

Karaciğerin Parazitik Olmayan Kistlerine Yaklaşım

Metin Kapan¹, Selin Kapan²

¹*İstanbul Üniversitesi, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, Hepatopankreatobiliyer Cerrahi Ünitesi, İstanbul*

²*Bakırköy Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Genel Cerrahi Kliniği, İstanbul*

ÖZET

Karaciğerin parazitik olmayan kistlerine yaklaşım

Karaciğerin kistik lezyonları; patogenezi, klinik özellikleri, tanı yöntemleri ve tedavi gereksinimleri bakımından oldukça heterojen yapıdaki lezyonlardır. Karaciğerin kistik lezyonlarının çoğu selim seyirlidir ve çoğunlukla asemptomatiklerdir. Karaciğer basit kistleri genellikle semptom oluşturmeyen soliter ve uniloküler lezyonlardır. Bir diğer grup ise biliyer kistadenomlar olarak sınıflandırılırlar, premalign olduklarından bunların eksize edilmeleri gerekir. Caroli hastalığı segmental safra yollarının multifokal dilatasyonu ile ortaya çıkan konjenital malformasyondur.

Karaciğerin bu tip kistik lezyonlarında tanı biraz zor, doğru tanıya göre tedavi seçenekleri tartışmalıdır. Bu yazıda karaciğer kistik lezyonlarına tanı ve tedavi açısından yaklaşımlar tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Karaciğer kistleri, kistadenom, kistadenokarsinom, Caroli hastalığı

ABSTRACT

Approach to hepatic nonparasitic cysts

Hepatic nonparasitic cysts are a group of heterogenous lesions regarding pathogenesis, clinical features, diagnosis and surgical requirements. Most of the cysts are benign abd asymptomatic. Simple cysts are usually solitary and uniloculated. Another important group of cysts are biliary cystadenomas which are premalignant requiring surgical excision. Caroli's disease is a congenital malformation characterised by multifocal dilation of segmental bile ducts.

Diagnosis of hepatic cystic diseases is challenging regarding treatment modalities. In this article approach to hepatic hydatid disease is discussed.

Key words: Hepatic cysts, cystadenoma, cystadenocarcinoma, Caroli's disease

Bakırköy Tıp Dergisi 2013;9:145-151

GİRİŞ

Karaciğerin kistik lezyonları; patogenezi, klinik özellikleri, tanı yöntemleri ve tedavi gereksinimleri bakımından oldukça heterojen yapıdaki lezyonlardır. Karaciğerin kistik lezyonlarının çoğu selim seyirlidir ve çoğunlukla asemptomatiklerdir (1,2).

Karaciğer basit kistleri genellikle semptom oluşturmeyen soliter ve uniloküler lezyonlardır. Karaciğerin en sık rastlanılan selim lezyonudur. Nadiren büyük kistler üst abdominal bölgede rahatsızlık ve ele gelen kitle oluş-

turabilir. Polikistik karaciğer hastalığında ise karaciğerde yirmiden fazla kist vardır. İki ayrı genetik hastalığa bağlı olarak karşımıza çıkar. Bunlardan biri otozomal dominant polikistik karaciğer, diğeri ise otozomal dominant polikistik böbrek hastalığıdır. Ayrımlarının yapılabilmesi için genetik testler yapılabilirse de çoğu kez klinik olarak gerek kalmaz. Aile öyküsü ve böbrek US ile ayırım yapılabilir. Bir diğer grup ise biliyer kistadenomlar olarak sınıflandırılırlar, premalign olduklarından bunların eksize edilmeleri gerekir (1,3,4).

Karaciğer kistik lezyonları çok heterojen yapıda olmalarına karşın, hepsinin iki ortak özelliği vardır, bunlardan birincisi, intrahepatik safra yollarının kalıtsal ya da kalıtsal olmayan konjenital malformasyonlandırılar, ikinci ise tümünde ana lezyon mikroskopik ya da makroskopik kisttir. Makroskopik kistler ultrasonografi (US) ve bilgisayarlı tomografi (BT) ile kolayca saptanabilirken, mikrosko-

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Dr. Metin Kapan
İÜ Cerrahpaşa, Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi Anabilim Dalı, İstanbul

Telefon / Phone: +90-212-414-3582

Elektronik posta adresi / E-mail address: kapan@istanbul.edu.tr

Geliş tarihi / Date of receipt: 16 Eylül 2013 / September 16, 2013

Kabul tarihi / Date of acceptance: 25 Kasım 2013 / November 25, 2013

pik olanlar ancak histolojik olarak ortaya konabilirler. Ayrıca multiloküler kistler ise ekinokok kisti dışında genellikle neoplastiktir. Ayrıca bir önemli konuda potansiyel olarak tehlikeli kabul edilen, ekinokok kistleri, kistadenomlar ve kistadenokarsinomların diğer kistik lezyonlardan ayırıcı tanılarının doğru bir şekilde yapılması gerekliliğidir. Tablo 1'de karaciğer kistik lezyonlarının ayırıcı tanısı gösterilmektedir (2-7).

