

УДК: 616.25-003.24-053.1
DOI: 10.24061/2413-4260.IX.2.32.2019.16

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК ВРОДЖЕНОГО СПОНТАННОГО ДВОБІЧНОГО ХІЛОТОРАКСУ

*В. І. Похилько, О. М. Ковальова,
Ю. І. Чернявська, І. А. Богоутдінов*,
Г. О. Соловійова*

Українська медична стоматологічна академія
(м. Полтава, Україна)
КП «Дитяча міська клінічна лікарня
Полтавської міської ради»*
(м. Полтава, Україна)

Резюме. Хілоторакс – це патологічний стан, пов'язаний з накопиченням лімфатичної рідини в плевральній порожнині. Ця патологія зустрічається досить рідко, проте є складним і часто загрозливим життю захворюванням, що призводить до глибоких респіраторних, обмінних і імунологічних порушень. Зустрічається в будь-якій віковій групі, в тому числі і в період новонародженості. На даний час існує небагато повідомлень щодо вродженого хілотораксу, немає практичних рекомендацій щодо клінічного ведення даної категорії пацієнтів, смертність коливається від 20 до 60 %. В даний час немає єдиної точки зору щодо патогенезу виникнення хілотораксу. В сучасній літературі вказуються наступні етіопатогенетичні чинники: ятрогенні причини (кардіоторакальні оперативні втручання, пункції центральних вен системи верхньої порожнистої вени, травма під час пологів), підвищення тиску в системі верхньої порожнистої вени (тромбози, вроджені вади серця), діафрагмальна кіла, вади розвитку лімфатичної системи (розсипний тип, гіпоплазія судин або судинної стінки), лімфангіоматоз, генетичні вади (синдром Дауна, Нунан, моносомії X та ін.), вроджена цитомегаловірусна інфекція, запальний процес. Немовлята, у яких хілоторакс діагностовано до 35 тижнів гестації і розпочате пренатальне лікування мають покращені постнатальні результати. У постнатальному періоді до початкових кроків лікування відносять дренажування плевральної порожнини, адекватну вентиляцію, парентеральне харчування, специфічне ентеральне харчування (суміш з підвищеним вмістом білка, зменшеним вмістом ліпідів, яка, натомість, має містити середньоланцюгові тригліцериди – МСТ), корекція вмісту альбуміну, електролітів (типовими є гіперкаліємія, гіпонатріємія) та медикаментозну терапію (октреотид). Наданий клінічний випадок ведення передчасно народженої дитини з вродженим двобічним хілотораксом, який був діагностований пренатально, є прикладом успішного консервативного лікування.

Ключові слова: вроджений хілоторакс; передчасно народжена дитина; консервативне лікування; ентеральне харчування; середньоланцюгові тригліцериди.

Вроджений хілоторакс (I 89.8 за МКХ-10) є рідкісним, але важливим клінічним станом, який виникає у перинатальному періоді, дуже часто ведення хворих з даною патологією може мати значні складнощі. Адже на сучасному етапі не існує загальноприйнятих керівних принципів ведення новонароджених з вродженим хілотораксом.

Хілоторакс визначається як накопичення лімфи в плевральній порожнині, є найбільш поширеною формою плеврального випоту у перинатальному періоді. Поширеність вродженого хілотораксу становить 1 на 10 000 народжених живими, смертність коливається від 20 до 60 %. Якщо хілоторакс асоційований з водяною плоду, смертність може досягати 98 %. Наслідками хілотораксу плода є гіпоплазія легень, застійна серцева недостатність [1-3].

Хілоторакс може бути ізольованим проявом або пов'язаним з генетичними станами, такими як трисомія 21 (яка пов'язана з 4,9 % ізольованих плевральных випотів), моносомія X, синдроми Турнера та Нунан. Вроджені вади розвитку, асоційовані з вродженим хілотораксом можуть траплятися у 80 % випадків, часто є складними або резистентними до лікування. Аномалії розвитку лімфатичної системи, пов'язані з хілотораксом, можуть бути обмежені легеньми або включати інші системи органів [1, 2, 4]. Хілоторакс може також виникати внаслідок розриву або пошкодження грудного протоку, від раптового розтя-

гування шиї або розтягування грудної стінки під час народження дитини, після операцій, на органах шиї і грудної клітки (судинні кільця, діафрагмальна кіла). При чому при пошкодженні грудної лімфатичної протоки до рівня 6 грудного хребця виникає правобічний хілоторакс, вище Th6 – лівобічний. Частота хілотораксу у дітей після кардіоторакальних хірургічних втручань за даними іноземних авторів становить від 0,85 до 6,6 % [5, 6].

