

گزارش موردی

گزارش یک مورد آمپیم همی توراکس راست به علت سندروم کارولی

دکتر رامین ابراهیمیان*، دکتر داود تاسا**، دکتر سیدیحیی ضرغامی**

دریافت: ۹۴/۱/۲۰ پذیرش: ۹۴/۵/۲۴

چکیده:

مقدمه: سندرم کارولی بیماری مادرزادی نادری است که در آن درخت صفراوی داخل کبدی دچار اتساع غیر انسدادی می شود. سطح بیلی روبین در این بیماری در محدوده ی طبیعی است و سطح ترانسفرازهای کبدی ممکن است نرمال یا افزایش خفیف داشته باشد. کلانژیت مکرر، آبنه های کبدی و سیروز در این بیماران قابل انتظار است.

معرفی بیمار: بیمار زن ۳۷ ساله ای هستند مورد شناخته شده ی سندرم کارولی که به علت تب و سرفه و خلط بستری شدند و طی بررسی های کلینیکی و تصویربرداری آمپیم و آبنه در همی توراکس راست و پنومبیلی مشاهده شد.

نتیجه نهایی: بیمار تحت درمان با لوله ی چست تیوب قرار گرفت. به علت اتساع کم ریه تحت عمل جراحی توراوتومی راست قرار گرفت و حین عمل فیستول مجاری صفراوی (ناشی از آبنه مجاری صفراوی) به پلور و پارانشیم ریه مشاهده شد و شستشو و درناژ مناسب انجام شد. بیمار با حال عمومی خوب ترخیص شد و در ویزیت های پیگیری بعد عمل فاقد مشکل جدی بود.

کلید واژه ها: التهاب مجاری صفرا / بیماری کارولی / چرکی شدن فضای جنب

مقدمه:

PKHD1 در کروموزوم 6P21 (که عامل بیماری پلی کستیک کلیه و کبد شناخته شده است) دخیل شناخته شده است این ژن مسئول ساخت پروتئین فیبروسیستین است که در مجاری کورتیکال و مدولاری کلیه بیان می شود، بیان این پروتئین در مجاری صفراوی و پانکراس نیز رخ می دهد (۵،۶). سطح بیلی روبین در این بیماری در محدوده ی طبیعی است و سطح ترانسفرازهای کبدی ممکن است نرمال یا افزایش خفیف داشته باشد (۷).

در صورت بروز هایپرنتشن پورت و اسپلنومگالی ممکن است ترومبوسیتوپنی و حتی لکوپنی دیده شود و در صورت بروز لکوستیوز احتمال وجود التهاب در مجاری یا کلانژیت وجود دارد. با توجه به کلاستاز و سوء جذب ویتامین K اختلاف انعقادی قابل انتظار است. کلانژیت مکرر باعث آسیب های کبدی، سنگ های داخل مجاری کبدی، هایپرنتشن پورت و مشکلات ثانویه به آن (مثل واریس مری و خونریزی های شدید گوارشی فوقانی)

سندرم کارولی یک بیماری مادرزادی نادر است که در آن درخت صفراوی داخل کبدی دچار اتساع غیر انسدادی می شود. شامل دو فرم اصلی است، در نوع اول که نادرتر است فقط مجاری صفراوی داخل کبدی دچار اتساع می شوند و سایر ناهنجاری های کبدی دیده نمی شوند این نوع بیماری کارولی گفته می شود. نوع دوم که کمی شایع تر از نوع اول است در آن علاوه بر اتساع مجاری صفراوی داخل کبدی فیبروز مادرزادی کبدی نیز وجود دارد و سندرم کارولی شناخته می شود (۱). بیماری کارولی غالباً اسپورادیک است و شیوع آن یک مورد در یک میلیون نفر می باشد ولی سندرم کارولی الگوی وراثتی اتوزومال مغلوب دارد (۲،۳) اگرچه الگوی اتوزومال غالب بسیار نادر نیز برای آن تعریف شده است (۴). سندرم کارولی اغلب با بیماری پلی کیستیک کلیه با الگوی اتوزومال مغلوب همراهی دارد و به صورت نادر با فرم غالب آن دیده می شود (۴،۵). در پاتونزاین بیماری ژن

* استادیار گروه جراحی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان

** دستیار گروه جراحی دانشکده پزشکی دانشگاه علوم پزشکی همدان (davodtasa@gmail.com)



شکل ۲: گرافی قفسه بیمار با سندرم کارولی
افیوژن قابل توجه سمت راست

آزمایش های بیمار :

Wbc : 7000 , PMN : 70% , Hb : 8.8 , Plt : 474000
Ast : 11 , Alt : 8 , Alkp : 463 , Bili D : 0.4 , Bili T :
0.5 , Alb : 4

