

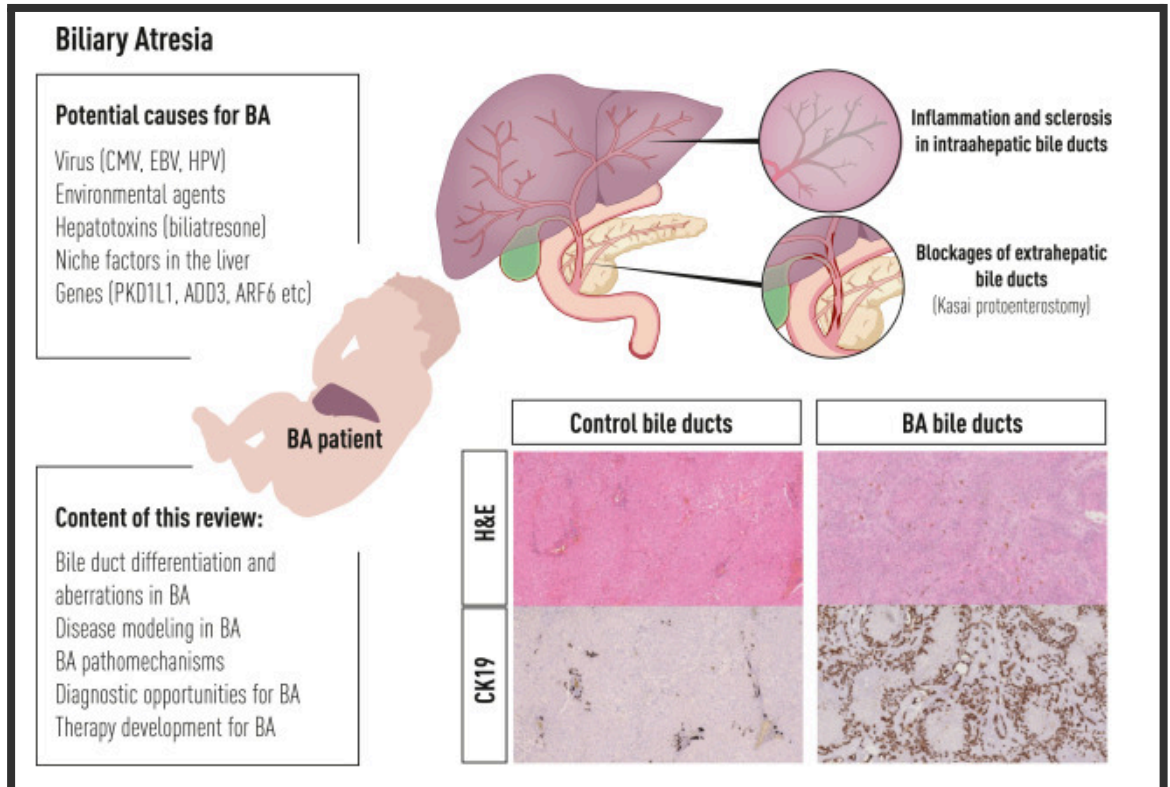
## Bilier atrezi

Bilier atrezi karaciğer içi ve karaciğer dışı safra yollarının ilerleyici, fibrozisle giden safra yollarının tıkanıklığına bağlı oluşan hastalıktır.

