

Konjenital kalp cerrahisi sonrası şilotoraks tanı ve tedavisine güncel yaklaşım Current management for diagnosis and treatment of chylothorax after congenital heart surgery

Onur Işık Muhammet Akyüz Mehmet Fatih Ayık Yüksel Atay

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Öz

Şilotoraks, torasik duktusun hasarına bağlı olarak plevral boşlukta şilöz olarak bilinen sütümsü bir sıvı birikimi olup, çocuklarda plevral efüzyonun nispeten nadir bir nedenidir. Çocukluk çağındaki postoperatif şilotoraks ciddi bir komplikasyon olup, yönetimi zorludur. Görülme sıklığı düşük olmasına rağmen enfeksiyon, malnütrisyon, immünsupresyona sebep olabilmelerinden dolayı ciddi bir komplikasyon olarak karşımıza çıkabilmektedir. Şilotoraks gelişmesi sonrasında sıvı dengesinin de bozulması postoperatif dönemde hasta yönetimini daha da komplike hale sokabilir. Bu bağlamda pediatrik kalp cerrahisi sonrası gelişen şilotoraks daha yüksek morbidite ve mortaliteye neden olabilir. Bu yazımızın amacı pediatrik kalp cerrahisi sonrası gelişen şilotoraks kapsamında kalp anatomi, etiyoloji, tanı, insidans, patofizyoloji ve güncel yaklaşıma değinmektir.

Anahtar Sözcükler: Şilotoraks, konjenital kalp hastalığı, oktrotit.

Abstract

Chylothorax, the accumulation of a milky fluid known as chyle in the pleural space due to damage to the thoracic duct, is a relatively rare cause of pleural effusion in children. Postoperative chylothorax in childhood is a potentially serious complication of any thoracic surgical procedure and its management represents a serious challenge. It has a low prevalence but it can lead to serious complications, such as infection, malnutrition, and immunosuppression, in newborn and infant patients. Once chylothorax occurs, postoperative management is complicated by incremental hydrolability, which requires careful postoperative management. Consequently, chylothorax may cause greater morbidity and mortality in pediatric heart surgery. The intent of our study was to explore the anatomy, etiology, diagnose, incidence, pathophysiology and present the management of this type of chylothorax.

Keywords: Chylothorax, congenital heart disease, octrotide.

Giriş

Çocuk yaş grubunda şilotoraks nadir görülen bir patolojidir. Şilotoraks konjenital pulmoner ve torasik lenfatik sistem anomalileri, majör boyun ameliyatları sonrası, plevral / mediastinal tümörler, süperior vena kava obstrüksiyonu, Turner veya Noonan sendromu gibi dismorfik sendromlar nedenleriyle görülebilir (1). Fakat bu nedenler arasında nisbeten sık karşılaşılan durum konjenital kalp cerrahisi sonrası yoğun bakım izlemidir (2). Şilotoraks tanısı plevral sıvının tetkiki sonrası şilomikronların ve trigliseritlerin görülmesiyle konur. Postoperatif dönemde metabolik, immünolojik ve nutrisyonel morbiditeye yol açabilen bu komplikasyonun tanı ve tedavi sürecini çeşitli başlıklar altında değerlendirdik.

Torasik Lenfatik Sistem Anatomisi

Şilotorakslı bir hastanın yönetiminde torasik lenfatik sistemin anatomisinin bilinmesi önem arz eden bir konudur. Torasik duktus; toraks kavitesine 10. veya 12. torasik vertebraların hizasından diyafram üzerindeki aortik hiatusdan geçerek girer. Toraks içinde posterior mediastende, vertebral kolonun sağında ve önünde; özefagus ile perikardın arkasında yukarı doğru seyreder. Beşinci veya 6. torasik vertebra hizasında torasik duktus sola doğru geçerek aortik arkusun posterioruna ulaşır. Bu noktadan sonra da ilerleyerek süperior torasik açıklıktan toraks sınırları dışına çıkar. Toraks sınırından çıkıp boyuna gelen şilöz dolaşım skalen kasin anteriorunda ve sol klavikuladan birkaç milimetre uzaklıkta (servikal 7. vertebra hizasında) sol internal juguler ve subklaviyan ven bileşiminde venöz dolaşıma dahil olur.

