

Poliserositis quilosa recidivante

Relapsing Chylous Polyserositis

Fidel Concepción Quero^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-9790-5695>

Yaser Estrada Nápoles¹ <https://orcid.org/0000-0002-4954-6624>

Raúl Orlando Calderín Bouza¹ <https://orcid.org/0000-0002-8071-362X>

Miguel Ángel Yanes Quesada¹ <https://orcid.org/0000-0002-7148-8432>

Natacha Martí Chinae¹ <https://orcid.org/0000-0001-7534-38122>

¹Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras". La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: fideconcepcion@infomed.sld.cu.

RESUMEN:

Introducción: La poliserositis quilosa es una enfermedad infrecuente que se caracteriza por la acumulación de linfa en la cavidad abdominal, pleural y pericárdica, de forma independiente a su magnitud. Su diagnóstico se determina a través del análisis bioquímico del líquido biológico correspondiente, en el cual se destacan elevados niveles de triglicéridos. La poliserositis quilosa y la identificación de la causa asociada constituyen un verdadero reto para la medicina, que a pesar de la utilización de múltiples tratamientos, la respuesta a estos y la evolución clínica no son buenas, lo que conduce al fallecimiento de la persona por complicaciones asociadas.

Presentación de caso: Paciente masculino de 50 años de edad, que ingresa por cuadro de disnea y dolor torácico de 15 días de evolución, con empeoramiento progresivo.

Métodos: Se le realizó el diagnóstico clínico y radiológico de derrame pleural bilateral de predominio izquierdo, ligera ascitis y derrame pericárdico de moderada a severa cuantía, para lo que se realizan múltiples investigaciones que resultan negativas de malignidad. Se le diagnóstica una trombosis venosa profunda que se trata con heparina de bajo peso molecular.

Conclusiones: El paciente presentó un cuadro de desnutrición y sepsis severa y fallece de un tromboembolismo pulmonar severo como complicación de su enfermedad. Se realiza el diagnóstico posmortem de una carcinomatosis linfática debido a un adenocarcinoma en anillos de sello de estómago (linitis plástica focal), que es una forma infrecuente de poliserositis quilosa, hecho que motiva la presentación de este caso, por su rareza.

Palabras clave: poliserositis quilosa; posmortem; trombosis venosa profunda.

ABSTRACT

Introduction: Chylous polyserositis is a rare disease, characterized by lymph accumulation in the abdominal, pleural and pericardial cavities, regardless of its magnitude. Its diagnosis is determined through biochemical analysis of the corresponding biological fluid, in which high levels of triglycerides stand out. Chylous polyserositis and the identification of the associated cause constitute a true medical challenge, which, despite the use of multiple treatments, the response to these and the clinical evolution are not good, which leads to the death of the person due to associated complications.

Case presentation: 50-year-old male patient, admitted due to dyspnea and chest pain of fifteen days of evolution, with progressive worsening.

Methods: Clinical and radiological diagnosis of predominantly left bilateral pleural effusion, slight ascites and moderate-to-severe pericardial effusion was carried out, for which multiple investigations were performed, which were negative for malignancy. A deep vein thrombosis is diagnosed and treated with low molecular weight heparin.

Conclusions: The patient presented a state of malnutrition and severe sepsis, and died of severe pulmonary embolism as a complication of his disease. A postmortem diagnosis of lymphatic carcinomatosis due to adenocarcinoma in the gastric signet rings (focal plastic linitis) is made. This is a rare form of chylous polyserositis, a fact that motivates the presentation of this case, due to its rarity.

Keywords: chylous polyserositis; postmortem; deep vein thrombosis.

