

Caroli hastalığı: Bir olgu sunumu

Ali KARAMAN (*), Doğan NASIR BİNİCİ (**), İhsan DORU (***)

SUMMARY

Caroli's disease: A case report

Caroli's disease is a rare congenital disorder characterized by cystic dilatation of the intrahepatic bile ducts. Caroli's disease is transmitted in autosomal recessive fashion. Cholangitis, liver cirrhosis, and cholangiocarcinoma are its potential complications. The magnetic resonance cholangiography (MRCG) is the method with the highest sensitivity in the diagnosis of Caroli's disease. In this study, we present a case of a fifty year old grill who was diagnosed with Caroli's disease (Caroli type I).

Key words: Liver, biliary tract, cystic disease, caroli's disease

Anahtar kelimeler: Karaciğer, safra yolları, kistik hastalık, caroli hastalığı

Caroli hastalığı intrahepatik safra yollarının tıkaçıcı olmayan saküler yada fusiform dilatasyonları ile karakterize nadir konjenital bir durumdur. Doğumsal saküler genişlemeler karaciğer içi safra kanallarının birçok bölümünü etkileyebilir (1,2).

OLGU

On beş yaşında kız çocuğu sağ üst karın ağrısı, hafif ateş, şişkinlik ve kilo kaybı şikayetleriyle hastanemize başvurdu. Anamnezinde, 10 yaşından beri bu şikayetlerinin olduğunu ifade edildi.

Fizik muayenede epigastrik hassasiyet, hafif ateş tespit edildi. Tam kan sayımında lökosit sayısı 6.900/ml, hematokrit: % 44.3, hemoglobin: 15.1 gr/dl, protrombin zamanı: 14 sn, parsiyel trombop-

lastin zaman: 29 sn, biyokimyasal incelemede SGOT: 23 IU/L, SGPT: 26 IU/L, alkalin fosfataz: 115 IU/L, total bilirubin:0.8, direkt bilirubin: 0.1, ürik asit: 3.1, kolesterol: 122, Na: 134 mg/dL, K:3,6 mg/dL, Ca: 9.2 mg/dL, total protein: 6.7 mg/dL ve albumin:4.1 mg/dL bulundu. Ayrıca, hastanın periferik kan lenfosit kültüründe kromozom analizi yapıldı ve 46,XX normal karyotipe sahip olduğu gösterildi.

Yapılan üst batin ultrasonografide (USG) safra kesesi "S" şeklinde ve intrahepatik safra yollarında kistik dilatasyonlar izlendi. Karaciğer içinde yer yer kistik yapılar görüldü. Dalak ve pankreas normal boyutlarda ve homojen parankim ekosuna sahipti. Batında asit veya kitle izlenmedi. Her iki sürrenal lojda kistik veya solit lezyon izlenmedi. Her iki Böbrek normal lokalizasyonda boyutları normal olup kontürleri düzgündü (Şekil 1). Üst batin magnetik rezonans grafide (MR): safra kesesi "S" şeklindeydi. Safra kesesi lümeninde patolojik oluşum izlenmedi. İntrahepatik ana safra yollarında belirgin kistik dilatasyonlar görüldü (Şekil 2 A,B). Hastada hepatik fibrozis ve renal patoloji saptanmadı. Olgu bu haliyle Caroli hastası (Caroli tip 1) olarak değerlendirildi.

Karaciğer ile safra yollarının morfolojik ve fonksiyonel durumunu incelemek amacı ile Magnetik rezonans kolanjiografi (MRKG) yapıldı: İntrahepatik ana safra yollarında ve koledokda kistik dilatasyonlar mevcuttu (Şekil 3).

Geliş tarihi: 12.02.2009

Kabul tarihi: 14.04.2009

*Genetik Ünitesi, Erzurum Nenehatun Kadın Doğum Hastanesi, **İç hastalıkları Kliniği, ***Radyoloji Ünitesi, Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi



Şekil 1. Abdomen USG: intrahepatik ana safra kanallarında kistik dilatasyonlar izlenmektedir.



