

ΕΝΔΙΑΦΕΡΟΥΣΑ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ**ΕΤΕΡΟΠΛΕΥΡΟΣ ΥΠΟΤΡΟΠΙΑΖΩΝ ΧΥΛΟΘΩΡΑΚΑΣ ΝΕΟΓΝΟΥ
ΠΑΡΟΥΣΙΑΣΗ ΕΝΟΣ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟΥ ΣΤΟ ΝΟΜΟ ΑΙΤΩΛ/ΝΙΑΣ
ΚΑΙ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΚΗ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗ****Χ. Α. Παπαδημητρίου¹, Μ. Χρέλια², Μ. Χαρατσάρης³, Κ. Ζωγράφου⁴****ΠΕΡΙΛΗΨΗ**

Χυλοθώρακας είναι η συγκέντρωση λέμφου στην πλευριτική κοιλότητα και εμφανίζεται με μία συχνότητα 1/10.000 γεννήσεις. Παρουσιάζεται περίπτωση γέννησης νεογνού με καισαρική τομή παρουσιάζον ετερόπλευρο χυλοθώρακα δεξιά, με καλή κλινική πορεία. Είναι γνωστό ότι ο χυλοθώρακας και ειδικά ο ετερόπλευρος ή ο υποτροπιάζων, παρουσιάζει αυξημένη περιγεννητική θνησιμότητα. Η εξειδικευμένη νοσηλεία σε μονάδα προώρων έχει καλά αποτελέσματα μειώνοντας σημαντικά την περιγεννητική νοσηρότητα και θνησιμότητα.

Λέξεις κλειδιά: ετερόπλευρος χυλοθώρακας, πλευρική συλλογή, λεμφική απορρόφηση, περιγεννητική νοσηρότητα.

ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ

Αναφέρεται περίπτωση εγκύου 26 ετών, δευτεροτόκου, με ελεύθερο ατομικό και οικογενειακό ιστορικό, η οποία παρακολουθείται όλο τον πρώτο μήνα κύησης.

Ο πρώτος τοκετός περατώθηκε με καισαρική τομή λόγω δυσαναλογίας.

Η δεύτερη κύηση είχε επιβεβαιωθεί απεικονιστικά με υπερηχογραφικό έλεγχο ρουτίνας, ενώ η πορεία της ήταν ομαλή χωρίς επιπλοκές μέχρι την 26η εβδομάδα κύησης. Η διενέργεια του προγεννητικού ελέγχου διεξήχθη σε αυστηρά χρονικά πλαίσια, σύμφωνα με το διεθνώς καθιερωμένο πρωτόκολλο (δηλαδή Αυχενική διαφάνεια, PAPP-A, A-TEST, υπερηχογράφημα Β-επιπέδου, καθώς και ο πλήρης αιματολογικός και μικροβιολογικός έλεγχος).

Από την έναρξη της 26ης εβδομάδος κύησης άρχισαν συσπάσεις μετρίως εντάσεως 25-28mmHg.

Το κοιλικό υπερηχογράφημα κατέδειξε μήκος τραχήλου 20mm.

Συνεστήθη κατάκλιση και χορηγήθηκε υδροχλωρική ριτοδρίνη από το στόμα, παράλληλα με τη χορηγηθείσα εξ αρχής αγωγή σιδήρου (Fe⁺), ασβεστίου (Ca⁺) και μαγνησίου (Mg⁺). Μάλιστα η δόση πιτολικού μαγνησίου ήταν εξ αρχής τρεις φορές/24h.

