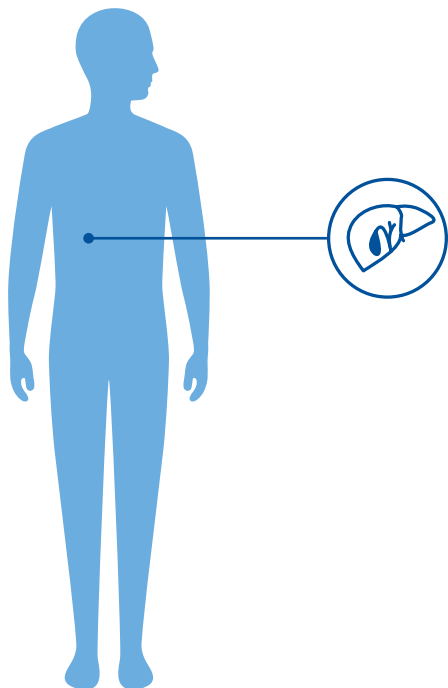


Gallegangsatresi



Gallegangsatresi er en medfødt tilstand i gallegangene mellom lever og tarm som gir leversykdom. Oppdages fordi nyfødte har gulsott mer enn to uker etter fødsel.

GALLEGANGSATRESI

Gallegangsatresi er en medfødt misdannelse av gallegangene mellom lever og tarm. Betennelse av ukjent årsak fører til at gangene skrumper inn, og blir helt eller delvis tette. De synlige tegnene kan være at barnet har gulsott mer enn to uker etter fødselen, lys avføring og mørk urin. For å opprette flyt av galle til tarmen, må barnet opereres.

Forekomst

I Norge fødes det 3 - 5 barn med gallegangsatresi hvert år.

Årsak

Årsaken er ukjent og det er mulig at flere faktorer må virke sammen for at et barn skal få gallegangsatresi. Det er ikke holdepunkt for at tilstanden er arvelig.

Tegn og symptomer

Det vanligste tegnet er gulsott som ikke forsvinner etter nyfødtp perioden, og vises ofte først på sclera (det hvite på øyet blir gult). De fleste virker friske de første leveukene, men legger etter hvert dårlig på seg selv om de spiser mye. Symptomene oppstår vanligvis mellom 2-8 uker etter fødsel.

Flyten av galle fra lever til tarm blir redusert, og galle hopes opp i leveren. Dette kalles gallestase. Gallestase hemmer oppsugingen av fett fra maten. Barnet viser dårlig vektøkning, og får mangel på de fettløselige vitaminene A, D, E og K. For lite vitamin K gir økt blødnings-tendens, og dette kan være et tegn på gallestase.

Fordi gallegangene er tette blir ikke avfallstoffet bilirubin skilt ut til tarmen i vanlig mengde, men sirkulerer i blodet. Derfor blir avføringen lys samtidig som urinen blir mørk, og farger bleien gul. Spedbarn har vanligvis helt vannklar urin. Gallesyrer hopes opp i huden og kan etter hvert gi kraftig kløe.

Om denne brosjyren

Beskrivelsen i denne brosjyren gjelder ikke alle med diagnosen. Det kan være store forskjeller innen én og samme diagnose. Vi forsøker her å beskrive det som er mest typisk; det som er utfordrende eller annerledes. Det som fungerer greit, blir ikke beskrevet like omfattende.

Omtrent 70-85 % av barna som fødes med gallegangsatresi har ingen andre sykdommer eller misdannelser, men hos et mindretall ses andre misdannelser i tillegg, mest vanlig i milten, hjertet og i tarmen.

Oppfølging og behandling

Hos barn som har synlig gulsott ved 3-ukers alder, må en spesiell bilirubinprøve (konjugert bilirubin) tas. Hvis prøven er forhøyet, skal barnet utredes for gallegangsatresi.

For at gallen skal få tømst seg til tarmen, må barnet opereres så raskt som mulig. De syke, fibrøse, gallegangene, og galleblæren fjernes. Det lages en tynntarmslynge som sys til leveren slik at galle fra leveren kan tømmes ut i tarmen.

I forbindelse med operasjonen blir det ofte tatt en vevsprøve fra leveren. Denne sendes til mikroskopisk undersøkelse for å undersøke hvor skadet leveren er.

Operasjonen som blir gjort heter Kasai-operasjon. Er operasjonen vellykket, blir avføringen farget, urinen lysere og vekt og trivsel øker. Gulsotten kan forsvinne i løpet av få måneder.

Hvis barnet ikke viser tegn til trivsel og blodprøvene ikke

blir bedre innen tre måneder etter operasjonen, må levertransplantasjon vurderes.

