

Caroli Hastalığı

CAROLI'S DISEASE

Prof.Dr.Ahmet ALPER, Doç.Dr.Kemal DAĞALP,
Dr.Necmeddin KARAEREN, Dr.Sacit BAĞCI, Prof.Dr.Mehmet ALTIN

GATA Gastroenteroloji BD, ANKARA

ÖZET

Caroli Hastalığı *intrahepatik safra kanallarında kistik veya sakkuler genişlemelerle tanımlanan oldukça nadir bir hastalıktır. Kliniğimizde son sekiz yılda ERCP ile dört Caroli olgusuna tanı konulmuştur. Olgularımızın hepsi erkektir. Ortak semptomları karın ağrısı, ortak bulguları hepatomegali, karaciğer içi safra yollarında kistik dilatasyonlar ve bunların içinde safra taşlarının bulunması idi. Olguların hepsinde endoskopik sfinkterotomi uygulanmıştır. Bu yazıda olguların özellikleri ve yapılan işlemler özetlenerek literatür ile karşılaştırılmaktadır.*

Anahtar Kelimeler: Caroli hastalığı, ERCP

T Klin Gastroenterohepatoloji 1992, 3:186-192

Caroli hastalığı, intrahepatik safra kanallarının konjenital, segmental, sakkuler dilatasyonu ile karakterize olan bir sendromdur (1). Hastalığın klinik özellikleri ilk defa 1958 yılında Caroli ve arkadaşları tarafından tarif edilmiştir. Bu özellikler:

- İntrahepatik safra kanallarının segmental dilatasyonu,
- Safra taşı, kolanjit ve karaciğer absesi riskinde artış,
- Siroz ve portal hipertansiyonun olmayışı,
- Birlikte renal tübüler ektazi veya kistik böbrek hastalığının diğer formlarının olması şeklinde belirtilmiştir (2)-

Daha sonra yayınlanan araştırmalarda İntrahepatik safra kanalı dilatasyonlarına hepatik fibroz, portal hipertansiyon ve sirozun eşlik ettiği değişik bir form tarif edil-

Geliş Tarihi: 12.9.1991

Kabul Tarihi: 24.9.1991

Yazışma Adresi: Prof.Dr.Ahmet ALPER
GATA Gastroenteroloji BD
ANKARA

SUMMARY

Caroli's disease is a rare congenital disease that is characterized by cystic or saccular dilatations of the intrahepatic bile ducts. Four Caroli's patients were diagnosed by ERCP in our department during the last eight years. Common symptom of the patients was abdominal pain and common signs were hepatomegal, cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts and bile stones in these cysts. Endoscopic sphincterotomy was applied to all the patients. In this paper, characteristics of the patients and procedures that were applied are summarised and compared with the literature.

Keywords: Caroli's disease, ERCP

Turk J Gastroenterohepatol 1992, 3:188-192

mistir. Hastalığın bu tipi "periportal fibrozis ile seyreden form", Caroli'nin tarif ettiği ve daha nadir rastlanan ilk şekli ise "basit" form olarak kabul edilmiştir (3,4,5). Ayrıca Todani ve arkadaşları bütün safra kanalı kistlerini sınıflandırmışlar ve Caroli Sendromuna, tip V (izole intrahepatik kanal kistleri) içinde yer vermişlerdir (6)

Caroli sendromu oldukça nadir rastlanan bir hastalıktır. Dünya literatüründe yayınlanan olgu sayısı henüz 150'den azdır (7,8). Az tanınan bu hastalıkta tekrarlayan kolanjit atakları (2,8,9), karaciğer absesi (2,4) ve kolanjiokarsinom (4,5,10) riskinin yüksek olması dolayısıyla prognoz iyi değildir. Ayrıca bu hastalarda yanlış tanı ile lüzumsuz operasyonlar da yapılmaktadır (2). Bu nedenle erken ve özellikle preoperatif teşhis önem kazanmaktadır. Ultrasonografi, PTK, TC99-IDA sintigrafisi, komputeze tomografi ve özellikle ERCP tanı koymak için kullanılan en etkin yöntemlerdir (1,8,11,12).

Bu yazıda bilim dalımızda son sekiz yılda ERCP ile kesin tanı koyduğumuz 4 Caroli hastalığı olgusunu sunuyoruz.

1. Olgu: 46 yaşında, erkek. 1983 yılında karın sağ üst kadranda ağrı, ateş, şikayetleri ile kliniğimize müra-

caat eden hastada SGOT, SGPT, bilirubin ve ALP'de hafif yükselme tesbit edildi, Fizik muayenede karın sağ üst kadranda hassasiyet mevcuttu. Akut kolesistit düşünülen hastada ultrasonografide safra kesesinin normal bulunması nedeniyle safra yollarında patolojik bir lezyon olabileceği düşünülerek ERCP yapıldı ve intrahepatik safra kanallarında yaygın kistik genişlemeler tesbit edildi. Antibiyotik tedavisi ile hastanın şikayetleri düzeldi. Caroll hastalığı tanısı ile takibe alındı.

