

KOLANJİODİPLAZİK PSÖDOSİROZ*

Dr. Yüksel ALVUR**

Dr. Rıfkı FİNCİ***

Dr. Dinçer ÖĞÜN****

Dr. Şevki KEYVAN*****

ÖZET

Altı yaşında bir kız çocuğunun yapılan muayenesinde hepatosplenomegali saptandı. Karaciğer fonksiyon ve enzimatik testleri normal hudutlar içinde bulundu. Karaciğer iğne biyopsisinin histopatolojik olarak değerlendirilmesinde portal alanlarda adenom şeklinde safra kanal proliferasyonu, yine bu alanlarda orta derecede fibröz doku ve damarlarda artma izlendi. Karaciğerin lobüler yapısı bozulmamıştı, hepatositler normal görünüyordu.

Çok seyrek görülen; görüldüğü vakitte karaciğer sirozları ve diferansiye adenokarsinomla karışan kolanji-odisplazik psödosiroz olgusu tartışıldı.

Karaciğer hamartomu, intrahepatik safra kanal displazisi, mikrokistik karaciğer hastalığı gibi isimlerle adlandırılan kolanji-odisplazik psödosiroz (KDSP), karaciğer (KC) hamartomu olup ilk defa Essbach⁵ tarafından tanımlanmıştır. Hamartomaların patolojileri ve klinik gidişleri pekçok değişik tablolar gösterdiğinden sınıflandırılmaları

SUMMARY

A girl, aged 6, has developed hepatosplenomegaly. Hepatic functional and enzymatic tests were normal. On the microscopic examination of the liver needle biopsy, bile duct proliferation simulating an adenoma, moderate fibrosis and newly-formed vessels were observed, at the portal tracts. Hepatocytes were normal and lobular architecture of the liver was preserved.

It is very difficult to distinguish this rare entity from cirrhosis and well differentiated adenocarcinomas of the liver. Cholangiodysplastic pseudo-cirrhosis is discussed in this article.

* 23-26 Mayıs 1979 Ankara IV. Ulusal Patoloji Kongresinde tebliğ edildi.

** Gülhane As. Tıp Akademisi Patoloji Enstitüsü Uzmanı

*** Gülhane As. Tıp Akademisi Patoloji Enstitüsü Uzmanı

**** Gülhane As. Tıp Akademisi Patoloji Enstitüsü Doçenti

***** Mevki Hastanesi Çocuk Hastalıkları Uzmanı

da karmaşıktır. Bugüne kadar herkes tarafından kabul edilen bir sınıflandırma da yapılamamıştır.

Doerr⁴, karaciğer hamartomalarını Tablo-I deki gibi sınıflandırmıştır :

TABLO - I : KARACİĞER HAMARTOMALARI

- I — İntrahepatik safra kanal hamartomaları
 - A — İzole safra kanal displazileri
 - a) İzole karaciğer kistleri
 - b) Psödo safra kanal adenomu, kolanjioma denilen nonkistik lokalize safra kanal displazileri
 - B — Yaygın safra kanal displazileri
 - a) Kistik ve nonkistik kolanjidisplazik psödosiroz
 - b) Kistik karaciğer
- II — Karaciğerin epitelyal hamartomaları
 - a) Adenoma
 - b) Hepatoma
- III — Mezansimal - vasküler doku hamartomaları
 - a) Kapiller hemanjiom
 - b) Kavernöz hemanjiom
 - c) Hepatik dissemine telanjiektazi
- IV — Kombine hamartomalar
 - a) Mikst tümör
 - b) Hepatoblastom

Doerr⁴ ve Balázs², konjenital fibrotik KC hastalığını karaciğer hamartomaları içine almamışlardır. Sherlock¹⁰ ise konjenital kistik ve fibrotik KC hastalıklarını aynı grupta toplamıştır. Balázs², KDPS u konjenital kistik KCin mikrokistik bir şekli olarak kabul etmektedir.

Fötüs 23 mm. boyunda iken intrahepatik safra kanalikülleri gelişir. Buna paralel olarak sekonder safra plaklarında gerileme olur. Bu gerilemede herhangi bir nedenle duraklama olursa o zaman safra kanal displazileri oluşmaktadır².

