

Epeút atresia

Dr. Tornynos Szabolcs

SZTE ÁOK Gyermekklinika Gyermeksebészeti Osztály

Az epeút atresia az epeelvezető rendszer obstruktív állapota, mely újszülöttkori sárgaságot okoz. Ez az elzáródás egy progresszív, obliteratív folyamat eredménye, melynek kiterjedése változó, etiológiája ismeretlen.

Incidenciája: 1 : 10 000 – 15 000. Lánysecsemőkön némileg gyakoribb. Faji predilekció nem ismeretes.

Those who have enthusiasm have no controls.

Those who have controls have no enthusiasm

| | | |
|--|------|---------------|
| Az epeút atresia ismertté válása óta a | 1891 | Thomson |
| gyógyítási próbálkozásokat ez a | 1916 | Holmes |
| szkepticizmus lengi át, miszerint aki | 1928 | Ladd |
| lelkesedik az nem uralja a kórképet. | 1959 | Kasai, Suzuki |
| Aki uralja a képet az nem lelkesedik | 1963 | Starlz |

Történeti áttekintés

Thomson írta le a kórképet 1891-ben.

1916-ban Holmes feldolgozta az addig leközölt eseteket átfogó munkájában, és rendszerezte korigálható és nem korigálható típusba. Ez megfelel az extra- és intrahepatikus formának.

1928-ban Ladd végezte az első sikeres korrekciós műtétet.

Bill, Brennon és Huseby az 1927 és 1970 között eltelt 40 éves időszak alatt csak 52 sikeresen operált és leközölt esetet tudott az irodalomból összeszedni.

Az epeút atresia úgynevezett nem korigálható típusával sújtott betegek hosszú, reménytelen korszaka után 1957-ben vezette be Kasai munkatársaival a májkapu – enterostomiát.

Kasai eredményei alapján a portoenterostomia elterjedt, bár eleinte szkepticizmussal fogadták az eljárást. Jelenleg az úgynevezett nem korigálható típusú epeút atresia legelfogadottabb kezelési eljárása.

Starzl 1963-ban vezette be a májtranszplantációt, mely egy lehetőség azoknak a betegeknek akiknél a hepato-portoenterostomia sikertelennek bizonyult.

A biliaris atresia kezelésében e két utóbbi lehetőség – hepato-portoenterostomia és májtranszplantatio alkalmazása új korszak kezdete.

Tünetek

Sárgaság az epeút atresia kardinalis jele, általában az újszülöttkori sárgaságot követi, de röviddel a születés után is megjelenhet. Nem szokatlan a se. bilirubin szint fluktuációja.

Agyagszerű széklet.

Legtöbb esetben a meconium színe normális.

A Japan Biliaris Atresia Register 1989-ben készült kimutatása szerint a betegek 60% - a sárga vagy világos sárga székletet ürít születése után egy ideig.

Sötétbarna vizelet.

Hepatomegalia – fokozatosan alakul ki, az epepangás – fibrosis előrehaladtával tapintata egyre induráltabb. Idővel splenomegalia is kialakul.

A születés utáni néhány hónapban a beteg növekedése, aktivitása normálisnak tűnik, később kifejlődik a malnutritio, anaemia, fejlődésben való visszamaradottság a zsírsban oldódó vitaminok malabsorptioja miatt, majd kifejlődik a májcirrhosis. Kezelés nélkül májdecompensatio, oesophagus varix vérzés és/vagy infectio vezet a beteg halálához. Az átlagos kezelés nélküli túlélés 19 hónap.

Diagnózis

Vérkémi vizsgálatok: hyperbilirubinaemia – 20% fölötti conjugált frakció kóros. Ha egy icterusos csecsemő acholiás székletet ürít, sötét a vizelete és nagy, tömött tapintatú a mája – a biliaris atresia alapos gyanúja felmerül. A szokványos májfunkciós próbák egyedül nem diagnosztikusak. Se lipoproteinX hiánya kizárja az epeút atresiát.

