Residência RP Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria
ISSN-Online: 2236-6814

Data de Submissão: 02/09/2018
Data de Aprovação: 22/11/2018

RELATO DE CASO

Quilotórax congênito e linfedema primário: relato de caso

Congenital chylothorax and primary lymphoedema: a case report

Beatriz Maria Vilaça[1], João Arthur Pazello[1], Adria Karina Farias[2], Leilane de-Oliveira[2], Miguel Angelo Stremel Andrade[2], Andre Ivan Bradley dos Santos Dias[2], Miguel Angelo Agulham[2], Camila Girardi Fachin[2]

Palavras-chave:
Quilotórax,
Linfedema,
Hidropisia Fetal.

Resumo

Objetivo: Relatar o caso de uma criança com diagnóstico de quilotórax congênito e linfedema primário sem alterações cromossômicas. **Métodos:** Foi realizada a revisão do prontuário da paciente e revisão de literatura na base de dados Pubmed. **Resultados:** Paciente feminina, com ultrassom pré-natal apresentando derrame pleural bilateral, edema subcutâneo e pieloectasia à direita. Ao nascer, a termo, evoluiu com gemência e taquipneia, sendo identificados quilotórax bilateral, laringomalácia e linfedema generalizado. À avaliação genotípica, o cariótipo era normal (46, XX). Com 6 meses de vida, optou-se por tratamento com sildenafil, dieta hipogordurosa e fórmula semi-elementar. Durante seu primeiro ano de vida, a paciente foi internada diversas vezes por insuficiência respiratória, sendo submetida a múltiplas drenagens torácicas. Apresentou pneumonia grave e quilotórax infectado com 1 ano de idade. Evoluiu com choque séptico refratário ao tratamento e insuficiência renal aguda com necrose renal, indo a óbito com 1 ano e 22 dias de vida. **Conclusão:** Neste relato, há rara associação entre quilotórax congênito e linfedema primário na ausência de síndrome genética.

Keywords:
Chylothorax,
Lymphedema,
Hydrops Fetalis.

Abstract

Objective: Report the case of a child diagnosed with congenital chylothorax and primary lymphoedema, in the absence of chromosomal abnormalities as well as providing a literature review on both conditions. **Methods:** A review of the medical record. **Results:** Female patient with prenatal ultrasonography showing bilateral pleural effusion, subcutaneous tissue oedema and right kidney pyelectasis. Born to term, evolved with gemency and tachypnea, and was diagnosed with bilateral chylothorax, laryngomalacia and generalized lymphoedema. Karyotype was normal (46, XX). At 6 months of age, a low fat diet associated with semielemental formula was implemented, as well as Sildenafil. During her first year of life, multiple hospitalizations were necessary due to respiratory insufficiency, and multiple thoracic drainages had to be performed. By the age of one year, she was admitted with a severe pneumonia, as well as infected chylothorax. She later evolved with a treatment resistant septic shock and acute kidney failure, culminating with her death at the age of 1 year and 22 days. **Conclusion:** In this case report, there is a rare coexistence of congenial chylothorax and primary lymphoedema whithout the presence of a genetic syndrome.

[1] Universidade Federal do Paraná, Curso de Medicina - Curitiba - Paraná - Brasil.
[2] Universidade Federal do Paraná, Departamento de Cirurgia Pediátrica - Curitiba - Paraná - Brasil.

Endereço para correspondência:
Beatriz Maria Vilaça.
Universidade Federal do Paraná - Curso de Medicina. Rua Padre Camargo, nº 285, Alto da Glória.
Curitiba - PR. Brasil. CEP: 80.060-240. E-mail: bea.vilaca@gmail.com

Residência Pediátrica 2019;9(3):344-346. DOI: 10.25060/residpediatr-2019.v9n3-32

INTRODUÇÃO

O quilotórax congênito pode ser resultado de malformação, de obstrução adquirida, ou de rompimento do ducto torácico[1]; causas raras incluem linfangioma e linfangiectasia[2]. Frequentemente, está associado a anormalidades cromossômicas, como as síndromes de Down, Turner, e Noonan[3]. Os tratamentos atualmente preconizados incluem drenagem do fluido, suporte hemodinâmico e nutrição parenteral total seguida de nutrição com fórmula enriquecida com triglicerídeos de cadeia média[4]. Sildenafil e Octreotide têm mostrado benefícios em alguns relatos[1,5].

