

## گزارش یک مورد لنفانژیوماتوزیس توراسیک همراه با هایپوپلازی ریه

دکتر سید رضا ثاقبی\*، دکتر سید امیر موسویان\*\*

### چکیده:

شیلوتوراکس یک علت نادر تجمع مایع جنبی در کودکان می باشد که می تواند سبب ناراحتی تنفسی شدید و همچنین منجر به سوء تغذیه، اختلال متابولیک و ایمنی گردد. بنابراین تشخیص به موقع و درمان آن یک ضرورت می باشد. در این مطالعه ضمن بررسی سایر موارد گزارش شده به معرفی یک مورد شیلوتوراکس می پردازیم که در بررسی لنفانژیوماتوزیس منتشر توراسیک تشخیص داده شد.

واژه های کلیدی: شیلوتوراکس، لنفانژیوماتوزیس، مایع جنبی

### زمینه و هدف

دختری ۱۳ ساله با شیلوتوراکس شدید و عوارض ایجاد شده  
حین درمان می پردازیم.

### معرفی مورد

دختری ۱۳ ساله با شکایت تنگی نفس شدید به اورژانس  
مراجعه نمود. تنگی نفس از دو سال قبل شروع شده و طی دو  
ماه گذشته تشدید یافته بود. بیمار حاصل زایمان طبیعی در  
هفته ۳۷ بوده و تاکنون سابقه مراجعه پزشکی جهت تنگی  
نفس نداشت. در معاینه دارای BMI 21 و در گرافی تجمع  
مایع فراوان در همی توراکس چپ داشت (تصویر ۱). پس از  
توراکوستنز با توجه به دیسترس تنفسی شدید و جابه جا  
شدن مدیاستن به سمت مقابل لوله سینه ای تعبیه گردید.

شیلوتوراکس در اثر نشت مایع لنف به فضای پلور ایجاد  
می شود و در دوره نوزادی به ندرت دیده می شود.<sup>۱</sup>  
شیلوتوراکس نوزادی به دو گروه اولیه (مادرزادی) و ثانویه  
(اکتسابی) تقسیم می شود.<sup>۲</sup> شیلوتوراکس مادرزادی ممکن  
است در اثر ترومای حین زایمان ایجاد شود، ولی در اکثر  
موارد با ناهنجاری های مادرزادی جنین همراه است.<sup>۱</sup> از جمله  
ناهنجاری های همراه می توان به ناهنجاری های سیستم  
لنفاتیک، هیدروپس جنینی، توده های مدیاستن،  
عفونت های مادرزادی، سندرم های نونان، ترنر، داون و  
بیماری های مادرزادی قلب اشاره کرد.<sup>۱-۸</sup> درمان شیلوتوراکس  
به دو صورت حمایتی - محافظه کارانه و جراحی می باشد. در  
این گزارش ضمن بررسی سایر موارد گزارش شده به معرفی

\* استادیار گروه جراحی قفسه سینه، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان دکتر مسیح دانشوری، مرکز تحقیقات پیوند ریه

\*\* جراح قفسه سینه، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان دکتر مسیح دانشوری، مرکز تحقیقات پیوند ریه

