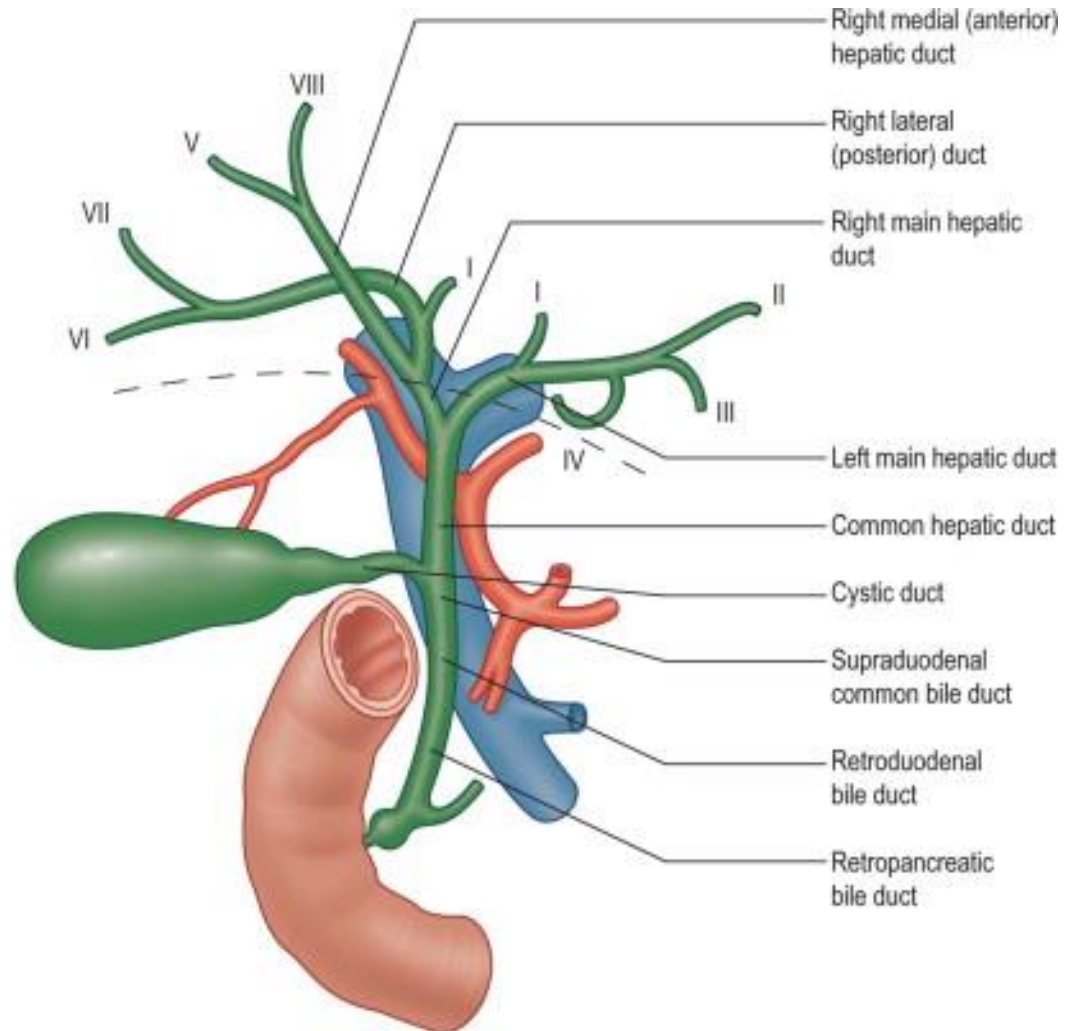
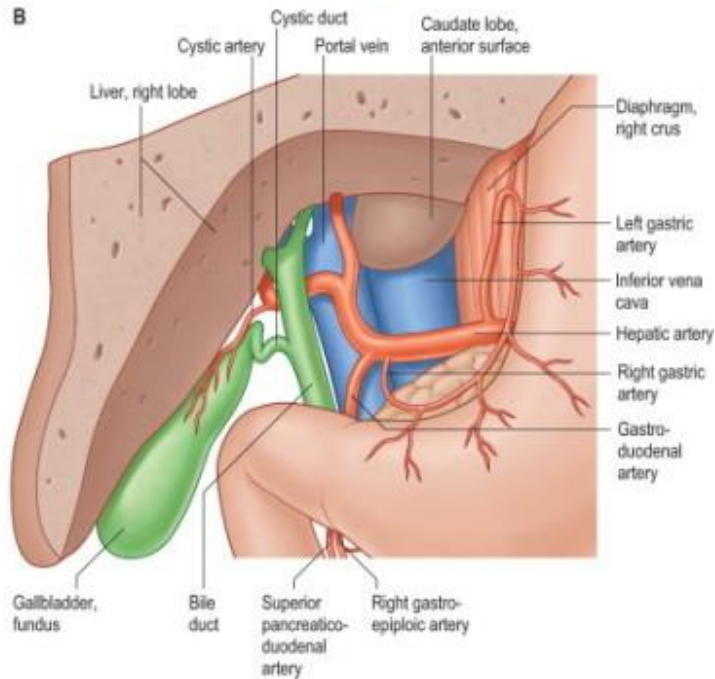
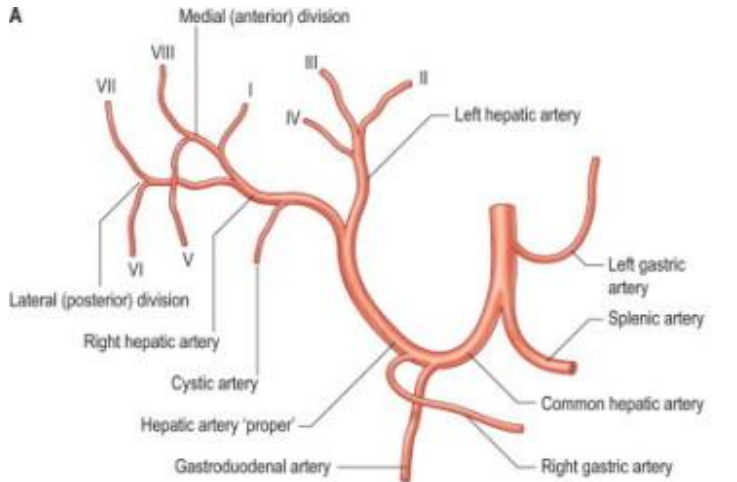


