

Quilotórax. Actualización en pediatría: Presentación de casos

Autores: **Dra. Virginia E. Díaz A.** ¹
Dr. Marco A. Donato B. ²
Dr. José E. Dutari V. ²
Dra. Johalyn Alvarez. ³

Recibido para publicación: 24 de marzo del 2017

Aceptado para publicación: 28 de marzo del 2017

Resumen

El quilotórax es el acúmulo de quilo en el espacio pleural como resultado de una lesión del conducto torácico. Es una causa relativamente rara de derrame pleural en los niños y ocurre más frecuentemente como una complicación de una cirugía cardiorotáica pero puede deberse a diferentes condiciones en las que haya alteración de los linfáticos. Causa una morbilidad respiratoria importante y puede llevar a desnutrición e inmunodeficiencia por lo que es necesario su diagnóstico y manejo oportuno. El diagnóstico se basa en el análisis bioquímico del líquido pleural que contiene quilomicrones y niveles elevados de triglicéridos y linfocitos. En esta revisión se presentará la anatomía y la fisiología del sistema linfático y diferentes causas que pueden llevar al desarrollo de quilotórax en los niños. Se revisan sus manifestaciones clínicas y los métodos diagnósticos y las opciones terapéuticas.

Palabras clave: quilotórax, conducto torácico, etiología, niños

Abstract

Chylothorax is the accumulation of chyle in the pleural space as a result of damage of the thoracic duct. It is a relatively rare cause of pleural effusion in children is most commonly seen as a complication of cardiothoracic surgery but also may occur in conditions associated with abnormal lymphatics. It can cause significant respiratory morbidity, as well as lead to malnutrition and immunodeficiency. The diagnostic is based on biochemical analysis of the pleural fluid, which contains chylomicrons, high level of triglycerides and lymphocytes. This review will first discuss the anatomy and physiology of the lymphatic system and discuss various causes that can lead to development of a chylothorax in children. Then, clinical manifestations, methods of diagnosis and treatment will be reviewed.

Keywords: Chylothorax, thoracic duct, etiology, children.

¹ Pediatra- neumóloga. Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel. Apartado Postal 0819-02650.
Cel: 6611-4157. Correo electrónico vedadiaz@gmail.com . Panamá, República de Panamá.

² Pediatra neumólogo. Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel. Panamá, República de Panamá.

³ Pediatra .Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel. Panamá, República de Panamá.

Sexo	Edad	Etiología	Clínica	Lado afectado	Líquido pleural	Manejo médico	Manejo Quirúrgico
M	2 años	- Atresia pulmonar y tricúspide. - Anastomosis de Glen (derrame pericárdico moderado y presión venosa central elevada)	Dificultad respiratoria y opacidad pulmonar total derecha	Derecho	Aspecto: turbio Color: blanquecino Leucocitos: 2600 Mononucleares 60% Glucosa: 45 mg/dl Proteínas totales: 3.1 g/dl DHL: 772 mg/dl Colesterol total: No realizado Triglicéridos: 575 mg/dl Frotis: Negativo Cultivo: Negativo	Dieta con triglicéridos de cadena media Tubo pleural por 12 días	No

Caso Clínico # 1 Fuente: Archivos del Hospital Del Niño Doctor José Renán Esquivel

Sexo	Edad	Etiología	Hallazgo	Lado afectado	Líquido Pleural	Manejo médico	Manejo QX
M	3 años	Cardiopatía congénita compleja (Dextroisomerismo, atrio común con canal A-V, ventrículo único con doble tracto de salida del ventrículo derecho, estenosis pulmonar) Anastomosis de Glen (derrame pericárdico global y presión venosa central elevada)	Tos seca y dificultad respiratoria	Bilateral	Aspecto: Turbio Color: Blanquecino Leucocitos: 4000 Mononucleares 65% Glucosa: 45 mg/dl Proteínas totales: 4.3g/dl DHL: 1243 mg/dl Colesterol total: No realizado Triglicéridos: > de 575 mg/dl Frotis: Negativo Cultivo : Negativo	Ayuno NPT Dieta con triglicéridos de cadena media Tubo pleural por 24 días	Ligadura del conducto torácico

Caso Clínico # 2 Fuente: Archivos del Hospital Del Niño Doctor José Renán Esquivel

Sexo	Edad	Etiología	Hallazgo	Lado afectado	Líquido Pleural	Manejo médico	Manejo Qx
F	5 meses	Linfangiectasia pulmonar	Dificultad respiratoria	Derecho	Aspecto: Turbio Color: Blanquecino Leucocitos: 3000 Mononucleares : 75% Glucosa: 81 mg/dl Proteínas totales: > 300 g/dl DHL: 743 mg/dl Colesterol total: No realizado Triglicéridos: 1665 mg/dl Frotis: Negativo Cultivo: Negativo	Dieta con triglicéridos de cadena media Tubo pleural por 15 días	Pleurodesis con talco

Caso Clínico # 3 Fuente: Archivos del Hospital Del Niño Doctor José Renán Esquivel

Sexo	Edad	Etiología	Hallazgo	Lado afectado	Líquido Pleural	Manejo médico	Manejo Qx
M	1 mes	Traumática (Colocación de catéter subclavio derecho por shock séptico)	Opacidad pulmonar total derecha	Derecho	Aspecto: turbio Color: blanquecino Leucocitos: 2050 Glucosa: Proteínas totales: 4.1 g/dL DHL: Colesterol total: 200 mg/dL Triglicéridos: 356 mg/dL Frotis: negativo Cultivo: negativo	Dieta con triglicérido de cadena media Tubo pleural por 20 días	No

Caso Clínico # 4 Fuente: Archivos del Hospital Del Niño Doctor José Renán Esquivel

Sexo	Edad	Etiología	Hallazgo	Lado afectado	Líquido Pleural	Manejo médico	Manejo Qx
M	1 día	Congénito Síndrome de Down	Falla respiratoria aguda y opacidad pulmonar total izquierda	Izquierdo	Aspecto: lechoso Color: blanco Leucocitos: 380 Mononucleares: 90% Glucosa: 63 Proteínas totales: 157 g/dL Colesterol total: ND Triglicéridos: 228 mg/dL Frotis: Negativo Cultivo :Negativo	Ayuno NPT Dieta con triglicéridos de cadena media Tubo pleural por 5 días.	No

Caso Clínico # 5 Fuente: Archivos del Hospital Del Niño Doctor José Renán Esquivel

