

NADİR BİR HASTALIK; CAROLİ SENDROMU (BİR OLGU SUNULMASI)

A.Oğuz ORAN (1) Erdal AKGÜN (2) Durmuş ŞENDAĞ (3)

1989 yılında 44 yaşında erkek hastada ultrasonografide Safra yollarında "İntrahepatik" Kistik genişlemelerin tespit edilmesi üzerine, Caroli Hastalığı düşünülmüş ve Hasta bu amaçla Tetkike alınmıştır. Yapılan tetkikler sonucunda Caroli hastalığı olduğu anlaşılmıştır.

In 1989, we had established intrahepatic cystic dilatations in the Bilier ducts of a forty four year old male patient. It was thought to be Caroli's disease and the patient was searched for this purpose. At the and, it was proved that he had Caroli's Disease.

GİRİŞ

Caroli Hastalığı İntrahepatik safra kanallarının segmental veya sakküler kistik genişlemeleridir. Bu dilate kanallar ile koledok kanalı arasında ilişki görülür.

1968 yılında Caroli isimli Müellifin (2) ilk olarak tarif ettiği hastalığın iki Formu mevcuttur.

I. Tip: Her yaşta görülebilen bu hastalıkta, recurrent kolanjitis atakları sıktır. Sarılık olmayabilir, Abdominal ağrılar ve intra hepatic taş formasyonları sıklıkla birlikte dir.

II. Tip: Daha çok Hepatik fibrosis ve bunun sonucu gelişmiş portal hipertansiyon görülür, bu tipte erken ölümler sıktır. Hastalığın erken dönemlerinde Kolanjitis atakları kendisini gösterebilir. Yine bu Form'da Meduller Spongiose Böbrek'de sıklıkla birlikte dir. Bu Hastamızdaki Hastalığın başlangıç semptomları, Abdominal Ağrı, Sarılık ve İntermittent Ateştir. Bu belirtiler Kolanjitis, ektatik kanallardaki safra stazı veya Kolelithiasis neticesinde gelişir. Ayrıca diare, steatore, hepatomegali ve diğer siroz bulguları da görülebilir.

Hastalıkta, özellikle abdominal ağrı atakları sırasında Ateş, Lökositoz ve özellikle Direkt Bilirübünde artma başlıca laboratuvar bulgularıdır. Karaciğer Fonksiyon testleri Hafif veya orta derecede bozukluklar, BSP'de gecikme ile kendisini gösterir.

Hastalığın Tip-II Formu'nda ise elbette Siroz ve Portal hipertansiyonun laboratuvar bulguları kendilerini gösterecektir.

Caroli hastalığının teşhisinde yukarıda sözü edilen Klinik ve laboratuvar bulguları yanında özellikle sonografinin ve konvansiyonel radiolojik tetkiklerin önemi büyüktür. Sonografide hepatomegali yanında özellikle Hipokojenik kistik alanlar, arada karaciğer (kc) parankim dokusunda hiperekojeniteyi teyid eden fibröz doku artımı ve koledok kanalında genişlemeler saptanır.

Eğer II. Tipte olduğu gibi Portal Hipertansiyon gelişmiş ise Splenomegaliden, Portal ven ve dallarının ektazisine varan veya Batında asitin derecesinin değişik derecelerine uyan sonografik bulgular kendisini gösterecektir.

Transduodenal veya transdermal kontrast tetkiklerde Kontrast madde ile dolu kistik genişlemeler ve bu genişlemelerin seyrek olarak da Koledok kanalı ile ilişkilendiği görülür.

OLGU

Karın ağrısı, Aralıklarla ateş, Sarılık ve İshal şikâyetleri ile gelen 44 yaşında erkek Hasta.

Hastanın yaklaşık son dört yıldan beri gittikçe artmış olan özellikle karın sağ yanındaki ağrıları ile birlikte zaman zaman gözlerde sararmalar oluyormuş. Bu sarılık dönemlerinde ateşi, terlemeleri ve sulu ishali oluyormuş. Halsizliği genellikle her zaman var ama özellikle ateşli dönemlerde çok artıyormuş. Yağlı besinlerden sonra bulantı, karın ağrısı artımı ve ishal olduğunu bildiren hastanın Öz ve soy geçmişinde önemli herhangi bir ipucu yoktur.

