

Chylothorax u novorozence

MUDr. Tomáš Jimramovský, MUDr. Dan Wechsler

Pediatrická klinika FN a LF MU Brno, odd. 56, novorozenecká JIP

Chylothorax je nejčastější příčinou pleurálního výpotku u novorozence. Rozlišujeme primární a sekundární formu. V našem sdělení se zabýváme patofyziologií, etiologií, diagnostikou a novinkami v léčbě chylothoraxu a připojujeme příběh dítěte z naší novorozenecké JIP.

Klíčová slova: chylothorax, primární a sekundární forma, léčba, novorozenec.

Neonatal chylothorax

Chylothorax is the most common cause of pleural effusion in the newborn. We distinguish primary and secondary form. In our report we discuss pathophysiology, etiology, diagnostics and new perspectives in treatment of the chylothorax and we add a story of one of our children from NICU.

Key words: chylothorax, primary and secondary form, treatment, newborn child.

Pediatr. pro Praxi 2010; 11(6): 392–393

Úvod

Chylothorax je nejčastější příčinou pleurálního výpotku u novorozence. Jeho incidence je 1/10 000–15 000 novorozenců. Dvakrát častěji se vyskytuje u chlapců. Poprvé byl popsán Piskem v roce 1917, mortalita v té době dosahovala až 50 %, nyní je pouze 10–20 %.

Anatomie a fyziologie

Lymfa se vytváří ve střevě. Odtud je sbírána do cysterna chyli, která je umístěna v úrovni druhého bederního obrátle. Z cysterny je lymfa dále vedena do ductus thoracicus. Ten vstupuje přes bránici do dutiny hrudní, stáčí se doleva a ústí do soutoku levé vena subclavia a vena jugularis interna. Průtok přes ductus thoracicus je průměrně 1,38 ml/kg/hod., při tučném jídle se může až desetkrát zvýšit, u novorozence až na 250 ml/den. Lymfa v ductus thoracicus obsahuje vedle lymfocytů malé množství erytrocytů, proteiny o nízké molekulární hmotnosti, např. albumin, a především tuky obsahující mastné kyseliny s dlouhým řetězcem (LCT tuky).

Etiologie

Rozlišujeme chylothorax primární, jehož příčinou je kongenitální malformace ductus thoracicus a který se vyskytuje nejčastěji právě u novorozenců, a chylothorax sekundární.

U primárního chylothoraxu není etiologie přímo známá. Předpokládá se, že malformovaný ductus je v průběhu porodu následkem hyperextenze páteře a zvýšeného žilního tlaku poškozen, lymfa proniká do pleurálního prostoru a tvoří se výpotek. V 50 % bývají známky primárního chylothoraxu přítomny již po narození, ve zbývajících 50 % se manifestují do sedmi dní po porodu.

Příčinou sekundárního chylothoraxu mohou být infekce (TORCH, adenovirus, Streptococcus sk. B), genetické syndromy (morbus Down, Turnerův syndrom, syndrom Noonanové), hydrops plodu, kongenitální hypotyreóza, tumor plic, brániční kýla a peroperační poranění ductus thoracicus.

Diagnostika

Diagnostika chylothoraxu není složitá, kromě makroskopického vzhledu postačí biochemická a cytologická analýza pleurálního výpotku.

Diagnostická kritéria jsou:

- měrná specifická hmotnost $\geq 10^{12}$
- zvýšená hladina celkové bílkoviny a albuminu
- počet buněk $> 1\,000/\mu\text{l}$
- predominance lymfocytů $> 80\%$
- triglyceridy $> 1,1\text{ mmol/l}$

Terapie

Základem léčby je péče o vitální funkce a vnitřní prostředí a úprava výživy dítěte. Při minimálním efektu je dalším krokem farmakologická léčba, event. i chirurgické řešení.

Potvrdí-li se diagnóza chylothoraxu sekundárního, léčíme samozřejmě vyvolávající příčinu.

U dítěte zajistíme základní vitální funkce a monitorujeme vnitřní prostředí. Je-li to nutné, korigujeme ztráty iontů (převážně sodíku) a albuminu. Dále se doporučuje podání i.v. imunoglobulinů při leukopenii nebo i při normální hladině leukocytů jako prevence infekčních komplikací. Dítě dle potřeby zajistíme antibiotikem.

