

گاید لاین

Fetal pleural
effusion



بخش پریناتالوژی

اساتید:

دکتر حمیرا وفایی

دکتر مریم کسرائیان

دکتر نسرین اسدی

گردآورنده:

دکتر راضیه وندا

دستیار فلوشیپ پریناتالوژی

فرودین ماه ۹۵

مقدمه:

هیدروتوراکس جنین (یکطرفه یا دو طرفه) تجمع مایع در فضای پلور می باشد که یا اولیه (مربوط به نشت لنف) هست یا ثانویه که در آن تجمع مایع در فضای پلور قسمتی از تجمع ژنرالیزه همراه با هیدروپس ایمنی یا غیر ایمنی می باشد (۱). فرم اولیه آن بطور صحیح باید هیدروتوراکس قبل از تولد و کیلوتوراکس بعد از تولد نامگذاری شود، بنابراین در نوزادان افیوژن پلور اولیه بعنوان کیلوتوراکس تعریف می شود و آن زمانی است که با دریافت غذا (چربی) از راه دهان مایع تجمع یافته بیشتر از 1.1 m mol/lit تری گلیسرید و نسبت لنفوسیت بیشتر از ۸۰ درصد باشد. کیلوتوراکس اکثرا بدلیل تکامل غیر طبیعی یا انسداد سیستم لنفاتیک و بدنبال آن نشت لنف می باشد و می تواند یک طرفه یا دو طرفه باشد. کیلوتوراکس می تواند ایدوپاتیک بوده و یا همراه با اختلالات کروموزومی و یا سایر اختلالات ژنتیکی رخ دهد (۲).

تا زمانیکه جنین در رحم نمی تواند از راه دهان چیزی بخورد و متوسط لنفوسیت در خون جنین بطور طبیعی بیشتر از ۸۰ درصد است، این پارامترها قبل از تولد کاربردی ندارند و بهتر است هر گونه تجمع مایع در قفسه سینه جنین، هیدروتوراکس تعریف شود (۳).

هیدروتوراکس ثانویه می تواند بدلیل طیف متنوعی از اختلالات مادری یا جنین باشد. شامل: ناهنجاری های کروموزومی، کاردیو واسکولار، هماتولوژیک، روده ای معده ای، ریوی، متابولیک، عفونی، بدخیمی و اختلالات جفت و بند ناف.

پروگنوز آن شدیداً وابسته به علت زمینه ای است.

Box 1. Fetal pleural effusions: differential diagnosis

Pulmonary:

- Primary chylothorax •
- BPS(Peripheral Blood Smear)
- CDH
- Lymphangiectasia

Cardiac:

- Structural defects
- Tumors
- Cardiomyopathies
- Arrhythmias

Chromosomal/genetic:

- Abnormal karyotype:
 - 45,X
 - trisomy 21
- Genetic syndromes:
 - Noonan's
 - Sialidosis

Congenital infections:

- Parvovirus
- TORCH

Hematological:

- Red blood cell alloimmunization
- Non-immune causes of anemia

Metabolic:

- Lysosomal storage disease
- Glycogen storage disease

هم والدین و هم پزشک باید بدانند برخی سندرم ها و اختلالات ژنتیکی ممکن است قبل از تولد علی رغم همه تکنیک های مدرن ژنتیکی و تصویر برداری دقیق معلوم نشوند، مثل برخی موارد سندرم نونان یا برخی انواع akinesia deformation و این مورد باید در رضایت نامه درمان های قبل از تولد ذکر شود (۵).

میزان بروز هیدروتوراکس ثانویه حدودا به ۱۵۰۰ تولد زنده است و میزان بروز صحیح نوع اولیه نامشخص است. در بررسی که از سال ۱۹۸۰ تا ۱۹۸۷ در ۵ مرکز بیمارستانی سطح ۳ انجام شد، میزان بروز ۱ در ۱۲۰۰۰ تولد زنده بود و این میزان بروز گزارش شده هنوز قابل قبول است (۱ و ۳).

میزان بروز واقعی فرم اولیه احتمالا بیشتر است زیرا در خیلی از موارد تشخیص داده نمی شود. ممکن است بازجذب خودبخودی رخ دهد، جنین سقط شود و یا قبل از انتقال به بیمارستان سطح ۳ از بین برود. در بررسی انجام شده در ۱۹۹۲ نسبت ۲ به ۱ جنین پسر به دختر پیدا شد که این مشابه نسبت در نوزادان با کیلوتوراکس است (۱).

افیوژن پلور اولین بار قبل از تولد در ۱۹۷۷ گزارش شد. درمان ایده آل قبل از تولد مورد بحث است، زیرا مسیر بالینی بسیار متنوع و غیر قابل پیش بینی است. از بازجذب خودبخودی تا افزایش پیشرونده و ایجاد پلی هیدروآمینوس و هیدروپس و خطر بالای زایمان زودرس و مرگ داخل رحمی (۲).

