

Olgu sunumu-Case report

Caroli hastalığı: olgu sunumu

Caroli's disease: case report

Şükrü Taş, Ali Emre Atıcı, Mustafa Duman, Feza Ekiz, M. Fatih Aydın, İlder Özer, E.Birol Bostancı, Musa Akoğlu

Gastroenteroloji Cerrahi Bölümü (Dr Ş. Taş, Dr A. E. Atıcı, Dr M. Duman, Dr F. Ekiz, Dr İ. Özer, Doç. Dr E.B. Bostancı, Doç. Dr M Akoğlu) ve Gastroenteroloji Servisi (Uzm. Dr M. F. Aydın) Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi TR-34846 İstanbul

Özet

Caroli hastalığı intrahepatik safra yollarının kistik dilatasyonu ile karakterize, konjenital, nadir görülen bir hastalıktır. Caroli hastalığının klinik özellikleri hepatolitiazis veya bakteriyel kolanjite bağlı olarak gelişen sarılık, sağ üst kadrın ağrısı, ateşi kapsamaktadır. Endoskopik veya perkutan kolanjiografi geleneksel tanı yöntemidir, fakat günümüzde manyetik rezonans kolanjiopankreatografi tercih edilen tanı aracı olarak ortaya çıkmıştır. Caroli hastalığının tedavisi; kolanjit için antibiyoterapi ve destek tedavisi, hepatolitiazis için ursodeoksikolik asit tedavisini kapsamaktadır. Karaciğerin tek lobunu tutan lokalize Caroli hastalığında cerrahi rezeksiyon başarı ile uygulanmaktadır. Diffüz tutulumlarında ise ortotopik karaciğer nakli seçilecek tedavi olmalıdır. Biz burada 58 yaşında, 3 yıldır karın ağrısı şikayeti, kolanjit atakları olan ve sonuçta cerrahi rezeksiyon ile tedavi edilen Caroli olgusunu sunduk.

Anahtar sözcükler : Caroli hastalığı, kistik genişleme, kolanjit

Abstract

Caroli's disease is a rare congenital disease of the liver characterized by cystic dilatation of the intrahepatic bile duct. The clinical features of Caroli's disease include jaundice, right upper abdominal pain and fever due to the associated complications of hepatolithiasis or bacterial cholangitis. Endoscopic or percutaneous cholangiography is the traditional method of diagnosis, but nowadays magnetic resonance cholangiopancreatography is emerging as the diagnostic modality of choice. The treatment for Caroli's disease includes supportive care with antibiotics for cholangitis and ursodeoxycholic acid for hepatolithiasis. Surgical resection has been used successfully in patients with monobar disease. For patients with diffuse involvement, the treatment of choice is orthotopic liver transplantation. In this article, we report a 58 years – old male patient with Caroli's disease. The patient had abdominal pain and episodes of cholangitis for 3 years and finally, he was treated with surgical resection.

Key words : Caroli's disease, cystic dilation, cholangitis

Geliş tarihi/Received: 5 Kasım 2009; **Kabul tarihi/Accepted:** 16 Mart 2010

İletişim Adresi:

Dr. Mustafa Duman Gastroenteroloji Cerrahisi Kartal Koşuyolu Yüksek İhtisas Eğitim Araştırma Hastanesi. TR-34846 İstanbul e-mail: drmustafaduman@hotmail.com

17 Ulusal Cerrahi Kongresi (Ankara-2010)'nde poster bildirisi olarak sunulmuştur.

Giriş

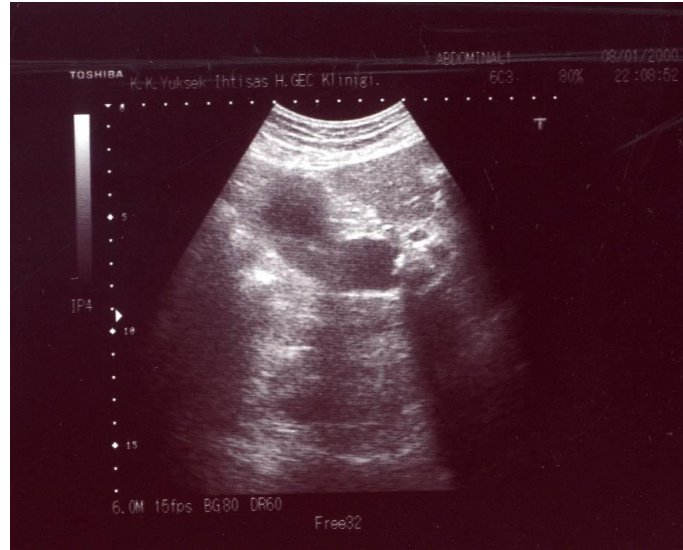
Caroli hastalığı; intrahepatik safra yollarının fusiform veya sakküler kistik dilatasyonu ile karakterize, konjenital, nadir görülen bir hastalıktır. Caroli hastalığının tanısı

