

# Tratamento cirúrgico da síndrome da veia cava superior causado por timoma invasivo

## *Surgical treatment of the superior vena cava syndrome caused by invasive thymoma*

George Ronald SONCINI DA ROSA<sup>1</sup>, Ney TAKIZAWA<sup>2</sup>, Douglas SCHIMIDT<sup>3</sup>, Mitur SUGITA<sup>4</sup>

RBCCV 44205-1184

### **Resumo**

Paciente do sexo masculino, branco, 57 anos, portador de síndrome da veia cava superior havia 3 meses, devido a timoma invasivo em mediastino médio e anterior, levando a comprometimento da veia cava superior intrínseca e extrínsecamente. Após avaliação por tomografia computadorizada e angiorressonância magnética de tórax, o paciente foi submetido à ressecção radical do timoma – derivação venosa da veia subclávia esquerda para átrio direito, com tubo de PTFE (politetrafluoroetileno). Relevante caso de timoma invasivo ocasionando a oclusão da veia cava superior. A evolução clínica, após 7 meses, foi considerada satisfatória.

**Descritores:** Síndrome da veia cava superior. Neoplasias do timo. Timoma.

### **Abstract**

We report on a case of a 57 years-old white male, patient, who presented superior vena cava syndrome (SVC) for 3 months, derived from an invasive thymoma in the medium and anterior mediastinum, compromising intrinsic and extrinsic to the SVC. After evaluation by computed tomography and magnetic angioresonance of the thorax, the patient underwent radical resection of the thymoma – bypass from left subclavian vein to right atrium, using polytetrafluoroethylene tube. Relevant case of invasive thymoma causing the occlusion of SVC. The clinic evolution of the patient after 7 months was considered satisfactory.

**Descriptors:** Superior vena cava syndrome. Thymus neoplasms. Thymoma.

## INTRODUÇÃO

A síndrome da veia cava superior (VCS) é incapacitante e potencialmente ameaçadora, consequência de uma complicação neoplásica ou doença inflamatória do mediastino. Neste cenário, as neoplasias malignas mediastinais figuram como uma das principais causas da síndrome da VCS [1].

A despeito da maior incidência de mortalidade causada por tumores torácicos envolvendo o coração e grandes

vasos, encontra-se um grande número de pacientes – portadores desta enfermidade – que não apresentam condições de enfrentar uma ressecção cirúrgica, por dificuldades técnicas ou por apresentarem morbimortalidade alta para o procedimento e/ou baixo impacto na sobrevida. Embora poucos pacientes concordem com o tratamento paliativo com a radioterapia e a quimioterapia, muitos dos tumores torácicos são de mau prognóstico [2]. Há um subgrupo de pacientes que apresenta risco de vida imediato, ocasionado pela insuficiência cardíaca

1. Doutorando; Cirurgião Cardiovascular do Hospital Sugisawa; Coordenador do Serviço de Cirurgia Cardiovascular.
2. Cirurgião Oncológico do Hospital Sugisawa; Coordenador do Serviço de Oncologia do Hospital Sugisawa.
3. Cardiologista; Coordenador do Serviço de Cardiologia do Hospital Sugisawa.
4. Intensivista e Cardiologista; Responsável pela Unidade de Terapia Intensiva do Hospital Sugisawa.

Trabalho realizado no Hospital Sugisawa, Curitiba, PR, Brasil.

Endereço para correspondência: Dr. George Ronald Soncini da Rosa Av. Iguçu, 1236 salas 314-315 – Curitiba, PR, Brasil – CEP 80250-190. E-mail: soncini@bigghost.com.br

Artigo recebido em 20 de julho de 2009  
Artigo aprovado em 13 de novembro de 2009

congestiva, pela embolização sistêmica e/ou colapso cardiovascular. A terapia paliativa é inefetiva e a terapia cirúrgica radical é a única opção [2].

