



Quilotórax congênito: revisão bibliográfica sobre condutas e desafios do manejo clínico

Eyke Lucca Bernardi^{1*}, Thaila Sayuri Suganuma¹, Adriana Cristina Dutra Capila², Jerônimo Vieira Dantas Filho²

¹Acadêmicos do Curso de Medicina da Afya Centro Universitário de Ji-Paraná. Ji-Paraná, RO, Brasil.

²Docente do Curso de Medicina da Afya Centro Universitário de Ji-Paraná. Ji-Paraná, RO, Brasil.

*Autor(a) correspondente: eluccabernardimed@gmail.com

Editor: Wesley Pimenta Cândido

Recebido em: 02/12/2025 Aceito em: 12/12/2025 Publicado em: 26/03/2026

Resumo

O quilotórax congênito (QC) é a causa mais frequente de derrame pleural neonatal, embora apresente baixa incidência populacional. Caracteriza-se pelo acúmulo de linfa no espaço pleural em decorrência de anomalias linfáticas, obstrução ou ruptura do ducto torácico, podendo gerar importante comprometimento respiratório e risco de hidropisia fetal. O diagnóstico pré-natal, realizado principalmente por ultrassonografia, permite avaliar o volume do derrame, a presença de desvio mediastinal e o desenvolvimento de hidropisia, fatores fortemente associados à morbimortalidade. A confirmação pós-natal se fundamenta na análise bioquímica do líquido pleural, com destaque para a concentração de triglicerídeos e predominância linfocitária. O manejo segue um modelo terapêutico sequencial, iniciando-se com medidas conservadoras drenagem pleural, suporte respiratório, nutrição parenteral total e dieta rica em triglicerídeos de cadeia média, que podem ser suficientes para a resolução em grande parte dos casos. Nos pacientes que não respondem ao tratamento inicial, Octreotídeo configura a principal terapia farmacológica adjuvante, embora sem consenso sobre a dosagem ideal. Em situações de refratariedade, intervenções como pleurodese química, ligadura cirúrgica do ducto torácico ou terapias emergentes, como Etilefrina, tornam-se alternativas viáveis. Em casos pré-natais graves, procedimentos fetais podem reduzir o risco de hipoplasia pulmonar. A literatura converge para a necessidade de um algoritmo multimodal e progressivo, com transição ágil entre as etapas terapêuticas, a fim de minimizar complicações, reduzir o tempo de internação e melhorar os desfechos neonatais.

Palavras-chave: Chylothorax, Linfa, Neonatologia.

Congenital Chylothorax: Literature Review on Clinical Management Approaches and Challenges

Abstract

Congenital chylothorax (CC) is the most frequent cause of neonatal pleural effusion, although it presents a low population incidence. It is characterized by the accumulation of lymph in the pleural space resulting from lymphatic anomalies, obstruction, or rupture of the thoracic duct, which may lead to significant respiratory compromise and an increased risk of fetal hydrops. Prenatal diagnosis, performed mainly through ultrasonography, allows assessment of effusion volume, the presence of mediastinal shift, and the development of hydrops factors strongly associated with morbidity and mortality. Postnatal confirmation is based on the biochemical analysis of pleural fluid, with emphasis on triglyceride concentration and lymphocyte predominance. Management follows a sequential therapeutic model, beginning with conservative measures pleural drainage, respiratory support, total parenteral nutrition, and a medium-chain triglyceride-rich diet which may be sufficient for resolution in most cases. In patients who do not respond to initial treatment, Octreotide represents the main adjuvant pharmacologic therapy, although there is no consensus regarding the optimal dosage. In refractory situations, interventions such as chemical pleurodesis, surgical ligation of the thoracic duct, or

emerging therapies such as Etilefrine become viable alternatives. In severe prenatal cases, fetal procedures may reduce the risk of pulmonary hypoplasia. The literature consistently highlights the need for a multimodal and progressive algorithm, with timely transition between therapeutic steps to minimize complications, reduce hospitalization time, and improve neonatal outcomes.

Keywords: Chylothorax, Lymph, Neonatology.

1. Introdução

O quilotórax congênito (QC) é uma afecção rara, com uma incidência estimada em aproximadamente 1 a cada 15.000 gestações, mas que se estabelece como a causa mais frequente de derrame pleural em neonatos (BHATANAGAR, M. et al). Caracterizado pelo acúmulo de linfa (quilo) no espaço pleural devido a um vazamento ou obstrução do ducto torácico ou de vasos linfáticos adjacentes, o QC impõe um desafio diagnóstico e terapêutico significativo na neonatologia e medicina fetal.