O linfedema é uma condição rara, acometendo aproximadamente uma em cada 6000 crianças[6]. Ele é caracterizado pelo acúmulo de linfa em determinados tecidos e regiões do corpo por falha ou sobrecarga nos mecanismos de drenagem. O linfedema pode ser primário ou secundário a outras condições, como tumores e infecções. Quando primário, pode ser isolado ou parte de um quadro sindrômico - como as síndromes de Down, Turner e Noonan, Trissomia do 13 e do 18[7]. Suas causas aparecem em três perfis: aplasia ou hipoplasia de ductos linfáticos, anormalidades dos troncos linfáticos torácico ou abdominal ou incompetência valvular do sistema linfático[7].

Não foram encontrados na literatura casos relatando associação entre linfedema primário e quilotórax congênito na ausência de síndromes genéticas.

MÉTODOS

Foi realizada a revisão do prontuário da paciente e revisão de literatura na base de dados Pubmed.

RESULTADOS

Paciente sexo feminino, nascida a termo, peso 3355 g, Apgar 8/9. Na 32ª semana gestacional, à ultrassonografia, foi observado derrame pleural bilateral, edema subcutâneo e pieloectasia à direita. Ao nascer, evoluiu com gemência e taquipneia, sendo diagnosticados quilotórax bilateral, laringomalácia e linfedema generalizado. Foi encaminhada à UTI Neonatal de um hospital universitário. À avaliação genotípica, o cariótipo era normal (46, XX). Submetida à tomografia computadorizada de tórax, foi evidenciado derrame pleural bilateral, colapso de lobos inferiores, irregularidade da superfície pleural, sem alterações sugestivas de linfangiectasia ou linfangiomatose. A linfocintilografia mostrou não haver drenagem significativa pelas vias linfáticas em mãos, pés e fígado. Após recuperação clínica, a paciente recebeu alta do hospital com 14 dias de vida, sendo agendado retorno ambulatorial em 7 dias. Após três dias, a paciente foi trazida por seus pais e readmitida com cianose perioral, taquipneia e engasgos após amamentação. A paciente recebeu oxigênio suplementar e nutrição parenteral total, até melhora clínica e alta ao 1 mês de vida.

Aos 3 meses de vida, novamente foi trazida por seus pais à emergência com febre, taquipneia e sonolência. Foi diagnosticada com quilotórax infectado, sendo submetida à videotoracoscopia com decorticação à direita e a drenagem pleural fechada por volumoso derrame quiloso à esquerda. Devido ao edema acompanhado de oligúria, foi necessária a introdução de diuréticos (Espironolactona e Furosemida) e reposição de albumina.

Com 6 meses de vida, optou-se por tratamento com Sildenafil e dieta hipogordurosa associada à fórmula semielementar. Cinco meses depois, foi novamente trazida por seus pais e admitida com os mesmos sintomas de cianose perioral, taquipneia, febre e edema de membro inferior. Apesar de um pequeno derrame pleural à esquerda, foi implementado tratamento conservador com Ceftriaxone para a infecção e Furosemida para reduzir o edema. Os resultados laboratoriais revelaram uma importante anemia, à qual foi prescrita transfusão sanguínea. Quinze dias depois, a paciente recebeu alta após recuperação clínica significativa.

Durante seu primeiro ano de vida, a paciente foi internada diversas vezes por insuficiência respiratória, sendo submetida a quatro drenagens torácicas. Durante esse tempo, foi realizada nova linfocintilografia, a qual revelou importante hipoplasia do sistema linfático nos membros superiores e inferiores, associada à deficiência de drenagem.

