

KARACİĞERİN KONJENİTAL POLİKİSTİK HASTALIĞI

Dr. M. Ülker*
Dr. T. Derinkök***

Dr. İ. Kayabalı**
Dr. E. Alpay****

Karaciğerin Konjenital polikistik hastalığı bu organın en önemli doğmalık anomalisidir. Bazan tek başına, bazan da diğer organların, bu arada bilhassa böbrek, pankreas ve dalak gibi organların polikistik hastalıklarıyla bir arada olabilen bu hastalığa oldukça nadir rastlanmaktadır.

İlk polikistik karaciğer vak'ası 1855 de J. S. Bristow¹ tarafından bildirilmiştir. 1906'da E. Moschcowitz¹², litteratürde mevcut olan 85 vak'a ile birlikte kendi 6 vak'asını da yayınlamıştır. 1906'da S. Boyds² 1923'de J. F. X. Jones⁷, 60 vak'a daha toplamışlardır. 1936'da C. R. Davis⁵, o tarihe kadar 499 vak'a yayınlamış olduğunu belirtti. Bunların 226'sı ameliyat bulumu, 272'ü ise nekropsi vak'asıydı. 1952'de M. W. Confort ve arkadaşları⁴ 24 vak'alık yeni bir seri daha bildirdiler. 1955'de P. J. Melnick¹¹, 70 polikistik karaciğer vak'asına dayanan geniş bir etüd yayınladı. 1957 de ise S. W. Henson jr. ve arkadaşları⁶ Mayo Clinic'in 1907-1954 arasındaki materyellerinde buldukları 29 vak'ayı toplu olarak bildirdiler.

Bütün bu sayılardan anlaşıldığı üzere halen dünya litteratüründe yayımlanmış ve bilinen 600'den fazla polikistik karaciğer hastalığı vak'ası bulunmaktadır.

Etioloji ve Pathogenesis :

Karaciğerin polikistik hastalığı embriyoner hayatta meydana gelen bozukluklar sonucu husule gelen konjenital bir hastalıktır. Bu hastalığın oluşunda bir çok faktörler ileri sürülmüş ve henüz tam bir görüş birliğine varılamamıştır.

* A. Ü. Tıp Fakültesi İkinci Şirürji Kliniği kürsü Profesörü.

** A. Ü. Tıp Fakültesi İkinci Şirürji Kliniği Döçenti.

*** A. Ü. Tıp Fakültesi Nöroşirürji Asistanı.

**** A. Ü. Tıp Fakültesi İkinci şirürji Kliniği Asistanı.

Cruveilhier ve Virchow bu kistlerin terminal kısımlarında olan iltihabi darlıklar sonucu safra kanallarının proksimal kısımlarının genişlemesi sonucu meydana geldiğini düşünmüşlerdir. Bu dilatasyonu Von Hippel neoplazik olaylar, Borst, Borrmann ve başkaları ise embriolojik anormal gelişmelerle izah etmişlerdir.

1912'de F. T. Lewis¹⁰, karaciğerdeki kistlerin oluşumunda aberan safra kanallarının dilâstasyonununa bağlı bir gelişme bozukluğunun rolü olduğunu yazmıştır.

1918'de H. Von Meyenburg¹⁴, polikistik karaciğer hastalığının etiolojisini, Kiernan aralıklarından ayrılarak ayrı gelişen ufak safra kanallarının, genişlemesiyle izah etti. Bu durum, karaciğer içi safra yollarının oldukça az rastlanan konjenital bir anomalisi olan Meyenburg kompleksinin daha ileri bir safhası olarak kabul edilebilir. Bu düşmüş şekli, Kaufmann, Hanser, Norris ve Tyson gibi araştırmacılar tarafında desteklenmiştir.

P. J. Melnick¹¹, F. T. Lewis¹⁰'in fikrini kabul etmiştir. Bu araştırmacıya göre embriolojik gelişim esnasında safra kanallarının proksimal kısımları karaciğer hücrelerini ve karaciğer parankimasını, distal kısımlarıysa safra yollarını meydana getirmektedir. Bu gelişim esnasında, herhangi bir sebeple proksimal uçlarda meydana gelecek bir genişleme sonucu Polikistik karaciğer hastalığı olmaktadır.