Щоб з'ясувати механізми виникнення вродженого хілотораксу у новонароджених слід звернутися до анатомічних та патофізіологічних особливостей лімфатичної системи. Лімфатична система людини має три основні функції: транспортування ліпідів і ліпід-розчинних вітамінів до системного кровообігу, збір і повернення надлишкової рідини і екстравазованих білків та лімфоцитів з інтерстиціального простору до кровотоку. Хілюс (з грецької - "сік") – це рідина не запального характеру, за зовнішнім виглядом схожа на молоко, має лужну реакцію, є бактеріостатичною, складається в основному з жиру (емульгованих, вільних жирних кислот, холестерину), електролітів, білків, глюкози і значної кількості лімфоцитів. Вона утворюється в тонкому кишківнику під час перетравлення жирної їжі, і піднімається лімфатичними судинами. Вміст білка в хілюсі зазвичай становить > 3 г / л, а електролітний склад, схожий на сироватку крові. Загальна кількість клітин

у лімфі грудної протоки становить > 1000 клітин / л, а кількість лімфоцитів коливається від 400 до 6800/мм³, причому більшість із них – Т-лімфоцити. Грудна лімфатична протока транспортує від 1,5 до 2,5 л лімфи щодня (максимум 4 л/добу у здорового дорослого). Потік через грудну протоку може варіювати в широких межах від 14 мл/год. у голодному стані до більше, ніж 100 мл/год. після прийому їжі. Висхідний потік рідини по грудній лімфатичній протоці підтримується скороченням гладком'язових волокон стінки протоки, які сприймають імпульси від спляхнічних симпатичних волокон та блукаючого нерву. Серотонін, норепінефрин, гістамін, дофамін і ацетилхолін збільшують скорочення грудного протоку і швидкість потоку лімфи [1, 2].

Приблизно 10 % рідини, з інтерстиційного простору, потрапляє в сліпі лімфатичні капіляри і стає лімфою. Ці капіляри з'єднуються з великими лімфатичними судинами, які впадають у грудну лімфатичну протоку. Грудна протока є найбільшою лімфатичною судиною в тілі, розташовується позаду аорти і попереду грудного відділу хребта. Вона повертає лімфу в судинну систему, впадаючи в венозну систему на стику лівої внутрішньої яремної і підключичної вени. Лімфатична система відіграє ключову роль у багатьох імунних функціях організму, включаючи генерацію імунних клітин і захист організму від інфекції. Грудна протока діє як колектор, а також як точка з'єднання лімфатичної системи з системою кровообігу. Харчові жири поглинаються кишковими ентероцитами у вигляді хіломікронів, які переважно складаються з тригліцеридів, а також містять фосфоліпіди, холестерин та інші білки. Після ентероцитів вони збираються у ворсинні лімфатичні капіляри і зрештою потрапляють в молочну цистерну (цистерну Пеке), з якої починається черевна частина грудної протоки [1, 2].

Внутрішньоутробний хілоторакс погіршує нормальний розвиток легень плода за рахунок їх стиснення і може призвести до легеневої гіпоплазії, також можливе виникнення зміщення середостіння і порушення кровообігу [7, 8].

Вроджений хілоторакс є однією з причин неімунної водянки плода, основним механізмом виникнення якої є дисбаланс між продукцією рідини і лімфатичною циркуляцією. Плід особливо сприйнятливий до накопичення інтерстиційної рідини через більшу проникність капілярів, накопичення лімфи у інтерстиційному просторі і значну залежність лімфодренажу від венозного тиску. Підвищений венозний тиск сприяє набрякам, збільшуючи гідростатичний тиск у капілярах і зменшуючи лімфодренаж. Незрілість ниркових функцій призводить до олігоанурії, а згодом і водянки плода [7, 8].

