

Quilotórax congénito

J. Echeverría Lecuona, A. Benito, J. Arena Ansotegui, V. Collado Espiga, A. Rey Otero, L. Paisán Grisolia

Resumen. *Objetivo:* Analizar los hallazgos prenatales, las manifestaciones clínicas neonatales y la asociación de cromosomopatías en el quilotórax congénito (QC).

Material y métodos: Se presenta la casuística de QC de nuestro hospital en los últimos 21 años (junio 1976-diciembre 1997). Se analiza actuación perinatal, clínica, malformaciones asociadas y evolución.

Resultados: En el período de estudio han sido diagnosticados 10 QC, cuatro prenatalmente con derrame pleural sin otros signos de hidrops, y seis postnatales. Sexo masculino 7, femenino 3.

Cinco neonatos presentaron distrés respiratorio inmediato y en un prematuro fue diagnóstico de hallazgo radiológico. En todos los casos se practicó punción evacuadora diagnóstica y/o terapéutica inmediata, precisando drenaje continuo en tres casos. Cinco niños fueron ventilados mecánicamente, cuatro recibieron NP y la alimentación oral fue mediante ácidos grasos de cadena media (MCT). Cuatro niños fallecieron, tres en las primeras 24 h de vida y uno a los tres días; la evolución postnatal en el resto del grupo fue normal.

Estudio cromosómico: Se diagnosticaron seis trisomías 21, dos cariotipos fueron normales y en dos no se realizó.

Comentarios: Destacamos 1) La utilidad del diagnóstico prenatal del quilotórax congénito, para la programación de la actuación precoz en la reanimación neonatal. 2) La eficacia del tratamiento conservador con evacuación del líquido y aporte nutricional intravenoso y posterior alimentación con MCT. 3) La alta incidencia de síndrome Down en nuestra serie, debiendo considerarse este diagnóstico ante todo derrame pleural fetal.

An Esp Pediatr 1998;49:161-164.

Palabras clave: Quilotórax congénito; Diagnóstico prenatal; Síndrome de Down.

CONGENITAL CHYLOTHORAX

Abstract. *Objective:* The aim of this study was to study the prenatal diagnosis, clinical manifestations and karyotype results in congenital chylothorax.

Patients and methods: A retrospective survey of a 20 year period was carried out. The prenatal diagnosis, maneuvers following delivery, malformations and clinical outcome were studied.

Results: We found 10 cases of congenital chylothorax. Four were diagnosed by prenatal ultrasound with pleural effusion and no other signs of hydrops and six were diagnosed postnatally. Of the later, five

had respiratory distress and one was diagnosed by radiological procedures. In all 10 cases, postnatal thoracocentesis was performed for diagnosis and therapy. five infants required mechanical ventilation and four parenteral nutrition. One patient died 72 hours after birth and three within 24 hours of birth. The clinical outcome of the rest was successful and were placed on a medium-chain triglyceride formula that was given orally. Of the eight karyotypes studied, six trisomy 21 were found.

Conclusions: The prenatal diagnosis of pleural effusion permits prompt recognition of congenital chylothorax and allow for appropriate treatment upon birth. Medical therapy including pleural drainage and total parenteral nutrition and medium-chain triglyceride formula for oral feedings is successful in the majority of cases. Down's syndrome should be considered in fetuses or newborns with pleural effusion.

Key words: Congenital chylothorax. Prenatal diagnosis. Down's syndrome.

Introducción

El quilotórax congénito (QC), acumulación de linfa en cavidad pleural, es una patología poco frecuente, y hasta la década de los ochenta un hallazgo radiológico en el distrés respiratorio del recién nacido^(1,2). En la actualidad y mediante eco dopler, es posible un diagnóstico prenatal (DP)^(3,4). Aunque su incidencia en este período es baja, la vigilancia ecográfica de la embarazada permite su despistaje y descarta la hipótesis del traumatismo obstétrico como etiología.