1987 yılında akut kolanjit atağı ile kliniğimize tekrar müracaat eden hastada antibiyotik tedavisinden sonra iyileşme sağlandı.

1989 yılı Ekim ayında şiddetli karın ağrısı, bulantı, kusma, yüksek ateş, idrar renginde koyulaşma ve göz renginde sararma şikayeti ile müracaat eden hastanın yapılan fizik muayenesinde AKB: 160/100 mmHg, Vuru: 140/dk ritmik, cilt subikterik, skleralar ikterik, batin yumuşak bulundu. Epigastrium palpasyonla hassastı. Safra kesesi sağ hipokondriumda ağrılı olarak ele geliyordu. Laboratuvar tetkiklerinde; sedim: 63 mm/saat, BK: 11300/mm³, üre: %90 mg, Kreatinin: %3.7 mg. Dir.Bil; %3.8 mg, ind.Bil: %2.5 mg, SGOT: 132 Ü bulundu. Üst batin ultrasonunda kese duvarı kalın, koledok 7 mm genişlikte ölçüldü. Karaciğer parankiminde multipli anekoik kistik lezyonlar ve bu kistlerin bazılarının



Şekil 1. Normalden geniş koledokta multipli taşlara ait radyolüsent görünüm ve intrahepatik kanallarda kistik dilatasyonlar

da arkasında akustik gölgesi bulunan hiperekojen oluşumlar gözlemlendi. Sağ böbrek atrofik olup, her iki böbreğin parenkim ekosu artmıştı. Yapılan ERCP'de koledok normalden geniş olup içerisinde multipli taşlar mevcuttu. İntrahepatik safra kanallarında belirgin kistik genişlemeler ve bunların bazılarında da safra taşlarına ait radyolüsent görünüm tesbit edildi. Sfinkterotomi yapılarak koledoktaki taşlar basketle alındı (Şekil 1). Uygun antibiotik tedavisiyle semptomlar geriledi. Karaciğer fonksiyon testleri normale döndü. Hasta halen belirgin aralıklarla kontrole gelmekte olup belirgin bir yayılması yoktur.

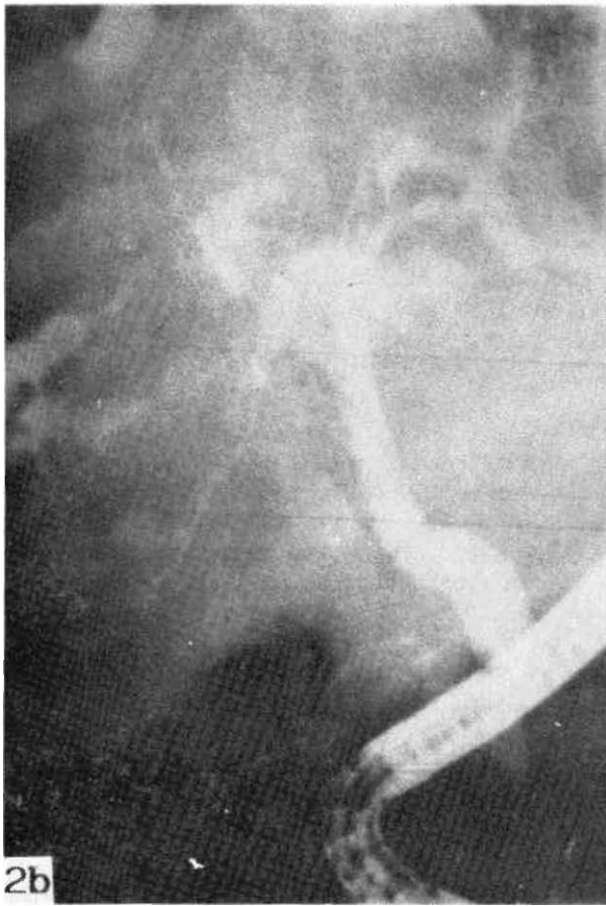
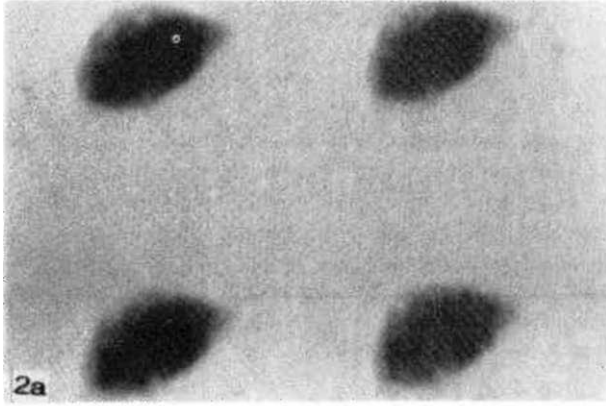
2. Olgu: 21 yaşında, erkek. Yaklaşık 5 yıldan beri epigastrik bölgede lokalize, yağlı ve ağır yiyeceklerden sonra belirginleşen karın ağrısı şikayeti ile kliniğimize müracaat etti. Öz ve soy geçmişinde herhangi bir özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde; cilt soluk görünümde, sekonder seks karakterlerinin gelişmediği gözlemlendi. Karaciğer kosta kavsini MKH'ta 6-7 cm, dalak 13-14 cm geçiyordu.