A complexidade desta condição reside, primariamente, no seu potencial de morbimortalidade. No período pré-natal, o acúmulo de quilo pode causar compressão pulmonar (CHEN, C. et al), desvio mediastinal e, em casos graves, levar à hidropisia fetal e à hipoplasia pulmonar, esta última sendo a principal causa de mortalidade pós-natal (CHEN, C. et al). Além disso, o QC está frequentemente associado a outros fatores de risco, como prematuridade (presente em 71% dos casos) e anomalias congênicas ou síndromes genéticas subjacentes, incluindo as síndromes de Down, Noonan e Turner (BHATANAGAR, M. et al). Em revisões abrangentes, a taxa de mortalidade global atinge 28%, ressaltando a urgência e a criticidade de um manejo eficaz (BHATANAGAR, M. et al).

Historicamente, o tratamento evoluiu de abordagens puramente conservadoras para um arsenal multimodal que engloba intervenções dietéticas, farmacológicas e cirúrgicas (VARNA, J. et al). Os pilares do manejo

contemporâneo incluem o suporte respiratório, a drenagem pleural, a terapia nutricional com Triglicerídeos de Cadeia Média (TCM) e a Nutrição Parenteral Total (NPT), e o uso do Octreotida (BHATANAGAR, M. et al). No entanto, a ausência de um consenso universal sobre o momento ideal para a transição entre estas modalidades – bem como a persistência de casos refratários que exigem terapias de resgate (ex: Etilefrina) ou intervenções estruturais (ex: pleurodese ou ligadura cirúrgica) (FUNG, F. R. et al) – representa o principal desafio clínico.

Diante da raridade da condição e da variabilidade de protocolos empregados, o presente estudo objetiva realizar uma revisão bibliográfica crítica e atualizada sobre o quilotórax congênito. A análise visa consolidar as evidências científicas sobre as condutas de diagnóstico pré-natal e pós-natal, detalhar o escalonamento terapêutico, desde a abordagem conservadora até as intervenções mais invasivas, e discutir os principais desafios do manejo, com o intuito de fundamentar a aplicação de um algoritmo multimodal sequencial e otimizar os desfechos neonatais.

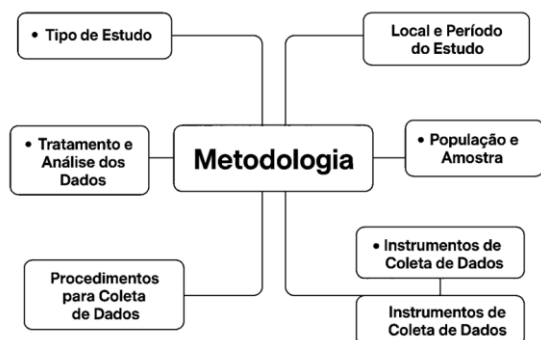
2. Metodologia

2.1 Tipo de Estudo

Trata-se de uma revisão integrativa da literatura, de caráter descritivo e qualitativo, elaborada com o objetivo de reunir, analisar e sintetizar as evidências científicas disponíveis acerca do quilotórax congênito, com ênfase em seus aspectos fisiopatológicos, diagnósticos, terapêuticos e prognósticos (Figura 1). Esse tipo de delineamento permite a integração de resultados de diferentes estudos, fornecendo

uma compreensão abrangente e atualizada sobre a temática.

Figura 1. Fluxograma representa as etapas de desenvolvimento da pesquisa.



2.2 Local e Período do Estudo

O estudo foi conduzido no ambiente acadêmico, por meio de acesso a bases de dados científicas on-line, como UpToDate, Scielo, PubMed e BVIS, de artigos publicados durante o período compreendido entre 2015 a 2025. As buscas e análises foram realizadas em instituições com acesso a portais de periódicos nacionais e internacionais.

2.3 População e Amostra

A população deste estudo correspondeu à produção científica sobre o quilotórax congênito disponível na literatura médica e científica. A amostra foi composta pelos artigos selecionados conforme critérios de inclusão e exclusão previamente estabelecidos. Foram incluídos estudos originais, revisões sistemáticas, relatos de caso e diretrizes clínicas publicados nos idiomas português, inglês e espanhol, que abordassem diagnóstico, fisiopatologia, tratamento e prognóstico do quilotórax congênito.

2.4 Instrumentos de Coleta de Dados

A coleta de informações foi conduzida mediante o uso de um roteiro estruturado de extração de dados, elaborado especificamente para esta revisão. O instrumento contemplou variáveis relacionadas à identificação dos estudos (título, autores, ano e país de publicação), objetivos, amostra, principais achados, intervenções descritas e conclusões.

2.5 Procedimentos para Coleta de Dados

Foram utilizados como descritores nos respectivos ambientes de buscas online: 1) Quilotórax; 2) Quilotórax Congênito; (3) Octreotida; 4) Hidropsia fetal.

2.6 Tratamento e Análise dos Dados

Após a seleção final dos estudos, os dados foram organizados e categorizados conforme similaridade temática, possibilitando uma análise integrativa e interpretativa sobre o quilotórax congênito. Os resultados foram apresentados de forma descritiva, destacando as convergências e divergências entre os estudos revisados. A interpretação dos achados foi pautada em uma abordagem qualitativa, considerando o nível de evidência científica, a atualidade das publicações e sua relevância clínica, bem como o manejo e intervenções que foram utilizados em cada um.

