

ERİŞKİNLERDE KOLEDOKAL KİST

(Vak'a raporu)

Dr. Durkaya ÖREN (x)

Dr. Şefik GÜNEY (xx)

Dr. Canip TAŞYÜREK (xxx)

Dr. Yaşar ERYILMAZ (xxxx)

ÖZET

Koledokal kistli bir vak'a takdim edildi ve literatür gözden geçirildi.

GİRİŞ

Koledokal kistler tipik olarak bebeklik yada çocukluk çağının bir cerrahi problemidir. Bununla beraber hastaların yaklaşık % 20'sinin teşhisi erişkin çağına kadar gecikir (1). Vak'aların % 60'ına 10 yaştan önce teşhis konur. Seksen yaşlarına kadar gecikmiş vak'alar da rapor edilmiştir (2). Koledokal kist'in orijinal tanımı anatomist Water'e maledilir (1748). Fakat ilk detaylı vak'a 1852 yılında Douglas tarafından yayınlanmıştır (2,4). Koledokal kistler tıkanma sarılığının nadir bir nedenidir (3). Dünya literatürünün 1980 yılında inceleyen Yamaguchi, toplam 1433 rapor edilmiş vak'a bulmuştur (4). Bu raporların (2/3'den fazlası Japonya'dandır (3). A.B.D.'de hastaneye gelen hastaların 1:13000'ünde, Japonya'da ise 1:1000'inde koledokal kist tesbit edilmiştir (2,3).

Bu yazımızın amacı, bir erişkin koledokal kist vak'amız nedeniyle ender görülen ve özellikle de erişkinlerde seyrek olan koledokal kist olayını incelemek ve bu konudaki dünya literatürünü gözden geçirmektir.

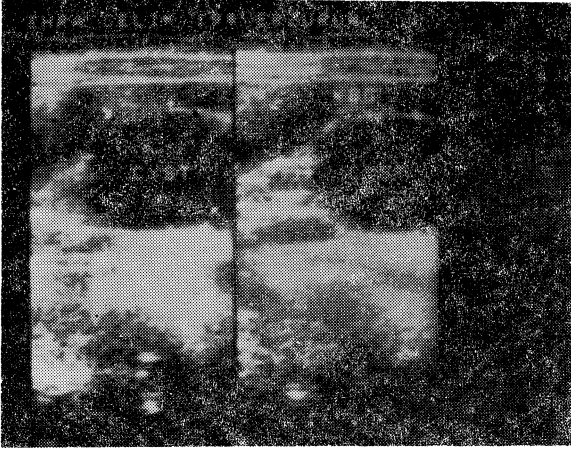
YAK'A RAPORU :

Ondokuz yaşında bir kadın hasta (Z.Ç), karnının sağ üst tarafında ağrı, bulantı ve kusma şikâyetleriyle 23.9.1986 tarihinde Atatürk Üniversitesi Tıp

(x)	Atatürk Üniversitesi Tıp Fak.	Genel Cerrahi Anabilim Dalı Yrd. Doçenti
(xx)	" "	" " Radyoloji Anabilim Dalı Doçenti
(xxx)	" "	" " Genel Cerrahi Anabilim Dalı Uzmanı
(xxxx)	" "	" " Üroloji Anabilim Dalı Doçenti.

Fakültesi Genel Cerrahi Anabilim Dalı'na başvurdu. Hikâyesinde; 3 yaşından beri bu şikâyetlerinin olduğu, bu şikâyetlerine zaman zaman sarılığın ve ateşin de eşlik ettiği, ilk sarılığının 11 yaşında iken olduğu, ama sarılıksız nöbetlerinin de olduğu öğrenildi. Öz ve soy geçmişinde bir özellik yoktu.