Лімфангіектазії та інші вроджені лімфатичні вади (синдром лімфатичної дисплазії, лімфангіоми, шийні кістозні гігроми) також можуть проявлятися хілотораксом, двобічним плевритом та водянкою плода внаслідок обструкції на рівні грудної лімфатичної протоки, порушення току лімфи. Потенційно до хілотораксу може призводити підвищення тиску та тромбоз в системі порожнистої вени, перевантаження правих відділів серця внаслідок вроджених вад. Серед причин вродженого хілотораксу вказується цитомегалові-

русна інфекція [1-4].

У постнатальному періоді хілоторакс перешкоджає адекватній легеневій вентиляції. Додатково порушення оксигенації може виникнути через підвищення венозного тиску, прогресування серцевої недостатності. Терапевтичні заходи, такі як торакоцентез і дренування плеври, можуть збільшити втрати рідини і електролітів, що призводить до гіповолемії та електролітного дисбалансу. Втрати альбуміну можуть викликати прогресування набрякового синдрому, тяжка гіпотрофія розвивається через втрати білка і ліпідів. У новонародженого з вродженим хілотораксом значно зростає ризик інфікування внаслідок вторинного імунodefіциту, до якого призводить втрата лімфоцитів з лімфою [1, 3, 4].

Основні принципи лікування хілотораксу полягають у видаленні лімфи з плевральної порожнини, попередженні її повторного накопичення, встановленні причини патології та її корекції, забезпеченні адекватного харчування та балансу рідини [1].

Пренатальна діагностика є можливою в результаті ультразвукового дослідження. Хілоторакс діагностують шляхом аналізу плевральної рідини (абсолютна кількість клітин > 1000 / л, кількість лімфоцитів перевищує 80 %). Немовлята, у яких хілоторакс діагностовано до 35 тижнів гестації і розпочате пренатальне лікування, мають покращені постнатальні результати. Терапевтичні заходи під час внутрішньоутробного періоду включають в себе корекцію дієти матері, повторні торакоцентези, торако-амніотичне шунтування, плевродез з ОК-432 (піцибанілом). Успіх пренатального торакоцентезу та/або торако-амніотичного дренування залежить від терміну діагностики, обсягу та повторної появи хілотораксу, ступеню легеневої компресії та наявності набряків. До 24 тижня гестації існує високий ризик розвитку легеневої гіпоплазії [7-9].

У постнатальному періоді до початкових кроків лікування відносять дренування плевральної порожнини, адекватну вентиляцію, парентеральне харчування, специфічне ентеральне харчування (суміш з підвищеним вмістом білка, зменшеним вмістом ліпідів, а натомість, має містити середньо ланцюгові тригліцериди – МСТ), корекція вмісту альбуміну, електролітів (типовими є гіперкаліємія, гіпонатріємія) та медикаментозну терапію (октреотид). Вивчення фізіології травлення дозволило не припиняти ентеральне харчування, а лише розпочати введення сумішей, які містять середньо ланцюгові тригліцериди [1-4]. Справа в тому, що середньо ланцюгові тригліцериди не всмоктуються з кишківника у лімфу, а безпосередньо потрапляють до кровотоку, а, отже, не спричиняють збільшення обсягу лімфоток. Механізм дії октреотиду досі не встановлений, ймовірно він викликає помірну вазоконстрикцію судин внутрішніх органів, призводить до зменшення кровотоку по печінковій вені, а це, в свою чергу зменшує секрецію у шлунку, підшлунковій залозі, кишківнику, а також порушує процеси ентеральної абсорбції. Сукупність цих змін начебто має зменшити лімфоток по грудній протоці. Але досі не існує жодних практичних рекомендацій, заснованих на принципах доказової медицини щодо застосування октреотиду у неонатології, внаслідок відсутності багаточисельних рандомізованих

контрольованих досліджень для оцінки безпеки та ефективності такого виду лікування [1, 10, 11]. Хірургічні операції повинні розглядатися у випадках відсутності покращення та виникнення ускладнень (електролітний дисбаланс, гіпотрофія, імунodefіцит) після консервативних заходів. Дуже важливо вчасно виключити супутню хромосомну або генетичну патологію. Незначний хілоторакс може зникнути самостійно. У більшості ж випадків є необхідним дренирування плевральної порожнини [1-4].

