

DERRAME PERICÁRDICO DEVIDO À LINFANGECTASIA PULMONAR

MARIA SUELY BEZERRA DIÓGENES*; VALÉRIA BEZERRA DE CARVALHO**, TATIANA ROZOV***, ESTEVES GOUVÊA NETTO*, JOSÉ PEDRO DA SILVA****, LUIZ CELSO MATTOSINHO FRANÇA*****,
RADI MACRUZ*****

Descreve-se um caso de linfangectasia pulmonar congênita, cuja primeira manifestação clínica foi um derrame pericárdico em um menino de quatro anos e meio de idade, não associada à cardiopatia congênita. Edema intersticial pulmonar difuso associado a quadros repetitivos de volumosos derrames levando a tamponamento cardíaco e insuficiência respiratória aguda, constituíram a clínica básica desta anomalia rara do sistema linfático pulmonar. Os procedimentos clínico-cirúrgicos realizados como o emprego de diuréticos, dieta com triglicérides de cadeia média, pericardiocenteses, pericardectomia, pleurodese com

talco bilateral e ligadura do duto torácico, foram apenas paliativos. Entretanto, houve resposta ao tratamento hormonal com testosterona, tendo sido interrompido pelo aparecimento de sinais de virilização. Executou-se posteriormente cerclagem de artéria pulmonar direita, porém sem sucesso, devido provavelmente a pequena magnitude da mesma e ao severo comprometimento da função pulmonar do paciente.

Os autores propõem uma nova classificação da doença e salientam a raridade do caso, após revisão extensa da literatura mundial.

Arq. Bras. Cardiol. 5/2: 185-192 - Agosto 1988

A linfangectasia pulmonar (LP) é uma anomalia rara caracterizada por proliferação e dilatação dos linfáticos pulmonares das regiões subpleurais e interlobulares comprometendo, em graus variáveis, a ventilação pulmonar. Descrita pela primeira vez¹ por Virchoaw em 1856, já existem na literatura mundial cerca de 113 casos relatados até 1987¹⁻³². Ela pode apresentar-se sob duas formas: primária e secundária.

A forma primária ou congênita, é mais freqüente^{13,15} e admite-se ser conseqüente a um defeito na embriogênese linfática pulmonar¹. Manifesta-se na maioria das vezes por um quadro de insuficiência respiratória aguda intratável e morte nas primeiras 24 horas após o nascimento (forma precoce). Algumas vezes o feto já nasce morto e mais raramente a criança consegue sobreviver alguns dias (forma intermediária), semanas, meses e até vários anos (forma tardia)¹⁵. Pode apresentar-se isoladamente, acometendo apenas os pulmões ou fazer parte de uma linfangectasia sistê-

mica, onde há o comprometimento de outros órgãos como intestino, ossos, coração, pâncreas, rins ou membros^{7,10,13,23}. A manifestação isolada pode afetar ambos os pulmões difusamente ou apenas um ou dois lobos^{10,12,17, 27, 32}.

A forma secundária ou adquirida tem como causas cardiopatias congênitas que cursam com obstrução do retorno venoso pulmonar (ORVP) ou obstrução do coração esquerdo e, conseqüentemente, hipertensão venosa pulmonar e linfática (drenagem anômala total de veias pulmonares, estenose ou atresia mitral, cor triatriatum, hipoplasia do coração esquerdo e estenose ou atresia aórtica)¹²⁻¹⁵ e situações que levam a um bloqueio da drenagem linfática pulmonar (agenesia, estenose ou obstrução do duto torácico, compressão de vasos linfáticos por tumores e trombose da veia subclávia esquerda)¹⁰. A associação com derrame pleural é pouco freqüente (17 casos relatados)^{3,24-26,28} e com derrame pericárdico excepcional (apenas um

Trabalho realizado no Instituto Interestadual de Cardiologia, INTERCOR, Hospital São Joaquim da Real e Benemérita Sociedade Portuguesa de Beneficência de São Paulo (RBSPB)

* Médicos do INTERCOR

** Livre Docente da FMUSP

*** Médica do Instituto da Criança

**** Cirurgião da RBSPB

***** Patologista da RBSPB

***** Professor Adjunto da FMUSP

caso)¹⁹. A evolução clínica destes pacientes é de mau prognóstico, pois o tratamento curativo ou mesmo paliativo da doença é desconhecido, sendo curta a sobrevida.

É nosso propósito apresentar um caso de linfangectasia pulmonar congênita (LPC), cuja peculiaridade está na manifestação clínica de derrame pericárdico, de aparecimento tardio, não associado à anomalia cardíaca congênita e relatar a evolução obtida com tratamentos clínico e cirúrgico inéditos nesta afecção, que foram o uso de testosterona e a realização de cerclagem de artéria pulmonar.

Os autores propõem uma nova classificação da doença.

