

·专题·胆道闭锁诊治新进展·

新生儿期 Kasai 手术治疗胆道闭锁疗效观察



全文二维码

金语嫣 刘兆州 赵家伟 孙大燕 李爽爽 廖俊敏 王丁丁 赵勇 黄金狮

国家儿童医学中心 首都医科大学附属北京儿童医院新生儿中心新生儿外科, 北京 100045

通信作者:黄金狮, Email:jsdr2002@126.com

【摘要】目的 分析新生儿期接受 Kasai 手术的胆道闭锁患儿围手术期情况及预后, 探讨新生儿期 Kasai 手术治疗胆道闭锁的疗效。 **方法** 回顾性分析 2018 年 1 月至 2022 年 8 月就诊于首都医科大学附属北京儿童医院的 52 例胆道闭锁患儿临床资料, 其中男婴 24 例、女婴 28 例, 入院年龄 32.5 (6.0, 57.0) d, 手术年龄 37.0 (12.0, 58.0) d, 术前体重 (3992.6 ± 685.1) g。按手术年龄分为两组, 其中新生儿期手术 12 例 (23.1%), 为新生儿组; 非新生儿期手术 40 例, 为非新生儿组。对比两组 Kasai 手术情况、术后黄疸清除情况及自体肝生存情况等, 总结新生儿期 Kasai 手术治疗胆道闭锁的效果。 **结果** 52 例均接受开腹 Kasai 手术, 术后住院时长 15.0 (14.0, 19.5) d, 随访时长 37.5 (14~66) 个月。新生儿组 Kasai 术后 6 个月黄疸清除率高于非新生儿组 (8/12 比 17/29), Kasai 术后 1 年自体肝生存率也高于非新生儿组 (66.7% 比 63.2%)。 **结论** 新生儿期 Kasai 手术安全有效, 当新生儿期疑诊为胆道闭锁时应尽早手术探查、明确诊断, 并行 Kasai 手术治疗。

【关键词】 胆道闭锁; 外科手术; 治疗结果; 手术后并发症; 婴儿, 新生

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202402001-004

Curative effect of Kasai operation for neonatal biliary atresia

Jin Yuyan, Liu Zhaozhou, Zhao Jiawei, Sun Dayan, Li Shuangshuang, Liao Junmin, Wang Dingding, Zhao Yong, Huang Jinshi

Department of Neonatal Surgery, Neonatal Center, Affiliated Beijing Children's Hospital, Capital Medical University, National Center for Children's Health, Beijing 100045, China

Corresponding author: Huang Jinshi, Email:jsdr2002@126.com

【Abstract】Objective To compare the clinical efficacy of Kasai procedure for biliary atresia (BA) between neonatal and non-neonatal periods. **Methods** From January 2018 to August 2022, the relevant clinical data were retrospectively reviewed for 52 hospitalized BA children. There were 24 boys (46.2%) and 28 girls (53.8%). Median age at admission was 32.5 (6.0, 57.0) day, median age at surgery 37.0 (12.0, 58.0) day and mean preoperative body weight (3992.6 ± 685.1) gram. The clinical efficacy of Kasai procedure for BA in neonatal period was analyzed by comparing operative findings, postoperative jaundice clearance and survival of autologous liver. **Results** All of them underwent Kasai procedure. Median postoperative hospitalization stay was 15.0 day and median follow-up period 37.5 (14~66) month. At Month 6 post-Kasai, clearance rate of jaundice was higher in neonatal group than that in non-neonatal group (66.7% vs. 58.6%). And 1-year native liver survival rate after Kasai operation was higher in neonatal group than that in non-neonatal group (66.7% vs. 63.2%). **Conclusions** Kasai procedure during neonatal period is both safe and effective. When BA is suspected in neonatal period, surgical exploration should be performed as soon as possible to confirm the diagnosis and perform Kasai procedure.

【Key words】 Biliary Atresia; Surgical Procedures, Operative; Treatment Outcome; Postoperative Complications; Infant, Newborn

