

# Spontan koledok perforasyonu: Çocukluk çağında nadir bir akut karın nedeni

## Spontaneous bile duct perforation: a rare cause of acute abdominal pain during childhood

Tunç ÖZDEMİR, Ahsen Karagözlü AKGÜL, Yağmur ARPAZ, Ahmet ARIKAN

### AMAÇ

Çocukluk çağında spontan koledok perforasyonu (SKP) oldukça ender görülen bir akut karın nedenidir. Etiyolojide pankreatobiliyer bağlantı anomalisi sorumlu görülmektedir. Çalışmada, yaygın peritonitle seyreden cerrahi patolojiler arasında öncelikle akla gelen perforo apandisit farklı bir yaklaşım gerektiren SKP'nin tanı ve tedavisinde önemli olan faktörler vurgulandı.

### GEREÇ VE YÖNTEM

Ocak 1984-Şubat 2007 tarihleri arasında kliniğimize yaygın peritonit tablosu ile başvurup, perforo apandisit ön tanısı ile yatırılan ve ameliyat sırasında SKP saptanan 5 çocuk (3 erkek, 2 kız, ortalama yaş 4,6) yakınmaları, klinik ve laboratuvar bulgularıyla cerrahi tedavi yöntemi açısından geriye dönük olarak incelendi.

### BULGULAR

Olgular karın ağrısı, safralı kusma ve ateş yakınması ile başvurdu; fiziksel incelemede karında yaygın hassasiyet ve distansiyon vardı. Tüm olgularda lökositoz ve hafif hiperbilirubinemi, dördünde serum transaminaz yüksekliği, birinde kan şekeri yüksekliği, birinde konstipasyon saptandı. Olguların karın ultrasonografisinde yaygın serbest sıvı görüldü; laparotomide öncelikli bulgu steril biliyer peritoniti. Eksplorasyonda SKP saptandı. Koledok T-tüp drenajı sonrasında hastanede ortalama 22 gün yatan olguların tümü şifa ile taburcu edildi. Beş olgunun dördünde uzun pankreatobiliyer kanal varlığı saptandı.

### SONUÇ

Uzun biliyopankreatik kanal SKP'de etyolojik faktör olarak düşünülmektedir. Çocukluk çağında yaygın peritonit, transaminaz yüksekliği ve hiperbilirubinemi ile başvuran hastalarda SKP düşünülmelidir. Tedavide T-tüp drenajı öncelikle seçilmesi gereken yöntemse de bazı hastalarda Roux-en-Y hepatoportoenterostomi gereği doğabilir.

**Anahtar Sözcükler:** Biliyopankreatik kanal; koledok perforasyonu; safra peritoniti.

### BACKGROUND

Spontaneous perforation of the bile duct (SPBD) is a rare cause of acute abdominal pain during childhood. Pancreaticobiliary maljunction has been postulated to contribute to its etiology. Factors related to diagnosis and treatment and difference from the other common causes of acute abdominal pain are emphasized.

### METHODS

Five patients (3 boys, 2 girls, mean age 4.6) were admitted with peritonitis and operated with initial diagnosis of perforated appendicitis. During laparotomy, SPBD was detected. Presentation, laboratory findings and operative technique of the patients were evaluated retrospectively.

### RESULTS

Common complaints were abdominal pain and bilious vomiting. Abdominal distention was present in all patients. Leukocytosis and mild hyperbilirubinemia were detected in 5, elevated serum transaminase levels in 4, hyperglycemia in 1 and constipation in 1 patient(s). Abdominal ultrasonography showed a large amount of free fluid. During laparotomy, sterile bile peritonitis was detected initially. After exploration, SPBD was seen. T-tube drainage of the bile duct was carried out. Patients were discharged after removal of the T-tubes. Pancreaticobiliary maljunction was detected in 4 of 5 patients.

### CONCLUSION

In patients with generalized peritonitis, elevated transaminase levels and hyperbilirubinemia, SPBD must be considered. Even though the T-tube drainage is the treatment of choice, Roux-en-Y hepatoportoenterostomy may be mandatory in certain patients.