Yazışma Adresi: Muhammet Akyüz

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kalp ve Damar Cerrahisi Anabilim Dalı, İzmir, Türkiye

Makalenin Geliş Tarihi: 01.10.2014 Kabul Tarihi: 14.11.2014

Torasik duktun anatomik varyasyonlarına sık rastlanmaktadır (3). Duplikasyon triplikasyon ve diğer anatomik varyasyonlarının görülme sıklığı %35 ila 50 arasında değişmektedir (4). Lenfatik ağda yaygın kollateral ağlar bulunmaktadır. Bu yaygın gelişen kollateral ağlar sayesinde torasik duktus torasik ve servikal seyri boyunca herhangi bir alanda staza neden olunmadan rahatlıkla bağlanabilir (5).

Tanı

Yenidoğanda, kalp veya mediastinal cerrahi geçirmiş hastalarda, mediastinal kitlesi olan hastalarda, majör lenfatik malformasyonu olduğu bilinen hastalarda yaygın plevral efüzyon görüldüğünde şilotoraks tanısı akılda tutulmalıdır. Tanının kesinleştirilmesi adına plevral sıvının incelenmesi gerekmektedir. Torasentez plevral mayiden örnek almak ve tanıyı kesinleştirmek amacıyla sık sık başvurulan basit, güvenli bir girişimdir.

Şilotoraksda plevral sıvı tipik olarak süt benzeri ve pıhtısız niteliktedir. Fakat diyeti yetersiz hastalarda ve postoperatif kalp cerrahisi hastalarında süt benzeri renk olmayabilir (6). Tanı koymada anahtar nokta örneğin Sudan 3 boyasıyla boyanarak şilomikronların varlığının gösterilmesidir. Bu zor tekniğin yerine günümüzde daha sık olmak üzere trigliseritlerin araştırılması tercih edilmektedir. Trigliseritlerin konsantrasyonunun 1.1 mmol/L üzerinde olmasıyla tanı konabilir (7,8). Eğer tanıda halen şüphe varsa hastanın diyetinin desteklenmesi sonrası alınan örneklerde tanı kesinleştirilebilir.

Şilöz plevral sıvının diğer karakteristiklerinden de söz edilecek olursa; bunlar arasında T lenfositleri, immüngloblinler, pıhtılaşma faktörleri, vitaminler, elektrolitler sayılabilir. Bu bilgiye dayanarak tanısının kesinleştirilemediği hastalarda lenfosit sayısı da değerlendirilebilir. Sıvı örneğinde beyaz küre sayısının 1000 hücre/mL ve %80'den fazlasının lenfosit olması tanıyı destekler (6).

İnsidans

Konjenital kalp cerrahisinde daha kompleks ameliyatların yapılma sıklığının artması ve postoperatif dönemde erken enteral beslenmenin öne çıkması sonucu son iki dekatta sıklığı artarak %5 civarına yükselmiştir (9).

Patofizyoloji

Lenf sisteminin 3 ana görevi tanımlanmıştır. Bunlar yağ ve yağda çözünen vitaminlerin taşınması, interstisyel boşlukta kalan sıvı-proteinleri ve T lenfositleri dolaşıma geri taşımaktır. Kalp cerrahisi geçiren çocuklarda, ameliyat sonrası dönemde, şilotoraks gelişmesinin sebepleri özetlenecek olursa:

- Ameliyat sırasında torasik duktta veya dallarında meydana gelen direk hasar (en sık görülen) (10).

