

گزارش یک مورد کیست کلدوکال در نوزاد ۱۶ ماهه

دکتر فروود صالحی^۱ - دکتر محمد مهدی حسن‌زاده طاهری^۲ - دکتر حمیده ریاسی^۳

چکیده

کیست‌های کبدی، بیماریهای غیرشایعی می‌باشد که امروزه به کمک فناوری جدید تصویربرداری، به سادگی قابل تشخیص و درمان می‌باشند. کیست‌های کلدوکال، اتساعات مادرزادی مجاری صفراوی می‌باشند که مجاری داخل و خارج کبدی را درگیر می‌سازند. بروز این دسته از کیست‌ها در آمریکای شمالی به یک در ۱۵۰ هزار تولد زنده در سال می‌رسد. این ناهنجاری غیرشایع در نوزادان نژاد آسیایی و در جنس مؤنث بیشتر مشاهده می‌شود. در این مقاله، یک مورد از کیست‌های کلدوکال مادرزادی نادر گزارش می‌گردد. بیمار، نوزاد دختر ۱۶ ماهه‌ای است که در شهر زاهدان با شکایت توده شکمی بزرگ شونده‌ای به بیمارستان علی ابن ابیطالب (ع) ارجاع گردید. در معایینات فیزیکی به عمل آمده، توده قابل لمسی در ربع فوقانی و راست شکم بدون همراهی با یرقان و مدفوع بدون رنگ احساس گردید. رادیوگرافی شکمی، اتساع مجرای صفراوی خارج کبدی و کیستی به ابعاد $110 \times 85 \times 97$ و حجم ۴۰۰ cc را در زیر کبد نشان داد که به کمک MRI و MRCP نیز تایید گردید. بیمار با تشخیص کیست کلدوکال تیپ III (کلدوکسل) تحت عمل جراحی لابراتومی قرار گرفت و کیست پس از تخلیه، به طور کامل بریده و خارج گردید؛ سپس مجاری صفراوی ترمیم شدند. بیمار با حال عمومی خوب از بیمارستان ترخیص گردید و پیگیری وضعیت او عوارض بعد از عمل، از قبیل بدخیمی، تنگی مجراء، کلائزیت و سنگ صفراوی را نشان نداد.

واژه‌های کلیدی: کیست کلدوکال؛ مادرزادی؛ نوزاد؛ مجاری صفراوی؛ ناهنجاری

مجله علمی دانشگاه علوم پزشکی بیرجند (دوره ۱۴؛ شماره ۲؛ تابستان سال ۱۳۸۶)

دریافت: ۱۳۸۶/۱۱/۲۳ اصلاح نهایی: ۱۳۸۵/۱۲/۱۰ پذیرش: ۱۳۸۶/۱/۲۸

^۱ نویسنده مسؤول؛ متخصص بیماریهای کودکان

آدرس: بیرجند- خیابان غفاری - بیمارستان ولی عصر (عج)

تلفن: ۰۵۶۱-۴۴۴۳۰۰۱ - نمبر: ۰۵۶۱-۴۴۴۳۰۰۱. پست الکترونیکی: forodsalehi@yahoo.com

^۲ استادیار گروه آموزشی علوم تربیتی، دانشکده پزشکی، دانشگاه علوم پزشکی بیرجند

^۳ پژوهش عمومی؛ دانشگاه علوم پزشکی بیرجند، بیمارستان امام رضا (ع)

مقدمه

- گروه اول (شیرخوار زیر یک سال)، با یا بدون هپاتومگالی که برقان انسدادی به همراه مدفع آکولیک (بدون رنگ) داشته و تشخیص افتراقی مهم آن با آترزی مجاری صفوایی، عدم وجود توده شکمی قابل لمس است.

لمس توده شکمی معمولاً زیر یک سال شایعتر است (۶-۵).

- گروه دوم (بالای یک سال)، که علائم مشابه بالغین است و عمدهاً با علائم سه‌گانه کلاسیک بیماری، شامل توده شکمی، برقان و درد شکمی به دلیل ریفلاکس ترشحات پانکراسی و کلانژیت‌های مکرر (۳۳٪ موارد) در کودکان بزرگتر بروز می‌کند ولی در شیرخوارگی بیشتر با زردی کلستاتیک همراه است (۷-۵).

