

## گزارش 23 مورد کیست کلدوک از دو بیمارستان طالقانی و مفید، تهران (83-1365)

امید امان‌اللهی<sup>1\*</sup>؛ فرید نجفی<sup>2</sup>؛ محمدباقر حیدری<sup>1</sup>

## چکیده

زمینه: کیست کلدوک یک بیماری مادرزادی مجاری صفراوی است که در ممالک غربی نادر و در آسیا شایع‌تر است. اکثر موارد گزارش شده تاکنون به صورت موردی بوده است. این بررسی بر روی بیماران بستری شده در یک دوره 18 ساله، باهدف بررسی روش‌های درمانی به‌کار رفته و تکمیل و اصلاح روش‌های جراحی برای کاهش عوارض بیماری انجام شده است. روش‌ها: مطالعه به‌صورت گذشته‌نگر در دو بیمارستان آموزشی درمانی طالقانی و مفید تهران با بررسی پرونده 23 بیمار مبتلا به کیست کلدوک انجام شده و نتایج (توزیع سنی و جنسی، روش‌های تشخیص و درمان) با استفاده از شاخص‌های آمار توصیفی ارائه گردیده است.

یافته‌ها: از مجموع بیماران مورد بررسی، 70 درصد مؤنث و شایع‌ترین تیپ بیماری (74%)، تیپ I (ساکولار و فوزیفورم) بوده است، اکثر بیماران بین 5-1 سال سن داشتند (70%)، بیشترین روش تشخیصی، سونوگرافی (100% موارد) و شایع‌ترین تظاهر بالینی ایکنتر (70%) بوده است. روش درمانی جراحی در 70 درصد موارد، روش کلاسیک و استاندارد بوده و در 30 درصد موارد از روش‌های جراحی پالیاتیو (درناژ داخلی کیست) استفاده گردید.

نتیجه‌گیری: مطالعه حاضر از حیث زمانی و تعداد موارد، بزرگترین مطالعه در ایران می‌باشد. یافته‌های به‌دست‌آمده در این بررسی از نظر فراوانی سنی و جنسی، تیپ آناتومیک ضایعه و روش‌های تشخیصی و درمانی به‌کار رفته، شبیه سایر مطالعات مشابه در کشورهای دیگر بوده ولی لزوم ترغیب بیشتر همکاران جراح را به کاربرد روش‌های جراحی استاندارد، برای کاهش بروز عوارض دیررس مشخص می‌سازد.

کلیدواژه‌ها: کیست کلدوک، تیپ آناتومیک، جراحی پالیاتیو، جراحی استاندارد

«دریافت: 1388/11/26 پذیرش: 1389/3/4»

1. گروه جراحی دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه

2. گروه آمار زیستی و اپیدمیولوژی دانشکده بهداشت، دانشگاه علوم پزشکی کرمانشاه

\* عهده‌دار مکاتبات: کرمانشاه، سرخه لیژه، بیمارستان امام رضا (ع)، گروه جراحی عمومی، تلفن: 0831-4276309

Email: oamanollahi@kums.ac.ir

## مقدمه

I- ساکولاریا فوزیفورم خارج کبدی، II- دیورتیکول خارج کبدی، III- کلدوکوسل، IV- کیست متعدد یا منفرد داخل و خارج کبدی و V- کیست منفرد یا متعدد داخل کبدی که مورد آخر را بیماری کارولی می‌نامند. حدود 90 درصد موارد کیست کلدوک، تیپ I می‌باشد (8). این آنومالی گرچه در کشورهای غربی بسیار نادر است (1 در 100-150 هزار تولد) اما در کشورهایی از قبیل چین و ژاپن بسیار شایع‌تر و به‌میزان 1 در 1000 تولد گزارش شده است.

کیست کلدوک یک آنومالی مادرزادی مجاری صفراوی داخل و خارج کبدی است. اولین مطالعه آناتومیک این بیماری در سال 1723 توسط واتر وازلر به چاپ رسید (1). اولین تقسیم‌بندی کیست کلدوک توسط آلونز ولج و همکارانش در سال 1959 صورت گرفت که بعدها توسط دیگران تغییر یافت (6-2)، امروزه کیست کلدوک را به پنج تیپ آناتومیک تقسیم می‌کنند که عبارتند از:

به علت عدم دسترسی به بیماران، اطلاعات از روی برگه شرح حال، شرح عمل، گزارش آزمایش‌های رادیولوژی و پاتولوژی به دست آمد. معاینات و شرح حال موجود در پرونده‌ها توسط دستیاران تخصصی جراحی و اطفال انجام شده بود. نتایج این بررسی‌ها با استفاده از شاخص‌های آماری توصیفی ارایه گردیده است.