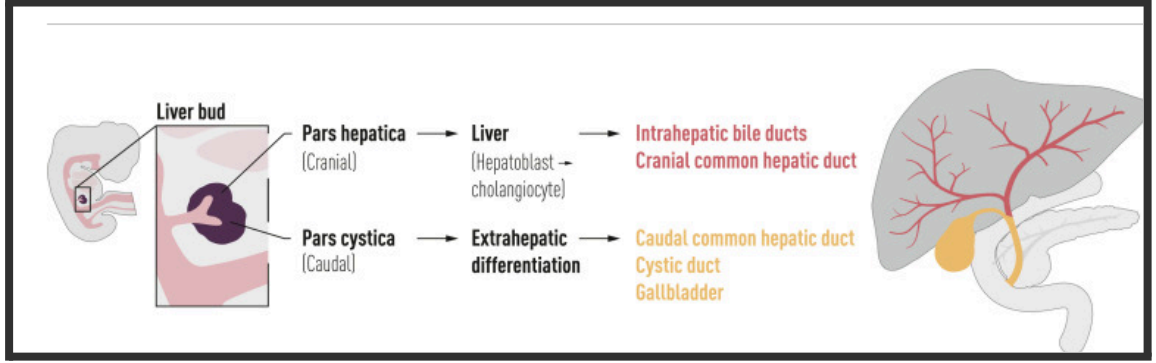
Uzak doğu ve Asya'da 5000 canlı doğumda bir görülürken batıya geldikçe bu oran azalır İngiltere'de 17000 doğumda bir olarak rapor edilmiştir.

**Bilier atrezi karaciğer dışı safra yollarının ilerleyici sarılık ve karaciğer yetmezliğine yol açan hastalıdır.**

**Virüsler , toksinler , genetik yapı etiyolojide suçlanmıştır.**



Karaciğer içi safra yolları ve karaciğer dışı safra yollarının embriyonal gelişimi farklı tomurcuklardan olur.



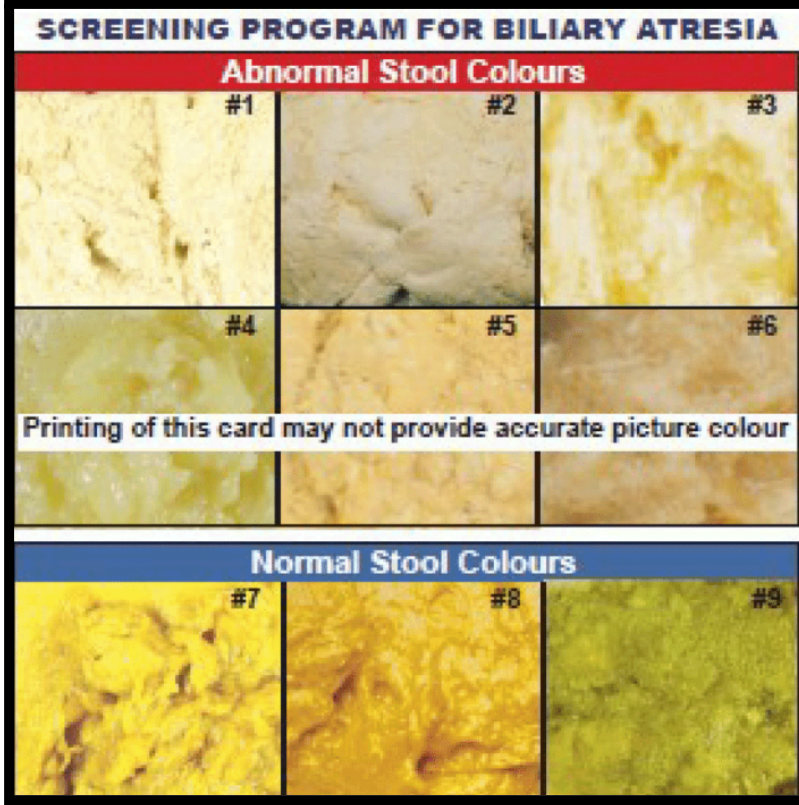
**Klinikte karşımıza; camcı macunu şeklinde açık renkli kaka yapma, koyu renkli idrar, karaciğer ve dalakta büyüme ve değişik derecelerde karaciğer yetmezliği ile giden bir hastalıktır. Kan tahlilinde direkt bilürubin ve karaciğer enzimlerinde yükselme olur.**

**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.**

Tanı için bebek kaka tarama kartları, kan tahlili ve görüntüleme yöntemleri kullanılır.

