

# QUILOPERICARDIO ESPONTÁNEO EN EDAD PEDIÁTRICA ¿HAY UN ALGORITMO DE MANEJO IDÓNEO?

Eskola Villacís Oscar Andrés<sup>1\*</sup>, Ordóñez León Laura Melissa<sup>2</sup>



Este artículo está bajo una licencia de Creative Commons de tipo Reconocimiento - No comercial - Sin obras derivadas 4.0 International.

1 Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín, Médico de la Unidad de Cirugía Pulmonar (Torácica), Quito-Ecuador  
2 Cirugía Cardíaca y Torácica, Médico del Servicio de Seguridad y Salud Ocupacional. Quito-Ecuador

#### ORCID ID:

Eskola Villacís Oscar Andrés  
<https://orcid.org/0000-0001-7477-2466>  
Ordóñez León Laura Melissa  
<https://orcid.org/0000-0002-7847-3292>

\*Corresponding author: Eskola Villacís Oscar  
E-mail: oandresskv@hotmail.com

#### Article history

Received: 15 - Jun - 2019  
Accepted: 10 - Mar - 2020  
Publish: 1 - Jul - 2020

**CARE 2017 Check List statement:** The authors have read the CARE 2017 Check List and the manuscript was prepared and revised according to the CARE 2017 Checklist.

**Conflict of interest:** All authors declared that there are no conflicts of interest

**Financial disclosure:** The authors have no financial relationships relevant to this article to disclose

**Authors' contribution:** Eskola O and Ordóñez M were responsible for conception and design of the study, analysis and interpretation of the data, and had overall responsibility. All authors critically revised the manuscript, agree to be fully accountable for ensuring the integrity and accuracy of the work, and read and approved the final manuscript.

**Forma de citar este artículo:** Eskola Villacís O, Ordóñez León L. QUILOPERICARDIO ESPONTÁNEO EN EDAD PEDIÁTRICA ¿HAY UN ALGORITMO DE MANEJO IDÓNEO? Rev Med Vozandes. 2020; 31 (1): 29-37

## Resumen

**Introducción:** El quilopericardio es la presencia de líquido quiloso en el espacio pericárdico. Las causas más frecuentes de esta rara entidad son secundarias a cirugía y otras técnicas invasivas sobre el tórax, seguidas de las idiopáticas, aunque también se han asociado a anomalías congénitas del sistema linfático, linfangiomas y otros tumores mediastínicos, tuberculosis, etc. Su apareamiento es más común en los adultos, pero últimamente se han descrito casos por igual entre la población pediátrica y los adultos.

**Casos Clínicos:** Se reporta la presencia de dos pacientes de 8 y 11 meses de edad que se presentan con importante cantidad de líquido a nivel del pericardio con compromiso de cámaras de cardiacas derechas en quienes la pericardiocentesis realizada revela quilo sin una asociación patológica franca. Distintos manejos con un solo fin, alcanzar los tratamientos idóneos para cada caso.

**Resultados:** Se lograron identificar de nuestro registro quirúrgico en el período descrito dos pacientes. El primero correspondía a un varón, de 11 meses de vida, sin antecedentes de importancia, con evidencia de derrame pericárdico quiloso de apareamiento espontáneo que no cedió a las medidas conservadoras instauradas y posteriormente fue a cirugía para ligadura del conducto torácico y pericardiectomía parcial. El segundo es un paciente valorado recientemente en el área de Pediatría, varón, de 8 meses, con Síndrome de Down que acude a emergencia de nuestro hospital por presencia de disnea, malestar general e intolerancia alimentaria. La radiografía de tórax realizada reveló la presencia de cardiomegalia y al realizar un ecocardiograma transtorácico complementario se encuentra derrame pericárdico severo con signos de taponamiento cardíaco. Se realizó pericardiocentesis diagnóstica y evacuatoria con un catéter central pediátrico obteniéndose líquido seroso y drenando 35 cc, pero tres días luego de la punción se aprecia la salida de líquido quiloso por el catéter mantenido en el espacio pericárdico. Se condiciona manejo conservador por un lapso de 7 días. El resto de la revisión bibliográfica logra identificar 18 pacientes pediátricos con presencia de derrame pericárdico quiloso de origen espontáneo con diferentes manejos ofertados.

**Discusión y Conclusiones:** El quilopericardio es una patología de raro apareamiento, las principales etiologías definen a pacientes que han sido llevados a cirugía a nivel cardíaco o torácico. La descripción más categórica está dada para la edad adulta pero en la edad pediátrica (menores de 18 años) no se ha descrito un manejo consensuado aún por la variabilidad de su diagnóstico, sin embargo sigue incierto el manejo tras su apareamiento en los que debutan con quilopericardio primario o de origen espontáneo, pero a pesar de ello la implementación de medidas conservadoras como la nutrición enteral con ácidos de grasos de cada media y uso de nutrición parenteral entre 7 a 15 días; y tras el fracaso de estas medidas, la cirugía con ligadura del conducto torácico por toracotomía derecha más confección de ventana pleuropericárdica o pericardiectomía parcial constituyen las opciones de manejo más acertado que hasta el día de hoy se conocen con buenos resultados a corto y mediano plazo.

**Palabras clave:** quilopericardio, triglicéridos de cadena media, nutrición parenteral, cirugía

## Abstract

### SPONTANEOUS CHILOPERICARD IN PEDIATRIC AGE IS THERE AN IDEAL MANAGEMENT ALGORITHM?

**Introduction:** Chylopericardium is the presence of chylous fluid in the pericardial space. The most frequent causes of this rare entity are secondary to surgery and other invasive techniques on the thorax, followed by idiopathic ones, although they have also been associated with congenital anomalies of the lymphatic system, lymphangiomas and other mediastinal tumors, tuberculosis, etc. Its appearance is more common in adults, but lately cases have been described equally between the pediatric population and adults.

