

SAFRA KESESİ VE SAFRA YOLLARI
KİSTİK HASTALIKLARIErsin BATIBAY¹ - Gülten CAN SEZGİN²

DOI: 10.37609/akya.3785.c433

GİRİŞ

Biliyer kistler, safra yollarının anormal genişlemesiyle karakterize nadir görülen kistik lezyonlardır. İlk olarak Vater (1) tarafından 1723'te tanımlanan biliyer kistlerin etiyojisi hala belirsizliğini korumaktadır. Başlangıçta, ekstrahepatik safra kanalını içermelerinden dolayı koledok kistleri olarak adlandırılmıştır. Ancak orijinal klinik sınıflandırma, 1977'de intrahepatik kistleri de içerecek şekilde revize edilmiştir. Biliyer kistler; kanal darlıkları, kolanjit, taş oluşumu, rüptür, pankreatit ve sekonder biliyer siroz gibi önemli komplikasyonlarla ilişkilidir. Bazı biliyer kistlerin malignite riski yüksektir (2).

EPİDEMİYOLOJİ

Biliyer kistlerin batı toplumlarında görülme sıklığının 1:100.000 -1:150.000 olduğu tahmin edilmektedir (3). Yapılan çalışmalarda biliyer kistlerin görülme oranı ABD'de 13.500 doğumda 1, Avustralya'da ise 15.000 doğumda 1 olarak bildirilmiştir (4). Asya nüfusunda bu oran belirgin şekilde daha yüksektir ve bu toplumlarda 1/1000 oranında görülme sıklığı bildirilmiştir. Biliyer kist vakalarının yaklaşık üçte ikisi Japonya'da görülmektedir (5).

Asyalı nüfusta bu hastalığın neden yüksek oranda görüldüğü hala belirsizdir. Ayrıca, biliyer kistler kadınlarda daha sık görülmektedir. Kadınlarda erkeklerden 3-4 kat fazla oranda ortaya çıkmaktadır (6).

SINIFLANDIRMA

Alonso-Lej ve arkadaşları (2), 1959'da biliyer kistler için ilk sınıflandırma sistemini önerdiler ve geniş kabul gören 3 tip safra kanalı genişlemesini tanımladılar. Daha sonra 1977'de intrahepatik kistleri de içerecek şekilde genişletildi (6). 2003'te ise anormal bir pankreatikobiliyer bağlantının (APBJ) varlığını da kapsayacak şekilde sınıflandırma yeniden tanımlandı.

Son sınıflandırmada altı tip biliyer kist tanımlanmaktadır (Şekil 1) (6-10).

Tip I kistler: Kistlerin %50-%85'i tip I olup en sık görülen tiptir. Tip I kistler, ortak safra kanalının (koledok) kistik veya fusiform genişlemesiyle karakterizedir. Tip I kistler intrahepatik safra kanallarını içermez. Ayrıca, tip I kistler dört alt kategoriye ayrılır:

» **Tip IA** – Ortak safra kanalının yanı sıra ortak hepatik kanalın bir kısmının veya tamamının

¹ Uzm. Dr., Harran Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., Gastroenteroloji BD., Gastroenteroloji Yandal Asistanı, ersin0824@gmail.com, ORCID iD: 0000-0002-5775-495X

² Doç. Dr., Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları AD., Gastroenteroloji BD., gcsezgin@gmail.com, ORCID iD:0000 0001 5537 7882

rüntüleme çalışmaları (intravenöz kontrastlı MRG ve MRCP, intraduktal ultrason veya direkt kolanjiyoskopi) yapılması uygun olabilir. Tip III kist nedeni ile endoskopik sfinkterotomiyle tedavi edilen hastalarda, displaziye değerlendirmek için hem sfinkterotomi sırasında hem de bir yıl sonra kist mukozasının endoskopik biyopsilerinin alınması uygun olacaktır. Çıkarılan kistte malignite tespit edilen hastalar için ek tedavi ve takip gerekeceği akılda tutulmalıdır.

SONUÇ

Sonuç olarak, biliyer kistlerin erken dönemde ve uygun bir tedavi yöntemi uygulanarak tedavi edilmesi özellikle kolanjiokarsinom gelişmesi açısından koruyucu bir yaklaşım olacaktır. Erken tedavi daha az komplikasyon ile ilişkilidir. Çoğu vakada, cerrahi ile Roux-Y hepatikojejunostomi ile total kist eksizyonu tercih edilen yöntemdir. Cerrahi sonrası hastalar, safra anastomoz darlığı ve rezidü dokuda gelişebilecek malignite olasılığı nedeniyle takip edilmelidir.

