

Hidrops Fetalis ile Birlikte Nedeni Bilinmeyen Doğumsal Şilotoraks

Yalçın ÇELİK *, Barış AKBAŞ **, Esra MİMAROĞLU **, Hakan TAŞKINLAR ***,
Ali Ertuğ ARSLANKÖYLÜ **, Olgu HALLIOĞLU ****

Hidrops Fetalis ile Birlikte Nedeni Bilinmeyen Doğumsal Şilotoraks

Doğumsal şilotoraks 10.000-15.000 doğumda bir görülür ve hidrops fetalisin ender nedenlerinden biridir. Bununla birlikte doğumsal şilotoraks yenidoğanda ve fetusta plevral sıvı birikiminin en sık nedenidir. Doğumsal şilotoraks hidrops fetalis ile birlikte olduğunda ölüm oranı oldukça yüksektir. Doğumsal şilotoraks tek başına olabileceği gibi lenfatik sistemin diğer bozuklukları, doğumsal kalp hastalıkları, Down, Turner, Noonan sendromu, pulmoner lenfanjektazi, kistik higroma ve H tipi trakeoözefageal fistül gibi diğer bozukluklarla birlikte de olabilir. Burada hidrops fetalis ile birlikte nedeni bilinmeyen doğumsal şilotoraks tanısı alan bir vaka sunulmuştur. Hidrops fetalisli bebeklerde ayırıcı tanıda doğumsal şilotoraks akla gelmelidir. Hidrops fetalis ile birlikte olan doğumsal şilotoraksın erken tanısı ve tedavisi bu bebeklerin sağ kalım oranlarını arttıracaktır.

Anahtar kelimeler: Doğumsal şilotoraks, hidrops fetalis, yenidoğan

Çocuk Dergisi 2013; 13(2):70-72

Idiopathic Congenital Chylothorax Presented with Hydrops Fetalis

Although congenital chylothorax is a rare cause of hydrops fetalis with an estimated prevalence of 1/10.000-15.000, it is the most common type of pleural effusion in fetus and newborn. If congenital chylothorax is diagnosed in foetal life with hydrops fetalis, it has high mortality rates. Congenital chylothorax may occur alone. However it has been also reported with other lymphatic anomalies, congenital heart diseases, Turner, Down and Noonan syndromes, congenital pulmonary lymphangiectasia, cystic hygroma and H-type tracheo-oesophageal fistula. Herein, we report a case of idiopathic congenital chylothorax presented with hydrops fetalis. Chylothorax should be considered in the differential diagnosis of newborns with hydrops fetalis. Early diagnosis and treatment of congenital chylothorax with hydrops fetalis may improve the survival rates of these newborns.

Key words: Congenital chylothorax, hydrops fetalis, newborn

J Child 2013; 13(2):70-72

GİRİŞ

Doğumsal şilotoraks 10.000-15.000 doğumda bir görülür ve hidrops fetalisin ender nedenlerinden biridir ^(1,2). Bununla birlikte doğumsal şilotoraks yenidoğanda ve fetusta plevral sıvı birikiminin en sık nedenidir ^(3,4). Doğumsal şilotoraks hidrops fetalis ile birlikte olduğunda ölüm oranı oldukça yüksektir ⁽²⁾. Doğumsal şilotoraks tek başına olabileceği gibi len-

fatik sistemin diğer bozuklukları, doğumsal kalp hastalıkları, Down, Turner, Noonan sendromu, pulmoner lenfanjektazi, kistik higroma ve H tipi trakeoözefageal fistül gibi diğer bozukluklarla birlikte de olabilir ⁽¹⁻⁶⁾. Burada hidrops fetalis ile birlikte nedeni bilinmeyen doğumsal şilotoraks tanısı alan bir vaka sunulmuştur.