2.7 Aspectos Éticos

Por se tratar de uma revisão integrativa da literatura, sem envolvimento direto de seres humanos ou coleta de dados primários, este estudo dispensa aprovação por Comitê de Ética em Pesquisa, conforme a Resolução nº 510/2016 do Conselho Nacional de Saúde. Ainda assim, foram observados os princípios éticos de autoria e respeito à propriedade intelectual, garantindo a devida citação e reconhecimento das fontes utilizadas.

3. Resultados

O quilotórax congênito (QC) se estabelece como a etiologia mais frequente de derrame pleural em neonatos (BHATNAGAR, M et al), apesar de sua baixa incidência (aproximadamente 1 em 15.000 gestações). (CHEN, C et al) O manejo bem-sucedido desta condição rara e complexa é intrinsecamente ligado à precisão e à temporalidade do diagnóstico, que se manifesta em fases distintas: pré-natal e pós-natal.

O derrame pleural fetal é tipicamente detectado por meio da ultrassonografia, que desempenha um papel fundamental na avaliação do volume de líquido e dos seus

efeitos sobre a anatomia fetal . O acompanhamento ultrassonográfico a cada duas semanas é imperativo para monitorar a progressão do derrame e, crucialmente, identificar o desenvolvimento de hidropisia fetal. A hidropisia fetal, caracterizada por edema em duas ou mais cavidades, é um fator de risco prognóstico severo, associado a desfechos neonatais mais pobres, incluindo escores de Apgar significativamente reduzidos e nascimento em idade gestacional mais precoce.(BELLINI, C et al)

É essencial que o processo diagnóstico pré-natal não se limite à detecção do líquido, mas inclua a busca pela etiologia subjacente. O manejo pré-natal de derrames pleurais fetais isolados envolve a recomendação de testes genéticos invasivos, como a amniocentese ou a análise do fluido pleural, complementados por testes infecciosos. Esta diferenciação etiológica é vital, uma vez que o quilotórax idiopático cursa com uma sobrevida superior a 90% quando isolado , enquanto derrames secundários a síndromes genéticas complicam o curso clínico. A presença de síndromes como Down, Turner e, notavelmente, Síndrome de Noonan, é frequentemente documentada em casos de QC. A identificação precoce de uma etiologia genética subjacente (como a Síndrome de Noonan) indica um risco elevado de refratariedade ao tratamento padrão. Tal constatação impõe à equipe de neonatologia uma prontidão maior para o escalonamento terapêutico pós-natal, antecipando a necessidade de intervenções que ultrapassem as terapias conservadoras básicas, dada a natureza mais complexa e refratária desses quadros.

A confirmação definitiva do quilotórax congênito é realizada após o nascimento, tipicamente após a instituição da alimentação enteral láctea, que permite a absorção e o transporte de gordura pelo sistema linfático danificado .

O diagnóstico é estabelecido pela análise laboratorial do fluido pleural drenado. Critérios bioquímicos rigorosos devem ser atendidos, incluindo a observação macroscópica de um líquido de aspecto leitoso, após o início da dieta láctea, e uma contagem de células com preponderância linfocítica, frequentemente superior a 80% (>1.000 células/mm³), além de níveis elevados de proteínas (>20 g/L). O critério laboratorial mais robusto para a confirmação da origem quilosa é a concentração de triglicerídeos no líquido pleural superior a 110 mg/dL.(FUNG, F. R. et al) Quando a concentração de triglicerídeos é inferior a 50 mg/dL, o diagnóstico de quilotórax é virtualmente excluído.(FUNG, F. R. et al) Para os casos intermediários, onde os níveis se encontram na "zona cinzenta" (entre 50 mg/dL e 110 mg/dL), a análise de lipoproteínas, especificamente a presença de quilomícrons, torna-se o método definitivo para validar a etiologia quilosa do derrame.(FUNG, F. R. et al)

Tabela 1. Critérios de Confirmação Bioquímica Pós-Natal para Quilotórax.

Parâmetro Laboratorial	Resultado (Quilo)	Significado Clínico
Aspecto Macroscópico	Leitoso (após início da dieta láctea)	Indica a presença de linfa rica em gordura
Concentração de Triglicerídeos	> 110 mg/dL (ou > Soro)	Confirma a origem quilosa do derrame ⁶
Contagem Diferencial de Células	Linfócitos > 80%	Reflete a composição primária do fluido

		linfático
Presença de Quilomícrons	Positiva	Marcador patognomônico de absorção de gordura intestinal via linfático ⁷

A abordagem terapêutica para o quilotórax congênito segue um rigoroso princípio de progressão, sendo a primeira linha de tratamento universalmente estabelecida a terapia conservadora, focada na estabilização hemodinâmica e na modificação da composição do quilo.

