

Quilotòrax en el període neonatal

Ignacio Benítez, Cristina Copons, Félix Castillo, Maria Tejedor, Salvador Salcedo

Unitat de Cures Intensives Neonatals. Servei de Neonatologia. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona

RESUM

Fonament. El quilotòrax és la causa més freqüent de vessament pleural en el període neonatal. El seu tractament està basat en mesures nutricionals, farmacològiques i quirúrgiques. Encara que alguns autors han proposat algorismes terapèutics, el seu maneig continua sense estar ben establert pel que fa a la millor estratègia nutricional, la utilitat dels fàrmacs emprats i el moment i el tipus de cirurgia indicats. Hem observat un augment de la incidència de quilotòrax, especialment els relacionats amb procediments quirúrgics, que, si persisteixen de manera perllongada, poden afectar significativament l'estat clínic del pacient i contribuir a una morbiditat i mortalitat més altes.

Objectiu. Revisar i actualitzar les diferents causes de quilotòrax neonatal, els criteris diagnòstics i l'eficàcia i la seguretat de les diferents modalitats terapèutiques, tant mèdiques com quirúrgiques.

Mètode. Revisió bibliogràfica dels diferents aspectes relacionats amb l'etiologia, la fisiopatologia, la clínica, el diagnòstic i el tractament del quilotòrax neonatal.

Conclusions. No existeix un algorisme terapèutic uniforme. La majoria dels autors advoquen per un període inicial de tractament mèdic conservador amb mesures nutricionals i somatostatina o anàlegs, i tractament quirúrgic en els casos en què el primer fracassi. Caldria fer assajos clínics prospectius aleatoritzats amb l'objectiu d'establir l'eficàcia i la seguretat de la somatostatina i l'octreòtida. El moment adequat d'indicar la cirurgia continua sent motiu de controvèrsia.

Paraules clau: Quilotòrax. Octreòtida. Nounat.

QUILOTÓRAX EN EL PERÍODO NEONATAL

Fundamento. El quilotòrax es la causa más frecuente de derrame pleural en el período neonatal. Su tratamiento está basado en medidas nutricionales, farmacológicas y quirúrgicas. Aunque algunos autores han propuesto algoritmos terapéuticos, su manejo sigue sin estar establecido en lo referente a la mejor estrategia nutricional, la utilidad de los fármacos empleados y el momento y tipo de cirugía indicados. Hemos observado un aumento de la

incidencia de quilotòrax, especialmente los relacionados con procedimientos quirúrgicos, que, si persisten de manera prolongada, pueden afectar significativamente al estado clínico del paciente y contribuir a una mayor morbilidad y mortalidad.

Objetivo. Revisar y actualizar las diferentes causas de quilotòrax neonatal, los criterios diagnósticos y la eficacia y seguridad de las diferentes modalidades terapéuticas, tanto médicas como quirúrgicas.

Método. Revisión bibliográfica de los diferentes aspectos relacionados con etiología, fisiopatología, clínica, diagnóstico y tratamiento del quilotòrax neonatal.

Conclusiones. No existe un algoritmo terapéutico uniforme. La mayoría de los autores abogan por un período inicial de tratamiento médico conservador con medidas nutricionales y somatostatina o análogos y, en los casos de fracaso de éste, tratamiento quirúrgico. Serían necesarios ensayos clínicos prospectivos randomizados con el objetivo de establecer la eficacia y seguridad de la somatostatina y el octreótide. El momento adecuado de indicar la cirugía sigue siendo motivo de controversia.

Palabras clave: Quilotòrax. Octreòtida. Recién nacido.

CHYLOTHORAX IN THE NEONATAL PERIOD

Background. Chylothorax is the most frequent cause of pleural effusion in the neonatal period. The management includes nutritional, medical, and surgical interventions. Although therapeutic algorithms have been suggested, its management is not well established. The best nutritional approach, the effectiveness of the medical agents, and the time and type of surgery have not been defined. We have observed an increasing incidence of chylothorax, specially those cases related with surgical procedures. This condition, when long-standing, may have a profound effect on the patient clinical condition, and may result in significant increase in morbidity and mortality.

Objective. To review and update the different causes and diagnostic criteria of neonatal chylothorax, and to evaluate the efficacy and safety of the different therapeutic approaches.

Method. We reviewed the medical literature regarding etiology, pathophysiology, clinical features, diagnosis and treatment of neonatal chylothorax.