Yapılan fizik muayenede sağ hipokondriumda derin palpasyonla hafif hassasiyet tesbit edildi. Başka müsbet fizik muayene bulgusu yoktu. Yapılan ultrasonografide, safra kesesi normaldi ve kesenin medialinde 5x6 cm. boyutlarında ince ve düzgün duvarlı bir kistik yapı (Resim-1) tesbit edildi. Görünüm koledokal



Resim 1- Vak'amızda koledokal kistin ultrasonoğrafik görünümü.

kisti ima ediyordu. Koledokal kist teşhisinden hareket edilerek hastaya; baryumlu mide-duodenum grafisi, İ.V.P. ve yüksek doz infüzyonlu kolanjiogram yapıldı. Kolanjiogramda koledok'un kistik genişlemesi ve bunun sağ üst tarafında safra kesesine uyan görüntü tesbit edildi. (Resim-2). Mide-duodenum ve üriner sistem normaldi. Hastanın biyokimyasal ve hematolojik tetkikleri normaldi. Koledokal kist düşünülen hasta gerekli hazırlıklardan sonra ameliyata alındı. Eksplozasyonda, koledogun, hepatik duktusların birleştiği yerin hemen altından kistik bir şekilde 5x6 cm. ebatlarında genişlediği, kistik oluşumun üzerinin ileri derecede vaskülarize olduğu ve kistin etraf dokulara ileri derecede yapışık olduğu görüldü. Safra kesesi kiste sağ üst taraftan ve arka planda birleşiyordu ve kese boynuz şeklinde idi. Karaciğer makroskopik olarak normaldi. Portal hipertansiyon belirtileri yoktu. Duodenum Kocher'le serbestleştirildi, ancak kistin alt hududu yada koledogun alt ucu görülemedi. Kistin rezeksiyonu mümkün görülmediğinden kolesistektomi ve Roux en Y tipi kistojejunostomi yapıldı. Ameliyat sonrası problemi olmayan hasta ameliyatın 9. günü şifa ile taburcu edildi.



Resim 2- Vak'amızda koledokal kistin İ.V. kolanjiografik görünümü.

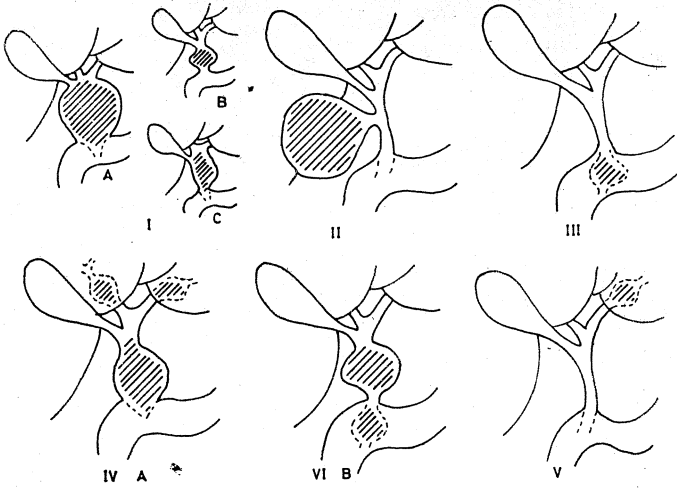
TARTIŞMA :

Etiyolojisi bilinmemesine rağmen safra kanalı kistleri genellikle konjenital olarak kabul edilirler (2,3), çünkü bunlar fötüste ve yeni doğanda meydana gelirler (3). Kistlerin oluşma mekanizmaları karanlıktır. Klâsik teori; kistik anomalilerin, safra kanallarının düzensiz kanalizasyonu sonucu ortaya çıktığını iddia eder (2,5). Babbitt ise, pankreas kanalı ile safra yolunun birleşme yerindeki pankreas suyunun koledoka kaçmasına izin verdiğini, kaçan bu pankreatik suyun rekürent kolanjitlere yol açarak koledok duvarında fibrozise ve kistik oluşumlara yol açabileceğini ortaya atmıştır (2,3). Bu bozukluk koledokal kistli çocukların 25'inde rapor edilmiştir (3). Koledok kistleriyle birlikte; çift koledok, çift safra kesesi, safra yolları atrezisi, sklerozing kolanjit, konjenital hepatik fibrozis ve anüler pankreas gibi anomaliler de rapor edilmiştir (3). Esas tartışma noktası; erişkin koledok kistlerinin konjenital mi, akkiz mi olduğu veya konjenital bir olayın akkiz bir lezyona mı yol açtığı konusundadır (5).

