

Octreótido – Uma terapêutica Opcional para Quilotórax Pós-cirúrgico em Crianças com Cardiopatia Congénita [64]

FILIPA PARAMÉS, ISABEL FREITAS, JOSÉ FRAGATA, CONCEIÇÃO TRIGO, MARIA FÁTIMA F. PINTO

Serviço de Cardiologia Pediátrica, Centro Hospitalar de Lisboa Central - Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal

Serviço de Cirurgia Cardiorácica, Centro Hospitalar de Lisboa Central - Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal

Rev Port Cardiol 2009; 28 (7-8): 799-807

RESUMO

Introdução: O quilotórax é uma complicação rara, potencialmente grave, que compromete o pós-operatório de cardiopatias congénitas nas crianças. O tratamento médico convencional baseia-se em medidas de suporte dietético de longa duração, difíceis de cumprir e por vezes ineficazes, sendo necessário o recurso à laqueação cirúrgica do canal torácico. Recentemente, tem-se utilizado o octreótido, um análogo sintético da somatostatina, no tratamento quer do quilotórax congénito quer do secundário a cirurgia cardíaca.

Material e Métodos: O objectivo deste trabalho foi analisar a eficácia e a segurança da administração de octreótido em crianças com quilotórax, submetidas a cirurgia cardíaca.

Realizamos um trabalho retrospectivo de revisão dos processos de 16 crianças com quilotórax pós-cirúrgico entre Janeiro de 1999 e Dezembro de 2007. Identificaram-se os dados epidemiológicos; a cirurgia realizada; a duração do derrame; a terapêutica efectuada e a sua duração; a duração do internamento.

Para avaliação da eficácia compararam-se estes parâmetros nas crianças tratadas convencionalmente com as que fizeram octreótido. Para avaliação da segurança compararam-se os efeitos secundários de ambas as terapêuticas. O octreótido foi efectuada em perfusão contínua, na dose de 4 a 10 mcg/Kg/hora, com vigilância e registo de efeitos secundários.

Resultados: Na população estudada verificou-se uma incidência de quilotórax pós-cirúrgico

ABSTRACT

Octreotide – Additional conservative therapy for postoperative chylothorax in congenital heart disease

Introduction: Chylothorax is a rare but serious postoperative condition in children with congenital heart disease. Conventional medical treatment consists of specific long-term dietary modification, and surgical reintervention, such as lymphatic duct ligation, may be indicated in refractory cases. In recent years, an additional conservative treatment, octreotide, a synthetic analog of somatostatin, has been used in management of congenital and postoperative chylothorax.

Methods: The objective of this work was to analyze the efficacy and safety of this treatment for chylothorax after congenital heart surgery.

We reviewed the records of sixteen patients with chylothorax after surgery for congenital heart disease between January 1999 and December 2007, and collected the following data: demographic information; type of surgical procedure; onset, duration and management of chylothorax and treatment; and duration of hospital stay. To analyze efficacy we compared these parameters in children receiving conventional treatment only with those receiving octreotide. To analyze safety we compared the adverse effects of both treatments. Octreotide was administered at a dose of 4 to 10 µg/kg/hour, with monitoring of side effects.

de 1,6%. Esta complicação ocorreu mais frequentemente após cirurgia de Glenn e Fontan (8 doentes). O octreótido foi iniciado três dias após o diagnóstico de quilotorax e mantido por 17 dias (4 a 26 dias), até à resolução do derrame. Os efeitos secundários, ainda que frequentes (3 em 8 doentes) são ligeiros. Esta terapêutica foi eficaz em todos os doentes, não sendo necessária cirurgia para laqueação do canal torácico em nenhum caso.

Discussão e Conclusões: O octreótido demonstrou ser eficaz e seguro para o tratamento de quilotorax pós-cirúrgico em crianças com cardiopatias congénita, podendo ser utilizado como terapêutica adjuvante ao tratamento convencional desta complicação.

Palavras-Chave

Quilotorax; Cirurgia cardíaca; Octreótido

Results: The incidence of chylothorax in our population was 1.6%. It occurred more often after Glenn and Fontan procedures (8 patients). Octreotide was begun three days after diagnosis of chylothorax and continued for a median of seventeen days (ranging from 4 to 26 days), until complete resolution. Side effects were frequent (in 3 of the 8 patients) but of no clinical relevance. All patients responded to the therapy and there was no indication for further surgical intervention.