RELATO DO CASO

Criança do sexo masculino, com quatro anos e meio de idade, branca, brasileira, procedente de Chapecó, Santa Catarina, assintomática até novembro de 1983, quando apresentou febre e erupção cutânea. Após duas semanas apresentou tosse, dispnéia de caráter progressivo, sendo hospitalizada após 15 dias, por insuficiência respiratória e insuficiência cardíaca direita. O exame físico revelava: peso 16 kg, altura 103 cm, pressão arterial 100 x 70 mmHg, frequência cardíaca 118 bpm. Havia taquipnéia, tiragem intercostal, estase jugular acentuada, pulso paradoxal, microadenopatia cervical e inguinal e hipoplasia dos 2º; 3º; 4º e 5º quirodáctilos esquerdos. À ausculta cardíaca apresentava ritmo regular taquicárdico, bulhas hipofonéticas. O exame dos pulmões foi considerado normal. Constatou-se também hepatomegalia de 6 cm e esplenomegalia de 3 cm. A radiografia de tórax demonstrava aumento global da área cardíaca e infiltrado pulmonar intersticial difuso, acentuado, bilateral, com linhas A e B de Kerley proeminentes (fig. 1). O eletrocardiograma era normal (fig. 2). O ecocardiograma (modo M) revelou derrame pericárdico volumoso (fig. 3). A tomografia

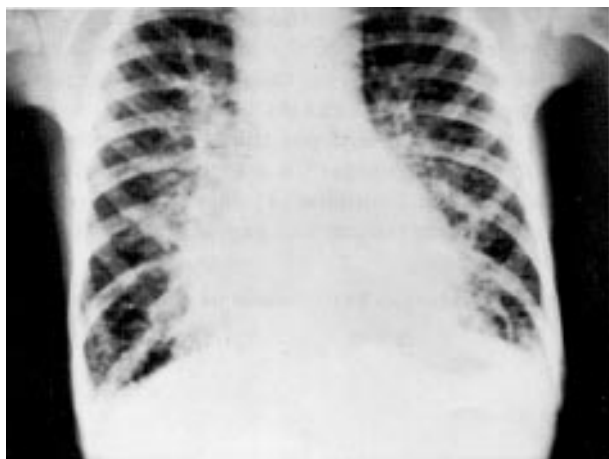


Fig. 1—Radiografia antero-posterior do tórax—Aumento da área cardíaca e da vasculatura pulmonar bilateral com linhas A e B de Kerley.

computadorizada tóraco-abdominal não demonstrou adenomegalias. O hemograma foi normal; a reação de Mantoux foi negativa; as reações de fase aguda do soro, de outras doenças do tecido conectivo (doença reumatóide e lúpus eritematoso sistêmico) negativas e sorologia para rubéola positiva (título de IgG 2221 e IgM não reagente)

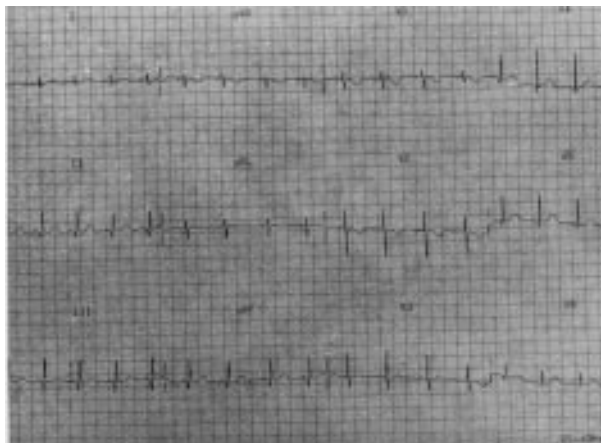


Fig. 2 — Eletrocardiograma de entrada—12 derivados—Diminuição dos potenciais elétricos.

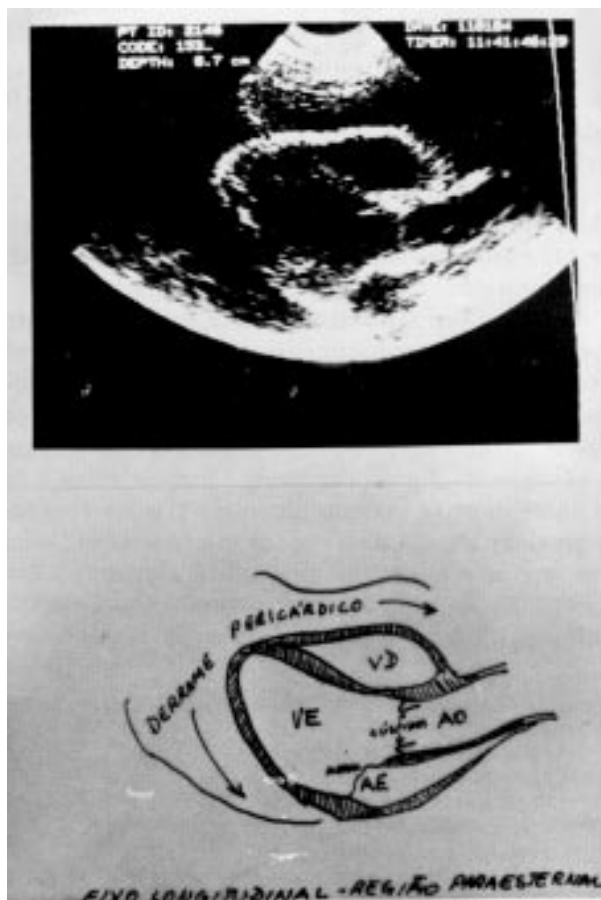


Fig. 3—Ecocardiograma bidimensional de entrada. Eixo longitudinal — Região paraesternal. Derrame pericárdico de grande magnitude.