با توجه به نوع جراحی انجام شده، مواردی که شامل اکسیژون کیست بودند جواب پاتولوژی داشتند و مواردی که اعمال پالیاتیو و درناژ تنها انجام شده بود اکسیژون نشده و برای پاتولوژی ارسال نگردیده بودند و به همین دلیل فاقد جواب پاتولوژی بودند. باید توجه کرد که تشخیص بیماری عمدتاً توسط روش‌های رادیولوژیکی یا مشاهده مستقیم حین جراحی می‌باشد.

#### یافته‌ها

از مجموع 23 بیمار مورد بررسی، 16 بیمار مؤنث بودند (جدول 1). سن بیماران، بیشتر بین 5-1 سال بود (16 مورد، 70%). اما یک مورد نوزاد، 4 مورد بیمار یک ماه تا یک سال بودند و 2 بیمار نیز بالای 5 سال سن داشتند (جدول 1).

شایع‌ترین نوع آناتومیکی ضایعه تیپ I یعنی ساکولار و فویفوم بود (17 مورد). تیپ V یا بیماری کارولی (کیست‌های متعدد مجاری داخل کبدی) با 3 مورد در درجه بعدی شیوع قرار داشت. تیپ‌های II (دیورتیکولر)، III (کلدوکوسل) و IV (کیست‌های متعدد داخل و خارج کبدی) هر کدام با یک مورد، کم‌ترین میزان آناتومیکی ضایعه بودند (جدول 2).

تظاهرات بالینی: ایکتر یا زردی از نوع مستقیم با 16 مورد، شایع‌ترین تظاهر کلینیکی بیماری بود. درد شکم با 14 مورد (60%) و لمس توده شکمی با 7 مورد (30%) در درجات بعدی قرار داشتند (جدول 2).

در بررسی‌های پاراکلینیکی انجام شده، مهم‌ترین یافته‌های مرتبط با بیماری شامل افزایش بیلی‌روبین مستقیم (65%) و افزایش آلکالن فسفاتاز (87%) بود که هر دو به علت ماهیت انسدادی مجاری صفراوی از

شیوع این بیماری در جنس مؤنث 4-3 برابر جنس مذکر است. این بیماری بیشتر در سنین زیر 10 سال تشخیص داده می‌شود (60-40% موارد زیر 5 سال) و این زمانی است که عوارض آن بروز نموده است (7). در یک دوره طولانی، 15-10 درصد بیماران دچار کانسر مجاری صفراوی از نوع آدنواسکواموس یا Small cell می‌شوند که با درمان به موقع و کامل می‌توان از بروز آن اجتناب کرده ولی انجام درمان‌های پالیاتیو (درناژ تنها) از بروز کانسر و کلانژیت‌های راجعه جلوگیری نمی‌کند (9). علایم بیماری زیر 6 ماه به صورت ایکتر انسدادی است اما بالای 6 ماه، بیشتر توده و درد شکم همراه ایکتر انسدادی می‌باشد. از نظر تشخیصی در اکثر موارد، سونوگرافی کافی بوده ولی از سایر روش‌ها مانند ERCP-PTC-MRCP-DISIDA می‌توان بهره جست.

افزایش بیلی‌روبین مستقیم و آلکالن فسفاتاز، مهم‌ترین تغییرات پاراکلینیکی بیماری هستند.

درمان استاندارد و کامل بیماری در فرم شایع آن اکسیژون کامل کیست و هپاتوژنوستومی Roux-en-y است. عمل‌های جراحی شامل درناژ تنه‌ای داخلی یا خارجی کافی نبوده و مانع از بروز عوارض بیماری از قبیل کانسر، هیپرتانسیون پورت، کلانژیت‌های راجعه، فیروز و سیروز کبدی نمی‌شود (8).