Далі буде наведено приклад клінічного випадку вродженого спонтанного двобічного хілотораксу у передчасно народженої дитини та вдалого його консервативного лікування.

Дитина С., дівчинка, народилася від I вагітності, I пологів, у гестаційному віці 33 тижні, з масою тіла 2570 г. Вагітність перебігала на фоні загрози переривання у 18 тижнів, риніту з підвищенням температури тіла у 22 тижні. На 33 тижні встановлено діагноз двобічного гідротораксу плода. Було прийнято рішення про термінове родорозрішення матері, внаслідок дистресу плода. Мати отримала повний курс профілактики стероїдами. Пологи відбулися шляхом кесарського розтину, дитина мала оцінку 4/4 бали за шкалою Апгар. Погіршення стану дитини відбувалося з народження – за рахунок тяжких дихальних розладів – 9 балів по шкалі Даунса, синдрому пригнічення ЦНС. Дитина була заінтубована одразу після народження, переведена на ШВЛ (РЕЕР – 5 см Н₂O, PIP – 17-18 см Н₂O, FiO₂ – 0,5), отримувала лікування – парентеральне харчування, антибактеріальну терапію – ампіцилін, амікацин. На рентгенограмі органів грудної клітки – ознаки двобічного ексудативного плевриту (рис. 1). Було проведено дренирування по Бюлау обох плевральних порожнин. Отримано значну кількість – по 60 мл з кожного боку – плевральної рідини жовтуватого кольору, виникли сумніви щодо її походження. Ймовірно, жовтуватий колір, як тепер уже відомо, лімфи, був зумовлений відсутністю ентерального харчування та надходження ліпідів через кишківник до грудної лімфатичної протоки.



Рис. 1. Вроджений спонтанний хілоторакс. Рентгенографія органів грудної клітки після двобічного дренирування плевральних порожнин.

Було проведено аналіз вмісту плевральної порожнини – жовта, каламутна рідина, проба Рівольта – негативна, білок – 23,4 г/л, мікроскопія осаду – еритроцити 8-10 в полі зору, лейкоцити – 1/3 поля зору, 90 % лімфоцити. Звертає на себе увагу високий вміст білка, не запальний характер рідини, висока концентрація лімфоцитів, що дозволило зробити висновок про наявність саме хілозного випоту у плевральних порожнинах. У загальних аналізах крові та сечі одразу після пологів патологічних змін не виявлено, біохімічний аналіз крові показав допустимий рівень загального білка – 46 г/л, нормальні печінкові та ниркові проби, нормальні рівні електролітів, негативний С-реактивний білок. А от на 3-тю добу життя відмічалася значна гіпопротеїнемія – 35 г/л. Було проведено обстеження на збудники TORCH-інфекцій методом ІФА (вірус простого герпесу, CMV, EBV, хламідії, уреоплазми, мікоплазми), отримано негативні результати. Нейросонографія виявила гіпоксично-ішемічне ураження ЦНС, набряк головного мозку, кісту лівого судинного сплетіння. Під час ЕХО-КС встановлено, що фракція викиду (ФВ) – 58 %, СМ – 29 %, мають місце відкрите овальне вікно (ОВВ), висока легенева гіпертензія, $\Delta p = 31$ мм. рт. ст., регургітація на трикуспідальному клапані, відкрита артеріальна протока (ВАП) – 3,2 мм, ліво-правий скид. УЗД легень – в плевральних синусах велика кількість рідини (D = 5,2 см, S = 4,0 см), після дренирування плевральних синусів товщина шару рідини в синусах – 1,2 см. УЗД органів черевної порожнини одразу після народження виявило незначні реактивні зміни печінки, ознаки полісерозиту (можливо, як наслідок внутрішньоутробного хілотораксу).

