

TRATAMIENTO QUIRURGICO DE LA QUILOMETRORREA PRIMARIA

J. A. JIMENEZ COSSIO y P. SAN MARTIN

**Servicio de Angiología y Cirugía Vascular. Sección de Angioradiología.
Hospital «La Paz». Madrid (España)**

Las alteraciones del flujo quiloso pueden dar lugar a cuadros clínicos diversos dependiendo bien del acúmulo de quilo en las cavidades (ascitis quilosa, quilo-pericardio, quiloartritis) o de la extravasación del mismo al exterior del cuerpo (quiluria, quilometrorrea).

Dentro de los reflujo quilosos, la quilometrorrea constituye una rarísima entidad (2, 3, 4, 5, 8, 9, 12, 14, 20, 21, 22, 23, 24, 26, 27).

Recuerdo anatómico

La circulación linfática fue descrita en 1622 por **Gasparo Aselli**, mediante la vivisección en perros, aún cuando con anterioridad ya se tenía conocimiento de la misma.

El líquido linfático que drena en la sangre en el confluente venoso yuguloclavio tiene dos orígenes: de una parte, el quilo o linfa intestinal, que es recogido por las vellosidades intestinales del yeyuno e ileo, formándose posteriormente conductos progresivamente más gruesos y menos numerosos hasta constituir el denominado Tronco Intestinal, que desemboca en la Cisterna de Pecquet; por otro lado, prácticamente en todo el organismo existe una red vascular complementaria del sistema venoso, a través de la cual se evacúan los productos de desecho incapaces de franquear la barrera capilar venosa. La linfa de dicha procedencia va a confluir en dos grandes troncos: el Conducto Torácico, que nace en la Cisterna de Pecquet, el cual recoge la linfa procedente de las dos terceras partes del cuerpo, región infradiafragmática y mitad izquierda de la supradiafragmática, y la Gran Vena Linfática, que recoge el resto (25).

Los colectores linfáticos presentan numerosas variantes anatómicas, como la desembocadura directa del tronco intestinal en el tronco lumbar izquierdo.

Normalmente, de igual forma que el venoso, el flujo linfático transcurre desde la periferia al centro y va igualmente provisto de válvulas a diferentes niveles que evitan el retroceso de la linfa.

Macroscópicamente, la linfa presenta un aspecto de líquido claro y transparente, en contraposición al quilo, de apariencia lechosa. La linfa es un ultrafiltrado del plasma, pobre en proteínas, mientras que el quilo posee una alta concentración de lípidos y proteínas, así como células blancas de la serie linfocítica.

Fisiopatología

Normalmente, el flujo linfático es ascendente, adquiriendo a nivel del Conducto Torácico una velocidad de 50-100 ml/h. En condiciones patológicas se origina un reflujo quiloso a expensas de los linfáticos intestinales, troncos lumbares, linfáticos pélvicos, viscerales o de las extremidades.

Las zonas donde se producen con más frecuencia estos flujos retrógrados son a nivel de: extremidades inferiores; peritoneo (ascitis quilosa); intestinos (esteatorrea); pleura (quilotórax); sistema urinario (quiluria); pericardio (quilopericardio) y genitales femeninos (quilometrorrea) (6).

Kinmonth y Taylor (10, 11) describen dos tipos de reflujo quiloso: el tipo I, de aparición preferentemente en extremidades inferiores, con presencia de fistulas en genitales, peritoneo, etc. y el denominado tipo II, de aparición más precoz, con efusión de linfa fundamentalmente en pleura y peritoneo. En el tipo I los vasos linfáticos aparecen dilatados en el examen linfagráfico (megalinfáticos o varices linfáticas), mientras que el tipo II se caracteriza por la hipoplasia de los linfáticos.

Kinmonth sostiene que el reflujo quiloso es debido a una insuficiencia funcional de los linfáticos abdominales, mientras que **Servelle** afirma que es consecuencia de obstrucciones producidas en el Conducto Torácico, aún cuando no ha podido demostrarlo linfográficamente en la mayoría de los pacientes (20).