Inicialmente, a prioridade clínica é a estabilização respiratória. Em muitos casos, o volume do derrame pleural exige a colocação de um dreno torácico para drenagem contínua. Esta intervenção não apenas alivia a angústia respiratória aguda, mas também previne a compressão e hipoplasia pulmonar secundárias. A necessidade de suporte ventilatório mecânico é comum, sendo reportada em 381 dos 753 casos analisados em uma revisão abrangente.

O fundamento da terapia conservadora reside na manipulação nutricional para desviar o transporte de gorduras para fora do sistema linfático torácico. A implementação de uma dieta com fórmula rica em Triglicerídeos de Cadeia Média (TCM) é o pilar deste manejo. Os TCMs são absorvidos diretamente pela veia porta, contornando efetivamente a via linfática e, assim, minimizando o volume e a composição quilosa do efluente pleural. Em grandes séries de casos, a dieta de TCM foi utilizada em 46% dos neonatos, por um período

médio de 37 dias.

A drenagem prolongada do quilo causa perdas significativas de fluidos, proteínas, eletrólitos e, notavelmente, linfócitos, o que pode levar à desnutrição e à imunodeficiência secundária. Portanto, o suporte nutricional agressivo é um componente obrigatório do manejo conservador. Muitos pacientes necessitam da instituição de Nutrição Parenteral Total (NPT), especialmente no início do tratamento ou quando a dieta de TCM é insuficiente. A NPT foi administrada em 44% dos casos reportados, com uma duração média de 21 dias. A reposição dessas perdas é essencial para manter a homeostase e prevenir complicações infecciosas.

Embora o manejo conservador seja a base inicial, a experiência clínica demonstra que a persistência excessiva nesta fase pode acarretar morbidade iatrogênica. A utilização prolongada de acessos venosos centrais para NPT e a manutenção da drenagem por longos períodos, em pacientes que são apenas "respondedores parciais", aumentam significativamente o risco de sepse relacionada ao cateter.⁸ Essa associação entre o tempo de manejo conservador e a incidência de infecções sistêmicas sugere que a terapia conservadora não deve ser vista como um período de espera fixo, mas sim como um período de teste com critérios claros de falha. A definição de limiares de débito (por exemplo, débito persistente acima de 10 mL/Kg/dia ou mesmo débito moderado persistente por mais de uma semana) torna-se crucial para justificar a transição precoce para terapias de segunda linha, otimizando o desfecho e reduzindo a morbidade associada à internação prolongada (ROCHA, G. et al).

Quando a resposta à terapia conservadora (dieta de TCM e drenagem) é insatisfatória, o manejo deve progredir de

forma lógica e sequencial para intervenções mais específicas, um princípio fundamental da abordagem *stepwise* (KAPUR, D. et al).

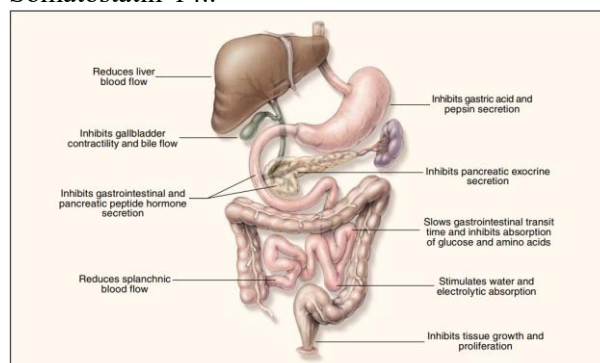
O Octreotide, um análogo sintético da somatostatina, é a principal opção farmacológica empregada na segunda linha de tratamento. Seu mecanismo de ação se baseia na redução do fluxo sanguíneo esplâncnico, o que, por sua vez, diminui a produção de linfa intestinal (Figura 2) (Russell, M. E.) Relatos de caso demonstram que o uso de Octreotide pode levar a uma melhoria respiratória imediata e à cessação da drenagem pleural.(Russell, M. E.)

Apesar de ser considerado um dos pilares do tratamento, a evidência sobre sua eficácia e segurança é desafiadora de sintetizar. Embora 20% dos casos em uma grande revisão tenham recebido Octreotide, a literatura carece de um protocolo de dosagem e administração universalmente aceito. Os regimes de infusão contínua variam consideravelmente; por exemplo, um caso relatou um regime escalonado, iniciando em 0.5 mcg/kg/hora e aumentando até 10 mcg/kg/hora (SIMPSON, C. et al). Esta variabilidade de dosagem dificulta a realização de metanálises robustas para determinar a eficácia ideal e os riscos associados. Embora geralmente bem tolerado, a administração de Octreotide exige monitoramento cuidadoso de potenciais efeitos adversos, como alterações no metabolismo da glicose. A falha na resposta ao manejo farmacológico com Octreotide ou a persistência de alto débito exigem intervenções que visam o fechamento estrutural do espaço pleural.

