

บทความ สู่ประชาชน

โรคท่อน้ำดีตีบตัน (Biliary atresia)

พญ.ณภัทร วิมไทรเมต
พญ.กฤตพร พฤกษ์ฤดี
รศ.พญ.ธิตีมา เงินมาก
ภาควิชากุมารเวชศาสตร์
คณะแพทยศาสตร์
มหาวิทยาลัยนเรศวร



<https://med.nu.ac.th>



@PRMedicineNU



นิยาม (Definition)

โรคท่อน้ำดีอุดตัน เป็นโรคที่มีการอุดตันอันเกิดจากการอักเสบและ การทำลายของท่อน้ำดีทั้งใน และนอกตับของทารก ความผิดปกติลักษณะนี้ ไม่พบในเด็กโตหรือผู้ใหญ่ หากไม่ได้รับการรักษาจะทำให้เกิดภาวะตับแข็ง และผู้ป่วยมักเสียชีวิต

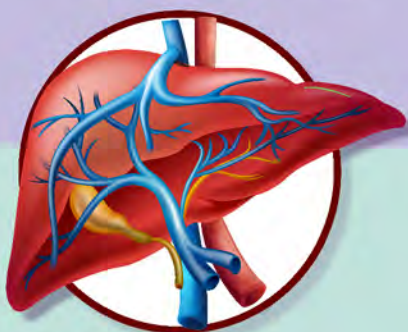
★ ภายในอายุ 2 ปี

อุบัติการณ์ (Incidence)

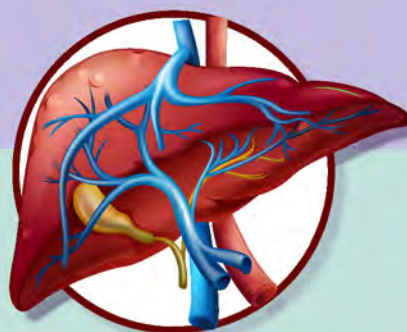
โรคท่อน้ำดีอุดตัน พบ 1 ต่อ 5,000–15,000 ทารกเกิดมีชีวิต มี 2 แบบ คือ

- ชนิดที่เกิดในระยะตัวอ่อน (embryonic form): พบร้อยละ 10–20
- ชนิดที่เกิดในระยะปริกำเนิด (perinatal form): พบร้อยละ 80–90