Patolojik anatomi:

Polikistik hastalık oldukça nadir rastlanan bir haldir. Bu bakımdan vak'aların büyük kısmında teşhis, ya bizim vak'amızda olduğu gibi bir laparotomi esnasında tesadüfen veya bir otopsi bulumu olarak konmaktadır. P. J. Melnick¹¹'in 70 vak'ası Los Angeles County General Hospital'in 36 yıllık otopsi materyeline dayanmaktadır ki ortalama olarak 687 otopsiye bir vak'a isabet etmektedir. S. W. Henson Jr'un⁶ 29 vak'ası ise Mayo Clinic'de 1907-1954 yılları arasında geçen 47 yılda toplanmıştır.

Polikistik karaciğer, yıllar boyunca yavaş yavaş gelişerek meydana çıkan bir anomalidir. Bu bakımdan çocuklarda oldukça az rastlanır. Karaciğer, ekseriya normalden büyüktür ve irili ufaklı sayısız kistlerle dolmuştur. Nadiren yalnız bir lop afetzede olmuştur. fakat vak'aların en büyük kısmında hastalık yaygındır.

Histolojik olarak bu kistlerin duvarları kübik veya yassı epitel'li bir tabakadan meydana gelmiştir. Bu duvarların etrafında ayrıca, az veya

çok kalın, lymphocyte'lerden ve bağ dokusundan zengin bir sklerozis tabakası daha bulunur. (Şekil-6). Remak kordonları ve portal aralıklar kistlerin baskısı sonucu intizamlarını kaybetmiş veya bir çok yerlerde harap olmuşlardır.

Kistlerin içinde pembe renkli seröz bir likit bulunur.

Polikistik karaciğer hastalığı vak'alarında safra kesesi, karaciğer dışı safra yolları, karaciğer damarları ve parankima hücreleri normal bulunur.

Bu hastalarda karaciğerden başka diğer organlarda da polikistik değişiklikler bulunmaktadır. P. J. Melnick¹¹'in 70 vak'asında 35 defa böbrekte, bir defa pankreasta bu hal görülmüştür. Ayrıca bir vak'ada Para-Thyroidea, bir vak'ada Epiphysis, bir vak'ada Periton ve bir vak'ada da Pelvis Renalis kisti bulunmuştur. Diğer bir vak'ada da³ böbrekler polikistik idi.

Polikistik karaciğeri bulunan hastalarda diğer konjenital anomalilere, normal şahıslardan çok daha fazla rastlandığı bir hakikattir. E. F. Poutasse ve arkadaşları¹³, literatür vak'alarının 47'sinde dimağda anevrizma bulunduğunu yazmışlardır. P. J. Melnick¹¹, 24'vak'asında aynı zamanda Meyenburg kompleksi, 10 defa çeşitli divertiküller ve 4 defa da dimağ anevrizması tesbit etmiştir.

Klinik Bulgular:

Konjenital polikistik karaciğer hastalığının daha çok kadınlarda görüldüğü intibarı alınmaktadır. S. W. Henson Jr.'un 29 vak'asının 23'ü (% 80) kadın, 6'sı (% 20) erkektir. Yaş ortalaması 50-60 yıldır. Gene bu yazara göre klinik belirtiler ortalama üç yıldan beri devam ediyordu. Bununla beraber hiç bir belirti olmayacağı da göz önünde tutulmalıdır. Bu gibi hallerde hastalık bir laparotomi ve ekseriya bir otopsi bulgusu olarak karşımıza çıkar.

Klinik belirtiler, bulunduğu takdirde şu şekilde özetlenebilir.

1 - Künt, ekseriya lokalize edilemeyen karın ağrısı, vak'aların %45 inde mevcuttur Bu ağrı yemeklerle ilgili değildir, hasta tarafından tipik bir şekilde anlatılamaz. Ağrılar sağ hypochondriumdadır, bele ve sağ omuza yayılabilir.

