

Ascitis quillosa secundaria a pericarditis constrictiva crónica idiopática. Reporte de un caso y revisión de la bibliografía

Juan Carlos Hernández Santos,* Angélica Solano Ramírez,* Aurora Garzón García,* Ana Pérez Villalva**

RESUMEN

La ascitis quillosa es un padecimiento raro que puede tener múltiples causas; son excepcionales las que derivan de enfermedades del sistema linfático. Hay pocos casos reportados en la bibliografía, en los que su hallazgo se relacionó con la compresión extrínseca del conducto torácico secundario a patologías pericárdicas y siempre asociados con quilotorax. Presentamos el caso de una paciente en quien su malestar se inició con ascitis quillosa no asociada a quilotorax, secundaria a pericarditis constrictiva idiopática.

Palabras clave: pericarditis constrictiva crónica, ascitis quillosa, quiloperitoneo.

ABSTRACT

Chylous ascites is a rare entity that could have multiples causes, being the ones originated by regional lymphatic system pathologies exceptional. There are a few cases reported in the literature in which its finding has linked with the extrinsic compression of the thoracic duct secondary to pericardial pathologies, these, always combined at the presence of chylothorax. We present the case of a patient who began with chylous ascites not associated to chylothorax secondary to idiopathic constrictive pericarditis.

Key words: Chylous ascites, idiopathic constrictive pericarditis, chyloperitoneum

Ascitis es la presencia de líquido libre en la cavidad abdominal; puede manifestarse como exudado y trasudado, o ambos, dependiendo del mecanismo fisiopatológico de formación: ascitis portal, ascitis cardíaca, ascitis maligna, ascitis inflamatoria, ascitis pancreática entre otras. Ascitis quillosa es cuando la cantidad de triglicéridos en el líquido de ascitis supera los 200 mg/dL o cuando hay quilomicrones.

Cerca de 20% de las causas de ascitis corresponden a padecimientos no portales; una de ellas es la obstrucción del sistema de drenaje linfático, que no es común y le confiere la característica quillosa al líquido ascítico. Entre los padecimientos que pueden afectar al sistema linfático se describen tres mecanismos por los que puede generarse ascitis quillosa: por obstrucción intra o extraluminal del conducto torácico y por fístulas a cualquier altura del sistema linfático; estas últimas casi siempre aparecen en pacientes pediátricos y excepcionalmente en adultos.

La causa más frecuente de ascitis quillosa por afectación del sistema linfático en nuestro medio, es la compresión extraluminal del conducto torácico dada, en la mayoría de los casos, por enfermedades malignas que generan fibrosis en el sistema linfático intestinal o, bien, por su infiltración, como en el caso del linfoma no Hodgkin que es causante de 60% de su obstrucción en series reportadas de pacientes que radican en países desarrollados; mientras que en países no desarrollados, la obstrucción por fibrosis intraluminal secundaria a infecciones por *Mycobacterium tuberculosis* o por filarias, ocupa un lugar importante situándose por arriba del linfoma.

* Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional Manuel Ávila Camacho, IMSS, Puebla, Pue.

** Universidad Popular Autónoma del Estado de Puebla. Servicios de Nefrología, Anatomía Patológica y Medicina Interna.

Correspondencia: Dr. Juan Carlos Hernández Santos. 2 Norte núm. 20 colonia Centro. Puebla 72000, Pue. Correo electrónico: correj_uan@hotmail.com

Recibido: 18 de noviembre de 2010. Aceptado: abril de 2011.

Este artículo debe citarse como: Hernández-Santos JC, Solano-Ramírez A, Garzón-García A, Pérez-Villalva A. Ascitis quillosa secundaria a pericarditis constrictiva crónica idiopática. Reporte de caso y revisión de literatura. Med Int Mex 2011;27(4):393-398.