Дитині було встановлено попередній діагноз: Двобічний спонтанний вроджений хілоторакс, дихальна недостатність III ст.

Дівчинку було переведено у ВАІТ ДМКЛ на 6-ту добу життя. Загальний стан дитини був розцінений як тяжкий, за рахунок морфо-функціональної незрілості, дихальної недостатності. Дитина виходжувалася у кувезі. Вага на момент поступлення – 2 110 г, дитині продовжено ШВЛ у режимі TCPL/A/C апаратом «AVEO» з параметрами: ЧД= 50 хв, РЕЕР – 5 см Н₂O, Pin – 14 см Н₂O, tin – 0,37, FiO₂ = 0,3, SpO₂ – 97-98 %, АТ = 75/55 – 75/46 mmHg, ЧСС – 119-145 на хвилину. З обох плевральних порожнин продовжується виділення лімфи.

Було виконано повторну рентгенографію органів грудної клітки (рис.2). Виявлено значний напружений правобічний пневмоторакс, наявність рідини в обох плевральних порожнинах. Аналіз рідини із плевральних порожнин на момент поступлення (6-та доба життя): проба Рівольта негативна, білок – 5,87 г/л, мікроскопія осаду – лейкоцити ¼ поля зору (85 % - лімфоцити, 15% - нейтрофіли). Найбільш характерним такий склад є для лімфи грудної лімфатичної протоки.

Було встановлено діагноз:

Основне захворювання – Вроджена вада розвитку лімфатичної системи: двобічний хілоторакс з обох боків.

Ускладнення основного – Вроджена двобічна пневмонія, спонтанний правобічний пневмото-

ракс. Дихальна недостатність III ступеня.

Супутні захворювання – Передчасно народжена дитина в терміні гестації 33 тижні. Незрілість ЦНС, гіпоксично-ішемічне ураження ЦНС, гострий період, синдром м'язової гіпотонії. Вторинна кардіоміопатія.



Рис. 2. Вроджений двобічний хілоторакс, правобічний напружений пневмоторакс (6 доба життя).

Розпочато ентеральне харчування – по 25 мл через 3 години через зонд. В якості першого субстрату для ентерального харчування було застосоване грудне материнське молоко. Дитина отримувала лікування – добовий об'єм рідини 140-160 мл/кг, часткове парентеральне харчування – розчини глюкози, «Аміновен-інфант» (амінокислоти 2-3 г/кг), розчини електролітів, антибактеріальна терапія (цефтріаксон, амікацин), муколітики, гепарин, корекція гіпоальбумінемії щоденним парентеральним введенням розчинів альбуміну.

Відбувалося виділення лімфи по плевральних дренажах 100 – 70 мл/добу (50 – 35 мл/кг/добу). На 9-ту добу життя було введено суміш для ентерального харчування з низьким вмістом ліпідів, яка натомість містить середньо ланцюгові тригліцериди «Humana HN+MCT», після чого об'єм плеврального випоту значно скоротився, на 11-ту добу життя лікворея стала незначною – 5-10 мл/добу (рис. 3), після 16-ої доби життя – припинилася, на 17-ту добу життя дренажі з плевральної порожнини видалено. Ентеральне харчування доведено до повного об'єму на 17-ту добу. На 16-ту добу життя дитину екстубовано. У віці 19-ти днів дитину переведено на другий етап виходжування.

Під час лікування дитини проводився контроль гематологічних та біохімічних показників.

Загальний аналіз крові (6-та доба життя): лейкоцити – $19,0 \cdot 10^9/\text{л}$, еритроцити – $4,7 \cdot 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 175 г/л, тромбоцити – $591 \cdot 10^9/\text{л}$, ШОЕ – 6 мм/год., мієлоцити – 3 %, паличкоядерні нейтрофіли – 3 %, сегментоядерні нейтрофіли – 65 %, еозинофіли – 1 %, лімфоцити – 18 % (відносна лімфопенія), моноцити – 10 %; 10-та доба життя: лейкоцити – $16,6 \cdot 10^9/\text{л}$, еритроцити – $4,06 \cdot 10^{12}/\text{л}$, гемоглобін – 139 г/л, тромбоцити – $572 \cdot 10^9/\text{л}$, ШОЕ – 5 мм/год., паличкоядерні нейтрофіли – 10 %, сегментоядерні нейтрофіли –

46%, еозинофіли – 10%, лімфоцити – 16 % (зберігається лімфопенія), моноцити – 18 %; 20-та доба життя: гемоглобін – 90 г/л, еритроцити – $3,1 \cdot 10^{12}$, лейкоцити – $8,4 \cdot 10^9$, ШОЕ – 3 мм/год.