Sexo	Edad	Etiología	Hallazgo	Lado afectado	Líquido Pleural	Manejo médico	Manejo QX
M	7 años	Atresia tricuspídea. Cirugía de Fontan	Opacidad pulmonar total derecha (RX)	Derecho	Aspecto: lechoso Color: blanquecino Leucocitos: Eritrocitos: Glucosa: Colesterol total: 79 Triglicéridos: 496	Dieta con triglicéridos de cadena media Tubo pleural por 20 días Octreótide	No

Sexo	Edad	Etiología	Hallazgo	Lado afectado	Líquido Pleural	Manejo médico	Manejo Qx
F	4 años	Anillo vascular: arteria subclavia aberrante cirugía ligadura de subclavia derecha aberrante Tipo de cirugía: cardiovascular	Aumento de dificultad respiratoria. radiografía opacidad pulmonar total izquierda y desplazamiento contralateral de estructuras cardiomiastínicas	Izquierdo	Aspecto: lechoso Color: blanquecino Colesterol total: 93 Triglicéridos: 444	Tubo pleural por 21 días Dieta con TGCM Octreótide	No

Caso Clínico # 6 Y 7 Fuente: Archivos del Hospital Del Niño Doctor José Renán Esquivel

Sexo	Edad	Etiología	Hallazgo	Lado afectado	Líquido Pleural	Manejo médico	Manejo Qx.
M	3 años	Linfoma de Hodgkin CAT de tórax con contraste masa sólida en el mediastino anterior y algunos nódulos sub-pleurales en la base derecha. Posibilidad diagnóstica: Linfoma Dx: por patología de Linfoma de Hodgkin	Sin antecedentes Dificultad respiratoria RX derrame derecho de aproximadamente un 50%	Derecho	Aspecto: turbio Color: blanquecino Leucocitos: 7920 % PMN 85% % MN 15% Eritrocitos: 63 mm³ Glucosa: 92 Colesterol total: 88 Triglicéridos: 12290 mg/dL (suero 111.4) Proteínas totales: 5.6 g/dL (suero 7.6 g/dL) DHL 322.3 U/L Frotis y cultivos negativos	Ayuno y nutrición parenteral Tubo pleural por 15 días Octreótide	No Toracotomía exploratoria y escisión parcial de tumor de mediastino anterior y biopsia de pulmón y metástasis pleural

Caso Clínico # 8 Fuente: Archivos del Hospital Del Niño Doctor José Renán Esquivel

Sexo	Edad	Etiología	Hallazgo	Lado afectado	Líquido Pleural	Manejo médico	Manejo Qx.
M	4 años	Síndrome de Gorham Stout	Taquipnea y dificultad respiratoria moderada. Radiografía de tórax con derrame total derecho. Retracción del hemitórax derecho superior por alteraciones morfológicas de los aros costales 2, 3 y 4. Radiografías de cráneo y de huesos largos. En los huesos largos se informó metafisisis (metáfisis)	Bilateral	Aspecto: turbio Color: blanquecino lechoso Leucocitos: 1600 mm³ Colesterol total: 180 mg/dL Triglicéridos: 685 mg/dL	Dieta con TGCM Tubo pleural Pleurodesis bilateral con yodo povidona	Biopsia de costilla y de la lesión lítica de la tibia. Hx: Proliferación de canales linfáticos sin atipia y linfangiomas cavernosos multicéntricos.
			distal del fémur izquierdo y proximal de a tibia izquierda) y diafisistis (fémur y tibia derecha) y lesión lítica en la tibia derecha. Figura 1 Diagnosticó: Linfangiomatosis.				

Caso Clínico # 9 Fuente: Archivos del Hospital Del Niño Doctor José Renán Esquivel



Fig.1 Metafisitis y diafisitis

Tabla 1. Características y bioquímica del quilo.

Componente	Hallazgo
pH	7.4 - 7.8
Color	Lechoso (claro en ayuno)
Estéril	Si
Bacteriostático	Si
Total de grasa	0.4 - 6 g/dL
Colesterol	65 - 220 mg/dL
Triglicéridos	Mayor 1.1 mmol/L (mayor 110 mg/dL)
Proteínas totales	2 - 6 g/dL
Albumina	1.2 - 4.1 g/dL
Globulina	1.1 - 3.1 g/dL
Electrolitos	Similar al plasma
Glucosa	2.7 - 11 mmol/L
Celularidad	
Cuenta total de células	Mayor 1000 células/L
Linfocitos	Mayor 80%
Eritrocitos	50 - 600 mm ³
Quilomicrones	Si

¹Soto-Martínez M y Massie J. Chylotórax: Diagnosis and Management in Children. *Pediatric Respiratory Reviews*. 2009;10: 199-207.

Introducción

El quilotórax es una causa relativamente rara de derrame pleural en pediatría. Se define como el acúmulo de quilo en el espacio pleural por la salida de quilo desde el conducto torácico o desde los vasos linfáticos. Puede potencialmente poner en peligro la vida y llevar a serias complicaciones metabólicas, nutricionales e inmunológicas.^{1,2} La incidencia del quilotórax en los niños es desconocida.^{1,2} Ocurre como resultado de una lesión del conducto torácico por ruptura, laceración o compresión o como resultado de anomalías congénitas de los linfáticos. El objetivo de esta revisión es destacar las causas de quilotórax en los niños y presentar las diferentes opciones de manejo. El quilo es un líquido no inflamatorio, alcalino y bacteriostático que está compuesto principalmente por triglicéridos, colesterol, electrolitos, proteínas, glucosa y abundantes linfocitos. El contenido de proteínas del quilo es usualmente mayor de 3 g/L y la composición de electrolitos es similar a la del suero. La cuenta de linfocitos se encuentra en un rango entre 400 a 6800/mm³ siendo linfocitos T la mayoría.^{1,2} Tabla 1

El quilo tiene la apariencia de un líquido lechoso, opalescente que se separa en tres capas: la capa cremosa superior que contiene quilomicrones, una capa lechosa intermedia y una capa que contiene los elementos celulares, la mayoría son linfocitos pequeños. Puede ser claro si el individuo no ha comido recientemente.² Casi todo el quilo procede del drenaje linfático intestinal. El flujo del conducto torácico varía dependiendo de la dieta, medicamentos, función intestinal y actividad física.