Laboratuvar tetkiklerinde; Htc: %34, Hb: 11 gr/dl, Sedim: 45 mm/saat, Total protein: %7.6 gr, Albumin: %3.1 gr, HBsA (+) pozitif olup diğer bulgular normaldi. Batin ultrasonografisinde karaciğer içinde yaygın olarak irili ufaklı kistik yapılar, bunların bir kısmında hiperekojen oluşumlar mevcuttu. Portal ven 14 mm ölçüldü, safra kesesi normaldi. Dalağın alt kenarı göbek hizasına kadar uzanıyordu. Eko paterni normaldi. Dalak hilusunda splenik ven 13 mm ölçüldü. Karaciğer dalak sintigrafisinde, "hepatosplenomegali ve karaciğerde multipli hipoaktif detektif alanlar" saptandı. Hepatobilyer sintigrafide ise multipli hipoaktif detektif alanlar içeren karaciğer, dolmayan safra kesesi ve gecikmiş bilier pasaj ile uyumlu sintigrafik bulgular mevcuttu (Şekil 2a). Özofagoskopide 2-3'ncü derece özofagus varisleri gözlemlendi.

ERCP Ekstrahepatik safra kanalları normal görünümde olup intrahepatik safra kanallarında yaygın kistik genişlemeler gözlemlendi (Şekil 2b).

3. Olgu: 76 yaşında, erkek. Hasta 1 yıldan beri süren ve özellikle yemeklerden 2-3 saat sonra ortaya çıkan karın sağ üst kadrındaki ağrı nedeni ile kliniğimize müracaat etti. Ağrı ile birlikte bulantı ve kaşıntıda tarif ediyordu. Öz ve soy geçmişinde herhangi bir özellik olmayan hastanın fizik muayenesinde; cilt kuru ve hafif ikterik, skleralar ikterik, batin yumuşak, epigastrium ve sağ hipokondrium palpasyonla hassas bulundu. Karaciğer ağrılı ve sert kıvamda olup orta hatta kot kenarını 3-4 cm geçiyordu. Traube açık, dalak ele gelmiyordu.

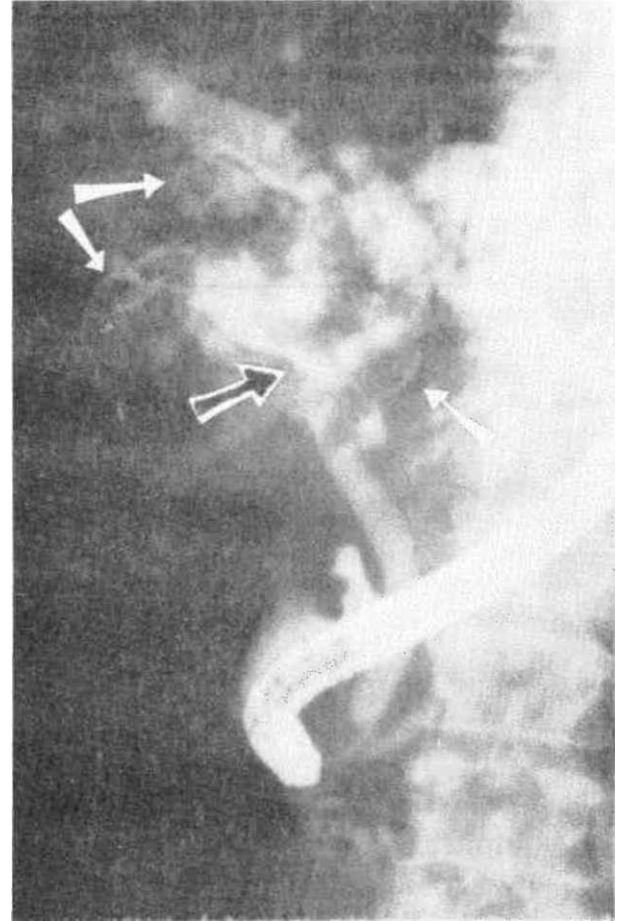
Laboratuvar tetkiklerinde; BK: 11.00/mm³, Htc: %47, Hb: 14 gr/dl, Sedim: 15 mm/saat, Dir.Bil: %4.4 mg, ind.Bil: %2.9 mg, SGOT: 186 Ü, SGPT: 180 Ü, Alkalen Fosfataz: 310 Mü/ml, Ürik asit: %9.3 mg. Üç gün arayla serum amilazı 526 ve 674 Ü, idrar amilazı 1238 ve 2593 Ü, olarak bulundu. Batin ultrasonografisinde karaciğer normale göre hafif büyük, kon-



Şekil 2. (a) Hepatobiliyer sintigrafi: Kistik lezyonlarda radyoaktif madde birikimi ve hipoaktif detektif alanlar.

