

LINFANGIOMA MEDIASTÍNICO COMO CAUSA DE QUILOPERICÁRDIO

ISABEL C. DE MENEZES, GABRIELA ARAÚJO E SÁ, ANGÉLICA DAMIÃO, MARGARIDA TELO, F. MAYMONE MARTINS, M. MACHADO MACEDO

Serviço de Pediatria, Serviço de Clínica Cirúrgica. Hospital de Santa Maria. Unidade de Cardiologia Pediátrica. Serviço de Cirurgia Cardio-Torácica. Hospital de Santa Cruz. Carnaxide.

RESUMO

O quilopericárdio é uma forma rara de derrame pericárdico. Relata-se o caso de um doente, do sexo feminino, de dez anos de idade, com um quilopericárdio detectado acidentalmente durante uma infecção respiratória ligeira, por aumento da silhueta cardíaca na teleradiografia do tórax. Descrevem-se as técnicas utilizadas para o estabelecimento do diagnóstico etiológico desta patologia, sendo dado especial realce à tomografia axial computadorizada e à linfangiografia, técnicas até à data não referidas para o estudo destes casos, e que permitiram a obtenção de imagens de grande valor informativo, determinantes para o bom resultado terapêutico. Este caso e a revisão da literatura por ele suscitada, indicam ser o linfangioma mediastínico a causa mais frequente de quilopericárdio primário.

SUMMARY

Mediastinic lymphangioma as cause of chilopericardium

Chilopericardium is a rare form of pericardial effusion. A case of a ten-year-old female patient with a chilopericardium incidentally detected during a mild respiratory infection through cardiac enlargement at the chest X ray is reported. The techniques used to achieve this diagnosis are described, a special emphasis being put on the CT-scan and lymphangiography, which have not been used in such cases so far. These techniques provided very useful data which were determinant for the success of the proposed therapy. This and other cases reported in the paper indicate that the most common cause of primary chylopericardium is a mediastinic lymphangioma.

INTRODUÇÃO

O quilopericárdio é uma forma rara de derrame pericárdico caracteristicamente leitoso, rico em quilomicra e de um modo geral abundante.

Em 1888 Hasebroch descreveu pela primeira vez um caso de quilopericárdio isolado e em 1953 Groves e Effler introduziram o termo *quilopericárdio primário* para caracterizar os casos de acumulação de linfa no pericárdio sem etiologia conhecida.

Encontram-se descritos, até ao presente, apenas 26 casos desta entidade e mesmo os artigos de revisão não têm indicado uma etiologia comum ou dominante, nem uma metodologia definida de abordagem¹⁻³.

O caso que a seguir descrevemos com a metodologia que foi seguida no seu esclarecimento, a etiologia que foi encontrada e a comparação que faculta com outros casos da literatura permite porventura contribuir para ajudar a preencher parcialmente algumas das lacunas acima mencionadas.

CASO CLÍNICO

A.M.M.G., uma criança do sexo feminino de 10 anos de idade, recorreu pela primeira vez em Novembro de 1985 à consulta de Cardiologia Pediátrica para avaliação de cardiomegalia detectada em teleradiografia do tórax efectuada uma semana antes, no decurso da infecção respiratória ligeira.

A doente referia tossicula esporádica desde há cerca de um ano e um episódio isolado de mal-estar e *esvaimento* de curta duração, sem perda de conhecimento, duas semanas antes.

O exame objectivo era completamente normal, registando-se um bom estado geral e encontrando-se uma auscultação

cardíaca com o primeiro e o segundo tons normais, sem qualquer apagamento significativo, sem sopros e sem atrito pericárdico, em decúbito dorsal e ortostatismo. A tensão arterial era de 110-60 mmHg em ambos os braços e não havia pulso paradoxal.

Com excepção da telerradiografia do tórax e do ecocardiograma adiante descritos, foram normais todos os demais exames complementares efectuados e a seguir discriminados: ECG, hemograma, VS, glicémia, ureia no sangue, uricémia, colesterol, triglicéridos, cálcio, fósforo, magnésio, creatinémia, TGP, TGO, CPK, LDH, ionograma sérico, proteínograma e serologia para vírus.

A telerradiografia do tórax (Fig. 1) revelou um alargamento global moderado da silhueta cardíaca, com um índice cárdio-torácico de 56%, e o ecocardiograma modo M e bidimensional (Fig. 2) um derrame pericárdico importante.

