



Quilotórax no feto e no recém-nascido. Estado da arte

Gustavo Rocha¹, Gabriela Mimoso², Israel Macedo³, Hercília Guimarães¹

1 - Serviço de Neonatologia, Departamento de Pediatria, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Hospital de São João, Porto

2 - Unidade de Neonatologia, Maternidade Prof. Dr. Bissaya Barreto, Coimbra

3 - Unidade de Neonatologia, Maternidade Dr. Alfredo da Costa, Lisboa

Resumo

O quilotórax é uma patologia rara no feto e no recém-nascido que resulta de uma anomalia do desenvolvimento (quilotórax congénito) ou traumatismo (quilotórax traumático) do canal torácico e consequente acumulação de linfa no espaço pleural. A clínica depende do volume e rapidez de formação do derrame e baseia-se em sinais de dificuldade respiratória, diminuição da amplitude da expansão torácica, diminuição dos sons respiratórios na auscultação pulmonar e maciez à percussão. O diagnóstico é confirmado por um doseamento, no líquido pleural, de triglicérides superior a 110 mg/dl (com alimentação entérica) e uma contagem de células superior a 1000/mm³ com predomínio de linfócitos (70% a 100%). O tratamento, independente da causa, é inicialmente conservador e consiste na drenagem do derrame quiloso e reposição das perdas nutricionais. O tratamento cirúrgico é reservado para os casos que não respondem a medidas conservadoras ou que apresentam complicações durante a sua aplicação.

A mortalidade neonatal associada ao quilotórax apresentou uma diminuição acentuada nos últimos anos. Trabalhos recentes referem 100% de bons resultados empregando tratamento conservador ou conservador e cirúrgico. A mortalidade perinatal do quilotórax fetal excede os 50% sendo o prognóstico pior nos casos associados a hipoplasia pulmonar e hidrôpsia fetal.

Neste artigo, os autores apresentam uma revisão teórica, focando os principais aspectos relacionados com o quilotórax no feto e no recém-nascido.

Palavras-chave: quilotórax; feto; recém-nascido.

Acta Pediatr Port 2006;2(37):69-72

Chylothorax in the fetus and the newborn. State of the art.

Summary

Chylothorax is rare in the fetus and newborn and results from a developmental anomaly (congenital chylothorax) or a traumatic lesion (traumatic chylothorax) of the thoracic duct with

accumulation of lymph in the pleural space. Clinical findings depend on the speed and volume of effusion formation and include respiratory distress signs, diminished thorax excursions, diminished breath sounds at auscultation and dullness at percussion. Diagnosis is confirmed when analysis of the pleural fluid shows a triglyceride level over 110 mg/dl (with enteral feeding) and an absolute cell count over 1000/mm³ with a predominance of lymphocytes (70% - 100%). Management, independently of aetiology, is initially conservative and consists of chyle drainage and reposition of nutritional losses. Surgical approach is reserved to protracted cases in which optimal conservative therapy fails or that present important complications during its application.

Morbidity and mortality related to chylothorax have significantly decreased over the last years. Recent studies refer 100% of good results with conservative or conservative plus surgical approach. Perinatal mortality of fetal chylothorax exceeds 50%; the cases associated to pulmonary hypoplasia and hydrops fetalis present the worst prognosis.

In this paper, a theoretical review is presented enhancing important aspects of chylothorax in the fetus and newborn.

Key-words: chylothorax; fetus; newborn.

Acta Pediatr Port 2006;2(37):69-72

Introdução

Define-se como quilotórax a acumulação de linfa na cavidade pleural. É o tipo mais comum de derrame pleural no feto e no recém-nascido. Trata-se de uma patologia complexa do ponto de vista etiológico que apresenta uma evolução clínica frequentemente prolongada e associada a significativa morbidade.¹

Anatomofisiologia

A linfa produzida no intestino (quilo) é colectada na cisterna linfática e atinge o sistema venoso através do canal torácico. O fluxo basal de linfa no canal torácico é de cerca de 1,38 ml/kg por hora, com grandes variações após as refeições,

Recebido: 09.12.2005

Aceite: 03.04.2006

Correspondência:

Gustavo Rocha
Serviço de Neonatologia / Departamento de Pediatria
Hospital de São João – Piso 2
Alameda Prof. Hernâni Monteiro, 4200-319 Porto
Telefone: 225 095 816, Fax: 225 505 919
E-mail: gusrocha@oninet.pt

até 5 ml/kg por hora. Refeições ricas em lipídeos aumentam este fluxo para valores superiores a 250 ml por dia.¹

