

Quilopericárdio Idiopático Primário - Relato de Caso

Primary Idiopathic Chylopericardium - Case Report

Marcos Augusto de Moraes Silva, Antonio Sérgio Martins, Nelson Leonardo K. Leite de Campos, Rubens Ramos de Andrade, Leonardo Massato Tohi, João Carlos Hueb

Faculdade de Medicina de Botucatu da Universidade Estadual Paulista (Unesp), Botucatu, SP - Brasil

O acúmulo de quilo no espaço pericárdico ou quilopericárdio é uma condição que, com maior frequência, ocorre após trauma, cirurgia cardíaca e torácica ou associado a tumores, tuberculose ou linfangiomas. Quando não é possível a identificação precisa da etiologia, o quilopericárdio é denominado primário ou idiopático. Essa é uma situação clínica rara. Descrivemos um caso em paciente do sexo feminino, com 20 anos de idade, tratada cirurgicamente. A propósito do caso, apresentamos breve revisão da literatura e comentários sobre quadro clínico, etiopatogenia, exames diagnósticos complementares e opções de tratamento.

The accumulation of chyle in the pericardial space, or chylopericardium, is a condition occurring most frequently after trauma, cardiac and thoracic surgery, or in association with tumors, tuberculosis or lymphangiomatosis. When its precise cause cannot be identified, it is called primary or idiopathic chylopericardium. This is a rare clinical entity. We report the case of a surgically treated 20-year-old female patient. A brief review of the literature and comments on the clinical presentation, etiopathogenesis, ancillary diagnostic tests and treatment options are also presented.

Introdução

Quilopericárdio isolado foi descrito pela primeira vez em 1888, por Hasebrock em autópsia¹. É uma entidade clínica pouco comum em que quilo se acumula na cavidade pericárdica¹⁻³. Pode ser causado por trauma cirúrgico, irradiação, tuberculose, obstrução de cava, tumores primários ou metastáticos de mediastino^{1,3-5}. A fisiopatologia comum a todas essas condições parece ser a obstrução do ducto torácico, sem o desenvolvimento de drenagem colateral⁴. Linfangiomas congênitos e linfangectasia também podem ser causa de quilopericárdio^{6,7}.

Em muitos casos, contudo, não é possível estabelecer, de forma precisa, a etiologia. Para descrever esses casos, Groves e Effler⁸, em 1954, introduziram os termos quilopericárdio "primário" ou "idiopático".

Relatamos a seguir caso de quilopericárdio idiopático ou primário, tratado cirurgicamente.

Relato do Caso

Paciente do sexo feminino, com 20 anos de idade, procedente de Lençóis Paulista (SP), encaminhada em 10/05/2005 ao nosso hospital, com o diagnóstico de derrame pericárdico importante.

Palavras-chave

Derrame pericárdico; quilopericárdio idiopático primário.

Correspondência: Marcos Augusto de Moraes Silva •

Disciplina de Cirurgia Cardiovascular do Departamento de Cirurgia e Ortopedia da Faculdade de Medicina de Botucatu - UNESP - Distrito de Rubião Jr. s/n, Botucatu - 18618-970 - São Paulo, SP - Brasil
E-mail: marcos@fmb.unesp.br
Artigo recebido em 29/01/08; revisado recebido em 24/06/08; aceito em 11/07/08.

HPMA: Dispneia leve aos grandes esforços há seis meses, com piora para médios esforços há dois meses. Negava edema, tontura, palpitação ou precordialgia.

Exame físico

Bom estado geral, mucosas úmidas e coradas, acianótica, P=FC=96bpm, PA 110x60 mmHg. Sem sinais de estase jugular ou edema de membros inferiores. Baço não percutível e não palpável. Ictus não visível e não palpável, sem frêmitos; bulhas rítmicas, com discreto abafamento, sem sopros.

Exames complementares

Hemograma, sódio, potássio, magnésio, cálcio, glicemia, uréia, creatinina, proteínas totais e frações, DHL, TGO e TGP normais, prova do látex negativa, PCR normal e sorologias para hepatite B, C e HIV negativas. Rx de tórax: aumento de área cardíaca (fig.1).

Ecocardiograma - derrame pericárdico importante, sem sinais de restrição diastólica.

Tomografia de tórax - cardiomegalia com sinais de congestão venosa pulmonar.

Evolução

Em 17/05/2005, a paciente foi submetida a drenagem pericárdica por via sub-xifóidiana, pela técnica de Marfan, sendo retirados 700 ml de líquido leitoso, espesso, com aspecto de quilo. Foram realizadas biópsia do pericárdio e coleta de amostras do líquido e sangue para exames. No pós-operatório o volume drenado foi de aproximadamente 500 ml e o dreno pericárdico foi sacado no quarto dia, 48 horas após a drenagem ter cessado. A paciente recebeu alta no sétimo pós-operatório (P.O.), com linfocintilografia agendada ambulatorialmente.

Biópsia do pericárdio - espessamento fibroso e reação mesotelial.



Fig. 1 - Rx de tórax: aumento de área cardíaca.