Z hlediska výživy se u dětí s chylothoraxem doporučuje částečná parenterální výživa v kom-

Obrázek 1. Makroskopický vzhled chylothoraxu



Obrázek 2. Detail zavedeného hrudního drénu



binaci s výživou enterální – mléka s minimálním obsahem tuků (nejlépe MCT tuky, které se vstřebávají přímo do portálního řečiště – např. Nutrilon ADC) nebo mléka zcela bez tuků. Tuto formuli je vhodné podávat čtyři až osm týdnů, poté postupně dítě převádět na formuli standardní. Při minimálním efektu této léčby po 2–3 týdnech se doporučuje totální parenterální výživa po dobu minimálně 30 dní.

Novou možností farmakologické terapie chylothoraxu je podání oktreotidu. Jedná se analog somatostatinu, předpokládá se efekt snížením průtoku krve ve splanchnické ob-

lasti a tím snížení toku do ductus thoracicus. Podává se buď s.c. 20–70 µg/kg/den rozděleně ve třech dávkách, nebo i.v. v kontinuální infuzi 1–4 µg/kg/hodinu, maximálně 10 µg/kg/hodinu. Doporučuje se podávání ještě dva dny po ukončení aktivní sekrece z hrudních drénů. Z nežádoucích účinků se u novorozenců vyskytují nejčastěji hyperglykemie, hypoglykemie, prodloužení intervalu QT, zvyšuje se riziko vzniku nekrotické enterokolitidy.

Tvoří-li se větší množství výpotku, je nutná spolupráce s chirurgem. Ve většině případů se dítěti zavedou hrudní drény. Pokud ale nedochází výše uvedenými terapeutickými opatřeními ani po měsíci léčby ke zlepšení stavu, přichází v úvahu další možnosti chirurgické léčby chylothoraxu. Nejčastěji používaná je chemická pleurodéza, dále ligace ductus thoracicus, ojediněle se zavádí pleuroperitoneální shunt.

Kazuistika – příběh Sabinky

Dítě ze II. spontánní gravidity, ve 30. týdnu gestace byl při UZ vyšetření zjištěn hydrops plodu, dle provedených vyšetření neimunní etiologie. Intrauterinně byla provedena punkce a drenáž fluidothoraxu, který se však znovu naplnil. Ve 33. týdnu těhotenství ukončeno per SC po předchozí maturaci plic. Bylo porozeno dítě s hmotností 1910 g, které ihned vyžadovalo intubaci, současně bylo při punkci hrudníku evakuováno 100 ml čirého výpotku z obou stran. Podle laboratorních výsledků z punktátu se jednalo o hydrothorax (normální hladina triglyceridů, zvýšená hladina celkové bílkoviny a albuminu). Dítě se zpočátku nacházelo v dobrém klinickém stavu, proto bylo zahájeno krmení. Do týdne se však opět vytvořil výpotek v pohrudniční dutině a narůstaly dechové potíže, proto bylo dítě přeloženo na naše oddělení. Po přijetí jsme provedli rtg hrudníku s nálezem masivního fluidothoraxu, na UZ byla patrná vrstva tekutiny přes 2 cm. Chirurg provedl oboustrannou punkci hemithoraxů a vypustil 100 ml mléčné zkalené tekutiny. Laboratorní vyšetření punktátu potvrdilo diagnózu chylothoraxu (triglyceridy 9,3 mmol/l). Byl konzultován specialista v oboru výživy a metabolických vad, který doporučil krmení mlékem s minimálním obsahem tuků. Zahájili jsme částečnou parenterální výživu s dokrmem mlékem Milupa Basic F. Hrudní drény odváděly prvních pět dní cca 80–100 ml

