

Bölüm 3

SAFRA KANALI KİSTLERİ

Recep Erçin SÖNMEZ¹

1. GİRİŞ

Safra kanalı kistleri çocukluk çağının bir problemi olmakla birlikte hastaların yaklaşık %20'si tanıyı yetişkinlik çağında almaktadır (1). Yetişkin hastalarda hastalığın klinik seyri ve yönetimi genç hastalarinkinden farklı olabilmektedir. Eşlik eden diğer hepatobilier patolojiler sıkça görülebilmektedir (2-7). Bundan ötürü safra kanalı kistlerinin cerrahi yönetimi oldukça karmaşık ve teknik açıdan zorlu olabilmektedir. Hastalığın heterojenliğine ve klinik çalışmaların az sayıda olmasına karşın, ekstrahepatik safra kanalı kistlerinin eksizyonu ortak bir konsensus olarak kabul edilmiştir. Bununla birlikte, intrahepatik safra kanalı kistlerinin yönetimi tartışmalı olmaya devam etmektedir ve eksizyondan sonra biliyoenterik sürekliliği yeniden sağlamak için tercih edilen yöntem tartışmalıdır.

2. TEŞHİS

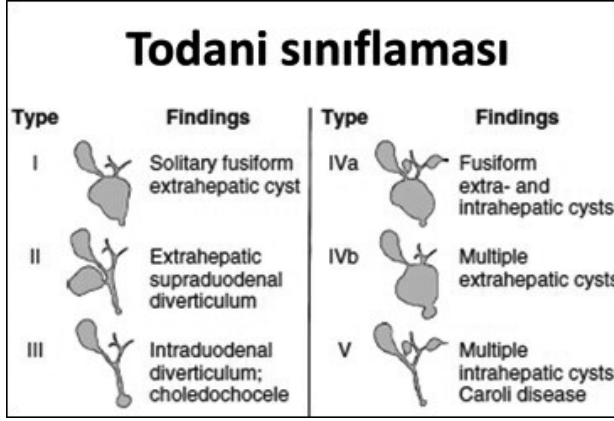
2.1. Sınıflama

Safra kanalı kistleri, kistin yeri, yaygınlığı ve şekline göre sınıflandırılmaktadır. Her ne kadar sıklıkla 'koledok kisti' terimi kullanılsa da kist sadece ana safra kanalında değil ama ekstrahepatik veya intrahepatik safra yolunun herhangi bir yerinde de olabilmektedir. Ekstrahepatik safra kanalı kistlerinin ilk sınıflandırılması 1959'da Alonso-Lej ve arkadaşları tarafından yapılmıştır. İntrahepatik kistleri içermeyen bu sınıflama bundan sonra tanımlanan diğer sınıflamalara temel oluşturmuştur. Safra kanalı kistlerini tanımlamak için belli bir kriterin olmaması ve safra yollarına girişim yapılmış hastalarda buna sekonder gelişen safra yollarındaki genişleme tanı koymayı güçleştirmektedir.

Caroli ve arkadaşları tarafından 1958 yılında intrahepatik safra kanalı kistleri tanımlanmıştır. Kendi adını verdiği Caroli hastalığı, konjenital hepatik fibrozis veya 'Grumbach hastalığı' gibi varyantları içerebilen bir klinik durumu

¹ Op. Dr. İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Prof. Dr. Süleyman Yalçın Şehir Hastanesi Genel Cerrahi Kliniği sonmezercin@gmail.com

kapsamaktadır (8). Todani ise mevcut olan bu sınıflamayı ve Alonso-Lej'in yaptığı sınıflamayı birleştirerek günümüzde en sık kullanılan sınıflama sistemini oluşturmuştur (9) (Şekil 1).



Şekil 1. ('Blumgart's Surgery of the Liver, Biliary Tract and Pancreas: Sixth Edition' dan alınmıştır)

Todani sınıflamasına göre tip I kistler ekstrahepatik safra yolunun sakküler dilatasyonudur. Bunun alt sınıfı olan tip Ia'da safra kesesini içine alan dilatasyon mevcut iken tip Ib'de distal koledok düzeyinde safra yolu dilate gözüktür. Pankreatik kanal ve ana safra kanalının 'pankreatobilier birleşim anomalisi' ile birlikte dilatasyonu tip Ic olarak adlandırılmıştır (10).

Tip II safra kanalı kistleri, ortak hepatic kanal veya ortak safra kanalı yerleşimli supraduodenal bir divertiküldür. Tip III, ortak safra kanalında distal yerleşimli bir koledokoseli tanımlamaktadır. Diğer safra kanalı kistlerinden daha sık olarak pankreatit kliniği genellikle tip III kistlerde görülmektedir (11). Tip IV kistler hem intrahepatik hem de ekstrahepatik safra yolları yerleşimli olabilmektedir. Tip IVa, ortak safra kanalından intrahepatik safra kanallarına uzanım gösteren dilatasyonu tanımlar iken tip IVb de intrahepatik kanalların korunup ekstrahepatik safra kanallarındaki kistik genişlemenin olduğu evredir. Yaygın intrahepatik kistlerin olduğu durum, ekstrahepatik kanalların tutulup tutulmadığına bakılmaksızın, Caroli hastalığı olarak adlandırılmıştır.

