

Polikistik karaciğer hastalıklı olgularımız

Dr. Murat SARUÇ¹, Dr. Gamze GÖKSEL¹, Dr. Bülent ÖZGÜR¹,
Dr. İlginç YORULMAZ², Dr. Serdar TARHAN², Dr. Oktay TEKEŞİN³,
Dr. Hakan YÜCEYAR¹

Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Gastroenteroloji Bilim Dalı¹,
Radyodiagnostik Anabilim Dalı², Manisa
Ege Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı³, İzmir



Dr. Murat SARUÇ



Dr. Hakan YÜCEYAR

Adult polikistik karaciğer hastalığı (APKH) karaciğerin çok sayıda diffüz kistik lezyonları ile karakterize nadir bir hastalıktır (1). Kistlerin sayıları ve boyutları olgular arasında değişkenlik gösterebilmektedir (2). APKH ile polikistik böbrek hastalığı birlikteliğine yaklaşık olarak % 50 sıklıkla rastlanmaktadır (1). Asemptomatik olabilmesi yanısıra, basit karaciğer basısından, fatal karaciğer yetmezliğine gidebilecek geniş bir spektrum içinde klinik bulgular gösterebilmektedir (2). Bu klinik bulgular arasında hepatomegali, kaında gerginlik hissi ve künt karın ağrısı sayılabilir (3). Transuda karakterinde olabilen asit nadir bulgularındandır. APKH'da nadiren de karaciğer fonksiyon bozukluğu ve kistlerin rüptürü, kanaması ve infeksiyonu görülebilmektedir (4).

Bu yazıda kliniğimizde izlenmekte olan polikistik karaciğer hastaları yaş, cinsiyet, karaciğer fonksiyonları ve diğer klinik bulguları yönünden gözden geçirilmiştir.

OLGULAR

Hastanemiz, Gastroenteroloji Polikliniğine başvuran ve APKH tanısı konan dördü erkek, ikisi kadın toplam 6 hasta başvuru yakınmaları, karaciğer fonksiyonları, bası bulguları ve diğer klinik bulgular açısından değerlendirilmiştir. Olguların yaş ortalaması 51.3±15.8 yıl olarak tespit edilmiştir. Ultrasonografik olarak karaciğerde kistlerin gözlenmesi sonrası tüm hastalarda kist hidatik serolojisi çalışılmıştır. APKH tanısı olguların hepsinde ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi (Resim 1) ve endoskopik retrograd kolonjiopankreografi (ERCP)

APKH'da %50 oranında polikistik böbrek hastalığı gözleendiği bildirilmektedir.

Tablo 1. APKH olgularının klinik özellikleri

Olgu No	Yaş (yıl)	Cinsiyet	Şikayeti	HM	KFB	PBH	BY	HT	SVO
1	37	E	karın ağrısı	+	-	-	-	-	-
2	64	E	asemptomatik	-	-	-	-	+	-
3	47	E	karın ağrısı	-	+	+	-	+	+
4	51	E	asemptomatik	-	-	-	-	-	-
5	54	K	karın ağrısı	-	-	+	-	+	-
6	56	K	asemptomatik	+	-	-	-	-	-

HM: Hepatomegali,
KFB: Karaciğer fonksiyon bozukluğu,
PBH: Polikistik böbrek hastalığı,
BY: Böbrek yetmezliği, HT: Hipertansiyon,
SVO: Geçirilmiş serebro vasküler olay

üçlüsüyle konulmuştur. Batın ultrasonografisi ve bilgisayarlı tomografide böbreklerin görün-tülenmesi de sağlanmıştır. Hastalar karaciğer fonksiyon bozukluğu, böbrek yetmezliği, hiper-tansiyon ve öykülerinde serebrovasküler olay bulunup bulunmaması yönünden incelenmişlerdir.