KDPS da karaciğerde yaygın olarak safra kanal proliferasyonu vardır. Konnektif doku gelişi buna iştirak etmez. Bazı olgularda karaciğer parenkiminde organizasyon bozukluğu olmaksızın hastalık uzun zaman sürebilmektedir. Bu nedenle de hastalığın kolanjiodisplazik psödosiroz olarak isimlendirilmesi uygun görülmektedir.^{1,2,5}

OLGU

6 yaşında kız çocuğu, 4 yıldır karnının büyümesi ve ağrı yakınmaları var. Öz geçmişinde kayda değer bulgu yok. Soy geçmişinde, anne-baba arasında akraba evliliği mevcut. 9 ve 1 yaşında 2 erkek, 3 yaşında bir kızkardeşi var, bu kardeşleri sağlıklı.

Fizik muayenede dalak normalden büyük, KC kot kenarlarını 4 parmak geçiyor ve sola büyümüş. Diğer sistem muayeneleri normal olarak bulundu.

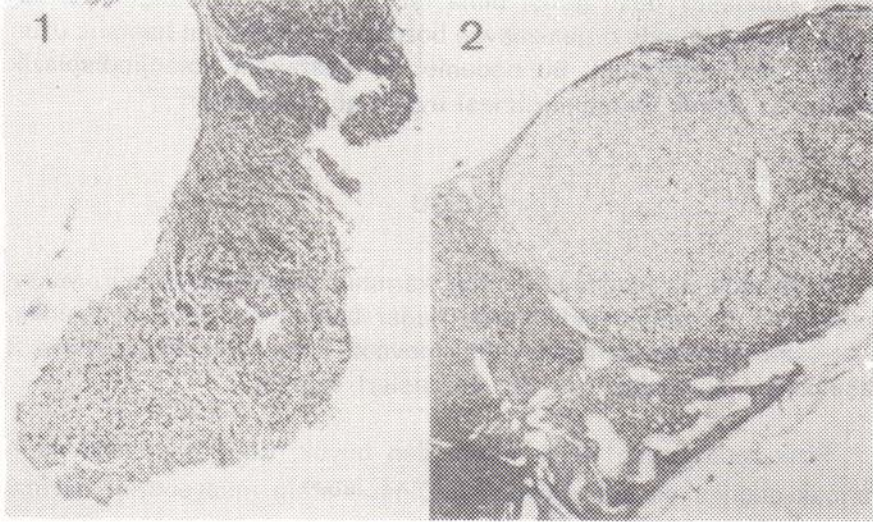
Laboratuar bulguları : K.K., ve B.K., formül normal. Kanama, pıhtılaşma, protrombin zamanı, SGOT, SGPT ve diğer KC testleri normal hudutlarda. Protein elektroforezi normal. VDRL, Cazoni-Weinberg, Paul-Bunnell (-).

Akciğer grafisi, uzun ve kafa kemik grafileri normal. Boş batin grafisinde KC büyük, diğer kısımlar normal.

İVP de böbrek süzme fonksiyonları, boşluklar ve hudutları normal olarak bulundu.

KC sintigrafisinde : KC in deforme olduğu ve hipoaktif küçük foküslerin olduğu izlendi.

Mikroskopi : İncelenen bütün alanlarda safra kanallarında proliferasyon, bazı alanlarda tek tük damar ve Van Gieson'la çok hafif boyanan bağ dokusu izlendi. Prolifere safra kanalları silendirik epitelle döşeli. Sitoplazmaları bazofilik ve üniform görünümlü. Çekirdeklerinde kromatin dağılımı homojen. Karaciğerin lobüler yapısı korunmuş. KC hücreleri hem sitoplazma, hem çekirdek yönünden üniform. Nekroz izlenmiyor, rejenere lobül yapısı mevcut değil, KC loblarının ortasında vena sentralis izleniyor (Şekil 1, 2).



