

KONJENİTAL KARACİĞER FİBROZU OLGUSU

A CASE OF CONGENITAL HEPATIC FIBROSIS

Harun YENİCE
Ziya GÜNAL
Sinan ERTEN

SUMMARY

Congenital Hepatic Fibrosis is rarely encountered and usually misdiagnosed as cirrhosis. It is inherited autosomal recessive.

We report here a case of a 30-year old man who was admitted with upper gastrointestinal bleeding and diagnosed as Congenital Hepatic Fibrosis.

(Key words: Esophagus Varices, Portal Hypertension)

ÖZET

Konjenital hepatik fibroz ender rastlanan, sirozla karışan ve otozarnal resesif geçen bir lezyondur.

Üst gastrointestinal kanama nedeniyle başvuran ve Konjenital Karaciğer Fibrozu saptanan 30 yaşındaki erkek hasta sunulmuştur.

(Anahtar Sözcükler: Özafagus Varisleri, Portal Hipertansiyon)

3. İç Hastalıkları Kliniği

(Uz.Dr.Z Günal, Kli. Şefi, Uz.Dr.H Yenice, Dr.S Erten)

SSK Tepecik Hastanesi 35120- İZMİR

Yazışma : Uz.Dr.H Yenice

Konjenital karaciğer fibrozu, histolojik olarak normal karaciğer lobüllerinin kalın ve geniş kollajen fibröz bantlar tarafından sarılmasından ibarettir (1). Bu bantlar çok sayıda mikroskopik düzgün safra kanalları ve safra içermektedir. Arterler hipoplastik veya normaldir, venler ise küçülmüştür. Yangısal infiltrasyon görülmez. Nadiren intrahepatik kanallar şiş veya dilatedir. Caroli Sendromu, koledok kistleri, erişkin tip polikistik böbrek hastalığı, medüler kistik hastalık ve renal displazi, konjenital hepatik fibroza eşlik edebilen durumlardır (2, 3).

Hastalık otozomal resesif olarak kalıtılır. Ailesel veya sporadik olabilir. Sıklıkla portal hipertansiyona yol açar. Bunun nedeni, fibröz doku içinde portal ven terminal dallarının gelişmemiş olmasıdır (4). Portal venografide normal veya düzensiz intrahepatik dallanma ve kolateral dolaşım görülür. Kalın fibröz bantlardan dolayı ultrasonda karaciğer ekojenitesi artmıştır. Perkutan veya endoskopik kolanjiografide intrahepatik dallarda incelleme görülür.

OLGU

S.M. 30 yaşındaki erkek hasta, ani başlayan kanlı kusma yakınması nedeniyle başvurusu üzerine kliniğimize yatırıldı (11.6.1993, Prot No: 9283). Özgeçmişinde, yıllardır karnının sol tarafında şişkinlik ve dolgunluk hissi bulunduğu, soy geçmişinde ise iki kız kardeşinde splenomegali saptandığı, bunlardan birinin 24 yaşında iken gastrointestinal kanama sonucu kaybedildiği, diğerinin Almanya'da uzun süre tetkik edildiği, glukoz-6-fosfat dehidrogenaz yetersizliği dışında bulgu saptanmadığı anlaşıldı. Söz konusu kızkardeşin karaciğer biyopsi raporunda, materyal yetersizliği nedeniyle tanıya gidilemediği öğrenildi.

Fizik muayenede, kot kavsini 2 cm geçen sert ve düzgün kenarlı karaciğerin ve kasığa kadar inen dalağın asit içinde yüzdüğü balotman ile saptandı.

Laboratuvar tetkiklerinde, gaitada gizli

kan +++++, lökosit 2500/mm³, Hb 7.1 gr/dL, Hct % 23.8, trombosit 65 000, serum proteinleri, bilirubinler, transaminazlar, alkalen fosfat, gama glutamil transpeptidaz, laktat dehidrogenaz, protein elektroforezi, kanama-pıhtılaşma testleri ve protein elektroforezi normal bulundu. HBsAg ve Anti-HCV negatif, hemoglobin elektroforezi normal, ANA negatif idi. Periferik yaymada eritrosit morfolojisi ve lökosit formülü normal, trombosit kümeleri azalmıştı. Retikülosit düzeyi artmış olarak bulundu (% 5). Kemik iliği aspirasyon materyalinin incelenmesinde, her üç seride de artış gösteren hiperselüler kemik iliği saptandı. Olgumuzda da glukoz-6-fosfat dehidrogenaz düzeyi Almanya'daki kızkardeşinde olduğu gibi düşük (59 mikroünite/10 eritrosit) bulundu (Normal değer: 131±13). Ancak olgumuzda ne ilaç, ne de gıda maddesi alımı ile ilişkili hemoliz atağına uyan öykü saptanmadı. Ayrıca gözlem süresi içinde hemolizi destekleyen fizik bulgu ve laboratuvar bulgusuna rastlanmadı.

