

Çocukluk Çağında Şilotoraks; Üç Olgu Sunumu, Güncel Tanı ve Tedavi Yaklaşımları

Chylothorax in Childhood; Three Case Reports with Current Diagnosis and Treatment Approaches

Yakup CANITEZ¹, Şükrü ÇEKİÇ¹, Arif GÜRPINAR², Nihat SAPAN¹

¹Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı, Bursa, Türkiye

²Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Bursa, Türkiye



ÖZET

Şilotoraks, çocukluk çağında plevral efüzyonun nadir bir nedenidir. Hastalığın etiyojisi yaşa göre değişmekle birlikte, başlıca nedenler; konjenital nedenler, cerrahi işlemler, travma, tümöral nedenler, idiyopatik ve bazı enfeksiyöz hastalıkları olarak bildirilmektedir. Klinik bulgular, radyolojik bulgular ve plevral sıvının analiziyle şilotoraks tanısı konulan üç çocuk olgu; iki buçuk aylık kız hasta (idiyopatik "non-immun" hidrops fetalis ilişkili konjenital şilotoraks), üç buçuk aylık erkek hasta (idiyopatik şilotoraks) ve on bir aylık erkek hasta (idiyopatik şilotoraks) sunuldu. Hastaların üçü de toraks tüpü ile drenaja ek olarak medikal tedavi (Olgu 1; total parenteral nutrisyon ve orta zincirli yağ asiti içeren formül mama, Olgu 2; total parenteral nutrisyon, orta zincirli yağ asiti içeren formül mama ve somatostatin, Olgu 3; orta zincirli yağ asiti içeren formül mama) ile tedavi edildi. Her üç olguda da tedavi sonrası izlem dönemlerinde nüks görülmedi. Şilotoraks tanısı klinik bulgular, radyoloji ve plevral sıvının analizi ile konulmaktadır. Diyet ve total parenteral nutrisyon tedavilerine yanıt alınamayan olgularda somatostatin veya oktreotid tedavisinin eklenmesiyle iyi sonuç alınabilmektedir. Medikal tedaviye dirençli olgularda cerrahi tedavi uygulanabilmektedir.

Anahtar Sözcükler: Çocuk, Oktrotid, Plevral efüzyon, Somatostatin, Şilotoraks

ABSTRACT

Chylothorax is a rare cause of pleural effusion in childhood. Even though the etiology of the illness varies according to age, the major causes have been reported to be congenital causes, surgical procedures, trauma, tumoral factors, idiopathic and some infectious diseases. The three pediatric cases diagnosed as chylothorax with the help of clinical and radiological findings and pleural fluid analysis presented here include a 2.5-month-old female patient (idiopathic non-immune hydrops fetalis-associated congenital chylothorax), a 3.5-month-old male patient (idiopathic chylothorax) and an 11-month old male patient (idiopathic chylothorax). All three patients recovered with medical treatment (case 1; total parenteral nutrition and formula containing medium-chain fatty acids; case 2; total parenteral nutrition and formula containing medium chain fatty acids and somatostatin; case 3; formula containing medium chain fatty acids) supplemented by chest tube drainage. No recurrence was observed in any of the cases during the follow-up period. The diagnosis of chylothorax is made through clinical findings, radiology and the analysis of pleural fluid. In cases that fail to respond to treatment with diet and total parenteral nutrition, a successful outcome can be possible with the addition of somatostatin or octreotide treatment. Surgical treatment can be used in cases resistant to medical treatment.

Key Words: Child, Octreotide, Pleural effusion, Somatostatin, Chylothorax

GİRİŞ

Şilotoraks, plevra yaprakları arasında lenfatik sıvının birikimidir. Çocukluk çağında plevral efüzyonun nadir bir nedeni olmakla birlikte, kesin insidansı bilinmemektedir. Yenidoğan döneminde ise şilotoraks plevral efüzyonun en sık nedenidir ve hayatın bu döneminde şilotoraks görülme sıklığı 1/10000-15000 olarak bildirilmiştir (1,2).

Lenfatik sistemin vücuttaki başlıca üç fonksiyonu; lipidler ve yağda eriyen vitaminlerin sistemik dolaşıma taşınması, interstisyel alanlardaki fazla sıvı ve damar dışı proteinlerin taşınarak tekrar dolaşıma katılması ve lenfositlerin dolaşıma katılmalarının sağlanmasıdır (3,4). Lenfatik sıvı, başlıca yağ, protein, glukoz, elektrolit ve lenfositleri içermektedir (3). Diyet, ilaç kullanımı ve intestinal fonksiyonlar gibi faktörlere bağlı olarak değişmekle birlikte duktus torasikusda günde yaklaşık 1.5-2.5 litre lenf sıvısı taşınmaktadır (3).

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

Yakup CANITEZ

Uludağ Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Alerji Bilim Dalı, Bursa, Türkiye
E-posta: canitez@uludag.edu.tr

Geliş tarihi / Received : 24.09.2014

Kabul tarihi / Accepted : 20.10.2014

DOI: 10.12956/tjpd.2014.94

Şilotoraks tanısı; plevral sıvının şilöz (süt) görünümünde olması, plevral sıvı trigliserid düzeyinin >110 mg/dl, plevral sıvı kolesterol / serum kolesterol oranının 1'den küçük olması, plevral sıvıda hücre sayısının 1000/μL'den fazla olması (lenfosit oranı ≥%80) ile birlikte steril kültür varlığı ile konulur (2-5). Şilöz sıvı içeriğinde; total protein: 2-6 gr/dL, kolesterol: 65-220 mg/dL, sodyum: 104-108 mmol/L, klorür: 85-130 mmol/L ve şilomikronlar bulunmaktadır (2). Psödoşilotoraks; tüberküloz plörezi, kronik pnömotoraks, kronik hemotoraks, romatoid plörezi gibi nedenlere bağlı oluşan ve görünüm olarak şilotoraksa benzeyebilen sıvıdır (4). Psödoşilotoraksta, kolesterol kristalleri ve yüksek kolesterol düzeyleri görülürken, trigliserid yüksekliği şilotorakstaki kadar belirgin değildir ve psödoşilotoraksta şilomikronlar görülmez (4). Bu nedenlerle şilotoraks ile psödoşilotoraks ayırımında şüphe var ise plevral sıvıda şilomikron varlığını göstermek için lipoprotein analizi yapılmalıdır (3).

