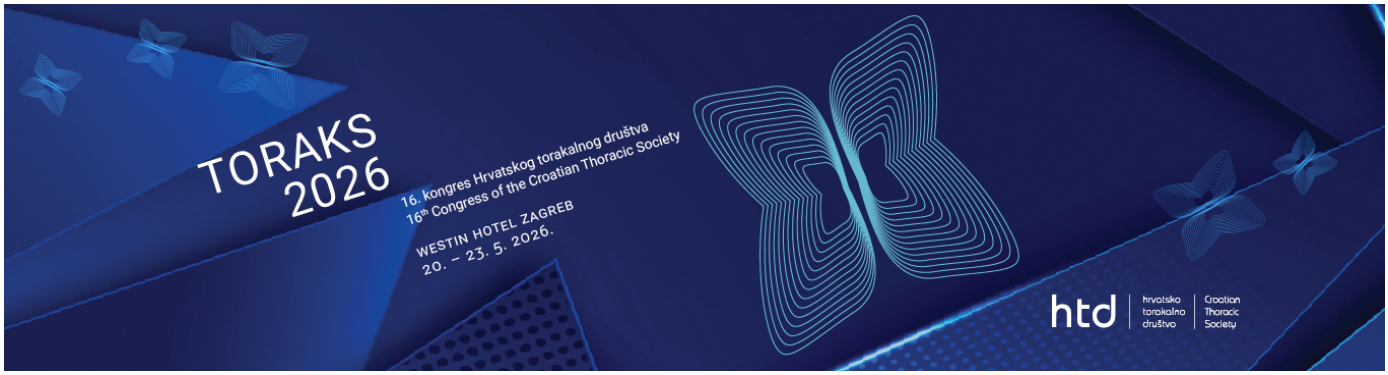


HILOTORAKS KAO MANIFESTACIJA COSTELLOVOG SINDROMA

BOŽINOVIĆ R.[1,2], Delić M.[1], Biljan M.[1], Šego N.[1], Vrdoljak L.[1], Vukušić K.[1], Klasan N.[1], Nikić J.[3], Mihić D.[1,2]

[1] KBC Osijek, Osijek, Croatia
Zavod za pulmologiju i intenzivno liječenje internističkih bolesnika

[2] Medicinski fakultet Osijek, Osijek, Croatia
Katedra za internu medicinu i povijest medicine

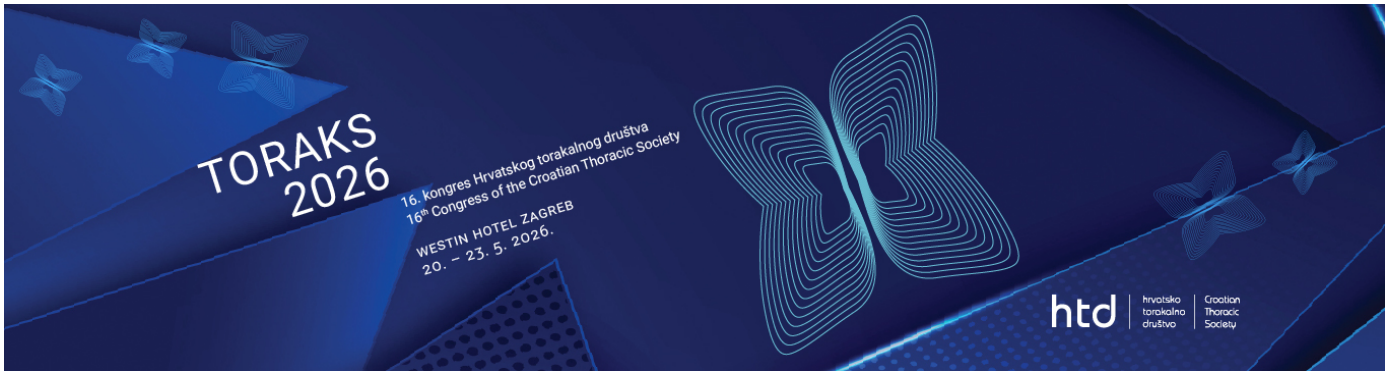
[3] Škola za medicinske sestre Mlinarska, Zagreb, Croatia
Odjel pulmologije

Objective:

UVOD

Pleuralni izljev predstavlja čest klinički problem s raznolikom etiologijom, uključujući infektivne, maligne i rjeđe limfatičke uzroke. Hilozni pleuralni izljev (hilotoraks) nastaje zbog poremećaja limfne drenaže i istjecanja hilusa u pleuralni prostor. Može biti posljedica traume, malignih bolesti ili kongenitalnih poremećaja limfnog sustava. Costellov sindrom, rijetka RASopatija, povezan je s razvojnim anomalijama limfnog sustava koje mogu dovesti do pojave hiloznog izljeva.

