

Disnea laríngea de origen vascular: Síndrome de vena cava superior

Laryngeal dyspnea of vascular ethiology:
Superior vena cava syndrome.

RESUMEN

El síndrome de vena cava superior se produce por la compresión intratorácica de esta vena por una masa produciendo edema en la región de cabeza y cuello y cianosis.

Presentamos el caso de un paciente con un edema de laringe localizado en aritenoides izquierdo y región retrocricoidea, que fue progresivamente extendiéndose al resto de la laringe, ocasionando una grave disnea inspiratoria. La aparición de un edema en esclavina con ingurgitación de las venas yugulares externas nos llevó a realizar un TAC torácico descubriendo la compresión de la vena cava superior por un bocio endotorácico. Realizamos un diagnóstico diferencial de los edemas de laringe.

PALABRAS CLAVE:

Disnea laríngea. Síndrome de cava superior.

SUMMARY

Superior vena cava syndrome is a critical condition in which an intrathoracic mass lesion compress the vein developing head and upper body edema and cyanosis.

We report the case of a patient with laryngeal edema affecting left arytenoid and retrocricoid region that extended progressively to all the larynx, causing an important inspiratory dyspnea. The presence of a head and upper body edema with an external jugular vein ingurgitation carried us to ask for a thoracic CT scan where a superior cava vein compression was detected. An endothoracic bocio was the etiological cause. Differential diagnosis of laryngeal edemas is discussed.

KEY WORDS:

Laryngeal dyspnea. Superior vena cava syndrome.

Introducción

La disnea laríngea es obstructiva y consecuencia de un obstáculo funcional ó anatómico, intrínseco ó extrínseco a nivel laríngeo. Puede ser aguda poniendo en juego el pronóstico vital ó ser crónica y entonces el problema es esencialmente etiológico.

Se caracteriza por ser una bradipnea inspiratoria que puede acompañarse de estridor, cuando la obstrucción es glótica ó supraglótica, cornaje cuando es subglótica y tiraje cuando se ponen en acción los músculos respiratorios accesorios (1).

Presentamos el caso de un paciente con un edema de laringe muy localizado que se inició con una disfonía pero fue progresivamente en aumento hasta ocasionarle un estridor y disnea inspiratorios muy importantes. Nuestro problema fue llegar a descubrir su etiología.

Caso Clínico

Paciente de 67 años, que acudió a Consultas por presentar desde 2 ó 3 meses antes carraspeo y molestias orofaríngeas inespecíficas, así como voz gangosa.

Entre los antecedentes personales destacaba haber padecido un derrame pleural a los 16 años, brucelosis, gonartrosis y coxartrosis.

En la exploración ORL apreciamos una lengua muy gruesa con importante hipertofia de su base y un edema blando de aritenoides izdo, que se colapsaba en la inspiración, así como un edema del seno piriforme homolateral. Las cuerdas vocales y las bandas eran normales. Iniciamos

un tratamiento corticoide a pesar de lo cual se incrementó el edema a nivel de seno piriforme izdo, región retrocricoidea, y ambos aritenoides con parálisis del izquierdo. El TAC de laringe mostró un infiltrado edematoso de los tejidos de partes blandas que rodeaban la luz a nivel de hipofaringe y laringe, así como un gran bocio multinodular que se extendía en los espacios parafaríngeos con desplazamiento de los compartimentos vasculares y un componente intratorácico.

Enviamos el paciente al Servicio de Endocrinología donde se detectó un hipertiroidismo que fue tratado, normalizándose la función tiroidea, y ante la duda de que pudiera tratarse de un tumor retrocricoideo realizamos una microcirugía de laringe con toma de biopsias a nivel de base de lengua, aritenoides, seno piriforme y región retrocricoidea, siendo los informes anatomopatológicos de proceso inflamatorio crónico sin malignidad.

