

ГУН НИИ онкологии
им. проф. Н.Н. Петрова
Росздрава,
Санкт-Петербург

СИНДРОМ ВЕРХНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЫ

С. А. Проценко, А.В. Новик

*СВПВ – характерный
симптомокомплекс,
осложняющий течение
многих заболеваний,
связанных с поражением
средостения, лечение
которого заключается в
воздействии на основной
процесс.*

Синдром верхней полой вены (СВПВ) – неотложное состояние, связанное с нарушением кровообращения в бассейне верхней полой вены.

СВПВ – наиболее употребительный термин, которым принято обозначать патологию [12]. Первое описание данного синдрома было сделано W.Hunter в 1758 году, когда впервые была отмечена обструкция верхней полой вены у больного с сифилитической аневризмой аорты. Данная этиология оставалась ведущей причиной возникновения синдрома до середины 20 века. Впоследствии среди причин синдрома на первое место вышли онкологические заболевания. В последнее время увеличение частоты встречаемости состояния связано с ростом заболеваемости раком легкого, который является основной причиной СВПВ [1].

Анатомо-физиологические особенности

Верхняя полая вена представляет собой сосуд с тонкими стенками, расположенный в среднем средостении и окруженный относительно плотными структурами, такими как грудная стенка, аорта, трахея и бронхи. На всем своем протяжении вена окружена цепочкой лимфатических узлов. Для верхней полой вены физиологическим является низкое венозное давление, что, в сочетании с вышеуказанными особенностями строения способствует лёгкой обструкции вены при поражении любых окружающих её структур.

Через верхнюю полую вену собирается кровь от верхних конечностей, органов головы и шеи, верхней половины грудной клетки. Существуют несколько систем анастомозов, связывающих бассейны нижней и верхней полой вен и играющих компенсаторную роль при нарушении проходимости последней. Наиболее важным из них является непарная вена [12]. В экспериментах на животных было показано, что перевязка верхней полой вены выше отхождения непарной вены приводила к гибели животного, тогда при перевязке ниже её отхождения животные выживали. Другие анастомозы представлены внутренними грудными, груднадчревыми, поверхностными венами грудной стенки, позвоночными венами и венозным сплетением пищевода. Схема анастомозов верхней полой вены представлена на рис. 1.

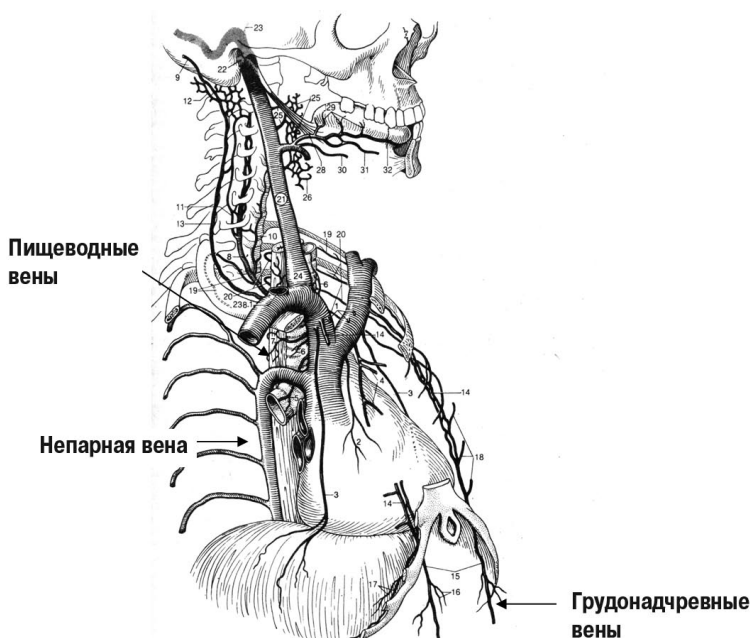


Рис. 1. Схема анастомозов между бассейнами верхней и нижней полой вен

Несмотря на обилие коллатералей, функционально они не способны полностью заменить верхнюю полую вену. При СВПВ давление в ней может подниматься до 200–500 мм водного столба [12].