intrahepatik safra yollarındaki kistik dilatasyonların ultrasonografi (USG), bilgisayarlı tomografi (BT), endoskopik retrograd kolanjiyopankreatikografi (ERKP), perkütan transhepatik kolanjiyografi (PTK), manyetik rezonans kolanjiyopankreatikografi (MRKP) ile gösterilmesiyle konur. Caroli hastalığının tedavisi biliyer anormalliklerin karaciğerdeki yerleşim şekline bağlıdır. Bir loba lokalize olan formlarında tedavi cerrahi rezeksiyon iken, diffüz formlarda etkili tedavi yöntemi ortotropik karaciğer naklidir. Caroli hastalığı nadir görülen bir hastalık olmasına rağmen, nedeni bilinmeyen kronik kolestazisin ayırıcı tanısında göz önünde bulundurulması gerekir.

Olgu sunumu

58 yaşında erkek olgu, yaklaşık 3 yıldır aralıklı olarak sırta vuran karın ağrısı ve son 3 ayda titremelerle yükselen ateş, sağ üst kadranda ağrısı atakları bulunan olguda ataklar sırasında bilirübin değerleri yüksek bulunmuştur. Olgu bu şikayetlerle farklı merkezlere başvurmuş olup kolanjit tanı ve tedavisi almıştır.

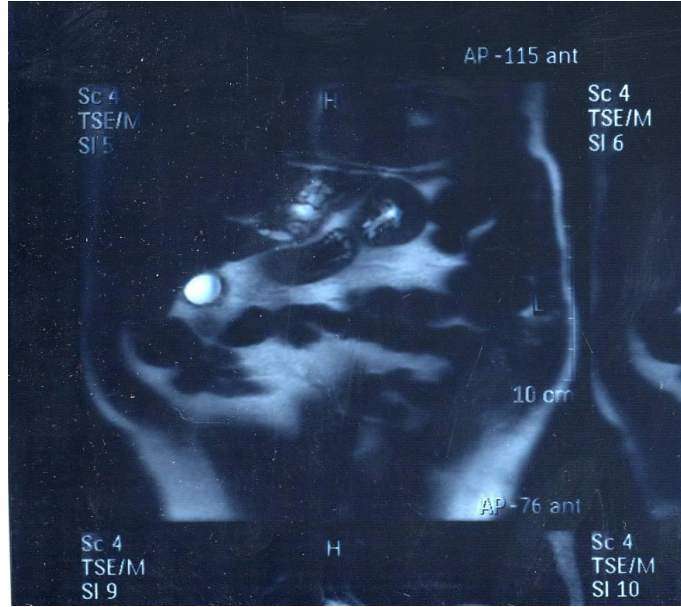
Safra kesesinde taş tespit edilen olgu Genel Cerrahi kliniğine kabul edildi. Yapılan ultrasonografik inceleme sonucunda safra kesesinde taş ve karaciğer sol lob lateral segmentte safra yollarında dilatasyon ve aynı lokalizasyonda çok sayıda taş imajı tespit edildi (Resim 1).



