

Neonatal Kolestazın Ender Görülen Bir Nedeni: Tip IVA Koledok Kisti

Şebnem KADER*, Mehmet SARIYDIN*, Mehmet MUTLU*, Yakup ASLAN*,
Mustafa İMAMOĞLU**, Ali AHMETOĞLU***

Neonatal Kolestazın Ender Görülen Bir Nedeni: Tip IVA Koledok Kisti

Koledok kistleri ekstrahepatik ve/veya intrahepatik safra yollarının kistik dilatasyonu ile karakterize ender kolestaz nedenlerindedir. Neonatal kolestaz tanısı alan hastalarda ultrasonografi ile anatomik yapıların değerlendirilmesi, koledok kisti gibi ender görülen anormalliklerin saptanmasını sağlayarak erken dönemde hastalığın tedavi edilmesini ve ciddi komplikasyonların gelişmesini önleyebilir. Bu vaka raporunda, neonatal kolestazın ender bir nedeni olarak Todani sınıflamasına göre Tip IVA koledok kisti olgusu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Yenidoğan, kolestaz, Todani sınıflaması, Tip IVA koledok kisti

Çocuk Dergisi 2014; 14(1):32-35

A Rare Cause of Neonatal Cholestasis: Type IVA Choledochal Cyst

Choledochal cyst is a rare cause of cholestasis characterized by cystic dilatation of extrahepatic and/or intrahepatic bile ducts. Sonographic evaluation of anatomical structures in patients with neonatal cholestasis, can detect bile duct abnormalities such as rarely seen choledochal cysts and enable treatment of the disease in the early stages which may prevent the development of serious complications. In this case report, a patient with Type IVA choledochal cyst according to Todani classification which is a rare cause of neonatal cholestasis is presented.

Key words: Newborn, cholestasis, Todani classification, Type IVA choledochal cyst

J Child 2014; 14(1):32-35

GİRİŞ

Neonatal kolestaz, yenidoğan döneminde safra akımı ve salınımındaki bozukluklardan kaynaklanan, direk bilirubin yüksekliği ile karakterize bir patolojidir. Kolestaz, bir hastalık olmayıp, birçok karaciğer ve safra yolları patolojisinin ortak klinik bulgusudur. İki haftadan daha uzun süren neonatal kolestaz tablosuna yaklaşık 2500 canlı doğumda bir rastlanır ⁽¹⁾. Yenidoğanda direkt hiperbilirubinemi; total serum bilirubin düzeyinin <5.0 mg/dL olduğu durumda, serum direkt bilirubin seviyesinin >1.0 mg/dL olması; total serum bilirubin düzeyinin >5.0 mg/dL olduğu durumda ise serum direkt bilirubin seviyesinin

total bilirubinün %20'sinden fazla olması şeklinde tanımlanır ⁽²⁾.

Koledok kistleri ekstrahepatik ve/veya intrahepatik safra yollarının kistik dilatasyonu ile karakterize ender bir kolestaz nedenidir. Bu vaka raporunda erken tanı ve tedavisi yapılmadığı takdirde ciddi komplikasyonlara yol açabilecek, ender görülen Tip IVA koledok kisti olgusu sunulmuştur.

VAKA

Yirmi dört yaşında, gravida 2, pariete 2 gebeden, 36 haftalık gebeliği takiben, vajinal yol ile 1 ve 5. dk. Apgar skorları 8 ve 9 olarak doğan kız bebek postnatal yedinci gününde sarılık nedeniyle başvurduğu merkezde yapılan tetkiklerinde karaciğer fonksiyon testlerinin yüksekliği ve direk hiperbilirubinemi nedeniyle ileri tetkik ve tedavi amacı ile ünitemize sevk edildi.

Prenatal dönemdeki ultrasonografik (USG) incelemesinde koledok kisti saptanmış olduğu öğrenildi.

*Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı

**Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı

***Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

Yazışma adresi: Doç. Dr. Mehmet Mutlu, Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Neonatoloji Bilim Dalı, Trabzon
e-posta: drmehmetmutlu38@hotmail.com

Anne-baba arasında birinci dereceden akrabalık bulunan hastanın ailesinde bilinen herhangi bir hastalık öyküsü yoktu.

Yapılan fizik muayenesinde; genel durumu iyi, vücut ağırlığı 2480 g (3. p), boyu 43 cm (3. p) ve baş çevresi 33 cm (10. p) olan hastanın cilt rengi ikterikti. Karaciğeri 3 cm ele gelen hastanın splenomegalisi yoktu. Mezokardiak odakta 2/6 şiddetinde sistolik ejeksiyon üfürümü mevcuttu. Ayrıca hastanın gaitası akolik ve idrar rengi koyuydu.

Laboratuvar incelemesinde; ALT 87 U/L, AST 130 U/L, GGT 819 U/L, total/direk bilirubin 8.1/4.57 mg/dL, ALP 670 U/L, LDH 340 U/L, total protein 5.1 gr/dL, albümin 3.3 gr/dL, PT 13.4 saniye, PTT 37.1 saniye, INR 1.06 olarak ölçüldü. Kan gazı, amonyak ve laktat seviyeleri, tiroid fonksiyon testleri ve metabolik taramaları normaldi. İdrarda indirgen madde negatif olarak saptandı. Kan ve idrar kültüründe üremesi olmayan hastanın intrauterin enfeksiyon serolojisi de negatifti. Kardiak üfürümü nedeniyle yapılan ekokardiografik değerlendirmesinde, apikal muskuler ventriküloseptal defekt saptandı. Hepatobilier USG değerlendirmesinde, safra kesesi lojunda 36x24 mm boyutunda öncelikle koledok kistine ait olduğu düşünülen lezyon saptandı. Manyetik rezonans kolangiopankreatografik (MRCP) değerlendir-



Resim 1. MRCP görüntülemesinde (a) koledok kisti ve (b) intrahepatik dilate safra yolları.

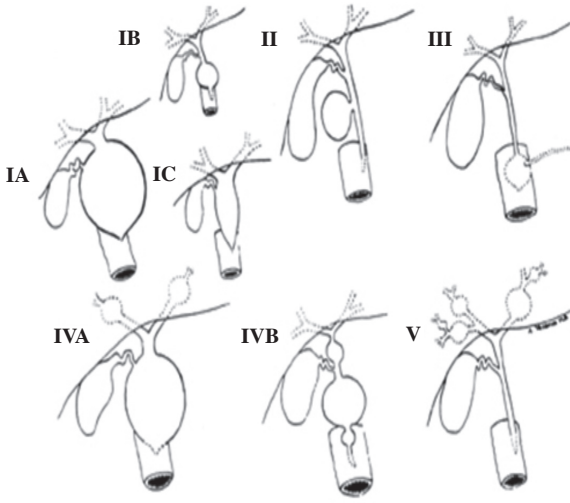
mesinde; koledokta ve ana hepatik safra yollarında 30x24 mm boyutunda ve intra hepatik safra yollarında milimetrik kistik dilatasyonlar izlendi (Resim 1). Postnatal 27. gününde opere edilen hastaya kist eksizyonu ve koledokoenterostomi uygulandı. Patolojik incelemede, koledok kisti ve karaciğerde safra stazı saptandı. Takibinde karaciğer fonksiyon testleri ve bilirubin düzeyleri kademeli olarak azalarak postoperatif 15. günde normal sınırlara düştü. Hastanın operasyon sonrası altıncı aydaki laboratuvar incelemesinde; ALT 14 U/L, AST 32 U/L, GGT 98 U/L, total/direk bilirubin 0.4/0.2 mg/dL, ALP 87 U/L, LDH 80 U/L olarak ölçüldü ve herhangi bir komplikasyon gözlenmedi. Ailesinden hastanın görüntü ve bilgilerinin basılması konusunda yazılı onam alınmıştır.

