

Quilotórax unilateral como presentación de linfoma no Hodgkin mediastinal en la edad pediátrica

Unilateral Chylotorax as A Presentation of Mediastinal Non-Hodgkin Lymphoma in Pediatric Age

Liseth Verónica Victorio-Huamán¹ <https://orcid.org/0000-0001-5784-1466>

José Antonio Latorre Merino¹ <https://orcid.org/0000-0002-4391-2398>

José Carlos Revilla López¹ <https://orcid.org/0000-0002-7594-0211>

Kovy Arteaga-Livias^{2,3*} <https://orcid.org/0000-0002-0182-703X>

¹Hospital Nacional “Daniel Alcides Carrión”. Callao, Lima, Perú

²Universidad Nacional “Hermilio Valdizán”. Huánuco, Perú.

³Universidad Privada “San Juan Bautista”. Lima, Perú.

* Autor para la correspondencia: farteaga@unheval.edu.pe

RESUMEN

Introducción: La detección de quilotórax en la población pediátrica, conlleva a descartar enfermedad mediastinal, cuyo origen frecuente son los linfomas y tuberculosis a nivel pulmonar

Objetivo: Examinar una paciente con linfoma no Hodgkin mediastinal que clínicamente se manifestó como dificultad respiratoria más quilotórax unilateral.

Presentación de caso: Paciente femenina de 1 año 5 meses de edad, quien debutó con dificultad respiratoria súbita. La radiografía mostró derrame pleural derecho. Se realizó toracocentesis diagnóstica con posterior drenaje pleural. Se demostró quilotórax. La tomografía computarizada y la biopsia quirúrgica, confirmaron el diagnóstico de linfoma no Hodgking. La paciente evolucionó



desfavorablemente y falleció a los 10 días posteriores de presentar la primera manifestación clínica.

Conclusiones: La presencia de quilotórax en población pediátrica, obliga a buscar enfermedad mediastinal que apunta a cuadros neoplásicos o infecciosos como primera posibilidad.

Palabras clave: quilotórax; linfoma; neoplasia.

ABSTRACT

Introduction: The detection of chylothorax in the pediatric population leads to study to rule out mediastinal disease, whose frequent origin is lymphomas and tuberculosis at the pulmonary level.

Objective: To examine a patient with mediastinal non-Hodgkin lymphoma that clinically manifested as respiratory distress plus unilateral chylothorax.

Case presentation: Female patient aged 1 year and 5 months, who had an onset of sudden respiratory distress. X-ray showed right pleural effusion. Diagnostic thoracentesis was performed with subsequent pleural drainage. Chylothorax was demonstrated. CT scan and surgical biopsy confirmed the diagnosis of non-Hodgkin lymphoma. The patient evolved unfavorably and died 10 days after presenting the first clinical manifestation.

Conclusions: The presence of chylothorax in the pediatric population requires the search for mediastinal disease that points to neoplastic or infectious symptoms as the first possibility.

Keywords: chylothorax; lymphoma; neoplasia.

Recibido: 10/11/2022

Aceptado: 02/02/2023

Introducción

Las neoplasias malignas en la población pediátrica representan aproximadamente 2 % de todos los casos. Las leucemias (30 %) siguen siendo el primer tipo de neoplasia en frecuencia, seguidos de los tumores del sistema nervioso (22 %), linfomas (15 %) y neuroblastomas (8 %).^(1,2)



Los linfomas no Hodgkin, en la edad pediátrica tienden a ser agresivos. Se describen presentaciones como emergencias médicas; en los que se incluye síndrome de vena cava superior, insuficiencia respiratoria o cardíaca secundaria a derrame pleural o pericárdico; entre otros, según la localización de la lesión neoplásica.^(3,4) El quilotórax es la acumulación de quilo en el espacio pleural después de su salida desde el conducto torácico o vasos linfáticos. Su presentación es rara como derrame pleural en la población pediátrica.⁽⁵⁾ El diagnóstico se basa en demostrar en líquido pleural: triglicéridos > 110 mg/dL, relación: triglicéridos-líquido pleural/sérico:>1 y relación: colesterol-líquido pleural/sérico:<1⁶. Las causas incluyen traumáticas y no traumáticas. En este último grupo se considera como etiología la tuberculosis y las neoplasias.⁽⁶⁾

Presentamos un caso de quilotórax unilateral en la edad pediátrica; que por la evolución inicial se atribuyó como causa probable, neumonía complicada, sin embargo, debido al deterioro clínico así como ampliación de estudios de imágenes, se llegó al diagnóstico final de linfoma no Hodgkin mediastinal tipo T, como etiología. La paciente fallece aproximadamente a las 2 semanas de haber presentado el primer signo clínico.