DOI:10.3760/cma.j.cn101785-202402001-004

胆道闭锁 (biliary atresia, BA) 是以肝内外胆管进行性炎症和闭塞为特征的新生儿期严重肝胆疾

病, 其发生机制仍不明确, 亚洲国家发病率达 1/5 000^[1]。目前 Kasai 手术仍然是 BA 首选治疗方

式。但即使接受了 Kasai 手术,也有约 50% 的患儿因 Kasai 术后肝脏炎症和纤维化持续进展而于 2 年内需要接受肝移植手术,BA 是儿童肝移植最常见的原因^[2-3]。为了提高 BA 患儿 Kasai 术后自体肝生存率,人们陆续开展了 BA 预后的危险因素研究,早在 1976 年,Hitch 等^[4]研究发现,接受 Kasai 手术时日龄大于 84 d 是 BA 预后不良的主要危险因素,建议在患儿于日龄 74 d 前行 Kasai 手术。而 Kasai 等^[5]早期提出 60 d 内手术可以获得更好的疗效。后续多项研究也证明了这一观点^[6-13]。我国《胆道闭锁诊断及治疗指南(2018 版)》中指出,Kasai 手术时间晚是 BA 预后不良的影响因素^[14]。而近期发表的 Meta 分析显示,与 31~60 日龄手术相比,BA 患儿在 30 日龄以内接受手术可以获得更长的自体肝生存时间^[15]。2021 年更新的《日本胆道闭锁临床实践指南》也建议 BA 患儿于生后 30 d 以内行 Kasai 手术^[16]。目前我国 BA 患儿手术时间多在 60 日龄左右^[17-18]。国内尚无侧重新生儿期 Kasai 手术疗效的临床研究开展。为探讨 BA 患儿新生儿期手术的效果,本研究回顾性分析 2018 年 1 月至 2022 年 8 月就诊于首都医科大学附属北京儿童医院的 12 例新生儿 BA 和 40 例非新生儿 BA 患儿临床资料,对新生儿期手术的安全性及预后情况进行分析。

资料与方法

一、临床资料

回顾性分析首都医科大学附属北京儿童医院于 2018 年 1 月至 2022 年 8 月收治的接受 Kasai 手术时年龄在 60 d 以内的 BA 患儿临床资料。纳入标准:①术中胆道造影或吲哚菁绿荧光显影明确诊断为 BA;②患儿一般情况良好,可耐受手术;③手术时年龄在 60 d 以内。排除标准:①未接受 Kasai 手术;②临床资料缺失严重;③合并其他系统严重疾病。研究期间共 68 例患儿符合纳入标准,排除仅行探查手术患儿 9 例(13.2%)、临床资料缺失严重 7 例,共纳入 52 例患儿。按手术年龄分为两组,手术年龄小于等于 28 d 为新生儿组,共 12 例;手术年龄大于 28 d 为非新生儿组,共 40 例。本研究通过首都医科大学附属北京儿童医院伦理委员会审核批准(2023-E-126-Y),免除签署知情同意书。本研究纳入 52 例患儿中,男婴 24 例、女婴 28 例,入院年龄 32.5(6~57)d,手术年龄 37(12~58)d,出生体重

(3 312.4 ± 412.2)g,术前体重(3 992.6 ± 685.1)g。52 例均为Ⅲ型 BA(Davenport 分型为孤立性 BA)。

二、手术指征及手术治疗方法

患儿均先接受腹腔镜或开腹探查。手术探查指征:排除其他因素造成的胆汁淤积(即血清总胆红素小于 85.5 mmol/L,且直接胆红素大于 17.1 mmol/L,或血清总胆红素大于 85.5 mmol/L,且直接胆红素占总胆红素比例大于 20%),且满足以下条件 3 项及以上:①血清直接胆红素占总胆红素比值大于等于 70%;②r-谷氨酰基转移酶大于 300 U/L;③血清基质金属蛋白酶 7 (matrix metalloproteinase 7, MMP7) 水平大于 30 ng/mL;④大便颜色浅;⑤超声检查符合胆道闭锁表现;⑥磁共振胰胆管成像(magnetic resonance cholangiopancreatography, MRCP)未见肝内外胆管;⑦肝胆核素显像造影剂未达肠道。

术中行胆道造影,未见肝内胆管显影或吲哚菁绿荧光模式下肝外胆道未显影,明确诊断为 BA。转开腹行标准 Kasai 手术,切除肝门纤维块,Roux-en-Y 肝门空肠吻合,常规放置腹腔引流管。术后常规采取抗生素、熊去氧胆酸、类固醇、保肝和益生菌治疗。术后 1 周、2 周、1 个月、3 个月、6 个月及每年复查血液生化指标及腹部超声,通过门诊复查及电话随访收集其他预后信息。

三、观察指标及相关定义

记录患儿住院时长、围手术期并发症情况、黄疸清除时间、胆管炎发作情况、自体肝生存情况、肝移植时间以及死亡时间。黄疸清除定义为 Kasai 术后血清总胆红素小于 34.2 mmol/L(即 2 mg/L)。胆管炎发作根据国际专家共识定义为出现以下临床表现及辅助检查异常各两项,临床表现:①发热、寒战;②大便颜色改变;③黄疸加重或退而复现;④腹部不适。辅助检查:①炎症反应,包括白细胞、C 反应蛋白、降钙素原升高;②转氨酶升高;③r-谷氨酰基转移酶或胆红素升高;④胆汁湖^[19]。

四、统计学处理

应用 SPSS 26.0 进行统计学分析。对所有计量指标进行正态性检验,服从正态分布的计量资料使用 $\bar{x} \pm s$ 描述,组间比较采用两独立样本 *t* 检验;不服从正态分布的计量资料使用 $M(Q_1, Q_3)$ 描述,组间比较采用 Wilcoxon 秩和检验。计数资料采用频数(百分比)描述,组间比较采用卡方检验(当期望数小于 5 时使用 Fisher 精确概率法)。使用 Kaplan-Meier 生存曲线对两组患儿生存情况进行比较。 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

