

## Yenidoğanın solunum sıkıntısında nadir neden: doğumsal şilotoraks

A rare cause of respiratory distress in the newborn: congenital chylothorax

Can E Bülül A Uslu S Cömert S Bolat F Nuhoğlu A

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği, İstanbul, Türkiye

### Özet

Konjenital şilotoraks yenidoğanlarda plevral effüzyonun nadir bir nedenidir. Erkeklerde sıklığı iki kat fazladır. Görülme oranı 1/10,000-15,000 dir. Konjenital şilotoraksın etiolojisi halen tartışmalıdır. Tanısı plevral effüzyonun torasentez ile tanı ve tedavi amaçlı olarak boşaltılarak analiz edilmesi ile mümkündür. Konjenital şilotoraksta en uygun tedavi hala tanımlanmamıştır. Koruyucu tedavi asıl tedaviyi oluşturmaktadır. Doğum sonrası dönemde orta zincirli yağ asitleri içeren formüle ile beslenme plevral effüzyonun nedenini oluşturan azalmış intestinal lenf akışını hızlandırmaktadır. Oktreotid tedavisi ve cevapsız vakalarda cerrahi girişim diğer tedavi şekillerini oluşturmaktadır. Şilotorakslı birçok olgu spontan düzelebilmektedir. Ancak bazı solunum sıkıntısı olan yenidoğanlarda tekrarlayan torasentez ve mekanik ventilatör ihtiyacı olabilmektedir. Dirençli olgularda göğüs tüp drenajı gerekebilir. Konjenital şilotoraksın prognozu sıklıkla iyi seyretmekte ancak hydrops fetalisi olgularda ölüm oranı artmaktadır. Bu yazıda etiolojisi tespit edilemeyen konjenital şilotoraks olgusu sunulmuştur.

**Anahtar Sözcükler:** konjenital şilotoraks, yenidoğan, solunum sıkıntısı.

### Summary

*Congenital chylothorax is a rare cause of pleural effusion in the newborn infant. It occurs twice as often in males, and the incidence has been reported as 1/10,000-15,000. There is controversy about the etiology of congenital chylothorax. The diagnosis can be made after analysis of the pleural fluid drained by thoracentesis or chest tube placement. The optimal treatment of congenital chylothorax has not been defined. Treatment is mainly conservative. In cases of chylothorax, feeding with formulas containing medium-chain fatty acids may help treatment of pleural effusions by enhancing intestinal lymph flow. Octreotide treatment and surgery are other options in refractory cases. However in many cases, resolution of the chylothorax occurs spontaneously with time. Repeated thoracenteses and mechanical ventilation may be needed in cases with respiratory distress. Chest tube drainage may be performed in persistent cases. The prognosis of congenital chylothorax is good but in cases of hydrops fetalis, mortality is increased. In this case report we present a neonate with congenital chylothorax without any specific etiology.*

**Key Words:** congenital chylothorax, newborn, respiratory distress.

Yazışma Adresi: Emrah CAN

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Yenidoğan Kliniği,  
İstanbul, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi:03.12.2009 Kabul Tarihi:11.03.2010

### Giriş

Şilöz karakterli plevral effüzyon (şilotoraks) term yenidoğanın solunum sıkıntısının nadir nedenleri arasında yer almaktadır. En sık hydrops fetalisi ve perinatal enfeksiyonlara bağlı olarak oluşmaktadır. Konjenital şilotoraks ise nedeni bilinmeyen kardiyovasküler ve torasik cerrahiye ikincil olarak veya

lenfanjomatozise bağılı olarak gelişebilir (1). Sıklığı erkeklerde iki kat fazladır, 1/10000-1/15000 arasında bildirilmektedir (2). İntrauterin dönemde plevral effüzyon, akciğerlerin gelişimini engellemekte ve akciğer hipoplazisine neden olmaktadır. Yenidoğanda şilotoraks genellikle tek taraflıdır ve sıklıkla sol akciğer lokalizasyonludur (3). Kesin tanı için torasentez gereklidir. Doğumun ilk günlerinde torasentez ile alınan sıvı berrak ve bol lenfosit içermekte; beslenme sonrasında ise sıvı bulanıklaşarak şilöz karakter almaktadır. Plevral sıvının protein miktarı, plazma proteinine eşit veya düşüktür ve genellikle ilk torasentezden sonra tekrar toplanma eğilimindedir. Tedavide konservatif tedaviye yanıtız vakalarda cerrahi girişim yapılmaktadır (4).

