

Χυλοπερικάρδιο σε κυστικό ύγρωμα. Αναφορά μιας περίπτωσης

Μαρία Σδούγκα¹, Κων/νος Σκουμής¹, Ασημίνα Βιολάκη¹, Άρης Κλόκαρης², Μελίνα Παναγιωτίδου¹

¹ Μονάδα Εντατικής Θεραπείας Παιδων, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης

² Χειρουργική Παιδων, Ιπποκράτειο Νοσοκομείο Θεσσαλονίκης

Chylopericardium in cystic hygroma. Case report

Sdougla M¹, Skoumis K¹, Violaki A¹, Klokaris A², Panagiotidou M¹

¹ Pediatric Intensive Care Unit, Hippokrateion General Hospital of Thessaloniki

² Pediatric Surgery Clinic, Hippokrateion General Hospital of Thessaloniki

Paediatr N Gr 2013, 25: 135 - 138

Περίληψη: Το χυλοπερικάρδιο είναι μια σπάνια αιτία περικαρδιακής συλλογής και εμφανίζεται δευτεροπαθώς σε συγγενή, τραυματική ή ιατρογενή (καρδιακή επέμβαση) επικοινωνία μεταξύ του θωρακικού πόρου και του περικαρδίου. Μπορεί επίσης να εμφανισθεί δευτεροπαθώς σε απόφραξη του θωρακικού πόρου από κακοήθεια, ενδοθωρακική μάζα, φυματίωση, ή λεμφαγγειώματωση. Παρουσιάζουμε ένα αγόρι 3 ετών με κυστικό ύγρωμα τραχήλου αριστερά και επέκταση της βλάβης στο πρόσθιο και οπίσθιο μεσοθωράκιο, όπου μετά την αρχική επέμβαση αφαίρεσης της βλάβης ανέπτυξε σταδιακά μεγάλης έκτασης χυλοθώρακα και χυλοπερικάρδιο με αποτέλεσμα να αναπτυχτεί καρδιακός επιπωματισμός που οδήγησε σε ανακοπή.

Abstract: Chylopericardium is a rare cause of pericardial effusion and is appeared secondary in congenital, traumatic or iatrogenic (cardiac surgery) communication between the thoracic duct and pericardium. It can also occur secondary to thoracic duct obstruction from malignancy or an intrathoracic mass.

We present a 3 years old boy with a cystic hygroma of the posterior triangle of the neck and extension of the damage in the anterior and posterior mediastinum. The boy after the first operation, developed gradually an extended chylothorax and chylopericardium and finally cardiac tamponade was developed which resulted to cardiac arrest.

Λέξεις-Κλειδιά: κυστικό ύγρωμα, χυλοθώρακας, χυλοπερικάρδιο

Key-words: cystic hygroma, chylothorax, chylopericardium

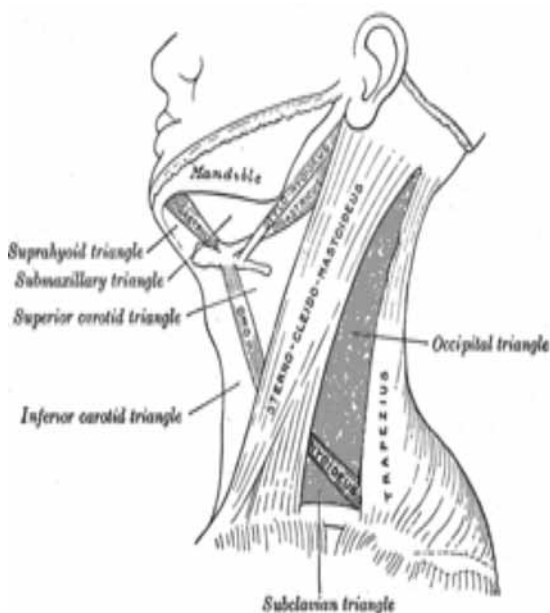
Εισαγωγή

Το κυστικό ύγρωμα είναι μία κυστική λεμφική βλάβη που προσβάλλει κάθε ανατομική δομή του σώματος. Συνήθως βέβαια προσβάλλει το κεφάλι και τον τράχηλο (περίπου 75%), με προτίμηση στην αριστερή πλευρά.

Στον τράχηλο προσβάλλεται συνήθως το οπίσθιο τρίγωνο (Εικ. 1). Σε ποσοστό 20% εμφανίζεται στη μασχालιαία χώρα ενώ πιο σπάνιες εντοπίσεις

είναι το μεσοθωράκιο, η βουβωνική περιοχή και το οπίσθιο περιτόναιο.