این مطالعه لزوم توجه بیشتر به روش‌های جراحی استاندارد برای کاهش عوارض بیماری را مطرح می‌سازد.

#### مواد و روش‌ها

این مطالعه گذشته‌نگر با بررسی پرونده‌های بیماران مبتلا به کیست کلدوک که طی سال‌های 83-1365 (به مدت 18 سال) در دو مرکز آموزشی و درمانی شهر تهران (طالقانی و مفید) بستری شده و تحت درمان قرار گرفته‌اند، انجام شده است. این دو مرکز از جهت جراحی اطفال، مراکز مهم و ارجاعی هستند. با بررسی پرونده بیماران هردو بیمارستان، مجموعاً 23 مورد طی این سال‌ها، تحت تشخیص و درمان قرار گرفته‌اند.

روش‌های جراحی شامل درناژ ساده داخلی و آناستوموز به مجرای گوارشی، بدون برداشتن مخاط کیست مورد استفاده قرار گرفته بود (جراحی پالیاتیو) (جدول 3). در خصوص 3 مورد تیپ V و 1 مورد تیپ IV که دارای کسیت‌های متعدد داخل و خارج کبدی بوده‌اند انجام روش کیوراتیو و قطعی از نظر تکنیکی مقدور نبوده است.

جدول 2- توزیع علایم بالینی، تیپ آناتومیک و روش‌های رادیولوژیک به کار رفته

مشخصات	فراوانی	درصد
زردی	16	70
درد شکم	14	60
توده شکمی	7	30
I- ساکولار یا فوزیفورم	17	74
II- دیورتیکولی	1	4/3
III- کلدوکوسل	1	4/3
IV- کیست داخل یا خارج کبدی	1	4/3
V- کیست‌های داخل کبدی	3	13
سونوگرافی	23	100
سی تی اسکن	13	56/5
کلانژیوگرافی	10	43/4
اسکن رادیو ایزوتوپ کبد	6	26
ERCP	3	13
MRC P	1	4/3
جمع	23	100

شایع‌ترین یافته‌های آزمایشگاهی قابل انتظار در بیماران می‌باشد (بیلی‌روبین نرمال در اطفال، کم‌تر از 2mg/dl و آلکالن فسفاتاز بین 150-420 است).

در ارتباط با روش‌های تشخیصی تصویربرداری و رادیولوژیک، سونوگرافی در تمام 23 بیمار به کار رفته و بیشترین کاربرد را داشت (جدول 2) و سایر روش‌های تشخیصی به علت عدم دسترسی فراوان و عدم نیاز قطعی به انجام آن‌ها کم‌تر به کار گرفته شده بودند. روش‌هایی از قبیل: ERCP، MRCP، کلانژیوگرافی، اسکن DISIDA و سی تی اسکن در 1 یا 2 مورد انجام شده بودند (جدول 2). در رابطه با روش‌های جراحی به کار رفته، 16 مورد از بیماران، تحت درمان جراحی استاندارد و کلاسیک اکسیزیون کامل کسیت و آناستوموز هیپاتیکوژژنوستومی از نوع Roux-en-y قرار گرفته بودند. در باقی موارد، سایر

جدول 1- توزیع سنی و جنسی بیماران

متغیرها	فراوانی	درصد
زیر یک‌ماه (نوزادی)	1	4/3
1 ماه تا 1 سال	4	17/3
سن 1-2 سال	3	13/04
2-5 سال	13	56/5
بیش از 5 سال	2	8/69
جنس مؤنث	16	70
مذکر	7	30
جمع	23	100

جدول 3- توزیع فراوانی روش‌های جراحی به کار رفته

نوع درمان	روش جراحی	فراوانی	درصد
درمان قطعی و کیوراتیو	اکسیزیون کامل کیست و آناستوموز هیپاتیکو ژژنوستومی ROUX-EN-Y	14	61
	برداشتن مخاط کیست و آناستوموز به دئودنوم	1	4/5
	برداشتن مخاط کیست و آناستوموز به ژژنوم	1	4/5
درمان پالیاتیو	آناستوموز کیست به دئودنوم بدون برداشتن مخاط	4	17
غیر قطعی	آناستوموز کیست به ژژنوم بدون برداشتن مخاط	3	13

## بحث

کلانژیوگرافی ERCP و MRCP، اسکن رادیوایزوتوپ و غیره می‌باشد (10-12). روش‌های مذکور بهترین روش‌های تشخیصی در این بیماری هستند.

