



Yaygın Lenfatik Malformasyon Eşlikli Dirençli Şilotoraks: Kompleks Bir Pediatrik Olgunun Multidisipliner Yönetimi



Tülay Ece Özçelik, Mehmet Yazıcı, Ahmet Baş, Mehmet Çakmak, Tuba Erdem Şit, Burcu Sena Kılınc, Birgül Karaaslan, Fatma Saraç

İstanbul Başakşehir Çam ve Sakura Şehir Hastanesi, Çocuk Cerrahi Kliniği

GİRİŞ

Bu olguda, serebral palsi sekelli, primer immün yetmezlikli, servikal lenfanjiomatozis tanısı olan medikal ve cerrahi tedavilere dirençli şilotoraks hastası sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

1 yaşında erkek hasta. Hastanın ilk hastane başvurusu doğum sonrası 40. günde solunum sıkıntısı ile dış merkeze idi. Burada plevral efüzyon ve hipoksik arrest sonrası CPR uygulandığı öğrenildi. Takibinde CMV pozitifliği, immün yetmezlik şüphesi ve tekrarlayan efüzyonlar saptanarak takibe alındı. Yaklaşık 3 ay semptomsuz bir süreç sonrası tekrar solunum sıkıntısı ile hastanemiz acil servisine getirildi.

Yapılan radyolojik görüntülemelerinde sol plörezi saptanarak yatırıldı, tüp torakostomi uygulanarak göğüs hastalıkları takibine başlandı. Plörezi içeriğinin şilöz vasıfta olduğu görüldü. Sol servikal bölge yerleşimli 6x6 cm boyutlarında lenfanjiomu mevcuttu ve bununla ilişkili bir durum olabileceği düşünüldü. Alınan plevral sıvı örneklerinde, yüksek trigliserid ve lenfosit hakimiyeti mevcuttu. Lenfanjiektazi açısından yapılan görüntülemelerde servikal, torakal ve abdominal bölgelerde yaygın kistik alanlar ve asit tespit edildi. Lenfanjiomatozis düşünüldü.

TEDAVİ ve SEYİR

Hasta çocuk cerrahisi, çocuk göğüs hastalıkları, girişimsel radyoloji ve yoğun bakım bölümlerinin multidisipliner takibine alındı. Medikal tedavi olarak total parenteral nutrisyon (TPN), orta zincirli yağ asidi (MCT) bazlı diyet mama, oktreotid ve sirolimus başlandı. Ancak klinik yanıt alınmadı. MR lenfanjiografi ile servikal, torakal ve abdominal düzeyde yaygın lenfanjiektazik alanlar saptandı. Girişimsel radyoloji ile yapılan lipiodol lenfanjiografi ve bleomisin enjeksiyonları sonrası kısmi yanıt gözlemlendi. Ancak görüntülemeler esnasında duktus torasikustan kaçak düşünülen segment lokalizasyonu saptanamadı.

Duktus torasikus ligasyonu, bilateral tüp torakostomi, tekrarlayan bleomisin enjeksiyonları ve plöredezis uygulamalarına rağmen şilöz plevral sıvı drenajı devam etti. 3 kez duktus ligasyonu yapılmak üzere opere edildi. Ancak süreç yaklaşık 9 ayın sonunda düzelme eğilimine girerek kür sağlanabildi.



SONUC

Olgu, yaygın lenfatik malformasyon eşlikli, immün yetmezlik zemininde gelişen ve medikal-cerrahi tedavilere dirençli seyreden nadir bir şilotoraks örneğidir. Bu vakada multidisipliner yaklaşımın önemi, tanı ve tedavide karşılaşılan zorluklarla birlikte vurgulanmaktadır.