Na mucosa do intestino, os ácidos gordos de cadeia longa são re-esterificados, transformando-se em triglicérides, os quais entram na circulação linfática como quilomicras. Os ácidos gordos de cadeia média (10 ou menos átomos de carbono) passam directamente para o sangue venoso portal, onde são transportados ligados à albumina, pelo que nos doentes com quilotórax torna-se útil a utilização desta via usando dieta com triglicérides de cadeia média.^{1,2}

A linfa que percorre o canal torácico é uma mistura de linfa originária do intestino, fígado, parede abdominal e extremidades inferiores; estima-se que 95% provém do intestino e fígado. A linfa no canal torácico contém electrólitos, vitaminas lipossolúveis, bicarbonato, lipídeos, proteínas de baixo peso molecular, linfócitos e pequena quantidade de eritrócitos.^{1,2,3} (Tabela).

Quadro – Características e composição da linfa.

Aspecto	amarelo citrino (leitoso após alimentação entérica)
pH alcalino	(7,4 – 7,8)
Densidade	1012 - 1025
Gorduras totais	0,4 – 5 g/dl
Colesterol	65 – 220 mg/dl
Triglicérides	> 110 mg/dl
Proteínas totais	2,2 – 5,9 g/dl
Albumina	1,2 – 4,1 g/dl
Globulina	11,1 – 3,1 g/dl
Electrólitos	composição idêntica à do plasma
Células	> 1000/mm ³
Linfócitos	400 – 6800 / mm ³
Percentagem de linfócitos	70 – 100%
Eritrócitos	50 – 600 / mm ³

adaptado de Straaten HLM et al¹, Costa F² e Brodman RF³

Etiologia

Bessone e colaboradores⁴ distinguiram três formas de quilotórax: (1) congénito, (2) traumático e (3) não traumático.

(1) Quilotórax congénito. Ocorre em 1: 10–15.000 recém-nascidos^{1,5}. Em 50% dos casos, o derrame está presente ao nascimento e em 75% manifesta-se na primeira semana de vida⁶. A razão masculino:feminino é 2:1 em várias séries e a forma unilateral é mais frequente, com predomínio no lado direito¹.

Existe controvérsia em relação à etiologia do quilotórax congénito¹. Para alguns autores é, possivelmente, parte de um espectro de anomalias (hipoplasia, fístulas linfático-pleurais) que resultam em obstrução do canal torácico na vida intra-uterina⁷. Esta anomalia do canal torácico pode ocorrer isolada ou associada a outras malformações do sistema linfático, como as descritas nos síndromas de Turner, Down e Noonan⁸, linfangiectasia pulmonar congénita⁹ e higroma quístico (linfangiomatose)⁷.

(2) Quilotórax traumático. É na maioria das vezes iatrogénico, surgindo como complicação de toracotomia¹⁰, ou após

angiografia¹¹. Um traumatismo com ruptura do canal torácico resulta, provavelmente, no desenvolvimento de fístulas entre este e o canal torácico⁷.

Raramente, o traumatismo do canal torácico por hiperextensão cervical durante o parto, associado a aumento da pressão venosa, pode originar um quilotórax¹⁰.

(3) Quilotórax não traumático. Esta forma é rara no recém-nascido, ocorrendo mais frequentemente na criança e no adulto, é secundária a obstrução ou erosão do canal torácico, ou vasos linfáticos, por tumores intra-torácicos, doenças inflamatórias ou linfangiomatose mediastínica.^{1,2}

Fisiopatologia

A acumulação de linfa na cavidade pleural comprime o pulmão, desvia o mediastino e pode comprometer a expansão do pulmão contra lateral. A insuficiência respiratória pode ser grave e exigir punção ou drenagem pleural com carácter urgente.²

A perda prolongada de linfa provoca depleção de proteínas, gorduras e vitaminas lipossolúveis, com consequente desnutrição proteico-calórica, desequilíbrio hidroelectrolítico e acedose metabólica.²

Devido ao grande número de linfócitos tipo T presentes na linfa, pode surgir linfopenia. A drenagem contínua de linfa, com perda de factores plasmáticos e celulares coloca os doentes em risco aumentado de infecção.^{2,12}