A ressecção radical e reconstrução da veia cava superior com uso de circulação extracorpórea (CEC) é mandatória nos casos de timomas avançados [3], embora a CEC seja raramente necessária na ressecção do timoma não invasivo.

O timoma é uma afecção rara, embora referido como o tumor mais frequente do mediastino anterior, compreendendo aproximadamente 20% a 30% das massas mediastinais em adultos. Ocorre principalmente na 5ª e 6ª década da vida e dois tipos são descritos: o não invasivo, encapsulado (cerca de 2/3 dos casos) e o invasivo [4]. O que realmente define sua malignidade é o achado cirúrgico: a) invasão local (pulmão, pleura, pericárdio, grandes vasos, diafragma); b) metástases intra ou extratorácicas.

#### RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, branco, 57 anos, com sinais e sintomas de síndrome da veia cava superior (VCS), apresentava ao exame um importante ingurgitamento das veias jugulares, edema de face, pescoço e parede anterior do tórax, ptose palpebral esquerda, dificuldade de deglutição e respiratória, com evolução de aproximadamente 3 meses. O mesmo paciente já se submetera a uma timentomia parcial em outro serviço, cujo laudo imunohistoquímico teve diagnóstico de timoma B3 (carcinoma tímico bem diferenciado), sendo seguido com tratamento por radioterapia externa.

Após o tratamento radioterápico e já transcorridos 5 anos, uma tomografia de tórax revelou massa mediastinal envolvendo a veia cava superior e a veia braquiocefálica direita, tanto externa quanto internamente.

A ressonância magnética do tórax e a angiorressonância da aorta torácica revelaram massa discretamente heterogênea, localizada na região do mediastino médio e anterior, envolvendo as veias braquiocefálica direita e cava superior, sem fluxo, com opacificação da veia cava superior (VCS) a partir da altura da confluência da veia ázigo (Figura 1).

O tratamento cirúrgico foi indicado e, com o devido consentimento, o paciente foi submetido à ressecção completa das veias cava superior e braquiocefálica direita e parte da esquerda, com realização de uma derivação venosa com tubo de politetrafluoroetileno (PTFE) 8 mm da veia subclávia esquerda para o átrio direito (Figura 2). A canulação arterial foi realizada no arco aórtico e a drenagem venosa pela veia cava inferior com o auxílio da circulação extracorpórea (CEC).

A CEC foi iniciada a partir da ressecção do tumor no átrio direito, para que houvesse melhor drenagem venosa e isolamento do segmento proximal ao átrio direito. Neste átrio, evidenciou-se a presença de tecido tumoral móvel, ressecado, com a necessidade de pinçamento parcial do mesmo, mas sem exigir a utilização de solução cardioplégica. O tempo da CEC foi de 35 minutos. A análise histológica da peça cirúrgica teve o diagnóstico de timoma B3 (carcinoma tímico bem diferenciado).