TARTIŞMA

Neonatal kolestaz, yenidoğan döneminde pek çok hastalığın bir bulgusu olabilir. Term bebeklerde neonatal kolestazın en sık nedeni (%60-80) bilier atrezi ve idiopatik neonatal hepatittir⁽²⁾. Kolestazlı bebeklerde öncelikle dışlanması gereken hastalıklar; ekstrahepatik bilier atrezi, tirozinemi, galaktozemi, sepsis, üriner sistem enfeksiyonları, toxoplazmozis gibi tedavi edilebilir intrauterin enfeksiyonlar ve konjenital hipotiroididir. Hastamızda yapılan incelemelerde bu patolojik durumlar dışlanmıştır.

Koledok kistleri, ilk olarak 1723 yılında Vater tarafından tanımlanmıştır⁽³⁾. Koledok kistleri neonatal kolestazın ender nedenleri arasındadır ve sıklıkla Tip I koledok kisti şeklindedir. Koledok kistlerinin insidansı 100.000-150.000 canlı doğumda birdir⁽⁴⁾. Hastamız da olduğu gibi kızlarda erkeklere göre 3-4 kat daha fazla görülmektedir.

Koledok kistlerinin kesin nedeni bilinmese de fetüs ve yenidoğanlarda da görülmesi bu durumun konjenital olduğunu düşündürmektedir. Koledok kistlerinin gelişim şekline dair teoriler bulunmaktadır. Babbitt⁽⁵⁾ teorisine göre, ortak safra yollarının pankreatik kanal ile olan anormal birleşimi (insersiyonu), pankreatik enzimlerin bilier ağacına doğru anormal reflüsüne yol açmakta ve bunun sonucunda da inflamasyon, dilatasyon ve skar dokusunun gelişmesine yol açarak koledok kisti oluşturmaktadır. Bu teori hastaların %10-58'inde görülen anormal insersiyon ile de des-



Şekil 1. Todani ve ark.'na⁽⁸⁾ göre koledok kistleri sınıflandırması ve insidansları.

Tip I (%40-85)

IA Koledokta kistik dilatasyon

IB Koledok distalinde fokal segmental dilatasyon

IC Koledok ve ana hepatik kanalda fuziform dilatasyon

Tip II (%18-20) (Ekstrahepatik safra kanal divertikülü)

Tip III (%1,4-5,6) Koledokosel (koledok intraduodenal bölümünde)

Tip IVA (%18-20) İntra ve ekstrahepatik safra kanallarında birden çok kistik genişleme

Tip IVB Yalnızca ekstrahepatik safra kanallarında birden çok kistik genişleme

Tip V (çok ender) İntrahepatik safra kanallarında kistik genişlemeler (Caroli hastalığı)

teklennmektedir⁽⁶⁾. Başka bir teoriye göre ise koledok kistlerinin, bilier ağacın herhangi bir yerinde ortaya çıkan stenoz veya atrezi gibi bir soruna bağlı olarak geliştiği sonucuna varılmıştır⁽⁷⁾.

Koledok kistlerinin anatomik olarak değerlendirilmesinde en çok Todani sınıflaması kullanılmaktadır⁽⁸⁾. Bu sınıflamaya göre koledok kistleri beş tipe ayrılır (Şekil 1). Yenidoğan döneminde de diğer yaş gruplarına benzer şekilde %40-85 oranıyla en sık görülen tip, koledokta diffüz genişleme ile giden Tip I'dir⁽⁹⁾. Tip IV koledok kisti, intra ve/veya ekstrahepatik safra kanallarında birden çok kistik genişleme ile seyretmekte olup, koledok kistlerinin %18-20'sini oluşturmaktadır. Tip IVA intra ve ekstrahepatik safra kanallarında birden çok kistik genişlemeyi tanımlarken, Tip IVB ise yalnızca ekstrahepatik safra kanallarında olan birden çok kistik genişlemeyi tanımlamaktadır. Hastamızın MRCP değerlendirmesinde; koledokta, ana hepatik safra yollarında 30x24 mm boyunda ve intra hepatik safra yollarında milimetrik kistik dilatasyon izlenmiş olması nedeniyle Tip IVA olarak kabul edildi.

