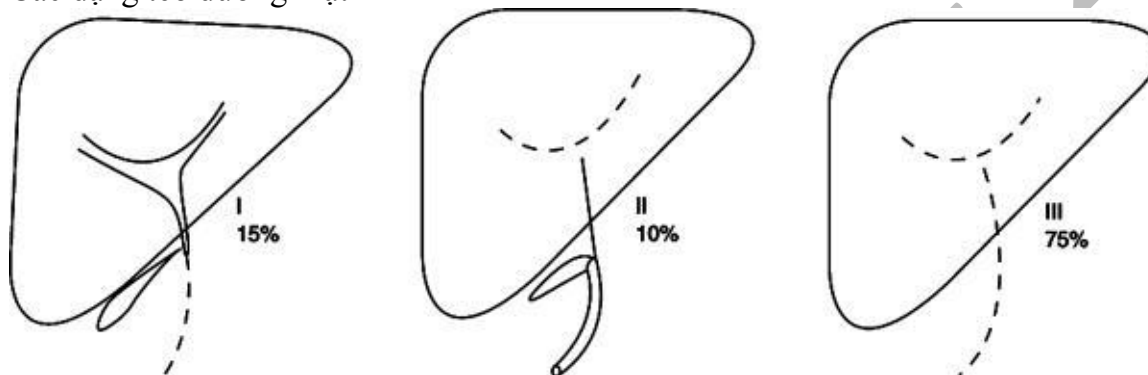


## TEO ĐƯỜNG MẬT

### I. ĐẠI CƯƠNG

- Teo đường mật là hậu quả của quá trình viêm tiến triển ống mật trong và ngoài gan gây xơ hóa, bít tắc đường mật và xơ gan ú mật thứ phát.
- Là nguyên nhân ngoại khoa gây vàng da ú mật thường gặp nhất ở trẻ nhũ nhi và cần phẫu thuật bán khẩn.
- Đây là bệnh lý có chỉ định ghép gan cao nhất ở trẻ em
- Cơ chế bệnh sinh : chưa rõ, tần xuất 1/16.000 trẻ sinh sống.
- Các dạng teo đường mật



### II. LÂM SÀNG

- Bệnh sử  
Sau sinh, trẻ vàng da tăng dần, tiêu phân bạc màu và nước tiểu sậm màu, tổng trạng chung của trẻ thường tốt, tăng cân tốt ít nhất là trong tháng đầu.
- Khám lâm sàng  
Bệnh nhân đến sớm có tam chứng: vàng da, gan to, phân bạc màu  
Bệnh nhân đến trễ hơn thường có các dấu hiệu biến chứng của vàng da ú mật kéo dài: bao gồm lách to, cổ chướng (gợi ý tăng áp cửa) và xuất huyết (Xuất huyết não, xuất huyết tiêu hóa..do kém hấp thu vitamin K)  
Lưu ý : Cần quan sát màu phân khi khám bệnh mỗi ngày.

### III. CẬN LÂM SÀNG

#### 1. Xét nghiệm máu

Công thức máu  
SGOT, SGPT, Billirubin (trực tiếp, gián tiếp), GGT  
Chức năng đông máu, Albumin/máu  
Ure, creatinin.

#### 2. Xét nghiệm hình ảnh

- **Siêu âm bụng gan mật** (thực hiện sau nhịn đói 4 giờ): tìm các dấu hiệu gợi ý teo đường mật (không thấy túi mật hay túi mật rất nhỏ sau nhịn bú) và các dị tật bẩm sinh khác đi kèm: đa lách..

- **Chụp đường mật có cản quang:** thực hiện khi mổ thám sát, đánh giá hình dạng và sự thông của cây đường mật. Giúp xác định có teo đường mật hay không.
- 3. **Sinh thiết gan :** gợi ý chẩn đoán teo đường mật trong 90% trường hợp.

#### IV. CHẨN ĐOÁN

##### 1. Chẩn đoán xác định

Cần chẩn đoán sớm để điều trị phẫu thuật hiệu quả. Mọi trường hợp vàng da sơ sinh kéo dài hơn 2 tuần cần được đánh giá và loại trừ teo đường mật.

Chẩn đoán dựa trên biểu hiện lâm sàng và hỗ trợ bởi các xét nghiệm trên.

Chẩn đoán xác định : Mổ thám sát và chụp đường mật có cản quang trong lúc mổ.

##### 2. Chẩn đoán phân biệt

Các nguyên nhân nội khoa gây vàng da ứ mật sơ sinh như : hội chứng Alagille, viêm đường mật xơ hóa, thiếu  $\alpha 1$ -antitrypsin, bệnh xơ nang, PFIC

#### V. ĐIỀU TRỊ

##### 1. Nguyên tắc điều trị

- Phẫu thuật Kasai giúp phục hồi lưu thông mật
- Điều trị nội khoa sau mổ và các biến chứng
- Ghép gan

##### 2. Điều trị

- **Phẫu thuật Kasai** (Hepatopertoenterostomy)

Phẫu thuật Kasai có thể phục hồi lưu thông mật, thường tạm thời (trẻ có thể hết vàng da hoặc không). Thời điểm phẫu thuật liên quan chặt chẽ tiên lượng (tốt nhất trước 8 tuần tuổi). Do đó nên hội chẩn sớm với BS khoa ngoại tất cả các trường hợp nghi ngờ teo đường mật.