Dada a benignidade do quadro clínico e até que fossem obtidos todos os resultados laboratoriais referidos, designadamente os da serologia para vírus, realizou-se terapêutica com anti-inflamatórios (ácido acetil-salicílico, na dose de 80 mg/kg/dia) que veio a manter-se durante um mês. Após este período as imagens obtidas por ecocardiograma mantinham-se idênticas às iniciais.

Decidiu-se então realizar uma pericardiocentese, a qual decorreu sem problemas, tendo-se removido cerca de 450 cc de líquido de aspecto leitoso, não se encontrando derrame residual significativo no ecocardiograma efectuado logo após a punção.

O exame microscópico do líquido de derrame revelou, de imediato, presença de inúmeras *gotículas* ou *grânulos* com o aspecto de quilomicra, que desapareciam com os solventes próprios das gorduras. A análise do líquido revelou os elementos a seguir indicados: proteínas totais: 4,6 g/dl; triglicéridos: 2,14 mg/dl; exame citológico: bastantes células meso-

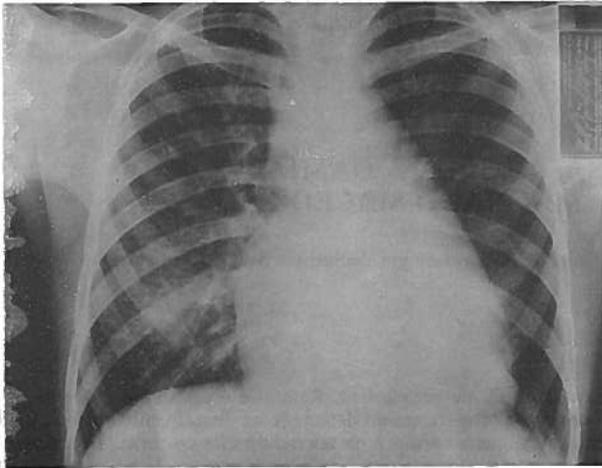


Fig. 1 — Telerradiografia simples do tórax em projecção postero-anterior, revelando moderada cardiomegalia de contorno globoso.

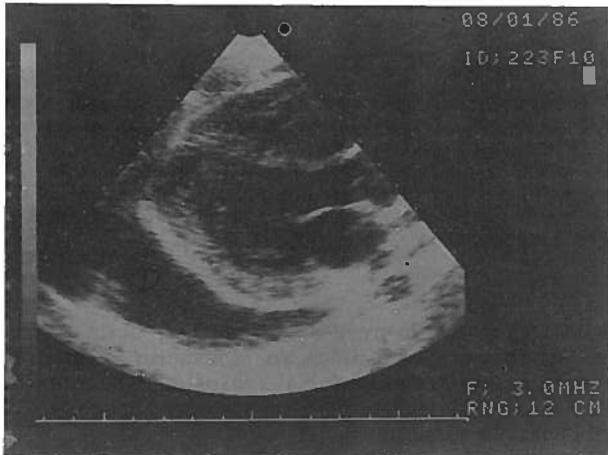


Fig. 2 — Ecocardiograma bidimensional obtido em posição para-esternal longo eixo, revelando abundante derrame pericárdico (D).

teliais, algumas com aspecto vacuolizado mas com aspecto morfológico normal; exame bacteriológico (aeróbios e anaeróbios): negativo; pesquisa de células neoplásicas: negativo.

Fez-se o diagnóstico de quilopericárdio e dado o bom estado clínico do doente que não impunha qualquer terapêutica cruenta imediata, iniciou-se dieta com triglicéridos de cadeia média, pobre em hidratos de carbono e gorduras comuns, que se manteve durante 4 semanas. Esta medida não resultou, também, em qualquer redução do volume do derrame entretanto referido após a punção e documentado por repetidos ecocardiogramas.

Decidiu-se então realizar linfangiografia seguida de tomografia axial computadorizada (TAC) do tórax após um intervalo de 8 horas. A linfangiografia (Fig. 3) permitiu visualizar o canal torácico em toda a sua extensão bem como anomalias importantes na sua porção terminal, caracterizadas por um aspecto fragmentado do próprio canal com extravasamento de contraste (Lipiodol) para a região apical do hemitórax esquerdo, região pericárdica e, em pequena quantidade, para o terço superior do Hemitórax Direito.

