

Caroli hastalığı ve kolanjiokarsinoma

Caroli disease and cholangiocarcinoma

Semih SEZER, Öykü TAYFUR, Ayşegül ŞENGÜL, Yasemin ÖZİN, Erkan PARLAK, Sabite KAÇAR, Dilek OĞUZ, Nurgül ŞAŞMAZ
Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Gastroenteroloji Kliniği, Ankara

Caroli hastalığı intrahepatik safra yollarının fokal veya diffüz kistik dilatasyonu ile karakterize konjenital hastalıktır. Artmış safra taşları, tekrarlayan kolanjit atakları, kolanjiokarsinoma riski vardır. Nadiren uzak metastaz yapar. Tedavi hastalığın lokalizasyon ve genişliğine bağlıdır. Caroli hastalığı zemininde gelişen kolanjiyelüler karsinom tanısını koymak mevcut görüntüleme tetkikleri ve fırça sitolojisi tekniğiyle zordur. Burada ilk hastalık bulgusu Caroli hastalığı zemininde gelişmiş kolanjiyelüler karsinom olan 70 yaşında bir kadın hasta sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Caroli hastalığı, kolanjiokarsinoma

GİRİŞ

Caroli hastalığı (CH) intrahepatik safra yollarının fokal veya diffüz kistik dilatasyonu ile karakterize nadir görülen konjenital bir hastalıktır (1). İki form tanımlanmıştır. Basit tip, hepatic fibrozis olmaksızın safra kanallarının kistik dilatasyonu ile karakterize hastalığı iken (Caroli hastalığı) ikinci tip periportal fibrozis, portal hipertansiyon, özofagus varisleri ve bazen de karaciğer yetmezliği ile seyreden tiptir (Caroli sendromu). Her iki tipte de artmış oranda intrahepatik safra taşları, tekrarlayan kolanjit atakları ve kolanjiokarsinoma riski vardır (2). Çoğu vaka otozomal resesif geçişlidir (3). Genellikle tekrarlayan kolanjit atakları, sağ üst kadranda ağrısı ve sarılıkla karakterizedir. Safra taşları ve karaciğer absesi oluşabilir ve kontrol edilemeyen sepsis sonucu mortal seyredebilir (4).

Tanıda ultrasonografi (USG), bilgisayarlı tomografi (BT), perkütan transhepatik kolanjiografi (PTK), endoskopik kolanjiopankreatografi (ERCP), magnetik rezonans kolanjiopankreatografi (MRCP) önemlidir (5-7). Ancak Caroli hastalığı zemininde gelişmiş kolanjiyelüler karsinom tanısında görüntüleme teknikleri ve fırça sitolojisinin beraber kullanılması halinde dahi duyarlılık düşüktür.

Tedavi hastalığın lokalizasyon ve genişliğine bağlıdır. Safra kanallarının endoskopik, cerrahi veya perkütan drenajı, karaciğer rezeksiyonu veya transplantasyon semptomatik CH tedavisindeki seçeneklerdendir (8-10).

VAKA

70 yaşında 3 yıldır üşüme, titreme, ateş ve sarılık şikayetleri

Caroli's disease is a congenital disorder characterized by focal and/or diffuse cystic dilatation of intrahepatic bile ducts. These patients have increased incidence of bile duct stones, recurrent cholangitis attacks and cholangiocarcinoma risk. Caroli's disease rarely metastasizes to distant sites. Treatment depends on the localization and extent of the disease. Cholangiocellular carcinoma developing from an underlying Caroli's disease is difficult to diagnose with various imaging techniques and brush cytology specimens. Herein, we present a 70-year-old female whose first disease presentation was cholangiocellular carcinoma that developed due to the underlying Caroli's disease.

Key words: Caroli disease, cholangiocarcinoma

olan ve son iki ayda şikayetleri artan hastanın yapılan tetkiklerinde intrahepatik safra yollarında dilatasyon ve içlerinde multipl taşlar saptanmış ve ERCP amaçlı sevk edilmiş. Hastanın fizik muayenesinde TA:160/90 mmHg, Ateş:40, CN:110/dakika olarak bulundu. Genel durumu orta, bilinç açık, koopere, skleralar ikterikti, karaciğer kot yayını 4-5 cm geçiyordu. Laboratuvar değerlendirmesinde Hb:11gr/dlt, Hct:34 %, Plt:164000, Bk:8900/mm³, CRP:92 mg/L, Sedimantasyon:88 mm/h, kan glukozu:123 mg/dl, Üre:19 mg/dl, Kreatinin:0,5 mg/dl, ALT:79, U/L, AST:147 U/L, ALP:1439 IU/L, GGT:620 IU/LT, Bil:8,9 mg/dl, D.Bil:6,3 mg/dl, INR:1,1, PTZ:11 saniye. Hepatit belirteçleri negatif CA 19-9:1000 U/mlt olan hastanın özgeçmişinde 6 yıl önce Koledokojunostomi ve kolesistektomi operasyonu hikayesi bulunmaktaydı. Ancak operasyon detayları hakkında bilgiye ulaşılamadı.