پس از احیای کامل و بهبود حال عمومی و درمان آنتی بیوتیکی به علت باز نشدن ریه بیمار تحت توراکتومی راست با تشخیص آمپیم لوکوله قرار گرفت. هنگام عمل آبسه بزرگ در فضای همی توراکس راست حاوی صفرا و سنگ های متعدد صفراوی مشاهده شد. پس از تخلیه آبسه و شستشو حفره آن، فیستول صفراوی به پلور و پارانیشیم ریه مشخص شد. به دلیل نکروز قسمتی از نسج ریه رزکشن سگمنتال انجام شد و سپس دیافراگم جهت ارزیابی شکم باز شد. آبسه ی کبدی با ابعاد ۵×۵ سانتیمتر منشا گرفته از مجاری صفراوی (که به فضای پلورال فیستولیزه شده بود) مشاهده شد. آبسه شستشو و با درن لوله ای از جدار شکم درناژ شد. دیافراگم ترمیم شد و قفسه سینه نیز پس از تعبیه چست تیوب شماره ۳۲ ترمیم گردید. بیمار ده روز پس از جراحی مرخص شد. لوله ی چست تیوب پس از سه هفته خارج شد. در پیگیری و معاینه بیمار بصورت ماهانه، دو اپیزود کلانژیت در ماههای چهارم و ششم مشاهده شد که بطور مناسب به درمان آنتی بیوتیکی پاسخ داد. عود آبسه شکم و آمپیم تا یک و نیم سال پس از جراحی دیده نشد.

بحث:

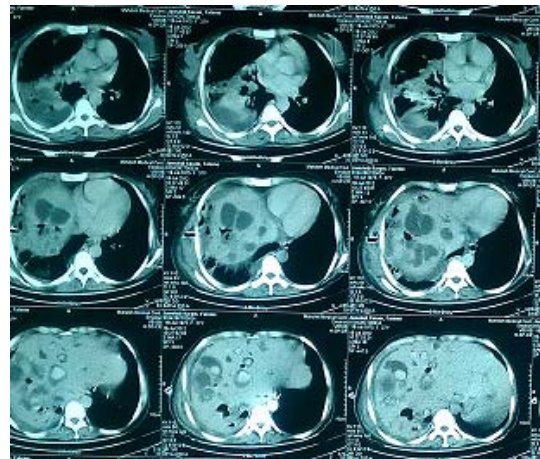
تشخیص بیماری کارولی بر پایه ی علائم کلینیکی و تصویربرداری است بطور معمول بیماری به صورت کلانژیت، سپتی سمی با ارگاناسیم های گرم منفی و آبسه ی کبدی تظاهر می کند (۹). بیماران معمولاً سابقه ای از دردهای

می شود. ریسک کلانژیوکارسینوما در این بیماران ۷٪ است (۳) لذا چک CEA, CA19-9 به صورت منظم در این بیماران توصیه شده است (۸، ۳).

در این مطالعه بیماری با سندرم کارولی معرفی می شود که به علت آبسه مجرای صفراوی دچار آبسه ساب دیافراگماتیک راست و متعاقباً فیستول به فضای پلورال راست شده است و با علائم آمپیم مراجعه کرده است. با بررسی و جستجوهای بعمل آمده در پایگاه های اطلاعاتی توسط نویسندگان چنین تظاهری در سندرم کارولی تا کنون گزارش نشده است.

معرفی بیمار:

بیمار مورد نظر زنی ۳۷ ساله اهل و ساکن رزن همدان بود که به علت تب، سرفه و خلط از دو هفته قبل در بیمارستان بستری شد. خلط بیمار زرد رنگ، حاوی رگه های سبز و تلخ و بد بو بود، در گرافی قفسه سینه افیوژن لوکوله در همی توراکس راست مشاهده شد. برای بیمار لوله ی توراکوستومی شماره ۳۶ تعبیه شده و حدوداً پانصد سی سی چرک غلیظ تخلیه گردید و با شروع درمان آنتی بیوتیکی و درناژ تب بیمار قطع شد. روزانه ۵۰ cc چرک زرد رنگ تخلیه میشد. در گرافی های سریال از قفسه سینه افیوژن کاهش یافته ولی ریه اتساع قابل قبول پیدا نکرد. در سونوگرافی شکم افزایش اکو پارانیشیمال کبدی و دیلاتاسیون مجاری صفراوی گزارش شد. سی تی اسکن شکم و قفسه سینه با کنتراست وریدی انجام شد که دیلاتاسیون مجاری صفراوی و آئروبیلی و اسپلنومگالی خفیف و کاویته ی بسیار بزرگ در ریه راست حاوی سطح مایع - هوا یافته های حاصل از آنها بود (شکل ۱ و ۲).