En cuanto al tratamiento y el manejo de la ascitis quillosa debe considerarse una dieta alta en proteínas y baja en grasas, con triglicéridos de cadena media que son absorbidos directamente hacia el flujo sanguíneo. Debe procurarse la disminución de triglicéridos de cadena larga que normalmente se transforman en monoglicéridos y ácidos grasos libres que, a través de los quilomicrones, son transportados por la linfa. En pacientes que no responden al tratamiento dietético, la nutrición parenteral total es una alternativa, así como el uso de somatostatina y octreótida que obtienen buena repuesta, fundamentalmente en ascitis quillosas causadas por traumatismo o cirugía. El tratamiento de la enfermedad subyacente es la piedra angular; inclusive se llega a su total resolución, fundamentalmente en causas infecciosas, inflamatorias o hemodinámicas.

Se reporta el caso de un paciente con compresión extraluminal del conducto torácico secundario a efecto de masa de una pericarditis constrictiva crónica de causa desconocida, que se inició con ascitis quillosa.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 57 años de edad, diabético de 12 años, monorreno de 10 años debido a nefrectomía izquierda realizada por litiasis y con enfermedad renal crónica por nefropatía diabética en estadio III K/DOQI, con creatinina basal de 1.8 mg/dL. Acudió al servicio de urgencias debido a edema progresivo en las extremidades, disnea leve de medianos esfuerzos y ascitis de cuatro meses de evolución. En Urgencias se le realizó una paracentesis diagnóstica y terapéutica por ascitis a tensión. Se obtuvieron 3.5 litros de líquido lechoso, turbio e inoloro, sin que disminuyera la disnea posterior al procedimiento. El estudio citoquímico reportó 3.6 gramos de proteínas por litro, triglicéridos de 864 mg/dL, colesterol de 246 mg/dL, con un gradiente de albúmina suero-ascitis de 0.8. Se concluyó que se trataba de ascitis quillosa, por lo que ingresó a un protocolo de estudio.

A su ingreso se encontró al paciente sin fascies característica, ligeramente pálido, hidratado, neurológicamente íntegro, sin datos obvios de afectación o insuficiencia cardiopulmonar, sin datos clínicos que sugirieran taponamiento cardíaco, con disminución de la presión sistólica a la inspiración de 8 mmHg, sin plétora yugular, sin hepatomegalia ni hepatodinia. El abdomen se encontró globoso por panículo adiposo y por una pequeña cantidad

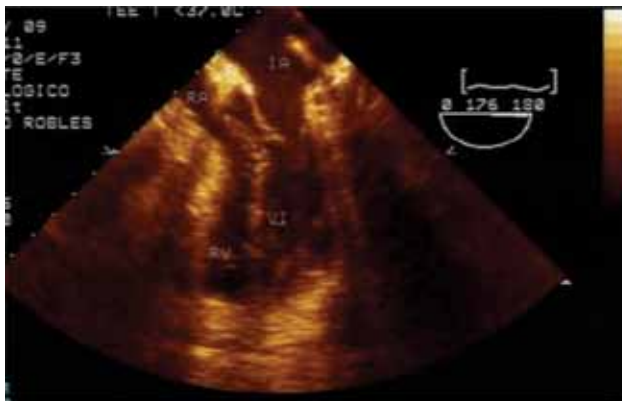
de líquido de ascitis remanente, las extremidades inferiores con edema ++. No se encontraron adenopatías regionales al momento de la exploración.

