

صفرًا توسط سلول های کبدی تولید می شود و سپس از طریق مجاری کبدی و صفرای بطرف کیسه صفرًا هدایت می گردد و در آنجا ذخیره می شود و به هنگام خوردن غذا بدرون روده کوچک ترشح می گردد. اگر به هر دلیل جریان صفرًا از سلول های کبدی دچار اختلال گردد به آن کِلستاز می گویند. کِلستاز به دو دسته داخل کبدی و خارج کبدی تقسیم می شود. کِلستاز پیشرونده داخل کبدی یا PFIC از نوع داخل کبدی می باشد. این بیماری ارثی می باشد و ژن معیوب باید از طرف پدر و مادر به فرزندشان منتقل شود. از هر ۵۰/۰۰۰ تا ۱۰۰/۰۰۰ تولد یک نفر مبتلا می شود. خود این نوع کِلستاز به سه دسته تقسیم می شود که عبارتند از:

#### • نوع اول یا بیماری بایلر ( Byler's disease )

علائم این نوع شامل خارش، زردی، اسهال، سوء جذب و تاخیر در رشد می باشد. معمولاً این علائم در ماههای اول زندگی بروز می کند. خارش مشکل عمده این بیماران می باشد که معمولاً پس از ۶ ماهگی بروز می کند و بسیار ناتوان کننده و مقاوم به درمان است. همچنین اختلال در ترشح صفرًا باعث عدم جذب ویتامین های محلول در چربی می گردد بطوریکه عدم جذب ویتامین کا باعث اختلالات انعقادی، ویتامین د راشی تیسیم و ویتامین ایی باعث ایجاد اختلالات عصبی عضلانی می شود. در مراحل آخر بیماری کبد و طحال بزرگ می شوند. این بیماران بدخلق و تحریک پذیر می باشند و از خواب ناکافی رنج می برند. اختلال در رشد به صورت کوتاهی قد بروز می کند. در صورت شروع به موقع درمان مشکلات تحصیلی وجود نخواهد داشت. عوارض دیگر این بیماری عبارتند از اسهال، التهاب پانکراس، اختلال شنوایی، عطسه و سرفه مزمن.

پیش آگهی: معمولاً تا دهه دوم زندگی نارسایی غیر قابل برگشت کبد یعنی سیروز اتفاق می افتد.

#### • نوع دوم

در این نوع کِلستاز پیشرونده از دوره نوزادی شروع می شود. در نوع دوم نیز خارش از مشکلات عمده می باشد ولی در ماههای اول زندگی اتفاق نمی افتد. علائم دیگر شامل رشد ناکافی به علت اختلال در جذب چربی، بزرگی طحال و کبد و سنگ های صفرای می باشد. همچنین خونریزی به علت کمبود ویتامین کا شایع می باشد. اسهال، التهاب پانکراس و اختلال شنوایی در این نوع شایع نمی باشد.

پیش آگهی: در نوع دوم سیروز سریع تر اتفاق می افتد و احتمال بدخیمی کبدی وجود دارد.

#### • درمان نوع اول و دوم

از آنجاییکه جذب چربی و ویتامین های محلول در چربی مثل کا، د و ایی دچار اختلال می شوند باید مکمل های چربی که در واقع یک نوع روغن می باشد و نام MCT oil هستند استفاده شود. کنترل خارش در این بیماران بسیار مشکل است و درمان های معمول موثر نمی باشد. درمان معمول خارش در این بیماری استفاده از داروهای یورسوبیل، ریفامپین و فنوباربیتال می باشد. گاهی جهت تخفیف خارش عمل جراحی توصیه می شود در این عمل صفرًا توسط یک راه انحرافی از کیسه صفرًا تخلیه می گردد که بطور کلی موثر می باشد. درمان قطعی این بیماری پیوند کبد می باشد.

#### • نوع سوم

علائم بالینی این نوع شبیه دو نوع دیگر می باشد. ممکن است با زردی در شیرخوارگی بروز کند. سن شروع علائم ۱ تا ۲۰ سالگی می باشد بطور کلی در حدود یک سوم بیماران

علائم تا یک سالگی بروز می کند. گاهی بیماری بدون علائم باقی می ماند تا زمانی که سیروز اتفاق افتد و علائم سیروز آشکار شود. در این نوع خارش کمتر و ملایم تر از انواع دیگر می باشد همچنین سنگ های صفرای شایع می باشد.

#### • درمان نوع سوم

از آنجاییکه خارش ملایم تر از نوع اول و دوم می باشد کنترل آن آسانتر است و جهت درمان آن یورسوبیل تجویز می شود. استفاده از مکمل های ویتامین های محلول در چربی نیز در این نوع ضروری می باشد.