Этиология и патогенез

В основе развития СВПВ лежат три основных патологических процесса:

- сдавление вены извне,
- прорастание стенки вены злокачественной опухолью,
- тромбоз верхней полой вены.

Исходя из анатомо-физиологических особенностей области, к этиологическим причинам относятся процессы, увеличивающие объем тканей средостения или приводящие к обструкции вены изнутри. При анализе причин развития синдрома в разных сериях было показано, что на первом месте стоит рак лёгкого, при этом в 80% случаев синдром развивается при поражении правого легкого. Причины развития СВПВ представлены в табл. 1.

К злокачественным опухолям, которые наиболее часто (80–90%) осложняются СВПВ, относятся следующие [3, 5]:

- рак легкого (чаще правосторонний),
- неходжкинские лимфомы,
- метастатические формы рака молочной железы, герминогенных опухолей, желудочно-кишечного тракта,
- мягкотканые саркомы, особенно злокачественная фиброзная гистиоцитома,
- меланомы.

Необходимо отметить, что СВПВ чаще встречается при мелкоклеточном раке легкого, чем при других морфоло-

гических формах. На втором месте – плоскоклеточный вариант данного заболевания. Реже СВПВ встречается при аденокарциномах и других гистологических формах рака лёгкого. При лимфомах СВПВ вызывают преимущественно диффузные крупноклеточные или лимфобластные формы с локализацией в переднем средостении.

Среди *других причин*, приводящих к СВПВ, следует отметить:

- инфекционные заболевания: туберкулез, сифилис, гистиоплазмоз,
- тромбозы (травматические, спонтанные или вследствие вторичного поражения сосудов средостения),
- ятрогенные причины,
- идиопатический фиброзный медиастинит,
- сердечно-сосудистая недостаточность,
- загрудинный зоб.

Клинические проявления и данные объективного обследования

Клиническая картина СВПВ связана с повышением внутрисосудистого венозного давления в зонах, венозный отток из которых в норме дренируется через верхнюю полую вену или образующие ее безымянные вены. Замедление скорости кровотока, развитие венозных коллатералей, симптомы, связанные с основным заболеванием, являются компонентами СВПВ. Выраженность различных признаков СВПВ зависит от скорости развития патологического процесса, уровня и степени сдавления просвета верхней полой вены и адекватности коллатерального кровообращения. Частота развития данных симптомов, по данным J.Yahalom [12], представлена в табл. 2.

Таблица 1
Причины развития СВПВ [12]

Состояние	Bell et al., 1986 n=159 (%)	Schraufnagel et al., 1981, n=107 (%)	Parish et al., 1981, n=86 (%)	Yellin et al., 1990, n= 63 (%)	Всего n= 415 (%)
Рак легкого	129 (81)	67 (63)	45 (52)	30 (48)	271 (65)
Лимфома	3 (2)	10 (9)	8 (9)	13 (21)	34 (8)
Прочие опухоли (метастатические и первичные)	4 (3)	14 (13)	14 (16)	8 (13)	40 (10)
Доброкачественные процессы	2 (1)	16 (15)	19 (22)	11 (18)	50 (12)
Причина не ясна	21 (13)	–	–	–	21 (5)

Таблица 2
Частота развития различных симптомов в составе синдрома сдавления верхней полой вены

Симптом	Частота, %	Симптом	Частота, %
Одышка	63	Расширение вен шеи	66
Покраснение и отек лица	46–50	Расширение вен грудной клетки	54
Кашель	24	Дисфагия	9
Отек плеча	14–18	Цианоз	20
Боль в грудной клетке	15	Полнокровие лица	19

Клиническое течение СВПВ может быть острым или медленно прогрессирующим.