Біохімічний аналіз крові (6-та доба життя): загальний білок – 43 г/л (помірна гіпопротеїнемія), сечовина – 6,3 ммоль/л, креатинін – 58 мкмоль/л, білірубін – 183,6 мкмоль/л, калій – 7,4 ммоль/л (гіперкаліємія), натрій – 145 ммоль/л, хлор – 106 ммоль/л, кальцій – 2,2 ммоль/л, СРБ ≤ 6 мг/л; 8-ма доба життя: загальний білок – 36 г/л (рівень гіпопротеїнемії збільшився внаслідок втрат з лімфою), білірубін загальний – 158,8 мкмоль/л, прямий – 67,2 мкмоль/л, непрямий – 91,6 мкмоль/л (помірна гіпербілірубінемія), АлАТ – 17 МОд/л, АсАТ – 39 МОд/л; 12-та доба життя: загальний білок – 46 г/л, сечовина – 3,9 ммоль/л, креатинін – 41 мкмоль/л, білірубін загальний – 5,9 мкмоль/л, прямий – 2,2 мкмоль/л, непрямий – 3,7 мкмоль/л, калій – 4,74 ммоль/л, натрій – 146,2 ммоль/л, хлор – 108,6 ммоль/л, кальцій – 2,64 ммоль/л, СРБ ≤ 6 мг/л, АлАТ – 17 МОд/л, АсАТ – 23 МОд/л.

Показники глюкози крові: 6-та доба життя – 2,4 ммоль/л (гіпоглікемія, проводилася корекція), 8-ма доба життя – 3,9 ммоль/л.

Кислотно-лужний стан крові (для дослідження бралися зразки венозної крові): 6-та доба життя – декомпенсований змішаний ацидоз: рН – 7,306, рCO₂ – 21,6 mmHg, рO₂ – 50 mmHg, SB – 14,3 ммоль/л, BE = - 15,7 ммоль/л; 8-ма доба життя – зростання рівня декомпенсованого метаболічного ацидозу: рН – 7,28, рCO₂ – 34,6 mmHg, рO₂ – 34 mmHg, SB – 16,2 ммоль/л, BE = 10,2 ммоль/л, проведено корекцію парентерального харчування та респіраторної підтримки; 12-та доба життя – рН – 7,38, рCO₂ – 36,0 mmHg, рO₂ – 32 mmHg, SB – 21,2 ммоль/л, BE = - 4,2 ммоль/л.

У посівах: із зіву, дренажів, інтубаційної трубки, крові до 21-ої доби життя аеробна бактеріальна флора не виявлялася, на 21-у добу – із шкіри виділено *St. Epidermalis*, *E. coli*, на 25-ту добу життя – із зіву *Kl. pneumoniae*. Дані показники використовувалися для корекції антибактеріальної терапії.

Дівчинка була виписана додому у віці 1 місяця 2 доби на вільному грудному вигодовуванні, вага при виписці – 2870.



Рис. 3. Вроджений двобічний хілоторакс. Рентгенографія органів грудної клітки після стабілізації стану дитини

Висновок

Вроджений хілоторакс – складна патологія, яка потребує мультидисциплінарного підходу у діагностиці та лікуванні. Досі не досконалими є принципи ведення вагітних з вродженими аномаліями розвитку плода, особливо, якщо вони є показаннями до пренатальних оперативних втручань, що може ускладнювати перебіг захворювань даної групи у постнатальному періоді. Головною тактикою при веденні хворих з вродженим хілотораксом залишається консервативна терапія з ретельним підбором специфічного ентерального і парентерального харчування, забезпечення адекватної респіраторної функції, постійний контроль лабораторних показників.

