

# Koledok Kistleri

## CHOLEDOCHAL CYSTS

Dr. Ömer TOPÇU, Dr. Kaan KARAYALÇIN, Dr. Tuncay ERTUNÇ

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Genel Cerrahi ABD, Hepatobilier Cerrahi Ünitesi, ANKARA

### ÖZET

Koledok kistleri, nadir karşılaşılan bir hastalık olarak bildirilmesine karşın gelişen tanı yöntemleri sayesinde literatürde bildirilen olguların sayısı giderek artmaktadır. Bilier kistler bütün benign bilier hastalıkların yaklaşık %1'ni oluşturur. Bildirilen olguların 2/3'den fazlasını Asyalıların oluşturduğu saptanmıştır. Etiyolojide; anormal pankreatik kanal-bilier kanal birleşimi, safra yollarının anormal gelişimi ve safra yollarının anormal otonom innervasyon teorileri suçlanmaktadır. Koledok kistlerinde ana klinik tablo; karın ağrısı, sarılık ve kitleden ibarettir. Bu 3 bulgunun birlikteliği "klasik triad" olarak adlandırılır. Tanıda en çok USG ve ERKP kullanılmaktadır. ERKP alt duktal anatomiyi tanımlama ve spesifik olarak anormal koledokopankreatik kanal birleşimini saptama avantajına sahiptir. Hepatobilier malignitelerinin safra yolları kistleri ile beraber görülme sıklığı %2.5-28 arasında değişmektedir. Son yıllarda birçok koledok kist tipinde; koledok kist eksizyonu ve bilio-enterik Roux-en Y anastomoz yolu ile rekonstrüksiyon ilk tedavi seçeneği olmuştur.

**Anahtar kelimeler:** Koledok kistleri

### SUMMARY

Choledochal cysts (cc), a rarely reported disease has been increasingly reported with the help of new diagnostic modalities. It consists 1% of all biliary pathologies. Majority of the reported cases are of Asian origin. Abnormal pancreatico-biliary junction, abnormal development of bile ducts and abnormal innervation of bile ducts are suggested theories in the etiology of choledochal cysts. Main symptoms are abdominal pain, jaundice and abdominal mass, which consists the classical triad of choledochal cysts. Ultrasonography and ERCP have the advantage of depicting the ductal anatomy and recognition of the abnormal pancreatico-biliary junction. The incidence of associated hepatobiliary malignancy is between 2.5-28%. For the majority of cysts, excision and Roux-Y biliary reconstruction are the recommended treatment modalities.

**Keywords :** Choledochal cysts

Koledok kisti, ekstrahepatik veya intrahepatik safra kanallarının izole veya kombine konjenital dilatasyonu olarak tanımlanır. Nadir karşılaşılan bir hastalık olarak bildirilmesine karşın gelişen tanı yöntemleri sayesinde literatürde bildirilen olguların sayısı giderek artmaktadır (1,2,3).

**İnsidans-cins ve yaş dağılımı:** Bilier kistler bütün benign bilier hastalıkların yaklaşık %1'ini oluşturur (2). Bir zamanlar çocuklarda nadir görülen bir konjenital lezyon olduğu kabul edilmesine rağmen son zamanlarda erişkinleri de içeren 3300'den fazla hastada koledok kisti bildirilmiştir. Bildirilen vakaların 2/3'den fazlasını Asyalıların oluşturduğu saptanmıştır. Bu bölgelerde

insidans 1/1000 kadar yüksektir. Batılı ülkelerde koledok kisti hastalığının insidansı 100.000-150.000 canlı doğumda 1 civarındadır. Birçok seride kadın/erkek oranı 3/1-4/1 arasında değişmektedir. Hastalık daha çok 10 yaş altındaki çocuklarda görülmektedir (1,2,3,4).

**Etiyoloji:** Koledok kistlerinin etyopatogenezi tartışmalıdır. Bununla birlikte konjenital orijinli olduğu kabul edilmektedir. Koledok kist oluşumundan sorumlu teoriler şunlardır:

**1. Anormal pankreatik kanal-bilier kanal birleşim teorisi:** Babbit (5) 1969'da pankreatik kanal ve ana safra yolları arasındaki anormal ilişkinin ana safra yollarına normalde pankreatik kanalda

görülen yüksek basınca maruz kalmasına neden olmaktadır. Iwai ve ark. (6) koledok kisti hastalığının analizini, kist tipi ve anormal kanal birleşim tipi arasında bir ilişki tarif ederek ilerletmişlerdir. Eğer küçük bir safra yolu dominant bir pankreatik kanal ile birleşirse hastalarda kistik koledok kisti, eğer pankreatik kanal dominant ana safra yolu ile birleşirse fuziform koledok kisti görüldüğünü belirtmişlerdir. Her iki durumda da safra yollarında yüksek konsantrasyonlarda pankreatik amilaz bulunmuş ve manometrik olarak safra yollarına pankreatik egzokrin salgılarının reflüsünü kolaylaştıran basınç gradyentini göstermişlerdir. Pankreatik kanal ve ana safra yolunun embriyolojik gelişimi gestasyonun 8. haftasında tamamlanır. Eğer pankreatik kanal ve ana safra yolu anormal şekilde gelişir ve normal sfinkter kas kontrolü altındaki duodenuma inemezse anormal koledoko-pankreatik kanal birleşimi meydana gelebilir. Bu durumda pankreatik kanal ve safra yolları ana kanalı anormal şekilde uzundur ve amilazdan zengin pankreatik sekresyonlar bilier kanala reflü olur. Koledok kisti hastalığı olanların çoğunda bu koledoko-pankreatik kanal birleşim anormalliği görülmesine rağmen bu durum kistik dilatasyonu olmayan hastalarda da görülebilir (1,2,6,7). Sugiyama ve ark. (7) konjenital koledok kisti olmayan ve anormal pankreatiko-bilier birleşim anomalisi olan 18 hastayı incelemişler ve serilerinde koledok kisti tespit etmemelerine rağmen bu anomalinin yüksek safra kesesi karsinomu gelişme riski taşıdığını bildirmişlerdir. Funabiki ve ark. da (8) Sugiyama'nın yayınlarına eşdeğer sonuçlar bildirmişlerdir.