**Cases Reports:** The presence of two patients of 8 and 11 months of age who present with significant amount of fluid at the level of the pericardium with involvement of right cardiac chambers in whom the pericardiocentesis performed reveals chyle without a frank pathological association is reported. Different managements with a single purpose, to achieve the ideal treatments for each case.

**Results:** Two patients were identified from our surgical registry in the period described. The first corresponded to a male, of 11 months of age, without significant antecedents, with evidence of chylous pericardial effusion of spontaneous appearance that did not yield to the established conservative measures and later went to surgery for ligation of the thoracic duct and partial pericardiectomy. The second is a patient recently evaluated in the area of pediatrics, male, of 8 months, with Down Syndrome who comes to emergency of our hospital due to the presence of dyspnea, general malaise and food intolerance. The chest X-ray revealed the presence of cardiomegaly and a complementary transthoracic echocardiogram revealed severe pericardial effusion with signs of cardiac tamponade. Diagnostic and evacuation pericardiocentesis was performed with a pediatric central catheter, obtaining serous fluid and draining 35 cc, but three days after the puncture, the exit of chylous fluid through the catheter maintained in the pericardial space was observed. Conservative management is conditioned for a period of 7 days. The rest of the literature review identifies 18 pediatric patients with the presence of a spontaneously occurring pericardial effusion with different treatments offered.

**Discussion and Conclusions:** Chylopericardium is a pathology of rare appearance, the main etiologies define patients who have been taken to cardiac or thoracic surgery. The most categorical description is given for adulthood but in the pediatric age (under 18 years) has not been described a consensus management yet for the variability of its diagnosis, however management remains uncertain after its appearance in those who debuted with primary chylopericardium or spontaneous origin, but despite this the implementation of conservative measures such as enteral nutrition with fatty acids of each media and use of parenteral nutrition between 7 to 15 days; and after the failure of these measures, surgery with thoracic duct ligation by right thoracotomy plus pleuropericardial window confection or partial pericardiectomy are the most successful management options that are known to date with good results in the short and medium term.

**Keywords:** : chylopericardium, medium chain triglycerides, parenteral nutrition, surgery

## Introducción

El líquido pericárdico se origina por ultra filtrado de los capilares entre el pericardio parietal y visceral, así como por líquido intersticial procedente del miocárdico.<sup>1</sup> El drenaje del líquido pericárdico se produce por una amplia red de vasos linfáticos, por lo tanto, alteraciones a este nivel pueden causar la acumulación de líquido<sup>2</sup>.

El quilo-pericardio es la presencia de líquido quiloso en el espacio pericárdico. Las causas más frecuentes de esta rara entidad son secundarias a cirugía y otras técnicas invasivas sobre el tórax, seguidas de las idiopáticas, aunque también se han asociado a anomalías congénitas del sistema linfático, linfangiomas y otros tumores mediastínicos, trauma torácico cerrado o penetrante, radioterapia, filariasis, trombosis de la vena subclavia, tuberculosis, etc<sup>3-4</sup>.

El quilo-pericardio primario, también conocido como idiopático o espontáneo, es un diagnóstico en ausencia de cualquier factor desencadenante.<sup>5</sup> Fue descrito primera vez en 1888

por Hasebrock.<sup>5</sup> El término primario espontáneo fue reportado por Groves y Effler en 1954, desde entonces alrededor de 134 casos alrededor del mundo han sido reportados en adultos<sup>6-7</sup>, sin embargo, en los últimos años se ha evidenciado un aumento de casos en pacientes pediátricos.<sup>8</sup>

Aunque la mayoría de manifestaciones clínicas es infrecuente en la edad pediátrica, muchos pacientes suelen acudir al servicio de emergencia con síntomas como: disnea, cansancio fácil, inapetencia y ausencia de llanto<sup>9-10</sup>.

El diagnóstico se lo realiza mediante análisis macroscópico y bioquímico del líquido obtenido por pericardiocentesis. Macroscópicamente es un líquido lechoso y bioquímicamente se evidencia alteración de la relación colesterol/triglicéridos (TGL).<sup>11</sup>

El quilopericardio espontáneo resulta del flujo retrógrado anormal de los vasos linfáticos al plexo pericárdico.<sup>12</sup> Aunque la fisiopatología como tal continua incierta se han propuesto varios mecanismos que intentan explicar el desarrollo del quilopericardio, entre ellas: obstrucción del conducto torácico, fallo en establecer un drenaje colateral en el conducto torácico derecho, reflujo de quilo desde los canales linfáticos normales que drenan el corazón y pericardio y conexiones anormales entre los linfáticos torácicos y pericárdicos<sup>13</sup>.

Varias modalidades diagnósticas han sido descritas: observación del colorante Sudan III con su distribución en la cavidad pericárdica tras la administración oral, linfangiosintigrafía, linfangiografía, TC-linfangiografía y la evaluación de radioactividad torácica luego de la administración oral de <sup>131</sup>I-trioleína o ácido pentadecanoico <sup>123</sup>I-beta-metil yodofenil (<sup>123</sup>I-BMIPP, por sus siglas en inglés)<sup>14-15</sup>.

La linfangiosintigrafía es más rápida y menos invasiva que la linfangiografía. Actualmente es vista como uno de los exámenes útiles en el diagnóstico de quilopericardio<sup>16</sup>.