اگر شدید و طول کشیده باشد بعنوان یک ضایعه فضا گیر روی تکامل و رشد ریه اثر گذاشته و باعث خطر هیپوپلازی ریه و مرگ نوزادی می شود. بخصوص در سن حاملگی کمتر از ۲۴ هفته که زمان تمایز راههای دیستال و آلوئولارها بوده و فشار خارجی باعث محدودیت رشد و تکامل آن می شود (۲).

اما توافق عمومی مبنی بر این بوده که افیوژن پلور یک شرایط بالقوه خطرناک بوده و با عوارض و مرگ و میر بالا همراه است و به همین دلیل در موارد انتخابی، درمان قبل از تولد پیشنهاد می شود (۳).

تشخیص و ارزیابی

با پیشرفت تکنیک ها و دستگاه سونوگرافی و استفاده روز افزون آن، افیوژن پلور جنین بیشتر و در سن حاملگی کمتر شناسایی می شود (۲).

اولین قدم موقع کشف افیوژن پلور این است که تعیین شود، فرم اولیه است یا ثانویه؟ فرم اولیه با رد سایر موارد، تشخیص داده می شود (by exclusion) و بررسی ها مانند ارزیابی کامل در هیدروپس جنین است.

Table 1. Fetal pleural effusions: antenatal evaluation.

Mother	Fetus
CBC	Detailed anatomical ultrasound
Kleihauer–Betke	including MCA-PSV
Blood group and antibody screen	Fetal echocardiography
Hemoglobin electrophoresis	Karyotype
Infectious serology: TORCH/parvovirus/syphilis	Infectious screen (culture and PCR): CMV, toxoplasmosis, parvovirus

CBC, complete blood count; CMV, cytomegalovirus; MCA-PSV, middle cerebral artery peak systolic velocity; PCR, polymerase chain reaction; TORCH, Toxoplasma, Other, Rubella, Cytomegalovirus, Herpes.

ارزیابی‌ها شامل موارد زیر خواهند بود:

۱. خون مادر برای شمارش کامل سلولی و هموگلوبین، تعیین گروه خونی و آنتی ژن RH و نیز ICT برای چک آنتی بادی علیه آنتی ژن‌های گلبول قرمز. سرولوژی خون مادر برای عفونت‌های ویروسی (TORCH)، سیفلیس و parvovirus B19 نیز ارسال می‌شود.
۲. Kleihaver-Betcke test برای بررسی خونریزی جنین به مادر
۳. بررسی داپلر MCA از نظر PSV (بیشترین سرعت سیستولیک) جهت ارزیابی کم‌خونی جنین. البته آنتی‌جین معمولاً همیشه قبل از افیوزن پلور با آسیت بروز می‌کند.
۴. کاریوتیپ جنین، برای رد انوپلوئیدی بخصوص تری زومی ۲۱ و سندرم ترنر که ۱۷-۶ درصد موارد دیده می‌شود و اینها معمولاً با هیدروپس همراه هستند. کاریوتیپ می‌تواند با آمنیوسنتز، نمونه برداری از پرز جنین (CVS) یا نمونه برداری از خون جنین (FBS) انجام شود و در آنها از تکنیک‌های سریع مثل FISH یا RT-PCR می‌توان استفاده کرد. البته می‌توان ارزیابی سریع کاریوتایپ جنین را با مایع پلور در توراوسنتز انجام داد.
۵. توراوسنتز (آسپیراسیون ساده با سوزن از مایع تجمع یافته در پلور):
آنالیز مایع پلور از چند جهت انجام می‌شود:

الف) شمارش سلولی و افتراق آنها

ب) بیوشیمیایی شامل بررسی میزان LDH، Protein، Lipid and profile

ج) کروموزمی و سیتوژنتیک

د) میکروبیولوژی (کشت و رنگ آمیزی گرم)

بررسی سیتوژنتیک مایع پلور برای برخی بیماری های ژنتیکی با توارث وابسته به X یا اتوزوم مغلوب انجام می شود (۲).

همزمان باید الکترولیت، LDH، پروتئین و آلبومین سرم برای مقایسه چک شود. بر اساس نتایج آنالیز، مایع پلور به سه گروه تقسیم می شود:

۱- ترانسودا ۲- اگزودا ۳- کیلوس

این تقسیم بندی به تعیین علت زمینه ای کمک می کند. مثلا ترانسودا معمولا در نتیجه افزایش فشار وریدی یا انسداد ناشی از ناهنجاری های قلبی یا ریوی بوجود می آید. در این موارد در نتیجه فشار هیدروستاتیک بالا، مایع از دیواره سالم عروقی خارج می شود. مایع حاوی پروتئین و عناصر سلولی کم می باشد. در اگزودا غلظت بالای پروتئین و LDH وجود دارد و ناشی از اختلالات التهابی مثل عفونت یا بدخیمی است.

لنف شایع ترین فرم افیوژن پلور بوده و مشابه اگزودا چربی و پروتئین بالا دارد. در مواردی که غذا خوردن از راه دهان شروع نشده، می تواند بصورت مایع شفاف، زرد یا کمی کدر باشد و با شروع غذا سریعاً به سمت شیری شدن (milky) می رود (۶).