Discussion and Conclusions: Octreotide is safe and effective in the treatment of postoperative chylothorax in children with congenital heart disease. It is a useful adjunctive therapy to the conventional treatment of this complication.

Key words

Chylothorax; Cardiac surgery; Octreotide

INTRODUÇÃO

Quilotorax é uma complicação rara, potencialmente grave, que compromete o pós-operatório das cardiopatias congénitas nas crianças. Tem uma incidência de 0,56 a 1,9%⁽¹⁾, que tem vindo a aumentar em estudos mais recentes para 2,5 a 4,7%^(2,3), relacionada com o aumento de complexidade das cirurgias realizadas e com a necessidade de reintervenções no mesmo doente, bem como paradoxalmente com a reintrodução precoce de alimentação entérica no pós-operatório, face à melhoria dos resultados cirúrgicos. Está associado a lesão do canal torácico ou de vasos linfáticos acessórios, ou a uma pressão venosa sistémica que excede a do canal torácico, como ocorre em algumas situações hemodinâmicas de circulação tipo Fontan (anastomoses de Glenn ou cirurgia de Fontan).

A evolução clínica deste quadro é demorada, com necessidade de drenagem pleural intermitente ou contínua, ao longo de várias semanas, muitas vezes complicada por falência respiratória, devido a compressão pulmonar, hipoproteinemia e caquexia por perda proteica e lipídica, bem como infecções nosocomiais devido a hipogamaglobulinemia e linfopenia^(3,4,5).

INTRODUCTION

Chylothorax is a rare but serious postoperative condition in children with congenital heart disease. It has an incidence of 0.56-1.9%⁽¹⁾, but this has risen in more recent studies to 2.5-4.7%^(2,3) with increasingly complex surgeries and need for reinterventions, and paradoxically with earlier reintroduction of postoperative enteral nutrition following improvements in surgical results. It is associated with damage to the thoracic duct or accessory lymphatics, or when systemic venous pressure is higher than in the thoracic duct, which occurs in certain hemodynamic situations with Fontan circulation such as in the Glenn and Fontan procedures.

The clinical course of this condition is lengthy, requiring intermittent or continuous pleural drainage over several weeks, and is often complicated by respiratory failure due to pulmonary compression, hypoproteinemia and cachexia due to protein and lipid loss, as well as nosocomial infection resulting from hypogammaglobulinemia and lymphopenia⁽³⁻⁵⁾.

The treatment strategy is not fully established. Conservative therapy is generally accepted as the first step, either with a low-fat diet supplemented by medium-chain triglycerides,

O seu tratamento está mal estabelecido. Aceita-se geralmente um período inicial de terapêutica conservadora, com dieta hipolípida suplementada com triglicéridos de cadeia média, transportados directamente pelo sistema porta e não pelo sistema linfático, ou alimentação parentérica total. Na falência desta intervenção, duração superior a 3 ou 4 semanas ou drenagem excessiva superior a 10 mL/Kg/dia⁽⁵⁾, preconizam-se abordagens cirúrgicas como laqueação do canal torácico, pleurodese, ou mesmo *shunts* pleuro-peritoneais em situações refractárias à terapêutica cirúrgica previamente descrita.

Recentemente, tem-se utilizado a somatostatina ou o octreótido no quilotorax congénito e no secundário a cirurgia cardíaca; é uma terapêutica recente e pouco difundida que reduz a produção de linfa e acelera a resolução deste tipo de derrames.

O octreótido, um análogo sintético da somatostatina de longa acção, é um péptido hormonal que actua como neurohormona e de modo parácrino, encontrando-se presente no sistema nervoso central, tracto gastrointestinal e pâncreas. É um inibidor da hormona de crescimento, da glicagina, da insulina e da TSH. Actua a nível do tracto gastrointestinal diminuindo a pressão sanguínea esplâncica e inibindo a serotonina, a gastrina, o péptido vasoactivo intestinal, a secretina, a motilina e o polipéptido pancreático. Inibe ainda a contractilidade vesicular e diminui a secreção de ácidos biliares. O mecanismo exacto que envolve este fármaco não está completamente compreendido; associa-se a uma diminuição da pressão venosa hepática, a uma diminuição da absorção intestinal de lípidos, a uma diminuição da concentração de triglicéridos no canal torácico e a uma diminuição no fluxo sanguíneo esplâncico⁽⁶⁾.

