الفصل الثاني والأربعون

انسداد القناة الصفراوية

Biliary Atresia

التعريف
(Definition)

إن انسداد القناة الصفراوية (Biliary atresia)(BA) عبارة عن أحد أمراض القناة الصفراوية المتطور مجهول السبب الذي يؤثر على القنوات الصفراوية الخارجية والداخلية للكبد والذي يحدث خلال الأسابيع الأولى من الحياة.

معدل الحدوث
(Incidence)

إن انسداد القناة الصفراوية (BA) عبارة عن حالة متقطعة قدر حدوثها على المستوى العالمي بحوالي ١/١٢٠٠٠- ١٥٠٠٠ من المواليد. وتم وصفها بشكل فردي في الحمل في توأم وثلاثة أطفال بأنه ليس لها نموذج موسمي. عادةً ما يولد الأطفال بنهاية فترة حمل كاملة دون غلبة بين الجنسين.

الأنواع
(Types)

هناك ثلاثة أنواع مجهرية من انسداد القناة الصفراوية :

- النوع الأول، يؤثر على الجزء القاصي (Distal) من القناة الصفراوية المشتركة.
- النوع الثاني، يؤثر على القناة الكبدية والقناة المشتركة للصفراء والمرارة.
- النوع الثالث، يؤثر على القنوات الكبدية اليمنى واليسرى والمرارة.

يعاني ما يتراوح من ١٠ إلى ٢٠٪ من المرضى المصابين برتق القناة الصفراوية بتشوهات خلقية أخرى، بما فيها تشوهات طحالية (انعدام الطحال، تعدد الطحال، طحال مفصص)، انقلاب الأمعاء الكامل أو الجزئي وتوسط الكبد، استدارة الأمعاء والوريد الأجوف السفلي الرتقي والوريد البابي قبل الاثنا عشر والعيوب القلبية الخلقية. قد يمثل هؤلاء الأطفال الذين يعانون من متلازمات مجموعية فرعية لسببيات المرض، والتي أطلق عليها اسم متلازمة التشوه الطحالي وانسداد القناة الصفراوية (BASM) بسبب التواجد الدائم لأمراض الطحال.

الإمراض
(Pathogenesis)

إن سبب انسداد القناة الصفراوية (Biliary atresia) غير معروف. وهناك شك في أن العديد من الفيروسات تتسبب في إثارة استجابة الالتهابية في هذه الحالة، بما فيها الفيروسة الريوية والفيروسة العجلية من النوع C والفيروس المضخم للخلايا (CMV) وفيروس الورم الحليمي البشري (HPV) والفيروس الهربسي البشري من النوع ٦ (HHV6). من الممكن أن يمثل انسداد القناة الصفراوية (Biliary atresia) طريقاً نهائياً متعلقاً بالنمط الظاهري لإصابة الكبد الوليدي الناتج عن أسباب متعددة، بما في ذلك عوامل نمائية، عدوائية ووعائية، والتي قد تحدث أثناء فترة الحمل أو خلال الأسابيع

العديدة الأولى من الحياة. ومن المهم أيضًا التفكر في أن التفاعل الشاذ للمناعة المضيفة قد يلعب دورًا في هذه الحالة، خاصة في فترة الطفولة المبكرة.

المظاهر السريرية
(Clinical presentation)

هناك العديد من السمات السريرية التي يتميز بها معظم الأطفال المصابين برتق القناة الصفراوية والتي لا يمكن تمييزها عن غيرها من أسباب فرط اليرقان المقترن في الطفولة. تتضمن هذه الأسباب اليرقان والتضخم الطفيف في الكبد والطحال والتبول غامق اللون والغائط شاحب اللون، والذي قد يتضمن في البداية بعض الصباغ. تشير فحوصات الدم إلى ارتفاع معين في اليرقان (المباشِر) المقترن وناقلة الأمين وغاما غلوتاميل ترانسبيبتيداز والفسفاتاز القلوية. نادرًا ما يتم اكتشاف علامات الاستسقاء أو العلامات الجلدية التي تشير إلى مرض كبدي مزمن. يستجيب الاعتلال الخثري، إن وجد، في الحال لفيتامين K الذي يتم إعطاؤه عن طريق الوريد. قد تكون الحالة العامة الجيدة الأولى واكتساب وزن ملائم في الأطفال المصابين برتق القناة الصفراوية مضللاً غالبًا، مما يؤدي إلى إحالة متأخرة لمراكز متخصصة.

