

QUILOPERICÁRDIO E PNEUMOPATIA LINFÁTICA POR LINFOANGIOECTASIA CONGÊNITA MEDIASTINO-PULMONAR. TRATAMENTO CIRÚRGICO. RELATO DE 3 CASOS.

NELSON BOTELHO REIS*, JESSE TEIXEIRA**

Os autores discutem três pacientes com doença torácica linfática e fazem uma revisão da literatura.

Os autores enfatizam que, ao lado do quadro clínico-anatômico da clássica linfoangioectasia congênita “generalizada” do feto e do recém-nato, existem formas “parciais” que podem alcançar a adolescência. No adulto, esta malformação linfática se traduz não só

por derrame pericárdico ou pleural quiloso isolado como também precedido e acompanhado por manifestações bronco-pulmonares quilo-fibrosas com fístula linfática, ou refluxo linfático com estase e transudação, explicando as manifestações clínico-radiológicas.

Arq. Bras. Cardiol. 50/6: 407-412—Junho 1988

Os pulmões são ricos em linfáticos os quais participam nos processos patológicos de modo dominante ou como alteração associada. As manifestações clínicas decorrentes são devidas à presença extravascular de linfa: edemas, cistos e/ou espoliação de linfa do organismo, entre outras¹⁻¹⁰. No tórax, as manifestações mais exuberantes são devidas ao quilotorax e/ou ao derrame pericárdico quiloso ou presença de formações “tumerais” (higroma cístico). A mais comum é conseqüente à hipertensão venosa pulmonar¹¹. As linfoangiopatias se associam a outras malformações congênitas vasculares, não sendo rara a associação dessas lesões (linfoemangiomatoses)¹² ou a malformações congênitas cardíacas freqüentemente com asplenia³ ou outras malformações congênitas¹⁴. São comumente generalizadas nos pulmões podendo existir em outros órgãos; raramente seriam localizadas a segmento ou lobo pulmonar com manifestações clínicas na adolescência (13, 16 e 19 anos) (apud¹⁵).

Há anos¹⁶ seguimos uma paciente portadora de linfoangioectasia com linfoedema pulmonar e pericardite quilosa por linfoangioectasia e possível fístula linfopericárdica. Dadas as condições particulares e o diagnóstico clínico da doença e posterior cura cirúrgica de nossa paciente achamos de interesse apresentar este

trabalho já que os casos relatados habitualmente na literatura são de linfoangioectasias que ocorrem no recém-nato e simulam outras doenças graves incompatíveis com a vida^{1-3, 9}. São poucos os aspectos clínico-radiológicos referidos como cianose, “síndrome de angústia” e imagem radiológica de condensações em rendilhado e micronódulos disseminados, obrigando o diagnóstico diferencial como, p. ex., atelectasia miliar e doença da membrana hialina³, de acordo com os aspectos anátomo-patológicos descritos: cistos e/ou vesículas linfáticas no interstício pulmonar sugerindo enfisema intersticial⁹ com... “pequenas áreas císticas”, ... “lesões pontilhadas disseminadas” ..., ... “linhas B de Kerley e pulmões hipertransparentes”..., são muitas vezes encontrados¹⁵. O problema diagnóstico em adulto, é, em geral, o derrame pleural e/ou pericárdico quiloso ou uma formação tumoral mediastínica^{12, 17-23}.

Depois do primeiro caso, paradigma, observamos 3 outros: 2 com derrame pericárdico quiloso e um com fístula linfático-brônquica.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Caso 1: M. A. B., fem., 16 anos, examinada em

Trabalho do Serviço da 6ª Enfermaria do HG da Santa Casa de Misericórdia do RJ e do Serviço de Cirurgia Torácica do Hospital da Real Beneficência Portuguesa do Rio de Janeiro.

* Docente Livre da Faculdade de Medicina da UFRJ e Chefe da 6ª Enfermaria do HG da Santa Casa de Misericórdia do RJ.