Etiología

Las quilometrorreas pueden ser primarias o idiopáticas y secundarias a filariasis, traumatismos, radiaciones o neoplasias.

Nuestro caso correspondería a una quilometrorrea primaria, tipo I de **Kinmonth**.

Clínica

Las metrorreas quilosas son extremadamente raras, como demuestran los pocos casos recogidos en la literatura mundial (2, 3, 4, 5, 8, 9; 12, 14, 15, 20, 21, 22, 23, 24, 26, 27).

La clínica suele comenzar en la edad prepuberal y durante largos períodos suele transcurrir sin diagnosticarse o bien bajo diagnósticos erróneos.

Las efusiones de quilo suelen estar relacionadas con los cambios posicionales, aumentando en la bipedestación y en ocasiones dependiendo de la ingesta de alimentos ricos en grasas (mantequilla, leche, etc.). Asimismo se han descrito casos en que la menstruación, coito o compresión abdominal, incrementaban la quilometrorragia (7).

Con relativa frecuencia, como en nuestro caso, aparecen pequeñas fistulas linfáticas cutáneas en forma de vesículas que, al romperse, provocan una secreción continua de linfa (14). En ocasiones el proceso va acompañado de linfedema de las extremidades inferiores (3, 8, 9, 13, 14, 15).

Las grandes pérdidas de linfa, que en algunos casos han llegado a ser superiores a los dos litros/día, pueden dar lugar a importantes pérdidas de peso corporal y afectación del estado general (10).

Diagnóstico diferencial

En la mayoría de los casos, el cuadro clínico suele transcurrir sin establecerse el diagnóstico correcto.

Los errores diagnósticos más frecuentes son: fistulas de uraco, gonorrea, glándulas mamarias aberrantes, fistulas urinarias, etc.

Caso clínico

El 6-IX-83 ingresa en nuestro Servicio la niña de 9 años, R.M.J., por presentar desde los 4 años, según relata la madre, flujo vaginal de aspecto lechoso. Desde entonces son múltiples los episodios de quilometrorrea, que incluso llegan a durar 3-4 meses. En abril de 1983 comienza con linforragias a través de una vesícula cutánea suprainguinal izquierda acompañada de inflamación del labio mayor izquierdo.

Los episodios de quilometrorrea aumentaban en la posición de pie. En la evolución del proceso no se presentaron brotes febriles o de erisipela.

En la exploración clínica la paciente presentaba un desarrollo corporal normal para su edad y en los antecedentes familiares y personales no había nada que destacar.

Por encima del pliegue inguinal izquierdo se observa una vesícula puntiforme cubierta por una fina costra. Llama la atención un aumento de la longitud del miembro derecho respecto al izquierdo. Estudiada por el Servicio de Ortopedia Infantil (Dr. Gutiérrez de la Cuesta y Dr. Malo), se demuestra la existencia de una dismetría clínica de miembros inferiores, que ocasiona una báscula pélvica. Radiográficamente se objetiva una inclinación pélvica de 11 grados consecutiva a una dismetría de miembros inferiores de 4 cm, siendo el derecho mayor que el izquierdo: 3 cm a costa del fémur y 1 cm de la tibia. Asimismo se aprecian anomalías en la charnela lumbosacra, consistentes en una lisis ístmica apreciada tomográficamente, un redondeamiento de la porción anterior de la plataforma sacra, una forma trapezoidal de la quinta vértebra lumbar y una ausencia del cierre del arco posterior. No se demostró desplazamiento de L₅ sobre S₁.

La deformación se encuentra estructurada no evidenciándose con alza una mejoría de la báscula pélvica.