(b) ERCP'de intrahepatik kanallarda kistik dilatasyonlar.

turları düzenli, iç eko yapısı heterojendi. Parankimde irili ufaklı hiperekojen, altlarında akustik gölgeleri olan alanlar saptandı. İntrahepatik safra kanalları genişlemişti. Safra kesesi lojunda 3.5-4 cm büyüklüğünde solid görünümlü lezyonun distalinde kuvvetli akustik gölge gözlemlendi. Vena porta ve ana safra kanalları aşırı gaz nedeniyle seçilemedi.

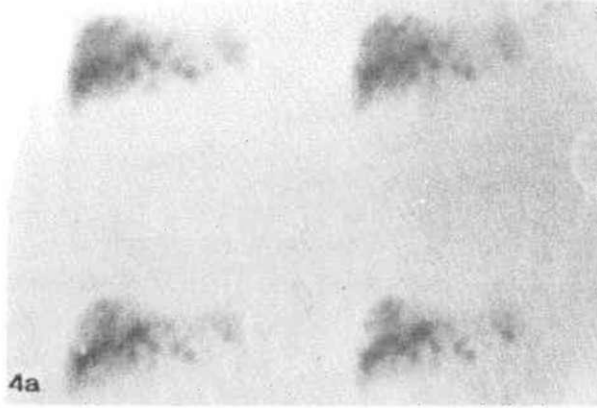


Şekil 3. İntrahepatik kanallarda kistik genişlemeler ve bazılarında radyoaktif taşlara ait görünüm (beyaz oklar). Ana hepatic kanal proksimalinde tümöral oluşuma bağlı düzensizlik (siyah ok). Sağ hepatic I -nallar yeterli şekilde görülmeyen.

ERCP'de: Koledok normal genişlikteydi. Ana hepatic kanal proksimal bölümünde lümeni daraltan muhtemel tümöral oluşuma ait düzensizlik saptandı. Sol hepatic kanallarda multipl kistik genişlemeler mevcut olup sağ hepatic kanallara kontrast maddenin geçmediği gözlemlendi. ERCP'den sonra sfinkterotomi uygulandı (Şekil 3).

Genel durumu bozuk olan hastaya parenteral besleme uygulandı. Antibiyotik tedavisine alındı. Ancak bir süre sonra süpüre kolanj»! nedeniyle kaybedildi.

4. Olgu: 21 yaşında, erkek hasta. 10 yıldan beri devam eden, yemeklerle ilgili olmayan, zaman zaman ortaya çıkar karın sağ üst kadrantındaki ağrı yakınması ile kliniğimize baş vurdu. Üç yıl önce benzer şikayetlerle müracaat ettiği Kayseri Devlet Hastanesinde peptik ülser ön tanısıyla ameliyat edilerek gastroenterostomi uygulanmış. Soygeçmişinde önemli bir özellik belirtmiyordu. Fizik muayenesinde: göbek üstü median 7-8 cm uzunluğundaki eski operasyona ait kesi nedbesi dışında patolojik bulgu saptanmadı. I laboratuvar tetkik-



Şekil 4. (a) Hepatobilyer sintigrafide radyoizotop maddenin kistlerde birikimi

(b) Koiledokta kistik genişleme intrahepatik kanallarda büyük kistler ve bazılarında radyolüsent taşlara ait görünüm (beyaz ok).

terinde ise patolojik olarak Setlim: 23 mm/saat, HBsAg (+) pozitif bulundu. Özofagogastroduodenoskopik muayenesi normal bulundu. Üst batin ultrasonografisinde karaciğer normalden büyük, konturları minimal kunt olup ekosu heterojendi. Sağ lobda en büyüğü arka lateral bölümde olmak üzere yaklaşık 4-5

cm çapında multipl, kistik lezyonlar mevcuttu. Hepatobilyer sintigrafide Caroli hastalığını destekleyen bulgular mevcuttu (Şekil 4a). Karaciğer dalak sintigrafisinde ise hepatosplenomegali ile karaciğer sağ lob arka bölümünde düzensiz kenarlı hipoaktif alan saptandı.

ERCP'de koledok normalden geniş görünümdeydi. Kontrast madde tazyikle verildiğinde koiledokta normalden fazla genişleme olması koledok duvarının muskuler yetersizliğini düşündürdü. İntrahepatik safra kanallarında yaygın 3-5 cm büyüklükte kistik dilatasyonlar mevcuttu. Bu kistik dilatasyonlardan bazılarında radyolüsent taşlara ait görünüm dikkati çekti. Sfinkterotomi yapılarak basketle intrahepatik taşlar alınmaya çalışıldıysa da başarısız kaldı (Şekil 4b).