Conclusions. The therapeutic algorithm of neonatal chylothorax is not well established. Most authors suggest an initial conservative treatment that includes nutritional management and pharmacological intervention with somatostatin or octreotide. If medical management fails, surgical intervention must be considered. Randomised prospective trials are necessary to establish the efficacy and safety of somatostatin and octreotide. Controversy exists about the appropriate time to perform surgery.

Key words: Chylothorax. Octreotide. Newborn.

Correspondència:

Ignacio Benítez Segura
Servei de Neonatologia
Hospital Universitari Vall d'Hebron
Passeig Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona
34177ibs@comb.es

Treball rebut: 30-11-06. Treball acceptat: 13-12-06.

Benítez I, Copons C, Castillo F, Tejedor M, Salcedo M.
Quilotòrax en el període neonatal.
Pediatr Catalana 2007; 67: 15-21.

Introducció

El quilotòrax és l'acumulació de limfa a la cavitat pleural. Descrit per primera vegada per Pisek¹ el 1917, és la causa més freqüent de vessament pleural en el nou-nat. Se'n descriuen dos grans grups etiològics: el quilotòrax congènit i l'adquirit. La major part dels congènits són idiopàtics, mentre que els adquirits solen presentar-se com una complicació de qualsevol tipus de cirurgia toràcica, especialment la cardíaca. Els objectius del tractament són alleujar el compromís respiratori, mantenir un estat nutricional adequat, intentar disminuir la producció de quil i disminuir la morbiditat associada. Es basa en mesures dietètiques, farmacològiques i quirúrgiques.

Anatomia i fisiologia

A més dels vasos sanguinis, el cos humà disposa d'una xarxa de capil·lars limfàtics que actua com a sistema de drenatge, retirant l'excés de líquids, proteïnes i macromolècules de l'espai intersticial i retornant-los a la circulació sanguínia. Aquest líquid recollit i transportat rep el nom de limfa. La limfa que prové del tracte gastrointestinal durant l'absorció de nutrients té un aspecte lletós, a causa de l'alt contingut en lípids, i rep el nom de quil (Taula I).

TAULA I

Quil: Característiques i Composició

| Característiques clàssiques | |
|---|-------------------------------------|
| Aspecte lletós | |
| pH alcalí: 7.4-7.8 | |
| Densitat específica: 1012-1025 g/L | |
| Estèril | |
| Composició | |
| Proteïnes totals: | 20-40g/L |
| Albúmina: | 10-30g/L |
| Globulines: | 10-15g/L |
| Fibrinogen: | 150-250 mg/L |
| Greixos totals: | 10-60g/L |
| TG pleura/TG plasma | >1 |
| Colesterol pleura/ Colesterol plasma | <1 |
| Colesterol/Triglicèrids | <1 |
| Quilomicrons | |
| Glucosa | 2-11 mmol/L |
| Urea | 1-3 mmol/L |
| Electròlits = valors plasmàtics, excepte menor contingut de calci | |
| Presència d'enzims pancreàtics exocrins | |
| Limfòcits: | 400-7.000 cèl·lules/mm ³ |

TG: triglicèrids

La circulació limfàtica és essencial per controlar i mantenir l'equilibri entre els líquids intravascular i intersticial, i prevenir l'aparició d'edema. A més, la limfa manté la circulació de limfòcits i immunoglobulines a través de l'espai intersticial i facilita l'extracció de materials o microorganismes estranys. Durant la digestió, la circulació limfàtica és la principal via de transport fins a la circulació sistèmica de colesterol i àcids grassos de cadena llarga absorbits des del tracte digestiu. Els àcids grassos de cadena mitjana i curta s'absorbeixen directament en el sistema portal; aquest detall sustenta la base del tractament mèdic del quilotòrax. El flux basal de limfa s'ha estimat al voltant d'1.38 ml/kg/h, un valor que s'incrementa significativament si es relaciona amb els àpats.

El drenatge limfàtic de les extremitats inferiors, la pelvis, la major part de l'abdomen, el braç esquerre, el tòrax esquerre i el costat esquerre del cap aboca al conducte toràcic. El drenatge del braç dret, el pulmó dret, el costat dret del cap, el coll, el diafragma dret i el fetge aboca al conducte limfàtic dret.

Les variacions anatòmiques del conducte toràcic són freqüents. En el 50% dels casos el sistema limfàtic es desenvolupa d'acord amb el patró anatòmic definit com a normal: de la confluència de tots els vasos limfàtics de la cavitat peritoneal i de la part inferior del cos, en la proximitat de la vora inferior de la II vèrtebra lumbar, es conforma el que es coneix com cisterna quilífera o cisterna de Pecquet. Aquesta estructura determina la terminació de la circulació limfàtica abdominal retroperitoneal i l'inici del conducte toràcic. Des d'aquí, travessa el diafragma a través de l'hiat aòrtic per darrere de l'aorta i ascendeix per la dreta de la columna vertebral entre l'aorta toràcica i la vena àziga. A l'altura de la V vèrtebra dorsal es dirigeix a l'esquerra, creua la línia mitjana i continua cap amunt per darrere de l'esòfag, ascendint fins al mediastí superior per abocar en el sistema venós, prop de la unió entre les venes jugular interna i subclàvia del costat esquerre.