Un mes más tarde acudió a Urgencias por disnea nocturna, que le hacía despertarse muchas veces, necesitando dormir semiincorporado, así como fuertes cefaleas matutinas que cedían al cabo de unas horas, pero sin disnea de esfuerzo. No refería molestias orofaríngeas, ni odinofagia, ni disfagia. La voz seguía muy gangosa. El paciente parecía congestivo, cianótico y con estridor inspiratorio. Fué visto por el Servicio de Cardiología, pero al observar el estridor inspiratorio y la rinolalia nos lo remitieron aduciendo que la exploración cardíaca era normal. En la fibroendoscopia de laringe se apreciaba un importante edema localizado sobre todo a nivel de ambos aritenoides, que cerraba la luz glótica en la inspiración, visualizando cuerdas vocales con dificultad. El TAC cervical (Fig. 1) seguía mostrando un aumento de partes blandas edematoso supraglótico sin poder delimitar lesiones focales, así como un bocio difuso, que se introducía en el mediastino.



Fig. 1: TAC cervical: Infiltrado edematoso de partes blandas intralaringeas y gran bocio multinodular.

Ingresamos al paciente con tratamiento corticoide y solicitamos una valoración por Medicina Interna para estudiar el origen de los edemas. La facies congestiva, tosca, los labios y nariz gruesos (Fig. 2), la voz ronca, la macroglosia así como las manos y pies grandes hicieron pensar en una acromegalia. Además refería un aumento de tamaño del cuello que él se notaba en las camisas. Las cifras de GH y somatomedina estaban en el límite alto, por lo que se inició tratamiento con Sandostatin (octreótida). La mejoría clínica fue importante, desapareciendo la disnea y la cefalea por lo que retiramos los corticoides, pero fue preciso volvérselos a administrar ante una rápida reaparición de la sintomatología. Realizado un TAC craneal y una RMN que fueron normales se descartó la acromegalia.



Fig. 2: Facies congestiva, tosca, con labios y nariz gruesos.

Reexploramos al paciente encontrando en la fibroscopia el mismo edema en aritenoides que se colapsaba en la inspiración, así como un edema retrocricoideo y en ambas cuerdas vocales con escasa luz glótica. La región cervical presentaba asimetría con ingurgitación de la vena yugular externa izquierda y edema supraclavicular bilateral, con dilataciones venosas subcutáneas (Fig. 3). Con la sospecha de un edema en esclavina producido por una compresión mediastínica solicitamos TAC torácico (Fig. 4). El informe fue de bocio difuso que se introducía en el mediastino entre la tráquea y la cava superior, produciendo compresión y desplazamiento lateral, sobre todo de esta última, con venas prominentes periescapulares que serían colaterales dilatadas para salvar la obstrucción del flujo en la cava superior. Tanto el endocrino como los cirujanos torácicos con quienes contactamos urgentemente manifestaron que el bocio no era la causa de la compresión

a no ser que hubiera malignizado, pero dada la progresiva intensificación de la disnea lo intervinieron realizando una tiroidectomía subtotal urgente. El estudio anatomopatológico fue de bocio coloide multinodular sin signos de malignidad. En el postoperatorio inmediato se observó un componente traqueomalácico asociado a un edema de cuerdas vocales, persistiendo la disfonía sin disnea. A los 9 días presentó de nuevo estridor con tiraje y disnea, por edema de cuerdas con parálisis recurrental izquierda y paresia de la cuerda vocal derecha siendo necesario realizar una traqueotomía urgente.



Fig. 3: Ingurgitación de la vena yugular externa izquierda, con edema supraclavicular bilateral y dilataciones venosas subcutáneas.

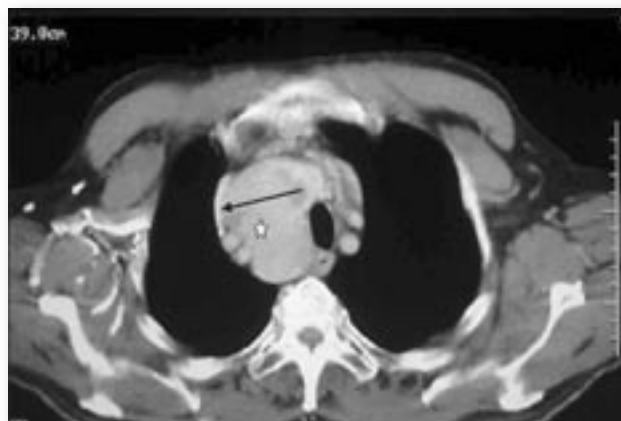


Fig. 4: TAC torácico: Bocio difuso (asterisco) que se introduce en el mediastino entre tráquea y vena cava superior (flecha) produciendo compresión y desplazamiento lateral de esta última.

