Quilotórax neonatal: etiología, evolución y respuesta al tratamiento

C. Copons Fernández, I. Benítez Segura, F. Castillo Salinas y S. Salcedo Abizanda

Servicio de Neonatología. Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales.
Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Objetivos

Investigar la etiología, curso clínico y respuesta al tratamiento del quilotórax neonatal.

Pacientes y método

Estudio prospectivo en la unidad de cuidados intensivos neonatales de un hospital terciario durante un período de 2 años. Se aplicó un protocolo terapéutico predefinido consistente en la administración secuencial de nutrición parenteral total (NPT), octreótide y cirugía. Se investigó la influencia de la etiología sobre la evolución y respuesta al tratamiento.

Resultados

Se incluyeron 22 recién nacidos. Las causas más frecuente fueron la cirugía cardíaca (n = 14) y la hernia diafragmática (n = 4), en las que la incidencia de quilotórax fue del 11,2 % (intervalo de confianza del 95 % [IC 95 %]: 5,7-16,8 %) y del 26,6 % (IC 95 %: 4,3-40 %), respectivamente. Un total de 17 pacientes respondieron al tratamiento médico. El octreótide fue eficaz en 5 de los 10 pacientes en que fracasó la NPT; ninguno de los pacientes en que fracasó el octreótide mejoraron tras 3 semanas de NPT. No se observaron complicaciones atribuibles al octreótide. No observamos una asociación significativa entre la etiología y la respuesta al tratamiento, aunque los 4 pacientes que requirieron cirugía pertenecieron al grupo de recién nacidos postoperados de cardiopatía congénita. Todos presentaron complicaciones atribuibles al quilotórax. Fallecieron 5 pacientes durante los 6 meses de seguimiento pero en ningún caso la muerte fue directamente atribuible al quilotórax.

Conclusiones

Debe considerarse una cirugía precoz en la minoría de pacientes que no responden al tratamiento médico. La etiología es el principal determinante de la mortalidad. Son necesarios estudios aleatorizados controlados que establezcan la eficacia y momento de aplicación de las diferentes opciones terapéuticas.

Palabras clave:

Cardiopatía congénita. Derrame pleural. Hernia diafragmática. Hipoalbuminemia. Mortalidad. Octreótide. Pronóstico. Quilotórax.

NEONATAL CHYLOTHORAX: AETIOLOGY, CLINICAL COURSE AND EFFICACY OF TREATMENT

Objectives

To investigate the aetiology, clinical course and response to treatment of neonatal chylothorax.

Patients and method

Prospective study over a 2-year period in a neonatal intensive care unit of a tertiary university hospital. All newborns followed a predefined therapeutic protocol that included the sequential administration of total parenteral nutrition (TPN), octreotide and surgery. The influence of aetiology on outcome and response to treatment was investigated.

Results

The study included 22 newborns. Surgery for congenital heart disease (CHD) (n = 14) and congenital diaphragmatic hernia (n = 4) were the most common aetiologies. The incidence of chylothorax in these aetiological groups was 11.2 % (95 % CI 5.7-16.8 %) and 26.6 % (95 % CI 4.3-40 %), respectively. Medical treatment was successful in 17 patients. Five of the 10 patients who did not respond to TPN were successfully treated with octreotide; none of the patients in whom octreotide failed responded to the subsequent 3 weeks of TPN. No side-effects were observed during octreotide administration. No significant association between aetiology and response to treatment was found, although all 4 patients who ultimately required surgery were in the CHD group. All patients had complications attributable to chylothorax. Five patients died during the

Correspondencia: Dra. C. Copons Fernández.
Servicio de Neonatología. Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron.
Pº Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona. España.
Correo electrónico: 33969ccf@comb.es
ccopons@vhebron.net

Recibido en octubre de 2006.
Aceptado para su publicación en noviembre de 2007.

6 months of follow-up although mortality was never directly attributed to chylothorax.

Conclusions

Most patients can be successfully managed with medical treatment but early surgery should be considered in patients who do not respond to medical treatment. Aetiology is the main determinant of mortality. Randomized controlled studies are needed to demonstrate the efficacy and adequate timing of application of each therapeutic intervention.

Key words:

Chylothorax. Congenital diaphragmatic hernia. Congenital heart disease. Hypoalbuminaemia. Mortality. Octreotide. Outcome. Pleural effusion.

Introducción

El quilotórax, definido como la acumulación anormal de linfa en el espacio pleural, es la causa más frecuente de derrame pleural en el recién nacido[1]. Suelen distinguirse dos grupos etiológicos[2,3]. El quilotórax primario es el asociado a malformaciones del sistema linfático[4]. El quilotórax secundario, especialmente el observado tras cirugía cardiotorácica, es el más frecuente y se debe a una lesión directa del conducto torácico y/o a la existencia de hipertensión venosa en el territorio de la vena cava superior (VCS)[5-7].