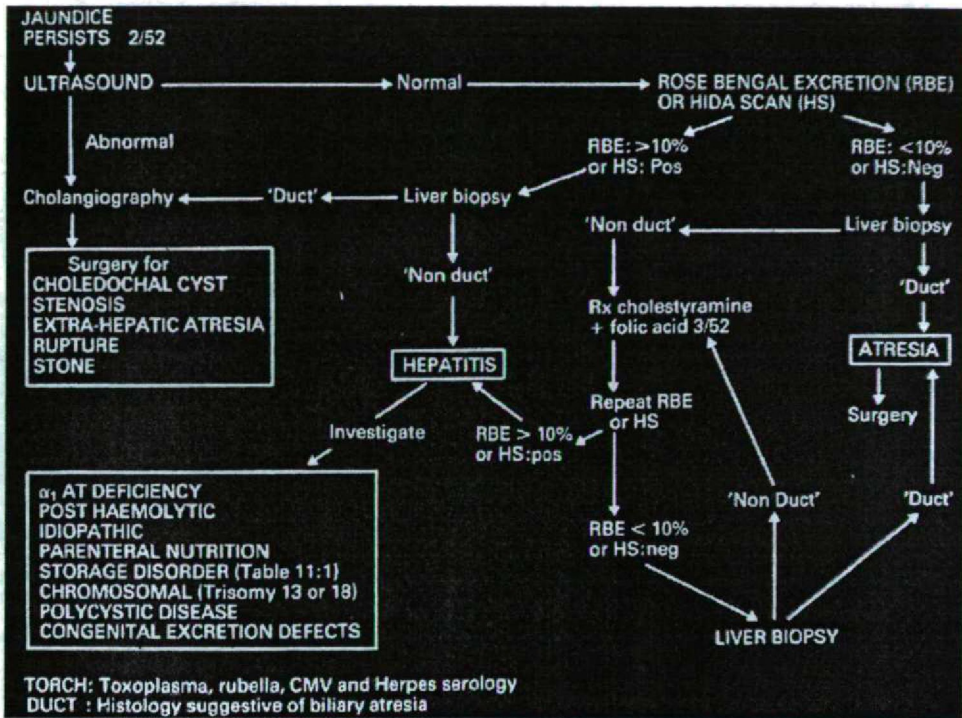
Duodenum nedv vizsgálata: nincs benne epe.

Tünetek

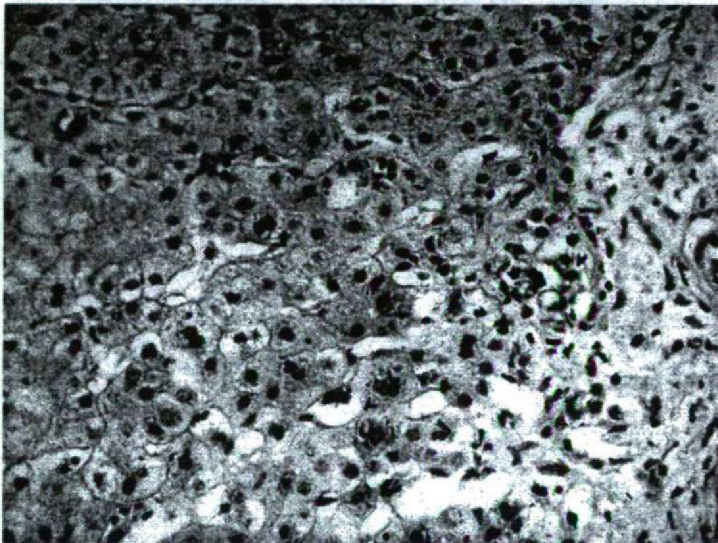
Icterus
agyagszerű széklet
sötétbarna vizelet
hepatomegalia

Diagnózis

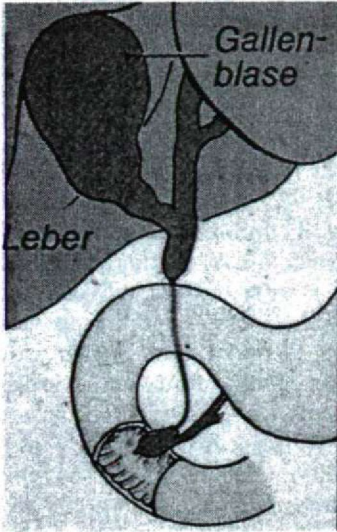
Vérkémi vizsg.
Duodenum nedv vizsg.
UH
HIDA
ERCP
Laparoscopia
PTCG



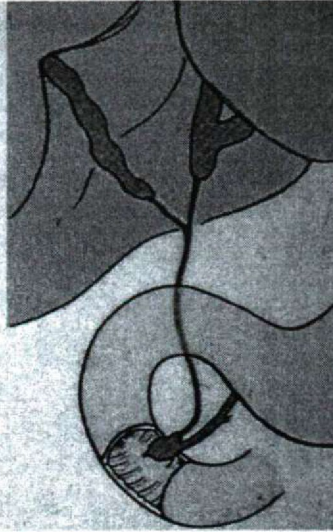
A kivizsgálás algoritmusának lényegét az ultrahang vizsgálat, bengál vörös kiválasztás vagy HIDA SCAN vizsgálat képezi az epeút atresia diagnózisának megállapításában.