ERCP ve sfinkterotomiden sonra hasta ikişer ay aralıklarla çağrılarak kontrol edildi. Yaklaşık bir yıl süre ile takip edilen hastada zaman zaman oluşan karın ağrısı şikayetlerinin devam etmesi üzerine 21.12.1990 tarihinde GATA cerrahi kliniğinde opere edilerek kolelistektomi ve Roux-en-Y koledokojunostomi operasyonu uygulandı. Peroperatuvar koledokoskopi ile intrahepatik kistik lezyonlar incelenmiş ve buradaki taşlar koledokoskop kontrolünde basketle alınmaya çalışılmışsa da büyük taşlar çıkartılamamıştır. Operasyondan sonra 3 ay izlenen hastanın herhangi bir yakınması olmadı.

Olguların klinik özellikleri Tablo 1 de özetlenmiştir.

TARTIŞMA

Nadir rastlanması nedeniyle Caroli hastalığının bazı yönleri tam olarak açıklığa kavuşmamıştır. Hastalığın ailevi bir özellik taşımadığının ileri sürülmesine karşılık (1), çok az sayıda da olsa iki kardeşinde birden görüldüğüne dair yayınlar mevcuttur, iki kız kardeşteki Caroli hastalığını yayınlayan Hoglund ve arkadaşları sendromda geçişin otozomal resesif olduğunu ve hastalığın embriyo dönemindeki bir gelişim bozukluğuyla ortaya çıktığını ileri sürmüşlerdir (11). Hastalığa böbreğin kistik hastalığı veya medüller sünger böbrek gibi kalıtsal olduğu bilinen hastalıkların eşlik etmesi bu kanıyı desteklemektedir. Carolili hastalarda transhepatik drenajla tedaviyi öneren Mitlin ve arkadaşları ekstrahepatik safra kanallarının motilitesinde bir anormallik olduğu ve buna bağlı olarak sakkulasyon, safra çamuru ve taş oluşabileceğini iddia etmişlerdir (1). Olgurumuzda hastalığın kalıtsal olduğunu düşündürecek bulgular tesbit edilmemiştir.

Hastalığın basit formuna, komplike şekilden daha az rastlanılmaktadır (8,11,15). Barros ve arkadaşları literatürde yayınlanan olguların %35'inde konjenital hepatik fibroz (KHF), %22'sinde ekstrahepatik kistik dilatasyon, %30'unda ekstrahepatik fibroz ve %13'ünde de basit form bulguları olduğunu bildirmişlerdir (3). Diğer taraftan hastalığın monolobar yerleşimi de söz konusu olup Böyle ve arkadaşları yayınlanan vakaların %20'sinden azının bu şekilde olduğunu belirtmişlerdir

Tablo 1. Olguların klinik özellikleri...

Olgu No	1	2	3	4
Yaş/Cins	46/E	21/E	76/E	21/E
Semptomların süresi (Yıl)	8	5		10
Tekrarlayan karın ağrısı		r	+	
İkter	+	—	+	—
Ateş	+	—	—	—
Hepatomegali	+	—	>	+
Splenomegali	—	+	—	+
Geçirilmiş operasyon	—	—	.	
Bilirubin yüksekliği	+	—	t	—
Transaminaz yüksekliği	+	—	+	—
Alkalen fosfataz yüksekliği	+	—	+	—
Hepatobiliyer sintigrafi	—	—	—	+
Ultrasonografi	+	+	r	
ERCP	+	+	+	+
intrahepatik taş	+	+		
Safra kesesinde taş	—		.	
Koledokta taş	+	—	—	—
Lezyonların yerleşimi	D	D	D?	D
Malignite	—	—	!	—
Renal anomali	?	—	—	—
Tedavi	M. EST	EST	M+EST	EST+C
Tedavi sonucu	iyi	?	Exitus	?

D: Diffüz

EST: Endoskopik sfinkterotomi.

C: Cerrahi tedavi

M: Medikal Tedavi

(9). Aynı çalışmada bu vakaların %69'unun basit formda olduğu ve yerleşiminde %89 oranda sol lobda lokalize olduğu bildirilmiştir. Olgularımızdan ikincisinde vena porta, vena splenikanın geniş bulunması ile dalak büyüklüğü ve özofagus varislerinin mevcudiyeti konjenital hepatik fibroz bulunduğunu düşündürmektedir. Dördüncü olguda dalak büyüklüğü ile birlikte operasyonda karaciğer parenkiminde yaygın fibroz bantlar gözlenmesi bu olguda da konjenital hepatik fibroz olabileceğini düşündürmüştür. Fakat özofagus varisi ye porta! hipertansiyonun olmaması KHF'nin aleyhinedir. Dördüncü olguda ayrıca ekstrahepatik safra kanallarının ektazisi söz konusudur. Üçüncü olguda ERCP'de sol lobdaki kistik dilatasyonlar gösterilirken ana hepatik kanal proksimalindeki tümöral oluşum nedeniyle sağ hepatik kanala kontrast madde geçmemiştir. Fakat ultrasonografide sağ lobda da kistik lezyonlar görülmesi diffüz yayılımı doğrulamaktadır.