Des d'un punt de vista teòric podríem afirmar que la lesió o obstrucció del conducte toràcic en un nivell inferior a la V vèrtebra dorsal donarà lloc a l'aparició de quilotòrax de localització dreta, mentre que en un punt superior seria esquerre, i a l'altura d'aquesta V vèrtebra dorsal podria originar un quilotòrax bilateral²⁻³.

El conducte limfàtic dret buida la limfa en la circulació venosa en la unió de la vena jugular interna i de la subclàvia del costat dret.

Etiopatogènia

Una alteració del flux de la limfa, ja sigui per alteració de la gènesi, lesió o obstrucció dels vasos limfàtics, pot generar una fugida de quil des del conducte

toràcic i l'acumulació en l'espai pleural, i donar lloc a l'aparició de quilotòrax. Podem distingir-ne dos grans grups etiològics: el congènit i l'adquirit (Taula II).

TAULA II

Causas de quilotòrax neonatal

| Quilotòrax congènit |
|---|
| Idiopàtic |
| Associat a trauma perinatal |
| Limfangièctasi pulmonar congènita |
| - Primària |
| - Secundària: |
| Defectes obstructius cardíacs |
| Defectes pulmonars |
| Associat a cromosomopaties |
| - Síndrome de Turner |
| - Síndrome de Noonan |
| - Trisomia 21 |
| Limfangiomatosi |
| Tumors |
| Quilotòrax adquirit |
| Traumàtic |
| - Associat a cirurgia toràcica: |
| Cardíaca |
| Esofàgica |
| Mediastínica |
| Diafragmàtica |
| Pleuropulmonar |
| No traumàtic |
| - Obstrucció i/o augment de pressió a VCS |
| Trombosi |
| Insuficiència cardíaca |

VCS: vena cava superior

Quilotòrax congènit

El quilotòrax congènit, encara que infreqüent, és la causa més freqüent de vessament pleural en el període neonatal. La mortalitat perinatal oscil·la entre el 15% i el 30%. La major part de les vegades és idiopàtic. En aquests casos, el quilotòrax s'atribueix a anomalies del sistema limfàtic toràcic, ja sigui per malformació, agenèsia o atresia del conducte toràcic. Altres vegades són secundaris a malformacions del sistema limfàtic pulmonar (limfangièctasi pulmonar primària), es poden associar a síndromes dismòrfiques (síndrome de Noonan, síndrome de Turner, trisomia 21), o ser una manifestació clínica d'una malformació limfàtica generalitzada amb èctasi i/o proliferació anormal dels limfàtics (limfangiomatosi sistèmica). Altres situacions associades a quilotòrax inclouen

cardiopaties congènites amb compromís del retorn venós pulmonar, síndrome de vena cava superior i malformacions pulmonars (per exemple, segrest lobar). També s'han descrit casos secundaris a traumatisme obstètric i tumors toràcics⁴.

Quilotòrax adquirit

Atesa la variabilitat anatòmica del conducte toràcic, el quilotòrax adquirit està descrit com la complicació de qualsevol tipus de cirurgia toràcica, especialment després de cirurgia cardíaca, però també en casos de cirurgia esofàgica, diafragmàtica, mediastínica i pleuropulmonar⁵. La majoria de vegades té lloc com a conseqüència d'una lesió intraoperatòria del conducte toràcic. No obstant això, també pot ser secundari a l'augment de pressió venosa central per disfunció miocàrdica o trombosi del territori de vena cava superior, que poden obstruir el flux de limfa i provocar dilatació, trencament dels vasos i el corresponent vessament pleural.

Clínica

Quilotòrax congènit

En el cas del quilotòrax congènit, la presència del vessament pleural es pot evidenciar abans del naixement mitjançant ecografia fetal. La seva troballa obliga l'obstètric a fer un estudi exhaustiu a la recerca d'un diagnòstic etiològic, i cal practicar un cariotip, una ecografia morfològica detallada i un estudi infecció, a més d'avaluar l'estat de benestar fetal.