** Professor Titular de Cirurgia Torácica da Escola de Pós-Graduação Médica da PUC-RJ.

27/01/1963. Broncopneumonia aos 11 anos (sic). Início da doença atual aos 13 anos (1961) com tosse, expectoração esbranquiçada leitosa, com “fiapos” e, às vezes, suja de sangue (sic). Quando tossia sentia-se um pouco dispnéica com “chieira e ronqueira” no peito, sem febre, não ligado a bronquite alérgica. Nesse estado, com melhoras e pioras, se manteve até 1963 quando notou leve dispnéia de esforço e edema dos pés e do rosto, tendo sido examinada por cardiologista que diagnosticou cardiomegalia e o eletrocardiograma (ECG) normal (sic). Vinte dias após foi examinada por nós. Desde o nascimento, apresentava dilatação vascular pulsátil do lado esquerdo na base do nariz e placas extensas de nevus verrucoso na face anterior e posterior do tórax tendo sofrido raspagem por cirurgião plástico. Queixava-se também, de dor na base ântero-lateral e posterior do HE e pequena a moderada dispnéia de esforço há seis dias.

Exame físico (fig. 1)—edema dos membros inferiores ++; ainda nevus verrucoso no tórax; dilatação pulsátil vascular na base do nariz; sistema venoso, normal; PA = 90 x 60; 3º ruído audível na ponta; estertores subcrepitantes e raros sibilos ocasionais; abdome, normal.

Exames complementares—Radiografia do tórax: coração em “moringa” com condensações lineares finas; acentuação da trama bronco-vascular e poucos nódulos irregulares disseminados, mais evidente no 1/3 inferior do pulmão direito. Noutras crises, as radiografias revelaram áreas de condensação intersticial e alveolar compatíveis com edema agudo pulmonar (fig. 2) que, em horas ou dias, regrediam, voltando ao aspecto da figura 1 ou mesmo praticamente normais. ECG com alterações difusas de repolarização (fig. 1).

Exames laboratoriais—hemograma, normal; proteínas sanguíneas: 4 g %; eletroforese das proteínas: não específicas: urina: traços leves de albumina e numerosas hemácias—cultura negativa; escarro: pesquisa de bacilo de Kock. (BK) negativa.

Cateterismo cardíaco:—pequena hipertensão na artéria pulmonar e débito cardíaco um pouco aumentado (fig. 1).

Permaneceu com este quadro clínico durante aproximadamente cinco meses, com melhoras e pioras do quadro pulmonar, capacidade física satisfatória e edemas ocasionais dos membros inferiores chegando a 3/3. Durante este período foram feitos vários exames radiológicos do tórax (fig. 2) e vários exames de escarro (BK), antes e após crises de piora do quadro pulmonar.

Após cinco meses de observação, foram detectadas linhas B de Kerley o que sugeriu a possibilidade diagnóstica de uma linfoangiopatia e derrame pericárdico ser quiloso. A linfoangiografia revelou (fig. 3-5): múltiplas linfoangioectasias mediastínicas e pulmonares (ectasias vesiculares e canaliculares com aspecto de “ninho de pombo” e/ou linfáticas pulmonares isoladas ou em feixes, rendilhado, enovelado), pequena quantidade de contraste no saco pericárdico, e con-