Hastaların %75'inin erkek olduğu (8) ve belirtilerin genelde çocuklukta veya adolesan dönemde ortaya çıktığı bilinmektedir (2). Bazı çalışmalarda hastalığın ortalama başlangıç yaşının bilobar tiplerde 22 (12), monolobar tiplerde ise 32 (9) olarak bildirilmiştir. Komplike olmayan hafif şekiller ise 72 yaş gibi çok geç yaşlarda bile ilk kez semptom verilebilmektedir (7). Nitekim hepsi de erkek olan hastalarımızın ikisinde çocuklukta, birinde orta yaşta ve diğerinde ise 75 yaşında ilk semptomlar ortaya çıkmıştır.

Hastalıkta en sık görülen semptomlar daha çok sağ üst kadranda lokalize karın ağrısı, ateş ve bazen

bunlarla birlikte hafif İkterdir (1,7,8). Bu semptomların kolanjit gelişimi veya kist içinde oluşan taşlar nedeniyle ortaya çıktığı kabul edilmektedir (12). Olgularımızın hepsinde karın ağrısı görülmesine karşılık, iki tanesinde ateş ve ikterin eşlik ettiği kolanjit atağı tesbit edilmiştir. Hastalarda hepatomegali, splenomegali ve fibrotik vakalarda portal hipertansiyonla birlikte özofagus varisleri bulunabilmektedir. Fibrotik olmayan karaciğer büyüklüklerinde karaciğer fonksiyon testlerinin belirgin olarak salim olduğu bildirilmiştir (4,11). Ayrıca bu hastalarda akut pankreatit atakları da gelişebilmektedir (9).

Olgularımızın tümünde hepatomegali mevcuttu. Yalnız iki olguda, birlikte splenomegali vardı. Bunlardan ikinci olguda özofagus varisi görüldü. İki hastasında kolanjit atağı sırasında bilirubin, transaminazlar ve alkalen fosfataz değerleri normale göre yüksekti. Birinde EST+Medikal tedaviyle değerler normale döndü. Kolanjiyo Ca bulunan diğer olgumuz EKST ve medikal tedaviye rağmen yeterli drenaj sağlanamadığından kolanjit ve sepsisle kaybedildi. Bu iki olgumuzda kolanjit atağına akut pankreatit de eşlik etmiştir.

Basit formda birlikte olan renal lezyonların %60-80 oranında görüldüğü bildirilmiştir (4,8). Monolobar vakalarda ise bu oranın %18 olduğu yayınlanmıştır (9). Bu lezyonların genelde renal yetmezlikle sonuçlanmadığı kanaati vardır (12). Birinci olguda biyopsi ile tanısı konmuş kronik pyelonefrite bağlı renal yetmezlik mevcuttu. Bu durumun Caroli hastalığı ile ilgisi olmadığını, koensidens olduğunu düşünmekteyiz.

Önceleri Caroli hastalığının preoperatif tanısı nadiren konuşabiliyordu (4,8,12). Hatta 34 vakalı bir seride olguların yarısının daha evvel kolesistektomi operasyonu geçirmiş olduğu ve buna rağmen Caroli hastalığı tanısının atlandığı bildirilmiştir (2). Günümüzde ise vakaların büyük çoğunluğu ultrasonografi, ERCP, PTK, PİPIDA sintigrafi ve bilgisayarlı tomografi tetkikleriyle teşhis edilebilmektedir (1,6,8,9). Mitteistadt ve Dayton, PTK'ın tanı koymada yararlı bir yöntem olduğunu fakat periferik duktal sistemi göstermekte yetersiz olduğunu ileri sürmüşlerdir (4,12). Nagasue ve arkadaşları ise PTK gibi ERCP ve preoperatif kolanjografinin de lezyonları tam belirlemekte yetersiz olduğu, çünkü genişlemiş kanalların proksimal ağzlarının sıklıkla sklerotik veya taşla tıkalı olduğunu belirtmişlerdir (13). Olgulardan üçüncüsünde ERCP ile sağ hepatic kanalların doldurulmaması bu durumu teyid etmektedir. Diğer taraftan lezyonların dağılımının kesin sınırlarıyla tespitinin ERCP ve PTK ile mümkün olduğunu iddia eden yayınlar çoğunluktadır (1,6,11) Ultrasonografi ise uygulama kolaylığı ile birlikte kist ve intrahepatik taşların kolayca tanınmasına imkan vermesine rağmen polikistik karaciğer hastalığı, konjenital hepatic fibroz ile diğer kistik oluşumların ayırımını iemin edememektedir (12). Olgularımızın tümünde ultrasonografik bulgular Caroli hastalığını düşündürmüş, yapılan ERCP ile bu tanı teyid edilmiştir. Bu arada iki olguda yapılan hepatobilier sintigrafi hastalıkla uyumlu bulgular vermiştir. Böylece ERCP'nin hastalığın tanısında en güvenilir yöntem olduğunu, diğer yöntemlerin de tanı konulmasında önemli katkıları bulunduğunu söyleyebiliriz.