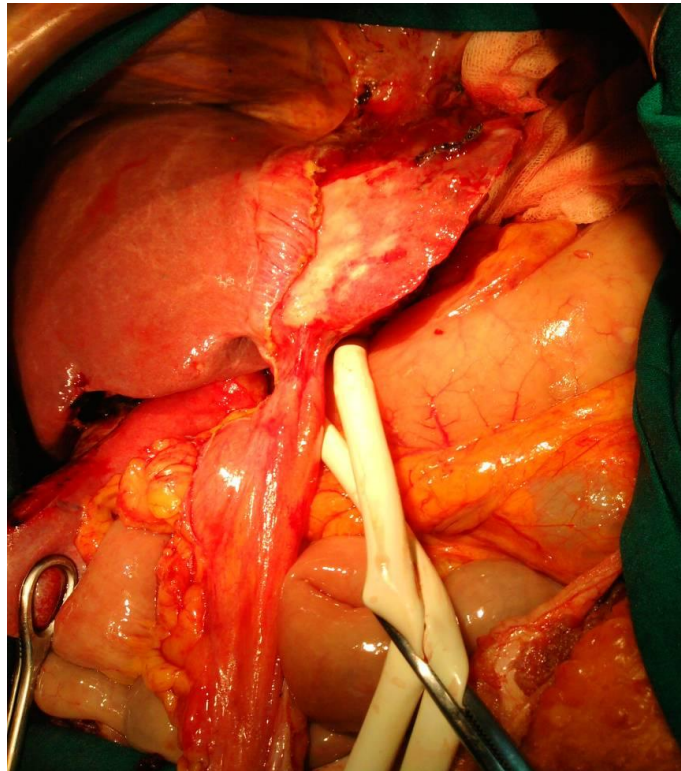
Resim 1. Olgunun preoperatif ultrasonografik görüntüsü.

Bunun üzerine Caroli hastalığından şüphelenilerek hastaya ERKP planlandı. Hastaya yapılan ERKP ile koledok kanülize edildi, fakat karaciğer sol lob safra yolları görüntülenemedi. ERKP papillotomi yapılarak sonlandırıldı. Olguya yapılan manyetik rezonans görüntüleme sonucunda Caroli hastalığı düşünülmesi üzerine (Resim 2) hastaya sol lateral segmentektomi planlandı. Olguda intraoperatif olarak safra kesesinde taş, karaciğer sol lob 2. ve 3. segmentte küçülme, sertleşme ve safra yollarında genişleme tespit edildi (Resim 3). Rezeksiyon esnasında safra yollarından pürülan sıvı geldi ve intrahepatik safra yollarının taş ve yoğun safra çamuru ile dolu olduğu görüldü.

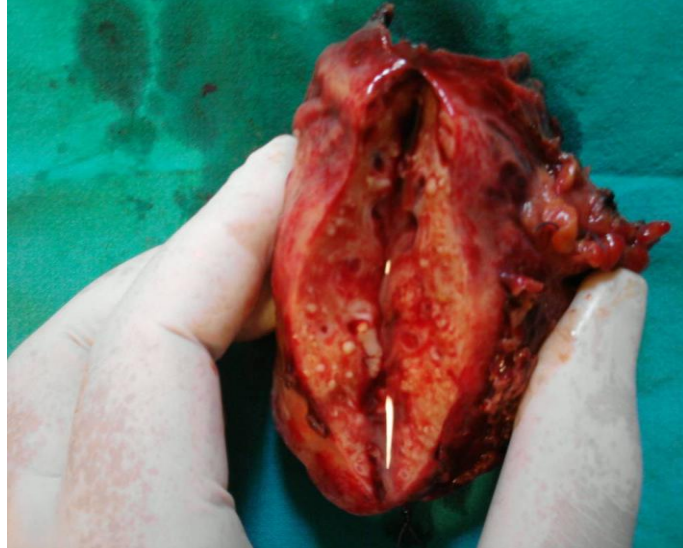
Olguya sol lateral segmentektomi yapıldı (Resim 4). Postoperatif herhangi bir komplikasyon gelişmeyen olgu 7. gün önerilerle taburcu edildi. Olgunun cerrahi spesimeninin patolojik incelemesinde safra duktuslarında dilatasyon, duktus çevresinde ve parankimde yer yer abseleşen aktif kronik nonspesifik inflamasyon, lenfoid foliküller izlenerek Caroli hastalığı lehine yorumlandı.



Resim 2. Olgunun preoperatif manyetik rezonans görüntüsü.



Resim 3. Hastanın intraoperatif küçülmüş ve fibrotik hale gelmiş karaciğer sol lob lateral segment ve normal olan sağ lob görüntüsü.



Resim 4. Çıkarılan sol lob lateral segmentteki intrahepatik safra yollarındaki pürülan sıvı, kistik genişlemeler ve taşların görünümü.