El diagnóstico prenatal independiente de la actuación prenatal previa, ayuda a programar la conducta obstétrica a seguir y la rápida actuación neonatal respecto a reanimación y evacuación del líquido pleural, facilitando la expansión pulmonar neonatal⁽⁵⁾. La intervención prenatal mediante punción intrauterina evacuadora o derivación pleuroamniótica depende, según diferentes autores de la intensidad de líquido acumulado y uni o bilateralidad del quilotórax, grado de afectación del desarrollo pulmonar, malformaciones asociadas, presencia de hidrops^(6,7) o del momento del embarazo en que se diagnostica.^(8,9)

En el manejo terapéutico postnatal existen conductas conservadoras con el fin de mantener una normalidad hemodinámica y un equilibrio iónico proteico, basadas en drenaje pleural, reposición de volemia, ventilación mecánica, nutrición parenteral (NP), alimentación con ácidos grasos de cadena media (MCT)⁽¹⁰⁾, tratamiento con somatostatina^(11,12); y conductas intervencionistas con técnicas de ligadura del conducto torácico o

Sección de Neonatología. Servicio de Pediatría.
Hospital Aránzazu. San Sebastián.

Correspondencia: J. Echeverría Lecuona. C/ Vergara, 14 7º. 20005 San Sebastián

Recibido: Diciembre 1997

Aceptado: Mayo 1998



Figura 1. Eco dopler. SG 31. Derrame pleural fetal. Caso 7.



Figura 2. Eco dopler, sección transversal. SG 31. Caso 7. Derrame pleural fetal.

derivaciones pleuroperitoneales⁽¹³⁾, si bien éstas frecuentemente son utilizadas ante la mala respuesta del tratamiento conservador.^(14,15)

El pronóstico del niño con QC dependerá de la intensidad, y localización uni o bilateral del derrame pleural, del grado de compromiso del desarrollo pulmonar, de la asociación con malformaciones, de la presencia o no de hidrops, y de recidiva del derrame.⁽¹⁶⁾

Material y métodos

Se revisan los QC diagnosticados en los últimos 21 años (junio 1976-diciembre 1997). Se analiza retrospectivamente:

Características del período prenatal y neonatal inmediato: diagnóstico prenatal, presencia de polihidramnios, modalidad de parto, reanimación neonatal, toracocentesis en sala de partos.

Características del QC y su manejo: localización, toracocentesis y/o drenaje pleural, cantidad y composición del líquido pleural extraído.

Evolución: ventilación mecánica, días de nutrición parenteral, edad de inicio de alimentación enteral, asociación con cromosopatías y evolución posterior.

Resultados

En el período de estudio se han diagnosticado en nuestro hospital 10 quilotórax congénitos; cuatro diagnosticados prenatalmente detectando derrame pleural fetal en el control ecográfico del embarazo (Figs. 1 y 2) y seis diagnosticados en el período neonatal inmediato, cinco por signos de distrés y un hallazgo radiográfico en un neonato de 2.035 g sin signos de distrés. Nacieron mediante parto vaginal nueve niños, siete en presentación cefálica, dos en podálica. Un caso nació mediante cesárea. (Tabla I)

- De los datos pre y perinatales recogidos en la tabla I destacamos: polihidramnios en tres casos; duración del embarazo inferior a 37 semanas en cinco casos; seis casos precisaron reanimación neonatal por Apgar inferior a cinco en el primer mi-

Tabla I Datos prenatales y perinatales

Caso	Sexo	DP	Hidra	EG	Peso RN	Apgar 1'/5'	Rean Neona	Down
1	F	No	No	36	2.035	6/7	No	No
2	M	No	Sí	40	2.700	2/7	Sí	Sí
3	M	No	Sí	35	1.600	1/1	Sí	Sí
4	M	No	Sí	35	3.550	1/2	Sí	Sí
5	F	No	No	30	1.425	3/6	Sí	No
6	M	Sí	No	38	2.500	8/8	No	Sí
7	M	Sí	No	32	1.790	2/5	Sí	No
8	F	No	No	38	3.110	3/8	Sí	Sí
9	M	Sí	No	39	2.750	7/8	No	No
10	M	Sí	No	37	2.870	7/9	No	Sí

DP-Diagnóstico prenatal; Hidra-polihidramnios;

EG-Edad gestacional; Rean Neona-Reanimación neonatal

nuto. Se evidencia un predominio del sexo masculino frente al femenino 7/3.