در رابطه با روش‌های درمانی، ذکر این نکته حایز اهمیت است که اگرچه اکسیزیون کامل کیست، روشی استاندارد برای درمان نوع I و II است ولی نباید فراموش کرد که برای سایر انواع اناتومیک، این کار مقدور نمی‌باشد و باید برحسب مورد تصمیم گرفت. در واقع اکسیزیون کامل کیست و آناستوموز هپاتوژنوستومی Roux-en-y در تیپ II و I درمان استاندارد است. این درمان‌ها برای تیپ III دنونوتومی و Unroof کردن کلدکوسل و تیپ V و IV برحسب مورد درناژ یا رزکسیون سگمنتال کبد می‌باشد. در این مطالعه نیز حداقل در 70 درصد موارد، روش‌های جراحی استاندارد و قطعی و در حدود 30 درصد موارد، روش‌های جراحی غیرقطعی (پالیاتیو) به کار رفته بود. به‌رحال ترغیب بیشتر همکاران جراح به انجام روش‌های جراحی استاندارد و قطعی می‌تواند باعث کاهش بروز عوارض در طولانی‌مدت گردد.

در مطالعات آینده‌نگر دیده شده است که علاوه بر ارتباط بین سن تشخیص بیماری و بروز سرطان این پیامد با نوع جراحی هم مرتبط است. به‌طوری‌که روش‌های بای‌پس و درناژ کیست (روش‌های پالیاتیو) شانس بروز سرطان و عوارض مهم بیماری را افزایش می‌دهند (9-18).

در این بررسی به‌علت عدم دسترسی به بیماران و عدم مراجعه و پیگیری کامل آن‌ها در یک دوره طولانی‌مدت پس از جراحی از نتایج درازمدت و بروز احتمالی عوارض دیررس، اطلاع موثقی در دست نیست و این قسمت جزو اهداف مطالعه قرار نگرفت.

## نتیجه‌گیری

مطالعه حاضر گرچه اطلاع دقیقی در خصوص بروز و شیوع این بیماری به دست نمی‌دهد اما از جمله معدود

این مطالعه از نظر تعداد موارد و سال‌های مورد بررسی در ایران قابل توجه است. بیشتر مطالعات مشابه در کشورهایی مانند هند و چین که دارای شیوع بالایی می‌باشند انجام شده است (7، 10 و 11).

توزیع سنی و جنسی این بیماری در این بررسی تا حدود زیادی شبیه به سایر مطالعات و کتب مرجع است (8، 10 و 11). البته در مطالعات اخیر که در آمریکا انجام شده توزیع سنی بیماری در حال تغییر بوده و توزیع فراوانی آن در سنین بالاتر بیشتر شده است (12).

از نظر سنی، بیماری شامل 2 گروه زیر 6 ماه و سنین بالاتر بود، گروه اول با علایم ایکنتر انسدادی و گروه دوم با ایکنتر درد شکم و گاهی توده شکمی بروز می‌کند (12). در بررسی انجام‌شده نیز علایم بالینی با موارد ذکرشده در سایر منابع هماهنگی دارد.

باتوجه به عدم انجام غربالگری در این بیماری به‌دلیل شیوع کم و عدم توجه اقتصادی و منطقی آن خطر تشخیص دیررس و بروز عوارض خطرناکی از قبیل کانسر مجاری صفراوی و سیروز کبدی افزایش می‌یابد (9).

همچنین در خصوص توزیع جنسی و تیپ آناتومیکی ضایعه، آمارهای جهانی با آمار ارائه‌شده در این تحقیق کاملاً همخوانی دارد (10-12). فراوانی 70 درصد جنس مؤنث و 74 درصد تیپ آناتومیکی I در میان بیماران موردبررسی به‌خوبی مؤید این واقعیت است.

لازم به ذکر است که در خصوص روش‌های پاراکلینیکی تشخیصی، افزایش بیلی‌روبین و افزایش آلکالن فسفاتاز از مهم‌ترین یافته‌ها هستند که با درصد بالایی در بین بیماران مورد بررسی یافت گردید و این یافته‌های پاراکلینیکی در سایر بررسی‌ها و منابع نیز مشهود است (13 و 14).