نویسنده پاسخگو: دکتر سید امیر موسویان

تلفن: ۲۷۱۲۲۰۰۲

E-mail: amir.mousavian@gmail.com

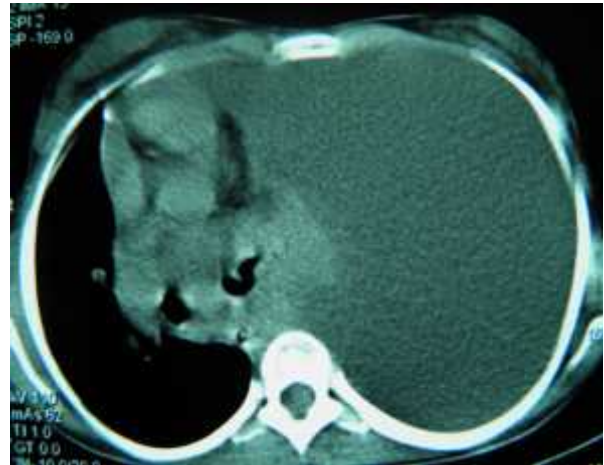
تاریخ وصول: ۱۳۹۵/۰۸/۱۰

تاریخ پذیرش: ۱۳۹۶/۰۳/۱۷

آلبومین سرم بیمار از  $5/5 \text{ g/dl}$  در بدو ورود به  $0/6$  کاهش پیدا کرده و تست‌های انعقادی مختل گردید (INR: 4.5). با پذیرش شکست درمان محافظه‌کارانه در کنترل شیلوتوراکس ناگزیر به انجام توراکتومی سمت چپ شدیم. مشاهدات حین جراحی شامل ریه هیپوپلاستیک و شبکه‌ای از مجاری کوچک در سرتاسر پلور مدیاستینال و جداری، همراه با خروج مایع لنف بود که امکان رزکسیون کامل آنها وجود نداشت. برای بیمار پنومونکتومی چپ و Mass Ligation مجرای توراسیک در بالای دیافراگم انجام گرفت که باعث کاهش ترشح گردید. درمان حمایتی پس از جراحی ادامه پیدا کرده که همراه با بهبود علائم بیمار بود. در روز سوم به علت پلورال افیوژن سمت راست، لوله سینه با ترشح روزانه حدود  $500$  سی سی تعبیه شد. روز ۱۴ پس از عمل جراحی شرایط بالینی به صورت ناگهانی بدتر شده که مورد بررسی مجدد قرار گرفت. به علت پریکاردیال افیوژن و چرکی شدن ترشحات همی توراکس راست مورد توراکتومی و تعبیه پریکاردیال ویندو و شستشو قرار گرفت. خروج ترشحات لنفی از سطح پلور و سوراخ‌های کوچک در دیافراگم قابل مشاهده بود که از چسب فیبرینی استفاده شد. جهت کنترل آمپیم نیز رزکسیون محدود ۲ دنده و روش باز درناژ انتخاب گردید. برای کنترل بیماری زمینه‌ای اصلی بیمار رادیوتراپی با دوز کم شروع شد. روز چهارم پس از جراحی دوم، بیمار مجدداً با علائم پریتونیت لاپاروتومی گردید که سوراخ شدگی دوازدهه در قدام و خلف رویت شد. دیستال گاسترکتومی و بیلروت II برای وی انجام شد. متأسفانه بیمار دو روز بعد به علت عفونت منتشر فوت گردید.

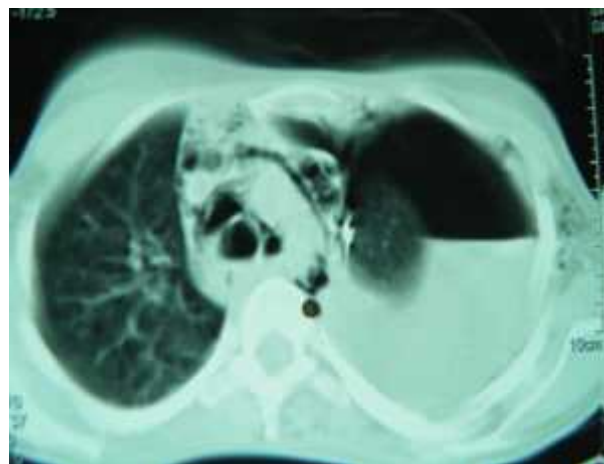
### بحث

اگرچه شیلوتوراکس مادرزادی وضعیت نادری است، ولی شایعترین علت پلورال افیوژن است که منجر به دیسترس تنفسی در دوره نوزادی می‌شود.<sup>۲</sup> مرگ و میر آن بین ۲۰ تا ۶۰ درصد برآورد شده است که در ارتباط با سن حاملگی و یافته‌های همراه، طول مدت و شدت شیلوتوراکس می‌باشد. در موارد با سن حاملگی کمتر از ۳۲ هفته موقع تشخیص، زایمان قبل از هفته ۳۵ حاملگی و کاربوتایپ غیرطبیعی و یا در صورت همراهی با سایر آنومالی‌های مادرزادی و هیدروپس جنینی پیش آگهی بیماری بدتر می‌باشد.<sup>۳</sup> درمان حمایتی به عنوان اولین قدم در درمان شیلوتوراکس



تصویر ۱- تجمع مایع در نیمه چپ قفسه سینه که منجر به جابه جایی مدیاستن به سمت مقابل شده است

با توجه به میزان تری گلیسرید  $185 \text{ mg/dl}$  مایع پلور، شیلوتوراکس تشخیص داده شد. هرچند تخلیه مایع و بهبود علامتی بیمار در گرافی کنترل دیده شد ولی ریه چپ بصورت کامل باز نگردید. علیرغم درمان حمایتی شامل تری گلیسرید با زنجیره متوسط (MCT)، اکتروئوتاید  $40 \mu\text{g/kg/day}$  به صورت تزریق زیرجلدی و NPO شدن بیمار، ترشحات لوله سینه‌ای از حدود ۲ لیتر در روز به ۷ لیتر افزایش پیدا کرده و منجر به ناپایدار شدن بیمار در روز چهارم و تزریق سرم و پلاسمای تازه منجمد (FFP) گردید. سی تی اسکن قفسه سینه در این هنگام، ریه چپ هیپوپلاستیک با مایع جنبی باقیمانده همراه با پاتولوژی ناشناخته در مدیاستن را نشان داد (تصویر ۲).