Histopatoloji, birkaç mm'den 1 cm'ye kadar değişen kalınlıkta fibrotik kist duvarı gösterir. Kist duvarı, seyrek olarak elâstik liflerin ve düz adalelerin de bulunduğu yoğun kollajenaz bağ dokusundan ibarettir (3). Özellikle Tip I, II ve III histopatolojik olarak birbirine benzer ve bu yapıdadır (5). Biliyer siroz, portal fibrozis veya safra yolları atrezisi gösteren hastaların % 60'ında karaciğer biopsisi normaldir (3).

Kolanjiografinin yaygın kullanımı bu kistik dilatasyonların safra sisteminin herhangi bir yerini tutabileceğini göstermiştir. Bundan dolayı bugün, "Koledokal Kist,, yerine "Safra Kanalları Kisti,, terimi tercih edilir (2). Kistlerin büyüklükleri 1-2 cm çaptan tüm karını doldurabilecek boyutlara, başka bir deyişle 5 Lt'den daha fazla safra bulunduran hacimlere kadar değişir (2,3).

Safra yollarının kistleri için birçok sınıflandırma teklif edilmiştir. Howard'a (2) göre en sık kullanılan, Alonso-Lej ve arkadaşlarının (1959) sınıflandırmasıdır. Crittenden (3) ise, Alonson'un sınıflandırmasının genişletilmiş şekli olan Todani (1977) sınıflandırmasının en sık kullanıldığını rapor etmiştir. Todani sınıflandırmasına göre (3) (Şekil-1):



Şekil-1. Koledokol kistlerin Todani sınıflandırılması, (Crittenden'den)

Tip I: Koledokun kistik genişlemesidir. Bu, anomalinin en sık tipidir. Vak'aların % 80-90'ında Tip I anomali vardır ve bu da 3'e ayrılır:

A- Koledokal kist

B- Koledok'un segmental dilatasyonu

C- Koledok'un diffüz yada silindirik dilatasyonu

Tip II: Ekstrahepatik safra yollarının herhangi bir yerinde bir divertiküldür. Rapor edilmiş vak'aların % 2'sini kapsar.

Tip III: Hem pankreatik kanalın hem de koledok'un infraduodenal bölümünü kapsayan nadir bir koledokoseldir. Rapor edilmiş vak'aların % 1,4-5'inde tesbit edilmiştir.

Tip IV: iki tipi vardır.

A- Çoğul intra ve ekstrahepatik kistlerdir. Vak'aların % 19'unda tesbit edilmiştir.

B- Çoğul ekstrahepatik kistlerdir ve çok daha az sıklıktadır.

Tip V: Veya Caroli Hastalığı : Tek yada çoğul intrahepatik kistlerden ibarettir.

Bizim Vak'amız Tip I A idi.

Klâsik klinik belirtileri; ağrı, sarılık ve karında kitleden ibarettir. Bu klâsik triadın aynı hastada bulunma şansı % 13-63'tür (2,3,5). Ateş ve kusma hastaların % 30'unda görülür (2). Kusma, kistin enfekte olmasından veya duodenum tıkanmasından olabilir. Ateş ise kolanjit sonucu oluşur (3). Semptomların süresi 1 hafta ile 40 yılı aşkın zamanlar arasında değişir(3). Geç çocukluk çağında karında bir kitle daha sık bir bulgu iken, bebeklik çağında tipik olarak aralıkla gelen tıkanma sarılığı ana bulgudur(2). Hastaların % 50-55'i karın ağrısı, % 45-64'ü sarılık ve % 36-58'i de bir abdominal kitle ile başvururlar (3). Sarılığa ateşin eşlik etmesi daha çok erişkinlerde görülür. Hastalar seyrek olarak kolesistit, pankreatit veya portal hipertansiyona bağlı hematemez gibi komplikasyonların biriyle gelebilirler (2). Ramage (4), 1985'te semptomsuz 55 yaşında bir erkek hasta bildirmiş ve daha önce bu tip vak'a rapor edilmediğini de belirtmiştir. Nagorney (1), koledokal kistli erişkin 29 hastadaki semptom ve bulguları aşağıdaki şekilde bildirmiştir.