Safra yollarında taş oluşumu ve bunun yarattığı problemler Caroli hastalarında sık karşılaşılan bir durumdur. Barros ve arkadaşları bilobar lezyonlu hastalarda intrahepatik taş görülme oranını %34.1, safra kesesi taşı görülme sıklığını ise %21 olarak yayınlamışlardır (3). Böyle ve arkadaşları ise monolobar lezyonlu vakalarda intrahepatik taş oluşumunu %74, safra kesesi taşı görülme sıklığını ise %59 olarak bildirmişlerdir (9). Safra stazı ve tekrarlayan biliyer enfeksiyonların taş oluşumuna neden olduğu düşünülmektedir (8). Bir çalışmada bu taşların %70 oranında kolesterol ihtiva ettiği belirtilerek chenodeoxycholic asid tedavisiyle bunların tamamen erifildiği bildirilmiştir (16). Diğer bir grup araştırmacı ise bu taşların daha çok bilirubin ihtiva ettiğini ileri sürerek, safra tuzları ve monoctanoinin tedavide etkili olamayacağını ve ayrıca bu tedavinin ciddi komplikasyona yol açabileceğini yayınlamışlardır (14). Olgularımızın tümünde intrahepatik safra taşı mevcut olup, aynı zamanda bir olguda koledok taşı ve bir diğerrinin de safra kesesinde taş tesbit edildi. Birinci olgudaki koledok taşları EST ve basketle alındı.

Caroli hastalığının uzun süreli prognozu oldukça kötü olup morbidite çok yüksektir. Kolanjit, siroz ve portai hipertansiyon dışında nadir de olsa, hayatı tehdit eden biliyer fistül, kist rüptürü ve intrahepatik abse oluşumu gibi ciddi komplikasyonlar gelişebilir (4). Ko-

lanjiyokarsinom gelişimi hastalığın prognozunu etkileyen önemli bir komplikasyondur. Bloustein, koledok kistlerindeki malignite riskini %4, intrahepatik kişilerdeki riski ise %7 olarak bildirmiştir (17). Bu oranlara göre Caroli hastalığındaki kolanjiyokarsinom görülme riski normal populasyona göre yaklaşık 100 kat daha fazladır (4) ve üstelik daha genç yaşlarda ortaya çıkmaktadır (4,5,17). Monolobar yerleşimli olgularda ise kanser görülme sıklığı %11 olarak bildirilmiştir (9). Todani ve arkadaşları konjenital safra kanalı kisti bulunan hastalardaki malignite riskini %8.2, kadın/erkek oranını ise 2.5/1 olarak bildirmişlerdir. Aynı çalışmada bu hastaların %57'sine daha önce internal drenaj uygulandığı bildirilmiştir (10). Konjenital kistlerin malignite değişiminin etyolojisi bilinmemekle birlikte bu konuda bazı teoriler ileri sürülmektedir. Bunlara göre, stazla birlikte safra ve/veya mevcut taşın kanal epitelinin sürekli irritasyonu ve A vitamini eksikliği malignite gelişmesinde rol oynamaktadır (4,5,10,17).

Hastaların hemen hemen hepsi kanserin tespitinden kısa bir süre sonra yaygın metastaz, sepsis, karaciğer yetmezliği, hemorajik çok veya perfore gastrik ülser nedeniyle kaybedilirler. Yapılacak tek şeyin eğer mümkünse pankreatoduodenektomi olduğu bunun da çok az vakada gerçekleştirilebildiği bildirilmiştir (10). Kaybedilen üçüncü olgumuzda ana hepatic kanalda tümör tesbit edilmiştir.

Caroli hastalığında tedavinin amacı mevcut semptomları ortadan kaldırmak ve hayatı tehdit eden komplikasyonları önlemektir. Bu amaçla uygulanan tıbbi tedavinin yüksek bir mortalite riski taşıdığı bildirilmiştir (4). Dolayısıyla kalıcı bir tedavi için çeşitli cerrahi tedavi yöntemleri önerilmiştir. Bu amaçla uygulanan T Tüp yoluyla eksternal drenaj, koledokoduodenostomi, Roux-en-Y koledokojejunostomi veya Roux-en-Y hepaticojejunostomi gibi ameliyat türlerinin hiçbirisinin kolanjit ataklarını önlemede etkili olmadığı görülmüştür (4,9,13,15). Öte yandan endoskopik sfinkterotomi (8) veya biliyer sistemin perkutan drenajı da önemli bir yarar sağlamamıştır (14). Caroli hastalığında lezyonun yerleşimi belirli bir lob veya segmentte ise uygulanacak en iyi işlemin hepatic rezeksiyon olduğu araştırmacıların çoğu tarafından kabul edilmiştir (9,13,15). Tekrarlayan kolanjitle komplike olan diffüz hastalıkta ise transplantasyon, tek çözüm olarak önerilmektedir (1).