El segon trimestre és un període crític en el desenvolupament pulmonar, de manera que la troballa de vessament pleural significatiu abans de les 28 setmanes de gestació comporta un risc elevat d'hipoplàsia pulmonar que pot condicionar després del naixement una insuficiència respiratòria greu sovint de mal pronòstic. D'altra banda, els vessaments pleurals transitoris, en absència d'anomalies cromosòmiques associades, tenen un pronòstic favorable.

A més de la hipoplàsia pulmonar, el quilotòrax congènit que s'inicia prenatalment pot condicionar l'aparició d'hidrops no immune per insuficiència cardíaca congestiva secundària a la compressió de les cavitats cardíacques i al compromís del retorn venós per compressió de la vena cava, i a la hipoproteïnèmia fetal secundària a les pèrdues proteïques a través del quilotòrax. Finalment, la compressió intratoràcica i esofàgica pot dificultar la deglució fetal i afavorir l'aparició de polihidramni, que augmenta el risc de prematuritat⁴.

La possibilitat que es desenvolupin aquestes complicacions ha conduït els obstètrics a proposar intervencions prenatales per evitar-les, com ara les punxions pleurals evacuadores o la col·locació de derivacions pleuroamniòtiques. Les actituds d'aquest tipus han millorat el pronòstic dels nounats afectats.

En el cas que no es detecti prenatalment, clàssicament el nou-nat manifesta símptomes de destret respiratori des del naixement, amb hipofonesi ipsilateral, disminució de l'expansió toràcica i desplaçament del batec cardíac cap al costat contralateral. El nou-nat pot tenir un aspecte hidròpic. La radiografia de tòrax evidencia vessament pleural, i, en el cas d'evolució prenatal perllongada, una mida pulmonar disminuïda, suggestiva d'hipoplàsia pulmonar⁶.

Quilotòrax adquirit

El quilotòrax adquirit normalment es presenta com una complicació de qualsevol tipus de cirurgia toràcica. És menys freqüent després de procediments amb esternotomia mitjana com a via d'abordatge. La majoria de vegades té lloc com a conseqüència de la lesió del conducte toràcic durant l'acte quirúrgic o després de la col·locació de catèters venosos centrals; altres vegades, però, està relacionat amb la formació de trombes en el territori de la vena cava superior o a l'augment de pressió venosa central per disfunció miocàrdica. L'acumulació de quil sol produir-se en el costat ipsilateral a la toracotomia, si la causa és una lesió del conducte toràcic, o sovint bilateral en els casos relacionats amb trombosi venosa. L'interval entre la intervenció i el diagnòstic de quilotòrax, així com la seva durada, són variables: són menors en els casos secundaris a lesió del conducte toràcic i majors en els casos relacionats amb trombosi o augment de la pressió venosa central^{5,7}.

Independentment de l'etiologia, la pèrdua perllongada de quil en l'espai pleural, a més d'ocasionar compromís respiratori, està associada a depleció nutricional (hipoproteïnèmia, hipoalbuminèmia, hiponatremia, pèrdua de pes) com a conseqüència de la pèrdua de líquid, proteïnes i electròlits; i a immunodeficiència per la pèrdua mantinguda d'immunoglobulines i limfòcits, condicions que poden contribuir significativament a la morbiditat i la mortalitat d'aquests pacients.

Diagnòstic

La definició de quil en adults està ben establerta en la literatura. En infants, però, no existeix una definició clara, i sovint s'apliquen els criteris diagnòstics definits en adults⁸. El 1999, Vera Bütikker i col·l. publiquen un estudi en què estableixen unes guies per al diagnòstic i el tractament del quilotòrax en pacients pediàtrics⁹. Estableixen com a criteris diagnòstics de quilotòrax els vessaments en què l'anàlisi del líquid pleural evidencia un contingut de triglicèrids >1.1 mmol/L (>100 mg/dl), amb una cel·lularitat >1.000 cèl·lules/ μ L i un predomini de limfòcits (>80%). Afirment que aquesta definició és simple i permet, en la majoria dels casos, un diagnòstic definitiu. Requeix, això sí, una mínima aportació enteral de greixos, sense la qual la distinció entre vessament pleural

quilós i no quilós és, al seu parer, difícil. Per a altres autors, en el cas en què no s'hagi iniciat la ingesta enteral, el predomini limfocitari permet establir gairebé amb seguretat el diagnòstic⁷.

