

Doğumsal Safra Kanalı Kistlerine Genel Bir Bakış

Nuray HALİLOĞLU, Esra ÖZKAVUKÇU, Ayşe ERDEN

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Ankara

Doğumsal safra kanalı kistleri nadir patolojiler olup olguların çoğu antenatal dönemde ve çocukluk çağında tanı alırken küçük bir kısmı ise erişkin yaşa kadar saptanmamıştır (1, 2). Kadınlarda erkeklerle göre daha sık görülür. Çocukluk çağında hastalar çoğunlukla karın ağrısı ya da ele gelen kitle ile doktora başvurabildikten erişkin dönemde sağ üst kadran ağrısı, sarılık, akut pankreatit ya da kolanjit nedeni ile yapılan tetkiklerde safra kanalı kistleri saptanabilir. Özellikle genç hastalarda sarılık ve pankreatit etyolojisi araştırılırken safra yolları anatomsisi dikkatlice gözden geçirilmeli ve ayırcı tanıda zeminde bulunabilecek bir doğumsal koledok kisti akılda bulundurulmalıdır. Günümüzde radyolojik tanı yöntemlerinin oldukça yaygın olarak kullanılabilmesi nedeni ile saptanması kolay olan bu patolojiye tanı konmadığı takdirde spontan perforasyon, kolelitiyazis, koledokolithiyazis, kolanjit, sekonder biliyer siroz, portal hipertansiyon ve malignite gelişimine dek ilerleyen komplikasyonlara yol açabileceği bilinmelidir (1).

ETİYOLOJİ

Doğumsal safra kanalı kistlerinin kesin etyolojisi bilinmemektedir. En olası görüşler pankreatikobiliyer bileşke anomalisi, koledok ve pankreas kanalının erken birleşerek beklenenden uzun bir ortak kanal oluşturması, Oddi sfinkterinin yetersiz fonksiyon göstermesi, pankreas enzimlerinin safra kanallarına kaçışı, safra kanalı duvarında inflamasyon, zayıflama ve artmış kanal içi basıncın zamanla safra kanallarında ge-

nışlemeye neden olabileceği şeklindedir. Ancak tüm bu olası faktörler safra kanalı kistlerinin gelişimini sadece kısmen açıklamakta olup özellikle tip III koledok kistlerinin (koledokosel) gelişimini açıklamakta yetersiz kalmaktadır (3-7). Pankreatikobiliyer bileşke anomalileri de koledok kistleri gibi doğumsal patolojilerdir ve her iki patoloji de erken gestasyonel dönemde ortaya çıkmaktadır. Bununla birlikte bu iki sürecin embriyolojik etiyolojilerinin ilişkili olmadığı düşünülmektedir. Pankreatikobiliyer bileşke anomalileri gestasyonun üçüncü ya da dördüncü haftasında oluşurken, doğumsal koledok kistlerinin 6-10. haftalarda ortaya çıktığı bilinmektedir. Pankreatikobiliyer bileşke anomalisinin safra kanallarının embriyolojik gelişim sürecinde aksamaya neden olabileceği ön görülebilir (5, 8). Etiyolojide ileri sürülen bir diğer görüş ise koledok distalinde darlık nedeni ile koledok kistlerinin geliştiği ve darlığın derecesine ve dar segmentin uzunluğuna göre kist tipinin belirlendiği şeklindedir. Buna göre uzun bir segmentte ağır bir darlık varlığında koledokta kistik genişleme olurken (tip IA) daha hafif derecedeki ya da kısa bir darlıkta fuziform genişleme görüleceği öne sürülebilir (tip IC) (9).