### 2. Safra kanallarının anormal gelişimi teorisi:

Bu teori embriyogenez sırasında safra yollarının distal obstrüksiyonla birlikte anormal gelişimi hakkındadır. Distal obstrüksiyon proksimal basıncın artmasına ve ana kanal duvarının zayıflamasına neden olur. Deneysel modellerde ana kanalın ligasyonu ve buna bağlı gelişen kistik dilatasyon hayvanın ligasyon sırasındaki yaşı ile değişiklik gösterir. Neonatal sıçan ve kuzularda ana kanalın ligasyonu tip 1 koledok kistine benzer dilatasyona neden olurken erişkin sıçan ve koyunda ana kanalın ligasyonu koledok kist oluşumu olmadan diffüz ekstrahepatik ve intrahepatik duktal dilatasyona neden olur (1,9).

### 3. Anormal otonom innervasyonu teorisi:

Koledok kisti gelişiminde otonomik disfonksiyon olabileceği öne sürülen teorilerden birisidir (1). Dilate bölge ile karşılaştırıldığında kistin dar distal bölgesinde postgangliyonik kolinerjik hücrelerin sayısında azalma görülmüştür. Kist duvarının dar

distal bölgesindeki gangliyon hücre sayısı %14 iken kistin dilate bölgesinde %41 olarak saptanmıştır. Ek olarak dilate kistik kas ile karşılaştırıldığında kistin dar bölgesindeki kaslarda kolesistokininin küçük kontraksiyonlara neden olduğu gösterilmiştir. Ayrıca bilinen iki prokinetik ajan olan nikotin ve gama-aminobütrik asit postgangliyonik nöronların intrensek disfonksiyonlarını gösterecek şekilde kontraksiyon oluşturmamışlardır (1,3).

**Anatomi-Histoloji-Patoloji:** Safra yollarının kistik dilatasyonu ekstrahepatik veya intrahepatik safra yollarında veya her ikisinde de görülebilir. Kistin boyutları çok değişiktir. 1-2cm.den 3000 ml safra içeren adeta karnı dolduracak kadar büyük olabilir. Kist duvarı, 2-7.5mm arasında değişebilir. Koledok kistin en sık görülen tipi ekstrahepatik safra yollarıyla sınırlıdır ve sağ ve sol hepatic kanal birleşiminin hemen altından başlayıp pankreas parankiminin içine veya yakınına uzanır (tip 1 koledok kisti). Tipik olarak sistik kanal koledok kistine girer ve safra kesesi normal boyutlardadır (1,10).

Histolojik olarak iki ana tipte koledok kisti görülür: 1. Glandüler tip: Normal kuboid epitel görülür fakat kronik inflamatuvar hücre infiltrasyonu ile ilişkili olarak mukozal tabakada glandüler boşluklar bulunur. 2. Fibrotik tip: Safra yolu iyi gelişmiş kollajen lifler ve az miktarda inflamasyonla kalınlaşır. Fibrotik tipte çoğunlukla genç çocuklarda görülen safra yollarının kistik dilatasyonu arasında yakın ilişki tanımlanmıştır (1,2,3).

Koledok kist hastalığının komplike olmayan çoğu vakalarında karaciğer histolojisinde anlamlı bir anormallik yoktur. Bununla birlikte az miktarda periportal fibrozisle birlikte portal yollarda hafif inflamatuvar değişiklikler görülebilir. Caroli hastalığında (izole intrahepatik bilier dilatasyon) intrahepatik kist portal triaddan hepatic lobüllerin periferine uzanan aşırı derecede fibrozisle karakterize konjenital hepatic fibrozisle ilişkili olabilir. Bu durumda hastalar siroz ve portal hipertansiyon gelişimi için risk altına girerler (1,2).

1959'da Alanso-Lej ve arkadaşları koledok kistleri için geniş ölçüde kullanılan sınıflandırmayı önerdiler. Bu sınıflama izole intrahepatik dilatasyonu kapsamadığından Todani ve arkadaşları 1977'de daha çok kabul gören aşağıdaki sınıflamayı önerdiler:

Tip I: Ekstrahepatik safra yollarının dilatasyonu  
la) kistik, lb) segmental, lc) fuziform

Tip II: Ekstrahepatik safra yollarının sakküler divertikülü

Tip III: Duodenumda safra yolları dilatasyonu (koledokosel)

Tip IVa: İntrahepatik ve ekstrahepatik safra yollarının multipl kistik dilatasyonu

Tip IVb: Ekstrahepatik safra yollarının multipl kistik dilatasyonu

Tip V: İntrahepatik safra yollarına sınırlı dilatasyon (Caroli hastalığı)

En sık tip I kist görülür. Tip I kistlerin subtiplerinden de kistik ve fuziform en sık görülendir ve kistik subtipi fuziformdan beş kat daha sıktır. Tip II en az görülen tiptir. Genellikle koledok lateralinden köken alan bir sakküler divertiküldür. Tip III kist hem koledok hem de pankreas kanalı orifisini içine alan, duodenum lümeni içinde oturan distal koledok'un kistik dilatasyonudur. Bu tip kist koledokosel olarak adlandırılır ve çok nadirdir. Genellikle duodenal mukoza ile çevrilidir, fakat safra kanalına benzer mukoza ile çevrili de olabilir (1,2,10).