Recibido: 30/09/2020

Aceptado: 10/11/2020

Introducción

La poliserositis quilosa es una enfermedad infrecuente, que se caracteriza por la acumulación de linfa en la cavidad abdominal, pleural y pericárdica, independientemente de su magnitud. Su diagnóstico se determina a través del análisis bioquímico del líquido biológico correspondiente, mediante el cual se destaca los niveles elevados de triglicéridos. La poliserositis quilosa y la identificación de la causa asociada constituyen un verdadero reto para la medicina, que a pesar de la utilización de múltiples tratamientos, su respuesta y la evolución clínica no son buenas, lo que conduce al fallecimiento por complicaciones asociadas.^(1,2,3,4)

La linfa o quilo, es un líquido denso, estéril, que tiene un color y aspecto, blanco amarillo claro, color hueso, espeso, inodoro y estéril. La acumulación de linfa por extravasación en las cavidades abdominal, pleural o pericardica, independientemente de su magnitud, se conoce como poliserositis quilosa. Esta entidad aparece casi siempre como consecuencia de alguna enfermedad básica. Su diagnóstico viene determinado por el análisis bioquímico del líquido biológico correspondiente, destacando los elevados niveles de triglicéridos. Es más común en adultos.^(1,2,3,4)

En el abdomen, el sistema linfático juega un papel importante en la limpieza del intersticio de detritos bacteriales, así como el transporte de agua y lípidos. El sistema linfático consiste en un sistema de drenaje con válvulas unidireccionales, y su obstrucción puede llevar a una acumulación de líquido quiloso. La cisterna del quilo y el conducto torácico transportan la linfa de todo el cuerpo, a excepción del hemicuerpo superior derecho; de esta linfa 50 % a 90 % proviene del tracto gastrointestinal e hígado, y contiene grasa que se absorbe de la dieta en forma de quilomicrones.

El quilotórax es causado por la ruptura u obstrucción del conducto torácico o sus afluentes, lo cual da lugar a la fuga de quilo (líquido linfático de origen intestinal) hacia el espacio pleural,^(1,2,3,4) comúnmente ocurre como una complicación de invasión neoplásicas o secundaria a cirugía cardiopulmonar. El tratamiento del quilotórax es esencialmente médico.^(1,2,3,4) El quilotórax se clasifica desde el punto de vista etiológico como traumático^(5,6) y no-traumático.^(7,8,9,10,11,12) La obstrucción secundaria o malignidad es la causa más común de quilotórax en general y de los de origen no-traumático.^(13,14)

Los linfomas son responsables del 70 % de los casos de poliserositis quilosa, con un predominio del no-Hodgkin, también el cáncer broncogénico es otra causa neoplásica de esta enfermedad.⁽¹⁵⁾ Es infrecuente que las lesiones metastásica logren provocar obstrucción.^(13,14,15) Los pacientes pueden presentar desnutrición debido a la pérdida de proteínas, grasas y vitaminas liposolubles. La pérdida significativa de inmunoglobulinas, linfocitos T y proteínas resultan en inmunosupresión con la consecuente predisposición a infecciones por agentes oportunistas.^(14,16)

Entre las causas atraumáticas de poliserositis quilosa están las neoplásicas, como las de origen linfático, pero existen pocos casos reportados secundarios a tumores de otra índole: misceláneos, ginecológicos y gastrointestinales.⁽¹⁷⁾ Entre las neoplasias más frecuentes asociadas con la ascitis quilosa están los linfomas y esporádicamente neoplasias gastrointestinales,⁽¹⁸⁾ es poco frecuente que los tumores de estómago produzca una poliserositis quilosa.^(18,19)

Presentación del caso clínico

Paciente WBA masculino de 50 años de edad, que ingresa en el Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”, en mayo de 2019, procedente del Hospital Salvador Allende, con cuadro clínico caracterizado por disnea de esfuerzo y dolor torácico, afebril, de aproximadamente 15 días de evolución con empeoramiento progresivo, en donde se le realizó diagnóstico clínico y radiológico de derrame pleural bilateral de predominio izquierdo, ligera ascitis y derrame pericárdico de

moderada a severa cuantía (Fig. 1), se le realiza pericardiosentesis y se comienza estudio de las posibles etiologías.