Semptomlar ve bulgular	Sıklığı(%)
Karın ağrısı	96
Karında hassasiyet	59
Ateş	41
Sarılık	34
Rigors	31
Kilo kaybı	21
Karında kitle	14
Kaşıntı	14
Hepatomegali	14
Splenomegali	7
Hematemez	7
Melena	3
Asit	3

Yazar, 16 hastanın erişkin çağına kadar semptomsuz olduğunu bildirmiştir. Bizim hastamızda ise 3 yaşından beri aralıkla gelen karın ağrıları ve sarılık hikâyesi vardır.

Klasik triad olan ağrı, sağ üst kadranda kitle ve sarılık bir arada az hastada bulunduğundan, hastalığın ameliyat öncesi teşhisi bu durumdan şüphe edebilme derecesine bağlıdır. Ameliyattan önce doğru teşhis koyma oranı % 27 ilâ % 80 arasında değişir. Çocuklarda bu oran yaklaşık % 60'tır. Erişkin serilerde, ameliyat öncesi teşhis konmasının cerrahi mortaliteyi azalttığı görülmüştür. Günümüzdeki çeşitli tekniklerle safra yolları anatomisini doğru olarak göstermek mümkün olduğundan, bu metodlar iyi kullanıldığında kolledokal kistlerin hemen hepsine ameliyat öncesi teşhis konulabileceği bildirilmektedir (2,3,5).

Ameliyat öncesi teşhis için bir çok yöntem kullanılmaktadır. Bu yöntemlerin teşhis değerleri bir çok yazar (2,3,4,5,6) tarafından aşağıdaki şekilde bildirilmiştir: Bir oral kolesistogram kisti göstermez, çünkü radyopak madde konsantre edilemez. İntravenöz kolanjiografi sarılığı olmayan hastalarda faydalı olabilir. Bizim hastamızda bu yöntemle kist gösterildi. Endoskopik retrograd kolanjiopankreatografi veya perkutaneous transhepatik kolanjiografi safra yollarının anatomik detayını gösteren kesin testlerdir. Endoskopik retrograd kolanjiopankreatografinin % 80-90 oranında doğru teşhise götürdüğü rapor edilmiştir. İntraoperatif kolanjiografi de teşhisi doğrulamak için en önemli işlemdir. Üst gastrointestinal sistemin baryumlu grafilerinde; duodenumun 1. ve 2. kısmının öne ve sola yer değişmesi, ekstrahepatik portal ven basıncı ve biliyer siroza bağlı özafagus varislerinin görülmesi kist lehine kullanılan bulgulardır. İ.V.P ile baskıya bağlı yatılmayacak bir hidronefroz olup olmadığı anlaşılır. Technetium-95 m ile yapılan hepatobiliyer sintigrafi iyi bir görüntü sağlar ve bazı araştırmacılar tarafından seçkin bir araştırma yöntemi olarak kabul edilir. Bu teknikle, sarılıklı hastalarda kistin dolduğunu görmek için 24 saat kadar zaman gerekebilir. Ayrıca, ameliyat sonrası yapılan scan kistin alındığını ve anastomozun açıklığını gösterebilir. Teşhis şüpheli ise, sık olarak kullanılan ultrasonografi güvenli ve noninvaziv bir yöntemdir. Antenatal ultrasonografi ile 25 ve 36 haftalık iki fötüste kolledokal kist tesbit edilmiştir. Bizim vak'amızda da ameliyat öncesi ultrasonla kolledok kisti düşünüldü. CT kistin büyüklüğü, boyutları ve lezyonun tabiatı hakkında açık bir görüntü sağlar. Bu sayılan yöntemlerden, ameliyat öncesi yapılacak bir ultrasonografi radionuclide scanning kombinasyonu teşhis için oldukça yeterli olduğu gibi, daha invaziv olan diğer tekniklerin komplikasyonlarından da bizi uzaklaştırır.