Son frecuentes el curso tórpido y las complicaciones debidas a la pérdida de quilo (hipovolemia, diselectrolitemias, hipoalbuminemia, hipogammaglobulinemia, hipofibrinogenemia) y a la necesidad de tratamientos invasivos (drenaje torácico, ventilación mecánica, vías, nutrición parenteral)[4]. Son fundamentales un soporte respiratorio apropiado, una ingesta calórico-proteica adecuada y el tratamiento de las complicaciones derivadas de la pérdida de quilo[8].

Los tratamientos propuestos incluyen la modificación dietética (nutrición parenteral total y/o dieta con triglicéridos de cadena media), la administración de octreótide o somatostatina y la cirugía[1,3,5,7,9,10]. La eficacia de estas intervenciones ha sido sólo sugerida a partir de estudios descriptivos retrospectivos que incluyen niños de diferentes edades. Además, el reducido número de pacientes estudiados no permite comparar diferentes grupos etiológicos, aunque la etiología parece ser un determinante fundamental de la respuesta al tratamiento y del pronóstico. Concretamente, la existencia de hipertensión venosa se ha asociado a una peor respuesta al tratamiento y a una mayor morbimortalidad[1,11,12].

En el presente estudio describimos la etiología, el curso clínico y la respuesta a un protocolo terapéutico de una cohorte de recién nacidos con quilotórax recogida a lo largo de 2 años y seguida hasta los 6 meses de vida. Se describe también la incidencia de quilotórax en el recién nacido tras la cirugía de la cardiopatía congénita y de la hernia diafragmática observada durante el mismo período.

Pacientes y método

Estudio prospectivo que incluyó todos los recién nacidos con quilotórax diagnosticados en el Servicio de Neonatología del Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron de Barcelona entre julio de 2004 y julio de 2006. Se excluyeron aquellos pacientes con quilotórax diagnosticado tras los 28 días de vida.

El diagnóstico se basó en los siguientes criterios[3]: líquido pleural estéril, más de 1.000 céls./μl con más de 80 % de linfocitos y triacilglicéridos por encima de 110 mg/dl. Este último criterio se consideró necesario sólo si el recién nacido recibía nutrición enteral. El líquido pleural se obtuvo mediante toracocentesis o drenaje quirúrgico (en caso de quilotórax posquirúrgico precoz).

Diseñamos y aplicamos a todos los pacientes el protocolo terapéutico que se indica en la figura 1. Éste incluye la práctica de una única toracocentesis evacuadora, que es a la vez diagnóstica y terapéutica. En todos los pacientes se instaura nutrición parenteral total (NPT) durante al menos 1 semana. En caso de evidencia radiológica de reacumulación de líquido pleural, se coloca un drenaje torácico en el lado del derrame. La respuesta a cada intervención subsiguiente es valorada por el débito del drenaje: se define mejoría como la disminución del débito a menos de 10 ml/kg/día y resolución radiológica del derrame; todo débito superior a 10 ml/kg/día es definido como fracaso terapéutico. En caso de fracaso de NPT se administra octreótide acetato intravenoso (Sandostatin®, Novartis) en infusión continua en una dosis inicial de 0,5 μg/kg/h por vía central o periférica. Se aumenta diariamente el ritmo de infusión en 0,5 μg/kg/h hasta una dosis máxima de 1,5 μg/kg/h que, en ausencia de mejoría, se suspende a las 72 h. En caso de mejoría, el tratamiento se mantiene durante 8-12 días con la dosis mínima eficaz. El tratamiento quirúrgico se indica a partir de las 4 semanas del diagnóstico y consiste en la ligadura del conducto torácico mediante toracotomía lateral derecha. En caso de requerir reintervención quirúrgica, se practica religadura del conducto torácico y pleurodesis física.

Se realizaron controles seriados de hemograma, ionograma, glucemia, proteínas totales, albúmina, inmunoglobulinas, función hepática, función renal, proteína C reactiva y estudio de coagulación. Se definió hiponatremia por natremia inferior a 135 mEq/l, hipoalbuminemia por albúmina sérica inferior a 3 g/dl, hipogamaglobulinemia por una cifra de IgG total inferior a 500 mg/dl, linfopenia por una cifra de linfocitos en sangre inferior a 2.300/μl y colostasis por hiperbilirrubinemia de predominio directo superior a 2 mg/dl. Los criterios de transfusión de albúmina y gammaglobulina fueron albuminemia inferior a 2 g/dl e IgG inferior a 250 mg/dl, respectivamente. En estos casos se administraron seroalbúmina intravenosa al 20 % (albúmina humana Grífols® 20 %) 1 g/kg y gammaglobulina intravenosa inespecífica (Endobulin® S/D, Bax-