- Tek ventrikül palyasyonu sonrası süperior vena kavada basınç yükselmesine sekonder intratorasik lenf basıncının artmasıyla plevraya olan kaçak (10).
- Santral venlerde trombüs gelişmesi sonrası (11).

Konjenital kalp cerrahisi sonrası meydana gelen şilotoraks hastanın izlem sürecinde belirgin morbidite artışına neden olarak mortalite oranlarını değiştirebilir (12). Postoperatif dönemde lenfatik sıvının kaybı birkaç farklı sistemi etkileyerek hastanın postoperatif iyileşme ve rehabilitasyon dönemini bozabilir. Ayrıca şilöz sıvının plevral boşlukta birikmesi hastanın solunum fonksiyonlarında bozulmaya yol açıp solunum yetmezliğine ve mekanik ventilatörden ayrılma güçlüğüne neden olabilir (13). Şilöz sıvı proteinden zengin olduğu kadar yağdan da zengindir. Bu sıvının drenajı ile protein ve lipidlerin kaybı hastaları protein enerji malnütrisyona benzer bir duruma itebilir. Bu durumda katabolik bir sürece giren hastanın genel durum bozukluğu görülebilir (14,15). Ayrıca bu sıvının kaybıyla hipovolemi ve elektrolit dengesizlikleri görülebilir. Genellikle hiponatremi, hipokalsemi ve metaboik asidoz tabloya eşlik eder (16). Lenfatik sıvının kaybı beraberinde lenfositlerin ve gama-globülünlerin kaybına da neden olduğundan hastayı enfeksiyonlara açık bir hale getirmektedir (17,18). Ek olarak bu hastalarda fibrinojen, protrombin, antitrombin gibi koagülasyon kaskadının önemli elemanlarının kaybı kanama ve tromboz riskini beraberinde getirmektedir (19).

Tedavi

Tedavide amaç lenf akışını azaltarak torasik duktun iyileşmesine zaman tanımak ve gelişen veya gelişebilecek komplikasyonlardan korunmaya yönelik olmalıdır. Günlük drene edilen efüzyon miktarı 10 ml/kg altına düştüğünde tedavi amacına ulaşmış sayılmaktadır (1). Hastaların çoğunluğunda medikal tedavi amacına ulaşmakta ve ek cerrahi girişime gerek kalmamaktadır (20). Fakat bu hasta grubunda medikal tedaviye dirençli olan alt grup santral venöz basıncı yüksek olanlardır (1,10).

Tedavi sürecini yönetmede kesin algoritmalar olmasa da tedavide ilk adım diyetin düzenlenmesiyle başlamaktadır. Daha sonrası oktreotit ile devam etmekte ve tedaviye yanıtız olarak nitelendirilen hastalarda cerrahi tedavi son seçenek olarak saklanmaktadır. Her tedavinin başlanmasında veya diğer bir tedavi seçeneğine geçilmesinde zamanlama konusunda fikir birliğine varılmış değildir. Tedavi şeması merkezlerin klinik deneyim ve tercihlerine göre şekillenmiştir (21-24).

Tedavinin düzenlenmesinde genellikle ilk basamak düşük yağlı olarak diyetin düzenlenmesidir. Uzun zincirli yağ asitleri şilomikronları oluşturarak lenfatik kanallara ve torasik dukta geçerlerken; orta zincirli yağ asitleri direk olarak portal sistem yoluyla venöz dolaşıma katılırlar. Bu nedenle diyet uzun zincirli yağ asitlerinden

fakir, orta zincirli yağ asitlerinden zengin olacak şekilde düzenlenmelidir. Diyet tarif edildiği şekilde uygulandığı takdirde klinik iyileşme olduğu gözlenmiştir (6,22). Ayrıca yağdan fakir anne sütünün orta zincirli yağ asitleri takviyesi yapabildiği gösterilmiştir. Ek olarak anne sütünün immünolojik faydalarının da olduğu bilinmektedir (25,26).