Klinik yönetimi tek başına kistin yerleşimine göre değil ancak konfigürasyonuna göre de farklılık gösterebilmektedir. Öyle ki, aynı yerleşim bölgesindeki kistlerin farklı konfigürasyonlara göre tedavi şekilleri de değişebilmektedir. Bu nedenle zaman içerisinde mevcut sınıflandırmalarda yeni eklemeler yapılmıştır. Todani sınıflandırmasına, tip Id ve tip VI safra kanalı kistleri gibi ek alt tipler eklenmiştir.

Tip Id, genişlemiş ortak safra kanalı veya ortak hepatik kanala ek olarak sistik kanalın genişlemesi ile birlikte kistin bikornal konfigürasyonunu tarif etmektedir (12, 13). Şu ana kadar yalnızca birkaç vaka bildirimini olan Tip VI safra kanalı kisti ise izole sistik kanal dilatasyonu olarak literatüre kazandırılmıştır (14, 15).

3. ETİYOLOJİ

Safra kanalı kistlerinin oluşum mekanizmasını açıklayan birçok farklı teori öne sürülmüş olsa da bunlar arasında en çok kabul göreni anormal bir pankreatobilier duktal bileşkeye sekonder geliştiği yönündedir (16, 17). Bu teoride, anormal pankreatobilier duktal bileşkeye bağlı olarak pankreas sıvısının safra kanalına 'reflux' şeklinde akışı ile meydana gelen enflamasyon ve dilatasyon gelişmesi yönündedir. Bu klinik durum, distal safra kanalı içerisinde yapılacak sıvı örneklemede pankreatik enzim yüksekliği (18), bilier manometrik ölçümler (19) ve safra kanalı duvarındaki 'duktal epitelyal hiperplazi, yuvarlak hücre infiltrasyonu ve belirgin duktal fibrozis' varlığı (20) ile desteklenmektedir. Aynı zamanda pankreatobilier duktal bileşke anomalisi ile safra yolu kanseri arasında ilişki ortaya konulmuştur (21, 22).

Pankreatikobilier bileşkenin anatomik anomalileri tip I ve IV safra kanalı kistleri ile ilişkilidir. Her ne kadar net bir şekilde ortaya konulmamış olsa da aile üyeleri arasında benzer tipte safra kanalı kistleri varlığının bildirilmiş olması genetik faktörün de olası rolünü düşündürmektedir.

Aile üyelerinde aynı tip safra kanalı kistlerinin raporları, kalıtsal bir faktörün, nadiren de olsa, safra kanalı kistlerinin patogeneze katkıda bulunabileceğini düşündürmektedir (23). Bunun yanında, kist duvarının dar kısmındaki sinir ganglion hücrelerindeki azalma veya diğer deyişle oligoganglionosis, kolonun Hirschsprung hastalığının biliyer eşdeğeri olabilir (24).

4. KLİNİK SEYİR

Safra kanalı kistleri nadir olarak gözükmektedir (25, 26). İnsidans, Batı ülkelerinde 100.000'de 1 ila 150.000 kişide 1 ila Asya'nın belirli bölgelerinde 13.000'de 1 arasında değişmektedir (27). Safra kanalı kistlerinin görülme sıklığı azalan sırayla tip I (%79), tip IV (%13), tip III (%4) ve tip II (%2,6) olarak bildirilmiştir. Ekstrahepatik bileşen içermeyen intrahepatik safra kanalı kistleri (Caroli hastalığı), biliyer kistik hastalığı olan tüm hastaların %1'inden daha azında görülmektedir. Tip IV safra yolu kistleri çocuklara nazaran erişkinlerde daha sık görülmektedir (7).

Cinsiyet dağılımına bakıldığında safra kanalı kistleri kadınlarda daha sık görülmektedir. Safra kanalı kistleri yıllarca asemptomatik kalabilir. Bu yüzden çoğunlukla başka nedenle yapılan tetkiklerde rastlantısal olarak saptanmaktadır. Semptomatik olduğu zamanlarda ise genellikle safra yolunun diğer hastalıklarını taklit eden tablo ile klinik bulgu vermektedir; epigastrik karın ağrısı, ateş ve hafif sarılık gibi. Kolanjit tablosunun eşlik etmesi durumunda sarılık hali daha da derinleşip sepsis belirtileri gelişebilmektedir. Özellikle tip I ve tip IV hastalarda safra kanalı obstrüksiyonuna sekonder kronik dönemde siroz ve hepatik fibrozis gelişebilmektedir. Bu hastalarda aynı zamanda hepato-splenomegali ve portal hipertansiyon da eşlik edebilmektedir. Karaciğer yetmezliği Caroli hastalığında geç görülmektedir. Safra kanalı kisti olan hastaların yaklaşık %30'unda klinik pankreatit hali mevcuttur (4). Kolanjitli hastaların aksine, pankreatitli hastalarda epigastrik ağrı ve kusma daha yoğun ve uzun süreli olmaktadır. Ateş ve sarılık daha az belirgindir. Alışılmadık olmasına rağmen kilo kaybı dikkat çekicidir çünkü bu bulguya sahip yetişkinlerin yaklaşık %70'i ilişkili bir safra kanalı malignitesini barındırmaktadır.