۶. سونوگرافی دقیق جنین (آنومالی اسکن) و اکوکاردیوگرافی

یک سونوگرافی دقیق ناهنجاریهای مادرزادی را در بیش از ۴۰ درصد موارد ثانویه نشان خواهد داد (۱) و در صورت نیاز پزشک می تواند تقاضای MRI جنین بدهد. دلایل ریوی هیدروتوراکس ثانویه مثل ضایعات CCAM، BPS، CDH (فتق دیافراگم مادرزادی) باید رد شوند. هیدروتوراکس می تواند ثانویه به تومورهای مدیاستین مثل ترانوم تیروئید و گواتر مادرزادی باشد. با توجه به میزان همراهی بیمار های مادرزادی قلب در حدود ۵ درصد، در هر جنین با هیدروتوراکس توصیه به انجام اکوکاردیوگرافی می شود و باید اختلالات ساختمانی و آریتمی ها رد شوند (۲).

یافته های سونوگرافی

هیدروتوراکس معمولا در نمای چهار حفره ای قلب به صورت فضای سیاه (بدون انعکاس) اطراف ریه های تحت فشار دیده می شود (moon shape). در هیدروتوراکس اگر فشار داخل سینه ای بالا باشد و همه احشاء به طرف مقابل فشرده شوند به عنوان هیدروتوراکس فشاری (Hypertensive) تعریف می شود (۱۰). در این حالت نشانه های تحت فشار بودن مثل تغییر مکان مدیاستن به دور از هیدروتوراکس و صاف شدن یا وارونگی دیافراگم همان طرف دیده می شود و قلب می تواند به سمت مقابل تغییر مکان داده و کوچکتر از نرمال بنظر برسد (۱).

هیدروتوراکس ممکن است اولین نشانه هیدروپس غیر ایمنی باشد و باید بررسی دقیق سونوگرافی از نظر کشف سایر نشانه های آن انجام شود (۱).

پلی هیدرآمینوس در ۶۰-۷۰ درصد موارد هیدروتوراکس دیده می شود. این مسئله اغلب باعث ارجاع جهت سونوگرافی بدلیل عدم تطابق بین سایز رحم و سن حاملگی می شود. دلیل هیدرآمینوس در هیدروتوراکس بدرستی معلوم نیست ولی به نظر می رسد، در افیوژن بزرگ با شیفت مدیاستین در عمل بلع جنین تداخل ایجاد می شود. از طرفی پیتز و همکارانش در ۱۹۸۲ پیشنهاد دادند که دلیل پلی هیدرآمینوس تغییر در تولید مایع آمنیون توسط ریه های تحت فشار می باشد (۱).

هیدروتوراکس ایزوله یکطرفه فشاری به احتمال زیاد فرم اولیه است تا ثانویه. در این حالت در سریال سونوگرافی، ابتدا سایز مایع افزایش می یابد و سپس دو طرفه می شود و نمای تیپیک بال خفاشی (bat wing) را در نمای کروئال پیدا می کند، سپس ادم قسمت فوقانی تنه و در نهایت آسیت ظاهر می شود (۲). در فرم اولیه بطور نامتناسبی مقدار زیادی تجمع مایع در قفسه سینه در مقایسه با سایر قسمت های بدن مشاهده می شود و ادم بصورت غالب در قسمت های فوقانی تنه است (۲).

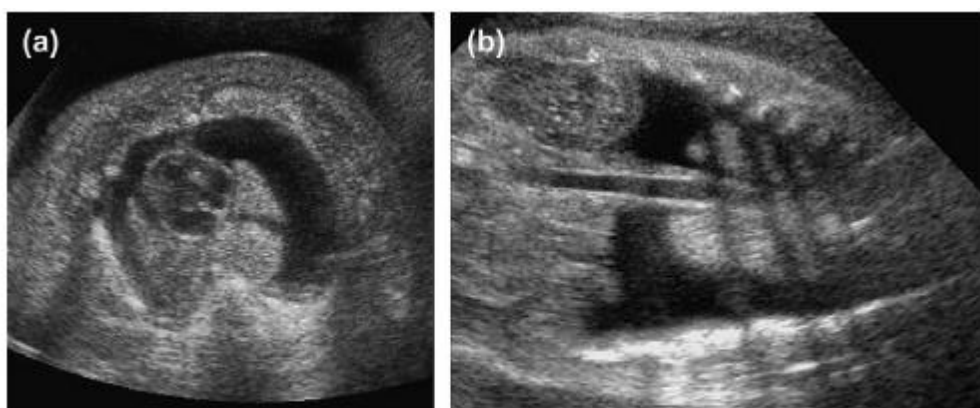


Figure 1. (a) Bilateral pleural effusions; (b) bilateral pleural effusions - 'bat wings'.

سیر طبیعی قبل از تولد:

سیر طبیعی هیدروتوراکس جنین خیلی متفاوت از کیلوتوراکس نوزادان است و پروگنوز ضعیف تری دارد. میزان کشندگی در کیلوتوراکس نوزادان حدود ۱۵ درصد و در موارد هیدروتوراکس قبل از تولد حدود ۵۳ درصد است (۱).

