

# KARACİĞERİN SİLYALI ÖN BARSAK KİSTİ : OLGU SUNUMU

Dr. İclal GÜRSES, Dr. Emine TÜRKMEN

**ÖZET:** Karaciğerin silyalı ön barsak kisti karaciğerin nadir görülen, konjenital, soliter, nonneoplastik, epitelyal bir kistidir. Erkeklerde siktir, hastalar genellikle asemptomatiktir. 31 yaşındaki erkek olgu ani başlayan göğüs ağrısı sonrası ölmüştür. Otopsi sonrası laboratuvarımıza gönderilen karaciğere ait doku parçasında, subkapsüler yerleşimli kist saptandı. İçerisinden sarı renkte, mukoid kıvamda sıvı boşalan, iç yüzü düzgün ve uniloküler olan kist 1 cm çapındaydı. Mikroskopik olarak, karaciğer dokusu içerisinde, silyalı psödostratifye kolumnar epitel ile döşeli kist görüldü. Kist duvarı subepitelyal gevşek bağ dokusu, düz kas tabakası ve fibröz kapsülden oluşmaktaydı. Periyodik asit-Schiff / alcian blue pH 2.5 kombinasyonu ve müsikarmen özel boyaları ile kist epiteli içerisindeki goblet hücreleri boyandı. Bu bulgular ile olgu karaciğerin silyalı ön barsak kisti olarak değerlendirildi. Nadir olan antite ve ayırıcı tanısı literatür bilgileri eşliğinde tartışıldı.

**ANAHTAR KELİMELELER:** Karaciğer, karaciğerin silyalı ön barsak kisti, benign karaciğer kistleri.

**SUMMARY:** CILIATED HEPATIC FOREGUT CYST : A CASE REPORT. Ciliated hepatic foregut cyst is a rare, congenital, solitary, nonneoplastic, epithelial cyst of the liver. It occurs more frequently in men and the patients are usually asymptomatic. A 31 years old man had died after sudden chest pain. A subcapsularly located cyst was detected in the liver tissue fragment which was sent to our laboratory after autopsy. The diameter of the unilocular cyst was 1 cm and the inner surface was smooth containing yellow colored mucoid fluid. Microscopically a cyst lined by ciliated pseudostratified columnar epithelium was seen in the liver tissue. The cyst wall was composed of subepithelial connective tissue, smooth muscle layers and fibrous capsule. The goblet cells in the epithelium were stained positively with periodic acid-Schiff/alcian blue pH 2.5 and mucicarmine stains. This case was evaluated as ciliated hepatic foregut cyst with these findings. This rare entity and differential diagnosis were discussed in view of the literature.

**KEY WORDS:** Liver, ciliated hepatic foregut cyst, benign hepatic cysts.

## GİRİŞ

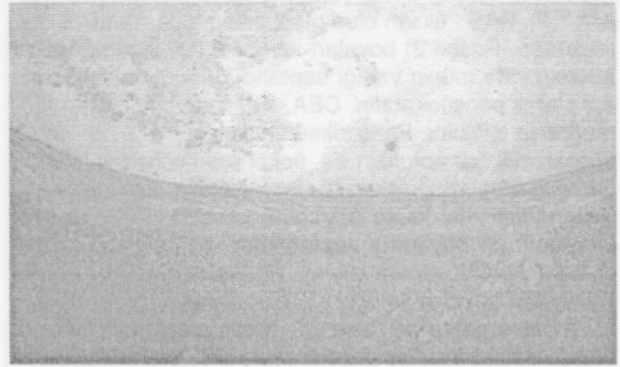
Karaciğerin silyalı ön barsak kisti (KSÖBK) karaciğerin nadir görülen, konjenital, nonneoplastik, epitelyal bir kistidir (1,2,3). İlk olarak 1857 yılında Friedreich (4) tarafından tarif edilen kist, Wheeler ve Edmondson (5) tarafından karaciğerin silyalı ön barsak kisti olarak isimlendirildi.