Tartışma

Caroli hastalığı; 1958 yılında ilk olarak Caroli tarafından intrahepatik safra yollarında kistik dilatasyonla karakterize konjenital bir malformasyon olarak tanımlanmıştır. Hastalık intrahepatik safra yollarında taş, kolanjit ve karaciğer abseleri oluşumu insidansında artış ile karakterizedir [1-3]. Caroli hastalığının insidansının 1/1.000.000 olduğu bildirilmektedir. [4, 5]. Cinsiyet ayırımı gözetmeyen Caroli hastalığının %80'den fazlasına 30 yaş öncesinde tanı konur [1]. Caroli hastalığının nedeni bilinmemektedir. Ancak zaman zaman ailesel kümeleşme göstermesi, zaman zaman polikistik böbrek hastalığı ile beraber oluşu etiyolojide kalıtımın rolü olduğunu gösterebilir. [6]. Olguların çoğunda otozomal resesif geçiş olduğu bilinmektedir [2]. 2001 yılında yayınlanan bir olgu sunumunda baba ve oğlunda Caroli hastalığı tespit edilmiş ve otozomal dominant geçiş olabileceği ileri sürülmüş. Yapılan bir çalışmada Caroli hastalığı olanlarda karaciğer biyopsileri alınarak sitogenetik bir analiz yapılmış, distal 3p kaybı ve/veya 8q kazancı Caroli hastalığının patojenitesinde önemli olabileceği düşünülmüştür [7]. Bizim olgumuz 58 yaşında erkek ve aile anamnezinde Caroli hastalığı tespit edilmemişti.

Caroli hastalığı klinik olarak ilk 5-20 yıl içinde asemptomatik olabilir veya yaşam boyunca çok az sıklıkta semptomlar görülebilir [8,9]. Semptomatik hastalarda hastalık kendini; tekrarlayan ateş, sarılık ve sağ üst kadranda ağrısı ile gösterir. Literatürler incelendiğinde hastaların %64'ünde ana semptomun kolanjit atakları olduğu görülmektedir. Karaciğer abseleri ve sepsis diğer rastlanan semptomlardır. Ayrıca intrahepatik duktal ektazi safra durgunluğuna yol açarak intrahepatik safra taşı oluşumunu kolaylaştırır [5]. Bizim olgumuzda da son 3 yılda; özellikle sağ üst kadranda ağrısı ve ara ara meydana gelen ateş semptomları mevcuttu, yapılan tetkiklerinde de safra taşı ve karaciğer sol lob lateral segmentlere lokalize intrahepatik safra taşı oluşumu tespit edildi. Ameliyat esnasında rezekt edilen kısmın safra duktusunda çok sayıda milimetrik taş, safra çamuru ve abse drenajı gözlemlendi. Olgumuzun patolojik incelemesinde safra duktusunda dilatasyon, duktus çevresinde ve parankimde yer yer abseleşen aktif kronik nonspesifik inflamasyon, lenfoid foliküller izlendi. Caroli hastalığının seyrinden dolayı; safra kesesinde taş olmaksızın izole koledok taşlarının varlığı, intrahepatik taş oluşumunu ve sıklıkla da Caroli hastalığını düşündürmelidir [4].

Caroli hastalığında laboratuvar çalışmaları tipik olup; alkalen fosfataz, direk bilirubin ve nötrofilinin hakim olduğu lökosit sayısında artışla karakterizedir. Karaciğerin sentez fonksiyonları başlangıçta normal iken tekrarlayan kolanjit atakları ve biliyer tıkanıklıklar

sonucu ilerleyen karaciğer hasarı sonucu etkilenebilir. Koagülopati kolestatik hastalarda vitamin K malabsorpsiyonu sonucu gelişebilir [10]. Olgumuz kliniğe başvurduğunda akut kolanjit tablosu yoktu. Hastanın laboratuvar değerlerinde GGT : 102 U/L (normal değerler: 0-61U/L) ve CRP : 3,78 mg/dl(normal değer: 0-0,8mg/dl) dışında bir patoloji görülmedi.