5. GÖRÜNTÜLEME

Safra yolunun diğer hastalıklarında kullanılan abdominal ultrasonografi (US), bilgisayarlı tomografi (BT), perkütan transhepatik kolanjiyografi (PTK), endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi (ERKP) ve manyetik rezonans kolanjiyografi (MRK) şüphe varlığında safra yolu kistlerinde de hem tanı koymada ve hem de yönetiminde sıkça başvurulabilmektedir. Non-invaziv ve kolay ulaşılır olması açısından US görüntüleme çoğunlukla ilk yöntem olarak tercih edilmektedir. Özellikle tip I kist ve Caroli hastalığının varyantlarını görüntüleme duyarlılığı yüksektir (28). Fokal duvar kalınlaşması veya nodülerite, malignite açısından şüphe uyandırmalıdır. Septasyon varlığının olmaması ayırıcı tanıda önemlidir (4). İçi boş organların önüne geldiği koledokosel (tip III kist) gibi durumlarda etkinliği azalmaktadır.

BT'yi intravenöz (IV) kolanjiyografi ile birlikte değerlendirmek, kistin safra yolları ile ilişkisini göstermede yardımcı olabilmektedir (29).

Kistin lokasyonunu ve konfigürasyonunu göstermede kolanjiyografi duyarlı bir görüntüleme yöntemidir. Bunun yanında safra yolundaki darlığı görüntüleme, distal safra yolunun pankreas kanalı ile ilişkisini belirlemede, olası taş varlığını ve malignite düşündürtebilecek durumların değerlendirmesinde avantajlı bir yöntemdir. Tüm bu özelliklerinden ötürü kolanjiyografi safra yolu kistlerinin yönetiminde oldukça değerli bir görüntüleme yöntemidir.

Ekstrahepatik safra yolunun ve anormal pankreatikobiliyer duktal bileşkenin değerlendirilmesinde ERKP değerli bir yöntemdir (17, 30). Bunun yanında farklı tekniklerle biyopsi imkanı tanınması, malignite ekartasyonu ve olası taş-çamur varlığında tedavi şansı sunması açısından önemli avantaj sağlamaktadır. Tip III kistler için tercih edilen prosedür ERKP'dir çünkü endoskopik papillotomi potansiyel olarak terapötiktir (31, 32). 'SpyGlass' kolanjiyoskopi safra kanalı kistlerinin yönetiminde ilerisi için umut vaad etmektedir (33).

PTK; Roux-en-Y hepatojejunostomisi nedeniyle ERKP yapılması teknik olarak mümkün olmayan ve intrahepatik safra kanallarının tutulduğu tip IV safra kanalı kistlerinde etkili bir görüntüleme aracı olabilmektedir (30). Buna karşın pankreatikobiliyer bileşkenin görüntülenmesinde yetersiz kalabilmektedir. Biliyer sepsisin kontrolü veya cerrahi rekonstrüksiyona yardımcı olmak için endike olduğunda PTK ile perkütan biliyer drenaj yapılabilmektedir.

MRKP, safra kanallarını görüntülemeye altın standart yöntem haline gelmiştir. Non-invaziv olması, safra ağacı ve pankreatik kanal anatomisini mükemmel bir şekilde görüntülemesi önemli avantajlarıdır. Sacher ve arkadaşları (34), MRKP'nin safra kanalı kistlerini saptamada %96 ila %100 arasında duyarlılık oranına, anormal pankreatobiliyer bileşke teşhisi için %53 ila %100'lük duyarlılık oranına, koledokolitiazis için %100 ve kolanjiokarsinomlar için %87'lik duyarlılık oranlarına sahip olduğunu bildirmiştir. Tüm bunlar MRKP'yi ameliyat öncesi altın standart görüntüleme yöntemi haline getirmektedir.

6. EŞLİK EDEN DİĞER HEPATOBİLİER PATOLOJİLER

Diğer hepatobiliyer patolojilerin safra kanalı kistlerine eşlik etmesi erişkin hastalarda sıkça rastlanmaktadır. Bunlar arasında en sık; hepatolitiazis, taşlı kolesistit, pankreatit, kolanjiokarsinom, intrahepatik apse ve portal hipertansiyonlu siroz yer almaktadır. Pediatrik hasta grubunda vaka sunumu düzeyinde bildirilmiş olsa da yetişkinlerde safra kanalı kistlerinin perforasyonu beklenen bir durum değildir. Yukarıdaki sıralandırılan klinik durumlar arasında safra kanalı kistlerine yetişkinlerde en sık eşlik eden durum safra yolu taşlarıdır. Bu oran %2 ila %72 arasındadır (35). Bu taşlar özellikle hepatojejunostomi gibi cerrahi öyküsü bulunan hastalarda kısmi veya tam anastomoz darlıklarına bağlı olarak da gelişebilmektedir. Hepatolitiazis en sık olarak tip IV safra kanalı kistlerinde rastlanılmaktadır. İntrahepatik taşlar segmental veya loba olarak safra kanallarında tıkanıklığa yol açıp bu seviyede kronik dönemde apse ve fibroze yol açabilmektedir. Obstrüksiyona sekonder gelişen intrahepatik apseler çoğunlukla karaciğerin sol lobunda yerleşim göstermektedir.