تأخیر در تشخیص و درمان در هر دو گروه ممکن است بسرعت به کلانژیت، سیروز کبدی، هیپرتانسیون بورتال، پارگی و نارسایی کبدی و اختلال انعقادی منجر شود (۶-۵).

شرح مورد

بیمار کودکی ۱۶ ماهه، دختر اهل و ساکن زاهدان است که در تیرماه سال ۱۳۸۴ با شکایت توده سفت شکمی در ناحیه ربع فوقانی و راست شکم^{*} (RUQ) که اخیراً با بی‌قراری نیز توانم شده بود، توسط والدینش به پزشک ارجاع گردید. توده مذکور از حدود چهار ماهگی توسط پدر و مادر کودک تشخیص داده شده بود و در طی این مدت سابقه‌ای از زردی، تب و مدفع آکولیک و علائم ادراری مشاهده نشده بود.

در بدو بستری شدن، وزن کودک ۱۱ کیلوگرم، قد او ۸۴ سانتیمتر، اندازه دور سر ۴۶ سانتیمتر و علائم حیاتی وی طبیعی بود.

در بررسی سابقه خانوادگی، مشخص شد که پدر و مادر بیمار غیر خویشاوند بودند؛ بیمار، فرزند اولشان بود و مادر سابقه دو نوبت سقط را به علت نامعلوم در حاملگی‌های قبلی خود ذکر کرد.

کیست‌های کبدی در کودکان بیماری غیرشایعی است؛ برخی از این کیست‌های صورت ساده و منفردند و احتیاج به مداخله درمانی خاصی ندارند؛ اما برخی از آنها دارای پتانسیل‌های پاتولوژیک و تهدیدکننده حیات کودک می‌باشند (۱)؛ این دسته از کیست‌ها نیاز به عمل جراحی سریعی دارند و امروزه به کمک روش‌های تشخیصی تصویربرداری مدرن، بسرعت تشخیص داده شده و درمان می‌شوند (۲).

یک دسته از این کیست‌ها، کیست‌های کلدوکال می‌باشند. این کیست اتساع مادرزادی نادری است که مجاری داخل کبدی و یا خارج کبدی را در گیر می‌سازد (۳-۴).

این بیماری یک آنومالی نادر سیستم صفوایی است و اولین بار در سال ۱۸۵۳ تشریح گردید (۵).

شیوع این کیست از ۱۳۰۰۰۰۰۰ تا ۱۰۰۰۰۰۰۰٪ متغیر بوده و در نزد آسیایی و ژاپنی و جنس مؤنث از شیوع بالاتری برخوردار می‌باشد (۴). میزان بروز آن در آمریکای شمالی، ۱۵۰ هزار تولد زنده در سال گزارش شده است (۳).

در بیشتر موارد، این کیست‌ها در کودکان و شیرخواران گزارش شده است؛ به نظر می‌رسد منشأ مادرزادی داشته باشند ولی علت دقیق آن نامعلوم است؛ اما درخصوص ۲۰٪ موارد مکشوفه در بالغین، تئوری‌های زیرمطرح شده است (۶-۵)：

- ۱- ضعف دیواره مجرای کلدوک ۲- انسداد دیستال مجرای کلدوک ۳- ترکیب ضعف دیواره و انسداد دیستال مجرای کلدوک ۴- برگشت آنزیم‌های پانکراسی به کلدوک در مواردی که آنومالی اتصال پانکراتوبیلیاری وجود دارد (۷).
- وجود این بیماری در ۷۵٪ موارد قبل از ۱۰ سالگی و ۲۰٪ موارد در سنین بالاتر گزارش شده است. موارد نادری از این بیماری طی سونوگرافی اتفاقی حین حاملگی در جنین نیز دیده شده است (۷-۵).

کیست‌های کلدوکال بر اساس علائم کلینیکی به دو

گروه تقسیم می‌شوند:

* Right Upper Quadrant (RUQ)

متعاقب بیمار، عوارض بعد از عمل از جمله، بدخیمی، کلائزیت، سنگ صفرایی و تنگی را نشان نداد.