Seçilmiş bir literatür taramasına dayalı koledok kistlerinin tahmini prevalansı: Tip I %82, tip IV %11, tip III (koledokosel) %4, tip II %2.5, tip V %0.5 olarak bildirilmiştir (2).

Yetişkinlerde koledok kistlerine sıklıkla hepatobilier başka bir patoloji eşlik eder. Kistolithiazis taşlı kolesistit, pankreatit, kolanjiokarsinom, intrahepatik abse, siroz potansiyel problemlerdir. Bu patolojiler tedaviyi komplike hale getirirler. Koledok kistli yetişkinlerin %80'ine yakın bölümünde bu patolojilerin biri veya daha fazlası mevcuttur (2,3,11).

**Klinik tablo ve ayırıcı tanı:** Genel olarak koledok kistleri erken çocukluk çağına hatta neonatal dönemde tanı alır (1,4). Yamataka ve ark. (12) 200 çocuk ve 40 erişkin hastayı içeren serilerinde başlangıç olarak semptomatik hale gelmelerinin ortalama yaşları çocuklarda 3 yaş ve erişkinlerde 26 yaş civarındadır.

Ana klinik tablo karın ağrısı, sarılık ve kitleden ibarettir. Bu 3 bulgunun birlikteliği "Klasik Triad" olarak adlandırılır. Çeşitli serilerde %13-63 arasında bulunduğu bildirilmektedir. Tıkanma sarılığı tipik olarak intermittandır. Çocuklarda sarılık, akolik gaita ve ateş en sık görülen semptomlardır. Erişkin hastaların çocukluk dönemlerinde geçirilmiş sarılık ve ateş öyküsü vardır. Ağrının koledokun parsiyel tıkanıklığı veya kist duvarının gerilmesi ile ortaya çıktığı düşünülmektedir. Diğer nadir görülen bulgular bulantı, kusma, distansiyon, kaşıntı, iştahsızlık, halsizlik, kilo kaybı, sırt ağrısı ve hepatomegalidir (2,3,11,13). Yetişkinlerde abdominal kitle ve kilo kaybı sık görülmeyen bir bulgudur. Eğer abdominal kitle ve kilo kaybı mevcutsa, kistle ilişkili maligniteden şüphe edilmelidir. Bu bulgularla beraber malignite görülme oranı

%70 civarındadır (1,2,11).

Koledok kistli hastalardaki semptomların pankreatik-bilier birleşim anomalisi nedeni ile ortaya çıktığına inanılmaktadır. Kaneko ve ark. (14) safra yollarında, ortak kanalda ve pankreatik kanalda meydana gelen protein tıkaçlarının hastalarda ortaya çıkan semptomların nedeni olduğunu yayınlamışlardır. Koledok kistli 55 hasta klinik veriler ve preoperatif, operatif kolanjiopankreatikografi ile değerlendirmişlerdir. Bu hastaların %40'ında protein tıkaçına bağlı dolma defekti tespit etmişlerdir.

**Tanı yöntemleri:** Bir kez düşünüldüğünde koledok kist tanısı kolay konur. Bununla beraber klasik semptom ve bulguların yokluğunda özellikle erişkinlerde bu tanı sıklıkla düşünülmez (1).

**Ultrasonografi (USG)** koledok kist tanısında güvenle kullanılabilir bir yöntemdir (1,3). Karanikas ve ark. 810) 8 yetişkin hastanın 5'ine ameliyat öncesi tanıyı USG ile koymuşlardır. Yüksek rezolüsyonlu USG, koledok kistin boyutları, konturu ve lokalizasyonu saptamada doğru sonuç verir. Johns Hopkins hastanesi serilerinde 11 çocuğun 2'sinde koledok kistinin antenatal tanısı USG ile konulmuştur (1,10). USG'nin yetişkinlerdeki tip III (koledokosel) kistleri tanımlaması sınırlıdır. Nedeni ise kistin küçük boyutlarda olması ve distal ortak kanalı örten kolon gazlarının olmasıdır (2,3,10).

**ERKP** (Endoskopik Retrograd Kolanjiopankreatikografi) alt duktal anatomiyi tanımlama ve spesifik olarak anormal koledoko-pankreatik kanal birleşimini saptama avantajına sahiptir. Maligniteyi, biopsi veya fırça sitolojisi ile ayırt edebilir. İntrakistik taşlar ameliyat öncesinde ağır kolanjiti azaltmak için yapılan papillatomi sonrasında çıkarılabilir. Aynı zamanda yapılan endoskopi ile özefagus ve mide portal hipertansiyon yönünden değerlendirilir. Perkutan kolanjiografi ve preoperatif perkutan transhepatik stent yerleştirilmesi, birlikte intrahepatik hastalığı olduğunda (tip IV-V) veya ekstrahepatik kist, ana hepatik kanal bifurkasyonuna yakın olduğunda özellikle yararlıdır (1,2).