Anatomía y fisiología del sistema linfático

El sistema linfático tiene tres funciones principales. Primero, transportar los lípidos y las vitaminas liposolubles absorbidas por el drenaje linfático intestinal, capilares linfáticos en el tracto gastrointestinal a la circulación sistémica. Segunda, recolectar el exceso de líquido de los espacios intestinales junto con las proteínas extravasadas que no pueden ser absorbidas directamente hacia los capilares sanguíneos y regresarlas a la circulación. Tercero, es parte esencial del sistema inmune, en particular, regresando linfocitos a la circulación.³

El conducto torácico está formado por la coalescencia de los linfáticos lumbares e intestinales a nivel de la cisterna quili. Entra al tórax a través del hiato aórtico del diafragma entre las vértebras torácicas 10 a 12. En el tórax, asciende a través del mediastino posterior anterior a la vértebra en el lado derecho, detrás del esófago y del pericardio. A nivel de T5 a T6 el conducto torácico cruza al lado izquierdo para entrar al mediastino superior, ascendiendo detrás del arco aórtico.

El conducto sale del tórax a través de la apertura torácica superior pasando hacia el cuello en donde forma un arco que es anterior al músculo escaleno, unos pocos centímetros arriba de la clavícula izquierda (C7). Después de hacerse lateral, entra a la circulación en la unión de la yugular interna izquierda y las venas subclavas izquierdas.^{1,3} Figura 2

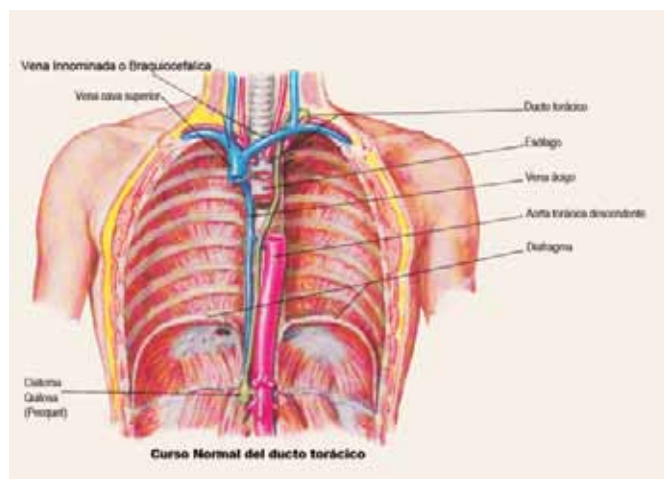


Fig.2 Conducto torácico. Tomado de Colección Ciba de ilustraciones médicas Tomo VII, Sistema Respiratorio. Sección IV Lámina 134. Netter FH. Salvat Editores.1991

Son comunes las variaciones anatómicas del conducto torácico. En aproximadamente 35-50% de la población se pueden encontrar duplicación, triplicación u otras variaciones. Existe una extensa red de linfáticos colaterales que es responsable que el conducto torácico pueda ser ligado en cualquier parte durante su trayecto cervical o torácico sin que ocurra estasis.¹ El conducto torácico tiene numerosas válvulas que fuerzan al quilo a fluir proximalmente. El flujo es dependiente del influjo de alimentos, especialmente de las grasas, y del flujo hacia el intestino. El flujo anterógrado ocurre por la compresión intermitente de la cisterna quili durante la respiración y por el aumento de la presión intra-abdominal durante la inspiración.⁴ El conducto torácico es el vaso principal para el transporte de quilo y otros nutrientes desde el intestino a la circulación. Normalmente transporta entre 1.5 a 2.5 L diariamente, sin embargo, puede transportar hasta 4 litros de quilo por día en un adulto sano.

El conocimiento de la anatomía del sistema linfático torácico es importante en el abordaje y manejo del paciente con quilotórax para poder determinar el nivel de disrupción y las etiologías posibles. La ruptura del conducto torácico entre el diafragma y T5 generalmente produce un quilotórax del lado derecho y por encima de T5 uno izquierdo.¹ Cuando ocurre un quilotórax bilateral, la lesión del conducto torácico se encuentra localizada en el lugar en donde pasa la línea media a nivel de T5 o se debe a una condición linfática difusa.⁵

Etiología

La etiología varía según la edad del paciente, mecanismo de la lesión del conducto torácico (ruptura, laceración, compresión) o como resultado de anomalías congénitas de los linfáticos que puede o no ser parte de una condición asociada.^{1- 3, 6} Predominantemente ocurre como una complicación de una cirugía cardiotorácica y ocasionalmente en recién nacidos. Otras causas incluyen malformaciones congénitas del sistema linfático pulmonar o torácico, cirugía mayor del cuello, obstrucción de la vena cava superior, malignidades mediastinales o pleurales y síndromes dismórficos como los síndromes de Down, Turner o Noonan. Las causas de quilotórax en los niños pueden agruparse en cinco categorías: congénitas, traumáticas, aumento de la presión venosa central, malignidad y misceláneas.¹ Tabla 2

El quilotórax es la forma más común de derrame pleural en los primeros días de vida.^{7, 8} Puede ocurrir como un hallazgo inesperado en un lactante sano o puede ser secundario a anomalías congénitas de los vasos linfáticos como en la linfangiectasia congénita, linfangiomatosis pulmonar, o asociado a síndromes como el síndrome de Down, síndrome de Noonan y el síndrome de Turner.

También puede ocurrir por defectos congénitos del conducto torácico como ausencia y atresia.^{1,3,9} El quilotórax congénito es una manifestación común del hidrops fetal no inmune. Se piensa que esta asociación se debe a un desarrollo anormal de los vasos linfáticos. Sin embargo, el quilotórax congénito puede causar hidrops al alterar el drenaje venoso y/o por pérdida de proteínas hacia el espacio pleural causando hipoproteïnemia y edema generalizado.^{1,2,8} La causa del quilotórax neonatal en ausencia de una anomalía linfática identificada no tiene una explicación clara. Siempre que el quilotórax se considere en la categoría de congénito, el mecanismo propuesto es el trauma por ruptura del conducto torácico por hiperextensión de la columna espinal o por aumento de la presión venosa sistémica durante el nacimiento, especialmente en los partos complicados.^{1,7,8}

Tabla 2. Etiología de quilotórax en pediatría

Etiología	
A. Congénitas	
Malformaciones linfáticas congénitas	
Linfangiomatosis	
Linfangiectasia	
Atresia del conducto torácico asociada a síndromes	
Síndrome de Down	
Síndrome de Noonan	
Síndrome de Turner	
Hidrops fetal	
B. Traumáticas	
Quirúrgicas	
Cervical	
Excisión de nódulos linfáticos	
Torácica	
Cirugía para cardiopatías congénitas	
Cirugía para tumores mediastinales	
Cirugía para malformaciones congénitas pulmonares	
Otras	
Procedimientos diagnósticos y terapéuticos invasivos	
Cateterización de la vena subclavia	
Trauma no iatrogénico	
Hiperextensión o compresión de la pared torácica o de la espina torácica	
Tos o vómitos violentos	
Parto	
C. Presión venosa central elevada	
Trombosis de la vena cava superior o de la vena subclavia	
Post cirugía de Fontan	
D. Malignidades	
Linfoma	
Teratoma	
Sarcoma	
Neuroblastoma	
E. Misceláneas	
Tumores benignos	
Tuberculosis/histoplasmosis	
Sarcoidosis	
Paso transdiafragmático de ascitis quillosa	

Soto-Martínez M y Massie J.