Omtrent 2 av 3 barn med gallegangsatresi blir transplantert før de blir voksne. Selv om Kasai-operasjonen var vellykket, kan leverfunksjonen reduseres over tid og levertransplantasjon kan bli nødvendig på et senere tidspunkt. Noen få blir levertransplantert uten at det foretas en Kasai-operasjon

Medisinsk oppfølging på sykehus, og etter hvert hos fastlege er nødvendig både for barn, ungdom og voksne som har hatt gallegangsatresi. Barn skal alltid følges tett av en barnelege. De fleste voksne, som ikke er levertransplantert, har tegn på leversykdom. Alle pasientene trenger derfor jevnlig legekonsultasjon for å vurdere leverfunksjon, og behov for behandling. Etter en levertransplantasjon trenger alle tett oppfølging, og man må ta medisiner som hindrer avstøtning av den nye leveren resten av livet.

Det er vanlig å bruke medikamenter som øker galleflyten.

Det er mange måter å behandle plagsom kløe. Legen din vil gi deg individuelle råd om den beste medisinske behandlingen.

Ernæring

Ernæring er av svært stor betydning ved nedsatt leverfunksjon, og bør følges opp av klinisk ernæringsfysiolog som hjelper til med å tilrettelegge kosten. Generelt råd er et kosthold med tilpasset fettmengde, og med nok energi for tilfredsstillende vekst og vektutvikling, samt aktivitet. Noen må bruke en spesiell fettype, MCT-fett, som ikke trenger galle for å fordøyes. Tilskudd av fettløselige vitaminer gis etter behov. Ved store ernæringsproblemer vil sondeernæring bli vurdert. Alkohol skal unngås ved leversykdom.

Et tilpasset kosthold sammen med de ovennevnte medisinske tiltak vil sikre en best mulig vekst og utvikling, samt en bedret allmenntilstand.

Tannhelsen kan påvirkes av alvorlig leversykdom, medikamenter eller et fettfattig kosthold som i tillegg kan inneholde mye sukkerholdig mat. Diagnosen gallegangsatresi gir rett til å få dekket utgifter til undersøkelse og behandling hos tannlege. Egenandelen må i midlertid dekkes av personen selv.

TAKO-senteret (Nasjonalt kompetansesenter for oral helse - tako.no) er et kompetansesenter som er spesialister på sjeldne diagnoser

og tannhelse. Egen tannlege og fastlege kan henvise dit.



Å leve med gallegangsatresi

Å få et barn med

gallegangsatresi kan for

de fleste foreldre oppleves som krevende og utfordrende, og det er helt normalt at det for noen oppleves som et sjokk. Spesielt hvis familien ikke kjenner tilstanden fra før. I den første fasen er det viktig at begge foreldre får kontakt med helsepersonell som har erfaring og kunnskap om diagnosen, og dens behandling. Informasjon om hvordan diagnosen kan påvirke barnets utvikling, og familiens hverdag er sentralt for at foreldre skal oppleve å mestre sin rolle som barnets støttepersoner.

Erfaring viser at saklig informasjon kan fremme positive holdninger, forståelse og aksept. Det anbefales å være åpen om diagnosen slik at det skapes muligheter for å dele tanker, spørsmål eller reaksjoner med familie og nære venner. I tillegg kan foreldre snakke med helsesøster og barnets fastlege. Jo mer foreldre har fått bearbeidet sine egne opplevelser om det å få et barn med gallegangsatresi, jo bedre er de rustet til å hjelpe barnet sitt. Foreldre kan ta kontakt

med Senter for sjeldne diagnoser. Vi har erfaring i å snakke med foreldre som har fått et barn med en sjelden diagnose. Ta gjerne kontakt med helsesøster eller fastlege som kan henvise videre til psykologisk helsepersonell i hjemkommunen. De kan hjelpe med å bearbeide vanskelige følelser.

Når barn blir eldre og deler sine følelser og opplevelser om diagnosen, vil foreldre lettere kunne ta imot barnets reaksjoner dersom de selv har bearbeidet sine egne opplevelser.

Etter hvert vil barnet trenge alderstilpasset informasjon om egen diagnose som kan gis av foreldre eller av helsepersonell. Kunnskap om dette og gode svar når noen spør vil være nyttige bidrag på barnets vei til mestring og et selvstendig liv. Barn er gode på å tilpasse seg egen livssituasjon. Det er ofte foreldre som bekymrer seg mer enn barnet om hvordan for eksempel framtida vil bli.

Tenårene er en spesielt sårbar fase i menneskers liv, og for mange kan det oppleves tungt og vanskelig å ha en sjelden diagnose i denne perioden. Mange ungdommer er bekymret for å skille seg ut. Det kan være en viktig støtte å ha kontakt med andre med samme diagnose

eller som er i samme situasjon.

Etter hvert som ungdommen blir eldre, er kunnskap om diagnosen viktig for å kunne ta ansvar for egen behandling som voksen og for å finne gode mestringsstrategier som bidrar til god livskvalitet på tross av utfordringer.