Жалобы больного крайне разнообразны: головная боль, тошнота, головокружение, изменение внешности, осиплость голоса, кашель, дисфагия, боли в грудной клетке, затрудненное дыхание, одышка, сонливость, обмороки, судороги.

При физикальном обследовании выявляются *наиболее характерные признаки СВПВ*: расширение, набухание вен шеи, грудной стенки и верхних конечностей, отек лица, шеи или верхнего плечевого пояса, цианоз или полнокровие лица (плетора), тахипноэ [1, 2].

Диагностика

Для диагностики СВПВ может быть достаточно данных клиники и физикального обследования.

При отсутствии морфологического диагноза необходимо проведение всех возможных исследований для верификации патологического процесса: цитологическое исследование мокроты, бронхоскопия с биопсией и цитологическим исследованием смывов из бронхов, медиастиноскопия с биопсией, биопсия лимфатического узла, стеральная пункция и т. д. При этом рекомендуется получать материал наиболее простым из возможных путей. Установка диагноза заболевания в последующем помогает выбрать адекватную лечебную тактику для купирования осложнения, при этом дополнительное время, которое требуется для установки диагноза, не приводит к ухудшению состояния больного или результатов дальнейшего лечения.

Рентгенография грудной клетки в прямой и боковых проекциях и томография показаны всем больным в случаях неотложных состояний или при подозрении на нарушение проходимости верхней полой вены. Рентгенологическое исследование позволяет выявить патологический процесс в средостении, степень его распространения и определить границы для последующей лучевой терапии. Наиболее частые рентгенологические находки представлены в табл. 3.

Таблица 3
Рентгенологические симптомы, обнаруживаемые при СВПВ [12]

Симптом	%
Расширение верхнего средостения	64
Плевральный выпот	26
Расширение корня правого легкого	12
Двухсторонние диффузные инфильтраты	7
Кардиомегалия	6
Кальцифицированные паратрахеальные узлы	5
Изменения в переднем средостении	3
Без изменений	16

При СВПВ целесообразно проведение компьютерной томографии с контрастированием, которая позволяет уточнить контуры опухолевого процесса, степень пора-

жения лимфатических узлов средостения [1]. На рис. 2 представлены типичные рентгенологические находки при СВПВ.

В некоторых клинических ситуациях полезно *доплеровское ультразвуковое исследование* сонных или надключичных вен с целью дифференциальной диагностики между тромбозом и обструкцией извне [1]. *Не рекомендуется* введение радиоcontrastных или других веществ в вену пораженной конечности ввиду высокого риска экстравазации. Однако в редких случаях проводят флебографию для выявления локализации и степени нарушения проходимости верхней полой вены. Флебография оказывается полезной для дифференциальной диагностики сосудистого и внесосудистого характера поражения, решения вопроса об операбельности, определения протяженности пораженного сегмента.

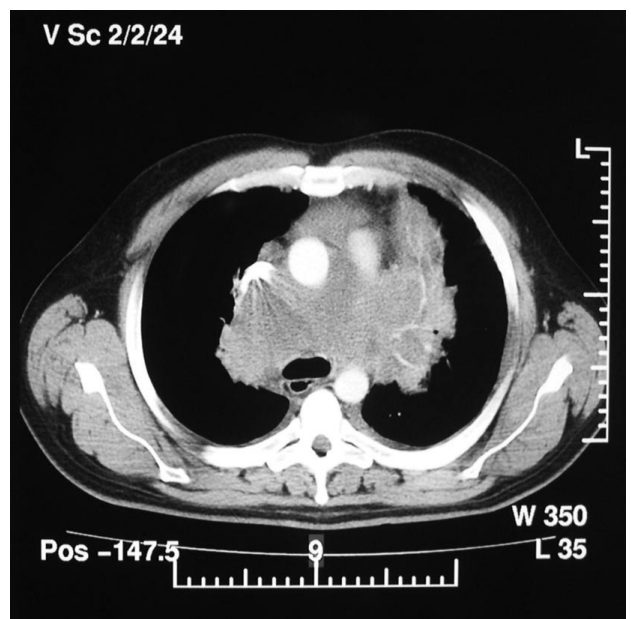


Рис. 2. Рентгенограмма и КТ больного мелкоклочеточным раком легкого, осложненным СВПВ

