

İdiopatik Konjenital Şilotorakslı Bir Yenidoğan Olgusu**A Case Of Congenital Idiopathic Chylothorax**Mehmet BÜYÜKTİRYAKI¹, Ebru YARCI¹, Nilüfer OKUR¹, Şehribanu IŞIK¹, Ömer ERTEKİN¹,
Nurdan URAŞ¹, Şerife Suna OĞUZ¹¹Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, Ankara**ÖZET**

Hidropsfetalis; cilt ödemi, plevral effüzyon, perikardiyal effüzyon, peritoneal effüzyon, asit ve polihidroamnios gibi durumlardan iki veya daha fazlasının bulunması olarak tanımlanır. Şilotoraks, plevral aralıkta lenfoid sıvı birikimi olarak tanımlanmaktadır. Tanı plevral sıvıda trigliserit yüksekliği ve belirgin lenfosit hakimiyeti ile konulur. Hidropsfetalisin nadir nedenlerinden biri olan konjenital şilotoraks sıklığı 1/10000 – 1/15000 olarak bildirilmektedir. Tedavide konservatif yöntemler kullanılmakta, yanıt alınamayan vakalarda medikal ve cerrahi tedavi uygulanmaktadır. İdiopatik konjenital şilotoraks genellikle geçici bir durumdur ve toraks lenf akımının kesilmesi ile durur. Ancak bu düzleme günler ve haftalar sonrasında gerçekleşebilir. Burada idiyopatik konjenital şilotoraksı olan bir preterm infantta, tedavide kısa süreli diyet modifikasyonundan sonra erken dönemde anne sütü ile beslenmeye geçilerek başarı sağlanması sunulmaktadır. İdiopatik konjenital şilotorakslı vakalarda klinik durum ve plevral drenaj miktarı gözönüne alınarak erken dönemde anne sütü ile beslenmeye geçilmesinin hastanede kalış süresini kısaltacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Yenidoğan, idiyopatik konjenital şilotoraks, hidropsfetalis

ABSTRACT

Hidropsfetalis is defined as the presence of at least two of the conditions including skin edema, pleural effusion, pericardial effusion, ascites, and polyhydramnios. Chylothorax is characterized by the accumulation of the chylous fluid within pleural space. The raised triglycerides and predominance of lymphocytes in pleural aspirate confirms the diagnosis. The prevalence of congenital chylothorax, which is the rare cause of hydropsfetalis, has been estimated as 1/10000 – 1/15000. The treatment is mainly conservative, unresponsive patients may require medical therapy and surgery. Idiopathic congenital chylothorax is usually transient and resolves by interruption of the thoracic lymphatic flow. Herein, we present a preterm infant with idiopathic congenital chylothorax in whom breast feeding was successfully achieved following a short term dietary modification. We suggest that in patients with idiopathic congenital chylothorax starting breast feeding at early period, meanwhile considering also the clinical condition and the amount of pleural drainage, may shorten the duration of hospitalization.

Key Words: Newborn; idiopathic congenital chylothorax; hydropsfetalis

Giriş

Hidropsfetalis; cilt ödemi, plevral effüzyon, perikardiyal effüzyon, peritoneal effüzyon ve polihidroamnios gibi durumlardan iki veya daha fazlasının bulunması olarak tanımlanır. İmmün ve nonimmün nedenlerle oluşabilmektedir(1). Günümüzde nonimmün nedenlere bağlı hidropsfetalis daha sık görülmektedir. İnsidans 1/800 – 1/3500 doğumda birdir. Mortalite etyolojiye bağlı olarak değişir.

