**Yenidoğanın Antenatal Tanılı Koledok Kistleri**

**Choledochal cysts with antenatal diagnosis of newborn**

Management of the antenatally diagnosed choledochal cysts in two newborn infant

**Özet**

Koledok kistleri karın içinde sağ üst kadran kistik kitlesi olarak görülen biliyer kanalın bir anomalisidir. Prenatal tanılı koledok kistleri ultrasonografi ekipmanlarındaki gelişmeler sonucunda rutin fetal anomali taramalarında artan sıklıkta görülmektedir. Koledok kistlerinin prenatal tanısı daha az komplikasyonlu erken cerrahi onarıma yol açmıştır. Biz burada prenatal tanılı iki koledok kistini sunarak bu hastalığın tedavisini tartıştık.

**Anahtar kelimeler:** koledok kisti, antenatal tanı, yenidoğan

**Abstract**

Choledochal cyst is one of the intra-abdominal abnormalities of the biliary ducts that present as a cystic mass in the right upper quadrant abdomen. Prenatal diagnosis of fetal choledochal cysts has become more frequent with the improvement of the ultrasound equipment as well as the increased use of routine fetal anomaly scan. Prenatal diagnosis of choledochal cysts is essential since this can lead to earlier surgical repair resulting in less complications. We report two choledochal cysts with prenatal diagnosis and discuss treatment of this disease.

**Key words:** choledochal cyst, antenatal diagnosis, newborn

**Giriş**

Koledok kistleri (KK) ekstrahepatik veya intrahepatik safra yollarının kistik genişlemesi ile karakterize konjenital bir anomalidir(1). Ultrasonografinin (USG) yenidoğan sarılıklarının araştırılmasında ve hem antenatal hem posnatal karın görüntülemesinde yaygın olarak kullanılmasıyla yenidoğan koledok kistleri ile artık daha sık karşılaşılmaktadır (1,2). Fakat yenidoğan döneminde tespit edilen KK’lerinin takip ve tedavisinde uygulanacak yöntem halen tartışmalıdır. Bu vaka sunumu ile KK tanılı iki yenidoğana uyguladığımız tedavi anlatılacak ve literatür bilgileri verilecektir.

**Olgu 1:**

26 yaşındaki annenin 30. gebelik haftasında yapılan antenatal USG’sinde fetüste subhepatik bölgede 2x1 cm’ lik bir kistik lezyon tespit edildiği ve doğum sonrası takip önerildiği öğrenildi (Şekil 1). Öyküsünde erkek bebeğin 38.haftada normal spontan vaginal yol ile ile 3100 gram olarak doğduğu ve ek sorunu olmadığı belirtildi. Postnatal dönemde yapılan USG ve magnetik rezonans koloanjiografi ile de hastadaki KK tanısı doğrulanmıştı (Şekil 2). Hasta dış merkezden tedaviyi kabul etmeyerek kliniğimize başvurdu. Seri total ve direkt bilirubin ölçümleri sırasıyla 1. gün 7.84 ve 1.66 mg/dl : 11. gün 11.01 and 2.14 mg/dl seviyelerinde bulundu. AST 117 U/l, ALT 28 U/l ve GGT 1413 U/l olarak ölçüldü. Ayrıca bebeğin ilk muayenelerinde nonpalpabl olan KK’nin sağ üst kadranda ele geldiği tespit edildi. Bebeğin ağızdan alımı iyi olduğundan ve yenidoğan olması yüzünden takip edilmeye karar verildi. Ancak izlemde karaciğer fonksiyon testlerinin daha da yükselmesi ve muhtemelen kist basısı nedeniyle ısrar eden kusmalar yüzünden bebek 32. günde operasyona alındı. Laparotomide Todani Tip I, 5x6 cm’lik KK tespit edildi ve kist içinden 100 cc safra aspire edildi. Kist çepeçevre portal ven ve hepatik arterlerden ayrıldıktan sonra eksize edildi ve beraberinde safra kesesi de çıkarıldı (Şekil 3). Roux-en-Y hepatikojejunostomi ile işleme son verildi. Ameliyat sonrası bilirubin değerleri ve karaciğer fonksiyon testleri normal değerlere gerileyen hasta 8. gün taburcu edildi. Histopatolojik olarak koledok kisti tanısını doğrulanırken, karaciğer biyopsilerinde de kolestaz saptandı ancak fibrozise rastlanmadı. Hastanın 2 yıllık takiplerinde sorun yaşanmadı.