La linfangiografía puede establecer conexiones fistulosas y también es útil para delinear la anatomía del conducto torácico. Reportes previos indican que la TC-linfangiografía es útil para reportar fugas y reconocer las fistulas del conducto torácico cuando se realizan intraoperatoriamente.<sup>17</sup>

El drenaje y la dieta es un tratamiento adecuado en el 55% de casos. El tratamiento quirúrgico es realizado cuando las medidas conservadoras fallan, entre ellas el suplemento de dieta con ácidos grasos de cadena media o el empleo de nutrición parenteral que puede extenderse hasta por 15 días.<sup>18</sup>

El tratamiento quirúrgico consiste en la ligadura y corte del conducto torácico más la pericardiectomía parcial.<sup>19</sup>

El conducto torácico es ligado por encima del hemidiafragma, debido a la variable anatómica del conducto, y en el 25 % de casos múltiples ductos pueden estar presentes por sobre el diafragma<sup>20</sup>. La pericardiectomía es realizada para asegurar un completo drenaje y prevenir tardíamente la pericarditis constrictiva<sup>21</sup>. Otros autores describen la necesidad incluso de una ventana pleuropericárdica para la evacuación de líquido pericárdico hacia uno de los hemitórax tras culminar con el procedimiento quirúrgico indicado<sup>22</sup>. Estos procedimientos hoy en día pueden realizarse mediante cirugía de mínimo acceso como la videotoracoscopia en niños mayores de 40 kg y en adolescentes, caso contrario la técnica convencional por toracotomía continúa siendo un estándar para el tratamiento quirúrgico.<sup>23-24</sup>

La cateterización percutánea y embolización del conducto torácico han sido reportadas para el tratamiento de quilotórax y quilopericardio pero aún deben seguir analizándose los resultados a corto y largo plazo, y deben promoverse más estudios realizados con éxito en niños<sup>25</sup>.

El presente estudio sigue las recomendaciones para Reportes de Casos<sup>26</sup>, el estudio fue aprobado por el Comité de Ética del Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín.

## Casos clínicos

Se utilizó una base de registro de los pacientes quirúrgicos atendidos en la Unidad de Cirugía Cardiorrespiratoria del Hospital Carlos Andrade Marín (Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social) entre el periodo de 1996 – 2018. Se obtuvieron dos casos pediátricos de derrame pericárdico quiloso primario o de origen espontáneo.

Del mismo modo, se realizó una revisión bibliográfica de los artículos publicados entre enero de 1996 a febrero de 2018. Los descriptores en salud usados para la búsqueda de literatura fueron: "chylopericardium", "chyle AND pericardial effusion" y "chyle AND pericardium"; con los límites "Humans"; "All Child: 0–18 years".

La búsqueda se la realizó en la base de datos MEDLINE, estudios en idiomas "English, Spanish" fueron seleccionados.

### Caso 1

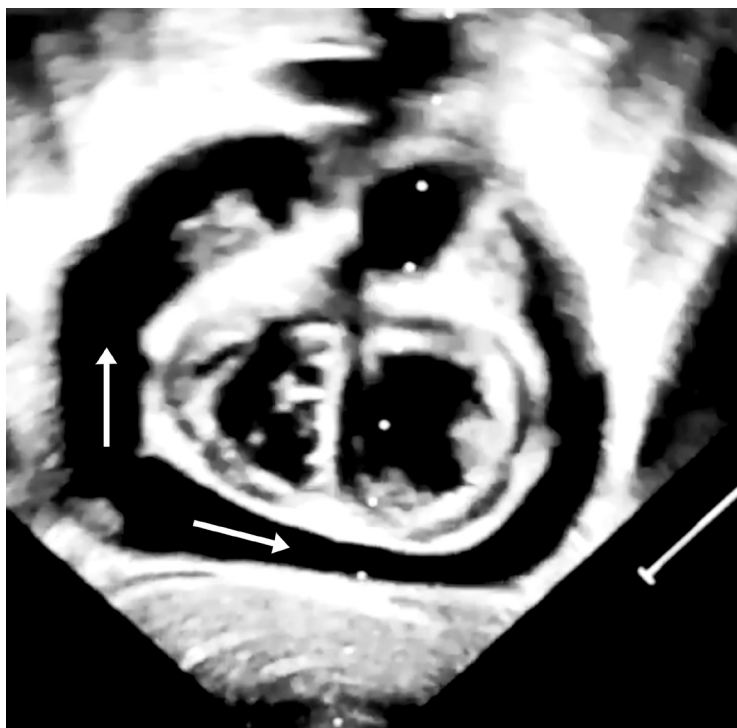
Paciente, varón, de 11 meses edad, producto de segunda gesta que nace por parto normal, con APGAR 8-9, Peso: 2900 gramos (grs), Talla: 45 cm, sin antecedentes patológicos de importancia, ninguna hospitalización previa. En los antecedentes familiares se puede indicar un hermano, de 3 años de edad, con antecedente de asma bronquial, reagudizaciones que requieren hospitalización por 4 ocasiones. Acude en el año 2009 a Emergencia de Pediatría en nuestra casa de salud, con presencia de disnea, náusea y vómito. Signos vitales de llegada: PA: 90/45, FC: 103 lpm, FR: 21 rpm, Sat. O<sub>2</sub>: 90% (aire ambiente). Al examen físico: Cuello sin ingurgitación yugular, no masas visibles; Tórax con discreto excavamiento central, expansibilidad presente, ápex hiperdinámico, sin tiraje intercostal, Pulmones: con murmullo vesicular conservado, sin sobreañadidos. Corazón: ruidos cardiacos hipo fonéticos, no soplos audibles, Abdomen: suave, depresible, no doloroso, ruidos hidroaéreos presentes, no masas palpables, Extremidades: sin edemas y movilidad conservadas, llenado distal 2 segundos, ENE: con Glasgow 15/15. La biometría hemática revela predominio de neutrófilos en un 75%, leucocitos 9700/mm<sup>3</sup>, linfocitos 50%, eosinófilos y basófilos normales, Hemoglobina (Hb) y Hematocrito (Hcto) normales, plaquetas: 180.000 K/UL, PCR 21, EMO: negativo y Rx de Tórax con evidente cardiomegalia grado III sin ocupaciones pleurales. El ecocardiograma transtorácico revela presencia