Total parenteral beslemenin şilotoraks tedavisindeki yeri tartışmalıdır. Total parenteral beslemenin santral venöz katetere ihtiyaç duyması ve enteral yolun kullanılmamasının immünolojik durumu bozulmuş olan postoperatif hastada enfektif komplikasyon ihtimalini arttıracakı düşünülmektedir (27). Ayrıca parenteral beslenen hastada sürekli devam eden açlık duygusu huzursuzluk ve hemodinamik bozukluklara neden olabileceği gibi santral venöz katetere yüksek osmolariteli sıvının devamlı infüzyonu santral venöz sistemde tromboza neden olabilir. Yapılan çalışmalarda yalnızca total parenteral beslenme alan ve diyetle uygun enteral beslenen hastalar arasında klinik sonuçlarda farklılığa ulaşılamamıştır (27,28). Fakat şilöz efüzyonun tedaviye rağmen gerilemediği, çok fazla olduğu, yerine konmakta güçlük çekildiği seçilmiş hasta grubunda kısa bir zaman boyunca ağızdan beslenme kesilebilir ve total parenteral besleme tercih edilebilir.

Tedavide kullanılan en etkin ilaç bir somatostatin analogu olan 'oktreotit'dir. Şilotoraks patofizyolojisindeki yeri ve mekanizması tam anlaşılmasına rağmen etkisinin splanknik kan akımını azaltması ve lenf sıvısı üretimini düşürmesi olduğu düşünülmektedir. Klinik kullanımda somatostatine kıyasla daha potent olması, yarılana ömrünün daha uzun olması ve daha az yan etki profilinin olması oktreotitin şilotoraks tedavisinde tercih nedeni olmasını sağlamıştır. Çoğu yazar oktreotit tedavisinin diyetin ardından 2. basamak tedavi olarak önermektedir. Diyetin başarısız olarak kabul edildiği hastaların çoğunda oktreotit tedavisi ile amaca ulaşılmaktadır (29,30).

Oktreotitin pediatrik dozu ve verilme yolu hakkında literatürde kesinleşmiş bir bilgi yoktur. Hem intravenöz sürekli infüzyon şeklinde 0.3-10 mikrogram/kg/saat doz aralığında hem de subkutan enjeksiyon yapılarak 10-40 mikrogram/kg/gün aralığında kullanıldığı literatürde yayınlanmıştır (29-31). Her ne kadar literatürde geniş bir

doz aralığı ve klinik kullanımda güvenli olduğu belirtilmişse nadir bir komplikasyon olarak nekrozan enterokolit akılda tutulmalıdır. Doz kararı verilirken düşük dozlardan başlayarak cevaba göre doz artımı yapılması ve ilacın kesileceği zaman titre edilerek kesilmesi uygun bir yaklaşımdır. Yapılan çalışmalarda ilacın etkisi genellikle 5.,6. günlerde başlamakta ve tedavi ortalama süresi 10-18 gün civarındadır (2,6,9,12,20-23,27-31).

Çoğu yazar 2-4 haftalık medikal tedavi ardından başarı sağlanmadığında medikal tedaviye yanıtız olarak kabul etmektedir. Bu aşamanın ardından hastalarını cerrahi tedaviye yönlendirmektedirler (6,22,23). Kullanılan cerrahi teknikler torasik dukt ligasyonu, plörodez ve plöroperitoneal şanttır. Bunlardan en sık başvurulan yöntem torasik duktun ligasyonudur ve yaklaşık %90 başarılı bir yöntemdir (32). Torasik duktun geleneksel cerrahi torakotomiyle yapılması yanı sıra bu prosedürü daha az invaziv olarak video-asiste torakoskopi ile gerçekleştiren yayınlar da mevcuttur (33). Perkutan torasik duktun embolizasyonu yakın zaman içerisinde erişkin hasta grubunda yaygınlaşmaya başlamasına karşın pediatrik hastalarda bu deneyim çok kısıtlıdır (34,35). Gelecekte bu etkili ve non-invaziv tekniğin şilotoraks tedavisinde ilk basamakta uygulanmaya başlanması mümkündür.