Γενικά το λεμφαγγείωμα αποτελεί συνήθως συγγενή διαμαρτία του λεμφικού συστήματος, ενώ περιγράφονται και επίκτητες μορφές. Διακρίνονται τρεις τύποι: το τριχοειδές ή απλό λεμφαγγείωμα, το σηραγγώδες λεμφαγγείωμα, και το κυστικό ύγρωμα. Το τελευταίο χαρακτηρίζεται από την ανάπτυξη κυστικών μαζών. Και οι τρεις



Εικόνα 1: το αριστερό οπίσθιο τραχηλικό τρίγωνο είναι η πιο συχνή εντόπιση του κυστικού υγρώματος.

μορφές θεωρούνται εκδηλώσεις της ίδιας νόσου, αφού μπορούν να συνυπάρχουν στην ίδια μάζα.

Τα κυστικά υγρώματα αναπτύσσονται μέσα σε χαλαρό ιστό όπου υπάρχει η δυνατότητα επέκτασης (όπως συμβαίνει στο οπίσθιο τραχηλικό τρίγωνο). Στην πλειοψηφία τους διαπιστώνονται κατά τη γέννηση ή εκδηλώνονται στα πρώτα χρόνια της ζωής. Η αντιμετώπιση είναι συνήθως χειρουργική.

Παρουσίαση περιστατικού:

Ασθενής 3 ετών εισήχθη στην παιδιατρική κλινική με μόρφωμα αριστερής υποκλείδιας χώρας που έγινε αντιληπτό από τους γονείς δύο εβδομάδες προ της εισαγωγής. Κατά τη φυσική εξέταση ο ασθενής είχε άριστη γενική κατάσταση, η δε τραχηλική διόγκωση ήταν μαλακή, ανώδυνη, ευπίεστη, ελαστικής υφής χωρίς σαφές περίγραμμα. Ωστόσο το τελευταίο διάστημα ο ασθενής παραπονιόταν για κοιλιακά άλγη, αδυναμία, ανορεξία (μείωση βάρους ~2kg). Στον MRI έλεγχο που ακολούθησε απεικονίστηκε ευμεγέθης κυστική εξεργασία με πολλαπλά διαφραγμάτια εντός αυτής η οποία εισέρχονταν εντός της θωρακικής κοιλότητας με επέκταση στο μεσοθωράκιο αριστερά (πρόσθιο και οπίσθιο) έως και κάτωθεν του ύψους της σύστοιχης πνευμονικής πύλης. Η ανωτέρω

εξεργασία εισέρχονταν ανάμεσα από την έκπτυξη της αριστερής κοινής καρωτίδας και της αριστερής υποκλείδιου, απωθώντας ήπια την έκφυση της τελευταίας προς τα πίσω. Η τελική διάγνωση ήταν: λεμφαγγείωμα-κυστικό υγρώμα.

Ο ασθενής υπεβλήθη τελικά από τους παιδοχειρουργούς (σε συνεργασία με θωρακοχειρουργό) σε επέμβαση αφαίρεσης του κυστικού υγρώματος με αριστερή οπισθοπλάγια θωρακοτομή στο 4^ο μεσοπλεύριο. Διεγχειρητικά ανευρέθηκε πολύχρωμο κυστικό μόρφωμα που ξεκινούσε από το αορτικό τόξο και περιβρόγγιζε τα αγγεία του τόξου και το φρενικό νεύρο. Υπήρξε εξαιρετικά εργώδης παρασκευή του αορτικού τόξου, του στελέχους της αρ. πνευμονικής αρτηρίας, της αρ. υποκλείδιας αρτηρίας και της κοινής καρωτίδας. Το φρενικό νεύρο διαφυλάχθηκε σε όλη την πορεία του μέχρι την είσοδο του θώρακα. Από την υπερκλείδια τομή παρασκευάστηκε και αφαιρέθηκε το εκείθεν τμήμα του υγρώματος έως την είσοδο του θώρακα. Τμήμα του όγκου παρέμεινε ενδοθωρακικά λόγω αδυναμίας περαιτέρω παρασκευής του (περιβρόγγιζε μεγάλα αγγεία και νεύρα). Η ιστολογική εξέταση επιβεβαίωσε την αρχική διάγνωση. Μετεγχειρητικά το παιδί παρέμεινε στη ΜΕΘ Παίδων περίπου 20 μέρες με κύριο πρόβλημα τον υποαερισμό του αρ. πνεύμονα. Από τον ακτινολογικό έλεγχο της κινητικότητας του διαφράγματος φάνηκε σαφής υποκινησία του αρ. ημιδιαφράγματος προφανώς λόγω μετεγχειρητικής πάρεσης του αρ. φρενικού νεύρου. Μετά την έξοδο από τη ΜΕΘ νοσηλεύτηκε στην Παιδοχ/κή κλινική για περαιτέρω αποθεραπεία. Δυστυχώς εμφάνισε σταδιακά αναπνευστική δυσχέρεια που από τον ακτινολογικό και υπερηχογραφικό έλεγχο που ακολούθησε οφειλόταν σε πλευριτική συλλογή. Άμεσα τοποθετήθηκε Bullau και η εξέταση του παροχετευθέντος υγρού ανέδειξε την ύπαρξη χυλοθώρακα. Ο ασθενής μπήκε σε ολική παρεντερική διατροφή και χορήγηση σωματοστατίνης (χωρίς ιδιαίτερο αποτέλεσμα). Τελικά μετά την πάροδο μιας εβδομάδας περίπου εγκατέστησε εικόνα shock με κυάνωση και επανήλθε στη ΜΕΘ Παίδων με ασυστολία όπου μετά από εξειδικευμένη ΚΑΡΡΠΑ μισής ώρας αποκατέστησε αυτόματη κυκλοφορία (ROSC). Ο ασθενής εμφάνιζε κυάνωση κορμού – άνω άκρων και εκσεσημασμένο οίδημα κορμού άνω άκρων, εικόνα συμβατή με σύνδρομο άνω κοίλης φλέβας. Στον υπέρηχο καρδιάς που ακολούθησε εσπευσμένα, αναδείχθηκε