Foram administrados diuréticos. Realizou-se pericardiocentese. O líquido era sero-hemorrágico, do tipo exsudato (alto teor protéico) 90% de linfócitos, com bioquímica inespecífica (glicose 88 mg/dl, proteínas 7 g/dl, desidrogenase láctica 19, pH7,5) e culturas negativas para bactérias, fungos e vírus. A área cardíaca normalizou-se (fig. 4). Apesar da reação de Mantoux negativa foi medicado com isoniazida, rifampicina e etambutol. O derrame recidivou em duas semanas. Foram realizadas nova pericardiocentese e biópsia pericárdica. O exame histológico evidenciou um processo inflamatório crônico inespecífico e ectasias vasculares (fig. 5) foi instituído tratamento com prednisona (60 mg por dia), porém, após 1 mês houve recidiva do derrame. Foi submetido à pericardectomia com biópsia pulmonar. O estudo anatomo-patológico demonstrou um processo inflamatório crônico inespecífico (fig. 6). Evoluiu com derrame pleural esquerdo volumoso. A drenagem era inicialmente sero-hemorrágica e posteriormente de natureza quilosa. A hipótese diagnóstica de LP foi corroborada pela linfografia, que revelou contrastação

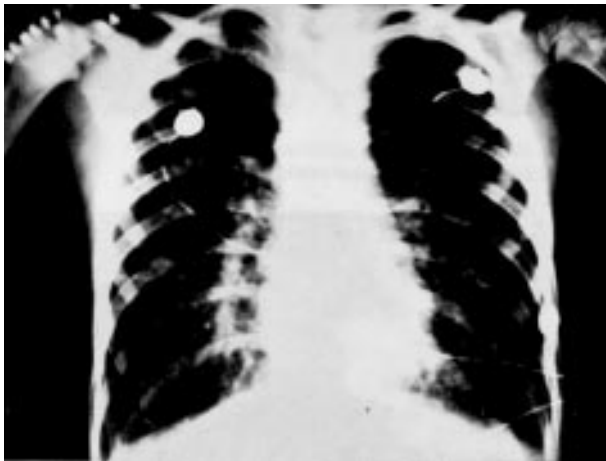


Fig. 4—Radiografia antero-posterior do tórax após pericardiocentese — Observa-se a vasculatura saliente hilar, porém melhora de trama vascular no campo médio e externo, sem sinais de transudação.

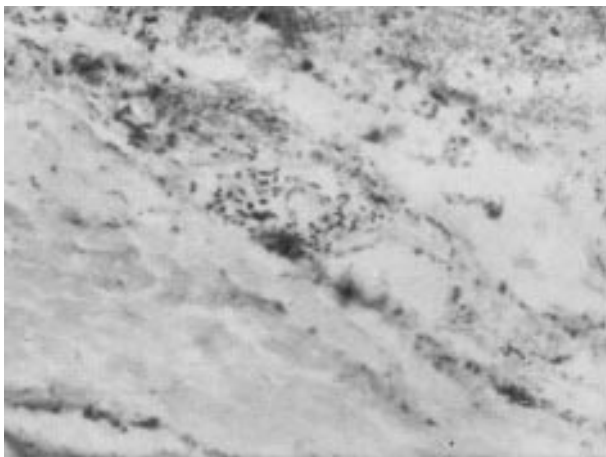


Fig. 5—Biópsia pericárdica que mostra processo inflamatório inespecífico e ectasia vascular.

normal do auto torácico até a região mediastínica, com extravazamento do contraste para esta região e interstício pulmonar, através de múltiplos e difusos trajetos fistulosos com desembocadura normal na veia subclávia esquerda (fig. 7). Após 24 horas o desaparecimento do contraste era completo, exceto no interstício pulmonar, onde permanecia em pequenas quantidades.

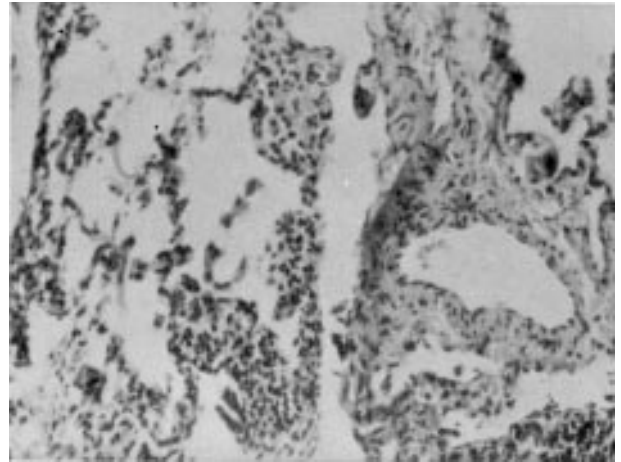


Fig. 6—Biópsia pulmonar—processo inflamatório crônico inespecífico com ectasia vascular.

Realizou-se cateterismo cardíaco. A espessura torácica era 14 cm, as pressões (mmHg) observadas foram pressão média de átrio direito (AD) 0, pressão sistólica de ventrículo direito (VD) 30, diastólica inicial de VD 2, diastólica final de VD 8, sistólica de artéria pulmonar (AP) 27, diastólica de AP 7 e média de AP 15, pressão média de átrio esquerdo 8, sistólica de ventrículo esquerdo (VE) 56, diastólica inicial de VE 2, diastólica final de VE 8, sistólica de aorta (Ao) 56, diastólica de Ao 40 e média 46 mmHg. A criança estava desidratada face à grande expoliação linfática pela drenagem pleural elevada, daí a hipotensão arterial observada. As pressões em VD e AP encontravam-se aumentadas demonstrando certo grau de hipertensão pulmonar.

