Quilotórax em recém-nascidas gemelares prematuras

Chylothorax in premature newborn twins

Jenifer Grotto de Souza[1], Fátima Cleonice de Souza[2]

RESUMO

Quilotórax representa a condição na qual ocorre acúmulo de fluido linfático de origem intestinal, no espaço pleural. A forma congênita é rara, sendo ainda mais infrequente nos prematuros e do sexo feminino. É relatado o caso de gêmeas prematuras que desenvolveram quilotórax durante a internação em unidade de terapia intensiva neonatal.

UNITERMOS: Quilotórax, Doenças em Gêmeo, Doenças dos Prematuros.

ABSTRACT

Chylothorax is a condition in which there is an accumulation of lymphatic fluid of intestinal origin in the pleural space. The congenital form is rare, and even more uncommon in pre-term and female infants. Here the authors report the case of premature twins who developed chylothorax during hospitalization in the neonatal intensive care unit.

KEYWORDS: Chylothorax, Twin Diseases, Diseases of Premature Infants.

INTRODUÇÃO

Quilotórax representa a condição na qual ocorre acúmulo de fluido linfático de origem intestinal, no espaço pleural. Este fluido tem teor elevado de triglicerídeos, conferindo-lhe aspecto turvo ou leitoso. Apresenta quilomícrons na sua composição, além de predominância linfocítica com culturas estéreis (1).

Representa a maioria dos derrames pleurais intraútero e pós-natal, embora seja uma etiologia rara de quilotórax. Defeitos de formação do ducto torácico, como atresia e múltiplas dilatações, fístulas entre o ducto torácico e o espaço pleural, linfangiectasia e linfangiomatose são condições relacionadas à gênese do quilotórax; todavia, a maior parte dos casos não tem causa determinada (2).

Ocorre frequentemente associação com malformações múltiplas, como Síndrome de Turner, mosaicismo do cromossomo sexual e malformações cardíacas. Estas cursam com elevadas pressões de veia cava superior, obstrução e/ou agenesia dos vasos que drenam o ducto torácico, culminando com a formação do quilotórax (2).

O prognóstico costuma ser bom, embora a mortalidade ainda seja alta atualmente, situando-se entre 20 e 50%. O diagnóstico precoce e a tomada de condutas adequadas imediatamente têm impacto positivo sobre a sobrevida destes pacientes (3).

Diante do exposto, o presente estudo tem por objetivo relatar o caso de gêmeas prematuras que desenvolveram quilotórax durante a internação em unidade de terapia intensiva neonatal. O estudo passou por aprovação do Comitê de Ética de Pesquisa do Hospital Santa Cruz.

O estudo se justifica por ser uma apresentação rara. O quilotórax congênito ocorre em cerca de 1:15.000 gestações, com distribuição maior no sexo masculino e apresentação rara em crianças prematuras. Não houve relato na literatura de ocorrência em gemelares femininas prematuras.

RELATO DO CASO

RN feminina, nascida de 29 semanas, gemelar I, apresentou quilotórax bilateral com 13 dias de vida, maior à direita,

[1] Estudante de Medicina.
[2] Médica Pediatra. Mestre em Educação. Professora Adjunta do Departamento de Biologia e Farmácia da Universidade de Santa Cruz do Sul (UNISC).

sendo realizada drenagem em selo d'água por dezoito dias, com boa evolução do quadro e alta para Unidade de cuidados intermediários, com dois meses de vida. Observada fratura espontânea de úmero esquerdo nos exames de imagem.

RN feminina, II gemelar, interna na UTI pediátrica por desconforto respiratório progressivo. Apresenta-se com gemência eventual, letargia, dificuldade para alimentar-se. Ao nascimento, apresentou doença da membrana hialina (DMH), septicemia e PCA, necessitando de ventilação mecânica por período prolongado, recebendo alta com dois meses e nove dias em boas condições clínicas. Ao exame físico: pálida, taquipneica, com retração subcostal, crepitantes difusos bilaterais e murmúrio vesicular abolido em hemitórax direito. Sat O2 94% em campânula a 100%. Hemograma com anemia (HB 9,2), Raio X de tórax com derrame pleural bilateral mais pronunciado à direita, sem focos de consolidação, além de fratura em úmero direito. Ecografia torácica: líquido pleural sem sinais de exsudato. Toracocentese revelou presença de derrame de aspecto leitoso, proteínas 4,8g%, glicose 153mg%, desidrogenase láctica 106U/L, pH 6,5 linfócitos 98%, monócitos 2-3%, pesquisa de BAAR negativo, contagem de células 7900/mm³, sendo diagnosticado quilotórax. Realizou-se toracocentese com colocação de drenos tórax bilaterais em selo d'água, drenando, em média, 400ml/dia. Após dois dias de internação, iniciou-se com octreotide parenteral e reposição de albumina conforme débito dos drenos, sem resolução do quadro. Realizou ligadura de ducto torácico; todavia, paciente evoluiu para insuficiência renal e óbito.