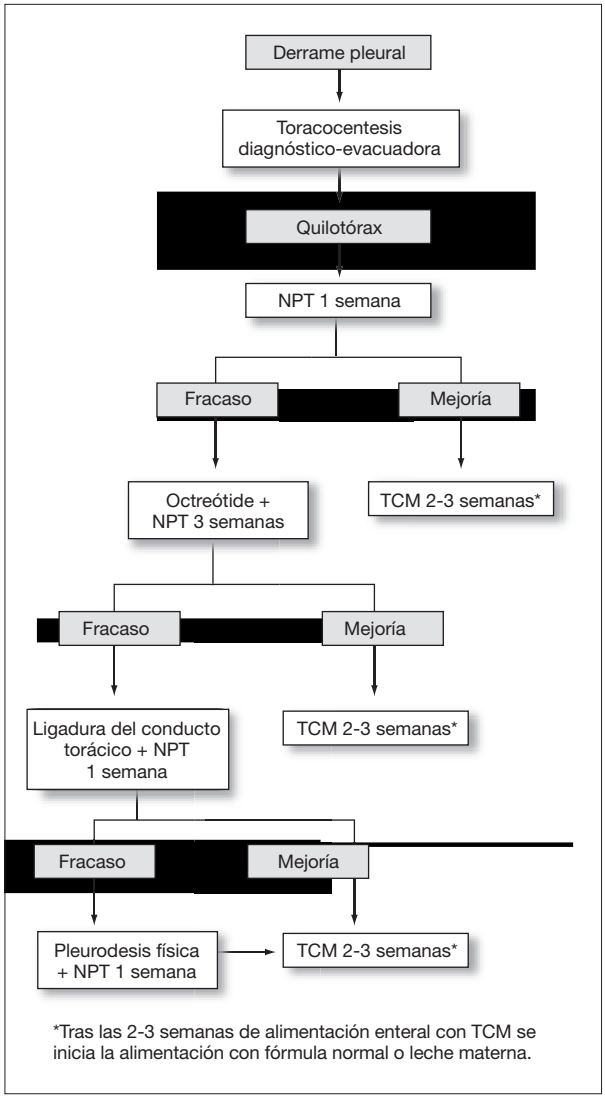

Figura 1. *Protocolo terapéutico del quilotórax neonatal aplicado en nuestra serie.*
NPT: nutrición patenteral total; TCM: triglicéridos de cadena media.

ter) 400 mg/kg, ambas en una infusión de 4-6 h. Se determinó la función tiroidea en los pacientes que recibieron tratamiento con octreótide. Se practicó eco-Doppler del territorio de la VCS en los pacientes en quienes fracasó el tratamiento médico.

La duración del quilotórax se definió por los días que se mantuvo la NPT tras el diagnóstico. Los resultados de mortalidad se presentan a los 6 meses de edad.

Se exploró la relación de la duración del quilotórax con la etiología e incidencia de colostasis mediante test no paramétricos (Mann-Whitney y Kruskal-Wallis). La asociación entre la eficacia de las intervenciones y la etiología subyacente se investigó mediante el test exacto de Fisher. La correlación entre las cifras de albúmina, linfocitos e IgG se estudió mediante la Rho de Spearman. Todos los análisis se realizaron con el SPSS (versión 12 para Windows).

Resultados

Se incluyeron 22 recién nacidos (16 varones) cuyas características estan recogidas en la tabla 1. El 82% de los recién nacidos fueron a término (18/22) y la causa más frecuente de quilotórax fue la cirugía cardiotorácica, observada en el 86% de los pacientes (19/22; 14 pacientes con cardiopatía congénita, 4 con hernia diafragmática y 1 con atresia esofágica). En los 19 pacientes con quilotórax posquirúrgico, éste se diagnosticó entre 2 y 16 días tras la cirugía (mediana 7, rango intercuartílico 6-8 días). Los 3 pacientes con quilotórax congénito fueron diagnosticados prenatalmente y sólo el paciente 1 presentó *hydrops fetalis*; la paciente 2 recibió tratamiento prenatal con *shunts* pleuroamnióticos en la semana 27 de gestación.

Durante los 2 años del estudio se operaron 125 recién nacidos por cardiopatía congénita y 15 por hernia diafragmática, lo que supone una incidencia de quilotórax posquirúrgico del 11,2% (IC 95%: 5,7-16,8) y 26,6% (IC 95%: 4,3-40), respectivamente.

El quilotórax fue unilateral en 10 pacientes (derecho en 5 pacientes e izquierdo en otros 5 pacientes) y bilateral en 12 pacientes. El derrame fue ipsolateral al lado de la hernia en los 4 pacientes con hernia diafragmática (izquierdo).

El tratamiento inicial con NPT fue eficaz en el 54,5% de los pacientes (12/22) y sólo 3 no precisaron de drenaje torácico (fig. 2). El tratamiento con octreótide fue eficaz en 5 de los 10 pacientes (50%) que no respondieron al tratamiento inicial: 3 pacientes respondieron a la dosis inicial (0,5 μg/kg/min) y sólo 2 de los 7 pacientes restantes respondieron a las dosis máximas establecidas en el protocolo. No se evidenciaron disglucemia, trastornos gastrointestinales, trastornos de la función hepática, disfunción tiroidea o empeoramiento hemodinámico atribuibles al octreótide.

Un total de 17 pacientes (77%) respondieron al tratamiento médico. La paciente 2 falleció antes de la cirugía. Los 4 pacientes sometidos a ligadura del conducto torácico (18%) pertenecieron al grupo de postoperados de cardiopatía congénita; sin embargo, no observamos una asociación significativa entre la etiología del quilotórax y la necesidad de cirugía ($p = 0,25$). Sólo en 1 paciente se demostró la existencia de trombosis de la VCS; 2 pacientes requirieron de pleurodesis.