**Bilgisayarlı tomografi (BT)** koledok kistli hastalardaki intrahepatik ve ekstrahepatik bilier dilatasyon boyutlarını, lokalizasyonunu ve içeriğini gösterir. Bu değerlendirme pankreatik veya periampuller kitle gibi bilier obstrüksiyona neden olabilecek başka bir neden varsa özellikle yararlıdır. Koledok kisti olan hastaların çoğunda yalnız başına anlamlı ekstrahepatik dilatasyon vardır. Eğer intrahepatik dilatasyon mevcutsa tipik olarak periferi içermeden karaciğerin santral bölümlerini

İçerir. Diğer yandan taş, neoplazm gibi akkiz nedenlere sekonder ekstrahepatik bilier obstrüksiyonlu hastaların çoğunda santral bölgenin altına ve karaciğerin periferine doğru uzanan intrahepatik bilier dilatasyon mevcuttur (1,2,3).

**Magnetik rezonans kolanjiopankreatikografi (MRCP)** son dönemlerde kullanılmaya başlanan yeni bir yöntemdir (7). Sugiyama ve ark. (7) özellikle koledok kisti olmayıp safra kesesi anomalileri veya etyolojisi belli olmayan akut pankreatitlerde; anormal pankreatiko-bilier birleşim anomalisini tespit etmek için endoskopik USG veya MRCP ile ileri tetkiki önermektedirler. Çünkü bu anomaliler yüksek safra kesesi karsinomu gelişme riski taşırlar.

**Laparoskopi ve anjiyografi** primer tanı yöntemi olarak kullanılmazlar, fakat tanıya yardımcı olabilirler (1).

Koledok kist tanısı en kolay USG veya BT ile konur. Kist tipi ve ilişkili bilier anatomi endoskopik veya perkutan kolanjiyografi ile gösterilir (1,10).

**Komplikasyonlar:** Koledok kist hastalığının birçok komplikasyonu bildirilmiştir. Bilier kistik dilatasyonda sarılık, rekürrent kolanjit, pankreatit, safra taşı, kolesistit, safra kesesi ve safra yollarının karsinomu ile stenozu en sık görülen komplikasyonlardır. Ek olarak nadir görülen komplikasyonlar portal hipertansiyon (PHT) ile beraber siroz, PHT'a neden olan portal ven trombozu, porta koledokal fistül ve nadir vakalarda spontan veya hamilelikle birlikte kist rüptürünü içerir. Hepatik fibrozis ve siroz bazı koledok kistli neonatal hastalarda birlikte bulunabilir. Hastalığın bu formu ekstrahepatik kist eksizyonundan sonra bile geri dönüşümsüz olduğundan hepatic transplantasyon yapılması gerekir. Bilier sirozun hafif formları cerrahi bilier kist drenajından sonra gerileyerek karaciğer fonksiyonları düzelebilir (1,4,15,16,17,18,19).

Erişkinler sıkça bulantı, kusma, karın ağrısı gibi tipik pankreatit semptomları ile başvururlar. Hiperamilazemi olabilir. Hastaların çoğunda akut pankreatit olabileceği gibi hiperamilazemi pankreatik sıvının koledok kistine reflüsü ve absorpsiyonu ile sistemik sirkülasyona geçişi ile meydana gelebilir. Bu tezi tip 1 koledok kistli 12 çocukta pankreatik hasar veya pankreatik delili olmadan yüksek amilaz düzeyi olduğunu gösteren çalışmalar desteklemiştir (1,11,13).

Safra kesesinde ve koledok kistinde taş bulunması çoğunlukla bildirilmemiştir. Bununla birlikte Yamaguchi'nin (4) serisinde %16.5 oranında komplikasyon görülmüştür. En sık görülen komplikasyon %8'lik insidans ile safra taşıdır ve %98 oranında kist içinde %2 oranında pankreas

kanalı içinde taş tespit edilmiştir (4,16,20).

Hepatobilier malignitelerin safra yolları kistleri ile beraber görülme sıklığı %2.5-28 arasında bildirilmiştir (1,16,17,18,21). Fieber ve ark. (18) koledok kistleri ile beraber malignite insidansını literatürden topladıkları 106 vakalık serilerinde %2.5-26 oranında bildirmektedirler. Safra yolları, safra kesesi, pankreas, karaciğer ve duodenum karsinomları koledokal kist hastalığı ile ilişkilidir (1,16,17,18,21). Ishibashi ve ark. (21) koledok kistin çıkarılmasından sonraki malignite riskini belirlemek amacıyla 21 yıldır koledok kisti olan 48 hastayı tekrar gözden geçirmişlerdir. 48 hastanın 39'unda ilk başvurularında herhangi bir karsinoma tespit edilmemiştir. Bu 39 hastanın 37'sine kist eksizyonu, kolesistektomi ve hepatojejunostomi uygulanmış. Bu 37 hastanın 28'inde kist eksizyonu tam olmamıştır. Hastalar ortalama 9 yıl takip edilmiş ve bu sürede total veya subtotal kist eksizyonu yapılan hastalarda malignite değişimi gözlenmemiştir. Safra yolları dilatasyonu ile beraber görülen maligniteler kolanjiokarsinom veya adenokarsinom, adenokantoma, squamöz hücreli karsinom, anaplastik karsinom, safra yolu sarkomu, hepatoma, pankreatik karsinom ve safra kesesi karsinomudur (1,2,17,18,19,21). En çok ekstrahepatik safra yollarını içeren kolanjiokarsinom görülmüştür; bu da bilier kist eksizyonunun önemini gösterir. Safra kesesi ve safra yollarındaki malignite değişiminin genç yaşta olması ve yüksek insidansla görülmesi koledoko-pankreatik kanal birleşim anomalisi ile ilişkili olduğu düşündürmektedir (1,2,7,8). Kolik asitten sekonder ankonjuge safra asitlerine, deoksikolik asitten ve litokolik asitten olan değişimler koledokal kistli bir hastada bildirilmiştir (1,7,8). Yapılan çalışmalarda Salmonella typhimurium TA 100 memeli mutasyonu ilgili bir modelde kullanılarak bu çeşitteki safra asitlerinin karsinojenik potansiyeli gösterilmiştir. Ayrıca birçok insan tümör hücre tipi ile ilişkili olan K-ras genindeki mutasyonlar bilier papillomatosis ve koledok kisti olan bir hastada saptanmıştır. Bu hastada kesin bir malignite bulunmamasına rağmen K-ras mutasyonunun varlığı yüksek oranda maligniteye progresyonu akla getirmektedir. Koledok kistlerinde bakteriyel aşırı çoğalmanın neden olduğu sekonder safra asitleri genetik olarak kansere duyarlı hastalarda promotör karsinojen olarak görev alabilirler (1,22).