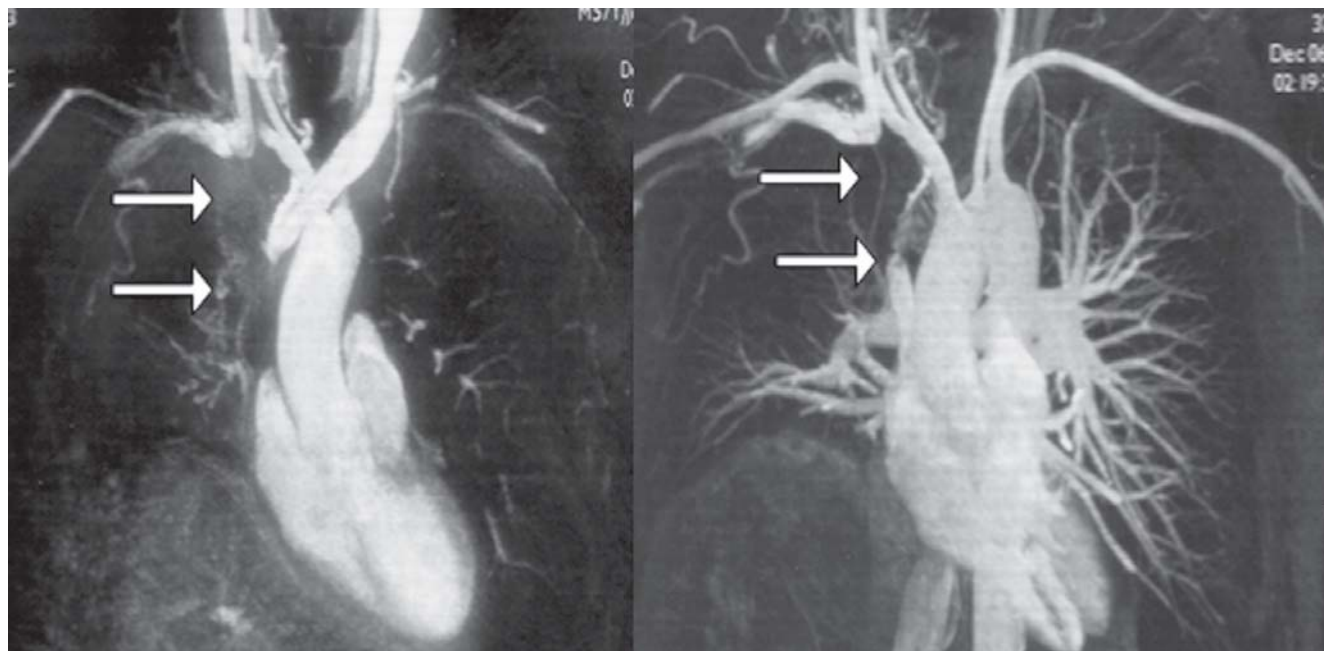


Fig. 1 - Imagens da angiorressonância venosa e arterial dos vasos torácicos. As setas indicam a oclusão da veia cava superior e inominada direita causada por uma massa discretamente heterogênea localizada na região do mediastino médio e anterior