Phẫu thuật Kasai thành công: trẻ hết vàng da (bilirubin/máu < 2 mg/l) 6 tháng sau phẫu thuật. Nếu Bilirubin/máu < 2 mg/l sau phẫu thuật 3 tháng : tiên lượng thành công.

- **Điều trị nội khoa sau phẫu thuật**

##### Thuốc lợi mật

**Ursodeoxycholic acid (UDCA) :** 15-30 mg/kg/ngày

##### Hỗ trợ dinh dưỡng

Tăng cung cấp năng lượng 150% so với trẻ bình thường cùng tuổi . Protein 3- 4 g/kg/ngày ở trẻ nữ nhi và 2- 3 g/kg/ngày ở trẻ nhỏ. Bổ sung glucose polymers và MCTs (medium chain triglyceridel) giúp cung cấp năng lượng nhiều hơn

Nên đặt sonde mũi-dạ dày ở trẻ chậm tăng cân và/hoặc có đường cong tăng trưởng kém, không khuyến cáo mở dạ dày nuôi ăn.

##### Bổ sung các Vitamins tan trong mỡ

Tất cả trẻ teo đường mật còn vàng da su mổ cần bổ sung các vitamin tan trong mỡ. Khi trẻ hết vàng da và lượng vitamin đã bù đủ, trẻ có thể chuyển sang liệu multi-vitamins chuẩn, tuy nhiên cần tiếp tục theo dõi thường quy nồng độ các vitamin trong máu của trẻ.

Vitamin	Liều điều trị (uống)	Liều bổ sung khi thiếu
---------	----------------------	------------------------

Vitamin A	Liquid vitamin A, 3000 IU/ ngày	Liquid vitamin A 5000 IU/ ngày (uống), kiểm tra nồng độ sau 1 tháng hay 50,000 IU (IM) mỗi tháng trong 2 tháng, kiểm tra nồng độ sau 1 tháng
Vitamin D	Cholecalciferol hay ergocalciferol, 800 IU/ngày	Cholecalciferol hay ergocalciferol 1200-4000 IU/ ngày (uống) kiểm tra nồng độ sau 1 tháng. Hoặc 1,25 OH <sub>2</sub> D, 0.05-0.2 µg/kg/ngày kiểm tra 1,25 OH <sub>2</sub> D trong máu 1 tháng sau
Vitamin E	25 IU/kg/ngày (dạng tan trong nước)	50 IU/kg/ngày (dạng tan trong nước), kiểm tra nồng độ sau 1 tháng
Vitamin K	Vitamin K <sub>1</sub> , 2,5 mg 2 lần mỗi tuần, có thể tăng đến 5.0 mg mỗi ngày	Nếu INR >1.5 and ≤1.8: dùng 5 mg vitamin K <sub>1</sub> uống mỗi ngày và/hoặc 2-5 mg vitamin K (IM) 1 lần, kiểm tra PT/INR sau 1- 2 ngày.

### Phòng ngừa nhiễm trùng đường mật

Nhiễm trùng đường mật là biến chứng rất thường gặp, phần lớn bệnh nhân bị ít nhất một đợt trong 2 năm đầu đời vì bất thường giải phẫu học và ứ đọng vi khuẩn ở quai roux. Dùng kháng sinh dự phòng nhiễm trùng đường mật trong năm đầu sau mổ.

Kháng sinh điều trị nhiễm trùng đường mật : Chưa có đồng thuận về kháng sinh tốt nhất cho nhiễm trùng đường mật. Điều trị theo kinh nghiệm bao gồm : (1) Đơn trị liệu với beta-lactam/ức chế beta-lactamase (2) Dùng Metronidazole & cephalosporin thế hệ 3 (3) Đơn trị liệu với carbapenem ( Imipenem, Meropenem) (4) Metronidazole & fluoroquinolone (ciprofloxacin hoặc levofloxacin).

**Điều trị tăng áp tĩnh mạch cửa (TMC):** xảy ra ở 2/3 trẻ sau phẫu thuật nối mật ruột, thậm chí ở những trẻ lưu thông mật được hồi phục hoàn toàn. Gây biến chứng nguy hiểm xuất huyết tiêu hóa do vỡ dẫn tĩnh mạch thực quản. Cần theo dõi các dấu hiệu tăng áp lực TMC trên lâm sàng và siêu âm Doppler mạch máu đo kháng lực hệ cửa. Cần nhắc chỉ định nội soi tiêu hóa trên tìm dẫn tĩnh mạch cửa. (Xem bài tăng áp lực TMC)

### - Ghép gan

Phương pháp điều trị thích hợp cho bệnh nhân teo đường mật, chỉ định khi phẫu thuật Kasai thất bại, có biến chứng suy gan mất bù, trẻ SDD nặng, nhiễm trùng đường mật tái phát dù uống kháng sinh dự phòng, XHTH...

## VI. TIÊU CHUẨN NHẬP VIỆN

Tất cả các trường hợp vàng da ứ mật chưa loại trừ teo đường mật cần được nhập viện.

## VII. HƯỚNG DẪN THÂN NHÂN

Thân nhân cần được thông tin đầy đủ về bệnh teo đường mật và hợp tác theo dõi bệnh nhi sau mổ : uống thuốc đầy đủ, tái khám theo hẹn tại phòng khám tiêu hóa.  
Sau phẫu thuật Kasai, bệnh nhân cần khám lại ngay : Sốt, vàng da tăng thêm, bụng to thêm, ói máu hoặc tiêu phân đen.

BV Nhi Đồng 2