É também utilizado em Pediatria em patologias como acromegalia, diarreia crónica, hemorragia gastrointestinal, ou no quilotorax congénito ou associado a patologias como linfangiectasia pulmonar^(7,8).

Este artigo pretende relatar a experiência de nove anos de um centro no tratamento de quilotorax após cirurgia cardíaca em crianças com cardiopatias congénitas.

transported directly by the portal system rather than the lymphatic system, or total parenteral nutrition. If such measures fail, the condition lasts for more than 3-4 weeks, or drainage of over 10 ml/kg/day is required⁽⁵⁾, surgical intervention is recommended, with thoracic duct ligation, pleurodesis, or pleuro-peritoneal shunts in cases that are refractory to treatment.

A recent and as yet little used treatment for chylothorax, whether congenital or secondary to cardiac surgery, is somatostatin or octreotide, which reduce lymph production and accelerate resolution of this type of effusion.

Octreotide, a synthetic long-acting somatostatin analog, is a hormone peptide that acts as a paracrine neurohormone, and is distributed in the central nervous system, the gastrointestinal tract and the pancreas. It inhibits growth hormone, glucagon, insulin and thyroid-stimulating hormone. Its effect in the gastrointestinal tract is to reduce splanchnic venous pressure, and inhibit the production of serotonin, gastrin, vasoactive intestinal peptide, secretin, motilin and pancreatic polypeptide. It also reduces gall bladder contractility and bile secretion. The precise mechanism of this drug's action is not fully understood, but it is associated with reductions in hepatic venous pressure, intestinal lipid absorption, triglyceride concentrations in the thoracic duct and splanchnic blood flow⁽⁶⁾.

Octreotide is also used in pediatrics for conditions such as acromegaly, chronic diarrhea, gastrointestinal bleeding and chylothorax, either congenital or associated with pathologies such as pulmonary lymphangiectasia^(7,8).

The objective of this article is to report the nine-year experience of one center in the treatment of chylothorax in children after congenital heart surgery.

METHODS

We reviewed the records of 16 patients with chylothorax after surgery for congenital heart disease between January 1999 and December 2007, and collected the following data: demographic information, congenital heart disease and associated pathologies, type of surgical procedure, onset, duration and management of chylothorax and treatment, and duration of hospital stay. To analyze efficacy we

MÉTODOS

Trabalho retrospectivo de revisão de processos clínicos de 16 crianças com quilotórax pós-cirúrgico, operadas entre Janeiro de 1999 e Dezembro de 2007. Identificaram-se os dados epidemiológicos, a cardiopatia congênita e patologias associadas, a cirurgia realizada, a duração do derrame, a terapêutica efectuada e sua duração e o tempo de internamento. Para avaliação da eficácia da terapêutica com octreótido compararam-se estes parâmetros nas crianças tratadas convencionalmente com as que efectuaram esta terapêutica. Para avaliação da segurança, compararam-se os efeitos secundários de ambas as terapêuticas.

O diagnóstico de quilotórax baseou-se na presença de líquido pleural ou pericárdico com pelo menos uma de três características: (1) aparência leitosa; (2) triglicéridos elevados, superior a 110 mg/mL; (3) celularidade superior a 1000 células/mL com predomínio de linfócitos (superior a 80%), com culturas estéris⁽⁶⁾.

Após diagnóstico de quilotórax, todas as crianças iniciaram terapêutica médica convencional, com restrição lipídica ou alimentação parentérica total, suplementação com triglicéridos de cadeia média e aumento de terapêutica anticongestiva e diurética, quando adequado. A abordagem cirúrgica foi reservada para doentes com falência da terapêutica médica acima descrita. Nalgumas crianças, como segunda linha de terapêutica, foi considerado a utilização de octreótido em perfusão, na dose de 4 a 10 µg/Kg/h, iniciado a 1 µg/Kg/h, com aumento progressivo cada 24 a 72 horas consoante a resposta terapêutica. Este fármaco pode também ser administrado por via subcutânea, na dose de 20 a 70 µg/Kg/dia, em 3 doses. De realçar a vigilância de efeitos secundários efectuada, nomeadamente hipoglicémia ou hiperglicémia, hipotensão, distensão abdominal e dor, diarreia, flatulência, má absorção, náuseas, disfunção hepática, litíase colestática, flushing cutâneo, hipotiroidismo⁽⁹⁾. O desmame deste fármaco foi efectuado em 3 a 5 dias, após resolução desta complicação.

comparados estes parâmetros em crianças recebendo tratamento convencional apenas com aquelas recebendo octreótido. Para analisar a segurança comparámos os efeitos secundários de ambos os tratamentos.