DISCUSSÃO

O quilotórax congênito é uma desordem do recém-nascido a termo ou próximo do termo (1). Está presente ao nascimento ou na primeira semana de vida, caracterizado como um quadro de insuficiência respiratória e derrame pleural de aspecto turvo e leitoso, raramente associado à hidropsia fetal (3). Frequentemente decorre devido a defeito na formação do ducto torácico e está associada a síndromes genéticas, como Turner, Noonan e Down, além de em alguns casos ter relação com polidrâmnio (4).

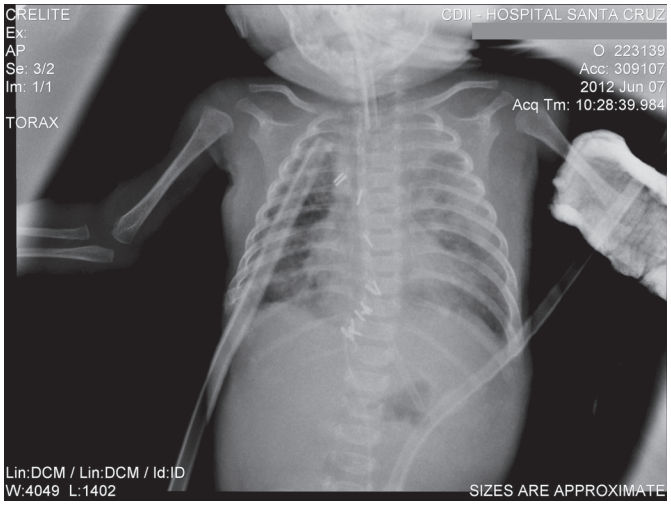


Figura 1 – Raio X de tórax evidenciando derrame pleural bilateral, mais pronunciado à direita, sem focos de consolidação. Percebe-se ainda fratura em úmero direito.

Constitui a causa de derrame pleural mais frequente no feto e neonato, embora seja raro, ocorrendo em 1/10.000-15.000 recém-nascidos, duas vezes mais frequente no sexo masculino. A mortalidade situa-se entre 20-50% dos casos (2). Existem poucos relatos acerca do desenvolvimento desta condição em prematuros, e não há relato na literatura sobre a ocorrência em gemelares.

Não há consenso acerca da gênese desta condição, sendo que na maior parte dos casos não se consegue estabelecer a causa (3). Uma etiologia possível seria a fragilidade congênita de algum ponto do ducto torácico que, com os movimentos de extensão da coluna vertebral durante o nascimento, poderia resultar em ruptura ou estiramento do ducto, levando ao extravasamento do fluido linfático de origem intestinal na cavidade pleural. Outra hipótese encontra-se na fístula congênita de herança autossômica recessiva (3).

Os pacientes com quilotórax geralmente irão apresentar manifestações respiratórias, como taquipneia e retrações subcostais, induzidas pelos efeitos mecânicos do derrame pleural. Frequentemente, experimentam início gradual de dispneia e torpor (5). Febre é um achado raro, tendo em vista que o fluido linfático não provoca resposta inflamatória no local. Ao exame físico, percebem-se tiragem intercostal e ruídos hidroaéreos diminuídos à ausculta pulmonar. O derrame pleural é unilateral em 78% dos casos, destes 67% ocorrem no hemitórax direito e 33% no hemitórax esquerdo (6).

A perda de grande quantidade de linfa com acúmulo no espaço pleural pode gerar déficit de proteínas, eletrólitos, principalmente sódio, e células de defesa no organismo da criança. A perda proteica associada à linfopenia pode levar a um estado de imunodeficiência grave. Costuma ocorrer desnutrição, principalmente nos casos em que há perda severa de linfa por toracocenteses repetidas. Secundária à perda calórica e alteração no estado imune, ocorre perda de peso, também associado ao quadro de desidratação e hipovolemia (7).

O diagnóstico é feito por toracocentese, por meio da análise bioquímica do líquido pleural coletado. Ao nascimento, o líquido pleural tem composição semelhante ao plasma e coloração clara, o que pode contribuir para um diagnóstico tardio e um atraso no manejo correto do paciente com quilotórax. A mudança para o aspecto leitoso ocorre com o início da alimentação enteral, confirmando o diagnóstico. O predomínio de linfócitos entre as células de defesa presentes no material coletado é o achado mais consistente do quilotórax ao nascimento, sendo considerado sinal patognomônico para algumas literaturas (8).

Normalmente, para se firmar o diagnóstico, consideram-se células > 1000u/l, linfócitos > 70% e triglicerídeos > 110 mg/dl com a introdução de alimentação enteral, além de eletrólitos semelhantes ao plasma (8).