Embriyonik önbarsaktan gelişir. Sıklıkla erkeklerde ve karaciğerin sol lobunda, subkapsüler alanda görülen kist, genellikle 4 cm'den küçük, soliter ve unilokülerdir. İçerisinde mukoid ya da seröz kıvamda, bazen kanamalı sıvı bulunur. Radyolojik görüntüleme metodları, cerrahi eksplorasyon veya otopsielerde insidental olarak tespit edilirler (4,6,7). Literatürde çok sayıda Japon olgu bildirilmiştir (4).

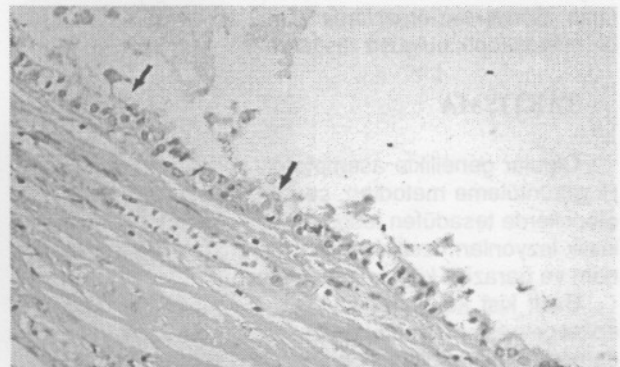
İç yüzü goblet hücrelerini de içeren, silyalı psödostratifye kolumnar epitel ile döşeli olan kistin duvarı, subepitelyal gevşek bağ dokusu, düz kas tabakası ve en dışta fibröz bir kapsülden oluşmaktadır (4). Fibröz kapsül içerisinde nadiren safra kanalikülleri bulunabilir (7). Epitel sitokeratin, karsinoembriyonik antijen (CEA), epitelyal membran antijen (EMA); silyalar aktin ve tubulin; düz kas tabakası aktin ve desmin ile immünoaktivite verir. Histokimyasal olarak goblet hücreleri müsikarmen, periyodik asit-Schiff (PAS) / alcian blue kombinasyonu ve diastazlı PAS ile boyanır; immünohistokimyasal olarak ise CA (19-9) ile immünoaktivite verir (4,6). Epitel içerisinde kromogranin, sinaptofizin, bombesin ve kalsitonin ile immünoaktivite gösteren endokrin hücrelerin varlığı gösterilmiştir (6).

## OLGU SUNUMU

Otuzbir yaşındaki erkek olgu ani başlayan göğüs ağrısı sonrasında ölmüştür. Üç boşluğun açıldığı otopsi sırasında ölüm nedenini açıklayabilecek makroskopik patoloji saptanmamıştır.



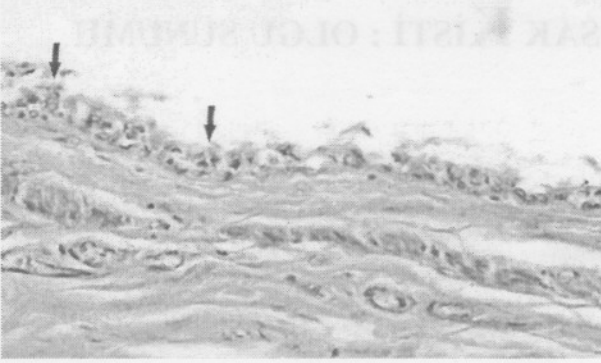
Resim 1: Karaciğer içerisinde uniloküler kist (HE x40)



Resim 2: Kisti döşeyen silyalı (ok) psödostratifye kolumnar epitel ve kist duvarı (HE x400).

Laboratuvarımıza %10'luk formalin solüsyonu içerisinde beyin, böbrek, akciğer ve karaciğere ait doku parçaları ile kalbin bütünü gönderilmiştir.

**Makroskopik bulgular:** Karaciğere ait doku parçasında subkapsüler alanda, fluktuasyon veren lezyon görüldü. Seri kesitlerde 1 cm çapında, içerisinde kirli sarı renkte, mukoid kıvamda sıvı boşalan, iç yüzü düzgün, uniloküler



Resim 3: Kist epitelindeki goblet hücrelerinde müsin varlığı (ok) (Müsikarmen, x400).

kist saptandı. Kist çevresi parankimde özellik izlenmedi. Diğer organlarda koroner arter lümenlerinde daralma dışında patoloji görülmedi.