Na radiografia obtida às 24 horas e correspondente à fase ganglionar era normal o aspecto dos gânglios linfáticos e

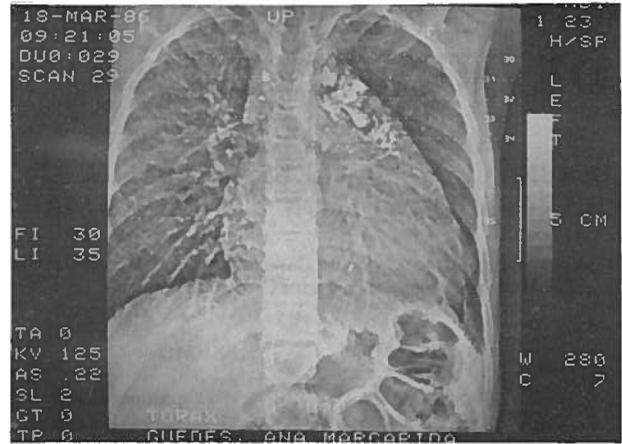


Fig. 3 — Telerradiografia do tórax em projecção postero-anterior obtida após linfangiografia aquando da realização da TAC do tórax, com indicação dos principais cortes tomográficos.

mantinha-se a fixação anormal do contraste na região atrás descrita e que se considerou corresponder muito provavelmente a um linfangioma.

A TAC (Fig. 4) confirmou a presença de um derrame pericárdico importante e ainda a sua opacificação pelo produto de contraste linfangiógráfico com retenção deste, predominantemente na porção superior esquerda do mediastino correspondente à região já descrita, o que conferia maior solidez à suspeita de linfangioma.

Mantendo-se inalterada a situação da doente, optou-se por terapêutica cirúrgica, que veio a ter lugar em Junho de 1986.

Por toracotomia esquerda foi exposta e depois excisada uma massa de aspecto hemolinfangiomatoso, muito aderente ao pericárdio e ao timo com extensão para a direita, e englobando o nervo frénico esquerdo que foi isolado por dissecação. Fez-se a laqueação do canal torácico e abdicou-se de qualquer ressecção da extensão da massa para o hemitórax direito, tendo-se removido também uma pequena parte do timo devido às aderências.

O exame anátomo-patológico revelou um linfangioma aderente ao pericárdio e com extensão para o timo.

No período pós-operatório observou-se uma parésia do hemidiafragma esquerdo com carácter transitório, sem qualquer outras complicações. Ao fim de dois anos a doente encontra-se bem, não se tendo registado qualquer re-accumulação de líquido pericárdico.

DISCUSSÃO

O quilopericárdio é uma forma rara de derrame pericárdico. Pode ser primário ou ocorrer secundariamente a lesão traumática, designadamente no pós-operatório de cirurgia torácica¹⁻³.

A identificação das causas de quilopericárdio primário é por vezes difícil e em 27 casos revistos, incluindo o nosso e outros 26 referidos na literatura, 12 (46%) são de causa desconhecida^{1,4,6,7}. De entre os restantes 14 casos com etiologia conhecida (Quadro 1) 8 (57%) foram devidos a linfangioma^{1,5,6}. Constata-se assim que o linfangioma é a lesão mais frequentemente identificada como causa de quilopericárdio primário.

No nosso caso não havia sintomatologia clínica, à semelhança do que aconteceu na maioria dos casos descritos na literatura.

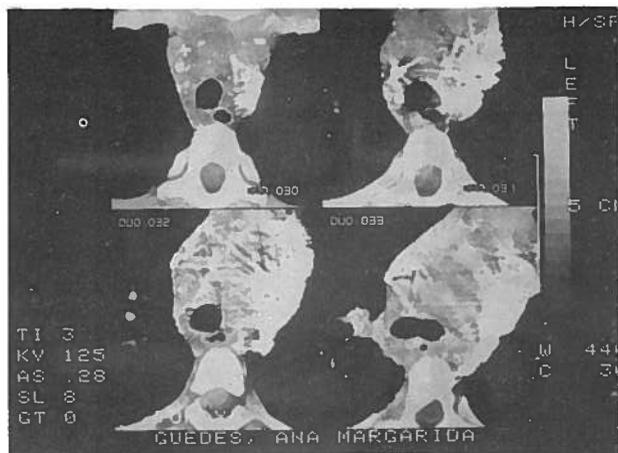


Fig. 4—Cortes obtidos por TAC nos níveis indicados na Figura 3. É claramente evidente a acumulação de produto de contraste na região superior esquerda do mediastino.