Sarılık, rekürrent kolanjit, pankreatit, safra taşları, karsinom, kist rüptürü, siroz ve portal hipertansiyon safra yolları genişlemesinin komplikasyonları olarak rapor edilmiştir (1,2,3). Kolanjitler safra yolları kistleri ile birlikte görülen sık bir problemdir. Bu komplikasyon cerrahi ile her zaman düzeltilmez (3). Kistli hastalar gebelikte komplikasyon gösterirler, gebelik esnasında ve travmadan sonra kist rüptürü dahi bildirilmiştir (2). Bir araştırmada, erişkin kolodok kisti ile birlikte bulunan hepatobiliyer hastalık oranı % 79 bulunmuş ve oranın daha önce rapor edilen % 40'lık orandan çok farklı olduğu belirtilmiştir(1). Vak'a-

ların % 8 'inde primer kist taşları oluşur (2,8). Koledokal kistte malign değişme ilk olarak 1944'te Irvin ve Morison tarafından rapor edilmiştir. 1978 'de Kagava tarafından yapılan bir araştırmada malignite insidansı yaklaşık % 3 olarak tahmin edilmiştir (2). Koledokal kistlerde karsinom gelişme sıklığı genel popülasyondaki safra yolları karsinomu sıklığından yaklaşık 20 kere daha fazladır (7). Nagorney (1), 29 erişkin vak'ada % 28 hepatobiliyer malignensi rapor etmiştir. Yazar "yüksek malignensi oranı muhtemelen hastaların yaşıyla ilgilidir,, demiştir. Bir raporda, kanserli hastaların % 57'sinin daha önce bir internal kist drenaj ameliyatı geçirdiği bildirilmiştir(3). Birçok yazar, safra asitlerini karsinoma sebep olan faktörlerin en önemlisi olarak kabul eder, çünkü safra asitleri ile Methyl-Cholanthrene adındaki karsinojen arasında benzerlik vardır(7). Ayrıca safra stazı ve safranin epitel ile devamlı teması kanserin gelişmesi ile ilişkili gözükmektedir(2). Koledok kistlerinin primer rezeksiyonundan sonra karsinom gelişen hasta sayısı oldukça nadirdir ve dünya literatüründe 1984 yılına kadar sadece 3 vak'a rapor edilmiştir. Vak'aların çoğunda karsinoma internal drenaj ameliyatından sonraki reoperasyonda bulunmuştur ve karsinomların en sık geliştiği yer kist duvarıdır. Bu nedenle kistin primer eksizyonu tedavide en iyi işlem olarak git-tikçe kabul görmektedir (7). Adenokarsinom en sık görülen histolojidir, ancak skuamöz ve andiferansiye lezyonlar da rapor edilmiştir (3).

Koledokal kistlerin tedavisi cerrahidir, çünkü konservatif yada tıbbi tedavinin % 97 mortalitesi vardır ve mortalite komplikasyonlar sebebiyledir (3,4). Koledokal kist cerrahisi geçen 30 yılda büyük değişiklikler geçirmiştir (8). Seçilecek cerrahi işlemin tipi tartışmalıdır. Geçmişte Batı Ülkelerinde, kist eksizyonunun yüksek mortalitesi nedeniyle internal drenaj işlemi özellikle Roux en Y tipi koledokosistojejunostomi (Şekil 2) tercih edilmiştir (3). Fakat bu hastaların uzun takipleri; sık tekrarlayan sarılık, asendan kolanjit, taş oluşumu ve maligniteye dönüşüm gibi komplikasyonların bu işlemden sonra sık geliştiğini göstermiştir.(6,8). Son yıllarda yapılan bazı çalışmalar (3) ise, her iki işlem için cerrahi mortaliteyi eşit bildirirken, Nagorney (1), kist eksizyonunun mortalite ve morbiditesinin kistoenterostomiden daha az olduğunu rapor etmiştir. Takkiff (8), iyi bir ameliyat öncesi hazırlıkla kist rezeksiyonu mortalitesinin % 0-7 ye düştüğünü rapor etmiştir. Kist eksizyonunun dezavantajı uzun ameliyat zamanı ve hepatik arter, portal ven veya pankreas kanalı yaralanmasıdır(3). Kist eksizyonunun avantajları ise; kolanjit, reoperasyon, safra taşı ve malignensi sıklığını azaltmanın yanı sıra iyi bir safra drenajıdır(8). Ancak, kist etraf dokulara çok yapışık ise veya hastada ileri derecede portal hipertansiyon varsa radikal kist eksizyonu tehlikeli olacağından, koledokokistojejunostomi yapılacak en uygun işlemdir(2). Klasik bir kaynakta(2), Tip I A için kist rezeksiyonu ve Roux lup anastomozu veya Roux en Y tipi koledokokistoenterostomi, Tip I C ve Tip III için transduodenal sfinkteroplasti, Tip II için divertikül eksizyonu, Tip IV için ekstrehepatik dilatasyonların eksizyonu ve Roux lup anastomoz önerilmekte, Tip V



