

سندروم ورید اجوف فوقانی (SVC)

چکیده:

SVC سندروم ناشی از هر وضعیتی است که جریان خون را در superior vena cava به صورت کامل یا جزئی مختل کند. در حال حاضر علل خوش خیم ۴۰-۲۰٪ موارد و Intrathoracic malignancy ۸۵-۶۰٪ علل این سندروم را تشکیل می‌دهد.

تا ۶۰٪ این موارد اولین علامت بروز یک تومور قبلاً تشخیص داده نشده می‌باشد. صرف نظر از علت، تنگی نفس شایع‌ترین علامت است. در گذشته SVC syndrome در زمینه‌ی بدخیمی یک اورژانس پزشکی تهدیدکننده حیات در نظر گرفته می‌شد که نیازمند درمان فوری با رادیوتراپی برای کاهش سریع انسداد بود. در حال حاضر رادیوتراپی اورژانسی برای بیشتر بیماران لازم نیست.

گاید لاین‌های جدید درمانی بر اهمیت تشخیص دقیق بافت شناسی قبل از شروع درمان تأکید می‌کنند. کاربرد زود هنگام اسنت‌های داخل عروقی در بیماران با علائم شدید در مقایسه با رادیوتراپی با سرعت بیشتری علائم را برطرف می‌کند.

استثنائات مهم، بیمارانی با stridor ناشی از انسداد راه‌های هوایی مرکزی با ادم شدید حنجره هستند که باعث به خطر افتادن راه‌های تنفسی می‌شود و نیز کسانی که به علت ادم مغزی دچار suppress سیستم عصبی مرکزی شده‌اند. این شرایط نشان دهنده‌ی اورژانس‌های حقیقی پزشکی هستند و این بیماران نیازمند استنت گذاری داخل عروقی و رادیوتراپی اورژانسی برای کاهش خطر نارسایی تنفسی ناگهانی و مرگ هستند.

تشخیص به موقع مراحل اولیه SVC syndrome می‌تواند منجر به پیشگیری از مراحل شدید و حاد آن شده و شرایط را برای تشخیص قطعی و درمان بهتر مهیا می‌کند.

گزارش مورد:

بیمار آقای ۵۵ ساله‌ای است که با علائم سردرد شدید، تنگی نفس، سرفه و ادم اندام‌ها از ۳ هفته پیش مراجعه کرده است. بیمار سابقه تشخیص کانسر ریه‌ی سلول کوچک (Small Cell Lung Cancer) در ۲ سال قبل را دارد که در آن زمان شیمی درمانی شده، یکسال بعد دچار متاستاز مغزی گردیده که تحت رادیوتراپی پالیاتیو مغز قرار گرفته است.

بیمار در بدو مراجعه به علت تنگی نفس در حالت نشسته متمایل به جلو قرار داشته و به علت تورم هر دو دست و سنگینی آنها توانایی حرکت دست‌ها را نداشت.

تورم در ناحیه سینه تا زیر پستان‌ها قابل رؤیت بود. وریدهای ژوگولار گردنی و وریدهای کولترال در سطح قفسه سینه قابل مشاهده بود. بیمار تحت رادیوتراپی ناحیه مدیاستن و سوپراکلاو قرار گرفت و یک هفته بعد از شروع درمان، علائم بیمار به سرعت بهبود یافت.

پرتو دانش

فصلنامه‌ی تخصصی پزشکی و پیرا پزشکی

■ دکتر سعید کریم‌خانی زندی

مسئول فنی مرکز رادیوتراپی-انکولوژی

صدرا

متخصص رادیوتراپی - انکولوژی

عضو انجمن سرطان ایران

بعد از یک دوره نهفته، ایجاد می شود.

تظاهرات بالینی و تشخیص:

تشخیص بالینی SVC سندروم بر اساس علائم و نشانه های خاص انسداد عروق مرکزی است.

علائم و نشانه ها:

صرف نظر از علت اصلی ایجاد این سندروم، تنگی نفس شایع ترین علامت است. سایر علائم عبارتند از: ورم صورت و head fullness که ممکن است با خم شدن به جلو یا دراز کشیدن، تشدید شود؛ تورم دست ها، سرفه، درد قفسه سینه، اختلال در بلع. بیماران مبتلا به ادم مغزی ممکن است سردرد یا اختلال حواس داشته باشند یا احتمالاً به کمارفته باشند.

معاینات بالینی:

شایع ترین یافته در معاینات بالینی، ادم صورت و انبساط عروقی در ناحیه گردن و قفسه سینه می باشد. ادم دست ها، سیانوز و facial plethora نیز با شیوع کمتری دیده می شود.