Bu yazıda, şilotoraks tanısı konularak tedavi edilen üç çocuk olgu birlikte sunularak, tanı ve tedavi yaklaşımları ile ilgili literatürdeki güncel bilgiler gözden geçirilmiştir.

OLGULAR

Olgu 1:

İki buçuk aylık kız çocuğu, solunum sıkıntısı ile başvurdu. Hastanın öyküsünde; antenatal tıbbi takibi olmadığı, miadında sezaryen doğum ile 3380 gr ağırlığında doğduğu, solunum sıkıntısı nedeni ile doğumdan hemen sonra entübe edildiği, tetkikleri sonucu [hematolojik tetkikler, TORCH (toksoplazma, rubella, sitomegalovirus, herpes virus) serolojisi, batin ultrasonografi (USG), ekokardiyografi, tandem mass, kantitatif aminoasit analizi, tiroid fonksiyon testleri, kromozom analiz] idiyopatik nonimmün hidrops fetalis tanısı aldığı öğrenildi. Sağ hemitoraksta saptanan plevral efüzyon nedeni ile toraks tüpü takılmış, 100 ml sıvı boşaltılmış ve neonatal sepsis nedeni ile antibiyoterapi verilmişti. İzleminde plevral sıvısı azalarak kaybolan hastanın ekstübe edildiği ve 18. gününde taburcu edildiği öğrenildi. Sonrasında yaklaşık 2 ay süre anne sütü ile beslenmiş ve yakınması olmamıştı. Hastanın doğumda ya da sonrasında travma öyküsü yoktu. Fizik muayenede sağ hemitoraksta solunum seslerinin azalmış olduğu tespit edilen hastanın akciğer grafisinde ve toraks USG'de sağ hemitoraksta plevral efüzyon ile uyumlu görünüm saptandı (Şekil 1A). Solunum sıkıntısı olması nedeni ile sağ hemitoraksa toraks tüpü takıldı, plevral sıvı şilöz görünümdeydi (Şekil 1B). Plevral sıvının laboratuvar incelemesinde; lökosit: 8200/mm³ (lenfosit: 6900/mm³, %84), trigliserid: 3860 mg/dl, protein: 12.3 gr/dl, total kolesterol: 118 mg/dl, LDH: 262 IU/L bulundu. Plevral sıvı yaymasında atipik hücre görülmedi, gram boyamada özellik yoktu, kültüründe üreme olmadı. Tam kan sayımında; lökosit: 9440/mm³, Hb: 10.5 gr/dl, trombosit: 647000/mm³ ve CRP: 0.3 mg/dl (normal<0.5) bulundu. Kan biyokimyası tetkikleri (total protein: 5.6 gr/dl, albumin: 3.6 gr/dl, trigliserid: 156 mg/dl, kolesterol: 135 mg/dl) ve tam idrar tetkiki normaldi. Plevral

sıvı kolesterol/serum kolesterol oranı 1'in altında (0.87) bulundu. TORCH serolojik tetkikleri normaldi. Ekokardiyografi, patent foramen ovale dışında normaldi, batin USG'si normal sınırlardaydı. Mevcut bulgularla hastaya "non-immun" hidrops fetalis ile ilişkili konjenital şilotoraks tanısı konularak, total parenteral nutrisyon (TPN) başlandı, izlemde plevral sıvısı ve solunum sıkıntısı gerileyen hastada 4. günde TPN tedavisi tedricen azaltılarak orta zincirli yağ asiti içeren formül mama başlandı. Tedavi ile yakınmaları gerileyen hasta 9 gün yatırıldıktan sonra tam şifa ile taburcu edildi. Taburcu edildikten 1 ay sonra aşamalı olarak normal beslenmeye geçilen hastanın 2 yıllık izleminde nüks görülmedi.

Olgu 2:

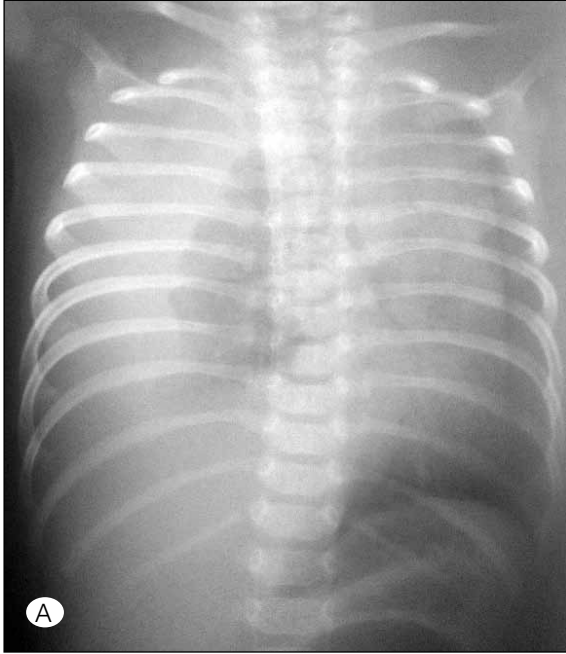
Üç buçuk aylık erkek hasta, bir hafta önce öksürük ve hırıltı yakınması ile gittiği hekim tarafından, PA akciğer grafisinde sağ hemitoraksta minimal plevral efüzyonu tespit edilmiş, pnömoniye ikincil olduğu düşünülerek antibiyoterapi ile tedavi başlanmış, bir hafta sonra ise sol hemitoraksta da plevral efüzyonun gelişmesi üzerine tarafımıza sevk edilmişti. Hasta miadında normal yolla 3200 gr ağırlığında doğmuştu, doğum travması ya da herhangi bir travma öyküsü yoktu. Hastanın fizik muayenesi, taşipne ve sol hemitoraksta solunum seslerinin azalması dışında normaldi. Akciğer grafisi, toraks USG (solda 3.8 cm, sağda 1.5 cm) ve toraks bilgisayarlı tomografide (BT), sol hemitoraksta daha fazla olmak üzere bilateral plevral efüzyon tespit edildi (Şekil 2A,B). Tam kan sayımı, CRP ve kan biyokimyası normaldi (trigliserit: 97 mg/dl, total kolesterol: 134 mg/dl, total protein: 5.2 gr/dl, albumin: 3.1 gr/dl). Sol hemitoraksa toraks tüpü takılması sonrası alınan şilöz görünümdeki plevral sıvının incelemesinde; lökosit: 7600/mm³ ve lenfosit: 6200/mm³ (%81.5) saptandı ve atipik hücre tespit edilmedi, gram boyamada özellik yoktu, kültürde üreme olmadı. Sıvının biyokimyası: glukoz: 87 mg/dl, total protein: 6.6 gr/dl, albumin: 2.5 gr/dl, LDH: 324 IU/L, trigliserid: 2079 mg/dl, kolesterol: 78 mg/dl şeklindeydi. Plevral sıvı kolesterol/serum kolesterol düzeyi: 0.58 saptandı. Ekokardiyografide; patent foramen ovale, küçük sekondum atriyal septal defekt dışında patoloji yoktu, batin USG normaldi. Lenfositografi, plevral efüzyonu düşündürülen bulguların varlığı dışında normaldi. İdiyopatik şilotoraks tanısı konulan olguda tüberkülozu dışlamak için yapılan tetkikleri (ppd ve Quantiferon-TB Gold testi) normal bulundu. TORCH serolojik tetkikleri normaldi. TPN tedavisi 5 gün verilen olgu, sonrasında orta zincirli yağ asiti içeren formula ile beslenmeye başlandı. Hastanın plevral efüzyonunun 7. günde kısmen azalmasına rağmen sebat etmesi üzerine somatostatin (3.5 µg/kg/saat İV infüzyon başlandı, tedricen artırılarak 8 µg/kg/saate kadar çıkıldı, 15. günde kesildi) tedavisi eklendi. Plevral sıvı drenajı tedricen azalarak 30. günde kayboldu. Hastanın yaşına uygun serbest diyetle, 1 ay sonra az miktarda başlanıp tedricen artırmak suretiyle geçildi. Hastanın 3 aylık izleminde nüks görülmedi.

Olgu 3:

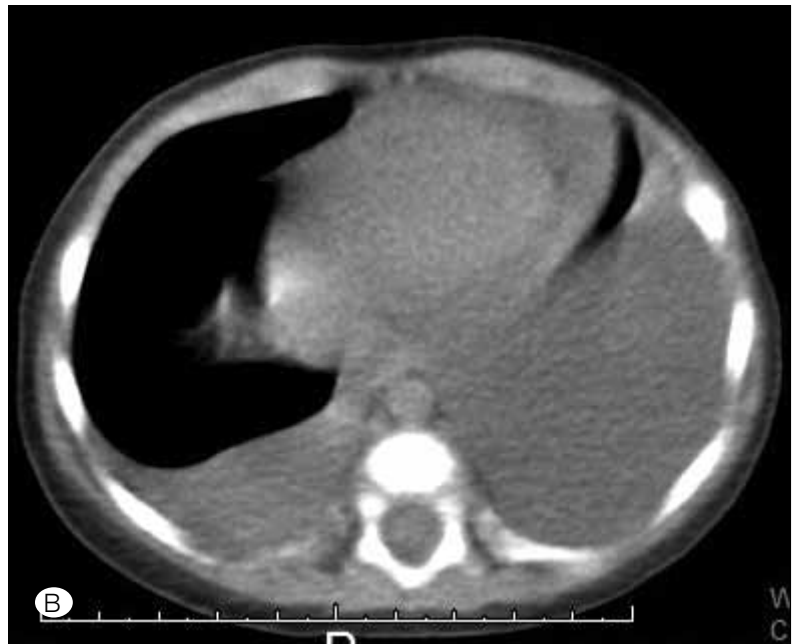
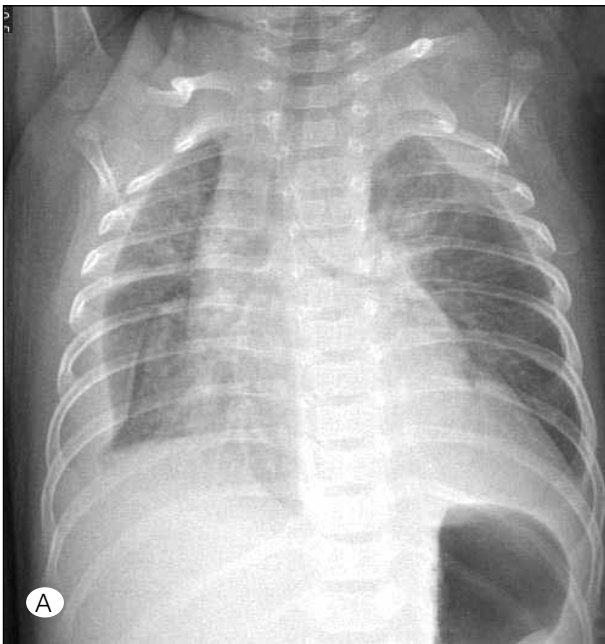
Onbir aylık erkek hasta, huzursuzluk, zor nefes alma, sık nefes alma yakınması ile başvurdu. Yenidoğan döneminde herhangi bir yakınması olmayan hastanın 2 kez bronşiyolit geçirme

