

ISOLEERITUD SAPITEEDE ATREESIA

ORPHA: 30391 OMIM %210500

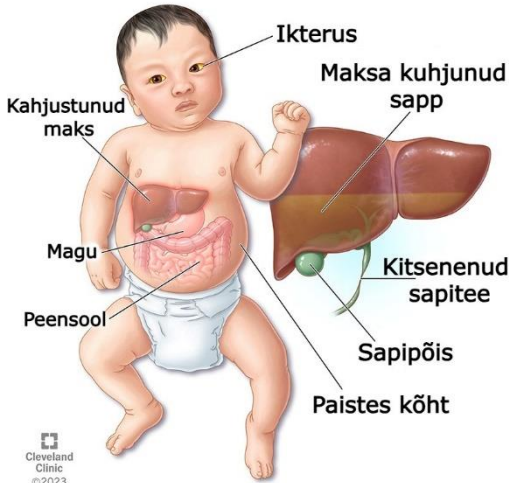
Esinemissagedus: 1/15 000 – 19 000 Euroopas ja Põhja-Ameerikas

Ülevaade

Sapiteede atreesia on harva esinev sapiteede haigus, mida iseloomustab nii maksasiseste kui –väliste sapiteede järk-järguline hävimine ja ummistumine. Haigus kujuneb loote- või vastsündinuperioodis. Sapi äravool maksast peensoolde on takistatud. See põhjustab neonataalset (vastsündinuea) ikterust (naha ja silmade kollasust), mis ei taandu, heledat väljaheidet ja tumeda värvusega uriini.

Tekkepõhjused

Täpne tekkepõhjus on teadmata, aga arvatakse, et tegemist on multifaktoriaalse haigusega, mida mõjutavad geneetika, keskkond, immuunsüsteemi düsregulatsioon (immuunsüsteemi ebapiisav toimimine) ja nakkustekitajad.

Sapiteede atreesia  Joonis 1. Sapiteede atreesia. https://my.clevelandclinic.org/-/scassets/images/org/health/articles/21076-biliary-atresia, modifitseeritud 2025.	Kliiniline pilt Kliiniline pilt avaldub tavaliselt esimestel elunädalatel. Sümptomitest tekib kolestaas (sapi äravoolu takistus), ikterus, hele väljaheidete ning võib esineda maksa ja põrna suurenemine ning bilirubiini esinemine uriinis. Vahel võib esineda K-vitamiini puudusest tingitud veritsusi. Haiguse biokeemilised tunnused on kõrgeenenud konjugeeritud bilirubiin ja GGT. 10-20% juhtudest on sapiteede atreesia seotud teiste malformatsioonidega (sündroomne sapiteede atreesia). Pärandumine Tegemist on multifaktoriaalse haigusega ning kindlat pärandumismustrit ei esine.
--	--

Jälgimine ja ravi

Ravita viib haigus raske konjugeeritud hüperbilirubineemiani, maksatsirroosi ning maksapuudulikkuseni, mis on surmaga lõppev. Enamus patsiente vajavad maksasiirdamist esimese viie eluaasta jooksul. Kuldstandard on kirurgiline ravi – Kasai (Roux-en-Y) portoenterostoomia, mille eesmärk on taastada sapi äravool maksast peensoolde.

Operatsiooni käigus eemaldatakse maksavärati kude, kus esinevad kahjustunud sapiteed ja luuakse ühendus maksa ja peensoole vahel, et sapp saaks otse soolde voolata. Soodne tulemus saavutatakse 50% juhtudest, mille korral taastub sapi äravool ja bilirubiini tase normaliseerub. Ülejäänud patsientidel kujuneb progresseeruv maksafibroos ja –tsirroos, mis viib sageli maksasiiradmise vajaduseni. Operatsioon on kõige edukam kui tehakse enne lapse 8-nädalaseks saamist.

Proгноos

Peamised prognostilised faktorid on lapse vanus opereerimisel, sapiteede atreesia liik ja operatsioonimeeskonna kogemus. Levinumad tüsistused on kolangiit (sapiteede põletik), portaalhüpertensioon (maksa läbiva veresoone liigselt kõrge rõhk) ja maksafunktsiooni progresseeruv kadu. 50% juhtudel on vaja maksasiirdamist.

Kasulikud lingid

<https://childliverdisease.org/liver-information/childhood-liver-conditions/biliary-atresia/>

<https://www.facebook.com/groups/alf.ba.families>

<https://liverfoundation.org/liver-diseases/pediatric-liver-information-center/pediatric-liver-disease/biliary-atresia/>

Kasutatud kirjandus

OMIM:

<https://www.omim.org/entry/210500?search=%22biliary%20atresia%22&highlight=%22biliary%20atresia%22>

Orphanet:

<https://www.orpha.net/en/disease/detail/30391?name=biliary%20atresia&mode=name>

BAPS:

<https://www.baps.org.uk/news/announcements/kasai-portoenterostomy/>

John Hopkins medicine:

<https://www.hopkinsmedicine.org/health/conditions-and-diseases/biliary-atresia>

StatPearls:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537262/>