TANI VE SINIFLANDIRMA

Doğumsal safra kanalı kistleri Todani ve ark'nın 1977'de yaptığı bir sınıflandırma ile 5 ana gruba ayrılmaktadır (Tablo 1). Buna göre en sık görülen tip olan tip I koledok kistleri üç alt gruba, tip IV kistler ise iki alt gruba ayrılmaktadır (10). Bu si-

Tablo I. Doğumsal safra kanalı kistlerinde Todani sınıflaması

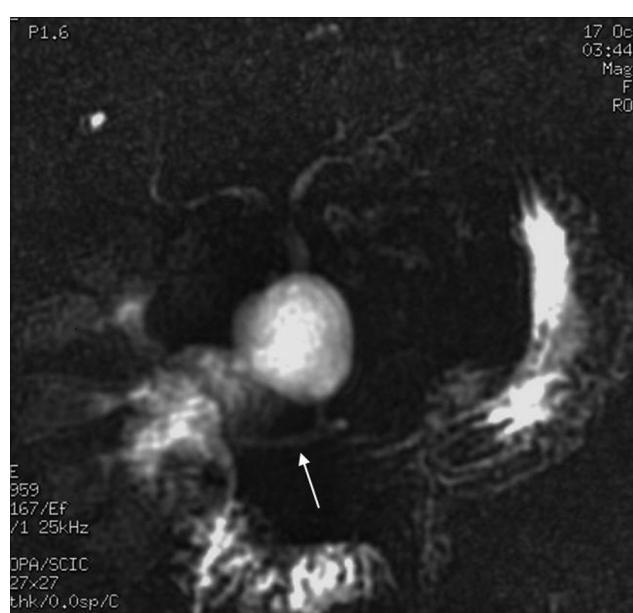
Tip IA	Koledokta kistik dilatasyon
Tip IB	Koledok distalinde fokal segmental dilatasyon
Tip IC	Koledok ve ana hepatik kanalda fuziform dilatasyon
Tip II	Ekstrahepatik safra kanalı divertikülü
Tip III	Koledokosel (koledok intraduodenal bölümünde)
Tip IVA	Intra ve ekstrahepatik safra kanallarında birden çok kistik genişleme
Tip IVB	Sadece ekstrahepatik safra kanallarında birden çok kistik genişleme
Tip V	Intrahepatik safra kanallarında kistik genişlemeler (Caroli hastalığı)

niflendirme pankreatikobiliyer bileşke anomalilerini kapsamadığından yine Todani ve ark. tarafından tekrar elden geçirilmiştir. Tip IA, IC ve IVA kistlerin daha sık görüldüğü ve bu tiplerde pankreatikobiliyer bileşke anomalisinin de sıkılıkla saptandığı ileri sürülmüştür (Resim 1, Resim 2). Buna karşılık tip IB, II, III, IVB ve tip V kistler daha az sıkılıkta görülmekte ve bu tip kistlerde pankreatikobiliyer bileşke anomalilerine de daha ender olarak rastlanmaktadır (11). Bu sınıflandırma içerisinde tip V kistler Caroli hastalığı adı ile de anılmaktadır (Resim 3). Diğerlerinden farklı olarak Caroli hastalığının

kistler genellikle erişkin dönemde tanı almaktadır. İntrahepatik safra kanalları ile ilişkili kistler ve bu kistler içerisinde portal ven ve hepatik arter dallarını içeren fibrovasküler yapının oluşturduğu santral nokta görünümü Caroli hastalığı için patognomonik bulgular olarak kabul edilmektedir. Ayrica intrahepatik safra kanalları içerisinde taş gelişimi de beklenen bir durumdur. Tekrarlayan ve açıklanamayan kolanjit ataklarında Caroli hastalığı olasılığı da akla gelmelidir. Bilinmesi gereken bir diğer önemli nokta da Caroli hastalığı ile konjenital hepatik fibrozis birlikteliğinin de oldukça sık görüldüğüdür (12). Basit Caroli hastalığında büyük intrahepatik safra kanalları etkilendiren konjenital hepatik fibrozis ile birlikte görülen Caroli sendromunda daha küçük safra kanalları tutulmaktadır (Resim 4). Polikistik böbrek hastalığı da Caroli hastalığı ile birliktelik gösterebilir (13).

