

# Ateneo de residentes de Clínica Pediátrica HNRG

SECCIÓN A CARGO DE **JULIA LOMEZ Y PILAR TORTEROLA (CODEI)**

**DANIELA MALDONADO<sup>a</sup> Y ALAN VITAVER<sup>a</sup>**

## PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

### Datos personales

**Nombre y apellido:** V.L.

**Edad:** 10 días de vida.

**Procedencia:** Zárate, Provincia de Buenos Aires

### Enfermedad actual

Paciente de sexo femenino oriunda de Zárate, provincia de Buenos Aires, nacida a término, con peso adecuado para la edad gestacional (38 semanas/3 000 gramos), embarazo parcialmente controlado de madre adolescente, con serologías negativas constatadas (HIV, VDRL, VHB, Chagas, Toxoplasmosis). Parto vaginal prolongado, APGAR 7/8. Antecedente de polihidramnios por referencia del obstetra.

A los pocos minutos de vida presentó dificultad respiratoria, requiriendo intubación orotraqueal en la sala de partos y asistencia respiratoria mecánica (ARM). Se realizó radiografía de tórax que evidenció velamiento del hemitórax izquierdo, ante la sospecha de hidrotórax se solicitó ecografía pleural que confirmó el diagnóstico. Se realizaron dos hemocultivos (HMC), laboratorio con hemograma, estado ácido base y función renal dentro de límites normales y toracocentesis evacuadora en la que se obtuvieron 90 ml de líquido citrino con 254 linfocitos y 8 monocitos/mm<sup>3</sup> (únicos parámetros solicitados). Luego de enviar el líquido pleural a cultivo y ante la sospecha de sepsis precoz se medicó en forma empírica con cefotaxime y amikacina. Se inició nutrición parenteral total (NPT). Los cultivos solicitados fueron negativos, presentando mejoría clínica.

A las 48 horas de vida presentó empeoramiento de la mecánica respiratoria con aumento de los requerimientos del respirador; la nueva

radiografía de tórax evidencia recolección líquida en el espacio pleural, por lo que se colocó tubo de avenamiento pleural (TAVP) drenando 40 ml de líquido.

Por evolución tórpida, a los 10 días de vida, se decidió su derivación al Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez (HNRG).

### Antecedentes familiares

- Niega antecedentes de relevancia.
- Única hija.

### Diagnósticos diferenciales

- Hidrops fetal.
- Quilotórax congénito.
- Cardiopatía congénita.
- Empiema.
- Síndrome nefrótico congénito.
- Síndrome genético.
- Hidrotórax secundario a etiología infecciosa.

### Evolución durante la internación

Al ingreso, la paciente se encontraba clínica y hemodinámicamente estable, sin requerimiento de inotrópicos, con TAVP permeable y escaso débito citrino, su peso al ingreso era de 2770 g. Los estudios de laboratorio: hemograma, estado ácido base, función renal y hepática fueron normales para la edad, evidenciándose como alteraciones hipoproteïnemia con hipoalbuminemia (3,7 y 2,4 mg/dl respectivamente) y disminución de la urea (3 mg/dl). Se solicitaron radiografía de tórax y ecografía pleural descartando recidiva del derrame y la muestra de líquido pleural obtenida informó: líquido turbio, amarillento, 14 000 cel/mm<sup>3</sup> (95% linfocitos, 5% polimorfonucleares), proteínas totales 2,1 g/dl; LDH 251 u/l; glucosa 98 mg/dl; albúmina 1,6 g/dl; colesterol 26,5 mg/dl; triglicéridos 28 mg/dl (aumento de la celularidad con predominio de linfocitos, con el resto de los parámetros dentro de límites normales).

**a.** Jefa/e de residentes de clínica pediátrica. Hospital de Niños Dr. Ricardo Gutiérrez.

Con estos estudios se diagnosticó quilotórax congénito, los valores normales de colesterol y triglicéridos podrían ser ocasionados por el ayuno de la paciente desde el nacimiento dado que nunca fue alimentada por vía enteral.

Se realizaron nuevos HMCx2 y cultivo de líquido pleural que fueron negativos, con un laboratorio sin reactantes de fase aguda elevados, una vez descartada la causa infecciosa se suspendió el tratamiento antibiótico.

Con buena función respiratoria, se realizó extubación electiva a su ingreso al HNRG a los 10 días de vida, no requiriendo oxígeno suplementario en forma posterior.

El ecocardiograma y ecografía Doppler de vasos de cuello, ecografía abdominal y renovesical, fueron normales, con flujo vascular conservado, descartando anomalías torácicas y vasculares arterio-venosas.

Se realizó linfangioresonancia, que demostró una malformación vascular linfática primaria generalizada (Figura 1).