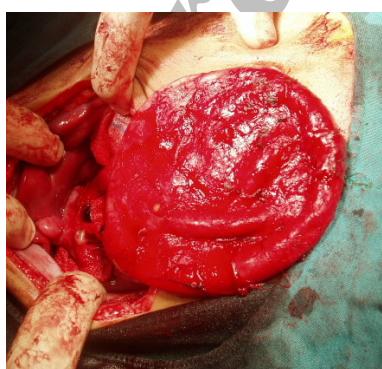
شکل ۱- MRI بیمار و موقعیت کیست کلدوک



شکل ۲- کیست کلدوک محتوی صفرای حین عمل



شکل ۳- وضعیت بیمار پس از رزکسیون کیست کلدوک



شکل ۴- ظاهر کیست کلدوک حین عمل،
بعد از تخلیه محتويات آن

مادر بیمار، در مراقبت دوران بارداری، سونوگرافی حین بارداری نداشت و زایمان وی طبیعی و در زایشگاه بدون مشکل خاصی انجام شده بود.

در معاینه فیزیکی و در لمس، شکم و دق آن توده‌ای سفت و مات در سمت راست و بالای شکم در ابعاد $10 \times 5 \times 5$ سانتیمتر احساس گردید و سایر معاینات وی از جمله علائم حیاتی و آزمایشات معمول بیمار، طبیعی بودند. یافته‌های آزمایشگاهی، در جدول ۱ ارائه شده است.

رادیوگرافی قفسه صدری، طبیعی به نظر می‌رسید و ضایعه خاصی را نشان نداد.

در سونوگرافی شکم، طحال به ابعاد $26 \times 54 \times 54$ میلیمتر با اندازه و اکوی طبیعی بود. در سمت راست شکم، کیستی به ابعاد $110 \times 85 \times 97$ میلیمتر و حجم 400 cc رویت شد که قادر دیواره و اکوی داخلی بود و از حد تحتانی لوب راست کبد تا لگن ادامه داشت. مجاري صفرایی داخل کبدی متسع بودند که می‌توانست مطرح کننده کیست کلدوک باشد. اندازه کبد و کیسه صفرای طبیعی بود.

MRI، تصویر یک توده به ابعاد $110 \times 85 \times 97$ میلیمتر را نشان داد که در T1، T2 Low Signal و در T2 High Signal منطبق بر ناف کبد با حجم تقریبی 480 cc مشهود بود (شکل ۱)؛ مجاري صفرایی داخل کبدی (راست و چپ) متسع به نظر می‌رسید که مطرح کننده ضایعات کیستیک با اثر فشاری روی مجاري صفرایی مشترک بود و به نفع کلدوکوسن گزارش گردید.

با استفاده از روش MRCP^{*}، اتساع مجاري صفرایی خارج کبدی و توده کیستیک فوق گزارش گردید ولی ارتباط آن با مجرای پانکراس به دست نیامد.

بیمار با تشخیص کیست کلدوک تیپ III (کلدوکوسن) تحت عمل لپاراتومی قرار گرفت و با برش کامل، کیست کلدوک تخلیه گردید و مجاري صفرایی ترمیم شدند (شکل ۴-۲). بیمار با حال عمومی خوب تشخیص گردید و پیگیری

* Magnetic Resonance Cholangiopancreatography (MRCP)

- زیر گروه B: در این دسته اتساعات متعدد منحصراً در مسیر مجاری صفراوی خارج کبدی قرار دارد.

نوع ۵: این نوع که به عنوان بیماری Caroli نیز شناخته می‌شود، تعدادی از مجاری صفراوی داخل کبدی درگیر شده و متسع می‌گرددند.

نوع اول بیماری، شایعترین فرم بوده و ممکن است کیست در اندازه‌های مختلف و محتوی چند صد سی سی مایع صفراوی باشد (۶،۵).

در انواع ۱ و ۵ بیماری، شیوع جنسی در زنان چهار برابر مردان است و سایر انواع آن در دو جنس شیوع برابری دارند (۵).

در صورتی که کیست کلدوکال درمان نشود، انسداد مجاری صفراوی ادامه پیدا می‌نماید و متعاقب آن سنگهای صفراوی در بیمار ظاهر می‌شود و کلانژیت، پانکراتیت و دئنراسیون بدخیم را نیز به دنبال خواهد داشت (۹).

روشهای تشخیصی:

انجام آزمایشات پاراکلینیکی، برای تشخیص بیماری اندازه‌گیری سطح Alk، Bili، SGPT، (T,D)، CBC، PTT، PT ضروری است (۱۰،۵).