En seyrek rastlanan doğumsal koledok kisti koledokosel (tip III) olup çoğunlukla erişkin yaşta tanı alır. İntrooperatif kolanjiyografi ve endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi (ERKP) tanıda önemli yöntemler olmakla birlikte klinik bulguların da özgün olmaması nedeni ile koledokosel şüphesi nadiren ortaya çıkmaktır ve ultrasonografi (US) tanı koymada yetersiz kalabilmektedir (14).

Cerrahi tedavi öncesinde koledok kistinin yerlesimi ve boyutlarının doğru olarak belirlenmesi oldukça önemlidir. Doğumsal koledok kistlerinin özgün bir klinik bulgusu olmadığından tanıda temel kriterler görüntüleme bulgularına dayanır. Ultrasonografi sıkılıkla koledok kisti ilk tanımladığı inceleme yöntemi olmakla birlikte cerrahi tedavi öncesinde kist uzanımını değerlendirmek ve eşlik edebilecek olası patojilleri (kolanjit, pankreatit, pankreatikobiliyer bileşke an-



Resim I. Kalın kesit MRCP görüntüsünde koledokta kistik dilatasyon mevcut olup intrahepatik safra kanalları normal genişliktedir. Pankreas kanalı ve koledoğun oluşturduğu ortak kanal beklenenden uzundur (pankreatikobiliyer bileşke anomalisi) (ok).



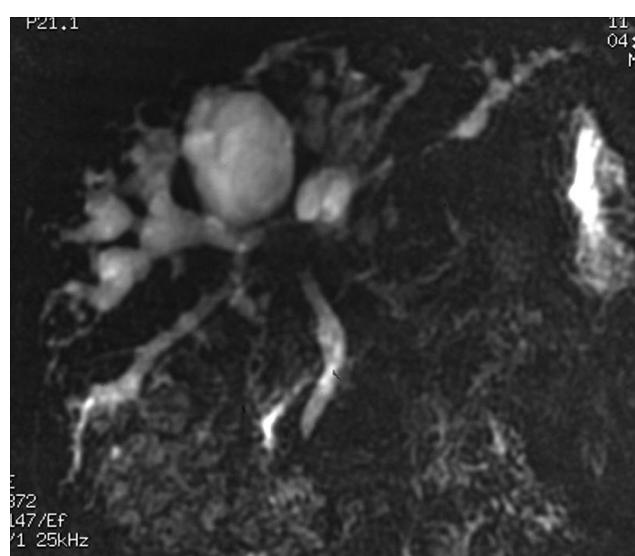
Resim 2. 34 yaşında kadın hastaya ait kalın kesit MRCP görüntüsünde intra ve ekstrahepatik safra kanallarında kistik genişlemeler izleniyor (oklar). Todani sınıflandırmamasına göre tip IVA koledok kisti.

malisi vb) saptamak amacı ile diğer görüntüleme yöntemlerine başvurulmaktadır (15). Özellikle çocuklarda US ile koledok kisti tanısı portal hilus düzeyinde safra kesesinden ayrı olarak izlenen ve safra kanalları ile ilişkili olduğu gösterilen kistik yapının gösterilmesi ile konulabilir (16) (Resim 5). İn-