Exames laboratoriais

Sangue - colesterol total 140 mg/dl; LDL-colesterol 62 mg/dl; triglicérides 70 mg/dl.

Líquido pericárdico - triglicérides 1.420 mg/dl; cultura-negativa; bacterioscopia - ausência de bactérias, raros leucócitos; citologia - contagem global: hemácias 2.600 mm³; leucócitos 3.200 mm³; contagem diferencial: linfócitos 3%; monócitos 8%; segmentados 89%.

Linfocintilografia 14 dias após a drenagem pericárdica mostrou aspecto normal dos membros inferiores e acúmulo anômalo de radiofármaco em tórax, podendo representar presença de linfa em espaço pericárdico ou pleural, secundária à processo obstrutivo ou agenesia parcial de ducto torácico (fig.2).

Vinte dias após a alta, a paciente foi reinternada com derrame pericárdico importante e queixa de dispnéia aos médios esforços. Operada por toracotomia médio-esternal, foi retirado cerca de 1.000 ml de líquido leitoso espesso, com

aspecto de quilo e realizada pericardiectomia parcial associada à derivação pericardioperitoneal. As cavidades pleurais e o mediastino foram drenados.

No pós-operatório o volume de drenagem manteve-se na faixa de 150 a 400 ml/dia (média de 240 ml/dia) por 15 dias, a partir de quando passou a diminuir, até cessar totalmente do 30º dia.

Discussão

A partir da descrição de Groves e Effler⁸ em 1954, Dunn¹ em 1975, refere 22 casos de quilopericárdio “primário” ou “idiopático” descritos na literatura. Akamatsu e cols⁶. referem, até 1992, 79 casos, e Yüksel e cols²., até 1997, 89 casos. A partir de 1997, encontramos relatos de 25 novos casos, totalizando 114 casos descritos até 2007. Na literatura nacional só encontramos relato de um caso, feito por Fernandes e cols.³ em 1998.