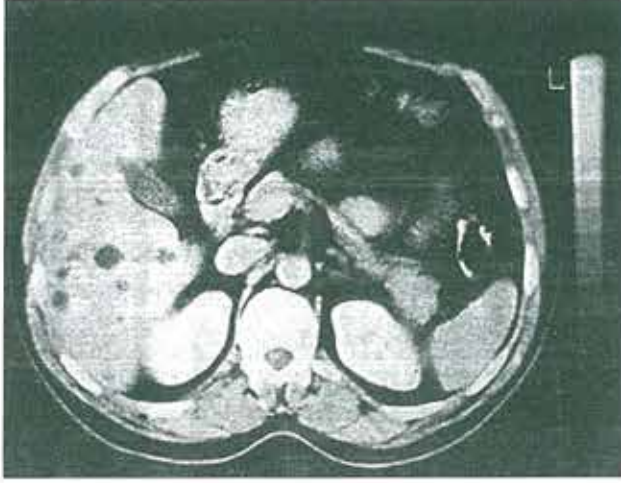
APKH olgularımızın üçünde tanı başka yakınmalar nedeniyle geldikleri hastanemizde, incelenmeleri sırasında rastlantısal olarak konmuştur (% 50). Diğer üç hasta ise karın sağ üst kadranda ağrısı ile başvurmuştur. Olgularımızın tümünde kist hidatik serolojisi (ELISA ve indirekt hemaglutinasyon testi) negatif bulunmuştur. İki hastada polikistik böbrek hastalığı saptanmıştır (% 33.3), ancak bu hastalar da dahil olmak üzere hiçbir olguda böbrek yetmezliği gözlenmemiştir (Resim 2). Hepatomegali sadece iki olguda tespit edilmiştir (% 33.3), olguların yarısında (% 50) kan basıncı yüksekliği bulunmuştur. Hipertansif hastaların ikisinde altta yatan polikistik böbrek hastalığı varken, diğer bir olguda ise bu durum gözlenmemiştir. Yapılan incelemeler hipertansiyona neden olabilecek başka bir neden ortaya koymamış ve esansiyel hipertansiyon olarak kabul edilmiştir. APKH'lı olgularımızdan sadece birinde ılımlı gama-Glutamil Trans Peptidaz yüksekliği bulunmuştur. Diğer hastalarda karaciğer fonksiyon bozukluğuna işaret edebilecek her hangi bir laboratuvar sonucuyla

karşılaşılmamıştır. Serebro-vasküler olay geçirme hikayesi bir olguda tespit edilmiş (% 16.6), ancak hastamız etiyolojik açıdan değerlendirmeyi kabul etmemiştir. Hastaların hiçbirinde asit belirlenmemiştir. 3. olgunun 43 yaşındaki kız kardeşi de polikistik böbrek hastalığı tanısı ile başka bir merkezde izlenmekteydi. Biliyer sistemlerinin değerlendirilmesine yönelik yapılan ERCP incelemeleri bütün olgularımızda normal olarak bulunmuştur. Hastaların 8 ile 18 ay arasında değişen izlemleri sırasında, hiçbir olguda kist rüptürü, kanaması, infeksiyonu ya da akut batın tablosu gelişmemiştir. Hastaların klinik özellikleri Tablo 1.'de sıralanmıştır.

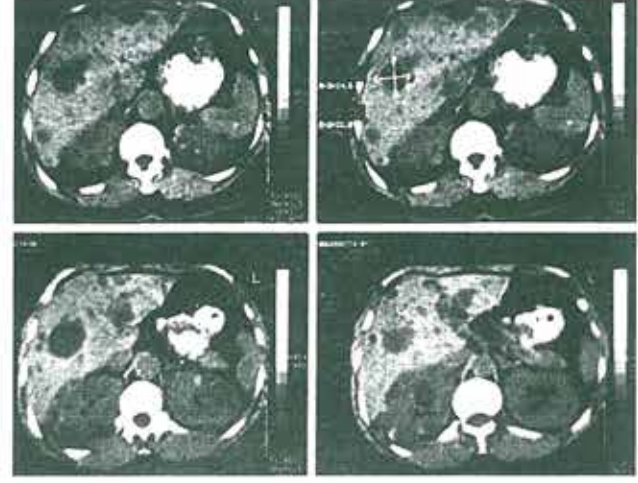
TARTIŞMA

APKH otozomal dominant geçiş gösteren herediter bir hastalıktır (5). Yaklaşık olarak % 50 oranında APKH'da polikistik böbrek hastalığı gözleendiği bildirilmektedir (1). Böbrek yetmezliğinin bu hastalığın seyrini belirleyen en önemli etmen olduğu ve birçok hastanın diyalize ihtiyaç duyar hale gelebildiği belirtilmektedir (5). Vauthey ve arkadaşlarının izlediği APKH'larından oluşan serilerinde hastaların yaklaşık yarısında polikistik böbrek hastalığı görülmesine rağmen, bizim olgularımızda bu oran % 33.3 olarak gerçekleşmiştir (1).