Şekil : 1 — Ortasında v. centralis olan KC lobu ve lobu çepeçevre saran safra kanal proliferasyonu. x 75 H-E

Şekil : 2 — Psödolobül oluşumu. Portal alanda safra kanal proliferasyonu izlenmekte. x 75 H-E

TARTIŞMA

Essbach'a⁵ göre juvenil sirozlar içinde KDPS'nin dağılımı % 0,1 oranındadır. Enstitümüzde 1956-80 yılları arasında otopsi ve biopsiler içinde saptanan ilk olgudur. Literatürdeki olgular ile bizim olgumuz histopatolojik ve klinik olarak büyük bir benzerlik göstermektedir. Literatürdeki olguların çoğunda otopsi yapılmaya olanağı bulunduğu diğer anomalilerle birlikte olup olmadığı da araştırılmıştır.^{1,2,5,8,9} Bizim olgumuzda tanı iğne biopsisi sonucu konduğundan diğer organlarda anomali olup olmadığını bilemiyoruz.

Lokal ve yaygın safra kanal displazili olgulardan yapılan karaciğer iğne biopsilerinin histopatolojik değerlendirilmeleri yanılığlara neden olmaktadır. Portal alandaki safra kanal proliferasyonları difereansiye adenokarsinomla karışabilir.³

Portal alandaki safra kanal proliferasyonunun KC lobunu tamamen çevirmesi, orta derecede fibröz doku artımı ve damarlardaki proliferasyon yanılılıkla infantil siroz tanısı koydurabilir.^{7,11} Bizim olgumuzda

prolifere safra kanallarının lümenleri belirgin ve silendirik epitelle döşelidir. KC loblarının ortasında vena sentralisler mevcuttur. Hepatositler normal görünümlüdür ve sınırlayıcı membranları da korunmuştur. Bu bulgularla infantil sirozdan ayırdedilebilmektedir.

Sherlock¹⁰ konjenital kistik ve fibrotik KC hastalıklarını bir genel grupta toplamıştır. Son zamanlardaki verilere göre KC in konjenital kistik hastalığı hem patolojik hemde klinik olarak, konjenital KC fibrozisinden ayrı bir hastalıktır. Balázs²'a göre KDPS, karaciğerin konjenital kistik hastalığının bir mikrokistik şeklidir. Tekrarlayan kolanjitisler nedeni ile hızlı bir seyri vardır. Konjenital KC fibrozisinin ise seyri yavaştır ve primer nedeni de portal hipertansiyondur.

Uzun zaman yaşayan hastalarda intrahepatik safra kanallarında safra taşlarının meydana geldiği ve bu olgularda KC karsinomlarının daha sık görüldüğü bildirilmektedir.^{2,6}

Hastalığın klinik seyri, histopatolojik ve laboratuvar bulguları, literatür verileri gözönüne alındığında olgunun kolanjiodisplazik psödosiroz olarak değerlendirilmesinin uygun olacağı kanısındayız.

KAYNAKLAR

1. Althoff, H.: Über familiäres Verkommen Intrahepatischer Gallen-ganswucherung (Cholangiodysplastische Pseudo-leberzirrhose). Zbl. allg. Path. u. Path. Anat. 105 : 324, 1964
2. Balázs, M., Lucacs, V.F., Denes, J. and Coracz, G.: Cholangiodysplastic pseudocirrhosis. Wirschs. Arch. A. Path. Anat. and Histol. 368 : 61, 1975
3. Cho, C., Rulles, L., Rogers, S.: Bile Duct Adenomas as Liver Nodules. Arch. Surg. 113 : 272, 1978
4. Doerr, W.: Organpathologie. Band II - George Thieme Verlag Stuttgart 1974, S : 143 - 144
5. Essbach, H.: Paidopathologie. Leipzig VEB G. Thieme 1961, S : 222
6. Fino, U.: Über intrahepatische Gallengangshyperplasien und Komplikationen. Zbl. allg. Path. 93 : 497, 1955
7. Hüther, W.: Beitrag zur Kindlichen familialen Leberzirrhose. Arch. Kinderheilk. 165 : 270, 1962
8. Kettler, J.H.: Die Sog. Infantilen Bzw. Juvenilenzirrhose in : E. Kaufmann und M. Staemmler Lehrbuch der spez. Path. Path. Anatomie Ed. 11/2, 2. Teil. Berlin 1958, S : 1183
9. Schiff, L.: Disease of the Liver Fourth edition. Lippincot Company, Philadelphia 1975, S : 1220 - 1222
10. Sherlock, Sh.: Disease of the Liver and Biliary System. Oxford : Blackwell 1968, S : 534
11. Still, W.I.S.: Familial hepatic Cirrhosis. Arch. Dis. Childh. 30 : 354, 1955