A linfa tem propriedades bacteriostáticas devido ao seu conteúdo em ácidos gordos e lecitina, tornando pouco frequente a contaminação do quilotórax. Além disso, como não é irritante, não tem tendência a provocar aderência pleural, septações ou encarceramento pulmonar.²

Clínica

O quilotórax congénito pode já estar presente ao nascimento, ou surgir nos primeiros dias de vida, geralmente após o início de alimentação entérica. O quilotórax traumático surge, geralmente, entre os sete e os 14 dias após cirurgia ou introdução de dreno ou catéter, geralmente no lado abordado.²

A clínica depende do volume e rapidez de formação do derrame. À semelhança dos outros derrames pleurais, baseia-se em sinais de dificuldade respiratória, com diminuição da amplitude da expansão torácica, diminuição dos sons respiratórios na auscultação pulmonar e macicez à percussão¹. Se unilateral, pode haver desvio contralateral da traqueia e mediastino¹⁰. Os derrames pequenos são, geralmente, assintomáticos¹⁰.

O quilotórax crónico pode associar-se a hipovolémia, hipoalbuminemia, hiponatremia e diminuição ponderal¹⁰. Estes doentes são, também, imunodeprimidos devido à perda crónica de linfócitos e anticorpos^{10,12}.

Diagnóstico

O diagnóstico é, habitualmente, sugerido pela clínica. No entanto, um derrame pleural pode ser um achado imagiológico.

A radiografia de tórax apresenta imagem sugestiva de derrame na cavidade pleural, com desvio do mediastino, quando volumoso. Apesar disso, o diagnóstico nem sempre é fácil, pois outras afecções torácicas associadas podem dificultar a correlação clínico-radiológica¹³. Nessas situações, a ultrassonografia pode ser de grande valia para o diagnóstico de líquido na cavidade pleural¹⁴.

O líquido pleural, obtido por toracocentese, é, classicamente, descrito como tendo aspecto leitoso (devido à presença de quilomicra). No entanto, antes da introdução da alimentação entérica ou em doentes com jejum prolongado, o líquido pleural pode ser transparente e amarelado, cor que se acentua se a criança está icterica. Pode ser hemorrágico, quando secundário a traumatismo.¹⁵

O diagnóstico é confirmado quando existe um doseamento de triglicérides superior a 110 mg/ dl (com alimentação entérica) e uma contagem de células superior a 1000/ mm³ com domínio de linfócitos (70% a 100%)¹⁶. A contagem celular é independente do tipo de nutrição¹⁶. Uma vez que a alimentação oral do recém-nascido é rica em triglicérides e pobre em colesterol, o doseamento dos triglicérides tem mais interesse no diagnóstico de quilotórax¹⁶. Na ausência de alimentação entérica, mesmo que mínima, pode ser impossível a distinção entre derrame quiloso e não quiloso (pela ausência de triglicérides), pelo que pode ser necessário algum aporte de alimentação oral para confirmação do diagnóstico¹⁶.

Tratamento

O tratamento do quilotórax no recém-nascido, independente da causa, é inicialmente conservador¹⁰. O tratamento cirúrgico é reservado para os casos que não respondem a medidas conservadoras ou que apresentam complicações durante a sua aplicação².

Tratamento conservador

O tratamento conservador consiste, basicamente, na drenagem do derrame quiloso para expansão do pulmão e reposição das perdas nutricionais².

Uma toracocentese evacuadora permite a expansão pulmonar, algumas vezes com tamponamento da formação de derrame, prevenindo posterior reacumulação. Quando o derrame é pequeno e não se refaz, uma única punção pode ser suficiente. Na maioria dos casos, o derrame quiloso refaz-se novamente (principalmente na presença de alimentação entérica) tornando necessárias punções repetidas. Actualmente, a maioria dos autores recomenda a drenagem pleural contínua, desde o início do tratamento².

Alguns autores preconizam o uso de nutrição parentérica total associada ao jejum (habitualmente por uma semana), desde a fase inicial do tratamento. Outros autores, na tentativa de manter as condições nutricionais sem aumentar o fluxo de linfa, utilizam, desde o início, dietas com gordura na forma de triglicérides de cadeia média (mantida por um período de dois a três meses) principalmente nas formas leves de quilotórax.²

Independente do método utilizado, a perda prolongada de linfa provoca grave depleção de proteínas e gordura. Períodos prolongados utilizando dietas com triglicérides de cadeia média levam à deficiência de ácido linoleico e vitaminas lipossolúveis¹⁶. Uma administração endovenosa semanal de lipídeos, contendo ácido linoleico e vitaminas lipossolúveis permite corrigir esta deficiência¹⁶.