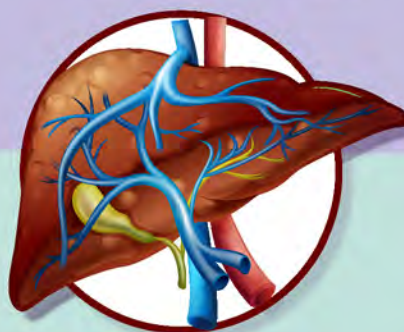
NORMAL LIVER



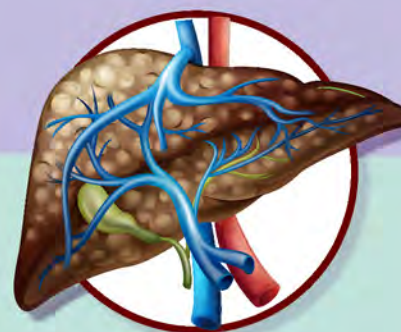
FATTY LIVER



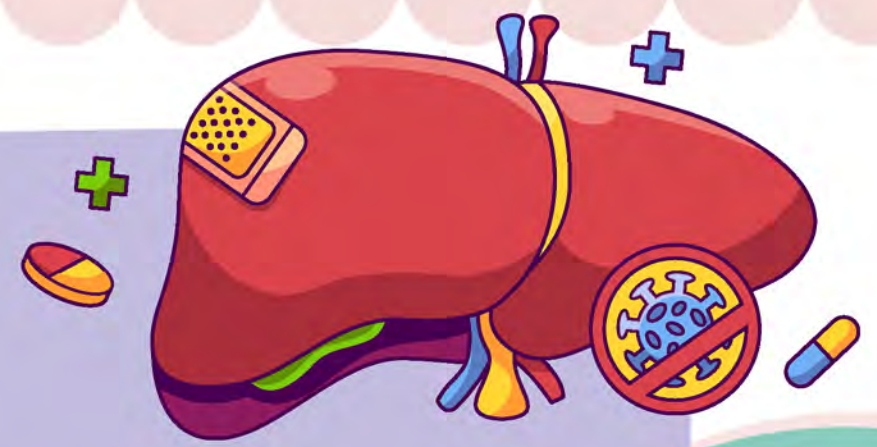
LIVER FIBROSIS



CIRRHOSIS



สาเหตุ (Cause)



สาเหตุการเกิดโรคยังไม่เป็นที่ทราบแน่ชัดมีสมมติฐานว่าน่าจะเกิดจากหลายปัจจัย ซึ่งนำไปสู่การตีบตันของท่อน้ำดี ปัจจัยที่อาจเกี่ยวข้องได้แก่

พันธุกรรม (genetic predisposition)
การติดเชื้อ (infection)

การอักเสบ (inflammation)
การได้รับสารพิษ (toxin)

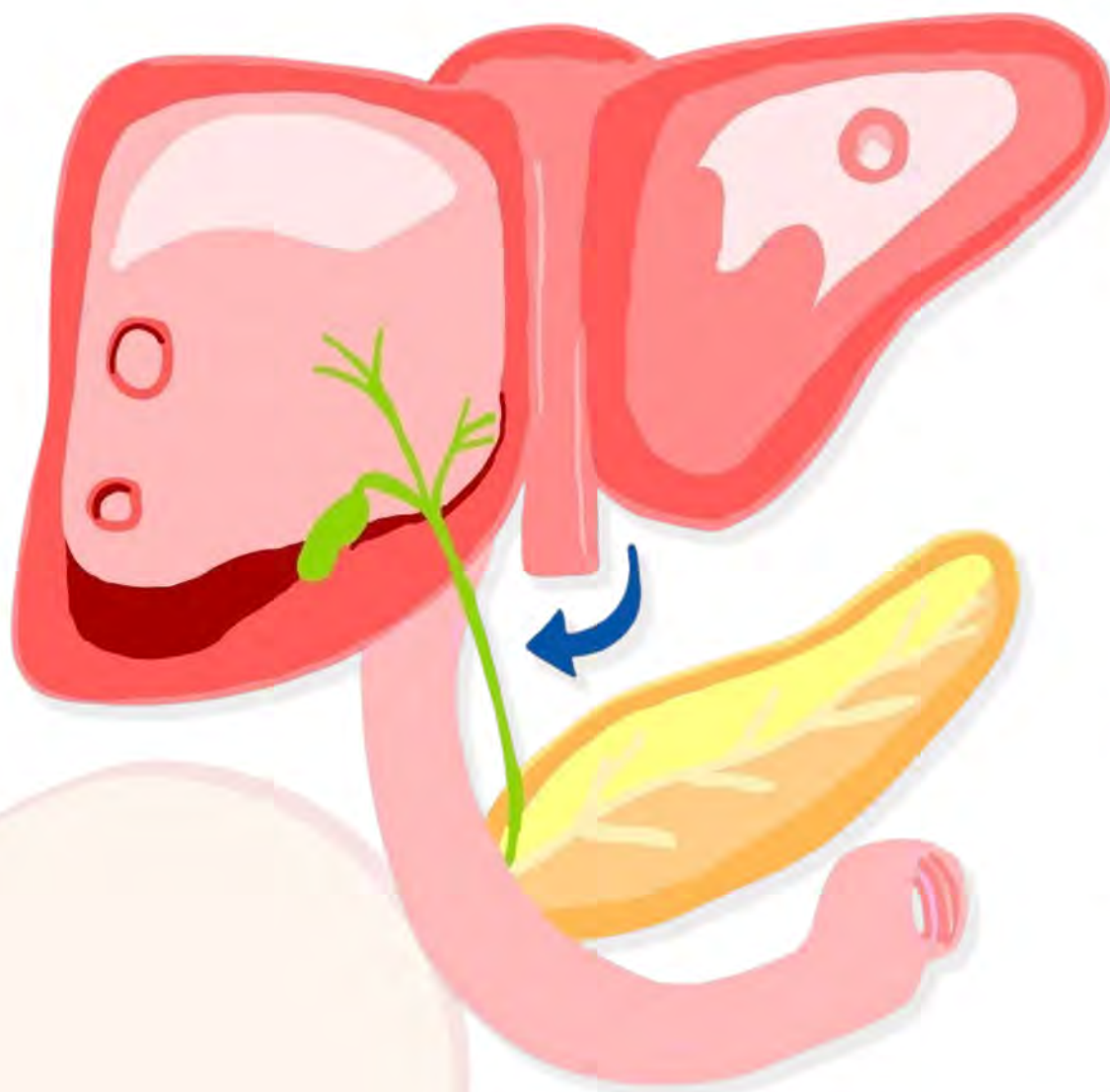
อาการและอาการแสดง (signs & symptoms)