**Olgu 2:**

 31 yaşındaki annenin ikinci gebeliğinden ikinci yaşayan olarak sezaryen ile 39 . gebelik haftasında doğan hastanın antenatal 31. haftasında yapılan USG’ de karın içi 3 cm çaplı kistik oluşum saptandığı öğrenildi.. Kız bebeğin 2900 gram olarak doğduğu, postnatal sorunu olmadığı, doğum sonrası birinci gün yapılan USG’de koledokta 3x4.5 cm çapında kistik genişleme tespit edilerek KK tanısı konulduğu ve hastanemize sevk edildiği belirtildi.. Bebeğin doğumunun dördüncü gününde total ve direkt bilirubin düzeyleri sırasıyla 9.6 ve 1.78 mg/dl , AST 45 U/l, ALT 14 U/l ve GGT 618 U/l olarak ölçülmüştü. Hasta tarafımızdan görülerek durumunun stabil olması yüzünden yenidoğan dönemi sonrasında operasyon randevusu verildi. Operasyon için geldiğinde 30. gün biyokimyasında total ve direkt bilirubin ölçümleri sırasıyla 2.21 ve 1.17 mg/dl , AST 123U/l, ALT 43 U/l ve GGT 286 U/l olarak ölçüldü. Laparotomide Todani Tip I, 5x5 cm’lik KK tespit edildi ve kist çepeçevre portal ven ve hepatik arterlerden ayrıldıktan sonra eksize edildi ve beraberinde safra kesesi de çıkarıldı. Roux-en-Y hepatikojejunostomi ile işleme son verildi. Ameliyat sonrası bilirubin değerleri ve karaciğer fonksiyon testleri normal değerlere gerileyen hasta 7. gün taburcu edildi. Histopatolojik incelemede koledok kisti tanısını doğrulanırken; karaciğer biyopsilerinde kolestaz ve fibrozise rastlanmadı. Hastanın 5 aylık izleminde sorun yaşanmadı.

**Tartışma**

Koledok kistleri 100.000-150.000 doğumda bir görülen konjenital bir malformasyondur(3). Sebebi tam bilinmemesine rağmen ortaya çıkışında birkaç teori ileri sürülmektedir. En sık kabul gören teori ise pankreotiko-bilier birleşim bozukluğuna bağlı ortak kanal uzunluğunun 15 mm üzerinde olmasıdır. Bu yüzden pankreatik sekresyonlar safra kanalına reflü olup basınç artışı ve sonuç olarak dilatasyona yol açmaktadır. Ayrıca koledok kanalındaki stenoz, web veya oddi sfinkter bozukluğu da koledok kistine neden olabilmektedir(4,5,6). Alonso- Lej 1959’ da KK’lerini önce üç gruba ayırırken sonra 1977’ de Todani tip IV ve V ‘ i eklemiştir. Tip- I en sık görülen ve bu iki hastada da olduğu gibi koledok kanalının genişlediği formdur. Sarılık, sağ üst kadran ağrısı ve belirgin karında kitle’den oluşan klasik üçlü bulgu yenidoğan ? hastaların ancak % 20’sinde mevcuttur. Çoğu hasta karın ağrısı, ateş, ve/veya bulantı kusma ile başvurur(6,7,8,9).

USG’nin sık kullanılması ile KK’lerine antenatal veya yenidoğan döneminde tanı konulması yaygınlaşmıştır. Fetal USG ile tanı ortalama olarak 26.9 gebelik haftasında konulurken en erken tespit edilen vaka 15. gebelik haftasındadır. Safra yolları ile ilişkili ve safra kesesinden ayrı olarak tespit edilen sağ üst kadran kisti en önemli USG bulgusudur. Magnetik rezonans görüntüleme de tanıda yardımcı olur(1,10,11). Fakat genellikle USG tanı için yeterlidir. Bizim hastalarımızda yapılan her iki tetkik de tanıyı desteklemiş ve magnetik rezonans görüntüleme dış merkez tarafından yapılmıştır.