Fig. 1 - Rx de tórax

En el Rx de Tórax realizado al ingreso (Fig. 1), hay derrame pleural mayor del lado izquierdo, de moderada cuantía. Radiopacidades lineales en región parahiliar izquierda en posible relación con atelectasia subsegmentaria y en el resto de ambos campos pulmonares. Patrón reticulonodular. Se le realiza ecocardiograma trans torácico que evidenció derrame pericárdico severo con signos de taponamiento cardiaco.

- Pleurostomía izquierda: 1200 cc seroso
- Pleurostomía derecha: 1200 cc hemático
- Pericardiocentesis: 1400 cc hemático (Se toma biopsia del pericardio: Informa pericarditis crónica)
- Estudio del líquido pleural y pericárdico citológico: Negativo de células neoplásicas.
- Estudio del líquido pleural y pericárdico bacteriológico: No crecimiento bacteriano. Estudio del líquido pleural y pericárdico BAAR: Negativo.

Todos los estudios microbiológicos, citológicos, inmunológicos indicados fueron negativos.

Tabla 1 - Relación de exámenes realizados al paciente

| Complementarios | Complementarios evolutivos |
|--|---|
| Conteo Global Leucocitos (LEU) : 8.79 x 10 ⁹ /l | Conteo Global Leucocitos (LEU) : 9.6 x 10 ⁹ /l |
| Hemoglobina : 128 g/l | Hemoglobina : 137 g/l |
| Plaquetas Cuantitativo : 307 x 10 ⁹ /l | Plaquetas Cuantitativo : 404 x 10 ⁹ /l |
| Eritrosedimentación : 10 mm/h | Eritrosedimentación : 3 mm/h |
| Anticuerpos antinucleares totales (ANA) : Negativo | Negativo |
| Anti-Vimentina Citrulinada (Anti-MCV, ELISA) : 1 U/ml | Negativo |
| LDH en Suero : 212 U/L | LDH en suero: 179 U/L |
| Proteínas Totales : 50 g/l | Proteínas Totales : 67 g/l |
| Albumina: 28 | Albumina. : 40 g/l |
| Proteína C reactiva: 11 mg/l | Proteína C Reactiva. : 9.7 mg/l |
| Fosfatasa Alcalina : 226 U/L | Fosfatasa Alcalina : 157.1 U/L |
| Resto sin alteración | Resto sin alteración |

En discusión colectiva multidisciplinaria se decide realizar tomografía axial computarizada (TAC) de tórax y abdomen. Se confirma la existencia de derrame pleural bilateral de moderada cuantía con componente atelectásico de las bases. Existe neumopericardio en posible relación con ventana pericárdica. No se definen alteraciones en los órganos sólidos del abdomen. Hay moderada cantidad de líquido ascítico mayor hacia el hipogastrio litiasis vesicular a nivel del cuello. No se definen lesiones óseas.

Se inicio tratamiento con colchicina 2 tabletas cada 8 horas y prednisona 40 mg al día con escasa mejoría de la magnitud de los derrames o la clínica del paciente, hasta ese momento los estudios citoquímicos de los líquidos eran compatibles con un exudado, de predominio linfocitario, todos fueron serohemáticos, con rápida reproducción y necesidad de frecuentes drenajes.

El paciente permaneció siempre afebril, sin síntomas digestivos, neurológicos o genitourinarios, en el ingreso presentó cuadro evidente de trombosis venosa profunda del miembro superior izquierdo, para lo cual se le comienza con heparina de bajo peso molecular (Nadroparina), presentó una mejoría clínica y radiológica, se decide egreso con el diagnóstico de poliserositis idiopática.