Bu yazıda antenatal dönemde plevral effüzyonla takip edilen ve postnatal dönemde term bir yenidoğanda saptanan konjenital şilotoraks olgusu literatür eşliğinde sunulmuştur.

### Olgu

Bebek E, 39. gebelik haftasında, 3692 g (50-75 p) tartı, 47 cm (3-10 p) boy ve 38 cm (90-97 p) baş çevresiyle, sezaryen doğumla, 1.dakika Apgarı 4 puan, 5.dakika Apgarı 7 puan olarak doğdu. Antenatal takibinde 32.haftadan itibaren pulmoner hipoplazi ön tanısıyla özel bir merkezde takip edildiği öğrenildi. Postnatal dönemde, solunum sıkıntısı saptanan olgunun fizik muayenesinde dismorfik yüz görünümü, alın çıkıklığı, burun kökü basıklığı, düşük kulak ve yüksek damak saptandı. Solunum sistemi muayenesinde taşipne ve interkostal çekilmeler sol akciğer orta ve alt bölgelerde solunum sesleri azalmış olduğu tespit edildi. Kan gazı değerlendirmesinde patoloji saptanmayan olguya kısa süreli serbest oksijen tedavisi verilerek PA akciğer grafisi çekildi. Grafide sol akciğerde yaygın dansite artışı izlendi (Resim 1).

Toraks ultrasonografisinde sol hemitoraksı dolduran plevral effüzyon ve kompresif atelektazi tespit edildi. Toraks bilgisayarlı tomografisinde her iki hemitoraksta solda yaygın, sağda ise minimal miktarda plevral effüzyon saptandı. Ayırıcı tanı amacıyla torasentez yapılarak, toraks tüpü takıldı. Hafif bulanık görünümde olan plevral sıvının dansitesi 1015 ve pH sı 7,8 idi. Hücre sayımında 4250 lokosit/mm<sup>3</sup> (%92 lenfosit) tespit edildi. Plevral sıvıda protein 4,2 g/dl, glikoz 165 mg/dl, trigliserit 1896 mg/dl olarak saptandı. Gram boyamada özellik yoktu. Plevral mayii kültüründe üreme olmadı. Ekokardiyografisinde minimal periferik pulmoner stenoz dışında patolojik bulgu saptanmadı. Tam kan sayımı incelemesinde hemoglobin 14g/dl, hematokrit %52,

lokosit 17,420/mm<sup>3</sup>, periferik formülünde 54% nötrofil, %46 lenfosit saptandı. Tam idrar analizi normaldi. Plazma üre, ürik asid, kreatinin, elektrolit değerleri, kolesterol, trigliserit, kan şekeri değerleri normal sınırlarda; serum albumini 3,2 g/dl idi. Kromozom analizi, metabolik taramaları ve TORCH taramasında patoloji saptanmadı.



Resim 1. Sol akciğerde yaygın dansite artışı.

Olguda; klinik ve laboratuvar bulguların şilotoraks ile uyumlu olması ve ayırıcı tanıda postnatal dönemde risk faktörünün olmaması nedeniyle konjenital şilotoraks tanısı konuldu. Beslenmesi orta zincirli yağ asidlerinden zengin formüle ile düzenlenerek izleme alındı. Beslenme düzenlenmesinin ardından olgunun plevral sıvısı tekrar etmedi. Kontrol PA akciğer grafisi ve toraks ultrasonografisinde patoloji bulunmadı. Postnatal 14.gününde spontan solunumda ve tam enteral beslenen olgu kontrollerine devam edilmek üzere taburcu edildi.

