

İzole Erişkin Polikistik Karaciğer Hastalığı (Vaka Takdimi)

ISOLATED ADULT POLYCYSTIC LIVER DISEASE (CASE REPORT)

Nesimi BARUK*, Cihan YILDİRIR*, M.ŞehauvarGÖKGÖZ*

* Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi ABD, SİVAS

ÖZET

Erişkin Polikistik Karaciğer Hastalığı (EPKH), karaciğerde yaygın ve çok sayıda kistik lezyon ile karakterize olup vakaların birçoğunda polikistik böbrek hastalığı da mevcuttur. Semptomları; basit kompresyon etkisinden ölümcül dereceye varabilen karaciğer yetmezliğine kadar uzanır. Hastalık genellikle asemptomatiktir. Ancak, kan ağrısı ve şişkinlik gibi nonspesifik semptomlar bulunabilir. Nadiren asemptomatik karaciğer hastalığıyla karşımıza çıkar. Tanıda Ultrasonografi (US) ve Bilgisayarlı Tomografi (BT) en yararlı teşhis metodlarıdır. Karaciğer Fonksiyon Testleri spesifik olmasa da yardımcı olabilir. En sık görülen komplikasyonlar, kistin rüptürü, iltihaplanması, kolanjokarsinoma dönüşmesi ve genişleyip büyüyen kistin yaptığı basınç etkileri şeklinde sıralanabilir. Tedavide, karaciğer nezeksiyonuyla birlikte veya onuz kistlerin açılması ya da karaciğer transplantasyonu seçilebilir. Bu makalemizde de, literatürde nadir rastlanan izole EPKH tanısı konan hastamıza tedavi yaklaşımımızı sunmaya çalıştık.

Anahtar Kelimeler: Erişkin, Polikistik, Karaciğer

Türk J Gastroenteropatoloji 1998, 7:54-56

EPKH ilk kez 1856 yılında Brtstovve (1) tarafından polikistik böbrek hastalığı ile birlikte tanımlanmıştır. Hastalık, karaciğer (KC)'in otozomal dominant geçen bozulduğundan kaynaklanır, karaciğerde çok sayıda kistik lezyonlarla karakterizedir ve en sık polikistik böbrek hastalığı (PBH) ile birlikte görülmektedir. Karaciğer genellikle büyüktür ancak herhangi bir belirti vermez, vakaların %20'sinde karaciğere ait önemli semptomlar ve

Özellik Tarihi: 25.1.1996

Yazma Adresi; Dr.Nesimi BARUK
Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi,
Genel Cerrahi ABD, SİVAS

SUMMARY

Adult Polycystic Liver Disease (APLD), is characterized by spread and a large number of cystic lesions; and in most of the cases there were polycystic renal diseases too. The symptoms vary from simple compression effect to liver failure that causes death. The disease is usually asymptomatic. But nonspecific symptoms like abdominal pain and distention can be present. We rarely met with symptomatic liver disease. The most useful methods to make a diagnosis are Ultrasonography and Computerized Tomography; even though they are not specific, liver Function Tests may be helpful. The most common symptoms are rupture, inflammation and transmission to cholangiocarcinoma of the cysts and the pressure effect of the enlarged cyst. For the treatment, the opening of cyst with or without liver resection or liver transplantation can be chosen. In our article, we tried to present our treatment approach performed on a patient with the diagnosis of isolated APLD which is rarely encountered in the literature.

Key Words: Adult, Polycystic, Liver

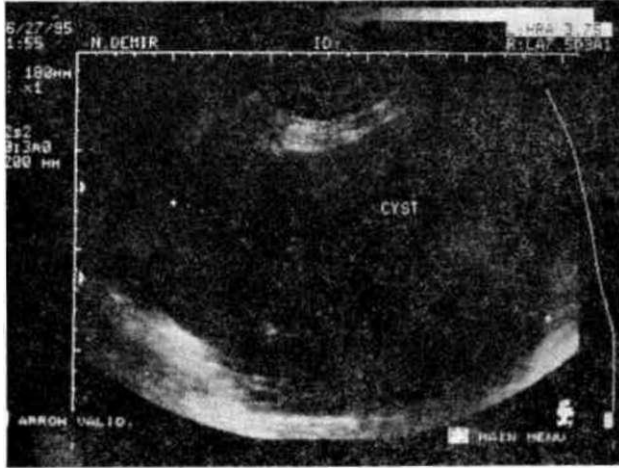
Türk J Gastroenteropatoloji 1998, 7:54-56