A pleurodese química representa a próxima etapa de invasividade mínima no algoritmo de tratamento. Este procedimento envolve a instilação de um agente esclerosante no espaço pleural, induzindo uma reação inflamatória que resulta na adesão das superfícies pleurais parietal e visceral. O

sucesso desta técnica foi demonstrado com o uso de agentes como o iodopovidona, que, em algumas séries, alcançou resolução em 100% dos pacientes que não responderam à primeira linha de tratamento (ROCHA, D. et al). O iodopovidona e outros agentes como o OK-432 são considerados opções para quilotórax congênito refratário e potencialmente fatal. Embora eficaz, a pleurodese química pode estar associada a complicações locais, como a formação de atelectasias (ROCHA, D. et al).

Figura 2. Gastrointestinal Actions of Natural Somatostatin-14..



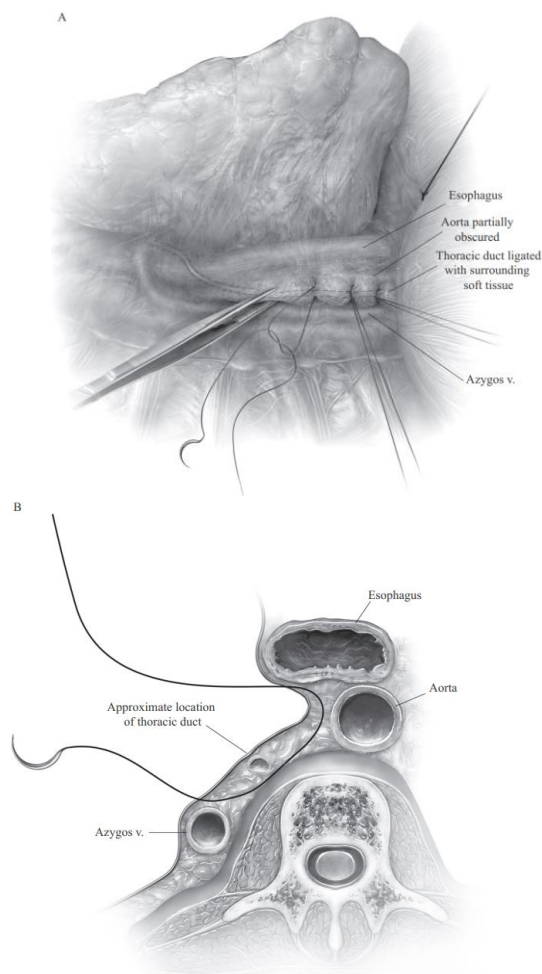
Fonte: do autor.

Em uma sequência ideal de tratamento *stepwise*, a pleurodese química deve ser priorizada sobre a intervenção cirúrgica direta. O fato de que a pleurodese (invasiva mínima) demonstrou alta eficácia em não respondedores (ROCHA, D. et al) sugere que ela oferece uma solução estrutural significativa sem a necessidade de uma toracotomia ou toracoscopia complexa para ligadura direta. Desta forma, a intervenção minimamente invasiva pode evitar que o paciente progrida para a etapa de maior morbidade.

A ligadura cirúrgica do ducto torácico (Figura 3) é tipicamente reservada como a última linha de tratamento invasivo. Indicada para casos de vazamento persistente e alto débito que se mostraram totalmente refratários a todas as medidas não cirúrgicas, a cirurgia oferece um reparo anatômico definitivo. Em revisões de literatura, a ligadura cirúrgica demonstrou uma taxa de sucesso de 69%, mas,

inerentemente, carrega a maior morbidade e risco associados a uma intervenção estrutural maior.

Figura 3. Procedimento de ligadura do ducto torácico por toracotomia.



Fonte: do autor.

A falha na resposta ao manejo farmacológico com Octreotíde ou a persistência de alto débito exigem intervenções que visam o fechamento estrutural do espaço pleural.

O cerne da complexidade do manejo do quilotórax congênito reside na minoria de pacientes que não respondem às terapias de primeira e segunda linha (conservadora e Octreotíde), exigindo a exploração de opções farmacológicas emergentes ou o gerenciamento agressivo das intervenções fetais.

A falha terapêutica em pacientes refratários, particularmente aqueles com anomalias linfáticas intrínsecas (como as associadas à Síndrome de Noonan), levou à busca por alternativas. A Etilefrina, um agente vasoativo simpaticomimético, tem demonstrado potencial como terapia de resgate. Seu mecanismo de ação é distinto do Octreotíde, promovendo uma potente vasoconstrição esplâncnica.(Russell, M. E.)

