

## QUILOTORAX NEONATAL

Es la principal causa de derrame pleural en el periodo neonatal, se asocia en forma importante con síndromes genéticos como Down, Noonan y malformaciones congénitas, entre estas, el secuestro extralobar, la linfangiomatosis o linfangiectasias y fístula traqueoesofágica en H, se presenta con una incidencia entre 1 en 10.000 a 15.000 nacimientos<sup>2,6</sup>, se cree que es debido probablemente a un espectro de anomalías del conducto torácico como hipoplasia, atresia o asociado con otras anomalías linfáticas, entre estas, hipoplasia linfática pulmonar, múltiples canales y comunicaciones con el espacio pleural o múltiples fístulas<sup>5,7</sup>; en estos casos la obstrucción puede llevar a la producción de una fístula entre el conducto y el espacio pleural o el otro mecanismo involucrado es la rotura del conducto, la cual ocurre asociada a trauma durante el parto por sobredistensión o torsión del conducto torácico; esta sobredistensión produce una elevación de la presión venosa central, originando un desgarro del conducto y paso del quilo al espacio pleural<sup>5</sup>.

La presentación del quilotorax es más frecuente en hombres 2:1, puede ser uní o bilateral, más frecuente del lado derecho (53%), seguido del lado izquierdo (35%) y ocasionalmente bilateral (12%)<sup>7</sup>.

El cuadro clínico generalmente se presenta como un síndrome de dificultad respiratoria de grado variable (dependiendo de la severidad del derrame) durante la primera semana de vida<sup>5</sup>. El quilotorax bilateral debe ser sospechado en el recién nacido que en sala de partos no pueda ser ventilado, en el 50% de los pacientes se presenta en el momento del nacimiento o durante la primera semana de vida<sup>1</sup>. También se sospecha ante un estudio radiográfico solicitado a un neonato que presente signos clínicos de derrame pleural, y ante la duda, el estudio ecográfico nos confirma el diagnóstico. El hallazgo radiológico frecuentemente descrito es la opacidad del hemitorax afectado, en algunos casos se puede observar efusión subpulmonar o alrededor del mediastino, como también se puede encontrar ensanchamiento mediastinal; en algunos pacientes se pueden encontrar distintos grados de hipoplasia pulmonar, principalmente por compresión intra útero, para lo cual la tomografía es confirmatoria<sup>5,7</sup>.

La mortalidad puede ser elevada, y generalmente está relacionado con recién nacido de bajo peso, asociados a malformaciones congénitas principalmente hipoplasia pulmonar<sup>6</sup>.

## **DIAGNOSTICO**

En la edad pediátrica ha habido mucha discusión y más cuando los parámetros de diagnóstico han sido extrapolados del adulto, quizás uno de los estudios que ha ayudado a definir este término en la edad pediátrica ha sido el realizado por Buttiker<sup>11</sup>. Niveles de triglicéridos mayores de 1.1 mol/L y un conteo celular de más de 1000 cel /muL con predominio de linfocitos con una relación de linfocitos mayor del 80%.

El quilotorax neonatal se presenta como un síndrome de dificultad respiratoria, generalmente después del parto, pero en otros pacientes este cuadro se puede presentar días después. La severidad del cuadro está directamente relacionado con la cantidad de quilo acumulado en el espacio pleural. En algunos pacientes se puede realizar el diagnóstico intrauterino por ecografía obstétrica<sup>5</sup>. La linfangiografía o estudios con radioisótopos son de utilidad principalmente en la localización de la zona de la fuga del quilo, pero este estudio no es fácil y casi nunca se realiza por problemas técnicos.

## **EFFECTOS DEL QUILOTORAX:**

Los efectos adversos van a depender de la cantidad, el ritmo y la duración de la pérdida del quilo. En general esta pérdida va estar relacionada con tres tipos de lesiones: local, metabólica e inmunológica<sup>4</sup>.

Los efectos locales son los relacionados con la presencia del quilo en la cavidad pleural que produciendo compresión al pulmón ipsilateral puede comprimir y rechazar las estructuras mediastinales, comprometiendo el estado hemodinámico.

Metabólica: La hipovolemia por pérdida continua del quilo asociado a hipoalbuminemia e hipoproteïnemia, afectando las presiones oncótica y transcapilares. Además de la pérdida de proteínas se pierden grasas vitaminas y electrolitos. Se produce hiponatremia acidosis e hipocalcemia<sup>4</sup>. Los pacientes requieren un soporte nutricional debido al aumento de las demandas metabólicas tanto por las pérdidas a través del quilo como debido a la injuria del estrés de la cirugía o del proceso patológico con el cual esté cursando.

Desde el punto de vista inmunológico, tanto la inmunidad mediada por células como la inmunidad humoral está comprometida debido a la pérdida de linfocitos principalmente linfocitos de tipo T. Aunque, el número de linfocitos B aumentan con la pérdida crónica de quilo, al parecer por un mecanismo compensatorio más que por un estímulo proliferativo generalizado. La hipoalbuminemia y la linfopenia, en conjunto con una alteración de la respuesta inmune, incluyendo niveles bajos

de anticuerpos, incrementan el riesgo de infección y sépsis tanto bacteriana como infecciones de origen viral. A pesar de niveles normales de complemento y la función de los granulocitos normales, la gammaglobulina y los niveles de isoaglutinación están reducidos en estos pacientes<sup>4</sup>.