Las anomalías congénitas de los linfáticos no siempre dan manifestaciones en el periodo neonatal. Las dos principales malformaciones de los linfáticos asociadas a quilotórax son la linfangiomatosis pulmonar y la linfangiectasia.^{1,7,10} La linfangiomatosis pulmonar es una proliferación focal de tejido linfático bien diferenciado, frecuentemente asociado a alteraciones linfáticas en otros órganos. En la linfangiectasia pulmonar los pulmones muestran una dilatación difusa de los linfáticos interlobulares y subpleurales. La linfangiectasia puede ser una condición primaria que a menudo es fatal en los recién nacidos o puede ser secundaria a otras condiciones como una cardiopatía congénita o una obstrucción venosa pulmonar, en donde se produce un drenaje anormal o un aumento en la producción de linfa. Los casos asociados a obstrucción venosa pulmonar o a defectos cardíacos congénitos se presentan tempranamente en la vida. El quilotórax puede ser una manifestación del síndrome de Down y de Noonan.^{7,8,11-14} La linfangiectasia pulmonar congénita ocurre en éstos ligada al cromosoma X, a una mutación con cambio de dirección en el gen de la integrina 9b^{14,15,16} y en el síndrome de Gorham-Stout.^{1,17} En la enfermedad de Gorham-Stout hay proliferación de estructuras vasculares en los huesos produciéndose lesiones osteolíticas evidentes en la radiografía.

No tiene un patrón de herencia conocido. El quilotórax se relaciona con la enfermedad posiblemente por displasia de los vasos linfáticos de la pleura. Los niños se ven más afectados que los adultos y los síntomas pueden incluir tos, dificultad respiratoria y dolor. La asociación con quilotórax es de peor pronóstico.¹⁸ Puede producirse quilotórax en los traumatismos y en el maltrato infantil por ruptura o laceración del conducto torácico.¹ El quilotórax postoperatorio, en los niños, es más frecuente después de una cirugía cardiotorácica pero puede ocurrir después de una cirugía de escoliosis o de cuello.¹⁴ Se ha reportado la incidencia de quilotórax después de una cirugía cardiotorácica entre 0.85% a 6.6%^{1,17,18} Otras cirugías, en los niños, que pueden complicarse con quilotórax son aquellas para la escoliosis,^{14,19} anillo vascular²⁰ y hernia diafragmática.²¹ Otras causas traumáticas de quilotórax incluyen la laceración del conducto torácico durante la cateterización de la vena subclavia o como resultado de un trauma torácico cerrado o penetrante.^{14,15} El quilotórax traumático no iatrogénico se ha descrito en los niños después de un trauma cerrado o penetrante del tórax,^{1-3,23} hiperextensión súbita, o compresión de la pared torácica o de la columna torácica con fractura de una vértebra,¹⁻³ tos o vómitos severos, y en recién nacidos el rápido aumento de la presión venosa durante el parto puede producir rotura del conducto torácico.¹⁻³ En los niños, el quilotórax por trauma cerrado ocurre en el lado derecho ya que el sitio de ruptura más frecuente es en la región de la novena o décima vértebra torácica.²⁴ El aumento de la presión venosa de la vena cava superior o de la vena subclavia por trombosis u obstrucción debido a procedimientos quirúrgicos puede causar ruptura del conducto o de sus colaterales.¹⁻³ La presión venosa central alta por un procedimiento de Fontan puede causar una enteropatía perdedora de proteínas, linfangiectasia intestinal y quilotórax independientemente del riesgo de laceración del conducto torácico.^{1,25}

Las malignidades se encuentran dentro de las causas más comunes de quilotórax en los adultos pero son menos prevalentes en los niños. La compresión extrínseca o la invasión directa del conducto torácico pueden causar ruptura y goteo de quilo. Los linfomas son los tumores más frecuentemente asociados a quilotórax (60-70% de los casos) y puede ser el síntoma de presentación. Sin embargo, cualquier tumor del mediastino puede causar quilotórax.^{1-3,26} La presencia de un quilotórax no traumático es una indicación para la búsqueda diligente de un linfoma.² El grupo de causas misceláneas incluye tumores benignos, sarcoidosis e infecciones crónicas como tuberculosis e histoplasmosis.^{20,21} Las infecciones granulomatosas como la tuberculosis,²⁷⁻²⁹ histoplasmosis,³⁰ y la sarcoidosis³¹ pueden asociarse con el desarrollo de quilotórax atribuible a una linfadenopatía que obstruya el conducto torácico.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas del quilotórax son el resultado del acúmulo de líquido en el espacio pleural. Inicialmente el paciente puede estar asintomático pero, con el tiempo, la disnea, la dificultad respiratoria, la tos y el dolor torácico se presentan al aumentar el tamaño de la efusión pleural. El acúmulo rápido de una gran cantidad de líquido puede llevar a complicaciones hemodinámicas con problemas cardiopulmonares importantes como hipotensión, cianosis y dificultad respiratoria grave.¹⁻³ Los pacientes con quilotórax no traumático presentan generalmente dolor torácico y disnea con el ejercicio o puede ser un hallazgo incidental en una radiografía de tórax. El inicio de los síntomas es generalmente gradual aunque, si hay un goteo importante de quilo, el niño puede tener dificultad respiratoria. La historia de cirugía reciente o de un trauma puede ser útil. Cuando el quilotórax es traumático, puede haber un periodo de latencia entre 2 a 10 días entre el trauma y el inicio del derrame pleural. La linfa se acumula extrapleural, en el mediastino, después de la disrupción del conducto torácico y se forma un quiloma que causa una masa mediastínica posterior. Se rompe la pleura mediastínica y entra el quilo al espacio pleural y el paciente tiene dificultad respiratoria porque el quilo comprime al pulmón.³

El examen físico debe incluir el reconocimiento de los diferentes factores de riesgo para quilotórax tales como hallazgos dismórficos, obstrucción de la vena cava superior o malformaciones linfáticas en cualquier parte. El quilotórax congénito que se presenta antenatalmente puede actuar como una lesión que ocupa espacio y causar restricción del desarrollo fetal de los pulmones, produciéndose algún grado de hipoplasia pulmonar. El recién nacido tiene dificultad respiratoria; 50% de los pacientes tienen síntomas en las primeras 24 horas de vida y el resto tendrá manifestaciones clínicas al final de la primera semana de vida. Los hallazgos de matidez uni o bilateral y pobre entrada de aire se encuentran en el examen físico.¹⁻³ El paciente con quilotórax crónico asociado a malformaciones de los linfáticos pulmonares, puede observarse emaciado, con pérdida de peso, desgaste muscular y otros signos de malnutrición. 1-3y pueden tener compromiso inmunológico por la depleción de linfocitos e hipogamaglobulinemia.¹.