Introduzida dieta com triglicérides de cadeia média (TCM) a fim de diminuir a drenagem linfática, porém, o tratamento foi ineficaz e a drenagem persistiu elevada chegando a 1200 ml por dia, durante um período de quatro semanas, levando a hipo-albuminemia acentuada (1,6%). Submetido, a seguir, à toracotomia exploradora esquerda, observou-se que a superfície pulmonar apresentava-se de coloração vermelho vivo, com vasos sanguíneos e linfáticos ingurgitados, de onde jorrava linfa hemorrágica (fig. 8). Múltiplas fístulas linfáticas de pequeno calibre foram encontradas no mediastino, sendo ligadas e foi feita pleurodese com talco. No pós-operatório desenvolveu quilotórax à direita e grande congestão pulmonar com edema agudo de pulmão. Submetido novamente à intervenção cirúrgica, após 36 horas (toracotomia direita) observando-se vasos linfáticos ectasiados na região subpleural e mediastínica, alguns formando dilatações saculares

e císticas, contendo grande quantidade de linfa (fig. 9). A linfografia intra-operatória confirmou ocorrência de Linfagectasia. O auto torácico foi ligado à altura do diafragma, bem como os trajetos fistulosos, tendo sido também realizada pleurodese com talco.



Fig. 7—Radiografia antero-posterior tórax pós linfografia—Extravasamento de contraste para região mediastínica e interstícios pulmonares, através de trajetos fistulosos.

O quadro clínico continuou de difícil tratamento, com grande congestão pulmonar, mesmo com doses elevadas endovenosas de diurético (furosemida-120 mg) e dieta com TCM. Como persistisse a má situação clínica usou-se testosterone na dose de 100 mg. A melhora clínica foi progressiva, recebendo alta hospitalar após duas semanas, em uso de 160 mg de furosemida via oral, 50 mg de espironolactona e restrição hídrica de 800 ml, diariamente. Foram administradas mais duas doses de testosterone (100 mg), com intervalos de 15 a 30 dias. Conseguiu-se reduzir progressivamente a dose do diurético para 40 mg por dia num período de 41 dias.

O paciente teve vida relativamente normal durante um ano (classe funcional II-NYHA). Foi tentada a redução da furosemida para 20 mg por dia, porém os sinais congestivos pulmonares tornaram-se evidentes. A administração de testosterona foi interrompida pelo aparecimento de manifestações de virilização (pêlos pubianos e ereção peniana) que logo regressaram.

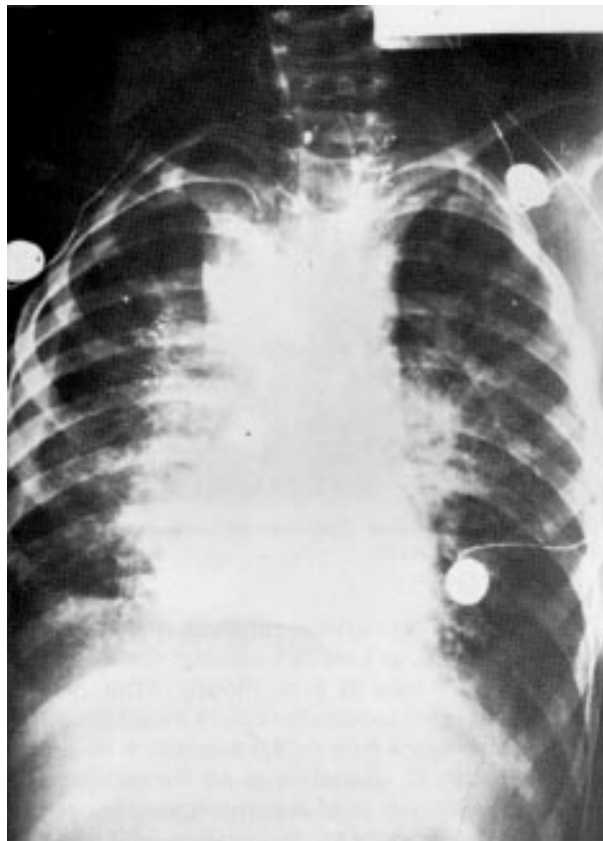


Fig. 8—Foto da superfície pulmonar obtida durante toracotomia — Vasos sanguíneos e linfáticos muito ingurgitados.



Fig. 9—Foto da superfície pulmonar obtida durante toracotomia — Observe-se dilatações saculares e císticas, com linfa (setas).

Nos seis meses seguintes, entretanto, ocorreu piora clínica progressiva, culminando com dois episódios de edema agudo de pulmão (EAP). Foi aumentada a dose do diurético para 80 mg por dia e introduzido digital e nitrato isossorbitol. Foi administrada mais uma dose de testosterona (100 mg) obtendo-se amenização do quadro. Em 4/6/1985 foi hospitalizado para cerclagem de artéria pulmonar.

Foi realizada cerclagem da artéria pulmonar direita. Durante o ato cirúrgico constatou-se linforragia em ambos os pulmões. Como o resultado não tivesse sido satisfatório, o paciente foi recateterizado para verificação do gradiente de pressão e da pressão capilar pulmonar. A pressão média de AD foi 5 mmHg, sistólica de VD 50, diastólica inicial de VD 0, diastólica final de VD 7, sistólica de AP 50, diastólica de AP 10, média de AP 26, sistólica de AP direita 25, diastólica de AP direita 8 e média de AP direita 17, média de "capilar" pulmonar 9 mmHg.