En evolución por consulta externa, un mes después del alta hospitalaria, el paciente refiere decaimiento, falta de aire a esfuerzos moderados y ligeros. En

el examen clínico se encontró disminución de los ruidos cardiacos, murmullo vesicular abolido bilateralmente y aumento de volumen del abdomen, con onda ascítica y matidez declive, por lo que se decide ingresarlo. Presentó nuevo cuadro de taponamiento cardiaco, se realiza ventana pericardica y nueva biopsia de pericardio, y se drenan 800 cc de líquido serohemáticos exudativo y toracocentesis izquierda que drenan 1200 cc de líquido serohemático exudativo, ambos con predominio linfocitico, negativo de células neoplásicas, BAAR negativo, bacteriológico y micologico negativo. Se decidió realizar una paracentesis diagnóstica del líquido ascítico para su estudio, del que se extraen, guiado por ultrasonido, 50 cc de líquido ascítico lechoso con altos niveles de triglicéridos en 3 mmol/L, y se plantea la impresión de quiloascitis, además se decide realizar toracocentesis derecha, con evacuación de 800 cc de líquido pleural lechoso con triglicéridos en 6 mmol/L (quilotórax). Una vez realizado el proceder anterior, y debido a la presencia de la ventana pericardica drenaba líquido quiloso por las suturas de la cirugía con signos inflamatorios locales y presencia de secreción purulenta, por lo que se toma un exudado con cultivo, positivo a *Staphylococcus aureus* sensible a vancomicina y se comenzó el tratamiento.

De forma evolutiva, comienza con aumento de volumen de ambos miembros inferiores, calor local e impotencia funcional, taquicardia mantenida, se le realiza doppler venoso de ambos miembros inferiores y se diagnostica trombosis venosa profunda bilateral ileofemoral, sin signos de recanalizacion, se comienza con heparinas de bajo peso molecular. Además, por el estado nutricional del paciente se comienza con nutrición enteral y parenteral de grasas de cadena media y aporte de albúmina. Se le realiza ultrasonido con rastreo ganglionar en donde se describen adenopatías de aspecto inflamatorio en axila izquierda y se realiza citología con aguja fina (CAF) que informa: Citología de ganglio axilar izquierdo: Positivo de células neoplásicas. Carcinoma.

El patólogo sugiri+o realizar una exerecis de ganglio para su confirmación. Se le realizó exerecis de ganglio axilar sin complicaciones. En horas de la noche el paciente comienza con cuadro súbito de disnea, ansiedad, diaforesis,

palpitaciones y toma del sensorio y se sospecha la posibilidad de tromboembolismo pulmonar masivo, fallece horas después.

Diagnóstico anatopatológico:

- CDM: COR pulmonar agudo
- CIM: Tromboembolismo pulmonar de ramas medianas y finas con infartos pulmonares pequeños.
- CIM: Metástasis múltiple (carcinomatosis linfática).
- CBM: Adenocarcinoma pobremente diferenciado de estómago tipo difuso con células en anillo de sello (linitis plástica focal). (Fig. 2)

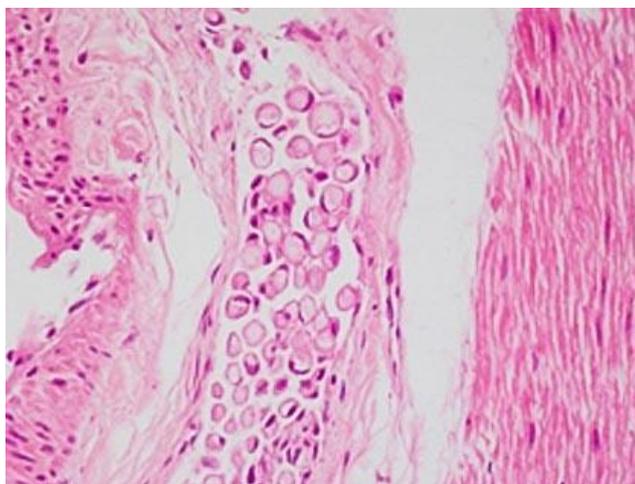


Fig. 2 - Biopsia de estómago

Otros hallazgos:

- Enfisema pulmonar.
- Atelectasia pulmonar.
- Necrosis tubular aguda.
- Pericarditis crónica adhesiva con hidropericardio tabicado.
- Gastritis aguda hemorrágica.

Metástasis múltiple (páncreas, peritoneo (Fig. 3), pleura, pericardio (Fig. 4), riñón).