A májbiopsia epepangást, periportalis kereksejtes beszűrődés képét mutatja.

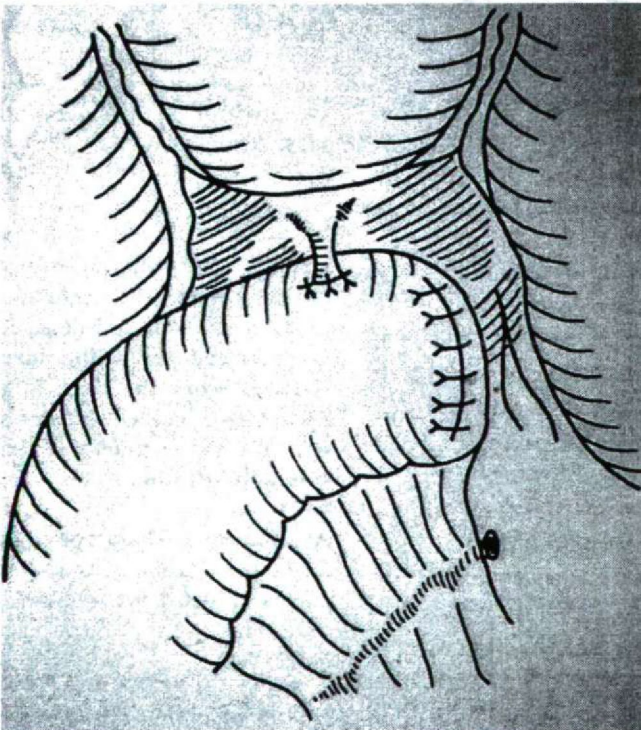


Atresie des
Ductus
choledochus



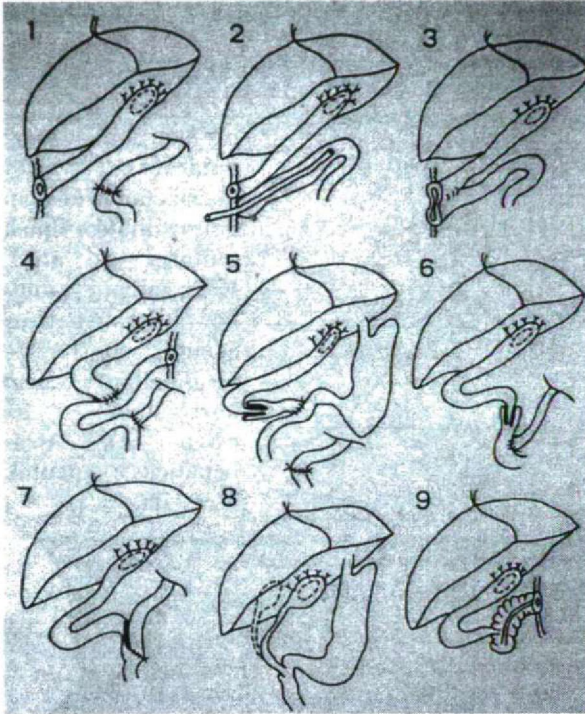
Intra- und extra-
hepatische Atresie

A korábbi meghatározás szerint korrigálható és nem korrigálható típust mutatja az ábra. Korrigálható amikor extrahepaticus epeutak egy része megtalálható, a nem korrigálható az extra- és intrahepaticus epeutak atresiája



*Schema of
hepaticojejunostomy in
correctable type of BA.*

Az extrahepaticus korrigálható típusú atresia esetén alkalmazható hepaticojejunostomia vázlatos ábrázolása