No pós-operatório apresentou drenagem de líquido quiloso mediastínico durante sete dias e um episódio de EAP após a retirada do dreno. Recolocado dreno com saída de líquido serosanguinolento, sendo tratado com doses elevadas de diurético endovenoso. Foi administrada mais uma dose de testosterona (100 mg). Oito dias depois (três dias após a retirada do dreno) apresentou novamente EAP. Realizado novo cateterismo cardíaco, mas as pressões se mantinham exatamente iguais ao cateterismo anterior, mantendo um gradiente VD-ADP de 25 mmHg. Evoluiu com episódios freqüentes de EAP. Houve aparecimento de hipertermia com hemoculturas positivas para *stafilococcus epidermidis* e administrados netilmicina e cefalosporina. A seguir apresentou EAP acompanhado de hipotensão arterial não responsiva a drogas vasopressoras, insuficiência renal aguda e parada cardíaco-respiratória e faleceu no 38º dia do pós-operatório.

DISCUSSÃO

A LPC na sua forma precoce é a mais freqüente e apresenta alta mortalidade nas primeiras horas após o nascimento, manifestando-se por angústia respiratória caracterizada por dispnéia grave e cianose. A afecção não é facilmente diagnosticada pela semelhança clínica com outras entidades que fazem parte da síndrome de angústia respiratória do recém-nascido, como as síndromes da membrana hialina, Mikity - Wilson e atelectasia fetal^{5,10} constituindo na grande maioria das vezes achado de autópsia. Por esse motivo, acredita-se que sua incidência seja na realidade maior, devendo portanto, ser mais uma hipótese no diagnóstico diferencial da insuficiência respiratória aguda neo-natal.

A etiologia da LPC é obscura. A explicação mais plausível foi dada por Laurence¹, que apontou como causa um desenvolvimento anômalo dos linfáticos pulmonares durante a vida intrauterina. A partir da nona semana de gestação, o plexo linfático começa a se desenvolver às custas do mesênquima ocupando inicialmente a região

subpleural e invadindo, depois, todo o parenquima pulmonar, dividindo-o em múltiplos lóbulos, formando os septos interlobulares. Entre as 12ª e 16ª semanas o plexo linfático já se encontra teem desenvolvido com a formação de grandes troncos linfáticos. A partir daí, começa um processo de regressão na proliferação conjuntiva com diminuição progressiva deste tecido e, conseqüentemente, os linfáticos tornam-se menos proeminentes e cada vez mais finos, processo esse que se perpetua até a 20ª semana. Na LPC ocorreria uma perda na regulação mitótica do tecido conjuntivo, a partir da 16ª semana de vida intra-uterina, levando a proliferação contínua dos linfáticos, culminando com o aparecimento de grandes ectasias linfáticas e formações císticas ao nascimento.

Dentre os aproximadamente 113 casos de LPC relatados, cerca de 30% tiveram sintomas tardios, sendo que 22 pacientes eram de idade superior a 1 ano^{6,7,10,12,16,17,19,22,25,27-29}. O paciente mais idoso tinha 48 anos e era portador de LPC localizada em um único lobo¹². Os indivíduos que apresentam a forma difusa, geralmente, têm sobrevida curta após o início dos sintomas respiratórios. Os casos de LPC localizada em um ou dois lobos pulmonares são curados pela ressecção do lobo ou lobos acometidos (9 casos relatados)^{12,17,27,32}. O porquê da manifestação tardia não está esclarecido. Interroga-se infecção como fator causal ou desencadeante^{1,15}; outra possibilidade seria a expressão tardia da doença após determinado período de latência (forma leve)¹⁵.

A anomalia predomina no sexo masculino numa proporção de 1,8:1²⁷. A ocorrência familiar foi relatada uma única vez em duas irmãs portadoras da forma severa da doença, com morte precoce³³. Portanto, a existência de um componente genético como fator etiológico deve ser considerado, embora esta possibilidade seja remota. Geralmente os pais são consangüíneos e o período de gestação transcorra sem anormalidades^{5,8,23}. A LPC predomina na raça branca.

Em 30% dos casos, a LP vem associada a cardiopatias congênicas (formas secundárias)¹⁵. Tem sido descrita nas cardiopatias que cursam com ORVP e ocasionalmente no canal átrio ventricular comum, na transposição dos grandes vasos da base, nas atresias, estenose e insuficiência pulmonar, na comunicação interventricular, na comunicação interatrial, no ventrículo único, no átrio único, na coarctação da aorta pré-ductal, no canal arterial persistente e na dextrocardia^{14,15,29}. Merece destaque sua associação com a síndrome de Noonan (estenose pulmonar, comunicação interatrial, cardiomiopatia hipertrófica e, às vezes, pequena comunicação interventricular^{16,22}). Os portadores desta síndrome apresentam também maior freqüência de anomalias do sistema linfático, que podem ser generalizadas (mais freqüentemente) ou confinadas a um único órgão, em particular pulmão ou intestino. Nesta síndrome a LP não parece ser uma conseqüência do defeito cardíaco, admitindo-se uma associação entre a forma primária e a cardiopatia congênita.

Noonan e col¹³ classificaram a LP em três grupos: grupo I-LP fazendo parte de uma linfangectasia sistêmica; grupo II-LP secundária à hipertensão pulmonar e linfática produzidas por anomalia cardíaca com ORVP e grupo III-LP isolada, conseqüente a um defeito primário no desenvolvimento dos linfáticos pulmonares. Outra classificação, mais simplista foi dada por Felman e col¹⁵, que dividiram a LP em formas associadas e não associadas a cardiopatias congênitas. Após uma extensa revisão de literatura, notamos as dificuldades que os autores tinham para classificarem de modo satisfatório seus casos de LP. Por esse motivo, propomos uma nova classificação:

Grupo I-LP primária ou congênita, como resultado de um defeito na embriogênese linfática pulmonar, abrangendo dois subgrupos: o 1º faz parte de uma linfangectasia sistêmica, difusa, havendo presença ou não de qualquer tipo de cardiopatia congênita (mera associação de defeitos); o 2º subgrupo compreende a forma pulmonar isolada, que pode ser localizada (acometendo um ou dois lobos) ou difusa, associada ou não à cardiopatia congênita não obstrutiva.