شکل ۱: سی تی اسکن قفسه سینه و شکم بیمار با سندرم کارولی
اتساع مجاری صفراوی، پنموبیلی و آمپیم همی توراکس راست

سنگ صفراوی و یا بروز کلانژیوکارسینوما اندیکاسیون دارد. در موارد درگیری یک لوب در صورتی که بیماری بدون فیروز کبدی یا سیروز باشد هپاتکتومی پارشیال درمان مناسب است این رویکرد می تواند از بروز کلانژیوکارسینوما در آینده جلوگیری کند (۴).

بروز آبسه کبدی در بیماران سندرم کارولی عارضه نسبتاً شایعی است به طور کلی تخلیه و ورود آبسه های کبدی به فضای پلورال بسیار نادر است. ممکن است این عارضه منجر به بروز دیسترس تنفسی شود. درمان اینگونه بیماران درناژ زود هنگام آبسه و شروع درمان طبی است سپس ارزیابی و درمان آبسه کبدی انجام می شود (۱۴). اصولاً درمان آبسه های کبدی در این بیماران مشابه آبسه های پیوژنیک و درناژ تحت هدایت سونوگرافی یا سی تی اسکن است (۱۲) درمان آمپیم نیز بر پایه سی آنتی بیوتیک و در ناژ با لوله سینه ای است. لذا، به نظر می رسد اقدام به درناژ قفسه سینه و آنتی بیوتیک درمانی با پوشش مطلوب رویکرد مناسبی برای درمان این بیماران باشد.

بطور کلی میتوان گفت سندرم کارولی بیماری نادر مادرزادی مجاری صفراوی است که با تظاهر ایجاد کلانژیست های مکرر و آبسه ی کبدی بروز می کند. آبسه های کبدی در این بیماری اکثر اوقات با درمان آنتی بیوتیکی بهبود می یابند. تخلیه شدن آبسه از کبد به فضای پلور از عوارض بسیار نادر این بیماری است. به علت نادر بودن این بیماری و به تبع آن نادر بودن این عارضه که آبسه کبدی به همی توراکس راست وارد شود، تجربه کمی از درمان مناسب این عارضه وجود دارد. لذا، رسیدن به اصول درمانی استاندارد و نیز پیشگیری از ایجاد این عارضه در بیماران سندرم کارولی نیازمند پیگیری بیشتر در سیر درمان این بیماران می باشد.

متناب شکم و تب و لرز با یا بدون زردی را ذکر می کنند که بیانگر اپیزودهای کلانژیست است. این عارضه در اطفال نادر مشاهده می شود و معمولاً در سنین میانسالی است (۱۰) اگرچه مواردی از تظاهر بیماری در نوزادان نیز گزارش شده است (۱۱). در هفته ۱۲ حاملگی جوانه های مجاری صفراوی که مسطح می باشند ساختار لوله ای و استوانه ای به خود گرفته و سلول های اپی تلیالی اضافی تحلیل پیدا می کنند و سپس شکل گیری مجاری در طول دوران جنینی ادامه پیدا می کند. جهت شکل گیری مجاری از ناف کبدی به سمت محیط است و به تدریج شبکه ای از مجاری صفراوی در داخل مجموعه های کبدی می شود، کیسه صفرا و مجاری صفراوی خارج کبدی از قسمت کودال آندودرمی جنین توسعه پیدا می کند (۱۰). یافته ی مشخص این بیماری گشاد شدگی دوکی شکل و کیستیک مجاری صفراوی در ارزیابی با سونوگرافی یا CT اسکن است (۹).

MRCP یک ارزیابی غیر تهاجمی است که قادر است یافته های مشابه ERCP (Endoscopic retrograde cholangiopancreatography) را نمایش دهد این شیوه تشخیصی خطر عارضه ی کلانژیست صعودی و آسیب مجاری را ندارد (۱۲). بیوپسی کبد جهت اثبات تشخیص نیازی نیست. درمان بر پایه علائم کلینیکی و موقعیت ناهنجاری صفراوی است. Urosodeoxy Cholic Acid در درمان سنگ های اولیه ی صفراوی سندرم کارولی استفاده می شود (۱۳) این دارو قادر است عوارض سنگ های کیسه صفرا را نیز کاهش دهد. در موارد عود کلانژیست در این بیماری درمان با آنتی بیوتیک وسیع الطیف تجویز میشود. در این بیماری به علت ناهنجاری آناتومیکی زمینه ای امکان استریل شدن دائمی مسیر صفراوی در این بیماران وجود ندارد (۵).