**Mikroskopik bulgular:** Lezyondan hazırlanan hematoksilen-eozin (H+E) kesitlerde karaciğer dokusu içerisinde, silyalı psödostratifye kolumnar epitel ile döşeli, subepitelyal gevşek bağ dokusu, düz kas tabakası ve en dışta fibröz kapsülden oluşan duvar yapısına sahip kist görüldü (Resim 1,2). PAS / alcian blue pH 2.5 kombinasyonu ve müsikarmen (Resim 3) boyaları ile epitel içerisindeki goblet hücrelerinde müsin varlığı saptandı. İmmünohistokimyasal olarak pansitokeratin, CEA, aktin, sinaptofizin ve kromogranin çalışıldı. Pansitokeratin ile kist epitelinde diffüz sitoplazmik, sinaptofizin ile epitel içerisinde az sayıda hücrede sitoplazmik, aktin ile silyalı epitel yüzeyinde ve kist duvarındaki düz kasta boyanma görüldü. CEA ve kromogranin ile boyanma saptanmadı. Kist dışı karaciğer dokusu düzenli yapıda izlendi. Bu histomorfolojik ve histokimyasal bulgular ile olgu KSÖBK olarak değerlendirildi.

Diğer organlarda; beyinde nöronlarda hafif iskemik değişiklikler; böbrekte düzenli yapı; akciğerde fokal intralveolar ödem, taze hemoraji ve amfizematöz değişiklik; kalpte koroner arterlerde aterosklerotik değişiklikler saptandı. Gönderilen organlarda ölümü açıklayabilecek başka bir mikroskopik bulguya rastlanmadı.

## TARTIŞMA

Olgular genellikle asemptomatiktir. KSÖBK, radyolojik görüntüleme metodları, cerrahi eksplorasyon ile veya otopsilerde tesadüfen tespit edilir. Ayırıcı tanı karaciğerin kistik lezyonları özellikle basit kist, hepatobiliyer kistadenom ve parazitik kistler ile yapılmalıdır.

Basit kist kolumnar ya da kübik epitel ile döşelidir; epitel çevresinde içerisinde bazen safra duktusları ve kan damarları bulunabilen ince fibröz duvar mevcuttur. Hepatobiliyer kistadenomlar genellikle multilokülerdir, müsin içeren kolumnar silyasız epitel ile döşelidir ve iğsi hücrelerden oluşan bir stromaya sahiptir. Müsinöz ve seröz tipleri vardır. Olgumuzda epitelin silyalı olması, duvarında düz kas bulunması ve iğsi stromanın yokluğu nedeniyle bu antiteden uzaklaşmaktadır. Parazitik kistlerde (özellikle ekinokokkal) ise herhangi bir epitel ile döşeli olmayan fibröz kapsül bulunur. Asellüler lamellar membran, kız veziküller ve skoleksler gibi parazitik kalıntılar bu kistlerin tanısını koymada yardımcıdır (1,2,3).

Karaciğerin nonneoplastik kistleri genellikle küçük, uniloküler ve asemptomatik iken neoplastik kistleri büyük, multiloküler ve semptomatiktir (3). Ancak literatürde büyük ve multiloküler KSÖBK'leri de bildirilmiştir (7).

Bazı KSÖBK olgularında serum CA 19-9 antijen düzeylerinin arttığı bildirilmiştir (7,8,9). CA 19-9'un pankreas, gastrointestinal sistem ve bazı hepatobiliyer sistem tümörleri ile karaciğerin bazı nonneoplastik kistlerinde de serum düzeyleri yükselir. Bu nedenle nadir de olsa KSÖBK neoplazmi taklit edebilir. Olgumuzda serum CA 19-9 düzeyi bilinmemektedir.