Література

1. Krishnamurthy MB, Malhotra A. Congenital chylothorax: current perspectives and trends. *Research and Reports in Neonatology*. 2017;7:53-63. doi: <https://doi.org/10.2147/RRN.S128703>.
2. Rocha G. Pleural effusions in the neonate. *Curr Opin Pulm Med*. 2007;13(4):305-11.
3. Downie L, Sasi A, Malhotra A. Congenital chylothorax: associations and neonatal outcomes. *J Paediatr Child Health*. 2014;50(3):234-8. doi: 10.1111/jpc.12477.
4. Attar M, Donn S. Congenital chylothorax. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2017;22(4):234-9. doi: 10.1016/j.siny.2017.03.005.
5. Tutor JD. Chylothorax in infants and children. *Pediatrics*. 2014;133(4):722-33. doi: 10.1542/peds.2013-2072.
6. Soto-Martinez M, Massie J. Chylothorax: diagnosis and management in children. *Paediatr Respir Rev*. 2009;10(4):199-207. doi: 10.1016/j.prrv.2009.06.008.
7. Bartha JL, Comino-Delgado R. Fetal chylothorax response to maternal dietary treatment. *Obstet Gynecol*. 2001;97(5 Pt 2):820-3.
8. Chen CP, Chang TY, Wang W. Resolution of fetal bilateral chylothorax and ascites after two unilateral thoracenteses. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2001;18:401-2. doi: 10.1046/j.0960-7692.2001.00543.x
9. Picone O, Benachi A, Mandelbrot L, Ruano R, Dumez Y, Dommergues M. Thoracoamniotic shunting for fetal pleural effusions with hydrops. *Am J Obstet Gynecol*. 2004;191(6):2047-50. doi: 10.1016/j.ajog.2004.05.016.
10. Young S, Dalglish S, Eccleston A, Akierman A, McMillan D. Severe congenital chylothorax treated with octreotide. *J Perinatol*. 2004;24(3):200-02. DOI: 10.1038/sj.jp.7211053.
11. Lopez G. Use of fortified skimmed breast milk to feed infants with postoperative chylothorax. *Nutrition and the Oregon Health and Science University*; 2015. 75p.
12. Похилько ВІ, Гриценко МІ, Саричев ВІ, Вернигора СІ. Діагностика та лікування хілотораксу у дітей. Актуальні проблеми сучасної медицини. 2004;4(7):71-4.

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЁННОГО СПОНТАННОГО ДВУСТОРОННЕГО ХИЛОТОРАКСА

В. И. Похилько, Е. М. Ковалева, Ю. И. Чернявская, И. А. Богоутдинов, Г. О. Соловьёва*

Украинская медицинская стоматологическая академия
(г. Полтава, Украина)

КУ «Детская городская клиническая больница
Полтавского городского совета» *
(г. Полтава, Украина)

Резюме. Хилоторакс – это патологическое состояние, связанное с накоплением лимфатической жидкости в плевральной полости. Эта патология регистрируется достаточно редко, однако является сложным и часто угрожающим жизни заболеванием, приводящим к глубоким респираторным, обменным и иммунологическим нарушениям. Встречается в любой возрастной группе, в том числе и в период новорожденности. В настоящее время существует немного сообщений о врождённом хилотораксе, нет практических рекомендаций по клиническому ведению данной категории пациентов, смертность колеблется от 20 до 60 %. В настоящее время нет единой точки зрения относительно патогенеза возникновения хилоторакса. В современной литературе указываются следующие этиопатогенетические факторы: ятрогенные причины (кардиоторакальные оперативные вмешательства, пункции центральных вен системы верхней полой вены, травма во вре-

Джерела фінансування

Стаття опублікована без будь-якої фінансової підтримки.

Конфлікт інтересів

Автори декларують відсутність конфлікту інтересів.

Дослідження схвалено Комісією з питань біомедичної етики Української медичної стоматологічної академії.