**Key Words:** Bile duct perforation; bile peritonitis; pancreaticobiliary channel.

Çocukluk çağında, önceden geçirilmiş biliyer sistem cerrahisi veya travma öyküsü olmadan kendiliğinden gelişen koledok perforasyonu ender görülen ve tanısı genellikle ameliyat sırasında konan bir patolojidir. Etyolojisinde koledokun konjenital zayıflığı, iskemi, taş, enfeksiyon, immün yetersizlik, distal stenoz, safra tıkaçı, safra yollarının kisti veya divertikülü gibi faktörler bildirilmişse de,<sup>[1-3]</sup> koledok kisti (KK) etyopatojenetik faktörlerden biri olarak kabul edilen pankreatobiliyer bağlantı anomalisinin (PBBA), spontan koledok perforasyonu (SKP) gelişiminde de öncelikli etyolojik faktör olduğu düşünülmektedir.<sup>[4-6]</sup> SKP ve KK, ayrı kavramlar olarak düşünülse de, ortak patojenezi paylaşan bağlantılı sorunlar olduğu belirtilmektedir.<sup>[6]</sup>

SKP'de daha çok koledokun sistik kanalla birleşme bölgesinde anteriyorda rastlanan perforasyon sonucu gelişen tablo, yaygın peritonitle seyreden çocukluk çağı acil karın cerrahi patolojilerini taklit eder. Tanısı genellikle laparotomi esnasında konan SKP'de sütürlü veya sütürsüz T-tüp drenajı ya da kolesistostomi ile basit drenaj öncelikli tedavi seçeneği olarak görülmektedir.

Kliniğimizde akut karın tablosu ile laparotomi uygulanan beş hastada eksplorasyonda SKP saptanmış, tümüne T-tüp drenajı uygulanmıştır. İzlem sırasında T-tüpten suda eriyen opak madde vererek çekilen kolanjiyogramda, dört hastada pankreatobiliyer kanalın uzun olduğu ve pankreas kanalına opak madde reflüsü olduğu gösterilmiştir. Hastaların tümünde T-tüp drenajı yeterli olmuştur; ancak SKP'nin KK ile ortak etyolojiyi paylaştığı kabul edilirse, SKP'li hastalarda, KK'li hastalar gibi malign dejenerasyon riski olacağı düşünülebilir.<sup>[6]</sup> Bu nedenle, SKP olan hastalarda basit drenaj ile hastanın genel durumunun düzelmesi sonrasında, koledokun eksizyonu ve biliyoenterik drenaj uygulanması gerektiği belirtilmektedir.<sup>[6,7]</sup>

Bu yazıda, T-tüp drenajı uygulanan SKP'li beş hastanın kliniğe yansıma şekli, tanısal girişimler ve cerrahi tedavi sonuçları değerlendirildi, ameliyat öncesi tanı ve cerrahi tedaviyle ilgili karşılaşılabilen zorluklar tartışıldı, etyoloji konusundaki teoriler gözden geçirildi.

## GEREÇ VE YÖNTEM

Ocak 1984-Şubat 2007 tarihleri arasında akut karın ve yaygın peritonit ön tanısı ile kliniğe yatırılan ve laparotomide SKP saptanıp T-tüp drenajı uy-

gulanan beş hastanın (3 erkek, 2 kız; ortalama yaş 4,6, dağılım 2-9) dosyası geriye dönük olarak incelendi. İncelemede, yaş ve cinsiyet dağılımı belirlendi, yatış esnasındaki klinik bulgular ve fiziksel inceleme bulguları gözden geçirildi, laboratuvar ve görüntüleme yöntemleri sonuçları araştırıldı. Laparotomi sırasındaki ön tanılar saptandı, laparotomi şekli ve bulguları tartışıldı. Ameliyat sonrası dönemde çekilen kolanjiyogramlar ve bunların etyoloji teorileri üzerindeki paralellikleri gözden geçirildi.