Diagnóstico

La radiografía de tórax permite identificar el derrame pleural así como determinar el tamaño y la localización.

La toracocentesis es un método sencillo y seguro para obtener líquido y que puede revelar la presencia de quilo mediante el análisis del líquido pleural. Figura 3



Fig. 3. Radiografía de tórax en la que se identifica un derrame pleural derecho.

El quilo que se obtiene al realizar la toracocentesis es blanco, inoloro y de apariencia lechosa. Figuras 4a y 4b Cuando se obtiene este tipo de líquido, se debe diferenciar entre empiema y un quilotórax. El aspecto lechoso de empiema es causado por la suspensión de glóbulos blancos. Si se centrifuga el líquido, el sobrenadante será claro. Los derrames pleurales quilosos permanecen opacos después de la centrifugación. 2Una manera sencilla de diagnosticar el quilotórax es midiendo los niveles de colesterol y triglicéridos en el líquido pleural. 2Si el nivel de triglicéridos es superior a 110 mg/dL y la relación entre el valor de colesterol del líquido pleural y el suero es 1.0, se establece el diagnóstico de quilotórax. Si aún existe alguna duda si la efusión pleural es un quilotórax, se debe analizar el líquido buscando quilomicrones que pueden verse usando la tinción de Sudán III. 1,3 Esta tinción requiere una preparación citológica especial del líquido pleural por lo que puede no estar disponible en todos los centros. La demostración de los quilomicrones es el hallazgo clave y confirma el diagnóstico de quilotórax. En el quilotórax congénito, el líquido pleural es seroso pero se vuelve lechoso cuando se inicia la alimentación con leche. En todo recién nacido con derrame pleural debe solicitarse en el análisis del líquido pleural triglicéridos y lipoproteína.

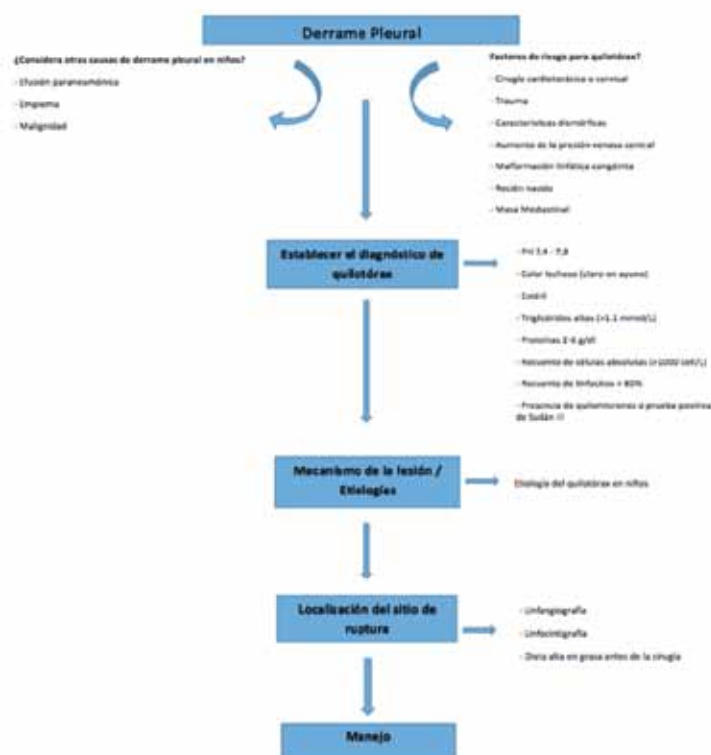


Fig. 4a y 4b. El quilo tiene apariencia blanquecina y lechosa.

Si no hay una causa obvia, como un trauma o una cirugía cardiotorácica, se debe dirigir la investigación al estudio de los vasos linfáticos, a identificar el lugar de la salida del quilo y finalmente a determinar la causa del quilotórax. Figura 5 Los estudios de imágenes como la tomografía computarizada, linfangiografía y linfocintigrafía pueden ser útiles. Ocasionalmente, la resonancia nuclear magnética se utiliza particularmente cuando se necesita una evaluación del mediastino.^{1,3} La linfangiografía y la linfocintigrafía son dos estudios específicos para la evaluación de los vasos linfáticos. Ambas requieren la administración de un medio de contraste al sistema linfático. Esto se puede hacer por varias rutas: administración intersticial (intradérmica o subcutánea), administración directa a través de un vaso linfático canalizado, o por vía intravenosa. 1-3 La linfangiografía consiste en la administración directa intravenosa de un contraste iodado a un vaso linfático canalizado y simultáneamente se realiza una radiografía de tórax o una tomografía computada para delinear la anatomía de los linfáticos. Este estudio se utiliza ampliamente en los adultos y es el mejor estudio para delinear la anatomía de los linfáticos y para identificar el sitio del escape o de la obstrucción. En adultos, se ha reportado una tasa de identificación exitosa de un 81%.¹ Existen limitaciones importantes para su uso en pediatría, debido principalmente a que se necesita un personal con experiencia en la canalización de los vasos linfáticos y por el dolor. La linfangiografía tiene complicaciones como infección, falla respiratoria y lesión de los vasos linfáticos.

La linfocintigrafía es una técnica de imagen de medicina nuclear que utiliza radionucléotidos como agentes de contraste que se administran por vía intradérmica o subcutánea. La linfocintigrafía puede ser una alternativa a la linfangiografía porque es un procedimiento más rápido y menos traumático. Se ha utilizado en niños como un estudio sencillo y no invasivo que no requiere irradiación.^{1,32}

Figura 4 Algoritmo para la estimación y manejo del quilotórax en niños



Tomada de 1Soto-Martínez M, Massie J.