Chylothorax foi diagnosticado com base na presença de líquido pleural ou pericárdico com pelo menos uma das seguintes três características: 1) aparência leitosa; 2) níveis de triglicéridos superiores a 110 mg/ml; ou 3) contagem de células superiores a 1000 células/ml com predominância de linfócitos (superior a 80%), juntamente com culturas estéris⁽⁶⁾.

Após diagnóstico, o tratamento médico convencional foi iniciado em todas as crianças, com restrição de gordura ou nutrição parenteral total, suplementada com triglicéridos de cadeia média e aumento da terapêutica anticongestiva e diurética quando necessário. O tratamento cirúrgico foi reservado para aqueles em quem o tratamento médico falhou. Em alguns doentes, o octreótido em perfusão foi usado como terapia de segunda linha, a uma dose de 4 a 10 µg/kg/hora, começando com 1 µg/kg/hora e aumentando progressivamente a cada 24 a 72 horas dependendo da resposta terapêutica. O medicamento também pode ser administrado subcutaneamente, a uma dose de 20 a 70 µg/kg/dia, em 3 doses. Efeitos secundários foram monitorizados, particularmente hipoglicémia ou hiperglicémia, hipotensão, distensão abdominal ou dor, diarreia, flatulência, má absorção, náusea, disfunção hepática, colelitíase, rubor cutâneo, e hipotireoidismo⁽⁹⁾. Os doentes foram desmamados do medicamento entre 3 e 5 dias após a resolução da condição.

RESULTS

In the nine-year period of the study 16 children with chylothorax after heart surgery were identified, representing an incidence of 1.6%.

Of these, eight had conventional treatment only and eight also received octreotide.

The mean age of the patients receiving conventional treatment only was 2.15 years, with a predominance of females; mean age in the group receiving octreotide was higher, 4 years, and most were male. Chylothorax occurred more often after Glenn and Fontan procedures (8 patients), followed by correction of aortic coarctation or tetralogy of Fallot (2 patients each). *Tables I and II* present further details of the two groups.

RESULTADOS

No período de nove anos de estudo foram identificadas 16 crianças com quilotórax após cirurgia cardíaca, representando uma incidência de 1,6% desta complicação.

Destas, 8 crianças efectuaram apenas terapêutica convencional e 8 crianças efectuaram também octreótido.

A média de idades das crianças que efectuaram apenas terapêutica convencional foi de 2,15 anos, com um predomínio de crianças do sexo feminino; no grupo de doentes que efectuaram terapêutica com octreótido, a média de idade foi mais elevada, 4 anos, com um predomínio de crianças do sexo masculino. Esta complicação ocorreu mais frequentemente após cirurgia de Glenn e Fontan (8 doentes), seguido de correcção de coarctação da aorta e correcção de Tetralogia de Fallot (2 doentes cada). As *Tabelas I e II* apresentam uma descrição detalhada destes dois grupos de doentes.

Tabela I. Dados epidemiológicos, diagnóstico e cirurgia realizada de crianças que não efectuaram octreótido.

Idade	Sexo	Diagnóstico	Patologia associada	Cirurgia cardíaca
1 mês	M	Coarctação da aorta e canal arterial patente		Correcção com flap de subclávia
1 ano	F	Tetralogia de Fallot		Correcção completa
2 anos	F	Tetralogia de Fallot	Anel vascular	Correcção completa
3 anos	M	SCEH operado 1º e 2º estadio		Cirurgia de Fontan
7 anos	M	VDDS com MGA		Cirurgia de Fontan
1 ano	F	VDDS com MGA		Cirurgia de Glenn
12 dias	F	TGA com CIV	Infecção respiratória pré cirurgia	Cirurgia de Jatene
3 anos	F	At T e At P com CIV		Anastomose de <i>Blalock-Taussig</i> modificado à esquerda

At P - atresia da pulmonar; At T - atresia da tricúspide; CIV - comunicação interventricular; MGA - malposição das grandes artérias; SCEH - síndrome do coração esquerdo hipoplásico; TGA - transposição das grandes artérias; VDDS - ventrículo direito de dupla saída

Table I. Demographic data, diagnosis and type of surgical procedure in children not receiving octreotide.