Görüntüleme yöntemlerinden ultrasonografi, bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans ile karaciğerin kistik lezyonları tanınabilmektedir. Ancak bu yöntemler ile benign kist ve malign ya da malignite potansiyeli olan kistlerin kesin ayırıcı tanısı yapılamamaktadır (10,11).

Kolay uygulanabilir, noninvazif, ucuz ve hızlı bir yöntem olan ince iğne aspirasyon sitolojisi karaciğerin kistik lezyonlarında, bazı olgularda ilk basamak tanı yöntemi olarak kullanılabilir. KSÖBK'de yaymalarda müsinöz zeminde nükleusları bazalde yerleşmiş, apikalde silyaları bulunan, uzun kolumnar hücreler ile makrofaj görülür (12,13).

Literatürde KSÖBK zemininde gelişen skuamöz hücreli karsinoma olguları bildirilmiştir (14,15). Bu nedenle KSÖBK tanısı konan yaşayan olguların takibi gereklidir.

## KAYNAKLAR

1. Scott H. Saul. Masses of the liver. In: Stephen S. Sternberg, editor. Diagnostic Surgical Pathology. Third ed. Lippincott Williams & Wilkins; 1999. p.1559-60.
2. Kenneth W. Barwick, Juan Rosai. Liver. In: Juan Rosai, editor. Ackerman's Surgical Pathology. Eighth ed. Mosby; 1997. p.899.
3. Lee RG. Cysts and fibropolycystic diseases. In: Randall G. Lee, editor. Diagnostic Liver Pathology. First ed. Mosby; 1994. p.406.
4. Vick DJ, Goodman ZD, Deavers MT, Cain J, Ishak KG. Ciliated hepatic foregut cyst: a study of six cases and review of the literature. Am J Surg Pathol 1999; 23(6): 671-7.
5. Wheeler DA, Edmondson HA. Ciliated hepatic foregut cyst. Am J Surg Pathol 1984; 8(6): 467-70.
6. Chatelain D, Chailley-Heu B, Terris B, Molas G, Le Cae A, Vilgrain V, et al. The ciliated hepatic foregut cyst, an unusual bronchiolar foregut malformation: a histological, histochemical, and immunohistochemical study of 7 cases. Hum Pathol 2000; 31(2): 241-6.
7. Wu ML, Abecassis MM, Rao MS. Ciliated hepatic foregut cyst mimicking neoplasm. Am J Gastroenterol 1998; 93(11): 2212-4.
8. Terada T, Nakanuma Y, Kono N, Ueda K, Kadoya M, Matsui O. Ciliated hepatic foregut cyst: A mucus histochemical, and immunohistochemical, and ultrastructural study in three cases in comparison with normal bronchi and intrahepatic bile ducts. Am J Surg Pathol 1990; 14: 356-63.
9. Horsemans Y, Laka A, Gigot JF, et al. Serum and cystic fluid CA 19-9 determinations as a diagnostic help in liver cysts of uncertain nature. Liver 1996; 16: 255-7.
10. Hirata M, Ishida H, Konno K, Nishiura S. Ciliated hepatic foregut cyst: case report with an emphasis on US findings. Abdom Imaging 2001; 26(6): 594-6.
11. Vuillemin-Bodaghi V, Zins M, Vuillierme MP, Denys A, Sibert A, Vilgrain V, et al. Imaging of atypical cysts of the liver. Study of 26 surgically treated cases. Gastroenterol Clin Biol 1997; 21(5): 394-9.
12. Hornstein A, Batts KP, Linz LJ, Chang CD, Galvanek EG, Bardawil RG. Fine needle aspiration diagnosis of ciliated hepatic foregut cyst: a report of three cases. Acta Cytol 1996; 40(3): 576-80.
13. Zaman SS, Langer LE, Gupta PK. Ciliated hepatic foregut cyst: Report of a case with findings on fine needle aspiration. Acta Cytol 1995; 39(4): 781-4.
14. Vick DJ, Goodman ZD, Ishak KG. Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst. Arch Pathol Lab Med 1999; 123(11): 1115-7.
15. Furlanetto A, Dei Tos AP. Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst. Virchows Arch 2002; 441(3): 296-8.