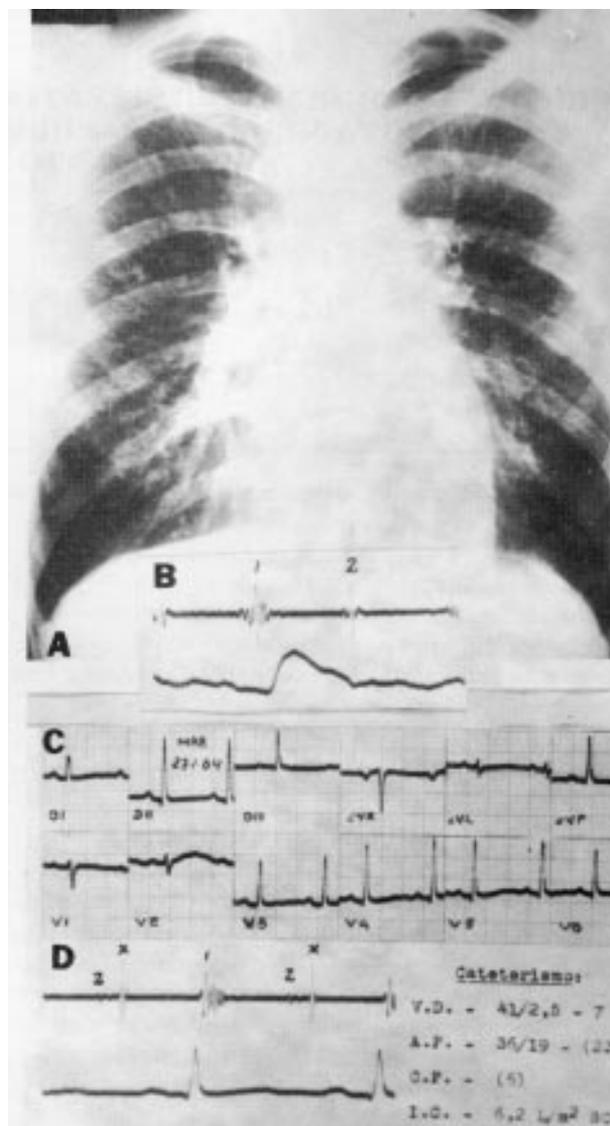


Fig. 1 - A) Radiografias (pré-derrame pericárdico), hilos pulmonares “condensados”, acentuação da trama vascular (bases); linhas septais e “nódulos” irregulares esparsos. B) Pulso de angiona na base do nariz (à direita); C) ECG - alterações difusas da repolarização; D) Fono na ponta - 3º ruído; cateterismo cardíaco.

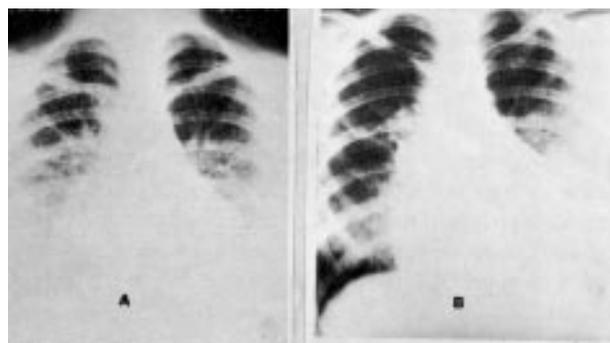


Fig. 2 - Dois aspectos de radiografias pós-crise de “bronquite” (com congestão pulmonar). A) antes da linfoangiografia, B) após aproximadamente 2 meses da linfoangiografia; horas antes da operação e após crise de “bronquite”. Notar resíduo de contraste da linfografia em vesículas na região para cardíaca superior D. e hilar - comparar com figura 6, pré-operatória.

traste retido em várias “vesículas linfáticas” durante dois meses (fig. 2B).

Foi feita punção pericárdica, que retirou um líquido róseo, demonstrado ser quilo (exame de laboratório, eletroforese e dosagem de gorduras). A paciente refez rapidamente o seu derrame pericárdico tendo sido operada em 10/08/1964 após forte crise pulmonar na noite anterior (fig. 2B). Foi feita infiltração, no peroperatório, de corante linfático (“azul patente”) no diafragma o que tornou possível evidenciar a circulação linfática (fig. 6). As malformações linfoangiomasas foram suturadas isoladamente e em bloco, preservando-se a integridade do canal torácico. O resultado imediato já verificável pelo anestesista (diminuição da secreção brônquica tinta pelo contraste e aumento da complacência pulmonar) manteve-se com cura clínica até a presente data. Posteriormente, a operação da dilatação vascular na base do nariz confirmou ser esta um hemangioma. Sua evolução foi assintomática até 13/01/1970, quando sofreu acidente vascular cerebral com hemiplegia direita. A angiografia cerebral evidenciou malformação angiomasas esquerda confirmada por operação. Hoje apresenta uma ligeira hemiparesia direita, mantendo-se recuperada de sua malformação linfática, com coração e pulmões sempre normais (outubro, 1987).