Grupo II-LP secundária ou adquirida, como conseqüência de anomalias cardíacas congênitas que apresentam ORVP ou processos obstrutivos do sistema linfático pulmonar.

Todas as formas podem ser de aparecimento precoce, intermediário ou tardio, com exceção da LPC localizada que é sempre tardio.

A LPC^{14,15,29} pode também estar associada a anomalia de outros órgãos e sistemas como rins policísticos, displasias renais, agenesia renal, hidronefrose, obstrução urétero-vesical, ictiose, cretinismo, aracnodactilia, lábio leporino, pálato fendido, atresia de esôfago, hiperplasia cística de vias biliares, divertículo de Meckel, síndromes de asplenia, Ehlers-Danlos, Down e Ellis-Van Creveld.

O caso que relatamos refere-se a LP na sua forma congênita, pois além da presença de defeito congênito dos quirodáctilos esquerdos todas as causas que podem levar a ectasias linfáticas foram afastadas. Tratava-se também da forma isolada, difusa, não associada à anomalia cardíaca, de manifestação tardia, desencadeada provavelmente por um processo infeccioso viral (rubéola), atuando sobre linfáticos previamente mal formados. A raridade do caso reside na manifestação de derrame pericárdico, constituindo-se neste aspecto o segundo caso relatado na literatura.

A radiografia pulmonar geralmente não permite o diagnóstico diferencial entre uma série de doenças que acometem o sistema respiratório no período neonatal. Há grande semelhança com os processos infecciosos intersticiais, habitualmente, de natureza viral. As opacidades reticulares difusas em forma de riscos grosseiros e as densidades lineares horizontais nas periferias das bases pulmonares (linha B de Kerley) tão proeminentes, são indicativas de linfáticos dilatados, mas são muitas vezes indistinguíveis do edema intersticial por hipertensão venocapilar pulmonar, por isso as cardiopatias congênitas

tipo congestivas devem entrar no diagnóstico diferencial¹¹. Finas densidades granulares difusas simulam as alterações encontradas na síndrome de membrana hialina. A associação desta síndrome com a LPC já foi relatada em um caso²⁰. A síndrome de Mikity-Wilson (hiperaeração focal neonatal) é um dos diagnósticos diferenciais mais difíceis. A expressão radiológica desta síndrome varia conforme a fase. Na fase aguda, o padrão é do tipo reticulonodular difuso com pequenos focos de aparência cística; na intermediária, predominam os riscos grosseiros semelhantes a um leque e a hipertensão; na fase de resolução, há desaparecimento dos sinais radiológicos¹⁰.

A ocorrência de pneumotórax é rara (5 casos relatados)^{9,11,23,31} na LPC.

Os derrames cavitários não são freqüentes. Dos 113 casos de LP descritos, 17 eram portadores de derrame pleural. O quilotórax e o quiloopericárdio que tem origem na LP forma-se a partir de uma drenagem linfática anômala na cavidade pleural e/ou pericárdica constituindo a síndrome do refluxo quiloso pleuro-pericárdico. O termo refluxo quiloso refere-se a um fluxo retrógrado do quilo de seu trajeto normal, através do intestino, cisterna quilosa e ducto torácico, até o sistema venoso. Como conseqüência deste defeito linfático, o quilo pode acumular-se em diferentes órgãos, cavidades serosas ou membro^{12,19,33,34}. O derrame pericárdico inicialmente encontrado no caso relatado foi do tipo sero-sangüinolento, em vez de leitoso, como era de se esperar. Este achado juntamente com uma bioquímica inespecífica do líquido pericárdico nos trouxe algumas dificuldades quanto à etiologia do derrame. O aspecto sero-sangüinolento pode ser explicado pela íntima relação existente entre os vasos sangüíneos e linfáticos, chegando algumas vezes a compartilharem de uma mesma parede^{1,10}, dando origem a uma linfa hemorrágica, principalmente se houver hipertensão venosa¹². Isto é particularmente comum nos recém nascidos²⁵.

É importante enfatizar que o cor pulmonale devido à hipertensão pulmonar grave é uma complicação a ser temida^{6,13}, bem como a infecção pulmonar⁶.

A terapia dietética com TCM fundamentou-se na possibilidade de se diminuir a formação da linfa. Sabe-se que a absorção dos TCM é feita via veia porta diferentemente dos triglicérides de cadeia longa (TCL), que passam por um processo de esterificação e formação de quilomícrons que são absorvidos via linfática^{19,25,35,36}. A formação de linfa seria, portanto diminuída e o derrame tenderia a desaparecer. Porém, esta terapêutica de suporte nem sempre é eficaz e algumas intervenções cirúrgicas são necessárias. Quando o quiloopericárdio é recidivante e há perigo de tamponamento cardíaco, a pericardectomia deverá ser realizada, porém, é habitual a ocorrência de derrame pleural após este procedimento. Em nosso caso, houve formação de grandes derrames que colocavam em risco a vida do paciente. A realização de pleurodese com talco e ligadura do ducto torácico pareciam ser os únicos meios de controlá-la. A formação de ascite quilosa

após a ligadura do ducto é uma complicação rara e não ocorreu em nosso paciente. É sabido também, que o retorno linfático pode ser restabelecido através do ducto torácico direito ou via conexões colaterais linfovenosas entre o ducto torácico e o sistema ázigos, evitando o acúmulo de linfa na cavidade abdominal³⁴.