ชนิดที่เกิดในระยะปริกำเนิด (perinatal form)

มีอาการตัวเหลืองตั้งแต่อายุ 2-3 สัปดาห์ อุจจาระสีซีด ตับโต อาจพบม้ามโตร่วมด้วย พยาธิสภาพที่ทำให้ท่อน้ำดีตีบตัน เกิดขึ้นภายหลังเกิด

ชนิดที่เกิดในระยะตัวอ่อน (embryonic form)

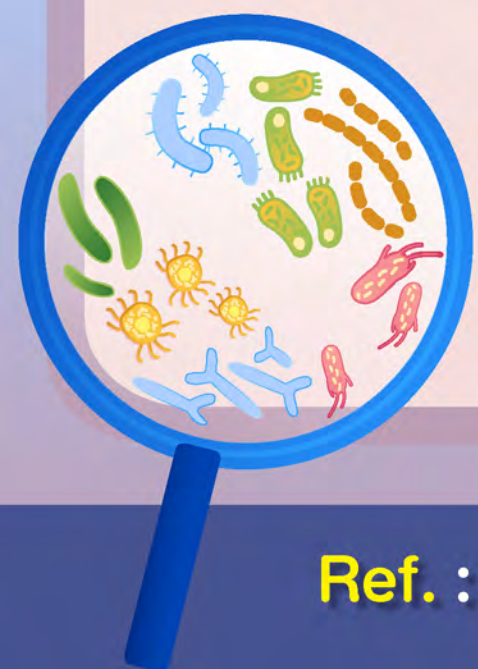
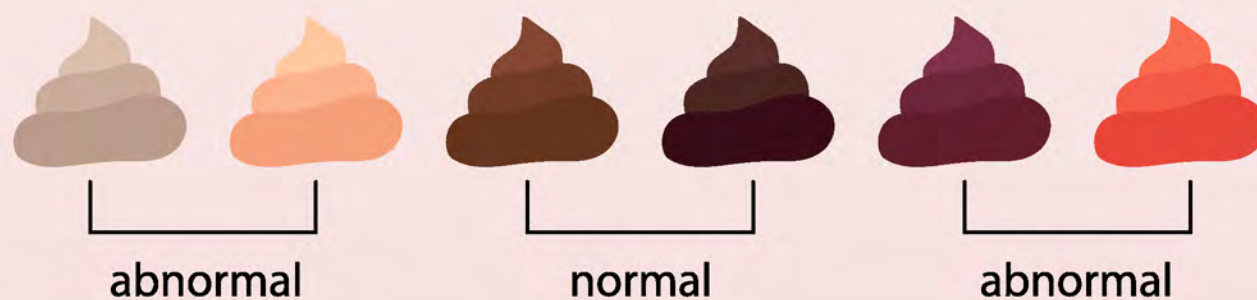
การกมีอาการตัวเหลืองตั้งแต่แรกเกิด อาจพบความผิดปกติแต่กำเนิดอย่างอื่นร่วมด้วย เช่น ความผิดปกติของลำไส้ ม้ามหัวใจ เป็นต้น โดยมักพบความผิดปกติในทารกที่มารดาเป็นเบาหวาน