La duración del quilotórax varió entre 11 y 79 días (mediana de 20 días, rango intercuartílico entre 12,7 y 31 días). No observamos diferencias en la duración mediana del quilotórax entre los pacientes con quilotórax congénito (21 días), secundario a hernia diafragmática (22 días), o aparecido tras cirugía cardíaca (17,5 días) ($p = 0,41$). Tampoco observamos diferencias al comparar

TABLA 1. **Resumen de los pacientes incluidos en el estudio**

Paciente	Edad gestacional	Causa	Localización	Edad al diagnóstico*/ días postoperatorios al diagnóstico	Días de NPT	Evolución y tratamiento administrado
1	38	Congénito (Epstein-like)	Bilateral	0	20	Resolución con NPT
2	31	Congénito idiopático	Bilateral	0	21	Fallecimiento a las 3 semanas de vida por hipoplasia pulmonar mientras recibía NPT y tratamiento con octreótide (6 μg/kg/h)
3	35	Congénito idiopático	Bilateral	0	34	Resolución con NPT y Octreótide (0,5 μg/kg/h)
4	38	Hernia diafragmática izquierda	Izquierdo	8/6	24	Resolución con NPT
5	39	Hernia diafragmática izquierda	Izquierdo	7/6	20	Resolución con NPT
6	32	Hernia diafragmática izquierda	Izquierdo	14/6	35	Resolución con NPT y octreótide (1,5 μg/kg/h)
7	38	Hernia diafragmática izquierda	Izquierdo	11/7	18	Resolución con NPT
8	40	CoAo + CIV	Bilateral	25/7	11	Resolución con NPT
9	39	DSVD + TGV + CIV	Bilateral	13/7	27	Resolución con NPT y octreótide (0,5 μg/kg/h)
10	37	Interrupción arco aórtico + CIV	Bilateral	15/5	12	Resolución con NPT
11	38	TGV + CIV	Bilateral	8/7	13	Resolución con NPT
12	40	HCI	Bilateral	19/11	12	Resolución con NPT pero fallecimiento a los 5 meses de vida tras limitación del esfuerzo terapéutico
13	37	TGV + CIV	Derecho	14/8	11	Resolución con NPT
14	39	TGV + CIV	Derecho	10/3	30	Fracaso del tratamiento médico y resolución tras ligadura del conducto torácico
15	39	TGV	Derecho	10/5	20	Resolución con NPT y octreótide (0,5 μg/kg/h)
16	38	DSVD + TGV + CIV	Bilateral	15/8	27	Resolución con NPT y octreótide (1,5 μg/kg/h)
17	39	RVPAT	Bilateral	9/7	45	Fracaso del tratamiento médico y resolución tras ligadura del conducto torácico y pleurodesis; fallecimiento a los 2,5 meses de vida por obstrucción del neocolector
18	38	HCI	Bilateral	14/10	15	Resolución con NPT pero fallecimiento a los 6 meses de vida por crisis de hipertensión pulmonar
19	38	AP	Izquierdo	20/2	39	Fracaso del tratamiento médico y resolución tras ligadura del conducto torácico
20	38	AP + CIA	Derecho	22/16	14	Resolución con NPT
21	40	TGV	Bilateral	12/6	79	Fracaso del tratamiento médico y resolución tras ligadura del conducto torácico y 2 pleurodesis; fallecimiento a los 3,5 meses por fallo multiorgánico
22	32	Atresia esofágica	Derecho	17/15	11	Resolución con NPT

*Edad en días de vida.
AP: atresia pulmonar; CIA:comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; CoAo: coartación aórtica; DSVD: doble salida de ventrículo derecho; HCI: hipoplasia de cavidades izquierdas; NPT: nutrición parenteral total; RVPAT: retorno venoso pulmonar anómalo total; TGV: transposición de los grandes vasos.

la duración del quilotórax entre el grupo de recién nacidos con cardiopatía congénita con el resto (p = 0,73). No se observó recidiva del quilotórax en ningún paciente al suspender el tratamiento con octreótide o iniciar la alimentación enteral.

Todos presentaron alguna complicación atribuible al quilotórax (tabla 2). La infección se observó en 20 pacientes (91 %). Los gérmenes responsables fueron: *Staphylococcus* plasmocoagulasa negativo (n = 12), *Candida* (n = 6), *Enterobacter* (n = 3), *Serratia* (n = 2), *Enterococ-*