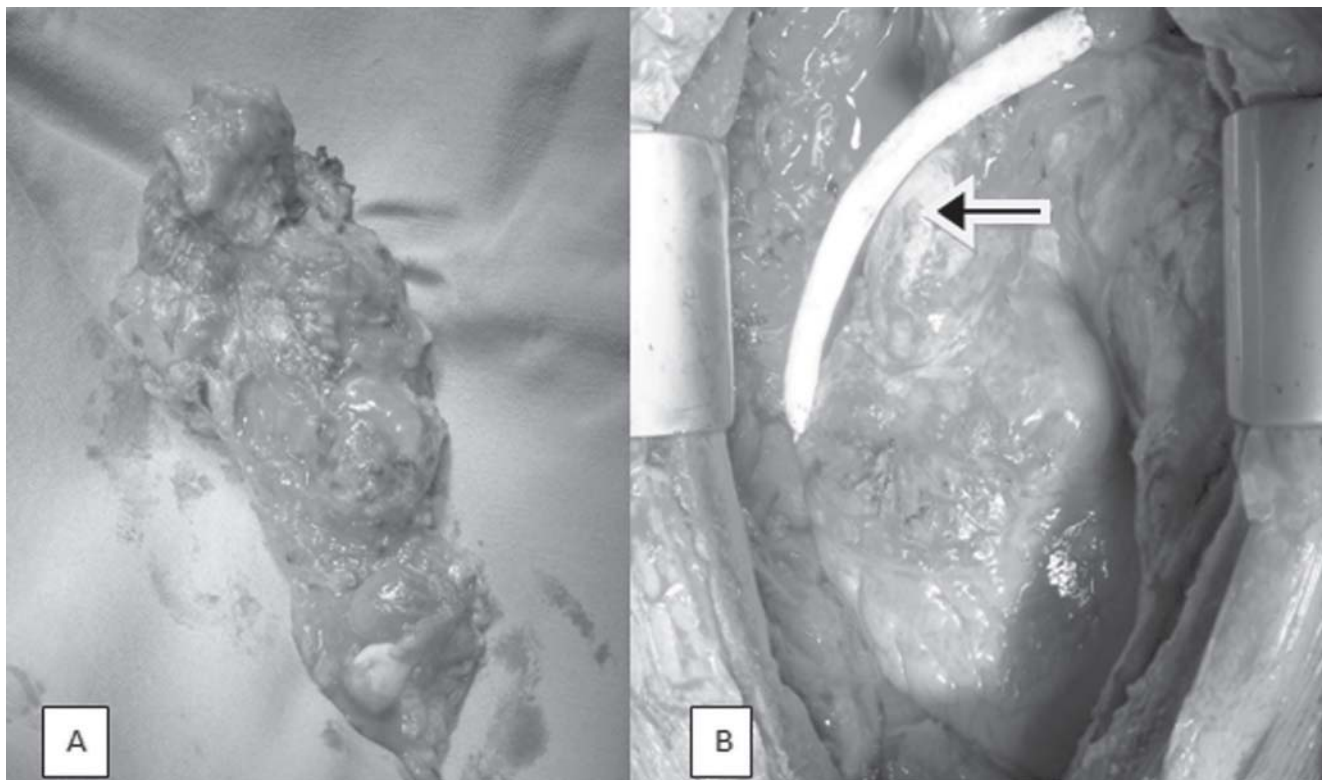


Fig. 2 - Na imagem A, está representada aparência macroscópica do tumor após retirada em bloco com os vasos envolvidos. Na imagem B, a seta indica a derivação venosa, veia subclávia esquerda e átrio direito realizada com tubo de PTFE 8 mm

No 5º dia pós-operatório, evoluiu com miastenia gravis, sendo tratado com piridostigmina (Mestinon®) e prednisona. Após a retirada dos drenos torácicos, o paciente foi anticoagulado com varfarina sódica (mantendo o controle do TAP mensalmente).

O paciente recebeu alta hospitalar após o 15º dia de internamento para realizar quimioterapia ambulatorial. A observação pós-operatória foi realizada por um período de 7 meses.

Fato importante, neste caso, foi a ocorrência da oclusão das veias cava superior e braquiocefálica direita causado por timoma invasivo, sem encontrar na literatura científica ou em citações da RBCCV, relato de caso semelhante.

## DISCUSSÃO

A síndrome VCS é normalmente associada com malignidade e mau prognóstico [5]. Esses casos incluem câncer de pulmão em estados avançados (57%), tumores mediastinais (20%), e metástases sólidas (5%) [4]. Timoma que leve à síndrome da VCS é raro (4%), e a causa mais comum é a compressão extrínseca [4]. Na literatura científica internacional, são encontrados apenas nove casos do crescimento intracaval atingindo a síndrome da VCS [6].

A partir deste caso, percebemos que pequenos timomas do mediastino anterior se infiltraram na veia braquiocefálica e cresceram ao longo do fluxo venoso dentro da veia cava superior, para o átrio direito, como pólipos [7]. Há divergências na literatura quanto à melhor forma de estadiar e classificar essa doença. Os métodos mais importantes são de Masaoka et al., que determina o grau de envolvimento da doença, clínica e histopatologicamente, e do *French Study Group on Thymic Tumors* (sistema GETT), que é baseado em aspectos cirúrgicos e patológicos do tumor [5].

Ressecção total seguida por radioterapia é o tratamento de escolha para todos os timomas, exceto tumores em estágio IA (de Masaoka) [5], que podem ser tratados somente com cirurgia. Embora o timoma seja radiosensível, há controvérsias quanto à aplicação de radioterapia em pacientes com timoma invasivo.