El objetivo de la publicación fue examinar una paciente con linfoma no Hodgkin que clínicamente se manifestó como dificultad respiratoria más quilotórax unilateral.

Presentación del caso

Paciente mujer de 1 año 5 meses de edad, natural y procedente del distrito de Ventanilla, sin antecedentes de importancia. Dos días antes de su ingreso hospitalario, cursa de manera súbita con tos seca y dificultad respiratoria. Se interroga en reiteradas veces a familiares para búsqueda de sintomatología respiratoria previa, última comida y actividades antes del inicio del cuadro clínico. Todas las respuestas brindadas, apuntan a que fue de manera súbita y se niega rinorrea, fiebre o tos previa. Acude al hospital de Ventanilla, donde se constata dificultad respiratoria y se indica nebulización con salbutamol. El cuadro no mejora, por lo que se indica radiografía de tórax y se realiza diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad. Es hospitalizada y recibe como

tratamiento ceftriaxona endovenosa y terapia broncodilatadora (hidrocortisona endovenosa y nebulización con salbutamol).

En su segundo día de hospitalización, se informa paciente febril (temperatura de 38 °C), con aumento de distress respiratorio. Se toma nueva radiografía de tórax, en la que se aprecia radioopacidad de todo el hemitórax derecho. La paciente es referida al Hospital Nacional “Daniel Alcides Carrión” (HNDAC) con diagnóstico de derrame pleural derecho y neumonía adquirida en la comunidad. La paciente llega al mencionado hospital con frecuencia respiratoria de 42 por min, frecuencia cardíaca de 118 latidos por min, temperatura de 36,4 °C. SatO₂ de 92 %, con apoyo oxigenatorio por cánula binasal (FiO₂: 0,28).

En el examen físico se observa paciente diaforética, con tirajes subcostales leves. A la auscultación en tórax, el murmullo vesicular está disminuido en 2/3 de hemitórax derecho y bien en hemitórax izquierdo. Soplo tubárico en base de hemitórax derecho y crepitantes. Se realiza nueva radiografía de tórax y se aprecia derrame pleural en hemitórax derecho; el cual es corroborado con ecografía pulmonar (volumen aproximado de 386 mL). (Fig.).

se tomó analítica sanguínea para contar con un control inicial y monitorizar evolución al tratamiento (Tabla 1).



Fig. - Radiografía de ingreso a emergencia.

Tabla 1 - Valores de resultados de laboratorio

Hemograma	17/03/2020	18/03/2020	24/03/2020
Leucocitos (10 ³ /uL)	9 500	-	8780
Abastionados (%)	01	-	02
Segmentados (%)	81	-	48
Linfocitos (× 10 ³)	1	-	2,97
Eosinofilos (× 10 ³)	02	-	0,4
Hemoglobina (g/dL)	10.8	-	11,7
Hematocrito (%)	33.4	-	35,8
Plaquetas (× 10 ³)	450	-	438
Bioquímica			
PCR (mg/dL)	0,38	-	0,65
Fosfatasa alcalina	-	124	-
Gammaglutamil transferasa	-	16	-
TGO (UI/L)	-	27	-
TGP	-	10	-
Bilirrubina total (mg/dL)	-	0,10	-
Bilirrubina directa (mg/dL)	-	0,07	-
Bilirrubina indirecta (mg/dL)	-	0,03	-
Proteínas Totales (g/dL)	-	6,08	-
Albumina (g/dL)	-	3,7	-
Globulinas (g/dL)	-	2,38	-
LDH (UI/L)	-	530	628
Urea (mg/dL)	4	-	4
Creatinina (mg/dL)	0,23	-	0,24
Glucosa (mg/dL)	120	-	99
Sodio (mmol/L)	-	-	137
Potasio (mmol/L)	-	-	3,5
Cloro (mmol/L)	-	-	107
Calcio (mmol/L)	-	-	1,3

PCR: proteína C reactiva; TGO: aspartato aminotransferasa; TGP: alanino aminotransferasa; DHL: lactato deshidrogenasa.