QUADRO I — Etiologia do quilopericárdio em 26 casos

Etiologia	N	%
Etiologia desconhecida	12	
Linfangioma	4	
Linfangiectasias	2	
Higroma	2	
Malformações do canal tor.	2	
Outras (sequela cirúrg?)	2	
Hamartoma	1	
Alveolite alérgica	1	

* Não contanto com o nosso caso.
Ref.^{1,6,7}

O diagnóstico de quilopericárdio, sem identificação etiológica, foi obtido e confirmado na fase inicial do estudo desta doente por técnicas comuns também utilizadas por outros autores, nomeadamente a radiografia do tórax, ecocardiografia e pericardiocentese. Contudo, a identificação da causa provável do derrame na fase pré-operatória foi fortemente facilitada pela realização da linfangiografia seguida de TAC. A utilização destas técnicas não foi anteriormente referida por outros autores a permitiu-nos obter imagens de grande valor informativo. Foi assim possível, mediante o recurso a uma equipa multidisciplinar, enveredar pela terapêutica cirúrgica com segurança inequívoca quando à necessidade da intervenção e à localização da massa a remover e, bem assim, com elevado índice de suspeição quanto à natureza presumível da lesão, provável linfangioma, embora essa natureza fosse apenas comprovável anatomo-patologicamente.

Mau grado a ausência de sintomatologia clínica na nossa doente, estão descritos casos de tamponamento pericárdico

por derrame linfático^{2,3} pelo que a hipótese de vir a surgir essa complicação não podia ser excluída e justificava a terapêutica adoptada. Embora a pericardiocentese possa aliviar o derrame, este tem tendência a refazer-se enquanto não for laqueado o canal torácico e tratada a sua causa. No nosso caso a terapêutica consistiu, pois, na laqueação do canal torácico e na ressecção da parte acessível do linfangioma, tendo-se obtido um bom resultado. O exame anatomo-patológico confirmou a suspeita clínica e, do mesmo modo, o diagnóstico pré e per-operatório.

Embora o quilopericárdio não seja uma forma frequente de derrame pericárdico, é importante observar que o linfangioma é uma das suas causas mais frequentes, o que não tem sido suficientemente salientado. Deve, assim, estar presente no espírito de todos quantos tratam derrames pericárdicos de etiologia não esclarecida.

As técnicas por nós utilizadas para o diagnóstico, para além dos meios convencionais, com recurso à linfangiografia seguida de TAC, revelaram-se de grande utilidade para este efeito, justificando referência especial. Pode admitir-se que alguns dos casos anteriormente descritos com etiologia desconhecida pudessem ter sido esclarecidos por idênticos processos.

BIBLIOGRAFIA

- DUNN R.P.: Primary chylopericardium: A review of the literature and an illustrated case. *Am Heart J* 1975; 89: 369-77.
- HARGUE E.P., CARSON S.D., MCGRATH R.L. et al.: Chylothorax and chylopericardium tamponade following Blalock-Taussig anastomosis. *J Cardiovasc Surg* 1977; 75: 642-5.
- BAKAY C., WIFERS T.: Treatment of cardiac tamponade due to isolated chylopericardium following open heart surgery. *J Cardiovasc Surg* 1984; 25: 249-51.
- Glasser S.P., CHEITLIN M.M., SERTAS L.S. et al.: Isolated massive chylopericardium. *Am Heart J* 1968; 75: 663-72.
- GOLDSTEIN M.R., BENCHIMOL A., CORNELL W. et al.: Chylopericardium with multiple lymphangioma of the bone. *New Engl J Med* 1969; 280: 1034-7.
- BARTEL J. GOLDNER B.: Primary chylopericardium: Poster presentation. XXII Annual General Meeting of the Association of European Paediatric Cardiologists, Dubrovnik 1986.
- KANAGI T., OSAKADA G., WAKABA VASHI A. et al: Primary chylopericardium. *Chest* 1982; 81: 105-8.

Pedido de Separatas:
Isabel Menezes
Avenida Rio de Janeiro, 24-2.º Dto.
1700 Lisboa