فیزیوپاتولوژی:

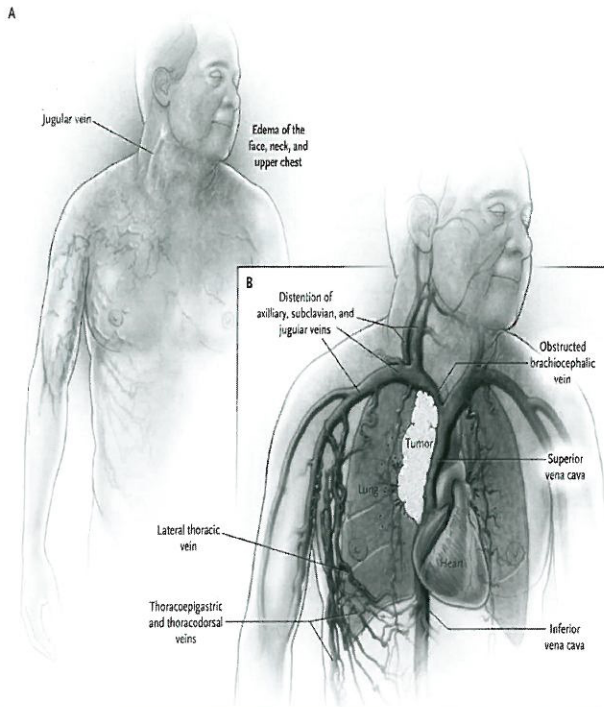
هر وضعیتی که منجر به انسداد جریان خون در SVC شود، SVC syndrome را ایجاد می کند. انسداد ممکن است به علت تهاجم یا فشار خارجی به SVC یا ترومبوز در آن و در برخی موارد هر دو مورد ایجاد شود. در این وضعیت عروق کولترال به عنوان مسیر جایگزین SVC شکل می گیرند تا خون عروقی را به دهلیز راست تخلیه کنند. سرعت شروع علائم انسداد SVC به میزان انسداد SVC در ارتباط با عروق کولترال به کار رفته بستگی دارد. افرادی با بیماری بدخیم به علت رشد

سریع تومور و نبود زمان کافی برای شکل گیری جریان خون در عروق کولترال علائم SVC سندروم را طی چند هفته تا چند ماه بروز می دهند ولی در fibrosing mediastinitis به علت عفونت هایی مانند هیستوپلاسموزیس ممکن است تا سال ها علامت دار نشوند. عروق زیرپوستی هم مسیرهای جایگزین مهمی هستند و تورم آنها در ناحیه گردن و تورا کس یک یافته بالینی مهم در SVC سندروم است. در موارد شدید این بیماری فشار عروقی تا ۵۰۰-۲۰۰ سانتی متر آب ثبت شده است. ادم ممکن است حفره بینی و لارنکس را باریک کرده و عملکرد آنها را تحت تأثیر قرار داده و تنگی نفس، stridor، سرفه، خشونت صدا و اشکال در بلع را ایجاد کند. علاوه بر موارد فوق ممکن است ادم مغزی هم ایجاد شود که به دنبال آن ایسکمی مغزی، فتق و احتمالاً مرگ روی می دهد. ممکن است کاهش برون ده قلبی به علت انسداد حاد SVC رخ دهد که این وضعیت با گذشت چند ساعت با افزایش فشاروریدی و کولترال ها بهتر می شود.

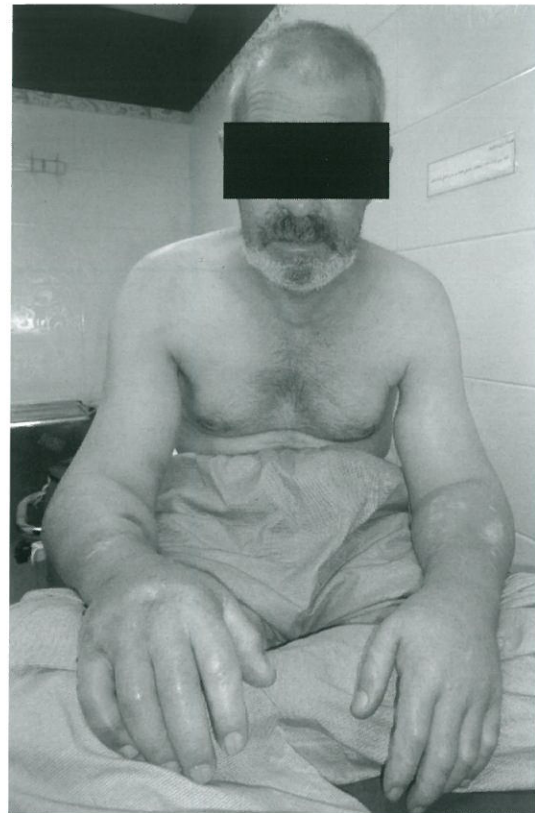
علائم و یافته های بالینی شایع در SVC سندروم:

Patient affected (%)	Physical findings	Patient affected (%)	Symptoms
Dyspnea	66	Venous distention of neck	63
Facial swelling and head fullness	54	Venous distention of chest wall	50
Cough	46	Facial edema	24
Arm Swelling	20	Cyanosis	18
Chest pain	19	Plethora of face	15
Dysphagia	14	Edema of arms	9

آناتومی:



شکل ۳- آناتومی و عروق تشکیل دهنده SVC



شکل ۱- تورم دست‌ها تا ناحیه زیر بغل، گردن و سینه تا زیر هر دو breast قابل مشاهده بوده و در سطح قسمت فوقانی جدار قفسه سینه، عروق برجسته قابل مشاهده بوده و وریدهای ژوگولار دو طرف برجسته می‌باشد.

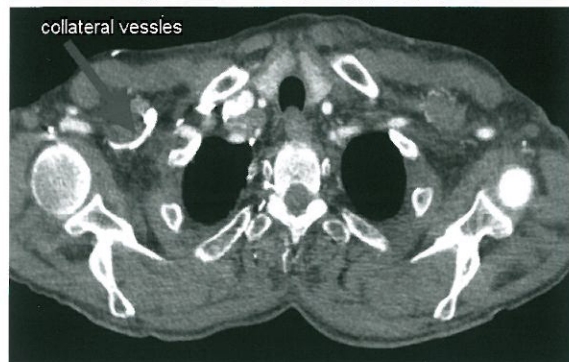
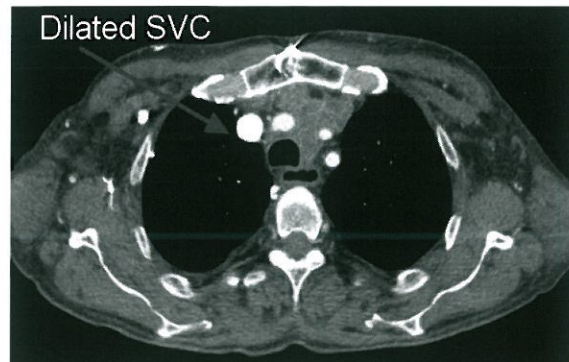
SVC رگ کوتاه (۸-۶ سانتی متر) و نسبتاً قطوری (۲-۱/۵ سانتی متر) است که از اتصال براکیوسفالیک راست و چپ ایجاد شده است و تخلیه خون عروق نواحی سر و گردن، اندام فوقانی و ناحیه فوقانی توراکس را به عهده دارد. SVC با ساختارهای نسبتاً محکمی مثل استرنوم، تراشه، برونکوس راست، آنورت، شریان پولموناری و غدد لنفاوی اطراف ناف ریه و پاراتراشه مجاورت دارد. سیستم عروقی آزیگوس مهم‌ترین مسیر جایگزین SVC می‌باشد.

علل:

علل عمده ایجاد SVC سندروم قبل از استفاده از آنتی بیوتیک‌ها عبارتند از:

Fibrosing mediastinitis Syphilitic thoracic aortic aneurysms و مشکلات دیگری که به دنبال عفونت‌های درمان نشده ایجاد می‌شدند.

بعد از کشف و استفاده وسیع از آنتی بیوتیک‌ها، مهم‌ترین علت SVC سندروم را بدخیمی‌ها (۸۶-۶۰٪) تشکیل می‌دهند. در بین بدخیمی‌ها نیز سرطان ریه و لنفوم‌ها (NSCLC: ۵۰٪، SCLC: ۲۵٪ و NHL: ۱۰٪) بیشترین سهم را در ایجاد این سندروم دارند.



شکل ۲- عروق کولترال برجسته در ناحیه آگزیلاری و SVC دیلاته در ناحیه بالاتر از انسداد

در صورتی که توده حجیم باشد.

شیوع و پاتوژنز SVC در subtype های مختلف NHL متفاوت است. شایع ترین subtype های NHL همراه با سندروم SVC، Diffuse large cell و لنفو بلاستیک لنفوما است. یک subtype غیر معمول و مهاجم NHL، primary mediastinal large B-cell lymphoma with sclerosis است که در ۷-۳٪ موارد دیده می شود.