Sonuç

Çocukluk çağında çok nadir görülen şilotoraksın sıklığında artış görülmüştür; bunda pediatrik kalp cerrahisi alanında özellikle kompleks olgularda başarıyla ameliyat edilen hasta sayısının artmasının payı büyüktür. Sıvı elektrolit dengesini, solunum fonksiyonlarını, immüniteyi, koagülasyon sistemini, nutrisyonu etkileyen bu komplikasyon postoperatif dönemde ciddi bir morbidite nedenidir. Bu komplikasyon iyi tanınmalı ve tanı sonrası gerekli tedavi planı çizilmelidir. İlk basamakta diyet düzenlenmeli, cevap alınmadığında oktreotit tedavisine geçilmelidir. Medikal tedavinin başarısız olarak nitelendirilmesi ardından ise merkezin deneyimine uygun bir cerrahi metod seçilmelidir. Bu tedavi semasında hastanın genel durumu ve günlük şilöz mayi kaybı göz önünde bulundurularak basamakların yerlerinde değişiklik yapılabilir.

Kaynaklar

1. Beghetti M, La Scala G, Belli D, Bugmann P, Kalangos A, Le Coultre C. Etiology and management of pediatric chylothorax. J Pediatr 2000;136(5):653-8.
2. Bond SJ, Guzzetta PC, Snyder ML, Randolph JG. Management of pediatric postoperative chylothorax. Ann Thorac Surg 1993;56(3):469-73.
3. Van Pernis P. Variations of the thoracic duct. Surgery 1949;26(5):806-9.
4. Kinnaert P. Anatomical variations of the cervical portion of the thoracic duct in man. J Anat 1973;115(1):45-52.
5. Ross JK. A review of the surgery of the thoracic duct. Thorax 1961;16(1):12-21.
6. Buttiker V, Fanconi S, Burger R. Chylothorax in children: Guidelines for diagnosis and management. Chest 1999;116(3):682-7.