Polikistik böbrek hastalığı nedeniyle son dönem böbrek yetmezliği gelişen hastaların % 15-20'sinde karaciğerde de çok sayıda kiste rastlanılmaktadır



Resim 1. Polikistik Karaciğer Hastası Olgunun Batın BT'si.



Resim 2. Polikistik Karaciğer ve Polikistik Böbrek Hastalığı Birlikteliği Gözlenen Olgunun Batın BT'si.

Shanchez ve arkadaşlarının bildirdiği 69 yaşında bir kadında APKH ve polikistik böbrek hastalığı birlikteliği söz konusudur (6). Bu hastada zamanla ciddi karaciğer ve böbrek yetmezliği gelişmiş ve malign hipertansiyon ortaya çıkmıştır. Yazarlar bu tabloyu hepatik fibrozise bağlamışlar ve hastalığı fibropolikistik karaciğer hastalığı olarak tanımlamışlardır.

APKH'nın sporodik olarak ortaya çıkabilmesi mümkün olsa da, genel kabul gören otozomal dominant geçtiğidir (7). Özellikle bu herediter APKH formunun polikistik böbrek hastalığı ile yakın ilişki içinde olduğu bildirilmektedir (7). Pirson ve arkadaşları üç kuşaktır aile fertlerinde izole APKH bulunan bir aile bildirmişlerdir (7). Bizim olgularımızdan ise sadece bir hastada aile hikayesi pozitif olarak bulunmuştur.

APKH sık olmasa da ağır karaciğer yetmezliğine neden olabilir. Bası nedeniyle veya karaciğer fibrozisine neden olarak karaciğer fonksiyonlarında bozulmaya yol açabilir (8). Polikistik böbrek hastalığı nedeniyle son dönem böbrek yetmezliği gelişen ve renal transplantasyon uygulanan hastalarda % 15-20 oranında karaciğerde de çok sayıda kiste rastlanıldığı bildirilmiştir (8).

Steinberg ve arkadaşları, APKH'lı olgularda tanı

için bilgisayarlı tomografinin uygun olduğu ve diğer organ tutulumları hakkında da bilgi vermesinin bu görüntüleme yönteminin sık tercih edilmesini sağladığını ileri sürmektedirler (9). Ancak bilgisayarlı tomografiden daha ucuz ve karaciğer kistlerinin değerlendirilmesinde onun kadar özgül ve duyarlı olan ultrasonografinin tanı için yeterli olacağı yaygın kabul gören görüştür (1, 3, 4). Movchun ve arkadaşları ise APKH'da tanısal yaklaşımın ultrasonografi ve bilgisayarlı tomografi yanında laboratuvar ve klinik incelemeleri de içermesi gerektiği üzerinde durmuşlardır (10).

Que ve arkadaşları APKH'lı 29 olguluk serilerinde bir hastada serebral anevrizma tespit etmişler ve polikistik böbrek hastalığı ile birlikte seyreden APKH'da daha yüksek olasılıkla serebrovasküler olay insidansı olacağını bildirmişlerdir (11). Bizim 3 numaralı olgumuzda geçirilmiş serebrovasküler olay öyküsü bulunmaktadır. Bu hastada aynı zamanda polikistik böbrek hastalığı ve hipertansiyon da APKH'na eşlik etmekteydi. Olgumuz serebrovasküler olay etiolojisinin aydınlatılması için planlanan incelemeleri kabul etmemiştir. Literatürde APKH'daki intrakraniyal arterio-venöz malformasyonlarla ilgili oldukça sınırlı bilgi bulunmaktadır (11). Diğer yandan polikistik böbrek

Polikistik hastalıkta, kistler böbrekten önce karaciğerde gözlenir ve daha sonra böbrek kistleri ortaya çıkabilir.

hastalığı ve intrakraniyal anevrizma birlikteliği iyi incelenmiş bir konudur. Polikistik böbrek hastalarında % 10 ile 40 arasında değişen oranlarda intrakraniyal anevrizmaya rastlandığı bildirilmektedir (2). Bu yüksek orana rağmen düşük subaraknoid kanama insidansı geniş seriyeye sahip yazarların ortak çıkarımıdır (1, 2). Yazarlar spesifik klinik endikasyonu olmayan hastalarda intrakraniyal anevrizma tespiti amacıyla rutin olarak karotid anjiyografi yapılmasını veya BT çekilmesini önermemektedirler (2).