- Metástasis en ganglios linfáticos periaórticos torácicos.

- Metástasis en ganglios linfáticos traqueobronquiales.
- Pancreatitis aguda multifocal con esteatonecrosis.
- Tromboembolismo pulmonar de ramas medianas y finas con infartos pulmonares pequeños.
- Aspergilosis pulmonar

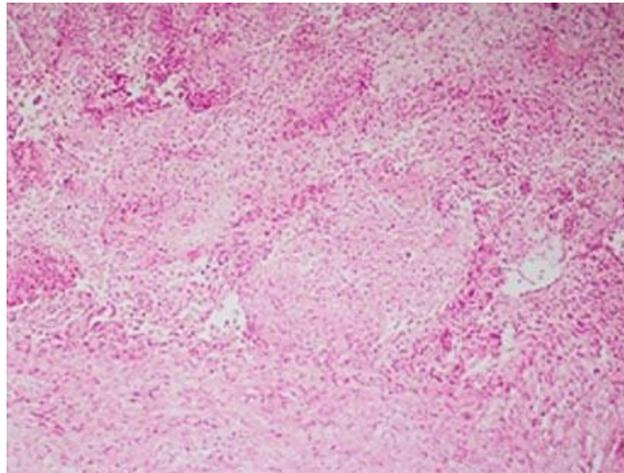


Fig. 3 - Biopsia de peritoneo

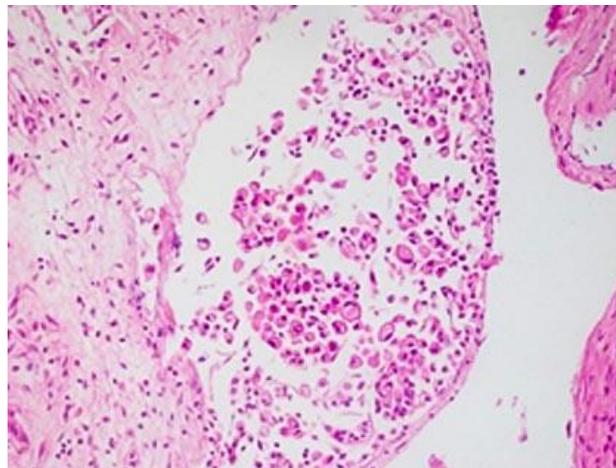


Fig. 4 - Biopsia de pericardio

Diagnóstico de la biopsia de Ganglio axilar: metástasis ganglionar de un adenocarcinoma pobremente diferenciado de probable origen pulmonar. Inmunohistoquímica, CK7 positivo, CK20 positivo, TTF1 negativo, CK5/6 negativo, P63 Negativo, NAPSINA positivo débilmente.

Discusión

Al evaluar un paciente con derrame pleural, pericardico y ascitis recidivante, con evacuaciones múltiples de líquido y estudios negativos, con poca respuesta al tratamiento de sostén general, evolución progresiva con cambios en las características macroscópicas y citoquímicos de los líquidos, que llegaron a ser quilosos, se realizaron numerosos análisis en función de los cronogramas diagnóstico descritos y la poca traducción clínica del paciente, negando siempre síntomas digestivos altos o bajos.

La incidencia de ascitis quilosa varía de 1 por cada 11,589 a 1 por cada 20,000 pacientes hospitalizados. Las principales causas de quiloascitis son traumáticas y no traumáticas, el linfoma es la causa más frecuente (50 %) de procesos no traumáticos,⁽¹⁹⁾ en un paciente afebril, sin sudoración nocturna, sin hepatoesplenomegalia, ni adenomegalias con personalidad maligna, reactantes de fase aguda normal y sin anemia, es difícil de demostrar clínicamente, entonces se decidió apoyarse con la toma de muestra histológica del pericardio negativas de infiltración maligna. Se decide hacer una biopsia del ganglio axilar, que informa la existencia de una infiltración metastásica de un carcinoma. Dentro de las otras posibilidades están las neoplasias del pulmón, responsable de infiltración del conducto torácico, en un paciente no fumador, sin evidencia en TAC de tórax de lesión tumoral y estudios citológico del líquido pleural negativo de células neoplásicas en varias muestras, era difícil de demostrar. Tomando en cuenta de que el primer líquido en cambiar a quiloso fue el ascítico, se decidió tomar muestra una citológico negativo de células neoplásicas, aunque es conocido que los tumores de intestino (especialmente los de estómago, pueden ser causa de quiloascitis).

