

Caso clínico

Quilotórax persistente en paciente con linfangioleiomiomatosis

R. Palmeiro¹, V. Arosa¹, C. Cuerda¹, I. Bretón¹, M. Cambor¹, M.^a C. Rodríguez² y P. García Peris¹

¹Unidad de Nutrición. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ²Servicio de Neumología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Resumen

La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad poco frecuente que afecta a mujeres en edad fértil y presenta una evolución sistémica progresiva, siendo el pulmón y los ganglios mediastínicos los órganos más afectados. La afectación pulmonar se caracteriza por disnea, derrame pleural, hemoptisis y neumotórax espontáneo, siendo el quilotórax una complicación frecuente en el curso evolutivo de esta enfermedad, produciéndose hasta en el 30% de casos.

El tratamiento del quilotórax no está estandarizado y precisa de un manejo multidisciplinar nutricional, farmacológico, respiratorio y en ocasiones quirúrgico. Estos pacientes presentan un alto riesgo de malnutrición debido a la pérdida continua de quilo, por lo que es fundamental un adecuado tratamiento.

(*Nutr Hosp.* 2012;27:940-942)

DOI:10.3305/nh.2012.27.3.5734

Palabras clave: *Quilotórax, linfangioleiomiomatosis, soporte nutricional, triglicéridos de cadena media.*

Introducción

El quilotórax es una acumulación de quilo en la cavidad pleural de etiología muy diversa siendo sus causas más frecuentes la cirugía y los procesos proliferativos. Una causa poco frecuente es la LAM, en la que existen tres mecanismos principales para su formación: el escape de quilo del conducto torácico secundario a obstrucción linfática proximal, la salida de líquido linfático de los vasos linfáticos pleurales y el flujo transdiafragmático de ascitis quilosa¹.

El quilo está compuesto fundamentalmente por grasa, proteínas y linfocitos, por ello una pérdida continuada de quilo puede conducir a un cuadro de deterioro

PERSISTENT CHYLOTHORAX IN PATIENT WITH LYMPHANGIOLEIOMYOMATOSIS

Abstract

Lymphangioleiomyomatosis (LAM) is a rare disease that affects women in fertile age and presents a systemic progressive evolution, being the lung and the mediastinic lymph nodes the most affected organs. The pulmonary disease is characterized by dyspnea, pleural effusion, hemoptysis and spontaneous pneumothorax, being the chylothorax a frequent complication in the course of this disease, appearing in up to 30% of cases. The treatment of chylothorax is not standardized and it is necessary a multidisciplinary approach: nutritional, pharmacological, respiratory and even surgery. These patients present high risk of malnutrition due to the constant loss of chyle, therefore a suitable nutritional management is essential to avoid more complications.

(*Nutr Hosp.* 2012;27:940-942)

DOI:10.3305/nh.2012.27.3.5734

Key words: *Chylothorax. Lymphangioleiomyomatosis. Nutritional support. Medium chain triglycerides.*

inmunológico y malnutrición energético-proteica grave. La mortalidad del quilotórax sin tratamiento es del 50%².

Presentamos el caso de una paciente con LAM de ocho años de evolución que ingresa en nuestro hospital por quilotórax bilateral, con mala respuesta inicial al tratamiento médico.

Descripción del caso

Mujer de 37 años diagnosticada de LAM en 2003 a raíz de hemoneumotórax derecho espontáneo que precisó cirugía con evacuación del hemotórax y resección de distrofia bullosa. Se realizó seguimiento ambulatorio sin incidencias hasta que en 2009 presentó ascitis quilosa y se detectó un gran linfangioma quístico retroperitoneal en la tomografía axial computarizada (TAC) abdominal.

En febrero de 2011 ingresó por cuadro de disnea de esfuerzo y derrame pleural derecho extenso. El líquido pleural presentaba características de quilotórax: pH

Correspondencia: Cristina Cuerda.
Unidad de Nutrición.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón.
Madrid. España.
E-mail: mcuerda.hugm@salud.madrid.org

Recibido: 11-I-2012.
Aceptado: 12-I-2012.