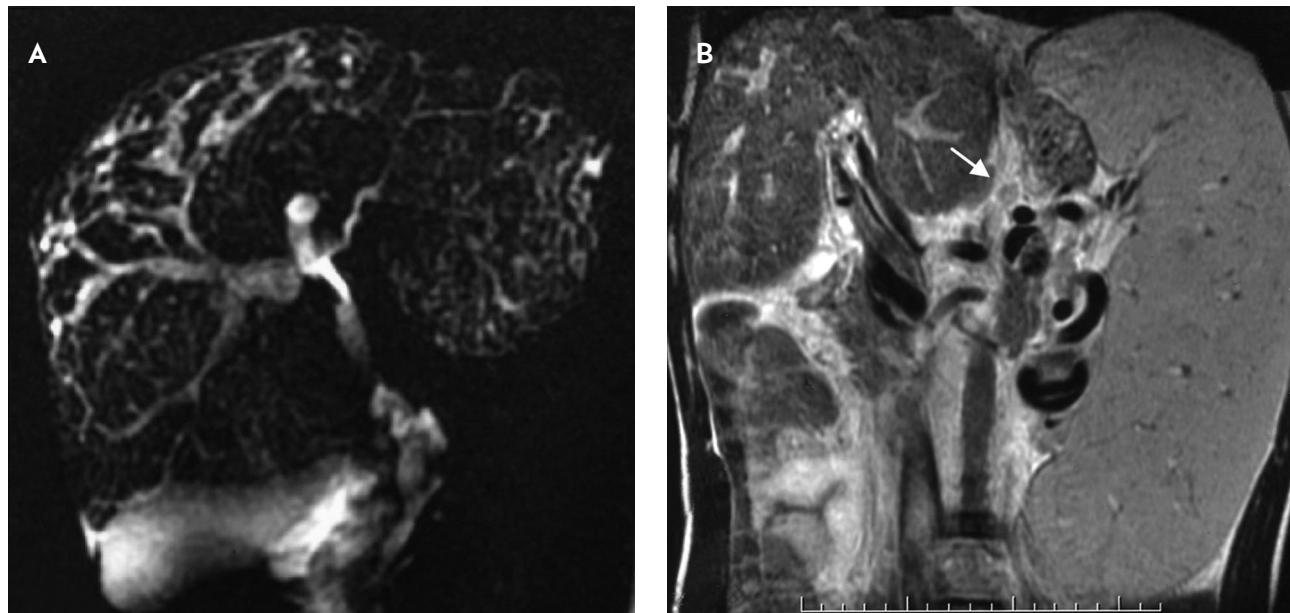
tra ve ekstrahepatik safra kanallarında genişleme olup olmadığını değerlendirmesinin yanı sıra eşlik edebilecek kolelitiazis ve koledokolitiyazis de US ile kolaylıkla saptanabilir (Resim 6). Ancak erişkin yaş grubunda safra kanallarında genişlemeye neden olabilecek pek çok başka patoloji söz konusu olabileceğinden çoğunlukla ileri incelemeye gereksinim duyulur. Tanida önemli bir belirteç olan pankreatikobiliyer bileşke anomalisini ortaya koymada da US yetersiz kalabilir (17). Endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi tanıda altın standart yöntem olarak kabul edilmektedir. Ancak invazif bir yöntem olduğundan çoğunlukla ilk planda yapılmamakta, onun yerine invazif olmayan, iyonizan radyasyon içermeyen ve kolay uygulanabilir bir yöntem olan magnetik rezonans kolanjiyopankreatografi (MRKP) tercih edilmektedir. Pankreatitin bir komplikasyon olarak karşımıza çıkabileceği böyle bir hasta grubunda komplikasyon riskini daha da artıracak bir yöntem olan ERKP yerine ilk planda MRKP'nin kullanılabileceği ve benzer bir tanısal başarı gösterebileceği ileri sürülmüştür (17, 18). Kist boyutlarının çok büyük olduğu ve fazla miktarda kontrast maddenin kist içinde göllendiği hastalarda ise ERKP'nin tüm safra kanal sistemini görüntüleyemeyebileceği ve özellikle böyle olgularda MRKP'nin ERKP'ye üstün olduğu da bildirilmiştir. Günümüzde oldukça yaygın bir kullanım alanı olan çok detektörlü bilgisayarlı tomografi (BT) cihazlarında elde edilen reformat görüntüler de safra kanalları ve pankreas kanalı hakkında bilgi vermektedir. Ancak tek başına aksiyel kesitler alınarak yapılan BT incelemeleri kist boyutları ve tutulan segmentlerin uzunluğu hakkında bilgi vermekte yetersiz kalabilir (15, 19).