VAKA SUNUMU

Otuz iki yaşında annenin dördüncü gebeliğinden 35. gebelik haftasında sezaryen ile doğan bebek, doğumun ardından solunum çabasının olmaması üzerine entübe edilerek yenidoğan yoğun bakım ünitesine yatırıldı. Özgeçmişinde gebelik izlemi sırasında 32. gebelik haftasında yapılan ultrasonografide bebeğin akciğerlerinde iki taraflı plevral sıvı görülmüştü ve polihidramniyoz saptanmıştı. Soy geçişinde anne ile baba arasında akrabalık yoktu. Fizik incelemede

Alındığı tarih: 27.03.2013

Kabul tarihi: 25.09.2013

* Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı,

** Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı

*** Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

**** Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Kardiyolojisi Bilim Dalı

Yazışma adresi: Yrd. Doç. Dr. Yalçın Çelik, Mersin Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Yenidoğan Yoğun Bakım Ünitesi, 33100 Mersin
e-posta: drycelik@yahoo.com

bebeğin tüm vücudu ödemliydi. Vücut ağırlığı 3610 gr (>% 90), boyu 51 cm (>% 90), baş çevresi 34 cm (% 75), vücut sıcaklığı 36,3°C, nabızı 165/dk, tansiyonu 48/19 mmHg idi. Entübe olan bebeğin her iki akciğerinde solunum sesleri azalmıştı. Kalp hızı dakikada 165 idi ve 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm duyuluyordu. Karın şişkin görünümdeydi, karaciğer kaburga altında üç santim ele geliyordu. Dış genital yapılar kız görünümde ve ödemliydi. İzleminde doğumun ardından entübe edilen ve iki taraflı göğüs tüpü yerleştirilen bebeğe yüksek hızda titreşimli ventilasyon ve inotrop desteği başlandı. Bebeğin doğumunun ilk gününde göğüs tüplerinden 300 ml sarı berrak görünümlü sıvı geldi. Plevral sıvı incelemesinde dansite 1012, pH 8, protein 2.53 g/dL, şeker 70 mg/dl, trigliserid 101 mg/dL, total kolesterol 73 mg/dL, LDH 91U/L, hücre sayısı 3500/ μ L (% 95 lenfosit) saptandı ve plevral sıvı kültüründe üreme olmadı. Ekokardiyografide kalpzarları arasında az miktarda sıvı saptandı, akciğer grafisinde iki taraflı plevral sıvı vardı, bilgisayarlı tomografide plevral sıvı dışında özellik bulunmadı, karın ve fontanelden yapılan ultrasonografi normaldi. Anne ve bebek kan grubu A Rh (+) ve direkt coombs testi negatifti. Tam kan sayımı, periferik yayma, karaciğer ve böbrek işlev testleri, serum elektrolitleri, C-reaktif protein, prokalsitonin, tiroid hormonları, amonyak, laktat, tandem mass ve kromozom incelemesi normaldi. Toksoplazma, rubella, sitomegalovirus, herpes virus, sifiliz, parvovirus serolojisi negatifti, hemoglobin elektroforezi ve glukoz 6 fosfat dehidrogenaz düzeyi normaldi. Bu klinik ve laboratuvar bulgularla hastaya nonimmün hidrops fetalis ve doğumsal şilotoraks tanısı kondu. Total parenteral beslenme ve ardından kademeli olarak orta zincirli yağ asitlerinden zengin mama ile beslenme başlandı. On ikinci günde sol göğüs tüpü çekildi ve aynı gün bebeğin yapay solutma gereksinimi kalmadı. On beşinci günde sağ göğüs tüpü çekildi. Otuz beşinci günde kademeli olarak anne sütüyle beslenmeye geçilen bebek 42. günde taburcu edildi. Poliklinikten izlemi devam eden ve üç aylık olan bebeğin plevral sıvı birikimi yinelemedi ve başka herhangi bir sorunu olmadı.