سیر بالینی هیدروتوراکس جنین غیر قابل پیش بینی بوده، می تواند بازجذب شود، ثابت باقی بماند و یا در مواردی بدتر شود (۲).

برخی تظاهرات فرم اولیه هیدروتوراکس با پیامد بهتری همراه هستند. یکطرفه بودن، بدون نشانه های تحت فشار بودن مثل شیفت مدیاستین یا وارونگی دیافراگم با ۱۰۰ درصد زنده ماندن همراه است. این بر خلاف میزان زنده ماندن حدود ۵۲ درصد در موارد هیدروتوراکس دو طرفه است (۱).

بازجذب خودبخودی در ۵ تا ۲۲ درصد موارد دیده می شود و میزان زنده ماندن در این مورد ۱۰۰ درصد می باشد (۱). بدلیل احتمال بازجذب خودبخودی یک دوره نظارت در همه موارد هیدروتوراکس جنین اجازه داده می شود. بازجذب خودبخودی حتی در موارد افیوژن های بزرگ و خیلی بندرت در موارد هیدروپس نیز دیده شده است (۲). مهمترین فاکتور پروگنوستیک در هیدروتوراکس جنین همراهی با هیدروپس (NIHF) است و در این موارد نتیجه نهایی خیلی ضعیف می باشد (۱۰) و با میزان کشندگی بالای ۵۲٪ همراه است (۱).

به نظر می رسد هیدروپس ناشی از شیفت مدیاستین، فشار روی قلب و انسداد سیستم وریدی است که بازگشت وریدی به قلب را کاهش داده و باعث یک وضعیت برون ده قلبی پایین می شود. میزان کشندگی همراه با فرم اولیه هنوز خیلی بهتر از ۹۵ تا ۹۸ درصد کشندگی در هیدروتوراکس ثانویه است (۱).

نشانه پروگنوستیک ضعیف دیگر همراهی با ناهنجاری هایی است که در خطر بالا برای اختلالات کروموزومی هستند مثل ناهنجاری های مادرزادی قلبی یا سیستم عصبی مرکزی (CNS) (۱۰). میزان زنده ماندن در سن حاملگی زیر ۳۵ هفته فقط ۳۰٪ بوده در حالی که میزان زنده ماندن در سن حاملگی بالای ۳۵ هفته ۷۹٪ می باشد. پلی هیدرآمنیوس اهمیت پروگنوستیک به تنهایی نداشته مگر اینکه می تواند با اتساع رحمی، مستعد زایمان زودرس کند (۱).

مداخلات جنینی

گزینه های متعددی در درمان جنین با هیدروتوراکس ایزوله وجود دارد. این گزینه ها بستگی به سن حاملگی، شدت افیوژن، شواهد پیشرفت و حضور پلی هیدرآمنیوس، هیدروپس یا شیفت مدیاستین و در نهایت علائم مادری دارد.

(۱) درمان انتظاری:

بدلیل احتمال واقعی بازجذب خودبخودی، یک دوره تحت نظر گرفتن در هیدروتوراکس جنین توصیه می شود. در موارد تجمع های کوچک، یکطرفه و بدون نشانه های تحت فشار بودن و هیدروپس، درمان انتظاری بهترین گزینه است (۱). در اینموارد پروگنوز عالی بوده و احتمال زنده ماندن ۷۳ تا ۱۰۰ درصد می باشد (۲). در حین نظارت، سونوگرافی هفتگی انجام می شود و در صورت بازجذب مایع می توان فواصل انجام آنرا طولانی تر کرد مثلا هر دو هفته.

۲) توراکوستنژ قبل از تولد

در موارد افزایش سریع افیوژن در سریال سونوگرافی، هیدروپس، هیدرآمینوس شدید و نشانه های افزایش فشار داخل سینه ای مثل شیفت مدیاستین درمان جنین پیشنهاد می شود. این درمانها شامل توراکوستنژ (تخلیه مایع با سوزن) یا برقراری شانت پلوروآمنیوتیک (Pleuroamniotic shunt) جهت درناژ مداوم می باشد. منطق مداخله در جنین این است که با از بین رفتن فشار ناشی از تجمع مایع، رشد و تکامل ریه طبیعی می شود و همچنین باعث بازگشت هیدروپس و هیدروآمینوس می شود و نیز احیاء نوزاد را در دقائق حیاتی اولیه زندگی تسهیل می کند. البته در مورد آخر برخی موافق نیستند و بخصوص در موارد شدید و طول کشیده توراکوستنژ بعد از تولد را سودمندتر می دانند (۱ و ۲). گاهی تنها با رفع فشار مایع و برگشت مدیاستین به وضعیت نرمال خود، تشخیص ناهنجاری های قلبی یا هر گونه ضایعه داخل سینه ای، امکان پذیر می شود. همچنین در تشخیص قبل از تولد هیپوپلازی ریه کمک کننده است. در اینموارد ریه ها بعد از تخلیه مایع منبسط نمی شوند و نیز در افتراق هیدروپس ناشی از هیدروتوراکس اولیه کمک کننده است. در این نوع هیدروپس مایع آسیت و ادم پوستی بعد از درناژ برطرف می شود اما در سایر علل هیدروپس مثل عفونت با برقراری شانت از بدتر شدن وضعیت جلوگیری نمی شود (۹).

