

SAFRA YOLLARININ KİSTİK HASTALIKLARI

Talar VARTANOĞLU AKTOKMAKYAN¹

Ahmet AKBAŞ²

GİRİŞ

Safra yolları kistleri, safra yollarının farklı bölümlerinden kaynaklanabilen, tek veya çok sayıda kistik dilatasyonlardır. Benign nedenli biliyer hastalıkların %1'ini oluştururlar. Ekstrahepatik safra yollarının tutulumu nedeni ile ilk başlarda koledok kistleri olarak isimlendirilse de 1977 yılından sonra intrahepatik safra yollarının da ilave edilmesi ile safra yollarından kaynaklanan kistik hastalıklar (SYKH) olarak adlandırılmaya başlanmıştır. Safra yollarının kistik hastalıkları, tanısı zor olması nedeni ile toplumdaki prevalansı bilinenin aksine çok daha fazladır (1). En fazla Asya kökenlilerde ve kadınlarda erkeklere göre 3 kat daha fazla görülür. Son dönemde görüntüleme yöntemlerinde sağlanan yeniliklere bağlı olarak toplumda SYKH prevalansı %2'lerden %18'lere yükselmiştir (2). Genellikle bebeklik ve çocukluk döneminde tanı konulan vakaların yaklaşık %20'sine erişkin dönemde tanı konulur. Hastalığa özgü klinik semptomların olmaması nedeni ile tanıda temel kriterler görüntüleme bulgularına dayanır. Ayırıcı tanıda, benign ve asemptomatik lezyonlardan enfeksiyöz ve agresif malignitelere kadar çok geniş bir hastalık grubu göz önünde bulundurulmalıdır. Hastalığa bağlı en önemli komplikasyon safra yolları ile ilgili karsinom gelişim riskinin art-

masıdır. Literatüre göre SYKH bulunan hastaların %2,5-28'inde safra yolu malignitesi gelişir (3). Safra kesesi kanserinin görülme sıklığı yaşla birlikte artış gösterir. İlk on yıldaki çocuklarda malignite gelişim riski <%1 iken, otuzlu yaşlarda safra yolu ile ilişkili kanser gelişme riski >%10 üzerindedir (4,5). Kolanjiokarsinom bu hastalarda görülen en ciddi ve tehlikeli komplikasyondur. Kolanjiokarsinom tanısı genel popülasyonda 50 yaşından sonra görülürken, SYKH bulunan hastalarda 30'lu yaşlarda ortaya çıkar. Safra yollarının kistik hastalıklarında ayrıca kolelitiazis, hepatolitiazis, kolanjit, akut ve kronik pankreatit, portal hipertansiyon, karaciğer fibrozisi, sekonder karaciğer sirozu ve spontan kist perforasyonu gelişebilir. Bu nedenler hastalığın erken tanı ve tedavisi önemlidir. Çocukluk çağında hastalar çoğunlukla karın ağrısı ya da ele gelen kitle ile doktora başvurabilirken; erişkin dönemde sağ üst kadranda ağrısı, sarılık, akut pankreatit ya da kolanjit nedeni ile yapılan tetkiklerde SYKH saptanabilir. Özellikle genç hastalarda sarılık ve pankreatit etiyojisi araştırılırken safra yollarının anatomisi iyice değerlendirilmeli, konjenital SYKH ekarte edilmelidir(6).

¹ Uzm. Dr. Talar VARTANOĞLU AKTOKMAKYAN, İstanbul Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrah Bölümü, talarim@gmail.com

² Uzm. Dr. Ahmet AKBAŞ, İstanbul Bağcılar Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Cerrahi Onkoloji Bölümü, draakbas@hotmail.com

safranın karışımını engeller. Hepatikoenterostomi amacı ile literatürde iki yöntem önerilmiştir: Hepatikoduodenostomi ve Roux-en-Y hepatikojejunostomi. Hepatikoduodenostomi komplikasyon oranının daha yüksek olması nedeni ile genellikle Roux-en-Y hepatikojejunostomi daha sıklıkla tercih edilir (34,35).

Tip I kistler için önerilen tedavi ekstrahepatik kistin tam eksizyonu ve ilişkili anormal pankreatikobiliyer bileşke ve hepatikojejunostomi veya hepatikoduodenostomi içerir.

Anormal bir pankreatikobiliyer bileşke ilişkisinin olmadığı Tip II'de kolesistektomi gerekir. İlişki varsa rezeksiyona hepatikojejunostomi eklenir.