öyküsü mevcuttu, doğumda ya da sonrasında travma öyküsü yoktu. Fizik muayenede; taşipne, sağ hemitoraksta solunum seslerinde azalma mevcuttu. PA akciğer grafisi (Şekil 3) ve toraks USG'de (2.9 cm çapında) sağ hemitoraksta sıvı saptanması üzerine toraks tüpü takıldı. Toraks BT; sağ hemitoraksta plevral efüzyon dışında normaldi. Toraks tüpünden gelen şilöz karakterdeki sıvının incelemesinde; lökosit: $5200/\text{mm}^3$ (lenfosit: $4300/\text{mm}^3$, %82.6), trigliserid: 4230 mg/dl, kolesterol: 148 mg/dl, total protein: 5 gr/dl, albumin: 2 gr/dl saptandı. Plevral sıvıda atipik hücre tespit edilmedi, gram boyamada özellik

yoktu, kültürde üreme olmadı. Tam kan sayımında; lökosit: $6370/\text{mm}^3$, Hb: 10.8gr/dl, trombosit: $543000/\text{mm}^3$, CRP: 1,06 mg/dl (normal<0,5), eritrosit sedimentasyon hızı: 8 mm/saat bulundu. Kan biyokimyası (trigliserit: 147 mg/dl, kolesterol: 218 mg/dl, total protein: 6,1 gr/dl, albumin: 3,3 gr/dl) ve tam idrar tahlili normaldi. Plevral sıvı kolesterol/serum kolesterol oranı: 0.67 bulundu. Ekokardiyografi, patent foramen ovale dışında normaldi, batın USG normal sınırlardaydı. TORCH serolojik tetkikleri normaldi. İdiyopatik şilotoraks tanısıyla orta zincirli yağ asiti içeren formula ve yaşına uygun yağsız diyet başlanan



Şekil 1: A) Olgu 1, PA akciğer grafisinde sağda masif plevral efüzyon varlığı. **B)** Olgu 1, toraks tüpünden alınan şilöz görünümde plevral sıvı.



Şekil 2: A) Olgu 2, sağ dekübitus akciğer grafisinde plevral efüzyon. **B)** Olgu 2, toraks BT'de sol hemitoraksta daha belirgin bilateral plevral efüzyon.



Şekil 3: Olgu 3, sağ dekubitus akciğer grafisinde sağ hemitoraks ta plevral efüzyon.

olguda, tedavi başlangıcından bir hafta sonra plevral sıvının azalarak kaybolduğu görüldü. Hastanın, taburcu edilmesinden 1 ay sonra orta zincirli yağ asiti içeren diyeti azaltılmaya başlandı ve tedricen serbest diyete geçildi, sonraki 1 yıllık izleminde ise nüks gözlenmedi.

TARTIŞMA

Çocukluk çağında şilotoraks nedenleri, çocuğun yaşına ve duktus torasikus hasarının mekanizmasına göre değişkenlikler gösterir. Çocukluk çağında şilotoraks nedenleri ayrıntılı olarak Tablo I'de verilmiştir (2-4). Konjenital nedenlere bağlı şilotoraks olguları, postnatal birinci hafta içinde %75 oranında semptomatik hale gelmekle birlikte, sıvı ekstrevasyonunun başlama zamanı ve kaçak hızına bağlı olarak belirti oluşturacak düzeye gelmesi gecikebilmekte ve yenidoğan döneminde asemptomatik kalabilmektedir (2,3,6). Sunulan birinci hastada "non-immun" hidrops fetalis ile ilişkili olarak plevral sıvı doğum sonrası hemen saptanmış fakat enteral beslenmenin başlamamış olması nedeni ile plevral sıvının şilöz karakter kazanmamış olması sonucu yenidoğan döneminde şilotoraks tanısı konulamamıştır. "Non-immun" hidrops fetalis'in sık nedenleri konjenital kardiyak anomaliler, konjenital anomaliler, kromozomal anormallikler, konjenital viral enfeksiyonlar, konjenital anemi olarak bilinmekle birlikte olguların yaklaşık üçte birinin idiyopatik olduğu bildirilmiştir (7,8). Hidrops fetalis'e bağlı gelişen konjenital şilotoraks tablosu nadirdir, 214 "non-immun" hidrops fetalis olgusundan oluşan bir seride %33.1 olguda idiyopatik "non-immun" hidrops fetalis saptanmış, tüm olgularda şilotoraks görülme sıklığı %11.2, perinatal yaşam oranı %41.4 olarak bildirilmiştir (7). Yenidoğan döneminde başlayan şilotorakslarda plevral sıvının şilöz görünüm kazanması, enteral beslenme başladıktan sonra oluşmaktadır,

Tablo I: Çocukluk çağında şilotoraks nedenleri (2-4).