توراکوستنژ اولین بار بعنوان درمان هیدروتوراکس اولیه توسط آقای پیتر و همکارانش در ۱۹۸۲ معرفی شد (۱). در ناژ باید در شرایط استریل و در پوزیشن *supine* تحت هدایت سونوگرافی با سوزن ۲۲-۲۰

انجام شود. سوزن باید در خط وسط زیر بغل (mid axillary) در فضای ۵ یا ۶ بین دنده ای به سمت خلف وارد شود (۶).

در برخی موارد با از بین رفتن فشار و تخلیه مایع باعث می شود پلواری احشائی و جداری رویهم قرار گرفته و محل نشت لنف پوشیده شود و به این ترتیب علت زمینه ای بر طرف شده و افیوژن دوباره برنمی گردد ولی در درصد زیادی مایع مجددا در عرض ۲۴ تا ۴۸ ساعت تجمع می یابد و کشیدن مکرر نیاز می شود که ریسک تجمعی آنها در بروز عوارض احتمالا بیشتر از گذاشتن شانت است. از طرفی توراکوسنتز مکرر می تواند باعث هیپو پروتئینمی شده و زمینه را برای هیدروپس فراهم کند (۲). با توجه به بازجذب خودبخودی برخی توراکوسنتز یک تا ۲ بار را پیشنهاد می دهند. اگر افیوژن علی رغم توراکوسنتز دوم سریع جمع شود، درناژ قطعی مورد نیاز می شود. کاربردهای شانت thoracoamniotic shunt (TAS) به خوبی روشن نمی باشد. برخی وجود هیدروپس را کاربرد TAS می دانند و برخی شانت را در هیدروتوراکس اولیه با شواهد افیوژن تحت فشار حتی در نبود هیدروپس و هیدروآمنیوس توصیه می کنند (۱).

۳. Thoracoamniotic shunt or Pleura amniotic shunt:

این عمل برای تخلیه مداوم هیدروتوراکس اولیه، اولین بار توسط آقای seed و همکارانش در ۱۹۸۶ استفاده شد. کاتتر مورد استفاده در آن ابتدا برای تخلیه موارد انسدادی مثانه جنین استفاده می شد که بعدا در هیدروتوراکس نیز مورد استفاده قرار گرفت. در این شانت از کاتترهای مختلفی استفاده شد ولی معمولا از نوع double pigtail silastic (Cook catheter) می باشد.

مهمترین عوارضی که برای شانت مطرح شده است شامل:

الف) جابجایی کاتتر به سمت حفره آمنیون یا فضای پلور و یا حتی به فضای پریتونن مادر و ایجاد آسیت موقتی مادر

ب) انسداد کاتتر ولی تعجب انگیز است که انسداد خیلی اتفاق نمی افتد و حدود ۱۰ تا ۲۰ درصد موارد نیاز به تکرار شانت دارند.

ج) شانت معکوس یعنی تخلیه مایع آمنیون به فضای پلور نیز گزارش شده است.

د) پارگی زودرس پرده ها، زایمان زودرس و کوریوآمیونیت در ۵ درصد موارد گزارش شده است. (میزان fetal loss در حدود ۰/۵ تا ۱ درصد گزارش شده است)

ه) گیر افتادگی اندام یا بند ناف توسط کاتتر نیز گزارش شده است (۲).

شانت تحت هدایت سونوگرافی بعد از تجویز توکولیتیک پروفیلاکسی (مثل تربوتالین) به مادر گذاشته می شود. آنتی بیوتیک (سفازولین یک گرم) داخل حفره آمنیون حین عمل داده می شود. بعد از گذاشتن شانت، ممکن است مادر برای یک شب جهت انجام سونوگرافی سریال برای ارزیابی بازجذب مایع و هیدروپس و نیز مونیتور از نظر زایمان زودرس بستری شود. در صورت وجود انتقباضات رحمی ایندومتاسین با یا بدون نیفیدیپین تجویز می شود (۱).

بعد از گذاشتن شانت، سونوگرافی هفتگی برای اطمینان از ادامه کارکرد شانت توصیه می شود (۱).

شواهد اخیر درباره ایمن بودن و موثر بودن شانت به نظر کافی می رسند. هر چند هنوز تردیدهایی درباره انتخاب بیمار برای درمان وجود دارد و این نکته باید در رضایت نامه آگاهانه والدین ذکر شود (۸).

در بررسی ها، پیامد این عمل بصورت قابل توجهی تحت تاثیر وجود هیدروپس بوده است. در نبود هیدروپس میزان زنده ماندن حول و حوش تولد حدود ۷۰ تا ۱۰۰ درصد بوده، در مقایسه با ۴۵ تا ۶۵ درصد در جنین های هیدروپیک (۲).