A Etilefrina mostrou-se eficaz em casos ultrarrefratários, onde terapias como Octreotíde, pleurodese e até mesmo procedimentos avançados de embolização linfática haviam falhado. O relato de sucesso em um lactente crítico com Síndrome de Noonan (HUNG, W. H. et al) e, mais recentemente, em séries de recém-nascidos prematuros, onde a infusão contínua foi associada a uma diminuição clara do débito quiloso em um curto período (2 a 4 dias) (Russell, M. E.), sugere que este agente pode exercer um controle do fluxo linfático em pacientes que não respondem à modulação da somatostatina. A introdução da Etilefrina oferece uma opção farmacológica potente para evitar ou atrasar a progressão para ligadura cirúrgica, reforçando a profundidade do arsenal terapêutico multimodal.

A intervenção fetal invasiva, que inclui a toracocentese de repetição ou a colocação de derivação (*shunt*) toracoamniótico, é reservada para o manejo pré-natal de derrames pleurais com sinais de desvio mediastinal e hidropisia fetal iminente ou estabelecida . Tais procedimentos são intrinsecamente de alto risco e devem ser realizados apenas em centros terciários com expertise em medicina fetal.

O objetivo primário da colocação do *shunt* não é a cura da condição subjacente, mas sim a descompressão imediata do pulmão fetal. A intervenção é uma medida de proteção

pulmonar, combatendo a hipoplasia pulmonar, que é a principal causa de mortalidade pós-natal (BELLINI, C. et al). Séries de casos demonstraram que a intervenção intrauterina pode melhorar a sobrevida perinatal, especialmente em fetos hidrópicos, e encurtar significativamente a duração da drenagem pós-natal (BELLINI, C. et al). No entanto, a técnica não é isenta de riscos, que incluem o deslocamento do *shunt*, infecção e a necessidade crítica de clampeamento do dispositivo no momento do parto para prevenir pneumotórax. A decisão de intervir no período fetal, portanto, é um complexo balanço de risco/benefício, onde a falha em descomprimir a cavidade torácica leva a um risco de morte por insuficiência respiratória superior ao risco do procedimento em si.

Avanços no diagnóstico e nas estratégias de manejo melhoraram significativamente os desfechos do quilotórax congênito. Contudo, o impacto da condição e do tratamento na morbidade global do neonato permanece uma área de preocupação crítica.

Em centros de referência, a taxa de sobrevida é alta, embora dados compilados até 2018 indicassem uma taxa de mortalidade geral de 28%. A principal causa de óbito está ligada à insuficiência respiratória resultante da hipoplasia pulmonar, especialmente em casos complicados por hidropisia (BELLINI, C. et al).

Tabela 2. Etapas do Manejo Clínico do Quilotórax: Intervenções e Justificativas.

Etapas do Manejo	Intervenções Principais	Justificativa Clínica Principal
Pré-Natal (Risco Hidropisia)	Toracocentese Fetal / Shunt Toracoamniótico	Descompressão pulmonar e prevenção de hipoplasia
1ª Linha (Conservadora)	Drenagem Pleural + Dieta TCM / NPT	Estabilização respiratória e redução do fluxo linfático intestinal
2ª Linha (Farmacológica)	Octreotida (Análogo da Somatostatina)	Redução da produção de linfa e do fluxo esplâncnico ¹⁰
3ª Linha (Invasiva Mínima)	Pleurodese Química (ex: Iodopovidona)	Indução de adesão pleural para fechamento do espaço ⁸
4ª Linha (Refratária/Emergente)	Etilefrina (Agente Vasoativo)	Vasoconstrição esplâncnica potente para casos ultrarrefratários ¹²
5ª Linha (Cirúrgica Definitiva)	Ligadura do Ducto Torácico	Reparo anatômico estrutural (último recurso)

A morbidade associada ao manejo, no entanto, é considerável e multifacetada. A prematuridade, que afeta 71% dos neonatos com QC, é o fator de risco mais prevalente. O longo tempo de internação hospitalar (média de 21,5 dias para sobreviventes) (BELLINI, C. et al.), a necessidade de NPT (média de 21 dias) e o risco persistente de complicações iatrogênicas, como a sepse relacionada ao cateter (BHATANAGAR, M. et al), impõem um ônus significativo. Devido à complexidade do tratamento e às associações com síndromes que podem envolver o neurodesenvolvimento (ex: Síndrome de Noonan), o acompanhamento de longo prazo dos desfechos neurodesenvolvimentais e respiratórios é recomendado para todos os sobreviventes.

A evidência clínica acumulada nos últimos anos reforça a premissa central de que o manejo do quilotórax congênito deve aderir estritamente a um algoritmo multimodal e sequencial (*stepwise*) (BHATANAGAR, M. et al) Este modelo terapêutico dita a progressão das medidas menos invasivas para as mais invasivas, otimizando a chance de resolução com a menor morbidade possível.

A eficácia desse algoritmo reside na capacidade de transição rápida. Por exemplo, a constatação de que o manejo conservador prolongado em "respondedores parciais" está associado a maior incidência de sepse (ROCHA, G. et al). justifica a escalada precoce para pleurodese química (invasiva mínima) em vez de persistir na expectativa de melhora espontânea. Essa agilidade na identificação da falha terapêutica e na intervenção subsequente é a chave para otimizar os desfechos e reduzir as complicações iatrogênicas.