Endoskopik tetkikte özofagusun distalinden orta bölüme kadar uzanan 3/4 derecede, kanamaya eğilimli varisler görüldü ve sklerozan tedavi uygulandı.

PA akciğer grafisinde ve ekokardiografide patolojik bulguya rastlanmadı. Karın ultrasonografisinde karaciğer parankim ekojenitesinde artış, portal vende genişleme (16 mm), splenomegali (uzun çap 194 mm) splenik vende genişleme (20 mm), karında asit ve sol böbrek orta bölümünde 35 mm çaplı kist saptandı. Doppler ultrasonografide hepatik ven ve inferior vena cava normal, portal ve splenik vende akım hepatopedal (periferden karaciğere) olarak bulundu. Karaciğer iğne biyopsisi konjenital karaciğer fibrozu olarak değerlendirildi. (SSK Tepecik Hast. Patoloji, Prot. No: 5888/93).

28.7.1993 tarihinde hastanemiz III. Genel Cerrahi Kliniğinde başarılı bir şekilde distal splenoral şant operasyonu uygulanan olgu 18 aydır asemptomatik olarak yaşamını sürdürmektedir.

Splenomegalisi olduğu bildirilen kızkardeşi yurt dışında olduğu için tetkik edilememiştir. Ebeveyn ve diğer kardeşinin fizik muayene ve tetkikleri ise normal bulunmuştur.

TARTIŞMA

Konjenital karaciğer fibrozu tanısı genellikle 3-10 yaşlarında konur. Bizim olguda ve bazı olgu sunumlarında (5) görüldüğü gibi, bazen tanı erişkin döneme kadar gecikebilmektedir. Başvuru genellikle splenomegali ve asitle ilişkili şişkinlik ve ağrı, ya da özofagus varis kanaması nedeniyledir. Bazen de semptomsuz sert ve büyük bir karaciğer başvuru nedeni olabilir.

Konjenital karaciğer fibrozu olguları genellikle hatalı olarak karaciğer sirozu tanısı alır. Olgumuz da klinik olarak karaciğer sirozuna benzemekle birlikte, laboratuvar verileri bunu desteklememekteydi. Kesin tanı için karaciğer biyopsisi gerekir. Bu olgularda karaciğer oldukça sert olduğu için, iğne biyopsisi başarılı olmayabilir, bu durumda açık biyopsi gerekir.

Konjenital karaciğer fibrozunda hepatoselüler fonksiyonlar korunduğundan, prognoz karaciğer sirozundan daha iyidir. Gast-

rointestinal kanama geçiren olgular portokaval şant operasyonu için ideal adaydır.

Bilier sistemin konjenital anomalileri hastalığa eşlik edebilir. Hepatoselüler karsinom veya kolanjiokarsinom önemli komplikasyonlardır. Olgumuza ve kızkardeşinde hastalığa eşlik eden glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliğine literatürde rastlanmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Sherlock S, Dooley J. *Disease of the Liver and Biliary System: Ninth edition*. London: Oxford Blackwell Sci. Publ.; 1993 ; 551-2.
2. Lipschitz B, Berdon WE, Defelice AR, Levy J. Association of congenital hepatic fibrosis with autosomal dominant polycystic kidney disease. *Pediatr Radiol*. 1993 ; 23(2) : 131-3.
3. Sung JM, Huang JJ et al. Caroli's disease and congenital hepatic fibrosis associated with polycystic kidney disease. *Clin Nephrol*. 1992 ; 38 (6) : 324-8.
4. Menteş NK. *Klinik Gastroenteroloji*: 4. Baskı. İzmir: 1983:772.
5. Ünsal B, Karaca H, Tunakan M, Bocutoğlu A. Bir olgu nedeniyle konjenital hepatik fibrozis. *İzmir Devlet Hastn Tıp Derg*. 1990 ; 28 (3) : 354-6.