7,43; triglicéridos 1.216 mg/dl; colesterol 73 mg/dl, leucocitos 2.700 células/ μ l (mononucleares 92%), proteínas 4,5 g/dl, LDH 142 U/l. La paciente presentaba un peso de 57 kg, talla 169 cm, IMC: 19,2 y tenía valores de proteínas y linfocitos en sangre normales.

Inicialmente se realizó tratamiento conservador con toracocentesis evacuadoras, dieta exenta de grasas y suplementos nutricionales orales (SNO) ricos en triglicéridos de cadena media (TCM). Tras una semana la paciente presentó empeoramiento respiratorio por lo que se colocó tubo de drenaje torácico derecho, obteniendo 2.000-4.000 ml/día de líquido pleural. Dado la cuantía del débito pleural se inició nutrición parenteral (NP) y se instauró tratamiento con octeótrido en dosis creciente hasta 100 μ g/8 h, que se suspendió a los pocos días por intolerancia digestiva y alteración hidroelectrolítica severa.

A pesar del reposo digestivo el derrame pleural aumentó haciéndose bilateral y precisando drenaje torácico bilateral. Se realizaron tres pleurodesis con talco que fueron parcialmente efectivas no permitiendo la retirada del drenaje.

A pesar del tratamiento instaurado la paciente presentó un deterioro de su estado nutricional con pérdida de 5 kg de peso, hipoalbuminemia de 1,8 g/dl y linfopenia de 700 $\text{cél}/\mu\text{l}$.

Durante el tratamiento con NP presentó infección asociada al catéter que obligó a la retirada de la vía central y suspensión de la misma. Se reintrodujo de forma progresiva la dieta oral exenta en grasas con SNO ricos en TCM. El débito de ambos drenajes torácicos fue disminuyendo progresivamente y tras dos meses y medio de ingreso la paciente fue dada de alta del hospital portando los dos tubos de drenaje torácico y realizando evacuaciones cada 3 días con un débito de 500 ml/día, con una albúmina de 2 g/dl y linfocitos 700 $\text{cél}/\mu\text{l}$.

La evolución posterior fue buena pudiendo retirar los drenajes pleurales a los 4 y 6 meses del alta con una mejoría progresiva del estado nutricional de la paciente. En la actualidad persiste mínimo derrame pleural bilateral de predominio derecho que no se ha modificado en los últimos 4 meses, la paciente no tiene disnea de reposo aunque precisa oxigenoterapia domiciliaria y presenta un IMC de 18,7, con parámetros nutricionales normales.

Discusión

La LAM se caracteriza por la infiltración intersticial de células musculares lisas y la destrucción progresiva del parénquima pulmonar con formación de quistes. La LAM puede ocurrir en el 30% de mujeres con el complejo de esclerosis tuberosa (CET) o de forma esporádica. Clínicamente se caracteriza por disnea de esfuerzo progresiva, neumotórax recurrentes, linfadenopatías torácicas y abdominales y tumores abdominales, incluyendo angiomiolipomas y linfangiomiomas¹.

El quilotórax se puede presentar en el 14% de los pacientes en el momento del diagnóstico y puede suce-

der hasta en el 30% durante el seguimiento³. No existe consenso sobre el tratamiento de estos pacientes debido a la baja prevalencia de la LAM (3,4-7,8 casos/millón)⁴ y la ausencia de estudios.

El tratamiento del quilotórax debe individualizarse teniendo en cuenta la etiología, la cuantía del quilotórax y la clínica². El LAM Foundation Pleural Disease Consensus Committee recomienda en el caso de la existencia de quilotórax un abordaje conservador debido a la menor tasa de recurrencias que en el neumotórax¹. El manejo conservador se basa en el empleo de medidas destinadas a disminuir el flujo de quilo y así permitir el cierre de la fístula, y consiste en la aplicación de drenaje pleural, un soporte nutricional adecuado y tratamiento farmacológico, aunque en determinadas ocasiones es necesario realizar procedimientos invasivos como pleurodesis y pleurectomía^{5,6,7}.