Diante de uma situação de difícil manuseio, em que todos os recursos terapêuticos clínico-cirúrgicos já experimentados, anteriormente, tinham sido esgotados, tentou-se a terapia hormonal com testosterona, baseando-se em estudos realizados na linfangioleiomiomatose (LAM)^{37,33,39}. Nesta entidade, que ocorre exclusivamente em mulheres no período reprodutivo, foi descrita resposta ao tratamento hormonal com progesterone. Admite-se que a droga age competitivamente com os estrógenos, bloqueando-os a nível de receptores hormonais localizados no tecido muscular peribronquiolar, perivascular e perilinfático pulmonar em portadores desta doença, inibindo a proliferação muscular lisa anormal responsável pela obstrução progressiva dos vasos sangüíneos, linfáticos e das vias aéreas. Na LAM foram encontrados também receptores para glicocorticóides, porém receptores para andrógenos ainda não foram detectados. Em animais de laboratório, entretanto, os receptores para andrógenos foram encontrados em pequenas concentrações em células musculares lisas de parede vascular pulmonar³⁷. Não há dados, porém, que sugiram o papel terapêutico dos andrógenos em outras doenças pulmonares com envolvimento linfático. De qualquer maneira, decidiu-se utilizar a testosterona neste paciente por ser do sexo masculino, pela refratariedade ao tratamento instituído e pela resposta descrita na LAM. Tendo em vista a resposta imediata, supõe-se que de alguma forma o hormônio agiu, diminuindo a transudação linfática para os espaços alveolares e, conseqüentemente, aliviando os sintomas de congestão pulmonar.

Como último recurso, tentou-se a cerclagem da artéria pulmonar com o objetivo de diminuir volemia pulmonar, hipertensão e transudação linfática. Encontrou-se suporte para esta indicação na análise dos casos de LP nos portadores de síndrome de Noonan, onde a manifestação dos sintomas respiratórios foi na maioria das vezes tardia, sendo alguns pacientes inclusive assintomáticos. Isto se explica através de ação protetora da estenose pulmonar. A partir do momento em que comissurotomia pulmonar e fechamento da comunicação inteatrial foram realizados, esses indivíduos desenvolveram derrames pleurais e transudação linfática para outras partes do corpo no pós-operatório.

Infelizmente, devido ao avançado comprometimento da função pulmonar do nosso paciente e à inefetividade da cerclagem, observada pela estabilidade da pressão capilar e hipertensão compensatória na artéria pulmonar esquerda, a cirurgia não lhe trouxe benefício. Uma segunda cerclagem, a nível da artéria pulmonar

(tronco) tinha sido programada, porém o paciente veio a falecer antes que pudesse ser desencadeada.

Acredita-se que novas experiências com os métodos de tratamento aqui apresentados deverão ser realizadas, na tentativa de se encontrar uma solução eficaz para esta complexa afecção.

SUMMARY

The authors report a case of a four-year-old boy with congenital pulmonary lymphangiectasis, not associated with cardiac anomaly, with the peculiarities of a pericardial effusion as its first clinical manifestation and of late presentation.

The clinical picture in the follow-up was of difficult management with lung congestion, acute pulmonary edema, recurrent pericardial effusions and cardiac tamponade.

Several kinds of therapeutic measures were successively tried, such as administration of diuretics, dietary regimen with medium-chain-triglycerides, thoracic duct ligation and talcum pleurodesis, but all were ineffective. Some improvement was achieved with the use of testosterone. This treatment was interrupted as a result of the side effects. Right pulmonary bandage was of no use, probably because of insufficient management and the advanced pulmonary disfunction.

A new classification of the disease is proposed. This case is characterized by its rarity, mainly because of the associated pericardial effusion. It is the second reported case with pericardial involvement described in the world literature.

REFERÊNCIAS

1. Laurence KM—Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis. *J Path Bact*, 70: 325, 1955.
2. Giammalvo JT—Congenital lymphangiomatosis of the lung: a form of cystic disease. Report of a case with autopsy findings. *Lab Invest*, 4 (suppl 6): 450, 1955.
3. McKendry JB, Lindsay WK, Gerstein MC—Congenital defects of the lymphatics in infancy. *Pediatrics*, 19: 21, 1957.
4. Moffat AD—Congenital cystic disease of the lungs and its classification. *J Path Bact*, 79: 361, 1960.
5. Carter RW, Vaughn HM—Congenital pulmonary lymphangiectasis. Report of a case with roentgen findings. *Am J Roentgenol*, 86 (suppl 3): 576, 1961.
6. Javett SN, Webster I, Brando JL—Congenital dilatation of the pulmonary lymphatics. *Pediatrics*, 31: 416, 1963.
7. Tucker AS—Lymphangiectasis: benign and malignant. *Am J Roentgenol*, 41: 1104, 1964.
8. Ekelund H, Palmstierna J, Ostberg G—Congenital pulmonary lymphangiectasis. Case report. *Acta Paediatr Scand*, 55: 121, 1966.
9. Brown MD, Reidbord HE—Congenital pulmonary lymphangiectasis. *Am J Dis Child*, 114: 654, 1967.
10. Fronstin MH, Hooper GS, Besse BE, Ferrei S—Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis. *Am J Dis Child*, 114: 330, 1967.
11. Arkoff R S—Congenital pulmonary lymphangiectasis. *Calif Med*, 109: 464, 1968.
12. Maier HC—Chylous reux in the lungs and pleurae. *Thorax*, 23: 281, 1968.
13. Noonan JA, Walters LR, Reeves JT—Congenital pulmonary lymphangiectasis. *Am J Dis Child*, 120: 314, 1970.