Μέχρι την 36η εβδομάδα κύησης υπήρξε ύφεση των συμπτωμάτων, οπότε, αρχής της 37ης εβδομάδας κύησης, χορηγήθηκε Betamethasone acetate και Betamethasone (AS sodium phosphate) 3 δόσεις ανά τριήμερο. Στον υπερηχογραφικό έλεγχο διαπιστώθηκε μικρή συλλογή υγρού στο δεξιό πνεύμονα του εμβρύου. Ο ανά διήμερο έλεγχος της εν λόγω συλλογής έδειχνε αύξηση της ποσότητας του παραγόμενου υγρού. Κατόπιν τούτου, διενεργήθηκε τοκετός με καισαρική τομή όπου γεννήθηκε νεογνό άρρεν, βάρους 2850gr. Παρά τη σημαντική δυσκολία ανάληψης από το καθιερωμένο team του Ιπποκρατείου Ιδρύματος Αγρινίου (Παιδίατρος, Αναισθησιολόγος, Καρδιολόγος, Μαία), το νεογνό ανέληψε με Apgar Score 4 και ακολούθως διακομίσθηκε στη νεογνολογική μονάδα του Πανεπιστημιακού Νοσοκομείου του Ρίου.

Η πορεία της λεχωίδος ήταν (τυπικά) ομαλή, ενώ η πορεία του νεογνού μετά από 20ήμερο παραμονή στη μονάδα νεογνών ήταν καλή. Η αντιμετώπισή του ήταν συντηρητική (χορήγηση ειδικού γάλακτος πλούσιου σε MCD).

Το περιεχόμενο του γάλακτος πλούσιου σε συστατικά MCD δε διαπερνά τη λέμφο.

Επίσης γινόταν και παροχέτευση του πνευμονικού υγρού (9-10ml) δυο φορές (υποτροπιάζων χυλοθώρακας). Ακολούθησε καλή κλινική πορεία του νεογνού με ασήμαντη παραγωγή πνευμονικού υγρού, η οποία σύμφωνα με την υπάρχουσα εμπειρία των νεογνολόγων απορροφάται σε σύντομο χρονικό διάστημα.

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Χυλοθώρακας είναι η συγκέντρωση λέμφου στην πλευριτική κοιλότητα και εμφανίζεται με μια συχνότητα 1 στις 10.000 γεννήσεις. Οφείλεται είτε σε επηρεασμένη επαναρρόφηση ή υπερβολική παραγωγή λέμφου, που σχετίζεται

με παθολογική ανάπτυξη των λεμφαγγείων. Η τυπική εκδήλωση αυτής της κατάστασης είναι συλλογή πλευριτικού υγρού δεξιά, ενώ μερικές φορές μπορεί να είναι αμφοτερόπλευρη. Συσχετίζεται με άλλες ανωμαλίες του πρόσθιου εντέρου του εμβρύου, όπως το εξωλοβιδιακό πνευμονικό απόλυμα, καθώς και με τρισωμία 21.

Εκτός από την τρισωμία 21, και άλλες χρωμοσωματικές ανωμαλίες μπορεί να συσχετίζονται με ύδρωπα, και ιδιαίτερα το σύνδρομο Turner. Λιγότερο συχνές μεταβολικές διαταραχές, όπως είναι το σύνδρομο Hurler και η ασθένεια Gaucher, μπορεί να έχουν σαν αποτέλεσμα τη συγκέντρωση προϊόντων του μεταβολισμού. Σε τέτοιες περιπτώσεις, η ακριβής διάγνωση έχει καθοριστική σημασία, γιατί αυτές οι καταστάσεις κληρονομούνται με αυτοσωματικό υπολειπόμενο χαρακτήρα και η προγεννητική διάγνωση είναι δυνατή σε επόμενες κήσεις.

ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διάγνωση των πλευριτικών συλλογών υγρού, συνήθως γίνεται εύκολα με τη χρήση της υπερηχογραφίας (εικόνα Α), μερικές φορές όμως μικρές συλλογές υγρού αναγιγνώσκονται λόγω της παρουσίας άλλων ανωμαλιών, όπως μια σοβαρή καρδιοπάθεια ή διαφραγματοκήλη. Μπορεί να συνυπάρχει παρεκτόπιση του μεσοθωρακίου. Σε κάθε τέτοια περίπτωση πρέπει να γίνεται προσεκτικός έλεγχος για την ανεύρεση δεικτών χρωμοσωματικών ανωμαλιών και λεπτομερής έλεγχος της εμβρυϊκής καρδιάς. Στο μητρικό αίμα πρέπει να προσδιορίζεται η ομάδα αίματος και να γίνεται έλεγχος του Kleihauer-Betke τεστ για την παρουσία εμβρυϊκών ερυθροκυττάρων στη μητρική κυκλοφορία και έλεγχος αντισωμάτων για διάφορες λοιμώξεις, όπως η τοξοπλάσμωση ή ο παρβοϊός.

Η λήψη εμβρυϊκού αίματος είναι απαραίτητη και επιτρέπει τον προσδιορισμό της εμβρυϊκής αιμοσφαιρίνης, την εκτέλεση ηλεκτροφόρησης καθώς και καρυότυπου. Επίσης, θα πρέπει να γίνεται έλεγχος για ιογενείς λοιμώξεις με την ανίχνευση ειδικών IgM. Σε περιπτώσεις όπου υπάρχει υποψία εμβρυϊκής αναιμίας, η εκτίμηση με Doppler δίνει χρήσιμες πληροφορίες Αυξημένη ταχύτητα ροής στα εμβρυϊκά αγγεία, υποδηλώνει αναιμία και θα πρέπει να γίνουν κατάλληλες προετοιμασίες για να εκτελεστεί μετάγγιση στο έμβryo.

ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Η πρόγνωση εξαρτάται από την υποκείμενη νόσο. Σε μερικές περιπτώσεις, η σοβαρή και χρόνια πίεση των πνευμόνων μπορεί να προκαλέσει πνευμονική υποπλασία και νεογνικό θάνατο. Σε άλλες, η πίεση του μεσοθωρακίου έχει σαν αποτέλεσμα τη δημιουργία πολυαμνίου, το οποίο ευθύνεται για πρόωρο τοκετό και αύξηση της περιγεννητικής θνησιμότητας. Η συνολική θνησιμότητα των νεογνών με πλευριτικές συλλογές υγρού είναι 25% και κυμαίνεται από 15% σε περιπτώσεις με μεμονωμένες πλευρικές συλλογές μέχρι 95% σε εκείνες τις περιπτώσεις με ύδρωπα ανά σάκα.

Αν και έχουν περιγραφεί περιπτώσεις μεμονωμένων πλευριτικών συλλογών οι οποίες απορροφήθηκαν αυτόματα, συνήθως η νόσος, όταν αφαιρεθεί χωρίς θεραπεία, είναι προοδευτική, με αποτέλεσμα εμβρυϊκό ή νεογνικό θάνατο. Στις περιπτώσεις εκείνες όπου το υποκείμενο πρόβλημα είναι η εμβρυϊκή αναιμία, η εκτέλεση εμβρυϊκής μετάγγισης έχει εξαιρετικά αποτελέσματα. Η προγεννητική διάγνωση χυλοθώρακα σχετίζεται με άνω του 50% εμβρυϊκές απώλειες, παρότι σε σειρές που έχουν δημοσιευτεί σε νεογέννητα το ποσοστό θνησιμότητας είναι περίπου 15%. Φαίνεται ότι και σε αυτές τις περιπτώσεις, οι σοβαρές μορφές της νόσου καταλήγουν σε εμβρυϊκό θάνατο. Όταν γίνει προγεννητική διάγνωση χυλοθώρακα, η θεραπεία είναι παροχέτευση της πλευρικής συλλογής και δίαιτα με μέσης αλύσου τριγλυκερίδια για να ελαττωθεί ο όγκος της λέμφου.

