

QUILOTÓRAX SECUNDARIO A LINFANGIECTASIA PULMONAR CONGÉNITA

Autores: Nicolás Martínez, Aránzazu; Pino Ruiz, Elisa María; Pozuelo Monfort, Amalia Lidia; García-Marcos Barberó, Patricia; Mondéjar López, Pedro; Alcaraz León; José Luis Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia)

INTRODUCCIÓN

La linfangiectasia pulmonar congénita es una patología caracterizada por una dilatación de los vasos linfáticos en diversas áreas pulmonares, afectando a nivel subpleural, interlobar, perivascular y/o peribronquial.

Esta patología afecta generalmente a ambos pulmones, siendo la afectación unilateral menos frecuente, aunque de mejor pronóstico.

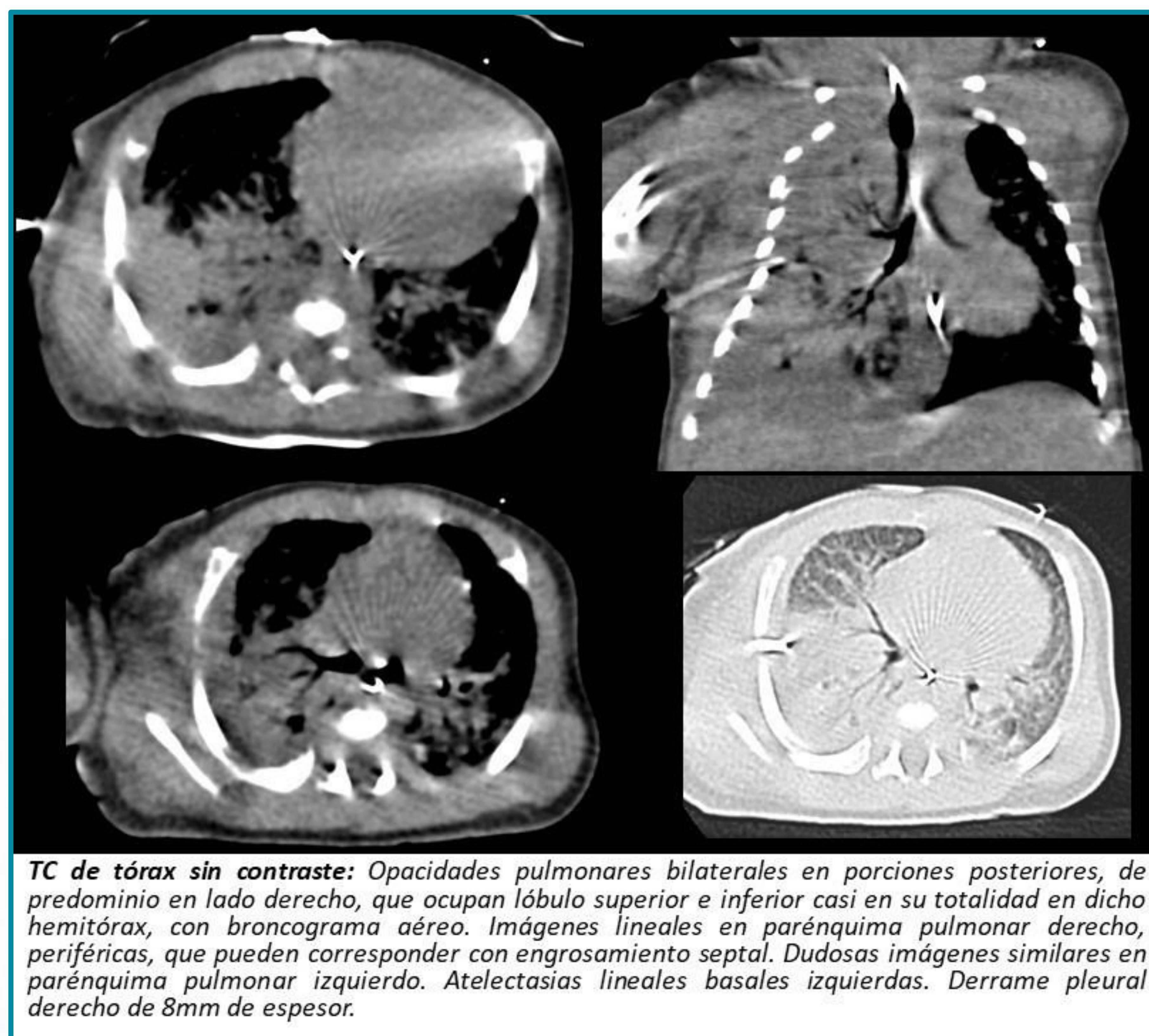
Debemos incluirla dentro del diagnóstico diferencial de dificultad respiratoria de origen desconocido y refractaria al tratamiento habitual, así como dentro de las posibles causas de quilotórax congénito.

RESUMEN DEL CASO

Recién nacido de 36+5 semanas de gestación, nacido tras inducción por detección de CIR tipo II. Como antecedentes prenatales destaca una detección de intestino hiperecogénico, agenesia renal izquierda, derrame pleural y pericárdico leves desde la semana 31 de gestación. Por este motivo se realizó amniocentesis que descartó infección congénita por citomegalovirus, y estudio genético, cuyo resultado no mostró desequilibrios cromosómicos ni alteraciones en exoma clínico.

Al nacimiento presentó Apgar 8/9, con inicio de distrés respiratorio a los 15 minutos de vida, por el que precisó ventilación mecánica no invasiva. Ante asimetría a la auscultación, se realizó radiografía de tórax y ecografía pulmonar que mostraron un derrame pleural derecho que requirió múltiples drenajes pleurales durante su ingreso, con extracción de líquido de características citobioquímicas compatibles con quilotórax.

Ante la evolución tórpida, se realizó tomografía computarizada (TC) de tórax que mostró alteraciones compatibles con linfangiectasia pulmonar bilateral con mayor afectación de pulmón derecho (imagen adjunta).



Dado el contexto clínico y las imágenes aportadas por la TC, se descartó la realización de estudio anatomopatológico y se orientó el caso como un quilotórax secundario a linfangiectasia pulmonar congénita.

CONCLUSIONES

La linfangiectasia pulmonar congénita es una patología poco frecuente y de causa desconocida, que se asocia frecuentemente a otras malformaciones y síndromes genéticos. Clínicamente se manifiesta como una insuficiencia respiratoria iniciada a los pocos minutos del nacimiento, y conlleva una alta tasa de mortalidad en las primeras horas de vida.

Su manejo habitualmente precisa la instauración de ventilación mecánica y la realización de drenaje pleural.

En cuanto al pronóstico, los pacientes que logran sobrevivir, suelen desarrollar una enfermedad pulmonar crónica.