2 - Karaciğer büyük bir şekilde ele gelir, bu hepatomegali, yavaş olmakla beraber, devamlı bir şekilde artmaktadır. Bu belirti, vak'aların % 76'sında vardır.

3 - Büyüyen karaciğerin komşu organlar üzerine yaptığı baskıya bağlı olarak meydana gelen belirtiler. Bu belirtiler, her vak'a'ya ve her şahsa göre değişik olmaktadır.

Laboratuvar Bulguları:

Hiç bir zaman dikkati çekecek ve yol gösterecek değişiklikler göstermez. Bazı hallerde idrarda ürobilin ve ürobilinojene rastlanabilirse de bu bulgu asla tipik addedilemez ve bir teşhis yardımcısı değildir. Karaciğer fonksiyon testleri hiç bir zaman bozulmamaktadır.

Radiolojik olarak büyüyen karaciğerin diafragma ve komşu organları itmiş olduğu tesbit edilir.

Ayırıcı teşhis:

Hemen hiç bir şey söylemeğe imkân yoktur. Çünkü litteratürde, şimdiye kadar klinik muayene ile teşhis konmuş bir vak'a bulunmamaktadır.

Komplikasyon:

Vak'aların ekserisinde komplikasyon yoktur. Fakat bir kısım polikistik karaciğerli hastalar, aynı zamanda beraber bulunan polikistik böbrek sonucu meydana gelen böbrek yetersizliği ile kaybedilirler. P. J. Melnick'in¹¹ vak'alarının 24'ü bu şekilde eksitus olmuştur. Zamanımızda polikistik karaciğer hastalığının hiç bir tedavisi yoktur.

Şimdi, laparotomi esnasında teşhis konulan ve kliniğimiz materyeli içinde yegâne vak'ayı teşkil eden bir polikistik karaciğer hastalığı vak'asının kısa müşahedesini arz ediyoruz.

Gene elimizdeki literatüre göre ve gözden geçirdiğimiz kaynaklara istinaden, bu vak'a memleketimizde ameliyatla teşhis edilen ve yayınlanan ilk vak'ayı teşkil etmektedir.

Hasta adı: Ü. Ö. Yaş: 45, Prot: 7071, Giriş: 6/10/62, Çıkış: 17/12/62. Hasta 14 ay önce şiddetini gittikçe artıran karın ağrıları ile hastalanmıştır. Bu ağrılar sağ böğrüne geliyormuş ve yemeklerle alakası yokmuş. Kısa bir zaman sonra aynı bölgede bir sertlik duyan hasta bir hastaneye müracaat etmiş ve sende kist var denerek ameliyat edilmiş. Fakat Laparotomi bulguları negatif olmuş ve hastaya karında hiç bir hastalık olmadığı söylenmiştir. Aradan bir yıl geçmesine ve ilaç tedavisine rağmen ağrıları devam ediyor ve sağ tarafındaki sertlik azalmıyormuş. Bu şikâyetlerle kliniğimize kabul edildi.

Fizik Muayene:

Karaciğer kaburgalar kenarını 4 parmak geçiyor, sert oldukça hassas ve üzerinde irili ufaklı kitleler mevcut. Sağda eski koçer şakki nedbesi var.

Laboratuvar Bulguları :

İdrar: Normal.

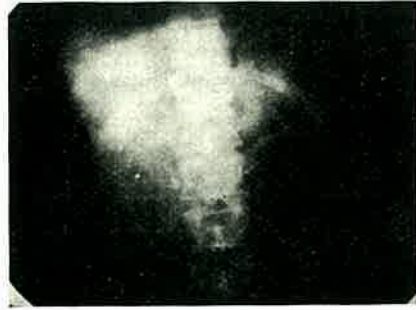
Kan: Alyuvar: 3.200.000, Hb: % 76, Akyuvar: 5400, Sedim: 98 mm. Kanama ve pıhtılaşma zamanları: normal. Kanda Ürc: %36 mg. Karaciğer fonks. test.: Takata-ara: %100-90, Weltmann: 1-9, Thymol: 0-7 ünite.