A



B

Şekil 2. Üst batın MR: A. safra kesesi "S" şeklindedir. B. İntrahepatik kistik oluşumlar izlenmektedir.

TARTIŞMA

İlk olarak 1958 yıllarında Caroli tarafından tanımlanan



Şekil 3. MRKG: İntrahepatik ana safra yollarında ve koledokta kistik dilatasyonlar mevcuttur.

olan hastalık, otozomal resesif geçiş göstermektedir (1-3). Caroli'in iki tipi vardır; daha az görülen ve yalnızca intrahepatik safra yollarında segmental, kistik dilatasyon izlenen Caroli hastalığı (tip I), ve diğeri konjenital hepatik fibrozis, portal hipertansiyon ve sirozun eşlik ettiği kompleks tip Caroli sendromu (tip II) dir (4).

Caroli sendromu karaciğer içi büyük ve interlobüller safra yollarının duktal plak gelişim bozukluğu en küçük portal yol boyunca devam etmektedir. Çeşitli derecede periportal fibroz, siroz ve portal hipertansiyon ile birlikte dir (5,6).

Hastalığın mekanizmasının gebeliğin sekizinci haftasında portal veni çevreleyen öncül hepatositten oluşan öncül karaciğer içi biliyer ağacın çift tabakalı hücreleri olan duktal plağın normal embriyolojik şeklinin bozulması ve safra kanallarının çeşitli derecelerde büyümesi ve bölümlü genişlemesi olduğu düşünülmektedir (6-9). Caroli sendromuna otozomal resesif polikistik böbrek hastalığı da eşlik etmektedir. Sendromik tip daha siktir, fakat aynı ailede farklı bireylerde her iki tip de görülebi-

lir. Her ikisi de 1:1 000 000 sıklıkla ve kızlarda erkeklerden fazla görülür⁽⁹⁻¹¹⁾.

Caroli hastalığında tekrarlayan kolanjit atakları, karaciğerde apse oluşumu ve genişlemiş safra kanallarında taş oluşumu beklenen komplikasyonlardır. Klinik belirtiler herhangi bir yaşta görülmesine rağmen, en sık süt çocukluğunda ve genç erişkinde görülür. Akut kolanjit atağında ateş, karının sağ üst bölümünde ağrı, hafif sarılık ve kaşıntı olabilir. Hepatomegali ve portal hipertansiyon gelişmiş ise splenomegali saptanabilir.

Caroli sendromlu hastalarda, kolanjit atağı bulguları ve karaciğer fibrozu sonucu oluşan portal hipertansiyona bağlı kanamalar görülebilir. Hastalığın seyri böbrek hastalığının ciddiyetine, periportal fibrozun derecesine ve karaciğer işlev bozukluğuna bağlıdır. Akut enfeksiyon ataklarında alkalen fosfat, direkt bilirubin ve lökosit değerlerinde artma saptanır. Hastalığın başlangıcında karaciğer işlevlerinde bozulma saptanmaz. Ancak, yineleyen kolanjit ataklarından ve safra tıkanıklığına bağlı olarak karaciğerde ilerleyici hasar ortaya çıkabilir^(5,12). Caroli sendromunda karaciğer yetersizliği, kolanjiyokarsinom, karaciğer apsesi ve safra taşı geliştiği bildirilmektedir^(13,14).

Malformasyonun gösterilmesinde günümüzde USG, MR, MRKG, perkütan transhepatik kolanjiyografi (PTK) veya endoskopik retrogratkolanjiopankreatikografi (ERKP) kullanılmaktadır. USG karaciğer içi safra kanallarının genişlemesini gösterir, ama kesin tanı ve hastalığın yaygınlığı MRKG, PTK ve ERKP ile konur^(15,16). Ancak son iki yöntem invazif yöntemler olup, komplikasyonlara yol açabilmektedir.