一、两组基线资料对比

新生儿组平均入院年龄为 16.9 d, 中位手术年龄 24.5 d。非新生儿组平均入院年龄为 36.9 d, 中位手术年龄 41.0 d。两组性别、出生体重、胎龄、喂养方式比较, 差异均无统计学意义 ($P > 0.05$)。两组共有 8 例产前超声检查发现异常(表现为肝门区囊肿或者无胆囊), 新生儿组产前检查异常率为 30.0%, 非新生儿组为 10%。新生儿组患儿术前体重更低, 同时肝脏病变程度更轻(表现为肝脏硬度及病理检查肝纤维化程度更低)。在实验室检查方面, 新生儿组直接胆红素占总胆红素比值较非新生儿组低, 肝功能状况更好(天冬氨酸转移酶和丙氨酸转移酶水平更低)。见表 1。

二、两组围手术期情况比较

本研究 52 例患儿术后住院时长为 15.0 (14.0,

19.5) d, 均恢复良好、顺利出院, 无一例术后出血、胆瘘、肠梗阻等并发症。新生儿组与非新生儿组住院总时长以及术后住院时长差异无统计学意义 ($P > 0.05$)。见表 2。

三、两组黄疸清除情况

非新生儿组中有 11 例术后未规律复查, 无法明确黄疸清除时间, 故排除后统计。纳入统计的 41 例患儿中, 术后 3 个月、6 个月黄疸清除率分别为 43.9% (18/41)、61.0% (25/41)。新生儿组术后 3 个月、6 个月黄疸清除率均高于非新生儿组, 分别为 58.3% 比 37.9%、66.7% 比 58.6%, 但差异均无统计学意义 ($P > 0.05$)。见表 3。

四、两组自体肝生存情况及胆管炎情况比较

本研究 52 例患儿中, 2 例 (3.8%) 失访未统计, 其余 50 例随访时长为 43.0 (29.0, 54.0) 个月。胆管炎发生率为 36.0% (18/50), 新生儿组胆管炎发生率高于非新生儿组, 但差异无统计学意义 (41.7% 比 34.2%, $P > 0.05$)。

表 1 新生儿组与非新生儿组胆道闭锁患儿临床资料比较

Table 1 Comparison of clinical data of biliary atresia between neonatal and non-neonatal groups

分组	入院年龄 ($\bar{x} \pm s$, d)	手术年龄 [$M(Q_1, Q_3)$, d]	性别[例(%)]		出生体重 ($\bar{x} \pm s$, g)
			女	男	
新生儿组($n=12$)	16.9 ± 6.7	24.5 (19.5, 27.0)	7(58.3)	5(41.7)	3 160.0 ± 440.7
非新生儿组($n=40$)	36.9 ± 10.6	41.0 (34.0, 49.0)	21(52.5)	19(47.5)	3 358.1 ± 397.7
统计量	$t = -7.770$	$Z = -5.218$		$\chi^2 = 0.126$	$t = -1.477$
P 值	<0.001 *	<0.001 *		0.722	0.146
分组	术前体重 ($\bar{x} \pm s$, g)	术前身长 ($\bar{x} \pm s$, cm)	喂养方式[例(%)]		
			母乳	人工	混合
新生儿组($n=12$)	3384.2 ± 570.3	51.5 ± 1.7	5(41.7)	3(25.0)	4(33.3)
非新生儿组($n=40$)	4184.7 ± 605.7	53.7 ± 3.0	13(35.1)	4(10.8)	20(54.1)
统计量	$t = -4.044$	$t = -1.932$		$\chi^2 = 2.095$	-
P 值	<0.001	0.064		0.351	0.578
分组	肝硬度 [$M(Q_1, Q_3)$, Kp]	病理肝纤维化分级 [$M(Q_1, Q_3)$, 级]	总胆红素 ($\bar{x} \pm s$, umol/L)	直接胆红素 [$M(Q_1, Q_3)$, umol/L]	间接胆红素 [$M(Q_1, Q_3)$, umol/L]
新生儿组($n=12$)	5.8 (5.5, 7.8)	2(2, 2)	211.7 ± 111.8	88.3 (54.9, 115.4)	89.7 (54.6, 146.7)
非新生儿组($n=40$)	8.9 (7.8, 11.7)	3(3, 4)	167.9 ± 60.8	108.5 (82.5, 133.4)	50.2 (40.2, 59.9)
统计量	$Z = -2.907$	$Z = -2.890$	$t = 1.300$	$Z = -1.064$	$Z = -2.585$
P 值	0.004	0.004	0.216	0.287	0.010
分组	直接胆红素/ 总胆红素% [$M(Q_1, Q_3)$]	血清总胆汁酸 [$M(Q_1, Q_3)$, umol/L]	天冬氨酸转移酶 [$M(Q_1, Q_3)$, U/L]	丙氨酸转移酶 [$M(Q_1, Q_3)$, U/L]	r-谷氨酰基转移酶 [$M(Q_1, Q_3)$, U/L]
新生儿组($n=12$)	54.5 (34.0, 68.5)	100.3 (73.3, 126.7)	90.2 (53.2, 134.9)	44.4 (24.4, 83.6)	548.8 (353.4, 907.2)
非新生儿组($n=40$)	70.6 (64.7, 73.4)	108.1 (75.9, 130.4)	141.7 (113.8, 259.6)	94.9 (70.5, 150.2)	365.4 (170.5, 595.6)
统计量	$Z = -2.302$	$Z = -0.152$	$Z = -2.585$	$Z = -2.606$	$Z = -1.955$
P 值	0.021	0.879	0.010	0.009	0.051