Şekil - 2. Roux - Y tipi koledokokistojejunostomi. (Howard'dan)

için ise cerrahinin nadiren faydalı olacağı bildirilmektedir. Crittenden (3), yukardaki klasik bilginin yanı sıra, koledokosel'in son zamanlarda transduodenal sfinkteroplasti ile başarılı bir şekilde tedavi edildiğini, intrahepatik kistler sol loba lokalize ise bunlar için sol hepatik lobektomi yapılabileceğini, Tip IV B için koledokal kistin eksizyonuna ilâveten sfinkteroplasti (koledokosel için) tavsiye edildiğini, tek lobdaki Caroli Hastalığı için hepatik rezeksiyon yapıldığını bildirmiştir. Yazarların ortak görüşü, eğer mümkünse kist rezeksiyonunun koledokokistojejunostomi ye tercih edilmesi yolundadır.

Sıklıkla anastomoz darlığı ile ilişkili olan kolanjit, tekrarlayan ağrılar ve sarılık reoperasyon için önemli endikasyonlardır. Bu tip komplikasyonlar yönünden 235 hastayı araştıran Flanigan, Roux-Y koledokojejunostomi geçirenlerde reoperasyon oranını % 13, morbiditeyi % 34, kist eksizyonu geçirenlerde ise reoperasyonu % 0, morbiditeyi % 8 olarak bulmuştur. 1433 vak'alık bir araştırmada ise reoperasyon oranı Roux-Y koledokojejunostomi yapılanlarda % 4,9, eksizyon yapılanlarda % 0,9 dur. Kırk altı erişkin hastayı kapsayan Mayo Clinic serisinde, kist eksizyonu geçiren hastaların % 71'i iyi sonuçlara sahipken, Roux-Y koledokojejunostomi geçirenlerin % 46'sında sonuçlar kötüdür (8).

Takiff (8) reoperasyona aldıkları hastaların % 37,5'inde taş tesbit ettiklerini, taş teşekkülü riskinin enterik drenaj işleminden sonra artış gösterdiğinin diğer yazarlarca da doğrulandığını, taşın maling dejenerasyon için etiyolojik bir neden olabileceğini rapor etmiştir.

Yukardaki durumlar göz önüne alınarak koledokal kistlerin cerrahi sonrası komplikasyonlar yönünden uzun süre takibine ihtiyaç olduğu belirtilmiştir(8).

CHOLEDOCHAL CYST IN ADULTS

SUMMARY

One case with choledochal cyst was presented and literatur was reviewed.

K A Y N A K L A R

- 1- Nagorney DM, McIlrath DC, Adson MA: Choledochal Cysts in Adults: Clinical Management Surgery 96(4): 656-663, 1984.
- 2- Howard ER: Choledochal Cysts. Maingot's Abdominal Operations in Seymour I. Schwarz (ed), 8 th edition, Appleton-Century-Crofts/Norwalk, Connecticut P: 1789-1808, 1985.
- 3- Crittenden SL., McKinley MI: Choledochal Cyst-Clinical features and classification. The American Journal of Gastroenterology, 80(8): 643-648, 1985.
- 4- Ramage AA, Tedesco FJ, Schuman BM: Asymptomatic choledochal cyst. American Journal of Gastroenterology, 80(10): 816-818, 1985.
- 5- Powell CS, Sawyers JL, Reynolds VH: Management of Adult Choledochal Cysts. Ann Surg. 193(5): 666-674, 1981.
- 6- Caudle SO, Dimler M: The Current Management of Choledochal cyst. The American Surgeon, 52: 76-80, 1986.
- 7- Yoshikawa K, et al: A Case of Carcinoma arising in the intrapancreatic terminal choledochus 12 years after primary excision of a giant choledochal cyst. The American Journal of Gastroenterology, 81 (5) : 378-384, 1986.
- 8- Takiff H, Stone M, Fonkalsrud EW: Choledochal cysts: Results of primary Surgery and need for reoperations in young patients. The American Journal of Surgery, 150: 141-144, 1985.