Caso 2—F. P., masc. 20 anos, examinado em julho de 1979.

Dezoito meses antes, tosse recorrente, expectoração branco-leitosa, febre, mialgia, astenia e coriza. Em julho de 1978, diagnóstico de condensações difusas do lobo inferior esquerdo e derrame pericárdico na radiografia do tórax após 6 meses foi feita a retirada de 1 litro de derrame quiloso do pericárdio, que recidivou e foi puncionado após um ano.

Exame físico:—4º bulha e atrito pericárdico; sinais de pequeno derrame de base do H. D. ECG normal; cateterismo cardíaco normal. Exames laboratoriais: proteínas totais, 3,8%; provas de função hepática, normais; líquido pericárdico, leitoso com células de gordura-cultura negativa. Ecocardiograma: falso prolapso da lacínia posterior; derrame pericárdico. Cintilografia: dinâmica cardiopulmonar, nada de importância. Linfografia (fig.7) (infiltração no tecido subcutâneo dos pés): canal torácico de calibre normal, opacificando até nível D⁶; à altura do hilo pulmonar (D⁶), passagem de contraste para linfáticos pulmonares mais acentuados na base direita na região paracardíaca. Dilatação e estase do linfático ao nível do hilo esquerdo, com 1 cm de extensão, que permanece opacificado nas chapas tardias. Vários níveis líquidos ao nível do canal torácico, acima de D⁶, sugerindo dilatação com estase a este nível. Duas outras linfografias foram tentadas por tentativa de cateterismo do ducto torácico—impossibilidade anatômica; e por injeção nos gânglios inguinais—mesmo aspecto já assinalado no primeiro exame. Primeira operação (julho 1979): drenagem mediastínica. Segunda operação (31/10/79): “ligadura da fístula”; ligadura do canal torácico pela

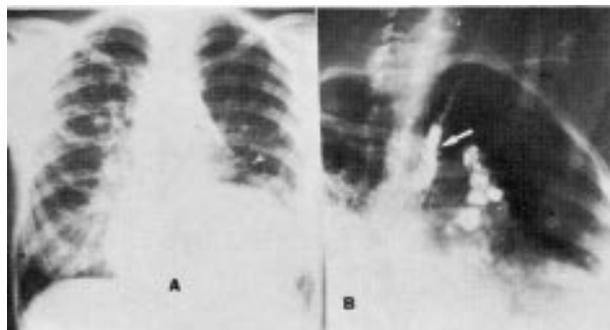


Fig. 3 - A) Aspectos pulmonares já vistos. Pneumopericárdio com pericárdio parietal fino, pós punção (flecha); B) aspecto exuberante vesicular (“cacho de uva”) do ductus torácico (flecha) e à esquerda linfáticos com dilatações canaliculares (refluxo).