Tablo 1: Karaciğer kistik lezyonlarının ayırıcı tanısı (3).

Karaciğer Kistik Lezyonlarının Ayırıcı Tanısı

*Soliter Kistler
- Basit kist
- Ekinokok kisti
o Kistik ekinokokkozis
o Alveolar ekinokokkozis
- Kistadenomlar
- Kistadenokarsinomlar
*Multiple kistler
- Otozomal dominant polikistik böbrek hastalığı
- Otozomal dominant polikistik karaciğer hastalığı

Karaciğer Basit Kistleri

Seröz sıvı ile dolu, intrahepatik biliyer duktuslar ile ilişkisi olmayan, kistik lezyonlardır. Kist duvarı kübik ya da kolumnar epitel ile döşelidir. İntrahepatik safra yolları ile iştirakli değildir. Bu nedenle anormal gelişim göstermiş ve ana safra yolları ile birleşmemiş intrahepatik safra duktuslarından köken alan konjenital malformasyonlardır. Çapları birkaç mm olabileceği gibi 20 cm ve üzeri çaplara ulaşabilir. Çok büyük kistler komşu karaciğer dokusunda atrofi oluşturabilir. Septasyonları yoktur, kistler unilokülerdir. Kist içi sıvı berraktır ancak kist içi kanama olduğunda kist sıvısı kanlı olabilir. Kist sıvısında su ve elektrolitler bulunur, safra ya da bilirubin içermez. Olguların yarısında kist soliterdir (1,3,6,7).

Karaciğer basit kistleri, karaciğerin selim hastalıklarından en yaygın görülenidir. Prevalansı %3-5 kadardır. Kadınlarda daha sık görülür ve görülme sıklığı yaşla birlikte artar. Asemptomatik ve komplike olmayan olgularda kadın / erkek oranı 1.5/1'dir, buna karşılık komplike ve semptomatik olgularda aynı oran 9/1'dir. Çoğu zaman asemptomatiktir. Olguların sadece %16'sı semptomatiktir. Semptomlar doğrudan kistin boyutu ya da çevre dokulara yaptığı bası ile ilişkilidir. Buna göre sıklıkla abdominal ağrı, palpe edilebilen abdominal kitle, bulantı, kusma, dispne, yorgunluk, çabuk doyunluk hissi, kolestaz ve sarılık belirti ve bulguları görülebilir. Abdominal ağrı ve

distansiyon en sık görülen semptomlardır ve yaklaşık olguların %50'sinde görülür (1,3,5).

Laboratuvar bulguları genel olarak normaldir. Karaciğer fonksiyon testleri normaldir. Küçük bir grup hastada γ glutamil transferaz (γ GT), seviyeleri yüksek bulunur. Birçok çalışmada serumda ve kist içi sıvıda karsineembriyonik antijen (CEA) ve kanser antijen 19-9 (CA19-9) düzeyleri yüksek bulunmuştur (2,3).

Tanı koydurmada en etkin görüntüleme yöntemi US'dir. Tanı koydurmadaki sensitivite ve spesifitesi yaklaşık %90'dır. Ayrıca ucuz ve noninvazdir, hastaya radyasyon vermez, bu nedenle diğer görüntüleme yöntemleri genellikle gereksizdir. US'de keskin sınırlı, sirküler ya da oval, tümüyle anekoik ve güçlü posterior duvar ekosu olan kitle biçiminde izlenir. Eğer yapılırsa BT'de keskin sınırlı, homojen ve hipodens lezyon görülür. Manyetik rezonans görüntüleme (MR) ise T1 serilerde düşük, T2 serilerde yüksek sinyal veren lezyon saptanır ve bu sinyal özelliği kontrast enjeksiyonundan etkilenmez (3,5).

Komplikasyonları nadirdir, en sık görüleni kist içine kanamadır. Bu durumda ani, şiddetli ağrı gelişir ve kist çapı hızlı büyür. US' de bu kez tipik olarak hiperekojenik eko paterni saptanır ve içinde septasyon ya da solid komponent benzeri görünüm tespit edilir. Diğer komplikasyonları rüptür, bakteriyel enfeksiyon, inferior vena kavaya bası, duodenuma fistülizasyon, kolestaz, portal ven basısı ile portal hipertansiyon olarak sayılabilir. Ayırıcı tanısında karaciğer abseleri, malign tümör, dev hemanjiom, hematoma ve ekinokok kisti düşünülmelidir. Multiple kistlerde basit kist, polikistik karaciğer hastalığı ayrımı yapılmalıdır (3,5).

Tedavi sadece semptomatik olgularda gereklidir. Klasik olarak önerilen tedavi yöntemleri perkütan aspirasyon ve sklerozan madde enjeksiyonu, laparoskopik fenestrasyon ve karaciğer rezeksiyonudur (1).