注 “-”代表采用 Fisher 精确概率法

表 2 新生儿组与非新生儿组胆道闭锁患儿围手术期情况比较 [$M(Q_1, Q_3), d$]

Table 2 Comparison of perioperative status of biliary atresia between neonatal and non-neonatal groups [$M(Q_1, Q_3), d$]

临床特征	住院总时长	术后住院时长
新生儿组($n=12$)	20.5(18.0, 23.0)	15.0(13.5, 16.5)
非新生儿组($n=40$)	20.0(17.5, 24.0)	15.0(14.0, 20.0)
Z 值	-0.273	-0.570
P 值	0.785	0.568

表 3 新生儿组与非新生儿组胆道闭锁患儿黄疸清除情况比较[例(%)]

Table 3 Comparison of jaundice clearance in neonatal and non-neonatal BA children [n(%)]

临床特征	术后 3 个月黄疸	术后 6 个月黄疸
	清除情况	清除情况
新生儿组($n=12$)	7(58.3)	8(66.7)
非新生儿组($n=29$)	11(37.9)	17(58.6)
χ^2 值	1.435	0.017
P 值	0.231	0.898

纳入统计的 50 例患儿中,5 例(10.0%)于肝移植前死亡;45 例(90.0%)存活,其中 28 例(56.0%)自体肝生存,17 例(34.0%)接受肝移植治疗,自体肝生存时间为 (24.0 ± 18.3) 个月,术后 1 年自体肝生存率为 64.0% (32/50),术后 2 年自体肝生存率为 56.0% (28/50)。

5 例移植前死亡患儿均来自非新生儿组,其中 2 例因重症感染分别于术后 1、4 个月死亡,3 例因肝功能衰竭分别于术后 4、5、14 个月死亡。

新生儿组术后 1 年自体肝生存率为 66.7%,高于非新生儿组的 63.2%,但差异无统计学意义 ($P > 0.05$);新生儿组术后 2 年自体肝生存率为 66.7%,高于非新生儿组的 41.7%,但差异亦无统计学意义 ($P > 0.05$)。根据术后 2 年自体肝生存情况绘制 K-M 生存曲线(图 1),结果显示自术后 1 年开始,新生儿组与非新生儿组自体肝生存率的差距逐渐增大,而术后 2 年整体生存曲线分析差异无统计学意义 ($P = 0.451$)。

讨 论

一、胆道闭锁的诊治困境

目前 BA 在诊断方面依旧存在困难,需要结合病史、临床表现、实验室检查和影像学结果综合评估,最终需经手术探查确诊^[20]。新生儿期 BA 的临床表现不明确,诊断 BA 十分困难。本研究中新生

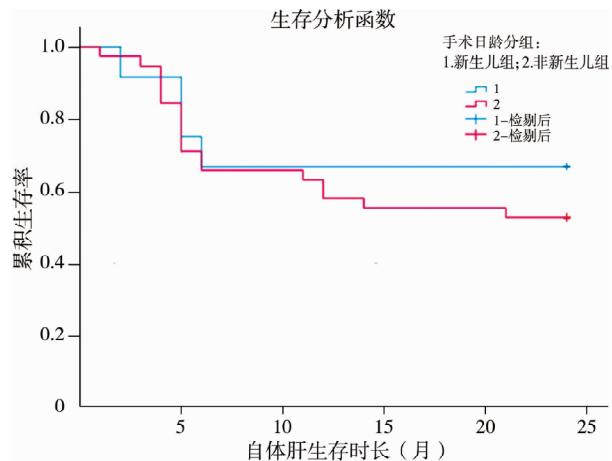


图 1 新生儿组与非新生儿组胆道闭锁患儿术后 2 年自体肝生存 Kaplan-Meier 曲线

Fig. 1 Kaplan-Meier curve of 2-year autologous liver survival in neonatal and non-neonatal BA children

儿组仅有 41.7% 的患儿观察到大便变白,同时直接胆红素占总胆红素比例低,转氨酶水平低,因而难以与新生儿其他原因所致黄疸相区分。我国 23 个医疗中心的数据显示,BA 患儿中位入院年龄为 55 d,本研究中位入院年龄为 32.5 d^[17]。本研究共 9 例(17.3%)患儿术前住院超过 1 周,均因超声检查提示 BA 入院,但由于同时期其余临床特征不支持 BA 而未行手术探查,导致手术时间推迟。除诊断困难导致 Kasai 手术延迟以外,新生儿期 Kasai 手术本身存在一定争议。Kasai 手术的要点是剥离肝门纤维块、引流肝内胆汁,但在剥离时需要注意在不损伤肝包膜情况下充分切除纤维块^[21]。有研究认为小年龄 BA 患儿肝门纤维块发育尚不成熟、与周围肝组织边界不清晰,另外小年龄患儿手术操作空间有限,增加手术难度、影响手术效果^[22]。因此,国内较多学者认为 BA 患儿 Kasai 手术不宜过早,于日龄 60 d 内完成能获得较好效果;也有学者认为手术年龄对于手术效果的影响有待进一步研究^[22-25]。但近期国际上多项研究建议 BA 患儿于 30 日龄以内接受 Kasai 手术^[15-16]。