## **TRATAMIENTO**

### **Principios del tratamiento**

Está encaminado a 5 objetivos principalmente, éstos son:

1. Remover el quilo existente
2. Disminuir la producción de quilo
3. Mantener un estado metabólico inmunológico hemodinámico y nutricional óptimo
4. Sellar el espacio pleura
5. Cerrar el sitio de la fuga del quilo<sup>12</sup>

A diferencia del tratamiento en el adulto, en el cual se ha impuesto un tratamiento más agresivo, el tratamiento del quilotorax en pediatría, y principalmente en el manejo del quilotorax congénito, es un manejo conservador. La gran mayoría de las veces se realizan toracentesis repetidas, si no mejora se puede recomendar el tubo de toracostomía<sup>5,13</sup>.

En general, el manejo del quilotorax postquirúrgico se basa en el drenaje y en una alimentación con triglicéridos de cadena media o una alimentación libre de grasa o como en la gran mayoría de casos el manejo se limita luego del drenaje a suspender la vía oral y nutrición parenteral<sup>1, 10</sup>

El tratamiento quirúrgico está controvertido, por lo general se recomienda luego de 3 semanas de persistir el QT, otros la recomiendan si el drenaje es mayor de 100 ml por año de edad del paciente y hay autores más conservadores que sólo recomiendan el tratamiento si el derrame persiste luego de 4 semanas<sup>1,11</sup>. Los procedimientos quirúrgicos incluyen pleurodesis, la ligadura de la rama del conducto adyacente al sitio de la lesión la ligadura del conducto a nivel del hemitórax derecho, no siempre es exitosa debido a las variaciones anatómicas normales, seguido de puentes linfáticos a nivel del sitio de la ligadura. La

identificación del sitio de la lesión a nivel del hemitórax comprometido con una ligadura de los linfáticos tributarios puede dar una tasa de éxito del 90% a pesar de requerir una extensa toracotomía.

Muchos agentes se han usado para la pleurodesis cuando es indicada, agentes esclerosantes talco, OK-432, agentes antimaláricos como quinacrina. La pleurectomía o la abrasión quirúrgica es otra alternativa quirúrgica cuando otros métodos quirúrgicos fallan. La videotoracoscopia es una nueva alternativa en la cual se da una excelente visualización de las estructuras mediastinales<sup>15</sup>. Otra alternativa no quirúrgica es la disminución de la producción del quilo con somatostatina<sup>16</sup>.

En resumen el QT es una patología poco común, a pesar de esto el neonatólogo debe estar en capacidad de sospecharlo cuando se presente, sea en forma espontánea o como causa secundaria, principalmente a procedimientos quirúrgicos, conocer su fisiopatología e iniciar en forma precoz y adecuada el manejo, tratando de evitar las complicaciones que se pueden presentar disminuyendo la morbimortalidad que se presenta en esta patología poco frecuente de la pleura. Nunca olvidar ante un neonato durante los primeros días de vida, asociado a derrame pleural, la presencia de un QT y la necesidad de confirmar el diagnóstico con estudio citoquímico del líquido como también descartar patologías asociadas.

### REFERENCIAS

1. Beghetti M., La Scala G., Belli D., Bugmann P., Kalangos A., Le Coultre C., Etiology and management of pediatric chylothorax J Pediatr 2000;136:653-8.
2. Valentine V, Raffin T., The management of Chylothorax Chest 1992;102:586-91
3. Camacho F Quilothorax Fisiopatología y manejo. Camacho F, Páez J, Awad C Enfermedades del Torax. Ediciones Medicas Zambon 1992, 523-530.
4. Merrigan B.A. Winterr D.C., O'Sullivan G.C. Chylothorax Br J Surg 1997;84:15-20
5. Swischuk L., Imaging of the Newborn, Infant, and Young Child 4 edición Williams and Wilkins Baltimore pag 95-97.
6. Panitch H., Papastamelos C, Schildlow D Abnormalities of the pleural space. Taussig Lynn., Landau Louis, Pediatric Respiratory Medicine. Denver Mosby 1999, pag 1188-1189.
7. Taeusch H. William, Avery's Disease of the Newborn 7ª edición WB. Saunders Company . Denver. pag 1998.
8. Vain N, Swamer W, Cha C, . Neonatal chylothorax: A report and discussion of nine consecutive cases 1980 J Pediatr Surg ;15:261-65..
9. Postma G., Keyser J., Management of persistent chylothorax, Otolaringol Head Neck Surg 1997;116:268-70
10. Dhande V Kattwinkel Alford B., Recurrent bilateral pleural effusions secondary to superior vena cava obstruction as a complication of central venous catheterization Pediatrics 1983;72:109-113
11. Buttiker V, Fanconi S, Burger R, Chylothorax in Children Guidelines for Diagnosis and Management Chest 1999 ;116: 682-687.
12. Browse N., Allen D., Wilson N., Management of chylothorax Br J Surg 1997;84:1711-1716
13. Vain N., Swamer W., Cha C., Neonatal chylothorax: A report and discussion of nine consecutive cases J Pediatr Surg 1980 ;15:261-65.
14. Azizkhan R, Canfield J, Alford B, Rodgers B, Pleuroperitoneal shunts in the management of neonatal chylothorax. J Pediatr Surg 1983;18:842-50
15. Graham D, McGahren E., Tribble C., Daniel T, Rodgers B. Use of video-assisted thoracic surgery in the treatment of chylothorax. Ann Thorac Surg 1994;57:1507-12.
16. Rimensberger P., Muller B., Kalangos A., Beghetti M. Treatment of persistent postoperative chylothorax with somatostatin. Ann Thorac Surg 1998;66:253-4.