Aspirasyon-sklerozan madde enjeksiyonu işleminde, sklerozan madde olarak etanol ya da tetrasiklin klorid gibi maddeler kullanılmaktadır. Bu yöntemin uygulanacağı olgularda kistin bilier sistemle iştiraki olmadığından emin olunmalıdır. İşleme bağlı dezavantajlardan biri kist duvarının patolojik incelemesinin yapılamamasıdır. İşlem sonrası, soliter kisti olan olgular için uygulandığında %20, multiple kisti olan olgularda ise %70-80 oranlarında nüks görülmektedir. Ancak tekrarlayan aspirasyon ve alkol enjeksiyonu ile çok başarılı sonuçlar alındığını bildiren çalışmalar da vardır (3,5,8).

Laparoskopik fenestrasyon ise ilk kez 1991'de uygu-

lanmasından sonra giderek en popüler tedavi yöntemi haline gelmiştir. Yöntem ile önce kist içeriği aspire edilir, ardından kistin %30-40 kadarlık bölümüne unroofing işlemi yapılır. Kist kavitesi gözlenir, kalan kavite duvarındaki sekretuar epitel bipolar elektrokoterizasyon ile tahrip edilir. Çıkartılan kist duvarına ait parça patolojik incelemeye gönderilir. Multikistik olgularda bir kist içinden diğer kiste de aynı işlem uygulanabilir. Yöntemin uygulandığı olguların %5'inde semptomatik nüks olabildiği bildirilmektedir. Kistin tamamen eksizyonuna gerek yoktur. Segment 7 ve 8 yerleşimli kistlerde, kist duvarı hızla diaphragma ya da karın duvarına yapıştığından, tekrar hızla dolabilir. Bu nedenle bu bölge yerleşimli kistlerde omentoplasti işleminin ilave edilmesi düşünülebilir (3,5,9,10).

Karaciğer Kistadenom Ve Kistadenokarsinomu

Kistadenomlar nadir tümörlerdendir, malign potansiyeli ve nüks etme özellikleri vardır. Karaciğer basit kistlerinden ayrılmalıdırlar. Kistadenomlar (KA) ve kistadenokarsinomlar (KAK) biliyer epitelden köken alan biliyer kist tümörleridir. Kistadenomlar basit kistlere benzer şekilde konjenital olarak kabul edilirler. Kistadenomlardaki karsinojenezin mekanizması tam bilinmemektedir. Bazı çalışmalarda kistadenokarsinomların karaciğer içerisinde sekestre olmuş primitif forgut ektopik artıklarından köken aldığı öne sürülmüştür. Buna karşılık kistadenomların, kistadenokarsinom transformasyonu karsinojenezin alternatif bir mekanizması ile gerçekleşmektedir. Bu da takip edilen kistadenomlarda, kistadenokarsinom gelişme riskinin yüksek olduğuna işaret eder (1,3,11).

Kistadenomlar tek, büyük, çapları 10-20 cm kadar olan lezyonlardır. Oldukça nadirdirler, basit kistlere oranla 20 kat daha az görülürler. Karaciğer kistik lezyonları içinde %5'ten az oranda görülürler. Genellikle 40 yaşından büyük kadınlarda ortaya çıkarlar.

Genellikle asemptomatiklerdir. Semptom verdiklerinde basit kist ya da ekinokok kistini taklit ederler ve en sık abdominal ağrı, abdominal rahatsızlık hissi ve şişkinlik, iştahsızlık ve bulantı yakınmalarına yol açar. Muayenede kitlenin boyutları ile ilgili olmak üzere ele gelen kitle palpe edilebilir. Kistadenokarsinomlar yaklaşık %50 oranında komşu organlara infiltrasyon ve yaklaşık %25 oranında da uzak metastaz yaparlar.

Laboratuvar incelemelerinde karaciğer fonksiyon testleri normaldir. Küçük bir grup hastada (γGT) ve alkalen fosfataz (AP) serum konsantrasyonlarında yükseklik

bulunabilir. Yine küçük bir grup hastada CEA ve CA 19-9 serum seviyeleri yüksek bulunabilir. Ancak bu tetkiklerin kistadenom-kistadenokarsinom ayrımı açısından faydası yoktur (3).

Tanı US, BT ve MR ile konulur. US'de tek, büyük, içi sıvı dolu, oval, düzensiz kenarlı, hipoekoik paternde, içinde hiperekoik septasyonları veya papiller projeksiyon gibi solid yapıları olan, duvarındaki kalsifiye alanların posterior gölgelenmesi olan kitleler olarak izlenirler. Bu tipik US bulguları ile kistik neoplazmlar ile basit kistlerin ayrımı yapılabilir. BT ve MR'da da, US'deki gibi kalınlaşmış ve düzensiz kenarlı duvar, papiller projeksiyonlar ve duvar kalsifikasyonları görülür. Her üç yöntemle de kistadenom ve kistadenokarsinom görüntüleri benzer ve ayrımları çoğu kez yapılamaz. Ancak BT'de nispeten daha ince duvar olması ve düzgün şekilli olması kistadenom; içinde solid yapılar, intrakistik hemoraji ve kontrastlı çekimlerde vasküler septalar bulunması kistadenokarsinom düşündürmelidir (3,5,11,12).