Age	Gender	Diagnosis	Associated pathology	Cardiac surgery
1 month	M	Aortic coarctation and patent ductus arteriosus		Subclavian flap aortoplasty
1 year	F	Tetralogy of Fallot		Total repair
2 years	F	Tetralogy of Fallot	Vascular ring	Total repair
3 years	M	HLHS, stage 1 and 2 repair		Fontan procedure
7 years	M	DORV with MGA		Fontan procedure
1 year	F	DORV with MGA		Glenn procedure
12 days	F	TGA with VSD	Pre-surgery respiratory infection	Jatene procedure
3 years	F	Tricuspid and pulmonary atresia with VSD		Modified left Blalock-Taussig shunt

DORV: double outlet right ventricle; HLHS: hypoplastic left heart syndrome; MGA: malposition of the great arteries; TGA: transposition of the great arteries; VSD: ventricular septal defect

Table II. Demographic data, diagnosis and type of surgical procedure in children receiving octreotide.

Age	Gender	Diagnosis	Associated pathology	Cardiac surgery
5 months	M	VSD	Hypothyroidism	Closure with Dacron patch
6 years	M	Pulmonary atresia with intact ventricular septum; RPA stenosis		Fontan procedure
7 years	F	Pulmonary atresia with intact ventricular septum		Fontan procedure
4 years	M	Univentricular heart with MGA and pulmonary stenosis; right isomerism		Fontan procedure
3 years	M	TGA with VSD, hypoplastic RV and aortic coarctation		Fontan procedure
6 years	M	DORV with MGA and aortic coarctation		Fontan procedure

Tabela II. Dados epidemiológicos, diagnóstico e cirurgia realizada de crianças que efectuaram octreótido.

Idade	Sexo	Diagnóstico	Patologia associada	Cirurgia cardíaca
5 meses	M	CIV	Hipotiroidismo	Encerramento com <i>patch</i> de Dacron
6 anos	M	At P com septo interventricular intacto; Estenose do REAP		Cirurgia de Fontan
7 anos	F	At P com septo interventricular intacto		Cirurgia de Fontan
4 anos	M	Coração univentricular com MGA e estenose pulmonar; Isomerismo direito		Cirurgia de Fontan
3 anos	M	TGA com CIV, ventrículo direito hipoplástico e coarctação da aorta		Cirurgia de Fontan
6 anos	M	VDDS com MGA e coarctação da aorta		Cirurgia de Fontan
4 anos	M	VDDS com MGA e cirurgia de Rastelli	Endocardite a <i>staphylococcus aureus</i>	Plastia da válvula tricúspide e substituição do <i>patch</i> da CIV
4 meses	M	Coarctação da aorta; Estenose valvular aórtica		Correcção com <i>flap</i> da subclávia

At P – atresia da pulmonar; CIV – comunicação interventricular; MGA – malposição das grandes artérias; TGA – transposição das grandes artérias; VDDS – ventrículo direito de dupla saída; REAP – ramo esquerdo da artéria pulmonar.

Em todas as crianças, imediatamente após diagnóstico de quilotórax baseado na análise de líquido, foi iniciada dieta hipolípida suplementada com triglicéridos de cadeia média e intensificada a terapêutica diurética associada a suplemento de albumina endovenosa. Em 2 crianças foi efectuada alimentação parentérica total, ambas com menos de três meses de vida, uma em cada um dos grupos descritos. Na fase inicial do estudo, o octreótido só era introduzido 15 dias após a falência da terapêutica convencional, traduzida pela não resolução do derrame; nos últimos oito casos descritos, utilizamos uma estratégia terapêutica diferente iniciando o octreótido mais precocemente.