วิธีสังเกตลักษณะอุจจาระ (infant stool color)

สีอุจจาระผิดปกติ หมายเลข 1, 2, 3

ส่วนสีอุจจาระปกติ หมายเลข 4, 5, 6



Ref. : <https://pediatrics.med.ubc.ca/2013/07/22/blanket-check-car-seat-check-poop-colour-chart-huh/>

แนวทางการตรวจวินิจฉัย (Investigation)

- ★ **อัลตราซาวด์ช่องท้อง** พบการตรวจไม่พบถุงน้ำดี มีความไวและความจำเพาะ ประมาณร้อยละ 70 การตรวจพบถุงน้ำดีก็ยังไม่สามารถแยกโรคก่อนน้ำดีตีบตันออกไปได้ การตรวจพบ triangular cord sign ซึ่งเป็นแถบของพังผืดบริเวณ portal vein ช่วยสนับสนุนการวินิจฉัยโรคก่อนน้ำดีตีบตัน จากรายงานการศึกษาพบมีความไวร้อยละ 83 - 100 และมีความจำเพาะร้อยละ 98 - 100
- ★ **เจาะชิ้นเนื้อตับเพื่อตรวจทางพยาธิวิทยา (percutaneous liver biopsy)** เป็นการตรวจที่มีประโยชน์มาก มีความแม่นยำในการวินิจฉัยโรคก่อนน้ำดีตีบตัน สังเกตพบ bile duct proliferation มี bile plug ในท่อน้ำดีขนาดเล็ก มีพังผืดที่ portal tract ร่วมกับการไม่พบพังผืดที่ sinusoids
- ★ **การตรวจทางเวชศาสตร์นิวเคลียร์ในระบบตับและทางเดินน้ำดี (Hepatobiliary scintigraphy)** โดยใช้สาร diisopropyl iminodiacetic acid (DISIDA) จับกับ Technitium (Tc) 99 ฉีดทางหลอดเลือดดำ โดยทั่วไปสารไอโซโทปจะถูกขับออกมาในถุงน้ำดีและลำไส้เล็กภายใน 30 นาที หากตรวจไม่พบสารไอโซโทปในลำไส้ภายใน 24 ชั่วโมง บ่งชี้ถึงการอุดตันในทางเดินน้ำดีในลำไส้เล็กหากไม่มีการขับสารไอโซโทปออกมาจะสนับสนุนการวินิจฉัยโรคก่อนน้ำดีตีบตัน ทั้งนี้อาจจะพบในโรคสาเหตุอื่น ๆ ได้เช่นกัน แต่ถ้าหากมีการขับสารไอโซโทปออกมาในลำไส้เล็ก แสดงว่าไม่ใช่โรคก่อนน้ำดีตีบตัน
- ★ **การฉีดสารทึบรังสีเข้าในท่อน้ำดีระหว่างการผ่าตัด (Intraoperative cholangiography)** เป็นการตรวจจำเพาะเพื่อวินิจฉัยโรคก่อนน้ำดีตีบตัน ทำโดยศัลยแพทย์ก่อนที่จะทำผ่าตัด hepatic portoenterostomy (Kasai's operation) ในช่วงเวลาเดียวกันและอาจสามารถผ่าตัดเพื่อการรักษาได้ในขั้นตอนเดียวกัน
- ★ นอกจากนี้ยัง**มีการตรวจเลือด ตรวจทางรังสีอื่น ๆ** เพื่อช่วยในการวินิจฉัยโรคหรือหาสาเหตุอื่น ๆ ได้