AYIRICI TANI

Özellikle erişkin yaş grubunda koledokta genişleme saptandığında doğumsal koledok kisti ilk akla gelen tanı olmamakta safra taşı, genişlemiş segment distalinde yerleşen bir kitle lezyonu ya da darlık ön planda düşünülmektedir. Oddi sfinkterinde darlık ve buna ikincil safra kanallarında dilatasyon söz konusu olduğunda klinik ve radyolojik bulgular ayırcı tanıda yardımcı olabilir. Hastanın özgeçmişinde safra taşı ya da geçirilmiş safra kanalı cerrahisi olup olmadığı sorgulanmalı, US ya da MRKP ile koledok taşı araştırılmalıdır. Ortak safra kanalı çapının 30 mm'nin üzerinde olması doğumsal safra kanalı kisti olasılığını güçlendirmektedir. Ayrıca MRKP ya da ERKP ile pankreatikobiliyer bileşke anomalisinin gösterilmesi de tanıda önemli bir ipucudur (2).



Resim 3. Kalın kesit MRCP görüntüsünde ekstrahepatik safra kanalları normal iken intrahepatik safra kanallarında yaygın kistik dilatasyonlar izleniyor (tip V, Caroli hastalığı).



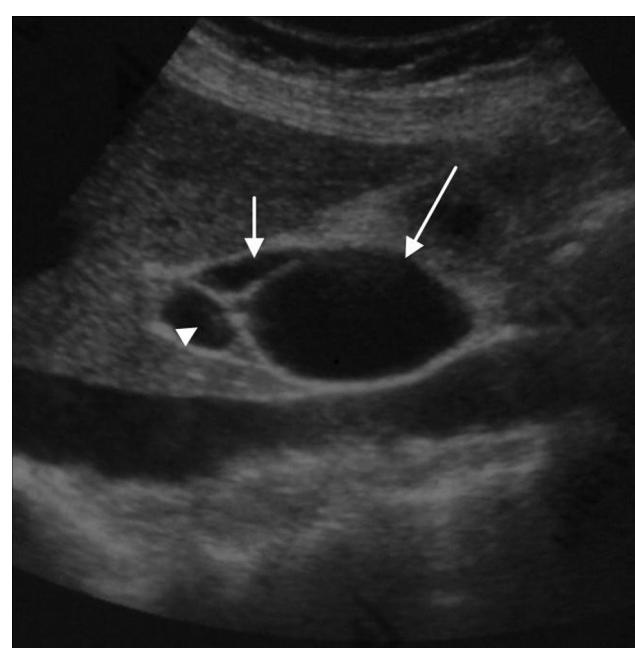
Resim 4. 24 yaşında erkek hasta. Kalın kesit MRCP görüntüsünde (A) intrahepatik safra kanallarında periferde belirginleşen kistik genişlemeler izleniyor. Koronal düzlemdede T2A MR görüntüsünde (B) dalak boyutları belirgin artmış, karaciğer parankimi heterojen ve konturları nodüler. Küçük paraçolyak lenf nodu dikkat çekiyor (ok). Caroli sendromu.

Erişkin yaş grubunda ayırcı tanıda düşünülebilir bir diğer kistik lezon pankreatik psödokistler olabilir. Pankreatit öyküsünün sorgulanmasının ve kisten safra kanalları ile ilişkili olup olmadığı araştırılmasının yanı sıra koledok kisti zemininde gelişebilecek bir pankreatit olasılığı da göz ardı edilmemeli ve radyolojik olarak pankreatit bulguları aranırken safra yolları anatomsisi de dikkatle incelenmelidir (24).

