

BİR KARACİĞER KONJENİTAL POLİKİSTİK HASTALIĞI

Dr. Ahmet YAYCIOĞLU (*) Dr. Ercüment KUTERDEM (**)

Dr. Cemil EKİNCİ (***)

GİRİŞ :

Karaciğer paraziter kistlerine sık olarak rastlanıldığından gerek teşhis gerek tedavi yönünden literatür zengindir. Fakat karaciğerin konjenital kistlerine çok nadir rastlanılmakta, teşhis ve tedavi yönünden güçlükler ile karşılaşilmektedir. Bu sebepten kliniğimizde ameliyat edilerek teşhis konulmuş, bir karaciğer konjenital polikistik hastalığı vak'asını takdim etmek istiyoruz.

VAK'ANIN TAKDİMİ :

Hasta 55 yaşında, ev kadını. Prot. No: 535/1975. Karnının sağ üst kısmında ağrı, ateş ve titreme şikâyetleri ile müracaat eden hasta, akut kolesistit tanısı alarak acilen kliniğimize yatırılmış, nasogastrik aspirasyon, intravenöz beslenme, antibiyotik ve antispazmotik ilaç tedavisine tabi tutulmuştu. Bütün semptom ve bulgular kaybolduktan bir hafta sonra İ. V. kolesistografik inceleme yapılmış, radyolojik olarak dolmıyan kese tanısı almıştı. İki ay sonra ameliyat edilmek üzere randevü verilerek hasta taburcu edilmişti.

Ancak bir ay sonra hasta yukarıda bahsedilen semptomlar ile kliniğimize yeniden müracaat etti. Muayenesinde sağ hipo-

(*) A.Ü. Tıp Fakültesi Genel Şirürji ve T.T.D. Kürsü Profesörü

(**) A.Ü. Tıp Fakültesi Genel Şirürji ve T.T.D. Kürsü Asistanı

(***) A.Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Kürsüsü Asistanı

kondriumda hassasiyet, yalnız bu bölgede orta derecede defans ve Murphy belirtisinin şiddetle müsbet olduğu tesbit edildi. Karaciğer sağ arcus costarum'u medioclavicular çizgide 4 cm. geçiyordu. Defans sebebi ile palpasyonda karaciğerin herhangi bir özelliği tesbit edilemedi.

Sağ akciğer tabanında solunum sesleri azalmıştı.

Laboratuvar tetkiklerinde : Yüksek sedimentasyon (1. saatde 98 mm. - 2. saatte 118 mm.), idrarda eser albumin, 10 - 15 epitel ve 2 - 3 eritrosit dışında patoloji yoktu.

Diafragmaların scopic incelenmesinde sağ diafragmada normalden fazla bombeleşme tesbit edildi.

Bu durumda hastada akut kolesistit ile birlikte subdiafragmatik veya subhepatik apse geliştiği kanısına varıldı.

Hasta yüksek doz antibiotik, İ. V. beslenme ile kısa zamanda ameliyata hazırlanmak istenmiştir. Bu tedavi ile hastanın ateşi düşmüş, titreme, defans, hassasiyet ve Murphy belirtisi kaybolmuştur. Defans ortadan kalktıktan sonra yapılan muayenede safra kesesi hidrops halinde palpe edilmiş, karaciğerin 4 cm. büyük olduğu tesbit edilmiştir. Ayrıca epigastrium da orta hatda 10x10 cm. çapında derinde kistik intibakı veren, üzeri düz, ağrısız, hareketsiz bir kitle palpe edildi.

Bu bulgular ile akut kolesistiti takip eden bir pankreas komplikasyonu, pseudokist, gelişmiş olabileceği düşünüldü. Direkt karın grafisinde patoloji tesbit edilemedi. Serumda pankreas enzimleri normal seviyede bulundu.

Kolesistektomi, kist drenajı planlanarak hasta ameliyata alındı.