4. Discussão

O quilotórax congênito (QC) é uma das principais causas de derrame pleural fetal e

neonatal, associado a alta morbimortalidade devido ao comprometimento respiratório, perda de proteínas, linfócitos e importantes distúrbios metabólicos. A fisiopatologia envolve anomalias linfáticas primárias, ruptura do ducto torácico e alterações na drenagem linfática fetal, fenômenos bem descritos em revisões contemporâneas (De Angelis et al., 2020).

O diagnóstico pré-natal, geralmente obtido por ultrassonografia, permite identificar derrames pleurais uni ou bilaterais, hidropisia fetal e sinais de compressão pulmonar. A literatura demonstra que a intervenção intrauterina, como toracocentese fetal ou shunt toracoamniótico, pode melhorar a expansão pulmonar e reduzir a progressão para hidropisia — fatores decisivos para a sobrevivência neonatal (De Angelis et al., 2020; Antunes et al., 2023). Relatos clínicos reforçam que a redução da compressão pulmonar antes do nascimento diminui o risco de hipoplasia pulmonar severa e melhora os desfechos pós-natais.

No período neonatal, a abordagem inicial fundamenta-se em medidas conservadoras: drenagem pleural, suporte ventilatório, nutrição parenteral total (NPT) e dieta enriquecida com triglicerídeos de cadeia média. Estudos recentes, como o de White, Bhat e Greenough (2019), demonstram que uma parcela significativa dos neonatos evolui com resolução somente com medidas conservadoras, especialmente nos casos sem malformações linfáticas estruturais. A série de Healy et al. (2017) reforça esse achado, mostrando que até dois terços dos recém-nascidos podem ser manejados sem necessidade de intervenção cirúrgica.

O Octreotida tem sido amplamente estudado como terapia adjuvante. Embora a sua eficácia varie, diversas séries de casos relatam diminuição significativa da drenagem pleural e menor tempo de hospitalização quando o

fármaco é utilizado precocemente (Antunes et al., 2023). A revisão de De Angelis et al. (2020) cita o Octreotídeo como uma das terapias farmacológicas mais presentes nos protocolos neonatais, apesar da ausência de consenso sobre dose ideal e tempo de uso.

Outras alternativas terapêuticas também têm sido exploradas. A série de Rocha et al. (2018) chama atenção para a associação entre quilotórax e linfangiectasia pulmonar, condição que frequentemente evolui com refratariedade ao tratamento conservador. Em contrapartida, terapias menos usuais, como o uso precoce de corticosteróides, têm mostrado resultados positivos em casos selecionados, como demonstrado por Hirano et al. (2024), que descrevem resolução acelerada do derrame após administração de prednisolona.

Nos casos refratários — típicos após 2 a 4 semanas de falha clínica — as opções cirúrgicas tornam-se necessárias. A ligadura do ducto torácico, pleurodese ou toracoscopia são descritas como intervenções eficazes, ainda que reservadas para quadros mais graves. Estudos como o de Rocha et al. (2018) reforçam que neonatos com malformações linfáticas complexas apresentam maior risco de necessidade cirúrgica e piores desfechos.

Apesar dos avanços terapêuticos, o QC permanece uma condição de alta complexidade, exigindo abordagem multidisciplinar envolvendo medicina fetal, neonatologia, nutrição, cirurgia pediátrica e cuidados intensivos. Como apontado por Antunes et al. (2023) e White, Bhat e Greenough (2019), a padronização de protocolos e o manejo precoce são essenciais para reduzir morbidade, tempo de internação e complicações infecciosas.

Assim, a literatura atual converge para um modelo de manejo escalonado, centrado na intervenção precoce, na nutrição adequada e no

uso racional de terapias farmacológicas, com papel definido para a cirurgia nos casos de refratariedade.

5. Conclusões

A revisão do manejo do quilotórax congênito demonstra uma evolução significativa nas estratégias terapêuticas. Embora a sobrevida tenha melhorado notavelmente em centros especializados, o manejo permanece um desafio que exige uma equipe multidisciplinar coesa — incluindo especialistas em medicina fetal, cirurgia pediátrica e neonatologia. Os avanços permitiram a inclusão de opções como o Octreotídeo e, mais recentemente, a Etilefrina, oferecendo alternativas eficazes para evitar a morbidade associada a intervenções cirúrgicas maiores.

A mensagem clínica consolidada é que o manejo moderno do quilotórax congênito deve basear-se na adesão rigorosa a um algoritmo *stepwise*. Essa abordagem sistemática, que equilibra a proteção pulmonar fetal (quando hidropisia presente) com a minimização da morbidade pós-natal (evitando o prolongamento desnecessário de terapias conservadoras), é crucial para otimizar os desfechos. A pesquisa futura deve se concentrar em refinar a definição dos critérios de falha terapêutica, padronizar os regimes de dosagem farmacológica do Octreotídeo e validar o uso da Etilefrina em estudos maiores, garantindo que as intervenções mais invasivas sejam empregadas apenas no momento ideal e estritamente necessário.