de derrame pericárdico moderado, sin aparente colapso de cámaras cardiacas, FEVI 65%. No hay reporte de patologías cardiacas asociadas. La pericardiocentesis con guía ecocardiográfica revela presencia de líquido quiloso macroscópicamente con estudio de líquido que indicó una relación colesterol/TGL de 0,16, predominio de TGL en 240 mg/dL, colesterol de 40 mg/dL, glucosa de 109 mg/dL, proteínas de 4,2 g/dL y LDH de 402 U/l. No se realizó Test de Sudan III y se inició el manejo conservador con restricción de líquidos y nutrición parenteral por 8 días. Se administró octreotide a dosis de 0,1 a 0,2 ug/kg/min sin obtener mejora en la producción de líquido diario por el dren pericárdico.

Al quinto día de hospitalización se solicitó una TC de Tórax sin contraste sin evidencia de patologías tumorales en mediastino, no hay derrames pleurales o lesiones ocupativas de espacio en tórax.

El nuevo control ecocardiográfico al día 8 describió: persistencia de derrame pericárdico con signos de compresión de cámaras derechas y presencia del catéter central en cavidad pericárdica.

De acuerdo con los hallazgos antes descritos, se consideró resolución quirúrgica emergente. El Paciente se sometió a ligadura del conducto torácico por vía anterior, esternotomía y apertura del pericardio parietal con evacuación de 40 cc de líquido pericárdico lechoso con fimectomía. Se realizó ligadura del conducto torácico a nivel de la unión yugulo-subclavia izquierda con clips quirúrgicos en la vecindad y pericardiectomía parcial anterior con confección de ventana pericardio-pleural izquierda.



**Figura 1.** Ecocardiograma Transtorácico en el que se evidencia derrame pericárdico (Flechas)

El paciente fue manejado en la unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, se colocaron drenes: mediastinal y torácico izquierdo cuya producción disminuyó paulatinamente hasta convertirse en serohemático y seroso.

El dren mediastinal se lo retiró al segundo día y el pleural izquierdo al tercer día pos quirúrgico.

El paciente fue dado de alta 12 días después de su ingreso con una radiografía de tórax de control mostrando mediastino y pleuras normales, sin ocupaciones residuales.

El resultado anatomopatológico mostró apenas un proceso inflamatorio crónico.

Los controles posteriores fueron realizados en el servicio de pediatría sin mostrar recidiva del cuadro anterior hasta 9 meses posteriores a su resolución quirúrgica.

## Caso 2

Paciente, masculino, de 8 meses edad, producto de segunda gesta que nace por parto normal, con APGAR 8-8, Peso: 2400 grs, Talla: 41 cm, con Síndrome de Down, ninguna hospitalización previa. Historia familiar sin datos de importancia. El 3 de febrero de 2018 acudió a Emergencia de Pediatría referido desde otra Unidad de Atención en Salud. A su ingreso el paciente presentaba disnea, náusea sin vómito y distensión abdominal. Signos vitales: PA: 80/45, FC: 110 lpm, FR: 25 rpm, Sat. O<sub>2</sub>: 86% (aire ambiente). Al examen físico: Cuello sin ingurgitación yugular, no masas visibles; Tórax simétrico, expansibilidad presente, ápex hiperdinámico, sin tiraje intercostal, Pulmones: con murmullo vesicular conservado, sin sobreañadidos. Corazón: ruidos cardiacos hipofonéticos, no soplos audibles, Abdomen: suave, depresible, no doloroso, ruidos hidroaéreos presentes, no masas palpables, Extremidades: sin edemas y movilidad conservadas, llenado distal 2 segundos.

La biometría hemática reveló predominio de neutrófilos (75%), leucocitos 10.400/mm<sup>3</sup>, linfocitos 55%, eosinófilos y basófilos normales, Hb y Hcto normales, plaquetas: 230.000, PCR de 40, Procalcitonina de 0,4. EMO: negativo.

El Rx de Tórax revelaba cardiomegalia grado III sin ocupaciones pleurales, el ecocardiograma transtorácico mostró presencia de derrame pericárdico severo (**Figura 1**), con colapso de cámaras cardiacas, FEVI 66%, sin patologías asociadas.

La pericardiocentesis se realizó sin guía ecocardiográfica, obteniéndose líquido seroso



**Figura 2. Obtención de líquido pericárdico tras la punción realizada (Fuente: autor)**

(Figura 2). El estudio bioquímico demostró: glucosa de 110 mg/dL, proteínas de 4,0 g/dL y LDH de 508 U/l.

El control radiográfico posterior señaló: adecuada apreciación de la silueta cardíaca, no había evidencia de derrames pleurales y el catéter central se encontraba a nivel del pericardio, por estas razones el paciente se mantuvo con catéter pericárdico por 3 días.

Al tercer día se evidenció salida de líquido quiloso, el estudio bioquímico apuntó una relación colesterol/TGL de 0,04, predominio de TGL en 500 mg/dL, colesterol de 20 mg/dL, glucosa de 95 mg/dL, proteínas de 3,4 g/dL y LDH de 410 U/l. No se realizó Test de Sudan III.

