

嬰兒膽道閉鎖

何謂嬰兒膽道閉鎖

黃疸是嬰兒常見到的問題，一般正常新生兒之「黃疸」在出生二週內應逐漸消退，若黃疸持續超過 14 天以上者，稱為「延長性黃疸」。哺餵母乳也常會出現超過出生 14 天以上的延長性黃疸。雖然母乳哺餵有延長性黃疸，但特別要注意的是延長性黃疸的嬰兒中，有部分膽汁滯留的原因是因為「膽道閉鎖症」造成。這是一種先天性膽道系統發育異常的疾病，原因尚不明確。發生率西方人約萬分之 0.8，而臺灣嬰兒膽道閉鎖發生率約為萬分之 2-3，相對西方國家，確實有較高的發生率。

「嬰兒膽道閉鎖」就是連接肝臟與十二指腸間的膽道完全不通了。膽道主要功能是將肝臟製造的膽汁運送至腸道，消化脂肪性的食物。肝臟內有肝內膽管，在外面有肝外膽管、總膽管。而膽囊主要是收集膽道送來的膽汁儲存起來，等到要消化食物才收縮，把膽汁釋放到十二指腸。當膽道不通時，肝外管腔都封閉，造成膽汁無法運送到腸道，累積在肝臟就會產生肝硬化的可能，若未及早診斷治療甚至會造成肝臟變大且變硬，長久未治療甚至會因肝硬化、肝衰竭而致命，所以嬰兒膽道閉鎖需要及早診斷與手術治療。

初期症狀

早期最明顯的症狀為皮膚和鞏膜（眼白）有黃疸或大便逐漸灰白或淺黃，家長可自兒童健康手冊中「嬰兒大便卡」顏色比對。當嬰兒出生 14 天仍持續有黃疸情形，或有大便顏色異常（1-6 號），即應該帶寶寶到醫院檢查，判斷是否為肝膽疾病所造成的黃疸。

不正常





九色大便卡

圖片來源：衛生福利部國民健康署健康九九網站

(<https://health99.hpa.gov.tw/ThemeZone/ThemeArticle.aspx?MainID=health007&MainDataNo=448>)



不正常大便；2 號便
大便顏色淺黃；可看到明顯灰



不正常大便；6 號便
大便顏色偏淺黃；部分可看到明顯灰白便

診斷與治療方法

診斷檢查方面，包括 1. 抽血：可以看出直接高膽紅素值升高以及肝臟 GGT、GOT、GPT 值升高。2. 腹部超音波檢查：禁食 6 小時後的嬰兒，膽囊之最長直徑<1.9 公分者就有可能是膽道閉鎖，準確率約 80%~90%，亦可區分是否膽管囊腫或其他肝臟腫瘤。3. 經皮肝穿刺檢查，這是較準確的術前診斷方法，俗稱肝穿刺，方法是醫師以一針管穿過寶寶腹部抽取一點點肝組織做檢查，很像媽媽在懷孕 16~18 週做羊膜穿刺。4. 核磁共振影像檢查也是很好的診斷工具。

若由上述檢查高度懷疑有膽道閉鎖又無法確定時，醫師會建議以手術方式探查腹部，並於手術中做膽道攝影以確定診斷。如果確定是膽道閉鎖時，開刀就是唯一的治療方法，手術稱為「葛西 (Kasai) 手術」，即是肝門空腸吻合術，以連接小腸與肝門脈區殘餘的膽管組織。手術成功與否，就看膽汁的排泄狀況，越早接受手術（嬰兒出生 60 天之前），較可重建膽汁流通，成功率約 70~80%。

葛西手術後問題及居家照顧

手術後可能出現的問題，包括 1.膽道炎：最明顯的表現是發燒，這是由於手術後小腸內的細菌容易逆行走到肝門部位使其中的膽管發炎而阻塞，大便再度變白。2.出血：大便解出來為磚紅色或柏油色便，有些小孩肝臟附近的血管壓力較高，使得食道、胃、腸的血管壓力也較高，久而久之會有破裂出血的可能，有的會由口吐出，有時從大便排出黑便，當小孩發生上述狀況時，父母應保持鎮靜儘快帶小孩就醫，配合醫師的處置，出血嚴重時，可能輸血或輸血小板、凝血酶原等補充，內視鏡或以外科手術。

營養照顧

慢性膽汁鬱積是因為肝臟所製造的膽汁，無法順利藉由膽道引流至腸道，幫助消化食物中的脂肪。脂肪包含中鏈脂肪酸以及長鏈脂肪酸，中鏈脂肪酸在人體的消化不需依賴膽汁的乳糜化，就可被身體消化吸收。一般奶粉及烹調用油中所含的長鏈脂肪酸，在缺乏膽汁的乳糜化下，是無法被身體吸收利用。所以膽道閉鎖的孩子在嬰兒階段需要哺餵特殊奶粉，即為中鏈脂肪酸為主的奶粉。值得注意的是，中鏈三甘油脂不含必需脂肪酸，然而，飲食中應同時包含長鏈及中鏈三甘油脂的營養素，由於脂肪吸收不良造成對脂溶性維生素（包括維生素 A、D、E、K 等）吸收不足，因此需要補充口服維生素改善。手術後膽汁引流順利、膚色漸漸正常、且大便顏色排便次數正常，即可採用漸進式的方式，以一般嬰兒奶粉取代特殊配方奶粉。較大的孩子在適當時機餵食副食品也需要注意烹調的方式，在固體食物的選擇上，應避免高油脂及高鹽分食物的攝取且營養價值低的食物，例如：油炸食物、洋芋片、薯條等。

父母心理支持

對父母而言，當孩子被診斷膽道閉鎖診斷，不僅必須接受才幾個月大嬰兒接受手術，面對孩子疾病的未知與預後才是父母心中最大壓力源；醫護人員在孩子住院期間除了協助相關醫療照顧，也會關懷父母心中壓力感受，適時照會社工師、心理師協助因應。此外，財團法人兒童肝膽疾病防治基金會也針對部分個案給予特殊配方奶粉補助，且定期於全國舉辦座談會，提供照護經驗交流及分享，幫助病童父母。

護理部護理長 錢佳慧