Sağ paramedian kesi ile laparotomi yapıldı. Karaciğer kosta kenarını 6 cm. geçiyor ve soluk renkte idi. Üzerinde bül tarzında, düzgün yüzeyli, ince, seffaf kapsülü bulunan, 2 - 3 mm. den 15 cm. cesamete kadar irili ufaklı kistler mevcuttu. Panksiyon ile içlerinden berrak, seröz tabiatda, safrsız mayi geliyordu. PPalpasyonda karaciğer bütünü ile multinodüler intiba veriyordu. Kistlerin birbirleri ile irtibatı yoktu.

Sol böbrek normalden büyük, diğer karın organları normal idi. Hidrops safra kesesi ve pankreas kisti zannedilen oluşumların bu karaciğer kistlerinden ibaret olduğu anlaşıldı.

Kistik yapılardan, karaciğer dokusunu da içine alan biopsi yapıldı. Makroskopik bir tanıya varılamadı. Kanama kontrolünden sonra karın kapatıldı.

Ameliyat sonu hadisesiz geçti.

Patoloji raporu : (A. Ü. Tıp Fakültesi Patoloji Kürsüsü 11/3/1975. Biopsi No : 1899)

Makroskopi : 3x2 cm. boyutlarında membran şeklinde intizamsız oluşumlar.

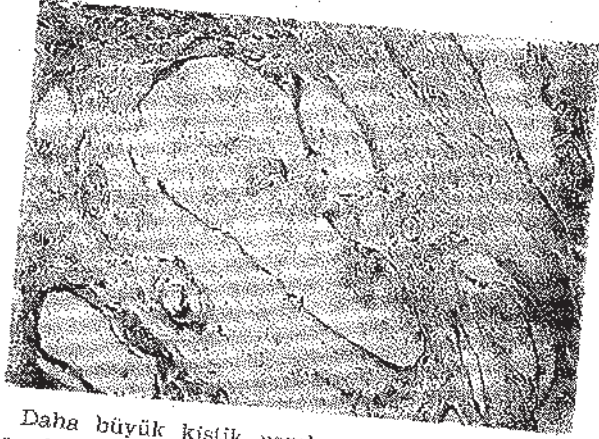
Mikroskopi : Oluşum arada sıkışmış, karaciğer parankim hücreleri ihtiva eden fibröz stroma ile çevrili kistik boşluklardan ibarettir. Kist duvarını tek sıra kübik epitel döşemekte ve lümende sekret bulunmaktadır.

Mikroskopik teşhis : Konjenital karaciğer kisti.

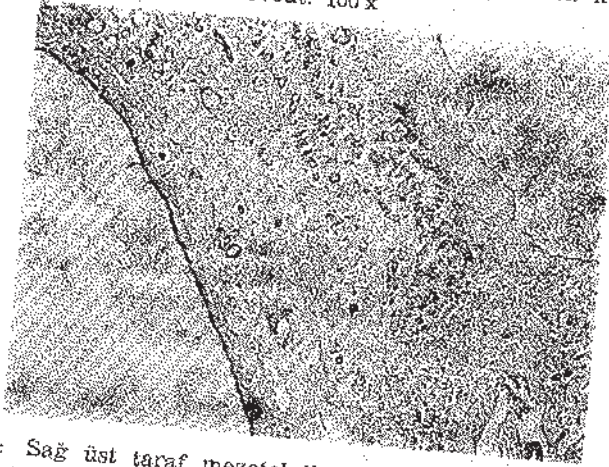
Not : Bu vak'a sıklıkla polikistik böbrek ile birlikte bulunduğundan böbreklerin bu yönden incelenmesi uygun olur.