ΕΝΔΟΜΗΤΡΙΑ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Η παρακέντηση του θώρακα ακριβώς πριν ή αμέσως μετά τον τοκετό θα μπορούσε να προλάβει την αναπνευστική ανεπάρκεια του νεογνού, προκαλώντας την αποσυμπύεση του κατά τα αλλά φυσιολογικού πνεύμονα. Πάντως, μία τέτοια μορφή θεραπείας δε θα μπορούσε να προλάβει την πνευμονική υποπλασία λόγω παρατεταμένης ενδοθωρακικής πίεσης ή τη μορφή της νόσου η οποία προχωρεί από πλευρικές συλλογές προς εμβρυϊκό ύδρωπα και ενδομήτριο θάνατο.

Η τοποθέτηση θωρακοαμνιακής παροχέτευσης έχει τρία πιθανά πλεονεκτήματα:

- Η διάγνωση μιας υποκείμενης διαταραχής (π.χ. μια σοβαρή καρδιοπάθεια) μπορεί να είναι εμφανής μόνο μετά την αποτελεσματική αποσυμπύεση και την επιστροφή του μεσοθωρακίου στην κατάλληλη θέση.
- Μπορεί να είναι χρήσιμη στην προσπάθεια να προσδιοριστεί ο βαθμός της πνευμονικής υποπλασίας, διότι σε τέτοιες περιπτώσεις, οι πνεύμονες που έχουν σοβαρά επηρεαστεί συχνά δεν μπορούν να εκταθούν μετά την τοποθέτηση παροχέτευσης.
- Μπορεί να βοηθήσει στη διαφοροδιάγνωση μεταξύ πρωτοπαθούς πλευριτικής συλλογής, όπου το ασκτικό υγρό και το οίδημα του δέρματος μπορεί να απορροφηθούν μετά την τοποθέτηση παροχέτευσης, από άλλες περιπτώσεις ύδρωπα, όπως οι λοιμώξεις, στις οποίες η παροχέτευση δεν προλαμβάνει την επιδείνωση του ύδρωπα.

Στις μελέτες στις οποίες εξετάστηκε η αναπνευστική λειτουργία παιδιών ένα χρόνο μετά τη γέννησή τους, ενώ είχε προηγηθεί ενδομήτρια τοποθέτηση θωρακοαμνιακού καθετήρα για την παροχέτευση πνευμονικών συλλογών υγρού, βρέθηκε ότι η ανάπτυξη των πνευμόνων ήταν φυσιολογική. Συνεπώς, η μέθοδος αυτή είναι αποτελεσματική για την πρόληψη της ενδομήτριας πνευμονικής υποπλασίας.

SUMMARY

A chylothorax is an accumulation of lymph in the pleural region and it appears in one out of ten thousand births, pregnancies. This report describes a clinical case study of a neonatal via a caesarean section presenting with unilateral chylothorax and with good, satisfactory clinical progress. It is known that a chylothorax and especially when it is unilateral indicates higher rates of perinatal mortality. Specialized nursing and admission in a neonatal ward indicates good prognostic factors and reduces significantly perinatal morbidity and mortality.