تصویر ۲- ریه چپ هیپوپلاستیک با مایع جنبی باقیمانده همراه با پاتولوژی ناشناخته در مدیاستن

بر یافته‌های فوق، ضخامت منتشر سپتوم‌های اینترلوبولار و دستجات برونکوواسکولار، نمای Ground Glass دو طرفه و انفیلتراسیون اطراف ناف را می‌تواند، نشان دهد.<sup>۸۷</sup> تشخیص نهائی با بیوپسی بافتی است که در بسیاری از موارد همزمان با درمان علامتی اولیه انجام می‌شود. با توجه به وسعت درگیری اغلب اکسیژون کامل جراحی ضایعه اولیه امکان پذیر نمی‌باشد.<sup>۸۶-۱۰۱</sup> و در بسیاری از موارد، شایعترین مداخله درمانی، درمان افیوژن می‌باشد.<sup>۸</sup>

جهت کاهش تولید لنف از رژیم بدون چربی با اضافه کردن MCT، ناشتا نگه داشتن بیمار همراه با تغذیه کامل وریدی (TPN) و سوماتوستاتین و یا آنالوگ آن اکثر نتایج استفاده می‌شود. معیار اصلی برای موفقیت یا شکست درمان طبی محافظه کارانه درناژ روزانه مایع پلور می‌باشد، که در بعضی مطالعات تا ۸۰ درصد گزارش شده است.<sup>۱۲</sup> این موفقیت بیشتر در موارد اکتسابی و غیر از مالفورماسیون‌های سیستم لنفاوی دیده می‌شود. درمان شیلوتوراکس در مبتلایان به ناهنجاری‌های سیستم لنفاوی نیازمند ترکیبی از چند انتخاب درمانی می‌باشد. اعمال جراحی که برای کنترل شیلوتوراکس به کار می‌روند عبارتند از: پلورودز از طریق توراکوسکوپ، پلورکتومی، ایجاد خراش در پلور (اسکاریفیکاسیون پلور)، بستن مجرای توراسیک و شانت‌های پلور - پریتونئ،<sup>۱۳-۱۴</sup> به علت سطح وسیع ترشح لنف در این بیماران، بستن مجرای توراسیک به تنهایی برای کنترل شیلوتوراکس اکثراً ناموفق بوده است و بهترین نتایج با پلورکتومی با یا بدون بستن مجرای توراسیک گزارش شده است.<sup>۱۵</sup> کاربرد چسب فیبرینی بعد از پلورکتومی نیز در مواردی سودمند بوده است.<sup>۱۵</sup> شانت‌های پلوروپریتونئال در موارد مقاوم و شکست سایر روش‌های جراحی استفاده می‌شود هر چند که میزان موفقیت مشخصی ندارد. مزیت این روش جذب مجدد لنف از پریتونئ و کاهش اختلالات متابولیک و ایمنی می‌باشد.<sup>۲</sup>

با توجه به ناکارآمدی رزکسیون جراحی در درمان بیماری زمینه‌ای اصلی، استفاده از مواد اسکروزان مثل OK-432، اینترفرون آلفا، کموتراپی و رادیوتراپی نیز توصیه شده است. به غیر از رادیوتراپی میزان موفقیت روش‌های دیگر ناچیز بوده است.<sup>۱۷</sup> پیش‌آگهی بیماری در سنین پایین‌تر بدتر بوده<sup>۸</sup> و تا یک سوم کودکان مبتلا فوت می‌شوند. از سایر فاکتورهای پیش‌آگهی، می‌توان درگیری ریه، پلور، سطوح سرور و احشاء را ذکر کرد.<sup>۱۴</sup>

مادرزادی در نظر گرفته می‌شود<sup>۸۶-۱۰۱</sup> که شامل حمایت تغذیه‌ای با MCT و انجام تغذیه وریدی (TPN) در کنار درناژ مایع لنف توسط توراکوسنتز مکرر یا تعبیه لوله سینه‌ای در موارد علامت‌دار می‌باشد.