A fisiopatologia do quilopericárdio primário pode estar

Relato de Caso

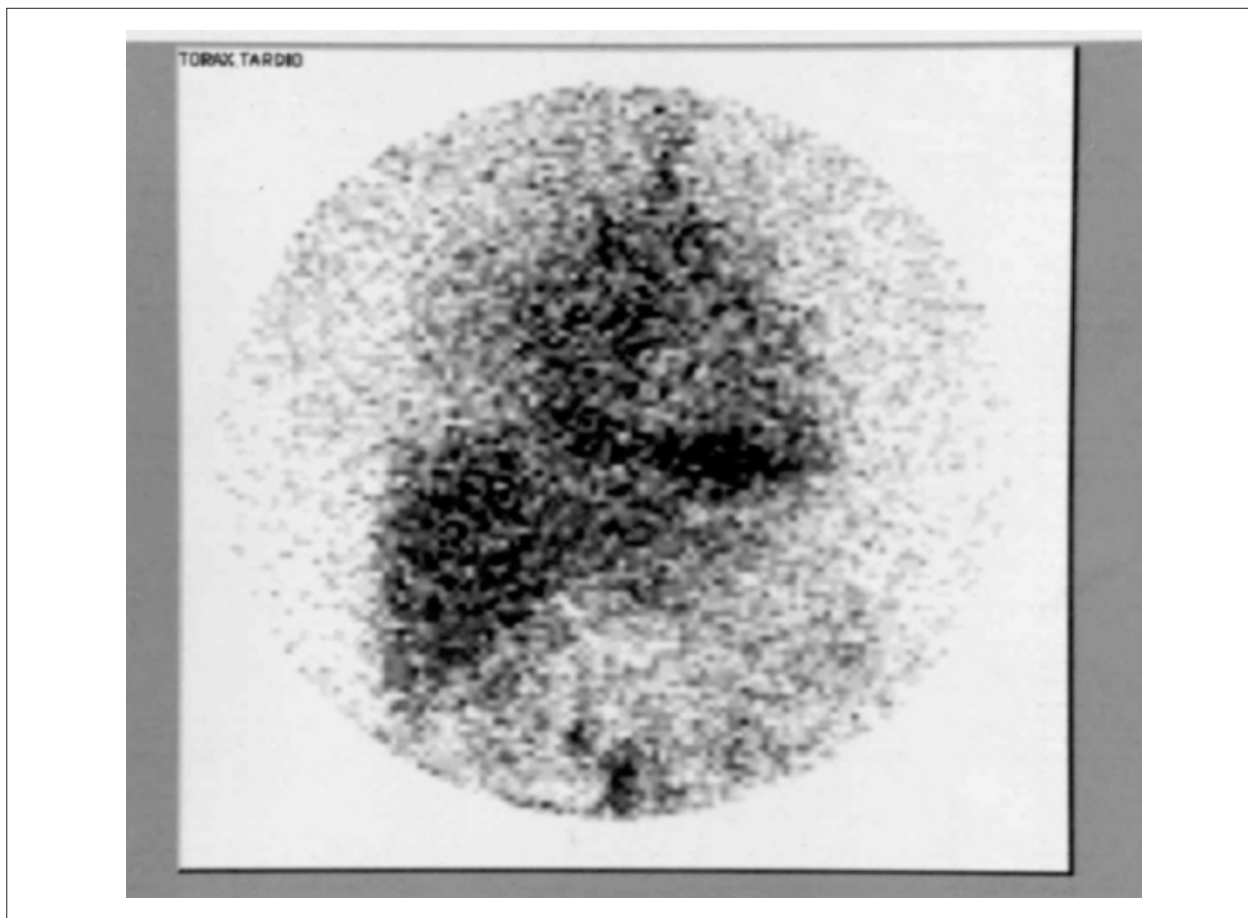


Fig. 2 - Linfocintilografia: acúmulo anômalo de radiofármaco em tórax.

relacionada à anormalidade da conexão entre o ducto torácico e o pericárdio, com presença de fistulas, refluxo de quilo associado à hipertensão linfática com perda do mecanismo valvular e aumento da permeabilidade da parede dos vasos linfáticos³.

O quadro clínico varia de assintomático a sinais de tamponamento cardíaco. Os sintomas mais frequentes são dispnéia, fadiga e tosse⁵.

O diagnóstico diferencial se faz com todas as causas de derrame pericárdico e a confirmação de quilopericárdio, na maioria dos casos, só é feita após a pericardiocentese pelo líquido pericárdico de aspecto quiloso, com quilomícrons e níveis altos de triglicérides. Confirmado o diagnóstico, é indicado o estudo dos vasos linfáticos por meio de linfoangiografia, que auxilia a identificação de fistulas linfopericárdicas, variações da anatomia ou aplasia parcial do ducto torácico^{3,5,9}. Tomografia computadorizada pode ser útil para afastar linfangiomatose.

O tratamento conservador do quilopericárdio é feito com dieta hipogordurosa, utilizando triglicérides de cadeia média, cuja absorção é feita via veia porta e não pela via dos vasos linfáticos, como ocorre com os de cadeia longa³. Entretanto, o tratamento conservador do quilopericárdio idiopático primário, em contraste com o quilopericárdio pós-traumático, dificilmente obtém sucesso⁵.

Nesses casos, indica-se tratamento cirúrgico, que inclui janela pericardioperitoneal, pericardiectomia e ligadura com ressecção do ducto torácico logo acima do diafragma^{6,7}.

Akamatsu e cols.⁶ referem que dos 79 casos descritos na literatura até 1992, 10 (13%) receberam tratamento conservador, e seis (60%) desses pacientes refizeram o derrame. Os restantes 69 pacientes (87%) foram tratados cirurgicamente; 21 (27%) por janela pericárdica, sete (9%) por ligadura e ressecção do ducto torácico e 41 (52%) por ligadura e ressecção do ducto torácico associada à janela pericárdica.

A ligadura e ressecção do ducto torácico logo acima do diafragma associado à pericardiectomia parcial tem sido o tratamento utilizado na maioria dos casos⁶. Mais recentemente, esse procedimento também tem sido feito por meio de toracoscopia⁴.

Com a conduta adotada no nosso caso, pericardiectomia parcial associada à janela pericardioperitoneal, após mais de dois anos de seguimento, a paciente está bem, sem queixas, tendo apresentado como única intercorrência pequeno derrame pleural à direita. Assim, acreditamos que o resultado obtido foi bom, mas apresentou como inconvenientes volume alto de drenagem nos primeiros dias de pós-operatório e período de internação longo.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento

externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Dunn RP. Primary chylopericardium: a review of the literature and illustrated case. *Am Heart J.* 1975; 89 (3): 369-77.
2. Yüksel M, Yıldızeli B, Zonüzi F, Batirel HF. Isolated primary chylopericardium. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997; 12: 319-21.
3. Fernandes F, Arteaga E, Carvalho MSS, Ianni BM, Fernandes PP, Mady C. Quilopericardio idiopático. *Arq Bras Cardiol.* 1998; 71 (2): 131-4.
4. Furrer M, Holp M, Ris HB. Isolated primary chylopericardium: treatment by thorascopic thoracic duct ligation and pericardial fenestration. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996; 112 (4): 1120-1.
5. Svedjeholm R, Jansson K, Olin C. Primary idiopathic chylopericardium – a case report and review of the literature. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997; 11: 387-90.
6. Akamatsu H, Amano J, Sakamoto T, Suzuki A. Primary chylopericardium. *Ann Thorac Surg.* 1994; 58 (1): 262-6.
7. Mahon NG, Nölke L, MacCann H, Sugrue D, Hurley J. Isolated chylopericardium. *Surg J R Coll Surg Edinb Irel.* 2003; 1: 236-8.
8. Groves LK, Effler DB. Primary chylopericardium. *N Engl J Med.* 1954; 250 (12): 520-3.
9. Mewis C, Küllkamp V, Sokiranski R, Karsch KR. Primary chylopericardium due to partial aplasia of the thoracic duct. *Eur Heart J.* 1997; 18: 880-1.