

BİLİYER KİSTADENOM (OLGU SUNUMU)

Dr. Yaşar ÜNLÜ

ÖZET: Bilier kistadenom, seyrek görülen, en sık karaciğer parenkiminden, daha az olarak da ekstrahepatik safra yolları ve safra kesesinden köken alan, multiloküler kistik bir neoplazidir. Tümör esas olarak orta yaşlı kadınlarda görülür. Bildirilen vakaların %85'inden daha fazlası kadındır. Hastalarda karın ağrısı, abdominal kitle ve nadiren de sarılık şikayetleri bulunur. Lezyon mikroskopik olarak, içte tek sıralı epitel tabakası ile en dıştaki fibröz kapsül arasında yer alan orta yoğunluktaki mezenkimal stromal dokudan oluşur. Esas tedavisi total eksizyondur. Rezeke edilemeyen kist duvarından, tümör rekürrensi ve malign değişiklikler meydana gelebileceği bildirilmesine rağmen, total olarak çıkarılamayan vakalarda parsiyel reksizyon ya da marsüpiyalizasyon uygulanabilmektedir. Nadir görülmesi nedeniyle, bilier kistadenom teşhisi alan bir vaka sunulmaktadır.

ANAHTAR KELİMELEER: Bilier Kistadenom.

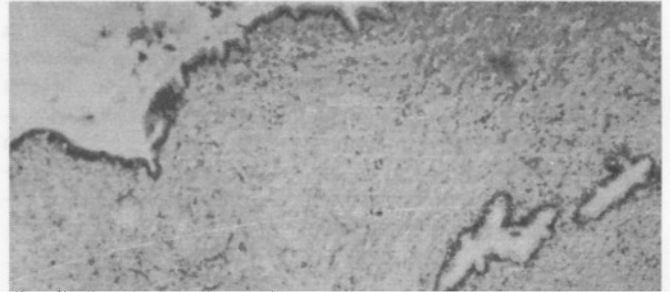
SUMMARY: BILIARY CYSTADENOMA (CASE REPORT): Biliary cystadenoma is an uncommon multiloculated cystic neoplasm that arises in the liver parenchyma or, less commonly, in the extrahepatic biliary tract and gallbladder. The tumor predominantly occurs in the middle-aged women. Over 85% of affected patients are female. Patients present with abdominal pain, an abdominal mass and occasionally jaundice. On microscopic examination this tumor is distinguished by the presence of moderately dense mesenchymal stroma interposed between an inner epithelial lining and an outer connective tissue layer. Complete surgical excision is the treatment of choice. Although partial resection and marsupialization have been performed in some cases, the tumor can recur or can show malignant transformation; these procedures should be reserved for cases in which total extirpation is not possible. As it is rarely seen, a case which was diagnosed as biliary cystadenoma is presented.

KEY WORDS: Biliary Cystadenoma.

GİRİŞ

Bilier kistadenomlar, seyrek görülen multiloküler kistik neoplaziler olup, esas olarak karaciğer, daha az olarak da karaciğer dışı safra yolları ya da safra kesesinde görülmektedir. Histogenezi tartışmalı olmakla birlikte, embriyonik ön barsaktan (foregut) kaynaklandığı kabul edilmektedir. Vakaların % 85'inden fazlası kadındır. 20-65 yaş arasında görülebilir, beşinci dekada pik yapar (1,2).

Literatürde bildirilen bilier kistadenom vakalarının sayısı yalnızca 100 civarındadır. Bu sayı bütün intrahepatik bilier



kist olduğunu bildirmiş. O zamandan beri arasıra tekrarlayan ağrı şikayetleri olan hasta, kitlenin zamanla büyüyüp kendisi tarafından elle farkedilebilen boyutlara ulaştığını belirtiyor. Yapılan muayenesinde karın sağ alt kadranda, subkostal bölgede 7-8 cm'ye kadar uzanan hepatomegali tesbit edildi. Karaciğer alt lobta düzensiz konturlu, sertçe kıvamlı, 6-7 cm çaplarında kitle palpe edildi. Yapılan USG tetkikinde, alt lobda lokalize, 12x11 cm ölçülerinde, sınırları düzenli görünümde, en büyüğü 2 cm çapında çok sayıda odacıktan oluşan, multiloküler kistik kitle imajı izlendi. Daha sonra kitle, total olarak eksize edildi.

