

QUILOTÓRAX ESPONTÁNEO, ASOCIADO A LINFEDEMA PRIMARIO, RESUELTO CON TRAMIENTO DIETÉTICO

F. J. Carrasco Sánchez, A. Pereira Vega, I. Rebollo Pérez*, J. D. García Jiménez, J. A. Maldonado Pérez

Sección de Neumología y Dietética*. Servicio de Medicina Interna. Hospital Juan Ramón Jiménez. Huelva

RESUMEN

La asociación de derrame pleural al Linfedema Primario es una manifestación clínica ampliamente conocida. Sin embargo, la coexistencia con un derrame pleural quiloso es extremadamente rara. Normalmente, el abordaje terapéutico del quilotórax precisa de drenaje, pleurodesis química o pleurorectomía parietal. Describimos un interesante caso de quilotórax espontáneo en una paciente de 17 años con historia de linfedema primario de las extremidades, que fue tratada exclusivamente con dieta pobre en grasas con suplementos de triglicéridos de cadena media hasta su resolución. El derrame quiloso recidivó tras interrumpir la terapia, pero posteriormente se resolvió de nuevo al reintroducir la dieta. Por otra parte, realizamos una revisión bibliográfica.

Palabras Clave:

- Linfedema Primario
- Quilotórax
- Derrame pleural quiloso
- Triglicéridos de cadena media

SUMMARY

The association of pleural effusion and primary lymphedema is a well-known clinical state. However, co-existence with chylothorax pleural effusion is extremely rare. Usually, the therapeutic approach for chylothorax calls for drainage, chemical pleurodesis or parietal pleurectomy. The case of a spontaneous chylothorax in a 17 year old patient with a history of primary lymphedema in here limbs is described. The patient was treated exclusively with low-fat diet and medium-chain triglycerides until the remission. After the therapy was interrupted, there was a relapse of chylothorax effusion that was later solved by reintroducing the diet. Moreover, we review the bibliography on the subject.

Key Words:

- Primary Lymphedema
- Chylothorax
- Chylothorax pleural effusion
- Medium-chain triglycerides

Recibido: 4 de marzo de 2002. Aceptado: 2 de julio de 2002.

Correspondencia:
F.J. Carrasco Sánchez.
Urbanización Aljapark, Rosa n.º 8.
21110 Aljaraque (Huelva)
e-mail: fjcarrascos@wanadoo.es

INTRODUCCIÓN

El Linfedema Primario de las extremidades asociado a un exudado pleural es una manifestación clínica ampliamente conocida. Sin embargo, la coexistencia de dicho proceso con un quilotórax es extremadamente rara [1]. En la bibliografía médica sólo han sido publicados cinco casos bien documentados [1-5]. Describimos un nuevo caso de quilotórax asociado a Linfedema Primario cuyo interés no sólo radica en su rareza clínica, sino también en el hecho de haber sido el primer caso tratado de forma conservadora con dieta pobre en grasas a base de triglicéridos de cadena media (TCM), con resultados óptimos.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 17 años, con antecedentes familiares de linfedema primario, que consulta en el Servicio de Urgencias de nuestro hospital por disnea, cuyo padre fue diagnosticado de linfedema de las extremidades en el primer año de su vida y en el que una linfografía de las piernas realizada a los 14 años no mostró vasos linfáticos.

A los dos meses de vida nuestra paciente comenzó con un progresivo y gradual linfedema de ambas extremidades inferiores, durante su infancia presentó varios episodios de linfangitis y piodermitis que precisaron hospitalización, así como linfedema en su brazo izquierdo. El diagnóstico de Linfedema Primario se realizó tras excluir otras causas de linfedema. También presentaba clínica atópica consistente en rinoconjuntivitis e hiperreactividad bronquial que trataba con inmunoterapia, broncodilatadores y esteroides inhalados.

La exploración física mostró un estado general excelente, eupneica, PA 140/60, T³⁶36,7°C. No adenopatías periféricas ni distrofia ungueal. La auscultación cardiaca fue normal. El examen pulmonar mostró abolición del murmullo vesicular y atenuación de las vibraciones vocales en la base del hemitórax derecho.

Se realizaron un hemograma y un estudio de coagulación que no mostraron alteraciones, y una bioquímica con los siguientes hallazgos: proteínas totales 3,9 mg/dl, glucosa 5,858 mmol/L (105 mg/dl), triglicéridos 0,40 mmol/L (36 mg/dl), colesterol 2,92 mmol/L (113 mg/dl), HDL 6,98 mmol/L (27 mg/dl), LDL 2,04 mmol/L (79 mg/dl), SGOT 1,1 mkat/L (66 U/L), SGPT 0,183 mkat/L (11 U/L), GGT, LDH, CK, fosfatasa alcalina, urea, creatinina e iones normales.

