

SEMMELWEIS EGYETEM GYERMEKGYÓGYÁSZATI KLINIKA
BÓKAY UTCAI RÉSZLEG

A baba nem beszél – de a színe beszédes!

BILIARIS ATRESIA

*Háziorvosoknak
szóló tájékoztató*



Mi az a biliaris atresia?

A biliaris atresia az epeutak gyulladásos elzáródása miatt kialakuló progresszív májbetegség, amely az epeúti elfolyási zavar (obstructio) miatt rövid időn belül krónikus májelégtelenséghez, cirrhosishoz vezet. Évente átlagosan 6-7 újszülöttet érint Magyarországon, de kis számuk ellenére, ezen betegek gondozása, gyakori kórházi kezelése, súlyos szövődményeik ellátása (visszatérő cholangitisek, portalis hipertensio, nyelőcsővaricositas) terhet ró az érintett családokra és az egészségügyi ellátórendszerre.



Ez a betegség a leggyakoribb oka a csecsemőkori májtranszplantációnak. A korai felismerés kulcsfontosságú, mivel az időben végzett Kasai-műtét (hepatoporto-enterostomia) hosszú távon javítja a betegek életkilátásait.

Tünetek – mikor gyanakodjunk?

A biliaris atresia tünetei már az első hetekben jelentkezhetnek. A következő jelekre különösen figyelni kell:

Elhúzódó sárgaság (icterus)

Fiziológiás esetben az újszülöttkori sárgaság 1-2 héten belül megszűnik. Ha 2-3 hetes korban még mindig fennáll, vagy erősödik, további vizsgálat szükséges.

Acholiás (színtelen) széklet

Az újszülöttek normál széklet színe sárgás-zöldes, amit az epe színez meg. Színtelen, halvány vagy fehér széklet a biliaris atresia egyik legjellemzőbb tünete.

Sötétsárga vagy barnás vizelet

Az epe pigmentjei a vizeletben jelenhetnek meg, sötét elszíneződést okozva.

Elégtelen súlygyarapodás

Az újszülöttek fejlődése lelassulhat a betegség következtében.

Megnagyobbodott máj és lép

Későbbi stádiumban fizikális vizsgálattal a hepato-splenomegalia észlelhető.



Diagnosztikai és terápiás idővonal

2-3 hetes korban

Érett, tápszeres újszülöttek esetén 2 hetes, koraszülöttek vagy kizárólagosan anyatejjel táplált csecsemőknél 3 hetes korban még fennálló sárgaság esetén laboratóriumi vizsgálat indokolt: az össz és direkt bilirubinszint mérésével állapítható meg, hogy elhúzódó fiziológiás sárgaság vagy kóros epepangás áll-e fent.

Direkt bilirubin $>17 \mu\text{mol/l}$ esetén

Kezdeményezzenek azonnali gyermek-gasztroenterológiai konzultációt.



Acholiás széklet vagy progrediáló direkt hyperbilirubinaemia esetén

A gyermeket és a szülőket sürgősen irányítsák a Semmelweis Gyermekgyógyászati Klinika Bókay utcai részlegén működő Szűrőközpontba a legfontosabb adatok elektronikus úton való megküldésével.

Email: biliarisatresia@semmelweis.hu

Megküldendő adatok: név, születési idő (gesztációs hét), TAJ szám, lakcím, táplálás (anyatej/tápszer), elkészült labor értékek (össz/direkt bilirubin szint, GOT, GPT, GGT...), szülő elérhetősége (mobil, email), házi gyermekorvos elérhetősége.

Házi gyermekorvosi teendők

1. Figyeljenek a biliaris atresia korai jeleire (elhúzódó sárgaság, acholiás széklet, sötét vizelet).
2. Gondoskodjanak sürgős laboratóriumi vizsgálatról (össz/direkt bilirubin szintmérés) gyanús esetekben.
3. Irányítsák a csecsemőt gyermek gasztroenterológushoz, vagy indokolt esetben (acholiás széklet) egyenesen a szűrőközpontba – a diagnózis és kezelés késlekedése súlyos következményekkel járhat.

Intézkedések

direkt Bi ↑
& széklet normál



gyermek-
gasztroenterológus

direkt Bi ↑
& abnormális széklet



K vitamin adása



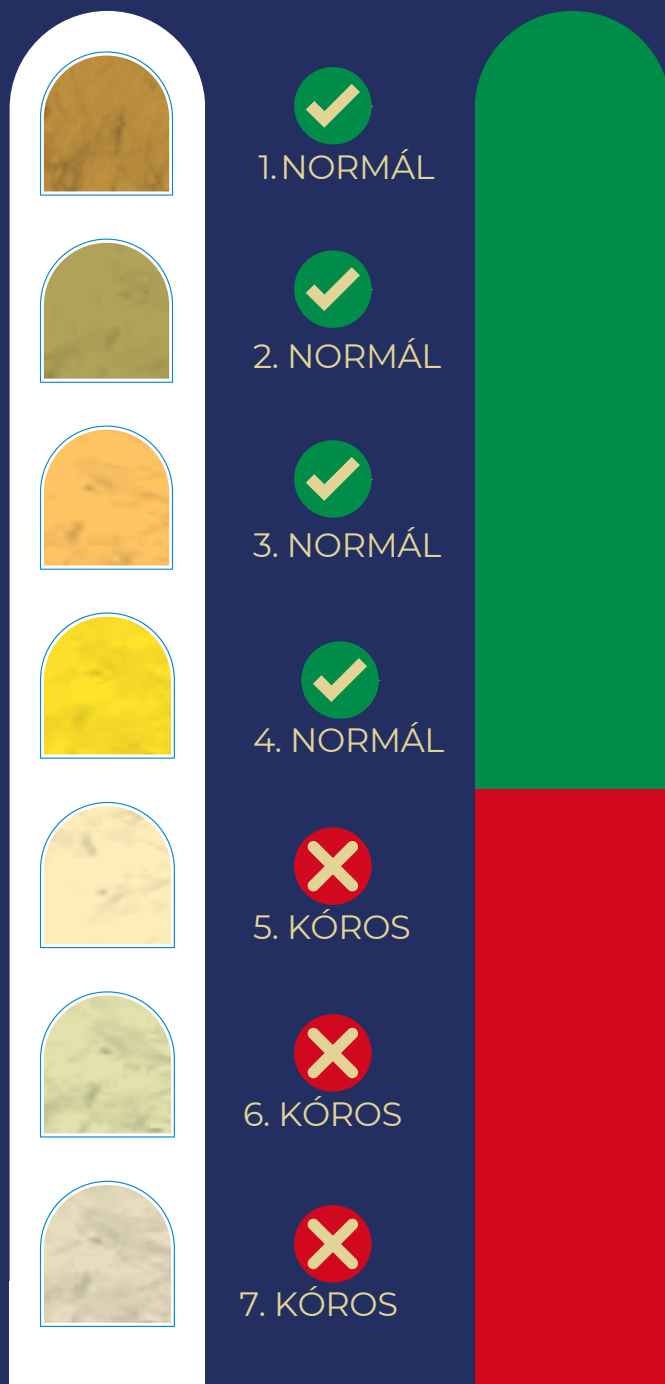
Szűrőközpont

direkt Bi határon
& széklet normál



laborkontroll
HO/gasztroent.

Széket szín-szűrőkártya



Sárgaság

> 2 hetesen vagy

> 3 hetesen anyatejes/koraszülött