Se realizó toracentesis diagnóstica y terapéutica. Aspecto macroscópico de características quillosas. Se obtiene citoquímico donde llama la atención la euglicemia, el predominio celular de tipo linfocítico y la presencia de células mesoteliales en 15 %. lactato deshidrogenasa (DHL) en líquido de 5350 UI/L, adenosina deaminasa (ADA) de 103 UI/L (valor referencial de laboratorio local, menor que 9 UI/L) (Tabla 2).



Se verificaron resultados del estudio de líquido pleural que es compatible con exudado. La paciente pasa a piso de pediatría con doble cobertura antibiótica (ceftriaxona y oxacilina), sin sistema de drenaje torácico y en sala de aislados, bajo sospecha de tuberculosis pulmonar.

En el segundo día de hospitalización, paciente con menos taquipnea (frecuencia respiratoria de 32 por min), con tendencia a desaturación (SatO₂ de 91- 92 % a FiO₂ ambiental). Sin mejoría del estado general. Se coloca sistema de drenaje torácico. Se obtiene líquido de aspecto quiloso, drena aproximadamente 400 cc en menos de 12 h. Desde el 3er. al 6to. día de hospitalización, paciente con evolución favorable: afebril, con buen apetito, con sistema de drenaje funcionando, y en el 4to. día de hospitalización se le retira apoyo ventilatorio.

El primer resultado de cultivo de líquido pleural fue negativo. El segundo cultivo de líquido pleural fue positivo para *Klebsiella pneumoniae*. Se cambió el tratamiento antibiótico de ceftriaxona por cefotaxima y se mantiene oxacilina (Tabla 2).

Tabla 2 - Estudio de líquido pleural según fecha de realización de cultivo

Citoquímico	18/03/20	19/03/20
Aspecto	Turbio	Turbio
Coagulo	No presenta	No presenta
Glucosa (mg/dL)	84	44
Proteínas (g/dL)	4,75	4,29
Albúmina (g/dL)	2,89	2,36
Células	7344 × mm ³	6640 × mm ³
Hematíes	2948 × mm ³	1230 × mm ³
Recuento celular	Celulas mesoteliales 15 %	---
Linfocitos	80 %	95 %
Polimorfonucleares	5 %	0,5 %
Otros	Crenocitos: 1584 × mm ³	--
Otros estudios	18/03/2019	20/03/2020
ADA (UI/L)	103	--
Triglicéridos (mg/dL)	291	236
LDH (UI/L)	5350	4040
PCR Mycobac. tuberculosis	Negativo	---
Primer cultivo	Negativo	--
Segundo cultivo	--	<i>Klebsiella pneumoniae</i>

ADA: adenosina deaminasa; LDH: lactato deshidrogenasa; PCR: reacción en cadena de polimerasa.



En el 7mo. día de hospitalización, la paciente se torna diaforética, con taquipnea (frecuencia respiratoria de hasta 50 por min). Necesidad de apoyo ventilatorio con cánula binasal a FiO_2 de 0,24 %. Sistema de drenaje torácico no funcionando. A nivel pulmonar murmullo vesicular que está disminuido en base de hemitórax derecho y bien en hemitorax izquierdo. Tiraje subcostal marcado.

Paciente afebril irritable diaforética con edema facial que va aumentando progresivamente, taquipneica (FR 50X´) y con necesidad de apoyo oxigenatorio. Se realizó tomografía torácica sin contraste (programada con contraste; pero por problemas técnicos, se realiza sin contraste), en la que se aprecia masa mediastinal anterior acompañada de efusión pleural derecha y tubo de drenaje fuera de lugar adecuado de inserción.

Se inicia tratamiento con dexametasona y se realiza transferencia al Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas (INEN), con diagnóstico principal de síndrome de vena cava superior, secundario a tumor mediastinal.

Durante la estancia hospitalaria de la paciente en el INEN, se le realiza biopsia de lesión, en la que describen linfoma de alto grado de células T, inmunohistoquímica: CD3 (+), CD4 (+), CD8 (+) CD34 (negativo). Ki67: alrededor de 95%.

La paciente ingresa en la unidad de cuidados intensivos, con ventilación mecánica; y recibe una sesión de quimioterapia. Fallece a los dos días.