- Se diagnosticó bilateralidad del derrame en cuatro casos (Fig. 3), de los unilaterales cuatro fueron de localización derecha y dos izquierda. En todos se realizó toracocentesis diagnóstico-terapéutica obteniendo un líquido seroso de color anaranjado, tres casos precisaron drenaje pleural posterior por persistencia del derrame. El volumen del líquido extraído y su composición se exponen en la tabla II; en los casos 3, 4, y 10 no se pudo estudiar la composición celular del líquido pleural, por problemas técnicos, si bien el aspecto del líquido extraído sugería la presencia de quilo. El estudio bacteriológico del líquido extraído fue negativo en todos los casos.

- Se utilizó NP en cuatro casos, con una duración entre 4-31 días.

- Precisaron ventilación mecánica cinco niños, tres de los cuales fallecieron en el primer día de vida. La duración de la



Figura 3. Rx Torax: Derrame pleural bilateral. Caso 8.

Tabla III Evolución posterior

Caso	V Mec días	Neumot	NP	NE	Exitus Neonat	Evol post.
1	No	-	No	3 d		Buena
2	No	Der	No	4 d		Buena
3	25 h	-	No	No	24 h	
4	24 h	-	No	No	24 h	
5	18 h	-	No	No	18 h	
6	22 d	Bil	30 d	31 d		Fall*
7	11 d	Der	20 d	15 d		Buena
8	No	Bil	No	No	3 d	
9	No	Izq	15 d	8 d		Buena
10	No	-	4 d	4 d		Buena

V Mec: duración de ventilación mecánica; Neumot: neumotórax; NP: días de nutrición parenteral; NE: día de inicio de nutrición enteral. *Fallecido a los seis meses

ventilación mecánica, edad de inicio de alimentación enteral y evolución posterior se exponen en la tabla III. Complicaciones a destacar: neumotórax importante que requirió toracocentesis evacuadora en cinco casos, atelectasia lobar superior en dos casos, hipoproteinemia en dos. Destacamos el caso nº 6 en el que si bien el QC se resolvió tras una toracocentesis, la aparición de neumotórax y atelectasia lobar superior derecha complicaron su evolución prolongando la ventilación mecánica durante 22 días, e instaurándose la alimentación enteral al mes de edad; posteriormente el niño falleció a los seis meses de vida en el curso de un proceso asmático.

- Fallecieron en el período neonatal cuatro niños, tres en las primeras 24 h y uno al tercer día.

- El estudio cromosómico se realizó en ocho de los casos, detectándose trisomía 21 en seis de ellos; siendo el cariotipo normal en los otros dos.

Tabla II Características del quilotorax

Caso	Localiz	Torac	Dren	Composición			Resol Días
				Vol	Linfos	Prot	
1	Der	+		12	90	3	1
2	Der	+	+	14	95	3,9	3
3	Bil	+		5(I)	/	/	
				10(D)			
4	Bil	+		17(I)	/	2	
				17(D)			
5	Der	+		15	92	3,9	
6	Izq	+		14	100	/	1
7	Bil	+	+	8(I)	98	2,3	15
				95(D)			
8	Bil	+		40(I)	31	3,1	1
				50(D)			
9	Izq	+	+	197	99	3,3	7
10	Der	+		20	/	/	1

Torac: toracocentesis; Dren: drenaje pleural; Vol: volumen en cc; Linfos: linfocitos %; Prot: proteínas gr/100ml.

Discusión

El quilotorax congénito, patología poco frecuente en el período neonatal, está experimentando modificaciones respecto a su manejo, principalmente desde la puesta en marcha del diagnóstico prenatal⁽¹⁷⁾. Si bien todos los autores están de acuerdo con el criterio diagnóstico, existen divergencias terapéuticas respecto al momento de actuar y el como, tanto prenatalmente como en el período neonatal. La controversia suscitada entre tratamiento conservador o quirúrgico en el neonato, parece inclinarse por el primero siempre que el volumen de líquido pleural drenado no supere 100 cc/día y se mantenga el equilibrio iónico-proteico mediante NP total, ya que este tipo de alimentación hace que se reduzca el flujo del conducto torácico contribuyendo al cierre de la fístula. En los casos en que el tratamiento conservador no sea eficaz, las últimas tendencias quirúrgicas son las derivaciones pleuroperitoneales⁽¹⁸⁾. En nuestra serie los casos supervivientes se resolvieron mediante tratamiento conservador.