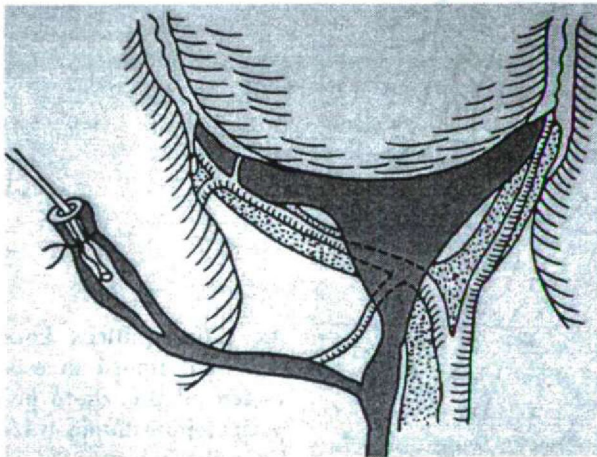
Biliary atresia

Modifications of the hepatic portoenterostomy operation.

(1) Complete diverted external stoma (Sawaguchi); (2) Witzel-type stoma (Suraga II); (3) Mikulicz-type stoma (Lilly and Altman); (4) double Roux -en-Y method (Kasai); (5) interposition of conduit with intussuscepted-type valve (Tanaka and Satomura); (6) long Roux-en-Y with intussuscepted-type (Nakajo); (7) long Roux-en-Y with spur valve (Zhang); (8) hepatic portocholecystostomy (Kasai); and (9) ileocolic conduit (Endo).

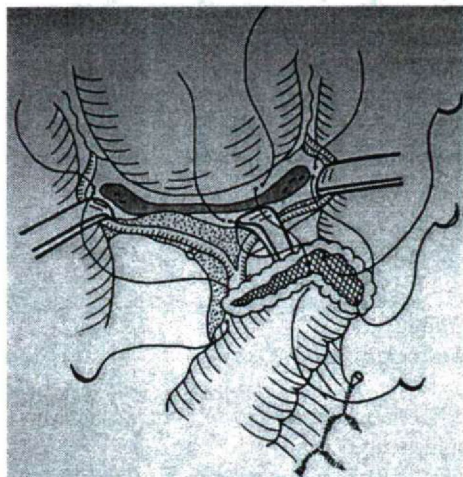
Az úgynevezett nem korrigálható, tehát intra-hepaticus epeút atresia műtéti megoldása a hepato-

portoenterostomia, melynek különböző változatai látszanak az ábrán. A jelenleg leggyakoribb műtéti eljárás a Kasai (4) és az (5) Tanaka és Satomora szerinti műtéti megoldás. Mindkettő műtéti megoldás lényege a Roux-Y kacs májkapuhoz való varrása, a Tanaka módosítás szerint a vékonybél kacsba visszaáramlást akadályozó nyálkahártya billentyű készítésével.



Hepatic protojejunostomy (step 1.) After the occlusion of the extrahepatic bile duct is confirmed, the gallbladder is freed from the liver and dissection is advanced along with the cystic duct and the common bile duct.

A műtéti feltáráskor ha találunk részben elzáródott ductus cysticust azt feltöltjük: tisztázandó az elzáródás pontos helye



Hepatic protoje-junostomy (step 5.) End of the intestine is anastomosed around the transected end of the fibrous cone. Stitches must not be placed on the transected surface of the fibrous cone.

Amennyiben nincs külső nyitott epeút, a hepato-portojejuno-stomia műtéti megoldása során a Roux kacs proximális végével úgy képzünk anastomosist, hogy a májkapuban található fibrosus lemezt eltávolítva annak széléhez varrjuk a bélkacsot.

Szövődmények

| | | |
|---------------------|-----------|--|
| Cholangitis | 2-18 hó | antibiotikum szteroid |
| Vitaminhiány | 6 hó-3 év | A, D, E, K vitaminpótlás |
| Portális hypertónia | 1-2 év | Szklerotherápia Art. lienalis embolizáció |
| Májelégtelenség | < 2 év | Májtranszplantáció |

A vitaminpótlás mellett fontos a speciális tápszer, például Generaid Plusz adása

A műtét utáni eredmények:

A 10 éves túlélés azon betegek esetében akik a műtét előtt 60 napnál fiatalabbak voltak, a 68 %, azon betegek esetében akik 70-90 napnál vagy még idősebbek voltak a műtét időpontjában a túlélés 39-33-15 %.

Az USA és Kanada Biliáris Atresia Regisztere szerint 1976-89-ig operált 670 beteg 5 és 10 éves túlélése 48 és 30%.