La orientación etiológica de ascitis quillosas se basa en la historia clínica y el examen físico minucioso, los hallazgos son distensión progresiva y dolor abdominal (81 %), dolor inespecífico (14 %), seguido de diarrea, disfagia y edema periférico. Los síntomas se prolongan semanas a meses en relación con la causa subyacente.⁽¹⁹⁾ Síntomas que no presentó el paciente, lo que hace más difícil su diagnóstico. El paciente fallece por una complicación aguda favorecida por el

estado protrombótico tumoral, la desnutrición progresiva y la sepsis pese al tratamiento específico de sostén, nutricional y antibiótico. Aunque ya existían elementos diagnósticos, su conclusión final se realizó después de fallecido. En el estudio macroscópico no se encontró tumor definido. Resultó un hallazgo anatomopatológico la presencia de células en anillo de sello, en peritoneo, pericardio, pulmón, riñón y ganglios, se necesitó una nueva evaluación del estómago, en donde se encontró una pequeña área pálida y engrosada, que era el primario y una gran diseminación linfática del tumor (carcinomatosis linfática).

Conclusiones

La poliserositis quilosa es una enfermedad infrecuente con múltiples etiologías, las malignas son las más frecuentes, raras las neoplásicas gastrointestinales y los tumores malignos de estómago solo se reportan en el 1 % de los casos. Se realizan múltiples investigaciones que resultan negativas de malignidad Se presenta un estado de desnutrición severa y aparición de sepsis como puede verse en estos casos. El estado de hipercoagulabilidad desarrollado por el proceso oncológico y el ecamamiento prolongado por el deterioro clínico, favorece la aparición de trombosis venosa profunda y tromboembolismo pulmonar. A pesar de la utilización de múltiples tratamientos, la respuesta a estos y la evolución clínica no son buenas. En ocasiones solo se llega a un diagnóstico posmortem.

Referencias bibliográficas

1. Santos Pérez LA, Millán Hernández G. Ascitis Quilosa. Informe de dos casos. Acta Médica del Centro. 2018;12(4):1-8.
2. Acón Fernández ML, Brenes Fernández R. Quiloperitoneo en paciente con abdomen agudo. Reporte de caso y revisión de literatura. Medicina Legal de Costa Rica-Edición Virtual. 2016 mar [acceso: 26/11/2016];33(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://www.scielo.sacr/pdf/micr/v33n1/1409-0015-micr-33-01-00314.pdf>

