

# Safra kesesi perforasyonu ve Crigler-Najjar sendromu

Yusuf Hakan ÇAVUŞOĞLU, Ayşe KARAMAN, Mehmet Kadir ÜNSAL, Özden ÇAKMAK

Dr. Sami Ulus Çocuk Hastanesi Çocuk Cerrahisi Kliniği, Ankara

## Özet

Akut taşsız kolesistitli 10 yaşındaki bir erkek çocukta, antibiyotik tedavisi altındayken safra kesesi perforasyonu gelişti. Laparotomide, safra kesesi perforasyonuna ikincil biliyer peritonit saptandı ve kolesistektomi yapıldı. Hafif hiperbilirubinemi dışında hastanın ameliyat sonrası dönemi sorunsuzdu. İnceleme sonucunda, Crigler-Najjar tip 2 sendromu saptandı ve fenobarbital tedavisi başlandı. Safra kesesi perforasyonu ve Crigler-Najjar sendromunun ikisi de çocukluk çağındaki nadir hastalıklardır ve İngilizce yayınlanan literatürde bu iki hastalığın birlikteliğine rastlanmamıştır.

**Anahtar kelimeler:** Safra kesesi, perforasyon, taşsız kolesistit, Crigler-Najjar Sendromu, çocuk

## Summary

### **Perforation of the gallbladder and Crigler-Najjar syndrome**

A case of acute acalculous cholecystitis in a ten-year-old boy presented with perforation of the gallbladder under antibiotic therapy. A biliary peritonitis secondary to gallbladder perforation was observed during laparotomy, and cholecystectomy was performed. Except mild hyperbilirubinemia, his postoperative period was uneventful. After investigation, Crigler-Najjar syndrome type 2 was detected and phenobarbital therapy was started. Both perforation of the gallbladder and Crigler-Najjar syndrome are uncommon diseases in childhood, and occurrence of these two diseases together was not previously reported in English-language literature.

**Key words:** Gallbladder, perforation, acalculous cholecystitis, Crigler-Najjar syndrome, child

## Giriş

Safra kesesi perforasyonu (SKP) çocuklarda nadiren görülür. Nadir olmasının yanı sıra, travma, askariyazis, kolelityazis, kolesistit ve safra yolları anomalileri gibi çok farklı nedenlerden dolayı oluşabilmektedir (5,6). Diğer bir nadir hastalık ise Crigler-Najjar sendromudur (CNS) ve literatürde toplam 170 olgu bildirilmiştir (1).

## Olgu Sunumu

10 yaşındaki erkek çocuk, karın ağrısı, ateş, bulantı ve kusma şikayetleri ile başvurduğu bir devlet hastanesine yatırılmış. Tifoid ateş düşünülerek tiamfenikol ve trimetoprim-sulfametoksazol tedavisi başlanmış. Ertesi gün ateşi düşmesi üzerine ağızdan beslenmeye geçilmiş. İki gün sonra hastanın karın

ağrısı ve kusmaları tekrarlayınca, hastanemize sevk edilmiş.

Fizik muayenede; subfebril ateş ile birlikte, karın sağ üst kadranda ve epigastriumda belirgin hassasiyet, rebound hassasiyet, defans ve hepatomegali tespit edildi. Laboratuvar değerleri; hemoglobin 11,5 g/dL (normal sınırları: 11.5-15.5 g/dL), beyaz küre sayısı 13000 hücre/mm<sup>3</sup>, SGOT 94 U/L (normal sınırları: 0-46 U/L), SGPT 142 U/L (normal sınırları: 0-75 U/L), total bilirubin 2.2 mg/dL (normal sınırları: 0-1 mg/dL) ve direkt bilirubin 0.1 mg/dL (normal sınırları: 0-0.5 mg/dl) olarak bulundu. Salmonella ve Brusella aglütinasyon testleri negatif, ayakta direk batın grafisi normaldi. Ameliyat öncesi yapılan karın ultrasonografisinde; hepatomegali, safra kesesi duvarında kalınlaşma (3 mm) ve asit saptandı. Hastaya damar yolu ile penisilin, gentamisin ve ornidazol tedavisi başlandı.

Hasta sağ paramedian kesiyle ameliyat edildi.

