

Konjenital koledok kistleri

A. Can BAŞAKLAR, Erdiñç TUNÇ

SSK Ankara Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniđi, Ankara

Summary

Congenital choledochal cysts

Congenital choledochal cyst is a rare cause of abdominal pain and jaundice in children. It is very probable that they may remain undiagnosed for many years although the diagnosis is not very difficult. Prompt surgical treatment is required because of the definite risk of developing biliary cir-

rhosis and portal hypertension. In this paper, two female children with type I choledochal cyst is presented and surgical treatment of this rare pathology is discussed.

Key words: Choledochal cyst, biliary malformations, congenital dilatation of the bile ducts.

Anahtar kelime: Koledok kisti, safra yollarının konjenital dilatasyonu

Giriş

Koledok kistleri (KK) nin görölme sıklığının iki milyon canlı doğumda bir olduđu belirtilmektedir (4). 1980'li yıllara kadar, 2/3'ü sadece Japonya'dan olmak üzere 1400 civarında olgu raporunun dünya tıp literatüründe yer aldığı görölmektedir. Türkiye'de ise, tespit edebildiğimiz kadarıyla, bugüne kadar, çocukluk çağında teşhis ve tedavi edildiđi bildirilen 11 koledok kisti olgusu mevcut bulunmaktadır (1,3,13). KK'nin tedavi edilmemesi, genellikle hastaların ölümü ile sonuçlanmaktadır. Ölüm nedenleri, bilier siroz, kistin spon tan rüptürü, pankreatit ve portal hipertansiyona bađlı gastrointestinal kanamalar olmaktadır. Zaten, tanı koyulduđu anda da, koledok kistleri ile birlikte, %32.4 olguda bilier siroz, %17.7 olguda portal hipertansiyon mevcut bulunmaktadır (6). Bu yazımızda, SSK Ankara Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniđi'nde son beş yıl içinde teşhis ve tedavi edilen iki, tip I koledok kisti olgusu sunulmaktadır. Olguların tanı ve tedavi yöntemleri, konuyla ilgili literatür gözden geçirilerek tartışılmıştır.

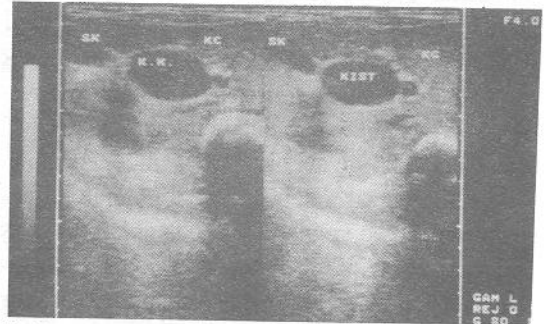
Olgu I

5 yaşındaki kız hasta, Mart 1983 de, 1.5 yaşından beri zaman zaman sarılığının olması, sarılık dönemlerinde karın ağrısı, ateş ve kusma şikayetlerinin olması nedeniyle kliniđimize başvurdu. Fizik incelemesinde, cilt ve skleralar belirgin olarak ikterikti. Karın muayenesinde kitle

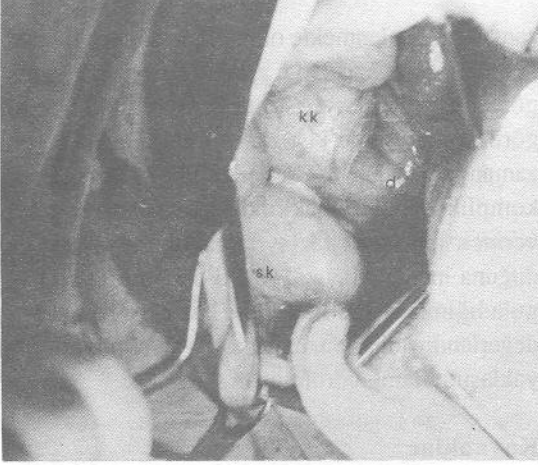
yoktu. Karaciđer ve dalak ele gelmiyordu. Sadece, karının sağ üst kadranı derin palpasyonla hassasiyet göstermekteydi. Laboratuar incelemelerinde total bilirubin % 4.8 mg, direkt bilirubin % 3.3 mg olması; idrarda bilirubin (+++) bulunması dışında bir özellik yoktu. Karın ultrasonografisinde, koledok ve intrahepatik ana safra kanallarında kistik dilatasyon tespit edildi ve bu durum safra yolları sintigrafisi ile de doğrulandı.