Koledok kistlerinde klasik triad karın ağrısı, sarılık ve ele gelen karın içi kitle olmakla birlikte, yaş gruplarına göre bu bulguların sıklığı değişmektedir. Erişkinlerde en sık görülen semptom karın ağrısı iken, çocuklarda ve infantlarda en sık görülen semptomun sarılık olduğu görülmektedir⁽¹⁰⁾. Bu nedenle iki haftadan uzun süren sarılığı olan bebeklerde kolestazın ekarte edilmesi açısından direkt-indirekt bilirubin seviyelerinin ölçümü, koyu idrar renginin ve akolik gaitanın mutlaka sorgulanması gereklidir⁽²⁾. Fizik muayenesinde ikterik görünüm, akolik gaita ile beraber koyu renkte idrar yapma gibi bulguları olan hastamızın laboratuvar incelemesinde direk hiperbilirubinemi saptandı. Hastalar bunların dışında; kusma, hepatomegali, kilo kaybı, palpabl abdominal kitle, portal hipertansiyon, sepsis, kolanjit, pankreatit, bilier peritonit, bilier siroz, safra taşı kliniği ile de prezente olabilirler. Hastamızda bu bulgulardan hepatomegali saptandı.

Koledok kisti tanısı, ultrasonografik inceleme ile konulabilir. Ultrasonografik tanı, MRCP ve/veya intraoperatif kolangiopankreatografi ile de doğrulanmaktadır⁽²⁾. Hastamızda ultrasonografik olarak koledok kisti tanısı konulmuş ve MRCP ile de bu tanı doğrulanmıştır.

Prenatal dönemde koledok kisti tanısı alan bazı yenidoğanların postnatal dönemde asemptomatik olabildiği gibi, asemptomatik vakalarda da yenidoğan döneminde fibrotik karaciğer hastalığının geliştiği gösterilmiştir. Ayrıca, ilk bir ay içinde opere edilen hastalarda cerrahinin etkinliğinin, bir aydan sonra opere edilenlere göre daha iyi olduğu saptanmıştır⁽¹¹⁾. Dolayısıyla koledok kistlerinin erken tanı ve tedavisi önem göstermektedir. Koledok kistinde erken tanı ve uygun cerrahi tedavi yapılmadığı takdirde portal hipertansiyon, siroz, özefagus varisi, asendan kolanjit gibi pek çok ciddi komplikasyon meydana gelebilir. Hatta cerrahi olarak müdahale edilmeyen vakalarda yaşamın ikinci dekadından sonra %20-30 gibi yüksek bir oranda kolanjiokarsinoma gelişim riski vardır⁽¹²⁾. Koledok kisti olan hastaların patolojik incelemesinde; fibrotik karaciğer hastalığı, santral vende distansiyon, parankimal inflamasyon, safra kanallarında proliferasyon, hepatosellüler hasar gibi bulgular rapor edilmiştir. Hastamız postnatal 27. gününde opere edilmiş olup, patolojik incelemesinde bu komplikasyonlar lehine bir bulguya rastlanmamıştır.

Tedavi yaklaşımı, kistin tipine ve bilier obstruksiyon olup olmamasına göre değişmekle birlikte, yenidoğan döneminde tanı alan olguların çoğu cerrahi yöntem ile tedavi edilir. Cerrahi müdahale, Roux-en-Y hepatikojejunostomi operasyonu ile kistin tamamen çıkarılması veya kist enterostomileri şeklinde yapılabilir. Kist enterostomilerinde komplikasyon olarak rekürren kolanjit ve striktür formasyonu görülebilir⁽¹³⁾. Hastamıza kist eksizyonu, koledokoenterostomi uygulandı ve klinik izleminde herhangi bir komplikasyon görülmedi.