A linfopenia não deve ser utilizada como critério para utilização de antibióticos profiláticos². Nos casos mais graves (linfopenia, hipofibrinogenemia e hipogamaglobulinemia) pode tornar-se necessário a administração de plasma fresco e imunoglobulinas¹, pelo risco de septicemia^{2,12}. No caso de alterações sintomáticas da coagulação pode ser necessária a administração de plasma fresco ou do(s) factor(es) em deficiência. A correcção da acidose metabólica pode ser feita com bicarbonato de sódio.

Mais recentemente e em casos que não resolveram com drenagem contínua e pausa alimentar, tem sido descrita a utilização, com êxito, de somatostatina ou do seu análogo octreótido. Estas substâncias diminuem a produção de linfa intestinal, permitindo a resolução, em muitos casos, do quilotórax.

Tratamento cirúrgico

O tratamento cirúrgico está indicado quando, após três ou quatro semanas, não se obtém sucesso com o tratamento conservador^{2,16}. A drenagem persistente de grandes volumes (maior que 100 ml por dia, por um período de cinco dias consecutivos, no recém-nascido) ou complicações metabólicas e/ou nutricionais graves, de difícil controlo, levam, por vezes a optar, mais precocemente, pelo tratamento cirúrgico².

A derivação pleuroperitoneal, actualmente, é considerada a primeira escolha, pois é de simples colocação e eficaz em 85% a 95% dos casos².

Se em duas ou três semanas o resultado não for satisfatório, o que ocorre com maior frequência nas crianças com trombose da veia cava superior ou com aumento da pressão na aurícula direita¹⁶, deve-se tentar a laqueação do canal torácico ou mesmo tentar bloquear a área de extravazamento. A laqueação do canal torácico, por toracosopia ou toracotomia, tem sido utilizada com bons resultados. A toracosopia com magnificação de imagem por videocirurgia (videotoracosopia), em relação à toracotomia, apresenta menor morbidade e proporciona maior facilidade em localizar o local de extravazamento².

A toracosopia permite, também, bloquear o local comprometido empregando “cola” de fibrina ou efectuar pleurodesse (adesão pleural) com talco ou outros agentes esclerosantes como o OK-432, quinacrina, bleomicina, tetraciclina ou iodopovidona. A abração pleural ou pleurectomia é uma possibilidade cirúrgica quando as outras técnicas falham, sobretudo se não se identifica um defeito localizado no canal torácico².

Diagnóstico Antenatal e Tratamento do Quilotórax Fetal

Actualmente, a realização sistemática de ecografia obstétrica permite o diagnóstico pré-natal de derrame pleural, o que também exclui a hipótese de um traumatismo obstétrico como etiologia¹.

O diagnóstico *in utero* de um derrame pleural faz pensar, essencialmente, em dois diagnósticos: hidrôpsia fetal e quilotórax. O quilotórax fetal é uma causa rara de hidrôpsia não imune, quer por comprometer o retorno venoso por compressão cardíaca e da veia cava superior, quer pela perda de proteínas para o espaço pleural¹.

O prognóstico do quilotórax unilateral, de pequeno volume, isolado, é geralmente bom e a resolução espontânea é muitas vezes observada. Se ocorre no terceiro trimestre de gestação o risco de hipoplasia pulmonar é baixo, e a vigilância ecográfica é, habitualmente, suficiente¹⁷.

O quilotórax diagnosticado no segundo trimestre de gestação (antes das 24 semanas de gestação), geralmente apresenta maior volume e acarreta risco de hipoplasia pulmonar e insuficiência respiratória após o nascimento. Nestes casos é necessário evacuar o líquido pleural. Pode ser praticada uma punção com sedação materna e curarização fetal, sob controlo ecográfico, de modo a retirar o líquido pleural até o pulmão encostar à parede torácica. Em caso de recidiva ou agravamento justifica-se a colocação de um dreno pleuro-amniótico. Nos casos de quilotórax associado a hidrôpsia e polihidrâmnios está indicada a colocação de dreno pleuroamniótico¹⁷.