本研究中 12 例新生儿组 BA 患儿均以皮肤、巩膜黄染为首要临床表现就诊,其中 5 例(有大便颜色变白,3 例血清直接胆红素与总胆红素比值高于 0.7,10 例谷氨酰基转移酶高于 340 U/L,超声均见 BA 征象。本中心针对胆道闭锁疑诊病例的入院标准是超声提示 BA 的同时,以下三项临床特征中满足两项:大便颜色变浅、血清直接胆红素占总胆红素比值大于 0.7、谷氨酰基转移酶高于 300 U/L。本研究中新生儿 BA 中位入院年龄为 16.5 d,中位术前住院时间为 5.5 d。对于疑诊 BA 患儿入院后应

完善 MMP7、CMV 病原学检查、肝硬度超声等检查,必要时行 MRCP 协助评估,同时准备进行胆道造影手术。仅 2 例术前住院超过 1 周,分别于入院后第 9 天(日龄 21 d)、第 15 天(日龄 26 d)经腹腔镜探查确诊 BA 并接受 Kasai 手术。

二、新生儿期 Kasai 手术的安全性

既往研究认为,新生儿生理环境不稳定,易合并各系统畸形,有较高的麻醉风险,常合并早产、低体重,增加手术风险^[26~28]。日本国家数据库资料显示,约 200 例 BA 患儿于新生儿期接受手术^[29]。国内尚未有新生儿期行 Kasai 手术治疗 BA 的大宗病例回顾。本研究新生儿组患儿均为足月儿,术后均未接受有创呼吸支持、未转入重症监护室,其中手术年龄最小为 12 d、体重 3 000 g,手术体重最低为 2 600 g、年龄 26 d,上述 2 例患儿术后均恢复顺利,无围手术期并发症,术后住院 15 d 出院,笔者认为足月儿新生儿期行 Kasai 手术安全可行。早产儿病理生理情况较为复杂,其新生儿期行 Kasai 手术的安全性还有待进一步研究。

三、新生儿期 Kasai 手术治疗效果分析

国际上以 Kasai 术后 6 个月黄疸清除情况作为评估手术是否成功的指标,但各中心报道黄疸清除率为 33%~77% 不等^[7,30~35]。国内一项多中心研究显示,Kasai 术后整体黄疸清除率为 56.9%^[36]。本研究中新生儿组 Kasai 术后 6 个月黄疸清除率为 66.7%,高于非新生儿组,表明新生儿期手术可以获得更高的胆汁引流成功率。本研究所有病例 Kasai 术后 3 个月黄疸清除率为 43.9%,与国内另一项多中心研究报道的 43.5% 基本一致^[24]。但本研究中新生儿组退黄效果更好,Kasai 术后 3 个月黄疸清除率为 58.3%。另外,本研究观察到新生儿组术前转氨酶水平、胆汁酸水平及肝硬度均低于非新生儿组,表明新生儿组患儿肝脏损伤较轻。同时,术中肝脏组织病理检查得出的纤维化分级表明,新生儿组肝脏纤维化程度较轻,提示新生儿期是肝脏进行性纤维化较早的时期,这可能是新生儿组术后黄疸清除率更高的原因。既往文献报道 Kasai 手术年龄较大是术后发生胆管炎的危险因素^[37~39]。但本研究中观察到新生儿组胆管炎的发生率高于非新生儿组,这可能是因为本研究对于胆管炎的定义参照国际专家共识,未将疑似胆管炎数据纳入研究,仅分析了确诊胆管炎病例数据,可能导致胆管炎发生率偏低。

有多中心研究结果表明,我国 BA 患儿 Kasai 术

后 1 年自体肝生存率为 46.4%,2 年自体肝生存率为 38.5%^[24]。本研究术后 1 年自体肝生存率为 64.0%,术后 2 年自体肝生存率为 52.6%,高于我国整体水平,其中新生儿组术后 1 年、2 年自体肝生存率均为 66.7%,表明新生儿期 Kasai 手术可以获得更高的自体肝生存率,减少手术 1 年后肝移植的发生。新生儿组中 12 例随访时间均在 2 年及以上,其中 8 例自体肝生存,4 例肝移植均发生在术后 1 年以内。