Radyolojik muayene bulguları :

- 1- Akciğerler: Sağ diafragma yükselmiş durumda.
- 2- Ürografi: Bilateral polikistik böbrek. (Şekil-1).
- 3- Splenoportografi: Dalak içi portal basıncı: P: 22,5 cm/su. Vena splenica ve Vena porta normal biçimde. Karaciğer içi portal dallanma görülmedi. (Şekil 2.)



Şekil: 1
Ürografi Bulguları



Şekil: 2
Splenoportografi.

Ameliyat Öncesi Teşhisi :

Katı bir diyagnoza varılmamıştır. Muhtemelen karaciğerde origini belli olmayan bir tümör düşünüldü.

Laparatomi :

(15/10/1962-5098) Lokál anestezi + Damar içi evipan perfüzyonu + O₂.

Göbek üstü median laparotomi. Eski ameliyata bağlı ve oldukça gevşek olan yapışıklıklar ayrıldı. Mide ve duodenum, dalak, ilcum ansları, genital organlar, pankreas ve karaciğer dışı safra sistemi normaldi.

Karaciğer, global olarak büyümüştü. Karaciğerin her tarafında bir nohutla tavuk yurması cesameti arasında değişen multipl kistler teşekkül etmişti. Organın kıvamı normalden daha sertti.

Bu kistlerin en büyük ikisinden ponksiyon ile seröz ve berrak bir sıvı alındı. Bu durum karşısında bir polikistik karaciğer hastalığı düşünüldü. İhtiyaten bu iki kist marsupiyalize ve drene edildi. Karaciğer biopsisi alındı ve karın kapatıldı.

Ameliyat sonu :

Postoperatif devre normal seyreden hasta, 17/12/1962 tarihinde çıktı.

Histopatolojik muayene sonucu (2682-19/10/1962) (Şekil: 3): Karaciğer parankima hücrelerinde sitoplazmalarında yer yer yağlanma, bulanık şişme ve safra pigmenti toplanması gibi dejeneratif değişiklikler, sinüsoidlerde genişleme ve safra kanallüküllerinde proliferasyon tesbit edilmiş, yer yer kanalların genişleyerek kistik bir hâl aldığı dikkati çekmiştir. Portal mesafeler dışındaki karaciğer dokusu içindedeki kübik veya yassı epitelle döşeli, fibröz bir membranla çevrili kistik mesafeler müşahede edilmiştir. Bu kistik mesafelerde kisthidatik'e ait geriminal epitel, kütikula tabakaları görülmemiştir.

Bahis konusu olan kistik mesafelerin safra kanalı menşeli olduğu düşünülür.

Histolojik teşhis :

Karaciğerin polikistik hastalığı.



Şekil: 3
Mikrofotoğrafi görünümü.

ÖZET

Karaciğerin konjenital polikistik hastalığı oldukça az rastlanan bir anomalidir. Halen literatürde bulunan vak'aların sayısı 600 den biraz fazladır.

Bu hastalık, ekseriya böbrek, dalak ve pankreasın polikistik hastalıkları, konjenital dimağ anevrizmaları ve diğer anomalilerle bir arada bulunmaktadır.

Patolojik anatomi bakımından karaciğerde irili ufaklı, duvarları yassı veya kübik bir epitelle döşeli, içi bir seröz likidle dolu binlerce kist bulunur. Bu kistler karaciğer parankimasını sıkıştırmışlardır.

Klinik, laboratuvar ve radyolojik belirtiler, teşhis koymak bakımından yetersizdir. Bilinen vak'aların hepsinde teşhis, ya laparotomi veya otopside konulabilmiştir.

Bu hastalığın tedavisi yoktur.

Bu münasebetle ameliyatla teşhis edilmiş bir vak'anın kısa müşahedesi arz edildi.