Per primera vegada Wallis i Schölberg¹⁰ el 1911, i posteriorment Staats i col·l.⁸ i altres autors, van descriure que l'aspecte lletós del vessament podia resultar útil per al diagnòstic de quilotòrax. Cal recordar que el quil adquireix aquesta aparença només si hi ha quilomicrons, i que les característiques del líquid varien amb el tipus d'alimentació. Sense ingesta enteral el quil sol ser de color clar o groc. D'altra banda, no tots els vessaments que adquireixen aquest aspecte macroscòpic lletós corresponen finalment amb quilotòrax, per la qual cosa, segons Bütikker⁹, «ni la seva presència ho confirma ni la seva absència ho descarta», de manera que aquesta dada esdevé prescindible com a criteri diagnòstic.

Altres característiques clàssiques del quil inclouen la presència de proteïnes en valors superiors a 20 g/dL, el seu pH alcalí i cultius estèrils (Taula I).

Tractament

El tractament del quilotòrax té com a objectius alleujar el compromís respiratori ocasionat per l'acumulació de líquid en l'espai pleural, mantenir un estat nutricional adequat i intentar disminuir la producció de quil.

Si el vessament recidiva amb rapidesa després d'una primera toraconcentesi evacuadora i diagnòstica, és preferible col·locar un tub pleural per fer un drenatge continu que practicar toraconcentesis repetides¹¹. Quan la situació clínica del pacient ho requereixi, la insuficiència respiratòria es tractarà amb oxigen i/o ventilació mecànica. Es reposaran immunoglobulines, electròlits, calories i proteïnes segons les necessitats.

Les mesures actuals encaminades a la resolució del quilotòrax inclouen estratègies alimentàries –modificació de la dieta mitjançant l'administració de fórmules riques en triglicèrids de cadena mitjana i restringides en àcids grassos de cadena llarga o nutrició parenteral total (NPT)–, tractament farmacològic amb somatostatina o anàlegs, com l'octreòtida i, en cas de quilotòrax refractaris, tractament quirúrgic (lligam del conducte toràcic, pleurodesi o desviació pleuroperitoneal). Encara que Beguetti i col·l.⁷ i posteriorment altres¹² han proposat algoritmes terapèutics, el seu maneig continua sense estar ben establert. La majoria d'autors advoquen per un període inicial de tractament conservador, seguit de tractament quirúrgic en casos de difícil maneig mèdic. La cirurgia no està exempta de riscos i de vegades no és efectiva. Probablement per això, el moment adequat d'indicar-la no està definit de manera uniforme. Alguns autors la recomanen de manera precoç, mentre que uns altres són partidaris del tractament

conservador durant períodes més llargs. Aquest aspecte és important, ja que si el quilotòrax persisteix de manera perllongada pot contribuir a una morbiditat més alta i a una estada hospitalària més llarga.

Maneig nutricional

L'objectiu del maneig nutricional és mantenir una ingesta calòrica adequada i intentar minimitzar la producció de quil. Per aconseguir-ho, s'han proposat bàsicament dues alternatives: l'alimentació parenteral total o la modificació de la dieta substituint la llet materna o artificial per fórmules enriquides amb triglicèrids de cadena mitjana (TCM).

Com que la ingesta enteral de greixos incrementa el flux de limfa a través del conducte toràcic, la majoria de règims dietètics inclouen una disminució de la ingesta i la substitució per TCM, que s'absorbeixen directament en el sistema portal sense formar quilomicrons. Cal tenir en compte que quan s'administren dietes amb un alt contingut en TCM i pobres en triglicèrids de cadena llarga (TCL) es pot incórrer en un dèficit d'àcids grassos essencials si no s'administra almenys el 4% de l'energia en forma d'àcid linoleic, una cosa especialment important en nounats, que requereixen aquesta aportació per assolir un desenvolupament adequat del sistema nerviós central.

No obstant això, algunes publicacions refereixen només un mínim efecte sobre la disminució de quil amb TCM¹³⁻¹⁴ i alguns autors suggereixen que qualsevol ingesta enteral, fins i tot aigua¹⁵, incrementa el flux de limfa a través del conducte toràcic, per la qual cosa recomanen una estricta alimentació parenteral.

L'alimentació parenteral total disminueix al mínim l'estímul de les secrecions gastrointestinals i, per tant, la producció de quil, encara que l'ús perllongat està associat amb major prevalença de colèstasis per toxicitat hepàtica i de complicacions relacionades amb l'ús de catèters, com la trombosi o la infecció.

En realitat no hi ha estudis controlats que comparin l'eficàcia en el maneig del quilotòrax de les dietes enterals enriquides amb TCM i l'alimentació parenteral. La major part dels protocols descrits per al quilotòrax congènit recomanen NPT fins a l'estabilitat clínica del pacient, mentre que l'actitud amb el quilotòrax postoperatori és més variable i inclou totes dues opcions^{7,9,16}.