#### • راه های تشخیص عبارتند از:

- ❖ علائم بالینی
- ❖ سونوگرافی کبد
- ❖ عکس برداری رنگی از مجاری صفرای
- ❖ نمونه برداری از کبد
- ❖ گاهی به مادرانی که یک فرزند مبتلا دارند توصیه می شود که در دوران بارداری، از جنین آزمایش تشخیصی انجام شود ( این آزمایش در ایران انجام نمی شود).

#### چند نکته در مورد تغذیه این کودکان:

علیرغم درمانهای مکمل اکثر بیماران به دلیل کمبود کلسیم دچار کاهش تراکم استخوان شدید و شکستگی می گردند. اورسودز کسی کولیک اسید ممکنست در جذب کلسیم اختلال ایجاد کند. کمبود روی بعلت افزایش از دست دادن روده ای و سوء جذب چربی شایع است. کمبود ان بیماری کبدی زمینه را تشدید می کند کمبود آهن نیز به علت دریافت ناکافی و یا خونریزی مخفی یا اشکار ممکن است ایجاد شود. بنابراین این کودکان باید غذای پرکالری همراه با فولیک اسید، کلسیم، روی و مولتی ویتامین دریافت کنند و وزن آنان بطور مرتب کنترل شود که در



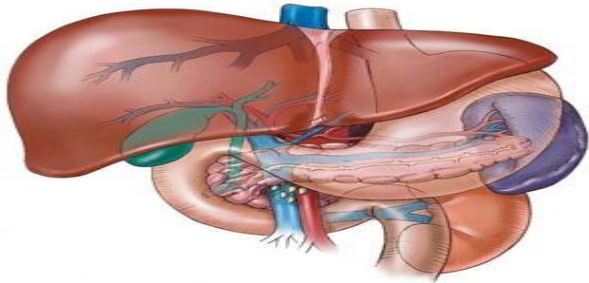
## دفتری

مرکز آموزشی درمانی نمازی

واحد آموزش ضمن خدمت

## کلستاز پیشرونده داخل کبدی

### «PFIC»



### PT-HO-136

گرددآورندگان: فاطمه اسماریان کارشناس پرستاری

بازبینی: اشرف معماریزاده کارشناس ارشد NIC

استاد علمی: دکتر مریم عطاءاللهی دستیار فوق تخصص گوارش

و کبد کودکان

۱۳۹۵

### منابع:

1. Anne Davit-Spraul, Emmanuel Gonzales, Christiane Baussan, Emmanuel Jacquemin, Progressive familial intrahepatic cholestasis, Orphanet Journal of Rare Diseases 2009, 4:1.
2. Joshua R Friedman, Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis, medscape, 2013. available at <http://emedicine.medscape.com/article/932794-overview>.
3. Smeltzer, S. & Bar, B. (2010). Brunner & Suddarth's Text book of Medical Surgical Nursing. 12th ed. Lippincott Williams & Wilkin
4. Davit-Spraul, A. Gonzales, E. Christiane Baussan, C. Jacquemin, E. Progressive Familial Intrahepatic Cholestasis. Orphanet Journal of Rare Disease 2009. 4:1. available from: <http://www.ojrd.com/content/4/1/1>. accessed January 2011.
5. By Frederick J. Suchy, Ronald J. Sokol, William F. Balistreri. 2006. Liver Disease in Children. 3rd edition. Cambridge University.

صورت وزن گیری ناکافی بنا به نظر پزشک میزان MCT oil افزایش داده شود.

پدر و مادر گرمی جهت تخفیف خارش کودک خود و پیش گیری از زخم شدن پوست به توصیه های زیر عمل کنید:

- ناخن کوتاه نگه داشته شوند و لبه های آن صاف باشند.
- جهت خاراندن پوست یک دستکش نخی نرم بپوشید.
- از به شدت خاراندن پوست بپرهیزید.
- به هنگام استحمام کودک از آب ولرم استفاده کنید و از استحمام با آب داغ بپرهیزید.
- از حوله نرم جهت خشک کردن پوست استفاده کنید (به ویژه چین های پوستی)، اگر حوله را به شدت روی پوست بکشید باعث تحریک خارش می شود.
- بلافاصله پس از خشک کردن پوست؛ کرم مرطوب کننده روی پوست بمالید.
- از قرار گرفتن در هوای بسیار گرم بپرهیزید.
- از فعالیت های که باعث تعریق شدید می شود بپرهیزید زیرا تعریق باعث تحریک خارش می شود.
- از خوردن غذا و نوشیدن مایعات داغ بپرهیزید.
- لباس های نخی پوشیده شوند و از پوشیدن لباس های نایلونی به ویژه در شب خودداری کنید.
- اتاق محل زندگی باید خنک و مرطوب باشد. اگر هوا خشک است از وسایل مرطوب کننده هوا استفاده کنید.
- در صورت بروز علائم عفونت پوست شامل قرمزی، ورم، داغ شدن موضعی پوست و ترشحات چرکی حتماً به پزشک مراجعه کنید.
- در صورت بروز سیروز کبد جزوه آموزشی سیروز را از پرستار خود بخواهید.