

Safra Kesesi Agnesisi

THE AGENESIS OF GALLBLADDER

Hüseyin GÜLAY
Cahit ERTUNA

Genel Cerrahi Uzmanı, Gölcük Deniz Hastanesi, İzmit

Geliş Tarihi: 25 Şubat 1985

ÖZET

21 yaşındaki erkek hasta safra kesesi taşı hastalığını telkin eden bir aylık hikâye ile müra-caat etti. Kolesistografide safra kesesi gösterilemedi. Koledok kanalı normaldi. Karaciğer fonksiyon testleri ve kan, idrar tahlilleri normaldi. Hasta, dalmayan kese (koleaistitiz tanısı ile açıldı. Ameliyatta safra kesesi ve kese kanalı bulunamadı. Koledok ve tali kanallar normaldi. Hastanın ameliyat sonrası seyri normaldi.

Anahtar Kelimeler: Safra kesesi agenezi», .Küle-sistiti; İKulesistektomi,

SUMMARY

A 21 year old male presented with r.u.q. pain, nausea, vomiting of one month duration. History and clinical examination did not reveal any other pathological findings. The liver functions tests, hemogram and urinalysis were within normal limits. The cholecystogram did not outline the gallbladder and ductus cysticus. Ductus choledochus and pile ducts were otherwise normal.

The gallbladder and ductus cysticus was not identified in its lodge neither at any abnormal localizations The case therefore was diagnosed as a congenital absence of gallbladder.

Key Words: Agnesis of gallbladder, Cholecystitis, Cholecystectomy.

T K t ıp Bil Aras Dergisi C.4, s. İ-2,1986, 149-151

T-' Research Med Sr.i V. 4, N. 1-2,1986,149-151

Safra kesesi ve kese kanalının agenezisi nadir bir konjenital anomalidir. İlk defa 1701'de Lemery tarafından rapor edildikten sonra, literatürde yayınlanan vaka sayısı yaklaşık 200 olmuştur (3, 9, 13, 14).

Yayınlanan vakaların bir kısmını kolesistit tanısı veya bir başka nedenle yapılan laparatomilerde safra kesesi bulunmayan hastalar, diğer bir kısmını da otopsielerde safra kesesi bulunamayan kadavralar teşkil eder.

Bu yazımızda bilier kolik atakları nedeniyle başvuran, yapılan tetkiklerle safra kesesi gösterilemeyen, kolesistit tanısı ile ameliyat ettiğimiz ve gerçek konjenital safra kesesi agenezisi olduğuna inandığımız bir vakayı sunuyoruz.

VAKA TAKDİMİ

21 yaşındaki erkek hasta, bir aydır karın sağ üstü kadrındaki aralıklı şiddetli ağrı, bulantı ve bazan kusma yakınmaları ile hastanemiz iç hastalıkları bö-

lümüne başvurmuş, çektilen oral kolesistografide safra kesesinin görülmemesi üzerine, genel cerrahi konsültasyonu istenmişti. 17.8.1984 tarih ve 5194 protokol no ile servisimize yatırılan esmer, orta boylu ve normal yapıdaki hastanın fizik muayenesinde patolojik bulgu saptanmadı. Hemogram tam idrar tetkiki, böbrek fonksiyonları, karaciğer fonksiyon testleri ve akciğer grafisi normaldi. Tek ve çift doz olarak çekilen intravenöz kolangiografilerde safra kesesi gösterilemedi. Koledok imajı normal çapta görölüyordu.

18.9.1984'de kolesistit (dolmayan kesesi) tanısı ile ameliyata alındı. Sağ üst paramedian kası ile karına girildi. Eksplorasyonda karaciğer düzgün yü-zeyli, normal şekil ve büyüklükte bulundu. Karaciğerin ön alt yüzünde safra kesesi, kese kanalı ve kese yatağı yoktu. Çevrede yapışıklık yoktu. Her iki hepatic kanallar ve koledok kanalı duodenumun arkasına kadar gözden geçirildi. Koledok kanalı 7 mm çaplı, striktür veya nedbe yoktu. Palpasyon

ile taş tespit edilemedi. Safra kesesi karaciğerin sol lobu altında, falsiform ligament içinde ve retro-duodenal, retroperitoneal bölgelerde aranmasına rağmen bulunamadı. Diğer karın içi organları ve her iki böbrek normaldi. Elektif apendektomi yapıldı. Safra kesesi ve kese kanalı agenezisi olduğu kabul edilerek karın kapatıldı.

TARTIŞMA

Safra kesesi ve kese kanalı üç nım'lik embriyoda ön barsağın ön tarafında oluşan bir divertikülden gelişir. Bu divertikülün kranial tomurcuğu karaciğeri, kaudal tomurcuğu ventral pankreası, orta tomurcuğu da rekanalize olarak safra kesesi ve kese kanalını oluşturur. Bu tomurcuğun gelişmediği ve rekanalize olamadığı zaman safra kesesi ve kese kanalının agenezisi görülür (7,11).

Bu anomali ile birlikte karaciğer sağ lob agenezisi, hepatik kanal atrezisi, guadrat lob hipoplazisi gibi hepatobilier anomaliler % 26-43 oranında görülebilir (3, 4, 11). Daha nadir olmak üzere birlikte kardiak, renal, gastrointestinal, pulmoner ve iskelet anomalileri de bildirilmiştir (11,14).

