ABSTRACT

Biliary atresia (BA) remains one of the most intractable liver diseases in pediatric population. In this project, we conducted 3 studies regarding its pathophysiology. In study 1, serum levels of IL-12, IL-18, and IFN-gamma were determined from 46 BA patients and 19 normal controls. We found that serum IL-18 and IFN-gamma levels were increased in BA. The elevated serum IL-18 in BA patients was associated with worse clinical outcome. These suggest that IL-18 and IFN-gamma play roles in the pathophysiology of BA. In study 2, survivin and caspase-3 expression was determined using immunohistochemistry from liver biopsies of 49 BA patients, and 29 non-BA pediatric patients. We demonstrated that survivin expression of biliary ductular epithelia was related to BA. These suggest that actions of survivin proteins involve in the biliary pathology of BA. In study 3, ninety-four BA patients between 2001 and 2009 were reviewed. Serum total bilirubin (TB) was determined at 7th day after surgery. The data shown by evaluation of serum TB at 7th day after surgery showed a prognostic power to predict a short-term surgical outcome at 6th month.

บทคัดย่อ

โรคทางเดินน้ำดีตีบตันเป็นโรคตับในเด็กที่มีความรุนแรงที่สุดโรคหนึ่ง โครงการวิจัยนี้ประกอบไปด้วยการศึกษาวิจัย ๓ เรื่อง ในการศึกษาที่ ๑ ผู้วิจัยได้ทำการวัดระดับซีรั่มของ IL-12, IL-18, และ IFN-gamma ในผู้ป่วยทางเดินน้ำดีตีบตัน ๔๖ คน เปรียบเทียบกับกลุ่มควบคุม ๑๙ คน พบว่าระดับซีรั่มของ IL-18, และ IFN-gamma สูงกว่ากลุ่มควบคุม และระดับที่สูงขึ้นของซีรั่ม IL-18 มีความสัมพันธ์กับอาการทางคลินิกที่แย่ลง ทั้งหมดนี้บ่งว่า IL-18 และ IFN-gamma มีบทบาทสำคัญใน สรีรพยาธิวิทยาของโรคทางเดินน้ำดีตีบตัน ในการศึกษาที่ ๒ ผู้วิจัยศึกษาการแสดงออกของ survivin และ caspase-3 จากเนื้อเยื่อตับของผู้ป่วยทางเดินน้ำดีตีบตัน ๔๙ คน เปรียบเทียบกับกลุ่มควบคุม ๒๙ คน ผู้วิจัยแสดงให้เห็นว่ามีการแสดงออกของโปรตีน survivin เฉพาะในเซลล์บุทางเดินน้ำดี ซึ่งอาจหมายความว่า การทำงานของ survivin เกี่ยวข้องกับพยาธิสภาพของทางเดินน้ำดีในโรคนี้ ในการศึกษาที่ ๓ ผู้วิจัยได้ทำการเก็บรวบรวมข้อมูลผู้ป่วยทางเดินน้ำดีตีบตัน ๙๔ ราย (พ.ศ. ๒๕๔๔ ถึง ๒๕๕๒) พบว่า สามารถใช้ระดับซีรั่มบิลลิรูบินในวันที่ ๗ หลังการผ่าตัดรักษา เป็นดัชนีบ่งชี้ผลการรักษาที่ ๖ เดือนหลังผ่าตัดได้