درمان جراحی در موارد استاز صفراوی در نتیجه

References

1. Caroli JR, Soupault J, Kossakowski L, Plocker M, Paradowska. La dilatation polykystique congenitale des voies biliaires intraphepatiques: essai de classification. *Sem Hop* 1958; 34: 488-495. (French)
2. Yoshizawa K, Kiyosawa K, Yabu K, Usuda S, Shimizu S, Fujimori Y, et al. Caroli's disease in three siblings. *Gastroent Jpn* 1992; 27: 780-784.
3. Miwala F, Segev D, Thuluvath P. Caroli's disease

and outcome after liver transplantation. *Liver Transpl* 2008; 14: 11-17.

4. Pirson Y, Lannoy N, Peters D, Geubel A, Gigot JF, Breuninger M. Isolated polycystic liver disease as a distinct genetic disease, unlinked to polycystic kidney disease 1 and polycystic kidney disease. *Hepatology* 1996; 23: 249-252.
5. Itai Y, Ebihara R, Eguchi N, Saida Y, Kurosaki Y, Minami M. Hepatobiliary cysts in patients with autosomal dominant polycystic kidney dis

- ease: prevalence and CT findings. *AJR* 1995; 164: 339-342
6. Mousson C, Rabec M, Cercueil JP, Viret JS, Hillon P, Rifle G. Caroli's disease and autosomal dominant polycystic kidney disease: a rare association? *Nephrol Dial Transplant* 1997; 12: 1481-1483.
 7. Gunay-Aygun M. Liver and kidney disease in ciliopathies. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2009; 151: 296.
 8. Sans M, Rimola A, Navasa M, Grande L, Garcia-Valdecasas JC, Andreu H, et al. Liver transplantation in patients with Caroli's disease and recurrent cholangitis. *Transpl Int* 1997; 10:241-244.
 9. Krause D, Cercueil JP, Dransart M, Cognet F, Piard F, Hillon P. MRI for evaluating congenital bile duct abnormalities. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26: 541-552.
 10. Keramidas DC, Kapouleas GP, Sakellaris G. Case Report. Isolated Caroli's disease presented as an exophytic mass in the liver. *Ped Surg Internat* 1998; 13: 177-179.
 11. Fagundes-Neto U, Schettini ST, Wehba J, Pinus J, Patricio FR. Caroli's disease in childhood: report of two new cases. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1983; 2: 708-711
 12. Hussain SZ, Bloom DA, Tolia V. Caroli's disease diagnosed in a child by MRCP. *Clin Imag* 2000; 24: 289-291.
 13. Ros E, Navarro S, Bru C, Gilabert R, Bianchi L, Bruguera M. Ursodeoxycholic acid treatment of primary hepatolithiasis in Caroli's syndrome. *Lancet* 1993; 342: 404-406.
 14. Mabrut JY, Partensky C, Jaeck D. Congenital intrahepatic bile duct dilatation is a potentially curable disease: long-term results of a multi-institutional study. *Ann Surg* 2007;246:236-245.

Archive of SID

*Case Report***Right Hemithorax Empyema in a Known Case of Caroli Syndrome**

R. Ebrahimian, M.D.^{*} ; D. Tasa, M.D.^{**} ; S.Y. Zarghami, M.D.^{**}

Received: 9.4.2015 Accepted: 15.8.2015

Abstract

Introduction: Caroli disease is a rare congenital disorder characterized by segmental, nonobstructive dilatation of intrahepatic bile ducts. The term Caroli syndrome is used for the association of Caroli disease with congenital hepatic fibrosis.

Case Report: A 37 year old woman, a diagnosed case of Caroli syndrome, was admitted to hospital because of fever, cough and sputum. During the clinical examination and imaging, thoracic empyema and lung abscess was seen in the right hemithorax. Also, pneumobilia was seen in abdominal CT scan.

Conclusion: Tube thoracostomy was done but lung did not expand. Therefore , right thoracotomy was performed. Intraoperative finding was as fallows :because of biliary tract infection and abccess formation the tracts were fistulated to the lung parenchyma and pleural space. Irrigation and drainage was performed. After 2 weeks the patient was discharged. He was being fallowed up for 1 year after the surgery and no serious problem was observed.

(*Sci J Hamadan Univ Med Sci 2015; 22 (3): 263-267*)

Keywords: Caroli's Disease / Cholangitis / Empyema

^{*} Assistant Professor, Department of Surgery, School of Medicine
Hamadan University of Medical Sciences & Health Services, Hamadan, Iran.

^{**} Resident, Department of Surgery, School of Medicine
Hamadan University of Medical Sciences & Health Services, Hamadan, Iran. (davodtasa@gmail.com)