

Tetra Amelili Hastada Santral Venöz Kateter Yerleştirilmesine Bağlı Şilotoraks

Chylothorax Following Central Venous Catheterization in a Patient with Tetra-Amelia

Süleyman Cüneyt KARAKUŞ, Naim KOKU

Gaziantep Çocuk Hastanesi Çocuk Cerrahi Kliniği, Gaziantep, Türkiye



ÖZET

Tetra-ameli, tüm ekstremitelerin yokluğu ile karakterize nadir bir genetik bozukluktur. Hastalar akciğer enfeksiyonu veya ek anomalileri nedeni ile sık sık hastaneye yatmak zorunda kalırlar. Bu hastalarda kafatası ve boyundan periferik intravenöz girişimle veya internal juguler venden santral venöz kateter yerleştirilmesi (SVKY) ile damaryolu bulunabilir. SVKY sonrası damar ve sinir yaralanmaları, pnömotoraks, hemotoraks, kardiyak tamponad, pulmoner emboli, aritmi, sepsis ve giriş yerinde enfeksiyon gibi komplikasyonlar bildirilmiştir. Şilotoraks nadir bir komplikasyondur. SVKY gereken olgularda uygun kalınlık ve uzunlukta kateterin seçilmesi ve sağ internal juguler venin tercih edilmesi şilotoraksı azaltacaktır. Bu yazıda, tetra-amelili hastada damar yolu uygulamaları ve SVKY ile ilişkili şilotoraksın tanı ve tedavisinin tartışılması amaçlanmaktadır.

Anahtar Sözcükler: Ameli, Santral venöz kateterizasyon, Şilotoraks, Total parenteral nutrisyon

ABSTRACT

Tetra-amelia is a very rare genetic disorder, characterized by the complete absence of all extremities. Patients often have to be hospitalized because of pulmonary infection and associated abnormalities. In this patient group, venous access is possible by the insertion of either a peripheral intracath at the scalp/neck or a central venous catheter (CVC) at the internal jugular vein. Following central venous catheterization, many complications such as vessel and nerve injury, pneumothorax, hemothorax, cardiac tamponade, pulmonary embolism, arrhythmia, sepsis, and infection at the insertion site have been reported in the English literature. Chylothorax, a rare complication following central venous catheterization, can be decreased by preferring insertion of the CVC to the right internal jugular vein and using a flexible CVC of an appropriate length and gauge. Herein, insertion of CVC in a case with tetra-amelia and diagnosis and treatment of CVC-related chylothorax were summarized.

Key Words: Amelia, Central venous catheterization, Chylothorax, Total Parenteral Nutrition

GİRİŞ

Tetra-ameli, tüm ekstremitelerin yokluğu ile karakterize nadir bir otozomal resesif genetik bozukluktur (1). Hastaların büyük kısmı, akciğerlerin hipoplazisine veya eşlik eden ek anomalilere bağlı olarak doğumdan sonra kısa süre içinde kaybedilirler (2,3). Bu hastalarda kafatası veya boyundan periferik venöz girişimlerle veya santral venöz kateter yerleştirilmesi (SVKY) ile damar yolu ihtiyacı karşılanır (4). Bu yazıda, tetra-amelili hastada damar yolu uygulamaları ve SVKY ile ilişkili şilotoraksın tanı ve tedavisinin tartışılması amaçlanmaktadır.

OLGU SUNUMU

18 aylık tetra-amelili kız çocuğu pnömoni nedeni ile 3 gündür çocuk yoğun bakım servisinde tedavi alırken periferik damar yolu bulunamadığı için SVKY açısından değerlendirilmesi istendi (Şekil 1). Hastanın fizik muayenesinde (FM) tetra-ameli hariç ek anomali saptanmadı. Özgeçmişinde 4 kez akciğer enfeksiyonu nedeni ile hastaneye yatış öyküsü mevcuttu. Platelet sayısı: 274000/µl, Protrombin zamanı: 13.1 saniye, aktive parsiyel tromboplastin zamanı: 22.4 saniyeydi. Ön- arka akciğer grafisinde sağ akciğer üst lobda pnömonik infiltrasyon tespit edildi, plevral efüzyon yoktu. Abdomen ultrasonografisi normaldi. Hastanın tüm ekstremiteleri olmadığı için femoral ve

subklavyen venlerin olmayabileceği veya anomalili olabileceği düşünülerek internal juguler venlerden SVKY' ne karar verildi.