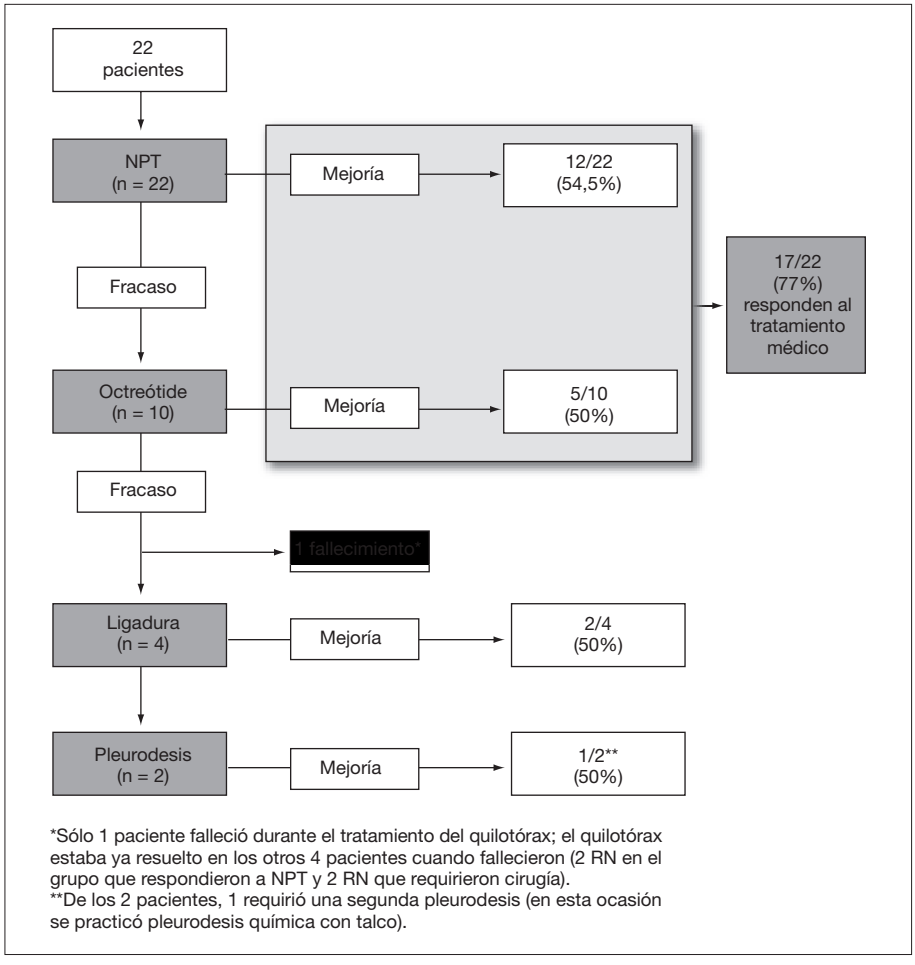

Figura 2. *Respuesta a las intervenciones incluidas en el protocolo terapéutico.*
NPT: nutrición parenteral total; RN: recién nacido.

TABLA 2. **Incidencia de complicaciones asociadas al quilotórax observadas en nuestros pacientes**

Complicación	Incidencia
Linfopenia	100% (22/22)
Hipoalbuminemia	95% (21/22)
Infección	91% (20/22)
Hiponatremia	82% (18/22)
Hipogammaglobulinemia	77% (17/22)
Colostasis	41% (9/22)
Trombosis	4,5% (1/22)

TABLA 3. **Valores de albúmina, inmunoglobulina G, linfocitos y sodio en sangre**

	Mediana	Valor mínimo	Valor máximo	Rango intercuartílico
Albúmina (g/dl)	1,9	0,9	3,2	1,4-2,1
Inmunoglobulina G (mg/dl)	167	31	620	91-259
Linfocitos (por μl)	784	83	2.210	390-1.422
Sodio plasmático (mEq/l)	131,5	121	137	128-134

cus (n = 2) y *Escherichia coli* (n = 1). Un total de 3 pacientes presentaron sepsis por sospecha clínica. Los valores de albúmina, IgG, linfocitos y sodio en sangre se muestran en la tabla 3. Se observó una elevada correlación entre las cifras de IgG plasmáticas con la de albúmina (Rho: 0,73; p = 0,003) y con la de linfocitos (Rho: 0,68; p = 0,004); 13 y 12 recién nacidos recibieron transfusión de seroalbúmina y gammaglobulina endovenosas, respectivamente, evidenciándose una asociación significativa entre la necesidad de transfusión de seroalbúmina y gammaglobulina endovenosas (p = 0,027). Los aportes de sodio parenteral variaron entre 3 y 25 mEq/kg/día (mediana 5, rango intercuartílico 4-9 mEq/kg/día). La duración total de la NPT fue mayor en los 9 pacientes que presentaron colostasis (p = 0,081); en todos la colostasis se resolvió tras la introducción de la alimentación enteral.

Un total de 5 pacientes fallecieron durante los 6 meses de seguimiento, lo que supone una mortalidad del 23% (IC 95%: 5,2-40,2). En todos los casos el fallecimiento se atribuyó a la patología subyacente y no directamente al quilotórax; sólo la paciente 2 falleció durante el período neonatal y fue la única en quien el quilotórax estaba presente en el momento del fallecimiento.