Una radiografía de tórax posteroanterior confirmó la presencia de un derrame pleural subpulmonar derecho (figura 1). Una TAC torácica reveló un derrame pleural libre bilateral con predominio derecho, así como una

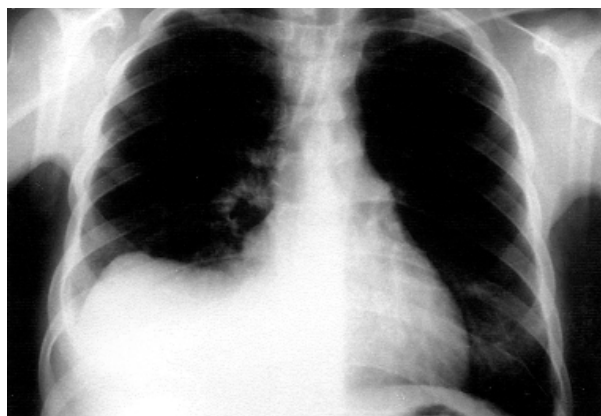


Fig. 1. Rx PA de tórax que muestra un derrame pleural subpulmonar derecho

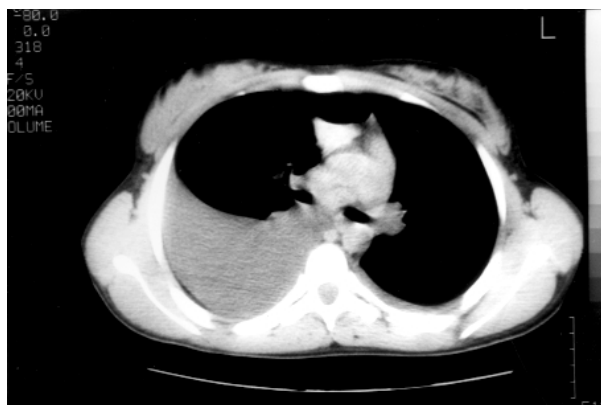


Fig. 2. TC torácica con imagen de derrame pleural derecho y atelectasia compresiva del lóbulo inferior derecho.

atelectasia compresiva del lóbulo inferior derecho sin otros datos (figura 2). Una TAC abdominal y pélvica no mostró alteraciones.

A continuación se realizó una toracocentesis diagnóstica obteniéndose 40 ml de líquido lechoso con proteínas de 0,0131 g/L, colesterol de 2,223 mmol/L (86 mg/dl), triglicéridos de 21,83 mmol/L (1934 mg/dl), glucosa de 6,328 mmol/L (114 mg/dl), LDH de 2,633 mkat/L (158 U/l), un pH de 7,38, leucocitos de 250 /mm³ (linfocitos 90% y polimorfonucleares 10%) y presencia de quilomicrones.

Aunque en nuestro caso el hallazgo de un derrame pleural quiloso fue casual, al no existir evidencia de causas secundarias de linfedema tales como linfoma, infecciones, enfermedad metastásica y traumatismos entre otros, se diagnosticó como un quilotórax secundario al Linfedema Primario.

Iniciamos tratamiento con dieta pobre en grasas y suplementos de triglicéridos de cadena media (TCM).

La dieta instaurada tenía un valor calórico total de 2.000 kcal con un 25% de grasas contenidas en los alimentos (14 gramos de grasas saturadas), 59% de hidratos de carbono, 16% de proteínas (80 gramos) y suplementos con 40 gramos de Aceite MCT Wonder[®]. A los dos meses el derrame pleural había desaparecido. La paciente continuó con la citada dieta durante un año, interrumpiéndose para ver respuesta. Una radiografía de tórax de control realizada un mes posterior evidenció nuevamente un derrame pleural derecho, confirmando un contenido quiloso. Al instaurar la dieta con suplementos de TCM el derrame pleural nuevamente se reabsorbió. Un año después continúa con dicha terapia sin nuevas recidivas. En ningún momento se resolvieron el resto de los edemas de nuestra paciente. Así mismo mantenía una hipoproteinemia que mejoraba cuando cumplía dicha dieta con rigor.

DISCUSIÓN

El Linfedema Primario de las extremidades es una entidad congénita que puede tener tres variantes morfológicas: hiperplasia, hipoplasia o aplasia del sistema linfático. La variante hiperplásica presenta numerosos y tortuosos vasos linfáticos incompetentes [2]. Aunque el diagnóstico de Linfedema Primario debe estar basado en los hallazgos linfográficos, en nuestro caso no se realizó porque tenía un antecedente familiar directo de linfedema y además las manifestaciones clínicas aparecieron en edad temprana de la vida, descartándose otras causas de linfedema [6]. El linfedema primario puede ser dividido en tres grupos atendiendo al inicio de la clínica en congénito, precoz y tardío.

El derrame pleural es la manifestación pulmonar más frecuente del linfedema primario [1]. Frecuentemente asociado con distrofia ungueal, haciendo referencia a la tríada clásica llamada síndrome de las uñas amarillas, pero por otra parte existen numerosos casos publicados en la literatura de exudado pleural asociado a linfedema primario sin distrofia ungueal [7]. Esta curiosa asociación es infrecuente, pero aun lo es más la asociación de quilotórax al linfedema primario [1].