Antenal tanılı bu kistlerin ayırıcı tanısında duodenal atrezi, karaciğer kistleri, duplikasyon kistleri ve distandü safra kesesi düşünülmelidir. Ayrıca birlikte görülen en sık anomalilerden biri olan bilier atreziler de dışlanmalıdır (1,12). Bu iki bebekte de postnatal yapılan tetkiklerle ve klinik olarak yukarıda belirtilen hastalıklar dışlanmıştır.

Postnatal dönemde KK’leri kolestaz, kolanjit, bilier siroz, pankreatit, portal hipertansiyon ve karaciğer yetmezliğine sebep olabilir. Bu yüzden klasik tedavi koledok kistinin çıkarılarak safra akışının sağlanması, kolanjit, portal hipertansiyon, asit, siroz ve kanser riskinin ortadan kaldırılmasıdır. Fakat antenatal veya yenidoğan döneminde yakalanan koledok kistlerinin cerrahisinin ne zaman yapılması gerektiği hala tartışmalıdır(12). Genel görüş asemptomatik antenatal tanılı koledok kistlerinin yenidoğan dönemindeki teknik güçlükler ve anestezideki riskler yüzünden 3-6 aylar arası ameliyat edilmesidir(13,14). Fakat literatürde 9 saat ile 6 ay arası ameliyat edilen antenatal tanılı koledok kistelerinin ameliyat sırasında %60’ında karaciğer fibrozisi saptanmıştır. Bu yüzden antenatal tanılı ve bası yapan semptomatik kistlerde yaşamın ilk üç ayında operasyon önerilmiştir(15). Hatta O’ Neill ve arkadaşları yenidoğan KK’lerinde 15.günde safra çamuru tespit etmiş ve bu hastalara karaciğer fibrozisi, kist enflamasyonu ve perforasyon riski ?yüzünden yaşamın ilk 2 haftasında operasyon tavsiye etmiştir. Ayrıca geç opere edilen vakalarda karaciğer fonksiyon testleri ve karaciğer fibrozisinde düzelme de gecikmekte, bir yıldan uzun sürmektedir(16). Diao ve arkadaşları 72 antenatal tanılı KK vakasını iki gruba ayırarak ilk ay içinde ve ilk ay sonrasında opere etmiştir. Bu çalışmada semptomatik olanlar çalışma dışı bırakılmış ve ilk ay içinde opere edilen hastalarda ilk 3 ayda karaciğer fonksiyonları normale dönerken, geç ameliyat edilenlerde karaciğer fibrozisine bağlı olarak karaciğer fonksiyon testlerinin normale dönmesinin 6 aydan uzun sürdüğünü tespit etmiştir. Bu otörler karaciğer fonksiyon testlerinin erken normale dönmesi, karaciğer hasarının önlenmesi, perforasyon riskinin azalması, kistin yaşa bağlı artan çevre yapışıklıklarından dolayı ameliyatta damar ve kanal hasarının az olması yüzünden erken dönemde cerrahiyi önermiştir(12). Benzer şekilde Lee ve arkadaşları da operasyon yaşına göre KK vakalarını ilk ay, 1-12 ay ve 12 ay sonrası olmak üzere 3 grupta ameliyat etmişlerdir. Komplikasyon açısından gruplar arası fark saptanmazken karaciğer fibrozisini yaşla beraber artmış şekilde görmüşlerdir(2). Bizim iki olgumuzda da yenidoğan döneminde ameliyat yapmaktan kaçınılmış ama hemen ilk ayın sonunda yapılan hepatikojejunstomilerle histopatolojik olarak karaciğer fibrozisi görülmezken sadece ilk olguda kolestaz tespit edilmiştir. Fakat her iki olguda da karaciğer fonksiyon testleri ilk hafta sonunda normal sınırlara gerilemiştir. Böylece bu bulgular ve deneyimlerimize göre KK ameliyatlarının yenidoğan döneminde güvenle yapılabileceği kanısına varılmıştır.