Ando ve ark. (23) kliniklerinde tedavi edilen 187 infantil koledok kist vakasının 13'ünde spontan perforasyon bildirmişlerdir. Bu hastaların 8'inde bilier peritonit, 5 vakada ise bariz perforasyon

saptanmıştır. Ando ve ark. (23) bu serilerinde infantlarda kist perforasyonunun nadir olmadığı sonucuna varmışlar ve perforasyon etyolojisini mural immatürite ve pankreatiko-bilier birleşim anomalisine bağlı olarak pankreatik sıvı reflüsünün safra yollarında irritasyonuna neden olarak perforasyona neden olabileceğini vurgulamışlardır.

Kist rüptürü çoğu kez spontandır fakat travmadan sonra ve gebelikte de bildirilmiştir (23). Doğru tanı genellikle laparotomide bile zordur. Pek çok olguda otopsiye kadar tanı konamaz. Genel klinik tablo; kusma, şiddetli karın ağrısı ile genelize peritonitten oluşur. Şok görülebilir ve parasentezde safra gelebilir. Doğru tanı aşağıdaki faktörlere bağlı olarak zordur:

1. Koledok kistini destekleyen öykü genellikle yoktur.

2. Perforasyondan sonra kistin kollabe olması ameliyatta tanıyı zorlaştırır.

3. Nisbeten küçük kistlerde rüptüre olur.

4. Arka duvardan perforasyon da sıkır.

Perforasyon 6-15mm olabilir. Kolanjiografi gerek operatif gerekse postoperatif tanıya götürün en iyi yoldur. Orijini anlaşılamayan safra peritonitli olgularda koledokostomi veya kolesistostomi uygulanmalıdır. Kist perforasyonu olgularında T tüp yolu ile eksternal drenaj yeterlidir. Akut dönemde internal drenaj için anastomoz önerilmektedir (1,23).

**Tedavi:** Cerrahi olarak tedavi edilmeyen veya medikal tedavi uygulanan koledok kistli hastalarda sonuç ölümdür. Attar (24) 1955'de koledok kisti için medikal tedavi mortalitesini %97 olduğunu bildirmiştir. Ölüm nedenleri bilier siroz, karaciğer absesi, spontan kist perforasyonu, pankreatit, gastrointestinal kanama, portal ven trombozu ve kistten köken alan kanserdir (1,2,10,12).

Son yıllarda birçok koledok kist tipinde, koledok kist eksizyonu ve bilio-enterik Roux-en Y anastomozu yolu ile rekonstrüksiyon tedavi seçeneği olmuştur. İntraduodenal tip 3 koledok kist (koledokosel) ve izole tip 5 intrahepatik hastalık (Caroli hastalığı) da bu standart tedavi uygulanmaz (1,16).

Bir zamanlar koledok kist hastalığının enterik drenajı uygulanmakta idi. İki nedenden dolayı koledok kist hastalığı olanlarda kolédokokistojunostomi yolu ile drenaj tedavi seçeneği olarak artık düşünülmektedir. Birincisi: Roux-en Y anastomoz ve kist drenajı yapılması teknik olarak kolay olmasına rağmen kist duvarının anastomoz bölgesinde inflamasyon ve fibrozis gelişir. Yüzde 68'lik insidansla anastomoz striktürleri ve ilişkili

olarak kolanjit ve taş oluşumu bilioenterik anastomozda kist duvarları kullanıldığında bildirilmiştir. İkincisi: Dilate duktal yapıda malignensi gelişme riskinin elde malign değişimle ilgili yeterli bilgi olmamasına rağmen çok yüksek olduğuna inanılmaktadır (1,10,12,15,16).

Koledok kistlerinde eksternal drenaj tavsiye edilmez. Eğer ciddi kolanjit mevcutsa perkutan veya endoskopik yollardan kist dekompresyonu yapılabilir. Bazen bu tanı düşünülmediğinde veya cerrah kist eksizyonu ve bilioenterik rekonstrüksiyon tekniğinde rahat değilse koledok kistleri eksternal olarak drene edilebilir. Böyle durumlarda sonradan kist eksizyonu ve bilier rekonstrüksiyonu içeren tak tedavi endikedir (1,10,12,15,16).

Yetişkinlerdeki kistlerin cerrahi tedavisi kistin tipine ve eşlik eden hepatobilier patolojiye göre yapılır (10).