Discusión

El quilotórax es la acumulación de quilo en el espacio pleural: secundaria a su salida desde el conducto torácico o vasos linfáticos.⁽⁵⁾

El diagnóstico es demostrar en líquido pleural: triglicéridos > 110 mg/dL, relación: triglicéridos-líquido pleural/sérico: > 1 y relación: colesterol-líquido pleural/sérico: < 1^{6, (5)}

Los quilotórax se pueden dividir en dos grandes grupos; en los que se incluyen los traumáticos y los no traumáticos. Se estima que entre 60 a 70 % de tumores que causan quilotórax, son los linfomas. Por lo tanto, la demostración de quilotórax, demanda el descarte de este tipo de tumores. *Totadri* y otros,⁽⁷⁾ en el año 2018, publicaron 3 casos de quilotórax en pacientes pediátricos con cuadro de neoplasia como causa etiología. Descartan por datos epidemiológicos procesos tuberculosos y demuestran con biopsia, el diagnóstico final.

Otras causas que explican el quilotórax, incluyen posoperados de cirugías cardiorácicas, congénitos, asociados a enfermedades genéticas y tuberculosis.⁽⁵⁾

Se describe que en los primeros días del desarrollo del quilotórax, los pacientes pueden estar asintomáticos y según la velocidad del acúmulo del líquido, llegan a presentar disnea, tos, dolor torácico, entre otros.⁽⁴⁾

Ante la demostración de quilotórax en el estudio de líquido pleural de la paciente, y considerando la evolución clínica en los primeros días de hospitalización; se realizó el estudio de PCR para *Mycobacterium tuberculosis* en líquido pleural. El resultado fue negativo; más aún, se priorizo en los primeros días de hospitalización, puesto que el valor de ADA fue francamente positivo; y era urgente demostrar causa tuberculosa.

Como parte de los estudios a realizar ante la sospecha diagnóstica, se recomienda la realización de tomografía de cerebro, cuello, tórax, abdomen y pelvis con sustancia de contraste. Así mismo, la realización de aspirado de médula ósea para valorar infiltración de células neoplásicas.⁽⁸⁾

El tiempo de enfermedad del inicio de los síntomas de la paciente aquí presentada fueron min-a h; sin aparente manifestación clínica previa. La tomografía demostró una gran masa mediastinal anterior que llegaba a comprimir vía aérea superior, hasta con extensión hacia órganos abdominales.

Se estima que los linfomas representan 20 % de todas las neoplasias mediastinales en adultos; y 50 % en niños. El linfoma no Hodgkin primario mediastinal, se describe como un subtipo con mayor tendencia a la agresividad y diseminación a otros órganos.^(9,10)

En población pediátrica los linfomas no Hodgkin representan 60 % de todos los casos en comparación con los de tipo Hodgkin, que constituyen 40 %. De los subtipos de no Hodgkin, los

linfomas tipo Burkitt ocupan el primer lugar en frecuencia (35-40 %), seguido de los tipo T (15-20 %), los tipo B (15-20 %) y los anaplásicos (15-20 %).⁽⁹⁾

Los linfomas no Hogkin en niños, en la mayoría de casos, debutan como emergencias en las que se incluyen el síndrome de vena cava superior, síndrome de lisis tumoral, cuadros de insuficiencias respiratorias y cardíacas, entre otros.⁽³⁾

La paciente presentada, tuvo un tiempo de enfermedad relativamente corto (incidencia de tipo súbito) caracterizado por dificultad respiratoria y tos. En menos de 48 h, desarrolla quilotórax que condiciona necesidad de sistema de drenaje torácico; y en menos de 2 semanas, fallece.

No hay entre sus antecedentes personales, episodios de neumonías, otitis, infecciones de partes blandas o signos sugerentes de algún grado de inmunodeficiencia. Nunca estuvo hospitalizada.

Llama la atención que el primer cultivo de líquido pleural fue negativo mientras que en el segundo, se aisló *Klebsiella pneumoniae*. Esta bacteria se reconoce como patógeno intrahospitalario o con antecedentes de algún grado de inmunodeficiencia.^(11,12)

La paciente estuvo menos de 48 h hospitalizada en Ventanilla, por lo que no se podría afirmar categóricamente que este germen sea resultado de una infección intrahospitalaria. Quedaría abierta la posibilidad de pensar algún grado de inmunodeficiencia que pudiera ser una de las causas bases. No se llegó a realizar prueba de VIH.

Como se ha descrito, las inmunodeficiencias se han reconocido como elementos etiológicos en el desarrollo de los linfomas en la edad pediátrica.