Discusión

El quilotórax es especialmente frecuente en las unidades de cuidados intensivos neonatales y se ha sugerido que hasta el 50% de todos los quilotórax ocurren durante el período neonatal. No obstante, la mayoría de estudios incluyen un reducido número de recién nacidos, lo que limita el conocimiento de su epidemiología, sus características clínicas y la posibilidad de estudiar el efecto que el tratamiento pueda ejercer sobre la historia natural de la enfermedad. Nuestra serie constituye una de las más largas publicadas hasta la fecha, lo que nos permite describir su incidencia, etiología, curso clínico y respuesta al tratamiento.

El quilotórax secundario a cirugía cardiotorácica fue el grupo etiológico más frecuente, y representaba el 86% de los casos. La incidencia del 26,6% tras la reparación de hernia diafragmática es similar a la comunicada hasta la fecha[13], pero el 11,2% observado tras cirugía de cardiopatía congénita es muy superior al 2,3-6,6% reportado en series pediátricas recientes[1,5,7]. El diseño prospectivo, la inclusión sólo de recién nacidos (otras series incluyeron también pacientes pediátricos) y la complejidad de nuestros pacientes son explicaciones posibles de esta mayor incidencia. Curiosamente, no observamos ningún caso de quilotórax tras reparación por toracotomía de coartación de aorta o persistencia del conducto arterioso, que son causas frecuentes de quilotórax en otras series[1].

El diseño y la posterior aplicación de nuestro protocolo terapéutico fue precedida por una exhaustiva revisión bibliográfica. Ésta puso de manifiesto la ausencia de estudios aleatorizados controlados que evalúen la eficacia de alguna intervención terapéutica[9]. La mayoría de estudios se limitan a la descripción de casos clínicos, son retrospectivos y difíciles de comparar por la heterogeneidad de los tratamientos aplicados. El presente estudio no es un ensayo clínico aleatorizado controlado, y la ausencia de controles no permite tampoco confirmar la eficacia del tratamiento. Sin embargo, todos los pacientes siguieron el mismo protocolo terapéutico y fueron seguidos de forma prospectiva, lo que nos ha permitido comparar el curso entre diferentes grupos etiológicos.

Más de la mitad de los pacientes respondieron al tratamiento inicial con NPT. La decisión de iniciar el protocolo con NPT se basó en nuestra percepción de su mayor eficacia sobre la utilización de fórmula de triglicéridos de cadena media (TCM). No existe ningún estudio aleatorizado controlado que apoye ninguna de las dos opciones y ambas tienen potenciales ventajas y desventajas. La mayoría de los protocolos terapéuticos descritos para el quilotórax congénito recomiendan NPT hasta la estabilidad clínica[4,8,14,15], mientras que la actitud con el quilotórax posquirúrgico es más variable e incluye ambas opciones[1,3,7,11,16]. La NPT minimiza el estímulo de las secreciones gastrointestinales, pero su uso prolongado puede originar colostasis, complicaciones derivadas de la necesidad de mantener una vía intravenosa (infección, trombosis) y determinar la necesidad de controles analíticos más frecuentes[14,15,17]. Por ello, muchos autores sugieren mantener una dieta enteral exenta de grasas de cadena larga, que son sustituidas por TCM. Los TCM son incorporados directamente al sistema portal sin incrementar teóricamente la producción de quilo y el flujo a través del conducto torácico. Sin embargo, se ha sugerido que la simple ingestión de agua puede incrementar el flujo linfático[15]. Además, estudios experimentales sugieren un efecto neurotóxico de los TCM atribuido, en parte, al déficit de carnitina y que podría ser especialmente frecuente en el recién nacido pretérmino[18].

El octreótide es un análogo sintético de la somatostatina que posee sus mismas propiedades terapéuticas, pero con una semivida más prolongada (1-2 h frente a 2-3 min)[19-21]. Puede administrarse por vía intravenosa (intermitente o en infusión continua), subcutánea o intramuscular. Existen marcadas variaciones en los protocolos terapéuticos que lo incluyen, tanto en el momento de iniciarlo (2-7 días tras el diagnóstico), la duración del tratamiento (3-34 días) y dosis utilizadas (0,3-10 μg/kg/h)[9,19]. Estudios experimentales sugieren que el octreótide reduce la producción de quilo por: *1)* reducción de las secreciones gástricas, pancreáticas e intestinales; *2)* inhibición de la absorción intestinal de grasas e incremento de su excreción fecal, *3)* vasoconstricción arteriolar esplácnica y *4)* vasoconstricción de los vasos linfáticos[20]. Su efecto inhibidor sobre otras hormonas (hormona del crecimiento, tirotropina, insulina, glucagón, etc.) puede explicar algunos de los efectos adversos observados con su utilización[19].

El octreótide fue eficaz en la mitad de los pacientes que no respondieron a NPT. Sin embargo, ninguno de los pacientes que no respondieron al tratamiento con octreótide mejoró tras las 3 semanas de NPT establecidas en el protocolo, lo que creemos que apoya una indicación más precoz de la cirugía en estos casos.

El octreótide resultó bien tolerado y no se detectó ninguno de los efectos adversos previamente descritos. Aunque la mayoría de nuestros pacientes presentaban compromiso hemodinámico, no observamos un empeoramiento del mismo durante el tratamiento con octreótide[9,22]. Esta buena tolerancia puede deberse a haber utilizado dosis inferiores a otros autores[9].