RESİM 1: Bazısı silindirik, diğerleri basık yassılaşmış veya küboidal epitelle döşeli kistik yapılar, safra kanalikül kesitleri ve karaciğer parankim hücre grupları görünmekte. Özellikle kistik yapılar çevresinde geniş fibröz bağ dokusu bulunmaktadır. 100 x



RESİM 2: Daha büyük kistik yapılar. Epitel tek sıra küboidal, kist etrafında fibröz doku artımı mevcut. 100 x



RESİM 3 : Sağ üst taraf mezotel ile örtülüdür. Sol alt taraf ise kist boşluğunu göstermektedir. Burası tek sıra kübik epitel ile döşeli olup karaciğer hücre grupları, safra kanallıkül kesitleri ve fibröz bağ dokusu göstermekte. 100 x

Ameliyat sırasında sol böbreğin normalden büyük bulunması ve bu ikaz ile hastaya İ. V. P. yapılmıştır. Bu incelemede sağ böbreğin normal büyüklükde ve süzmenin 5. dakikada başladığı, böbrek boşluklarının normal görünüşde olduğu tesbit edilmiştir. Sol böbreğin normalde büyük, süzmenin 15. dakikada belirmeğe başladığı, kalikslerin deforme ve genişlemiş olduğu görülmüştür.



RESİM 4 : İki taraflı tek sıra kübik epitel ile örtülü bir septa ve septum içinde karaciğer parankim hücre grupları ile ayrıca bölmelere ayrılmış küçük kistik yapılar görülmektedir. 100 x

KISA AÇIKLAMA :

Karaciğerin bütün benign kistleri otopsilerin hemen hemen 0,15 % inde görülür (9). Kistik hastalık ve nonparaziter soliter kistlere 40 - 60 yaşlarda daha sık rastlanılmaktadır (2, 1, 10, 9). Ortalama yaş 53 dür (9). Kadınlarda erkeklere göre 3/1 oranında fazla görülmektedir (2, 9, 6). Sağ lopda görülme oranı ile 8/6 nisbetinde fazladır.

Karaciğerin nonparaziter kistleri tek, multible, uniloküler, multiloküler, lokalize veya diffüz olabilir. Ekseri küçük olup şikâyete sebep olmaz. Bu nedenle de en çok otopside tesadüfen bulunur. Karaciğer kapsülünün hemen altında belirginleşir. Berrak su benzeri, daha visköz semigel karakterinde bir sıvı, kan, safra ihtiva edebilir. Kesitte bir çok kaviteler nedeni ile bal peteği görünümü verir. Mikroskopik olarak düzleşmiş epitel, basık veya küboidal safra kanalı epiteli ile döşeli olup, kistler etrafında geniş fibröz bağ dokusu gelişimi vardır. Bazen de nekroz veya kalsifikasyon olabilir (2, 1, 10, 4).

Bilier sistemin kistik lezyonları ilk defa 1852 de Douglas tarafından tarif edilmiştir. 1855 de Bristowe renal polikistik hastalıkla beraber nonparaziter bir karaciğer kisti vakası bildir-

miştir. 1906 da Moschowitz karaciğer kistik hastalığı olan 85 vak'a yayınlayıp etiyojisi hakkında teoriler ileri sürmüştür (5).

Karaciğer kistinin neoplazik bir hadise, konjenital gelişme bozukluğu yada karaciğerin iltihabi hadiselerine bağlı olarak safra kanallarının kistik genişlemesinden oluştuğu şeklinde bir çok fikirler vardır ama hepsinde de hadisenin safra kanallarında olduğuna inanılır. Genel kanaata göre hadise konjenital gelişme bozukluğuna bağlıdır.

Karaciğerde konjenital kistik hastalık özellikle böbrek, pankreas, akciğer gibi diğer organların kistik hastalığı ile beraberdir (2, 1, 10). Konjenital polikistik böbrek ile 60 % oranında birlikde görülmektedir (9, 3, 5). Polikistik böbrek hastalarının ise 19 - 34 % ünde karaciğer polikistik hastalığı vardır (9).