Tip III kistler içinse önerilen tedavi sadece endoskopik papillotomidir, çünkü malignite riskleri çok düşüktür.

Tip IV kistler için, ekstrahepatik kısmına tip I gibi eksizyon ve hepatikojejunostomi uygulanır. Tip IVA kistler genellikle abse, striktür ve malignite gibi nedenlerle komplike hale gelirler. Anomaliler için intraduktal sistemin ayrıntılı incelenmesi başarılı tedavi için çok önemlidir. Tip IVB kistlerine ise koledokosel bileşeni için transduodenal sfinkteroplasti eklenir.

Tip V kistlerin (Caroli Hastalığı) tedavisinde önemli olan intrahepatik kistlerin dağılımı ve alta yatan karaciğer fonksiyonunun bozulmasının derecesidir. Karaciğer nakli, yaygın hastalığı olanlar için tek ve kesin tedavi yöntemidir ve kolanjit, abse gibi komplikasyonlar gelişmeden önce yapılmaya çalışılır. İzole hastalığı olanlarda yeterli karaciğer rezervi varsa etkilenen lob/segment rezeksiyonu yeterli olabilir (35-38).

Sonuç

Safra yollarının kistik hastalıkları (SYKH), safra yollarının tek veya çok sayıda kistik dilatasyonlarına verilen isimdir. Vakaların %80 kadarı çocukluk döneminde görülür. Erişkin dönemde görülme sıklığı %20 civarında olup genellikle asemptomatik seyrederek ve çoğunlukla insidental olarak tespit edilir. Günümüzde görüntüleme yöntemlerinin gelişmesine bağlı olarak SYKH prevalansında eskiye oranla artış olmuştur. Ayırıcı tanı benign ve asemptomatik lezyonlardan enfeksiyöz ve malignitelere kadar uzanmaktadır. Semptomlar tanı koymada yetersiz olup fizik muayene, laboratuvar tetkikleri ve görüntüleme yöntemleri

tanıda önem arz eder. Tiplere göre tedavi ve prognozun farklılık göstermesi nedeniyle tanımlanması ve sınıflandırılması önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Singham J, Schaeffer D, Yoshida E, Scudamore C. Koledok kistleri: yetişkin ve pediyatrik hastalarda hastalık paterninin analizi ve optimal tedavi. *HPB (Oxford)* 2007; 9 : 383-387.
2. Carrim ZI, Murchison JT. The prevalence of simple renal and hepatic cysts detected by spiral computed tomography. *Clinical radiology* 2003;58:626-9.
3. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Koledok kistleri: bölüm 1/3: sınıflandırma ve patogenezi. *Can J Surg.* 2009; 52 : 434-440
4. Søreide K, Søreide JA. Safra yolu kanserine öncü olarak safra kanalı kisti. *Ann Surg Oncol.* 2007; 14 : 1200-1211.
5. Benjamin IS. Biliyer kistik hastalık: kanser riski. *J Hepatobiliyer Pankreat Surg.* 2003; 10 : 335-339.
6. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. *Can J Surg.* 2009;52:434-440.
7. Garcea G, Rajesh A, Dennison AR. Surgical management of cystic lesions in the liver. *ANZ journal of surgery.* 2013 Jul;83(7-8):3-20.
8. Babbitt DP. [Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb] *Ann Radiol (Paris)* 1969;12:231-240
9. Liu YB, Wang JW, Devkota KR, et al. Congenital choledochal cysts in adults: twenty-five-year experience. *Chin Med J* 2007;120:1404-07.
10. Matsumoto Y, Fujii H, Itakura J, et al. Pancreaticobiliary maljunction: pathophysiological and clinical aspects and the impact on biliary carcinogenesis. *Langenbecks Arch Surg* 2003;388:122-31.
11. Alonso-LEJ F, Rever WB, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94, cases. *Int Abstr Surg.* 1959;108:1-30
12. Todani T, Watanabe Y, Toki A, Morotomi Y. Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2003;10:340-44.
13. Ito T, Ando H, Nagaya M, Sugito T. Congenital dilatation of the common bile duct in children. The etiologic significance of the narrow segment distal to the dilated common bile duct. *Z Kinderchir* 1984;39:40-5
14. Choi HK, Lee JK, Lee KH, et al. Differential diagnosis for intrahepatic biliary cystadenoma and hepatic simple cyst: significance of cystic fluid analysis and radiologic findings. *Journal of clinical gastroenterology.* 2010;44:289-93.
15. O'Connor OJ, O'Neill S, Maher MM. Imaging of biliary tract disease. *AJR Am J Roentgenol* 2011; 197: W551-8.
16. Caroli J, Soupault R, Kossakowski J, Plocker L. [Congenital polycystic dilatation of the intrahepatic bile ducts; attempt at classification] *Sem Hop.* 1958;34:488-95/SP
17. Clifton MS, Goldstein RB, Slavotinek A, Norton ME, Lee H, Farrell J, Nobuhara KK. Prenatal diagnosis of familial