Em dois doentes o derrame era pericárdico, em três doentes era pleural esquerdo, em seis

4 years	M	DORV with MGA and Rastelli procedure	<i>Staphylococcus aureus</i> endocarditis	Tricuspid valvuloplasty and VSD patch replacement
4 months	M	Aortic coarctation; aortic valve stenosis		Subclavian flap aortoplasty

DORV: double outlet right ventricle; MGA: malposition of the great arteries; RPA: right pulmonary artery; RV: right ventricle; TGA: transposition of the great arteries; VSD: ventricular septal defect

Immediately following diagnosis of chylothorax based on fluid analysis a low-fat diet supplemented by medium-chain triglycerides was initiated in all the patients and diuretic therapy was intensified, supplemented by intravenous albumin. Total parenteral nutrition was administered in two children, both aged under three months, one from each group. In the initial period covered by the study, octreotide was only introduced 15 days after failure of conventional treatment based on non-resolution of the effusion; for the last eight cases described, the therapeutic strategy had changed, with octreotide being used earlier.

The effusion was pericardial in two patients, left pleural in three, right pleural in six, and bilateral pleural in five. It was diagnosed a median of 13 days (1-32) after surgery.

Octreotide therapy was begun in eight patients a median of three days (1-15) after diagnosis of chylothorax, and continued for a median of 17 days (4-26), at an initial dose of 1 µg/kg/hour and increased progressively depending on therapeutic response up to 6 µg/kg/h (mean 4.5 µg/kg/h).

Comparison of the two groups (Table III) showed a slight reduction in hospital stay and in duration of chylothorax in those receiving octreotide. Two children in the group not receiving octreotide required thoracic duct ligation (the first and last patients in Table I), both from the period before the introduction of this option, whereas the effusion resolved in all patients in the octreotide group with medical therapy only.

Side effects associated with octreotide were observed in three patients, two with diarrhea and one with hyperglycemia, but in no case was it necessary to suspend the therapy. There was one case of sepsis in each group, both of whom had central venous catheters for a prolonged period, one of them with parenteral nutrition. Both

pleural direito e em cinco pleural bilateral. O diagnóstico do derrame ocorreu a uma mediana de 13 dias (1 a 32 dias) após cirurgia.

A terapêutica com octreótido foi iniciada em oito doentes, a uma mediana de três dias após o diagnóstico de quilotórax (de 1 a 15 dias), mantida durante uma mediana de 17 dias (de 4 a 26 dias) sendo iniciado, conforme descrito previamente, a 1µg/Kg/h, com aumento progressivo segundo resposta terapêutica até 6µg/Kg/h (média de 4,5µg/Kg/h).

A comparação destes dois grupos de doentes (*Tabela III*), os que não efectuaram octreótido e os que efectuaram, revelou uma diminuição discreta dos dias de internamento e da duração do quilotórax. Houve duas crianças com necessidade de laqueação cirúrgica do canal torácico no grupo que não efectuou octreótido (primeiro e último doente da *Tabela I*), correspondendo ao período antes da introdução desta terapêutica médica; enquanto que no grupo medicado com este fármaco houve resolução do derrame em todos os doentes apenas com terapêutica médica.

Verificaram-se efeitos secundários associados ao octreótido em três doentes, dois com diarreia e um com hiperglicémia; em nenhum houve necessidade de suspender a terapêutica. Registou-se um caso de sépsis em cada um dos grupos descritos, ambos os doentes tinham cateteres venosos centrais colocados com duração prolongada e um deles fazia alimentação parentérica. Ambos responderam à terapêutica antibiótica apropriada e substituição dos cateteres.

Não se registaram óbitos.

Tabela III. Comparação de resultados.

	Mediana da duração do internamento (dias)	Mediana da duração do quilotórax (dias)	Efeitos secundários	Laqueação cirúrgica do canal torácico
Terapêutica convencional	45 (1-60)	30 (1-48)	Sépsis - 1 (Alimentação parentérica)	2
Octreótido	35 (10-64)	22 (4-26)	Diarreia - 2; Hiperglicémia -1; Sépsis - 1	0

DISCUSSÃO

O quilotórax pode desenvolver-se após qualquer tipo de intervenção cirúrgica intratorácica, mas está mais frequentemente associado a anas-

responded to antibiotic therapy and catheter replacement.

There were no deaths.