TARTIŞMA

Doğumsal şilotoraks oldukça ender olarak görülmektedir ve etiyolojisi halen tartışma konusudur. Doğum öncesi dönemde duktus torasikusun gelişimsel bozuk-

luğunun şilöz sıvı kaçağına neden olduğu düşünülmektedir^(5,7). Erkeklerde iki kat daha sık görülür ve ender olarak ailesel geçiş bildirilmiştir^(5,8). Vakamız kızdı ve ailede benzer hastalık öyküsü yoktu. Doğumsal şilotoraks genellikle tek başına görülür, ancak lenfatik sistemin diğer bozuklukları, Down, Turner, Noonan sendromu gibi diğer bozukluklarla birlikte de olabilir⁽¹⁻⁶⁾. Vakamızda fizik incelemede her hangi bir sendromu veya lenfatik sistemin diğer bozukluklarını düşündürecek bulgu yoktu, kromozom incelemesi normaldi. Doğumsal şilotoraksta duktus torasikusun anatomik yapısı nedeniyle sıvı birikiminin daha çok sağ akciğerde görüldüğü bildirilmektedir^(5,8). Vakamızda her iki akciğerde plevral sıvı birikimi vardı, ancak sağ taraftaki göğüs tüpünden sıvı akımı sola göre daha uzun süre devam etti.

Doğumsal şilotoraksın tanısı doğum öncesi dönemde konulabilir. Plevral sıvı birikimi genellikle ultrasonografi ile gebeliğin ikinci yarısında görülür⁽²⁾. Sıklıkla bu gebelerde polihidramniyoz saptanır. Plevral sıvıya bağlı olarak göğüs içi basıncın artması fetusun yutma hareketleri engelleyerek polihidramniyozu neden olur⁽⁵⁾. Doğum öncesi dönemde alınan plevral sıvının berrak, sarı renkte ve lenfosit oranının % 80'inin üzerinde olması şilotoraksı düşündürür⁽²⁾. Yakın zamanda yapılan bir çalışmada doğum öncesi dönemde alınan plevral sıvıdaki immünglobulin düzeyinin serum immünglobülin düzeyinden yüksek olmasının şilotoraks tanısı için bir belirteç olduğu ileri sürülmüştür⁽⁸⁾. Vakamızda polihidramniyoz öyküsü vardı ve 32. gebelik haftasında iki taraflı plevral sıvı saptanmıştı, ancak doğum öncesinde plevral sıvı alınmamıştı.

Doğum öncesi dönemde biriken plevral sıvı akciğerin normal gelişimini engelleyerek akciğer hipoplazisine neden olabilir⁽⁵⁾. Bunun yanında fazla miktarda bulunan plevral sıvı doğum sonrasında akciğerlerin havalanmasını engeller^(1,5). Bu nedenle şilotorakslı bebeklerin doğumun hemen ardından sıklıkla entübe edilmeleri gerekir. Buna rağmen akciğerler yeterince havalandırılmıyorsa plevral sıvının boşaltılması ve ardından yüksek basınçlarla geleneksel ventilasyon veya yüksek hızda titreşimli ventilasyon yöntemlerinin uygulanması gerekir^(2,5). Hastamıza doğum sırasında trakeal entübasyon yapılmış, iki taraflı göğüs tüpü takılmış ve ardından yüksek hızda titreşimli ventilasyon başlanmıştı.

Doğumsal şilotorakslı bebeklerde plevral sıvı bağırsak yoluyla beslenmeye başlanmadan önce sarı, berrak görünümdeyken, beslenmenin başlamasıyla birlikte bulanıklaşır ve süt görünümünü alır. Plevral sıvı incelemesinde hücre sayısı $1000/\mu\text{L}$ 'nin, lenfosit oranı % 80'inin ve barsak yoluyla beslenen bebeklerde trigliserid düzeyi 110 mg/dL 'nin üzerinde ise şilotoraks tanısı konur ^(2,5). Vakamız henüz beslenmezken alınan plevral sıvı berrak ve sarı renkte, hücre sayısı $3500/\mu\text{L}$, lenfosit oranı % 95 ve trigliserid düzeyi 101 mg/dL idi ve bu bulgularla doğumsal şilotoraks tanısı koyulmuştu.