Olgu II

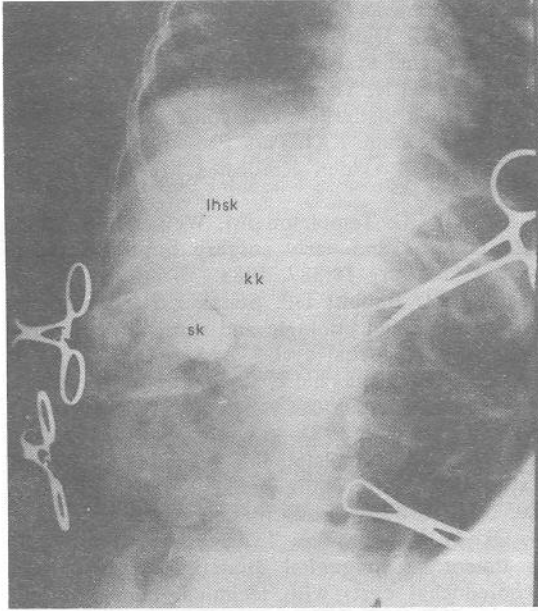
7 yaşındaki kız hasta, Mayıs 1988 de, kliniđimize 6 yıldır devam eden, tekrarlayan karın ağrısı ve ağrı ile birlikte olan ateş ve kusma şikayetleri ile başvurdu. Hikayesinden, bu süre içinde, hastanın çeşitli ön tanılarla birçok kez hastanelere yatırıldığı, ağrının künt vasıflı, sağ üst kadrana lokalize kalan bir ağrı olduđu, ağrı, kusma ve ateş ataklarının her seferinde 3 ile 7 gün kadar devam ettiği, 6 yıl içinde hiç sarılık geçirmedeđi öğrenildi. Hastanın dikkati çeken bir fizik muayene bulgusu yoktu. Rutin laboratuar tetkikleri ve karaciđer fonksiyon testleri normal sınırlar içindeydi. Yapılan karın ultrasonografisinde, sağ böbrekten ayrı, karaciđer sağ lobu altında kistik bir kitle tespit edildi (Resim 1). Çekilen intravenöz (IV) kolanjiografi ile de kisti görünlülemek mümkün oldu.



Resim 1. Olgu II'nin ultrasonografik incelemesinde, safra kesesi(SK) ve koledok kisti (KK) görölmektedir. Bu olguda ana safra kanallarında genişleme görölmemiştir.



Resim 2. Olgu II.'deki koledok kistin(KK) intraoperatif görünümü. D:duodenum, SK:safra kesesi



Resim 3. Olgu I.'deki operatif kolanjiografisinde, safra kesesi(SK), koledok kisti(KK) ve genişlemiş ana safra kanalları (IHSK) görülmektedir.

Laparotomilerde, her iki olguda da tip I koledok kisti ile karşılaşıldı (Resim 2). Çekilen operatif kolanjiografilerde, Olgu I. de proksimaldeki intrahepatik safra kanallarının dilatasyon gösterdiği saptandı (Resim 3). Olgu II. de böyle bir dilatasyon mevcut değildi. Hastaların ikisinde de, kolelistektomi, Roux-en-Y koledokokistojejunostomi ile internal drenaj yöntemi uygulandı. İnsizyonel karaciğer biopsisi alındı. Bakteriolojik ve biokimyasal analizler için kist sıvılarından örnekler alındı. Bu örneklerde bakteri üremedi ve amilaz değerleri de negatif bulundu. Her iki hastanın karaciğer biopsilerinde de sitotik değişikliklerin olmadığı rapor edildi. Hastalar, sorunsuz bir ameliyat sonrası dönemi takiben taburcu edildiler.

