



[DOI]10.3969/j.issn.1005-6483.20250551

http://www.lcwkkz.com/CN/10.3969/j.issn.1005-6483.20250551

关注公众号

阅读本文

Journal of Clinical Surgery, 2026, 34(1):016-021

· 专家笔谈 ·

胆道闭锁诊断与治疗指南(2025 年)解读

张焱然 刘嘉颖 孟雨 杨千慧 李腾飞 葛亮 詹江华

[摘要] 胆道闭锁诊断与治疗指南(2025 年)于 2025 年 9 月 4 日在线发表在 *Hepatobiliary Surgery and Nutrition*, 该指南整合东西方国家 53 位专家意见, 最终形成 23 条推荐意见, 涵盖胆道闭锁的早期筛查、辅助检查、手术治疗、术后管理、肝移植及长期随访等方面。

[关键词] 胆道闭锁; 诊断; 治疗; 指南解读

Interpretations of diagnostic and management guidelines for biliary atresia in 2025 ZHANG Yanran*, LIU Jiaying, MENG Yu, YANG Qianhui, LI Tengfei, GE Liang, ZHAN Jianghua. (* Clinical School of Pediatrics, Tianjin Medical University, Tianjin 300400, China)

[Abstract] "Diagnostic and management guidelines for biliary atresia in 2025" was published online in *Hepatobiliary Surgery and Nutrition* on September 4, 2025. This guideline integrates the opinions of 53 experts from Eastern and Western countries and finally formulates 23 recommendation items, covering aspects such as early screening, auxiliary examinations, surgical treatment, postoperative management, liver transplantation, and long-term follow-up of biliary atresia.

[Key words] biliary atresia; diagnosis; treatments; interpretation

胆道闭锁(BA)的主要特征为肝内外胆管发育不全或完全缺如^[1-2]。BA 在女性更为常见, 发病率为 1/5 000 ~ 1/20 000, 亚洲国家发病率相对较高^[2]。目前认为, 遗传易感性、发育异常、环境因素及病毒感染等多种因素共同参与 BA 的发病过程^[2]。BA 患儿在生后数天至数月内确诊, 其典型临床表现包括黄疸、尿色加深、陶土色大便、生长发育迟缓及肝脏肿大等。在缺乏治疗的情况下, BA 患儿的肝脏纤维化进展迅速, 最终发展为肝功能衰竭并导致患儿死亡^[3]。2017 年北美和欧洲儿科胃肠病学、肝病学和营养学会^[4], 2018 年中华医学会小儿外科学分会肝胆外科学组和中国医师协会器官移植医师分会^[1], 2020 年日本胆道闭锁协会^[5], 2022 年复旦大学附属儿科医院和复旦大学 GRADE 中心分别发布了 BA 的临床实践指南^[6]。中华医学会小儿外科学会肝胆外科学组和国际肝胆胰协会牵头, 联合美国、欧洲和亚洲等地区 53 位多学科专家制订了胆道闭锁诊断与治疗指南(2025 年)(以下简称“指南”), 并正式发表在国际肝胆胰领域权威期刊《*Hepatobiliary Surgery and Nutrition*》, 旨在为多学科

医疗团队提供科学的诊疗规范^[7]。

一、推荐意见及制订过程解读

推荐意见 1: 应用粪便比色卡(SCC)可有助于 BA 的早期筛查(共识率:100%, 证据等级:1B)。

SCC 是一种简单、经济、无创的早期筛查方法, 但该方法基于肉眼观察比对粪便颜色图谱, 准确性有限, 无法单独作为诊断 BA 的标准。在日本的一项队列研究中, SCC 筛查灵敏性为 76.5%, 阳性预测值仅 12.7%^[8], 中国台湾地区研究显示, SCC 筛查阳性预测值为 28.6%^[9], 均提示 SCC 不适用于诊断 BA。Meta 分析的强证据及针对 90 万新生儿筛查的回顾性分析, 均肯定了 SCC 的筛查价值^[10-11]。基于现有证据, 专家组给出了强推荐意见, 由于缺乏前瞻性随机对照试验(RCT), 证据等级定为 B 级, 该推荐意见获全票通过。

推荐意见 2: 不建议仅应用产前超声检查诊断 BA (共识率:89%, 证据等级:2C); 产前超声检查异常的婴儿应在产后进行专业随访(共识率:100%, 证据等级:1B)。

产前超声检查发现胆囊不可见、肝门囊肿、肝右动脉扩张和腹水, 可提示 BA, 但其诊断准确性仍有待验证^[12-13]。针对产前超声单独诊断, 因支持其诊断准确性的研究证据不足且质量偏低, 专家组给予弱推荐意

基金项目:天津市科技计划项目(21ZXGWSY0070);天津市应用基础研究项目(22JCZDJC00290)

作者单位:300400 天津,天津医科大学儿童临床医学院(张焱然、刘嘉颖、孟雨、杨千慧);天津市儿童医院普外科(李腾飞、葛亮、詹江华) 通信作者:詹江华, Email: zhanjianghuatj@163.com