Günümüzde kontrastlı sonografik inceleme (KUS) ve difüzyon ağırlıklı görüntüleme (DAG) gibi yöntemler biliyer kistadenom/ kistadenokarsinom ayrımını yapabilmek için yeni geliştirilmiş tekniklerdir. Kist aspirasyonu ile musinöz sıvı tespit edilirse de kistadenokarsinom olma olasılığına karşı yapılması önerilmez (1,3,5).

Başlıca komplikasyonları, safra yollarına bası ile kolelitaz, bakteriyel enfeksiyon, rüptür ya da kistadenokarsinoma transformasyondur. Hidatik kist ve basit kistlerden ayıncı tanısı yapılmalıdır.

Tedavisinde tek seçenek total eksizyondur. Hepatik rezeksiyon her iki form içinde en kesin tanı ve tedavi yöntemidir. Kistadenokarsinomlar için yapılan hepatik rezeksiyondan sonraki 3 yıllık sağkalım %75'in üzerindedir (5,11-14).

Polikistik Karaciğer Hastalığı (PKH)

Karaciğerde yirmi ve üzeri sayıda kistin olduğu durumda olduğu durumda PKH'dan söz edilir. PKH tanımı içerisinde birbirinden tamamen ayrı iki ayrı genetik hastalık bulunmaktadır. Bunlardan biri otozomal dominant polikistik karaciğer hastalığı (PKKH) ve diğeri de otozomal dominant polikistik böbrek hastalığıdır (PKBH). Karaciğerdeki kistler hem mikroskopik hem makroskopik olarak basit kistler gibidir, tek farkı kistlerin çok sayıda olmasıdır. Mikroskopide portal alanlarda çok sayıda safra duktusları kistlerinin oluşturduğu von Meyenburgh komp-

leksleri bulunur. Çok sayıda büyük kiste rağmen karaciğer fonksiyon testleri normaldir ve fonksiyonel karaciğer dokusu etkilenmemiştir (1,3,5).

Embriyogeneze intrahepatik biliyer duktuslar, portal ven çevresindeki silindirik hücre tabakasından (duktal plate) köken alırlar. Duktal plate anormal involüsyonu sonucu duktal plate malformasyonları (DPM) ortaya çıkar. DPM normal gelişmiş intrahepatik safra kanallarına açılmayan bir duktal plate konfigürasyonunda gelişmiş fazladan embriyonik safra kanalı yapılarından oluşur. Bu intrahepatik yapıların yaşam boyu progresif genişlemesi sonucu çoğul karaciğer kistleri oluşur. Basit kistlere benzer şekilde bu kistlerin içi kolanjiyositlerle çevrilidir ve berrak, safra benzeri sıvı içerirler. PKKH tarihçede PKBH'nın fenotipik çeşidi olarak düşünülürdü. Ancak, renal kist yokluğunda PKH varlığı bunu ayrı bir antite olarak değerlendirilmesi gerektiğini ortaya koymuştur. PKH'nın PKBH'daki PKD1 ve PKD2 genlerindeki heterozigot mutasyonlarından genetik olarak farklı olan ailesel bir formu keşfi, SEC63 ve PRKCSH genlerindeki heterozigot mutasyonların tanımlanmasına yol açmıştır. Mutasyon analizlerinde çalışılan PKKH vakalarının yaklaşık %20'sinde PRKCSH (%15) ve SEC63 (%5) de heterozigot mutasyon saptanmıştır. Tam tersi olarak PKD1 mutasyonu PKBH vakalarının %85'inde görülürken kalanlarda PKD2 mutasyonu görülmüştür (3,4,5).

PRKCSH ve SEC63 sırasıyla hepatosistin ve SEC63 proteinlerini kodlar. Hepatosistin protein katlanmasında yer alırken, SEC63 endoplazmik retikulum translokasyonunda görev alır. Ancak halen PKKH'daki sistogenezisin tam mekanizması açıklanamamıştır. Sırasıyla PKD1 ve PKD2 tarafından kodlanan polycystin 1 ve 2 primer silyumların yeterli fonksiyonu için önemlidirler. Bu nedenledir ki asil silianın PKBH'daki hepatik sitogenez mekanizmasında ana patojen rolü oynadığı iddia edilmektedir. PKKH'ında asemptomatik olgular çoğunlukta olduğundan gerçek prevalans bilinmemektedir, buna karşılık PKBH %0,1-0,25 sıklığında görülmektedir. Ayrıca PKBH tüm terminal dönem böbrek hastalıklarının %8-10'unu oluşturmaktadır. PKBH olgularının %80'inden fazlasında karaciğerde kistler vardır. Karaciğerdeki kistlerin gelişimi böbrek kistlerinin gelişiminden sonra başlar ve görülme sıklığı yaşla birlikte artar. Yirmi yaş altında hemen hemen görülmezken, 60 yaş üzerinde görülme sıklığı %80'dir. PKKH hastalığında ise kistler karaciğere sınırlıdır, ancak nadiren birkaç renal kist klinik tabloya eşlik edebilir, bu durumda PKKH ve PKBH arasında ayırıcı tanı güç olabilir. Ancak