Tartışma

Etiyolojiyi açıklamaya yönelik sayısız kuramlar ve laboratuvar çalışmaları olmasına rağmen, koledok kistlerinin meydana geliş nedeni tam olarak bilinmemektedir (5,7,10). Ancak, son yıllarda, radyolojik görüntüleme yöntemlerindeki ilerlemeye paralel olarak, etiolojiyi açıklamaya yönelik kuramlar daha elle tutulur hale gelmiştir. Normalde, koledok kanalı ile pankreas kanalının birleşim yeri Ampula Vater'den 0.5 cm veya daha az bulunurken, KK hastalarda bu mesafe 2 cm üzerinde tespit edilmektedir. Bir diğer gözlem de, iki kanalın birleşim yerindeki açının normalde dar bir açı olmasına karşılık, KK hastalarda bunun neredeyse 90 derece civarında olmasıdır (5). Bu anatomik sapmanın, pankreas salgısının koledok içine reflüsünü kolaylaştırdığı iddia edilmektedir. Pankreatik salgılar, koledok içinde inflamasyon ve fibrosizasyon yol açmakta ve bu olay da, daha proksimal kanallarda dilatasyona neden olmaktadır (5, 10). Birçok KK içinden alınan sıvıda amilaz miktarının yüksek bulunması da, bu kuramı destekleyen bir kanıt olarak kabul edilmektedir (2,5,7). Olgularımızda, koledok ile pankreas kanalı arasındaki bu tür ilişkileri göstermek, hastanemizde, bunun için gerekli olan endoskopik retrograd kolanjiopankreatografi (ERKP) çekilmesi olanağı bulunmadığından mümkün olmamıştır. Ancak, her iki olguda da ameliyat esnasında alınan kist sıvısı örneklerinde amilaz tespit edilmemiştir. Ayrıca, bu kuramın, tip I dışındaki kistlerin oluşumunu açıklamaya yeteceğinin de söylenemeyeceği kanısındayız. Klasik olarak, tanıda, sarılık, karın ağrısı ve sağ üst kadranda bir kitlenin varlığı bir triad olarak belirtilmişse de, bunların tümünün birden aynı hastada görülme olasılığının % 3-38 arasında değişebildiği öne sürülmüştür (1,3,6). Bizim hastalarımızda da, bu semptom ve bulgu triadına rastlanmamıştır. Günümüzde, KK tanısı akla getirildikten sonra bunu kesinleştirmek bir sorun olmaktan çıkmıştır. Hastalarımızın ikisinde de, ilk yapılan çalışma abdominal ultrasonografi olmuş ve kistleri bu yöntemle görüntülemek mümkün olmuştur. Sarılığın olmayan ikinci hastamızda, kisti hem oral kolesistografi ve hem de IV kolanjiografi ile görüntülemek mümkün olmuştur. Konvansiyonel sayılabilecek bu çalışmalar yanında,

daha modern ve ileri görüntüleme yöntemlerinden 99Tc DISIDA sintigrafisi, perkütan transhepatik kolanjiografi, ERKP ve bilgisayarlı aksiyel tomografinin de kullanılması mümkündür. Bugün tip I kistlerinde seçilmesi gereken cerrahi teknik konusundaki görüş ayrılıkları hala devam etmektedir ve herkes tarafından kabul edilmiş ideal bir ameliyat bulunmamaktadır. Son onyılda, internal drenaj ameliyatlarının geç dönem komplikasyonları nedeniyle, kistin primer eksizyonu ve Roux-en-Y koledokojejunostomi özellikle Japon cerrahları tarafından önerilmek-teyse de, teknik olarak bu işlemin mümkün olmadığı olgularda, en az 4 cm'lik bir stoma şartıyla Roux-en-Y koledokokistojunostomi de hala önemini korumaya devam etmektedir (2,6,8). Her iki ameliyat tekniğinin postoperatif erken ve geç sakıncaları yanında, cerrahi tekniğin seçiminde kistin anatomisinin de gözönüne alınması gerekmektedir. Bizim olgularımızdaki cerrahi teknik seçimi de bu gereksinim sonucunda yapılmıştır. Batı tıp dünyasında da, kist eksizyonu henüz rutin bir tedavi şekli haline gelmemiştir. Ancak yöntemle sempatiyle bakan cerrah sayısında artış olmaktadır. Roux-en-Y koledokokistojunostomiye tabiben görülen kolanjit, sarılık ve safra taşı oluşumu gibi komplikasyonların genellikle, anastomozdaki stenoza bağlı olduğu gözönüne alınırsa, anastomozun 4 cm'den daha geniş yapılması morbiditeyi önemli ölçüde azaltacaktır (9). Bizim olgularımızda da, birisi 6 yıla yakın, diğeri henüz 11 aydır takip ediliyor olmasına karşılık, Roux-en-Y koledokokistojunostomi tekniği için sözü edilen olumsuz sonuçlardan hiçbirisine rastlanmamıştır. Primer kist eksizyonu önerenlerin önemli bir dayanağı da, yıllar sonra geride bırakılan kistin duvarından % 2.5 ile % 17.5 arasında değişen oranlarda karsinoma gelişebileceğinin gösteril-miş olmasıdır (9,11). Buna karşın, primer total eksizyonların geç takipleri yapıldıkça, karsinomaların sadece kist duvarından değil, kistin çıkarılmasını takiben geride kalan intrahepatik safra kanallarından, karaciğerden, pankreas kanalından ve pankreastan gelişen karsinomaların da artarak bildirilmeye başlandığı görülmektedir (8,12). Bu nedenle, kistle beraber, yukarıdan ve aşağıdan ne kadar safra kanalının rezeke edilmesi gerektiği de ayrı bir tartışma konusu oluşturmaya başlamıştır (8). Roux-en-Y koledokokistojunostominin sonuçları, daha uzun bir