Pankreatitin safra kanalı kistleri ile ilişkisi özellikle erişkinlerde iyi bilinmektedir. Bildirilen yaygınlık %2 ile %70 arasında değişmektedir (36). Safra kanalı kistleriyle ilişkili pankreatit tipik olarak hafiftir. Pankreatitin klinik paterni akutur ve sıklıkla tekrarlayıcıdır. Safra kanalı kistleriyle ilişkili kronik pankreatit veya endokrin veya ekzokrin yetmezlik nadirdir.

Safra kanalı kistleri ile ilişkili pankreatitte pankreatikobiliyer bileşke veya ortak kanalda pankreatik kanalın taşlarla tıkanması tetikleyici faktör olarak kabul edilmektedir. Her ne kadar bununla ilgili yayımlanmış yeterli sayıda çalışma olmasa da pankreatit gelişiminde rol alabilecek başka bir mekanizma pankreas kanalına safranın geri akışıdır (36, 37).

7. MALİGNİTE VE SAFRA KANALI KİSTLERİ

Safra kanalı kistlerinin malignite ile birlikteliği çoğunlukla eksise edilen piyesin histopatolojik değerlendirmesinde saptanmaktadır. Bu sebeple gerçek birlikteliğinin ne oranda olduğu bilinmemektedir. Safra kanalı kistlerinden kaynaklanan veya safra kanalı kistleriyle ilişkili olan hepatobiliyer maligniteler arasında kolanjiokarsinom, adenoakantom, skuamöz hücreli karsinom, anaplastik karsinom, safra kanalı sarkomu, hepatosellüler karsinom, pankreas karsinomu ve safra kesesi karsinomu yer almaktadır (38). Bunların arasında en sık birliktelik gösteren (%70) kolanjiyokarsinomdur (25). Safra kesesi kanserleri safra kanalı kistleriyle birlikte ikinci en yaygın malignitedir ve ilişkili malignitelerin yaklaşık %20'sini oluşturmaktadır. Kistle ilişkili malignite insidansı yaşa bağlıdır ve yaş ilerledikçe risk de giderek artmaktadır. Altmış yaşından büyük kişilerde malignite oranları %38'e kadar çıkabilmektedir. Bu bulgular biliyer kistik hastalığı olan ileri yaştaki erişkinlerde karsinom şüphesinin yüksek olması gerekliliğini vurgulamaktadır.

Safra kanalı kistleri ile ilişkili maligniteler, kist içinde veya karaciğer veya pankreatikobiliyer sistem içinde başka bir yerde ortaya çıkabilir. Ayrıca, kist eksizyonu yapıldıktan sonra da malignite gelişebilmektedir (39). Sastry ve arkadaşları (25) malignite insidansını tip I'de %7,6, tip II'de %4,3, tip III'te %4,0, tip IV'te %9,2 ve tip V'de %2,5 olarak bildirmişlerdir.

Kist zemininde gelişen malignitelerin yaklaşık %60'ında K-ras ve p53 mutasyonları saptanmıştır (40). Kanserli hastalarda sekonder safra asitlerinin varlığı da safra kanalı mukozasında gelişen metaplazi-displazi süreciyle ilişkilendirilmiştir ancak mutlak bir ilişki ortaya şu ana dek konulamamıştır.

Safra kanalı tümörlerine benzer şekilde safra kanalı kistleri zemininde gelişmiş

malignitelerin sağkalım oranları düşüktür. Hastaların önemli bir kısmında gecikmiş tanıya bağlı olarak cerrahi rezeksiyon mümkün olmamaktadır.

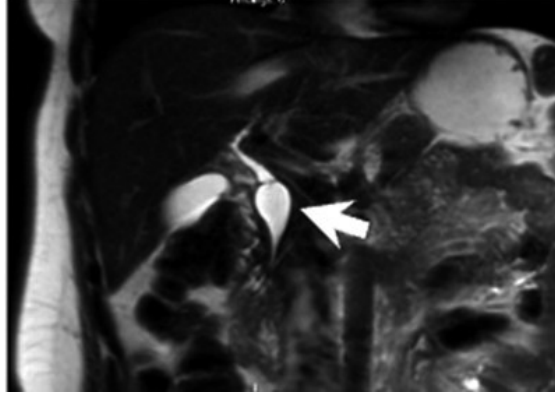
8. TEDAVİ

Safra kanalı kisti olan erişkinlerin cerrahi tedavisi, kistin tipine ve ilişkili hepatobilier patolojinin varlığına bağlıdır. Ameliyat öncesi yönetimin amaçları, kistik sürecin ve ilişkili duktal patolojinin tanımlanması ve olası biliyer enfeksiyonların kontrolüdür. Daha önce kiste bağlı cerrahiden sonra tekrarlayan semptomları olan hasta, anastomoz darlığı, duktal taşlar, safra yolu malignitesi, siroz ve portal hipertansiyon açısından mutlaka değerlendirilmelidir. Biliyer enfeksiyonların kontrolünde safrada konsantrite olan ve proksimal enterik bakterilere etkili geniş spektrumlu antibiyotikler tercih edilmelidir. Sepsis IV antibiyotiklerle düzelmediğinde, enfekte safra kanalı kistlerinin perkütan veya endoskopik drenajı gerekebilmektedir.

