

Quilotorax Congénito: Controvérsias

S. Lira¹, C. Carvalho¹, M. C. Rodrigues², C. Ramos², R. M. Rodrigues², E. Proença¹

RESUMO

O quilotórax é o derrame pleural neonatal mais frequente, apesar de representar um diagnóstico raro. A sua etiologia é na maioria dos casos traumática pós-cirúrgica, estando também descrita a associação a cromossomopatias, situações que condicionem síndrome da veia cava superior ou casos de anomalias do sistema linfático. Existe no entanto um grupo cuja etiologia permanece desconhecida.

Relata-se o caso clínico de quilotórax congénito bilateral de apresentação pré-natal, para o qual foi instituído tratamento conservador, incluindo o octreótido, um fármaco utilizado habitualmente no tratamento do quilotórax traumático mas ainda com poucas descrições no quilotórax congénito. A evolução foi favorável, de acordo com a história natural da doença, permanecendo algumas dúvidas quanto à contribuição do octreótido, bem como quanto ao plano de monitorização e terapêutica numa patologia que é rara e cuja literatura apresenta abordagens muito díspares.

Palavras-chave: Quilotórax, congénito, octreótido.

Nascer e Crescer 2006; 15(1): 33-36

INTRODUÇÃO

O quilotórax é o derrame pleural mais frequente no período neonatal. Na maioria dos casos é traumático pós-cirúrgico, estando também descrita a associação a cromossomopatias ou alterações

que condicionem síndrome da veia cava superior^(1,2). A etiologia precisa do quilotórax congénito não está esclarecida, mas parece relacionar-se com malformações na embriologia do sistema linfático. Ocorre em 1:10-15000 RN, sendo bilateral em cerca de 12% dos casos. É mais frequente no sexo masculino (2:1) e manifesta-se ao nascimento em aproximadamente 50% das situações⁽¹⁾. Relativamente à abordagem terapêutica persistem controvérsias, quer quanto ao tratamento conservador, quer quanto ao momento de decisão e tipo de intervenção cirúrgica. Apresenta-se um caso clínico que pretende ilustrar mais uma experiência, salientando-se as dúvidas quanto à sua evolução.

CASO CLÍNICO

Pais saudáveis, não consanguíneos, de raça negra. Segunda gestação, vigiada, com serologias normais. Foi realizada amniocentese às 18 semanas, pela idade materna, que não revelou alterações (cariótipo 46 XY).

Às 29 semanas, o exame ecográfico identificou um derrame pleural à direita (figura 1). Após toracocentese fetal obteve-se 120 ml de líquido pleural com 94% de linfócitos, permitindo o diagnóstico de quilotórax. Na semana seguinte o derrame estava já refeito, com imagem idêntica contralateral (figura 2). Foi efectuada nova tentativa de drenagem, desta vez só possível à esquerda (50 ml), pela po-



Figura 1 – Derrame pleural à direita às 29 semanas de gestação



Figura 2 – Quilotórax bilateral às 30 semanas de gestação

¹ Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais
² Centro de Diagnóstico Pré-Natal - Serviço de Obstetria - Maternidade de Júlio Dinis

sição do feto. Às 31 semanas por recorrência do derrame, bilateralmente, com sobrecarga cardíaca direita foi decidida a realização de cesariana após efectuar corticóide.

O recém-nascido pesava 1820g e constatou-se edema da metade superior do corpo. Foi-lhe atribuído um Índice de Apgar de 2/5/5, sendo intubado ao 2º minuto e iniciado ventilação assistida. A imagem radiológica do tórax nas primeiras horas era compatível com derrame evidente à direita (figura 3), pelo que ainda no primeiro dia de vida foi necessária a drenagem, com colocação de drenos torácicos bilateralmente. Iniciou alimentação parentérica no segundo dia. De forma a compensar a perda de volume e de proteínas do líquido pleural, foram feitas reposições diárias de 2/3 do volume drenado com albumina a 10% e soro fisiológico. Recorrentemente houve necessidade de correcção da acidose metabólica e de administração de vitamina K.

Por manter perdas diárias superiores a 100 ml/Kg/dia, decidiu-se iniciar octreótido ao sétimo dia, em doses crescentes. Com cerca de duas semanas de vida realizou TAC torácica que revelou uma

fibrose inter e intra-lobular, sem outras alterações (figura 4). Ao 23º dia de vida optou-se por aumentar o octreótido para a dose máxima de 10 µg/Kg/h (gráfico 1). No dia seguinte verificou-se redução marcada do volume drenado, o que permitiu a retirada dos drenos ao 31º dia de vida e a suspensão do suporte ventilatório. Dois dias depois iniciou alimentação entérica com leite enriquecido em triglicérides de cadeia média e redução progressiva de octreótido, que suspendeu uma semana depois. Iniciou fórmula para prematuros após 10 dias, sem sinais clínicos ou radiológicos de recidiva do derrame.