Fizik muayenesinde: Genel zayıflığı, skleralarda subikteri, karın'ın özellikle sağ üst kadranda hassasiyeti ve 12. kot alt konturunu Mid-klaviküler izdüşümde 4 cm kadar büyümüş hepatomegalisi vardı.

Splenomegali ve batında Asit yoktu.

LABAROTUVAR BULGULARI

SGOT: 98 U/mlt.

SGPT: 105 U/mlt.

Gamma-GT: U/mlt.

Alk. Fosfatase: 115 U/mlt.

Asit Fosfatase: 13

T.Bil: 6.3 mg.

Direk Bil: 4.2 mg.

İnd.Bil: 2.2 mg.

(1) Kartal Devlet Hastanesi Radiodiagnostik Uzmanı.

(2) Kartal Devlet Hastanesi Radioloji Şef Muavini.

(3) Kartal Devlet Hastanesi Dahiliye Kliniği Şef Muavini.

Kartal Eğitim ve Araştırma Klinikleri

ULTRASONOGRAFİ BULGULARI: Şekil-1 Kayıt No: 783 Tarih: 1989 RÖNTGEN Karaciğer 4 cm. hepatomegalik, KC iç eko yapısında yer yer hipoekojen kistik yapılar ile kist ihtiva etmeyen KC parankim dokusunda artmış fibrosis'e bağlı olarak, KC sonografisinde genel olarak hiperekojenite hakimdir. Koledok kanalı (14 mm) ölçüm değeri ile dilate bulunmuştur.

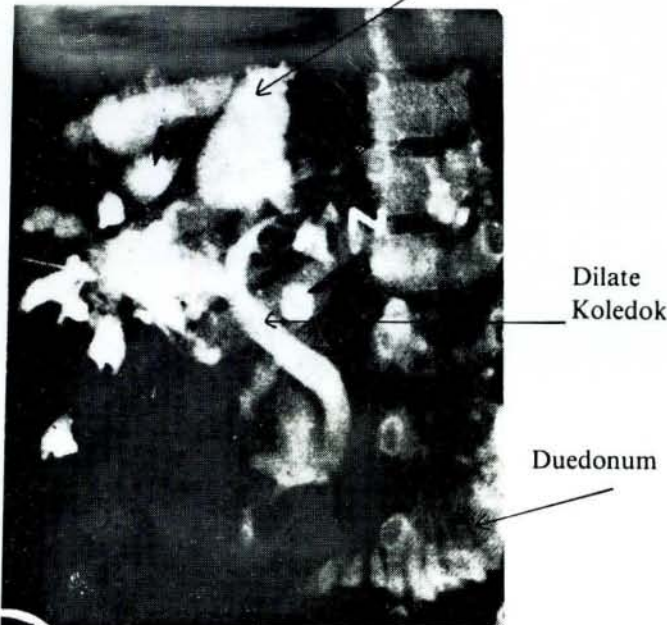


Şekil-1

KONVANSİYONEL RADIYOLOJİK BULGULARI:

Perkütan Transhepatik Kolanjiografi (PTK). Flexibil uzun ince bir iğne (Chiba) ile orta axiller karaciğere girildi. Fluoroskopik kontrol altında iğne yavaş yavaş çizgiden geri çekilerek opak madde (urografine % 76) verildi. Safra kanalları geniş olduğundan opak madde kanalları doldurdu. Bu tetkikte KC içerisinde yer yer genişlemiş İntrahepatik safra kanalları kontrast madde ile dolu olup sakküler bir görünüm vermekteydi. Ayrıca genişlemiş olan Koledok ile kistik kanalların yer yer bağlantılı olduğu Şekil-II'de de görüldüğü üzere tespit edilmiştir.

Sacculer intra hepatic kanallar.



Şekil-II

Caroli sendromu veya Caroli hastalığı diye de söylenen bu antite, intrahepatik safra kanallarının ektazisidir (1) ve bu dilate kanallarının uzadığı ve bazen de kistik görünümüne verdiği bildirilmiştir. Bazen dilate kanallar kalkül ihtiva ederler (6).

Hastalığın İki formu mevcuttur. Kolangitis atakları ve kalkül formasyonlarının sık görüldüğü, I. tip ve Karaciğer fibrosisi portal hipertansiyonla ölüme sebebiyet verebilen II. Tiptir (2). II. tipteki bazı hastalarda Spongiosa medulla ihtiva eden Renal anomoliler de görülür (7).