Kitlenin total olarak eksize edildiği bildirilmesine rağmen, patolojik tetkik için gönderilen materyel, eksizyon materyelinin tamamı olmayıp küçük bir parçasını içermekte idi. Gönderilen materyalin makroskopik incelenmesinde 5x4x2.5 cm ölçülerinde, bir yüzü düzenli, kesitinde, içlerinden beyaz renkli müsinöz materyel boşalan, en büyüğü 1.5 cm çapında çok sayıda odacıktan oluşan, multiloküler kistik doku parçası görüldü. Kistlerin iç yüzleri düzgün olup, papiller ya da nodüler yapılar mevcut değildi.

Mikroskopik incelemede ise, çekirdekleri bazalda yerleşmiş, nonsiliyer, soluk sitoplazmalı tek sıralı kolumnar epitel ile döşeli kistik yapılar mevcuttu. Epitelin hemen altından başlayarak yoğun bağ dokusu ve fibroblastlardan oluşmuş, over stromasına benzer stromal doku görüldü (Resim 1-2). Stroma içerisinde yer yer kanama alanları ile safra birikintileri ve bunların çevresinde yerleşen lenfositler, plazmositler, köpüksü sitoplazmalı ve safra ya da hemosiderin yüklü makrofajlar ile yabancı cisim tipinde dev hücreler mevcuttu. Fibröz stromal yapının altında, fibröz dokudan meydana gelmiş, kapsül benzeri alan vardı. Seri kesitlerde atipi, mitoz, nekroz, stromal invazyon gibi malignite bulguları gözlenmedi. Bu bulgular ile vakaya, "biliyer kistadenom" teşhisi konuldu.

TARTIŞMA

Biliyer kistadenomlar, seyrek görülen, genellikle multiloküler yapıda kistik neoplazilerdir. Bu vakaların %63'ü karaciğerde görülmekte iken, %15'i karaciğer ve ekstrahepatik safra yollarının her ikisinde birden, %15 vaka sadece ekstrahepatik safra yollarında ve %7 vakada da safra kesesinde görülmektedir (2).

Literatürde 1994 yılına kadar bildirilen biliyer kistadenom vakalarının sayısı sadece 100 civarındadır. Bu bütün intrahepatik biliyer kistlerin %5'inden daha azını oluşturmaktadır (1). Histogenezleri tartışmalı olmakla birlikte, embriyonik ön barsaktan kaynaklandıkları kabul edilmektedir (1,3).

Bu lezyon en sık orta yaşlı kadınlarda görülür. Tesbit edilen vakaların %85'inden fazlasını kadın hastalar oluşturmaktadır. Görülme yaşı olarak 20-65 yaşları arasında geniş bir spektrum bildirilmekte ise de, beşinci dekada pik yapmaktadır (1). Bizim vakamız 42 yaşında bir bayan hasta idi.

Tipik klinik bulgular karın ağrısı, şişkinlik ve palpabl abdominal kitle olup, bazen de biliyer obstrüksiyona yol açıcı ilerleyici sarılık ve bakteriyel kolanjit tablosu ile karşımıza çıkabilmektedir (1,2,4). Semptomların gelişim hikayesi bir kaç hafta ile 17 yıl arasında değişebilmektedir (1). Bizim vakamızda ağrı ve şişlik en önemli belirtiler iken, hasta kitlenin ilk kez 10 yıl önce farkedildiğini ve o zamandan beri tedricen büyüdüğünü belirtmekte idi.

Biliyer kistadenomlar nadiren uniloküler yapıda olabilirse de, karakteristik olarak pankreasın müsinöz kistadenomları ile analog olan büyük, multiloküler yapıda kistlerdir. Genellikle çapları 2-25 cm arasında değişen, yuvarlak küre şeklinde, kapsüllü görünüme sahip, soliter lezyonlardır. Kesitlerinde içlerin-

den beyazdan sarı ya da kahverengiye kadar değişebilen renkte müsinöz karakterli materyel boşalan, çapları bir kaç mm'den 18 cm'ye kadar ulaşabilen çok sayıda odacıktan oluşur. Odacıkların iç yüzleri genellikle düz iken, nadiren trabekül ya da papiller yapılar içerebilmektedir (1,2). Bizim vakamızda USG'de kitle 12 cm çapında, multiloküler yapıda idi. Makroskopik olarak en büyüğü 1.5 cm çapında çok sayıda odacık içerdiği gözlemlendi.

