

KONJENİTAL POLİKİSTİK HASTALIK (Bir vak'a raporu)

Dr. Murat POLAT (x)
Dr. S. Selçuk ATAMANALP (xx)

ÖZET :

Bu makalede, karaciğerinde ve böbreklerinde konjenital polikistik hastalık olan 50 yaşında bir kadın hasta takdim edildi ve konu, literatür bilgileri ışığında tartışıldı

GİRİŞ :

Konjenital polikistik hastalık, otozomal dominant geçişli bir hastalık olup en sık karaciğer ve böbrekleri tutar (5,7). Karaciğerde kist oluşumuna sebep, embriolojik olarak intralobüler safra kanallarındaki gelişme bozukluğudur(5,9).

Karaciğer kistik hastalığı genellikle asemptomatiktir. Ancak kist büyüdüğü zaman basıya bağlı belirtiler verir (1,2,5,6,8). Kesin tanı ultrasonografi veya komputere tomografi ile konabilir(1,5).

Semptomatik karaciğer kistlerinin tedavisi, mümkünse ultrasonografi eşliğinde perkütan aspirasyon, değilse cerrahi olarak değişik oranlarda karaciğer dokusu ile birlikte veya tek başına kist ekstirpasyonu veya drenaj şeklindedir (1,3,8).

VAK'A TAKDİMİ :

Elli yaşında bir kadın hasta, Erzurum Numune Hastanesi Genel Cerrahi Kliniğine 4 yıldan beri devam eden, karın sağ üst kısmında ve göbek üzerinde ağrı, bulantı, halsizlik, sağ kaburga altında ve göbek üstünde ele gelen şişlik şikayetleri ile başvurdu. Öz ve soy geçmişinde özellik yoktu.

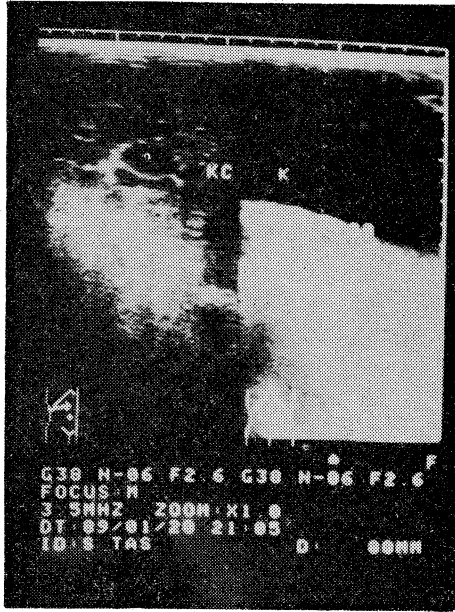
Fizik muayenede inspeksiyonla epigastrium bombe bulundu. Palpasyonla orta hatta ksifoidi 10 cm, sağ midklavikular hatta kosta kenarını 3 cm geçen,

x Erzurum Numune Hastanesi Genel Cerrahi Uzmanı

xx Atatürk Üniv. Tıp Fak. Genel Cerrahi A.Dalı Araş. Gör.

az ağrılı, üzeri nodüllü hepatomegali olduğu anlaşıldı. Sağ böbrek palpabl fakat ağrısızdı. Diğer sistemlerin muayenesinde hipertansiyon dışında patoloji bulunamadı.

Hastanın karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi, idrar mikroskopisinde patoloji yoktu. Karın ultrasonografisi karaciğerin normalden büyük olduğunu, sol lobda çok sayıda ve değişik büyüklüklerde kistler olduğunu, benzer şekilde her iki böbrekte de kistler bulunduğunu gösterdi (Resim-1). İVP de her iki böbrekte çok sayıda kistler olduğu anlaşıldı.



Resim-1: Hastanın ultrasonografisi: Soldaki resimde karaciğerdeki çok sayıda kistler sağdaki ise en büyük kist görülmektedir.

Hastaya laparotomi yapıldı. Karaciğer sol lobunda en büyüğü 12 cm çapında olan çok sayıda kistler olduğu, kistlerin sınırlarının düzgün ve belirgin olduğu ve içlerinde berrak kist sıvısının bulunduğu görüldü. Karaciğer sol lob parankimi çok azalmıştı, sağ lob ise normaldi. Her iki böbrekte de benzer şekilde kistler vardı. Hastaya sol lobektomi uygulandı, böbreklerdeki kistlere ise dokunulmadı.

Ameliyat piyesinin histopatolojik inceleme sonucu konjenital karaciğer kisti olarak geldi. Hasta, ameliyat sonrası 10. gün şifa ile taburcu edildi.

TARTIŞMA :

Konjenital polikistik hastalık, otozomal dominant geçişli bir hastalıktır(5,7). Her yaşta görülebilir, kadınlarda daha sıktır(1). En çok tutulan organlar karaciğer ve böbreklerdir. Karaciğer tutulumu olan hastaların en az yarısında böbreklerde de tutulum vardır ve bu oran Levine ve ark. (7) tarafından % 57 olarak bildirilmiştir. Ayrıca pankreas, dalak, akciğerler, overler, testisler ve tiroid de tutulabilir (1,5,7,12).

Karaciğerde kist oluşumuna sebep, embriolojik olarak intralobüler safra kanallarındaki gelişme bozukluğudur (1,2,3,5,9,10). Konjenital kistler hakiki kistler olup küboid epitelle döşelidirler ve safra kanalları açılmadığı takdirde seröz salgı bulundururlar. Mikroskopik görünümleri ise soliter dev kistlerinkine benzer (1,2).