### Tartışma

Konjenital şilotoraks yenidoğanda plevral effüzyonun en sık nedenidir (1). 1917 ve 1926 yıllarında Pisek ve Linner yenidoğanda spontan şilotoraksı tanımlamıştır (4). Konjenital şilotoraks etiyolojisi oldukça karmaşıktır. Genellikle ductus thoracicus omurganın hiperekstansiyonu ile travmaya uğraması veya doğum sırasında artan venöz basıncın torasik duktusu rüptüre etmesi neticesinde oluşmaktadır (6). Nadir olarak otopsilerde bildirilen vakalarda, konjenital torasik duktus malformasyonu görülmekte ve embriyonik lenfatik ağın çoklu segmenter değişiklikleri bildirilmektedir (5). Ancak sıklıkla neden doğum travmasıdır. Ancak bu travmanın biriken plevral sıvıya sekonder olduğu kabul

edilmektedir (1). Şilotoraksın başlıca klinik bulguları; doğum sonrasında saptanan ciddi solunum sıkıntısı, hydrops fetalis ve asfiksiye benzer bulgulardır. Vakaların %50'sinde solunum sıkıntısı doğum sırasında özellikle de ilk bir hafta içinde gözlenmektedir. Bazı şilotoraks olguları ise Turner, Down, Noonan sendromları ve hidrops fetalisle ilişkilidir (5). Şilotoraks bu nedenler dışında konjenital guatr, akciğer tümörleri, konjenital lenfanjiyektazi, pulmoner sekestrasyon, konjenital sitomegalovirus ve adenovirus infeksiyonları, sağ diyafragmatik herni ve B grubu streptokok infeksiyonları ile ilişkili olabilmektedir (6). Olguların ayırıcı tanısında viral enfeksiyon taraması, fetal ekokardiyografi ve ek anomalilerin araştırılması amacıyla batin ultrasonografisi önerilen tetkikler arasındadır (7). Olgumuzun etiyojolojiye yönelik tetkiklerinde doğum travması yoktu, ayrıca diğer etiyojilere yönelik yapılan tetkiklerinde bir patoloji saptanmadı.

Yenidoğanda plevral effüzyon varlığında öncelikli tedavi; sıvının tanı ve tedavi amaçlı boşaltılması ve gereğinde akciğere toraks tüpü yerleştirilmesidir (8). Şilöz sıvı sterilidir ve bebeğin beslenme durumuna göre artmış protein ve albumin değerlerine sahiptir. Ayrıca anne sütüyle beslenen bir yenidoğanda şilöz sıvının dansitesi 10<sup>12</sup>'den yüksek, hücreleri lenfosit hakimiyetinde, trigliserid, kolesterol düzeyleri artmış olarak tespit edilmektedir (7). Olgumuzun plevral sıvı değerlendirmesinde; hafif bulanık , protein, trigliserid ve hücre sayısı artmış (%92'si lenfosit karakterinde) olarak tespit edildi.

Şilotoraksın optimal tedavisi tam olarak tanımlanmamıştır. Bu nedenle yapılan tedaviler konservatiftir. Orta ve kısa zincirli yağ asitlerinden zengin formüle, düşük yağlı yüksek proteinli diyet, total parenteral beslenme, okretoid tedavisi ve plevral drenaj başlıca uygulanan tedavi yöntemleridir (10). Uzun zincirli yağ asitleri ile beslenen yenidoğanlarda plevral sıvı artmış intestinal lenf akımına bağlı olarak protein ve karbonhidrat ile beslenenlere göre 10 kat artmaktadır (1). Bu amaçla yenidoğanların tedavisinde sindirim kanalından doğrudan emilerek portal venöz sisteme geçebilen ve şilöz akımı arttırmayan orta ve kısa zincirli yağ asitlerinden zengin karışım ile beslenme uygulanmaktadır (8). Bu tedavi yaklaşımı ile birçok

yenidoğanda şilöz sıvı zamanla emilmekte ve tekarlamamaktadır. Son yıllarda Okretotid'in 10mcg/kg/saat dozunda sürekli infüzyonu; cerrahi tedaviye alternatif olarak gösterilmekte ve vaka sunumları şeklinde olgular bildirilmektedir (10,11). Ancak tüm tedavi seçeneklerine rağmen ısrarcı olan plevral effüzyonlarda; kollateral lenf sistemi gelişene kadar mekanik ventilasyonla solunum desteği ve tekrarlayıcı torasentez uygulamaları gerekebilmektedir (5). Uygulanan mekanik ventilasyon fetal dönemde gerçekleşen akciğer hipoplazisi nedeniyle gerekebilmekte ve uzun süre devam edebilmektedir. Bu nedenle bebeğin doğumundan sonra akciğer gelişimini sağlayan etkin bir resusitasyon ve bebeğin parenteral beslenme ile sıvı ve elektrolit dengesinin optimal koşullarda sağlanması son dönem prognoz açısından önem taşımaktadır.