Como complicações há a salientar um episódio de sépsis no 13º dia, resolvido com a antibioticoterapia instituída e pneumotórax, repetido que motivaram a colocação de drenos torácicos adicionais.

Teve alta aos 63 dias de vida (40 semanas de idade corrigida), com peso de 2515g. Actualmente mantém vigilância em ambulatório, apresentando aos cinco meses (três meses corrigidos) uma evolução estatura-ponderal e um desenvolvimento psicomotor satisfatórios e ausência de sinais de insuficiência respiratória.

DISCUSSÃO

A etiologia do quilotórax congénito parece relacionar-se com anomalias que ocorrem no decurso das anastomoses e obliterações múltiplas que constituem a embriogénese do canal linfático. Algumas destas situações associam-se a cromossopatias, como os síndromes de Down, Noonan e Turner, mas outras consideram-se idiopáticas, dado não se relacionarem aparentemente com mais nenhuma alteração, como no caso clínico descrito⁽¹⁾.

As manifestações clínicas de um quilotórax no período neonatal abrangem um amplo espectro de gravidade, consoante o volume de linfa que é drenada para o espaço pleural e se este ocorre no período pré ou pós-natal. O diagnóstico depende da análise do líquido pleural, usando-se como critérios a pleiocitose (células > 1000/µl) com predomínio de linfócitos, considerando-se uma proporção superior a 70% como patognomónica. No caso de ter sido já iniciada a alimentação entérica, espera-se um doseamento de triglicérides superior a 1,1 mmol/l^(1,3,4).

O caso que relatamos teve uma apresentação grave e precoce, salientan-

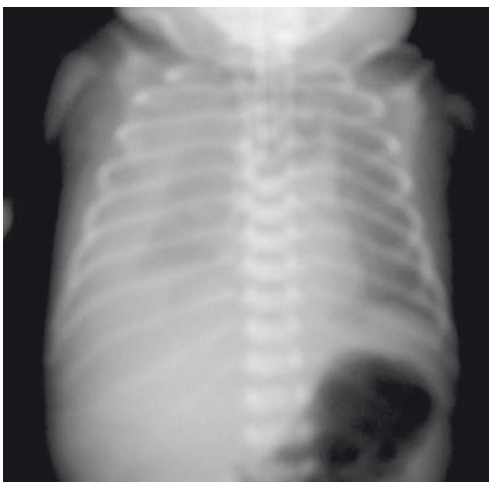


Figura 3 – Derrame pleural à direita ao nascimento

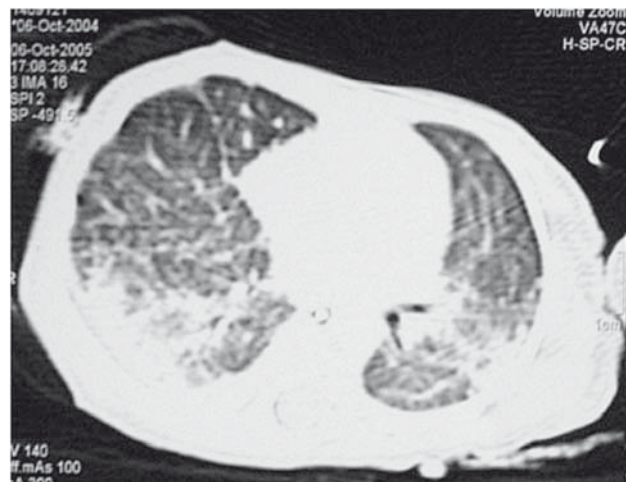


Figura 4 – TAC torácica às duas semanas de vida (33s de idade corrigida), com fibrose inter e intra-lobular

do-se a importância do diagnóstico pré-natal e pronta intervenção terapêutica, uma vez que se sabe ser a intervenção "in utero" o principal modificador do prognóstico, prevenindo os casos mais graves de hidrôpsia fetal e hipoplasia pulmonar. Calcula-se que a sobrevida total do quilotórax congénito seja de 50 a 75%, mas nos casos de hidrôpsia fetal a mortalidade pode atingir os 98%⁽¹⁾.

