

Karoli (Caroli) Hastalığı

Yard.Doç.Dr.F.Ayşenur PAÇ, Doç.Dr.N.Engin AYDIN, Dr.Cemal GÜNDOĞDU, Dr.Yasemin SÖNMEZ

Atatürk Üniv. Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hast. ve Patoloji ABD, ERZURUM

ÖZET

Caroli hastalığı nadir görülen bir patolojidir. Bu hastalık intrahepatik safra kanallarında kistik dilatasyonlarla karakterizedir ve kolanjit, safra taşları ve hepatik apse oluşumu en önemli komplikasyonlarıdır. Gram negatif septisemilere sık raslanır. Caroli hastalığı tanısı alan 7 yaşında bir çocuk takdim edilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Caroli Hastalığı, gram negatif septisemi.

Karoli Hastalığı multipl kistik dilatasyon gösteren safra kanalları ile karakterize ve safra taşı, kolanjit, hepatik apse oluşumuna yolaçan bir hastalıktır. Konjenital hepatik fibrozla birlikte pekçok tabloyu içeren bu nadir hastalıkta infantil polikistik böbrek patolojisine de raslanabilir. Her iki cinste de görülebilir (1,2).

VAKA TAKDİMİ

Yedi yaşında bir erkek çocuk beş yıldır süren karın şişliği nedeniyle kliniğimize yatırıldı. Öz ve soy geçmişi ait pozitif veri belirlenemedi. Fizik muayenesinde karaciğer düzgün yüzeyle, ağrısız, keskin kenarlı 8 cm'lik büyüme gösteriyordu. Dalak benzer biçimde 4 cm palpe ediliyordu. Deri subikterik ve solgundu. Labratuar değerleri: Hb 13 g/dl, BK6800/mm³, t bilirubin 1.8 mg/dl, d bil. 1.2 mg/dl, AST 52 Ü/dl, ALT 25Ü/dl, alk fosfataz 35Ü/dl, total protein 7.7 g/dl, albümin 4.2 g/dl, GGT 16Ü/dl. İVP de bilateral mal-

Geliş Tarihi: 30.1.1990

Kabul Tarihi: 23.2.1990

Yazışma Adresi: Yard.Doç.Dr.F.Ayşenur PAÇ
Atatürk Üniv. tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve
Hast. ve Patoloji ABD.
ERZURUM

SUMMARY

CAROLI'S DISEASE (A CASE REPORT)

Caroli's disease is a rarely recognised entity which is characterized by cystic dilation of intrahepatic bile ducts and is complicated by formation of cholangitis, gallstones and hepatic abscesses. A seven year old boy with Caroli's disease is presented with a review of disorders that may be regarded as different aspects of a common process involving liver and other organs.

Key Words: Caroli's Disease, gram-negative septisemie.

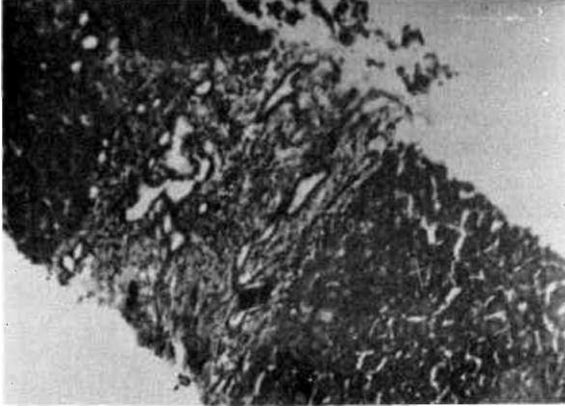
rotasyon belirlendi. Tanı amacıyla karaciğer biyopsisi yapıldı.

Karaciğer biyopsisinin mikroskopisinde karaciğer parankimini kısmen veya tümüyle çevreleyen fibröz septalar görüldü. Bu septalar bir kısmı dilate olmuş, bazıları safra ile dolu pekçok safra kanalını çevreliyordu. Septa ödemli ve polimorf nüveli lökosit, daha az oranda lenfosit ve plazma hücreleri ile infiltrasyona uğramıştı. Lümende nötrofilik infiltrasyon görülmedi ancak komşu karaciğer parankiminde bu bulgular mevcuttu. Hepatositler negatif PAS reaksiyonu veren vakuollü biçimdeydi (Şekil 1).