## BULGULAR

Başvuru anında hastaların tümünde yaygın peritonitle kendini gösteren akut karın tablosu vardı. Bir hastada uzun süredir devam eden konstipasyon yakınması vardı, bir hasta dışında kusma tüm hastalarda belirgin bir yakınmaydı. İki hastada birkaç gündür olan karın şişliği, yakınmalar arasındaydı.

Hastaların hiçbirinde daha önceden geçirilmiş safra yolları ameliyatı ya da yakın zamanda travma öyküsü yoktu. Bunun dışında süregelen bir hastalık tanımlanmıyordu.

Hastaların fiziksel incelemesinde, iki yaşındaki birinci hasta ve üç yaşındaki ikinci hastada, genel durum bozukluğu, distansiyon, kusma ve karında yaygın hassasiyet ilk fark edilen muayene bulgularıydı. Diğer üç hastadan dokuz yaşındaki hasta dışındaki ikisinde kusma varken, dokuz yaşındaki hastada kusma yoktu ve bulgular diğer hastalara göre daha hafifti. Bu hastalarda da karın incelemesinde hassasiyet mevcuttu. Birinci ve ikinci hastalarda oskültasyonla bağırsak sesi alınamıyordu. Diğer üç hastada ise bağırsak sesleri azalmıştı.

Laboratuvar incelemelerinde, tüm hastalarda lökositoz ve direkt bilirubin yüksekliği ile periferik yaymada polimorf nüveli lökosit hakimiyeti vardı. Dört hastada serum transaminaz yüksekliği saptandı. Bir hastanın serum kan şekeri yüksekti.

Ayakta direkt karın grafisi, iki hastada hava-sıvı seviyelerinin varlığı dışında bilgi verici nitelikte değildi (Şekil 1). Tüm hastalarda çekilen karın ultrasonografisinde (USG), durgun bağırsak ansları arasında, yüksek miktarda düşük düzeyde iç ekolar içeren yaygın sıvı saptandı. Üç hastada safra kesesi duvarının kalınlaşmış olduğu ve perisistik sıvının varlığı rapor edildi. Karaciğer ekojenitesi ve intrahepatik safra yolları ile ilgili bir patoloji saptanmadı.

**Tablo 1.** Hastaların bulguları ve klinik gidiş

No	Yaş/ Cinsiyet	Klinik tablo	Laboratuvar	Ameliyat öncesi tanı	Laparotomi	Ameliyat bulgusu	Cerrahi tedavi
1	2/E	Yaygın peritonit, distansiyon, kusma	Lökositoz, hiperbilirubinemi, transaminaz yüksekliği	Bağırsak perforasyonu	Orta hat	Safra peritoniti, koledok perforasyonu	T-tüp drenajı (sütürsüz)
2	3/K	Kusma, peritonit, distansiyon	Lökositoz, hiperbilirubinemi, transaminaz yüksekliği	Perfore apandisit	Orta hat	Safra peritoniti, koledok perforasyonu	T-tüp drenajı (sütürsüz)
3	4/K	Karın ağrısı, kusma, yaygın peritonit	Lökositoz, hiperbilirubinemi	Perfore apandisit	Sağ paramediyan	Safra peritoniti, koledok perforasyonu	T-tüp drenajı (sütürlü)
4	5/E	Karın ağrısı, kusma, yaygın peritonit	Lökositoz, hiperbilirubinemi, transaminaz yüksekliği	Perfore apandisit	Rockey-Davis	Safra peritoniti, koledok perforasyonu	T-tüp drenajı (sütürlü)
5	9/E	Karın ağrısı, konstipasyon, peritonit	Lökositoz, hiperbilirubinemi, transaminaz yüksekliği, hiperglisemi	Perfore apandisit	Orta hat	Safra peritoniti, koledok perforasyonu	T-tüp drenajı (sütürlü)