**Tip I koledok kist tedavisi:** Kistin total eksizyonu ve Roux-en-Y hepatikojunostomidir (1,10).

**Tip II kistler** koledokun lateralinden köken alan divertikül tarzındaki kistlerdir. Tedavisi eksizyondur. Eksizyon sonrası rapore edilen sonuçlar mükemmeldir. Teknik olarak kist eksizyonu kole-sistektomiye benzer. Koledokla ilişkili kistin boyunu primer olarak veya T tüp dekompresyonu ile kapatılır. Koledokun intrapancreatik bölümünden köken alan kistlerde duodenuma drenaj teknik olarak daha kolaydır. Düşük insidansa bağlı olarak bu konudaki deneyimler sınırlıdır. Nadir görülen bu tip geniş serilerde ancak birkaç olgu olarak bildirilmektedir (2,20).

**Tip III (koledokosel)** kistlerde cerrahi prosedür seçimi koledokoselin büyüklüğüne göre değişir. Küçük kistlerde (uzunluğu 3cm altında) transduodenal sfinkteroplasti veya endoskopik sfinkterotomi uygun tedavi olarak kabul edilir (1,2,25,26). Büyük kistlerde (3cm üzerinde) ise transduodenal eksizyon önerilir. Tip III kistlerde Klotz (27) ve Todani (28) transduodenal sfinkteroplastiyi tavsiye ederken, Flanigan (29) total eksizyon önermektedirler. Kist içine ana pankreatik kanal ve koledok açıldığı için bu kanalları korumak ve yeniden anastomoz ederken dikkatli olmak gerekir. Uzun dönem sonuçlar her iki ameliyatı içinde mükemmeldir. Operatif morbidite ve mortalitenin en önemli nedeni pankreatik kanalın yaralanmasıdır. Bu nedenle transduodenal eksizyon veya sfinkterotomiden önce Wirsung kanalının görülmesi çok önemlidir. Karsinoma gelişen sadece iki vaka bildirilmiştir (1,2,12,19).

**Tip IV kist** tedavi seçeneği ekstrahepatik total kist eksizyonu ve Roux-en-Y hepatikojunostomi-

dir. Tip IVa ve b'nin ekstrahepatik, supraduodenal bölümlerine tip I kist gibi yaklaşımda bulunulmalıdır. Transduodenal sfinkteroplasti ve Roux-en-Y hepatojejunostomi koledokosel komponenti olan tip IVb kistlerin tedavisini tamamlar. Tip IVa'nın tedavisi ise daha elektif bir düzenleme gerektirir. Bunun da sebebi kistin intrahepatik komponentine bağlıdır. Intrahepatik safra yolları kistleri hiler veya intrahepatik duktus striktürleri, intrahepatik taşlar, intrahepatik kitle veya malignite ile komplike olmayan hastalarda bilio-enterik devamlılık geniş bir Roux-en-Y hepatojejunostomi ile sağlanmalıdır. Intrahepatik kistlerde taşı olan, striktür veya kolanjite bağlı intrahepatik kitelli hastalarda anormal karaciğer (KC) segmenti çıkarılmalıdır. Safra akımı Roux-en-Y ile sağlanır. Segmental KC rezeksiyonu komplike unilobüler intrahepatik kisti elimine etmek için genelde yeterlidir. Komplike intrahepatik kistli her iki lobuda tutan veya sirozu olan tip IVa kistli hastalarda transhepatik tüpler Roux-en-Y hepatojejunostomiye eklenebilir (1,2,19,30).

Ando ve ark. (15) koledok kisti olup aynı zamanda intrahepatik safra kanalı stenozu olan 16 hastaya cerrahi uygulamışlardır. 16 hastada 26 stenozun 25'i intraluminal membran ve septumuda içeren stenozlar hepatic hiluslar ortak hepatic kanalın bölünmüş son bölümünden kesilip çıkarılmışlardır. Bir hastada stenozlar hepatic hilustan geçilemeyip sol hepatic lobektomiye karar verilmiştir.

Todani (30) Tip IVa kistlerin tedavisinin sonuçlarını yayınlamıştır. Eşlik eden patolojinin geniş spektrumundan dolayı tedavi çeşitlilik gösterse de, intra ve ekstrahepatik kistlerin eksize edilmeden yalnız drenajın %50 hastada iyi sonuçlar verdiği ortaya çıkmıştır. Buna karşılık olarak tip IVa kistli hastalardan ekstrahepatik komponenti rezeke edilen %90 hasta, intrahepatik kist rezeke edilmemiş olsa bile iyi sonuçlar vermiştir.

Tip IVa kistleri intrahepatik duktal genişlikten daha dar olan ortak hepatic kanalları içerirler. Dolayısı ile hilusun altında konvansiyonel hepatoenterostomi dar anastomoza neden olur ve bu da intrahepatik safra taşlarının oluşumuna ve anastomoz darlığına neden olur. Anastomoz darlığı serbest safra akımının azalmasına neden olduğundan tekrarlayan kolanjit atakları ortaya çıkabilir. Bu gibi durumlarda tekrar operasyon ilk cerrahiden 5 veya daha fazla yıl sonra gerekli olur. Bu nedenle asendan kolanjiti önlemek için ekstrahepatik safra kanalının total çıkarımı ve hiler bölgede geniş bir hepatoenterostomi gerektirir. Primer duktal darlık intrahepatik duktal ge-

nişleme ve taş oluşumuna neden olur. Basit darlıklar genellikle hilus yakınındaki intrahepatik duktuslarda yer alır ve hiler duktoplasti ve geniş bir hepatoenterostomi ile düzeltilir. Membranöz darlıklar daha çok umblikus düzeyinde bulunur. Hilustan umblikusa kadar duktal diseksiyon yapıp bu bölüm ile eksize edilir. Normal anatomik varyantlar ve bilier anomaliler kolanjiografi veya operasyon esnasında çıplak gözle görülebilir (19).