Tedavide solunum yetmezliği veya tekrarlayan plevral sıvı birikimi olan doğumsal şilotorakslı vakalara göğüs tüpü takılır ve tam parenteral beslenme başlanır ^(1,3,5,7,8). Hastanın genel durumunun düzelmesi ve göğüs tüpünden gelen sıvı miktarının azalması ile birlikte bağırsak yoluyla orta zincirli yağ asitlerinden zengin mamalarla beslenme başlanır. Göğüs tüpünden gelen sıvı miktarında artış yoksa bağırsak yoluyla beslenme kademeli olarak arttırılır ^(2,5,7). Bu tedavi yaklaşımları ile düzelmeyen hastalarda son yıllarda oktreotid kullanımıyla olumlu sonuçlar alındığı bildirilmektedir ^(1,2,7-9). Ender olarak bu tedavi yöntemlerine yanıt alınmaz ve cerrahi tedavi gerekir. Uzun süren lenf sıvısı kaybı olan vakalarda hipoalbuminemi, hipoproteinemi, hipovolemi gelişebilir ayrıca lenfosit ve immünglobin kaybı nedeniyle enfeksiyonlara eğilim artar ⁽⁵⁾. Vakamıza doğumsal şilotoraks tanısı konulmasının ardından tam parenteral beslenme başlandı, plevral sıvı akımının azalmasıyla birlikte bağırsak yoluyla orta zincirli yağ asitlerinden zengin mamalarla beslenmeye geçildi. Otuz beş günlük iken kademeli olarak anne sütüyle beslenmeye başlanan bebek 42. günde taburcu edildi.

Doğumsal şilotoraksa bağlı ölüm oranı önceki yıllara göre azalmış olmakla birlikte doğum öncesi tanı

almış vakalarda halen yüksektir. Doğumsal şilotoraksın hidrops fetalis ile birlikteliğinde ise ölüm oranı daha da artar ⁽²⁾.

Sonuç olarak, hidrops fetalisli bebeklerde ayırıcı tanıda doğumsal şilotoraks akla gelmelidir. Hidrops fetalis ile birlikte olan doğumsal şilotoraksın erken tanısı ve tedavisi bu bebeklerin sağ kalım oranlarını arttıracaktır.

KAYNAKLAR

1. **Shah D, Sinn JK.** Octreotide as therapeutic option for congenital idiopathic chylothorax: a case series. *Acta Paediatr* 2012;101:e151-5
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1651-2227.2011.02529.x>
PMid:22092874
2. **Caserio S, Gallego C, Martin P, et al.** Congenital chylothorax: from foetal life to adolescence. *Acta Paediatr* 2010;99:1571-7.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1651-2227.2010.01884.x>
PMid:20528795
3. **Khatami SF, Parvaresh P.** Successful treatment of neonatal chylothorax with octreotide. *Indian J Pediatr* 2011;78:1412-4.
<http://dx.doi.org/10.1007/s12098-011-0486-x>
PMid:21625833
4. **Shih YT, Su PH, Chen JY, Lee IC, Hu JM, Chang HP.** Common etiologies of neonatal pleural effusion. *Pediatr Neonatol* 2011;52:251-5.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.pedneo.2011.06.002>
PMid:22036219
5. **Rocha G.** Pleural effusions in the neonate. *Curr Opin Pulm Med* 2007;13:305-11.
<http://dx.doi.org/10.1097/MCP.0b013e3281214459>
PMid:17534177
6. **Mele P, Sridhar S.** Congenital pulmonary lymphangiectasia: an unusual presentation of nonimmune hydrops in a preterm infant. *Adv Neonatal Care* 2012;12:166-71.
<http://dx.doi.org/10.1097/ANC.0b013e32812569c61>
PMid:22668688
7. **Foo NH, Hwang YS, Lin CC, et al.** Congenital chylothorax in a late preterm infant and successful treatment with octreotide. *Pediatr Neonatol* 2011;52:297-301.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.pedneo.2011.06.011>
PMid:22036228
8. **Ergaz Z, Bar-Oz B, Yatsiv I, Arad I.** Congenital chylothorax: clinical course and prognostic significance. *Pediatr Pulmonol* 2009;44:806-11.
<http://dx.doi.org/10.1002/ppul.21070>
PMid:19598277
9. **Bulbul A, Okan F, Nuhoglu A.** Idiopathic congenital chylothorax presented with severe hydrops and treated with octreotide in term newborn. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2009;22:197-200.
<http://dx.doi.org/10.3109/14767050903029618>
PMid:19916717