Buffet ve Hagega'nın serilerinde soliter biliyer kist prevalansını % 1-2 olarak değerlendirmişler, APKH prevalansının ise oldukça düşük olduğunu belirtmişlerdir (12). Aynı serinin sonuçları arasında APKH'da prognozu polikistik böbrek hastalığı bulunup bulunmamasının belirlediği vurgulanmaktadır.

Yazarlar polikistik hastalıkta kistlerin böbrekten önce karaciğerde gözlendiğini ve daha sonra böbrek kistlerinin ortaya çıkabildiğini bildirmişlerdir.

Hastalığın seyri sırasında gelişebilecek komplikasyonlara cerrahi, laporaskopik ve ultrasonografi eşliğinde kist aspirasyonu gibi yaklaşımlar sık uygulanan teknikler olarak bildirilmektedir (13, 14, 15). Bizim olgularımızın hiçbirisinde bu tür tedavi gerektirebilecek komplikasyon gözlenmemiştir.

Sonuç olarak büyük çoğunluğu asemptomatik olarak seyreden ve rastlantısal olarak tanı konulan APKH'lı olgular polikistik böbrek hastalığı ve renal fonksiyonlar açısından iyi bir şekilde değerlendirilmelidir. Renal tutulum olmaması, ilerde olmayacağını göstermediğinden düzenli aralıklarla izlenmelidirler.

KAYNAKLAR

1. Vauthey JN, Maddem GJ, Kolbinger P, et al. Clinical experience with adult polycystic liver disease. *Br J Surg.* 1992; 79 (6): 562-5.
2. Gabow PA. Cystic disease of the kidney. *Cecil Textbook of Medicine* 5th ed. edited by Wyngaarden JB, Smith LH, Bennet JC. W.B. Saunders Comp. Philadelphia. 1992; 608-15.
3. Uddin W, Ramage JK, Portmann B, et al. Hepatic venous outflow obstruction in patients with polycystic liver disease: pathogenesis and treatment. *Gut* 1995; 36 (1): 142-5.
4. Meyers WC. Neoplasms of the liver. *Textbook of surgery*. 14th ed. edited by Sabiston DC. W.B. Saunders Comp. Philadelphia. 1991; 1007.
5. Klupp J, Bechstein WO, Lobeck H, Neuhaus P. Orthotopic liver transplantation in therapy of advanced polycystic liver disease. *Chirurg.* 1996; 67 (5): 515-21.
6. Melado-Shanchez E, Conde-Martel A, Santana-Perez C, et al. Liver fibrosis associated with hepatorenal polycystosis in adults. *Rev Esp Enferm Dig.* (abstract). 1996; 88 (2): 145-9.
7. Pirson Y, Lannoy N, Petters D, et al. Isolated polycystic liver disease as a distinct genetic disease, unlinked to polycystic kidney disease 1 and polycystic kidney disease 2. *Hepatology.* 1996; 23 (2): 249-52.
8. Harris RA, Gray DW, Britton BJ, et al. Hepatic cystic disease in an adult polycystic kidney disease transplant population. *Aust N Z J Surg.* 1996; 66 (3): 166-8.
9. Steinberg ML, Ruchman RB, Rose WS, Ginsberg F. MRI and CT features of polycystic liver disease. *N J Med.* 1993; 90 (5): 398-400.
10. Movchun AA, Zavenian ZS, Abdullaev AG, et al. Diagnosis and therapeutic tactics in polycystic liver. *Klin Med Mosk.* (abstract) 1992; 70 (7-8): 29-34.
11. Que F, Nagorney DM, Gross JB, Torres VE. Liver resection and cyst fenestration in the treatment of severe polycystic liver disease. *Gastroenterology.* 1995; 108 (2): 487-94.
12. Buffet C, Hagege H. Non-parasitic cysts of the liver. *Presse Med.* 1993; 20; 22 (36): 1823-6.
13. Henne-Bruns D, Klomp HJ, Kremer B. Non-parasitic liver cysts and polycystic liver disease: results of surgical treatment. *Hepatogastroenterology.* 1993; 40 (1): 1-5.
14. Jeng KS, Yang FS, Kao CR, Huang SH. Management of symptomatic polycystic liver disease: laparoscopy adjuvant with alcohol sclerotherapy. *J Gastroenterol Hepatol.* 1995; 10 (3): 359-62.
15. Lerner ME, Roskhow JE, Smithline A. Polycystic liver disease with obstructive jaundice: treatment with ultrasound guided cyst aspiration. *Gastrointest Radiol.* 1992; 17 (1): 46-8.