

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



PL Sözel Sunum

Hepatobilier ve Pankreas Patoloji

PL056(373)

Karaciğer Nakli Yapılmış Crigler Najjar Hastalarının Klinik Bulguları ve Eksplant Karaciğer Histopatolojisi

Zeren Barış¹, Gonca Özgün², Figen Özçay¹, Mehmet Haberal³

¹ Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji, Hepatoloji Ve Beslenme

² Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji

³ Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Genel Cerrahi, Transplant Cerrahisi

Amaç: Crigler Najjar sendromu, bilirubin glukuronidasyonun bozulmasına bağlı, indirek bilirubin yüksekliği ile seyreden genetik bir hastalıktır. Daha önceleri bu hastalıkta, karaciğer parankiminin yapısal ve histolojik olarak tamamen normal olduğu düşünülmeyle birlikte, son dönemlerde hastalarda klinik olarak sessiz fakat histopatolojik olarak ciddi fibrozis bulgularına rastlanmaktadır. Bu durum tedavi şekli ve zamanlamasında önem arz etmektedir. Başkent Üniversitesi Hastanesi'nde 2001-2017 yılları arasında Crigler Najjar hastalığı nedeniyle karaciğer nakli yapılmış pediatrik olgularımızı değerlendirdik.

Gereç ve Yöntem: Hastaların klinik ve laboratuvar bulguları ve eksplant karaciğerin histopatolojik bulguları kaydedildi.

Bulgular: Beşi kadın (%71.4) olmak üzere toplam 7 hasta vardı. Hastaların ortalama yaşları $5 \pm 7,1$ yaş (0,2-17,5yaş). Karaciğer nakli öncesi bakılan karaciğer fonksiyon testleri: total bilirubin: $31,28 \pm 7,3$ mg/dL (20,7-43,3mg/dL), direk bilirubin: $1,39 \pm 1,19$ mg/dL (0,46-3,93 mg/dL), AST: 174 ± 330 U/L (24-922 U/L), ALT: 79 ± 88 U/L (19-276 U/L), GGT: 67 ± 53 U/L (27-184 U/L), ALP: 569 ± 327 U/L (115-1055 U/L) bulundu. Hastalar nakil öncesi ortalama 11 ± 3 saat (8-16 saat) fototerapi (6/7 hasta), fenobarbital (5/7 hasta), kolestiramin (3/7 hasta) tedavileri almaktaydı. Bir hastada nakil öncesi bilirubin seviyelerini düşürmek için plazmaferez uygulandı. Hastaların nakil sırasında ortalama vücut ağırlıkları $20,9 \pm 19,6$ kg'dı (6,7-58kg). Crigler-Najjar tip 1 ile uyumlu UGT1A1 geni homozigot mutasyonu olan bir hastada siroz bulguları vardı. Bu hastaya nakil öncesi sadece ursodeoksikolik asit ve kolestiramin tedavisi verilmişti, nörolojik fonksiyonları normaldi.

Eksplant karaciğer histopatolojik bulgularına bakıldığında, 5 hastada hafif hepatokanaliküler kolestaz izlendi. Sirotik hastanın safra duktusları dilate, safra tıkaçları mevcuttu ve belirgin duktuler ve vasküler proliferasyon görüldü. Sirozu olmayan bir diğer hastada hafif portoportal köprüleşme izlendi. Bu hastada da hafif duktuler proliferasyon bulguları saptandı. Beş hastada portal alanlarda lenfomononukleer hücrelerin oluşturduğu yangı izlendi. Üç hastanın hepatositlerinde balon hücre dejenerasyonu mevcuttu. Bir hastada yaygın mikroveziküler yağlanma saptandı.

Sonuç: Crigler Najjar hastalığının ağır formları, karaciğer nakli ile başarılı bir şekilde tedavi edilebilmektedir. Bilirubin dışındaki diğer karaciğer fonksiyon testlerinde de hafif yükselmeler saptanabilmektedir. Karaciğer eksplant histopatolojik incelemesinde ilginç olarak kolestatik değişiklikler

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



ile portal/parankimal inflamasyon ve fibrozis bulguları görülebilmektedir.

Anahtar Kelimeler : Crigler Najjar hastalığı, karaciğer nakli, karaciğer histopatolojisi