Tip IVb kistlerin uzun dönem sonuçları tip I koledok kistlerine benzerdir. Tip IVa kistli ve PHT'lu hastalar kist drenajından önce porto-sistemik şanta ihtiyaç duyabilirler. Sirotik hastalardaki intrahepatik kistlerin rezeksiyonu artan morbidite ve mortalite oranlarından dolayı genelde kontraindikedir (2).

**Tip V kist** (Caroli hastalığı) tedavisi intrahepatik safra yolları kistin genişliğine ve konjenital hepatic fibrozis, sekonder bilier siroz veya karsinom varlığına bağlıdır. Yetişkinlerdeki Caroli hastalığı bir lob veya segmente sınırlı lokalize formda olabileceği gibi, tüm intrahepatik safra ağacını da içine alan diffüz formda da olabilir. Caroli hastalığı olan birçok yetişkinin unilobüler fuziform dilatasyonlu intrahepatik duktusları vardır. Sıklıkla sol duktal sistemi tutar. Bir lobta sınırlı beraberinde siroz veya hepatic fibrozis olmayan hastalarda Roux-en-Y kolanjojejunostomi yapılarak veya yapılmadan uygulanan hepatic rezeksiyon tedavi seçeneği olarak durmaktadır. Rezeksiyon, siroz varlığında kisti çevreleyen parankimin atrofik olmasından dolayı fonksiyone dokuyu azaltmadığından drenaja tercih edilir. Lokalize Caroli hastalığında uygulanan hepatic rezeksiyonlarda takip dönemi kısa bile olsa sonuçların iyi olduğu bildirilmektedir. Drenaj yöntemleri kistlerin distalinde kaldığı için genelde yetersiz kalırlar. Drenaj yapılacaksa uzun süreli transanastomotik stentler safra ağacının gelecekteki teşhis ve tedavi yaklaşımları için ameliyat esnasında yerleştirilmelidir (2).

Hastaların çoğunda rezeke edilen kistin üst sınırında duktus hepaticus komminisin normal bir segmenti ayrıştırılabilir. İntestinal devamlılık Roux-en-Y hepatojejunostomi ile sağlanır. Eğer iyi şekillenmiş proksimal duktal segment yoksa veya kistin görülen kısmının üstünde hepatic kanal fibrotikse rekonstrüksiyon hepatic porto-enterostomi (Kasai prosedürü) ile yapılır (2).

Caroli hastalığının doğal seyrine bağlı olarak, hepatic transplantasyon en iyi seçim gibi görünmektedir. Teşhis konunca donör adayı bulunana kadar hastalar medikal tedavi altına alınmalıdır. Birkaç başarısız ve yetersiz ameliyattan kaçınmak, transplantasyon riskini azaltacaktır (2).

Dikkatli uzun dönem takip maligniteleri, rekürrent duktal taş oluşumunu ve anastomotik striktürler nedeniyle dikkatlice yapılmalıdır (2,15).

**Cerrahi tekniklerdeki değişimler:** Lilly (31), ciddi perikistik inflamasyon vakalarında kist eksizyonu sırasında portal ven ve hepatik artere zarar vermemek için kist duvarının posterior kısmının intakt olarak bırakılabileceğini ileri sürmüştür. Kistin anterior, lateral ve medial duvarları tam olarak eksize edilir. Posterior duvar kalın iç ve ince dış tabakaya bölünür. İç tabaka künt disseksiyonla uzaklaştırılır ve dış tabaka portal damarlara yapışık halde bırakılır. Böyle bir prosedür nadiren endikedir. Ek olarak koledok kistin posterior dış tabakasının malignite riski bilinmemektedir (1,31).

Ana hepatik kanal ve bifurkasyonunun tümünün kistik dilatasyonu vakalarında sağ ve sol hepatik kanallar bağımsız bir şekilde Roux-en-Y segmentine anastomoz edilebilir veya geniş bir anastomoz için veren ortak tek bir açıklık yaratarak lateral bir insizyonla duktoplasti uygulanabilir (1,2). Son dönemlerde valvli jejunum anastomozla rekonstrüksiyon ileri sürülmüştür ve daha fizyolojik olduğu söylenmektedir. Bu vakalarda koledok kisti tamamen eksize edilip izole jejunum segment ile bilier rekonstrüksiyon sağlanmıştır. Sağ mezokolona doğru bir jejunum segmenti dar bir sap üzerinde getirilir. Bu jejunum segmentte non-absorbabl sürtülerle 1.5-2cm boyutlarında intussepsiyon valvi oluşturulur. Valvin proksimalinde ana hepatik kanal, jejunum segmentin antimezenterik sınırında uç-yan anastomoz edilir. Jejunum segmentin distal ucu duodenumun 2. parçasına anastomoz edilir. Jejunum devamlılık uçuca anastomozla tekrar sağlanır. Bu operasyon safraanın duodenuma reflü veya staz olmadan fizyolojik bir şekilde drene olmasını sağlar. Bugüne kadar bu şekilde rekonstrüksiyon sınırlı sayıda çocuğa uygulanmıştır. Bu tür rekonstrüksiyonda intussepsiyon valvinde başarısızlık (safra akımında obstrüksiyon ve enterik içeriklerin reflüsü), jejunoduodenostomi bölgesinde kaçak veya kısa jejunum segmentin iskemisini içeren problemler olabilir (32).