۴. Pleurodesis

یک فرم جدید از درمان قبل از تولد است که شامل تزریق Ok-432 داخل فضای پلوراست. این ماده از استرپ پیوژن گروه A مشتق می شود و بعنوان یک ماده اسکلروزان در لنفوآنژیومای اطفال و بالغین استفاده می شود (۲).

در مطالعه اول که در این نوع درمان انجام شده بود ۹ مورد بودند که ۵ تای آنها زنده ماندند و ۴ مورد آن مرگ پری ناتال داشتند. و یک مورد مرگ مادری در ۲۴ هفتگی و حدود ۸ هفته بعد از Pleurodesis بدلیل آمبولی مایع آمنیون گزارش شده است (۲).

اخیرا در یک مطالعه ۷ جنین با هیدروتوراکس زودرس (۱۶ تا ۲۱ هفتگی) شرح داده شده که با تزریق داخل پلور Ok-432 درمان شده اند و با بازجذب کامل افیوژن بدون مورتالیتی همراه بوده است. در برخی موارد در این عمل از خون مادر استفاده شده است. مطالعات بیشتر و قویتر جهت روشن شدن نقش این درمان مورد نیاز است (۲).

عوارض مادری

پره اکلامپسی و سندرم آینه (mirror syndrome) می تواند در افیوژنهای شدید، طول کشیده و هیدروپس رخ دهد. شرایط مادر با درمان های جنینی و یا ختم حاملگی بهبود می یابد (۲).

اداره حاملگی

هیدروتوراکس جنین خیلی اوقات با ناهنجاری های مادرزادی قفسه سینه و خارج از آن همراه است. خطر اختلالات کروموزومی در هیدروتوراکس کم ولی با اهمیت است. بنابراین سونوگرافی دقیق توسط فرد ماهر، اکوکاردیوگرافی و کاریوتیپ جنین ضروری هستند، بخصوص اگر مداخلات جنینی مد نظر باشد (۱).

جنین با افیوژن پلور در معرض ایجاد پلی هیدروآمنیوس و زایمان زودرس است. بنابراین توصیه به پیگیری زودبه زود این حاملگی ها با سونوگرافی هر ۲-۱ هفته جهت کشف نشانه های افزایش فشار مایع مثل مدیاستین، وارونگی دیافراگم، هیدروپس و هیدروآمنیوس می شود (۱).

بنابراین وقتی هیدروتوراکس ایزوله با کاریوتیپ نرمال داریم این حاملگی ها هر ۲-۱ هفته باید ویزیت و سونوگرافی شوند و در کنار توجه به زایمان زودرس، نشانه های افزایش فشار داخل سینه ای، هیدوپس و هیدروآمنیوس بررسی شوند (۱۰). در هیدروتوراکس جنین مشاوره قبل از تولد با **گروههای جراحی اطفال، متخصص نوزادان، متخصص ژنتیک و کاردیولوژیست اطفال** باید انجام شود (۱).

هیدروتوراکس تاثیر روی روش زایمان ندارد و سزارین باید برای موارد مامائی نگه داشته شود (۱ و ۲).

برخی متخصصین نوزادان اعتقاد دارند برداشتن فشار احیاء نوزاد را تسهیل می کند و برخی نیز معتقد هستند که تجمع مجدد و سریع مایع، نوزاد را در بدو تولد هیپوولمیک کرده و باعث اختلال در امر احیاء می شود و این گروه توراکوسنتز بعد از زایمان را توصیه می کنند که در این زمان با برقراری راه وریدی می توان مایعات کولوئیدی یا کریستالوئیدی را تجویز کرد. اطلاعاتی برای حمایت برتری یکی بر دیگری وجود ندارد اما تاخیر توراکوسنتز تا بعد از زایمان خطرات جنینی و مادری را کمتر خواهد کرد و همچنین در افیوژن های بزرگ و طول کشیده بدلیل وجود هیپوپلازی ریوی زمینه ای، توراکوسنتز قبل از تولد خیلی در بهبود نارسائی تنفسی سودی نخواهد داشت (۱).

بدلیل کاهش قابل توجه در میزان زنده ماندن بدنبال زایمان زودرس پیشنهاد می شود که اگر افراد ماهر و امکانات لازم در دسترس باشند، برای هر جنین واجد شرایط کمتر از ۳۶ هفته گذاشتن شانت (درناژ مداوم) مد نظر باشد (۲).

در برخی مطالعات گذاشتن شانت قبل از ۳۴ هفته (۳) یا حتی قبل از ۳۲ هفته (۱۱) ذکر شده است. اما در حال حاضر حتی در جنین های ترم هیدروپیک دیدند که با ایجاد تعادل مایع به مدت ۲۴ تا ۴۸ ساعت (طی یک درناژ مداوم و آهسته) قبل از تولد بطور چشمگیری وضعیت نوزاد بهبود می یابد (۲).