- type I choledochal cyst. *Pediatrics*. 2006;117:e596–e600
18. Caroli J, Couinaud C, Soupault R, Porcher P, Eteve J. [A new disease, undoubtedly congenital, of the bile ducts: unilobar cystic dilation of the hepatic ducts] *Sem Hop*. 1958;34:496–502/SP.
 19. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 2 of 3: Diagnosis. *Can J Surg*. 2009;52:506–511.
 20. Atkinson HD, Fischer CP, de Jong CH, Madhavan KK, Parks RW, Garden OJ. Choledochal cysts in adults and their complications. *HPB (Oxford)* 2003;5:105–110.
 21. Kiresi DA, Karabacakoglu A, Dilsiz A, Karaköse S. Spontaneous rupture of choledochal cyst presenting in childhood. *Turk J Pediatr*. 2005;47:283–286.
 22. Nicholl M, Pitt HA, Wolf P, Cooney J, Kalayoglu M, Shilyansky J, Rikkers LF. Choledochal cysts in western adults: complexities compared to children. *J Gastrointest Surg*. 2004;8:245–252.
 23. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 2 of 3: Diagnosis. *Can J Surg*. 2009;52:506–511.
 24. Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobayashi T. Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. *Cancer*. 1979;44:1134–1141.
 25. Lee HK, Park SJ, Yi BH, Lee AL, Moon JH, Chang YW. Imaging features of adult choledochal cysts: a pictorial review. *Korean J Radiol*. 2009;10:71–80.
 26. Stott MA, Farrands PA, Guyer PB, Dewbury KC, Browning JJ, Sutton R. Ultrasound of the common bile duct in patients undergoing cholecystectomy. *J Clin Ultrasound* 1991; 19: 73-6.
 27. Visser BC, Suh I, Way LW, Kang SM. Congenital choledochal cysts in adults. *Arch Surg* 2004;139:855-62.
 28. Liang P, Cao B, Wang Y, et al. Differential diagnosis of hepatic cystic lesions with gray-scale and color Doppler sonography. *JCU*. 2005;33:100-5.
 29. Choi BI, Yeon KM, Kim SH, et al. Caroli disease: central dot sign in CT. *Radiology* 1990;174:161-3.
 30. Oruc E, Yildirim N, Topal NB, et al. The role of diffusion-weighted MRI in the classification of liver hydatid cysts and differentiation of simple cysts and abscesses from hydatid cysts. *Diagnostic and interventional radiology* 2010;16:279-87.
 31. Seo JK, Kim SH, Lee SH, et al. Appropriate diagnosis of biliarycystic tumors: comparison with a typical hepatic simple cysts. *European journal of gastroenterology&hepatology* 2010;22:989-96.
 32. Hai S, Hirohashi K, Uenishi T, et al. Surgical management of cystic hepatic neoplasms. *Journal of gastroenterology* 2003;38:759-64.
 33. Tan SS, Tan NC, Ibrahim S, Tay KH. Management of adult choledochal cyst. *Singapore Med J*. 2007;48:524–527
 34. Soreide K, Soreide JA. Bile duct cyst as precursor to biliary tract cancer. *Ann Surg Oncol*. 2007;14:1200–1211.
 35. Watanabe Y, Toki A, Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 1999; 6: 207-212.
 36. Khan SA, Davidson BR, Goldin R, Pereira SP, Rosenberg WM, Taylor-Robinson SD, Thillainayagam AV, Thomas HC, Thursz MR, Wasan H. Guidelines for the diagnosis and treatment of cholangiocarcinoma: consensus document. *Gut*. 2002;51 Suppl 6:VI1–VI9.
 37. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg*. 1977;134:263–269.
 38. Jablonska B. Biliarycysts: Etiology, diagnosis and management. *World J Gastroenterol*. 2012; 18(35): 4801–4810.