

انسداد مجاری صفراوی (Biliary atresia)

الف . تعریف :

این بیماری یک مشکل مزمن و پیشرونده کبدی است که در بدو تولد ظاهر می گردد. لوله های صفراوی داخل و خارج کبدی، مجاری صفراوی نامیده میشوند و به طور طبیعی به ماده تولید شده توسط کبد، یعنی صفرا اجازه می دهد تا به داخل روده برود. صفرا در هضم مواد غذایی نقش دارد و باعث دفع مواد زائد از کبد به داخل روده نیز می شود .

در انسداد صفراوی ، مجاری صفرا که داخل و خارج کبد قرار دارند بسته می شوند . هنگامی که صفرا قادر به ترک کبد و ورود به مجاری صفراوی نباشد از یک سو اعمال طبیعی و حیاتی برخی دستگاههای بدن دچار مشکل می شود و از سوی دیگر با انباشته شدن صفرا در کبد وارد خون شده و پوست بدن نوزاد به رنگ زرد در می آید .

این بیماری تهدید کننده حیات است و بدون درمان کشنده می باشد.

علت این بیماری کاملاً شناخته نشده است اما به نظر نمی رسد که ژنتیک نقشی داشته باشد.

ب . علائم :

بچه هایی که با انسداد مجاری صفراوی متولد می شوند در بدو تولد سالم به نظر میرسند .

بیشتر اوقات علائم در طی ۲ هفته تا ۲ ماه اول زندگی بروز می کند که عبارتند از :

۱ . زردی

۲ . ادرار تیره

۳ . مدفوع روشن

۴ . شکم برآمده

۵ . کاهش وزن

زردی معمولاً اولین علامت و گاهی تنها علامت بیماری کبدی است که بدلیل سطح بالای بیلی روبین در سیستم گردش خون ایجاد می شود .

ج . تشخیص :

ابتدا شرح حال پزشکی و معاینه توسط پزشک صورت گرفته ، سپس یک سری اقدامات اضافه مثل آزمایشات خونی ، سونو گرافی شکم و اسکن کبد و مجاری صفراوی جهت تشخیص انسداد مجاری انجام می گیرد. اما تشخیص قطعی به کمک بیوپسی صورت می گیرد که یک نمونه از کبد بچه برداشته می شود و مورد بررسی آسیب شناسی قرار گرفته و تشخیص انسداد مجاری صفراوی قطعی می شود .

د . درمان :

انسداد مجاری صفراوی یک مشکل برگشت ناپذیر است . هیچ درمان دارویی برای باز کردن مسیر بسته شده یا باز کردن مسیر جدید وجود ندارد . بعد از اینکه مشکل اتفاق افتاد دیگر درمان پذیر نیست . اما دو روش جراحی متفاوت انجام می شود تا به بچه ای که انسداد مجاری صفراوی دارد کمک کند تا زندگی با کیفیت بهتری داشته باشد.

این روشها عبارتند از :

۱. کازایی پورتو انتروستومی:

در صورتی که انسداد مجاری در خارج کبد است، پیوند روده باریک با ناف کبد (محل خروج لوله های صفراوی) انجام می گیرد. که از طریق این عمل مسیر تخلیه صفرا مستقیماً به روده میسر می گردد. اگر این کار قبل از ۸ هفتگی صورت گیرد سلامت کلی را برای چند سال به کودک بر می گرداند. در صورتی که بقایایی از مجاری صفراوی خارج کبدی وجود داشته باشد این عمل راحتتر صورت می گیرد .

۲. پیوند کبد :

در صورتی که اشکال در مجاری صفراوی داخل کبدی باشد و یا عمل با روش اول موفقیت آمیز نباشد کبد آسیب دیده باید برداشته شود و یک کبد یا قسمتی از یک کبد جدید جایگزین آن می شود . بعد از جراحی، کبد جدید شروع به کار می کند. اما بعد از پیوند بچه نیاز به دارو هایی دارد که مانع پس زدن پیوند شود. و کودک مکرراً باید تحت نظر پزشک معالج باشد.

ه . تغذیه کودک مبتلا به انسداد مجاری صفراوی:

تغذیه این بیماران قبل از اینکه تحت عمل جراحی قرار گیرند مشکل است . چون صفرا کافی به روده ها نمی رسد و هضم مواد غذایی به سختی صورت می گیرد. همچنین به علت عملکرد نامناسب کبد دفع پروتئین و ویتامین در این بیماران وجود دارد. به همین دلیل کودک باید رژیم غذایی خوب و متعادل دریافت نماید که این رژیم باید غنی از ویتامین و تری گلیسرید با زنجیره متوسط که برای هضم نیاز به صفرا ندارد ، باشد . در ضمن بایستی از مصرف مایعات پرکالری (بسیار شیرین) خودداری شود. به همین دلیل کودک باید تحت نظر متخصص تغذیه قرار گیرد. بعد از عمل جراحی رژیم غذایی کودک به سمت رژیم غذایی معمولی بر میگردد ، اما هنوز ممکن است نیاز به ویتامین بیشتری وجود داشته باشد. بدین منظور باید با پزشک مشورت شود.