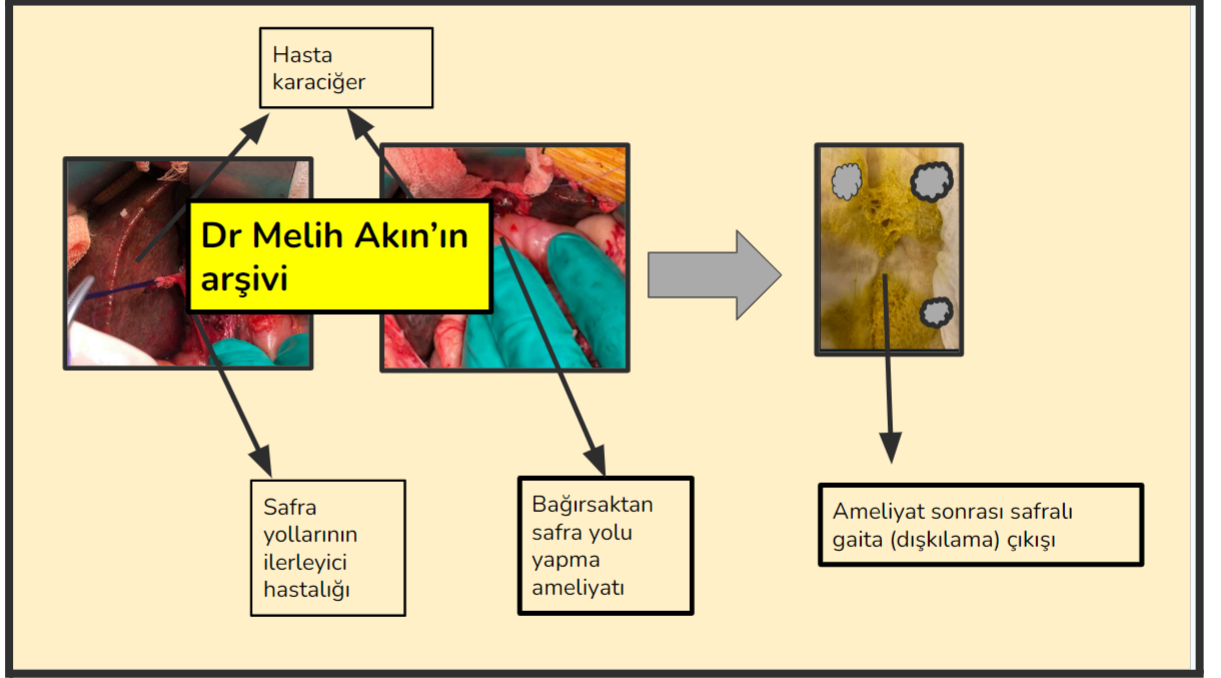


**Eğer bebeğinizin kaka rengi ilk iki sıradakiler gibi ise mutlaka doktorunuza başvurun.**

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 yapılırsa 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 kan direkt bilirubin değerlerinde düşme ile değerlendirilir.**



90 günden daha büyük çocuklarda da 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 hepatik 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.

**Ayırıcı tanıda parenteral ntrisyon iliřkili hepatopati, koledok kisti,  
Alagille sendromu,  
alfa-1 antitripsin eksiklięi,  
multidrug resistance protein-3 (MDR-3) gen defisiti,  
kistik fibrozis,  
neonatal kolanjit ve dięer mekanik tıkanıklık yapan sebepler sayılabilir.**

**Sonuç olarak bilier atrezi, yenidoęan ve bebek hastalarda grlen kompleks ilerleyici bir hastalıktır. Tedavisi karacięer ve safra yolları cerrahisinde deneyimli çocuk cerrahları tarafından yapılmalıdır. Roux en Y portoenterostomi ameliyatı yapılması gerekir. zellikli bir karacięer ameliyatıdır. Karacięerin damarlarına zarar vermeden, portal blge uygun řekilde hazırlanarak bu ameliyat yapılmalıdır. Ameliyatın bařarısı iin hastanın yařının kk olmasının yanında cerrahında deneyimli olması ve merkezileřmenin olması gerektięi uluslararası yazılarda belirtilmiřtir. Uygun tedaviye raęmen yinede karacięer yetmezlięi geliřebilir.**