Hastaların tümüne cerrahi tedavi amacıyla laparotomi yapıldı. Birinci hastada ön tanı intestinal perforasyon iken, diğer hastalarda ön tanı perfore apandisit idi. Hastaların tümünde laparotomide ilk bulgu karın içinde yaygın, berrak safra varlığı ve buna bağlı kimyasal peritonitti. Üçüncü hastada laparotomi için yapılan sağ paramediyan kesi yukarı doğru genişletildi. Dördüncü hastada ise laparotomi Rockey-Davis kesisi ile yapıldığından, bu insizyon kapatılıp, orta hattan yeni bir insizyon ile eksplorasyona devam edilmek zorunda kalındı.

Laparotomide, safra kesesi ve safra yolları eksplorasyonu yapıldığında, tüm hastalarda, sistik kanalın koledoka bağlandığı noktanın hemen distalinde ön yüzde, zımba deliği gibi düzgün kenarlı perforasyon saptandı. Beşinci hastada 1 cm distalde ikinci bir perforasyon daha vardı. Karın içinin temizlenmesi sonrasında, distal koledokun açıklığı 8Fr *feeding* sonda ile ve proksimal safra yollarının açıklığı koledok stileleri ile kontrol edildi, tıkanıklık saptanmadı. Birinci ve ikinci hastalara kolesistektomi ile birlikte sütürsüz T-tüp drenajı ve basit peritoneal drenaj uygulandı. Üçüncü ve dördüncü hastalara kolesistektomi+sütürlü T-tüp drenajı+basit peritoneal drenaj yapıldı. Beşinci hastaya ise basit peritoneal drenaj yapılmadan kolesistektomi+T-tüp drenajı gerçekleştirildi. Birinci hasta dışında tüm hastalara T-tüpten suda eriyen opak madde verilerek çekilen kolanjiyogramlarda, hastaların hepsinde pankreatobiliyer kanalın uzun olduğu ve pankreas kanalına opak madde reflüsü olduğu saptandı (Şekil 2).

Hastalardan hayatını kaybeden olmadı. Ortalama 22 gün hastanede yatan olgulara başka bir cerrahi girişim gerekmedi. T-tüpleri çekildikten sonra taburcu edilen hastaların altı aylık izlemlerinde sorun olmadı (Tablo 1).



**Şekil 1.** Hava-sıvı seviyelerinin varlığı görülmekte.



Şekil 2. Olguda pankreas kanalına opak madde reflüsü.

## TARTIŞMA

Çocukluk çağında akut karın ve yaygın peritonitle seyreden nedenler arasında ilk sıralarda akla gelmeyen ve tanısı genellikle ameliyat sırasında konan SKP, etyolojisi konusunda çeşitli teoriler üretilmiş ender görülen bir patolojidir.

Perforasyonun genellikle sistik kanal ile ortak safra kanalının birleşme yerinde olması nedeniyle, embriyogenez sırasında mural malformasyon sonucu safra yolunda doğum nedeni zayıflık olduğu düşünülmüştür.<sup>[3]</sup> Aynı etyolojik açıklama KK için de önerilmiştir.<sup>[3]</sup> Pediyatrik literatürde safra yolları perforasyonları ile ilgili raporlarda, safra tıkaçı,<sup>[8]</sup> nekrotizan enterokolit<sup>[9]</sup> ve distal safra yolu stenozu<sup>[3,10]</sup> gibi etyolojik açıklamalar mevcuttur. Okhawa ve arkadaşları,<sup>[4]</sup> 1977'de PBBA'nın çocuklardaki SKP etyolojisinde önemli rol oynadığını belirtmiştir, sonrasında çeşitli araştırmacılar tarafından cerrahi tedavi uygulanan SKP'li hastalardan edinilen tecrübe ve bu hastaların incelemelerinden çıkarılan sonuçlarla bu yönde birçok rapor oluşturulmuştur.<sup>[5-7,11]</sup> Hastalarımızdan dördünde, ameliyat sonrası dönemde çekilen kolanjiyogramlarda koledok ile pankreas kanalının duodenuma bağlanmadan daha önce birleşip uzun bir pankreatobiliyer kanal olarak devam ettiği, ayrıca koledoka verilen opak madde nin pankreasa reflü olduğu gözlemlendi. Bu bulgu ile, SKP etyolojisinde PBBA'nın önemli bir faktör olduğu düşünüldü.