1. Konjenital şilotoraks

Konjenital lenfatik malformasyonlar

- Pulmoner lenfanjiomatozis
- Pulmoner lenfanjektazi
- Duktus torasikus atrezisi

İlişkili sendromlar

- Hidrops fetalis
- Down Sendromu
- Noonan sendromu
- Turner sendromu
- Gorham-Stout sendromu
- Yellow nail sendromu

2. Travmatik şilotoraks

Cerrahi işlem ile ilişkili nedenler

- Servikal lenf düğümlerinin eksizyonu
- Konjenital kalp hastalığı
- Skolyoz
- Vasküler halka
- Diyafragma hernisi

İnvaziv tanı ve tedavi prosedürleri

- Subklavian ven kateterizasyonu

Diğer travmalar

- Künt veya penetran göğüs travmaları
- Göğüs duvarı veya torakal omurganın; hiperekstansiyonu veya gerilmesi
- Şiddetli öksürük, kusma
- Doğum
- Çocuk istismarı

3. Yüksek santral venöz basınç ile ilişkili şilotoraks

- Superiyör vena kava trombozu
- Fontan ameliyatı sonrası

4. Tümör ile ilişkili şilotoraks

- Nörojenik
- Lenfoma, teratom
- Wilms tümörü, Kaposi sarkomu

5. Diğer şilotoraks nedenleri

- Tüberküloz, histoplazmoz
- Sarkoidoz
- Stafilokokal diskit
- Henoch-Schönlein purpurası
- Amiloidozis
- Şilöz asitin toraksa geçişi
- Filariasis

6. İdiyopatik şilotoraks

bu nedenle yenidoğanlarda erken dönemde plevral sıvı analizi sonuçlarına göre şilotoraks tanısı konulmasında bazı güçlükler olabilmektedir (2). Tek ya da iki taraflı oluşabilen şilotoraks, konjenital, travmatik, yüksek santral venöz basınç, çeşitli tümöral nedenler ve enfeksiyonlara ikincil olarak oluşabilmekle

birlikte olguların bir kısmında neden saptanamamakta ve idiyopatik şilotoraks olarak kabul edilmektedir (2,4). Duktus torasikus; göğüs, kalp veya boyun cerrahisi, göğüs travmaları sırasında kolayca yaralanabileceği gibi, öksürük, kusma, doğum sırasında ve vertebraların ani ekstansiyonu esnasında yaralanarak şilotoraksa neden olabilmektedir (2). Travmatik şilotoraksda, semptomlar genellikle travma sonrası 2-10 gün süren sessiz dönemden sonra ortaya çıkmaktadır (3,4).

Şilotoraks tanılı hastalarda başlangıç yakınmaları daha çok plevra yaprakları arasında sıvı birikimine bağlı olarak ortaya çıkmaktadır (3). Hastalar asemptomatik olabileceği gibi, öksürük, nefes darlığı, solunum sıkıntısı ile, daha nadir olarak ateş ve göğüs ağrısı gibi yakınmalarla başvurmaktadır (3). Sunulan her üç hasta da solunum sistemine ait yakınmalarla tarafımıza başvurmuştur. Fizik muayenede sıvı olan tarafta perküsyonda matite alınması ve solunum seslerinde azalma saptanabilir. Kronik şilotoraksda ise; tartı kaybı, malnutrisyon, kas zayıflığı, lenfopeni ve hipogamaglobulinemi gibi bulgular ortaya çıkabilmektedir (9).

Sunulan her üç hastada da ilk olarak yakınmaları ve fizik muayene bulgularından yola çıkılarak çekilen akciğer grafisinde plevral efüzyon tespit edilmiş, toraks USG ve/veya toraks BT ile plevral efüzyon doğrulanmış ve direne edilen sıvının şilöz görünümde olması, sıvı analizinin şilotoraks ile uyumlu saptanması ile şilotoraks tanısı konulmuştur. Akciğer grafisi ve toraks USG, plevral boşlukta serbest ya da lokule sıvının tespiti için kullanılmaktadır. Toraks BT, lenfosintigrafi ve lenfanjiografi gibi yöntemler, şilotoraks tanısı alan hastalarda, lenfatik kaçağın yerinin tespiti, olası etyolojik nedenlerin araştırılması ve lenfatik sistemin görüntülenmesi gibi, ileri tetkiklere ihtiyaç duyulduğunda kullanılan tanısal yöntemlerdir (2,3). Toraks BT; özellikle travmatik olmayan şilotoraksta etyolojinin ortaya konması için mediyasteninin görüntülenmesi, küçük miktarlardaki sıvının tespiti ve lenfanjiomatosis gibi anomallerin gösterilmesinde kullanılır (3,10). Sunulan olgulardan, etyolojinin araştırılması amacıyla iki vakada toraks BT tetkiki yapılmıştır. Manyetik rezonans görüntüleme, mediyastenin görüntülenmesinin gerektiği nadir durumlarda kullanılmaktadır (3).