# ΑΤΡΗΣΙΑ ΗΠΑΤΙΚΩΝ ΧΟΛΗΦΟΡΩΝ

Ξενοφών Σινωπίδης  
Επίκουρος Καθηγητής Παιδοχειρουργικής

# ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΗ ΑΝΑΤΟΜΙΑ



# ΠΡΟΓΝΩΣΗ ΧΩΡΙΣ ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Καταστροφική, αποφρακτική,  
φλεγμονώδης χολαγγειοπάθεια  
Χωρίς θεραπευτική  
αντιμετώπιση: Κίρρωση, ηπατική  
ανεπάρκεια, θάνατος  
Μέγιστη επιβίωση χωρίς  
θεραπεία μέχρι την ηλικία των 2  
ετών



# ΠΡΟΣΦΑΤΕΣ ΕΞΕΛΙΞΕΙΣ

Αποτελεί το 75% των μεταμοσχεύσεων ήπατος στα παιδιά μικρότερης ηλικίας των 2 ετών

Μεταβολή της πρόγνωσης από καταδικαστική σε ιάσιμη τα τελευταία 30 χρόνια

Σημαντική η πρώιμη αντιμετώπιση

Απαραίτητη προϋπόθεση ο υψηλός βαθμός υποψίας στα νεογνά με παρατεινόμενο ίκτερο

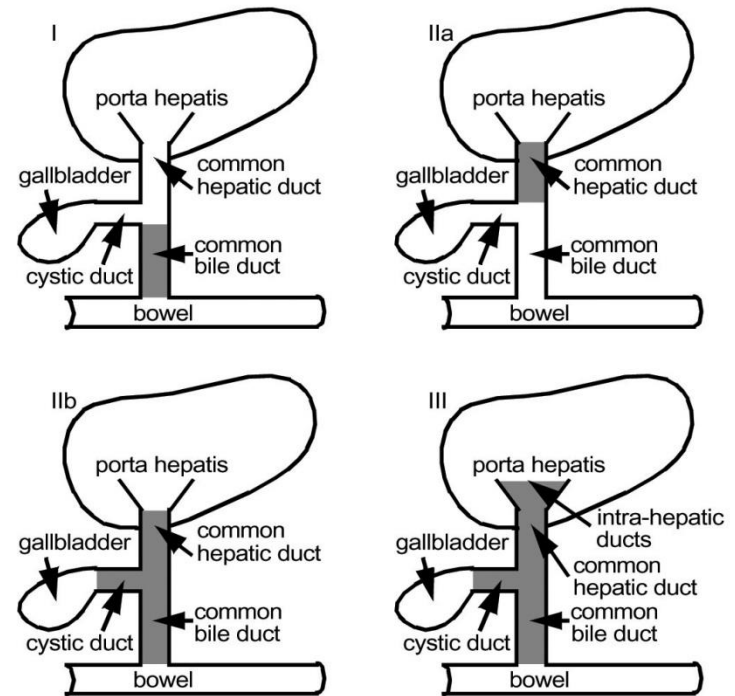
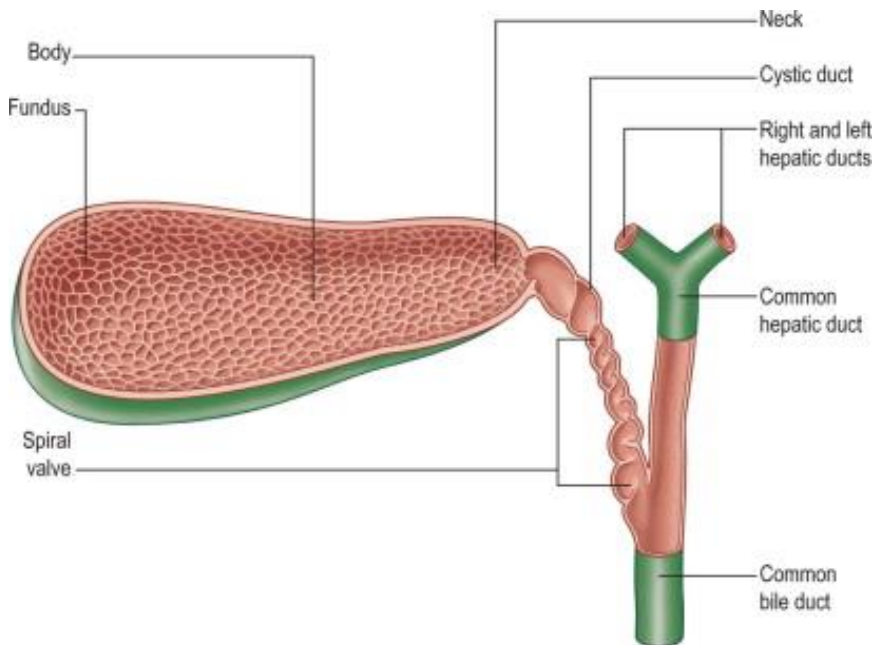
Ποσοστό επιτυχούς παροχέτευσης της χολής στον πεπτικό σωλήνα και επίτευξης φυσιολογικής τιμής χολερυθρίνης σε 6 μήνες: 60%

Ποσοστό παιδιών της παραπάνω ομάδας που ενηλικιώνονται με ικανοποιητική έκκριση χολής χωρίς ανάγκη μεταμόσχευσης ήπατος: 80%