Literatürde nadiren seröz tipte epitel ile döşeli biliyer kistadenom vakaları da bildirilmektedir ve, vakaların hemen tamamı yakını müsinöz tipte epitel içermektedir. Bu nedenle biliyer kistadenom terimi kullanıldığı zaman müsinöz tip anlaşıldığı için, genellikle ayrıca tipi belirtilmez (2). Mikroskopik olarak, içten dışa doğru başlıca 3 tabakadan oluşur: En içte çekirdeği bazalda yerleşmiş, nonsiliyer, soluk sitoplazmalı, müsinöz tipte tek katlı kolumnar epitel tabakası bulunur. Epitelde fokal alanlarda psödostratifikasyon, goblet ve skuamöz hücre metapazileri görülebilir. Ülsere bölgelerin kenarında hemosiderin yüklü makrofajlar, kolesterol çevresinde yabancı cisim dev hücreleri görülebilir (1,2,3). Bizim vakamızda da çekirdeği bazalda yerleşmiş, tek sıralı kolumnar epitel mevcuttu. Yabancı cisim tipinde dev hücreleri biz de tesbit ettik.

İkinci tabaka füziform hücrelerden zengin, over stromasına benzer, subepitelyal mezenkimal stroma tabakası olup, bu tabaka yalnızca kadın hastalarda görülmektedir. Erkeklerde bu tabaka yerine, kalın kollagen liflerinden zengin, hyalinize fibröz yapı bulunur (2). Bizim vakamızda da mezenkimal stromal yapı mevcuttu.

En dışta yer alan üçüncü tabaka ise, tamamen fibröz dokudan oluşan, ya da çevrede sıkışmış karaciğer dokusunu da içerebilen kapsül tabakasıdır (1,2,3,4). Bizim vakamızda kapsül tamamen hyalinize fibröz dokudan oluşmakta idi.

Biliyer kistadenomlar diğer nonneoplastik karaciğer kistlerinden ayırdedilmelidir. Biliyer kistadenomların aksine diğer kistler genellikle uniloküler yapıdadır. Ayrıca subepitelyal mezenkimal stromayı içermeyiz. Diğer kistlerden ayrı olarak biliyer kistadenom ve biliyer kistadenokarsinomlarda kist sıvısı CEA içerir. Bu ayırıcı tanıda önemli bir kriterdir (1,2). Esas ayırım biliyer kistadenom vakalarında yaklaşık %25 oranında görüldüğü bildirilen biliyer kistadenokarsinomlar ile yapılmalıdır. Ayırıcı tanıda epitelde atipi ve proliferasyonlar, papiller gelişmeler ile mitoz, nekroz ve stromal invazyon gibi özellikler dikkate alınır. Yüksek oranda malign değişim gösterdikleri için biliyer kistadenomlar potansiyel premalign lezyonlar olarak kabul edilmektedir (3,5,6).

Tedavisi total cerrahi eksizyondur. Çıkartılamayan kist duvarından tümör nüksleri ve malign gelişmelerin olabileceği bildirilmesine rağmen, total eksizyon uygulanamayan durumlarda parsiyel rezeksiyon veya marsüpiyalizasyon gibi cerrahi girişimler de uygulanabilmektedir (1,2,3,4).

KAYNAKLAR

1. Lee RG. Diagnostic Liver Pathology, First Edition, Mosby-Year Book, St. Louis, U.S.A., 1994, ch. 15, p. 456-457.
2. Sternberg SS. Diagnostic Surgical Pathology. Volume Two, Second Edition, Raven Press, New York, U.S.A., 1994, ch. 37, p. 1524-1525.
3. Wheeler DA, Edmonson HA. Cystadenoma With Mesenchymal Stroma (CMS) in the Liver and Bile Ducts. A Clinicopathologic Study of 17 Cases, 4 With Malignant Change. Cancer 1985; 56: 1434-1445.
4. Akwari OE, Tucker A, Seigler HF, Itani KM. Hepatobiliary Cystadenoma with Mesenchymal Stroma. Ann Surg 1990; 211: 18-27.
5. Woods GL. Biliary Cystadenocarcinoma: Case Report of Hepatic Malignancy Originating in Benign Cystadenoma. Cancer 1981; 47: 2936-2940.
6. Ishak KG, Willis GW, Cummins SD, Bullock AA. Biliary Cystadenoma and Cystadenocarcinoma: Report of 14 Cases and Review of the Literature. Cancer 1977; 38: 322-338.