Safra kesesi agenezisinin nedeni bilinmemektedir. Genellikle organogenezis yetersizliği olarak düşünülür. Literatürde bu konjenital defekün kalıtsal olabileceğini kuvvetle düşündüren makaleler vardır (6, 10, 14). Kobacker (6), bir ailenin iki üyesinde safra kesesi olmadığını kesin delillerle göstermiş, diğer beş üyesinde safra kesesini hiçbir semptomları olmadığı halde radyolojik tetkiklerle gösterememiştir. Nadeau (10); bir ailenin yine iki üyesinde kesin, on üyesinde tetkikle gösterilemeyen safra kesesi

agenezisi rapor etmiştir. Stercki ve arkadaşları (14), ameliyat ve intravenöz kolangiografi ile safra kesesi agenezisini gösterdiği bir hastanın babası ve 12 yaşındaki bir kızında oral kolesistografik tetkikle safra keselerini gösterememiştir.

Safra kesesi agenezisi 1956'da Monroe'nın topladığı 1.352.000 otopsi vakasından 181'inde (% 0.013; görülmüştür (1, 11). Allan ve Murrell'in makalesinde ise, 2451 kolesistektomi yapılan bir bölgede üç hastada (% 0.12) ispatlanmış safra kesesi agenezisi bildirilmektedir. Literatürde ameliyat vakalarında % 0.042, otopsilerde % 0.03 ile % 0.3 arasında insidanslar verilmektedir (5, 9,11).

Safra kesesi agenezisi olan hastaların % 23 ile % 64'ünde, yaşamları süresince bilier sistem semptomları gelişir. Bu semptomlar ile başvuran, kolesistografi ile safra kesesi görülemeyen ve kolesistit tanısı ile ameliyata alınan hastaların bir kısmında koledokolitiasis saptanırken (2, 9, 13), bir kısmında semptomları açıklayacak patolojik bulgu saptanamamakta ve çoğunda postoperatif dönemde aynı semptomlar devam etmektedir (1, 2,11,14).

Hastamız iki ay sonra kontrole geldiğinde eski semptomları yoktu. Koledok kanalı normal olan hastalarda, semptomlar muhtemel Oddi sfinkter disfonksiyonuna bağlı koledok içi basınç artmalarına ikincil olabilir. Bu hastalarda koledokolitiasis oranının yüksek oluşu da aynı nedenle açıklanabilir; ancak elimizde veya literatürde bunun kanıtı yoktur. Hastamızda koledok kanalının normal bulunması, 21 yaş gibi oldukça genç bir yaşta olmasına bağlanabilir. Literatürde de koledokolitiasis daha ileri yaşlarda bildirilmektedir (2,11, 12).

1. Allan S ami TA llurrell: Agensis of the gallbladder and cystic duct: A report of 3 cases. Br. J. Surg. Vol. 61 : 145-146, 1974.
2. Rose SM and RA Sastry: Agensis of gallbladder with choledocho-Colonic fistula. American Journal of Gastroenterology Vol. 78, No. 1, 34-35, 1983.
3. Dixon CF, AL Lichtman: Congenital absence of the gallbladder. Surgery 17 : 11-13, 1945.
4. Flannery MG and MP Coster: Congenital abnormalities of gallbladder. International Abstracts of Surgery, 103 :439, 1956.
5. Klein RL, WE Loughry: Agensis of the gallbladder and its operative management. The American Surgeon, 38 : 117-118, 1972.
6. Kobacker JL, et al.: Congenital absence of the gallbladder. A possible hereditary defect. Annals of Internal Medicine, 33 : 1008-1012, 1950.
7. Lawrence WW, E Dunghy: Current Surgical Diagnosis and Treatment, 5th ed., Eange, p. 475, 1981.
8. Mann AS, et al.: Charcof's intermittent fever and choledcholithiasis and congenital absence of the gallbladder. Ochsner Clin. Rep. 3 : 302-305, 1957.
9. Martinez LO and J Mejia: Chlonagiographic findings in agensis of the gallbladder. Southern Medical Journal Vol. 70, No. 7 : 881-882, 1977.
10. Nadeau LA, et al.: Hereditary gallbladder agensis: Twelve cases in the same family. J. Maine Med. Assoc. 63 : 14, 1972.
11. Nghiem DD and RC Read: Agensis of the gallbladder and congenital lumbar hernia. Southern Medical Journal Vol. 72, No. 9 : 1151-1153, 1979.
12. Pines B, DM Grayzel: Congenital absence of the gallbladder and cystic duct. Archives of Surgery, 77: 171-174, 1958.

13. Sachdeva HS, et al.: Agenesis of the gallbladder. Report of two cases. *The American Surgeon*, 41:109-110, 1975.
14. Sterchi JM, et al.: Agenesis of the gallbladder. An inherited defect. *Southern Medical Journal*, Vol. 70, No. 4 : 498-499, 1977.
15. Vanderpool D, et al.: Congenital absence of gallbladder, *The American Surgeon*, 30 : 324-330, 1964.
16. Wysong CB, RJ Gorten: Intrahepatic gallbladder, *Southern Medical Journal*, Vol. 73, No. 6:825-826, 1980.