komplikasyonlar meydana gelebilir (2,3). EPKH oldukça nadir rastlanan bir hastalıktır, Kwak ve Levin (4), 1988de yaptıkları otopsi araştırmalarında hastalığın sıklığını %0-13 olarak bildirmişlerdir. Kadınlarda erkeklere göre daha sık rastlanıldığı ve kist sayısının da gebelik sayısı ile ilinti gösterdiği yapılan klinik çalışmalarla gösterilmiştir (5). Hastalık daha çok PBH ile birlikte karşımıza çıkmasına karşın, tek başına EPKH olguları nadir de olsa sunulmuştur (6,7,8).

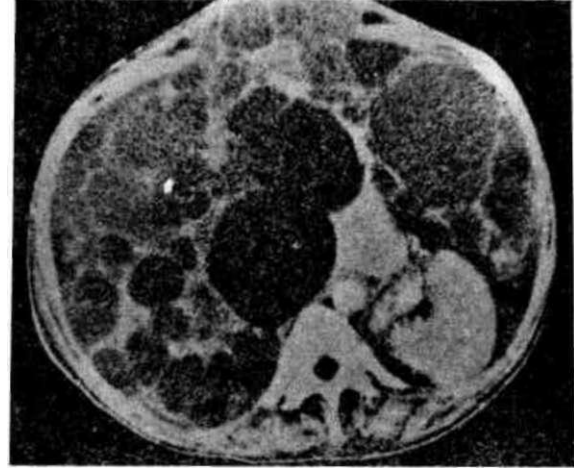
Burada nadir rastlanan bu karaciğer hastalığına aid vakamızı sunmak istiyoruz.

VAKA

N.D, 42 yaşında bayan hasta, 072332 Protokol no*Ju. Son üç aydır giderek artan halsizlik, nefes dar-



Şekil 1. Vak'amızın ultrasonografik görünümü. İzole ©riskin polikistik karaciğer hastalığı.



Şekli 2. Vak'amızın bilgisayarlı tomografideki görünümü. İzole erişkin polikistik karaciğer hastalığı.

İğli, karın ağrısı, karında şişlik şikayetler, nedeniyle kliniğimize yatırıldı. Hastamız başka bir klinikte benzer yakınmaları sebebiyle üç sene önce operasyona alınmış ve akut kolesistit tanısıyla açık kolesistektomi uygulanmış ancak karın eksplorasyonunda mevcut olan kistlere herhangi bir müdahale ve biyopsi işlemi uygulanmamış ve hastanın şikayetlerinde ameliyat sonrasında gerileme görülmemiş.

Fizik Muayene'de TA: 130-70/mmHg, Nabız: 88/dk, Solunum Sayısı: 28/dk, karın muayenesinde sağ subkostal insizyon nedbesi, tüm karın kadransları da özellikle de sağ üst kadranda olmak üzere yaygın hassasiyet mevcut, defans ve rebound yok, barsak sesleri normoaktif, **KC** kosta kenarından itibaren 7 cm palpabl ve Traube alanı açık idi.

Laboratuvar Bulguları: Hb: 10.2 g/dl, Hct: 31.7, **BK**: 10.300/mm³, ALT: 14U/L, AST: 18U/L, ALKP: 97U/L ve diğer kan tetkikleri ile idrar bulguları normal olarak bulundu. Casoni hem erken hemde geç dönemde negatif. Echin IHA testi negatif olarak saptandı.

Karın **USG**'de; sınırları **KC**'den tam olarak ayrılmayan, bütün **KC** yüzeyini kaplamış, en büyüğü 200 mm çapında olan çok sayıda kistik lezyon, **KC** vertikal çapı 240 mm, sol öbrekte fetal tubülasyon mevcuttu, diğer karıniçi yapılar normal bulundu (Şekil 1).

BT'da: **KC**'de en büyüğü 20 cm çapında, ini, ufaklı çok sayıda kistik lezyon, **KC** vertikal uzunluğu 25 cm, diyafragm sağda yukarı deplası, böbreklerde kistik yapıya rastlanmadı ve diğer karıniçi organlar normal olarak rapor edildi (Şekil 2).