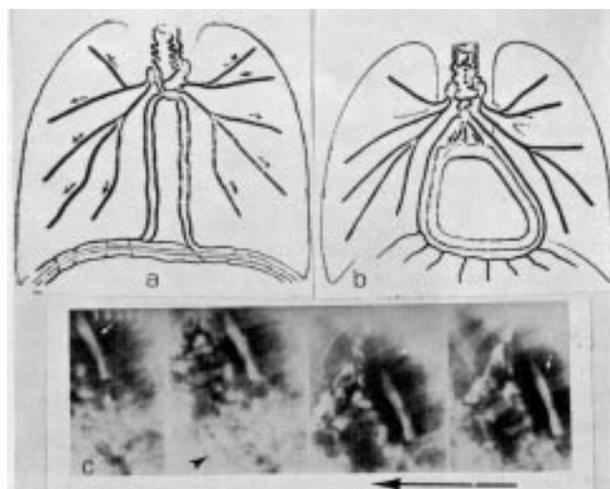


Fig. 4 - Esquema de Servelle e col¹³ - 4 fases: 1) derivação do quilo para os linfáticos peritrapeais; 2) distúrbio da drenagem dos linfáticos pulmonares, dilatação e perda do jogo valvular; 3) refluxo do quilo para a circulação linfática pulmonar e 4) mecanismo análogo pericárdio quilopericárdio - a) 3ª fase; b) 4ª fase; c) seriegrafia do mediastino superior da DE (OAE): canal torácico (setas) - aspectos de ecstasias císticas e enovelados canaliculares linfáticos.

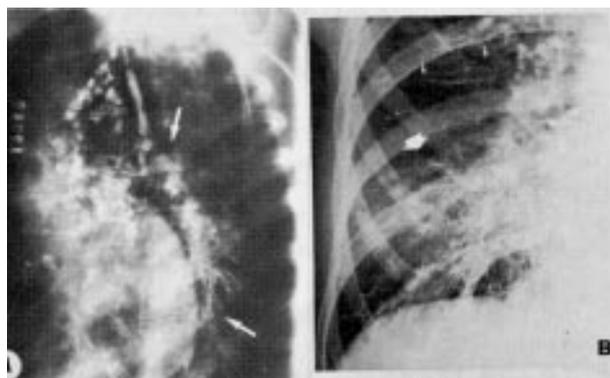


Fig. 5 - A e B como figura 3B: aspectos exuberantes linfoangiográficos ressaltando-se em A e B (flechas) linfáticos lineares (linhas B de Kerley), em feixes, em redilhado, enovelado e ecstasias vesiculares; canal torácico em A. Notar a radiografia em B ainda com retenção de contraste (“ninhos de pombo”) - alguns dias após linfografiografia



Fig. 6 - Campo operatório (fotografia e, perfil esquerdo) - vê-se inúmeras vesículas em todo o mediastino (ex: duas já suturadas no pericárdio (flecha preta) e na aorta); linfático cardíaco e pericárdico engurgitados (refluxos) - bem visíveis na fotografia original colorida.

esquerda; drenagem. Alta em 13/11/79. Pós-operatório imediato, assintomático.

Caso 3—DS, masc, 53 anos. Há quatro meses com crises de “sufocação” e eliminação de moldes brônquicos correspondendo à anatomia dos lobos médio e inferior direitos e com história traumática há seis meses.

Exame físico: aparelho circulatório, normal. Na radiografia do tórax observa-se: condensações atelectásicas dos lobos médio e inferior direitos, por obstrução canalicular. Na tomografia: molde na luz dos brônquios intermediário e do lobo inferior direitos. Na tomografia pós-linfoangiografia (contraste etiodol injetado em ambos os pés) observa-se o óleo iodado na luz dos brônquios do lobo inferior direito. Estenose inflamatória dos brônquios intermediários e bronquiectasias dos lobos médio e inferior, que estão de volume reduzido. Foi submetido a uma bilobectomia inferior e média direita e linfoangectomia do mediastino. Injetado “azul patente” no diafragma, foi aspirado o corante pelo anestesista através da sonda traqueal. Ao abrir-se o brônquio, retirou-se um molde brônquico corado de azul. Cura, com chapa de controle dois anos após.

COMENTÁRIOS

No trabalho enfatizamos algumas formas clínicas das patologias linfáticas torácicas.

A linfoangioectasia congênita do feto e do recém nato, descrita desde Virchow^{2,9}, rara, incompatível com a vida é, geralmente, diagnosticada pós-morte exceto em raros casos, na forma lo calizada, que são reconhecíveis na adolescência¹⁵.