El control ecográfico de la embarazada nos permite la detección de QC fetal descartando la hipótesis del traumatismo obstétrico en su etiología. El hallazgo de hidrotórax fetal debe conducir a un estrecho control del bienestar fetal, a una programación de la conducta obstétrica y de la actuación perinatal inmediata en sala de partos, respecto a reanimación neonatal y evacuación de líquido pleural.^(19,20)

En ninguno de los cuatro QC diagnosticados prenatalmente en nuestra serie se intervino durante la vida fetal; en tres casos con derrame pleural unilateral, el bienestar fetal permitió continuar la gestación hasta alcanzar o superar la semana 37, no precisando maniobras de reanimación neonatal al presentar puntuación de Apgar 7/8 o superior; la punción pleural diagnóstico-terapéutica se efectuó en la unidad de hospitalización. En el cuarto

diagnóstico prenatal, caso nº 7, se detectó derrame pleural bilateral fetal en la 30 SG; se practicó una cesárea en la 32 SG, precisando reanimación neonatal por Apgar 2/5, realizándose en la misma sala de partos la evacuación del derrame pleural.

La nutrición parenteral ha contribuido a mejorar el desarrollo de estos niños, permitiéndonos prolongar el período de dieta y poder reponer los componentes perdidos por la evacuación prolongada del líquido pleural. Deberemos tener presente que la sola ingesta de agua puede aumentar un 20% el flujo basal del conducto torácico (1,3 cc/kg/h), y que una comida grasa aumenta 10 veces dicho flujo⁽²¹⁾. La no utilización de NP en seis casos de nuestra serie se explica en tres por la corta supervivencia de los niños y en otros tres por la buena respuesta a la alimentación con MCT.

Ante el estrecho control mediante técnicas de imagen que debemos realizar en los casos de persistencia del derrame pleural, consideramos que la ecografía torácica evolutiva es la técnica de elección para el seguimiento del QC, evitando radiaciones repetidas.

La mortalidad elevada de algunas series de QC descritas en la literatura, puede disminuir en la actualidad al diagnosticarse prenatalmente y valorar las ventajas y desventajas de un parto prematuro o intervención fetal para evitar o paliar la hipoplasia pulmonar. La decisión deberá ser multidisciplinaria entre los equipos obstétricos, neonatales y de cirugía pediátrica.

En nuestra casuística se diferencian dos períodos importantes: Período A casos 1 al 5 anterior a la realización de control ecográfico en el embarazo, con mortalidad 60%, y B casos 6 al 10, período en el que el control ecográfico en la embarazada nos ha permitido llegar al diagnóstico de derrame pleural fetal en cuatro casos, con mortalidad del 20%. El DP de derrame pleural fetal, un mejor seguimiento del desarrollo y bienestar fetal, y la mejoría en los recursos actuales de las unidades de perinatología y neonatales, consideramos han sido factores importantes en la evolución de este segundo período.

Es llamativa la alta incidencia (60%) de trisomía 21 en nuestra serie si comparamos con los casos puntuales descritos en la literatura^(22,23). No deja de sorprender que sólo sea este tipo de cromosomopatía la detectada, no diagnosticando otro tipo de alteración cromosómica o malformaciones linfáticas descritas en la literatura.^(24,25)

Comentarios

Destacamos: 1) La utilidad del DP para programar la actuación precoz en la reanimación neonatal.

2) La eficacia del tratamiento conservador con evacuación del líquido, aporte nutricional intravenoso y posterior alimentación con MCT. 3) La alta incidencia de síndrome Down en nuestra serie.

Bibliografía

- 1 Arena Ansotegui J., Rey A., Albisu J. Quilotórax espontáneo neonatal. A propósito de cinco observaciones. *An Esp Pediatr* 1984; **20**:49-54.
- 2 Van Straaten HLM., Gerards LJ., Krdiet TH. Chylothorax in the ne-

ontal period. *Eur J Pediatr* 1993; **152**:2-5.