اگر بدتر شدن افیوژن یا تشخیص بعد از ۳۶-۳۵ هفتگی باشد، توراکوسنتز بلافاصله قبل از تولد یا بعد از از آن برای بهتر شدن وضعیت تنفسی انجام می شود (۲).

بعبارتی متخصصین نوزادان ترجیح می دهند این جنین ها را بعد از درمان قبل از تولد دریافت کنند تا اینکه هیچ مداخله ای صورت نگرفته باشد (۷).

با توجه به اینکه پلی هیدروآمنیوس می تواند زایمان زودرس را تسهیل کند، درمان قبل از تولد و بهبود هیدروآمنیوس در حذف زایمان زودرس موثر است و در مواردی که درمان هیدروتوراکس در رفع هیدروآمنیوس غیر موثر باشد، آمنیوسنتز برای کاهش مایع آمنیون ممکن است در نظر گرفته شود (۱). بلافاصله بعد از تولد باید درناژ قفسه سینه برای پیشگیری از نوموتوراکس کلامپ شود. زایمان باید در یک مرکز سطح سه مراقبت که توانایی احیاء مناسب این نوزادان بالقوه بیمار را دارد، صورت گیرد که شامل:

الف) chest tube insertion در صورت نیاز

ب) درمان persistent pulmonary hypertension

ج) تنظیم مایعات و تغذیه این نوزادان

د) توانائی فراهم کردن حمایت کامل تنفسی از جمله انتوباسیون، تهویه با فشار مثبت و نهایتاً high frequency ventilation

درمان نوزادان بدنیا آمده شامل درمان علامتی نارسائی تنفسی و درمان علتی برای نشت لنفاتیک است. در جهت درمان برای نشت لنفاتیک، رژیم روده ای با فرمول high MCT (medium chain triglycerides) مثل portogen در نظر گرفته می شود که با جذب مستقیم به گردش خون، سیستم لنفاوی را کنار می گذارد و باعث کاهش جریان لنفاوی مجرای توراسیک می شود (۱).

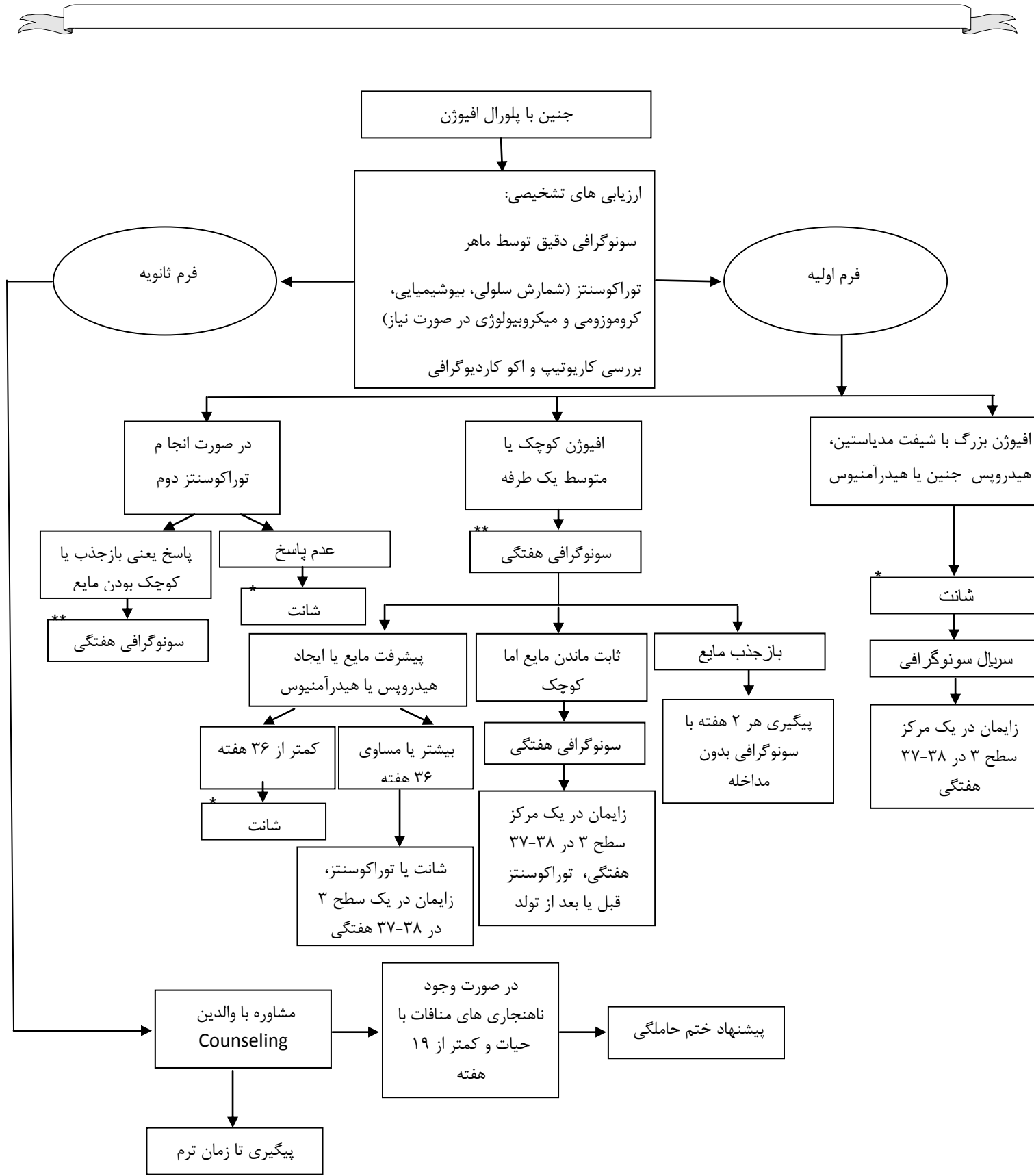
در برخی نوزادان این رژیم باعث تحریک قابل توجه در افزایش جریان لنفاوی می شود و اگر کیلوتوراکس سریع تجمع یابد و توراکوسنتز مکرر نیاز شود، کاتتر مرکزی برای TPN (تغذیه کامل وریدی) و استراحت روده ای در نظر گرفته می شود. این رژیم در خیلی از موارد موفقیت آمیز بوده است. توراکوستومی برای موارد افیوژن های بزرگ که علی رغم توراکوسنتز مکرر باعث اختلال تنفسی می شوند، در نظر گرفته می شود (۱).