Em adulto, a linfoangioectasia congênita associada ou não ao hemangioma^{12,18,20} geralmente se traduz por derrame pericárdico quiloso. Alterações pulmonares associadas (pneumonite quilosa) são manifestações da freqüência do envolvimento do septo interalveolar, com ou sem transudação aguda linfática e quadros clínico-radiológicos de edema (reversíveis ou não— pneumonia quilofibrosa) e/ou pneumonite intersticial brônquica (crises de bronquite “espástica” com expulsão de possível molde brônquico) (casos 2 e 3); podem evoluir para “pneumonite fibrosa quilosa”. Mais raramente, pode se apresentar como uma lesão isolada, como “fístula linfática brônquica” (caso3).

Com derrame pericárdico como manifestação isolada, levanta-se o problema diagnóstico da pericardite quilosa isolada²⁴. Até hoje não se comprovou definitivamente se o mecanismo seria devido a uma fístula linfopericárdica ou à transudação linfática. A opinião predominante, de disfunção circulatória linfática com refluxo linfático e insuficiência valvular linfática com hipertensão secundária ou não porém sem obstáculo anômico ao escoamento, foi bem estudada por Servello e col¹⁷ (fig.5), entre outros.

No caso 1, encontrou-se em Raios X do tórax pequena quantidade de contraste depositada no “fundo” do saco pericárdico, como em dois outros casos citados²⁴, porém, nem na linfografia per-operatória, nem anatomicamente, foi possível “verificar” o ponto fistuloso. Nesta linfografia (per-operatória), por refluxo, os vasos pericárdicos e do coração delinear-se e mostraram-se dilatados. Na fotografia no ato operatório (fig.7) vê-se a abundância de linfáticos dilatados: vesículas (“ninhos de pombo”) ou feixes de linfáticos dilatados.

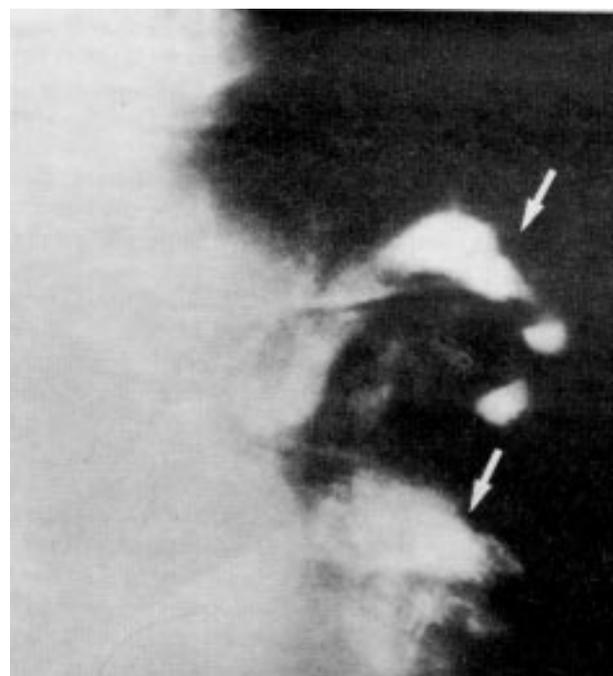


Fig. 7 - Linfoangiografia - dilatações linfáticas císticas no pulmão E.

Outra manifestação clínica seria a forma tumoral como expressão de higroma cístico.

Todos estes aspectos clínicos podem se combinar^{17,20,24} recomendando os autores que pequenos higromas, que passam despercebidos aos Raios X, sejam procurados no ato operatório em casos de quilopericárdio isolado ou outra manifestação de tórax quiloso.