Cerrahi uygulama çok ısrarcı durumlarda uygulanmaktadır. Konjenital şilotoraks tedavisinde torasik kanal ligasyonu 1957'de Randolph ve Gross tarafından başarı ile uygulanmıştır (9). Olgumuz uygulanan konservatif yaklaşım ile tedavi olduğundan; cerrahi girişime gerek duyulmamıştır.

Şilotoraksın prognozu genellikle iyidir. Ancak prematürite, eşlik eden pulmoner hipoplazinin derecesi ve hidropsun varlığı mortaliteyi arttıran nedenler olarak belirtilmektedir (6,10). Perinatal mortalite %15-30'dur. Günümüzde bazı merkezler tarafından, antenatal dönemde plevral drenaj yapılarak akciğer hipoplazisinin önlenebileceği bildirilmektedir (12). Olgumuzda tanı; annenin takibi olmadığı için postnatal dönemde konulmuş ve bu nedenle tedavi edici uygulamaların antenatal dönemde yapılması mümkün olmamıştır. Ancak postnatal dönemde yapılan diyet ve destekleyici tedavi ile plevral effüzyon ve solunum sıkıntısı tekrarlamamış ve olgu şifa ile taburcu edilmiştir.

Sonuç olarak yenidoğan döneminde saptanan plevral effüzyonun ayırıcı tanısında şilotoraks yer almalı ve torasentez yapılarak erken dönemde tanı konulmalıdır. Şilotoraks olgularda yapılacak uygun ve etkin tedavi prognozu olumlu yönde etkileyecek ve yenidoğan sağkalımına katkıda bulunabilecektir.

#### Kaynaklar

1. Van Aerde J, Campbell AN, Smyth JA. Spontaneous chylothorax in newborn. Am J Dis Child 138: 961-964, 1984.
2. Eddiannan KA, Levine AB, Chitkara U, Berkowitz RL. Reliability of pleural fluid lymphocyte counts in the antenatal diagnosis of congenital chylothorax. Obstet Gynecol 178: 530-532, 1991.
3. Pisek GR. Report of a case of chylothorax. Arch Pediatr 34: 929, 1917.
4. Stewart CA, Linner HP. Chylothorax in the newborn infant, report of a case. JD Child 31: 654-656, 1926.

5. Chen CH, Chen TH, Kuo SJ, Chen CP et al. Genetic evaluation and management of fetal chylothorax: review and insights from a case of Noonan syndrome. *Lymphology* 42:134-138, 2009.
6. Özkan H, Ay N, Özaksoy D, Erçal D, et al. Congenital chylothorax. *Turk J Pediatr* 38:113-117, 1996.
7. Easa D, Balaraman V, Ash K, Thompson B, Boychuk IR. Congenital chylothorax and mediastinal neuroblastoma. *J Ped Surg* 26: 96-98, 1991.
8. Jalili F. Medium-chain triglycerides and total parenteral nutrition in the management of infants with congenital chylothorax. *S Med J* 80:1290-1294, 1987.
9. Randolph J, Gross R. Congenital chylothorax. *Arch Surg* 74: 405-419, 1957.
10. 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* 22:1197-200, 2009.
11. Paramés F, Freitas I, Fragata J, Trigo C et al. Octreotide--additional conservative therapy for postoperative chylothorax in congenital heart disease. *Rev Port Cardiol* 28:799-807, 2009.
12. Hagay Z, Reece A, Roberts A, Hobbins JC. Isolated fetal pleural effusion: a prenatal management dilemma. *Obstet Gynecol* 81:147-152, 1993.