Tip V safra kanalı kistlerinin ayırcı tanısında ise primer sklerozan kolanjit, tekrarlayan pyojenik kolanjit, polikistik karaciğer hastalığı ve safra kanallarının tıkanıcı hastalıkları düşünülmelidir. Primer sklerozan kolanitte boncuk dizisi şeklinde genişleme ve daralmalar ile seyreden düzensiz safra kanalları, karaciğer morfolojisinde değişiklikler ve olguların %70 kadardında eşlik eden inflamatuar barsak hastalığı tanısı olması ayırcı tanıda önemli ipuçlarıdır. Polikistik karaciğer hastalığında kistlerin safra kanalları ile ilişkili olmaması ve intrahepatik safra kanallarının normal olması tanıyı sağlayacaktır (12). Tekrarlayan pyojenik kolanjt ise Asya kıtası ülkelerinde endemik olarak görülen ve kolanjite ait klinik ve laboratuvar bulgularının görüldüğü ataklar ile seyreden kronik bir hastaliktır. İnterhepatik safra kanallarının yanı sıra ekstrahepatik safra kanallarında da dilatasyon ve taş varlığı tanıda önemlidir. Ayrıca Caroli hastalığında intrahepatik safra kanallarında beklenen sakküler tarzdaki genişlemenin rekürren pyojenik kolanjite olmaması ayırcı tanıda yardımcı olabilir (12, 25).

TEDAVİ

Doğumsal koledok kistlerinde birincil tedavi cerrahıdır. Bu amaçla kist enterostomi ya da kist eksizyonu ve hepatikojejunostomi yapılabilir (20). Cerrahının geç döneme bırakılması



Resim 5. 41 yaşında kadın hastaya spesifik olmayan karın ağrısı nedeni ile yapılan ultrasonografi incelemesinde tip I koledok kisti (uzun ok) izleniyor. Ortak hepatik kanal (kısa ok), portal ven (ok başı).

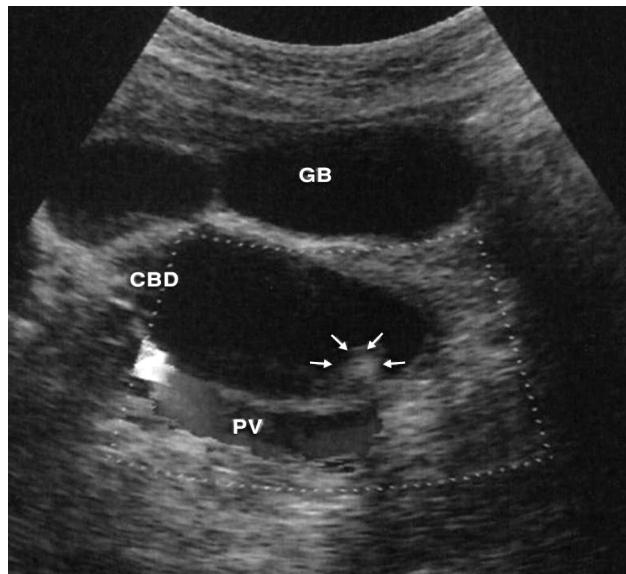
ya da tanının ve dolayısı ile cerrahi tedavinin gecikmesinin malignite gelişimi açısından risk faktörü olabileceği bildirilmiştir. Özellikle erişkin yaş grubunda tanı alan ve beraberinde pankreatikobiliyer bileşke anomalisi olan hastalarda biliyer epitelin pankreatik enzimlere uzun süreli maruziyetinin yol açtığı histopatolojik değişiklikler nedeni ile malignite riski artabileceğinden bu hastalarda sadece kist eksizyonunun yeterli olmadığı, genişlemiş safra kanalının intrahepatik bölümünü dahil olmak üzere tümüyle çıkarılması gerekiği ileri sürülmüştür. Bu amaçla tip IV kistlerde ekstrahepatik safra kanalı eksizyonuna parsiyel hepatektomi eklenmelidir (21). Parsiyel hepatektomi tip IV kistlerin yanı sıra tip V kistler için de uygulanabilen bir tedavi şeklidir ancak her iki tipde de karaciğerin diffüz olarak etkilendiği durumlarda transplantasyon gereklili olabilir (22, 23).