Üst abdominal ultrasonografik incelemede karaciğer hilustan parankim içine doğru ilerleyen çevresi hipoekoik, içinde safra yollarının kesilerek sonlandığı alan izlendi (infiltratif kitle). Vasküler yapılar normal olarak değerlendirildi. Intrahepatik safra yolları bilateral dilateydi ve yer yer kistik dilate alanlar saptandı. Safra kesesi izlenmedi.

Abdominal BT incelemede karaciğer kranio kaudal boyutu 180 mm olup karaciğerin her iki lobunda safra yollarında en geniş yerinde 38 mm'ye ulaşan yer yer kistik sakküler görünümde dilatasyonlar saptandı ve safra yolları içerisinde en büyüğü yaklaşık 2 cm çapta taşa ait olduğu düşünülen multipl hiperdens görünüm izlendi. Koledok hiler seviyede net se-

İletişim: Semih SEZER

Türkiye Yüksek İhtisas Hastanesi Gastroenteroloji Kliniği, Ankara
E-mail: ssezer1970@mynet.com



Resim 1.

çilemedi. Santralde intrahepatik safra yolları ve hiler düzeyde komşu karaciğer parankimi heterojen kontrastlanma göstermekte idi. Paraaortik, aortikokaval en büyüğünün kısa aksı 12 mm olan birkaç adet lenf nodu saptandı.

Yapılan MRCP incelemesinde intrahepatik safra yollarında en geniş yerinde 2,5 cm'ye ulaşan dilatasyonlar ile birlikte sağ ve sol hepatik duktuslar içinde büyüğü 2 cm boyutunda multipl taşlar izlendi (Resim-1). Sağ ve sol hepatik duktus bileşim yeri ve ana safra kanalı vizüalize edilemedi.

Toraks BT'de sağda plevral effüzyon, en büyükleri sağda üst lob anteriorda 11 mm boyutunda, solda alt lob posterobazal segmentte 10 mm boyutunda olmak üzere her iki akciğerde yaygın multipl nodüler lezyonlar izlendi. Bulguların öncelikle metastazla uyumlu olduğu düşünüldü.

ERCP ile koledok kanülize edilemedi. Yapılan PTK işleminde intrahepatik safra yolları ileri derecede dilate (IHSY) izlendi ve sağ - sol ana safra yolları bileşkesinde darlık saptandı. Sol intrahepatik safra yollarında taş ile uyumlu olabilecek dolmuş defekti izlendi. Hikayede tariflenmiş olan Koledokojejunostomi mi görüldü. Safra yollarından fırça biopsisi alındı.

Patoloji (safra yolu sürüntüsü) sonucu adenokarsinom olarak

geldi. PTK dreninden alınan kültür sonucunda extended spectrum beta laktamaz (ESBL) (+) *E. Coli* üremesi oldu, geniş spektrumlu antibiyoterapi başlandı. Tekrarlayan PTK işlemleri sonucu sağ ve sol dalı drene edecek şekilde metalik stent konarak internal drenaj sağlandı (Resim 2, 3). Hastanın genel durumunda ve kliniğinde antibiyoterapi ve safra yolu drenajına rağmen düzelme olmadı. Hastanın talebi üzerine haliyle taburculuğuna karar verildi.

TARTIŞMA

CH'da büyük ve proksimal intrahepatik safra kanalları etkilenir (3).

Bakteriyel kolanjit hayatı tehdit eden en ciddi komplikasyondur. Farklı antibiyotik rejimlerine rağmen sonuçta tekrarlayan enfeksiyon atakları görülür. Kolanjit spontan ortaya çıkabileceği gibi invaziv tanısal veya terapötik işlemler sonucu da oluşabilir (11, 12). Bizim vakamız da kolanjit tablosu ile başvurmuştu. Başlangıçta uygun antibiyoterapiye iyi cevap almamıza rağmen tekrarlayan PTK işlemleri sonucunda hastanın klinik durumu kötüleşti.

