

CAROLİ HASTALIĞI

(İntrahepatik Safra Kanallarının Konjenital Kistik Dilatasyonu)

Dr. Emin ERKOÇAK*
Dr. Alper AKINOĞLU**

Dr. Fikret Kıvanç***
Dr. İbrahim EREN****

Caroli hastalığı esas olarak intrahepatik safra kanallarının kistik genişlemesidir. Hastalığın diğer özellikleri, safra yollarında taş teşekkülüne predispozisyon, kolanjit ve karaciğer apsesi gelişmesidir. Ayrıca, konjenital hepatik fibrosis ve ekstrahepatik safra yollarında genişleme ile birlikte bulunabileceği bildirilmiştir.

Kliniğimizde Caroli hastalığı tanısı konulan 22 yaşındaki kadın olgu rapor edildi. Tanı operatif bulgular ile konuldu. Bu olgumuzda, intrahepatik safra kanallarında kistik genişlemeler saptandı. Ayrıca intrahepatik safra kanallarında ve koledok içerisinde taş tesbit edildi. Karaciğer biyopsisinde hepatik fibrosis görüldü. Fakat karaciğer sirozu ve portal hipertansiyon yoktu. Koledektomi yapılarak intrahepatik ve ekstrahepatik taşlar temizlendi. Cerrahi tedavi koledokoduodenostomi şeklinde yapıldı. Postoperatif erken dönemde komplikasyon olmadı.

İntrahepatik safra kanallarının konjenital dilatasyonu klinik bulguları ile birlikte, 1958 yılında Caroli ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır.

* Ondokuzmayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Ana Bilim Dalı Profesörü.

** Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Ana Bilim Dalı Yardımcı Doçenti.

*** Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Yardımcı Doçenti.

**** Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi Ana Bilim Dalı Arş. Gör.

landı (2). Bu hastalıkta intrahepatik safra kanallarında görülen sak- küler ve silindirik genişlemeler en önemli bulgudur. Semptomlar ge- nellikle genç yaşlarda başlar. Daha çok kolanjit atakların bağlı semp- tomalar ortaya çıkar. Hastalık tedavi edilmez ise sepsis ve karaciğer yetmezliği sonucu mortalite meydana gelir (7).

Caroli hastalığı bazen periportal fibrozis ile birlikte görülür. Po- likistik karaciğer hastalığı ise, Caroli hastalığından farklı bir antite olup, ayırıcı tanısı yapılmalıdır. Karaciğerin kistik hastalığında, kara- ciğer kistleri müküs ihtiva eder ve bu kistlerin safra kanalları ile iştiraki yoktur. Ayrıca kolanjit görülmez (6).

Çukurova Tıp Fakültesi Genel Cerrahi kliniğinde, Caroli hastalığı tanısı ile cerrahi tedavi gören bir olgu rapor edildi. Olgumuzda he- patomegali, intrahepatik safra kanallarında genişleme ve safra taşları en önemli bulgular idi. Bu olgunun takdimi ile birlikte literatür ince- lendi.

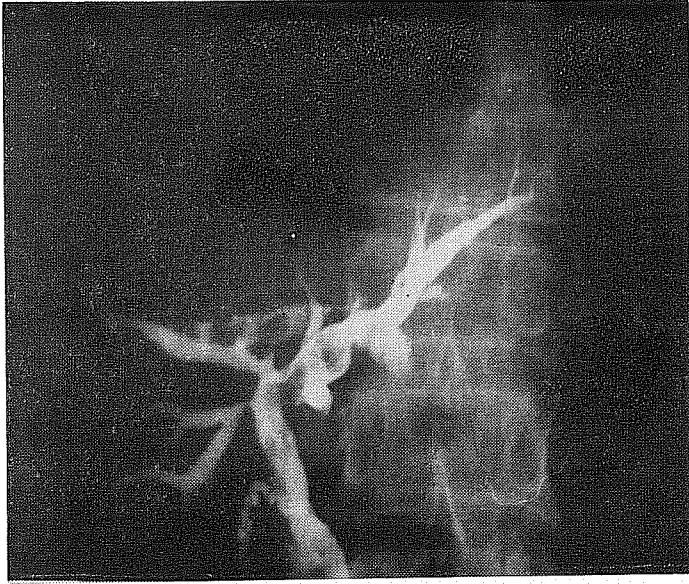
OLGU

22 yaşındaki kadın hasta haziran — 1982 tarihinde sarılık nedeni ile başvurdu. İki ay önce gözlerinin ve cildinin sarardığını fark etmiş. İdrarı koyu çay renginde ve gaitası camcı macunu şeklinde olmuş. Devamlı olarak halsizliği, bulantı ve kusması varmış. Sarılığı ve diğer yakınmaları bir müddet düzelmiş. 15 gün önce sarılık tekrar ortaya çıkmış ve birlikte ateş, üşüme, titreme olmaya başlamış.

