



RIKSHOSPITALET

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER

Gallegangsatresi



Gallegangsatresi er en medfødt misdannelse som gjør at gallegangene mellom lever og tarm er helt eller delvis tette. De synlige tegnene kan være at barnet har gulsott mer enn to uker etter fødselen, lys avføring og gulfarget urin. For å opprette flyt av galle til tarmen, må barnet opereres. Gallegangsatresi er ikke arvelig.

Gallegangsatresi betyr "tette galleganger". Det er i hovedsak gallegangene utenfor leveren som er rammet. På engelsk heter sykdommen *biliary atresia*.

Forekomst

I Norge fødes det 3-6 barn med gallegangsatresi hvert år. Jenter rammes litt oftere enn gutter.

Årsak

Årsaken er ukjent og det er mulig at flere faktorer må virke sammen for at et barn skal få gallegangsatresi.

Gallestrømmen fra lever til tarm reduseres sterkt og man får en såkalt gallestase som medfører at avfallsstoffer hopper opp og leveren skades.

Tegn og symptomer

Det vanligste symptomet er gulsott som ikke forsvinner etter nyfødtp perioden. De fleste barna virker friske de første leveukene, men vokser dårlig til tross for at de spiser mye. Det kan ta over fire uker før barnet utvikler tydelige symptomer. Noen barn med gallegangsatresi har gulsott og symptomer på gallestase fra fødselen.

Når lite eller ingen galle kommer over i tarmen, hemmes oppsugingen av fett. Barnet viser dårlig vektøkning og får mangel på flere fettløselige vitaminer. For lite vitamin K gir økt blødningstendens og kan være et tidlig tegn på gallestase.

Fordi gallegangene er tette blir ikke avfallsstoffet *bilirubin* skilt ut til tarmen i vanlig mengde, men sirkulerer i blodet. Dette gjør at avføringen blir lys samtidig som noe skilles ut i urinen og farger bleien gul. Spebarn har vanligvis helt vannklar urin. Gallesyrer hopper opp i huden og kan etter hvert gi kraftig kløe.

Omtrent 90 % av barna som fødes med gallegangsatresi har ingen andre sykdommer eller misdannelser, men hos ca 10 % ses andre misdannelser i tillegg, mest vanlig er skader i milten og hjertet.

Oppfølging og behandling

Hos barn som fremdeles har gulsott ved tre ukers alder, bør *konjugert bilirubin* i serum måles. Hvis dette er forhøyet skal barnet utredes med tanke på gallegangsatresi.

For å gjenopprette gallestrømmen til tarmen blir barnet operert så raskt som mulig, helst før tre måneders alder. De syke gallegangene fjernes, en åpning lages i tynntarmen og festes til leveren der gallen kommer ut. Gallen tømmes da direkte i tarmen. Dette kalles *portoenterostomi* eller *Kasai-operasjon*. Når operasjonen er vellykket blir avføringen farget, urinen lysere og både vekt og trivsel øker. Gulsotten forsvinner i løpet av få måneder.

Hvis barnet ikke får tilfredsstillende leverfunksjon etter operasjonen, må levertransplantasjon vurderes. Omtrent to av tre barn med gallegangsatresi blir transplantert før de blir voksne. Selv om Kasai-operasjonen var vellykket i utgangspunktet, kan leverfunksjonen reduseres over tid, slik at transplantasjon blir nødvendig. Noen få spedbarn er så syke at de blir levertransplantert uten at det foretas en Kasai-operasjon først.

Medisinsk oppfølging på sykehus og hos fastlege er nødvendig både for barn, ungdom og voksne med gallegangsatresi.

De fleste voksne med gallegangsatresi, som ikke er levertransplantert, har tegn på leversykdom. Alle pasientene trenger derfor jevnlig legekontroll for å vurdere leverfunksjonen og behovet for behandling.

Å bruke medikamenter som øker galleflyten og reduserer kløen er vanlig. Betennelse i gallegangene (*cholangitt*) behandles med antibiotika.

Også etter en levertransplantasjon trenger man tett medisinsk oppfølging og medisiner resten av livet. www.rikshospitalet.no har mye informasjon om levertransplantasjon.

Kostholdet må tilpasses. De fleste trenger energirik, men fettreduert kost. Fettløselige vitaminer gis etter behov. De fleste følges opp av klinisk ernæringsfysiolog. Alkohol bør unngås fordi denne skiller ut gjennom leveren som da vil belastes unødige.

Tannhelsen kan påvirkes av alvorlig leversykdom, medikamenter eller et fettfattig kosthold. Regelmessig kontroll og nødvendig behandling er gratis for barn og stønadsberettiget for voksne med gallegangsatresi, og for de som er levertransplantert.

Å leve med gallegangsatresi

Hele kroppen påvirkes hvis leveren fungerer dårlig. Både almentilstand og mer spesifikke funksjoner rammes. Det er vanlig for både barn og voksne å ha mindre utholdenhet, dårligere konsentrasjon og å bli unormalt trette og slitne. Tilrettelagt fysisk aktivitet eller fysioterapi er nyttig for mange.

Kløe kan gå utover søvn og konsentrasjon, og vil kreve omfattende hudpleie.

Barn som har gjennomgått en Kasai-operasjon eller levertransplantasjon, vil trenge

tilrettelegging og oppfølging i barnehage og skole. Henvisning til PPT tilrådes.

Å være åpen og gi informasjon om tilstanden til familie og venner, i barnehage og skole, på arbeidsplassen og til lokalt hjelpeapparat, vil oftest være positivt og gi forståelse og støtte. Dette kan være spesielt viktig siden det er en sjelden diagnose som få kjenner til.

Nyttige adresser:

www.rikshospitalet.no/sjeldnediagnoser har informasjon om gallegangsatresi og om å leve med en sjelden diagnose.

Ta kontakt for råd og informasjon.

www.rarelink.no er en nordisk lenkesamling og kontaktmuligheter for sjeldne og lite kjente diagnoser.

www.leverforeningen.no er brukerforening for personer med leversykdom, levertransplanterte og deres pårørende.

Desember 2008

Et kort informasjonsskriv som dette blir nødvendigvis ganske generelt. Enkelte vil sikkert ha spesielle problemer eller spørsmål de ikke finner omtalt. Senter for sjeldne diagnoser kan kontaktes, slik at man kan få dekket sitt behov for informasjon.

Senter for sjeldne diagnoser er et tverrfaglig, landsdekkende kompetansesenter, som tilbyr informasjon, rådgivning og kursvirksomhet om sjeldne diagnoser.

Tjenesten er rettet mot brukere, pårørende og fagpersoner som enten selv har eller arbeider med sjeldne diagnoser.

Alle kan ta direkte kontakt med senteret uten henvisning eller spesielle avtaler.

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER

Rikshospitalet

0027 Oslo

Telefon 23 07 53 40

Telefaks 23 07 53 50

e-post: sjeldnediagnoser@rikshospitalet.no

www.rikshospitalet.no/sjeldnediagnoser

På www.rarelink.no finnes lenker til nordiske diagnosebeskrivelser og kontaktmuligheter.

Informasjon om andre sjeldne diagnoser kan man også få på Helsedirektoratets gratis servicetelefon: 800 41 710