Tractament farmacològic

Tant en nens com en adults, la somatostatina s'ha usat com a tractament en casos de diarrea intractable, fístules enterocutànies i sagnat per varices esofàgiques. El 1990, Ullibarrí i col·l. van descriure l'ús amb èxit de somatostatina en un pacient adult amb quilotòrax¹⁷. Des de llavors, s'han anat publicant casos de pacients adults i pediàtrics amb quilotòrax tractats amb somatostatina o anàlegs¹⁸⁻²⁷.

La somatostatina és un pèptid descrit per primera vegada fa més de 30 anys²⁸. L'octreòtida és un anàleg sintètic de la somatostatina. Tots dos exerceixen un ampli espectre d'accions inhibidores en diversos òrgans, incloent-hi el sistema nerviós central, la glàndula pituïtària, el fetge i el pàncrees, així com el tracte gastrointestinal¹⁸. Inhibeixen la secreció de diverses hormones o pèptids: hormona del creixement, tirotròpina, insulina, glucagó, secretina, pèptid vasoactiu intestinal, gastrina, colecistocinina i serotonina. Suprimeixen la motilitat gastrointestinal, la producció de suc gàstric i la secreció de bilis i enzims pancreàtics, a més d'inhibir el flux sanguini esplàncnic i l'absorció intestinal.

Tot i que no està aclarit, la seva efectivitat per al tractament del quilotòrax sembla que és deguda a una reducció del flux sanguini gastrointestinal i, en conseqüència, del drenatge limfàtic des de l'intestí, amb la consegüent disminució del flux de limfa a través del conducte toràcic. Això afavoriria la coalescència de les parets dels limfàtics lesionats i la seva cicatrització²⁴, fet que podria explicar per què aquest tractament generalment no és eficaç en pacients amb pressió venosa central elevada o trombosi del territori de vena cava superior.

En general, tots dos fàrmacs es consideren segurs, ja que els seus efectes secundaris són lleus i transitoris. Inclouen nàusees i vòmits, diarrea, disfunció hepàtica, hipotiroïdisme transitori, hipoglucèmia i hiper-glucèmia. No obstant això, s'ha descrit un quadre d'enterocolitis necrotitzant en un nen tractat amb somatostatina²⁶.

L'octreòtida té una vida mitjana més llarga que la somatostatina (1-2 hores versus 2-3 minuts)²⁷⁻²⁸, i això permet que no s'hagi d'administrar exclusivament en infusió contínua i es puguin usar també les vies subcutània o intramuscular²⁹. Les dosis d'octreòtida que s'han utilitzat varien des de 0,3 fins a 12 mcg/kg/h^{11,27,30}, i ni el moment d'iniciar el tractament (2-7 dies després del diagnòstic) ni la durada (3-34 dies) tampoc no són uniformes.

Tot sembla indicar, doncs, que aquests fàrmacs poden ser útils per al tractament del quilotòrax i que mereix la pena integrar-los dins l'algoritme terapèutic abans de les opcions quirúrgiques, encara que caldria tenir en compte que totes les dades de què es disposa estan preses de la publicació de casos aïllats o de sèries curtes, de manera que caldria fer assajos clínics prospectius aleatoritzats amb l'objectiu d'establir-ne l'eficàcia i la seguretat.

Tractament quirúrgic

Es reserva per als casos en què fracassa el tractament conservador. El moment apropiat de fer-lo no està ben establert i continua sent motiu de controvèrsia i debat. Alguns autors recomanen cirurgia si el qui-

lotòrax persisteix més enllà de dues setmanes³¹; altres, en cas de pèrdues abundants (>100 ml/any d'edat del nen/dia o >10 ml/kg/d durant cinc dies), mentre que la majoria són partidaris de perllongar el tractament mèdic i no plantegen cirurgia fins a més enllà de la quarta setmana d'evolució^{5, 32-33}. Retardar en excés la cirurgia comporta estades hospitalàries molt perllongades i complicacions derivades de la pèrdua mantinguda de quil (depleció nutricional, trastorns metabòlics i immunodeficiència), mentre que la indicació precoç de la cirurgia implica un nombre més alt de toracotomies.

S'han descrit diferents procediments quirúrgics que inclouen pleurodesi, lligam del conducte toràcic i derivacions pleuroperitoneals. Les recomanacions sobre el tipus de cirurgia d'elecció també són variables.