CH premalign bir durumdur. CH'da kolanjiokarsinom tanısı koymak güçtür. Endoskopik biyopsi, fırçalama ve yıkama teknikleri ile kolanjiokarsinomlu hastaların ancak %50'sinden azında safra kanalı kanseri tanısı konabilmektedir (13, 14). Kitlenin gösterilmesi güçtür. Cerrahi esnasında alınan materyalin frozen incelemesi de sıklıkla tanısal değildir (14).



Resim 2.

Bizim vakamızda öncelikli olarak USG ile klatskin tümörü tanısı koyduk ve PTK eşliğinde alınan fırça biopsisi ile tanıyı doğruladık. Uzakdoğu ülkelerinden yapılan yayınlarda kolanjiokarsinomunun sık görüldüğü rapor edilmekle birlikte Avrupa ülkelerinde bu hastalık zemininde kolanjiyoselüler karsinom daha az görülmektedir. Bilier kistlerde tip 3 kistler hariç malignite gelişimi riskini azaltmak için kist eksizyonu ve hepatojejunostomi önerilmektedir. Ancak intrahepatik safra yollarının kistik hastalığı olan Caroli sendromu olan bu hastada Koledokojejunostomi operasyonunun da hastada malignite gelişimini engellemediği görülmektedir.

Diffüz CH ciddi problemdir ve rezeksiyon, endoskopik veya perkütan stent uygulaması, internal by-pass, nadiren de karaciğer transplantasyonu gerekebilir. CH'da uzak metastaz nadir görülen durumdur.

Sonuç olarak bizim vakamız CH'nın seyirinde karşılaşılabileceğimiz kolanjit, malignite ve nadir görülen metastaz gibi hastalığın seyri ile ilgili tüm problemleri içermesi, yapılan medikal ve girişimsel işlemlere istenen olumlu klinik sonuç vermesi nedeniyle hastalığın prognozunu göstermesi açısından önemlidir.



Resim 3.

KAYNAKLAR

1. Caroli J, Couinaud C. (1958). Une affection nouvelle, sans doute congenitale, des voies biliaires. La dilatation kystique unilobaire des canaux hepaticques. Semaines des Hopitaux Paris 1958;34:136-42.
2. Barros JL, Polo JR, Sanabia J, et al. Congenital cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts (Caroli's disease): Report of a case and review of the literature. Surgery 1979;85:589-92.
3. Desmet VJ. Ludwig symposium on biliary disorders-part I. Pathogenesis of ductal plate abnormalities. Mayo Clin Proc 1998;73:80-9.
4. Knoop M, Keck H, Langrehr JM, et al. Therapy of unilobar Caroli syndrome by liver resection. Chirurg 1994;65:861-6.
5. Balsells J, Margarit C, Murio E, et al. Adenocarcinoma in Caroli's disease treated by liver transplantation. HPB Surg 1993;7:81-6.
6. Benhidjeb T, Muller JM, Gellert K, et al. Current therapy of bile duct cysts. II. Intrahepatic cysts (Caroli syndrome). Chirurg 1996;67:238-43.
7. López Cano A, Muñoz Benvenuty A, Herrera MD, et al. Diagnosis of Caroli's disease with conventional ultrasonography and echo-Doppler. Rev Esp Enferm Dig 1994;85:387-9.
8. Dağlı Ü, Atalay F, Şaşmaz N, et al. Caroli's disease: 1977-1995 experiences. Eur J Gastroenterol Hepatol 1998;10:109-12.
9. Waechter FL, Sampaio JA, Pinto RD, et al. The role of liver transplantation in patients with Caroli's disease. Hepatogastroenterology 2001;48:672-4.
10. Ulrich F, Steinmüller T, Settmacher U, et al. Therapy of Caroli's disease by orthotopic liver transplantation. Transplant Proc 2002;34:2279-80.
11. Sans M, Rimola A, Navasa M, et al. Liver transplantation in patients with Caroli's disease and recurrent cholangitis. Transpl Int 1997;10:241-4.
12. Espinoza R, San MS, Court F, et al. Hepatic resection in localized Caroli disease. Rev Med Chil 2003;131:183-9.
13. Vauthey JN, Blumgart LH. Recent advances in the management of cholangiocarcinomas. Semin Liver Dis 1994;14:109-14.
14. Desa LA, Akosa AB, Lazzara S, et al. Cytodiagnosis in the management of extrahepatic biliary stricture. Gut 1991;32:1188-91.