Şilotoraks, plevral aralıkta lenfoid sıvı birikimi olarak tanımlanmaktadır(2). Tanı plevral sıvıda trigliserit yüksekliği ve belirgin lenfosit hakimiyeti ile konulur(3). Şilotoraks unilateral veya bilateral ve konjenital veya akkiz olabilir. Konjenital şilotoraks sıklığı 1/10000 – 1/15000 olarak bildirilmektedir ve hidropsfetalisin nadir nedenlerinden biridir (4). Konjenital şilotoraks; lenfanjiomatosis ve lenfanjioktazi gibi lenfatik sistem anomalileri, konjenital kalp hastalığı, mediastinal maligniteler, kromozomal anormallikler (Trizomi 21, Turner ve Noonan sendromu gibi) ve H tipi trakeo-ösefajial fistül ile ilişkili olabilir (5). Edinsel şilotoraks, sıklıkla kardiyak ve toraks cerrahisi sırasında torasik duktusun travmaya uğraması sebebi ile gelişir. Bu makalede; hidropsfetalisli idiyopatik konjenital şilotorakslı bir yenidoğanda kısa süreli konservatif tedavi sonrası anne sütü ile beslenmeye erken dönemde geçilerek başarı sağlanan

bir vaka sunulmuştur.

Olgu

28 yaşındaki annenin birinci gebeliğinden, sezaryan ile, 1. ve 5. dakika APGAR skoru 2/4 olarak 2985 gr ağırlığında doğan erkek bebeğin, doğumda spontan solunumu olmaması ve kalp tepesi 40/dk olması nedeniyle resusitasyon uygulandı. İki taraflı solunum sesleri alınmadığından ve solunumla göğüs hareketleri yeterli olmadığından, hastaya iki taraflı torosentez yapıldı; toplam 130 cc plevral sıvı boşaltılarak yenidoğan yoğun bakım ünitesinde mekanik ventilatörde izleme alındı. Öyküsünden; prenatal 29. haftada polihidroamnios, bilateral plevral effüzyon ve peritoneal effüzyon tanısı aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde; cilt ödemli, iki taraflı solunum sesleri azalmış, batın bombe görünümünde idi ve dismorfik bulgu yoktu. Laboratuvar incelenmesinde; WBC: 21000/mm³, Hb: 14,1 gr/dl, Hct: 43,2, Plt: 582000/mm³, AST: 36 U/L, ALT: 6 U/L, Üre: 41 mg/dl, Kreatin: 0,98 mg/dl, Total protein/Albumin: 2,4/1,6 gr/dl idi. PA Akciğer grafisinde, iki taraflı plevral effüzyonu ve sağda pnömotoraksı vardı (Şekil 1). İki taraflı toraks tüpü takılarak toplam 215 cc plevral sıvı boşaltıldı. Batından parasentez ile 60 cc sıvı boşaltıldı. Plevral sıvı incelenmesinde; LDH 130 U/L, total kolesterol 45 mg/dl, trigliserit 13 mg/dl ve lökosit

Yazışma Adresi / Correspondence Address:

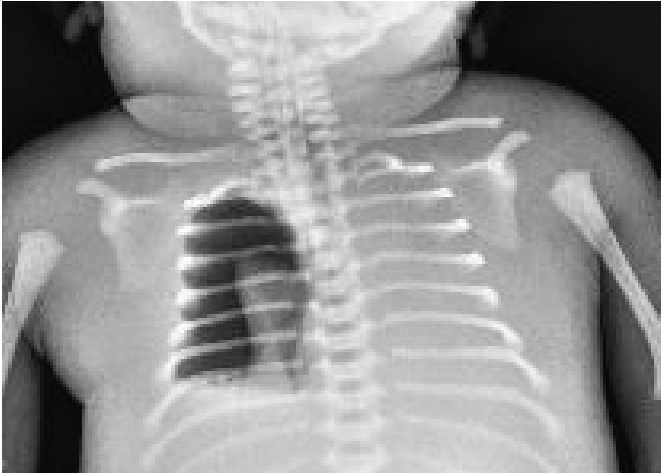
Mehmet Büyüktiryaki
Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği,
Ankara, Türkiye
Tel/Phone: +90 312 3065270; Fax: +90 312 3094702;
E-mail: mbuyuktiryaki@yahoo.com