## KAYNAKLAR

1. Lipsett PA, Yeo CJ: Choledochal cysts. In: Zinner MJ, Zinner MJ eds. *Maingot's Abdominal Operations, tenth edition*. New York Appleton&Lange 1997;1701-1740.
2. Buckel EG, Nagorney DM: Choledochal cyst in adult life. In: Blumgart LH, Blumgart LH eds. *Surgery of the Liver and Biliary Tract, second edition*. New York 1994:1177-1195.
3. Altman RP: Neonatal biliary atresia, hypoplasia and choledochal cyst. In: Zuidema GD, Zuidema GD eds. *Shacelford's Surgery of the Alimentary Tract, fourth edition*. Pennsylvania, WB Saunders Company, 1996:345-352.
4. Yamaguchi M: Congenital choledochal cysts. Analysis of 1433 patients in the Japanese literature. *Am J Surg* 1980;140:653-657.
5. Babbit DP: Congenital choledochal cysts. New etiological concepts on anomalous relationships of common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol* 1969;12:231-240.
6. Iwai N, Yanagihara J: Congenital choledochal dilation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract. *Ann Surg* 1992;215:27-30.
7. Sugiyama M, Atomi Y: Anomalous pancreaticobiliary junction without congenital choledochal cyst. *Br J Surg* 1998;85:911-916.
8. Funabiki T, Matsubara T: surgical strategy for patient with pancreaticobiliary maljunction without choledochal dilatation. *Keio J Med* 1997;46:169-172.
9. Spitz L: Experimental production of cystic dilatation of the common bile duct in lambs. *J Pediatr Surg* 1977;12:39-41.
10. Karanikas ID, Koundourakis AN: Long-term results of management of type I choledochal cysts in adults. *Acta Chir Belg* 1997;97:13-18.
11. Chaudhary A, Dhar P: Choledochal cysts, differences in children and adults. *Br J Surg* 1996;83(2):186-188.
12. Yamataka A, Ohshiro K: Complications after cyst excision with hepaticoenterostomy for choledochal cysts and their surgical management in children versus adults. *J Pediatr Surg* 1997;32(7):1097-1102.
13. Jesudason SR, Govil S: Choledochal cysts in adults. *Ann R Coll Surg Engl* 1997;79(6):410-413.
14. Kaneko K, Ando H: Protein plugs cause symptoms in patients with choledochal cysts. *Am J Gastroenterol* 1997;92(6):1018-1021.
15. Ando H, Kaneko K, Seo T: Operative treatment of congenital stenoses of the intrahepatic bile ducts in patients with choledochal cysts. *Am J Surg* 1997;173:491-494.
16. Chaudhary A, Dhar P: Reoperative surgery for choledochal cysts. *Br J Surg* 1997;84:781-784.
17. Kale IT, Kuzu MA: Porta choledochal fistula: an unusual complication of a cholangiocarcinoma arising from a type I choledochal cyst. *Eur J Surg Oncology* 1997;23(2):188-189.
18. Fieber SS, Nance FC: Choledochal cyst and neoplasm: a comprehensive review of 106 cases and presentation of two original cases. *Am Surg* 1997;63(11):982-987.
19. Todani T, Watanabe Y, Toki A: Co-exiting biliary anomalies and anatomical variants in chole-

- dochal cysts. *Br J Surg* 1998;85:760-763.
20. Saing H, Han H: early and late results of excision of choledochal cysts. *J Pediatr Surg* 1997;32(11): 1563-1566.
  21. Ishibashi T, Kasahara K: Malignant change in the biliary tract after excision of choledochal cyst. *Br J Surg* 1997;84(12):1687-1691.
  22. Ohta H, Yamaguchi Y: Biliary papillomatosis with the point mutation of K-ras gene arising in congenital choledochal cyst. *Gastroenterology* 1993;105:1209-1212.
  23. Ando K, Miyano T: Spontaneous perforation of choledochal cyst: A study of 13 cases. *Eur J Pediatr Surg* 1998;8(1):23-25.
  24. Attar S, Obeid S: Congenital cyst of the common bile duct: A review of the literature and report of 2 cases. *Ann Surg* 1955;142:289.
  25. Liu K, Chan KL: Endoscopic treatment of choledochoceles. *Surg Endosc* 1998;12(5):469-470.
  26. Dohmoto M, Kamiya T: Endoscopic treatment of a choledochocoele in a 2-year old child. *Surg Endosc* 1996;10(10):1016-1018.
  27. Klotz D, Cohn BD: Choledochal cysts: Diagnosis and therapeutic problems. *J Pediatr Surg* 1973;8:271.
  28. Todani T, Watanabe Y: Congenital bile duct cyst. Classification, operative procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cysts. *Am J Surg* 1977; 134:263.
  29. Flanigan DP: Biliary cysts. *Ann Surg* 1975;182: 635-643.
  30. Todani T, Watanabe Y: Congenital choledochal cyst with intrahepatic involvement. *Arch Surg* 1984;119:1038-1043.
  31. Lilly JR: total excision of choledochal cysts. *Surg Gynecol Obs* 1979;146:254-256.
  32. Cosentino CM, Luck SR: Choledochal duct cyst: Resection with physiologic resection. *Surgery*, 1992;112:740-748.

**YAZIŞMA ADRESİ:**

Dr. Ömer TOPÇU  
Bağlar cad. Babam Apt. 147/13  
Seyranbağlar, ANKARA