PKBH'da ciddi renal disfonksiyon ve renal yetmezlikler ön plandadır. PKKH'da renal fonksiyonlar normaldir.

PKH ağırlıklı olarak 4-5. dekatlarda ve kadınlarda sık görülür. PKKH'da kist sayısı daha fazla, kist volümleri daha büyüktür. PKBH'da ilerleyen yaş, gebelik sayısı ve renal hastalığın derecesi karaciğerdeki kistlerin gelişimi için ilave risk faktörüdür. PKH genellikle asemptomatiktir. Kolestaz, karaciğer yetmezliği ya da portal hipertansiyon bulguları görülmez. Hastalardaki semptomlar mekanik bası sonucu gelişen yakınmalardır. Semptomlar kist sayısının çokluğuna değil karaciğer volümünün büyümesine bağlıdır. Sıklıkla abdominal distansiyon, dispne, karın ağrısı ve erken doyumluk yakınmaları vardır. Büyük kistlerde kistin sekonder enfeksiyonu veya kist içi kanama görülebilirse de nadirdir (3,4,5).

Her iki otozomal dominant hastalık formunda da γ GT ve AP seviyeleri yüksek bulunur, ayrıca PKBH'da renal fonksiyonlar bozulmuştur, kreatinin yüksektir. US, BT ve MR ile tanı konulabilir. US heriki hastalıkta da ucuz, noninvaziv ve doğru tanıyı koydurur. US'de multiple, sıvı dolu, keskin sınırlı, yuvarlak ya da oval şekilli kistler görülür. Kist komşuluğundaki vasküler yada biliyer yapıları ayırtmak zordur. PKKH için kesin ultrasonografik tanı kriteri olmamasına rağmen genellikle pozitif aile öyküsü ve karaciğerde 4 ten fazla kistin olması tanı koydurucudur. Klinik olarak mutasyon analizi yapmak gerekli değildir. MR görüntülerinde kistler, T2 sekanslarda hiperintens ve T1 sekanslarda hipointens olarak izlenirler.

Tedavinin temelini kütle etkisi ile ilişkili semptomların azaltılması oluşturur. Kistler büyük ve semptomatik olduğunda aspirasyon-skleroterapi gibi girişimler ya da fenestrasyon işlemleri uygulanabilirse de ancak kısa süreli semptomatik rahatlama sağlanabilir. Karaciğer volümünün azaltmaya yönelik olarak segmental hepatik rezeksiyonlar uygulanabilir. Ancak semptomların ortadan kaldırılmasında en etkili yöntem karaciğer transplantasyonudur. Ayrıca somatostatin analogları ile yapılan medikal tedavi ile de karaciğer volümünün kısmen küçültülebileceği bildirilmektedir (1,3,4,5,15).

Caroli Sendromu

Segmental safra yollarının multifokal dilatasyonu ile ortaya çıkan konjenital malformasyondur. İlk kez 1958'de Caroli ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (16). Otozomal resesif geçişlidir ve PKHD1 gen mutasyonu ile ilişkilidir. Ayrıca Todani klasifikasyonundaki tip V koledok