- 3 Pallas Alonso CR., Bustos G., Barrio MC., Martín MJ. et Cols. Quilotórax espontáneo: siete casos de diagnóstico prenatal. *An Esp Pediatr* 1989; **30**:19-22.
- 4 Philippe J., Paupe P., Dompeyre P., Jacquemard F., Lenclen R. et Cols. Diagnostic anténatal et prise en charge du chylothorax congénital. *Arch Fr Pediatr* 1990; **47**:737-740.
- 5 Pjiers L., Reuss A., Stewart P., Wlaidimiroff J. Noninvasive management of isolated bilateral fetal hydrothorax. *Am J Obstet Gynecol* 1989; **161**:330-332.
- 6 Adiotomre A., Burns JE., McIntosh N. Hydrops fetalis and chylothorax associated with supresion caval vein obstruction and resolution following balloon dilatation. *Acta Paediatr* 1994; **83**:083-985.
- 7 Hompson P., Greenough A., Brooker R., Nicolaides K., Gamsun H. Antenatal diagnosis and aoutcome in hydrops fetalis. *J Perinat Med* 1993; **21**:63-67.
- 8 Harrison MB. The fetus as a patient. Surgical considerations. *Ann Surg* 1991; **213**:279-291.
- 9 Geirsson R., Palsson G. Prenatal thoracocentesis may be lifesaving in congenital chylothorax. *J Perinat* 1993; **22**:447-448.
- 10 Jernite M., Donato L., Favre R et Cols. Traitement medical de 1 em-pachement chyleux du nouveau-né. A propos de 3 cas. *Arch Fr Pediatr* 1992; **49**:911-814.
- 11 Drewniak T., Dluski E., Szymczak M et Cols. Successful treatment of lymphothorax with somatostatin. *Surg Child Intern* 1993; **1**:2:65-67.
- 12 Noguera Moya A., Segerra P., Manrique O y Cols. Quilotórax espontáneo: ensayo terapéutico con somatostatina. *Acta Pediat Esp* 1996; **54**:608-610.
- 13 Murphy MC., Newman BM., Rodgers BM. Pleuroperitoneal shunts in the management of persistent chylothorax. *Ann Thorac Surg* 1989; **48**:195-200.
- 14 Marts BC., Naunheim KS., Fiore AC., Pennigton DG. Conservative versus surgical management of chylothorax. *Am J Surg* 1992; **64**:535-535.
- 15 Robinson CL. The management of chylothorax. *Ann Thorac Surg* 1985; **39**:90-95.
- 16 Mussat P., Dommergues M., Parat S., Gamarra E., Dumez, Y., Moriette G. Congenital chylotorax with hydrops: postnatal care and outcome following antenatal diagnosis. *Acta Paediatr* 1995; **84**:749-755.
- 17 González de Dios J., García Martín B., Burgueros M., García Guereta L. Quilotórax congénito y quilotórax postoperatorio en el período neonatal. *An Esp Pediatr* 1992; **36**:109-114.
- 18 González Filgueira N., Arribas E., Alvarez E., Alvarado F. Quilotórax en el postoperatorio de cirugía cardíaca. *Pediatrka* 1996; **16**:17-20.
- 19 Puntis JW., Roberts KD., Handy D. How should chylotorax be managed?. *Arch Dis Child* 1987; **62**:593-596.
- 20 Hagay Z., Reece A., Roberts A., Hobinns JC. Isolated fetal pleural effusion. A prenatal management dilemma. *Obstet Gynecol* 1993; **81**:147-152.
- 21 Ngan H., Fock M., Wong J. The role of lymphography in chylothorax following thoracic surgery. *Br J Radiol* 1988; **61**:1032.
- 22 Hamada H., Fujita K., Kubo T., Iwasaki H. Congenital chylothorax in a trisomy 21 newborn. *Arch Gynecol Obstet* 1992; **252**:55-58.
- 23 Yoss BS., Lipsitz PJ. Chylothorax in two mongoloid infants. *Clin Genet* 1977; **12**:357-360.
- 24 Moerman P., Vandenberg K., Devliger H., et Cols. Congenital pulmonary lymphangiectasis with chylothorax. A heterogeneous lymphatic vessel abnormality. *Am J Med Genet* 1993; **47**:54-58.
- 25 Masson P., Fayon M., Lamireau T et Cols. Unusual form of Noonan syndrome. Neonatal multi-organ involment with chylothorax and nevoid cutis verticis gyrata. *Pediatrka* 1993; **48**:59-62.