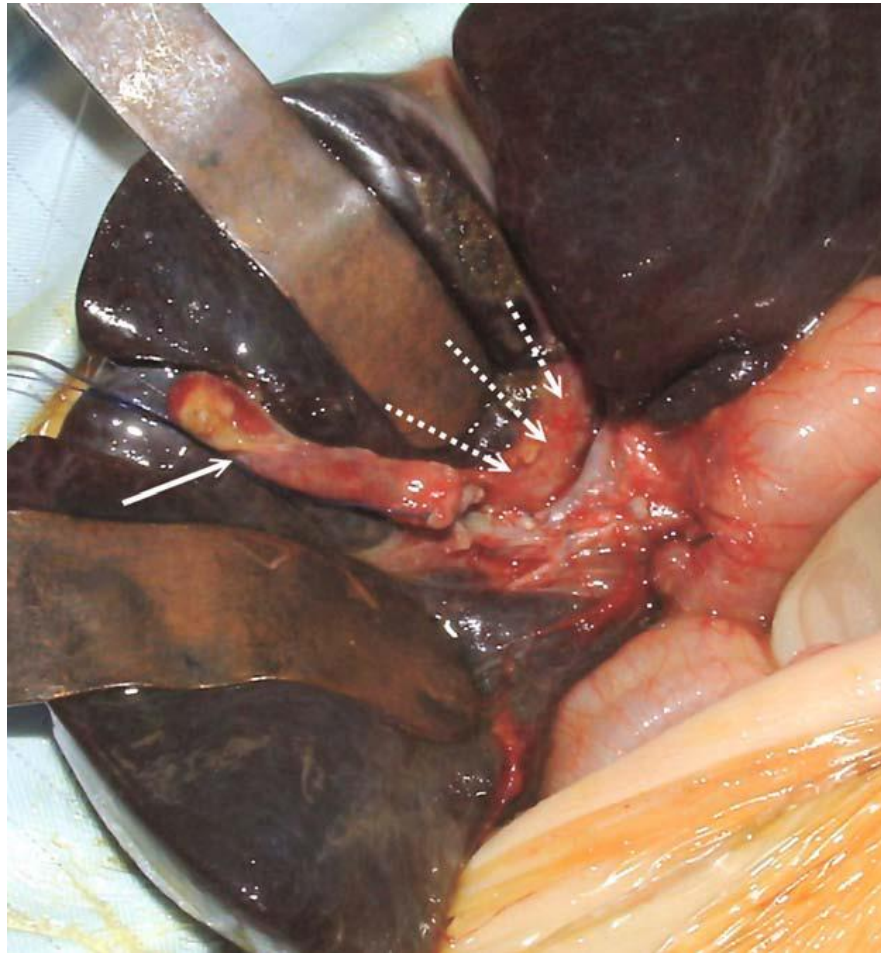
# ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ

Κριτήριο το ύψος της ατρησίας των χοληφόρων αγγείων

Τύπος I	1-5%	Ατρησία της εκβολής του χοληδόχου πόρου
Τύπος II	2-3%	Ατρησία του χοληδόχου πόρου
Τύπος III	>90%	Ατρησία των ηπατικών πόρων



# ΜΑΚΡΟΣΚΟΠΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ



## ΣΥΧΝΟΤΗΤΑ

Συνήθης συχνότητα	1: 17.000 -19.000
Ιαπωνία	1: 9.600
Ταϊβάν	1: 5.000

Σύνδρομο ατρησίας χοληφόρων και δυσπλασίας του σπλήνα  
Biliary atresia splenic malformation syndrome (BASM)

	Estimated frequency
Splenic malformation (eg, polysplenia, asplenia, double spleen)	100%
Situs inversus	37%
Preduodenal portal vein	40%
Intestinal malrotation	60%
Absent inferior vena cava	70%
Cardiac anomalies (eg, ventricular septal defect, atrial septal defect, hypoplastic left heart)	45%
Pancreatic anomalies (eg, annular pancreas)	11%

# ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Πολυπαραγοντική

Διαταραχή στην εμβρυογένεση των χοληφόρων αγγείων (3<sup>ο</sup> τρίμηνο της κύησης)

Τοξικός παράγοντας της χολής

Περιγεννητική λοίμωξη (ηπατοτρόποι χολαγγειοπαθογόνοι ιοί)