Karaciğerin kistik hastalığı genellikle asemptomatiktir. Ancak kist büyüdüğü zaman basiya bağlı olarak epigastrium ve sağ hipokondrium ağrısı, tokluk hissi, kilo kaybı, kabızlık gibi belirtiler verebilir. Sarılık sık olmayan bir belirtidir, % 3-9 oranında görülür ve basiya bağlı olabileceği gibi biliyer taşlara veya konjenital kistik malformasyonlara bağlı olarak ta ortaya çıkabilir. Kolanjit, kist içinde tümör gelişmesi ve portal hipertansiyon eşlik edebilir. Kist içine kanama veya peritona açılma, akut karın belirti ve bulguları verebilir. Böbreklerin olaya katıldığı durumlarda lumbal ağrı, üriner enfeksiyon, hematüri, hipertansiyon ve böbrek yetmezliği belirtileri, diğerlerine eşlik eder. Belirtiler ortaya çıkmadan önce ise teşhis, başka bir hastalık araştırılırken veya başka bir nedenle yapılan ameliyatta tesadüfen konur (1,2,5,6,8).

Karaciğerin kistik hastalığında karaciğer fonksiyon testleri çoğunlukla normaldir ve bu durum yanıltıcıdır (1). Direkt karın filmleri büyümüş karaciğer ve kitleyi gösterebilir. Baryumlu mide-duodenum grafisi ve anjiyografi bilgi vermekle birlikte noninvaziv görüntüleme metodlarından ultrason ve komputize tomografi, tanıda geniş ölçüde kullanılır (1,5,10,11,12). Ayırıcı tanıda hematom, abseler, nekrotik metastazlar, intrahepatik safra kesesi ve Caroli Hastalığı göz önüne alınmalıdır (5).

Semptomatik kistlerin ultrasonografi eşliğinde perkütan aspirasyonu, mümkün olan durumlarda kullanışlıdır fakat yüksek nüks oranı ile birlikte dir. Tek kistler ve karaciğerin küçük bir kısmına lokalize multipl kistler için kist ekstripsasyonu veya parsiyel hepatektomi, tek lobu tutan durumlarda lobektomi uygulanır. Kistin çıkarılmasının mümkün olmadığı durumlarda dışa drenaj yüksek morbidite nedeniyle tercih edilmez, içe drenaj daha güvenilirdir ve kistojunostomi veya kistogastrotomi yapılabilir (1,3,4,5,6,8,9). Lin ve ark. (8), yüzeysel kistler için eksizyonu, derin yerleşimli kistler için fenestrasyon yoluyla birbirlerine ve peritoneal boşluğa dekompresyonu önermişlerdir. Ancak peritona drenaj, kist sıvısının seröz olduğu, enfeksiyon ve safra ihtiva etmediği durumlarda mümkündür(12).

SUMMARY :

CONGENITAL POLYCYSTIC DISEASE

In this article, a 50 years old woman patient with hepatic and renal congenital polycystic disease was presented and this subject was discussed on the basis of the literature knowledge.

KAYNAKLAR :

- 1- Ameriks J, Appleman H, Frey C: Malignant nonparasitic cyst of the liver: Case report. *Ann Surg* 176: 713-7, 1971.
- 2- Austin EH, Mitchell GE et al: Solitary hepatic cyst and benign bile duct polyp: A heretofore unheralded association. *Surgery* 89: 359-63, 1981.
- 3- Avitabile G, Coppola M: Le cisti non parassitarie del fegato. *Catt Chir Sper Fac Med Chir Univ Napoli* 13 (6): 284-300, 1970.
- 4- Doğru AM: Ameliyat Öncesi, Ameliyat, Ameliyat Sonrası, c. 2,2. baskı, Ankara, Öztekin Matbaacılık 1981, s. 595-7.
- 5- Ergün H, Wolf BH, Hissong SL: Obstructive jaundice caused by polycystic liver disease. *Radiology* 136: 435-6, 1980.
- 6- Howard RJ, Hanson RF, Delaney JP: Jaundice associated with polycystic liver disease; relief by surgical decompression of the cyst. *Arch Surg* 111: 816-7, 1976.
- 7- Levine E, Cook LT, Grantham JJ: Liver cysts in autosomal-dominant polycystic kidney disease: Clinical and computed tomographic study. *AJR* 145: 229-33, 1985.
- 8- Lin TY, Chen CC, Wang SM: Treatment of non-parasitic cystic disease of the liver: A new approach to therapy with polycystic liver. *Ann Surg* 168: 921-7, 1968.
- 9- Meyers WC: Neoplasms of the liver, in Sabiston DC (ed): *Textbook of Surgery*, 11th edition, v.2, Tokyo, W.B. Saunders Company 1986, p. 1079-91.
- 10- Ören D, Güney Ş, Taşyürek C, Eryılmaz Y: Erişkinlerde koledokal kist (Vak'a raporu). *Atatürk Üniversitesi Tıp Fak. Tıp Bülteni* 19 (2): 1-9, 1987.
- 11- Wellwood JM, Madara JL et al: Large intrahepatic cysts and pseudocysts: Pitfalls in diagnosis and treatment. *Am J Surg* 135: 57-63, 1978.
- 12- Way LW: *Current Surgical Diagnosis and Treatment*, 6th edition, California, Lange Medical Publications 1980, p. 483-4.