El examen linfográfico, mediante inyección pedia bilateral de Lipiodol ultrafluido, muestra unos vasos linfáticos de aspecto normal hasta los ganglios inguinales inferiores. Por el contrario, los vasos linfáticos de las cadenas ilioaórticas presentan alteraciones bien patentes, que se traducen en una mala definición de las distintas cadenas vasculares, cuya luz aparece con dilataciones saculares arrosariadas, en donde el contraste permanece más tiempo de lo habitual. Asimismo se aprecia la presencia de trayectos anómalos, uno bilateral a partir de los ganglios inguinales que siguiendo la región prepública alcanza la línea media, donde se expande en una cavidad virtual correspondiente a la vagina. Los vasos linfáticos hopogástricos del lado izquierdo se opacifican retrógradamente y aparece cierto reflujo en algunos vasos lumbares. El Conducto Torácico no muestra alteración alguna. En la fase de almacenamiento, los ganglios aparecen parcialmente opacificados y de aspecto irregular, debido a anomalías de los senos nodulares (Figs. 1 y 2).

El mapa genético fue normal.

El 30-IX-83 fue intervenida, practicándose, a través de una laparatomía media supra e infraumbilical y tras apertura del peritoneo posterior, la resección de abundantes y extensos sacos linfáticos extendidos a lo largo de la bifurcación aórtica.

La misma mañana de la intervención se administró a la niña un vaso de mantequilla batida, coloreada con Sudan III, siguiendo la recomendación establecida ya por **Martorell** (15).



FIG. 1.- Explicación en el texto.

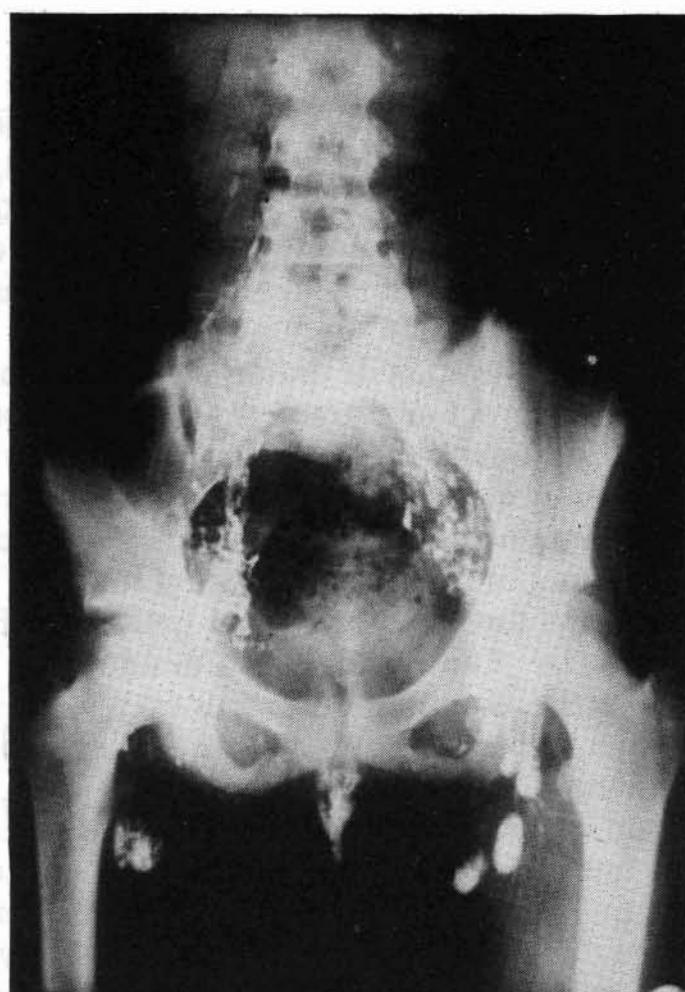


FIG. 2.- Explicación en el texto.

Tras la resección meticulosa de los amplios lagos quilosos y cierre de las bocas linfáticas con «clips» hemostáticos, se termina la intervención cerrándose el retroperitoneo y la laparatomía media según técnica habitual.

El postoperatorio, bajo protección antibiótica, transcurrió sin complicaciones. El estudio anatomo-patológico demostró la existencia de megalinfáticos.

En la última revisión de la niña, julio de 1985, las quilometrorreas habían cedido por completo y la fistula inguinal izquierda estaba cerrada. Desde el punto de vista ortopédico le ha sido recomendada un alza en la pierna izquierda.