Εικόνα 2: Α/α θώρακος: εμφανής η αυξημένη καρδιακή σιλουέτα

μεγάλης έκτασης περικαρδιακή συλλογή με χαμηλή παροχή πνευμονικής αρτηρίας και αορτής. Άμεσα εκτελείται περικαρδιοπαρακέντηση με τη μέθοδο Seldinger και τοποθετείται καθετήρας στο περικάρδιο για συνεχή παροχέτευση αυτού. Η εξέταση του περικαρδιακού υγρού δείχνει παρουσία λέμφου (χυλοπερικάρδιο)². Τις επόμενες ημέρες η ποσότητα του περικαρδιακού αλλά και του πλευριτικού υγρού αυξήθηκε θεαματικά οπότε αποφασίζεται χειρουργική επέμβαση προς άρση του διαφαινόμενου αδιεξόδου. Πράγματι εκτελείται μερική αποφλοίωση του αρ. πνεύμονα, καθαρισμός, εκτομή των υπολειμμάτων της κάψας του κυστικού υγρώματος ως την κορυφή του αρ. ημιθωρακίου και δημιουργία ευρέως παραθύρου στο περικάρδιο. Επίσης ανευρέθη σημείο διαφυγής λέμφου που απολινώθηκε και τοποθετήθηκε αιμοστατική γάζα. Τέλος τοποθετήθηκαν 2 Bullau, ένα στο περικάρδιο και ένα στην κορυφή του αρ. πνεύμονα. Μετεγχειρητικά η παροχή λέμφου σταδιακά μειώθηκε και μας επέτρεψε να αποδεσμεύσουμε τον ασθενή από την ινóτροπη υποστήριξη και τελικά να αφαιρέσουμε τις παροχέτευσεις θώρακα. Ο ασθενής εξήλθε μετά από 36 ημέρες από τη ΜΕΘ Παιδων και συνέχισε την αποθεραπεία του στην παιδοχειρουργική κλινική.



Εικόνα 3: Υπέρηχος καρδιάς: ύπαρξη περικαρδιακού υγρού

Συζήτηση

Ο καρδιακός επιπωματισμός εξαιτίας χυλοπερικάρδιου είναι μια σπάνια, αλλά απειλητική για τη ζωή, επιπλοκή που παρουσιάζεται σε τραυματικές και ιατρογενείς επικοινωνίες του θωρακικού πόρου και του περικαρδίου αλλά και δευτεροπαθώς σε απόφραξη του θωρακικού πόρου από κακοήθεια ή ενδοθωρακικό όγκο. Η λεμφαγγειωμάτωση είναι η πιο κοινή αιτία πρωτογενούς χυλοπερικαρδίου. Μπορεί να εμφανιστεί σε όλες τις ηλικιακές ομάδες από νεογνά έως ενήλικες. Και τα δύο φύλα προσβάλλονται το ίδιο. Επίσης εμφανίζεται μετά από επεμβάσεις στο θώρακα σε ποσοστό που προσεγγίζει το 0,5%³. Η συνύπαρξη χυλοθώρακα και χυλοπερικαρδίου είναι λιγότερη από 0,25% και εμφανίζεται κυρίως μετά από θωρακικές επεμβάσεις^{4,5}. Στην περίπτωση μας συνυπήρχαν ιατρογενείς λόγοι (χειρουργική επέμβαση), και η ύπαρξη ενδοθωρακικού όγκου (κυστικό ύγρωμα) που συνέβαλαν στην δημιουργία χυλοπερικαρδίου.