A primeira opção terapêutica após o nascimento é consensualmente conservadora, incluindo toracocenteses evacuadoras e, se necessário colocação de dreno torácico, suporte ventilatório e restrição ou pausa da alimentação entérica. A alimentação com fórmulas enriquecidas em triglicérides de cadeia média promove a resolução do quilotórax num terço dos doentes no espaço de 2 semanas, enquanto que a alimentação parentérica resolve 75 a 80% dos casos nesse período de tempo⁽⁵⁾. A drenagem prolongada de linfa obriga à monitorização e correcção de eventuais défices de factores de coagulação (anti-trombina III e fibrinogénio) e imunoglobulinas no caso de infecção que não responda à antibioticoterapia⁽⁶⁾. No caso de ser mantida a alimentação en-

térica, deve ainda ser administrada uma perfusão semanal de lípidos e vitaminas lipossolúveis, nomeadamente vitamina K.

Alguns autores consideram indicada a abordagem cirúrgica se a situação clínica não melhorar após duas semanas de tratamento conservador⁽⁷⁾, mas a maioria mantém o tratamento conservador pelo menos até às quatro semanas de drenagem pleural⁽⁴⁾.

As opções cirúrgicas incluem a ligueação do canal torácico ou derivação pleuroperitoneal^(8,9,10). Outras opções são a pleurodese por abrasão ou química, empregando-se nomeadamente talco, bleomicina, tetraciclina ou iodopovidona⁽¹¹⁾.

No nosso caso a opção pelo tratamento médico baseou-se na história natural da doença, sabendo-se que o tratamento conservador resolve cerca de 80% destas situações^(2,5).

Recentemente o octreótido, inicialmente utilizado nos casos mais frequentes de quilotórax pós-traumático, foi também experimentado no tratamento do quilotórax congénito⁽¹²⁻¹⁸⁾. Trata-se de um análogo sintético de longa acção da somatostatina, com as propriedades desta

na inibição da hormona de crescimento, glucagon, insulina e na secreção de TSH. Os seus efeitos no sistema gastrointestinal serão os responsáveis pela eficácia na redução da produção de linfa, uma vez que diminui o fluxo sanguíneo e inibe outras hormonas como a serotonina, a gastrina, o peptídeo intestinal vasoactivo, a secretina, a motilina e o polipeptídeo pancreático⁽⁵⁾. Pode ser administrado via endovenosa (1-4 µg/Kg/h até 10 µg/Kg/h) ou subcutânea (20 a 70 µg/Kg/dia em 3 doses). A duração do tratamento nos casos publicados variou de 3 dias a um mês, sendo no entanto muito díspares as doses utilizadas^(7,15,16,19).

No caso descrito, persistem dúvidas quanto ao papel do octreótido e da aparente resposta à dose de 10 µg/Kg/h, embora existam publicações recentes que relatam resultados semelhantes^(4,20).

Como questões em aberto permanecem: o plano de monitorização dos parâmetros bioquímicos passíveis de serem alterados pela drenagem contínua de grandes volumes de linfa; a escolha do momento oportuno para início da alimentação entérica e o seu esquema; e a avaliação dos efeitos laterais do octreótido. Todas estas atitudes não estão protocoladas, pela raridade destas situações e dispersão dos casos publicados.

O caso que descrevemos é o exemplo de um quadro clínico que obriga a intervenções múltiplas, invasivas, para a obtenção um equilíbrio que é precário, mas que possibilite a evolução que se prevê favorável e para a qual pensamos poder ter agora um contributo eficaz, pelo uso do octreótido.

CONGENITAL CHYLOTHORAX – CONTROVERSIES

ABSTRACT

Chylothorax is the most common cause of pleural effusion in the neonatal period, although it is a rare situation. This condition usually results from a lesion of the thoracic duct after a surgery, but is also associated with chromosomal abnormalities and with abnormalities of the lymphatic system. However some have no identifiable cause.