Key words: unilateral chylothorax, pleural effusion, perinatal morbidity, lympho absorption.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Σύγχρονη Γυναικολογία και Μαιευτική Γ. Κρεατσάς εκδόσεις Πασχαλίδη.
2. Προγεννητική Διάγνωση και Θεραπεία Kypros H. Nicolaidis.
3. Adzick NS, Harrison MR, Flake AW, Howell LJ, Golbus MS, Filly RA. Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg.* 1993; 28:806-312.
4. Bealer JF, Skarsgard ED, Hedrick MH, Meuli M, VanderWall KJ, Flake AW, Adzick NS, Harrison MR. The PLUG odyssey. Adventures in experimental fetal tracheal occlusion. *J-Pediatr-Surg.* 1995; 30:361-364.
5. Cannon C, Dildy GA, Ward R, Varner MW, Dudley DJA. Population - based study of congenital diaphragmatic hernia in Utah. 1988-1994. *Obstet -Gynecol* 1996;87:959-963.
6. Dimitriou G, Greenough A, Chan V, Gamsu HR, Howard ER, Nicolaides KH. Prognostic indicators in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1995;30:1694-1697.
7. Evans MI, Adzick NS, Joyhanson MP, Flake AW, Quintero R, Harrison MR. Fetal therapy. *Curr-Opin-Obstet-Gynecol.* 1994; 6:58-64.
8. Guibaud L, Filiatrault D, Garel L, Grignon A, Dubois J, Miron MC, Dallaire L. Fetal congenital diaphragmatic hernia. Accuracy of sonography in the diagnosis and prediction of the outcome after birth. *AJR-Am-J-Roentgenol.* 1996; 166:1195-1202.
9. Harrison MR, Adzick NS. The fetus as a patient. Surgical considerations. *Ann-Surg.* 1991; 213:279-291.
10. Harrison MR, Langer JC, Adzick NS, Golbus MS, Filly RA, Anderson RL, Rosen MA, Callen PW. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. V. Initial clinical experience. *J-Pediatr-Surg.* 1990; 25:47-55.
11. Harrison MR, Adzick NS, Estes JM, Howell LJ. A prospective study of the outcome for fetuses with diaphragmatic hernia *JAMA.* 1944; 271:382-384.
12. Harrison MR, Adzick NS, Flake AW, VanderWall KJ, Bealer JF, Howell LJ, Farrell JA, Filly RA, Rosen MA, Sola A, Goldberg JD. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero VIII. Response of the hypoplastic lung to tracheal occlusion. *J-Pediatr-Surg.* 1996; 31:1339-1348.
13. Hertzberg BS, Bowie JD. Fetal gastrointestinal abnormalities. *Radio-clin-North -AM.* 1990; 28:101-114.
14. Hilpert PL, Pretorius DH. The thorax. In Nyberg DA, Mahony BS, Pretorius DH. (ed) *Diagnostic ultrasound of fetal anomalies.* Mosby - Year book 1990:262-299.
15. Hubbard AM, Adzick NS, Crombleholme TM, Haselgrove JC. Left - sided congenital diaphragmatic hernia. Value of prenatal MR imaging in preparation for fetal surgery. *Radiology.* 1997; 203:636-640.
16. Jeanty P. Neck and chest In Fleischer AC, Manning FA, Jeanty P, Romero R. (ed) *sonography in Obstetrics and Gynecology.* Appleton - Lange publications, Stamford 1996:393-410.
17. King SJ, Chaoui R, Tennstedt C, Bollman R. Prenatal diagnosis of Laryngeal atresia in two diagnose congenital diaphragmatic hernia. *J-Pediatr-Surg.* 1997; 32:352-356.
18. Luetik T, Crombleholme TM, Semple JP, D Alton M. Early prenatal diagnosis of bronchopulmonary sequestration with associated diaphragmatic hernia. *J-Ultrasound- Med.* 1995; 14:533-535.
19. McCullagh M, MacConnachie I, Garvie D, Dykes E. Accuracy of prenatal diagnosis of congenital cystic adenomatoid malformation. *Arch - Dis - Child.* 1994; 71:111-113.
20. Mychaliska GB, Bullard KM, Harrison MR in utero management of congenital diaphragmatic hernia. *Clin-Perinatol.* 1996; 23:823-841.
21. Morin L, Crombleholme TM, D Alton ME. Prenatal diagnosis and management of fetal thoracic lesions. *Semin-Perioatol* 1994; 18:228-253.
22. Morris E, Constantine G, Mchugo NJ. Cystic adenomatoid malformation of the lung - an obstetric and ultrasound perspective. *Eur-J-Obstet-Gynecol-Reprod-Biol.* 1991; 40:11-15.

¹Μαιευτική και Γυναικολογική Διάγνωση Αγρινίου, ²Μαιευτήρ - Γυναικολόγος, ³Παιδίατρος Ιπ. Ίδρυμα Αγρινίου, ⁴Αναισθησιολόγος Ιπ. Ίδρυμα Αγρινίου