Hastalığın tipik patognomonik belirtiler: Karın ağrısı, sarılık İntermittent Ateş, Diare, Steatore, hepatomegalidir (8).

Teşhisinde klinik ve bioşimik laboratuvar bulgularının değeri büyüktür. Özellikle karaciğerin sonografik scan-ninki teşhiste önemlidir (5). Sonografide: Hepatomegali, intrahepatik safra kanallarında genişlemeler, kistik hipoekoik alanlar ve Tip II'de fibrotik KC görünümü önem taşımaktadır (4).

Özellikle Tip-II'de Patolojik teşhiste önemlidir (9). Hastalık Çocuklarda Tespit edilebildiği gibi yetişkinlerde de görülür. Belirtileri ayırdır (3).

Direk batın grafilerinde kalkülün Ca element oranı yüksek ise Kalkül görülebilir.

Oral ve İV. Cholangiografilerde kontrast madde vizualizasyonu zayıf ya da hiç görülmeyebilir ve kist görünümü bu zayıf kontrast karşısında görülmeyebilir.

Transhepatik cholangiografide karaciğer içerisinde dilate safra kanalları kontrast madde ile dolarak sakküler görünüm verirler (5).

Hepato-bilier sintigrafi Tecnicium 99 m ile yapılır. Sarılığın olmayan hastalarda iki saat içinde radikaktif konsantrasyonun artması ile KC'de dolma defektleri görülür. Sarılıklı hastalarda ise 24 saat sonra teşhis edilebilir.

Komputerize aksiyal tomografi kanalların dilatasyonu ve kistik natürü hakkında bilgi verir (10).

Bizim olgumuzda başlangıç semptomları, Karın ağrısı, İntermittent ateş, sarılık, diare, steatore tarzındaydı.

Hastanın SGOT, SGPT değerleri ve özellikle yapılan Ultrasonografi tetkiki bizi teşhise götürdü. Ultrasonografi bulguları ve klinik bulgular literatüre uygundu. Ardından yaptığımız "Transhepatik Kolangiografi"de teşhisimizi teyid etti.

Hastanemizin mali durumu ve kurumumuzda Sintigrafi, CT'nin olmayışı bu ileri tetkikleri yapmamıza engel olmuştur.

Klinik bioşimik ve radiolojik tetkiklerimiz sonucu hastamız Tip-I formuna uymaktaydı.

Bu olgumuz nedeniyle 1968'de CAROLI tarafından tarif edilen bu nadir sendromun, yani Caroli hastalığının çok dikkatli muayenelerle ancak ortaya konabildiğini belirtmek isteriz.

KAYNAKLAR

1. Bass EM, Funston MR, Shaff MI (1977) Caroli's disease: An Ultrasonic diagnosis. Br J Radiol 50:366 - 369.
2. Caroli J: Disease of intrahepatik bile ducts, Israel j med 5 ci 4:21, 1968.
3. Chen W, Chang C, et al: Congenital choledocal cyst: with observasyon on rupture of the cyst and intrapehatic ductal dilatation. J Pediatr Surg. 8: 529, 1973.
4. Frank JL, Hill MC, et al: Antenatal observation of a choledocal cyst by sonography, Am J Radiol 137: 166, 1981.
5. Ghahremani GG, Lu CT et al: Choledocal cystin adults. A clinical and radiological study inthe cases. Gastrointest Radiol 1:305, 1977.
6. Marchall G, Desmet VJ, Proesmans WC, Moerman PL Van roostver Van Hoolsbeek MT-Beart al (1986) Caroli disease: high frequency US and Patholojic findings, Radiology 158: 507-511.
7. Martin LW, Rowe GA: Portal Hipertansion secondary to Choledocal cyst Ann Surg 190: 638, 1979.
8. Mc Loughlin MJ: Congenital cystic disease of the liver. J can Assoc Radiol 28: 638 1977
9. Miyano T, Suruga K, et al: Clinicopathologic study of choledocal cyst. World J Surg. 4: 231, 1980.
10. Nakata H, Nobe T, et al: Choledocal cyst, J comput Assist Tomogr 5: 99, 1981...