

Safra Kesesi Agenezisi; Nadir Bir Konjenital Hastalık

Gallbladder Agenesis, a Rare Congenital Disorder

Murat Çakır, Tevfik Küçükkartallar, Ahmet Tekin, Adil Kartal

Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Genel Cerrahi AD, Konya

Özet

Safra kesesi agenezisi toplumda 10000'de 1-2 arasında görülen nadir konjenital anomalidir. Olgular üst karın ağrısı gibi biliyer tip bulgularla karşımıza çıkabilirler. Ultrason biliyer semptomlar için ilk tercih edilecek görüntüleme yöntemidir. Ancak ultrasonografi ile safra kesesi agenezisini sıklıkla yanlış yorumlanır. Laparoskopik cerrahi esnasında teşhis edilen safra kesesi agenezisi ve safra yolları amomalisini olan olguyu sunduk. Sonuç olarak birçok hastanın tanısı laparoskopi sonrası açık cerrahi kolesistektomi esnasında safra kesesinin olmaması ile teşhis edilir. Laparoskopi esnasında safra kesesi agenezisinden şüphelenildiğinde açık cerrahi prosedüre geçmek gereksizdir. Aksi halde biliyer kanal yaralanması ile birlikte artmış mortalite ve morbititeye neden olunabilir.

Anahtar kelimeler: Safra kesesi agenezisi, cerrahi, mortalite

Abstract

Agenesis of the gallbladder is a rare congenital anomaly occurring in 1 to 4 people of a population of 10000. It may present with biliary type symptoms such as upper abdominal pain requiring further investigation. Ultrasound is the first choice of imaging for biliary symptoms but is frequently misleading in the context of Gallbladder Agenesis. We report a case of congenital Gallbladder Agenesis and a biliary tract abnormality diagnosed by laparoscopy. As a result most patients are diagnosed following conversion of laparoscopic to open cholecystectomy and subsequent failure to identify the gallbladder. Failure to suspect Gallbladder Agenesis at laparoscopy can result in unnecessary open surgery and a high risk of bile duct damage with corresponding postoperative morbidity and mortality.

Key words: Gallbladder agenesis, surgery, mortality

Giriş

Safra kesesi agenezisi safra yollarının nadir bir konjenital anomolisidir. Safra kesesi agenezisi diğer safra yolları anomalileri ile birlikte olabilir (1). İlk defa 1702 yılında Bergman (2) tarafından tarif edilmiş ve sonrasında nadir olgu sunumları şeklinde literatürde yer almıştır. Safra kesesi agenezisi insidansı %0.02 oranında görülmektedir (3). Ameliyat öncesi doğru tanı genellikle mümkün olmaz. Olgularda üst karın ağrısı ve dispeptik şikayetler gibi kolelitiazis benzeri yakınmalarla kliniğe başvurur. Safra kesesi ve safra yolları hastalıklarında ilk istenen görüntüleme tetkiki Ultrasonografidir. Fakat safra kesesi agenezisi olan hastalarda ultrasonografi genellikle yanıltıcıdır. Hastaların çoğunda tanı laparoskopik ameliyatla veya açık ameliyat ile konulur. Açık ameliyat yapılması halinde safra yolu yaralanması nedeniyle hastanın ölüme kadar giden tıbbi sorunlar yaşama riski bulunmaktadır. Bu makalede laparoskopik girişimle tanı konan hasta sunulmaktadır.

OLGU

22 yaşında bayan hasta, aralıklarla olan üst karın ağrısı ve dispeptik yakınmalarla hastanemize başvurdu. Muayenesinde sağ üst kadranda hassasiyeti vardı. Kan testleri normaldi. Ultrasonografik incelemede safra kesesi lojunda wall-eko-shadow görüntüsü görülerek safra kesesinde taş düşünüldü. Klinik bulgular ve ultrason bulguları birlikte değerlendirildiğinde safra kesesi taşı düşünülerek laparoskopik girişim yapıldı. Ancak safra kese normal anatomik lokalizasyonda bulunamadı. Ameliyat sırasında safra yolları yaralanabilir diye operasyona son verildi. Açık operasyon planlandı. Ancak önce Magnetik Rezonans

Kolanjiopankreatografi (MRCP) çekilerek safra yollarının anatomisi ortaya konulmasına karar verildi. Yapılan MRCP'de safra kesesi görülmedi (Şekil). Ayrıca sağ lop posterior segmenti direne eden safra kanalının ayrı olarak ana safra yoluna bağlandığı tespit edildi. Ameliyat ve görüntüleme tetkikleri sonucunda safra kesesi agenezisi tanısı konuldu. Açık cerrahi yapılmadan hasta komplikasyonsuz taburcu edildi.

TARTIŞMA

Safra kesesi agenezisine safra yolları nadir görülen konjenital anomalilerden biridir. Safra kesesi agenezisi sıklığı 10.000 de 1-4 arasında değişmektedir. Safra kesesi gelişimi embriyolojik hayatta 4. haftada oluşmaya başlar. Bu yapılar ön barsak tomurcuğundan gelişir ve sekizinci haftada lümenli yapılar haline gelir (1). Bu gelişim esnasında oluşan problemler sonucu safra kesesi agenezisi veya anomalileri oluşmaktadır. Olgumuzda safra kesesi agenezisi yanında safra yolları anomalileride tespit edildi. Safra kesesi agenezisi olan hastaların yarısında biliyer koliğe benzer semptomlarla kliniğe başvurur (4). Hastalar üst karın ağrısı belirtileri, bulantı, kusma ve yağlı gıda intoleransı görülür. Bu belirtilerin sebebi tam olarak bilinmese de oddi sfingterinin disfonksiyonuna bağlı olduğu düşünülmektedir (5). Olgumuz sağ üst karın ağrısı ve dispeptik yakınmaları mevcuttu. Bu şikayetler bize safra kesesi taşıni düşündürdü.