روش‌های تشخیصی رادیولوژیک به‌کار رفته در این مطالعه، مطابق روش‌های استفاده‌شده در سایر مطالعات شامل: سونوگرافی، سی‌تی‌اسکن و در موارد کم‌تری انجام

مطالعات انجام شده در ایران در خصوص این بیماری  
 است.  
 یافته‌های این بررسی بر انطباق الگوی اپیدمیوژیک شیوع  
 سنی، جنسی، تیپ آناتومیک و علایم بالینی با سایر  
 مطالعات و کتب مرجع، دلالت دارد. این مسأله در  
 خصوص نوع درمان‌های انتخابی نیز مصداق دارد. با  
 کاربرد درمان استاندارد و تشخیص زودرس می‌توان از  
 احتمال بروز عوارض دیررس و خطرناک از قبیل کانسر  
 مجاری صفراوی، کلانزیت‌های راجعه، فیروز و سیروز  
 کبدی و هیپرتانسیون پورت کاست.

### References:

- O'Neill JA. Choledochal cyst. O'Neill JA, Rowe MI, Grossfeld JL, Fonkalsrud EWMD, Coran AG. Pediatric surgery. 5th ed. Missouri: Mosby Year Book Inc 1998; 1483-93.
- ALONSO-LEJ F, REVER WB Jr, PESSAGNO DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. Int Abstr Surg 1959; 108(1):1-30.
- Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. Am J Surg 1977; 134(2): 263-9.
- Komi N, Udaka H, Ikeda N, Kashiwagi Y. Congenital dilatation of the biliary tract: new classification and study with particular reference to anomalous arrangement of pancreaticobiliary ducts. Gastroenterologia Japonica 1977; 12(4):293-304.
- Warshaw AL, Simeone JF, Shapiro RH, Flavin-Warshaw B. Evaluation and treatment of the dominant dorsal duct syndrome (pancreas divisum redefined). Am J Surg 1990; 159(1):59-64.
- Chijiwa K, Koga A. Surgical management and long term follow-up of patients with choledochal cysts. Am J Surg 1993; 165(2):238-42.
- Singhavejsakul J, Ukarapol N. Choledochal cyst in children: epidemiology and outcomes. World J Surg 2008; 32(7):1385-8.
- Voyles CR, Smadja C, Shands WC, Blumgart LH. Carcinoma in choledochal cysts: age-related incidence. Arch Surg 1983; 118(8): 986-8.
- Rattan KN, Khurana P, Budhiraja S, Malik V, Pandit SK. Choledochal cyst: a 10-year experience. Indian J Pediatr 2000; 67(9): 657-9.
- Rha SY, Stovroff MC, Glick PL, Allen JE, Ricketts RR. Choledochal cyst: a ten year experience. Am Surg 1996; 62(1):30-4.
- Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL. Choledochal cyst disease. A changing pattern of presentation. Ann Surg 1994; 220(5): 644-52.
- Camponovo E, Buck JL, Drane WE. Scintigraphic features of choledochal cyst. J Nucl Med 1989; 30(5): 622-8.
- Young W, Blane C, White SJ, Polley TZ. Congenital biliary dilatation: spectrum of disease detailed by ultrasound. Br J Rad 1990; 63(749): 333-6.
- Worter G. Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Ann Surg 1924; 8: 604-26.
- Lopez RR, Pinson CW, Campbell JR, Harrison M, Katon RM. Variation in management based on type of choledochal cyst. Am J Surg 1991; 161(5): 612-5.
- Schmid C, Meyer HJ, Ringe B, Scheumann GF, Pichlmayr R. Cystic enlargement of extra hepatic bile ducts. Surgery 1993; 114(1): 65-70.
- Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y, Kobuyashi T. Carcinoma arising in the wall of congenital bile duct cysts. Cancer 1979; 44(3): 1134-41.
- O'Neill JA. Choledochal cyst. O'Neill JA, Rowe MI, Grossfeld JL, Fonkalsrud EWMD, Coran AG. Caldemone AA. Principles of pediatric surgery. 2nd ed, Missouri: Mosby Year Book Inc 2004; 629-35