**Adres:** Dr. Hakan Çavuşoğlu, Hoşdere Caddesi 43/5, Ayrancı, 06540 Ankara

**Yayına kabul tarihi:** 15.05.2002

*İncelemede, peritoneal boşlukta bol miktarda berak safra boyalı sıvı mevcuttu, ayrıca safra kesesi boynunda perforasyon vardı. Barsaklar normaldi, safra yollarında taş veya anatomik bir bozukluk saptanmadı. Retrograd kolesistektomi yapıldı, loja penroz dren koyularak batın kapatıldı. Ameliyatta alınan batın içi sıvı kültüründe üreme olmadı ve ameliyat sonrası 4. gün ağızdan beslenme başlandı. Histopatolojik tanı, akut nekrotizan kolesistit olarak rapor edildi.*

*Hastanın hafif bilirubin yüksekliği (total bilirubin 1,14 mg/dl) dışındaki tüm laboratuvar değerleri, ameliyattan sonraki 4. günde normale döndü. Takibinde başka bir sorunu olmayan hasta 8. gününde taburcu edildi. Hastanın aile öyküsü derinleştirildiğinde; iki kardeşinde sarılık, halsizlik ve yorgunluk şikayetleri olduğu öğrenildi. Bilirubin yüksekliğinin devam etmesi üzerine, Çocuk Hematoloji ve Çocuk Gastroenteroloji bölümleriyle konsülte edildi. Hemolize yönelik direkt testler, osmotik frajilite, glikoz-6-fosfat dehidrogenaz, coombs ve hemoglobin elektroforezi normal olarak bulundu. Karaciğer fonksiyon testleri ve kontrol karın ultrasonografisi normaldi. İndirek hiperbilirubinemi dışında patolojik bulgu saptanamayan olguda CNS tip 2 düşünülerek fenobarbital tedavisi başlandı ve tedaviye olumlu cevap alındı.*

## Tartışma

Çocukluk çağında, hem akut taşsız kolesistit (ATK), hem de SKP nadiren görülür (2,5). ATK'nın etyolojisi belirsizdir, fakat çeşitli hipotezler ileri sürülmüştür. Safradaki değişiklikler, iskemi ve ampüller basınçta artma bunlardan bir kaçıdır (5). ATK'ya genellikle streptokok, salmonella, leptospria, ascaris ve giardia enfeksiyonlar neden olur ATK, nadiren yanık, karın travması ve periarteritis nodoza gibi sistemik bir vaskülit ile ilişkilidir (6). ATK'lı hastaların % 5-10'unda SKP olur, tanıda gecikme morbidite ve mortaliteyi önemli oranlarda artırır (5). SKP, akut, subakut ve kronik olabilir (3). Travma, obstrüksiyona bağlı distansiyon, taş basısı, vasküler bozukluklar ve diğer nedenler SKP'ye yol açar. Bu komplikasyon için özel bir bulgu yoktur (3).

Doğumdan itibaren süregelen, hemolizle ilişkisi olmayan, indirek hiperbilirubinemi olgularında Gilbert sendromu, CNS tip 1 ve 2 akla gelir (1,4). CNS'de karaciğerde bilirubin glukuronidasyonunda bir defekt mevcuttur. İki tipi vardır: tip 1'de bilirubin-UDP-glukuronozil transferaz enzimi tümüyle eksiktir, tip 2'de enzim kısmen eksiktir (1). CNS geni 2. kromozomun q37 bölgesinde lokalizedir ve otozomal resesif olarak taşınır (1). Gilbert sendromunda ise, bilirubinin karaciğere alınmasında defekt vardır. Bu sendromların kesin olarak ayırıcı tanısının yapılması için, karaciğer biyopsilerinde enzim incelemeleri ve safra pigment analizi yöntemleri kullanılabilir (4). CNS tip 2 olgularında fenobarbital uygulaması ile % 25'in üzerinde serum bilirubin düzeylerinde azalma olması, tanı ve tedavi açısından faydalı bir bulgudur (1,4).

Akut batın tablosuyla, özellikle de sağ üst kadranda ağrısıyla başvuran olgularda, ayırıcı tanıda safra kesesi ile ilgili bir patoloji olabileceği akıldan çıkarılmazsa, SKP daha erken dönemde yakalanabilecek ve prognozunda önemli oranda iyileşme sağlanacaktır. Ayrıca olgumuzda gözlenen SKP ve CNS arasındaki olası birlikteliği dikkat çekiçi ilginç bir özelliktir.

## Kaynaklar

1. Jansen PLM: Diagnosis and management of Crigler-Najjar syndrome. Eur J Pediatr 158:89, 1999
2. Ohkawa H, Takahashi H, Maie M: A malformation of the pancreatico-biliary system as a cause of perforation of the biliary tract in childhood. J Pediatr Surg 12:541, 1977
3. Riesenfeld G: Perforation of the gallbladder. Int Surg 52:218, 1969
4. Sinaasappel M, Jansen PLM: The differential diagnosis of Crigler-Najjar disease, types 1 and 2, by bile pigment analysis. Gastroenterology 100:783, 1991
5. Stephenson CA, Atkinson G, Ball TI: Unusual presentation of perforation of the gallbladder. Pediatr Radiol 21:358, 1991
6. Suchy FJ: Diseases of the gallbladder. Berhman RE, Kliegman RM, Arvin AM (eds): Nelson Textbook of Pediatrics. Philadelphia, Pennsylvania, WB Saunders 1996, p:1154