Лечение

Оптимальное лечение зависит от причин, вызвавших СВПВ, и скорости развития симптомов прогрессии [7, 8]. Почти в половине случаев СВПВ развивается до постановки диагноза. При этом необходимо подчеркнуть, что определение исходного процесса, вызвавшего данное состояние, является ключом к успешной терапии, и лишь в случае тяжелых нарушений и в жизнеугрожающем состоянии допустимо начало лечения без установления основного диагноза.

Целью лечебных мероприятий при СВПВ является купирование патологических симптомов. Однако это не основная цель лечения больного. Необходимо помнить, что более 50 % случаев СВПВ вызвано потенциально излечимыми заболеваниями, такими как мелкоклеточный рак лёгкого, неходжкинские лимфомы и герминогенные опухоли. Интересно отметить, что наличие СВПВ в некоторых исследованиях являлось благоприятным прогностическим фактором для мелкоклеточного рака лёгкого и неблагоприятным для немелкоклеточного рака той же локализации [12].

Экстренные симптоматические мероприятия направлены на спасение жизни больного, они необходимы, чтобы обеспечивать поступление воздуха в легкие, ликвидировать непроходимость верхней полой вены и сдавление органов средостения. Кроме покоя, возвышенного положения, кислородотерапии, иногда могут потребоваться трахеостомия, интубация, введение противосудорожных средств. Показано применение диуретиков (фуросемид, маннитол) и кортикостероидов. Рекомендуется введение гидрокортизона от 100 до 500 мг внутривенно с последующим снижением дозы каждые 6–8 ч с учетом клинической картины [2] или назначение преднизолона 60–90 мг внутривенно, затем по 40–60 мг в сутки перорально. Следует заметить, что эффективность использования глюкокортикоидов в данной ситуации не была доказана в клинических исследованиях

и рекомендации по их назначению получены на основании опыта применения в клинической практике.

- *Лучевая терапия* крупными фракциями является высокоэффективным методом лечения СВПВ, особенно при немелкоклеточном раке лёгкого. Эффективность ее достигает 70–90% [1]. Облучение грудной клетки должно начинаться как можно раньше. Проведение неотложной лучевой терапии требуется при дыхательной недостаточности (в том числе стридорном дыхании) или при наличии симптомов со стороны центральной нервной системы [2].

- *Химиотерапевтическое лечение* в качестве первой линии предпочтительнее проводить при наличии опухолей, высокочувствительных к цитостатикам (лимфо-пролиферативные заболевания, миелома, герминогенные опухоли, рак молочной и предстательной желез) [3].

- *Комбинированная терапия* (химиотерапия и лучевая терапия) показана при мелкоклеточном раке лёгкого, лимфо-пролиферативных заболеваниях. Однако одновременное проведение химиотерапии и лучевой терапии часто связано с увеличением числа осложнений (дисфагия, нейтропения) [1], поэтому предпочтительнее поэтапная комбинированная терапия (сначала лечение цитостатиками, а затем облучение или наоборот). Стоит отметить, что в небольшом рандомизированном исследовании не было показано преимуществ химиолучевого лечения по сравнению с химиотерапией ни по выживаемости, ни по частоте рецидивов СВПВ.

- *Лечение антикоагулянтами или фибринолитическими препаратами* показано при тромбозе вены. Но эти препараты не должны назначаться стандартно, за исключением тех случаев, когда на флебографии диагностируется тромбоз верхней полой вены или отсутствуют признаки улучшения при лечении другими методами. В табл. 4 представлены эффективность различных методов в купировании СВПВ и частота рецидивов синдрома при их использовании по данным литературы.