Trandelenburg pozisyonundaki hastanın başı hafif ekstansiyona getirilerek yaklaşık 45° sağa çevrildi. Daha önce sağ eksternal juguler vene yerleştirilen periferik damar yoluna bağlı olarak boynun sağ kısmı ödemli olduğu için 21-gauge iğne ile sol internal juguler ven ponksiyonu yapıldı ve 4 Fr. santral venöz kateter (Certofix® Duo Paed S413, B. Braun Melsungen AG, Almanya) yerleştirildi. Santral venöz basınç dalgaları kontrol edilerek 9. cm' de kateter tespit edildi.

Hastada giderek artan dispne nedeni ile 2 saat sonra çekilen ön-arka akciğer grafisinde sol hemitoraksta plevral efüzyon izlendi (Şekil 2). FM' de sol hemitoraksta solunum sesleri azalmıştı. Lokal anesteziyi takiben orta aksiller hat 5. interkostal aralıktan yapılan torasentezde şilöz renkte sıvı geldi. Drenaj sıvısından yapılan analizde, trigliserit: 620 mg/dl, kolesterol: 129 mg/dl, total protein: 4.5 g/dl, albumin: 2.8 g/dl, glukoz: 144 mg/dl ve

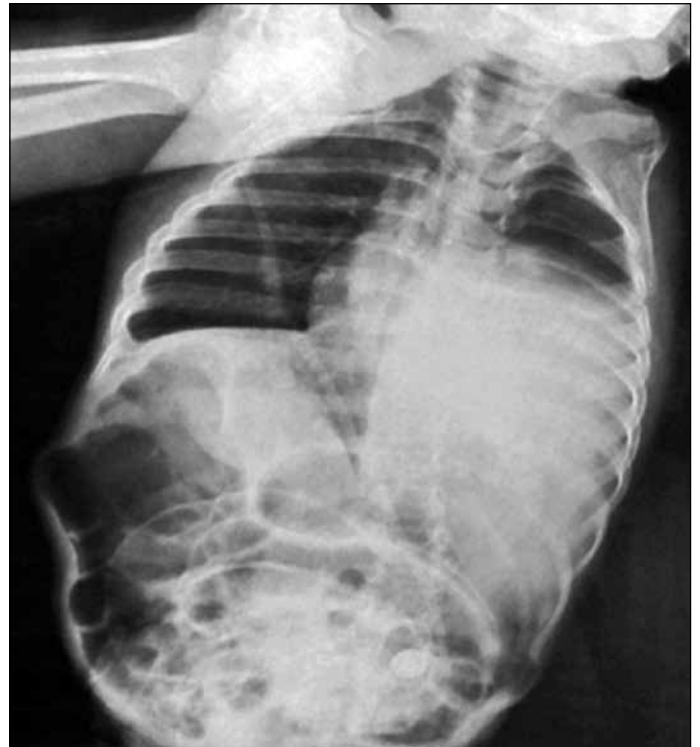
lenfosit yüzdesi: %82 tespit edilmesi ile şilotoraks tanısı kondu. Uzun süreli drenaj amacıyla aynı yerden 12 Fr. göğüs tüpü takıldı. İlk gün yaklaşık 500 ml şilöz sıvı drenajı olması üzerine hastanın enteral beslenmesi kesilerek total parenteral nutrisyon (TPN) tedavisi başlandı. Vancomisin ve meropenem tedavisi 14 güne tamamlanarak kesildi. Hastamızın yapılan ekokardiyografisinde superior vena kavada basınç artışı veya tromboza rastlanmadı, patent ductus arteriozus mevcuttu. Tedavi süresince hastanın tam kan sayımı, karaciğer ve böbrek fonksiyon testlerinde belirgin değişiklik izlenmedi, fizik muayenesi normaldi ve kilo kaybı yoktu. Tedavinin 14. gününde drenaj tamamen kesildi ve enteral beslenmeyi takiben drenaj olmadı. Hastanın göğüs tüpü enteral beslenmeye geçildikten 2 gün sonra çekildi.

