

新生命的誕生總是帶來無限的希望與歡樂，家庭中增加的新成員總是家中長輩與父母的目光焦點與生活重心。黃疸乃是新生兒常見的現象之一，部分小寶寶需要住院照光治療，部分寶寶需要反覆返診追蹤黃疸指數，部分寶寶甚至發現有嬰兒手冊上異常大便卡顏色的糞便，使得父母與長輩們常常對於如何面對黃疸感到手足無措。

嬰兒膽汁滯留

嬰幼兒好發黃疸，除了一般的新生兒黃疸，或母乳哺育相關等黃疸（亦即非結合型黃疸）以外，膽汁滯留症（亦即結合型黃疸）也很常見。膽汁滯留症與新生兒黃疸的初期表徵極為相似，但膽汁滯留卻會導致肝硬化等慢性肝衰竭併發症而危及生命，需要予以適當的診治與內外科的治療與追蹤。

膽汁滯留的成因

膽汁是人體維持正常代謝與吸收等重要生理功能所必需的分泌物，功能包括消化脂肪及脂溶性維生素的吸收，排除體內代謝物及藥物。膽汁的分泌主要源自肝細胞，然後經過膽管、膽囊、與胰管會合後流至十二指腸，當肝臟與膽道系統病變導致膽汁無法正常排泄而累積在肝臟，就有產生硬化的可能。

膽汁滯留與新生兒黃疸的表徵

膽汁滯留

新生嬰兒較容易發生膽汁滯留的現象，因為他們的肝臟比較不成熟，膽酸之合成、攝取、分泌、排泄，與回收等功能均較年紀較大的孩子或成人為差，一旦遇到某些傷害，如感染、或藥物、全靜脈營養等，很容易產生膽汁滯留。常見的臨床表徵為黃疸、皮膚搔癢、淺色大便、及茶色尿，合併膽道感染者可能有腹痛、發燒、食慾不振症狀。黃疸的觀察，應以觀察眼睛鞏膜為主。

新生兒黃疸

新生兒黃疸是臨床上常見的現象，尤其母乳哺餵者可能延長黃疸時間。新生兒黃疸與膽汁

滯留症症狀初期極為類似，因此必須特別注意它們之間的鑑別診斷。新生兒黃疸多發生於出生後第一週，之後逐漸減退，黃疸超過兩星期，稱之為延長性黃疸，此時便應鑑別是否為膽汁滯留症。

「嬰兒大便卡」早期偵測膽汁滯留的利器

臨床資料顯示，膽汁滯留的嬰幼兒有高達 95% 左右會合併異常的糞便顏色，包括灰白色的糞便等，為了提醒爸爸媽媽與嬰幼兒照護者膽汁滯留症的可能性，臺灣自 2002 年起於北、中部地區部分醫院實施大便卡篩檢，2004 年實施全國性大便卡篩檢，並回收先推廣地區之卡片，2005 年積極推動將大便卡加入疾病管制局預防注射系統，2008 年將原本 6 色嬰兒大便卡增加為 9 色嬰兒大便卡。在兒童健康手冊中第 4 頁中附有大便色卡，可以提供家長比對參考，家長在幫寶寶換尿布時，一定要仔細觀察便便的顏色，及早發現寶寶是否有肝膽方面的疾病，才不會耽誤治療的最佳時機¹。

膽汁滯留症的疾病分類

由於致病原因非常多樣化，處置方式也因致病原因而有所不同。當病人患的是肝外膽管疾病時（包括膽道閉鎖與膽道囊腫），主要的處置方式是外科手術；若病人患的是肝內膽管疾病，常採用內科方式治療。

膽道閉鎖

膽道閉鎖，或稱肝外膽道閉鎖，是一種發生在新生兒的漸進性膽道病變，造成肝外膽管管腔完全封閉。臺灣嬰幼兒的膽道閉鎖發生率約為 1~2/10,000。膽道閉鎖的臨床症狀及徵象包括黃疸（新生兒兩週以上的延長性黃疸，或黃疸退了又出現），淺色大便（黏土色、灰白、淺黃或淺綠），肝脾腫大^{1,2}。