التشخيص
(Diagnosis)

قد يقوم أخصائي تخطيط الصدى بالإشارة إلى وجود انسداد في القناة الصفراوية عن طريق إظهار وجود أو عدم وجود مرارة على شكل غير منتظم. تعد عينة الكبد عن طريق الجلد والتي يتم أداؤها بمهارة تحت تخدير موضعي باستخدام تقنية منغيني عملية تشخيصية لنحو ٩٠٪ من الحالات. تتضمن السمات المرضية لرتق القناة الصفراوية توسع السبل البابية، ركوداً صفراوياً، تلف القناة الصفراوية وارتدافاً

مصحوباً بدرجات مختلفة من التليف المتزايد. وقد يستلزم استخدام منظار القنوات المرارية والبنكرياسية الرجوعي(ERCP) في الحالات الغامضة.

العلاج
(treatment)

إذا لم يتم علاج انسداد القناة الصفراوية (Biliary atresia) فقد يؤدي ذلك إلى إعاقة تامة للصفراء، تليف كبدي والموت في الطفولة. يتم علاج انسداد القناة الصفراوية (Biliary atresia) عن طريق التدخل الجراحي. ويلي الاستئصال التام للقناة الصفراوية الانسدادية إعادة المفاغرة باستخدام ٤٠سم من أمعاء المريض لتشكيل عروة تفاغر معوي على شكل Y والتي تقوم بوصل القنوات الصفراوية الحية عند سطح الكبد الذي تم استئصاله بالجراحة مع المعي الصائم الداني (مفاغرة بابية معوية أو إجراء كازاي). ونظرًا للطبيعة المتفاقمة لانسداد القناة الصفراوية (Biliary atresia)، يكون للعمليات الجراحية المبكرة فرص أفضل في تأسيس التدفق الفعال للصفراء. وقد يحصل ٥٠٪ إلى ٦٠٪ من المرضى على عمليات جراحية ناجحة، والتي تنهي تمامًا على اليرقان وتتفادى عملية زرع الكبد على المدى القصير؛ ولم يعاني ١١٪ من الأطفال الذين تم إجراء جراحة لهم في مركز متخصص من علامات سريرية تشير إلى وجود مرض كبدي بعد مرور ١٠ سنوات من المتابعة.

يتلقى المرضى الذين تم معالجتهم بالتدخل الجراحي مضادات حيوية كعلاج وقائي لتقليل احتمالية حدوث عدوى تصاعدية من الأمعاء ومكملات الفيتامين القابلة للذوبان في الدهون طويلة المدى. يتم مراقبة تطور فرط ضغط الدم البابي (Portal hypertension) والإمداد الدموي إلى الكبد عن طريق دراسات دوبلر التي تتم عن طريق التصوير المنتظم بالموجات فوق الصوتية.

يجب أن تكون عملية زرع الكبد (Liver transplantation) في المرضى الذين يعانون من انسداد القناة الصفراوية عملية تكميلية للمفاغرة البابية المعوية Kasai . ويجب أن تتم عملية الزرع الأولية للأطفال الذين يعانون بالفعل من تليف غير معوض بسبب تأخر التشخيص.

المضاعفات

(Complications)

ما يلي المضاعفات الرئيسية لرتق القناة الصفراوية (Biliary atresia):

- التهاب الأقنية الصفراوية الصاعد (Ascending cholangitis).
- فرط ضغط الدم البابي (Portal hypertension).
- فشل كبدي تخليقي.
- اعتلال دماغي مزمن.
- المتلازمة الكبدية الرئوية.

يساهم التدبير العلاجي الناجح لهذه المضاعفات باستخدام الوسائل القياسية مثل المضادات الحيوية التي يتم تناولها عن طريق الوريد أو الاستشراط ومعالجة دوالي المريء بالتصليب، إذا لزم الأمر، في تحسين النتائج على المدى الطويل.

تطور المرض

(Prognosis)

سوف يحتاج من ٢٠ إلى ٣٠٪ تقريبًا من الأطفال الذين تم معالجتهم بالتدخل الجراحي إلى زرع كبد خلال العامين الأولين من الحياة. من ناحية أخرى يعاني من ٢٠ إلى ٣٠٪ من الأطفال من مرض كبدي مزمن قد يتطلب زرع كبد فيما بعد في مرحلة

obeikandl.com

الطفولة، خاصة في مرحلة ماقبل البلوغ. قد تحتاج مجموعة صغيرة غير معروفة من الناجين إلى إجراء عملية زرع كبد في مرحلة البلوغ. يوفر كل من التدبير العلاجي الجراحي الطبي المشترك مع المفاغرة البابية المعوية لكازاي kasai وزرع الكبد البقاء لفترة طويلة مع حياة تتميز بصحة جيدة لحوالي ٩٥٪ من المرضى الذين تم معالجتهم في مراكز متخصصة.

obeikandl.com