RESUME

Maladie Polykystique du foie
(à propos d'un cas découvert au cours de laparatomie)

La maladie polykystique du foie est une anomalie congénitale assez rare. A l'heure actuel il existe un peu plus de 600 cas dans la littérature.

Cette maladie est souvent associée avec les maladies polykystiques du rein, de la rate et du pancréas, les aneurismes du cerveau et les autres anomalies.

Au point de vue de l'anatomie pathologique il existe des milliers de kystes plus ou moins grandes tapissés par une endothélium cubique ou stratifié et remplis par une liquide séreuse claire dans le foie. Les signes cliniques, laboratoires et radiologiques ne sont pas significatifs pour poser le diagnostic. Jusqu'à maintenant le diagnostic peut être établi au cours de laparatomies ou de nécropsies.

Une thérapeutique spéciale n'existe pas encore.

A ce propos on a présenté un cas de maladie polykystique du foie diagnostiqué pendant l'intervention.

SUMMARY

Polycystic disease of the liver
(Based on a case discovered during laparotomy)

The congenital polycystic disease of the liver is quite rare anomaly. At the present time there are little more than 600 cases in the literature.

That disease often associated with the polycystic disease of the kidney of the spleen and pancreas, aneurism of the brain and the other anomalies.

In the point of the pathological anatomy it exist millian cyste less or more big covered by cubic and flat endothelium and full of clear and sticky liquid in liver. Clinical, laboratory, radiological signs are not sufficient for diagnosis.

Until now the diagnosis is based on the discovery during laparotomy or autopsy. There are not a special treatment yet.

So I represent brief observation of a case discovered during the laparotomy.

LİTERATÜR

- 1 — BRISTOW, J. S.: Cystic disease of the liver, associated with similar disease of the kidneys, Tr. Path. Soc. London, 7:229-324, 1856.
- 2 — BOYDS, S.: Non-Parasitic cysts of the liver, Lancet, 1:951-959, 1913.
- 3 — Pathological conference presentation, the military surgeon, 103: 382-386, 1948.
- 4 — CONFORT, M. W.; GRAY, H. K.; DAHLIN, D. C. and WHITESELL Jr., F. B.: Polycystic disease of the liver Study of the 24 cases, Gastroenterol., 20: 60-78, 1952.
- 5 — DAVIS, C. R.: Non-Parasitic cysts of the liver, Am. J. Surg., 35: 590-594, 1937.
- 6 — HENSON JR.; S. W.; GRAY, H. K. and DOCKERTY, M. B.: Benign tumors of the liver, 4, Polycystic disease of surgical significance, 3. G. O., 114: 63-67, 1957.
- 7 — JONES, J. F. X.: Removal of a retention cyst from the liver, Ann. Surg., 77: 68-89, 1923.
- 8 — KAYABALI, İ.: Karaciğer, karaciğer dışı safra sistemi, pankreas, dalak ve portal dolaşım şirürjisi, pp. 63-64, A. Ü. Tıp Fak. Yayını. No: 112, Ankara: 1962.
- 9 — KÖKSAL, M.: Hazım sistemi patolojisi. pp: 215, Ankara Ü. Tıp. Fak. Yayını, No: 89. Ankara. 1960.
- 10 — LEWIS, F. T., cite in Melnick, P. J.
- 11 — Melnick, P. J.: Polycystic liver: analysis of seventy cases, Arch. Path., 59: 162-172, 1955.
- 12 — MOŞCOWITZ, E.: Non-Parasitic cysts (Congenital) of the liver, with a study of aberrant b'ide ducts, Am. J. Md. Sc., 131: 674, 1906.
- 13 — POUTSAB, E. F., Garner. W. J. and Mc. CORMICK. L. J.: Polycystic kidney disease and intercranialaneurysms, JAMA, 154: 741, 1954
- 14 — VON MEYENBURG, H.: Über der Cystenleber, Beitr. Path. Anat, 64: 477, 1918.

(Mecmuaya geldiği tarih : 18. Mayıs. 1963)