KAYNAKLAR

- Jablonska B. Biliary cysts: etiology, diagnosis and management. *World J Gastroenterol.* 2012; 18(35): 4801–10. 10.3748/wjg.v18.i35.4801.
- Alonso-Lej F, Rever WB, Pessango DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg.* 1959;108:1–30.
- Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, et al. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. *Ann Surg* 1994; 220:644.
- Gigot J, Nagorney D, Farnell M, et al. Bile duct cysts: a changing spectrum of disease. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 1996;3:405–11.
- O'Neill JA., Jr Choledochal cyst. *Curr Probl Surg.* 1992; 29:361–410.
- 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.
- Cha SW, Park MS, Kim KW, et al. Choledochal cyst and anomalous pancreaticobiliary ductal union in adults: radiological spectrum and complications. *J Comput Assist Tomogr* 2008; 32:17.
- Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. *Can J Surg* 2009; 52:434.
- Molina SMF, Machado RLC, Palma NCS, et al. Todani choledochal cyst type II: case report and review. *Medwave* 2016;16:6583.
- Kleine RH, Schreuder AM, ten Hove A, et al. Choledochal malformations in adults in the Netherlands: Results from a nationwide retrospective cohort study. *Liver International* 2020; 40:2469.
- Babbitt DP. Congenital choledochal cyst: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol (Paris)* 1969; 12:231–40.
- Iwata F, Uchida A, Miyaki T, et al. Familial occurrence of congenital bile duct cysts. *J Gastroenterol Hepatol* 1998; 13:316.
- Lu, SC. Biliary cysts. In: Textbook of gastroenterology, Yamada, T (Eds), *Lippincott Williams and Williams*, Philadelphia 1999. p.2292.
- Funabiki T, Matsubara T, Miyakawa S, Ishihara S. Pancreaticobiliary maljunction and carcinogenesis to biliary and pancreatic malignancy. *Langenbecks Arch Surg* 2009; 394:159.
- Xia HT, Wang J, Yang T, et al. Sphincter of Oddi Dysfunction and the Formation of Adult Choledochal Cyst Following Cholecystectomy: A Retrospective Cohort Study. *Medicine (Baltimore)* 2015; 94:e2088.
- Weyant MJ, Maluccio MA, Bertagnolli MM, Daly JM. Choledochal cysts in adults: a report of two cases and review of the literature. *Am J Gastroenterol* 1998; 93:2580.
- 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; 33:2403.
- Tsuchiya R, Harada N, Ito T, et al. Malignant tumors in choledochal cysts. *Ann Surg.* 1977; 186:22–8.
- Søreide K, Søreide JA. Bile duct cyst as precursor to biliary tract cancer. *Ann Surg Oncol* 2007; 14:1200.
- Law R, Topazian M. Diagnosis and treatment of choledochocoeles. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2014; 12:196.
- Bismuth H, Krissat J. Choledochal cystic malignancies. *Ann Oncol.* 1999;10(Suppl 4):94–8.
- Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobayashi T. Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. *Cancer* 1979; 44:1134.
- Elnemr A, Ohta T, Kayahara M, et al. Anomalous pancreaticobiliary ductal junction without bile duct dilatation in gallbladder cancer. *Hepatogastroenterology* 2001; 48:382.
- Hidaka E, Yanagisawa A, Seki M, et al. High frequency of K-ras mutations in biliary duct carcinomas of cases with a long common channel in the papilla of Vater. *Cancer Res* 2000; 60:522.
- 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.)
- Drabek J, Keil R, Stovicek J, et al. The role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in choledochal cysts and/or abnormal pancreaticobiliary junction in children. *Prz Gastroenterol* 2017; 12:303.