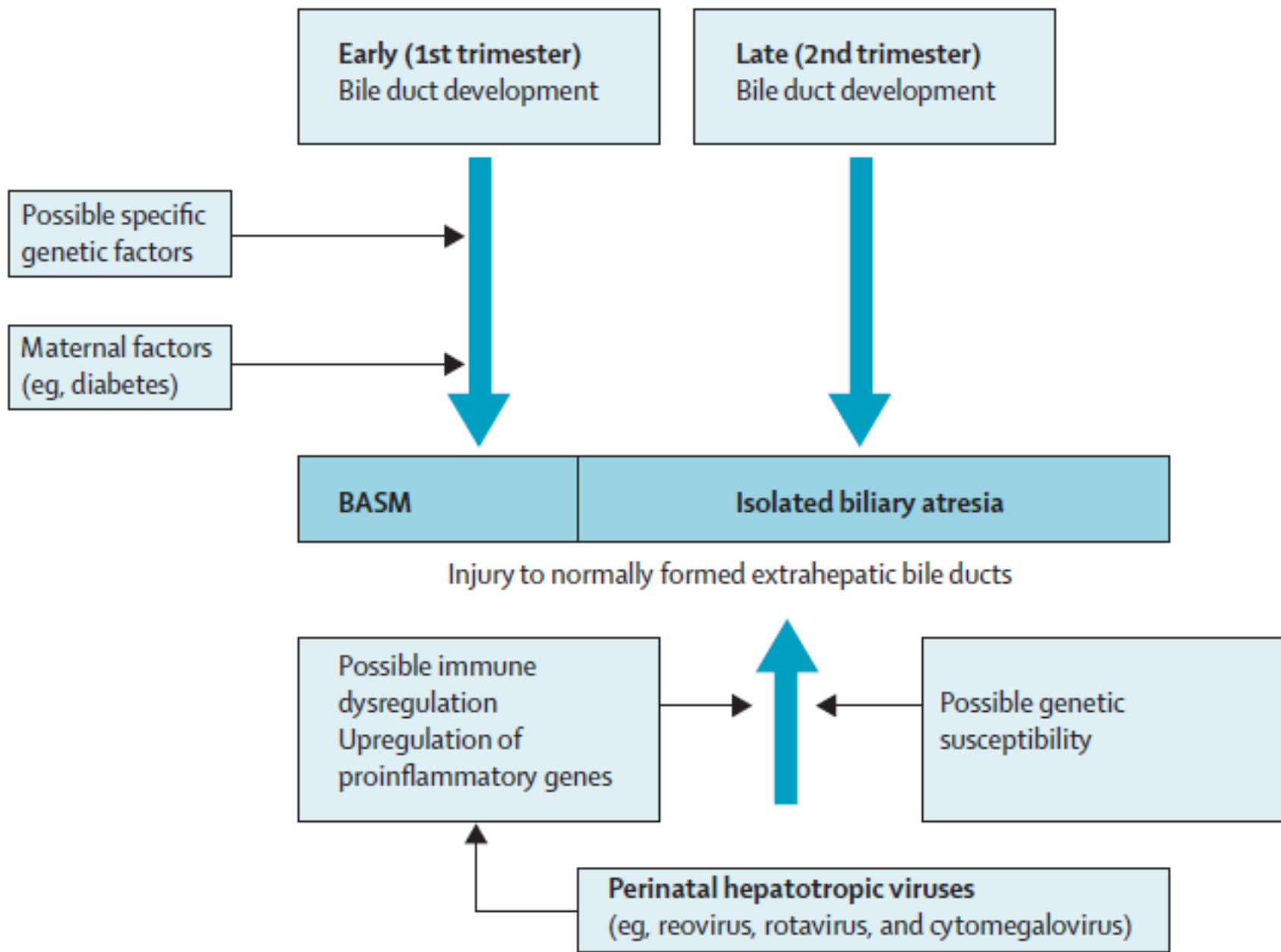
Ανωμαλία της ηπατικής αρτηρίας

Καταστροφή του βλεννογόνου από παγκρεατικά ένζυμα εξαιτίας κοινής πορείας των εκφορητικών οδών του ήπατος και του παγκρέατος

Γενετική προδιάθεση

Φλεγμονώδης αντίδραση





# ΙΣΤΟΠΑΘΟΛΟΓΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ



# ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Άμεση υπερχολερυθριναιμία (Ίκτερος + άχρωμα κόπρανα + σκούρα ούρα)

Προσοχή: τα ούρα μπορεί να δώσουν χρώμα στην πάνα και στη συνέχεια στα κόπρανα δίνοντας την ψευδή εικόνα χρώματος των κοπράνων

**Κάθε τελειόμηνο νεογνό ηλικίας >14 ημερών (πρόωρο ηλικίας >21 ημερών) με ίκτερο πρέπει να ερευνάται για ηπατοπάθεια**

Προγεννητικό υπερηχογράφημα (Κυστική εμφάνιση χοληφόρων αγγείων ή άλλη συγγενή ανωμαλία)

Διαταραχή της πηκτικότητας συνδεδεμένη με τη βιταμίνη Κ

Καθυστέρηση ανάπτυξης

Εικόνα κίρρωσης του ήπατος μετά τις πρώτες 80 ημέρες (Ασκίτης, ηπατομεγαλία, ετερογένεια υπερηχογραφήματος του ήπατος)

Η σπληνομεγαλία είναι σημείο καθυστερημένης διάγνωσης

# ΒΙΟΧΗΜΙΚΕΣ ΠΑΡΑΜΕΤΡΟΙ ΣΤΗΝ ΕΝΑΡΞΗ ΤΗΣ ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΗΣ ΜΕΛΕΤΗΣ

	Ατρησία χοληφόρων	Φυσιολογικές τιμές
Χολερυθρίνη mg/dL	>5,8	<1,1
Αλκαλική φωσφατάση IU/L	>600	<500
γ-GT IU/L	>100	20-40
SGOT U/L	80-200	15-40
SGPT U/L	80-200	10-55
Λευκωματίνη g/L	φυσιολογική	37-56
PT seconds	φυσιολογική	9-13

# ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Χειρουργικά αίτια

Αποφρακτικού τύπου παθήσεις των χοληφόρων  
Αυτόματη ρήξη της χοληδόχου κύστης  
Σύνδρομο παχύρευστης χολής  
Σύνδρομο Alagille

Παθολογικά αίτια

Νεογνική ηπατίτιδα  
Έλλειψη α1-αντιθρυψίνης  
Γιγαντοκυτταρική ηπατίτιδα  
CMV ηπατίτιδα  
Κυστική ίνωση

# SCREENING

- Η μέτρηση της άμεσης χολερυθρίνης σε δείγματα αίματος νεογνών ηλικίας 6-10 ημερών παρουσιάζει ευαισθησία και εξειδίκευση και είναι αξιόπιστος δείκτης νεογνικής ηπατικής νόσου, συμπεριλαμβανόμενης και της ατρησίας των ηπατικών χοληφόρων

# ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Εφικτή στο 80% των περιπτώσεων πριν από το χειρουργείο

Προγεννητικό υπερηχογράφημα

Υπερηχογράφημα

Duodenal tube test

Βιοχημικός αποκλεισμός έλλειψης α1-αντιθρυψίνης  
και κυστικής ίνωσης

Ορολογική μελέτη ιών

Διαδερμική βιοψία ήπατος

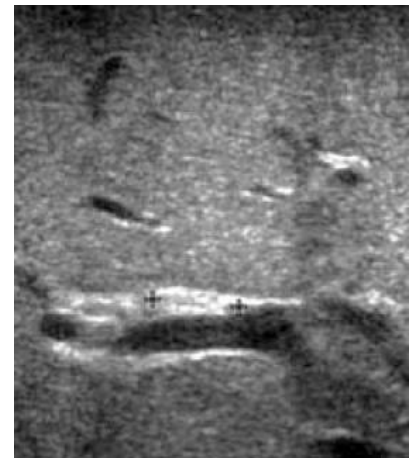
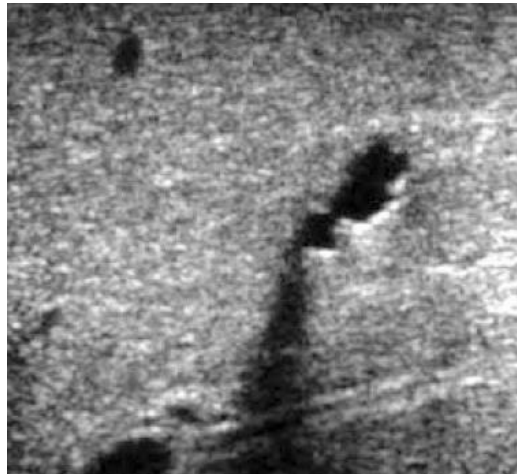
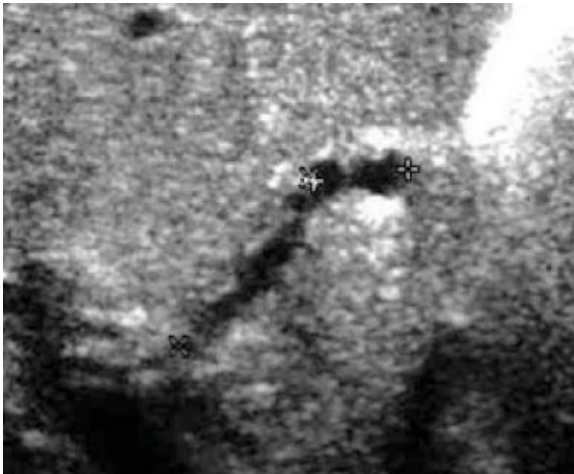
Μαγνητική παλίνδρομη χολαγγειοπαγκρεατογραφία

Σπινθηρογράφημα ήπατος (IDA)