Geliş Tarihi/ Received: 16.06.2015

Kabul Tarihi/ Accepted: 01.07.2015

sayısı 500/mm³ ve % 97'si lenfosit idi. Postnatal sekizinci saatinde pleval sıvının boşalması ile solunumu rahatladı, ekstübe edilerek nazal CPAP'a alındı. Postnatal ikinci gününde 20 cc/kg/gün anne sütü ile beslenme başlandı ve kademeli olarak artırıldı. Postnatal ikinci günde 250 cc, üçüncü günde 240 cc ve dördüncü günde 100 cc pleval sıvı drenajı gözlemlendi. Postnatal dördüncü günde pleval sıvı şilöz karakterdeydi ve pleval sıvı incelemesinde; trigliserit düzeyi 546 mg/dl, kolesterol 109 mg/dl, lökosit 3700/mm³ ve % 93'ü lenfosit idi. Postnatal dördüncü gününde, anne sütü ile beslenme kesilerek, orta zincirli trigliserit içeren formula ile beslenme başlandı. Hastanın izleminin beşinci gününde ve takip eden günlerde sırası ile 180 cc, 40 cc ve 70 cc pleval sıvı drenajı gözlemlendi, sekizinci ve dokuzuncu günde pleval sıvı drenajı gözlenmedi. Postnatal onuncu gününde toraks tüpleri çıkarıldı. Hidropsfetalis ve şilotoraks etyolojisine yönelik değerlendirilen vakanın, dismorfik bulgusu yoktu. Kranial ve batin ultrasonografisi ile ekokardiyografisi normal olarak değerlendirildi. Viral serolojide (rubella, toxoplazma, herpes simplex, sitomegalavirüs ve parvovirüs) enfeksiyon saptanmadı. Orta zincirli trigliserit içeren formula ile tam oral olarak beslenmesi devam eden vakanın, PA Akciğer grafilerinde bilateral minimal pleval effüzyonu devam etmesine rağmen artış olmamaktaydı. Postnatal 15. günde anne sütü ile beslenmeye başlanarak 18. günde tamamen anne sütü ile beslenmeye geçildi. Anne sütü ile beslenirken, iki taraflı minimal pleval effüzyon, postnatal 29. güne kadar devam etti; ancak pleval effüzyonda artış olmadı. Postnatal 32. gününde taburcu edilen hastanın, ikinci ve üçüncü ayda poliklinik kontrollerinde pleval effüzyon tekrarlamadı.

Şekil 1: PA Akciğer grafisi: Bilateral pleval effüzyonlu hastada sağda pnömotoraks görülmekte



Tartışma

Konjenital şilotoraks 10000-15000 doğumda bir görülür ve hidrops fetalisin nadir nedenlerinden biridir (4). Hidrops ile ilişkili şilotoraksın, lenfatik kanalların anormal gelişiminin bir sonucu olarak ortaya çıktığı düşünülür. Bunun yanında konjenital şilotoraks, hipoproteinemi ve jeneralize ödeme neden olur, pleval boşluğun içine protein kaybı ve venöz dönüşün engellenmesi sebebi ile hidropsa neden olabilir (6,7). Bizim vakamızda, total protein 2,4 gr/dl, albümin 1,6 gr/dl ve idrarda protein atılımı yoktu. Vakamızdaki hipoproteinemi, hidropsfetalis gelişiminde önemlidir. Şilotoraks, yaşamın ilk birkaç gününde pleval effüzyonun en sık nedenidir (8). İdiopatik konjenital şilotoraks genellikle geçici bir durumdur ve toraks lenf akımının kesilmesi ile durur (9). Neonatal şilotoraksın nadir bir durum olması sebebi ile, literatürde spontan şilotoraksın tedavisi ile ilgili olgu serileri mevcuttur (3,4). Yenidoğan döneminde pleval sıvı tedavisinde, öncelikli olarak torosentez yapılmalı ve sürekli drenaj gerekiyorsa toraks tüpü takılmalıdır. Şilotoraks yönetimindeki amaç; torasik duktus yoluyla şilöz akımı azaltarak spontan düzelme olmasını beklemektir. Bunun için orta zincirli trigliserit içeren diyet kullanılır. Orta ve kısa zincirli trigliseritler lenfatik drenajı atlayarak, direkt portal venöz sisteme absorbe olur. Daha agresif