การรักษา (Treatment)



★ การผ่าตัดระบายน้ำดีลงสู่ลำไส้ (hepatic portoenterostomy หรือ Kasai's operation)

ควรทำการผ่าตัดภายในอายุ 60 วัน

★ การให้โภชนบำบัดที่เหมาะสม

- ให้กรดไขมันอิ่มตัวสายกลาง (medium chain triglyceride) ร้อยละ 30-50 ของไขมันทั้งหมด และให้กรดไขมันลิโนเลอิก (linoleic acid) อย่างน้อยร้อยละ 3 ของพลังงานเพื่อป้องกันการขาดกรดไขมันจำเป็น
- เพิ่มพลังงานร้อยละ 30 ของความต้องการปกติ
- โปรตีน 2-4 กรัม/กก./วัน ยกเว้นในรายที่มีอาการทางสมองจากโรคตับ (hepatic encephalopathy)
- วิตามินที่ละลายในไขมัน ได้แก่ A, D, E, K
- วิตามินที่ละลายในน้ำ 1-2 เท่าของความต้องการปกติ
- ให้แร่ธาตุสังกะสี 1-3 มก./กก./วัน ในผู้ป่วยที่มีการเจริญเติบโตช้าหรือได้ยาขับปัสสาวะ
- ให้ยา ursodeoxycholic acid (UDCA) 15-20 มก./กก./วัน เพื่อลดการคั่งของกรดน้ำดีและสารต่าง ๆ ที่อยู่ในเซลล์ตับ
- ให้ยาที่ช่วยลดอาการคันรุนแรง เช่น ursodeoxycholic acid, cholestyramine, rifampicin, phenobarbital 2-5 มก./กก./วัน

วิตามิน	ขนาด	ตรวจติดตาม
A	5,000 - 25,000 IU (water-miscible)/วัน	Plasma retinol หรือ retinol-binding protein
D	Ergocalciferol (D2) 800 - 5,000 units/วัน หรือ Cholecalciferol (D3) 3-5 ไมโครกรัม/กก./วัน	Plasma 25-hydroxy-vitamin D
E	Alpha-tocopherol 25-50 IU/กก./วัน (เพิ่มได้ถึง 200 IU/กก./วัน หากยังมีภาวะขาดวิตามิน E) หรือ D-alpha-Tocopherol-polyethelene glycol 1000 succinate (TPGS) 15-25 IU/กก./วัน	Plasma vitamin E:total lipids ratio (mg/g)
K	2.5 มก. กิน 2 ครั้งต่อสัปดาห์ หรือ 2-5 มก. ฉีดเข้ากล้ามเนื้อ ทุก 2-4 สัปดาห์	Prothrombin time

เอกสารอ้างอิง: แนวเวชปฏิบัติการดูแลรักษาภาวะน้ำดีคั่งในการทกษมรม
โรคทางเดินอาหารและตับใน เด็กแห่งประเทศไทย พ.ศ. 2557



หากทารกมีอาการตัวเหลือง อุจจาระสีซีด ควรพามาโรงพยาบาลโดยเร็ว



ตัวเหลือง
ตาเหลือง



อุจจาระสีซีด



เอกสารอ้างอิง

แนวเวชปฏิบัติการดูแลรักษาภาวะน้ำดีคั่งในทารก
ชมรมโรคทางเดินอาหารและตับในเด็ก
แห่งประเทศไทย พ.ศ. 2557

Hassan H, Balistreri W. Neonatal Cholestasis. In:
Kliegman RM, Geme J, Blum NJ, Shah SS, Tasker RC,
Wilson K, editors. Nelson Textbook of Pediatrics.
21sted. Amsterdam: Elsevier; 2020. p. 2092-2100.