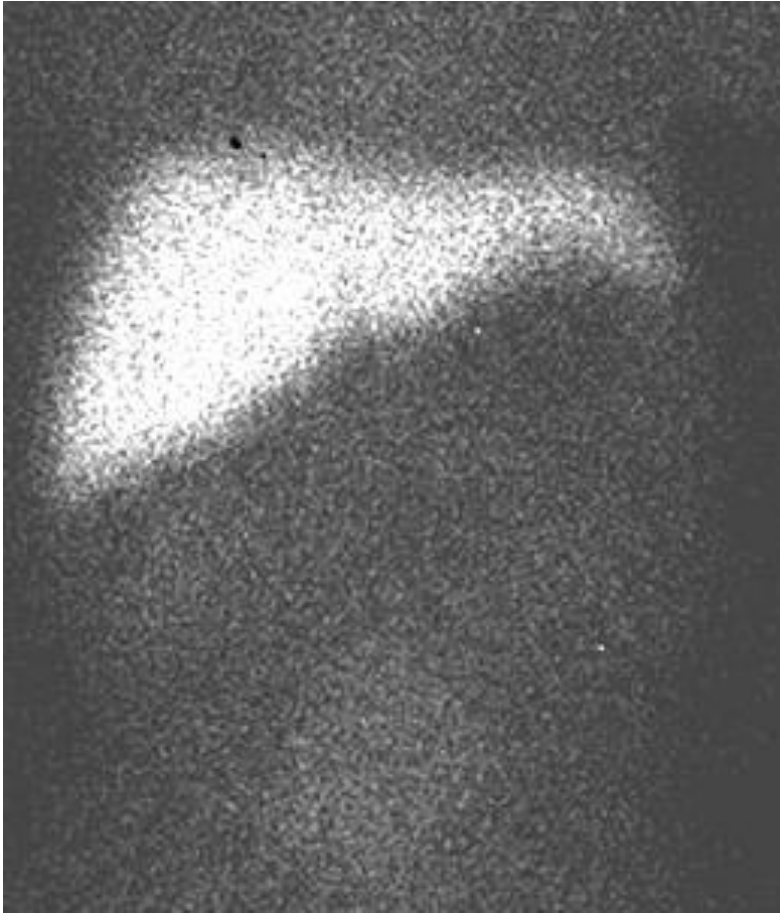
Επεμβατική χολαγγειογραφία

# ΥΠΕΡΗΧΟΓΡΑΦΗΜΑ ΗΠΑΤΟΣ

Πραγματοποιείται μετά από νηστεία 4 ωρών  
Στο 20% η χοληδόχος κύστη είναι φυσιολογική  
Triangular cord sign (ευαισθησία 49-73%)







Σπινθηρογράφημα με Immunodiacetic acid (IDA)



Κυστική διάταση χοληδόχου πόρου  
Ατρησία ηπατικών χοληφόρων

## ΘΕΡΑΠΕΙΑ

Πυλαιοεντεροστομία



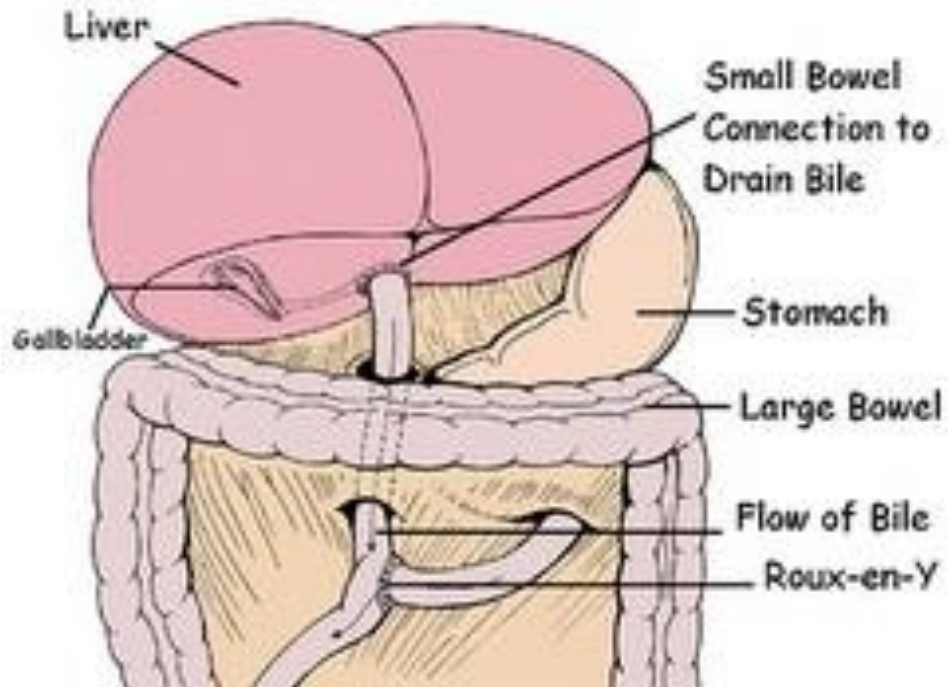
Morio Kasai (1922-2008)