Se inició tratamiento nutricional con ácidos grasos de cadena media por 2 días y posteriormente nutrición parenteral por 6 días con aporte de octreotide a dosis de 0,1 a 0,2 ug/kg/min con discreta mejoría de la producción de líquido.

Al quinto día de hospitalización se solicitó una Tomografía simple de Tórax, en la cual no se evidenciaba patologías tumorales en mediastino, derrames pleurales ni lesiones ocupativas.

A nivel pulmonar se apreciaba un discreto consolidado basal izquierdo motivo por el cual recibió tratamiento antibiótico 10 días.

Siete días después de instaurarse terapia nutricional parenteral la producción de líquido pericárdico disminuyó substancialmente por lo que se precedió a retirar el dren pericárdico.

El Ecocardiograma Transtorácico de control reportaba una mínima cantidad de líquido en saco posterior.

El paciente es dado de alta 17 después, sin fiebre, con una adecuada evolución, buena tolerancia oral. Durante su seguimiento no ha presentado recidiva de su cuadro,

## Discusión

Tras la búsqueda bibliográfica de casos relacionados al derrame pericárdico quiloso o quilopericardio en niños se lograron encontrar 17 casos (n=17) citados en 16 artículos<sup>5-19</sup> (Tabla 1). La edad de búsqueda incurrió desde la etapa neonatal hasta los 18 años. Se reportaron varios datos en cuanto a la evaluación clínica de los pacientes, que fueron desde asintomáticos hasta presencia de taquipnea, taquicardia, disnea, falla cardíaca, tos, febrícula, náusea, vómito, entre otros.<sup>5-19</sup>

De los casos indicados, 12 correspondieron a problemas idiopáticos o que no tenían una causa origen del quilopericardio, sin embargo, no puede dejarse de lado probables etiologías como las relacionadas con malformaciones de los conductos linfáticos o variantes del mismo, vinculadas a enfermedades tumorales previas tipo linfoma o leucemia.

Muchas de las terapéuticas empleadas para paliar este problema estuvieron relacionadas al manejo mediante tratamientos conservadores como son: uso de alimentación oral en base solamente al consumo de triglicéridos de cadena media o necesariamente con restricción de la vía oral y uso de nutrición parenteral.<sup>5-19</sup> Evidentemente parte del manejo consistía en evaluación del líquido alojado en el pericardio, el cual se extraía mediante procedimientos percutáneos (pericardiocentesis) con necesidad de mantener un drenaje local para evacuación progresiva o punciones subsecuentes dependiendo de la clínica y estudios de imagen.

Cuando este primer abordaje fallaba o no proporcionaba un manejo adecuado, las siguientes opciones terapéuticas fueron quirúrgicas, con el objetivo de promover la ligadura definitiva del conducto torácico con diferentes vías de abordaje (experiencia de cada cirujano o centro).<sup>5-19</sup>

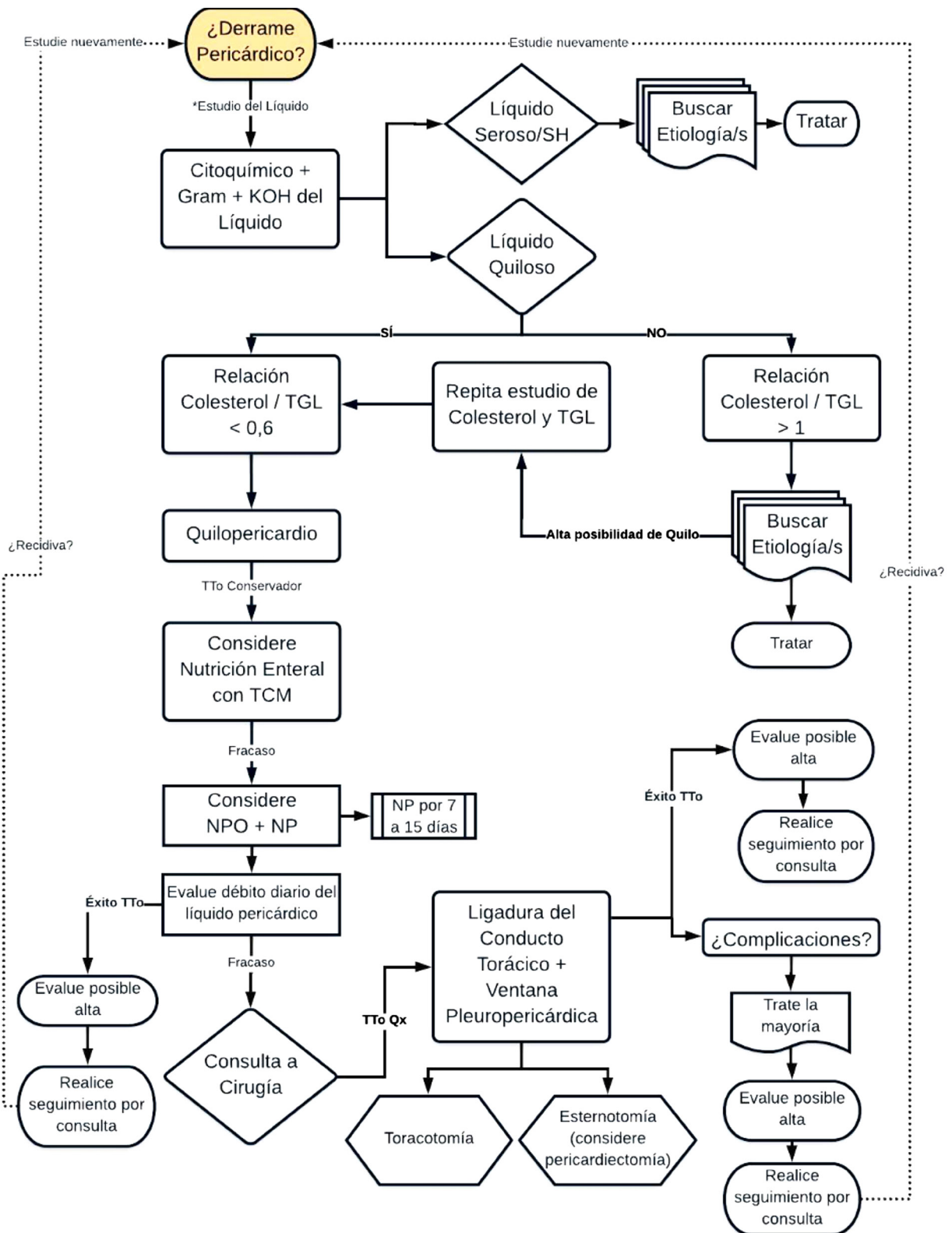
Al abordaje se lo puede realizar mediante toracotomía izquierda o derecha y por esternotomía media con la opción de pericardiectomía. En el manejo quirúrgico destacaba la necesidad de una ventana pleuropericárdica para evacuación del derrame quiloso residual tras ligar el conducto torácico, y en pocos niños se realizó una timectomía con pleurodesis.<sup>5-19</sup> Al final considerar ligadura del conducto torácico por toracotomía derecha es una opción válida de tratamiento quirúrgico y que al parecer tiene mayor acogida entre los cirujanos por la base anatómica del conducto torácico.