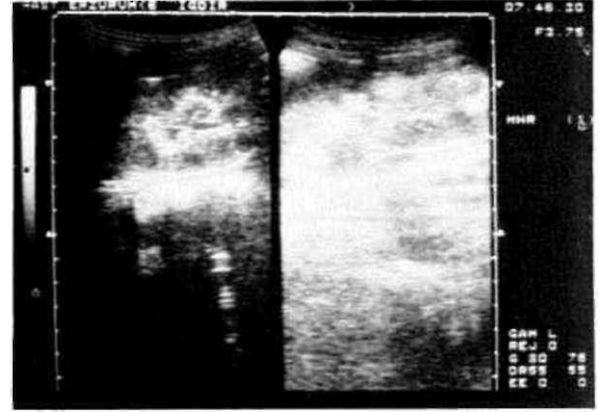
Karaciğer biyopsisinden bir hafta sonra hastanın ateşi 39.4 C a yükseldi. BK 24000/mm³ oldu. Kan kültüründe Paratifo B üredi. Gruber Widal titrasyonları on günde 1/100-1/400 oldu. 14 gün Ampisilin ve Amikasin tedavisi verilen hasta iyileşerek taburcu edildi. Bu bulgularla; duktal kolestazis ve kolanjitli konjenital hepatik fibroz gösteren Caroli hastalığı tanısı kondu.

YORUM

Karoli hastalığı hepatobilier sistem ve böbreklerin fibropolikistik hastalıkları grubuna ait bir patolojidir (2). Böbreklerde patoloji varsa, asıl tablo değişik derecede



Şekil 1. Karoli hastalığında safra kanalları kistik yapılarının histopatolojik görünüşü.



Şekil 2. Kistik yapıların ultrasonda görünüşü.

medüller toplayıcı kanal ektazisidir (2). Hastada genellikle çocukluk ve genç erişkinlik döneminde akut kolanjit semptomları görülür. Ateş, karın ağrısı, hafif sarılık, kaşıntı olur, karaciğer büyür ve hassas olabilir (3). Semptomlar safra stazlı kistler içinde gelişen taşlara ve kolanjit ataklarına bağlı olabilir. Hasta asemptomatik de kalabilir (2).

Çoğu vakada kesin tanı transhepatik veya retrograt kolanjiyografi veya laparotomi ile yapılan intraoperatif kolanjiyografi ile konur (2). intrahepatik kistleri belirlemede ultrasonografi ve tomografi yardımcı olabilir. Bizim olgumuzda ultrasonografide intrahepatik kanalların genişlemesi gösterilmiştir (Şekil 2).

Karaciğerde genellikle akut inflamasyonla birlikte sekonder infeksiyon ve abse formasyonu vardır. Gram negatif septisemi sık görülen ölüm nedenidir (2).

Karoli iki tip intrahepatik safra kanalı konjenital dilatasyonu belirlemiştir; saf şekli ve daha sık görülen konjenital hepatik fibrozlu tipi (4,2). Fibröz hakimse portal hipertansiyon belirgindir. Halbuki asıl olarak bilier ektazi gösterenlerde kolanjit görülür (1,2).

Bu hepatic lezyonla birlikte gelişen kanser olguları bildirilmiştir. Kanser görülme oranı %1-7 olup, fibropolikistik karaciğer hastalığındakinden daha yüksektir (5).

Akut kolanjit dönemlerinde antibiyotik verilir. Cerrahi tedavi, zor olmakla birlikte, taşların çıkarılması ve uygun bilier drenaj yapılmasından ibarettir.

KAYNAKLAR

1. Longmire WP, Mandioia SA, Gordon HE: Congenital cystic disease of the liver and biliary system. Ann Surg 174:711,1971.
2. Thung SW, Gerber MA: Caroli's disease. Arch Pathol Lab Med 103: 650,1979.
3. Suchy FJ: Cystic dilation of the biliary tract and the liver. In Behrman RE, Vaughan VC, Waldo EN ed. Nelson Textbook of Pediatrics WB Saunders Company p 845, 1987.
4. Caroli J: Disease of intrahepatic bile ducts. Isr J Med 4:21, 1968.
5. Bloustein PA: Association of carcinoma with congenital cystic conditions of the liver and bile ducts. Am J Gastroenterol 67:40,1977.