Embriyolojik gelişme sırasında karaciğeri oluşturacak ilk hücre kümelerinin distalinden karaciğer parankimi, proksimalinden ise safra kanalları oluşmaktadır. Kısa sürede duktal sistem genişliyen distal hepatik kısma doğru büyümeğe başlayıp duktal sistemin terminal dalları karaciğer lobüllerine kadar uzanacaktır. Bu şekilde interlobuler safra kanalları oluşur. Aynı zamanda küçük safra kanalları karaciğer parankimi içinde görülmeye başlar ve intralobüler veya intrahepatik safra kanalları denen interlobüler safra kanalları ile portal septada birleşir. Intralobüler safra kanalları karaciğer hücre kordonlarından diferansiye olurlar. Neonatal periyotta Hering kanalları adını alan intrahepatik safra kanalları embriyoda gerekenden fazla yapılır. Normalde bunların bir kısmı involusyona uğrar. Eğer involusyon eksik olursa kistik genişleme göstererek polikistik karaciğer gelişir (8, 7, 5).

Karaciğer konjenital polikistik hastalığı ileri yaşlara kadar semptomsuz kalabilir. Semptomlar, hepatik ağrı, bulantı, kusma, sarılık gibi kistlerin büyüklüğü ile yaptığı baskı semptomları ve bilier obstruksiyon, superinfeksiyon veya kolanjit semptomlarıdır. Nadir vakalarda kist içine kanama veya kistin peritona rüptürü ile akut karın belirtileri görülebilir (3, 5). Vak'

amızda akut kolesistit düşündüren semptomların, kistlerin peritona rüptürü ile meydana geldiğini düşünmekteyiz.

Portal hipertansiyona nadiren sebep olur (9, 3). Polikistik karaciğer yıllarca progressif olarak gelişir. Genellikle karaciğer yetmezliği görülmez. Karaciğer fonksiyon testleri çoğu zaman normaldir (8, 7, 3).

Bu hastaların prognozu karaciğerin durumundan ziyade böbreğin durumuna bağlıdır. Polikistik böbrek hastalığının komplikasyonu sık nüks eden üriner infeksiyon ve arasıra görülen renal taş hastalığı, nihayet bu hastalardaki ölüm sebebi olan renal yetmezliktir (3, 5).

Bu uzun süreli benign hastalık için sadece semptomatik tedavi yapılmalıdır. Çok büyük kist bulunan vakalarda sıvının ağırlığını azaltmak için kist aspire veya drene edilebilir. Enfekte veya safra ihtiva eden kistlerde internal enterik drenaj seçilecek tedavidir (5). Kistler tek lopda ise lobektomi yapılabilir (6). Renal kistik hastalıkda varsa kistlerin eksizyonel tedavisi kontrendikedir (9).

ÖZET :

Çok nadir rastlanılan bir karaciğer konjenital polikistik hastalığı vak'ası ve bu hususdaki literatür takdim edilmiştir.

SUMMARY :

A very rare case, congenital polycystic liver disease and its literatur is presented.

LİTERATÜR

- 1 — Ackerman, L. W. : Surgical Pathology. The C. V. Mosby Company St. Louis 1968.
- 2 — Anderson, W. A. D. : Pathology, Mosby Company St. Louis 1971.

- 3 — Foulk, W. T. : Congenital Malformations of the Intrahepatic Biliary Tree in the Adult. *Gastroenterology* 58: 253, 1970.
- 4 — Henson, S. W. Jr., Gray, H. K., Dockerty, M. : Benign tumors of the Liver. III. Solitary Cysts. *Surg. Gyn. Obs.* 103 607, 1956.
- 5 — Longmire, W. P. Jr., Mandiola, S. A., Gordon, H. E. : Congenital Cystic Disease of the Liver and Biliary System. *Ann. Surg.* 174: 711, 1971.
- 6 — Maingot, R. : *Abdominal Operations*. Meredith Corporation London, 1969.
- 7 — Melnick, P. J. : Polycystic Liver, Analysis of Seventy Cases. *Arch. Path.* 59: 162, 1955.
- 8 — Robbins, S. L. : *Pathologic Basis of Disease*. Saunders, Philadelphia 1974.
- 9 — Schwartz, S. : *Principles of Surgery*. McGraw-Hill Inc. New York. 1969.
- 10 — Wright, G. P., Symmers, W. : *Systemic Pathology*. Longmans, London, 1966.