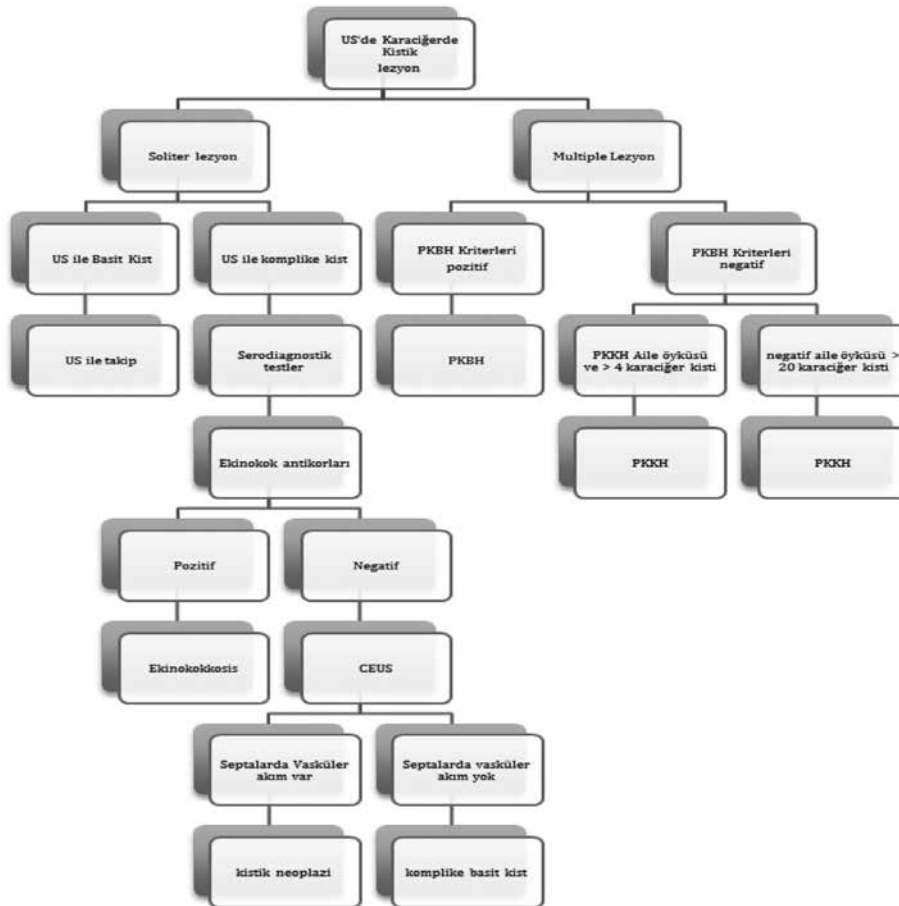
kistlerine uymaktadır. PKKH'dan farklı olarak kistik lezyonlar düzensiz şekilli, fusiform ya da sakkülerdir ve biliyer sistem ile ilişkilidirler. Multifokal ve segmental olarak dilatasyon gösteren duktuslar farklı çaplarda kistler oluşturur, diğer duktuslar ya normaldir ya da regüler biçimde dilatedir. Multifokal bu dilatasyon bazen tüm biliyer sistemi etkilemiştir, ya da sadece sınırlı bir karaciğer segmentinde yerleşmiştir. Olguların yarısında konjenital hepatik fibrosis hastalığı eşlik eder. Renal malformasyonlar ile birlikte görülebilir (3-5,16-18).

Doğuştan itibaren olmakla birlikte hayatın ilk 5-20 yılında sessizdir. Bazı olgularda nadiren tüm yaşam boyunca sessiz kalabilir. Asemptomatik olgularda tesadüfen US ile tespit edilebilir, ya da konjenital portal fibrosis eşlik ettiği olgulardaki inceleme sırasında ortaya çıkabilir. Semptomatik olgularda klinik tabloyu bakteriyel kolanjit atakları, intrahepatik taşlar ve kolelithiyazis oluşturur. Hastalarda karın ağrısı ve sarılık olmaksızın ateş vardır. Bu nedenle ilk ateş periyodunda kolanjit düşünülmemelidir. Muayenede karaciğer genellikle büyümüştür, karaciğer fonksiyon bozukluğuna ait bir belirti

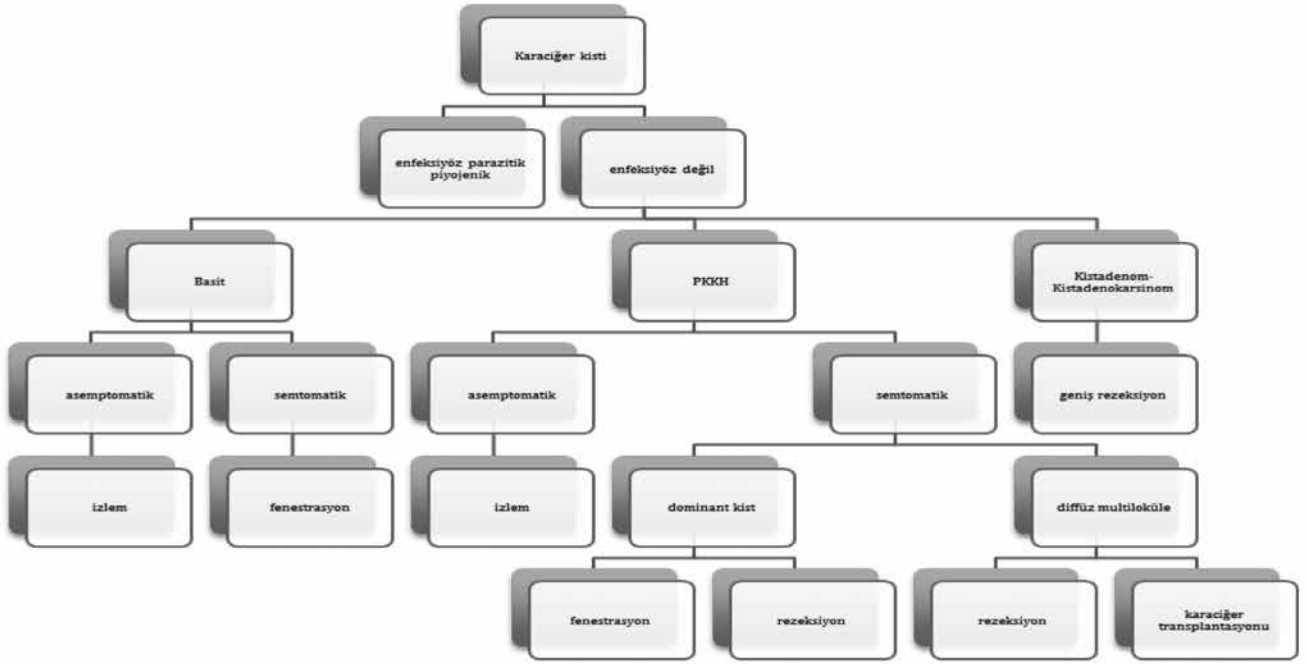
yoktur ve konjenital hepatik fibrosis eşlik ettiği olgularda portal hipertansiyon belirti ve bulguları vardır, bu durum Caroli sendromu olarak adlandırılır (3,5,19,20).

