「後天膽道閉鎖」把握黃金治療期

一女嬰出生兩個月後發病，及時治療，降低死亡率

小兒科外科主任 巫堂鑒

本院小兒外科最近收治一名二個半月大的小女嬰，因大便突然變灰白色及眼白變黃，經超音波檢查發現其膽囊變小，醫師診斷為典型的後天膽道閉鎖症，而施以手術治療，術後進食不僅排出正常的黃色大便，黃疸指數亦隨之恢復正常。

本院小兒科巫堂鑒主任指出，一般都認為先天性膽道閉鎖是一種先天性疾病，出生時就應有病狀出現，所以後天發生的機會很少。延遲性黃疸及灰白色大便為主要症狀，若其血清總膽紅素均在約百分之10mg，醫師也需與新生兒肝炎作鑑別。這個二個半月大的小女嬰，係足月生產，出生後狀況大致良好，也排黃色大便，但兩個月後大便突然變灰白色，甚至眼白變黃，經輾轉到本院求診，醫師發現其黃疸指數、總膽紅素為三點九、三點四並不高，但灰白便卻持續明顯。

爾後，以超音波檢查確定膽囊變小，核醫 Tc-99m－DISIDA 肝臟掃描亦無法見到核醫同位素的顯影排入腸道內，醫師診斷此為膽道閉鎖，施以手術治療時發現膽囊縮小，內含白色液體，總膽管的近端及遠端均纖維化，並形成索狀物，中段有膽腔但無膽汁，醫師研判可能是出生後膽道持續有纖維化的變化，並延遲至二個月大才發病。

巫堂鑒主任表示，此例為典型的膽道閉鎖症，手術治療時，決定將肝門處的纖維錐塊挖除，並作 Kasai 肝門空腸吻合術，術後第三天，小女嬰已有大量綠色大便排出，進食後也正常排出黃色大便，且黃疸持續消退，術後一個月，黃疸指數完全恢復正常。

巫堂鑒強調，新生兒膽道閉鎖的發生率約為一萬五千至二萬五千分之一，女嬰則比男嬰稍高，其發生原因至今仍未明；目前大多認為是一種在出生前或剛出生後，由於後天性的發炎感染，或環境因素等所造成的持續性膽道纖維化疾病。一般分成可矯正型(第Ⅰ型)及不可矯正型(第Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ型)二種，此病症若無接受手術，平均存活率為一年，出生後二個月內手術治療，十年的存活率可達百分之五十；但若三個月後才手術治療，因容易導致肝硬化而療效不佳，最後均需作肝臟移植，所以正確的診斷加上及時適切的外科手術治療，才能降低死亡率及併發症。

另值得一提的是，典型的後天膽道閉鎖症總膽紅素鮮少低於五，就施以手術治療的案例；因此，這例罕見的嬰兒膽道閉鎖症，也讓本院在治療技術有突破性的發展。

（摘錄自台灣時報 記者鍾麗如報導）