Lenfosintigrafi ve lenfanjiografi, gerekli olgularda lenfatik sistemin görüntülenmesi amacıyla kullanılabilen tanısal yöntemlerdir. Lenfanjiografide, lenfatik damarlara kanül uygulanarak veya intravenöz ya da lenf noduna direkt radyoaktif madde enjeksiyonu yapılırken, lenfosintigrafide radyoaktif madde intradermal ya da sübkütan yolla uygulanmaktadır. Lenfosintigrafide ağrı, enfeksiyon, solunum sıkıntısı, lenfatik sistem yaralanması gibi sınırlayıcı faktörler, lenfanjiografiye göre daha seyrekler. Lenfanjiografi, duktus torasikusun görüntülenmesinin güçlüğü nedeni ile şilotoraks tanısında duyarlılığı düşük bir yöntemdir (3). Sunulan ikinci olguda şilöz efüzyonunun uzun süreli olması ve başlangıçta tedaviye direnç görülmesi nedeni ile olası duktus torasikus patolojisini ortaya koyma amacıyla lenfosintigrafi yapılmış, fakat tetkik sonucunda şilotoraks oluşumunu açıklayan herhangi bir neden tespit edilmemiştir. Diğer olgularda ise tedaviye daha hızlı yanıt alınmış ve lenfosintigrafi yapılmasına

gerek görülmemiştir. Gadolinyum bazlı kontrast ajanlarının interstisyel ya da intravenöz enjeksiyonu ile yapılan manyetik rezonans lenfografi, erişkinlerde kullanılmış ve lenfatik damarların görüntülenmesinde başarılı sonuçlar elde edilmiş bir yöntemdir (11). Literatürde manyetik rezonans lenfografi görüntüleme sadece bir çocukta lenfanjiomatosisin yaygınlığı değerlendirmek için kullanılmış ve başarı elde edilmiştir (12).

Şilotoraks tedavisinin ana amaçları; plevral sıvının direne edilerek solunum semptomlarının giderilmesi, altta yatan nedenin tedavisi, nüksün önlenmesi ve immün yetmezlik, malnutrisyon gibi lenfatik içeriğin kaybına ikincil gelişebilecek komplikasyonların önlenmesi ya da tedavidir (2). Plevral efüzyonu fazla olan, solunum problemlerine yol açan ya da tekrarlama riski yüksek olan hastalarda toraks tüpü takılması önerilmektedir. Direne edilen sıvının miktarı takip edilmeli ve sıvı imbalansının önlenmesi için gereğinde yerine koyma tedavisi uygulanmalıdır (3). Nadirde olsa özellikle yenidoğan dönemindeki konjenital şilotoraks olgularında ve ağır vakalarda mekanik ventilatör desteğine ihtiyaç duyulabilmektedir. Mekanik ventilasyonda yüksek PEEP ("pozitif end expiratuvar pressure") ve HFO ("high frequency oscillation") uygulamalarının tedavide kullanıldığı vakalar bildirilmiştir (12,13).

Diyetten yağın çıkarılması ve orta zincirli yağ asitlerini içeren formül mamaların başlanması şilotoraks tedavisindeki temel yaklaşımdır. Yapılarında 8-12 karbon bulunan orta zincirli yağ asitlerinin taşınması için lenfatik sisteme ihtiyaç duyulmamaktadır (3). Enteral beslenmenin yetersiz olduğu ya da plevral sıvı drenajının fazla olduğu durumlarda ise enteral yol yerine TPN tercih edilmesi önerilmektedir (15). Enteral ve TPN yolunun kullanıldığı olgularda, lenfatik yolla kaybedilen kalori, yağ, protein içeriğinin karşılanmasına dikkat edilmelidir (2). Orta zincirli yağ asitleri içeren formulalarda esansiyel yağ asitleri bulunmamaktadır, bu nedenle üç haftadan uzun süren orta zincirli yağ asiti içeren formula tedavisinde, esansiyel yağ asitleri diyete eklenmelidir (15). Beghetti ve arkadaşlarının şilotorakslı 51 çocuk hastadan oluşan olgu serilerinde, enteral veya TPN tedavisi ile 1-3 hafta içinde olguların %80'inde başarı elde ettiklerini bildirmişlerdir (16).

Somatostatin ilk kez 2001 yılında yenidoğan döneminde şilotoraks tedavisinde, oktreetid ise ilk kez 2003 yılında operasyona ikincil gelişen şilotoraks tedavisinde başarılı bir şekilde kullanılmıştır (17,18). Oktreetid, uzun etkili bir sentetik somatostatin analogudur, şilotoraksın medikal tedavisinde kullanımı ile başarı sağlandığını bildiren çok sayıda literatür verisi vardır (19,20). Somatostatin ve oktreetidin etki mekanizması tam olarak açıklanamamış olmakla birlikte, ön planda vazokonstriksiyon yoluyla splanknik akımı azaltarak, lenfatik sıvı oluşumunu azaltıcı etkileri olduğu üzerinde durulmaktadır (3,21). Oktreetid etkisi ile ilgili bir diğer görüş ise lenfatik damarlarda somatostatin reseptörlerinin varlığı ve gelişen vazokonstriksiyon sonucu lenfatik akımda yavaşlama olması şeklindedir (22). Oktreetid ve somatostatin intravenöz olarak devamlı verilebilirken, oktreetid farklı olarak subkutan yolla da uygulanabilmektedir. Somatostatinin çocuklarda

önerilen başlangıç dozu 3.5 µg /kg/saat olup, ihtiyaç halinde 10 µg/kg/saate kadar çıkarılabilirken, oktreatidin ise 0.3-10 µg/kg/saat doz aralığında kullanılması önerilmektedir (23,24). Her iki ilaç içinde optimal zaman ve doz bilinmemektedir (3). Tedaviye ne kadar devam edileceği konusu tartışmalı olmakla birlikte genel olarak; sıvı drenajının kesilmesinden sonra 3-5 gün daha devam edilmesi önerilmektedir (25,26). Somatostatin ve oktreatid kullanımı sırasında; hiperglisemi, hipotiroidi, kramp, hipertansiyon, bulantı, diyare, nekrotizan enterokolit, renal etkilenme ve karaciğer disfonksiyonu gibi yan etkilerle karşılaşılabilir (2). Oktreatid kullanımına bağlı anafilaksi gelişimi bir olguda bildirilmiştir (27). İnhal nitrik oksit ve etilefrin ise az sayıda vakada kullanılmış ve başarılı bulunduğu bildirilmiş olan diğer medikal tedavi ajanlarıdır. Nitrik oksitin pulmoner arter basıncı ve dolayısıyla sistemik venöz basıncı azaltarak, etilefrinin ise duktus torasikusda kontraksiyon yaratarak akımı azaltması ile etkili oldukları öne sürülmüştür (28,29).