Safra kanalı kistlerinin kesin tedavisi cerrahidir. Genel olarak, tüm safra kanalı kistleri eksize edilmeli ve mukoza-mukoza bilioenterik anastomoz ile safra akışı yeniden sağlanmalıdır. Tam eksizyon mümkün değil ise, kısmi kist eksizyonu ve kist kalıntısının epitel ile kaplı bir kısmına Roux-en-Y sisto-jejunostomi yapılmalıdır. Eksternal drenajın safra kanalı kistlerinin tedavisinde tek başına yeri yoktur. Olası anastomoz striktürü açısından erişkin hastalarda uzun dönem takip sürdürülmelidir.

8.1. Tip I kist

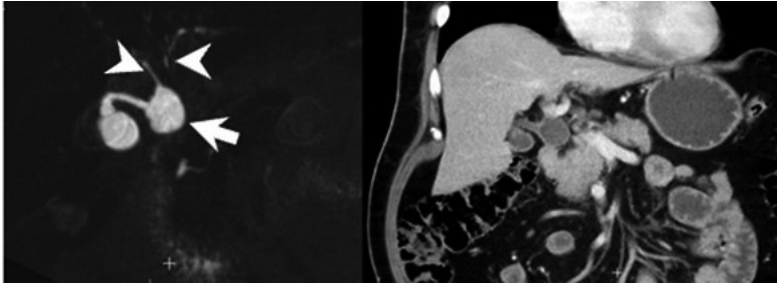
Tip I safra kanalı kisti (Şekil 2) için çoğunlukla uygulanan tedavi şekli total kist eksizyonu ile birlikte Roux-en-Y hepatikojejunostomi (HJ) dir. Eğer kist pankreas başına uzanır ise pankreatikoduodenektomi bazen gerekli olabilmektedir. Ancak çoğu kez buna gerek kalmadan kist pankreas başından ayrılabilir. Erişim kolaylığı açısından hepatikoduodenostomi avantaj sağlayabilmektedir. Bunun yanında endoskopik ulaşım sağlaması açısından da hepatikojejunostomiye üstünlük sağlamaktadır. Ancak bazı çalışmalarda hepatikoduodenostomi sonrası gastrik ve biliyer kaynaklı malignitelerin geliştiğini bildirmiştir. Bundan ötürü günlük pratikte bu yöntem çok sık tercih edilmemektedir.



Şekil 2. Tip I safra kanalı kisti (dilatasyon) görünümü

8.2. Tip II kist

Kist eksizyonu tip II safra kanalı kistlerinde (Şekil 3) tercih edilen yöntemdir (41). Retrospektif bir çalışmada safra kanalı divertiküllerinin %58'i üst, %21'i orta ve diğer %21'i alt kesimde saptanmıştır. Teknik olarak tip II safra kanalı kistlerinin eksizyonu kolesistektomiye benzer. Kist boyununun ortak kanalla birleştiği yerdeki boyutuna bağlı olarak, boyun ya bağlanabilir ya da primer olarak kapatılabilir ya da T-tüpü dekompresyonu ile kapatma sağlanabilir. Tip II kistlerin laparoskopik rezeksiyonu da tarif edilmiştir ve açık prosedürle aynı prensiplere sahiptir.

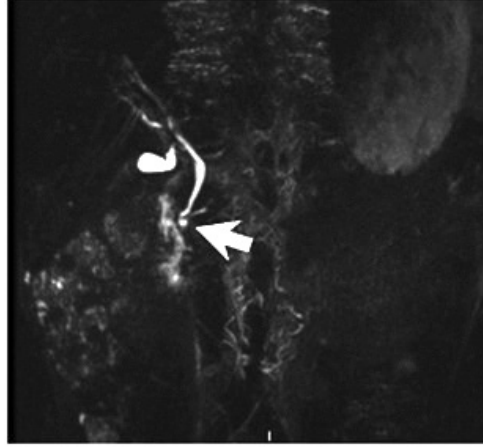


Şekil 3. Tip II safra kanalı kisti (divertikül) görünümü

8.3. Tip III kist (Koledokosel)

Tip III safra kanalı kistleri (Şekil 4), diğer adıyla koledokoseller, duodenuma çıkıntı yapan distal safra kanalının gerçek kistleridir. Hastalarda biliyer kolik, kolanjit veya pankreatit kliniği görülebilmektedir. Eskiden kistin eksizyonu önerilirken günümüzde sfinkteretomi yöntemi ile birlikte kiste unroofing

uygulanması tercih edilmektedir. (42). ERKP'nin terminal pankreatik safra anatomisini tanımlamadaki tanısal avantajı ile birleştiğinde endoskopik tedavinin mükemmel uzun vadeli sonuçları, endoskopik yaklaşımı açıkça desteklemektedir. Bildirilmiş karsinom vakası çok az sayıda olduğundan cerrahi ile kistin eksizyonu barındırdığı birçok risk açısından önerilmemektedir.