7. Agrawal V, Doelken P, Sahn SA. Pleural fluid analysis in chylous pleural effusion. *Chest* 2008;133(6):1436-41.
8. Agrawal V, Sahn SA. Lipid pleural effusions. *Am J Med Sci* 2008;335(1):16-20.
9. Cormack BE, Wilson NJ, Finucane K, West TM. Use of monogen for pediatric postoperative chylothorax. *Ann Thorac Surg* 2004;77(1):301-5.
10. Le Coultre C, Oberhansli I, Mossaz A, Bugmann P, Faidutti B, Belli DC. Postoperative chylothorax in children: Differences between vascular and traumatic origin. *J Pediatr Surg* 1991;26(5):519-23.
11. Kramer SS, Taylor GA, Garfinkel DJ, Simmons MA. Lethal chylothoraces due to superior vena caval thrombosis in infants. *AJR Am J Roentgenol* 1981;137(3):559-63.
12. Brown KL, Ridout DA, Goldman AP, Hoskote A, Penny DJ. Risk factors for long intensive care unit stay after cardiopulmonary bypass in children. *Crit Care Med* 2003;31(1):28-33.
13. McCulloch MA, Conaway MR, Haizlip JA, Buck ML, Bovbjerg VE, Hoke TR. Postoperative chylothorax development is associated with increased incidence and risk profile for central venous thromboses. *Pediatr Cardiol* 2008;29(3):556-61.
14. Selle JG, Snyder WH 3rd, Schreiber JT. Chylothorax: Indications for surgery. *Ann Surg* 1973;177(2):245-9.
15. Allen EM, van Heeckeren DW, Spector ML, Blumer JL. Management of nutritional and infectious complications of postoperative chylothorax in children. *J Pediatr Surg* 1991;26(10):1169-74.
16. Medoff-Cooper B, Naim M, Torowicz D, Mott A. Feeding, growth, and nutrition in children with congenitally malformed hearts. *Cardiol Young* 2010;20(3):149-53.
17. Wasmuth-Pietzuch A, Hansmann M, Bartmann P, Heep A. Congenital chylothorax: Lymphopenia and high risk of neonatal infections. *Acta Paediatr* 2004;93(2):220-4.
18. McWilliams BC, Fan LL, Murphy SA. Transient T-cell depression in postoperative chylothorax. *J Pediatr* 1981;99(4):595-7.
19. Bernet-Buettiker V, Waldvogel K, Cannizzaro V, Albisetti M. Antithrombin activity in children with chylothorax. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29(3):406-9.
20. Lim KA, Kim SH, Huh J, et al. Somatostatin for postoperative chylothorax after surgery for children with congenital heart disease. *J Korean Med Sci* 2005;20(6):947-51.
21. Panthongviriyakul C, Bines JE. Postoperative chylothorax in children: An evidence-based management algorithm. *J Paediatr Child Health* 2008;44(12):716-21.
22. Chan EH, Russell JL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, McCrindle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. *Ann Thorac Surg* 2005;80(5):1864-70.
23. Cannizzaro V, Frey B, Bernet-Buettiker V. The role of somatostatin in the treatment of persistent chylothorax in children. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;30(1):49-53.
24. Milonakis M, Chatzis AC, Giannopoulos NM, et al. Etiology and management of chylothorax following pediatric heart surgery. *J Card Surg* 2009;24(4):369-73.
25. Hamdan MA, Gaeta ML. Octreotide and low-fat breast milk in postoperative chylothorax. *Ann Thorac Surg* 2004;77(6):2215-7.
26. Chan GM, Lechtenberg E. The use of fat-free human milk in infants with chylous pleural effusion. *J Perinatol* 2007;27(7):434-6.
27. Allen EM, van Heeckeren DW, Spector ML, Blumer JL. Management of nutritional and infectious complications of postoperative chylothorax in children. *J Pediatr Surg* 1991;26(10):1169-74.
28. Nguyen DM, Shum-Tim D, Dobell AR, Tchervenkov CI. The management of chylothorax/chylopericardium following pediatric cardiac surgery: A 10-year experience. *J Card Surg* 1995;10(4):302-8.
29. Rosti L, De Battisti F, Butera G, et al. Octreotide in the management of postoperative chylothorax. *Pediatr Cardiol* 2005;26(4):440-3.
30. Caverly L, Rausch CM, da Cruz E, Kaufman J. Octreotide treatment of chylothorax in pediatric patients following cardiothoracic surgery. *Congenit Heart Dis* 2010;5(6):573-8.
31. Das A, Shah PS. Octreotide for the treatment of chylothorax in neonates. *Cochrane Database Syst Rev* 2010;8(9):CD006388.
32. Nath DS, Savla J, Khemani RG, Nussbaum DP, Greene CL, Wells WJ. Thoracic duct ligation for persistent chylothorax after pediatric cardiothoracic surgery. *Ann Thorac Surg* 2009;88(1):246-51.
33. Pego-Fernandes PM, Nascimbem MB, Ranzani OT, Shimoda MS, Monteiro R, Jatene FB. Video-assisted thoracoscopy as an option in the surgical treatment of chylothorax after cardiac surgery in children. *J Bras Pneumol* 2011;37(1):28-35.
34. Bonn J, Sperling D, Walinsky P, Mannion J. Percutaneous embolization of thoracic duct injury. *Circulation* 2000;102(2):268-9.
35. Itkin M, Krishnamurthy G, Naim MY, Bird GL, Keller MS. Percutaneous thoracic duct embolization as a treatment for intrathoracic chyle leaks in infants. *Pediatrics* 2011;128(1):237-41.