Tratamiento

Si poco frecuentes son los casos de quilometrorrea, aún más raros son los intervenidos quirúrgicamente. En la revisión de la literatura mundial hemos encontrado 8 casos operados (2, 3, 8, 9, 14, 15, 21).

TABLA I
Casos intervenidos mediante linfangiectomía pélvica

Autor	Año	Edad	Linfedema	Aumento longitud miembro	Vesículas	Linfo-grafía	Intervención	Seguimiento
Martorell (15)	1963	18	Sí	Sí	No	No	Linfangiectomía pélvica retroperitoneal	20 años
Kinmonth (8, 9)	1964	16	Sí Quiluria	Sí	No	Sí	Linfangiectomía transperitoneal histerectomía Op. Charles	?
Kinmonth (8, 9)	1964	20	Sí	Sí	No	Sí	Linfangiectomía	> 1 año
Beau (2)	1965	9	No	No	No	Sí	Linfangiectomía transperitoneal	6 meses
Burnett (3) McCaffrey	1967	31	Sí	No	No	Sí	Linfangiectomía transperitoneal	10 meses
Ma' Luf (14)	1971	18	Sí	Sí	Sí	Sí	Linfangiectomía	15 años
Mitchell (21)	1978	11	No Ascitis quilosa	No	No	Sí	Salpingectomía linfangiectomía pélvica	3 años
Jiménez Cossío	1983	9	No	Sí	Sí	Sí	Linfangiectomía pélvica transperitoneal	19 meses

Entre las posibilidades terapéuticas hemos de señalar las antiguas intervenciones, consistentes en excisión del trayecto fistuloso, cuyos resultados eran deficientes y con alto índice de recidivas (1, 22).

Mikulicz (22) trata un caso de una joven de 17 años mediante radiaciones en la parte inferior del abdomen y vulva, con buenos resultados. Previamente había realizado una laparotomía, sin poder practicar resección al no encontrar dilataciones linfáticas.

Las cauterizaciones y excisiones parciales de labios hipertrofiados pueden considerarse como tratamientos paliativos.

El primer caso intervenido mediante linfangiectomía pélvica, por vía retroperitoneal, se debe a **Martorell** en 1963 (15, 16, 17, 18, 19). En la Tabla I se recogen los casos intervenidos encontrados en la literatura mundial. Recientemente **Junod**, en «J. Cardiovasc. Surg.», 26: 107; 1985, publica dos casos más, intervenidos por vía retroperitoneal, el primero con resultado satisfactorio y el segundo con una remisión parcial de las metrorragias.

El seguimiento de estos pacientes oscila entre 20 y 1 años, con resultados variables, entre curaciones totales y remisiones parciales.

Conclusiones

- 1) Los reflujo quilosos son entidades raras dentro de la patología linfática y aún más excepcionales los casos de quilometrorrea.
- 2) La etiología de las quilometrorreas es desconocida.
- 3) La sintomatología suele presentarse en el período escolar, con episodios de metrorragias quilosas de repetición, en cantidades variables.
- 4) Son frecuentes la presencia de fistulas linfáticas cutáneas y linfedemas en extremidades inferiores.
- 5) El diagnóstico linfográfico es indispensable.
- 6) El tratamiento recomendado es el quirúrgico, mediante linfangiectomía transperitoneal.

RESUMEN

Se presenta un caso de quilometrorrea primaria, en una niña de 9 años de edad, tratado satisfactoriamente mediante la técnica de linfangiectomía pélvica transperitoneal.

SUMMARY

A case of primary chylous metrorrhea in a 9 years old girl is presented. A transperitoneal pelvic lymphangiectomy was successfully performed.

BIBLIOGRAFIA

1. ADASHI, E.; MITCHELL, G. W. and FARBER, M.: Gynecological Aspects of the Primary Chylous Reflux Sindrome: A Review. «Obstetrical and Gynecological Survey», 36: 163, 1981.
2. BEAU, A.; BEUREY, J.; PREVOT, J. et COLLIGNON, P.: Reflux chyleux génital externe. Traitment chirurgical. «Pediatrie», 6: 725, 1965.