Takip edilen kistlerde sadece karaciğer fibrozisi gibi komplikasyonlar değil artan yaşla beraber ciddi mortalite ve morbidite sebebi olan kist perforasyonu da sık görülmektedir. Ando ve arkadaşları takip ettikleri 187 KK vakasının 13 ‘ünde spontan perforasyon görmüştür(17). Bizim ilk hastamızda kistin aşırı büyümesi, muhtemelen kist basısına bağlı kusma ve karaciğer enzimlerinde yükselme hastanın erken ameliyat edilme sebebidir. Ameliyat sonrası bu şikayetler düzelmiş ve karaciğer fonksiyonları normale dönmüştür. Ayrıca ilerleyen yaşla beraber bu komplikasyonlar yanında siroz ve ikinci-üçüncü.dekatlarda kanser olasılığı da artmaktadır. Çıkarılmayan KK’lerinde kanserleşme %10-15 iken yaş artıkça bu oran daha da artmaktadır. Örneğin 20 ila 30 yaşlar arasında %2.3 olan kanserleşme riski 70-80 yaşlarda %75 olmaktadır. Bu yüzden erken dönemde kistin komplet çıkarılması önerilmektedir. KK eksizyonu sonrası bu oran %0.7- 6’ ya inmekle beraber kanser gelişen vakalarda da öncelikle inkomplet eksizyon düşünülmelidir(5).

**Sonuç**

Yukarıda belirtilen literatür bilgileri ve ameliyat edilen bu iki olgu ışığında antenatal tespit edilen veya yenidoğan döneminde yakalanan koledok kistlerinde kistin erken dönemde eksizyonu yaşla artan karaciğer fibrozisi, kist perforasyonu ve kanser gelişimi gibi riskleri ortadan kaldırmaktadır.

**Çıkar çatışması**

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

**Kaynaklar**

1. Tongprasert F, Traisrisilp K, Tongsong T. Prenatal diagnosis of choledochal cyst: a case report. J Clin Ultrasound 2012;40: 48-50.
2. Lee SC, Kim HY, Jung SE, Park KW, Kim WK. Is excision of a choledochal cyst in the neonatal period necessary? J Pediatr Surg 2006;41:1984-6.
3. Lipsett PA, Pitt HA. Surgical treatment of choledochal cysts. J Hepatobiliary Pancreat Surg 2003;10:352–359.
4. Visser BC, Suh I, Way LW, Kang SM. Congenital choledochal cysts in adults. Arch Surg 2004;139:855–862.
5. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. Can J Surg 2009;52:434-40.
6. Khandelwal C, Anand U, Kumar B, Priyadarshi RN. Diagnosis and Management of Choledochal Cysts. Indian J Surg . DOI 10.1007/s12262-011-0388-1.
7. Alonso-Lej F, Rever WB Jr, Pessagno DJ. Congenital choledochal cysts, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. Surg Gynecol Obstet 1959; 108:1–30.
8. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K.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.
9. Tanaka N, Ueno T, Takama Y, Fukuzawa M. Diagnosis and management of biliary cystic malformations in neonates. J Pediatr Surg 2010;45:2119-23.
10. Schroeder D, Smith L, Prain HC. Antenatal diagnosis of choledochal cyst at 15 weeks’ gestation: etiologic implications and management. J Pediatr Surg 1989;24:936-8.
11. Lee IH, Kim GJ. Fetal choledochal cyst diagnosed at 22 weeks of gestation by three-dimensional ultrasonography: a case report. J KoreanMed Sci 2008;23:909-11.
12. Diao M, Li L, Cheng W.Timing of surgery for prenatally diagnosed asymptomatic choledochal cysts: a prospective randomized study. J Pediatr Surg 2012;47:506-12.
13. Redkar R, Davenport M, Howard ER. Antenatal diagnosis of congenital anomalies of the biliary tract. J Pediatr Surg 1998;33: 700-4.
14. Okada T, Sasaki F, Ueki S, Hirokata G, Okuyama K, Cho K, Todo S. Postnatal management for prenatally diagnosed choledochal cysts. J Pediatr Surg 2004;39:1055-8.
15. Lugo-Vicente HL. Prenatally diagnosed choledochal cysts: observation or early surgery? J Pediatr Surg 1995;30:1288-90.
16. O' Neill JA, Goran AG, Fonkalsrud E. Choledochal cyst. Pediatricsurgery. 6th ed. Mosby; 2006. p. 1620-34.
17. Ando K, Miyano T, Kohno S, Takamizawa S, Lane G. Spontaneous perforation of choledochal cyst: a study of 13 cases. Eur J Pediatr Surg 1998; 8:23–25.

**Şekil açıklamaları**

**Şekil 1.** Antenatal ultrasonografide tespit edilen koledok kisti

**Şekil 2.** Koledok kistinin magnetaik rezonans görüntüsü

**Şekil 3.** Koledok kistinin operatif görüntüsü.