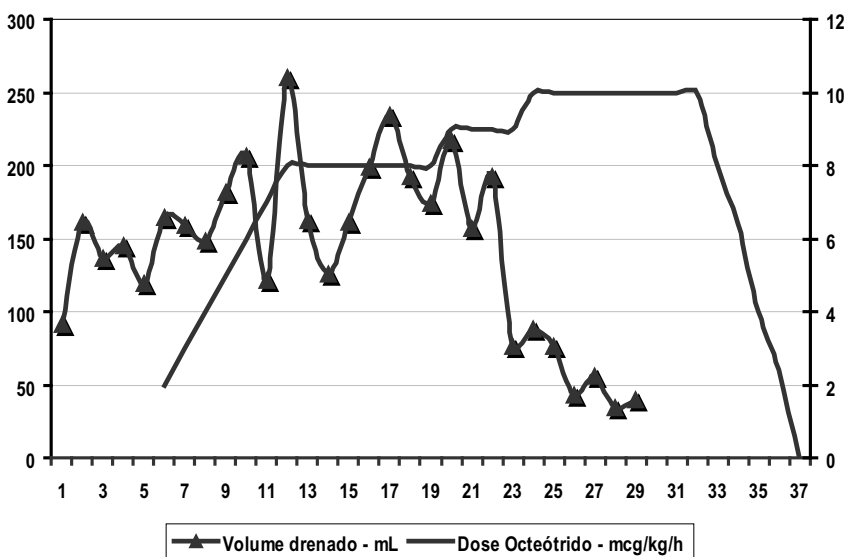


Gráfico 1

We report a case of a congenital bilateral chylothorax that had a prenatal presentation, treated with a conservative approach, using octreotide, a drug used in the treatment of the traumatic chylothorax, but with few descriptions in the congenital chylothorax. The outcome was good, according to the natural history of this condition, but there remain some doubts regarding the role of the octreotide, as well as concerning the adjuvant therapeutic in a scenario that is rare and which available data presents very different approaches.

Key-words: Chylothorax, congenital, octreotide.

Nascer e Crescer 2006; 15(1): 33-36

BIBLIOGRAFIA

- 1 Rocha G, Mimoso G, Macedo I. Chylothorax – experience of 11 portuguese centers. I International Meeting on Neonatology and XXXIII Journeys of the neonatal branch of the portuguese society of paediatrics. Portugal October 2005
- 2 Tallo EM, Rastrollo RH, Rodino EA, Rodriguez SS, Escudero EC. Quilotorax neonatal y tratamiento conservador. *An Esp Pediatr* 2002; 56: 448-451
- 3 Büttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children: guidelines for diagnosis and management. *Chest* 1999; 116: 682 – 7
- 4 Buck ML. Octreotide for the management of chylotorax in infants and children. *Ped Pharmacotherapy* 2004; 10(10)
- 5 Van AJ, Campbell NA, Smyth JÁ. Spontaneous chylotorax in newborn. *Am j Dis Child*, 1984; 138: 961-964
- 6 Wolff AB, Silen ML, Kokoska ER, Rodgers BM. Treatment of refractory chylothorax with externalized pleuroperitoneal shunts in children.
- 7 Azizkhan RG, Canfield J, Alford BA, Rodgers BM. Pleuroperitoneal shunts in the management of neonatal chylothorax. *J Pediatr Surg* 1983;18(6): 842-850
- 8 Engum AS, Rescorla FJ, West KW et al. The use of pleuroperitoneal shunts in the management of persistent chylothorax in infants. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 286-290
- 9 Wolff AB, Silen ML, Kokoska ER, Rodgers BM. Treatment of refractory chylothorax with externalized pleuroperitoneal shunts in children. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1053-7
- 10 Brissaud O, Desfrere L, Mohsen R, Fayon M, Demarquez JL. Congenital idiopathic chylotorax in neonates: chemical pleurodesis with povidine-iodine. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003; 88: F531-F533
- 11 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
- 12 Cheung Y, Leung M, Yip M. Octreotide for treatment of postoperative chylotorax. *J Pediatr* 2001; 139:157-9
- 13 Büttiker V, Hug MI, Burger R, et al. Somatostatin: a new therapeutic option for the treatment of chylotorax. *Intensive Care Med* 2001; 27: 1083-6
- 14 Au M, Weber TR, Fleming RE. Successful use of somatostatin in a case of neonatal chylotorax. *J Pediatr Surgery* 2003; 38: 1106-1107
- 15 Luján EA, Moreno MMU, Azuero KBB, Cid JLH, Martinez Z. Tratamiento del quilotorax posquirúrgico con octreótido. *An Pediatr* 2003; 58 (4): 390-2
- 16 Sahin Y, Aydin D. Congenital chylothorax treated with octreotide. *Indian J Pediatr* 2005; 72(10): 885-888
- 17 Young S, Dalgleish S, Eccleston A, Akierman A, McMillan D. Severe congenital chylothorax treated with octreotide. *J Perinatol* 2004; 24: 200 – 2
- 18 Rasiah SV, Oei J, Lui K. Octreotide in the treatment of congenital chylothorax. *J Paediatr Child Health* 2004; 40: 585 – 8
- 19 Goto M, Kawamata K, Kitano M, Watanabe K, Chiba Y. Treatment of chylothorax in a premature infant using somatostatin. *J Perinatology* 2003; 23: 563-4
- 20 Siu SLY, Lam DSY. Spontaneous neonatal chylothorax treated with octreotide. *J Paediatr Child Health* 2006; 42: 65

CORRESPONDÊNCIA

Sónia Lira
R. S. Romão, 546, 2º CD
4470-365 MAIA
Tel: 229480176
E-mail – biasu@sapo.pt