Fizik muayenede : ateş 37°.9C, nabız 116/dakika, kan basıncı 100/60 mmHg, skleralar ve cild sarı, vücutta kaşıntı izleri saptandı. Hafif derecede desoryantasyon vardı. Karaciğer kosta kenarını midk- laviküler hatta 13 cm geçiyor ve hassas idi. Dalak palpe edilmedi.

Laboratuvar bulguları : Hemoglobin. % 8.2 gr. B.K. 12.800 mm³. Periferik yaymada parçalılar hakim. BUN. % 23 mg Açlık kan şekeri. % 92 mg SGOT. 52 ü SGPT. 70 Ü Alkale Fosfataz. 280 İ.Ü. Total bilirubin. % 3.4 mg Direk bilirubin. % 2.1 mg Total protein. % 6.4 gr. Albumin. % 3.8 gr Protein elektroforezinde, albumin. % 40.7, α₁: % 5.7, α₂: % 17.3, β: % 10.1, γ : % 25.7 bulundu. İmmün elektro- forezinde ise Ig A ve Ig G fraksiyonlarında hafif artma tesbit edildi. Protrombin zamanı. kontrol : 14" ve hasta : 18" idi. İdrarda biluru- bin (+++) ve Ürobilinojen (+++) tesbit edildi. Bilurubin üst sınırda olduğu için, drip infüzyon kolangiografi yapıldı. Safra kesesi

ve yolları doldurulamadı. Ultrasonografi yapıldı ve intrahepatik safra kanallarında genişleme saptandı. Tcm⁹⁹ ile yapılan karaciğer sintigrafisinde ise, hepatomegali ve yaygın irregüler aktivite tutulması izlendi. Tıkanma sarılığı düşünülerek perkütan transhepatik kolanjiografi yapıldı. Sağ ve sol hepatik kanalların üzerinde, intrahepatik safra kanallarında genişleme ve multipl non-opak taşlar saptandı. Karaciğer içerisinde yer, yer kistik genişlemeler görülüyordu (Resim 1).



Resim 1: Perkütan transhepatik kolanjiografi ile intrahepatik safra kanallarında kistik ve silindirik genişlemeler görülmekte.

Bu bulgular ile laparotomi yapıldı. Eksplorasyon sırasında karaciğerin tamamını ilgilendiren büyüme ve sarı-yeşil renk değişikliği görüldü. Koledok 2 cm genişliğinde ve içerisinde 0.2 ile 20 mm büyüklüklerinde multipl taşlar vardı. Kolesistektomi ve koledokotomi yapıldı. Hepatik kanallar buji ve sonda yardımı ile taşlardan temizlendi. Perkütan transhepatik kolanjiografide intrahepatik safra kanallarında kistik ve silindirik genişlemeler görülmüştü. Bütün bu bulgular ile Caroli hastalığı düşünülerek cerrahi girişim uygulandı. Koledok ile duodenum arasında geniş bir açıklık sağlamak için koledokoduodenostomi yapıldı. Karaciğerdeki makroskopik patolojiyi değerlendirmek için, karaciğer kenar biyopsisi alındı. Mikroskopik inceleme ile, portal aralıktan lobüller arasına ilerleyen yaygın hepatik fibrozis ve safra kanallarında genişleme görüldü (Resim 2), (Resim 3).



Resim 2: Karaciğerde portal alanlarda artan ve lobüller arasına ilerleyen fibröz doku. (Von Gieson x 25).



Resim 3: Diğer bir portal alanda genişlemiş safra kanalları yanı sıra, fibröz doku artımı. (H — E x 40).

TARTIŞMA

Caroli hastalığı konjenital malformasyon olup, intrahepatik safra kanallarının kistik genişlemesi ile karakterizedir. Bu patoloji ile birlikte, safra kanallarına ait diğer malformasyonlar görülebilir. Ayrıca koledok kisti bulunan olguların % 50'den fazlasında, intrahepatik safra kanallarında kistik genişlemeler tesbit edilmiştir (1).

Caroli hastalığı ile konjenital hepatik fibrozisin sıklıkla birlikte bulunduğu bildirilmiştir. Bunun gerçek insidansı ise bilinmemektedir. İki hastalığın ayırıcı tanısını yapmak da oldukça güçtür. Histopatolojik bulgular birbirine benzemektedir. Bu nedenle bazı yazarlar; Caroli hastalığını, konjenital hepatik fibrozisin anatomik ve klinik şekli olarak nitelendirirler (6). Caroli hastalığının histopatolojik görünümü portal fibrozis, safra kanallarında proliferasyon ve iltihabi hücre infiltrasyonunu şeklindedir. Konjenital hepatik fibrozis bulunan 5 olguda, operatif kolangiografi yapılmış ve hepsinde intrahepatik safra kanallarında genişleme tesbit edilmiştir (1). Olgumuzda portal alanlarda fibrozis, safra kanallarında genişleme ve proliferasyon vardı. Bu yönden konjenital hepatik fibrozis ile birlikte bulunduğu kabul edilebilir.