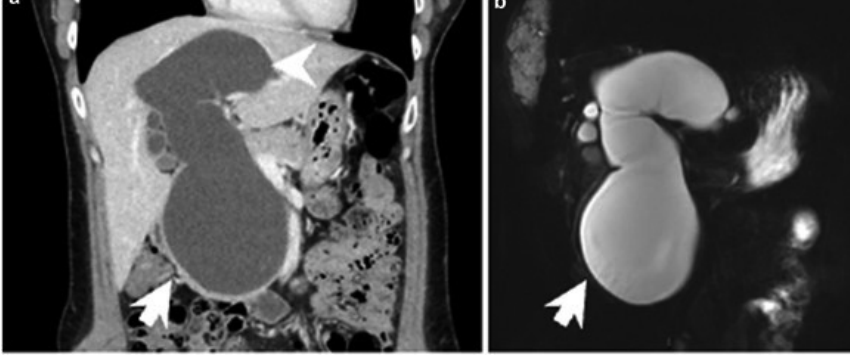


Şekil 4. Tip III safra kanalı kisti (koledokozel) görünümü

8.4. Tip IV kist

Tip IV safra kanalı kistleri (Şekil 5) için tercih edilen tedavi, ekstrahepatik kistin çıkarılması, kolesistektomi ve Roux-en-Y hepatikojejunostomidir (7). İntrahepatik komponenti olabilmesi nedeniyle tip IVa kistlerin cerrahi yönetimi daha kompleks olabilmektedir. Hepatolitiazis, apse, striktür gibi ek klinik durumlar eşlik etmediği takdirde Roux-en-Y hepatikojejunostomi yeterli olabilmektedir. Bunun aksine intrahepatik litiazise sekonder safra kanalında striktür, parenkimde fibrozis veya apse olması halinde hepatik rezeksiyon gerekebilmektedir. Tip IVa kistleri ve portal hipertansiyonu olan hastalara kist drenajına nazaran karaciğer nakli daha kalıcı bir çözüm sağlayabilmektedir. Sirotik hastalarda intrahepatik kistlerin rezeksiyonu morbidite ve mortalite oranlarında artış ile ilişkilidir ve genellikle kontrendikedir.

'Kings' College Hospital' tarafından ekstrahepatik genişlemeler 'kistik' ve 'fusiform' olmak üzere ikiye ayrılmıştır. Tip IVb kistlerinin tedavisinin uzun vadeli sonuçları, tip I safra kanalı kistlerinininkine benzemektedir.



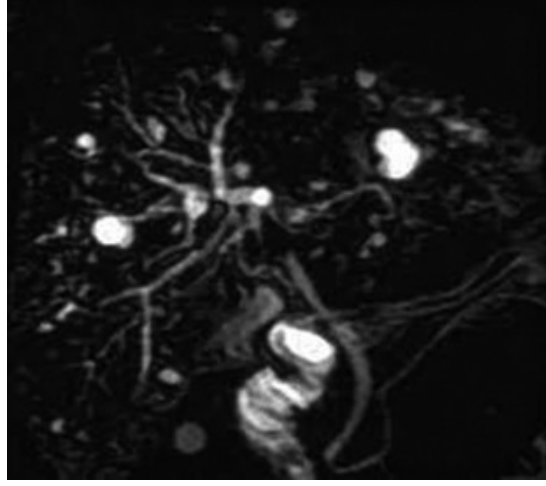
Şekil 5. Tip IV safra kanalı kisti (intra-ekstra hepatik dilatasyonlar) görünümü

8.5. Caroli hastalığı

Caroli hastalığının tedavisi, intrahepatik safra kanalı kistlerinin dağılımına ve konjenital hepatik fibrozis, sekonder biliyer siroz veya karsinom varlığına bağlıdır. Yetişkinlerde Caroli hastalığı, bir hepatik lob veya segmentle sınırlı lokalize bir formda veya tüm intrahepatik safra ağacını içeren yaygın bir formda ortaya çıkabilmektedir (Şekil 6). Çoğunlukla sol intraduktal sistem tutulmaktadır (43). Roux-en-Y kolanjiyojejunostomi ile birlikte karaciğer rezeksiyon genellikle tercih edilmektedir. Hastalığın lokalize olduğu durumlarda tek başına drenaj yöntemleri uygulanabilmektedir. Bu hastalarda intrahepatik litiazis ve staza sekonder gelişen kolanjit atakları sıkça görülmektedir. Buna bağlı gelişen apse ve fibrozis yönetimi çok daha karmaşık bir hale getirmektedir.

Diffüz Caroli hastalığı olan hastaların çoğunda kronik tekrarlayan kolanjit ve varis kanaması olan portal hipertansiyon vardır ve bu hastaların ölümleri karaciğer yetmezliği veya karsinomaya sekonderdir. Antibiyotikler, analjezikler ve litolitik ajanları içeren uzun süreli medikal tedavi semptomları düzeltebilir ancak kalıcı olarak ortadan kaldırmaz. Yaygın intrahepatik tutulumu olan hastalarda genişletilmiş rezeksiyonlar önerilmektedir (43).

Günümüzde Caroli hastalığının tedavisinde kanıtlanmış en etkin tedavi yöntemi karaciğer naklidir (44). Yapılan multisentrik bir çalışmada rezeksiyon uygulanmış ve karaciğer nakli yapılmış hastalarda ortalama 5 yıllık sağkalım oranları sırasıyla %89 ve %97 olarak bildirilmiştir (45). Başka bir seride Caroli hastalığı tanısı almış 21 hastanın 19'una rezeksiyon, 2'sine karaciğer nakli uygulanmıştır. Beş yıllık takipte her iki grupta kabul edilebilir oranlarda morbidite oranları saptanmıştır (46).