Caroli hastalığının tanısı; abdominal USG, BT, MRKP, ERKP ve PTK ile karaciğer içi safra yollarında kistik dilatasyonların görüntülenmesi ile konur. 99m Tc sülfür kolloid ile yapılan taramalarda soğuk alanlar, bilirubin analogu olan 99m Tc DISIDA (disofenin) taraması ile sıcak alanlar Caroli hastalığının klasik bulguları arasında yer alır [11,12]. USG ve BT, intrahepatik safra yollarındaki kistik dilatasyonları, varsa taş oluşumunu ve ortak safra yolu ile ilgili bilgileri vermede başarılı iken; polikistik karaciğer hastalığı gibi karaciğerin diğer kistik hastalıklarından ayırıcı tanı koyması oldukça zordur [6]. Direk kolanjiyografi Caroli hastalığının tanısında farklı bir seçenek olmasına karşın sepsis, safra kaçağı, kanama ve ölüm gibi komplikasyonları mevcuttur. (PTK ve ERKP'nin her ikisinde yaklaşık %3 gibi bir morbidite mevcut) ERKP ile gösterilebilen safra yolu patolojileri aynı duyarlılıkla noninvaziv bir yöntem olan MRKP ile de gösterilerek Caroli hastalığının tanısı konabilir [13]. Biz olgumuzda önce abdominal USG ile safra kesesinde taş ve karaciğer sol lob 2. ve 3. segmentlerde kistik dilatasyon ile beraber biliyer taşla uyumlu ekoları tespit ettik, koledok normal olarak değerlendirildi. Daha sonra olguya Caroli hastalığı olabileceği düşünülerek abdominal MR inceleme yapılmasına karar verildi. MR görüntüleri ile USG ile uyumlu bulgular saptanması üzerine hastaya ERKP planlandı.

Caroli hastalığının ayırıcı tanısında; ortaya çıkan semptomlar gereği geniş bir hastalık spektrumu göz önünde bulundurulması gerekir. Bunlar arasında primer sklerozan kolanjit, rekürren piyojenik kolanjit, polikistik karaciğer hastalığı, koledokal kistler, biliyer papillomatosis ve zaman zaman oluşan tıkaçıcı biliyer dilatasyonlar akla ilk gelenlerdir [1].

Caroli hastalığı konjenital hepatik fibrosisle beraber olduğu zaman Caroli sendromu olarak adlandırılır. Her iki durumda da biliyer trakttaki farklılaşma embriyolojik malformasyon sonucu meydana gelir [14]. Eğer defekt remodelling döneminde büyük safra yollarında meydana gelmişse Caroli hastalığı, eğer büyük ve küçük tüm intrahepatik safra yollarını etkileyerek aynı zamanda fibrozise de neden olmuşsa Caroli sendromu gelişir [15, 16]. Caroli sendromunun insidansı Caroli hastalığının insidansından daha fazladır [2]. Caroli sendromunda ilave olarak otozomal polikistik böbrek hastalığı, medüller sünger ve medüller kistik hastalıkla beraber olabilir [7]. Bu hastada yapılan görüntüleme çalışmalarında böbreklerde herhangi bir patoloji rastlanılmadı.

Caroli hastalığı karaciğer abseleri, intra ve ekstrahepatik safra yollarında taş oluşumu ve kolanjiokarsinomaya neden olabilir [17]. Safra yollarındaki konjenital kistlerin %2,5 ve %16'sının kolanjiyokarsinomla ilişkili olabileceği bildirilmiştir [4]. Amiloidosis de Caroli hastalığının tanımlanmış bir diğer komplikasyonu olabilir. Caroli hastalığında ölüm genellikle hepatik abse ve septisemiye bağlı olarak gelişir [18].

Caroli hastalığının tedavisi klinik semptomlara ve biliyer patolojilerin bulunduğu lokalizasyona bağlıdır. Lokalize formlarda cerrahi ile kür sağlanabilir [19]. Her iki lobu içeren diffüz formlarda konservatif yaklaşım (kolanjit atakları için antibiyoterapi ve safra yollarında taş oluşumu için de ursodeksikolikasit tedavisi), endoskopik terapi (intrahepatik safra taşlarının atımı için sfinkterotomi), ve internal biliyer bypas yöntemlerini içerir [15]. Lokalize Caroli hastalığında kabul edilebilir morbiditeyle cerrahi sıklıkla tedavi edici bir yöntemdir. [20]. Bu hastada lokalize Caroli tanısı konduktan sonra etkilenen bölge rezeke edilmiştir. Akut kolanjit varlığında ve karaciğer fonksiyonlarının bozukluğunda cerrahi yüksek mortalite (%20-40) ve morbidite (%44-80) ile ilişkilidir. Diffüz formlarda ise kabul edilebilir tedavi karaciğer naklidir [6]