Sonuç olarak; neonatal kolestaza yaklaşım etiyolojik faktörler açısından büyük değişkenlikler gösterir. Etiyolojiye göre acil cerrahi ve farklı tıbbi tedavi seçenekleri olduğundan, tanı yenidoğan döneminde olabildiğince erken konulmalı ve uygun tedavi planlanmalıdır. Prenatal ve postnatal dönemde yapılacak ultrasonografi ile anatomik yapıların değerlendirilmesi, ender görülen koledok kisti gibi anormalliklerin saptanmasını sağlayarak erken dönemde hastalığın tedavi edilmesini ve ciddi komplikasyonların gelişmesini önleyecektir.

KAYNAKLAR

1. **Dick MC, Mowat AP.** Hepatitis syndrome in infancy--an epidemiological survey with 10 year follow up. *Arch Dis Child* 1985;60:512-6. <http://dx.doi.org/10.1136/adc.60.6.512>
2. **Moyer V, Freese DK, Whittington PF, Olson AD, Brewer F, Colletti RB, et al.** Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;39:115-28. <http://dx.doi.org/10.1097/00005176-200408000-00001>
3. **Zhen C, Xia Z, Long L, Lishuang M, Pu Y, Wenjuan Z, et al.** Laparoscopic excision versus open excision for the treatment of choledochal cysts: a systematic review and meta-analysis. *Int Surg* 2015;100:115-22. <http://dx.doi.org/10.9738/INTSURG-D-14-00165.1>
4. **Singham J, Schaeffer D, Yoshida E, Scudamore C.** Choledochal cysts: analysis of disease pattern and optimal treatment in adult and paediatric patients. *HPB (Oxford)* 2007;9:383-7. <http://dx.doi.org/10.1080/13651820701646198>
5. **Babbitt DP, Starshak RJ, Clemett AR.** Choledochal cyst: a concept of etiology. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1973;119:57-62. <http://dx.doi.org/10.2214/ajr.119.1.57>
6. **Crittenden SL, McKinley MJ.** Choledochal cyst--clinical features and classification. *Am J Gastroenterol* 1985;80:643-7.
7. **Hurst RW, MacGregor RS, Brookeman VA, Teates CD.** Choledochal cyst: diagnosis in neonates. *South Med J* 1988;81:1566-8. <http://dx.doi.org/10.1097/00007611-198812000-00024>
8. **de Vries JS, de Vries S, Aronson DC, Bosman DK, Rauws EA, Bosma A, et al.** Choledochal cysts: age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. *J Pediatr Surg* 2002;37:1568-73. <http://dx.doi.org/10.1053/jpsu.2002.36186>
9. **Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL.** Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg* 1994;220:644-52. <http://dx.doi.org/10.1097/0000658-199411000-00007>
10. **Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH.** Choledochal cysts: part 2 of 3: Diagnosis. *Can J Surg* 2009;52:506-11.
11. **Samuel M, Spitz L.** Choledochal cyst: varied clinical presentations and long-term results of surgery. *Eur J Pediatr Surg* 1996;6:78-81. <http://dx.doi.org/10.1055/s-2008-1066476>
12. **Soreide K, Soreide JA.** Bile duct cyst as precursor to biliary tract cancer. *Ann Surg Oncol* 2007;14:1200-11. <http://dx.doi.org/10.1245/s10434-006-9294-3>
13. **Saing H, Han H, Chan KL, Lam W, Chan FL, Cheng W, et al.** Early and late results of excision of choledochal cysts. *J Pediatr Surg* 1997;32:1563-6. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468\(97\)90453-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3468(97)90453-X)