Çocukluk çağında, yaygın peritonitle seyreden akut karın tablolarında, öncelikle akla gelen ön tanı perfore apandisitir. Karın ağrısı, kusma, karında distansiyon ve hassasiyet, lökositoz, USG'de karın

içinde yaygın sıvı saptanması gibi bulgular, cerrahi genellikle perfore apandisit tanısına yönlendirir. Bu ön tanı ile ileri tetkik gereği duyulmayacağından, cerrah tanıya uygun laparotomi kesisi ile cerrahi tedaviye yönelir. Hasta grubumuzda tüm hastalarda cerrahi girişim sırasında ön tanı, perfore apandisit ve yaygın karınıçi apselerdir. İki hastada insizyon patolojiye uygun olmamıştır. Bir hastada Rockey-Davis kesisi ile ameliyata başlanmış, ancak apendiksin normal olduğu ve karın içinde berrak safra olduğu saptanınca, orta hattan ikinci bir insizyon yapıp Rockey-Davis kesisi kapatılmıştır. Diğer hastada, sağ paramediyan insizyon ile ameliyata başlanmış ancak, kesinin yukarıya doğru uzatılması gerekmiştir. Kalan üç hastadan birinde intestinal perforasyon düşünülerek orta hat insizyonu tercih edilmiş, ikisindeyse perfore apandisit dışında başka bir cerrahi durum olabileceği göz önüne alınarak, tüm karına ulaşılabilecek orta hat insizyonu ile laparotomi yapılmıştır. Ameliyat öncesinde karaciğer işlev testlerinin yapılması bu açıdan yararlı olacaktır. Serum transaminaz ve bilirubin yüksekliği klinik ile birlikte değerlendirildiğinde SKP açısından uyarıcı olabilir.<sup>[6]</sup> Safra yollarının sintigrafik incelemesi tanıyı doğrulayıcı bir inceleme yöntemidir.<sup>[9,12,13]</sup> Parasentezde berrak safra görülmesi de diyagnostiktir,<sup>[6,13]</sup> ancak enfeksiyon riski vardır.<sup>[6]</sup>

Laparotomide SKP saptandığında öncelikle yapılabilecekler, distalde tıkanıklık olmadığı gösterildikten sonra basit peritoneal drenaj, kolesistostomi yapılması veya T-tüp drenajıdır.<sup>[5,6,8]</sup> T-tüpün uzun süre koledokta kalması gerekir, tüp 2-3 hafta kadar serbest drenajda kaldıktan sonra, aralıklı olarak açıp-kapatılmalı, sonra da çekilmelidir. Hastalarımızdan hiçbirinde, drenaj sırasında veya tüp çekildikten sonra herhangi bir sorun yaşanmamıştır.

PBBA çocukluk çağında KK ve SKP etyolojisinde sorumlu olarak görüldüğünden, ileri yaşlarda bu hastalarda safra yollarının kötü huylu neoplazilerinin görülme olasılığı da yüksek olacaktır. KK sonrası kanser gelişme riski iyi tanımlanmış bir kavramdır. Bu risk yaşa bağlıdır ve 10 yaş altında oran %1 iken, 20 yaş üzerinde %15'e kadar yükselir. Bu risk varlığı nedeniyle, SKP saptanmış olan hastalarda başlangıçta yapılan drenaj yöntemleriyle hastanın genel durumunun düzelmesi sağlandıktan sonra, elektif olarak safra yollarının eksize edilip, biliyoenterik drenaj yapılması gerektiği bildirilmektedir,<sup>[5,6,10]</sup> ancak literatür araştırmamızda SKP

sonrası gelişmiş safra yolları kötü huylu neoplazilerine rastlanmamıştır. Literatürde bildirilmiş olan olguların uzun dönem takipleri sonrasında, bu türde raporların olup olmayacağı görülecektir.

