

الف: تعریف

این بیماری یک مشکل مزمن پیشرونده کبدی است که در بدو تولد ظاهر می‌گردد. لوله‌های صفراوی داخل و خارج کبدی، مجاری صفراوی نامیده می‌شوند و به‌طور طبیعی به ماده تولید شده توسط کبد، یعنی صفرا اجازه می‌دهد تا به داخل روده برود. صفرا در هضم مواد غذایی نقش دارد و باعث دفع مواد زائد از کبد به داخل روده نیز می‌شود. در انسداد صفراوی، مجاری صفرا که داخل و خارج کبد قرار دارند بسته می‌شوند. هنگامی که صفرا قادر به ترک کبد و ورود به مجاری صفراوی نباشد از یک سوء اعمال طبیعی و حیاتی برخی دستگانه‌های بدن دچار مشکل می‌شود و از سوی دیگر با انباشته شدن، صفرا در کبد وارد خون شده و پوست بدن نوزاد به رنگ زرد در می‌آید. این بیماری کاملاً شناخته نشده است اما به نظر نمی‌رسد که ژنتیک نقشی داشته باشد.

ب: علائم

بچه‌هایی که با انسداد مجاری صفراوی متولد می‌شوند در بدو تولد سالم به نظر می‌رسند. بیشتر اوقات علائم در طی ۲ هفته تا ۲ ماه اول زندگی بروز می‌کند 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 به دلیل سطح بالای بیلی روبین در سیستم گردش خون ایجاد می‌شود.

ج: تشخیص

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

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 می‌شود تا به بچه‌ای که انسداد مجاری صفراوی دارد کمک کند تا زندگی کیفیت بهتری داشته باشد.

این روش‌ها عبارتند از:

۱. کازایی

در صورتی که انسداد مجاری در خارج کبد است، پیوند روده باریک با اتصال مجاری صفراوی به روده کوچک انجام می‌گیرد که از طریق این عمل مسیر تخلیه صفرا مستقیماً به روده میسر می‌گردد. اگر این کار قبل از ۸ هفتهگی صورت گیرد سلامت کلی را برای چند سال به کودک برمی‌گرداند.

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 قسمیتی از یک کبد جدید جایگزین آن می‌شود. بعد از جراحی، کبد جدید شروع به کار می‌کند، اما بعد از پیوند بچه نیاز به داروهایی 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 صفراوی کافی به

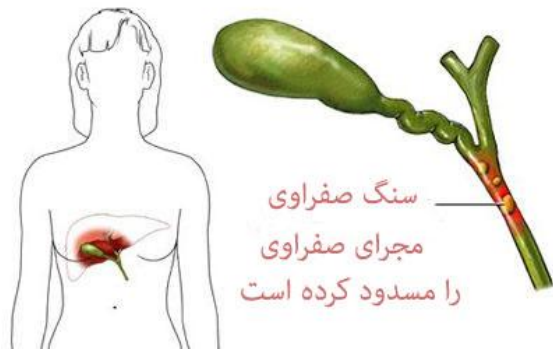


فونی

مرکز آموزشی درمانی نمازی
واحد آموزش ضمنی فرمت

انسداد مجاری

صفراوی



PT-HO-31

گردآوری: فرزانه ممدی، میتریا کاظمیان نسب نسری غلامی

نژاد، زهرا ریسمان

اسماء دهقانی، پریسا جان قربان کارشناس پرستاری

بازیچی: اشرف معمارزاده کارشناس ارشد NICU

استاد علم: دکتر علیرضا شمسایی فر متخصص جراحی-فلوشیپ

بهبود اعضا

۱۳۹۵

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 پر کالری (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 می گردد، اما هنوز ممکن است نیاز به ویتامین بیشتری وجود داشته باشد. بدین منظور باید با پزشک مشورت شود.

منابع:

1. www.pezeshkienovin.blogfa.com
2. www.pubmed.com
3. Transplantation of liver, 2th Edition, Busuttil and Kintmalm