Também não há consenso na literatura acerca do tratamento mais adequado para o período antenatal, com opções incluindo interrupção da gestação, observação ultrassonográfica seriada ou terapia intrauterina com toracocentese fetal e colocação de *shunts*. O tratamento pós-natal mais indicado é o tratamento sintomático, com toracocenteses e drenagem por meio de selo d'água de aspiração contínua, suporte ventilatório e controle das perdas hídricas com reposição volêmica concomitante (9). Alguns autores relataram efeito benéfico na utilização de nutrição contendo triglicerídeos de cadeia média devido a uma redução na produção de linfa, devendo ser introduzidos após a cessação da produção de linfa por uma semana. Esta alternativa pode ser considerada em todos os casos de quilotórax, mesmo nas apresentações mais brandas (9).

A fim de compensar as perdas linfáticas, pode-se lançar mão de uma combinação de plasma fresco congelado e solução de plasma. Devido ao risco de depleção imune, os pacientes devem ser considerados como potenciais imunodeprimidos, devendo ser internados em unidades hospitalares isoladas de pacientes com doenças virais graves. Por esse mesmo motivo, a vacinação com vírus vivos atenuados deve ser cautelosa nestes pacientes (8).

O octreotide, um análogo da somatostatina, vem sendo relatado na literatura mundial no tratamento do quilotórax com bons resultados, diminuindo o tempo de tratamento e a necessidade de tratamento cirúrgico. Atua por meio da inibição da secreção de hormônios gastrointestinais e hipofisário, diminuindo o fluxo gastrointestinal e, consequentemente, o fluxo linfático e o volume de drenagem pleural. Pode provocar hipertensão, má absorção, náuseas, disfunção hepática e hiperglicemia. Por essa razão, recomenda-se o controle periódico da função hepática, tireoidiana e glicemia (9).

Raramente, nos casos graves associados à drenagem volumosa ou persistente e depleção nutricional, sem resposta ao tratamento conservador, a toracotomia exploradora é recomendada. Nesta, podem ser realizadas pleurotomia, abrasão pleural, sutura da fístula linfática e ligadura de ducto torácico (10).

O prognóstico, em geral, é bom. Entretanto, quando ocorre associação com anomalias cromossômicas, malformações ou hidropsia fetal, o prognóstico passa a ser bastante sombrio. A mortalidade ainda é alta, embora a evolução tenha sido mais favorável com os métodos de tratamento disponíveis atualmente. Desse modo, o diagnóstico precoce e o tratamento adequado são ferramentas importantes para um bom prognóstico do paciente (11).

COMENTÁRIOS FINAIS

Mesmo sendo uma condição de ocorrência pouco comum, sua importância não deve ser desconsiderada, uma vez que representa um impacto negativo na sobrevida dos pacientes que a desenvolvem, além de apresentar uma mortalidade elevada. Dessa forma, o diagnóstico precoce para uma conduta adequada é de suma importância para uma evolução favorável do quadro.

REFERÊNCIAS

1. Agrawal V, Sahn SA. Lipid pleural effusions. Am J Med Sci 2008; 335(1): 16-20.
2. Vaz MAC, Fernandes PP. Quilotórax. J bras. Pneumol. 2006; 32 (4), 197-203.
3. Fox, G.F.; Challis, D.; O'brien, K.K.; *et al*. Congenital chylothorax in siblings. Acta Pediatr, 1998; 87:1010-1012.
4. Doerr CH, Allen MS, Nichols FC 3rd, Ryu JH. Etiology of chylothorax in 203 patients. Mayo Clin Proc 2005; 80(1):867-870.
5. Torrejais JCM, Rau CB, Barros JA, Torrejais MM. Quilotórax espontâneo associado à atividade física leve. J bras pneumol 2006, 32(6): 599-602.
6. Diaz-Guzman E, Culver DA, Stoller JK. Transudative chylothorax: report of two cases and review of the literature. Lung 2005; 183:169-175.
7. McGrath EE, Blades Z, Anderson PB. Chylothorax: aetiology, diagnosis and therapeutic options. Respir Med 2010; 104 (1): 1-8.
8. Maldonado, F, Hawkins F, Daniels C, Doerr C, Decker P, Ryu J, Pleural Fluid Characteristics of Chylothorax. Mayo Clin Proc. 2009; 84(2): 129-133.
9. Pessotti CFX, Jatene IB, Buononato PEU, Elias PF, Pinto ACD, Kok MFJ. Uso do Octreotide no Tratamento do Quilotórax e Quiloperitôneo. Arq Bras Cardiol 2011; 97(2): 33-36.
10. Altuncu E, Akman I, Kıyan G, Ersu R, Yurdakul Z, Bilgen H, Özdoğan T, Özek E. Report of three cases: congenital chylothorax and treatment modalities. Turkish J Pediatr 2007; 49: 418-421.
11. Maldonado F, Cartin-Ceba R, Hawkins FJ, Ryu JH. Medical and surgical management of chylothorax and associated outcomes. Am J Med Sci 2010; 339(1):314-317.

✉ Endereço para correspondência
Jenifer Grotto de Souza
Rua Gaspar Silveira Martins, 2625/404
96.820-001 – Santa Cruz do Sul, RS – Brasil
☎ (55) 9933-5052
jenifergrotto@gmail.com

Recebido: 29/1/2013 – Aprovado: 8/4/2013