El diagnóstico se base en las características macroscópicas (quiloso o lechoso) y bioquímicas del líquido: (relación colesterol/TGL < 0,6), en muchos casos, el algoritmo incluye la realización de exámenes de imagen para determinar el origen patológico: Tomografía Computarizada (TC) de Tórax, TC con

Caso	Edad / Sexo	Clínica	Etiología	Tto Conservador	Cirugía	Complicaciones	Seguimiento
Nájera 2009	H / 11 m	Disnea, náusea, vómito	Idiopático	Pericardiocentesis, drenaje, NP	Timectomía, ligadura de linfáticos, pericardiectomía parcial anterior (esternotomía media)	Neumonía	9 m
Kamada 20085	M / 20 m	Disnea, falla	Linfangiectasias	Drenaje, TCM, NP	LCT + VPP (toracotomía izquierda)	Persistencia drenaje, muerte	8 m
Cervantes 20076	H / 14 a	Disnea	Idiopático	Drenaje, TCM	VPP + LCT (toracotomía derecha)	Persistencia drenaje tras VPP	10 m
Chen 20077	M / 8 m	Tos, febrícula, taquipnea	Linfangiomasitosis	Drenaje, NP	Pleurodesis, VPP	Sepsis, hemorragia pulmonar	2 a
	H / 13 a	Tos crónica	Idiopático	Drenaje, TCM	LCT + VPP (toracotomía izquierda)	No	¿?
Attias 20068	H / 13 a	Dolor torácico, disnea	Idiopático	TCM	LCT + Pericardiectomía parcial	No	3 a
Abadir 20059	H / 16 d	Disnea, rechazo toma, con CoA	Idiopático	Drenaje, NP	No	No	¿?
Stringel 200310	H	Asintomático	Idiopático	Drenaje, TCM, NP	LCT + VPP (toracosopia izquierda)	No	¿?
Ossiani 200311	M/ 1,5 m	Llanto, irritabilidad, cianosis	Idiopático	Drenaje, TCM	LCT + VPP (toracotomía izquierda)	Quilotórax rebelde	Meses
Pongprot 200312	H / 2,5 m	Taquipnea	Idiopático	Drenaje, TCM	LCT + VPP (toracotomía izquierda)	No	¿?
Annil 200213	H / 2m	Tos, taquipnea	Idiopático	Drenaje	LCT + VPP (toracotomía izquierda)	No	6 m
Khattab 200014	H / 3 a	Asintomático, Revisiones	Recaída de LLA	Pericardiocentesis seriadas	No	No	3 a
Lopez-Castilla 15 2000	M / 2 m	Disnea, anorexia	Idiopático	Drenaje, TCM, NP	No	No	14 m
Akashi 199916	H / 16 a	Asintomático, cardiomegalia	Idiopático	No	LCT + VPP, Ligadura linfa (toracotomía derecha)	No	2 m
Lee 199817	H / 14 a	Disnea, taquicardia	Linfoma no Hodgkin	Drenaje, Dieta Hipograsa	No	No	¿?
Yuksel 199718	M / 17 a	Disnea	Idiopático	Drenaje, TCM	LCT + VPP (toacotomía izquierda)	No	6 m
Dogan 1996 19	H / 2 a	Asintomático, cardiomegalia	Lingangiomasitosis intratímica	Drenaje	Timectomía, ligadura de linfáticos, pericardiectomía (esternotomía media)	No	12 m

CoA: Coartación de Aorta, LCT: Ligadura del Conducto Torácico, VPP: Ventana Pleuro-Pericárdica, NP: Nutrición Parenteral, TCM: Triglicéridos de Cadena Media, LLA: Leucemia Linfoblástica Aguda

Fuente: Autores



**Figura 3.** Algoritmo de Manejo Quilopericardio Espontáneo Pediátrico en HECAM

\*Estudio de líquido por pericardiocentesis (con o sin guía ecocardiográfica). Ventana por minitoracotomía izquierda o ventana toracoscópica.