SONUÇ

Doğumsal safra kanalı kistleri denince akla ilk olarak ekstrahepatik safra kanalı kistleri gelmekte ve bu nedenle koledok kisti olarak da bilinmektedir. Beraberinde intrahepatik safra kanalları da tutulabilir ve sınıflandırmada dikkate alınır. Özellikle çocukluk çağında karşımıza çıkmakla birlikte erişkin yaş grubunda spesifik olmayan şikayetler ile gelen hastalarda safra kanallarındaki genişlemeyi açıklayabilecek bir neden saptanmadığında doğumsal safra kanalı kistleri düşünülmeli ve mutlaka pankreatikobiliyer bileşke anomalisi araştırılmalıdır.

KAYNAKLAR

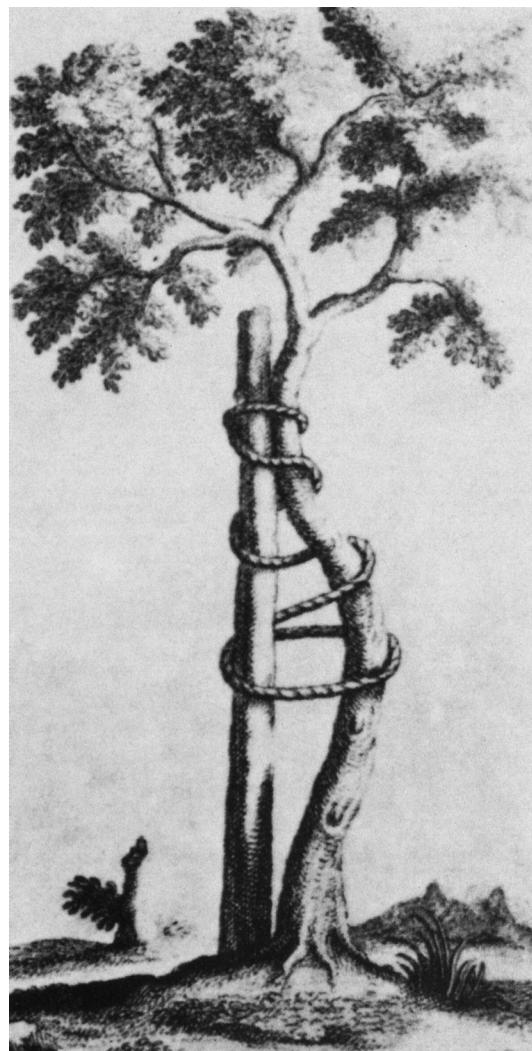
- Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, et al. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience. *Arch Dis Child* 1995;73:528-31.
- Lenriot JP, Gigot JF, Segol P, et al. Bile duct cysts in adults: a multi-institutional retrospective study. *Ann Surg* 1998;228:159-66.
- Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K, et al. Congenital choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract. *Ann Surg* 1992;215:27-30.
- 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;10:340-44.
- Matsumoto Y, Fujii H, Itakura J, et al. Pancreaticobiliary maljunction: pathophysiological and clinical aspects and the impact on biliary carcinogenesis. *Langenbecks Arch Surg* 2003;388:122-31.
- Liu YB, Wang JW, Devkota KR, et al. Congenital choledochal cysts in adults: twenty-five-year experience. *Chin Med J* 2007;120:1404-07.
- Visser BC, Suh I, Way LW, Kang SM. Congenital choledochal cysts in adults. *Arch Surg* 2004;139:855-62.
- Matsumoto Y, Fujii H, Itakura J, et al. Recent advances in pancreaticobiliary maljunction. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2002;9:45-54.
- Ito T, Ando H, Nagaya M, Sugito T. Congenital dilatation of the common bile duct in children. The etiologic significance of the narrow segment distal to the dilated common bile duct. *Z Kinderchir* 1984;39:40-5.
- Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures, and review of 37 cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977;134:263-9.
- Todani T. Congenital choledochal dilatation: classification, clinical features, and long-term result. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 1997;4:276-82.
- Yonem O, Bayraktar Y. Clinical characteristics of Caroli's disease. *World J Gastroenterol* 2007;13:1930-3.
- Lendoire J, Schelotto PB, Rodriguez JA, et al. Bile duct cyst type V (Caroli's disease): surgical strategy and results. *HPB (Oxford)* 2007;9:281-4.
- Berger A, Douard R, Landi B, et al. Endoscopic management of a large choledochocoele associated with choledocholithiasis. *Gastroenterol Clin Biol* 2007;31:200-3.
- Irie H, Honda H, Jimi M, et al. Value of MR Cholangiopancreatography in evaluating choledochal cysts. *Am J Roentgenol* 1998;171:1381-5.