گرافی‌ها، اساس تشخیص بیماری را تشکیل می‌دهند. سونوگرافی اولین و مهمترین وسیله تشخیصی است که تغییرات مجاری صفراوی داخل و خارج کبدی را نشان می‌دهد (۱۰،۵).

نوع خوراکی یا تزریقی کلانژیوگرافی، در تفکیک علت هیپربیلیوبینمی کمک‌کننده است (۱۱).

بحث و نتیجه‌گیری

کیست‌های کبدی در کودکان بیماری غیرشایعی است که برخی از آنها تهدیدکننده حیات کودک می‌باشد و نیاز به درمان سریع دارد (۱). این بیماریها امروزه به کمک روشهای جدید تصویر برداری به راحتی قابل تشخیص و درمان می‌باشند (۲).

دسته‌ای از این کیست‌ها که به عنوان کلدوکال شناخته می‌شوند، اتساعات کیستیک مادرزادی مجاری صفراوی می‌باشند که می‌توانند مجاری صفراوی داخل یا خارج کبدی را در گیر نمایند (۳،۴).

دسته‌بندی اولیه این کیست‌ها که به وسیله Alonso-Lej صورت پذیرفته بود، بر اساس یافته‌های کلانژیوگرافی به وسیله Todani و همکاران اصلاح گردید و امروزه به عنوان عمومی‌ترین گروه‌بندی کیست‌های کلدوکال مورد استناد قرار می‌گیرند (۳،۵،۶). بر اساس این دسته‌بندی، پنج نوع مختلف وجود دارد که عبارتند از:

نوع ۱: عبارت از اتساع دوکی شکلی است که در مجرای صفراوی مشترک ظاهر می‌شود.

نوع ۲: در این گروه کیست به صورت دیورتیکولی از دیواره مجرای صفراوی مشترک بیرون زده است.

نوع ۳: این نوع که به عنوان کلدوکوسل نیز شناخته می‌شود، کیست از قسمت انتهایی و داخل دئوندال مجرای صفراوی مشترک ناشی شده است.

نوع ۴: این نوع خود به دو زیر گروه A و B تقسیم می‌شود.

- زیر گروه A: کیست به صورت چند اتساع در مسیر مجرای صفراوی داخل و خارج کبدی ظاهر می‌گردد.

جدول ۱- یافته‌های آزمایشگاهی بیمار

CBC	LFT	ELECTROLITE	OTHERS	KFT
WBC:10	AST-P:414	Na:134	Bili: T:0.6	BUN:15
Hb:9.6	ALT-P:139	K:5	Bili: D:0.3	Cr:0.4
Plt:146	ALP- P:9.6	Ca:10		
MCV:83		Glu-p:84		
RDW:15				

عارض جراحی کیست کلدوک:

- کلانژیت: در بررسیهای به عمل آمده توسط Todani و همکاران در ۱۰ مورد از ۹۷ بیمار مورد مطالعه کلانژیت گزارش شد ولی Chijiwa و Tanaka میزان بروز بیماری را ۸۸٪ به دنبال سیستوانتروستومی گزارش نمودند (۱۹،۵).
- سنگ صفراوی: شیوع سنگ در مجرای کلدوک (کلدوکولیتاز) ۲۵٪ و در کبد (هپاتیکو لیتاز) بعد از عمل جراحی ۲۳٪ گزارش شده است؛ تشکیل سنگ و کلانژیت در این بیماران، نتیجه عوامل متعددی از جمله تنگی محل آناستوموز و وجود دبری در مجرای صفراوی است (۱۹،۵).
- تنگی‌های محل پیوند (آناستمتویک): بخشی به دنبال روش‌های غلط و گاهی یک پدیده پیشرونده بعد از عمل محسوب می‌شود و بعد از چند هفته گاهی تنگی به حدود ۷۰-۸۰٪ زمان برقراری پیوند می‌رسد (۲۰،۱۹).
- بدخیمی‌ها: بریدن کامل کیست، خطر پیشرفت به سمت سلطان را کاهش می‌دهد و درمان استاندارد، بریدن کیست و برقراری درناز کافی است و پیگیری بیمار جهت شناسایی زودرس عوارض درمان بویژه بدخیمی‌ها ضروری است (۲۱،۱۶،۱۹).