bir seçenek, total parenteral beslenme kullanarak tamenterik dinlenme sağlamak (10). Olgumuza yenidoğan yoğun bakıma kabulü ile birlikte total parenteral beslenme ve anne sütü ile beslenme başlandı. Postnatal dördüncü günde şilotoraks tanısı konularak, anne sütü ile beslenme kesildi ve orta zincirli trigliseritleri içeren diyet ile beslenmeye geçildi. Orta zincirli trigliserit içeren diyetin başlanmasından dört gün sonra pleval sıvı birikimi minimal düzeye düştü ve 14 gün boyunca bu diyet devam ederken pleval sıvıda artış gözlenmedi. Şilotoraks tedavisinde, orta zincirli trigliserit içeren diyetle beslenme ile şilotoraksın rezolüsyonu % 38 hastada 14 günde, % 77 hastada ise 45 günde olmaktadır (3). Sadece total parenteral nutrisyonla beslenme ile % 77 oranında ancak 12 günde başarı sağlanmaktadır (3). Ancak sonrasında total parenteral nutrisyonun veya orta zincirli trigliserit içeren diyetin kesilmesi ile pleval effüzyon tekrarlayabilmektedir. Olgumuza postnatal 14. günde, pleval effüzyonda altı günlük izlemde artış olmaması, solunum sıkıntısının gözlenmemesi ve genel durumun stabil olması sebebi ile anne sütü başlandı. Dört gün içinde tamamen anne sütü ile beslenmeye geçildi; 11 gün içinde pleval effüzyon minimal düzeyde devam ederek kayboldu. Olgumuzda literatürde bildirilen vakalara göre, total parenteral nutrisyon ve orta zincirli trigliserit içeren diyet daha kısa zamanda sonlandırılarak anne sütü ile beslenmeye geçilmiş ve daha hızlı hastaneden taburcu edilmiştir (3,4,11). Dirençli şilotoraks olgularında; somatostatin analogu octreotid ve cerrahi tedaviler de uygulanmaktadır (11).

Sonuç olarak; idiyopatik konjenital şilotoraks vakalarında klinik durum ve pleval drenaj miktarı gözönüne alınarak, erken dönemde anne sütü ile beslenme denemeli, pleval effüzyonda artış olmadığı hallerde anne sütü ile beslenme prognozu olumlu yönde etkileyecektir.

Kaynaklar

1. Etches P, Demianczuk N, Chari R. Non-immunehydropsfetalis. In: Rennie JM, editor. Robertson's Textbook of Neonatology. 4th ed. Elsevier Churchill Livingstone, Philadelphia, 2005:773-84.
2. Dubin PJ, Kind IN, Gallagher PG. Congenital chylothorax. Curr. Opin. Pediatr. 2000;12: 505-9.
3. Buttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children: guidelines for diagnosis and management. Chest 1999;116:682-7.
4. Caserío S, Gallego C, Martín P, Moral MT, Pallás CR, Galindo A. Congenital chylothorax: from foetal life to adolescence. Acta Paediatr 2010;99: 1571-7.
5. Rasiah SV, Oei J, Lui K. Octreotide in the treatment of congenital chylothorax. J Paediatr Child Health. 2004 ;40 :585-8.
6. Rocha G. Pleural effusions in the neonate. Curr Opin Pulm Med 2007; 13: 305-311.
7. Dendale J, Comet P, Amram D, Lesbros D. Prenatal diagnosis of chylothorax. Arch Pediatr 1999; 6: 867-871.
8. Van Straaten HL, Gerards LJ, Krediet TG. Chylothorax in the neonatal period. Eur J Pediatr 1993; 152: 2-5.
9. Sivasli E, Dogru D, Aslan AT, Yurdakok M, Tekinalp G. Spontaneous neonatal chylothorax treated with octreotide in Turkey: A case report. J. Perinatol. 2004; 24: 261-2.
10. Panthongviriyakul C, Bines JE. Post-operative chylothorax in children: an evidence based Management algorithm. J Paediatr Child Health 2008; 44: 716-721.
11. Das A, Shah PS. Octreotide for the treatment of chylothorax in neonates. Cochrane Database Syst Rev. 2010; 9: 6388.