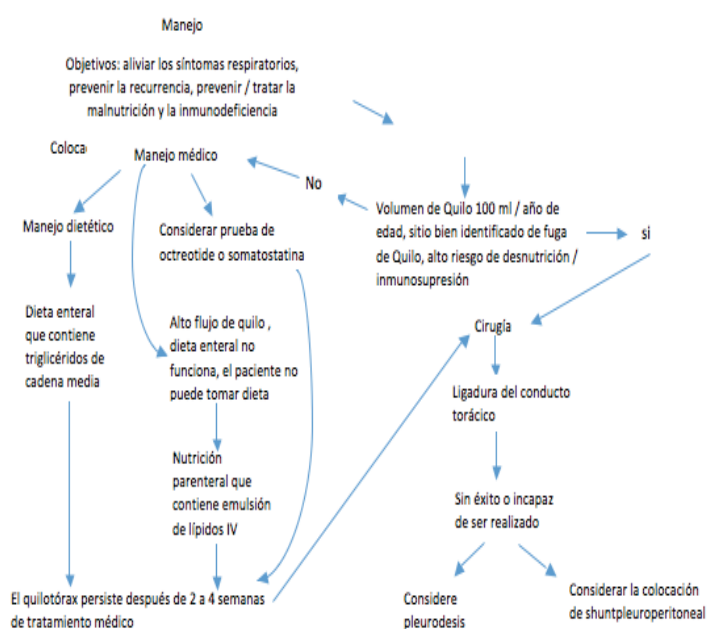
La tomografía puede ser útil para evaluar el mediastino, especialmente ante la sospecha de un quilotórax no traumático sin embargo, la resonancia magnética nuclear puede resultar más útil en algunos casos para la evaluación del mediastino. La visualización directa del goteo de quilo es a veces necesaria. Más recientemente, la cirugía toracoscópica vídeo asistida ha reemplazado a la toracotomía abierta. La biopsia de cualquier área sospechosa debe ser tomada durante el procedimiento incluyendo una biopsia pulmonar si está indicada.¹ Otros estudios complementarios deben realizarse cuando haya sospecha clínica de alguna condición específica subyacente. Por ejemplo, si se sospecha maltrato, se deben realizar un examen físico detallado y estudios radiográficos. Si se sospecha malignidad, estarán indicados los marcadores tumorales, aspirado de médula ósea y tomografía de tórax y abdomen entre otros.¹⁻³

Manejo

La aproximación al manejo del quilotórax es la misma independientemente de la causa. Tabla 3 Ningún tratamiento ha estado sujeto a pruebas aleatorizadas controladas y la

mayoría del conocimiento del manejo del quilotórax en los niños se ha obtenido de pequeñas series. 33-35 Los seis principios básicos del manejo del quilotórax son: drenaje inicial, modificaciones dietarias con una dieta libre de grasa y con triglicéridos de cadena media (TGCM) o nutrición parenteral total, somatostatina o análogos sintéticos como octreótide, cirugía, prevenir y tratar las complicaciones y tratar la causa subyacente. Figura 6

Figura 6 Algoritmo para el manejo del quilotórax en niños



Modificado de Tutor JD. Chylothorax in infants and children, Pediatrics. 2014; 133:722-733

Drenaje inicial

El paso inicial en todos los casos es la aspiración de líquido pleural. La primera toracocentesis se realiza con fines diagnósticos, sin embargo, si el tamaño del derrame compromete la respiración y/o es probable que recurra entonces, debe colocarse un tubo pleural para el drenaje continuo de líquido pleural. Cuantificar el drenaje es de utilidad para determinar la mejoría clínica y también como una guía para el clínico en relación al desbalance de líquidos. Algunos centros han adoptado un acercamiento terapéutico con el drenaje diario para la mejoría o la falla clínica (menos de 10 ml/Kg/día mejoría, más de 10 ml/Kg/día falla después de cuatro semanas de tratamiento no quirúrgico).³³

Modificaciones dietarias

El objetivo del manejo del quilotórax es reducir el flujo de quilo a través del conducto torácico mientras se espera por la curación espontánea. Generalmente se maneja con una dieta libre de grasas con la adición de triglicéridos de cadena media. Los triglicéridos de cadena media consisten de triglicéridos con una longitud de cadena de ácidos grasos saturados de 8 a 12 carbonos que son absorbidos directamente hacia el sistema venoso portal sin pasar por el drenaje linfático. Otra alternativa es el descanso entérico total utilizando alimentación parenteral total.³⁶

Somatostatina o análogos sintéticos como octreótide

La somatostatina es una hormona endógena y el octreótide es un análogo sintético de acción prolongada de la somatostatina.^{22,37-40} La somatostatina y el octreótide son los únicos agentes farmacológicos que han sido usados exitosamente en el manejo del quilotórax en los niños. El mecanismo de acción de la somatostatina y del octreótide en el tratamiento del quilotórax no está claro. La explicación más probable es la disminución del flujo sanguíneo intestinal por vasoconstricción de la circulación esplácnica con disminución de la producción de linfa.⁴¹ También disminuyen la motilidad gastrointestinal, el volumen gástrico, las secreciones pancreáticas y biliares, que a su vez disminuyen el flujo linfático en el conducto torácico.^{4, 37,39} El octreótide tiene la ventaja de tener una vida media más larga, mayor potencia y la opción de administración subcutánea.^{37,39} Sin embargo, no existe un consenso en relación al momento en que estos agentes se deban introducir. Algunos autores argumentan que el uso más temprano del octreótide en la evolución clínica puede disminuir las complicaciones de líquidos y electrolitos y permitir el retiro más temprano del drenaje pleural, pero el nivel de evidencia para esta recomendación es pobre. Hay diferentes formas de administración y de dosis para la somatostatina y el octreótide. Ambos pueden ser administrados en infusión intravenosa continua o en bolos intravenosos dos veces al día. El octreótide se puede administrar por vía subcutánea. La disminución de la tasa de flujo linfático es evidente entre el tercer a sexto día después del inicio de la administración.^{37, 39}

La somatostatina y el octreótide son seguros y tienen pocos efectos secundarios como hiperglicemia, hipotiroidismo, calambres, náuseas, diarrea, compromiso renal, enterocolitis necrotizante y disfunción hepática.^{37,39}

La respuesta a los tratamientos médicos (modificaciones dietarias y/o medicamentos) puede demorar varias semanas. Se recomienda un manejo de ²⁻⁴ semanas antes de considerar los procedimientos quirúrgicos. El manejo no quirúrgico del quilotórax en los niños es exitoso en más del 80% de los casos reportados, incluyendo a los pacientes con quilotórax secundario a una cirugía cardiorálica.^{22, 33-36}

Cirugía

La cirugía se debe considerar cuando el manejo médico del quilotórax ha fallado en disminuir el flujo de quilo y la curación del conducto. La mayoría de los autores sugieren un tratamiento médico de ²⁻⁴ semanas,^{33,34} sin embargo, el manejo quirúrgico temprano puede realizarse si existe un sitio de goteo bien identificado y un flujo alto que no posibilite la curación espontánea.