四、不足与展望

本研究的不足之处在于随访时间较短、复查资料缺失以及样本量相对小。虽然时间跨度较小、病例分布相对均匀,但随访时长最短为 1 年,两组样本量存在差异,对 K-M 生存曲线的准确性会造成一定影响。因此本研究以术后 2 年自体肝生存情况作为主要观察指标,以缩小随访时长造成的影响。后期本中心将继续随访观察、追踪患儿远期预后情况。由于本中心大部分患儿为外省市前来就诊,出院后回常驻地复查,因此术后复查资料缺失严重,后期将通过缩短随访周期、开展线上复诊等方法改善此情况。本研究回顾单一中心胆道闭锁病例资料,因此获得样本量有限,为扩大样本量,后期考虑开展多中心回顾性研究。

利益冲突 所有作者声明不存在利益冲突

作者贡献声明 金语嫣、刘兆州负责文献检索,黄金狮负责论文设计,金语嫣、赵家伟、李爽爽、廖俊敏、王丁丁负责数据收集,黄金狮、孙大燕、赵勇负责研究结果分析与讨论,金语嫣负责论文撰写;黄金狮负责全文知识性内容的审读与修正

参 考 文 献

- [1] Hartley JL, Davenport M, Kelly DA. Biliary atresia [J]. Lancet, 2009, 374 (9702): 1704~1713. DOI: 10. 1016/S0140 - 6736 (09)60946-6.
- [2] Decharun K, Leys CM, West KW, et al. Prophylactic antibiotics for prevention of cholangitis in patients with biliary atresia status post-Kasai portoenterostomy: a systematic review [J]. Clin Pediatr (Phila), 2016, 55 (1): 66~72. DOI: 10. 1177/0009922815594760.
- [3] Smith SK, Miloh T. Pediatric liver transplantation [J]. Clin Liver Dis, 2022, 26 (3): 521~535. DOI: 10. 1016/j.cld. 2022. 03. 010.
- [4] Hitch DC, Shikes RH, Lilly JR. Determinants of survival after Kasai's operation for biliary atresia using actuarial analysis [J]. J Pediatr Surg, 1979, 14 (3): 310~314. DOI: 10. 1016/s0022 - 3468(79)80489-3.
- [5] Kasai M, Suzuki H, Ohashi E, et al. Technique and results of operative management of biliary atresia [J]. World J Surg, 1978, 2 (5): 571~579. DOI: 10. 1007/bf01556048.
- [6] Hopkins PC, Yazigi N, Nylund CM. Incidence of biliary atresia