Tedavi, amaç tekrarlayan kolanjit ataklarını önlemek için biliyer drenajın sağlanmasıdır. Bu amaçla çeşitli cerrahi ve medikal tedaviler yapılabilir. Hastalık tek bir lobda sınırlıysa kısmi hepatektomi faydalı olabilir. Kolanjit ve sepsis uygun antibiyotiklerle tedavi edilir. Safra taşından dolayı kompli-

kasyonları azaltmak için ursodeoksikolik asit tedavisi uygulanabilir. Kolanjiyokarsinom oluşma olasılığı yüksek olduğundan karaciğer nakli gerekebilir^(12,17-19).

KAYNAKLAR

1. **Caroli J.** Disease of the intrahepatic bile ducts. *Minerva Med* 1972;29:5279-5291.
2. **Parada LA, Hallen M, Hagerstrand I, Tranberg KG, Johansson B.** Clonal chromosomal abnormalities in congenital bile duct dilatation (Caroli's disease). *Gut* 1999;45:780-782.
3. **Chiba T, Shinozaki M, Kato S, Goto N, Fujimoto H, Kodo F.** Caroli's disease: central dot sign re-examined by CT arteriography and CT during arterial portography. *Eur Radiol* 2002;12:701-702.
4. **Hussain SZ, Bloom DA, Tolia V.** Caroli's disease diagnosed in a child by MRCP. *Clin Imaging* 2002;24:289-291.
5. **Li DY, Schwarz BK.** Congenital and structural abnormalities of the liver. In: Kelly AD (ed). *Liver disease in children*. Second edition. Oxford; Blackwell 2004:162-82.
6. **Keane F, Hadzic N, Wilkinson ML, et al.** Neonatal presentation of Caroli's disease. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1997;77:F145-6.
7. **Levy AD, Rohrmann CA Jr, Murakata LA, et al.** Caroli's disease: radiologic spectrum with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 2002;179:1053-7.
8. **Desmet VJ.** Pathogenesis of ductal plate malformation. *J Gastroenterol Hepatol* 2004;19:356-60.
9. **Desmet VJ.** Ludwig symposium on biliary disorders-Part I. Pathogenesis of ductal plate abnormalities. *Mayo Clin Proc* 1998;73:80-9.
10. **Giovanardi RO.** Monolobar Caroli's disease in an adult. Case report. *Hepatogastroenterology* 2003;50:2185-7
11. **Gupta AK, Gupta A, Bhardwaj VK, et al.** Caroli's disease. *Indian J Pediatr* 2006;73:233-5.
12. **Yonem O, Bayraktar Y.** Clinical characteristics of Caroli's disease. *World J Gastroenterol* 2007;13:1930-3.
13. **De Kerckhove L, De Meyer M, Verbaandert C, et al.** The place of liver transplantation in Caroli's disease and syndrome. *Transpl Int* 2006;19:381-8.
14. **Patil S, Das HS, Desai N, et al.** Caroli's syndrome-a rare cause of portal hypertension. *J Assoc Physicians India* 2004;52:261.
15. **Sharma R, Mondal A, Taneja V, et al.** Radionuclide scintigraphy in Caroli's disease. *Indian J Pediatr* 1997;64:105-7.
16. **Asselah T, Ernst O, Sergent G, et al.** Caroli's disease: a magnetic resonance cholangiopancreatography diagnosis. *Am J Gastroenterol* 1998;93:109-10.
17. **Ros E, Navarro S, Bru C, et al.** Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet* 1993;342:404-6.
18. **Bockhorn M, Malago M, Lang H, et al.** The role of surgery in Caroli's disease. *J Am Coll Surg* 2006;202:928-32.
19. **Habib S, Shakil O, Couto OF, et al.** Caroli's disease and orthotopic liver transplantation. *Liver Transpl* 2006;12:416-21.