Çocukluk çağındaki şilotoraks tedavisinde medikal tedavinin başarısız olduğu durumlarda cerrahi tedavi seçenekleri düşünülmelidir. Medikal tedaviye rağmen sıvı drenajının 10 ml/kg/gün'ün üzerinde olduğu olguların tedaviye yanıtız kabul edilebileceği bildirilmektedir (5). Bu yazıda sunulan her üç olguda da medikal tedavi ile yeterli sonuç alındığı için cerrahi tedaviye gerek görülmemiştir. Şilotoraks tedavisinde cerrahi tedavinin zamanlaması noktasında görüş birliği bulunmamaktadır (3). En yaygın kabul edilen görüş, 3-4 hafta boyunca uygulanmış ve başarı sağlanamamış medikal tedavi sonrası cerrahi tedavi uygulanması şeklindedir (3,16). Bazı yazarlar ise şilöz kaçak yerinin iyi belirlenmiş olduğu ve yüksek akımlı şilöz sıvı varlığı durumunda cerrahi tedaviyi daha erken dönemde önermektedirler (30). Şilotoraksın cerrahi tedavisinde değişik yöntemler uygulanabilmektedir. Lampson tarafından 1948 yılında tanımlanan duktus torasikus ligasyonu, medikal tedavi ile düzelmeyen hastalarda yaygın kullanılan bir yöntemdir (31). Duktus torasikus ligasyonu, özellikle duktus torasikus yaralanmasının olduğu ve lenfatik kaçak yerinin lenfanjiyografi ile gösterildiği olgularda uygulanmaktadır (2). Duktus torasikusda kaçak bölgesinin tayin edilemediği durumlarda ise sisterna şili, aort veya azigos ven düzeyinden (aortik hiatustan toraksa girdiği yer) ligasyon uygulanabilmektedir (31). Plevral boşluğun cerrahi ya da kimyasal olarak oblitere edilmesi bir diğer cerrahi yöntemdir. Bu amaçla; tetrasiklin, talk, bleomisin ve povidon iyot kullanılmaktadır (2). Medikal ve cerrahi tedavi uygulamalarına rağmen lenf kaçağının devam ettiği durumlarda plöro-peritoneal şant uygulanabilmektedir (3). Floroskopik olarak duktus torasikus embolizasyonu yapılması ve plevral mayinin hemodiyaliz altında otoinfüzyonu ise az sayıda vakada uygulanmış ve literatürde vaka bildirimleri şeklinde bulunan diğer tedavi yöntemleridir (2).

Şilotoraksın direkt ve indirekt etkilerine bağlı olarak birçok komplikasyon gelişebilmektedir. Solunum sıkıntısı, malnutrisyon, hiponatremi, sıvı imbalansı, tromboz riskinde artış, ikincil immün yetmezlik, enfeksiyon riskinde artış başlıca komplikasyonlardır (2,3). Selenyum eksikliğine bağlı gelişen myopati ve kardiyomi-

yopati bir vakada bildirilmiştir (32). Bu yazıda sunulan her üç hastada da izlemlerinde nüks görülmemiş, herhangi bir komplikasyon gelişmemiştir.