El quilo está constituido fundamentalmente por grasa (0,4-6 g/dl), proteínas (20-60 g/l) y linfocitos (400-7.000/ μ l) por lo que la pérdida continua de éste puede producir malnutrición energético-proteica y deplección de vitaminas liposolubles, así como un estado de inmunodeficiencia. Esto indica la importancia de un adecuado tratamiento nutricional para reponer las pérdidas de nutrientes, fluidos y electrolitos⁸.

El flujo de quilo se ve incrementado por la comida rica en grasa, especialmente los triglicéridos de cadena larga (TCL) que se degradan a ácidos grasos libres y glicerol por la lipasa pancreática en el intestino y se absorben a través de la linfa estimulando así el flujo linfático; a diferencia de los triglicéridos de cadena media (TCM) que se absorben directamente en la circulación portal. De ahí la importancia de utilizar aceites con TCM en el tratamiento de estos pacientes para intentar disminuir el flujo de quilo.

No existe consenso sobre el tipo de tratamiento nutricional más adecuado⁹. Existen pocos estudios comparativos utilizando nutrición parenteral o nutrición enteral y en general, no se observan beneficios a favor de una sobre otra. Asimismo la literatura refleja una eficacia de la nutrición enteral o parenteral para evitar la cirugía del 40-90%¹⁰.

El soporte nutricional enteral se basa en mantener una dieta exenta de grasas manteniendo una ingesta calórica y proteica adecuada. Esto puede hacerse con dieta oral o con nutrición enteral (oral o mediante sonda enteral). En la actualidad existe en el mercado una amplia oferta de productos libres de grasa (< 0,5 g/100 g o ml), principalmente productos lácteos descremados y fiambres sin grasa, que facilita el tratamiento de estos pacientes con dieta oral. La dieta oral se puede complementar con suplementos nutricionales exentos de lípidos o fórmulas nutricionales completas con alto contenido en TCM. El mantenimiento de este tipo de dieta por más de 2 semanas hace necesario la complementación con ácidos grasos esenciales, recomendando suplementarla con 10 g/día de aceite vegetal y la administración de suplementos multivitamínicos para evitar el déficit de vitaminas liposolubles¹¹. El

éxito del empleo de la nutrición enteral está descrito entre el 50-75% de los casos.

La tendencia es a reservar la nutrición parenteral para situaciones específicas como son los niños, los pacientes que no toleran una dieta oral restringida, cuando no se consigue disminuir el flujo quiloso con la nutrición enteral modificada haciendo necesario el reposo intestinal y en los casos en los que se necesita una terapia nutricional más intensiva debido a la enfermedad subyacente¹².

Las tasas de éxito del uso de nutrición parenteral total comunicadas varían entre el 60-100%, aunque su uso también implica más riesgo de complicaciones, sobre todo infecciosas, como sucedió en nuestro caso.

La somatostatina y su análogo el octeótrido disminuyen el flujo sanguíneo esplácnico, hepático y portal, reduciendo el volumen de linfa y el flujo en el conducto torácico, e inhibiendo también la absorción de triglicéridos¹³. Se empezaron a usar en los años 90, generalmente asociados a NP, en pocas ocasiones complementario a la nutrición enteral, con una dosis recomendada de 50-100 microgramos cada 8 horas por vía subcutánea. Diversos estudios han demostrado la capacidad para reducir el débito y conseguir mayor número de remisiones¹⁴, aunque a veces se asocia a efectos secundarios sobre todo gastrointestinales como ocurrió en nuestra paciente que presentó trastornos hidroelectrolíticos graves secundarios a vómitos que obligaron a la suspensión del tratamiento.