3. BURNETT, W.; MCCAFFREY, J.: Metrorrea quilosa. «Angiología», 19: 1, 1967.
4. EGER, W.: Über einem Fall von lymphangiectomie, Lymphorrhagie und Pulmonal-arterienstenose. «Deutsch. Med. Wschr.», 24: 527, 1890.
5. ERNST, S.: Spontane chylus-fistel des weiblichen genitale. «Zentralblatt f. Gynecol.», 12: 466, 1961.
6. FOLDI, M. and CASLEY-SMITH: «Lymphangiology». Schattauer Verlag, Stuttgart-New York, 1983.
7. GONZALEZ, G.: Metrorrea quilosa. Recopilación de casos. «Angiología», 23: 25, 1971.
8. KINMONTH, J. B.: «The Lymphatics». Edward Arnold Publishers Ltd. London, 1982.
9. KINMONTH, J. B.: Disorders of the circulation of chyle. Matas Lecture of the International Cardiovascular Society. «J. Cardiov. Surg.», 17: 329, 1976.
10. KINMONTH, J. B.; TAYLOR, G. W. and JANTET, G. H.: Chylous complications of primary lymphoedema. «J. Cardiov. Surg.» (Torino), 5: 327, 1964.
11. KINMONTH, J. B. and TAYLOR, G. W.: Chylous reflux. «Brit. Med. J.», 1: 529, 1964.
12. KNAPPER, C.: Über das chylangion und die chylus fisteln der unteren gliedmassen und der auseren geslechtsorganen. «Arch. Klin. Chir.», 150: 202, 1928.
13. MA'LUF, T. J. y WEED, J. C.: Metrorrea quilosa. «Angiología», 25: 305, 1973.
14. MA'LUF, T. J. and WEED, J. C.: Chylous metrorrhea. «Obstetric and Gynecology», 37: 277, 1971.
15. MARTORELL, F.: Metrorrea quilosa. Su tratamiento por la linfangiectomía pélvica. «Angiología», 15: 209, 1963.
16. MARTORELL, F.; PALOU, J. y MONSERRAT, J.: Linfedema por reflujo quiloso y su tratamiento por la linfangiectomía. «Angiology», 14: 188, 1963.
17. MARTORELL, F.: Chylous metrorrhea: Succesful treatment by pelvic lymphangiectomy. «Vascular Disease», 1: 160, 1964.
18. MARTORELL, F.: Megalinfangiodisplasia linforrágica. «Rev. Bras. Cardiovasc.», 2: 3, 1966.
19. MARTORELL, F.: Chylose metrorrhea. «Folia Angiologica», 4: 368, 1982.
20. MARTIN, J.; ABBES, M.; PAGLIA, R.; RAMANANTSOA, J. C. et SZEPEPETOWSKI, G.: Une observation de chylométrorrhée. «Pediatrie», 8: 803, 1974.
21. MITCHELL, G. W.; ADASHI, E.; MILLAN, V.; FARBER and WHITE, L.: Chylous Metrorrhea. «Obstetric & Gynecology», 53: 88, 1979.
22. MIKULICZ RADESKI, V.: Milchartige flüssigkeitausscheidung aus portio und vulva bei einem 17 jährigen medchen. «Zbl. f. Gynek.», 8: 317, 1957.
23. NASSE, D.: Über Lymphangiome. «Arch. Klin. Chir.», 38: 614, 1889.
24. PETTERS, W.: Über lymphorrhagie Vierteljahrsschr. «Prakt. Heilk.», 125: 125, 1875.
25. ROUVIERE, H.: «Anatomie des Lymphatiques de l'Homme». Masson S. A. Paris, 1981.
26. WATSON, J.: Chronic lymphoedema of the extremities and its management. «Brit. J. Surg.», 41: 31, 1953.
27. ZUR NIEDEN, P.: Über einem Fall von Lymphangiectomie mit Lymphorrhagie. «Virchows Arch.» (Pathol. Anat. Physiologie), 90: 350, 1882.