PRIKAZ SLUČAJA



Prikazujemo bolesnika s poznatim Costellovim sindromom, kongenitalnom srčanom greškom (truncus arteriosus communis) te anamnezom obostrane nefrolitijaze. Pleuralni izljev desno inicijalno je otkriven kao slučajni nalaz tijekom obrade nefrokolike u rujnu 2025. godine. Torakalnom punkcijom evakuirano je 500 ml gušćeg, mliječnog sadržaja. Biokemijska analiza potvrdila je eksudat, dok su mikrobiološki nalazi inicijalno bili sterilni.

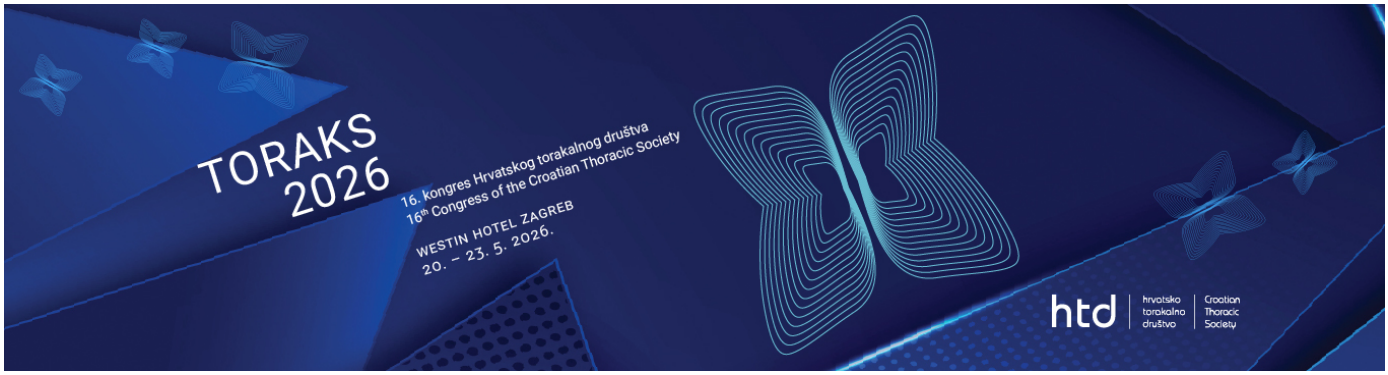
Tijekom daljnjeg tijeka bolest pokazuje recidivirajući karakter uz perzistenciju izljeva unatoč provedenoj antibiotskoj terapiji. Citološke i imunofenotipske analize pleuralnog punktata pokazale su limfocitnu dominaciju bez znakova malignih stanica ili patološkog imunofenotipa. PET/CT pretragom nije nađena metabolički aktivna maligna bolest.

U više navrata učinjene su dijagnostičko-terapijske pleuralne punkcije s nalazom hiloznog, limfocitnog eksudata. Povremeno izolirani kožni mikroorganizmi interpretirani su kao moguća kontaminacija. Radiološke pretrage pokazivale su stacionaran ili blago regresivan izljev bez znakova parenhimske plućne bolesti.

S obzirom na negativnu malignu obradu i poznatu osnovnu bolest, zaključeno je da se radi o recidivirajućem hilotoraksu, najvjerojatnije u sklopu limfatičkih abnormalnosti povezanih s Costellovim sindromom. U terapiji je preporučena dijeta s niskim udjelom masti te daljnje praćenje uz razmatranje invazivnijih metoda liječenja.

ZAKLJUČAK

Ovaj prikaz naglašava važnost sustavnog diferencijalno-dijagnostičkog pristupa pleuralnom izljevu, osobito u bolesnika s rijetkim kongenitalnim sindromima. U slučaju recidivirajućeg hiloznog izljeva, nakon isključenja maligniteta i infekcije, treba razmotriti poremećaje limfnog sustava kao mogući uzrok. Costellov sindrom može biti povezan s limfatičkom displazijom koja dovodi do razvoja hilotoraksa. Multidisciplinarni pristup i individualizirano liječenje ključni su za optimalan ishod.



Literatura:

1. Light RW. Pleural diseases. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2013.

2. McGrath EE, Blades Z, Anderson PB. Chylothorax: aetiology, diagnosis and therapeutic options. Respir Med. 2010;104(1):1–8.

3. Gripp KW, Lin AE. Costello syndrome: clinical phenotype, genotype, and management guidelines. Am J Med Genet A. 2012;158A(4):899–909.

4. Maldonado F, Hawkins FJ, Daniels CE, Doerr CH, Decker PA, Ryu JH. Pleural fluid characteristics of chylothorax. Mayo Clin Proc. 2009;84(2):129–33.

5. Hooper C, Lee YC, Maskell N; BTS Pleural Guideline Group. Investigation of a unilateral pleural effusion in adults. Thorax. 2010;65 Suppl 2:ii4–17.