Table III. Comparison of results

	Median hospital stay (days)	Median duration of chylothorax (days)	Side effects	Thoracic duct ligation
Conventional treatment	45 (1-60)	30 (1-48)	Sepsis - 1 (parenteral nutrition)	2
Octreotide	35 (10-64)	22 (4-26)	Diarrhea - 2; hyperglycemia -1; sepsis - 1	0

DISCUSSION

Chylothorax can develop after any type of intrathoracic surgery, but it is most frequently associated with cavopulmonary anastomosis such as in Glenn and Fontan procedures, as well as operations that can cause right ventricular dysfunction such as repair of tetralogy of Fallot, due to increased systemic venous pressure or venous thrombosis. The duration of chylothorax is also greater after the Fontan procedure, as was found in the patients in this study (median of 29 days compared to 20 days for all other pathologies). Other procedures often associated with this complication are correction of aortic coarctation, Blalock-Taussig pulmonary-systemic shunts, and ligation of patent ductus arteriosus, due to proximity to the thoracic duct, which may result in damage to the duct itself or to tributary lymphatics^(2,3,5).

Side effects of octreotide therapy in children are rare and generally mild; in this study, as described in the literature^(2,3), they consisted of transient alterations in blood glucose levels and slight changes in gastrointestinal transit. There were two cases of sepsis, one in each group, which were considered to be related to the presence of central venous catheters for a prolonged period, since there was no evidence of immunosuppression and the patients responded to antibiotic therapy and catheter replacement. A case of necrotizing enterocolitis has been reported in a full-term newborn under octreotide therapy for chylothorax following surgical correction of aortic coarctation; this is the most serious complication described but there is no evidence of a direct link with the drug^(2,3). One of

tomoses cavopulmonares, como as cirurgias de Glenn ou de Fontan, bem como a cirurgias que podem condicionar disfunção do ventrículo direito, como correcção de Tetralogia de Fallot, pelo aumento da pressão venosa sistémica ou mesmo trombose venosa. A duração desta complicação é também maior após cirurgia de Fontan, como também se verificou no grupo de doentes estudados: mediana 29 dias, quando comparado com 20 dias de todas as outras patologias. Outras cirurgias correctivas mais frequentemente associadas a esta complicação são a correcção de coartação da aorta, as anastomoses sistémico pulmonares tipo Blalock-Taussig e a laqueação do canal arterial, pela proximidade do canal torácico e possibilidade de traumatismo directo do mesmo ou de vasos linfáticos tributários^(2,3,5).

Os efeitos secundários da terapêutica com octreótido em idades pediátricas são raros e geralmente ligeiros e neste estudo, tal como descrito na literatura^(2,3), consistiram em alterações transitórias da glicémia e alterações ligeiras do trânsito gastrointestinal. Ocorreram dois casos de sépsis, um em cada grupo, que relacionamos com a presença de catéter venoso central prolongado, já que em nenhum se verificou imunossupressão, e responderam à antibioticoterapia bem como à substituição dos catéteres. Está descrito um caso de enterocolite necrotizante num recém-nascido de termo, após correcção de coartação da aorta, sob terapêutica com octreótido por quilotórax pós-cirúrgico; sendo esta a complicação mais grave, mas sem evidência de relação directa com a terapêutica descrita^(2,3). Um dos doentes apresentou hipotiroidismo, que foi relacionado com a circulação extracorporeal e não com a terapêutica com octreótido, conforme descrito na literatura⁽¹⁰⁾.

No período de estudo analisado não se verificaram alterações significativas na equipa cirúrgica e intensivista que justifiquem diferenças interpersonais no manejo terapêutico.

As cirurgias dos grupos analisadas foram semelhantes, ainda que em faixas etárias diferentes: os doentes apenas com terapêutica convencional têm uma mediana de idade inferior ao grupo do octreótido, o que poderia justificar uma evolução mais lenta na resolução do quilotórax e uma maior taxa de complicações pós-cirúrgicas, com um internamento mais prolongado.

Parece-nos importante realçar a necessidade de laqueação do canal torácico em dois doentes do

our patients presented hypothyroidism, related to extracorporeal circulation and not to octreotide therapy, as described in the literature⁽¹⁰⁾.

During the period under analysis, there were no significant changes in the surgical team or ICU staff that would suggest differences in management.

The surgical procedures performed in the two groups were similar, although there were differences in age: the patients receiving conventional treatment only had a lower median age than those receiving octreotide, which may explain the slower resolution of chylothorax and the higher rate of postoperative complications in this group, with longer hospital stay.

It should be noted that two patients from the group treated conventionally required thoracic duct ligation to resolve the chylothorax. However, this is not always effective, since it involves extensive surgical dissection and the thoracic duct has considerable anatomical variability; this often means that conventional medical therapy must be maintained, with subsequent association of octreotide in order to achieve complete resolution^(2,3).