تقدیر و تشکر

نویسنده‌گان مقاله تشکر خود را از راهنماییهای ارزنده جناب آقای دکتر احمد محمدی‌پور فوق تخصص جراحی کودکان بیمارستان علی بن ابیطالب (ع) زاهدان و همچنین همکاریهای صمیمانه خانواده محترم بیمار اعلام می‌دارند.

سی‌تی اسکن، ارتباط کیست با درخت صفراوی را نشان می‌دهد و در بزرگسالان در همراهی با کلانژیوگرافی رتروگراد مفیدتر است (۱۱،۱۰).

درناز کافی رانشان می‌دهد (۱۱،۱۰). TC99 SCAN

^{*}ERCP، مطالعه تشخیصی انتخابی در بالغین است و در صورت انجام توسط فرد ورزیده وضعیت اتصال پانکراتوبیلیاری را بخوبی نشان می‌دهد (۱۱،۱۰).

MRCP، روش نسبتاً جدید و غیرتهاجمی است که برای بررسی درخت صفراوی و مجرای پانکراتیک مورد استفاده قرار می‌گیرد. این روش برای اولین بار در سال ۱۹۹۰ ابداع شد و از نظر دقیق، معادل ERCP و کلانژیوگرافی می‌باشد (۱۱،۱۰،۲).

درمان بیماری:

در گذشته کیست‌های کلدوکال را اغلب، به روش درناز خارجی و آسپیراسیون تخلیه می‌نمودند که به دلیل مرگ و میر بالا و خطر بروز کلانژیت کنار گذاشته شد. روش درناز داخلی کیست یا سیستودئونوستومی و سیستوژرۇنوستومی نیز به دلیل انسداد و تشکیل سنگ متعاقب عمل، کلانژیت‌های مکرر و افزایش خطر بروز کارسینوم و نیاز به جراحی مجدد نیز امروزه کنار گذاشته شده‌اند (۱۷-۱۲).

اکنون جراحی این کیست‌ها شامل بریدن و برداشتن کامل آنها در انواع ۱، ۲ و ۴ و متعاقب آن هپاتیکوژرۇنوستومی است که روش درمان انتخابی به شمار می‌رود. در این روش خطر انسداد مجرای و بروز کلانژیوکارسینوم کاهش پیدا می‌کنند (۱۸).

قبل از عمل جراحی، کلانژیوگرافی از طریق تعییه سوراخی در کیسه صfra یا کیست انجام می‌شود تا وضعیت آناتومیک کیست و ارتباط آن با پانکراس را نشان دهد (۱۵،۱۱).

* Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography (ERCP)

منابع:

- 1- Rogers TN, Woody H, Ramsden W, Wyatt JL, MD Stringer. Solitary liver cysts in children: not always so simple. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 333- 39.
- 2- Fitof S, Erden A, Boruban S. Magnetic resonance cholangiopancreatography of biliary system. *Clin Imag.* 2007; 31: 93-101.
- 3- Wiseman K, Buczkowski AK, Chung SW, Francoeur J, Schaeffer D, Scudamore CH. Epidemiology, presentation, diagnosis, and outcomes of choledochal cysts in adults in an urban environment. *Am J Surg.* 2005; 189 (5): 527-31.
- 4- Jordan PH Jr, Goss JA Jr, Rosenberg WR, Woods KL. Some considerations for management of choledochal cysts. *Am J Surg.* 2004; 187 (6): 790-95.
- 5- 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): 263-69.
- 6- Babbitt DP, Starshak RJ, Clemett AR. Choledochal cyst: a concept of etiology. *Am J Roentgenol Radium Ther Med.* 1973; 119 (1): 57- 62.
- 7- Hata Y, Sasaki F, Takahashi H, Tamura M, Ohkawa Y, Saji Y, et al. Surgical treatment of congenital biliary dilatation associated with pancreaticobiliary maljunction. *Surg Gynecol Obstet.* 1993; 176 (6): 581-87.
- 8- Trinidad-Hernandez M, Rivera-Prez VS, Hermosillo- Sandoval JM. Adult choledochal cysts. *Am J Surg.* 2007; 193 (2): 221-22.
- 9- Fieber SS, Nance FC. Choledochal cyst and neoplasm: a comprehensive review of 106 cases and presentation of two original cases. *Am Surg.* 1997; 63: 982-87.
- 10- Katyal D, Lees GM. Choledochal cyst: a retrospective review of 28 patients and review of the literature. *Can J.* 1992; 65: 584-88.
- 11- Kim SH, Lim JH, Yoon HK, Han BK, Lee SK, Kim YI. Choledochal cyst: comparison of MR and conventional cholangiography. *Clin Radiol.* 2000; 55 (5): 378-83.
- 12- Weyant MJ, Maluccio MA, Bertagnolli MM, Daly JM. Choledochal cysts in adults: a report of two cases and review of the literature. *Am J Gastroenterol.* 1998; 93: 2580-83.
- 13- Spitz L. Choledochal cyst. *Surg Gynecol Obstet.* 1978; 147: 444-52.
- 14- Jordan PH Jr, Goss JA Jr, Rosenberg WR, Woods KL. Some considerations for management of choledochal cysts. *Am J Surg.* 2004; 187 (6):790-95.
- 15- Howell CG, Templeton JM, Weiner S, Glassman M, Betts JM, Witzleben CL. Antenatal diagnosis and early surgery for choledochal cyst. *J Pediatr Surg.* 1983; 18 (4): 387-93.
- 16- Iwai N, Deguchi E, Yanagihara J, Iwai M, Matsuo H, Todo S, Imashuku S. Cancer arising in a choledochal cyst in a 12-year-old girl. *J Pediatr Surg.* 1990; 25 (12): 1261-63.
- 17- Kasai M, Asakura Y, Taira Y. Surgical treatment of choledochal cyst. *Ann Surg.* 1970; 172 (50): 844-51.
- 18- Fu M, Wang Y, Zhang J. Evolution in The treatment of choledochus cyst. *J Pediatr Surg.* 2000; 35 (9):1344-47.
- 19- Chijiwa K, Tanaka M. Late Complications after excisional operation in patient with choledochal cyst. *J Am Coll.* 1994; 179: 139-44.
- 20- Hata Y, Sasaki F, Takahashi H, Tamura M, Ohkawa Y, Saji Y, et al. Surgical treatment of congenital biliary dilatation associated with pancreaticobiliary maljunction. *Surg Gynecol Obstet.* 1993; 176 (6): 581-87.
- 21- Miyano T, Yamataka A, Kato Y, Segawa O, Lane G, Takamizawa S, et al. Hepaticoenterostomy after excision of choledochal cyst in children: a 30-year experience with 180 cases. *J Pediatr Surg.* 1996t ; 31 (10):1417-21.

Title: A case report of choledochal cyst in a 16 month infant

Authors: F. Salehi¹, MM. Hassanzadeh Taheri², H. Riyasi³

Abstract

Liver cysts in children are uncommon abnormalities which can now be easily diagnosed by means of modern technical diagnostic imaging and treated in due course. Choledochal cysts are rare congenital cystic dilatations of the biliary tract, which can involve the intra- or extrahepatic bile ducts. The estimated incidence in North America is 1: 150,000 live births. This infrequent anomaly occurs more commonly in Asian female infants. This article presents a rare congenital case of choledochal cyst. The patient is a 16 month female infant in Zahedan, who was taken to the pediatric ward of Ali ebne Abutaleb hospital by her parents. Her chief disorder was a progressive abdominal mass reported by her parents. In physical examination a palpable right upper quadrant abdominal mass was found; in the absence of jaundice and achromatic stool. Abdominal radiography showed a dilated extrahepatic duct and a sub-hepatic cystic mass with 110×85×97 mm dimensions and 400 cc volume, which was confirmed by abdominal MRI and MRCP techniques. The patient underwent an exploratory laparotomy, which revealed a type III choledochal cyst (choledochocoele). The cyst was resected completely and the biliary tract was bypassed. The patient was discharged while she was in good general condition and her following up showed no post -operative complications such as malignancy, stenosis, cholangitis and cholelithiasis.

Key Words: Choledochal cyst; Congenital; Infant; Biliary tract; Anomaly

Archive of SID

¹ Corresponding Author; Pediatrician; Birjand University of Medical Sciences. Birjand, Iran. forodsalehi@yahoo.com

² Assistant Professor, Department of Anatomy, Faculty of Medicine, Birjand University of Medical Sciences. Birjand, Iran.

³ Physician, Birjand University of Medical Sciences. Birjand, Iran.