Com 1 ano de idade, a paciente foi readmitida ao hospital com taquipneia, edema importante, febre e taquicardia. Foi realizada drenagem torácica à esquerda (200 mL de exsudato) devido a um grande derrame pleural. A paciente foi encaminhada à UTI, evoluiu com choque séptico refratário ao tratamento e insuficiência renal aguda com necrose renal, indo a óbito com 1 ano e 22 dias de vida.

Por motivos administrativos do hospital, não foi realizada necropsia e demais investigações genéticas. Imagens do caso não foram autorizadas pela família.

DISCUSSÃO

O quilotórax é uma condição rara, mais comum em homens[4] e frequentemente está associada a anormalidades cromossômicas[7]. Caracteriza-se pelo acúmulo de líquido quiloso na cavidade pleural, com potenciais complicações metabólicas, imunológicas, nutricionais, bem como insuficiência respiratória, sendo por vezes fatal. É o tipo mais comum de derrame pleural em recém-nascidos, e o mais comumente associado à insuficiência respiratória. O acúmulo de líquido na cavidade ocorre quando o *clearance* é reduzido, quando a produção é aumentada ou por uma associação de ambos[8].

O termo congênito é geralmente reservado para anormalidades do sistema linfático que estão presentes durante o nascimento. Pode ser resultado de uma malformação, de uma obstrução adquirida ou devido à ruptura do ducto torácico[2]. Entre as causas raras, estão o linfangioma e a linfangiectasia[1]. Neste relato de caso, uma causa potencial poderia ser a deficiência de drenagem causada pela ausência de ductos linfáticos em funcionamento, como sugerido pela hipoplasia do sistema

linfático em membros superiores e inferiores evidenciada durante a linfocintigrafia.

Essa condição pode estar associada a uma infinidade de anormalidades cromossômicas, como as síndromes de Down, Turner e Noonan[7]. Esta paciente, no entanto, tinha um cariótipo normal (46, XX). A maioria dos pacientes é diagnosticada antes do nascimento, como foi o caso, via ultrassonografia, e a maioria está associada à hidropsia fetal[9]. Manifestações respiratórias, como taquipneia e dispneia, compõem as características clínicas dessa condição. O acúmulo de líquido quiloso na cavidade pleural pode gerar depleção de células proteicas, eletrolíticas e de glóbulos brancos, levando à desidratação, hipovolemia, desnutrição, distúrbios eletrolíticos, acidose metabólica e imunossupressão por linfopenia[10].

Os tratamentos pós-natais podem incluir drenagem de fluidos, suporte hemodinâmico e vascular, nutrição parenteral total seguida pela fórmula de triglicerídeos de cadeia média. O uso de Sildenafil em pacientes pediátricos com malformações linfáticas mostrou-se eficiente[5]. Além disso, alguns relatos indicaram Octreotide como um medicamento benéfico no tratamento de tais condições[2].

A mortalidade geral em pacientes que sofrem de efusões pleurais no período neonatal é de 25%, variando de 15 em derrames isolados a 95% naqueles associados à hidropsia fetal[3].

O linfedema também é uma condição rara, estando presente em 1 de 6000 recém-nascidos[11]. É caracterizado pelo acúmulo de linfa em determinados tecidos e partes do corpo devido à falha ou sobrecarga dos mecanismos de drenagem. O linfedema pode ser uma doença primária ou secundária a outras anormalidades, como tumores e infecções. Quando primário, pode ser isolado (como neste relato), ou parte de uma alteração sindrômica, como as síndromes de Down, Turner e Noonan, bem como na trissomia do 13 e 18[12].

O linfedema pode se apresentar em 3 padrões: aplasia ou hipoplasia de ductos linfáticos, como neste caso, anormalidades do ducto torácico e abdominal, ou devido à incompetência valvular do sistema linfático[12]. Além disso, qualquer condição que possa cursar com hidropsia fetal tem o potencial de desenvolver linfedema primário[13]. O diagnóstico dessa paciente foi durante o período pré-natal, na 32ª semana gestacional, associado à hidropisia fetal (uma condição que tem 95% de mortalidade quando associada a derrames pleurais, como comentado acima).