Se han descrito diferentes abordajes quirúrgicos para la ligadura del conducto torácico aunque las comparaciones son difíciles por las diferentes etiologías y por la realización concomitante de pleurodesis. Si se puede identificar el sitio de la ruptura, el tratamiento definitivo es la ligadura directa del conducto torácico. La visualización del sitio de la lesión puede ser difícil independientemente del abordaje quirúrgico. La cirugía toracoscópica vídeo asistida se recomienda porque tiene una menor tasa de complicaciones y mejor costo efectividad.⁴² Maniobras intraoperatorias como la inyección de colorante azul de Evans al 1% en el muslo o la ingesta de 200 mL de una mezcla de leche unas pocas horas antes de la cirugía pueden ayudar a visualizar el sitio de la lesión del conducto.^{43,44} Cuando no se puede identificar el conducto torácico o el lugar del goteo, se puede ligar en masa el conducto torácico y su tejido circundante entre la aorta, la vena ácigos y el esófago, adyacente al esófago.⁴⁵

Una de las series más grandes de quilotórax en pediatría reportó 51 casos de quilotórax postoperatorio en niños con una edad promedio de 11 meses (4 días -19.6 años). El quilotórax ocurrió en un promedio de 9 días después de la cirugía (0-24 días). 21 de los casos ocurrieron antes que el octreótide estuviera disponible. Todos, excepto uno, respondieron a la dieta con triglicéridos de cadena media. El caso que no respondió a la dieta con triglicéridos de cadena media fue manejado con reposo entérico y alimentación parenteral total. 2 pacientes (10%) requirieron intervención quirúrgica en dos a cuatro semanas.

Los 30 casos restantes fueron identificados cuando ya se usaba el octreótide: 12 (40%) resolvieron solo con la dieta de TGCM, 17 (56%) con octreótide y manejo dietario, y uno requirió cirugía antes de la administración de octreótide. Ocurrió la resolución completa del quilotórax en 14 de los 17 pacientes tratados con octreótide (82%) a los 15.3 ± 5.5 días después del inicio del octreótide y no hubo efectos secundarios. Los tres restantes requirieron tratamiento quirúrgico.¹ Otro acercamiento terapéutico es la obliteración del espacio pleural química (tetraciclina, talco o yodo-povidona) o quirúrgica. (75%) La pleurodesis se puede realizar con la asistencia de la videotoracoscopia aunque el agente esclerosante también puede ser instilado por el tubo pleural. Este procedimiento se ha utilizado efectivamente cuando ha fallado el tratamiento con octreótide y TGCM y no se ha realizado el tratamiento quirúrgico.

Los cortocircuitos pleuroperitoneales proporcionan otra forma de drenar quilo del espacio pleural y tiene la ventaja que no hay pérdida de quilo. Los cortocircuitos son una conexión subcutánea de una vía entre la pleura y el peritoneo. Se ha considerado un tratamiento efectivo y seguro para el quilotórax persistente en los lactantes aunque requiere el bombeo diario.^{46,47} No existen publicaciones de este tratamiento en los niños y adolescentes con quilotórax refractario. Otros métodos terapéuticos son la embolización percutánea transabdominal del conducto torácico guiada por fluoroscopia con espirales (coils) de platino.⁴⁸ En caso de quilotórax grave que causa hidrops fetal puede considerarse el manejo antenatal con toracocentesis intrauterina o con la inserción de un cortocircuito pleuro-amniótico.¹ La radioterapia se ha utilizado en el contexto de pacientes con malformaciones linfáticas complejas y quilotórax secundario.⁴⁹

Conclusión

El quilotórax es una causa poco frecuente de derrame pleural en pediatría particularmente después del periodo neonatal. El diagnóstico se establece mediante el análisis del líquido pleural con la presencia de quilomicrones, triglicéridos y linfocitos. El tratamiento inicial consiste en el drenaje y modificaciones dietarias para disminuir el flujo de quilo y permitir que el conducto cure espontáneamente. El pronóstico del quilotórax en los niños depende de la causa de disrupción del conducto torácico y las anomalías asociadas.

Es necesario realizar estudios prospectivos controlados aleatorizados en los que se comparen diferentes abordajes terapéuticos y también determinar el momento oportuno para el uso de la somatostatina o del octreótido, su dosis y vía de administración.