NHL ها اغلب به دلیل: ۱. فشار خارجی به علت گره های لنفاوی بزرگ شده و ۲. انسداد داخل عروقی با مکانیسم پاتوژنیک اولیه، منجر به ایجاد SVC سندروم می شوند.

علل غیر بدخیم:

به نظر می رسد با وجود افزایش شیوع استفاده از کاتترهای عروقی مرکزی، شیوع SVC به علت ترومبوز در کاتتر پایین می باشد.

عفونت قارچی و FIBROSING MEDIASTINITIS:

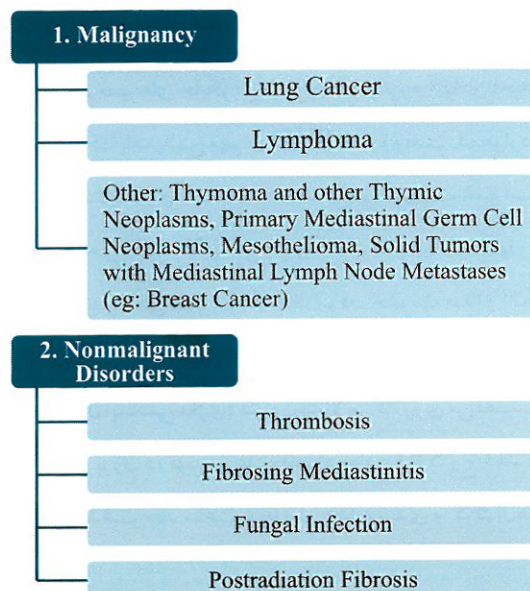
۵۰٪ موارد SVC سندروم که در زمینه بدخیمی نیستند با fibrosing mediastinitis که شایع ترین علت آن پاسخ بیش از اندازه میزبان به یک عفونت قبلی با histoplasma capsulatum است، مرتبط اند.

فیروز ناشی از رادیوتراپی:

فیروز ناشی از رادیوتراپی تحت تأثیر چند عامل ایجاد می شود: دوز و حجم پرتو، fractionation schedule، درمان های قبلی یا همزمان، استعداد ژنتیکی، بیماری های همراه دیگر مانند دیابت ملیتوس. اگرچه در واقع فیروز ناشی از رادیوتراپی یک روند آهسته و غیر قابل بازگشت در نظر گرفته شده اما مطالعات اخیر نشان می دهد که این روند لزوماً ثابت نیست.

در پیشگیری از فیروز ناشی از رادیوتراپی بر بهبود تکنیک های رادیوتراپی قبلی که معمولاً منجر به فیروز ناشی از رادیوتراپی ۱۲-۴ ماه بعد از رادیوتراپی می شود و می تواند در طول چندین سال پیشرفت کند، تکیه شده است. اگرچه فیروز ناشی از رادیوتراپی می تواند بدون ایجاد هیچ علائم حادی در طول RT یا بلافاصله بعد از آن اتفاق بیفتد اما late toxicity اغلب به دنبال واکنش حاد در همان ارگان، بلافاصله یا

اخیراً نیز به دنبال افزایش استفاده از وسایل داخل عروقی مانند کاتترها و pacemaker ها، شیوع SVC سندروم به علت ترومبوز ناشی از این وسایل افزایش یافته است.



سرطان ریه:

بدخیمی های داخل قفسه سینه مسئول ۸۵-۶۰٪ موارد SVC سندروم هستند. انسداد SVC تا ۶۰٪ موارد به علت یک تومور قبلی تشخیص داده نشده است. در کمتر از ۲٪ موارد NSCLC و در ۱۰٪ موارد SCLC، SVC سندروم مشاهده می شود. شیوع بالای این سندروم در SCLC به علت سرعت بیشتر رشد آن در راه های هوایی مرکزی به نسبت به راه های هوایی محیطی است. انسداد عروقی در سرطان ریه ناشی از دو مورد است: ۱. فشار خارجی بر SVC توسط تومور اولیه یا غدد لنفاوی بزرگ شده قفسه سینه.

۲. تهاجم مستقیم تومور به SVC.

لنفوم:

SVC سندروم در ۴-۲٪ موارد NHL ایجاد می شود. به علل نامعلومی لنفوم هوچکین علی رغم ایجاد لنفادنوپاتی قفسه سینه به ندرت علت بروز این سندروم است. SVC ثانویه به لنفوم به ندرت یک وضعیت اورژانس است. اولین قدم تشخیص هیستولوژیک و یک staging work up کامل قبل از درمان است. در بیماران با early-stage diffuse large cell lymphoma، رادیوتراپی همراه با local consolidation سودمند است به خصوص