Una evolución rápida con deterioro y debut de efusión pleural acompañado a los pocos días de un síndrome de vena cava superior, condicionó la muerte de la paciente. Esta presentación es esperada de acuerdo a las informaciones en las referencias bibliográficas en torno a esta afección. La paciente no fue la excepción

La evolución fue tórpida y agresiva, con desenlace en la muerte. Estos hechos, coinciden con lo descrito en la literatura respecto a la evolución de los linfomas no Hogdkin.

La presentación de este caso clínico deja la lección y la conclusión de que la presencia de quilotórax en población pediátrica, obliga a buscar enfermedad mediastinal que apunta a cuadros neoplásicos o infecciosos como primera posibilidad.



Referencias bibliográficas

1. Virginia E, Díaz A. Quilotórax. Actualización en pediatría: Presentación de casos. *Pediatr Panamá* 2016 [acceso 17/04/2020];45(3):33-43. Disponible en: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2017/08/847856/quilotorax-2016453-33-43.pdf>
2. Mechán V, Morón J, Salas A, Cevallos P, Llanos F, Rojas L, *et al.* Quilotórax bilateral asociado a linfoma no Hodgkin folicular: Génesis del quilotórax. *Acta Méd Perú*. 2011;28 (2):82-6.
3. González G. Tumores sólidos en niños: Diagnóstico y terapéutica quirúrgica. *Rev Med Clin Condes*. 2010;21(1) 120-9.
4. Bowzyk Al-Naeb A, Ajithkumar T, Behan S, Hodson DJ. Linfoma no Hodgkin. *BMJ*. 2018; 362(4). DOI: [10.1136/bmj.k3204](https://doi.org/10.1136/bmj.k3204)
5. Acha García T. Diagnóstico precoz y signos de alarma en oncohematología pediátrica. En: Asociación Española de Pediatría en atención primaria (AEPap), editor. *Curso de Actualización Pediatría 2015*. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2015. p. 177-86 [acceso 19/04/2020]. Disponible en: <https://www.aepap.org/sites/default/files/cursoaepap2015p177-186.pdf>
6. Sánchez de Toledo J, Sábado, . Linfomas de Hodgkin y no Hodgkin. *Pediatr Integr*. 2012 [acceso 19/04/2020];XVI(6):463-74. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2012/xvi06/04/463-474%20Linfoma.pdf>
7. Totadri S, Trehan A, Bhattacharya A, Bansal D, Attri SV, Srinivasan R. Chylothorax in children with cancer: A milky predicament. *Indian J Cancer*. 2017;54(4):691-4. DOI: [10.4103/ijc.IJC_499_17](https://doi.org/10.4103/ijc.IJC_499_17)
8. Iglesias A, Gómez K, Álvarez T, Alcántara S. Linfoma No Hodgkin en Pediatría y su debut como emergencia oncológica: A propósito de un caso. *Arch Med*. 2016;2(12):1-6. DOI: [10.3823/1297](https://doi.org/10.3823/1297)
9. Bustamante S., Viveros J, Camargo D, Piedrahita A, Polo J, Carrillo J. Linfoma primario del mediastino (tímico): Presentación de caso. *Rev Colombiana Radiol*. 2016 [acceso 22/04/2020];27(2):4464-8. Disponible en: https://www.webcir.org/revistavirtual/articulos/2016/3_agosto/col/linfoma_esp.pdf



10. McCarten KM, Nadel HR, Shulkin BL, Cho SY. Imaging for diagnosis, staging and response assessment of Hodgkin lymphoma and non-Hodgkin lymphoma. *Pediatr Radiol.* 2019;49(11):1545-64. DOI: [10.1007/s00247-019-04529-8](https://doi.org/10.1007/s00247-019-04529-8)
11. López Vargas JA, Echeverri Toro LMK. pneumoniae: ¿la nueva "superbacteria"? Patogenicidad, epidemiología y mecanismos de resistencia. *Iatreia.* 2010 [acceso 26/04/2020];23(2):157-65. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=180519015007>
12. McGrath EE, Blades Z, Anderson PB. Chylothorax: aetiology, diagnosis and therapeutic options. *Respir Med.* 2010;104(1):1-8. DOI: [10.1016/j.rmed.2009.08.010](https://doi.org/10.1016/j.rmed.2009.08.010)

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Financiamiento

El estudio fue autofinanciado.