Таблица 4
Эффективность лечения СВПВ различными методами

Метод	Первичный диагноз	Эффективность* терапии, %	Частота рецидивов, %	Ссылка
ЛТ	МРЛ	94	30	[4]
ЛТ	МРЛ	63	30	[11]
ЛТ	НМРЛ	43	30	[10]
Протезирование верхней полой вены	Доброкачественные образования	94	0	[5]
Стентирование	Злокачественные опухоли	100	90	[6]
ХТ	МРЛ	93	30	[4]
ХТ	МРЛ	73	30	[11]
ХТ	НМРЛ	59	30	[10]
ХТ, ЛТ или ХЛТ	НХЛ	100		[9]

Примечание. * – под эффективностью лечения понимается купирование симптомов СВПВ. МРЛ – мелкоклеточный рак лёгкого, НХЛ – неходжкинские лимфомы, НМРЛ – немелкоклеточный рак лёгкого, ХТ – химиотерапия, ЛТ – лучевая терапия, ХЛТ – химиолучевая терапия

Заключение

СВПВ – характерный симптомокомплекс, осложняющий течение многих заболеваний, связанных с поражением средостения как злокачественного, так и доброкачественного характера. Его диагностика не представляет трудностей, однако для успешной терапии необходимое

четкое знание причины, его вызвавшей. Устранение последней приводит к купированию симптомов СВПВ. В случае острого течения синдрома и жизнеугрожающего состояния симптоматическая терапия позволяет уменьшить проявления СВПВ и провести адекватное лечение заболевания, его вызвавшего.

Литература

1. Ярбо УД, Борнштейн РС. Срочная медицинская помощь в онкологии. Пер. с англ. – М. – 1985. – С. 49-243.
2. Abraham J, Allegra C. Bethesda handbook of clinical oncology // Philadelphia (USA). – 2001. – P. 483-493.
3. Byrne T.N. Spinal cord compression from epidural metastases // New Engl. J. Med. – 1992. – Vol. 327. – P. 614-619.
4. Chan R.H., Dar A.R., Yu E. et al. // Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys. – 1997. – Vol. 38. – P. 513.
5. Doty J.R., Flores J.H., Doty D.B. Superior vena cava obstruction: bypass using spiral vein graft // Ann Thorac Surg. – 1999. – Vol. 67. – P. 1111.
6. Nicholson AA, Ettles D.F., Arnold A. et al. Treatment of malignant superior vena cava obstruction: metal stents or radiation therapy // J. Vasc. Interv. Radiol. – 1997. – Vol. 8. – P. 781.
7. Ostler P.J., Clarke D.P., Watkinson A.F. et al. Superior vena cava obstruction: a modern management strategy // Clin. Oncol. – 1997. – Vol. 9. – P. 83-89.
8. Patel V., Jgwebe T., Mast H. et al. Superior vena cava syndrome: current concepts of management // New Engl. J. Med. – 1995. – Vol. 92. – P. 245-248.
9. Perez-Soler R., McLaughlin P., Velasquez W.S. et al. Clinical features and results of management of superior vena cava syndrome secondary to lymphoma // J. Clin. Oncol. – 1984. – Vol. 2. – P. 260.
10. Rowell N.P., Gleeson F.V. Steroids, radiotherapy, chemotherapy and stents for superior vena caval obstruction in carcinoma of the bronchus: a systematic review // Clin. Oncol. – 2002. – Vol. 14. – P. 388.
11. Sculier J.P., Evans W.K., Feld R. et al. Superior vena caval obstruction in small cell lung cancer // Cancer. – 1986. – Vol. 57. – P. 847.
12. Yabalom J. Oncologic Emergencies: Section 1: Superior Vena Cava Syndrome // in Cancer: Principles and Practice of Oncology. – 7th Philadelphia. – 2005.