Cuando todas estas medidas conservadoras fallan se recurre a técnicas más agresivas: pleurodesis química (con talco o bleomicina), pleurectomía parietal, ligadura del conducto torácico por toracoscopia o derivación pleuro-peritoneal¹⁵.

En el caso de nuestra paciente inicialmente se realizaron toracocentesis repetidas y varias pleurodesis con resultado parcial que permitieron la retirada de los tubos de drenaje al cabo de varios meses después del alta cuando ya la paciente había mejorado mucho su situación nutricional.

Con este caso queremos remarcar que el quilotórax condiciona una situación de riesgo nutricional y requiere un abordaje multidisciplinar.

El tipo de soporte nutricional se debe individualizar en cada caso dependiendo de la evolución del paciente, si bien hoy en día la existencia de alimentos sin grasa facilita la utilización de dietas orales en algunos casos que pueden ser complementadas con SNO, lo que permite mejorar el estado nutricional de estos enfermos.

Referencias

1. McCormack FX. Lymphangioliomyomatosis: a clinical update. *Chest* 2008; 133 (2): 507-16.
2. Ryu JH, Doerr CH, Fisher SD, Olson EJ, Sahn SA. Chylothorax in Lymphangioliomyomatosis. *Chest* 2003; 123: 623-7.
3. Johnson SR, Lymphangioliomyomatosis. *Eur Respir J* 2006; 27 (5): 1056-65.
4. Harknett EC, Chang WY, Byrnes S, Johnson J, Lazor R, Cohen MM et al. Use of variability in national and regional data to estimate the prevalence of lymphangioliomyomatosis. *QJM* 2011; 104 (11): 971-9.
5. López Otero MJ, Fernández López MT, Outeiriño Blanco E, Álvarez Vázquez P, Pinal Osorio I, Iglesias Díaz D. Fístula linfática cervical: manejo conservador. *Nutr Hosp* 2010; 25 (6): 1041-4.
6. Román A, Aristizábal D, Pallisa E, Majó J, Iscar M, Monforte V et al. Linfangioliomiomatosis: estudio de quince pacientes. *Medicina Clínica* 2000; 115: 98-102.
7. Parrish CR, McCray S. When chyle leaks: Nutrition management options. *Pract Gastroenterol* 2004; 28: 60-76.
8. Karagianis J, Sheehan PM. Managing Secondary Chylothorax: The Implications for Medical Nutrition Therapy. *J Am Diet Assoc* 2011; 111 (4): 600-4.
9. Smoke A, DeLegge MH. Chyle leaks: consensus on management? *Nutr Clin Pract* 2008; 23: 529-32.
10. Marts BC, Naunheim KS, Fiore AC, Pennington DG. Conservative versus surgical management of chylothorax. *Am J Surg* 1992; 164 (5): 532-5.
11. Luengo Pérez LM, López López MV, Blesa Sierra AM. Quilotórax: efecto del tratamiento nutricional. *Nutr Clin Med* 2010; 4 (1): 17-27.
12. Martínez Brocca MA, García García-Doncel L, Pereira Cunill JL, Ortegón Alcaide S, Martino Galiano ML, García Luna PP. Soporte nutricional en el quilotórax secundario a linfoma. *Nutr Hosp* 2002; 17 (1): 43-5.
13. Demos NJ, Kozel J, Scerbo JE. Somatostatin in the treatment of Chylothorax. *Chest* 2001; 119: 964-6.
14. Sirvent Ochando M, López Villodre P, Martínez Seguí MJ. Soporte nutricional y tratamiento con octeótrido del quilotórax. *Nutr Hosp* 2010; 25 (1): 113-9.
15. McGrath EE, Blades Z, Anderson PB. Chylothorax: aetiology, diagnosis and therapeutic options. *Respir Med* 2010; 104 (1): 1-8.