Sonuç olarak, SKP çocukluk çağı akut karın nedenlerinden biri olarak akılda tutulmalıdır. Karın ağrısı, kusma, karında yaygın hassasiyet şikayetleriyle başvuran ve USG'de karında yaygın serbest sıvı saptanan bir olguda, karaciğer işlev testlerinde transaminazların yüksekliği ile hafif hiperbilirubini görülmese, safra yolu perforasyonunu düşündürür. Böyle bir olguda, zaman kaybetmeden laparotomi yapmak doğru olacaktır. Hepatobiliyer sin-tigrafi zaten genel durumu kötü olan hastada zaman kaybıdır. Peritonit nedeniyle distandü olmuş bağırsakları yaralama riski yüksek olacağından parasten-tez yapılması da gerekli değildir.

Çıkarılabilecek bir başka sonuç da, uzun pankreatobiliyer kanal nedeniyle pankreas sıvısı safra yollarında hasara yol açabileceği gibi, SKP'lı hastalarda uzun dönemde pankreatit gelişme riskinin de olacağıdır. SKP nedeniyle sadece drenaj prosedürü uygulanmış hastaların bu olasılık nedeniyle uzun dönem takibi gereklidir.

### KAYNAKLAR

1. Colver HD. Perforation of the biliary tract due to gallstones in infancy: an established clinical entity. *Ann Surg* 1964;160:226-31.
2. Donahoe PK, Hendren WH. Bile duct perforation in a newborn with stenosis of the ampulla of Vater. *J Pediatr Surg* 1976;11:823-5.

3. Lilly JR, Weintraub WH, Altman RP. Spontaneous perforation of the extrahepatic bile ducts and bile peritonitis in infancy. *Surgery* 1974;75:664-73.
4. Ohkawa H, Takahashi H, Maie M. A malformation of the pancreatico-biliary system as a cause of perforation of the biliary tract in childhood. *J Pediatr Surg* 1977;12:541-6.
5. Hasegawa T, Udatsu Y, Kamiyama M, Kimura T, Sasaki T, Okada A, et al. Does pancreatico-biliary maljunction play a role in spontaneous perforation of the bile duct in children? *Pediatr Surg Int* 2000;16:550-3.
6. Sai Prasad TR, Chui CH, Low Y, Chong CL, Jacobsen AS. Bile duct perforation in children: is it truly spontaneous? *Ann Acad Med Singapore* 2006;35:905-8.
7. Spigland N, Greco R, Rosenfeld D. Spontaneous biliary perforation: does external drainage constitute adequate therapy? *J Pediatr Surg* 1996;31:782-4.
8. Banani SA, Bahador A, Nezakatgoo N. Idiopathic perforation of the extrahepatic bile duct in infancy: pathogenesis, diagnosis, and management. *J Pediatr Surg* 1993;28:950-2.
9. Ibáñez DV, Vila JJ, Fernández MS, Güemes I, Gutierrez C, García-Sala C. Spontaneous biliary perforation and necrotizing enterocolitis. *Pediatr Surg Int* 1999;15:401-2.
10. Davenport M, Heaton ND, Howard ER. Spontaneous perforation of the bile duct in infants. *Br J Surg* 1991;78:1068-70.
11. Megison SM, Votteler TP. Management of common bile duct obstruction associated with spontaneous perforation of the biliary tree. *Surgery* 1992;111:237-9.
12. Makin E, Davenport M. Idiopathic biliary perforation in a 10-year-old boy. *Pediatr Surg Int* 2006;22:465-7.
13. Kasat LS, Borwankar SS, Jain M, Naregal A. Spontaneous perforation of the extrahepatic bile duct in an infant. *Pediatr Surg Int* 2001;17:463-4.