- and timing of hepatportoenterostomy in the United States [J]. *J Pediatr*, 2017, 187: 253–257. DOI: 10.1016/j.jpeds.2017.05.06.
- [7] Okubo R, Nio M, Sasaki H, et al. Impacts of early Kasai portoenterostomy on short-term and long-term outcomes of biliary atresia [J]. *Hepatol Commun*, 2021, 5(2): 234–243. DOI: 10.1002/hep4.1615.
- [8] Degtyareva A, Razumovskiy A, Kulikova N, et al. Long-term effects of Kasai portoenterostomy for biliary atresia treatment in Russia [J]. *Diagnostics (Basel)*, 2020, 10(9): 686. DOI: 10.3390/diagnostics10090686.
- [9] Serinet MO, Wildhaber BE, Broué P, et al. Impact of age at Kasai operation on its results in late childhood and adolescence; a rational basis for biliary atresia screening [J]. *Pediatrics*, 2009, 123(5): 1280–1286. DOI: 10.1542/peds.2008-1949.
- [10] Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, et al. Is the Kasai operation still indicated in children older than 3 months diagnosed with biliary atresia? [J]. *J Pediatr (Rio J)*, 2001, 138(2): 224–228. DOI: 10.1067/mpd.2001.111276.
- [11] Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, et al. Prognosis of biliary atresia in the era of liver transplantation: French national study from 1986 to 1996 [J]. *Hepatology*, 1999, 30(3): 606–611. DOI: 10.1002/hep.510300330.
- [12] Laurent J, Gauthier F, Bernard O, et al. Long-term outcome after surgery for biliary atresia. Study of 40 patients surviving for more than 10 years [J]. *Gastroenterology*, 1990, 99(6): 1793–1797. DOI: 10.1016/0016-5085(90)90489-n.
- [13] 韩一江, 吴昊, 季浩森, 等. 胆道闭锁 Kasai 手术日龄与早期预后的关联性分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2023, 22(3): 225–231. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202210044-005.
- Han YJ, Wu H, Ji HS, et al. Correlation between age of Kasai portoenterostomy and early prognosis for biliary atresia [J]. *J Clin Ped Surg*, 2023, 22(3): 225–231. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202210044-005.
- [14] 中华医学会小儿外科学分会肝胆外科学组, 中国医师协会器官移植医师分会儿童器官移植学组. 胆道闭锁诊断及治疗指南(2018 版) [J]. 中华小儿外科杂志, 2019, 40(5): 392–398. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2019.05.003.
- Group of Hepatobiliary Surgery, Branch of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association; Group of Pediatric Hepatic Transplantation, Branch of Organ Transplantation, Chinese Medical Doctor Association: Guidelines for Diagnosing & Treating Biliary Atresia (Edition 2018) [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2019, 40(5): 392–398. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2019.05.003.
- [15] Hoshino E, Muto Y, Sakai K, et al. Age at surgery and native liver survival in biliary atresia; a systematic review and meta-analysis [J]. *Eur J Pediatr*, 2023, 182(6): 2693–2704. DOI: 10.1007/s00431-023-04925-1.
- [16] Ando H, Inomata Y, Iwanaka T, et al. Clinical practice guidelines for biliary atresia in Japan; a secondary publication of the abbreviated version translated into English [J]. *J Hepatobiliary Pancreat Sci*, 2021, 28(1): 55–61. DOI: 10.1002/jhbp.816.
- [17] 王增萌, 陈亚军, 王心雨, 等. 基于病案首页信息的多中心胆道闭锁诊疗现况调查 [J]. 中华小儿外科杂志, 2023, 44(4): 313–318. DOI: 10.3760/cma.j.cn421158-20211123-00573.
- Wang ZM, Chen YJ, Wang XY, et al. Current status of diagnosing and treating biliary atresia children based upon first page data of inpatient medical record; a multi-center cross-sectional study [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2023, 44(4): 313–318. DOI: 10.3760/cma.j.cn421158-20211123-00573.
- [18] Zheng JC, Ye YQ, Wang B, et al. Biliary atresia screening in Shenzhen: implementation and achievements [J]. *Arch Dis Child*, 2020, 105(8): 720–723. DOI: 10.1136/archdischild-2019-317787.
- [19] Calinescu AM, Madadi-Sanjani O, Mack C, et al. Cholangitis definition and treatment after Kasai hepatportoenterostomy for biliary atresia; a Delphi process and international expert panel [J]. *J Clin Med*, 2022, 11(3): 494. DOI: 10.3390/jcm11030494.
- [20] 孙溶涓, 詹江华. 胆道闭锁诊断方法的研究进展 [J]. 临床肝胆病杂志, 2022, 38(7): 1681–1685. DOI: 10.3969/j.issn.1001-5256.2022.07.043.
- Sun RJ, Zhan JH. Research advances in the diagnostic methods for biliary atresia [J]. *J Clin Hepatol*, 2022, 38(7): 1681–1685. DOI: 10.3969/j.issn.1001-5256.2022.07.043.
- [21] Nio M, Wada M, Sasaki H, et al. Technical standardization of Kasai portoenterostomy for biliary atresia [J]. *J Pediatr Surg*, 2016, 51(12): 2105–2108. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2016.09.047.
- [22] 赵方园, 詹江华. 胆道闭锁患儿 Kasai 手术年龄选择与预后关系的研究进展 [J]. 中华肝胆外科杂志, 2022, 28(10): 793–796. DOI: 10.3760/cma.j.cn113884-20220426-00191.
- Zhao FY, Zhan JH. Research advances on the relationship between age at Kasai portoenterostomy and prognosis for biliary atresia [J]. *Chin J Hepatobiliary Surg*, 2022, 28(10): 793–796. DOI: 10.3760/cma.j.cn113884-20220426-00191.
- [23] 杜敏, 郑珊. 胆道闭锁手术治疗进展 [J]. 中华小儿外科杂志, 2020, 41(3): 276–280. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2020.03.019.
- Du M, Zheng S. Recent advances in the researches of surgical treatments for biliary atresia [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2020, 41(3): 276–280. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2020.03.019.
- [24] 赵宝红, 钱金法, 吕志宝, 等. 胆道闭锁预后相关因素的多中心研究 [J]. 中华小儿外科杂志, 2021, 42(6): 494–500. DOI: 10.3760/cma.j.cn421158-20200805-00535.
- Zhao BH, Dou JF, Lyu ZB, et al. Multicenter study of prognostic factors for biliary atresia [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2021, 42(6): 494–500. DOI: 10.3760/cma.j.cn421158-20200805-00535.
- [25] 熊晓峰, 冯杰雄. 胆道闭锁 Kasai 手术效果影响因素的研究进展 [J]. 中华小儿外科杂志, 2016, 37(5): 382–386. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2016.05.014.
- Xiong XF, Feng JX. Outcome-influencing factors of Kasai operation in infants with biliary atresia [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2016, 37(5): 382–386. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2016.05.014.
- [26] Disma N, Veyckemans F, Virag K, et al. Morbidity and mortality after anaesthesia in early life: results of the European prospective multicentre observational study, neonate and children audit of anaesthesia practice in Europe (NECTARINE) [J]. *Br J Anaesth*, 2021, 126(6): 1157–1172. DOI: 10.1016/j.bja.2021.02.016.
- [27] Kawano Y, Yoshimaru K, Uchida Y, et al. Biliary atresia in a preterm and extremely low birth weight infant: a case report and literature review [J]. *Surg Case Rep*, 2020, 6(1): 321. DOI: 10.1186/s40792-020-01092-5.
- [28] Ramakrishna SH, Nayak SP, Rao S, et al. Kasai portoenterostomy at a slightly delayed age and native liver survival in children with biliary atresia: single center experience [J]. *Indian Pediatr*, 2023, 60(8): 655–658.
- [29] Nio M. Japanese biliary atresia registry [J]. *Pediatr Surg Int*, 2017, 33(12): 1319–1325. DOI: 10.1007/s00383-017-4160-x.