TARTIŞMA

Tetra-ameli nadir bir durumdur. Bizim vakamızda olduğu gibi ek anomalilerin eşlik etmediği tetra-ameli olgularına ek olarak kraniofasiyal, ürogenital, kardiyopulmoner ve nörolojik anomalilerin eşlik ettiği tetra-ameli sendromlu olgular da bildirilmiştir (1,3). Tetra-ameli sendromu 17q21 kromozomunda yerleşmiş olan WNT3 genindeki mutasyon sonucunda oluşur (1). Hastaların büyük kısmı akciğer hipoplazisi veya diğer ek anomalilere bağlı olarak doğduktan kısa süre içerisinde kaybedilirler (2,3). Yaşayan hastalar ise bizim hastamızda olduğu gibi akciğer enfeksiyonu veya ek anomalileri nedeni ile sık sık hastaneye yatmak zorunda kalırlar. Bu hastalarda kafatası ve



Şekil 1: Tüm ekstremitelerin yokluğunu gösteren X-ray grafisi.



Şekil 2: Santral venöz kateter yerleştirildikten sonra ayakta çekilen ön-arka akciğer grafisinde sol hemitoraksta görülen plevral efüzyon.

boyundan periferik intravenöz girişimlerle veya internal juguler venden SVKY ile damaryolu bulunur (4). Subklavyen veya femoral venler olmayabilecekleri veya gelişimsel bozuklukları olabileceği için SVKY tercih edilmemektedir.

Santral venöz kateter genellikle yoğun bakım hastalarına veya TPN ihtiyacı olan hastalara yerleştirilir. SVKY ile ilişkili damar ve sinir yaralanmaları, pnömotoraks, hemotoraks, kardiyak tamponad, pulmoner emboli, aritmi, sepsis, superior vena cava trombozu ve giriş yerinde enfeksiyon gibi komplikasyonlar hastaların %15'inde bildirilmiştir (5,6).

SVKY sonrası şilotoraks nadir bir komplikasyon olup, bizim vakamızda olduğu gibi duktus torasikus hasarına bağlı oluşabileceği gibi genellikle superior vena kavadaki basınç artışı veya tromboza sekonder venöz sistemdeki basıncın duktus torasikus basıncının üzerine çıkması ile duktus torasikus ve kollaterallerinde yırtılmaya bağlı olarak oluşur (7). Duktus torasikus hasarında, superior vena kavadaki basınç artışı veya tromboza göre daha erken dönemde şilotoraks oluşur (7,8). Duktus torasikus lumbal 2. vertebra hizasında sisterna şiliden köken alarak orta hattın sağında aort komşuğunda posterior mediastinumda ilerler. Torakal 4. vertebra hizasında sola geçer ve sol internal juguler ve subklavyen venlerin birleştiği yerden venöz sisteme katılır. Bu nedenle duktus torasikus hasarı torakal 5. vertebra hizasının altında olan olgularda sağda, üstünde olan olgularda ise solda şilotoraks görülür.

Superior vena kava ile sol brakiosefalik ven arasındaki dik açı nedeni ile sol internal juguler ve subklavyen venlerden yapılan girişimlerde şilotoraks riski artmaktadır (9,10). Bizim sunduğumuz hastada daha önce boynun sağ tarafından eksternal juguler vene yerleştirilen periferik damar yoluna sekonder ödem olduğu için sol internal juguler venin tercih edilmesi şilotoraks gelişmesine neden olmuştur.