En la analítica solicitada a su ingreso, los laboratorios básicos reportaron: anemia normocítica normocrómica de 11 gramos, con plaquetas y leucocitos estrictamente normales, las pruebas de función hepática y pancreáticas (pancreolauril, amilasa, lipasa, tripsinógeno) fueron normales, las pruebas de función renal con creatinina de 1.7 (FG calculado de 44 ml/min) y 600 mg de proteínas en orina de 24 horas. Las pruebas de función respiratoria en equilibrio ácido base con un pH de 7.42, PCO₂ de 32, PO₂ de 61, SATO₂ 93% con FIO₂ al 21%, DAaO₂ de 4, con PO₂/FIO₂ de 290, metabólicamente con glucosa de 112 mgrs/dL, HBA1c de 6.8%, triglicéridos de 60 mg/dL, colesterol total de 70 mg/dL, albúmina de 2.8 g/dL; los marcadores tumorales (ACE, APE, AFP, CA 19-9) y la serología infecciosa para VHB, VHC, HIV1-2, *Neisseria gonorrhea*, *Mycobacterium tuberculosis* y *avium* fue negativa. El cultivo de líquido de ascitis a 28 días fue negativo, el citológico del mismo sólo reportó células inflamatorias. Se descartó infección o actividad neoplásica, el perfil inmunológico y la electroforesis de proteínas séricas y del líquido peritoneal fueron normales. Los estudios de imagen abdominal (ecografía Doppler, tomografía y gammagrafía) no evidenciaron hipertensión portal, tumores, adenopatías ni datos de hepatopatía crónica difusa, con páncreas, bazo y riñón derecho dentro de la normalidad; la angiotomografía abdominal no mostró patología vascular en el sistema portal o cava. (Figura 1)

A su ingreso, en la radiografía simple de tórax se apreció un contorno doble radiopaco, lineal, en hemicírculo a nivel mediastinal que llegaba hasta el hemicardio derecho, por lo que se solicitó una tomografía simple y contrastada de tórax que mostró un tumor de característica quística, bordes hiperdensos, bien definida en el mediastino anterior, aparentemente a expensas del ventrículo derecho, sin reforzamiento con medio de contraste, y sin encontrar otros tumores o adenopatías regionales. El ecocardiograma transtorácico reportó un tumor a expensas del ventrículo derecho, con efecto de masa para las cavidades derechas e izquierdas, con leve repercusión hemodinámica a través de un colapso parcial de la pared libre del ventrículo derecho, (Figura 2) con una fracción de eyección del ventrículo derecho de 45% y del izquierdo de 38%, sin que esto generara tricuspídez, ni dilatación de la aurícula derecha;



Figura 1. Tomografía simple y contrastada. Evidencia que el hígado está, macroscópicamente, sin alteraciones y en los cortes de tórax un tumor en la parte anterior del mediastino.



ECO simple. Muestra compresión de ambas cavidades cardiacas



ECO Doppler. Evidencia compresión bi ventricular



ECO simple. Foco en el tumor mediastinal



ECO Simple. Medidas del tumor *pericárdico*

Figura 2. Imágenes del ecocardiograma transesofágico.

por eso no se consideró que la ascitis fuera secundaria a insuficiencia cardíaca derecha. Tras los hallazgos tomográficos reportados, se consideró la posibilidad de que la ascitis quillosa fuera secundaria a obstrucción del conducto torácico y que el tumor encontrado fuera la causa de dicha compresión. Puesto que ya se habían excluido otras causas, lo único que quedaba por descartar era la pérdida de la integridad del drenaje linfático abdominal; por eso se realizó una linfografía con tecnecio 99, que evidenció una afectación importante del retorno linfático abdominal que se originaba a escasos centímetros de su paso a través de la cúpula diafragmática, sin que éste fuera tan alto a nivel torácico como para afectar el drenaje linfático del mismo y causar quilotórax.

En la ventana pericárdica realizada mediante toracotomía anterior derecha, se encontró un tumor quístico, duro, a expensas del pericardio. Se realizó pericardiotomía a la altura de la aurícula derecha y se obtuvieron 300 mL de líquido hemático, no fétido, y se tomaron biopsias del mismo. En el estudio histopatológico no se encontraron células neoplásicas, sólo un infiltrado inflamatorio crónico dado por linfocitos, macrófagos y escasas células plasmáticas, con espacios quísticos, revestidos por una hilera de células cúbicas y planas, que mostraron una conservación de la relación núcleo citoplasma (PAS negativo e inmunorreactivo focalmente a citoqueratinas), con estroma fibrovascular laxo (azul alciano positivo). Se concluyó, entonces, que se trataba de una pericarditis crónica constrictiva de causa desconocida, por lo que como protocolo de estudio para la misma, se solicitó un perfil tiroideo y se extendió el perfil inmunológico para la búsqueda de anticuerpos anti DNAn, anti Ro y anti La, anti *Coxsackievirus B*, anti *Epstein Barr* y *Echovirus*, que resultaron negativos. En el líquido pericárdico se realizó la búsqueda de células tumorales, cultivo para aerobios, anaerobios y hongos (*Histoplasma capsulatum*, *Blastomyces D*, *Coccidioides I* y *aspergillus*), además de inmunofluorescencia directa que también fueron negativos.