**Abreviaturas.** SH: SeroHemático, TGL: Triglicéridos, TCM: Triglicéridos de cadena media, NPO: Nada por Vía Oral, NP: Nutrición Parenteral, TTo: Tratamiento, TTo Qx: Tratamiento Quirúrgico

Fuente: Autor

linfangiografía, linfangiosintigrafía, linfangiografía sola, entre otros. Mucho de lo hecho o no dependía del lugar en donde se hospitalizaba y manejaba a estos pacientes, pero también el alcance diagnóstico en contadas ocasiones sobrepasaba las opciones de evaluación ya que al tratar niños/as la respuesta pos examen era claramente dolor y era más que prioritario realizar procedimientos bajo sedación, hecho totalmente diferente a lo que se hace cuando se maneja adultos.<sup>5-19</sup>

Las complicaciones reportadas variaron entre los diferentes estudios, el 70,5% de los casos respondieron adecuadamente al tratamiento instaurado, apenas un estudio reportó complicaciones severas como muerte, correspondiendo al 5,8% de los casos estudiados.<sup>5-19</sup>

Por otro lado, es más que necesario plantear un seguimiento apropiado para los casos de difícil manejo o tratamiento, a pesar de ello 5 pacientes no tuvieron una evaluación esperada en el tiempo, y el que mayor seguimiento tuvo fue 36 meses sin que se reporte un nuevo evento de derrame pericárdico quiloso. El resto tuvo una media igual a 14,2 meses de seguimiento con una mínima de 2 meses.<sup>5-19</sup>

En nuestro medio, encontrar pacientes con patologías semejantes fue complicado, no se encontraron reportes en revistas indexadas, apenas un reporte de caso fue publicado en la literatura Nacional. Nájera et al. (2009) publicó el caso de un paciente pediátrico de 11 meses de edad que acudió con disnea, náusea y vómito. Tras la evaluación pediátrica se compruebo derrame pericárdico que ameritó drenaje por pericardiocentesis y tras un análisis exhaustivo de estudios complementarios no se identificó una etiología probable. Finalmente, el caso se resolvió quirúrgicamente a pesar del manejo conservador previo y las condiciones en las que se encontraba el paciente. Hace pocos meses y en el presente año nuevamente tuvimos la oportunidad de evaluar un paciente, varón de 8 meses de edad, que ingresó a nuestro hospital con disnea, náusea y distensión abdominal. Luego de la evaluación pediátrica se comprobó la presencia de derrame pericárdico severo, se realizó respectivamente la evacuación del líquido por pericardiocentesis y se envió a estudios; macroscópicamente el líquido fue seroso, pero a los tres días las características del líquido cambiaron y se tornaron lechoso, después de los estudios correspondiente se firmó el diagnóstico de quiloopericardio y se instauró el tratamiento no farmacológico -dieta con triglicéridos de cadena media, y posteriormente se optó por restringir la vía oral más nutrición parenteral. Los estudios de extensión no revelaron una etiología franca del problema de fondo y ventajosamente en este caso no fue necesario realizar algún procedimiento quirúrgico toda vez que la producción de líquido disminuyó, y el ecocardiograma transtorácico de control reveló que la presencia de escasa cantidad de líquido en el pericardio. El paciente continúa en seguimiento con resultados satisfactorios.

Actualmente no hemos encontrado una guía de manejo actualizada ni basada en la evidencia para el abordaje, diagnóstico y tratamiento de esta patología en la edad pediátrica. Su manejo se basa en el abordaje actual de pacientes adultos, sin embargo, los *guidelines Task Force*<sup>27</sup> no han proporcionado las herramientas suficientes para la

evaluación, manejo y seguimiento en pacientes pediátricos.

Actualmente esta patología presenta muchos *gaps* en el conocimiento, por esta razón proponemos un algoritmo diagnóstico y terapéutico para orientar el manejo de estos pacientes y así contribuir a llenar los vacíos que se presentan en el cuidado de estos pacientes. (Figura 3).

Y finalmente con todo lo analizado y revisado previamente con relación al Quiloopericardio Espontáneo o Primario en la edad pediátrica nos planteamos varias interrogantes:

¿Existen otras etiologías no conocidas del quiloopericardio espontáneo en niños?

¿La oferta de manejo o tratamiento debe ser siempre conservadora en un inicio?

¿El tratamiento quirúrgico es una opción secundaria de manejo o cuándo debe ser primaria?

¿Hasta cuándo debe ser seguido un paciente pediátrico una vez que es dado de alta?

## Conclusiones

El quiloopericardio espontáneo o primario en la edad pediátrica es sin duda hasta el día de hoy una entidad infrecuente, que no tiene una evaluación y manejo consensuado por ninguna guía o artículo basado en la evidencia. Sin embargo, la oferta terapéutica es similar a lo realizado en adultos. De lo que se conoce, ésta patología puede ser manejada de dos formas; la primera es clínica - nutricional (triglicéridos de cadena media - nutrición parenteral); y la segunda es quirúrgica, toda vez que el manejo conservador ha fracasado y en quienes es indudable la necesidad de ligadura del conducto torácico mediante toracotomía derecha. En muchos de los pacientes operados conviene realizar una ventana pleuropericárdica para evaluar la consecuente producción de líquido en el posquirúrgico inmediato y mediato. Cuando la opción de ligar el conducto torácico se realiza por vía anterior (esternotomía) muchos de los cirujanos recomiendan realizar también pericardiectomía parcial anterior. Finalmente, el objetivo será controlar y tratar definitivamente el quiloopericardio. Y es más que importante sino necesario realizar un seguimiento apropiado y a largo plazo para así evaluar probables recidivas.