Tekrarlayan bakteriyel kolanjit atakları, bazı olgularda yılda 1-2 kez olurken, bazı olgularda atak sayısı 10-20'ye kadar çıkabilir. Sık atak geçirenlerin prognozu kötüdür, ilk ataktan 5-10 yıl sonra karaciğer absesi, ekstrahepatik abse, amiloidoz ve septisemi gibi komplikasyonlar ile hasta kaybedilir. Sıklıkla intrahepatik taşlar vardır, taşlar kolesterol ve pigmentten zengindir. Taşların koledoga düşmesi ile kolestaz ve/veya akut pankreatit gelişebilir. Kolanjiokarsinom gelişimi daha siktir (1).

Karaciğer testleri sıklıkla normaldir, olguların bir kısmında AP ve γ GT seviyeleri yüksek bulunur. US ve BT ile karaciğer içerisine dağılmış çok sayıda kist tespit edilir. Beraberinde safra yolları dilate olabilir. Kistlerin temel özelliği safra yolları ile olan iştirakleridir, bu nedenle kistler geniş bir safra yolu ile devamlılık gösterir, içerisinde hava ya da safra taşları bulunabilir. Tanı için altın standart biliyer sistem ve kistlerin ilişkisinin gösterilmesidir. Günümüzde MR kolanjiopankreatografi (MRCP) ile nonivaziv



Şekil 1: Karaciğer kistik lezyonları için ayırıcı tanı algoritması (3).



Şekil 2: Karaciğerin parazitik olmayan kistik lezyonlarında tedavi algoritması (5).

olarak gösterilebilen bu ilişkiyi göstermek için endoskopik retrograd kolanjiopankreatografi (ERCP) ya da perkütan transhepatik kolanjiografi (PTK) kullanılabilir.

Ayrıcı tanısında polikistik böbrek hastalığına eşlik eden multiple karaciğer kistleri, safra yolu obstrüksiyonuna bağlı safra yolu dilatasyonları, primer sklerozan kolanjite bağlı ektazik safra kanalları ekarte edilmelidir (1,18,19).

Spesifik kolanjit ve portal hipertansiyon komplikasyonlarına yönelik tedaviler uygulanır, bu amaçla geniş spektrumlu antibiotikler, hepatik taşlar için ursodeoksikolik asid verilir. Ayrıca palyatif biliyer drenajlar uygulanabilir. Segmenter yerleşimli olgularda hepatik rezeksiyon uygulanır. Yaygın hastalık durumunda karaciğer transplantasyonu gerekli olur (3,4,5).

SONUÇ

Karaciğerin parazitik olmayan kistik lezyonlarının çoğu benign, küçük ve asemptomatik lezyonlardır ve sıklıkla rastlantısal olarak tespit edilirler. Bunlar için herhangi bir tedavi gerekmez. Buna karşılık büyük, semptomatik ve neoplastik kistler tedavi gerektirirler. Karaciğer kis-

tik kitlelerinin ayrıncı tanısı için önerilen algoritma Şekil 1'de ve bu kistik lezyonların tedavileri için önerilen algoritma da Şekil 2'de verilmiştir.