En los casos publicados en la literatura el tratamiento conservador con dieta no fue efectivo en ninguno de ellos. Kinmoth et al [2] describieron el caso de un varón de 21 años con linfedema primario de las piernas y genitales desde los dos años de edad. Desarrolló un derrame pleural quiloso que requirió una pleurectomía para su control. Mine et al [3] publicaron una observa-

ción similar de una chica de 18 años con hipoplasia difusa del sistema linfático retroperitoneal asociado a quilotórax. Se necesitó pleurodesis química combinada con dieta a base de TCM para controlar el derrame. Pawels et al [4] describen el caso de una mujer de 25 años con linfedema del hemicuerpo derecho asociado a infecciones respiratorias. En su evolución apareció un derrame pleural quiloso que necesitó toracocentesis evacuadoras por recidivas frecuentes. Los dos últimos casos están asociados a manifestaciones linfangiomalike. Bresser et al [1] publicaron la presencia de quilotórax en un chico de 28 años con linfedema primario de la extremidad inferior derecha y pared abdominal, asociado a linfangioma de la cadera izquierda. Pleurodesis química combinada con dieta a base de TCM fue necesario para controlar el derrame. Dagenais et al [5] han publicado un último caso de quilotórax en una mujer de 38 años con historia de linfedema primario de su pierna derecha y linfangioma inguinal. Mediante toracotomía se realizó ligadura del conducto torácico supradiafragmático y pleurectomía parietal.

En el caso que hemos tratado el hallazgo del quilotórax fue casual. El diagnóstico está basado en el análisis bioquímico del líquido pleural, este debe tener un aspecto lechoso con un contenido en triglicéridos > 1,241 mmol/L (>110 mg/dl) y la presencia de quilomicrones. El contenido en colesterol normalmente es normal o incluso bajo, cuando se detecta niveles elevados, mayores de 5,172 mmol/L (>200 mg/dl) se habla de pseudoquilotórax [8-9].

El tratamiento del quilotórax suele ser complejo. El tratamiento médico con dieta pobre en grasas y suplementos de TCM para reabsorber el derrame pleural no suele ser suficiente, precisando drenajes, pleurodesis química o nutrición parenteral total. Cuando esto falla, la pleurectomía parietal es la práctica con mayor tasa de éxito. En los raros casos que puede identificarse una rotura aislada del conducto torácico, debería ser tratado mediante una toracotomía posterolateral con ligadura directa de la rotura de dicho conducto, así como ligar el conducto torácico supradiafragmático [5,10].

En nuestra paciente, el tratamiento conservador con dieta pobre en grasas suplementada con TCM consiguió reabsorber el derrame, no precisando técnicas invasivas como las comentadas. Además, el derrame recidivó al interrumpir la dieta y nuevamente se resolvió al instaurarla. Esta condición difiere de los casos anteriormente publicados en la bibliografía médica [1-5]. Un problema no resuelto y que abre la puerta a nuevas investigaciones es cuánto tiempo debería mantenerse esta estricta dieta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bresser P, Kromhout JG, Reekers JA, Verhage TL. *Chylous pleural effusion associated with primary lymphedema and Lymphangioma-like malformations*. Chest 1993; 103: 1916-18.
2. Kinmonth JB, Taylor GW, Jantet GH. *Chylous complications of primary lymphedema*. J Cardiovasc Surg 1964; 5: 327-45.
3. Mine H, Tamura K, Tanegashina K, Shinozaki Y. *Non-traumatic chylothorax associated with diffuse lymphatic dysplasia*. Lymphology 1984; 17:111-12.
4. Pauwels R, Oomen R, Huybrechts W, Van der Straaten M. *Chylothorax in adult age in association with congenital lymphedema*. Eur J Respi Dis 1986; 69:285-87.
5. Dagenais F, Ferraro P, Duranceau A. *Spontaneous chylothorax associated with primary lymphedema and a lymphangioma malformation*. Ann Thorac Surg 1999; 67: 1480-82.
6. Szuba A, Rockson SG. *Lymphedema: classification, diagnosis and therapy*. Vasc Med 1998; 3:145-56.
7. Casado Y, Uresandi F, Montes MT, Llorente JL, Sobradillo V. *Pleural effusion associated with primary lymphedema: a rare combination. Apropos of a case*. Med Clin (Barc) 1990; 95: 141-42.
8. Merrigan BA, Winter DC, O'Sullivan GC. *Chylothorax*. Br J Surg. 1997;84:15-20.
9. Hillerdal G. *Chylothorax and pseudochylothorax*. Eur Respir J 1997; 10 (5): 1157-1162.
10. Browse NL, Allen Dr, Wilson NM. *Management of Chylothorax*. Br J Surg 1997; 84: 1711-.