výpotku za den. Opakovaně jsme korigovali hyponatremii, hladina albuminu byla v normě, dítě bylo zajištěno širokospektrým antibiotikem (Cefotaxim). Množství výpotku se postupně snižovalo, sedmý den bylo dítě bez komplikací extubováno, dvanáctý den jsme zrušili hrudní drény. Provedená vyšetření potvrdila diagnózu primárního chylothoraxu (genetika, metabolické vady a jiné možné příčiny sekundárního chylothoraxu jsme vyloučili). Další průběh hospitalizace byl bez komplikací, výpotky se netvořily, dítě bylo od 20. dne hospitalizace na plné enterální výživě, 34. den jsme zahájili postupné převádění na Nutrilon ADC, který dítě tolerovalo, 45. den jsme dospěli k plným dávkám tohoto mléka. Laboratorní i rtg nálezy byly opakovaně v normě. Padesátý den byla Sabinka propuštěna do domácího ošetřování v dobrém klinickém stavu s hmotností 2550 g. V současné době je ve sledování ambulance metabolických vad a v poradně pro rizikové novorozence. Dítě je krmeno stále Nutrilonem ADC, je bez dechových potíží, prospívá, cvičí vývojovou rehabilitaci dle prof. Vojty, psychomotorický vývoj je v mezích širší normy.

Závěr

V diferenciální diagnostice hrudního výpotku u novorozence je třeba vždy myslet na chylothorax. Diagnózu potvrdíme laboratorní analýzou pleurálního výpotku. Základem léčby je péče o vitální funkce a vnitřní prostředí a úprava výživy, dále u chylothoraxu sekundárního léčba vyvolávající příčiny. Zpravidla bývá nutná interdisciplinární spolupráce (neonatolog, chirurg, radiolog, pediatr se specializací v dětské výživě), proto by tyto děti měly být koncentrovány a léčeny v centrech s odpovídajícím personálním i přístrojovým vybavením. Díky pokroku v medicíně a současným novým poznatkům činí dnes mortalita chylothoraxu u novorozence 10–20%.

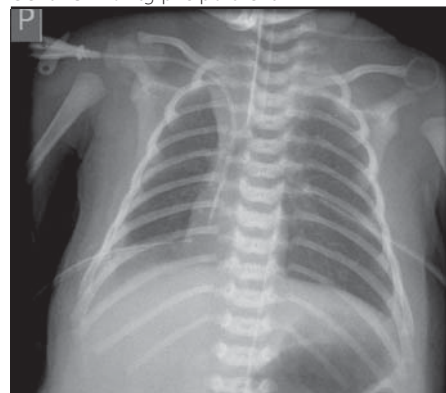
Literatura

1. Köksal N, et al. Congenital chylothorax. Tur. Med. Science, 2000 (<http://journals.tubitak.gov.tr/medical/issues/sag-00-30-3/sag-30-3-18-9907-4.pdf>).
2. van Straaten HLM, et al. Chylothorax in the neonatal period. European Journal of Pediatrics 1993. (<http://resources.meritpress.com/pdf-preview.axd?code=x338881839642421&size=largest>).
3. Büttiker V, Fančini S, Burger R. Chylothorax in Children. Chest 1999. (<http://chestjournal.chestpubs.org/content/116/3/682.full.pdf>).

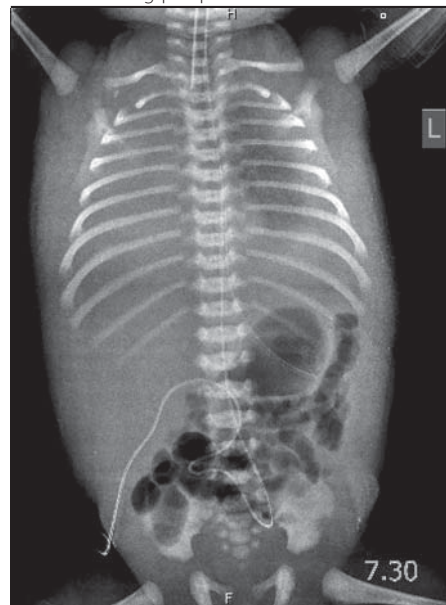
Obrázek 3. Oboustranná hrudní drenáž



Obrázek 4. Rtg plic po drenáži



Obrázek 5. Rtg plic před drenáží



MUDr. Tomáš Jimramovský

Pediatrická klinika FN a LF MU Brno

Černopolská 9, 625 00 Brno

t.jimramovsky@atlas.cz