En posteriores controles se apreció la completa desaparición de los edemas con persistencia de la parálisis recurrental izquierda y buena luz glótica que permitió su decanulación. Desde entonces permanece asintomático habiendo transcurrido un año desde la intervención.

Discusión

Nos ha parecido interesante presentar este caso por las dificultades que tuvimos para llegar a un diagnóstico, al tratarse de un problema mediastínico cuya manifestación clínica fue un edema laríngeo progresivo y grave .

Nuestro paciente presentó inicialmente un edema localizado a nivel de aritenoides izquierdo, seno piriforme y región retrocricoidea. Descartamos un origen alérgico, por

ser un proceso muy localizado y no haber estado el paciente en contacto con ningún alérgeno. Tampoco refería un episodio de atragantamiento con alguna comida, que nos hiciera pensar en la presencia de un cuerpo extraño y el absceso posterior. Así pues al tratarse de un edema muy localizado y ante la clínica de 2 ó 3 meses de evolución y progresiva de molestias faríngeas pensamos en un tumor subyacente, que estaría en la región retrocricoaritenoidea. Son tumores originados en la mucosa de la pared posterior de la laringe y que se extienden lateralmente hacia los senos piriformes, hacia arriba el margen posterior laríngeo y más frecuentemente hacia abajo hacia la boca esofágica. Son difíciles de ver por laringoscopia y suelen producir una discreta disfagia ó banales parestesias faríngeas. Además las adenopatías cervicales suelen ser negativas en el primer examen. Todo ello coincidía con nuestro paciente, además el TAC tampoco fue concluyente, pues sólo mostraba edema sin aumento de realce con el contraste. Por ello realizamos microcirugía de laringe con toma de biopsias que fueron negativas.

Ante el aumento del edema y la aparición de una severa disnea inspiratoria consultamos con Medicina Interna y Endocrinología, convencidos de su origen extralaríngeo, y fue orientado hacia una acromegalia, enfermedad caracterizada por la sobreproducción crónica de hormona de crecimiento y que produce deformidades corporales características. En nuestro paciente destacaban la facies tosca, amílica, nariz grande, labios gruesos, la macroglosia y el hecho de que el paciente refiriera el progresivo ensanchamiento del cuello que él notaba en las camisas así como las manos y pies grandes. Además el exceso de esta hormona habría provocado un crecimiento laríngeo que justificaría la disfonía y el edema y engrosamiento aritenoideo. Todo ello unido al estudio hormonal en niveles altos hizo que se iniciara el tratamiento con un inhibidor de GH mientras esperábamos el resultado del TAC y la RMN solicitados para confirmar esta enfermedad, pero la reaparición de los edemas laríngeos con estridor y disnea al suspender los corticoides ya nos hicieron pensar que tampoco se trataba de esta enfermedad.

Finalmente, la presencia en la región cervical de signos que orientaban hacia un problema vascular, como la ingurgitación venosa yugular, el edema y la dilatación venosa subcutánea nos hizo sospechar una compresión mediastínica que dificultara el retorno venoso. El TAC mostró la compresión de la cava superior por el bocio endotorácico.

El síndrome de la vena cava superior es raro (2). Entre sus causas (3) se incluyen tumores pulmonares (4), adenopatías mediastínicas, aneurisma de aorta torácica, pericarditis constrictiva, y tromboflebitis secundarias a implantación de catéteres (5), patologías todas ellas muy graves. Es raro que lo cause una patología habitualmente benigna como un bocio intratorácico (6).