Se realizó un ecocardiograma posterior, que mostró una re-expansión de ambas cavidades cardíacas, con una fracción de eyección del ventrículo derecho de 63% y del izquierdo de 72%.

A 24 horas del procedimiento quirúrgico, la formación de líquido de ascitis disminuyó con respecto a los días previos, se redujo progresivamente el diámetro abdominal y la cantidad de líquido peritoneal. Al mes, las

concentraciones de triglicéridos y colesterol en el líquido abdominal remanente eran prácticamente indetectables; sin embargo, más tarde se reinició su ascenso gradual y hubo nuevo aumento del perímetro abdominal, por eso se realizó otro ecocardiograma de control, que mostró nuevamente la generación de líquido pericárdico y una aparente retracción del pericardio, que provocaba un colapso parcial de ambas cavidades cardíacas, lo suficiente para, de nuevo, afectar el drenaje linfático abdominal a través de la compresión del conducto torácico. Se le propuso al paciente la decorticación pericárdica radical sin que aceptara el procedimiento y descontinuara su seguimiento en nuestra institución. Falleció dos meses después, en el servicio de Urgencias, al acudir debido a un choque cardiogénico. Por solicitud de los familiares del paciente se realizó la necropsia y se encontró al pericardio engrosado, pétreo, con extensas zonas de calcificación, a la apertura de la cavidad con salida de coágulos sanguíneos de color marrón negruzco pastoso. (Figuras 3, 4 y 5)

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Existe una amplia gama de padecimientos que pueden condicionar ascitis quillosa, que son las que tienen lugar en el drenaje linfático abdominal y son extremadamente raras; en la mayoría de los casos reportados son malignos. Hay reportes aislados de ascitis quillosa consecutiva de alguna

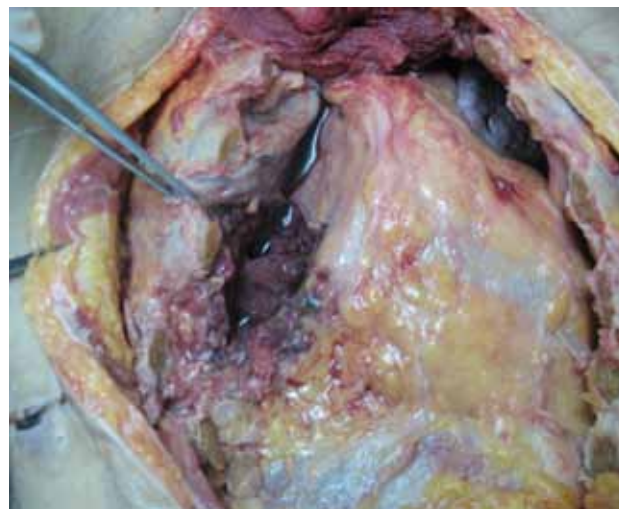


Figura 3. Incisión de pericardio. Durante la necropsia se evidenció el grosor del mismo y el material contenido en su interior.



Figura 4. Cortes de pericardio. Los cortes se realizaron a diferentes niveles. Se muestra de manera obvia la repercusión en las cavidades cardíacas que tenían el tumor y sus relaciones.