5. Referências

Fonseca, J.; Gonçalves, M. Neonatal chylothorax: a clinical series of seven cases. *Acta Pediatr Port*, v. 48, p. 147–152, 2017.

Antunes, J.; Borges, M.; Mascarenhas, A.; Brito, S.; Iglesias, C.; Fernandes, E.; Vieira, E.; Pinto, F.; Ferreira, L.; Tomé, T.; Nona, J. Congenital chylothorax: a series of eight cases. *Birth and Growth Medical Journal (BGMJ)*, v. 32, n. 3, p. 217–223, 2023.

Bellini, C.; De angelis, L. C.; Bellini, T. Fetal primary pleural effusions: prenatal diagnosis and management. *PubMed*, 2019. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30737016/>. Acesso em: 17 nov. 2025.

Bhatnagar, M. et al. Congenital chylothorax of the newborn: a systematic analysis of published cases between 1990 and 2018. *National Institutes of Health (NIH)*, 2022. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8820433/>. Acesso em: 17 nov. 2025.

Chen, C. et al. Clinical features and outcomes of congenital chylothorax: a single tertiary medical center experience in China. *National Institutes of Health (NIH)*, 2022. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9615329/>. Acesso em: 17 nov. 2025.

Children's Hospital Colorado. Fetal pleural effusion and congenital chylothorax. Colorado, [s.d.]. Disponível em: <https://www.childrenscolorado.org/conditions-and-advice/conditions-and-symptoms/conditions/pleural-effusion-chylothorax/>. Acesso em: 17 nov. 2025.

De angelis, L.; Bellini, T.; Witte, M.; Kylat, R.; Bernas, M.; Boccardo, F.; Paladini, D.; Magnano, G.; Ramenghi, L.; Bellini, C. Congenital chylothorax: current evidence-based prenatal and post-natal diagnosis and management. *Lymphology*, v. 52, n. 3, p. 108–125, 2020.

Fung, F. R. et al. Persistent low-output neonatal chylothorax: how long are we justified to wait

for pleurodesis in partial responders? *National Institutes of Health (NIH)*, 2024. Disponível em: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12461794/>. Acesso em: 17 nov. 2025.

Healy, H.; Gipson, K.; Hay, S.; Bates, S.; Kinane, T. B. Management and outcomes of congenital chylothorax in the neonatal intensive care unit: a case series. *Pediatric Investigation*, v. 1, n. 1, p. 21–25, 2017.

Hirano, K.; Nakae, K.; Matsunaga, M.; Ueno, K.; Okamoto, Y. Successful treatment of congenital chylothorax by early use of prednisolone: a case report. *Cureus*, v. 16, n. 5, e60628, 2024. doi:10.7759/cureus.60628.

Hung, W. H. et al. Etilefrine: a novel treatment for refractory, life-threatening chylothorax in the newborn. *PubMed*, 2024. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40664399/>. Acesso em: 17 nov. 2025.

Kapur, D. et al. Octreotide in the treatment of congenital chylothorax. *PubMed*, 2004. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15367160/>. Acesso em: 17 nov. 2025.

Rocha, G.; Soares, P.; Azevedo, I.; Baptista, M.; Casanova, J.; Moura, C.; Guimarães, H. Congenital pulmonary lymphangiectasia and chylothorax – a case series. *Lymphology*, v. 50, n. 4, p. 188–196, 2018.

Rocha, G. et al. Chylothorax in the neonate – a stepwise approach algorithm. *PubMed*, 2021. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34324269/>. Acesso em: 17 nov. 2025.

Russell, M. E. Congenital chylothorax treated with octreotide. *PubMed*, 2005. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16272667/>. Acesso em: 17 nov. 2025.

Simpson, C. et al. Experience with etilefrine in refractory non-traumatic chylothorax: a case report. PubMed, 2023. Disponível em: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/40556057/>. Acesso em: 17 nov. 2025.

Varna, J. et al. Post-operative chylothorax in children undergoing congenital heart surgery. Semantic Scholar, 2021. Disponível em: <https://pdfs.semanticscholar.org/efae/195a46f0625d362fd43b2343bac2a7526639.pdf>. Acesso em: 17 nov. 2025.

Vilaça, B. M. et al. Quilotórax congênito e linfedema primário: relato de caso. Residência Pediátrica, v. 9, n. 3, p. 344–346, 2019. DOI: 10.25060/residpediatr-2019.v9n3-32.

White, M. K.; Bhat, R.; Greenough, A. Neonatal chylothoraces: a 10-year experience in a tertiary neonatal referral centre. Case Reports in Pediatrics, 2019:3903598. doi:10.1155/2019/3903598.