Lligadura del conducte toràcic

La lligadura del conducte toràcic va ser introduïda per Lampson el 1948³⁴ i és considerada generalment la tècnica d'elecció, sobretot quan se sospita lesió del conducte toràcic secundari a cirurgia⁷. Com a conseqüència de la gran variabilitat anatòmica del conducte, no sempre és efectiva. La majoria dels cirurgians són partidaris de fer-la mitjançant toracotomia dreta, malgrat que recentment s'han publicat casos en els quals s'ha dut a terme amb èxit mitjançant videotoracosòpia³⁵.

Derivacions pleuroperitoneals

Les derivacions pleuroperitoneals van ser introduïdes per Azizkhan i col·l.³⁶ el 1983. Permeten pal·liar el compromís respiratori reduint el contingut pleural de líquid, que és drenat en la cavitat peritoneal, on pot ser absorbit a través del peritoneu, de manera que manté l'estat nutricional i possiblement també l'estat immunològic^{3, 37-38}. Sembla una opció atractiva per a nounats prematurs, quan la toracotomia està contraindicada. Pot fracassar si existeix una obstrucció de la vena cava inferior, per la qual cosa se n'ha de comprovar la permeabilitat abans de considerar aquesta possibilitat³⁸. Les derivacions tenen un efecte limitat si la pressió en l'aurícula dreta és superior a 10-16 mmHg, i és ineficaç si supera els 25 mmHg⁷.

Pleurodesi

La pleurodesi és un procediment que persegueix obtenir l'adhesió de la pleura i evitar la fugida de quil a l'espai pleural. S'han utilitzat agents químics diversos, incloent-hi agents esclerosants, talc, OK-432, povidona iodada i agents antimalàrics com la quinaquina⁷; també és possible practicar la pleurodesi mitjançant procediments físics.

Conclusions

Tenint en compte la complexitat dels pacients atesos actualment a les unitats de vigilància intensiva neonatals, està augmentant la incidència de quilotòrax, especialment els relacionats amb procediments quirúrgics cardioràcics. No existeix un algorisme terapèutic uniforme. La majoria dels autors advoquen per un període inicial de tractament conservador amb mesures nutricionals i somatostatina o anàlegs, seguit de tractament quirúrgic en els casos de difícil maneig mèdic. Caldria fer assajos clínics prospectius aleatoritzats amb l'objectiu d'establir l'eficàcia i la seguretat de la somatostatina o l'octreòtida. El moment adequat d'indicar la cirurgia continua sent motiu de controvèrsia.

Bibliografia

- 1 Pisek G. Report of a chylothorax. Arch Pediatr 1917; 34: 929-937.
- 2 Doerr CH, Millard DL. Chylothorax. Semin Resp Critical Care Med 2001; 22: 617-626.
- 3 Valentine VG, Raffin TA. The management of chylothorax. Chest 1992; 102: 586-591.
- 4 Dendale J, Comet P, Amram D, Lsebros D. Lê chylothorax de découverte anténatale. Arch Pediatr 1999; 6: 867-871.
- 5 Le Coultre C, Oberhänsli I, Mossaz A, Bugmann P, Faidutti B, Belli DC. Postoperative chylothorax in children: differences between vascular and traumatic origin. J Pediatr Surg 1991; 26: 1169-1174.
- 6 Dubin PJ, King IN, Gallagher PG. Congenital chylothorax. Curr Opin Pediatr 2000; 12: 505-509.
- 7 Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coultre C. Etiology and management of pediatric chylothorax. J Pediatr 2000; 136: 653-658.
- 8 Staats BA, Ellefson RD, Budahn LL, Dines DE, Prakash UBS, Offord K. The lipoprotein profile of chylous and nonchylous pleural effusions. Mayo Clin Proc 1980; 55: 700-704.
- 9 Büttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children. Guidelines for diagnosis and management. Chest 1999; 116: 682-687.
- 10 Wallis RLM, Schöldberg HA. On chylous and pseudo-chylous ascitis. Q J Med 1911; 4: 153-204.
- 11 Van Straaten HLM, Gerards LJ, Krediet TG. Chylothorax in the neonatal period. Eur J Pediatr 1993; 152: 2-5.
- 12 Cannizzaro V, Frey B, Bernet-Buettiker V. The role of somatostatin in the treatment of persistent chylothorax in children. Eur J Cardiothoracic Surg 2006; 30: 49-53.
- 13 Brodman RF. Congenital chylothorax: Recommendations for treatment. N Y State J Med 1975; 75: 553-557.