Evidentemente, nem sempre se pode afastar a possibilidade de uma causa “adquirida” como, p.ex., no caso 3 onde houve uma história prévia de trauma (lesão “congenita” ou “adquirida”?). Num caso da literatura de J.Roujeau e Col²¹, apesar da ocorrência de uma trombose da veia subclávia esquerda e autopsia minuciosa, não foi possível concluir se a base da lesão era congênita ou adquirida. Seria a resultante de uma série de condições (estase, dilatação e insuficiência valvular do vaso linfático, aumento da permeabilidade, estado dos gânglios, causas anatomicamente obstrutivas, etc...) interferindo com o equilíbrio do “sistema de pressão-negativa” do líquido no interstício pulmonar normal²⁴.

Clinicamente o derrame quiloso pericárdico é bem tolerado embora se re faça rapidamente após punção e nunca se infecte (linfa é estéril). Os autores assinalam a raridade de tamponamento (5 casos) e não encontraram descrito nenhum caso de pericardite constritiva. É evidente a importância da ecocardiografia no diagnóstico de pequenos derrames. Só num caso revisito²⁴ o ECG era “típico de pericardite”.

Discute-se a indicação cirúrgica^{17, 19, 22, 24, 26} sabendo-se que a sutura do canal torácico com ou sem “janela” pericárdica, em geral é inócua, sendo esta técnica usualmente aplicada no quilotorax considerada inútil para outros que preferem a sutura das “possíveis fístulas”; outros casos foram tratados só por “janela” pericárdica ou mesmo só por punções repetidas porém com recidivas frequentes.

SUMMARY

Three patients suffering from pulmonary lymphatic disease are presented and a brief review of the literature have been made.

The first patient 01/27/63) had a chylopericardium after two years of bronchopulmonary disease of unknown cause with normal EKG and congenital lymphangiectasis (lymphography). During several months of close observation before and after crisis of the so-called “bronchitis”, several pulmonary XRays were taken showing: aspect of pulmonary congestion and/or linear condensation (lines B of Kerley—that suggested the diagnosis) and/or micronodular isolated or agglomerated, specially at the right pulmonar base. The patient also had an angioma at the base of the nose (surgery). Years later a cerebral vascular accident came out to be a cerebral angioma (angiography). Presently (1987) after surgical operation of the

congenital mediastinic pulmonary lymphangiectasis that left out the thoracic ductus the patient is symptom free except for a residual right hemiparesis.

The second patient, also presenting chylopericardium and lymphangiectasis had his ductus sutured and the last patient with a chronic pulmonary disease had a lymphatic-bronchial fistulae confirmed by surgical operation (follow-up for two years) (lymphography),

The authors emphasize that 1) beside the classical extensive congenital lymphangiectasis there are partial forms wich can reach the adolescence (13,16 and 19yrs-apud 23) and; 2) in the adult the congenital lymphangiectasis (casis 1 and 2) can have clinical manifestations of chylopericardium preceded by an exacerbation of the “bronchitis”.