27. Levy AD, Rohrman CA. Biliary cystic disease. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2003;32:233–63. doi: 10.1016/j.cpradiol.2003.08.002.)).
28. Son YJ, Lee MJ, Koh H, Kim S. Asymptomatic Bile Duct Dilatation in Children: Is It a Disease? *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2015; 18:180.
29. Fulcher AS, Turner MA, Sanyal AJ. Case 38: Caroli disease and renal tubular ectasia. *Radiology* 2001; 220:720.
30. Haliloglu M, Akata D, Gurel S, et al. Choledochal cysts in children: evaluation with three-dimensional sonography. *J Clin Ultrasound*. 2003;31:478–80.
31. Akhan O, Demirkazik FB, Ozmen MN, Ariyürek M. Choledochal cysts: ultrasonographic findings and correlation with other imaging modalities. *Abdom Imaging* 1994; 19:243.
32. Arshanskiy Y, Vyas PK, Type IV. Choledochal cyst presenting with obstructive jaundice: role of MR cholangiopancreatography in preoperative evaluation. *AJR Am J Roentgenol*. 1998;171:457–8.
33. Lam WW, Lam TP, Saing H, et al. MR cholangiography and CT cholangiography of pediatric patients with choledochal cysts. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173:401.
34. Dinsmore JE, Murphy JJ, Jamieson D. MRCP Evaluation of choledochal cysts. *J Pediatr Surg*. 2001;36:829–30.
35. Carrera C, Castiella A, Fernandez J, et al. Caroli's disease diagnosed by magnetic resonance cholangiopancreatography. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2002;14:577.)).
36. Park DH, Kim MH, Lee SK, et al. Can MRCP replace the diagnostic role of ERCP for patients with choledochal cysts? *Gastrointest Endosc* 2005; 62:360.
37. Kim SH, Lim JH, Yoon HK, et al. Choledochal cyst: comparison of MR and conventional cholangiography. *Clin Radiol* 2000; 55:378.
38. Hamada Y, Tanano A, Takada K, et al. Magnetic resonance cholangiopancreatography on postoperative work-up in children with choledochal cysts. *Pediatr Surg Int*. 2004;20:43–6.
39. Hussain ZH, Bloom DA, Tolia V. Caroli's disease diagnosed in a child by MRCP. *Clin Imaging*. 2000;24:289–91.
40. Keil R, Snajdauf J, Rygl M, et al. Diagnostic efficacy of ERCP in cholestatic infants and neonates--a retrospective study on a large series. *Endoscopy* 2010; 42:121.
41. Pietrabissa A, Boggi U, Di Candio G, et al. Unsuspected choledochal cyst during laparoscopic cholecystectomy. *Surg Endosc*. 1995;9:1127–9.
42. Sugiyama M, Haradome H, Takahara T, et al. Anomalous pancreaticobiliary junction shown on multidetector CT. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180:173.
43. Moparty B, Chaya CT, Riall TS, et al. EUS findings of 2 large enteric submucosal masses in a patient with choledochocoele. *Gastrointest Endosc*. 2006;64:436–7.
44. Yazumi S, Takahashi R, Tojo M, et al. Intraductal US aids detection of carcinoma in situ in a patient with a choledochal cyst. *Gastrointest Endosc* 2001; 53:233.
45. Lambie H, Cook AM, Scarsbrook AF, et al. Tc99m-hepatobiliary iminodiacetic acid (HIDA) scintigraphy in clinical practice. *Clin Radiol* 2011; 66:1094.
46. Sood A, Senthilnathan MS, Deswal S, et al. Spontaneous rupture of a choledochal cyst and the role of hepatobiliary scintigraphy. *Clin Nucl Med* 2004; 29:392.
47. Warren B, Han S, Shah RJ. Dysplastic progression of a choledochal cyst on video cholangioscopy. *Endoscopy* 2021; 53:E285.
48. Aggarwal S, Kumar A, Roy S, Bandhu S. Massive dilatation of the common bile duct resembling a choledochal cyst. *Trop Gastroenterol* 2001; 22:219.
49. Chen YT, Gao MJ, Zheng ZB, et al. Comparative analysis of cystic biliary atresia and choledochal cysts. *Front Pediatr* 2022; 10:947876.
50. Moslim MA, Takahashi H, Seifarth FG, Walsh RM, Morris-Stiff G. Choledochal Cyst Disease in a Western Center: A 30-Year Experience. *J Gastrointest Surg*. 2016;20:1453–1463.
51. Ouaisi M, Kianmanesh R, Ragot E, et al. Impact of previous cyst-enterostomy on patients' outcome following resection of bile duct cysts. *World J Gastrointest Surg* 2016; 8:427.
52. Nakano K, Mizuta A, Oohashi S, et al. Protein stone formation in an intrapancreatic remnant cyst after resection of a choledochal cyst. *Pancreas* 2003; 26:405.
53. Todani T, Watanabe Y, Toki A, Urushihara N. Carcinoma related to choledochal cysts with internal drainage operations. *Surg Gynecol Obstet* 1987; 164:61.
54. Ando H, Kaneko K, Ito T, et al. Complete excision of the intrapancreatic portion of choledochal cysts. *J Am Coll Surg* 1996; 183:317.
55. Röthlin MA, Löpfle M, Schlumpf R, Largiadèr F. Long-term results of hepaticojejunostomy for benign lesions of the bile ducts. *Am J Surg* 1998; 175:22.
56. Xia HT, Dong JH, Yang T, et al. Extrahepatic cyst excision and partial hepatectomy for Todani type IV-A cysts. *Dig Liver Dis* 2014; 46:1025.
57. Chatila R, Andersen DK, Topazian M. Endoscopic resection of a choledochocoele. *Gastrointest Endosc* 1999; 50:578.
58. Bhavsar MS, Vora HB, Giriappa VH. Choledochal cysts: A review of literature. *Saudi J Gastroenterol*. 2012;18:230–236. doi: 10.4103/1319-3767.98425.
59. Ros E, Navarro S, Bru C, Gilabert R, Bianchi L, Bruguera M. Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet*. 1993;342:404–406.
60. Conway WC, Telian SH, Wasif N, Gagandeep S. Tip VI biliary cyst : report of a case. *Surg Today*. 2009;39(01):77–79. doi: 10.1007/s00595-008-3789-4.
61. Ten Hove A, de Meijer VE, Hulscher JBF, de Kleine RHJ. Meta-analysis of risk of developing malignancy in congenital choledochal malformation. *Br J Surg* 2018; 105:482.
62. Eriguchi N, Aoyagi S, Okuda K, et al. Carcinoma arising in the pancreas 17 years after primary excision of a choledochal cysts: report of a case. *Surg Today* 2001; 31:534.