

# Vrozený chylotorax

**Chylotorax** je nahromadění lymfy (mízy) v dutině hrudní. Chylotorax je nejčastější příčinou pleurálního výpotku u novorozenců. Jedná se o poměrně vzácnou, ale v těžších případech velmi závažnou diagnózu (pokud je současně přítomen hydrops, je mortalita až 98 %)<sup>[1]</sup>.

Chylotorax může se může rozvinout spontánně nebo spolu s lymfedémem při vrozené abnormitě lymfatických cév, jako např. u syndromu Turnerova či Noonanové nebo u vrozené lymfangiektázie (difuzní dilatace interlobulárních a subpleurálních lymfatických cév). Ve většině případů je příčina chylotoraxu neznámá.<sup>[2]</sup>

Mezi nejzávažnější komplikace chylotoraxu plodu patří plicní hypoplázie, městnavé srdeční selhání a hydrops.

## Klinický obraz

Asi v 50 % případů se chylotorax manifestuje v prvním týdnu života jako izolovaný pleurální výpotek, typicky pravostranný. Chronický chylotorax může být provázen hypovolémií, hypoalbuminémií, hyponatremií a váhovým úbytkem. Tyto děti jsou imunokompromitované v důsledku ztráty lymfocytů a protilátek. Vzácně může chylotorax může vést k rozvoji hydropsu plodu, a to v důsledku poškozeného žilního návratu při kompresi vena cava a srdce a/nebo díky ztrátě proteinů do pleurální dutiny.

Chylotorax s obstrukcí vena cava superior způsobí otok obličeje, krku a horních končetin.<sup>[2]</sup>

## Diagnostika

Tekutina aspirovaná při torakocentéze (punkci hrudníku) se odesílá na vyšetření cytologické (určí počet lymfocytů), biochemické a mikrobiologické.

U nekrmeného novorozence je tato tekutina čirá, žlutavá, obsahuje velký počet lymfocytů, velké množství triglyceridů a málo cholesterolu. Po zahájení výživy mlékem je tekutina chylózní a po přechodu na kojeneckou formuli s MCT oleji se mění na čirou.

Tekutinu v pleurální dutině lze potvrdit sonograficky či rentgenem.<sup>[2]</sup>

## Léčba

Chylotorax plodu může vyžadovat prenatální drenáž (torakocentézu či zavedení torakoamniální shunt ke kontinuální drenáži). Indikací k prenatální drenáži je rozvoj hydropsu a posun mediastina při jednostranném výpotku.

Léčba po narození závisí na závažnosti/rozsahu nálezů. Někdy stačí jednorázová hrudní drenáž, která umožní expanzi plic a tím tamponádu defektu, který zabrání další tvorbě pleurálního výpotku. Pokud dojde k opětovnému nahromadění chylotoraxu, provádí se hrudní drenáž a dítě je převedeno na speciální mléčnou výživu s lipidy pouze ve formě MCT (triglyceridů se středním řetězcem). MCT mastné kyseliny totiž přechází ze střeva rovnou do vena portae, zatímco mastné kyseliny s dlouhým řetězcem přechází ve formě chylomikron do lymfy a odtud do žilního systému.

Novorozenci s rozsáhlými pleurálními výpotky vyžadují po narození aktivní resuscitaci s intubací a umělou plicní ventilací.<sup>[2]</sup>

## Odkazy

### Související články

- Pleurální výpotek • Pleurální výpotek (interní propedeutika) • Chylotorax
- Pneumotorax (neonatologie)

### Externí odkazy

- T. Jimramovský: Chylotorax u novorozence (<https://www.pediatricpropraxi.cz/pdfs/ped/2010/06/11.pdf>)

## Reference

- Al-Tawil K, Ahmed G, Al-Hathal M, Al-Jarallah Y, Campbell N. Congenital chylothorax. Am J Perinatol. 2000;17(3):121-126.
- RENNIE, JM, et al. *Textbook of Neonatology*. 5. vydání. Churchill Livingstone Elsevier, 2012. s. 515. ISBN 978-0-7020-3479-4.