Semptomatik büyük basit kistlerde tekrar sıvı birikimi hızlı olduğundan, neoplastik olanların eksize edilmesi gerektiğinden aspirasyon endikasyonu çok sınırlıdır. Buna karşılık küçük kistlerin aspire edilmesi ve içine alkol enjeksiyonu uygulanması ile elimine edilmeleri mümkündür. Büyük semptomatik kistlerde alkol enjeksiyonu ile eradikasyon mümkün değildir. Bu kistler için en etkin yöntem laparoskopik unroofing işlemi (kistin yaklaşık %30-40 kadarki süperfisiyal bölümünün eksizyonu) ve gerekirse omentoplastidir. Multiple kistler genellikle tedavi gerektirmezler, ancak semptomatik (abdominal ağrı, obstrüktif sarılık) çok büyük polikistik karaciğer hastalığı olan olgularda yüzeysel kistlere uygulanacak unroofing işlemi ve derin kistlerle yüzeysel kistler arasına açılacak pencerele kist sıvılarının abdominal drenajı sağlanabilir, bu yolla karaciğer boyutları yaklaşık yarısına indirilebilir. PKKH'da volüm küçültücü hepatik rezeksiyonlar planlanabilir. Renal transplantasyon adayı olan olgularda eş zamanlı olarak karaciğer transplantasyonu düşünülebilir (1).

KAYNAKLAR

1. Kapan M. Karaciğer kistleri ve hidatik Hastalık. Göksoy E (Ed) Genel Cerrahi Ders Kitabı, İstanbul Üniversitesi Yayınları, İstanbul; 2010: s. 559.
2. Doherty GM, Way LW. Liver & Portal Venous System. In: Way LW, Doherty GM (Eds). Current Surgical Diagnosis & Treatment, 11th edition, Lange Medical Books/McGraw-Hill medical Publishing Division, Philadelphia, 2003; p. 565-594.
3. Lantiga MA, Gevers TJG, Drenth JPH. Evaluation of hepatic cystic lesions. World J Gastroenterol 2013; 19: 3543-3554.
4. Garcea G, Rajesh A, Dennison AR. Surgical management of cystic lesions in the liver. ANZ J Surg 2013; 83: E3-E20.
5. Macedo FI. Current management of noninfectious hepatic cystic lesions: A review of the literature. World J Gastroenterol 2013; 27: 462-469.
6. Nagorney DM. Surgical management of cystic disease of the liver. In: Blumgart LH, Fong Y (Eds) Surgery of the Liver and Biliary Tract, 3rd edition, WB Saunders, 2000: p. 1261-1274.
7. Perek S, Kapan S. Karaciğer Hastalıkları. Değerli Ü, Bozfakioğlu Y (Eds) Cerrahi Gastroenteroloji, Beşinci Baskı. Nobel Tıp Kitabevi, İstanbul, 2000: s. 194.
8. Yan-Hong F, Lin-Xue Q, Hai-Ma G, Qing Z, Yu G, Xiangdong H. Sclerotherapy of simple hepatic cysts by repeated aspiration and alcohol instillation. Turkish J Gastroenterol 2012; 23: 359-365.
9. Amendolara M, Bucca D, Barbarino C, et al. Surgical management of symptomatic simple hepatic cysts. G Chir 2012; 33: 17-20.
10. Ardito F, Bianco G, Vellone M, et al. Long-term outcome after laparoscopic fenestration of simple liver cysts. Surg Endosc DOI 10.1007/s00464-013-3104-3, Published online 13/8/2013.
11. Farges O, Menu Y, Benhamou JP. Non-parasitic cystic disease of the liver and intrahepatic biliary tree. In: Blumgart LH, Fong Y (Eds) Surgery of the Liver and Biliary Tract, 3rd edition, WB Saunders, 2000; p. 1243-1260.
12. Li X, Zhang JL, Wang YH, et al. Hepatobiliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: a single center experience. Tumori 2013; 99: 261-265.
13. Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, et al. Cystic neoplasms of the liver: biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma. Am Coll Surg ISSN 1072-7515/13/\$36.00 published online, 2013.
14. Vogt DP, Henderson JM, Chmielewski E. Cystadenoma and cystadenocarcinoma of the liver: a single center experience. J Am Coll Surg 2005; 200: 727-733.
15. Macutkiewicz C, Plastow R, Chrispijn M, et al. Complications arising in simple and polycystic liver cysts. World J Gastroenterol 2012; 4: 406-411.
16. Caroli J, Soupault R, Kossakowski J, Plocker L, Paradowska. Congenital polycystic dilation of the intrahepatic bile ducts, attempt at classification. Sem Hop 1958; 34: 488-495.
17. Zhang DY, Fei ZJ, Shen XZ, Liu HY, Pan BJ, Dong L. Caroli's disease: A report of 14 patients and review of the literature. J Dig Dis 2012; 13: 491-495.
18. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. Am J Surg 1977; 143: 263-269.
19. Mabrut JY, Kianmanesh R, Nuzzo G, et al. Surgical Management of Congenital Intrahepatic Bile Duct Dilatation, Caroli's Disease and Syndrome. Long-term Results of the French Association of Surgery Multicenter Study. Ann Surg 2013; 258: 713-721.
20. Lefere M, Thijs M, De Hertogh G, et al. Caroli disease: review of eight cases with emphasis on magnetic resonance imaging features. Eur J Gastroenterol- hepatol 2011; 23: 578-585.