مطالعات اخیر نقش درمانی برای octerotide و آنالوگ های سوماتوستاتین برای مهار ترشح لنف مطرح کرده اند و ممکن است در کنار TPN و استراحت روده ای یا در مقاومت به درمان های رژیمی استفاده شوند. البته باید بعد از توضیح به والدین مبنی بر محدود بودن اطلاعات درباره فواید و خطرات آن و کسب رضایت آگاهانه انجام شود (۷).

درناژ مداوم و طولانی مدت ممکن است با لنفوپنی نسبی و شرایط تضعیف سیستم ایمنی همراه باشد. در موارد نادر که در آن کیلوتوراکس به درناژ مداوم، استراحت روده ای، TPN و Octrottide جواب نمی دهد، توراکوتومی (جراحی) برای بستن مجرای توراسیک انجام می شود (۱). طول مدت درمان های غیر جراحی در نوزاد باید حداقل یکماه باشد زیرا کیلوتوراکس مادرزادی تمایل به بازجذب خودبخودی دارد (۱).


در صورت لنفوپنی شدید در اثر درناژ طولانی مدت (توراکوستومی) یا عدم تهویه مناسب علی رغم اقدامات انجام شده، شاید مداخلات جراحی زودتر انجام شوند. در موارد شکست بستن مجرای توراسیک، شانت pleura peritoneal در بیش از ۷۵ درصد موارد موثر بوده است (۱).

درصد زیادی از کیلوتوراکس مادرزادی با یا بدون درمان و با گذشت زمان بهبود می یابند که احتمالاً بخاطر تشکیل کانالهای لنفاوی فرعی (Collateral) است. ولی پیامد طولانی مدت آن هنوز گزارش نشده است (۷ و ۱۰).



*، ** در این موارد پیگیری های بعدی مشابه موارد شانت و سونوگرافی هفتگی است که در موارد قبلی ذکر شده است.

1. Bianchi DW, Crombleholme Tm, Alton ME, Malone F. Hydrothorax in fetology. NewYork, MCGraw Hill, 2010, pp: 294-300.
2. Yinony Y, Kelly E, Ryan G. Fetal pleural effusions, Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology, 2008, Vol. 22, No. 1, pp. 77-96.
3. Rastico MA, Lann, Coviello D et al., fetal pleural effusion. Prenat Dign 2007 Jun 29 [Epub a head of print].
4. Smith RP, Illanes S, Denbow ML et al., outcome of fetal pleural effusion treated by thoracoamniotic shunting. Ultrasound obstet Gynecol 2005, 26:63-66.
5. Deurloo KL, Devlieger R, Lopriore E et al., Isolated fetal hydrothorax with hydrops: a systematic review of prenatal treatment options. Prenatal Diagn 2007; 27: 893-899.
6. Www. Up-to-date. Com, Etiology clinical manifestations, diagnosis and evaluation of pleural effusion in the neonatal, 2016.
7. www. Up-to-date. Com. Management of pleural effusions in the neonate. 2016.
8. Insertion of pleura amniotic shunt for fetal pleural effusion intervention procedure guidance. Published: 27 September 2006. Nice. Org.uk/guidance/ipg190.
9. Fleischer A C, Toy E C, Lee W, Manning FA, Romero R. sonography in obstetrics & Gynecology principles and practice, Seventh Edition, 2011. Pp 798-803.



10. Paladini D, Volpe P. *Ultrasound of congenital fetal anomalies*, second edition, 2014. Pp 257-258.

11. Wilson R, Baxter J, Johnson M et al. Thoracoamniotic shunts: fetal treatment of pleural effusion and CCAM. *Fetal Ther* 2004; 19: 413-420.