Safra kesesi hastalıklarında ilk istenen görüntüleme tetkikleri batin Ultrasonografisidir. Ancak ultrasonografi safra kesesi agenezisi tanısında genellikle yanıltıcıdır (1). Ultrasonografide daha çok kontrakte veya fibrotik safra kesesi olarak yorumlanmakta (6). Rutin uygulamada



Şekil. MRCP görüntüsü (Safra kesesi agenezisi ve sağ lop posterior segmenti direne eden safra kanalının ayrı olarak ana safra yoluna bağlandığı görüldü)

KAYNAKLAR

1. Owen RP, Botros M, Uzair S. Two Cases Of Gallbladder Agenesis Diagnosed At Planned Cholecystectomy – Lessons Learned. The Internet Journal of Surgery 2011;26:1-5.
2. Latimer EO, Mendez FL, Hage W. Congenital absence of gallbladder. Report of three cases. Annals of Surgery 1947;126:229-42.
3. Fiaschetti V, Calabrese G, Viarani S, Bazzocchi G, Simonetti G. Gallbladder agenesis and cystic duct absence in an adult patient diagnosed by magnetic resonance cholangiography: report of a case and review of the literature. Case Report Med 2009;1:1-4.
4. Calder N, Carneiro HA, Khwaja HA, Thompson JN. Gallbladder agenesis with midgut malrotation. BMJ Case Rep 2012;14:50-3.
5. Kasi PM, Ramirez R, Rogal SS, Littleton K, Fasanella KE. Gallbladder agenesis. Case Rep Gastroenterol 2011;5(3):654-62.
6. Peloponissios N, Gillet M, Cavin R, Halkic N: Agenesis of the gallbladder: A dangerously misdiagnosed malformation. World J Gastroenterol; 2005; 11(39): 6228-31.
7. Demir MK, Kilicoglu G. Rare coincidence of congenital short and annular pancreas with gallbladder agenesis and splenic malrotation. Br J Radiol 2008;81(968):204-6.
8. Adusumilli S, Siegelman ES: MR imaging of the gallbladder. Magn Reson Imaging Clin N Am; 2002;10:165-84.

ultrasonografi ile kolelitiazis tanısı konarak operasyon kararı veriliyor. Ultrasonografide anormal görüntü veya hastanın şikayetleri atipik olarak düşünülürse MRCP istenmekte. MRCP safra kesesi agenezisi ve safra yolları patolojisini ortaya koymada daha başarılıdır (3, 7). Hastamıza yapılan ultrasonografi incelemesinde safra kesesi lojunda wall-ekoshadow görüntüsü olduğundan safra kesesinde taş düşünüldü ve cerrahi tedavi uygulandı. Postoperatif dönemde safra kesesi ve safra yollarının anatomisini aydınlatmak için yapılan MRCP'de safra kesesi agenezisi olduğunu tespit edildi. Bu durum literatürlerde bahsedilen olgulara benzerdir.

Safra kesesi taşı nedeniyle operasyona alınan hastalarda cerrahi prosedür laparoskopik kolesistektomidir. Safra kesesi agenezisi olan hastalarda laparoskopik girişim yapıldığında anatomi tanımlamada güçlükler yaşanabilir (1,4). İntraabdominal organların anatomi ortaya koymada güçlükler yaşandığında açık cerrahi prosedüre geçilir. Böylece safra yolları daha net ayırt edilebilir. Ancak daha çok bu esnada safra yolları yaralanması olabilir. Safra yollarında yaralanmanın en önemli nedeni aşırı diseksiyon ve anatomiye ortaya koymaktır (1, 8). Çünkü safra kesesi agenezisi bulunan hastada safra yollarının anatomisi normalden farklıdır. Bu nedenle ameliyat esnasında safra yolları operasyon sırasında yaralanabilir. Olgumuzda laparoskopik cerrahi sırasında safra kesesi bulunmadığı için açık cerrahiye geçmek yerine operasyonu sonlandırdık. Sonrasında MRCP yaparak safra kesesi ile safra yolları anatomisini ortaya koyduk. MRCP sonrası safra kesesi agenezisi ve safra yollarında anamoli olduğunu tespit ettik. İkinci bir cerrahi yapmayarak hastamızı taburcu ettik.

Sonuç olarak laparoskopik ameliyat sırasında nadir bir hastalık olan Safra kesesi agenezisini tanımak, fark etmek çok önemlidir. Açık ameliyata dönmekten kaçınmak ve safra kesesi agenezisi tanısı için görüntüleme tetkiklerine başvurulmalı. Eğer laparoskopide safra kesesi agenezisi tanınmaz ve karın açılarak operasyona devam edilirse, açık ameliyat sırasında safra yollarının yaralanması riski vardır.