Şekil 6. Caroli hastalığı (yaygın intrahepatik safra kanalı kistleri)

9. MİNİMAL İNVAZİV CERRAHİ

Laparoskopik kist eksizyonu ve Roux-en-Y hepatikojejunostomi yöntemi ilk defa 1995 yılında tip I safra kanalı kisti olan pediatrik hastada uygulanmıştır (47). Laparoskopik kist eksizyonu ve hepatikojejunostomi ile safra kaçağı oranı %1,6 ile %8,1 arasında bildirilmiştir. Açık cerrahi ile karşılaştırıldığında post-operatif komplikasyonlar açısından minimal invaziv cerrahinin benzer sonuçlara sahip olduğu görülmüştür. Bunun yanında ufak kesi, daha az ağrı, anatominin çok daha detaylı olarak görüntülenmesi, hızlanmış iyileşme süresi gibi sağladığı avantajlarla birlikte laparoskopik cerrahide artan tecrübe safra kanalı kistlerinin cerrahi yönetiminde minimal invaziv cerrahiye daha çok tercih edilir duruma getirmiştir. Öte yandan genel laparoskopik ve hepatopankreatobilier cerrahide belli bir düzeyde deneyim ve beceri gerektirdiğini vurgulamak gerekmektedir.

10. SONUÇ

Safra kanalı kistleri nadir görülen kistik dilatasyonlardır. Anatominin net bir şekilde ortaya konulabilmesi için yüksek kalitede ve uygun görüntüleme yöntemlerinin tercih edilmesi gerekmektedir. Tip III kistler, veya koledokosellerin çoğu endoskopik olarak yönetilebilse de diğer tiplerde genellikle cerrahi girişimler uygulanmaktadır. Gelecekte gelişmiş görüntüleme yöntemleri, yeni biyokimyasal belirteçler sayesinde malignite riski barındıran hastalar erkenden tanınıp cerrahi eksizyon için yönlendirilebilir.

KAYNAKÇA

1. Altman RP: Choledochal cyst. In Blumgart LH, editor: Surgery of the liver and biliary tract, ed 2, Edinburgh, 1994, Churchill Livingstone, p 1177.
2. Nagorney DM, LeSage GD, Charboneau JW, et al. Cystadenoma of the proximal common hepatic duct: the use of abdominal ultrasonography and transhepatic cholangiography in diagnosis. Mayo Clin Proc. 1984;59(2):118-121.
3. Gigot JF, Nagorney DM, Farnell MB, et al. Bile duct cysts: A changing spectrum of presentation. J Hep Bil Pancr Surg. 1996;3:405-411.
4. Nagorney DM, McIlrath DC, Adson MA. Choledochal cysts in adults: clinical management. Surgery. 1984;96(4):656-663.
5. Ono J, Sakoda K, Akita H. Surgical aspect of cystic dilatation of the bile duct. An anomalous junction of the pancreaticobiliary tract in adults. Ann Surg. 1982;195(2):203-208.
6. Shah OJ, Shera AH, Zargar SA, et al. Choledochal cysts in children and adults with contrasting profiles: 11-year experience at a tertiary care center in Kashmir. World J Surg. 2009;33(11):2403-2411.
7. Todani T, Watanabe Y, Fujii T, et al. Congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement. Arch Surg. 1984;119(9):1038-1043.
8. Grumbach R, et al. Maladie fibrokystique du foie avec hypertension portale chez l'enfant: deux observations. Arch Anat Cytol Pathol. 1954;74:30.
9. 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(2):263-269.
10. Todani T, Watanabe Y, Toki A, et al. Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVA cysts with primary ductal stricture. J Hepatobiliary Pancreat Surg. 2003;10(5):340-344.
11. Ziegler KM, Pitt HA, Zyromski NJ, et al. Choledochoceles: are they choledochal cysts?. Ann Surg. 2010;252(4):683-690.
12. Michaelides M, Dimarelou V, Kostantinou D, et al. A new variant of Todani type I choledochal cyst. Imaging evaluation. Hippokratia. 2011;15(2):174-177.
13. Yoon JH. Magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis of choledochal cyst involving the cystic duct: report of three cases. Br J Radiol. 2011;84(997):e18-e22.
14. Conway WC, Telian SH, Wasif N, et al. Type VI biliary cyst: report of a case. Surg Today. 2009;39(1):77-79.
15. De U, Das S, Sarkar S. Type VI choledochal cyst revisited. Singapore Med J. 2011;52(5):e91-e93.
16. Cheng SP, Yang TL, Jeng KS, et al. Choledochal cyst in adults: aetiological considerations to intrahepatic involvement. ANZ J Surg. 2004;74(11):964-967.
17. Komi N, Takehara H, Kunitomo K, et al. Does the type of anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cyst?. J Pediatr Surg. 1992;27(6):728-731.
18. Todani T, Urushihara N, Watanabe Y, et al. Pseudopancreatitis in choledochal cyst in children: intraoperative study of amylase levels in the serum. J Pediatr Surg. 1990;25(3):303-306.
19. Iwai N, Tokiwa K, Tsuto T, et al. Biliary manometry in choledochal cyst with abnormal choledochopancreatic ductal junction. J Pediatr Surg. 1986;21(10):873-876.
20. Oguchi Y, Okada A, Nakamura T, et al. Histopathologic studies of congenital dilatation of the bile duct as related to an anomalous junction of the pancreaticobiliary ductal system: clinical and experimental studies. Surgery. 1988;103(2):168-173.
21. Funabiki T, Matsubara T, Miyakawa S, et al. Pancreaticobiliary maljunction and carcinogenesis to biliary and pancreatic malignancy. Langenbecks Arch Surg. 2009;394(1):159-169.
22. Horaguchi J, Fujita N, Kobayashi G, et al. Clinical study of choledochocoele: is it a risk factor for biliary malignancies?. J Gastroenterol. 2005;40(4):396-401.
23. Iwafuchi M, Ohsawa Y, Naito S, et al. Familial occurrence of congenital bile duct dilatation. J Pediatr Surg. 1990;25(3):353-355.

