



Samenvatting van het proefschrift Willemien de Vries

'Strategies to improve the outcome of biliary atresia – lessons from the Dutch national database'

Promotiedatum: 14 september 2011
Universiteit: Rijksuniversiteit Groningen

Promotor:
Prof. Dr. H.J. Verkade

Co-promotor
Dr. J.B.F. Hulscher

Biliaire atresie (BA) is een ernstige leveraandoening die optreedt bij zuigelingen (1:18.000 levendgeborenen). Door onbekende oorzaak treedt fibrosering van de galwegen op, wat leidt tot ernstige cholestase. Hierdoor ontstaat snel progressieve leverfibrose. Daarnaast leidt de cholestase tot malabsorptie van vetten en vitamines A, D, E, K. Dit kan leiden tot o.a. ondervoeding en vitamine K-deficiëntie-bloedingen. Er zijn 2 chirurgische technieken om de ziekte te behandelen. In eerste instantie wordt de zogenaamde Kasai porto-enterostomie aangelegd. Hierbij wordt een darmlis aan de lever vastgehecht om opnieuw galafvoer te realiseren. Deze operatie leidt in ~25% van de patiënten tot een langdurig (> 20 jaar) gunstig effect, maar het is nog onbekend of dit levenslang kan zijn. In de overige patiënten ontstaat vroeger of later zodanige leverschade, dat een levertransplantatie nodig is.

Met behulp van de Nederlandse landelijke database van BA patiënten (NeSBAR, Netherlands Study group on Biliary Atresia Registry) werd de behandeling van biliaire atresie in Nederland geëvalueerd, en werd er gezocht naar strategieën om het behandelresultaat in deze patiëntengroep te verbeteren. In het eerste deel beschrijven we de resultaten van de behandeling op de kindertijd. Er werd een relatief hoge sterfte vóór levertransplantatie van BA patiënten in Nederland gevonden. Verwijzing voor levertransplantatie in een te gevorderd stadium van de ziekte leek hiervan de oorzaak te zijn. Ook werd ontdekt dat zuigelingen met een nog onbehandelde cholestatische leverziekte, welke gehydrolyseerde flesvoeding krijgen, in Nederland vaker een (hersenen) bloeding krijgen dan dezelfde patiënten in Denemarken. De dosering van vitamine K-profylaxe in Nederland bleek onvoldoende om bloedingen te voorkomen. Ook werden er sterke aanwijzingen gevonden dat een vroege Kasai-operatie (vóór de leeftijd van

60 dagen) en mogelijk het gebruik van antibiotica-profylaxe na de Kasai-operatie de kans op overleving met eigen lever kunnen doen stijgen.

Daarnaast richtte een deel van het proefschrift zich op een groep BA patiënten die inmiddels de volwassen leeftijd hebben bereikt. In deze groep werd de huidige klinische conditie geanalyseerd, waarbij bleek dat ongeveer 5% van de patiënten 20 jaar na Kasai nog steeds geen tekenen van progressieve leverschade of levercirrose vertoont. Ook werd in deze groep de gezondheidsgerelateerde kwaliteit van leven onderzocht, evenals het bereiken van mijlpalen in de ontwikkeling tot volwassene. Hieruit bleek dat, algemeen bekeken, zowel getransplanteerde als transplantatie-vrije volwassen BA patiënten een goede kwaliteit van leven en een normale ontwikkeling tot volwassene hebben. ◀