zamandır incelenmekte olduğundan, morbidite ve komplikasyon açısından primer kist eksizyonuna göre, daha az iyi sonuçlar vermekte gibi görünmekteyse de kist eksizyonlarının ilerleyen zaman içinde daha iyi değerlendirilebileceğine ve komplikasyonları hakkında güvenilir sonuçlar vermek için daha fazla zamana gereksinim olduğuna inanmaktayız. Her iki olgumuzda da uyguladığımız teknik, bu bilgilerin ışığı altında değerlendirildiğinde, daha kolay ve emniyetli bir yaklaşım olarak görülmüştür.

Kaynaklar

- Altın MA, Mütükpamukçu N, Hiçsönmez A: Çocukluk çağı koledok kistlerinin cerrahi tedavisi. Hacettepe Tıp Dergisi 18:186, 1985.
- Caudle SO, Dimler M: The current management of choledochal cyst. Am Surg 52:76, 1986.
- Danişmend N, Yeker D, Büyüktunal C ve Şenyüz OF: Koledok kistlerinde tanı yöntemleri ve izlenecek cerrahi tutum. XXI. Türk Pediatri Kongresi Kitabı, İstanbul, Özden Kardeşler Matbaası, 1983, s:537-542.
- Howell CG, Templeton JM, Weiner S: Antenatal diagnosis and early surgery for choledochal cyst. J Ped Surg 18:387, 1983.
- Jona JZ, Babbitt DP, Starshak RJ: Anatomic observations and etiologic and surgical considerations in choledochal cyst. J Ped Surg 14:315, 1979
- Kim SH: Choledochal cyst: Survey by the surgical section of American Academy of Pediatrics. J Ped Surg 16:402, 1981.
- O'Neill JA, Templeton JM, Schaufner L: Recent experience with choledochal cyst. Ann Surg 205:533, 1987.
- Okada A, Nakamura T, Okumura K: Surgical treatment of congenital dilatation of bile duct (choledochal cyst) with technical consideration. Surgery 101:238, 1987.
- Takiff H, Stone M, Fonkalsrud EW: Choledochal cyst: results of primary surgery and need for reoperation in young patients. Am J Surg 150:141, 1985.
- Todani T, Watanabe Y, Fujii T, Vemura S: Anomalous arrangement of the pancreatocobiliary ductal system with choledochal cyst. Am J Surg 146:672, 1984.
- Todani T, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N: Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. Surg Gynecol Obstet 146:61, 1987.
- Voyles CR, Smadja C, Shands WC, et al: Carcinoma in choledochal cysts: age-related incidence. Arch Surg 48:968, 1983.
- Yeker D, Sarımurat N, Erdoğan E, Büyüktunal C: Choledochal cysts-Cystic dilatation of the biliary ductal system in childhood. Mediterranean Surgical Meeting' 87, İstanbul, June, 1987, Abstracts p:38.