- 14** Peitersen B, Jacobsen B. Medium chain triglycerides for treatment of Spontaneous, neonatal chylothorax. *Acta Paediatr Scand* 1977; 66: 121-125.
- 15** Fernández A Jr, Kalache KD, Grauel EL. Management of spontaneous congenital chylothorax: oral médium-chain triglycerides versus total parenteral nutrition. *Am J Perinatol* 1999; 16(8): 415-420.
- 16** Buettiker V, Hug MI, Burger R, Baenziger O. Somatostatin: A new therapeutic option for the treatment of chylothorax. *Intensive Care Med* 2001; 27: 1083-1086.
- 17** Ulibarri JL, Sanz Y, Fuentes C, Mancha A, Armendia M, Sanchez S. Reduction of lymphorrhagia from ruptured thoracic duct by somatostatin. *Lancet* 1990; 336: 258.
- 18** Rimensberger P, Müller-Schenker B, Kalangos A, Beghetti M. Treatment of a persistent postoperative chylothorax with somatostatin. *Ann Thorac Surg* 1998: 253-254.
- 19** Cheung Y, Leung M, Yip M. Octreotide for treatment of postoperative chylothorax. *J.Pediatr* 2001; 139: 157-159.
- 20** Au M, Weber TR, Fleming RE. Successful use of somatostatin in a case of neonatal chylothorax. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 1106-1107.
- 21** Goto M, Kawamata, Kitano M, Watanabe K, Chiba Y. Treatment of chylothorax in a premature infant using somatostatin. *J Perinatol* 2003; 23: 563-564.
- 22** Young S, Dalgleish S, Eccleston A, Akierman A, McMillan D. Severe congenital chylothorax treated with octreotide. *J Perinatol* 2004; 24: 200-202.
- 23** Tibballs J, Soto R, Bharucha T. Management of newborn lymphangiectasia and chylothorax after cardiac surgery with octreotide infusion. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 2213-2215.
- 24** Rosti L, De Battisti F, Butera G, Cirri S, Chessa M, De-logu A et al. Octreotide in the management of postoperative chylothorax. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 440-443.
- 25** Rosti L, Bini RM, Chessa M, Butera G, Drago M, Carminati M. The effectiveness of octreotide in the treatment of postoperative chylothorax. *Eur J Pediatr* 2002; 161: 149-150.
- 26** Mohseni-Bod H, Macrae D, Slavik Z. Somatostatin analog (octreotide) in the management of neonatal postoperative chylothorax: Is it safe? *Pediatr Crit Care* 2004; 5: 356-357.
- 27** Paget-Brown A, Kattwinkel J, Rodgers B, Michalsky M. The use of octreotide to treat congenital chylothorax. *Journal of Pediatr Surgery* 2006; 41: 845-847.
- 28** Kalomenidis I. Octreotide and chylothorax. *Current Opinion Pulm Med* 2006; 12: 264-267.
- 29** Lamberts SW, van der Lely AJ, Hofland LJ. New somatostatin analogs: will they fulfil old promises? *Eur J Endocrinol* 2002; 146: 701-705.
- 30** Roehr CC, Jung A, Proquitte H, Blankenstein O, Hammer H, Lakhoo K, et al. Somatostatin or octreotide as treatment options for chylothorax in young children: a systematic review. *Intensive Care Med* 2006; 32: 650-657.
- 31** Stringel G, Stanley M, Bass J. Surgical management of persistent postoperative chylothorax in children. *Can J Surg* 1984; 27: 543-546.
- 32** Allen EM, van Heeckeren DW, Spector ML, Blumer JL. Management of nutritional and infectious complications of postoperative chylothorax in children. *J Pediatr Surgery* 1991; 26: 1169-1174.
- 33** Rheuban KS, Kron IL, Carpenter MA, Gutgesell HP, Rodgers BM. Pleuroperitoneal shunts for refractory chylothorax after operation for congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 85-87.
- 34** Lampson RS. Traumatic chylothorax: a review of the literature and report of a case treated by mediastinal ligation of the thoracic duct. *J Thorac Surg* 1948; 17: 778-791.
- 35** Christodoulou M, Ris HB, Pezzetta E. Video-assisted right supradiaphragmatic thoracic duct ligation for non-traumatic recurrent chylothorax. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006; 29: 810-814.
- 36** Azizkhan RG, Canfield J, Alford BA, Rodegrs BM. Pleuroperitoneal shunts in the management of persistent chylothorax. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 842-850.
- 37** Cummings SP, Wyatt DA, Baker JW, Flanagan TL, Spotnitz WD, Rodgers BM, et al. Successful treatment of postoperative chylothorax using an external pleuroperitoneal shunt. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 276-278.
- 38** Murphy MC, Newman BM, Rodgers BM. Pleuroperitoneal shunts in the management of persistent chylothorax. *Ann Thorac Surg* 1989; 48: 195-200.