Resim 6. Sağ üst kadran ağrısı nedeni ile yapılan abdominal US görüntüsünde tip I koledok kisti ile birlikte kist içinde küçük taşlar (oklar) izleniyor. GB: safra kesesi, CBD: ortak hepatik kanal, PV: portal ven.

Bu amaçla invazif olmayan, iyonizan radyasyon içermeyen ve kolay uygulanabilir bir tetkik olan MRCP sıklıkla kullanılmakta ve oldukça başarılı sonuçlar vermektedir. Doğumsal safra kanalı kistlerinin tedavisi cerrahi olup malignite riski nedeni ile genişlemiş safra kanalı tümüyle çıkarılmalı, gerekirse parsiyel hepatektomi yapılmalı ve diffüz karaciğer tutulumu söz konusu olduğunda transplantasyon düşünülmelidir.

16. Akhan O, Demirkazik FB, Ozmen MN, et al. Choledochal cysts: ultrasonographic findings and correlation with other imaging modalities. *Abdom Imaging* 1994;19:243.
17. Matos C, Nicaise N, Deviere J, et al. Choledochal cysts: comparison of findings at MR cholangiopancreatography and endoscopic retrograde cholangiopancreatography in eight patients. *Radiology* 1998; 209:443-8.
18. Haciyanli M, Genc H, Colakoglu O, et al. An adult choledochal cyst-the magnetic resonance cholangiopancreatography findings: report of a case. *Surg Today* 2008;38:1056-9.
19. Lee HK, Park SJ, Yi BH, et al. Imaging features of adult choledochal cysts: a pictorial review. *Korean J Radiol* 2009;10:71-80.
20. Stain SC, Guthrie CR, Yellin AE, Donovan AJ. Choledochal cyst in the adult. *Ann Surg* 1995;222:128-33.
21. Kawarada Y, Das BC, Tabata M, Isaji S. Surgical treatment of type IV choledochal cysts. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2009 April 17 (Epub ahead of print).
22. Jordan PH, Goss JA, Rosenberg WR, Woods KL. Some considerations for management of choledochal cysts. *Am J Surg* 2004;187:790-5.
23. Wang ZX, Yan LN, Li B, et al. Orthotopic liver transplantation for patients with Caroli's disease. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2008;7: 97-100.
24. Shi LB, Peng SY, Meng XK, et al. Diagnosis and treatment of congenital choledochal cyst: 20 years' experience in China. *World J Gastroenterol* 2001;7:732-4.
25. Haris HW, Kumwenda ZL, Sheen-Chen SM, et al. Recurrent pyogenic cholangitis. *Am J Surg* 1998;176:34-7.



YİRMİNÇİ YÜZYIL

Nicholas André'nin 'L'Orthopédie' (1741) adlı eserinden alınan ortopedi cemiyetlerinin sembolü veya nişanı. New York Academy of Medicine