CLINICAL CASE OF CONGENITAL SPONTANEOUS BILATERAL CHYLOTHORAX

V. I. Pokhylko, O. M. Kovalova, Yu. I. Cherniavska, I. A. Bohoutdinov, G. O. Soloviova*

Ukrainian Medical Stomatological Academy
(Poltava, Ukraine)

Public Institution “Children Municipal Clinical
Hospital of Poltava City Council”
(Poltava, Ukraine)

Summary. Chylothorax is a pathological condition associated with the accumulation of lymphatic fluid in the pleural cavity. This pathology occurs quite rarely, but it is a complex and often life threatening disease that results in deep respiratory, metabolic and immunological disorders. Occurs in any age group, including the neonatal period. Currently, there are few reports of congenital chylothorax, no practical recommendations for the clinical management of this category of patients, mortality is from 20 % to 60 %. At present, there is no single point of view regarding the pathogenesis of the occurrence of chylothorax. In the modern literature, the following etiopathogenetic factors are indicated: iatrogenic causes (cardiothoracic surgical interventions, puncture of the central veins from the system of vena cava superior, trauma during labor), increased pressure in the system of the upper vena cava (thrombosis, congenital malformations of the

мя родов), повышение давления в системе верхней полой вены (тромбоз, врождённые пороки сердца), диафрагмальная грыжа, пороки развития лимфатической системы (рассыпной тип, гипоплазия сосудов или сосудистой стенки), лимфангиоматоз, генетические пороки (синдром Дауна, Нунан, моносомии X и др.), врождённая цитомегаловирусная инфекция, воспалительный процесс. Младенцы, у которых хилоторакс диагностирован до 35 недель гестации и начато пренатальное лечение, имеют лучшие постнатальные результаты. В постнатальном периоде к начальным шагам лечения относят дренирование плевральной полости, адекватную вентиляцию, парентеральное питание, специфическое энтеральное питание (смесь с повышенным содержанием белка, уменьшенным содержанием липидов, а вместо этого должна содержать среднецепочечные триглицериды – МСТ), коррекция содержания альбумина, электролитов (типичными нарушениями являются гиперкалиемия, гипонатриемия) и медикаментозную терапию (октреотид). Предоставленный клинический случай ведения преждевременно рождённого ребенка с врождённым двусторонним хилотораксом, который был диагностирован пренатально, является примером успешного консервативного лечения.

Ключевые слова: врождённый хилоторакс; преждевременно рождённый ребёнок; консервативное лечение; энтеральное питание; среднецепочечные триглицериды.

Контактна інформація:

Похилько Валерій Іванович – доктор медичних наук, професор, професор кафедри педіатрії № 1 з пропедевтикою та неонатологією, Українська медична стоматологічна академія (м. Полтава, Україна)

Контактна адреса: вул. Шевченка, 23, м. Полтава, 36011, Україна

Контактний телефон: +38067 5307770

e-mail: v.i.pokhylko@gmail.com

ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0002-18480490>

Resercher ID: <http://www.researcherid.com/rid/H-62842017>

Author ID (Scopus): <https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorId=36621271200>

Контактная информация:

Похилько Валерий Иванович – доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры педиатрии № 1 с пропедевтикой и неонатологией, Украинская медицинская стоматологическая академия (г. Полтава, Украина)

Контактный адрес: ул. Шевченко, 23, г. Полтава, 36011, Украина

Контактный телефон: +38067 5307770

e-mail: v.i.pokhylko@gmail.com

ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0002-18480490>

Resercher ID: <http://www.researcherid.com/rid/H-62842017>

Author ID (Scopus): <https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorId=36621271200>

Contact Information:

Pokhylko Valeriy Ivanovych – MD, Professor, Professor of the Department of Pediatrics No. 1 with Propaedeutics and Neonatology, Ukrainian Medical Stomatological Academy (Poltava, Ukraine)

Contact address: Shevchenko str., 23, Poltava, 36011, Ukraine

Contact telephone: +38067 5307770

ORCID ID: <http://orcid.org/0000-0002-18480490>

Resercher ID: <http://www.researcherid.com/rid/H-62842017>

Author ID (Scopus): <https://www.scopus.com/authid/detail.uri?authorId=36621271200>