3. González Amores Y, Casado Bernabeu A, García Cortés M, Gómez Navarro E. Afectación hepática en las enfermedades sistémicas. *RAPD Online*. 2018;41(4):193-203.
4. García J, Alemán C, Jáuregui A, Vázquez A, Persiva O, Fernández de Sevilla T. Quilotorax en el adulto. Revisión de la literatura a partir de una serie de 17 casos. *Arch Bronconeumol*. 2017;53(7):399-410.
5. Baeza-Herrera C, Cortés-García R, Martínez-Leo B, Arcos-Aponte A, García-Cabello LM. Ascitis quilosa causada por maltrato físico. Estudio de un caso y revisión de la literatura. *Acta Pediatr Mex*. 2011;32(2):130-5.
6. Lima Rodríguez AL, das Neves Romaneli MT, Ramos C, Alexandre Fraga AM, Mendes Pereira R, Appenzeller S, et al. Bilateral spontaneous chylothorax after severe vomiting in children. *Revista Paulista de Pediatria*. 2016;34(4):1-8.
7. Khan F. Y, Matar, I. Chylous ascites secondary to hyperlipidemic pancreatitis with normal serum amylase and lipase. *World Journal of Gastroenterology*. 2007;13(3),480-2.
8. Moo Ch, Kim S, Woo B, Sik, K, Sub J, Jung W, et al. Acute Chylous Peritonitis Mimicking Ovarian Torsion in a Patient with Advanced Gastric Carcinoma. *Journal of Korean Medical Sciences*. 2007;22(Suppl):S164-6.
9. Vettoretto N, Odeh M, Romessis M, Pettinato G, Taglietti L, Giovanetti M. Acute Abdomen from Chylous Peritonitis: A Surgical Diagnosis. *Europ Surgical Research*. 2008;41:54-7.
10. Mishin I, Ghidirim G, Vozian M. Acute Spontaneous Chylous Peritonitis: Report of a Case. *Journal of Gastrointestinal and Liver Disease*. 2010;19(3):333-5.
11. López M, Luengo M, Rangel J, Liso F. Eficacia y seguridad del octreótide asociado a nutrición parenteral total en el tratamiento conservador del quilotorax. *Nutrición Hospitalaria*. 2012;27(3):948-9.
12. Candas F, Yildizhan A, Gorur R, Isitmangil T. Is bilateral chylothorax possible after simple cough? Yes. *Asian Cardiovascular & Thoracic Annals*. 2014;13:1-3.
13. McGrath E, Blades Z, Anderson P, Chylothorax: Aetiology, diagnosis and therapeutic options. *Respiratory Medicine*. 2010;104:1-8
14. Maldonado F, Hawkins FJ, Daniels CE. Pleural fluid characteristics of chylothorax. *Mayo ClinProc*. 2009;84:129.

15. Talwar A, Lee H. A Contemporary Review of Chylothorax. The Indian Journal of Chest Diseases & Allied Sciences. 2008;50.
16. Choong CK. Management of benign and malignant pleural effusions. Thorac Surg Clin. 2013;23(1). PubMed: PMID: 23206721
17. De la Torre-Saldaña VA, Cruz-Fabián S, Ayala-Haro N, Cervantes-Mendoza AJ y col. Ascitis quilosa como manifestación inicial de cáncer de colon. Med Int Méx. 2014;30:99-107.
18. Selk A, Wehrli B, Taylor BM. Chylous ascites secondary to small-bowel angiosarcoma. Can J Surg. 2004;47:383-4.
19. Silva M, Torres J. Quiloascitis y quilotórax bilateral. Med Int Méx. 2018;34(5):815-20. DOI: <https://doi.org/10.24245/mim.v34i5.1976>

Contribución de los autores

Fidel Concepción Quero: confección de la historia clínica, la confección de los estudios complementarios de diagnósticos y la terapéutica indicada, la discusión del caso, en sala y la participación en la discusión multidisciplinaria y redacción del documento.

Raúl Orlando Calderín Bouza: confección de la historia clínica, la confección de los estudios complementarios de diagnósticos y la terapéutica indicada, la discusión del caso, en sala y la participación en la discusión multidisciplinaria y redacción del documento.

Miguel Ángel Yanes: confección de la historia clínica, la confección de los estudios complementarios de diagnósticos y la terapéutica indicada, la discusión del caso, en sala y la participación en la discusión multidisciplinaria y redacción del documento.

Yaser Estrada Nápoles: análisis y diagnóstico de las citologías, de las biopsias, la disección del fallecido, cadáver, la toma de muestra y procesamiento ulterior del mismo, y la discusión y análisis de las biopsias, y los tejidos obtenidos en la disección con el ulterior diagnóstico y definición de las causas de muerte en el fallecido.

Natacha Martí Chinea: análisis y diagnóstico de las citologías, de las biopsias, la disección del fallecido, cadáver, la toma de muestra y procesamiento ulterior del mismo, y la discusión y análisis de las biopsias, y los tejidos obtenidos en la

disección con el ulterior diagnóstico y definición de las causas de muerte en el fallecido.