Yapılan eksplorasyonda; karaciğer irili ufaklı çok sayıda kistle kaplanmış, normal karaciğer dokusunun bu kistler arasında sıkışmış olduğu saptandı. Frozen'da **EPKH** tanısı konan hastaya Transhepatik Fenestasyon + Eksternal Drenaj uygulandı. Ameliyattan iki ay sonra çekilen poş gramerinde lojun küçüldüğü tespit edildi ve

dren çekildi. Hastanın halen ayaktan takibi devam etmektedir.

TARTIŞMA

Hastalık ilk kez Bristovve (1) tarafından **PKB** hastalığı ile birlikte tanımlanmıştır. **EPKH** ve **PBH** arasında yaş ve cins dağılımı açısından bağlantı vardır. **KC**'daki kist sayısı hastanın yaşı ve gebelik sayısı ile ilişkilidir (9,10). Kadınlarda erkeklere oranla 2 ile 4 kat daha sık karşılaşıldığı bildirilmiştir (5,11,12). Otozomal dominant geçişli ve 16. kromozomda lokalize olabileceği iteri sürdürülmektedir (13). **EPKH**'in %93'ten fazlasında **PBH** bulunurken (4,10), erişkin **PBH** olanların %34-78'inde **EPKH** mevcuttur (10,14,15). Erişkin **PKH** en sık **PBH** ile birlikte görülse de tek başına rastlanıldığı vakalar da literatürlerde sunulmuştur (6,7,8). Ökten ve ark. (16). 1972'de yüksok damak, bübüie safta kesesi gibi konjenital anomalilerin eşlik ettiği, **PBH**'in bulunmadığı bir polikistik karaciğer hastalığı bildirmişlerdir. Vak'alann %1-3'ünde böbrek kisti dışında, pankreas, dalak, omentum, akciğer ve över gibi diğer organlarda da kistlere rastlanabıneceği bildirilmiştir (11,16,17).

Erişkin **PKH** tanısı genellikle* 40-60 yaşlarında konulabilmektedir, daha genç yaşlarda semptom vermediği için tanı tesadüf eseri taramalar sırasında konmaktadır. Hastaların %23'ünde karında şişlik, %22'sinde aralıklı karın ağrısı, %17'ind© öne eğilmekle artan karında ağrı ve %10*unda solunum sıkıntısı gibi değişik semptomlara rastlanıldığı gösterilmiştir (18).

Hastamız 42 yaşında, bayan hasta, dört canlı doğum yapmış, karaciğer dışındaki organlarda özellikle de böbreklerde polikistik hastalığa rastlanılmadı, soygeçmişinde de özellik yoktu Başvuru yakınması karın ağrısı, karında şişlik ve solunum sıkıntısı idi.

Yapılan önceki çalışmalarda **KC** parenkiminde değişiklik olmadığı, kistin safra yollarına basısı ile **KC**

enzimlerinde yükselmeye neden olabileceği bildirilmiştir (8). Hastamızın çalışılan biyokimyasal değerleri normal bulunmuştur.

EPKH'nın tanısında US ve BT en önemli teşhis metodlarıdır (2). Kistlerin ayırıcı tanısında yararlı diğer yöntemler sintigrafi, peritoneoskopi, endoskopik retrograd kolanjiyopankreatografi ve selektif hepatic anjiyografidir [16,19]. Hastamız önceden operasyon geçirdiği için tanıda non-invazif yöntemlerden US ve BT kullanılmıştır.

Erişkin PKH'nın en sık komplikasyonları sarılık, infeksiyon ve kanamadır. Peltokallio'nun 117 hastayı içeren çalışmasında bu komplikasyonlara %5 oranında rastlanıldığı bildirilmiştir (11). Vak'amızda gerek KC'e gerekse KC dışı herhangi bir komplikasyona rastlamadık.

