

Yenidoğanın Antenatal Tanılı Koledok Kistleri

Choledochal Cysts with Antenatal Diagnosis of the Newborn

Zafer Türkyılmaz, Ramazan Karabulut, Kaan Sönmez, Alparslan Kapısız, Mehmet Celal Şen, A. Can Başaklar

Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

ÖZET

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

Anahtar Sözcükler: Koledok kisti, antenatal tanı, yenidoğan

Geliş Tarihi: 11.02.2013

Kabul Tarihi: 03.12.2013

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

Received: 02.11.2013

Accepted: 12.03.2013

GİRİŞ

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 postnatal 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 SUNUMU

Olgu 1

Yirmi altı 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 3100 g olarak doğduğu ve ek sorunu olmadığı belirtildi.

Postnatal dönemde yapılan USG ve magnetik rezonans kolanjiyografi ile de hastadaki KK tanısı doğrulanmıştır (Şekil2). 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 non palpabl 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 çepçevre portal ven ve hepatic 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 dekolostaz saptandı ancak fibroze rastlanmadı. Hastanın 2 yıllık takiplerinde sorun yaşanmadı.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Dr.Ramazan Karabulut, Gezegen Sokak, 1/10, GOP 06670, Çankaya, Ankara, Türkiye Tel: +90 312 2026210 Fax: +90 312 2026212 E-posta: karabulut@yahoo.com

©Telif Hakkı 2014 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/> web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2014 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/>

doi: <http://dx.doi.org/10.12996/gmi.2014.07>



Şekil 1. Antenatal ultrasonografide tespit edilen koledok kisti.



Şekil 2. Koledok kistinın magnetik rezonans görüntüsü.



Şekil 3. Koledok kistinın operatif görüntüsü.

Olgu 2

Otuz bir 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 g 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, 5x5cm'lik KK tespit edildi ve kist çepeçevre portal ven ve hepatic arterlerden ayrıldıktan sonra eksize edildi ve beraberinde safra kesesi de çıkarıldı. Roux-en-Y hepatojejunostomi 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 fibroze rastlanmadı. Hastanın 5 aylık izleminde sorun yaşanmadı.

TARTIŞMA

Koledok kistleri, 100.000-150.000 doğumda bir görülen konjenital bir malformasyondur (3). Sebebi tam bilinmemesine rağmen ortaya çıkışında birkaç teorii sürülmektedir. En sık kabul gören teori ise pankreatiko-bilier birleşim bozukluğuna bağlı ortak kanal uzunluğunun 15 mm üzerinde olmasıdır. Bu yüzden pankreatik sekresyonlar safra kanalına reflü olup basıncı 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 kadranda 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 kadranda kisti en önemli USG bulgusudur. Magnetik rezonans görüntülemeye tanıda yardımcı olur (1,10,11). Fakat, genellikle USG tanısı için yeterlidir. Bizim hastalarımızda yapılan her iki tetkik de tanıyı desteklemiş ve magnetik rezonans görüntüleme dış merkez tarafından yapılmıştır.

Antenatal tanı 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 kistinın 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 tanı koledok kistlerinin yenidoğan dönemindeki teknik güçlükler ve anestezi riskleri yüzünden 3-6 aylar arası ameliyat edilmesidir (13,14). Fakat, literatürde 9 saat ile 6 ay arası ameliyat edilen antenatal tanı koledok kistlerinin ameliyat sırasında %60'ında karaciğer fibrozisi saptanmıştır. Bu yüzden antenatal tanı ve baskı 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 düzleme gecikmekte, bir yıldan uzun sürmektedir (16). Diaio ve arkadaşları, 72 antenatal tanı 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 yazarlar 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 cerrahi 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 hepatojejunostomilerle 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 ile üçüncü.dekatlarda kanser olasılığı da artmaktadır. Çıkarılmayan KK'lerinde kanserleşme %10-15 iken yaş artıka 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 düşünölmelidir(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: 352-9.
4. Visser BC, Suh I, Way LW, Kang SM. Congenital choledochal cysts in adults. *Arch Surg* 2004;139:855-62.
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* 2012; 74:29-34.
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 ductcysts: classification, operative procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977;134:263-9.
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 casereport. *J Korean Med 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, et al. Post nata 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. In: Grosfeld JL, O'Neill JA Jr, Fonkalsrud EW, Coran AG,editors. *Pediatric Surgery*. 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; 8:23-5.