1991 Aug;100(8):682–4.
6. Mutlu C; Bruce HJL; Abraham HD et al. Collateral Pathways in Superior Vena Caval Obstruction as Seen on CT. Journal Comput Assist Tomogr. 2001 Jan-Feb; 25(1):1–8
- 7- William S, Howard J, Stephen E, Lee CC et al. Superior vena cava obstruction: a venographic classification. AJR Am J Roentgenol. 1987 Feb;148(2):259-62.
8. Lepper PM, Ott SR, Hoppe H et al. Superior Vena Cava Syndrome in Thoracic Malignancies. Resp care • 2011 May; 56(5):653-66
9. Kenji I, Hozumi F, Koichi M. Topographic Anatomy of the Vertebral Venous System in the Thoracic Inlet. AJR Am J Roentgenol. 2001 Apr;176(4):1059-65.