La clínica consiste en edema en párpados, cuello, parte superior del tórax y extremidades superiores (edema en esclavina), más acusado después del reposo nocturno y que cede durante el día con el ortostatismo. Existe una circulación de suplencia por lo que las venas subcutáneas del tórax, cabeza y cuello se hallan turgentes. La piel aparece cianótica (7) y pueden presentarse signos de congestión cerebral como cefaleas ó vértigos.

Revisando la literatura encontramos que los bocios con crecimiento intratorácico suelen dar manifestaciones típicas de compresión esofágica, como la disfagia, o de compresión traqueal como la traqueomalacia, el distress respiratorio y las infecciones de vías altas (8), y en un 2% (9) pueden

producir esta compresión vascular, complicación grave que habitualmente hace acudir al paciente a Urgencias(10), pues debido al edema cerebral ó laríngeo llega a comprometer su vida (11)(12)(13). La tiroidectomía, subtotal ó total, resuelve completamente esta enfermedad (14).

Bibliografía

1. Bories F, Bessede JP, Enaux M. Diagnostic des dyspnées laryngées de l'adulte. *Encycl Méd Chir, Oto-rhino-laryngologie*, 20-643-A-10, 1996, 6p.
2. McKellar DP, Verazin GT, Lim KM, Spiegel J, Block B. Superior vena cava syndrome and tracheal obstruction due to multinodular goiter. *Head Neck* 1994 Jan-Feb; 16(1):72-4.
3. Hinojosa Mena MC, Fernández Martínez I, Ergueta Martín P, Gonzalez Sarmiento E. Etiologic prevalence of superior vena cava syndrome. *An Med Interna* 1998 Oct; 15(10):531-3.
4. Gullon J, Fernández R, Rubinos G, Medina A, Suarez I, Gonzalez I. Non-small cell bronchogenic carcinoma in advanced stages: prognostic value of weight loss and clinical implications. *Arch Bronconeumol* 2001 Dec; 37(11):477-81.
5. Fernández Vazquez E, Ortega Antelo M, Merlos Navarro S, Martín Vivaldi F, Jiménez Lozano G. Superior vena cava syndrome secondary to intracavitary implantation of a pacemaker. *Arch Bronconeumol* 2002 Jul; 38(7): 336-8.
6. Promisoff RA, Pervall-Phillips GP. Superior vena cava syndrome caused by a benign retrosternal multinodular goiter. *J Am Osteopath Assoc* 1997 Jul; 97(7):409-10.
7. Jansen T, Romiti R, Messer G, Stucker M, Altmeyer P. Superior vena cava syndrome presenting as persistent erythematous oedema of the face. *Clin Esp Dermatol* 2000 May; 25(3):198-200.
8. Anders HJ. Compression syndrome caused by substernal goitres. *Postgrad Med J* 1998 Jun; 74(872):327-9.
9. Hedayati N, McHenry CR. The clinical presentation and operative management of nodular and diffuse thyroid disease. *Am Surg* 2002 Mar; 68(3):245-51.
10. De las Heras García B, Jiménez Gordo A, Casado Saenz E, Zamora Aunon P, Cantalejo Moreira M, Gonzalez Baron M. Superior vena cava syndrome: presentation of six cases. *An Med Interna* 2001 Jul; 18(7):369-72.
11. Little A, Golomb H, Ferguson M, Skosey C, Skinner D. Malignant superior vena cava obstruction reconsidered: the role of diagnostic surgical intervention. *Ann Thorac Surg* 1985 Sep; 40(3):285-8.
12. Baker GL, Barnes HJ. Superior vena cava syndrome: etiology, diagnosis, and treatment. *Am J Crit Care* 1992 Jul; 1(1):54-64.
13. Smallridge RC. Metabolic and anatomic thyroid emergencies: a review. *Crit Care Med* 1992 Feb; 20(2):276-91.
14. Rios Zambudio A, Rodríguez González JM, Carrasco Prats M, Pinero Madrona A, Soria Cogollos P. Superior vena cava syndrome caused by multinodular goiter. *Rev Clin Esp* 2000 Apr; 200(4):208-11.

Correspondencia

Dra. M.^a Teresa Lahoz Zamarro
Argentina, 1 - 2.º J
44002 TERUEL