O momento do nascimento depende do carácter recidivante do derrame e da idade gestacional. O risco de insuficiência respiratória ao nascimento obriga, muitas vezes, a intubação endotraqueal, ventilação assistida, toracocentese evacuadora e colocação de dreno torácico no caso de recidiva¹⁷.

Prognóstico

A mortalidade neonatal associada ao quilotórax apresentou uma diminuição acentuada nos últimos anos. O tratamento conservador tem uma taxa de sucesso superior a 80%. Estudos recentes referem 100% de bons resultados empregando tratamento conservador ou conservador e cirúrgico. No entanto, uma taxa de mortalidade de 60%, no quilotórax bilateral, foi referida por Carmant L e Le Guernec J-C. A mortalidade perinatal do quilotórax fetal excede os 50%, sendo o prognóstico pior nos casos associados a hidrôpsia fetal^{18,19,20}.

Referências

1. Straaten HLM, Gerards LJ, Krediet TG. Chylothorax in the neonatal period. *Eur J Pediatr* 1993;152:2-5.
2. Costa F. Quilotórax. In: Maksoud JG, editor. *Cirurgia Pediátrica*. 2ª ed. Rio de Janeiro: Revinter; 2003. pp 624-30.
3. Brodman RF. Congenital chylothorax. Recommendations for treatment. *NY State J Med* 1975;75:553-7.
4. Bessone LN, Ferguson TB, Burford TH. Chylothorax. A collective review. *Ann Thorac Surg* 1971;12:527-50.
5. Aerde JV, Campbell AN, Smyth JA, Lloyd D. Spontaneous chylothorax in newborns. *Am J Dis Child* 1984;138:961-4.
6. Yancy WS, Spock A. Spontaneous neonatal pleural effusion. *J Pediatr Surg* 1967;2:313-9.
7. Hansen TN, Corbet A, Ballard RA. Disorders of the Chest Wall, Pleural Cavity, and Diaphragm. In: Taeusch HW, Ballard AR, Gleason CA, editors. *Avery's Diseases of the Newborn*. 8ª ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2005. pp 760-3.
8. Chernick V, Reed MH. Pneumothorax and chylothorax in the neonatal period. *J Pediatr* 1970;76:624-32.
9. Huber A, Schranz D, Blaha I, Schmitt-Mechelke T, Schumacher R. Congenital Pulmonary Lymphangiectasia. *Ped Pulmonol* 1991;10:310-3.
10. Greenough A, Robertson NRC. Acute respiratory disease in the newborn. In: Janet M Rennie, NRC Robertson, editors. *Textbook of Neonatology*. 3rd ed. London: Churchill Livingstone; 1999. pp 481-607.
11. Kosloke AM, Martin LW, Schubert WK. Management of chylothorax in children by thoracocentesis and MCT-feedings. *J Pediatr Surg* 1974;9:365-71.
12. Wasmuth-pietzuch A, Hansmann M, Bartman P, Heep A. Congenital chylothorax: lymphopenia and high risk of neonatal infections. *Acta Paediatr* 2004;93:220-4.
13. Easa D, Balaraman V, Ash K, Thompson B, Boychuk R. Congenital Chylothorax and Mediastinal Neuroblastoma. *J Pediatr Surg* 1991;26:96-8.
14. Azizkhan RG, Canfield J, Alford BA, Rodgers BM. Pleuroperitoneal shunts in the management of neonatal chylothorax. *J Pediatr Surg* 1983;18:842-50.
15. Brito ASJ, Costa F, Carvalho ABR. Quilotórax espontâneo no recém-nascido. *J Pediatría* 1987;62:25-7.
16. Buttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children: guidelines for diagnosis and management. *Chest* 1999;116:682-7.
17. Philippe HJ, Paupe A, Dompeyre P, Jacquemard F, Lenclen R, Muller F, et al. Diagnostic antenatal et prise en charge du chylothorax congénital. *Arch Fr Pediatr* 1990 ;47:737-40.
18. Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coulre C. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J Pediatr* 2000;136:653-8.
19. Leelahanon S, Petlek W, Sontimuang W, Pochanart P, Tepakorn V, Ruangpeg S. Can octreotide be the first line for treatment of chylothorax? *J Med Assoc Thai* 2003;86 suppl 3:S741-5.
20. Castillo RA, Devoe LD, Falls G, Holzman GB, Hadi HA, Fadel HE. Pleural effusions and pulmonary hypoplasia. *Am J Obstet Gynecol* 1987;157:1252-5.