Konjenital hepatik fibrozis renal tübüler ektazi ile birlikte görülebilir. Diğer taraftan konjenital hepatik fibrozisde presinuzoidal portal hipertansiyon sonucu özefagus varis kanamaları gelişebilir (6).

Caroli hastalığının semptomları karın ağrısı, üşüme, titreme ve ateş şeklindedir. Hastalık kolanjit atakları ile kendini gösterir. Caroli bu hastalıkta sarılık görülmeyeceğini bildirmesine rağmen, sonradan bazı olgularda sarılık geliştiği yayınlanmıştır. Tanı preoperatif devrede nadiren konulabilir. İnvaziv olmayan tanı yöntemlerinden sintigrafi, ultrasonografi ve bilgisayarlı vücut tomografisi ile cerrahi girişim öncesinde tanı konulabileceği bildirilmiştir (3, 4). Ultrasonografi ve tomografi ile porta hepatis civarında multipl kistik yapılar izlenir. Karaciğer sintigrafisi ise, daha az yararlı olmakta ve sadece irregüler aktivite tutulması görülmektedir. Caroli hastalığı için en önemli invaziv tanı yöntemi ise perkütan transhepatik kolanjiografidir (3).

Olgumuzda yapılan karaciğer sintigrafisinde irregüler aktivite tutulması, perkütan transhepatik kolanjiografi ilede intrahepatik safra kanallarında genişleme ve taş tesbit edilmişti. Tanı, esas olarak cerra-

hi bulgular ve biyopsi ile konuldu. 22 yaşındaki kadın olgumuz saf Caroli hastalığı olmayıp, birlikte ekstrahepatik safra kanallarında genişleme, safra taşları ve hepatik fibrozis vardı.

Caroli hastalığı ile ilgili literatür taranmış, histopatolojik inceleme ve safra yolları radyolojisi ile tesbit edilen hasta sayısı 46 olarak bulunmuştur (1, 2). Sadece 6 olguda (% 13) tek başına intrahepatik safra kanallarında genişleme olduğu gösterilmiştir. Konjenital hepatik fibrozis 16 olguda (% 34.7) ekstrahepatik safra kanallarında genişleme 10 olguda (% 21.7) görülmüştür. 14 olguda ise (% 30), üç anamali birlikte bulunmuştur. Bu bulgulara ilave olarak intrahepatik taş % 34.1 ve kledok taşları % 21 oranında saptanmıştır. Konjenital hepatik fibrozis, intrahepatik safra kanallarında kistik genişlemeler (Caroli hastalığı) ve ekstrahepatik safra yollarında genişlemeler bazı olgularda birlikte görülmüştür. Bundan dolayı bu antite bazı araştırmacılar tarafından aynı konjenital hastalığın değişik kademeleri olarak düşünülmüştür (1, 5).

SUMMARY

(Caroli's Disease : Robert of a Case)

Caroli's disease is congenital malformation characterised by localized cystic dilatation of the intrahepatic biliary tree. This condition may occur as an isolated alteration limited to the intrahepatic biliary system or may be associated with other developmental malformations such as congenital hepatic fibrosis and the dilatation of extrahepatic biliary tree.

A case of congenital cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts is reported. The female patient was 22 years old. She was admitted to our surgical service, with a 2 month history of abdominal pain, accompanied by fever and jaundice. The diagnosis was established with the operative findings especially cholangiography. Extrahepatic bile duct dilatation, intrahepatic stones and extrahepatic stones were also found. All of the stones were removed and than choledochoduodenostomy was carried out.

KAYNAKLAR

1. Barros, J.L., Polo, J.R., Sanabia, J. et al. : Congenital cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts (Caroli's disease) : Report o fa case and review of the literature. *Surgery* 85 : 589, 1975.
2. Bernstein, J. : What is Caroli's Disease. *Gastroenterology*. 68 : 417, 1975.
3. Imai, Y., Watanabe, T., Konda, Y. et al : Caroli's disease : its diagnosis with non - invasive methods. *Br. J Rad.* 54 : 526, 1981.
4. Mittelstaed, CA., Volberg, FM., Fischer GJ., et al : Caroli's disease : Sonographic findings : *Am J Roentg.* 134 : 585, 1980.
5. Norton, LW. : Caroli's disease. *Surgical Challenge*. *Am Surg.* 45 : 70, 1979.
6. Roda, E., Sama, C., Fest, D., et al : Caroli's disease. *Am J Gastro.* 71 : 621, 1979.
7. Schrumpe, E., Bergan, A., Blamhoff JP., et al : Partial hepatectomy in Caroli's disease. *Scan J Gastro.* 16 : 581, 1981.