There are several reports in the literature of sporadic cases^(5,11) and in more extensive reviews^(1-4,6,9) of the efficacy of octreotide therapy in resolving postoperative chylothorax; some authors even suggest using it as first-line therapy for this complication⁽⁶⁾, an approach that we endorse, despite the fact that our experience was with a small number of patients and that there have been no randomized prospective studies analyzing octreotide's therapeutic efficacy and safety.

CONCLUSION

Octreotide is safe and effective in the treatment of postoperative chylothorax in children with congenital heart disease and is a useful adjunctive therapy to conventional treatment of this complication.

Side effects are frequent but do not appear to be clinically relevant.

There was resolution of the chylothorax in all the children treated with octreotide with no need for further therapeutic measures, including thoracic duct ligation.

grupo tratado convencionalmente, com resolução do quilotórax. No entanto esta cirurgia pode ser ineficaz, uma vez que implica uma dissecação cirúrgica extensa e existe variabilidade anatómica considerável do canal torácico, pelo que muitas vezes existe necessidade de manutenção da restante terapêutica médica convencional e da associação posterior do octreótido para a completa resolução deste quadro clínico^(2,3).

Existem várias descrições na literatura em casos esporádicos^(5,11), ou em revisões mais extensas^(1-4,6,9) da eficácia da utilização do octreótido na resolução do quilotórax pós-cirúrgico, sendo mesmo proposta por alguns autores a sua inclusão como terapêutica de primeira linha para esta complicação⁽⁶⁾, atitude que defendemos, apesar da nossa experiência se verificar num reduzido número de doentes e de não existirem estudos prospectivos randomizados para análise da sua eficácia e segurança terapêuticas.

CONCLUSÃO

O octreótido demonstrou ser eficaz e seguro para o tratamento do quilotórax pós-cirúrgico em crianças com cardiopatia congénita, podendo ser utilizado como terapêutica adjuvante ao tratamento conservador desta complicação.

Apesar de frequentes, os efeitos secundários não parecem ser clinicamente relevantes.

Em todas as crianças tratadas com octreótido houve resolução do quilotórax sem necessidade de outras terapêuticas, nomeadamente a laqueação cirúrgica do canal torácico.

Pedido de separatas

Address for reprints

Filipa Paramés

Serviço de Cardiologia Pediátrica

Hospital de Santa Marta

Centro Hospitalar de Lisboa Central

1169-024 LISBOA

e-mail: f_parames@hotmail.com

BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Luján EA, Moreno MM, Azuero KB et al. Tratamiento del quilotórax posquirúrgico con octreótido. *An Pediatr* 2003;58(4):390-2.
2. Chan S, Lau W, Wong W et al. Chylothorax in children after congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1650-7.
3. Chan EH, Russell JL, Williams WG et al. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1864-71.
4. Caritg J. El niño intervenido de cardiopatías congénitas en la UCI: el corazón va bien, pero no todo lo demás. *Anales de Cirugía Cardíaca y Vasculosa* 2004;10(4):244-249.
5. Hamdan MA, Gaeta ML. Octreotide and low-fat breast milk in postoperative chylothorax. *Ann Thorac Surg* 2004;77:2215-7.
6. Lim KA, Kim SH, Huh J et al. Somatostatin for postoperative chylothorax after surgery for children with congenital heart disease. *J Korean Med Sci* 2005;20:947-51.
7. Epaud R, Dubern B, Larroquet M et al. Therapeutic strategies for idiopathic chylothorax. *J Pediatr Surg* 2008;43:461-465.
8. Bellini C, Boccardo F, Campisi C et al. Pulmonary lymphangiectasia. *Orphanet encyclopedia*, December 2004.
9. Roehr CC, Jung A, Proquitté H et al. Somatostatin or octreotide as treatment options for chylothorax in young children: a systematic review. *Intensive Care Med* 2006;32:650-657.
10. Cannizzaro V, Frey B, Bernet-Buettiker V. The role of somatostatin in the treatment of persistent chylothorax in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;30:49-53.
11. Pratap U, Slavik Z, Ofoc VD et al. Octreotide to treat postoperative chylothorax after cardiac operations in children. *Ann Thorac Surg* 2001;72:1740-2.