A avaliação da etiologia pode incluir a linfocintilografia, exame que capta o fluxo de líquido no sistema linfático, principalmente nos membros. É feito com injeção de elementos marcados radioativamente nos membros, seguidos de imagens sequenciadas da trajetória que seguem através do sistema linfático. A drenagem é considerada prejudicada quando está atrasada, ausente ou assimétrica (comparando ambos os membros).

CONCLUSÃO

No presente caso, apesar da coexistência de quilotórax congênito e linfedema primário, não há anormalidades cromossômicas detectadas pelo cariótipo da paciente. Tal fato foi considerado incomum, uma vez que durante a revisão da literatura não foram encontradas associações dessas duas condições com a ausência de anormalidades cromossômicas.

REFERÊNCIAS

1. Arafa A, Peitsidis P, Kadir RA. J Obstet Gynaecol. 2009;29(1):59-60. DOI: 10.1080/01443610802484062
2. Afsharpaiman S, Rezaee Zavareh MS, Torkaman M. Low Dose of Octreotide Can be Helpful in the Management of Congenital Chylothorax. Iran Red Crescent Med J. 2015;17(10):e18915. DOI: 10.5812/ircmj.18915
3. Brisighelli Neto A, Luca Júnior FC, Rehder PM, Palombo FP, dos Santos RAL, Gírio DT, et al. Quilotórax congênito. Pediatria Moderna. 2000;36:619-22.
4. Rocha G, Guerra P, Azevedo I, Guimarães H. Quilotórax no feto e recém-nascido - Orientação do tratamento. Rev Port Pneumol. 2007;13(3):377-81.
5. Danial C, Tichy AL, Tariq U, Swetman GL, Khuu P, Leung TH, et al. An open-label study to evaluate sildenafil for the treatment of lymphatic malformations. J Am Acad Dermatol. 2014;70(6):1050-7. DOI: 10.1016/j.jaad.2014.02.005
6. Ergaz Z, Bar-Oz B, Yatsiv I, Arad I. Congenital chylothorax: clinical course and prognostic significance. Pediatr Pulmonol. 2009;44(8):806-11. DOI: 10.1002/ppul.21070
7. Malleske DT, Yoder BA. Congenital chylothorax treated with oral sildenafil: a case report and review of the literature. J Perinatol. 2015;35(5):384-6. DOI: 10.1038/jp.2015.10
8. Downie L, Sasi A, Malhotra A. Congenital chylothorax: associations and neonatal outcomes. J Paediatr Child Health. 2014;50(3):234-8. DOI: 10.1111/jpc.12477
9. Caserío S, Gallego C, Martin P, Moral MT, Pallás CR, Galindo A. Congenital chylothorax: from foetal life to adolescence. Acta Paediatr. 2010;99(10):1571-7. DOI: 10.1111/j.1651-2227.2010.01884.x
10. Sivasli E, Dogru D, Aslan AT, Yurdakok M, Tekinalp G. Spontaneous neonatal chylothorax treated with octreotide in Turkey: a case report. J Perinatol. 2004;24(4):261-2. DOI: 10.1038/sj.jp.7211052
11. Dale RF. The inheritance of primary lymphoedema. J Med Genet. 1985;22(4):274-8.
12. Campisi C, Da Rin E, Bellini C, Bonioli E, Boccardo F. Pediatric lymphedema and correlated syndromes: role of microsurgery. Microsurgery. 2008;28(2):138-42. DOI: 10.1002/micr.20466
13. Keeling JW. Hydrops fetalis and other forms of excess fluid collection in the fetus. In: Wigglesworth JS, Singer DB, eds. Textbook of Fetal and Perinatal Pathology. Boston: Blackwell Scientific Publications; 1991. p. 429-54.