Caroli hastalığının oldukça nadir rastlandığı ve 1990 yılına kadar literatürde 150'den az vaka yayımlandığı bildirilmektedir (8). Yurdumuzda son beş yılda olmak üzere Yüksek İhtisas hastanesince 12 ve Ege Üniversitesi Tıp Fakültesince 4 Caroli olgusu yayınlamıştır (18,19). Bu olgulara bizim son 8 yılda tanı koyduğumuz 4 olguyu da ilave ettiğimizde Türkiye'de Caroli hastalığının dünya ortalamasına göre daha yüksek oranda görüldüğünü düşünebiliriz. Bu durum son 15 yılda geliştirilen ERCP, PTK, US, CT gibi modern tanı yöntemlerinin kullanılarak daha kolay tanı konulmasıyla

ilgili olabileceği gibi, gerçek anlamda Türkiye'de Caroli hastalığının daha sık görülmesine de bağlı olabilir. Bunun değerlendirmek için önümüzdeki yıllarda Caroli hastalığı ile ilgili yayınlanacak literatürlerin yakından takibi uygun olacaktır.

Sonuç olarak, az rastlanan ve az tanınan Caroli hastalığı olgularını tesbit edebilmek için ultrason bulgularıyla bu hastalık düşünülmeli ve ERCP ile teyid edilmelidir. Hastalar kolanjit atakları ve özellikle kolanjio-karsinoma yönünden takip edilmeli, mümkünse parsiyel hepatektomi ile kesin şifaya yönelinmelidir.

KAYNAKLAR

- Scheplock S. Cysts and Congenital Biliary Abnormalities, Diseases of the Liver and Biliary System,. Eighth Edition. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1989:639-54.
- Caroli J, Soupalt R, Kossakowski J, Plocker L, Pardowska M. La Dilatation Polycystique Congenitale des Voies Biliaires Intrahepatiques: Escai de Classification. Paris: Sem Hop, 1958; 34:128-35.
- Barros JL, Polo JR, Sanabia J, Garcia-Sabrido JL, Gomez-lorenzo FJ. Congenital Cystic Dilatation of the Intrahepatic Bile Ducts: Report of a Case and Review of the Literature. Surgery, 1979; 85:589-92.
- Dayton MT, Longmire WP, Tompkins RK. Caroli's Disease: A Premalign Condition? Am J Surgery 1983; 145:41-45.
- Gallagher PJ, Millis RR, Millis RR, Mitchinson MJ. Congenital Dilatation of the Intrahepatic Bile Ducts with Cholangiocarcinoma. J Clin Path 1972; 25:804-8.
- Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tamuchi K, Okajima K. Congenital Bile Duct Cysts. J Surg 1977; 134:263-69.
- Samitas E, Caos A. Successful Short-Term Medical Management of an Elderly Man with Caroli's Disease. Am J Gastroenterol 1990; 85:1013-21.
- Tandon RK, Grewal H, Anand AC, Vashists S. Caroli's Syndrome: A Heterogeneous Entity. Am J Gastroenterol 1989; 85:170-73.
- Boyle MJ, Doyce GD, Menuity JG. Monolobar Caroli's Disease. Am J Gastroenterol 1989; 84:1437-1443.
- Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobayashi T. Carcinoma Arising in the wall of Congenital Bile Duct Cysts. Cancer 1979; 44:1134-41.
- Hoglund M, Muren C, Schmidt D. Caroli's Disease in two Sisters. Acta Radiol 1989; 30:459-462.
- Mittelstaedt CA, Volberg FM, Fisher GJ, McCartney WH. Caroli's Disease: Sonographic Findings. AJR 1980; 134:585-87.
- Nagasue N. Successful Treatment of Caroli's Disease by Hepatic Resection. Ann Surg, 1984; 200:718-23.
- Witlin LT, Gadacz TR, Zuidema GD, Uridelbaugh WW. Transhepatic Decompression of the Biliary Tree in Caroli's Disease. Surgery 1982; 91:205-209.
- Ramond MJ, Huguet C, Danan G, Rueff B, Benhamou JP, Partial Hepatectomy in the Treatment of Caroli's Disease. Dig Dis Sei 1984; 29:367-369.
- Roda E, Sama C, Festi D, Aidini R, Mazzella G, Roda A, Barbara L. Caroli's Disease: Description of a Rare Clinical Case with Monolobar Localization. Am J Gastroenterol 1979; 71:621-26.
- Bloustein PA. Association of Carcinoma with Congenital Cystic Conditions of the Liver and Bile Ducts. Am J Gastroenterol 1977; 67:40-46.
- Şaşmaz N, Gürkaynak G, Oğuz P, Ülker A, Şahin B. 1977-1989 yılları arasındaki Caroli olgularımız. Gastroenteroloji 1990; 1(-1):57-60.
- Çavuşoğlu H, İter T, Bölükoğlu MA, Akçaçek E, Dinçer M. Caroli Hastalığı, ERCP ile tanı konmuş 3 olgu. VII Türk Gastroenteroloji Kongresi, 25-28 Ekim, Diyarbakır, Bildin Kitabı, 1987:136.