En el 18% de los pacientes que requirieron cirugía, ésta se indicó a partir de las 4 semanas del diagnóstico. Todos los pacientes en quienes se sospechó lesión traumática como única causa del quilotórax (hernia diafragmática y atresia esofágica) respondieron adecuadamente al tratamiento médico (4/5 con NPT y 1/5 con octreótide), mientras que todos los pacientes que requirieron cirugía pertenecieron al grupo de cardiopatías congénitas (grupo en el que el 28% de los recién nacidos acabaron requiriendo cirugía). A pesar de la peor respuesta al tratamiento médico observada en este grupo etiológico, el tamaño

de la muestra puede haber resultado insuficiente para demostrar una asociación estadísticamente significativa entre la etiología, el pronóstico y la respuesta al tratamiento. Es probable que en el grupo de recién nacidos con cardiopatía congénita se produzca una lesión directa del conducto torácico durante la cirugía y que la hipertensión venosa secundaria a la disfunción ventricular derecha u obstrucción en el territorio de la VCS contribuya a la refractariedad al tratamiento. Sólo pudimos documentar trombosis de la VCS en uno de los pacientes. La resistencia al tratamiento médico en pacientes con aumento de presion venosa ha sido descrita previamente y ha llevado a recomendar una cirugía precoz en pacientes con trombosis de la VCS[1,11,12].

Las recomendaciones sobre el tipo de cirugía y el momento de indicarla son variables. Los criterios utilizados incluyen la duración prolongada (variable entre 1 y 5 semanas)[10,23-25], la pérdida de quilo (> 100 cc/año de edad del niño/día o > 10 cc/kg/día durante 5 días)[10,24,26], y la presencia de complicaciones nutricionales[27]. Nosotros optamos por la ligadura del conducto torácico como primera opción por la experiencia de nuestro equipo quirúrgico[10]. Otras opciones incluyen la pleurodesis física o química (talco, povidona yodada, etc.) y la derivación pleuroperitoneal[26,28,29].

Observamos una mortalidad del 23 % tras 6 meses de seguimiento. Aunque todos los pacientes presentaron complicaciones atribuibles al quilotórax (tabla 2), en ningún caso fueron éstas las responsables directas del fallecimiento. Las complicaciones observadas fueron similares a las reportadas en otras series (tabla 2). La pérdida de linfa, la dieta absoluta y la necesidad de tratamiento invasivo (drenaje torácico, NPT, ventilación mecánica, vías) contribuyen a la elevada incidencia de complicaciones observadas en estos niños[15,30]. No es sorprendente que observáramos una mayor incidencia de colostasis en aquellos pacientes que recibieron NPT durante un período más prolongado. La elevada incidencia de sepsis observada en nuestra serie es superior a la comunicada previamente. Su origen es tal vez multifactorial y explicado, entre otras, por la gravedad de las enfermedades subyacentes, necesidad de tratamiento invasivo, hipogammaglobulinemia y linfopenia[14]. No podemos establecer la frecuencia de complicaciones trombóticas ya que sólo realizamos eco-Doppler en los pacientes refractarios al tratamiento médico; sin embargo, creemos improbable que una complicación trombótica mayor haya pasado inadvertido en los recién nacidos que evolucionaron favorablemente.

Nuestra serie incluye sólo 3 pacientes con quilotórax congénito primario, lo que no permite sacar conclusiones firmes acerca de este grupo etiológico. El quilotórax desarrollado intraútero puede causar hipoplasia pulmonar, que es la causa más frecuente de muerte perinatal, como fue el caso de la paciente 2, que falleció a pesar de la colocación intraútero de drenajes pleuroamnióticos[4,14,15]. Se ha sugerido un peor pronóstico en pacientes con edad gestacional inferior a 32 semanas en el momento del diagnóstico, parto antes de las 35 semanas, *hydrops fetalis*, cariotipo anormal o existencia de otras anomalías congénitas. La mortalidad oscila entre el 15 y el 57 %, llegando al 98 % si se asocia con *hydrops fetalis*[1,4,14].

Nuestro estudio evidencia que el quilotórax neonatal es especialmente frecuente tras la cirugía cardiotorácica y que el tratamiento médico es eficaz en la mayoría de los casos. Aunque el tratamiento con octreótide es seguro, nuestro estudio no permite establecer con certeza ni la eficacia ni las dosis adecuadas del mismo. Es probable que deba considerarse una cirugía más precoz en aquellos pacientes que no responden a la NPT y octreótide, lo que disminuiría las complicaciones asociadas al tratamiento y a la hospitalización prolongada. Se necesitan estudios aleatorizados controlados que establezcan la eficacia de todas estas intervenciones y el momento en qué deberían aplicarse.

Agradecimientos

Queremos expresar nuestro agradecimiento al Dr. Miquel Raspall Chaure por la lectura del manuscrito.