اختلالات سیستم لنفاوی ربوی نادر هستند و خود بر اساس یافته‌های پاتولوژیک و تظاهرات بالینی به چند دسته تقسیم می‌شوند (لنفانژیوما، لنفانژکتازی، لنفانژیوماتویزی و سندرم دیسپلازی لنفاوی و ...) که همیشه افتراق آنها از یکدیگر به سادگی امکان پذیر نمی‌باشد.<sup>۷</sup> لنفانژیوماتویزی که در پاتولوژی نهایی بیمار ما گزارش گردید، از نظر تعریفی وجود لنفانژیوماهای متعدد می‌باشد که در بیش از ۷۵٪ موارد ارگان‌های متعدد را درگیر می‌سازد.<sup>۷</sup> اگرچه این ضایعات تومورهای خوش خیم نامیده می‌شوند،<sup>۹</sup> لیکن رفتار بالینی بیماری در اکثر موارد اصلاً خوش خیم نبوده، مهاجم می‌باشد. معمولاً این بیماری سیر پیشرونده داشته، یا به سختی کنترل می‌شود و یا منجر به مرگ بیمار می‌گردد. سن بروز لنفانژیوماتویزی متغیر است واز تولد تا کهنسالی دیده شده است، لیکن در اغلب موارد در دوران کودکی بروز می‌کند<sup>۶</sup> و هر دو جنس را به یک نسبت درگیر می‌سازد. از نظر بافت‌شناسی، لنفانژیوماتویزی با افزایش تعداد و آناستوموزهای پیچیده میان کانال‌های لنفاوی همراه با دیلاتاسیون این کانال‌ها مشخص می‌شود و در اغلب موارد ریه، مدیاستن، طحال، کبد و استخوان را درگیر می‌سازد.<sup>۶-۸</sup> تظاهرات بالینی بیماری براساس ارگان‌های مبتلا و وسعت درگیری متفاوت می‌باشد. تنگی نفس از علایم اولیه بوده و تعداد قابل توجهی از بیماران با سابقه آسم و خس خس سینه مراجعه می‌کنند.<sup>۱۱</sup> علائم بیمار می‌تواند ناشی از افیوژن پلور، پریکارد و یا ناشی از اثر فشاری توده بر روی عناصر مدیاستن، ریه و یا درگیری خود پارانشیم ریه باشد. درگیری استخوانی (دنده، مهره) نیز می‌تواند منجر به شکستگی پاتولوژیک و درد مزمن اسکلتی در این بیماران شود.

با توجه به طیف وسیع علائم بالینی و متغیر بودن سن ظهور و ارگان‌های درگیر و نیز نادر بودن بیماری، تشخیص اغلب سخت و با تأخیر همراه است. درگرافی ساده قفسه سینه (CXR) افیوژن پلور (یکطرفه یا دوطرفه) پهن شدگی مدیاستن، بزرگ شدگی سایه قلب ثانویه به افیوژن پریکارد و نیز گهگاه تخریب استخوانی ممکن است دیده شود. روش تصویربرداری بهتر سی تی اسکن قفسه سینه است که علاوه

می‌شود. برخورد با شیلوتوراکس صرف نظر از علت زمینه‌ای، یکسان می‌باشد. با توجه به این که در مواردی مثل لنفانژیوماتوزیس میزان موفقیت درمان‌های محافظه‌کارانه در کنترل شیلوتوراکس پائین است و روش‌های جراحی در کنترل مستقیم نشت نیز عموماً ناموفق بوده‌اند، مؤثرترین روش درمانی، حذف فضای پلورال به کمک پلورودز و یا پلورکتومی با یا بدون دکورتیکاسیون می‌باشد. لذا توجه به بافت ریه در تصویربرداری قبل از لوله‌گذاری از اهمیت زیادی برخوردار است و در صورتی که شک به هایپوپلازی ریه مبتلا و یا عدم باز شدن کامل ریه بعد از لوله‌گذاری وجود دارد، بهتر است از همان ابتدا لوله سینه تعبیه نشده و علائم تنفسی بیمار با توراسنتزهای مکرر کنترل شده و همزمان، اقدامات تشخیصی جهت تشخیص علت زمینه‌ای انجام داد. این کار با پیشگیری از بروز عوارض ناخواسته، امکان استفاده از تمامی انتخاب‌های درمانی موجود را فراهم می‌سازد.

همانگونه که ذکر شد در بسیاری از موارد فقط درمان علامتی انجام می‌شود و توصیه می‌گردد، هنگامی که میزان مایع زیاد بوده و منجر به اختلال تنفسی شده است، یک لوله سینه برای تخلیه مداوم مایع قرار داده شود.<sup>۲</sup> همین اقدام به ظاهر ساده در این بیمار منجر به بروز اختلالات شدید انعقادی و همودینامیک شد که انجام جراحی را به صورت اورژانس اجتناب‌ناپذیر کرد. در موارد شک به عدم باز شدن کامل ریه بعد از تخلیه مایع پلور، شاید توراسنتزهای مکرر روش مناسب‌تری از لوله سینه باشد و فرصت لازم را برای تعیین بیماری زمینه‌ای اصلی و درمان اختصاصی آن فراهم کند.