Kaynaklar

1. Lu SC, Debian KA. Cystic diseases of the biliary tract. Yamada T, Alpers DH, Kaplowitz

- N, Laine L, Owyang C, Powell DW. Textbook of Gastroenterology. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2003: 2225-33.
2. Gupta AK, Gupta A, Bhardwaj VK, Chansoria M. Caroli's disease. *Indian J Pediatr* 2006; 73: 233-5.
 3. Madjov R, Chervenkov P, Madjova V, Balev B. Caroli's disease. Report of 5 cases and review of literature. *Hepatogastroenterology* 2005; 52: 606-9.
 4. Waechter FL, Sampaio JA, Pinto RD, Alvares-da-SilvaMR, Cardoso FG, Francisconi C, Pereira-Lima L. The role of liver transplantation in patients with Caroli's disease. *Hepatogastroenterology* 2001; 48: 672-4.
 5. Giovanardi RO. Monolobar Caroli's disease in an adult. Case report. *Hepatogastroenterology* 2003; 50: 2185-7.
 6. Kassahun WT, Kahn T, Wittekind C, Mossner J, Caca K, Hauss J, Lamesch P. Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. *Surgery* 2005; 138: 888-98.
 7. Parada LA, Hallen M, Hagerstrand I, Tranberg KG, Johansson B. Clonal chromosomal abnormalities in congenital bile duct dilatation (Caroli's disease). *Gut* 1999; 45: 780-2.
 8. Levy AD, Rohrmann CA Jr, Murakata LA, Lonergan GJ. Caroli's disease: radiologic spectrum with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2002; 179: 1053-7.
 9. Wu KL, Changchien CS, Kuo CM, Chuah SK, Chiu YC, Kuo CH. Caroli's disease - a report of two siblings. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2002; 14: 1397-9.
 10. Keramidias DC, Kapouleas GP, Sakellaris G. Isolated Caroli's disease presenting as an exophytic mass in the liver. *Pediatr Surg Int* 1998; 13: 177-9 .
 11. Sharma R, Mondal A, Taneja V, Rawat HS. Radionuclide scintigraphy in Caroli's disease. *Indian J Pediatr* 1997; 64: 105-107 .
 12. Asselah T, Ernst O, Sergent G, L'hermine C, Paris JC. Caroli's disease: a magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 109-10 .
 13. Sherlock S, Dooley J. Fibropolycystic disease. In: Sherlock S, Dooley J, editors. *Diseases of the liver and biliary system*. 11th ed. Malden: Blackwell Sci Pub, 2002: 583.
 14. Desmet VJ. Pathogenesis of ductal plate malformation. *J Gastroenterol Hepatol* 2004; 19: 356-60 .
 15. Yonem O, Ozkayar N, Balkanci F, Harmanci O, Sokmensuer C, Ersoy O, Bayraktar Y. Is congenital hepatic fibrosis a pure liver disease? *Am J Gastroenterol* 2006; 101: 1253-9 .
 16. De Kerckhove L, De Meyer M, Verbaandert C, Mourad M, Sokal E, Goffette P, Geubel A, Karam V, Adam R, Lerut J. The place of liver transplantation in Caroli's disease and syndrome. *Transpl Int* 2006; 19: 381-8 .
 17. Patil S, Das HS, Desai N, Manjunath SM, Thakur BS, Sawant P. Caroli's syndrome - a rare cause of portal hypertension. *J Assoc Physicians India* 2004; 52: 261.
 18. Yilmaz S, Kirimlioglu H, Kirimlioglu V, Isik B, Coban S, Yildirim B, Ara C, Sogutlu G, Yilmaz M. Partial hepatectomy is curative for the localized type of Caroli's disease: a case report and review of the literature. *Surgeon* 2006; 4: 101-5.
 19. Bockhorn M, Malago M, Lang H, Nadalin S, Paul A, Saner F, Frilling A, Broelsch CE. The role of surgery in Caroli's disease. *J Am Coll Surg* 2006; 202: 928-32.
 20. Habib S, Shakil O, Couto OF, Demetris AJ, Fung JJ, Marcos A, Chopra K. Caroli's disease and orthotopic liver transplantation. *Liver Transpl* 2006; 12: 416-21.