PKH'da kistik büyüklüğü mikroskopik düzeyden, birkaç litreye varan büyüklükte olabildiği hatta bazılarının diyafragmadan pubise kadar uzanabildiği bildirilmiştir (12, 20,21). Kistlerin muhtevfyası berrak renkteki sıvıyla doludur eğer kanama veya safra yollarına açılım söz konusuysa renk kahverengi, sarı-yeşil olarak karşımıza çıkabilmektedir (22,23). Hastamızın yapılan eksplozasyonunda kistlerin boyutlarının milimetrik düzeyden 20 cm'ye kadar değişik çapta olduğu, içlerindeki sıvının ise hemorajik olduğu ve herhangi bir safra sızıntısının da olmadığı gözlemlendi. Her iki KC lobunda irili ufaklı çok sayıda kistlerde kaplandığı ve yapılan frozen sonucununun PKH ile uyumlu gelmesi sonrasında Transhepatik Fenestrasyon + External drenaj ameliyatı uygulandı. Ameliyattan iki ay sonra çekilen poş grafisinde, küçülme tespit edildikten sonra dren çekildi, hasta halen sorunsuz olarak takip edilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Bristowe F. Cystic disease of the liver associated with a similar disease of the kidneys. London: Trens Patrol Soc, 1856; 7:229-34.
2. Vauthey JN, Maddem GJ, Blumgart LH. Adult polycystic disease of the liver. Br J Surg 1991; 78:524-7.
3. Grunfeld JP, Âbouze G, Jungers P, et al. Liver changes and complications in adult polycystic kidney disease Adv Nephrol 1985; 14:120.
4. Kwok MK, La win KJ. Massive hepatomegaly in adult polycystic liver disease Am J Surg Pathol 1988; 12:321-4.
5. Kaehny WD, Manco-Johnson M, Johnson AM, Tangel DJ, Gabow PA. Influence of sex on liver manifestation of autosomal dominant polycystic kidney disease (ADPK). Kidney INT 1988; 33:196.
6. Noris R. Polycystic disease of liver: An entity of its own or not? Clin Genet 1983; 78-80.

7. Berberi G, Erickson RP, Maiks BW. Autosomal dominant polycystic liver disease: A second family. Clin Genet 1982; 21:342-7.
8. Isotaniemi EA, Luoma PV, Jarvensivu PM, Sotaniemi KA. Impairment of doing metabolism in polycystic non-parasitic liver disease. Br J Clin Pharmacol 1979; 8:331-5.
9. Milutinovic J, Fialkow PJ, Rudd TG, Agoda LY, Phillips LA, Bryant JI. Liver cysts in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease. Am J Med 1980; 68:741-4.
10. Feldman M. Polycystic disease of the liver. Am J Gastroenterol 1958; 29:83-6.
11. Peltokallio V. Non-parasitic cysts of the liver. A Clinical study of 117 cases. Ann Chir Gynaecol 1970; 59 (suppl 174):1-63.
12. Comfort MW, Gray HK, Dahlin DC, Whitesell FB. Polycystic disease of the liver: A study of 24 cases. Gastroenterology 1952; 20:60-78.
13. Reeders ST, Breuning MH, Davies KE at al. Adult polycystic kidney disease is linked to the alpha-globulin and phosphoglycolate phosphates loci on chromosome 16. Cytogenet Cell Genet 1985; 40:729.
14. Iglesias CG, Torres VE, Offord KP, Holley KE, beard CM, Kurland LT. Epidemiology of adult polycystic kidney disease, Olmsted Country Minnesota: 1935-1980. Am J Kidney Dis 1983; 2:630-9.
15. Thomsen HS, Thaysen JH, Frequency of hepatic cysts in adult polycystic kidney disease. Acta Med Scahd 1988; 224:381-4.
16. Ökten A, Oran M, Ürek H, Ulagay I. Polikistik karaciğer hastalığı (Bir vaka münasebetiyle), istanbul Tıp Fak Mecm 1972; 35:518-24.
17. Melnick PJ. Polycystic liver. Arch Pathol 1955; 59:162-72.
18. Ackman FD, Rhea LJ. Non-parasitic cysts of the liver: Their clinical and pathological aspects. Br J Surg 1931; 18:648-54.
19. Tözün N, Ökten A, Yeğinsü O, Yıldır C, Özdil S, Gürakar M. Karaciğerin doğumsal kistik hastalıkları, istanbul Tıp Fak Mecm 1983; 46:734-43.
20. Burch JC, Jones HE. Large non-parasitic cyst of the liver simulating a n ovarian cyst. Am J Obstet Gynecol 1952; 63:441-4.
21. Chaffir L Congenital cystic disease of the liver. West J Surg Obstet Gynecol 1948; 56:193-9.
22. Lin TJ, Chen CC, Wang SM. Treatment of non-parasitic cystic disease of the liver: A new approach to therapy with polycystic liver. Ann Surg 1968; 921-7.
23. Van Erpecum KJ, Janssens AR, Terpstra JL, Tjan A Thorn RTO. Highly symptomatic adult polycystic disease of the liver. J Hepatol 1987; 5:109-17.