REFERÊNCIAS

1. Frank J.; Piper P.G.;—Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis. JAMA, 171: 1094, 1959.
2. Giammalvo J.T.;—Congenital lymphangiomatosis of the lung: a form of cystic disease. Lab Investig, 4: 450, 1955.
3. Cartes R.W.; e Vaughn H.M.;—Congenital pulmonary lymphangiectasis. Am J Roentgenol, 86: 576, 1961.
4. Takashima T.; Takekoshi N.;—Lymphographic evaluation of abnormal lymph flow in protein-losing gastroenteropathy secondary to chronic constrictive pericarditis. Radiology, 90: 501, 1968.
5. Pomerantz M.; Waldamann T.A.;—Systemic Lymphatic abnormalities associated with gastrointestinal protein-loss secondary to intestinal lymphangiectasis. Gastroenterology, 45: 5, 1963.
6. Petersen V.P.; Hastrup J.;—Protein-losing enteropathy in constrictive pericarditis. Acta Med Scand, 173: 041, 1963.
7. Davidson J.D.; Goodman D.A.; Waldman T.A.; Gordon Jr R.S.;—Protein-Losing gastroenteropathy in congestive heart-failure. Lancet, 29: 899, 1961.
8. Mistilis S.P.; Skyring A.P.; Stephen D.D.;—Intestinal Lymphangiectasia—mechanism of enteric loss of plasma-protein and fat. Lancet, 9: 77, 1965.
9. Spenger H.;—Pathology of the Lung. (3° ed.) Philadelphia, W B Saunders Co, 1977, p. 110.
10. Kittredge R.D.; Hashim S.; Roholt H.B.; Itallie van T.B.; Finby N.;—Demonstration of lymphatic abnormalities in a patient with chyluria. Radiology, 90: 159, 1963.
11. Grainger R.G.;—Interstitial pulmonary oedema and its radiological diagnosis—a sign of pulmonary and capillary hipertension. Br J Radiol, 31: 201, 1958.
12. Miller S.U.; Pruett H.J.; Long A.—Fatal chylo pericardium caused by hamartomatous lymphangiomatosis. Am J Med, 26: 951, 1959.
13. Esterly J.R.; Oppenheimer E.H.;—Lymphangiectasis and other pulmonary lesions in the asplenia syndrome. Arch Path, 90: 553, 1970.
14. Siegal A.; Katsenstein M.; Wolach B.;—Neonatal pneumothorax, a rare complication of pulmonary cystic lymphangiectasis. Eur J Respir Dis, 66: 152, 1985.
15. Yiu-Wah Li, Snow J.; Smith W.L.; Franken Jr E. A.;—Localized pulmonary lymphangiectasis. Am J Roentgenol, 145: 269, 1985.
16. Reis N.B.; Medeiros O.F.; Teixeira J.;—Pericardite e pneumonite quilosas: linfoangiomasose com fístulas linfático-pericárdicas e pulmonares. Cura cirúrgica. 21° Congr. Brasil Card, 1965 (Resumo).
17. Serville M.; Levitcharov P.; Andrieux J.B.; Zafari I.; Jabbour J.; Hernaez E.; Thomet J.;—Le chylopericarde mécanisme de production. Ann Chir Thorac Cardiovas, 2: 211, 1972.
18. Groves L.; Effler D.;—Primary chylopericardium. Engl J Med, 250: 520, 1954.
19. Conso J.F.; Binet JP, Langlois J, Planche C, Belloy A, Domart A, Modai J.;—Chylopericarde isolé—à propos d'un cas. Ann Chir Thor Cardiovasc, 2: 217, 1972.

20. Logeais Y.; Feuillu J.; Kerdiles J.Y.; Thomet J.; Coutel Y.; Ferrand B.;—Une observation de chylopéricarde. *Ann Chir Thor Cardiovasc*, 2: 231, 1972.
21. Roujeau J.; Depierre R.;—Lymphangiectasie pulmonaire, pneumonie chyleuse et chylothorax après thrombose puerperale de la veine sous-claviene gauche. *J. Français Med Chir Thorac*, 4: 488, 1950.
22. Ketelers J.Y.; Depuis C.; Soots G.; Lerche E.; Dubar P.;—Le chylopéricarde. *Ann Chir Thorac Cardiovasc*, 2: 223, 1972.
23. Madison Jr. W.M.; Logue B.;—Isolated ("primary") chylopericardium. *Am. J. Med.*, 22: 815, 1957.
24. Dunn R.P.;—Primary chylopericardium: a review of the literature and an illustrate case. *Am Heart J*. 89: 369, 1975.
25. Guyton A.C.; Parker J.C.; Taylor A.E.; Jackson T.E.; Moffatt D.S.;—Forces governing water movement in the lung. In: Fishman A.P., Renkin EM Pulmonary Oedema. Maruland Bethesda, Am Physiol Soc, 1979. p. 65.
26. Sele J.G.; Snyder W.H.; Schreiber J.T.;—Chylothorax: indications for surgery. *Ann Surg*, 177: 245, 1973.
27. Takahashi M.; Takeda K.; Ishibashi T.; Kawanami H.;—Peritoneal extravasation of oily contrast medium following lymphography. *Radiology*, 104: 652, 1968.