Şilotoraks klinik olarak solunum sıkıntısı, siyanoz ve aynı tarafta solunum seslerinde azalmaya yol açar. Ön-arka akciğer grafisinde puslu bir görünüme karşı tarafta doğru mediastinal kayma eşlik eder, ayakta çekilen grafilerde plevral efüzyon gözlenir. Torasentezde süt renginde sıvının görülmesi ve enteral beslenme kesildikten sonra sıvının berrak ve açık sarı renge dönmesi ile tanı kesinleştirilir. Aşırı sıvı, protein, elektrolit ve lenfosit kaybına neden olarak hayatı tehdit edebilir. Torasentezin yeterli olmadığı olgularda bizim hastamızda da görüldüğü gibi tüp torakostomi ile uygun drenaj sağlanır. Duktus torasikustaki lenfatik akışı azaltmak için direkt olarak portal venöz sisteme geçen orta zincirli trigiseridlerden zengin yüksek proteinli diyet veya TPN başlanır. Son yıllarda çeşitli klinik çalışmalarda somatostatin ve uzun etkili sentetik octreotid analoglarının şilotoraks tedavisindeki yararı gösterilmekle birlikte bizim vakamızda TPN ile şilöz drenaj tamamen kesildiği için hipotansiyon, aritmi ve hiperglisemi gibi yan etkileri düşünülecek

kullanılmamıştır (11). Çocuk yaş grubunda şilöz drenaj günlük >100 ml/yaş olursa veya 21-30 gün içinde drenajda azalma olmazsa duktus torasikus ligasyonu, plevroperitoneal şant, plörodezi ve plörektomi cerrahi tedavileri veya ductus torasikusa floroskopik embolizasyon önerilmektedir (7,12).

Özellikle SVKY'nin zor olduğu durumlarda Doppler ultrasonografi komplikasyonları azalttığı için tercih edilebilir. Bizim olgumuzda Doppler ultrasonografiden yararlanılsaydı şilotoraks gelişmeyebilirdi.

Tetra-ameli gibi SVKY gerektiren durumlarda uygun kalınlık ve uzunlukta kateterin seçilmesi ve sağ internal juguler venin tercih edilmesi şilotoraksı azaltacaktır.

KAYNAKLAR

1. Niemann S, Zhao C, Pascu F, Stahl U, Aulepp U, Niswander L, et al. Homozygous WNT3 mutation causes tetra-amelia in a large consanguineous family. *Am J Hum Genet* 2004;74:558-63.
2. Ohdo S, Madokoro H, Sonoda T, Takei M, Yasuda H, Mori N. Association of tetra-amelia, ectodermal dysplasia, hypoplastic lacrimal ducts and sacs opening towards the exterior, peculiar face, and developmental retardation. *J Med Genet* 1987;24:609-12.
3. Sousa SB, Pina R, Ramos L, Pereira N, Krahn M, Borozdin W, et al. Tetra-amelia and lung hypo/aplasia syndrome: New case report and review. *Am J Med Genet A* 2008;146A:2799-803.
4. Williams AR, Bailey MK. Anesthetic management of a patient with tetra-amelia. *South Med J* 1999;92:325-7.
5. Taylor RW, Palagiri AV. Central venous catheterization. *Crit Care Med* 2007;35:1390-6.
6. Gullu AU, Senay S. Central venous catheter related stenosis and thrombosis of Superior Vena Cava: An update of treatment strategies. *Türkiye Klinikleri J Cardiovasc Sci* 2010;22:344-51.
7. Le Coultré C. Chylothorax. In: Ziegler MM, Azizkhan RG, Weber TR(eds). *Operative Pediatric Surgery*. 1 st ed. New York: McGraw-Hill, 2003:465-74.
8. Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coultré C. Etiology and management of pediatric chylothorax. *J Pediatr* 2000;136:653-8.
9. Ross P Jr, Seashore JH. Bilateral hydrothorax complicating central venous catheterization in a child: Case report. *J Pediatr Surg* 1989;24:263-4.
10. Flatley ME, Schapira RM. Hydropneumomediastinum and bilateral hydropneumothorax as delayed complications of central venous catheterization. *Chest* 1993;103:1914-6.
11. Ulibarri JI, Sanz Y, Fuentes C, Mancha A, Aramendia M, Sánchez S. Reduction of lymphorrhagia from ruptured thoracic duct by somatostatin. *Lancet* 1990;336:258.
12. Binkert CA, Yucel EK, Davison BD, Sugarbaker DJ, Baum RA. Percutaneous treatment of high-output chylothorax with embolization or needle disruption technique. *J Vasc Interv Radiol* 2005;16:1257-62.