Η αρχική διαγνωστική προσέγγιση έγινε με Α/Α θώρακος όπου ήταν εμφανής η αυξημένη καρδιακή σιλουέτα (εικ. 2) και η επιβεβαίωση ύπαρξης υγρού στο περικάρδιο έγινε με υπέρηχο καρδιάς (εικ. 3). Επίσης η διενέργεια CT θώρακος επιβεβαίωσε τον υπέρηχο και απεικόνισε τον εναπομείναντα όγκο (εικ. 4).

Η αρχική αντιμετώπιση ήταν συντηρητική, με παροχέτευση (Bullau στον αρ. πνεύμονα και καθετήρα στο περικάρδιο), και ολική παρεντερική διατροφή με χρήση σωματοστατίνης που δεν απέδωσαν τα αναμενόμενα^{6,7}.



Εικόνα 4: Επιβεβαίωση της περικαρδιακής και πλευριτικής συλλογής με CT

Η χειρουργική αντιμετώπιση είναι πιο αποτελεσματική και συνιστάται γενικά η αριστερή οπισθοπλάγια θωρακοτομή⁸. Διεγχειρητικά η ανεύρεση του σημείου διαφυγής λέμφου έγινε με χορήγηση κρόκου αυγού. Το αποτέλεσμα της χειρουργικής αντιμετώπισης του χυλοπερικάρδιου κρίνεται ικανοποιητικό.

Συμπέρασμα

Το χυλοπερικάρδιο είναι μια σχετικά σπάνια επιπλοκή των θωρακικών επεμβάσεων αλλά και πρωτογενώς του κυστικού υγρώματος. Η αντιμετώπισή του αρχικά είναι συντηρητική και αν αυτή αποτύχει η περικαρδιοπαρακέντηση και τοποθέτηση καθετήρα παροχέτευσης στο περικάρδιο είναι η ελάχιστη επεμβατική προσέγγιση που προτείνεται. Αν και πάλι δεν έχουμε το επιθυμητό αποτέλεσμα η χειρουργική επέμβαση θεωρείται σαν η πιο αποτελεσματική μέθοδος θεραπείας.

Βιβλιογραφία

1. *Tchervenkov CI, Dobell AR.* Chylopericardium following cardiac surgery. *Can J Surg* 1985;28:542-543.
2. *Cho BC, Kang SM, Lee SC, Moon JG, Lee DH, Lim SH.* Primary idiopathic chylopericardium associated with cervicomediastinal cystic hygroma. *Yonsei Med J* 2005;46:439-444.
3. *de Menezes IC, Araujo eSG, Damiaˆo A, Telo M, MartinsFM, Macedo MM.* Lymphangioma of the mediastinum as a cause of chylopericardium. *ActaMed Port* 1990;3: 119-121.
4. *Kansu E, Fraimow W, Smullens S.* Isolated massive chylopericardium. Complication of open heart surgery for aortic valve replacement. *Chest.* 1977;71:408-10.
5. *S zabados E, Toth K, Mezosi E.* Use of octreotide in the treatment of chylopericardium. *Heart Lung.* 2011; 40(6): 574-5.
6. *Al-Zubairy SA, Al-Jazairi AS.* Octreotide as a therapeutic option for management of chylothorax. *Ann Pharmacother.* 2003;37(5):679-82.
7. *Wright SB, Mainwaring RD.* Octreotide for management of chylothorax following bidirectional Glenn in a three-month old infant. *J Card Surg.* 2009;24(2):216-8.
8. *Akamatsu H, Amano J, Sakamoto T, Suzuki A.* Primary chylopericardium. *Ann Thorac Surg.* 1994;58(1):262-6.

Αλληλογραφία

Κ.Δ. Σκουμής
Χατζηγιάννη 23 Λάρισα
kostasskoumis@yahoo.gr

Corresponding author

Κ.Δ. Skoumis
Hatzigianni 23, Larisa
kostasskoumis@yahoo.gr