## Referencias

- Dib C, Tajik AJ, Park S, Kheir ME, Khandieria B, Mookadam F. Chylopericardium in adults: a literature review over the past decade (1996–2006). *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136:650–6.
- Campbell RM, Benson LN, Williams WW, Adatia I. Chylopericardium after cardiac operations in children. *Ann Thorac Surg.* 2001;72:193–6.
- Densupsoontorn NS, Jirapinyo P, Wongarn R, Thamonsiri N, Nana A, Laohaprasitiporn D, et al. Management of chylothorax and chylopericardium in pediatric patients: experiences at Siriraj Hospital, Bangkok. *Asia Pac J Clin Nutr.* 2005;14:182–7.
- Nguyen DM, Shum-Tim D, Dobell AR, Tchervenkov CI. The management of chylothorax/chylopericardium following pediatric cardiac surgery: a 10-year experience. *J Card Surg.* 1995;10:302–8.
- Kamada N, Mitani Y, Kihira K, Iwao A, Sinoki T, Ikeyama Y, et al. Images in cardiovascular medicine. Fatal pulmonary lymphangiectasia manifesting after repeated surgeries for intractable chylopericardium and chylothorax in a 20-month-old girl. *Circulation.* 2008;117:1894–6.
- Cervantes-Salazar JL, Caldero C, Colmenero JE, Ramírez-Marroquín S. Quilopericardio idiopático. A propósito de un caso. *Rev Esp Cardiol.* 2007;60:883–9.
- Chen YL, Lee CC, Yeh ML, Lee JS, Sung TC. Generalized lymphangiomatosis presenting as cardiomegaly. *J Formos Med Assoc.* 2007;106:S10–4.
- Attias D, Ou P, Souillard P, Boudjemline Y, Sidi D, Bonnet D. Spontaneous idiopathic chylopericardium in childhood. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2006;99:529–31.
- Abadir S, Acar P, De Maupeou F, Baunin C, Railhac JJ, Dulac Y. Unusual association of chylopericardium and aortic hypoplasia in a neonate. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2005;98:579–81.
- Stringel G, Ouzounian SP, Napoleon L, Permut LC, Golombek SG. Thoracoscopic pericardial window creation and thoracic duct ligation in neonates. *JSLs.* 2003;7:353–7.
- Ossiani MH, McCauley RG, Patel HT. Primary idiopathic chylopericardium. *Pediatr Radiol.* 2003;33:357–9.
- Pongprot Y, Silvilairat S, Cheuratanapong S, Woragidpoonpol S, Sittiwangkul R. Isolated primary chylopericardium: a case report. *J Med Assoc Thai.* 2003;86:361–4.
- Anil SR, Manoj P, Hejmadi A, Kumar RK. Massive primary chylopericardium in an infant. *Indian Heart J.* 2002;54:295–6.
- Khattab T, Smith S, Barbor P, Ghamdi SA, Abbas A, Fryer C. Extramedullary relapse in a child with mixed lineage acute lymphoblastic leukemia: chylous pleuropericardial effusion. *Med Pediatr Oncol.* 2000;34:274–5.
- López-Castilla JD, Soult JA, Falcón JM, Muñoz M, Santos J, Gavilán JL, et al. Primary idiopathic chylopericardium in a 2 month old successfully treated without surgery. *J Pediatr Surg.* 2000;35:646–8.
- Akashi H, Tayama K, Ishihara K, Tanaka A, Fujino T, Okazaki T, et al. Isolated primary chylopericardium. *Jpn Circ J.* 1999;63:59–60.
- Lee YH, Im SA, Nam SH, Lee SN, Kim Y, Seong CM, et al. Challenging problems in advanced malignancy: Case 1. Chylopericardium during the treatment of non-Hodgkin's lymphoma. *J Clin Oncol.* 2003;21:3168–70.
- Yüksel M, Yildizeli B, Zonuzi F, Batirel HF. Isolated primary chylopericardium. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997;12:319–21.
- Dogan R, Demircin M, Sarigul A, Celiker A, Gungen Y, Pas-aoglu I. Isolated chylopericardium secondary to intrathymic lymphangiomatous malformation. *Pediatr Cardiol.* 1996;17:413–5.
- Maisch B, Seferovic PM, Ristic AD, Erbel R, Rienmüller R, Adler Y, et al. Task force on the diagnosis and management of pericardial diseases of the European Society of Cardiology. Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases: Task force on the diagnosis and management of pericardial diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2004;25:587–610.
- Groves LK, Effler GB. Primary chylopericardium. *N Engl J Med.* 1954;250:520–3.
- Akamatsu H, Amano J, Sakamoto T, Suzuki A. Primary chylopericardium. *Ann Thorac Surg.* 1994;58:262–6.
- Chan BB, Murphy MC, Rodgers BM. Management of chylopericardium. *J Pediatr Surg.* 1990;25:1185–9.
- Itkin M, Swe NM, Shapiro SE, Shrager JB. Spontaneous chylopericardium: delineation of the underlying anatomic pathology by CT lymphangiography. *Ann Thorac Surg.* 2009;87:1595–9.
- Wurnig PN, Hollaus PH, Ohtsuka T, Flege JB, Wolf RK. Thoracoscopic direct clipping of the thoracic duct for chylopericardium and chylothorax. *Ann Thorac Surg.* 2000;70:1662–5.
- Riley DS, Barber MS, Kienle GS, Aronson JK, von Schoen-Angerer T, Tugwell P, et al. CARE guidelines for case reports: explanation and elaboration document. *J Clin Epidemiol.* 2017. pii: S0895-4356(17)30037-9.
- Adler Y, Charron P, Imazio M, Badano L, Barrón-Esquívias G, Boagert J, et al. 2015 ESC Guidelines for the diagnosis and management of pericardial diseases: The Task Force for the Diagnosis and Management of Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology (ESC) Endorsed by: The European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur Heart J.* 2015;36(42):2921–2964. doi:10.1093/eurheartj/ehv318