

**1. Bilier atrezi:** Bilier atrezi karaciğer içi ve karaciğer dışı safra yollarının ilerleyici, fibrozisle giden safra yollarının tıkanıklığına bağlı oluşan hastalıktır. Uzak doğu ve Asya'da 5000 canlı doğumda bir görülürken batıya geldikçe bu oran azalır İngiltere'de 17000 doğumda bir olarak rapor edilmiştir. Camcı macunu şeklinde açık renkli kaka yapma, koyu renkli idrar, karaciğer ve dalakta büyüme ve değişik derecelerde karaciğer yetmezliği ile giden bir hastalıktır. Bu hastalar doğumdan sonra normal renkte kaka yapabilirler. Bu hastalar tedavi edilmezlerse karaciğerde ilerleyici fibrozis, portal hipertansiyon, son dönem karaciğer hastalığı ve yaşamın ilk 2 yılı içinde ölüm gerçekleşir. Bu hastalıkta ERKEN TANI çok kritiktir. Kasai portoenterostomi (KPE) ameliyatı ile safra yolları yeniden dizayn edilir. Bu ameliyat yaşamın ilk 2-3 ayı içinde yapılmalıdır. En iyi sonuçlar ilk 30-45 gün içinde yapılır alınır. KPE ameliyatı ilk 60 gün içinde yapılırsa % 70-80 oranında, 60-90 gün içinde yapılırsa %40-50, 90. günden daha büyük bebeklerde % 25 oranında başarı elde edilir. Başarı ameliyat sonrası yeşil renkte kaka yapma ile değerlendirilir. 90 günden daha büyük çocuklarda eğer siroz tablosu yoksa da KPE ameliyatı yapılmalıdır. Sirotik ve çok geç tanıli hastalarda ilk tedavi karaciğer nakli olarak değerlendirilebilir. Bilier atrezi de ameliyat yaşı yanında dalak malformasyonları varsa, sık kolanjit geçiriyor ise, 3 ay içinde bilirubin düzeyleri 2 mg/dl'nin altına düşmüyorsa bu bulgularda kötü prognoz ile ilişkilidir. Ameliyat yapan merkezin ve cerrahın deneyimide sağkalım ile ilişkilidir, yılda en az beş KPe ameliyatı yapılan karaciğer ve safra yolları cerrahisinde deneyimli merkezlerde başarı oranı daha yüksektir. Üç klinik fenotip mevcuttur. En sık görülen tipi, doğumdan sonra ortaya çıkan, sendromsuz izole atrezi hastalarıdır, %70-80 bu hasta grubu görülür. İkinci tip embriyonal (fetal veya konjenital form) tiptir. Bu grupta karaciğer dışı anomaliler vardır. Dalak yokluğu, birden fazla dalak, malrotasyon, ince bağırsak atrezileri, pankreatobilier bileşke anomalileri, portal ven ve hepatic arterin pozisyonuna bağlı anormallikler ve kalp hastalıkları (situs inversus) ile beraber olabilir. Bu grupta CFC-1 geninde mutasyon vardır. Bu mutasyon bağırsak ve kalp anomalileri ile ilişkilidir. Çok nadir görülen üçüncü bir fenotipte %5 oranında görülen kistik bilier atrezidir. Ortak safra yolunda atrezi vardır antenatal USG de tanınır ve eski sınıflamada düzeltilebilen tip olarak adlandırılmıştır, cerrahi tedaviye cevap çok daha iyidir. Ameliyat öncesi bazen tanı konulmasında zorluk olduğu durumlarda karaciğer biyopsisi yapılır. Ameliyat öncesi biyopsi alındığında 2 cm uzunluğunda 0.2 mm çapında doku parçası alınmalıdır. Bu biyopsinin bilier atrezi tanısı koydurtma oranı %90 olup bu oranı genelde %60 hastada sağlar. Ameliyatta da biyopsi alınır ve karaciğerin durumu hakkında sahibi olunur.

Ayrırcı tanıda parenteral nütrisyon ilişkili hepatopati, koledok kisti, Alagille sendromu, alfa-1 antitripsin eksikliği, multidrug resistance protein-3 (MDR-3) gen defisiti, kistik fibrozis, neonatal kolanjit ve diğer mekanik tıkanıklık yapan sebepler sayılabilir. Sonuç olarak bilier atrezi, yenidoğan ve bebek hastalarda görülen kompleks ilerleyici bir hastalıktır. Tedavisi karaciğer ve safra yolları cerrahisinde deneyimli çocuk cerrahları tarafından yapılmalıdır. Roux en Y portoenterostomi ameliyatı yapılması gerekir. Özellikle bir karaciğer ameliyatıdır. Karaciğerin damarlarına zarar vermeden, portal bölge uygun şekilde hazırlanarak bu ameliyat yapılmalıdır. Ameliyatın başarısı için hastanın yaşının küçük olmasının yanında cerrahında deneyimli olması ve merkezleşmenin olması gerektiği uluslararası yazılarda belirtilmiştir. Uygun tedaviye rağmen yine de karaciğer yetmezliği gelişebilir.