Güncel Genel Cerrahi Çalışmaları IV

24. Kusunoki M, Saitoh N, Yamamura T, et al. Choledochal cysts. Oligoganglionosis in the narrow portion of the choledochus. *Arch Surg.* 1988;123(8):984-986.
25. Sastry AV, Abbadessa B, Wayne MG, et al. What is the incidence of biliary carcinoma in choledochal cysts, when do they develop, and how should it affect management?. *World J Surg.* 2015;39(2):487-492.
26. Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, et al. Choledochal cysts: presentation, clinical differentiation, and management. *J Am Coll Surg.* 2014;219(6):1167-1180.
27. Sato M, Ishida H, Konno K, et al. Choledochal cyst due to anomalous pancreatobiliary junction in the adult: sonographic findings. *Abdom Imaging.* 2001;26(4):395-400.
28. Young W, Blane C, White SJ, et al. Congenital biliary dilatation: a spectrum of disease detailed by ultrasound. *Br J Radiol.* 1990;63(749):333-336.
29. Höglund M, Muren C, Boijesen MW. Computed tomography with intravenous cholangiography contrast: a method for visualizing choledochal cysts. *Eur J Radiol.* 1990;10(2):159-163.
30. Savader SJ, Venbrux AC, Benenati JF, et al. Choledochal cysts: role of noninvasive imaging, percutaneous transhepatic cholangiography, and percutaneous biliary drainage in diagnosis and treatment. *J Vasc Interv Radiol.* 1991;2(3):379-385.
31. Sarris GE, Tsang D. Choledochoceles: case report, literature review, and a proposed classification. *Surgery.* 1989;105(3):408-414.
32. Venu RP, Geenen JE, Hogan WJ, et al. Role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in the diagnosis and treatment of choledochocoele. *Gastroenterology.* 1984;87(5):1144-1149.
33. Woo YS, Lee JK, Oh SH, et al. Role of SpyGlass peroral cholangioscopy in the evaluation of indeterminate biliary lesions. *Dig Dis Sci.* 2014;59(10):2565-2570.
34. Sacher VY, Davis JS, Sleeman D, et al. Role of magnetic resonance cholangiopancreatography in diagnosing choledochal cysts: Case series and review. *World J Radiol.* 2013;5(8):304-312.
35. Todani T, Watanabe Y, Toki A, et al. Reoperation for congenital choledochal cyst. *Ann Surg.* 1988;207(2):142-147.
36. Swisher SG, Cates JA, Hunt KK, et al. Pancreatitis associated with adult choledochal cysts. *Pancreas.* 1994;9(5):633-637.
37. Okada A, Oguchi Y, Kamata S, et al. Common channel syndrome--diagnosis with endoscopic retrograde cholangiopancreatography and surgical management. *Surgery.* 1983;93(5):634-642.
38. Fieber SS, Nance FC. Choledochal cyst and neoplasm: a comprehensive review of 106 cases and presentation of two original cases. *Am Surg.* 1997;63(11):982-987.
39. Ishibashi T, Kasahara K, Yasuda Y, et al. Malignant change in the biliary tract after excision of choledochal cyst. *Br J Surg.* 1997;84(12):1687-1691.
40. Shimotake T, Aoi S, Tomiyama H, et al. DPC-4 (Smad-4) and K-ras gene mutations in biliary tract epithelium in children with anomalous pancreaticobiliary ductal union. *J Pediatr Surg.* 2003;38(5):694-697.
41. Powell CS, Sawyers JL, Reynolds VH. Management of adult choledochal cysts. *Ann Surg.* 1981;193(5):666-676.
42. Masetti R, Antinori A, Coppola R, et al. Choledochocoele: changing trends in diagnosis and management. *Surg Today.* 1996;26(4):281-285.
43. Mercadier M, et al: Caroli's disease, *World J Surg* 8:22-29, 1984.
44. Harring TR, Nguyen NT, Liu H, et al. Caroli disease patients have excellent survival after liver transplant. *J Surg Res.* 2012;177(2):365-372.
45. Mabrut JY, Kianmanesh R, Nuzzo G, et al. Surgical management of congenital intrahepatic bile duct dilatation, Caroli's disease and syndrome: long-term results of the French Association of Surgery Multicenter Study. *Ann Surg.* 2013;258(5):713-721.
46. Fahrner R, Dennler SGC, Dondorf F, et al. Liver resection and transplantation in Caroli disease and syndrome. *J Visc Surg.* 2019;156(2):91-95.
47. Farello GA, Cerofolini A, Rebonato M, et al. Congenital choledochal cyst: video-guided laparoscopic treatment. *Surg Laparosc Endosc.* 1995;5(5):354-358.