膽道閉鎖的手術矯治是非常困難的，直到葛西醫師發明了葛西手術，將空腸直接與肝門相接，使膽汁直接流入腸道，在不可逆的肝硬化發生、及肝門處膽管漸進性纖維化之前手術，才能達到較佳的手術後膽汁流通率。根據葛西的研究，在出生後 60 天內、61~70 天、71~90 天、90 天以後施行手術，術後達到良好膽汁流量的比率分別為 91%、56%、38%、與 17%³。

除了適當及時的手術外，良好的營養照顧，使用預防性抗生素預防膽管炎發生，處理肝門脈高壓、肝纖維化及肝硬化的併發症，亦是治療膽道閉鎖病童的重點。

慢性膽汁滯留的併發症

脂肪吸收不良

由於嬰幼兒及兒童青少年是成長發育的重要階段，而脂肪是熱量的重要來源，因此膽汁滯留病人常會有脂肪吸收不良之油狀大便，及體重不足現象。此外，肝功能異常、反覆感染、腹水、食道靜脈曲張破裂出血也都很常見。嚴重的肝病變會明顯增加能量消耗，造成嬰兒營養不良。

脂溶性維生素吸收不良

維生素 A、D、E、K 的吸收不良，分別造成缺乏症狀，如夜盲症、軟骨症及骨質疏鬆症、神經傳導異常、及凝血功能障礙。

生長遲緩

熱量吸收不足及維生素 D 缺乏影響骨骼發育，使得兒童身高可能過矮。

膽汁堆積

膽汁堆積造成皮膚搔癢、脂肪瘤。

門脈高壓

門脈高壓造成脾腫大、脾臟機能亢進（血球數偏低）、側支循環壓力大造成食道靜脈瘤、痔瘡、腹部表皮靜脈曲張。

肝衰竭

腹水及水腫、血氨過高、慢性肝腦病變。

其他併發症

肝肺症候群造成血氧偏低、肺動脈高壓、肝腎症候群、自發性腹膜炎、免疫力降低、循環系統調節障礙。

慢性膽汁滯留的治療原則

營養治療

特殊配方：

尚未斷奶前的嬰兒，應選用含中鏈脂肪酸之特殊配方或半元素配方（例：好敏瑞）；膽汁滯留的兒童，應於食物中添加中鏈脂肪酸油或添加沖泡式中鏈脂肪粉末。

補充脂溶性維生素：

可選擇定期肌肉或靜脈點滴注射，或每日口服方式補充脂溶性維生素 A、D、E、K。同時應該要定期監測體重與身長、頭圍及神經學發育，以及血中鈣離子濃度及凝血功能。

藥物治療：

目前最常使用的是利膽劑，可促進膽汁分泌，尚有作為細胞保護劑和免疫調節機能。

肝臟移植：

對於末期肝病的病童來說，肝臟移植是慢性膽汁滯留症的最後一線治療。膽道閉鎖是兒童肝臟移植最常見的原因。雖然肝臟移植治療膽道閉鎖已有豐富經驗，但對於膽道閉鎖兒，葛西手術仍應是優先接受的第一線手術治療方式，如在進行葛西手術後仍發生慢性肝硬化或肝衰竭，才應考慮肝臟移植。

建議您，如果小寶寶有異常的糞便顏色（兒童健康手冊中第 4 頁中附有大便色卡），延遲性黃疸（超過兩週），與肝脾腫大等症狀，應及早尋求兒童肝膽腸胃科醫師的協助，掌握最佳的黃金治療時機。

參考文獻

1. Chen SM, Chang MH, Du JC, et al. Screening for biliary atresia by infant stool color card in Taiwan. *Pediatrics*. 2006 Apr;117(4):1147-54.
2. Hsiao CH, Chang MH, Chen HL, et al. Universal screening for biliary atresia using an infant stool color card in Taiwan. *Hepatology*. 2008 Apr;47(4):1233-40.
3. Lien TH, Chang MH, Wu JF, et al. Effects of the infant stool color card screening program on 5-year outcome of biliary atresia in Taiwan. *Hepatology*. 2011 Jan;53(1):202-8.

小兒部主治醫師 吳嘉峯

NTUHF