Sonuç olarak, çocukluk çağında şilotoraks; olguların sıklıkla solunum sistemine ait yakınmalarla başvurduğu, tanısı plevral sıvının analizine dayanan bir hastalıktır. Şilotoraksa sebep olan olası nedenlerin ayrıntılı olarak araştırılması gereklidir. Hafif olgularda torasentez tanı ve tedavi amaçlı kullanılırken, solunum sıkıntısı oluşturacak seviyede plevral efüzyon varlığında toraks tüpü ile drenaj gerekli olmaktadır. Medikal yaklaşımın temel öğelerini, çocuğun yaşına göre beslenme özellikleri dikkate alınarak; orta zincirli yağ asidi içeren formullarla beslenme, diyetten yağın çıkarılması ve gerekli durumlarda TPN oluşturmaktadır. Ek tedavi seçenekleri içinde, medikal tedavide en sık kullanılan ajanlar olarak somatostatin ve oktreatid ön plana çıkmaktadır. Medikal tedavinin başarısız olduğu durumlarda ise cerrahi tedavi uygulanmalıdır. Erken tanı ve tedavi ile iyi sonuç alınırken, tanının gecikmesi ya da tedavi başarısızlığı durumunda önemli morbidite ve mortaliteye yol açabilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Eddiarnan KA, Levine AB, Chitkara U, Berkowitz RL. Reliability of pleural fluid lymphocyte counts in the antenatal diagnosis of congenital chylothorax. *Obstet Gynecol* 1991;178:530-2.
2. Tutor JD. Chylothorax in Infants and Children. *Pediatrics* 2014;133:722-33.
3. Soto-Martinez M, Massie J. Chylothorax: Diagnosis and management in children. *Paediatr Respir Rev* 2009;10:199-207.
4. McGrath EE, Blades Z, Anderson PB. Chylothorax: Aetiology, diagnosis and therapeutic options. *Respir Med* 2010;104:1-8.
5. Paramés F, Freitas I, Fragata J, Trigo C, Pinto MF. Octreotide additional conservative therapy for postoperative chylothorax in congenital heart disease. *Rev Port Cardiol* 2009;28:799-807.
6. Chernick V, Reed MH. Pneumothorax and chylothorax in the neonatal period. *J Pediatr* 1970;76:624-32.
7. Fukushima K, Morokuma S, Fujita Y, Tsukimori K, Satoh S, Ochiai M, et al. Short-term and long-term outcomes of 214 cases of non-immune hydrops fetalis. *Early Hum Dev* 2011;87:571-5.
8. Çelik Y, Akbaş B, Mimaroğlu E, Taşkınlar H, Ali Arslanköylü AE, Hallioğlu O. Hidrops fetalis ile birlikte nedeni bilinmeyen doğumsal şilotoraks. *Çocuk* 2013;13:70-2.
9. Faul JL, Berry GJ, Colby TV, Ruoss SJ, Walter MB, Rosen GD, et al. Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:1037-46.
10. Higgins JN, Shah AR, Dicks-Mireaux CF, Conry BG. Case report: Computed tomography of generalized lymphangiomatosis and chylothorax. *Br J Radiol* 1993;66:1189-92.
11. Ruehm SG, Schroeder T, Debatin JF. Interstitial MR lymphography with gadoterate meglumine: Initial experience in humans. *Radiology* 2001;220:816-21.
12. Lindhorst E, Miller HA, Taylor GA, Gotzen L. On the possible role of positive end expiratory pressure ventilation in the treatment of chylothorax caused by blunt chest trauma. *J Trauma* 1998;44:540-2.

13. Consigli C, Tempera A, Alegiani C, Spinelli M, Scapillati E, Haass C, et al. Ventilation mode and outcome of premature infants with congenital chylothorax. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2012;25:1627-30.
14. Milonakis M, Chatzis AC, Giannopoulos NM, Contrafouris C, Bobos D, Kirvassilis GV, et al. Etiology and management of chylothorax following pediatric heart surgery. *J Card Surg* 2009;24:369-73.
15. McCray S, Parrish CR. Nutritional management of chyle leaks: An update. *Practical Gastroenterol Series* 2011;94:12-32.
16. Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coultre C. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J Pediatr* 2000;136:653-8.
17. Goyal A, Smith NP, Jesudason EC, Kerr S, Losty PD. Octreotide for treatment of chylothorax after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2003;38:19-2.
18. Buettiker V, Hug MI, Burger R, Baenziger O. Somatostatin: A new therapeutic option for the treatment of chylothorax. *Intensive Care Med* 2001;27:1083-6.
19. Shah D, Sinn JK. Octreotide as therapeutic option for congenital idiopathic chylothorax: A case series. *Acta Paediatr* 2012;101:151-5.
20. Roehr CC, Jung A, Proquitté H, Blankenstein O, Hammer H, Lakhoo K, et al. Somatostatin or octreotide as treatment options for chylothorax in young children: A systematic review. *Intensive Care Med* 2006;32:650-7.
21. Kalomenidis I. Octreotide and chylothorax. *Curr Opin Pulm Med* 2006;12:264-7.
22. Pflieger A, Schwinger W, Maier A, Tauss J, Popper HH, Zach MS. Gorham-Stout syndrome in a male adolescent case report and review of the literature. *J Pediatr Hematol Oncol* 2006;28:231-3.
23. Goto M, Kawamata K, Kitano M, Watanabe K, Chiba Y. Treatment of chylothorax in a premature infant using somatostatin. *J Perinatol* 2003;23:563-4.
24. Helin RD, Angeles ST, Bhat R. Octreotide therapy for chylothorax in infants and children: A brief review. *Pediatr Crit Care Med* 2006;7:576-9.
25. Das A, Shah PS. Octreotide for the treatment of chylothorax in neonates. *Cochrane Database Syst Rev* 2010;9:CD006388.
26. Moreira-Pinto J, Rocha P, Osório A, Bonet B, Carvalho F, Duarte C, et al. Octreotide in the treatment of neonatal postoperative chylothorax: Report of three cases and literature review. *Pediatr Surg Int* 2011;27:805-9.
27. Azkur D, Yoldas T, Toyran M, Kocabas CN. A pediatric case of anaphylaxis due to octreotide. *Asian Pac J Allergy Immunol* 2011;29:361-3.
28. Guillem P, Billeret V, Houcke ML, Triboulet JP. Successful management of postesophagectomy chylothorax/chyloperitoneum by etilefrine. *Dis Esophagus* 1999;12:155-6.
29. Guillem P, Papachristos I, Peillon C, Triboulet JP. Etilefrine use in the management of postoperative chyle leaks in thoracic surgery. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2004;3:156-60.
30. Soto-Martinez ME, Clifford V, Clarnette T, Ranganathan S, Massie RJ. Spontaneous chylothorax in a 2-year-old child. *Med J Aust* 2009;190:262-4.
31. Zanin A, Padalino MA, Cerutti A, Vida VL, Milanese O, Stellin G, et al. Surgical ligation of cisterna chyli: An alternative treatment for chronic chylothorax in children. *Ann Thorac Surg* 2010;90:1732-4.
32. de Berranger E, Colinet S, Michaud L, Cremer R, Fourrier C, Brévière GM, et al. Severe selenium deficiency secondary to chylous loss. *J Parenter Enteral Nutr* 2006;30:173-4.