- [30] Witt M, van Wessel DBE, de Kleine RHJ, et al. Prognosis of biliary atresia after 2-year survival with native liver: a nationwide cohort analysis [J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2018, 67(6):689–694. DOI: 10.1097/MPG.0000000000002130.
- [31] Fanna M, Masson G, Capito C, et al. Management of biliary atresia in France 1986 to 2015: long-term results [J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2019, 69(4):416–424. DOI: 10.1097/MPG.0000000000002446.
- [32] Gad EH, Kamel Y, Salem TAH, et al. Short-and long-term outcomes after Kasai operation for type III biliary atresia: twenty years of experience in a single tertiary Egyptian center—a retrospective cohort study [J]. Ann Med Surg (Lond), 2021, 62:302–314. DOI: 10.1016/j.amsu.2021.01.052.
- [33] Ihn K, Na Y, Ho IG, et al. A periodic comparison of the survival and prognostic factors of biliary atresia after Kasai portoenterostomy: a single-center study in Korea [J]. Pediatr Surg Int, 2019, 35(3):285–292. DOI: 10.1007/s00383-018-04434-5.
- [34] Al-Hussaini A, Abanemai M, Alhebbi H, et al. The epidemiology and outcome of biliary atresia: Saudi Arabian national study (2000–2018) [J]. Front Pediatr, 2022, 10:921948. DOI: 10.3389/fped.2022.921948.
- [35] Yassin NA, El-Tagy G, Abdelhakeem ON, et al. Predictors of short-term outcome of Kasai portoenterostomy for biliary atresia in infants: a single-center study [J]. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr, 2020, 23(3):266–275. DOI: 10.5223/pghn.2020.23.3.266.
- [36] 宋再, 钟微, 余家康, 等. 胆道闭锁多中心综合诊断治疗方案研究 [J]. 中华小儿外科杂志, 2011, 32(2):81–85. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2011.02.001.
- [37] Liu J, Dong R, Chen G, et al. Risk factors and prognostic effects of cholangitis after Kasai procedure in biliary atresia patients: a retrospective clinical study [J]. J Pediatr Surg, 2019, 54(12):2559–2564. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2019.08.026.
- [38] Shiao H, Schraw JM, Mysore K, et al. Characteristics of infections and their risk factors in children with biliary atresia [J]. Clin Res Hepatol Gastroenterol, 2023, 47(4):102109. DOI: 10.1016/j.clinre.2023.102109.
- [39] 王磊, 兰照平, 高琪, 等. 胆道闭锁患儿 Kasai 手术后胆管炎的危险因素分析 [J]. 临床小儿外科杂志, 2023, 22(11):1039–1044. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202211061-007. Wang L, Lan ZP, Gao Q, et al. Analysis of risk factors for cholangitis after Kasai procedure in biliary atresia children [J]. J Clin Ped Sur, 2023, 22(11):1039–1044. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202211061-007.

(收稿日期:2024-02-01)

本文引用格式:金语嫣,刘兆州,赵家伟,等.新生儿期 Kasai 手术治疗胆道闭锁疗效观察 [J].临床小儿外科杂志,2024,23(8):716–722. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202402001-004.

Citing this article as: Jin YY, Liu ZZ, Zhao JW, et al. Curative effect of Kasai operation for neonatal biliary atresia [J]. J Clin Ped Sur, 2024, 23(8): 716–722. DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202402001-004.

· 编者·作者·读者 ·

投稿前形式审查

本刊为月刊,每月下旬出版,欢迎广大作者踊跃投稿,投稿前请做好以下形式审查,并请附单位推荐信、授权书、伦理审查材料、基金项目材料。本刊唯一投稿网址:www.jcps2002.com。编辑部地址:湖南省长沙市梓园路 86 号(湖南省儿童医院内),临床小儿外科杂志编辑部,稿件查询电话:0731-85356896,Email:china_jcps@sina.com。

1. 文稿是否为可编辑的 doc 或者 docx 文件格式,不接收 PDF 文件。
2. 是否有中英文文题、中英文摘要(中英文含义一致)及 3~8 个中英文对应的关键词。是否有所有作者中英文全名及作者单位中英文名称,具体要求详见稿约。
3. 图表:是否在正文相应段落之后,是否按文中出现次序连续编码,图表标题是否翻译成英文。表格是否三线表(表题列于表格上方,表中说明标注于表的下方)。每幅图的下方是否列出图题和说明,是否另附清晰度良好的原始图片(TIF 格式,分辨率 400 dpi,1 个图 1 个文件存储,以图题为文件名,不接收截图或扫描图)。图片是否经过精挑细选,具科学性与说服力。
4. 参考文献是否标引格式规范、要素齐全,中文文献是否中英文双语著录,是否适当引用本刊相关文献,参考文献标引格式详见稿约。