14. France NE, Brown RJK—Congenital pulmonary lymphangiectasis. Report of 11 examples with special reference to cardiovascular findings. *Arch Dis Child*, 46: 528, 1971.
15. Felman AH, Rhatigan RM, Pierson KK—Pulmonary lymphangiectasis: observation in 17 patients and proposed classification.
16. Baltaxe HA, Lee JG, Ehlers KH, Engle MA—Pulmonary lymphangiectasis demonstrated by lymphangiography in a patients with Noonan syndrome. *Radiology*, 115: 149, 1975.
17. Wagenaar SJ, Swierenga J, Wagencort CA—Late presentation of primary pulmonary lymphangiectasis. *Thorax*, 33: 791, 1978.
18. Vinh LT, Duc TV, Lallemand D, Husult G—Lymphangiectasie pulmonarie congénitale. Une nouvelle observation avec blocage complet de la circulation veineuse pulmonaire de retour et important emphysème interstitiel *Nouv Presse Med*. 6 (supl. 21): 1861, 1977.
19. Toltzis RJ, Rosenthal A, Fellows K, Castaneda AR, Nadas As — Chylous reflux syndrome involving the pericardium and lung. *Chest*, 74: 457, 1978.
20. Sauri GC, Bassol FA, Gutiérrez LJ, Aguilar JP—Linfangiectasia pulmonar congénita y membrana hyalina Presentación de un caso *Bol Med Hosp Infant*, 35 (supl 4): 647, 1978.
21. Lloyd ES, Press Jr HC—Congenital pulmonary lymphangiectasis. *South Med J*, 72 (supl 9): 1205, 1979.
22. Hernandez RJ, Stern AM, Rosenthal A—Pulmonary lymphangiectasis in Noonan syndrome *Am J Roentgenol*, 134: 75, 1980.
23. Scott-Emnakpor AB, Stephen WT, Kapur S, Quiachon EB, Higgins J—Familial occurrence of congenital lymphangiectasis. *Am J Dis Chil*, 135: 532, 1981.
24. Hietala SO, Thunnal M—Lymphangiectasi: En ovanlig sjukdom med varierande radiologisk och klinisk bild *Lakartidningen*, 79 (supl 18): 1802, 1982.
25. Gardner TW, Domm AC, Brock CE, Pruitt AW—Congenital pulmonary lymphangiectasis A case complicated by chylothorax. *Clin Pediatr*, 22 (supl 1): 75, 1983.
26. Hunter WS, Brecroft DMO—Congenital pulmonary lymphangiectasis associated with pleural effusion. Case report. *Arch Dis Child*, 59 (supl. 3): 278, 1984.
27. Wöckel VW, Dietrich M—Beitrag zur kongenitalen pulmonalen lymphangiectasie. *Zbl Pathol Anat*, 129 (suppl 3): 215, 1984.
28. Roth A—Lymphangiectasies disséminées cutanées congénita les, pleurales et intestinales. *Arch Anat Cytol Path*. 32 (supl. 6): 349, 1984.
29. Pernot C, Bernard C, Heoffel JC, Marcon F, Morali A—Lymphangiectasie pulmonaires diffuses de révelation tardive associées à une cardiopathie. *Arch Fr Pediatr*, 41 (suppl. 9): 617, 1984.
30. Sty JR, Thomas Jr JP, Wolff MH, Litwin SB—Lymphoscintigraphy: Pulmonary lymphangiectasis. *Clin Nucl Med*, 9 (supl. 12): 716, 1984.
31. Siegal A, Katsenstein M, Wolach B—Neonatal pneumothorax: A rare complication of pulmonary cystic lymphangiectasis. *Eur J Respir Dis*, 66 (supl. 2): 153, 1985.
32. Wöckel W, Heller K, Volkmer I—Unilobare kongenitale pulmonale lymphangiectasie. *Dtsch Med Wschr*, 111 (supl. 7): 264, 1986.
33. Kinmonth JB, Taykor GM—Chylous reflux. *Br Med J*, 1: 529, 1964.
34. Dunn RP—Primary chylopericardium. A review of the literature and an illustrated case *Am Heart J*, 89 (supl. 3): 369, 1975.
35. Hashim SA—Medium-chain triglycerides: Clinic and metabolic aspects *J Am Diet Assoc*, 51: 221, 1967.
36. Fernandes J, Van de Kamer JH, Weijers HA—Absorption of fats studied in a child with chylothorax *J Clin Invest*, 34: 1026, 1955.
37. Brentani MM, Carvalho CRR, Saldiva PH, Pacheco MM, Oshima CTF—Steroid receptors in pulmonary lymphangiomyomatosis *Chest*, 85 (supl 1): 97, 1984.
38. Dishner W, Cordasco EM, Blackburn J, Demeter S, Levin H, Carey WD—Pulmonary lymphangiomyomatosis. *Chest*, 85 (suppl 6): 796, 1984.
39. Banner AS—Hormone receptors in lymphangiomyomatosis. *Chest*, 85 (supl. 1): 3, 1984.