### نتیجه‌گیری

اگرچه شیلوتوراکس جز علل نادر پلورال افیوژن در کودکان است، لیکن به دلیل طیف وسیع اتیولوژی از چالش‌های تشخیصی- درمانی در این گروه سنی محسوب

**Abstract:**

## **A Case Report of Thoracic Lymphangiomas with Lung Hypoplasia**

*Saghebi S. R. MD<sup>\*</sup>, Mousavian S. A. MD<sup>\*\*</sup>*

(Received: 31 Oct 2016      Accepted: 7 June 2017)

Chylothorax, is a relatively rare cause of pleural effusion in children. It can cause significant respiratory morbidity, as well as lead to malnutrition, metabolic disorder and immunodeficiency. Thus, a chylothorax requires timely diagnosis and treatment. In this case report beside review of literature we present the case of a person with chylothorax that incidentally found to have diffused thoracic lymphangiomas.

***Key Words: Chylothorax, Lymphangiomas, Pleural Effusion***

*\* Assistant Professor of Thoracic Surgery, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Masih Daneshvari Hospital, Lung Transplantation Research Center (LTRC), Tehran, Iran*

*\*\* Thoracic Surgeon, Shahid Beheshti University of Medical Sciences, Masih Daneshvari Hospital, Lung Transplantation Research Center (LTRC), Tehran, Iran*

**References:**

1. Hillerdal G. Chylothorax and Pseudochylothorax. *Eur Respir J* 1997; 10: 1157-62.
2. Sahin Y, Aydin D. Congenital chylothorax treated with octreotide. *Indian J Pediatr* 2005; 72(10): 885-8.
3. 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* 2009; 22: 1197-200.
4. Young S, Dagleish S, Eccleston A, Akierman A, McMillan D. Severe congenital chylothorax treated with octreotide. *J Perinatol* 2004; 24(3): 200-2.
5. Lahmiti S, Elhoudzi J, Aboussad A. Congenital chylothorax. *Scientific World Journal* 2009; 9: 431-4.
6. Helen RD, Angeles ST, Bhat R. Octerotide therapy for chylothorax in infants and children: a brief review. *Pediatric Crit Care Med* 2008; 7(6): 576-9.
7. Beghetti MD, 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.
8. Alvarez OA, Kjellin I, Zuppan CW. Thoracic Lymphangiomas in Child. *J Pediatric Hematol Oncol* 2004 Feb, Vol 26, No 2: 136-141.
9. Kandil A, Rostom AY, Mourad WA, et al. Successful control of Extensive Thoracic Lymphangiomas by Irradiation. *Clinical Oncology* (1997) 9: 407-411.
10. Ramani P, Shah A. Lymphangiomas: Histologic and immunohistochemical analysis of four cases. *Am J Surg Pathol*. 1993; 17: 329-335
11. Tazelaar HD, Kerr D, Yousem SA, Saldana MJ, et al. Diffuse Pulmonary Lymphangiomas. *Human Pathology* 1993 Dec, Vol 24, No 12: 1313-1322.
12. Fanaroff AA, Martin RJ. Neonatal-Perinatal Medicine, Diseases of the Fetus and Infant. 9<sup>th</sup> ed. United States: Elsevier Mosby; 2011. p. 1153-4.
13. Papagiannopoulos K, Van Raemdonck DE, De Boeck K, Lerut T. Pediatric Thoracic Lymphangiomas: Is Chest Wall Resection Too Radical. *Ann Thorac Surg* 2004; 77: 695-7.
14. Zisis C, Spiliotopoulos K, Patronis M, et al. Diffuse Lymphangiomas: Are there any clinical or therapeutic standards? *The J Thorax Cardiovascular Surg* 2007 June; Vol 133, No 6: 1664-1665.
15. Canil K, Fitzgerakd P, Lau G. Massive chylothorax associated with lymphangiomas of bone. *J Pediatric Surg*. 1994; 29: 1186-8.
16. Rostom AY. Treatment of Thoracic Lymphangiomas. *Arch Dis Child*, 2000; 83: 138-9.
17. Yeager ND, Hammond S, Mahan J, et al. Unique Diagnostic Features and Successful Management of Patient with Disseminated Lymphangiomas and Chylothorax. *J Pediatric Hematol Oncol*. 2008 Jan, Vol 30, No 1: 66-9.