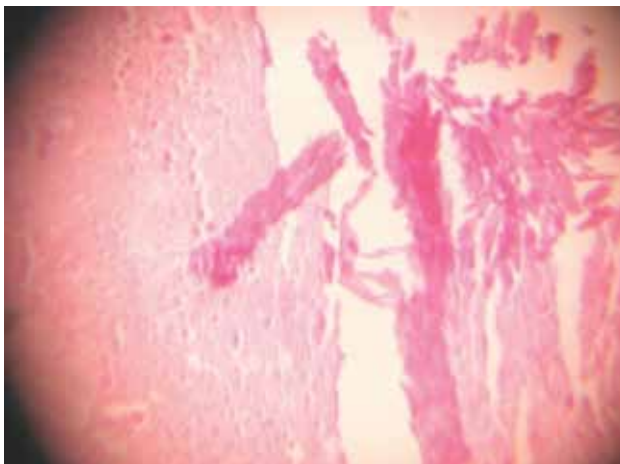


Figura 5. Pericardio. Corte histopatológico. Se evidencia un infiltrado inflamatorio crónico aunado a una reorganización de sus estructuras con intensa proliferación de redes de colágena.

afectación pericárdica, siempre asociados con quilotórax. En el caso que aquí se reporta no se evidenció quilotórax *in vivo* ni *post mortem*. En un principio se consideró que este hecho pudiera deberse a que la compresión del pericardio sobre el conducto torácico era mucho mayor hacia el diafragma. O bien, que pudiera existir otro elemento que condicionara mayor vulnerabilidad del conducto a la compresión a la altura del tórax; como por ejemplo, la estenosis dentro del propio conducto. Si esta última no fuera importante, el efecto del pericardio sobre el conducto torácico no sería determinante en la generación de la ascitis. Esta teoría, sin embargo, se descartó al demostrarse disminución del volumen abdominal, prácticamente después del procedimiento quirúrgico.

La evaluación del efecto que el drenaje pericárdico tuvo en la descompresión del conducto torácico, con base en el

análisis de la calidad del líquido ascítico, fue inicialmente difícil de medir, porque después del procedimiento quirúrgico el paciente inició con apoyo parenteral total. Tuvo una respuesta sostenida, incluso después de iniciada la vía oral con dieta normolipémica y sin nutrición parenteral diez días después del procedimiento quirúrgico, y hasta el primer mes del mismo, por eso ya no se consideró necesario realizar otra linfografía de control.

Por desgracia, el paciente no aceptó el procedimiento radical que se le propuso: un procedimiento de alto riesgo por las complicaciones del mismo en el contexto de alto grado de morbilidad. En los pocos casos publicados se describe un pronóstico reservado de viabilidad para la vida y de la función de estos pacientes después de la pericardiotomía radical. Todo esto está determinado, obviamente, por el éxito del procedimiento quirúrgico, resultado de la experiencia de cada centro. En definitiva, los pilares del tratamiento en este tipo de pacientes son: la liberación de la obstrucción del sistema linfático y el adecuado y oportuno soporte nu-

tricional que permitan disminuir el grado de complicaciones que implica la fuga de nutrientes al tercer espacio.

REFERENCIAS

1. Amarapurkar DN, Kalro RH, Desai HG. Peritoneoscopy in Diagnosing Ascites. *J Assoc Physicians India* 1998;43:343 (Abstract).
2. Cárdenas A. Chylous Ascites. *Clinical Reviews. Amer J Gastroenterol* 2002;97:1896-1900.
3. Mauer K, Manzione NC. Usefulness of Serum-Ascites Albumin Difference in Separating Transudative from Exudative Ascite. Another Look. *Dig Dis Sci* 1988;33:1208-1212.
4. McAllister HA, Fenoglio J. Tumors of the Cardiovascular System. *Atlas of Tumor Pathology*. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1978;73-119.
5. Rosai J. *Ackerman's Surgical Pathology*. St. Louis: Mosby, 1996;338-345.
6. Sleisenger M. Ascitis and spontaneous bacterial peritonitis. *Gastrointestinal and Liver Disease* 2002;78:1517-1540.
7. Zavala G. Ascitis quillosa: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Gastroenterol Perú* 1993;13(1):50-55.