Continuó con NPT. A los 11 días de vida comenzó alimentación enteral con fórmula rica en ácidos grasos de cadena mediana (Monogen®). A las 96 horas presentó dificultad respiratoria y aumento del débito pleural que se asumió como recidiva del derrame con un valor máximo de 92 ml/kg/día, el citoquímico de líquido pleural demostró aumento de celularidad: 2 875 cel/mm<sup>3</sup> (linfocitos 98%/ polimorfonucleares 2%) y de triglicé-

dos (140 mg/dl), con el resto de los parámetros dentro de la normalidad. Debido al empeoramiento clínico sin respuesta a las medidas iniciales, se suspendió alimentación enteral y se indicó infusión continua de octreótide titulando la dosis hasta obtener respuesta clínica con 12 mcg/kg/hora durante 14 días.

Una vez logrado un débito pleural negativo, se comenzó con nutrición enteral de forma progresiva con fórmula rica en ácidos grasos de cadena mediana, y paralelamente se fue disminuyendo NPT hasta suspender a los 14 días, momento en que la paciente recuperó el peso de nacimiento. Finalmente, con buena evolución clínica se progresó la alimentación con lactancia materna exclusiva a libre demanda constatándose buen progreso ponderal.

A lo largo del tratamiento se realizaron ecografías pleurales seriadas sin constatarse nueva colección de líquido quiloso pleural.

Luego de 35 días de internación, se otorgó el egreso hospitalario.

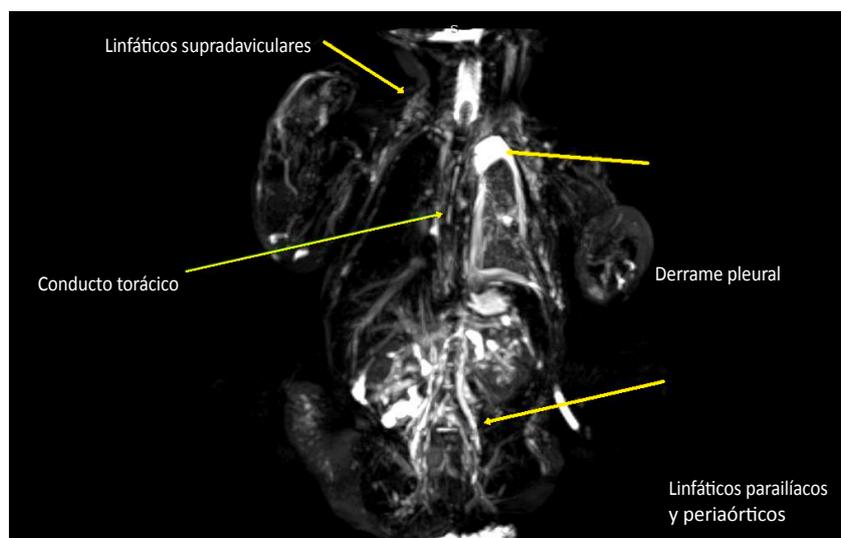
## DIAGNÓSTICO FINAL

Quilotórax congénito secundario a malformación vascular linfática primaria generalizada.

## DISCUSIÓN

El quilotórax congénito es una entidad poco frecuente con una prevalencia estimada de 1/24 000 nacidos vivos y una relación varón-mujer

Figura 1. Linfangioresonancia



Se observan vasos linfáticos arrosariados, con sectores de estenosis y dilatación de vasos colectores, con neoformación de red vascular colateral. Se observa derrame pleural izquierdo.

de 2:1.<sup>1</sup> Se define como la acumulación de linfa en el espacio pleural durante el desarrollo fetal o el nacimiento y es la causa más frecuente de hidrotórax congénito en el recién nacido.<sup>2</sup>

Es posible realizar el diagnóstico ecográfico prenatal, e incluso en los casos de compromiso pulmonar bilateral extenso o hidropesía fetal se pueden llevar a cabo conductas terapéuticas intervencionistas intraútero (toracocentesis, shunt pleuro-amniótico, pleurodesis).<sup>1</sup>

El quilotórax puede producirse por anomalías linfáticas, anomalías torácicas o ser idiopático (cuadro 1).<sup>1</sup> Dentro de las complicaciones potencialmente graves se encuentran aquellas secundarias al efecto de masa: hipoplasia pulmonar, insuficiencia respiratoria, insuficiencia cardíaca por compromiso del retorno venoso e hidropesía fetal.<sup>1,2</sup>

Por otro lado resulta fundamental destacar las complicaciones asociadas a la pérdida de linfa lo cual predispone a la depleción del volumen intravascular, linfocitos y proteínas entre los que se encuentran anticuerpos, complemento y factores de la coagulación, además de diversos nutrientes como los quilomicrones.<sup>1</sup> Esto puede generar secundariamente desnutrición, deshidratación, coagulopatía y un mayor riesgo de infecciones por compromiso inmunológico.<sup>2</sup>