Referencias

1. Soto-Martínez M, Massie J. Chylotórax: Diagnosis and Management in Children. *Paediatr Respir Rev*. 2009; 10 (4):199-207.
2. Light RW. Chylothorax and pseudochylothorax. In: *Pleural Diseases*, 6th ed. Philadelphia, PA: WoltersKluwerLippincott Williams and Wilkins; 2013
3. Tutor JD. Chylothorax in infants and children. *Pediatrics*. 2014; 133(4):722-733.
4. Doerr CH, Millard DL, Ryu JH. Chylothorax. *Semin Resp Critical Care Med*. 2001; 22 (6):617-26.
5. García Restoy E, Bella Cueto F, Espejo Arenas E, Aloy Duch A. Spontaneous bilateral chylothorax: uniform features of a rare condition. *Eur Respir J*. 1988;1(9):872-3
6. Romero S. Nontraumatic chylothorax. *Curr Opin Pulm Med*. 2000;6(4):287-291
7. Dubin PJ, King IN, Gallagher PG. Congenital chylothorax. 2000;12:505-509
8. Rocha G. Pleural effusions in the neonate. *Curr Opin Pulm Med* 2007;13(4):305-311
9. Browse NL, Allen DR, Wilson NM. Management of chylothorax. *Br J Surg* 1997; 84 (12) :1711-1716.
10. Faul JL, Berry GJ, Colby TV et al. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis and lymphatic displasic syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 161 (3 Pt 1):1037-1046
11. Yamamoto T, Koeda T, Tamura A et al. Congenital chylothorax in a patient with 21 trisomy syndrome. *Acta Paediatr Jpn*. 1996; 38 (6):689-691.
12. Chan DK, Ho NK. Noonan syndrome with spontaneous chylothorax at birth. *Aust Paediatr J*. 1989; 25 (5):296-298.
13. Schlüter G, Steckel M, Schiffmann H et al. Prenatal DNA diagnosis of Noonan syndrome in a fetus with massive hygroma colli, pleural effusion and ascites. *Prenat Diagn*. 2005; 25 (7):574-576.
14. Tutor J. Chylothorax in infants and children. *Pediatrics* 2014;133:722-733
15. Huang XZ, Wu JF, Ferrando R, et al. Fatal bilateral chylothorax in mice lacking the integrin $\alpha 9 \beta 1$. *Mol Cell Biol*. 2000; 20 (14):5208-5215
16. Ma GC, Liu CS, Chang SP et al. A recurrent ITGA9 missense mutation in human fetuses with severe chylothorax: possible correlation with poor response to fetal therapy. *Prenat Diagn*. 2008; 28 (11):1057- 1063. doi: 10.1002/pd.2130
17. Tie ML, Poland GA, Rosenow EC III. Chylothorax in Gorham's syndrome. A common complication of a rare disease. *Chest*. 1994; 105 (1):208-213.
18. Pfleger A, Schwinger W, Maier A, Tauss J, Popper HH, Zach MS. Gorham-Stout syndrome in a male adolescent-case report and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2006;28(4):231-233
19. Shapiro G, Green DW, Fatica NS, Boachie- Adjei O. Medical complications in scoliosis surgery. *Curr Opin Pediatr*. 2001;13(1): 36-41
20. Chun K, Colombani PM, Dudgeon DL, Haller JA Jr. Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year ex- perience. *Ann Thorac Surg*. 1992; 53 (4): 597-602; discussion 602-603.
21. Naik S, Greenough A, Zhang YX, Davenport M. Prediction of morbidity during infancy after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 1996; 31 (12):1651- 1654.
22. Cannizzaro V, Frey B, Bernet-Buettiker V. The role of somatostatin in the treatment of persistent chylothorax in children. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2006; 30 (1):49-53.
23. Worthington MG, de Groot M, Gunning AJ, von Oppell UO. Isolated thoracic duct injury after penetrating chest trauma. *Ann Thorac Surg*. 1995; 60 (2):272-274.
24. Yekeler E, Ulutas H. Bilateral chylothorax after severe vomiting in a child. *Ann Thorac Surg*. 2012; 94 (1):e21-e23. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.01.023. Epub 2012 May 10.
25. Chan EH, Russel JL, Williams WG, Van Arsdel GS, Coles JG, McCrindle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. *Ann Thorac Surg* 2005;80(5):1864-1870
26. Easa D, Balaraman V, Ash K, Thompson B, Boychuck R. Congenital chylotorax and mediastinalneuroblastoma. *J pediatrSurg* 1991; 26 (1):96-98.
27. Cakir E, Gocmen B, Uyan ZS et al. An unusual case of chylothorax complicating childhood tuberculosis. *Pediatr Pulmonol*. 2008; 43 (6):611-614. doi: 10.1002/ppul.20817
28. Grobbelaar M, Andronikou S, Goussard P, Theron S, Mapukata A, George R. Chylothorax as a complication of pulmonary tuberculosis in children. *PediatrRadiol*. 2008; 38 (2):224-226.

29. Rabie H, Lomp A, Goussard P, Nel E, Cotton M. Paradoxical tuberculosis associated immune reconstitution inflammatory syndrome presenting with chylous ascites and chylothorax in a HIV-1 infected child. *J Trop Pediatr*. 2010; 56 (5):355–358. doi: 10.1093/tropej/fmp141. Epub 2010 Jan 25
30. Tutor JD, Schoumacher RA, Chesney PJ. Chylothorax associated with histoplasmosis in a child. *Pediatr Infect Dis J*. 2000; 19(3):262–263.
31. Soskel NT, Sharma OP. Pleural involvement in sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2000; 6(5):455–468
32. Bellini C, Boccardo F, Campisi C et al. Lymphatic dysplasias in newborns and children: the role of lymphoscintigraphy. *J Pediatr*. 2008; 152(4):587–589.
33. Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coultre C. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J Pediatr*. 2000; 136 (5):653–658.
34. Büttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children: guidelines for diagnosis and management. *Chest*. 1999; 116 (3):682–687
35. Chan SY, Lau W, Wong WH, Cheng LC, Chau AK, Cheung YF. Chylothorax in children after congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg*. 2006; 82 (5):1650–1656.
36. Panthongviriyakul C, Bines JE. Post-operative chylothorax in children: an evidence-based management algorithm. *J Paediatr Child Health*. 2008; 44 (12):716–721. doi: 10.1111/j.1440-1754.2008.01412.x. Epub 2008 Nov 20
37. Helin RD, Angeles ST, Bhat R. Octreotide therapy for chylothorax in infants and children: A brief review. *Pediatr Crit Care Med*. 2006; 7 (6):576–579.
38. Rosti L, De Battisti F, Butera G et al. Octreotide in the management of post-operative chylothorax. *Pediatr Cardiol*. 2005; 26 (4):440–443.
39. Roehr CC, Jung A, Proquitté H et al. Somatostatin or octreotide as treatment options for chylothorax in young children: a systematic review. *Intensive Care Med*. 2006; 32 (5):650–657. Epub 2006 Mar 11.
40. Buettiker V, Hug M, Burger R, Baenziger O. Somatostatin: a new therapeutic option for the treatment of chylothorax. *Intensive Care Med*. 2001; 27 (6):1083–1086.
41. Lam JC, Aters S, Tobias JD. Initial experience with octreotide in the pediatric population. *Am J Ther*. 2001; 8 (6):409–415.
42. Graham DD, McGahren ED, Tribble CG, Daniel TM, Rodgers BM. Use of video-assisted thoracic surgery in the treatment of chylothorax. *Ann Thorac Surg*. 1994; 57 (6):1507–1511; discussion 1511–1512.
43. Achildi O, Smith BP, Grewal H. Thoracoscopic ligation of the thoracic duct in a child with spontaneous chylothorax. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2006; 16 (5):546–549.
44. Robinson CL. The management of chylothorax. *Ann Thorac Surg*. 1985; 39 (1):90–95.
45. Platis IE, Nwogu CE. Chylothorax. *Thorac Surg Clin*. 2006; 16 (3):209–214.
46. Engum SA, Rescorla FJ, West KW, Scherer LR III, Grosfeld JL. The use of pleuroperitoneal shunts in the management of persistent chylothorax in infants. *J Pediatr Surg*. 1999; 34 (2):286–290.
47. Wolff AB, Silen ML, Kokoska ER, Rodgers BM. Treatment of refractory chylothorax with externalized pleuroperitoneal shunts in children. *Ann Thorac Surg*. 1999; 68 (3): 1053–1057.
48. Cope C. Management of chylothorax via percutaneous embolization. *Curr Opin Pulm Med*. 2004; 10 (4):311–314
49. Rostom AY. Treatment of thoracic lymphangiomatosis. *Arch Dis Child* 2000; 83 (2):138-139.