Hele kroppen påvirkes hvis leveren fungerer dårlig. Det vil variere mye fra person til person hvor mange symptomer de har og hvordan de føler seg. Noen kan ha mindre utholdenhet, dårligere konsentrasjon, og bli trette og slitne. Tilrettelagt fysisk aktivitet eller fysioterapi er nyttig for mange.

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

Barn som har gjennomgått en Kasai-operasjon eller levertransplantasjon, kan trenge tilrettelegging og oppfølging i barnehage og på skole. Noen kan ha nytte av henvisning til PPT. Behovet for tiltak og hjelp må ses i forhold til den enkeltes behov. Noen trenger tett oppfølging både fra helsevesenet og hjelpeapparatet. Andre klarer seg med lite tilrettelegging i hverdagen.

Husk at sårbare perioder som overgang fra barnehage til skole, overganger i skoleløpet, fra skole til studier og arbeidsliv kan by på utfordringer for barn og ungdom. Det er derfor viktig å starte planleggingen av slike overganger tidlig. Senter for sjeldne diagnoser, og lokalt hjelpeapparat kan være gode støttespillere.

Det å mestre eget liv og takle hverdagen er vesentlig for alle mennesker. Senter for sjeldne diagnoser bidrar gjerne med å overføre kompetanse om diagnosen, og om det å leve med en sjelden tilstand til lokalt hjelpeapparat, barnehage og skole. På den måten kan det skapes en større forståelse for de utfordringene brukeren og familien møter i hverdagen. I mange tilfeller kan det være klokt, hvis brukeren har behov for koordinerende tjenester fra flere i kommunen, å etablere en ansvarsgruppe og eventuelt å utarbeide individuell plan som ivaretar oppfølgingen. Gode planer og hensiktsmessig samarbeid bidrar til oversikt og forutsigbarhet både for familien og hjelpeapparatet. Målet er at den som har diagnosen skal lære seg å møte utfordringer, og etter hvert ha følelsen av kontroll og mestring av eget liv.

Brukerforening

Gjennom Leverforeningen (www.leverforeningen.no) kan man få kontakt med brukere, foreldre og familier som er i en lignende situasjon.

Nyttige lenker

- Leverforeningen er en brukerforening for personer med lever sykdom, levertransplanterte og deres pårørende
www.leverforeningen.no
- Children's Liver Disease Foundation (UK)
www.childliverdisease.org
- American Liver Foundation (USA)
www.liverfoundation.org
- The Childhood Liver Disease Research and Education network. (Biliary Atresia Research Consortium (BARC) (USA)
www.childrennetwork.org
- Landsforeningen for Nyrepasienter og Transplanterte (LNT) har en egen gruppe av medlemmer som er levertransplanterte: www.lnt.no
- Kompendiet Online Mendelian Inheritance in Man®
www.OMIM.org
For ekstrahepatisk gallegangs- atresi: entry 210500
- Oslo universitetssykehus:
www.oslo-universitetssykehus.no

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER

- et tverrfaglig, landsdekkende kompetansesenter, som tilbyr rådgivning, informasjon og kurs til pasienter, pårørende, helsepersonell og andre tjenesteytere.

Alle kan ta kontakt uten henvisning eller spesiell avtale

Senteret innhenter og samordner fagkunnskap om og erfaringer med sjeldne diagnosene, og formidler informasjonen gjennom rådgivning, kurs, hefter, videoer og nettsider.

Rådgivning

Vi gir råd og veiledning ved henvendelser på telefon og e-post, i møter på senteret, i pasientens lokalmiljø og på videokonferanse.

Kurs

Vi arrangerer kurs om medisinsk informasjon og generelle temaer som mestring, kosthold, fysisk aktivitet, trygder og rettigheter og tilrettelegging i barnehage, skole og arbeidsliv.

Forskning og utvikling (FoU)

Gjennom våre forsknings- og utviklingsprosjekter samler vi kunnskap om levekår for våre diagnosegrupper. Vi formidler nye internasjonale forskningsresultater og resultater av egne prosjekter.

Brukermedvirkning

Vi samarbeider med enkeltbrukere, pårørende og brukerorganisasjoner.

Nasjonal kompetansetjeneste

Vi er et av ni sentre i Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser. Informasjon om sjeldne diagnoser får du også gratis på tjenestens telefon: 800 41 710.

Senter for sjeldne diagnoser

- en del av Nasjonal kompetansetjeneste for sjeldne diagnoser

Illustrasjoner:
Melkeveien designkontor



 23 07 53 40

www.sjeldnediagnoser.no

E-post: sjeldnediagnoser@ous-hf.no

Facebook: Sjeldendiagnose

Post: Senter for sjeldne diagnoser,
Postboks 4950 Nydalen, 0424 Oslo

Besøk: Børrestuveien 3, Oslo