Bibliografía

1. Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coultre C. Etiology and management of pediatric chylothorax. J Pediatr. 2000;136:653-8.
2. Martínez Tallo E, Hernández Rastrollo R, Agulla Rodiño E, Sanjuán Rodríguez S, Campello Escudero E. Quilotórax neonatal y tratamiento conservador. An Esp Pediatr. 2002;56:448-51.
3. Buttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children: Guidelines for diagnosis and management. Chest. 1999;116:682-7.
4. Dubin PJ, King IN, Gallagher PG. Congenital chylothorax. Curr Opin Pediatr. 2000;12:505-9.
5. Cannizzaro V, Frey B, Bernet-Buettiker V. The role of somatostatin in the treatment of persistent chylothorax in children. Eur J Cardiothorac Surg. 2006;30:49-53.
6. Rocha G, Fernandes P, Rocha P, Quintas C, Martins T, Proenca E. Pleural effusions in the neonate. Acta Paediatr. 2006;95: 791-8.
7. Chan EH, Russell JL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, McCrindle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. Ann Thorac Surg. 2005;80:1864-70.
8. Van Straaten HL, Gerards LJ, Krediet TG. Chylothorax in the neonatal period. Eur J Pediatr. 1993;152:2-5.
9. 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;32:650-7.
10. Stringel G, Mercer S, Bass J. Surgical management of persistent postoperative chylothorax in children. Can J Surg. 1984;27: 543-6.
11. Lim KA, Kim SH, Huh J, Kang IS, Lee HJ, Jun TG, et al. Somatostatin for postoperative chylothorax after surgery for children with congenital heart disease. J Korean Med Sci. 2005;20: 947-51.

12. Bond SJ, Guzzetta PC, Snyder ML, Randolph JG. Management of pediatric postoperative chylothorax. Ann Thorac Surg. 1993; 56:469-72.

13. Kavvadia V, Greenough A, Davenport M, Karani J, Nicolaides KH. Chylothorax after repair of congenital diaphragmatic hernia: Risk factors and morbidity. J Pediatr Surg. 1998;33:500-2.

14. Al-Tawil K, Ahmed G, Al-Hathal M, Al-Jarallah Y, Campbell N. Congenital chylothorax. Am J Perinatol. 2000;17:121-6.

15. Fernández Álvarez JR, Kalache KD, Grauel EL. Management of spontaneous congenital chylothorax: Oral medium-chain triglycerides versus total parenteral nutrition. Am J Perinatol. 1999;16:415-20.

16. Buettiker V, Hug MI, Burger R, Baenziger O. Somatostatin: A new therapeutic option for the treatment of chylothorax. Intensive Care Med. 2001;27:1083-6.

17. Rosti L, De Battisti F, Butera G, Cirri S, Chessa M, Delogu A, et al. Octreotide in the management of postoperative chylothorax. Pediatr Cardiol. 2005;26:440-3.

18. Miles JM, Cattalini M, Sharbrough FW, Wold LE, Wharen RE Jr, Gerich JE, et al. Metabolic and neurologic effects of an intravenous medium-chain triglyceride emulsion. JPEN J Parenter Enteral Nutr. 1991;15:37-41.

19. Kalomenidis I. Octreotide and chylothorax. Curr Opin Pulm Med. 2006;12:264-7.

20. Lamberts SW, Van der Lely AJ, Hofland LJ. New somatostatin analogs: will they fulfill old promises? Eur J Endocrinol. 2002; 146:701-5.

21. Lam JC, Aters S, Tobias JD. Initial experience with octreotide in the pediatric population. Am J Ther. 2001;8:409-15.

22. Mohseni-Bod H, Macrae D, Slavik Z. Somatostatin analog (octreotide) in management of neonatal postoperative chylothorax: is it safe? Pediatr Crit Care Med. 2004;5:356-7.

23. Allen EM, Van Heeckeren DW, Spector ML, Blumer JL. Management of nutritional and infectious complications of postoperative chylothorax in children. J Pediatr Surg. 1991;26:1169-74.

24. Hargus EP, Carson SD, McGrath RL, Wolfe RR, Clarke DR. Chylothorax and chylopericardial tamponade following Blalock-Taussig anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg. 1978;75: 642-5.

25. Le Coultre C, Oberhansli I, Mossaz A, Bugmann P, Faidutti B, Belli DC. Postoperative chylothorax in children: differences between vascular and traumatic origin. J Pediatr Surg. 1991;26: 519-23.

26. Murphy MC, Newman BM, Rodgers BM. Pleuroperitoneal shunts in the management of persistent chylothorax. Ann Thorac Surg. 1989;48:195-200.

27. Selle JG, Snyder WH 3rd, Schreiber JT. Chylothorax: indications for surgery. Ann Surg. 1973;177:245-9.

28. Brissaud O, Desfrere L, Mohsen R, Fayon M, Demarquez JL. Congenital idiopathic chylothorax in neonates: chemical pleurodesis with povidone-iodine (Betadine). Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2003;88:F531-3.

29. 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;53:85-7.

30. Puntis JW, Roberts KD, Handy D. How should chylothorax be managed? Arch Dis Child. 1987;62:593-6.