Μεταμόσχευση ήπατος

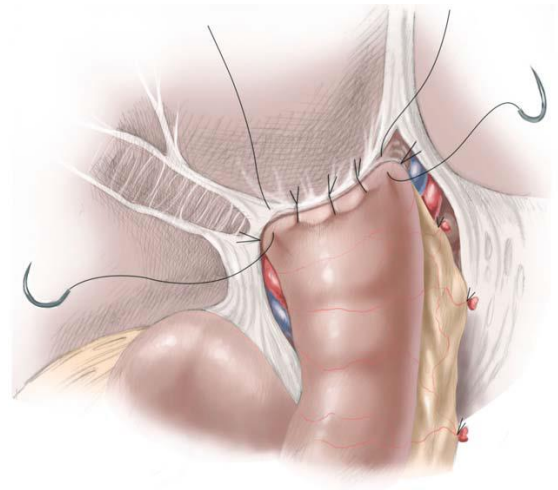
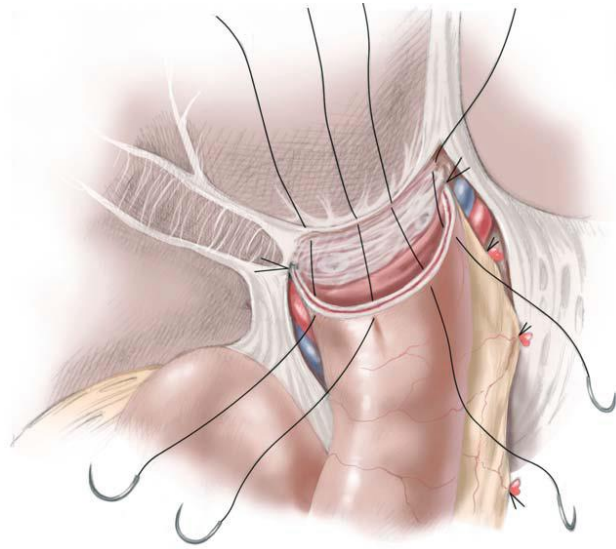
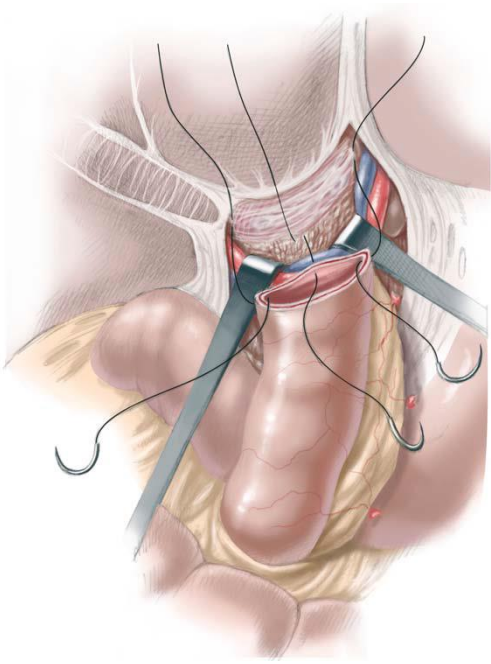


Thomas Starzl (1926-2017)

# KASAI PORTOENTEROSTOMY



# KASAI PORTOENTEROSTOMY



# ΕΠΙΠΛΟΚΕΣ ΕΓΧΕΙΡΗΣΗΣ ΚΑΣΑΙ

Ανιούσα χολαγγειΐτιδα

Υποτροπές χολαγγειΐτιδων

Ηπατική ίνωση

Κίρρωση

Πυλαία υπέρταση

Κιρσοί οισοφάγου

Αιματέμεση

Ηπατοπνευμονικό σύνδρομο

Ανάπτυξη κακοήθειας (ηπατοβλάστωμα, ηπατοκυτταρικό καρκίνωμα, χολαγγειοκαρκίνωμα)

# ΕΚΒΑΣΗ