**Cuadro 1.** Causas de quilotórax

<p style="text-align: center;"><b>• ANOMALÍAS LINFÁTICAS</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Linfangiomas</li> <li>- Linfangiomatosis</li> <li>- Síndrome de displasia linfática congénita</li> <li>- Traumatismo perinatal</li> <li>- Síndromes genéticos (Down, Noonan, Turner)</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>• ANOMALÍAS TORÁCICAS</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformaciones pulmonares</li> <li>- Hernia diafragmática congénita</li> <li>- Hidrops fetal</li> </ul> <p style="text-align: center;"><b>• IDIOPÁTICA</b></p>
---

Fuente: Attar MA, et al.<sup>1</sup>

Se estima una sobrevida variable entre el 30-70% que dependerá de la etiología, edad gestacional, el grado de compromiso pulmonar y la existencia de otras anomalías.<sup>1</sup>

Una vez diagnosticado el hidrotórax, es fundamental realizar una toracocentesis para determinar las características del líquido y clasificarlo acorde a su etiología.<sup>1</sup>

La bibliografía coincide en utilizar los criterios de Büttiker para definir quilotórax en base a las características citoquímicas del líquido pleural: >1 000 células, de las cuales >80% deben ser linfocitos y triglicéridos >110 mg/dl.<sup>1</sup> Cabe mencionar que los triglicéridos sólo estarán elevados en aquellos pacientes que hayan sido alimentados previamente, ya que de lo contrario no tendrán quilomicrones circulando, tal como ocurrió con el primer citoquímico del caso presentado.

Ante un paciente con quilotórax deben realizarse los siguientes estudios para establecer su causa: para evaluar malformaciones torácicas, radiografía y/o tomografía de tórax y ecocardiograma; para malformaciones vasculares Doppler de vasos de cuello. Si con estos estudios complementarios no se llega al diagnóstico, en segunda instancia se pueden realizar linfografía, linfografía por resonancia magnética como en el caso presentado o linfografía isotópica.

Una vez diagnosticado el quilotórax congénito, debe iniciarse el tratamiento de soporte mientras se avanza paralelamente en el diagnóstico etiológico. Con respecto al primero, las medidas se orientarán a evitar las complicaciones secundarias al efecto de masa por lo que se indicará una toracocentesis evacuadora y eventualmente se colocará un TAVP.

Por otro lado, para disminuir la producción de linfa se indicará como primera línea ayuno y NPT, alimentación enteral con fórmulas ricas en ácidos grasos de cadena media y en caso de no presentar mejoría, recurrir a tratamiento de segunda línea con octeotride.<sup>3-5</sup> Éste es un análogo sintético de la somatostatina y entre sus efectos se encuentran vasoconstricción esplácnica y disminución de la secreción pancreática y gástrica. No hay consenso establecido con respecto a la dosis, generalmente se titula en función de la respuesta (el efecto aparece entre los 5-7 días)<sup>4,5</sup> entre 1-10 ucg/kg/h, aunque existen reportes de series de casos que utilizan hasta 20 ucg/kg/h.<sup>4</sup> Los efectos adversos y complicaciones incluyen enterocolitis necrotizante, hipoglucemia, barro biliar, hipotiroidismo e hipertensión pulmonar. De no haber respuesta a estas medidas, está indicado su abordaje quirúrgico. Existen diferentes técnicas descritas: pleurodesis, ligadura o embolización del conducto torácico, shunt pleuro-peritoneal, escisión quirúrgica de linfangiomas localizados o de otras masas que contribuyan a aumentar la presión venosa central.<sup>5</sup>



## CONCLUSIÓN

Ante un recién nacido con dificultad respiratoria e hidrotórax, la punción pleural resulta diagnóstica y terapéutica. El quilotórax es una entidad poco frecuente que requiere estudiar su causa e indicar tratamiento de sostén durante el proceso diagnóstico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Attar MA, Donn SM. Congenital chylothorax. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2017; 22(4):234-239.
2. Shih YT, Su PH, Chen JY, et al. Common etiologies of neonatal pleural effusion. *Pediatr Neonatol.* 2011; 52(5):251-5.
3. Yin R, Zhang R, Wang J, et al. Effects of somatostatin/octreotide treatment in neonates with congenital chylothorax. *Medicine (Baltimore).* 2017; 96(29):e7594.
4. Vass G, Evans Fry R, et al. Should Newborns with Refractory Chylothorax Be Tried on Higher Dose of Octreotide? *Neonatology.* 2021; 118(1):122-126.
5. Costa KM, Saxena AK. Surgical chylothorax in neonates: management and outcomes. *World J Pediatr.* 2018; 14(2):110-115.