A maior parte dos pacientes com a síndrome da VCS causada por tumores malignos é tratada com radioterapia e/ou quimioterapia como tratamento paliativo, e possuem uma média de sobrevida de 3 meses [4]. Stents radiológicos constituem técnica segura e oferecem rápida palição, mas a ressecção radical em tumores que levam à obstrução e à infiltração da VCS e veias braquiocefálicas é um tratamento

raro, como observado neste estudo. Devido à existência de oclusão total da veia cava superior por crescimento intraluminal de tecido tumoral chegando até o átrio direito, o uso de stents não foi possível, fator que possibilitou a terapêutica endovascular.

No tratamento do timoma, a cirurgia é considerada a terapia principal. Recentemente, várias terapias que incluem cirurgia, radioterapia e quimioterapia estão sendo utilizadas nos casos de timomas invasivos [8-11]. A associação do timoma com miastenia gravis ocorre em 50% dos pacientes. Por outro lado, apenas 15% dos pacientes com miastenia gravis apresentam timoma [4]. Neste caso, mesmo removendo o timoma, o paciente apresentou quadro clínico de miastenia gravis.

No caso relatado, optamos pela cirurgia radical, com a realização da derivação da veia subclávia esquerda para átrio direito, pois os sintomas consequentes da síndrome da veia cava superior já referidos levaram o paciente a uma péssima qualidade de vida. Após realização da cirurgia e restabelecida a drenagem venosa superior, o paciente voltou a ganhar peso e a realizar seus afazeres cotidianos, sem dificuldades e com sobrevida de 7 meses satisfatória, livre de complicações clínicas graves.

#### REFERÊNCIAS

1. Dhaliwal RS, Das D, Luthra S, Singh J, Mehta S, Singh H. Management of superior vena cava syndrome by internal jugular to femoral vein bypass. *Ann Thorac Surg*. 2006;82(1):310-2.
2. Park BJ, Bacchetta M, Bains MS, Downey RJ, Flores R, Rusch VW, et al. Surgical management of thoracic malignancies invading the heart or great vessels. *Ann Thorac Surg*. 2004;78(3):1024-30.
3. Nakahara K, Ohno K, Hashimoto J, Maeda H, Miyoshi S, Sakurai M, et al. Thymoma: results with complete resection and adjuvant postoperative irradiation in 141 consecutive patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;95(6):1041-7.
4. Kallás E, Hueb AC, Kallás IE, Kallás AC. Timoma do mediastino médio: relato de caso. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2005;20(2):189-91.
5. Pêgo-Fernandes PM, Ebaid GX, Galizia MS, Marchiori P, Suso FV, Jatene FB. Timoma: discussão sobre tratamento e prognóstico. *J Pneumol*. 2001;27(6):289-94.
6. Konstantinov IE, Saxena P, Koniuszko M, Ghosh S, Low VH, Khor TS, et al. Superior vena cava obstruction by tumour thrombus in invasive thymoma: diagnosis and surgical management. *Heart Lung Circ*. 2007;16(6):462-4.
7. Funakoshi Y, Ohta M, Maeda H, Matsuda H. Extended operation for invasive thymoma with intracaval and intracardiac extension. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;24(2):331-3.
8. Minato N, Rikitake K, Ohnishi H, Takarabe K, Ishida H. Invasive thymoma with intracaval growth extending and directly invading the right atrium. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 1999;40(6):915-7.
9. Gleeson RE, Price R, Nicholson AG, Pastorino U. Invasive thymoma extending to the right atrium: excision without cardiopulmonary bypass. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 1997;38(4):429-31.
10. Yokoi K, Miyazawa N, Mori K, Saito Y, Tominaga K, Imura G, et al. Invasive thymoma with intracaval growth into the right atrium. *Ann Thorac Surg*. 1992;53(3):507-9.
11. Pastorino U, Yang XN, Francese M, Durkovic S, Biglioli P. Long-term survival after salvage surgery for invasive thymoma with intracardiac extension. *Tumori*. 2008;94(5):772-6.