见,证据等级定为 C 级,该结论达成高共识;而针对产后随访,基于其潜在临床获益及专家经验,专家组给出强推荐意见,证据等级为 B 级,且获全体专家一致同意。

推荐意见 3:足跟血直接胆红素(DB)检测有望用于 BA 的早期筛查(共识率:89%,证据等级:1B)。

新生儿在出生 60 小时内进行 DB 首次筛查,DB > 3.4 $\mu\text{mol/L}$ 为阳性,需在 2 周内复查;若第 2 次 > 17.1 $\mu\text{mol/L}$,则提示 BA 可能,应进一步检查^[14-15]。多个国家研究证实了足跟血 DB 筛查有助于早期发现 BA,因此专家组给予强推荐,但其证据主要来自观察性研究,证据等级定为 B 级,该推荐获得高共识。

推荐意见 4:肝功能检查中血清胆红素及血清 γ -谷氨酰转氨酶(GGT)水平对于 BA 的诊断至关重要(共识率:100%,证据等级:1B)。

血清 GGT 是胆道梗阻的标志物,若 GGT > 100 U/L 时需考虑 BA, > 300 U/L 则高度提示 BA^[16-17]。专家组指出 GGT 在 1~3 个月龄婴儿中诊断价值较高,而血清胆红素在 ≥ 3 个月龄婴儿中诊断价值较高。血清胆红素和 GGT 作为诊断 BA 的关键指标,有大量观察性研究支持,专家组一致强推荐,但因缺乏 RCT 研究,证据等级定为 B 级。

推荐意见 5:基质金属蛋白酶-7(MMP-7)是 BA 早期诊断的潜在指标(共识率:89%,证据等级:2C)。

MMP-7 检测是 BA 早期诊断最具前景的血清学指标^[17]。尽管多中心研究显示 MMP-7 诊断 BA 具有较高准确性,但由于其诊断阈值及检测试剂盒尚未统一,限制了其临床应用^[18-19]。其证据存在不一致性和不确定性,因此专家组给出弱推荐和定为 C 级证据,该推荐达成高共识。

推荐意见 6:对于产前超声检查提示 BA 或产后高结合胆红素血症的婴儿,产后超声检查是诊断 BA 的首选检查方法(共识率:100%,证据等级:1A);剪切波弹性成像(SWE)可用于 BA 诊断(共识率:84%,证据等级:2B)。

BA 的关键超声征象包括纤维条索征、肝门部纤维斑块、胆总管缺如等,此外,SWE 通过测量肝脏硬度对 BA 也具有良好诊断价值^[20-21]。产后超声检查作为首选方法,基于其诊断准确性的大量高质量、一致性好的研究,证据等级为 A 级,获专家组强推荐并达成高度共识;而 SWE 虽有 Meta 分析显示良好诊断性能,但其数值及探测位置与超声医生技术关联性较强,故专家组给予弱推荐,证据等级为 B 级,获得较高共识。

推荐意见 7:术前肝脏穿刺活检可有助于黄疸患儿的鉴别诊断(共识率:58%,证据等级:2B)。

术前肝脏穿刺活检是诊断 BA 的重要方法,汇管区胆栓形成、门脉间质水肿、门脉纤维化及胆管增生是区分 BA 与其他婴儿胆汁淤积性疾病的典型组织学指标;但其组织学改变并非 BA 特有, α -1 抗胰蛋白酶缺乏症及囊性纤维化病人也可有类似胆管增生、胆栓等表现,进一步增加了鉴别难度^[22]。因该检查存在侵入性风险,且对组织学特征的判读存在主观差异,故专家组共识率较低;基于现有观察性研究证据,专家组给予弱推荐,证据等级为 B 级。

推荐意见 8:手术探查及胆管造影明确胆管状态,可用于术中诊断 BA 并排除胆总管囊肿(CC)(共识率:89%,证据等级:1A)。

手术探查及胆管造影能直视并显影胆道,被视为诊断 BA 的“金标准”^[23]。术中若观察到肝包膜下蜘蛛样毛细血管扩张(HSST)则支持 BA 诊断^[24],若胆囊萎缩、呈条索样或完全缺失,且胆囊内无胆汁时即可确诊 BA。囊肿型 BA 和 CC 难以区分,而术中胆道造影能通过囊肿形态、胆道显影范围及胰胆管汇合情况实现鉴别^[25]。部分专家认为,对于胆囊及胆囊管闭锁患儿,术中无法顺利进行胆道造影,需要结合术中病理切片进行辅助诊断。国外部分医疗中心会先行肝活检,再结合手术探查结果,进一步提升诊断 BA 准确性。基于术中直接观察与影像学检查的高质量证据,专家组给予强推荐,证据等级为 A 级,并获得高共识。

推荐意见 9:为降低术中出血并发症风险,建议术前 1~2 小时静脉注射维生素 K 每次 0.2~0.3 mg/kg(共识率:100%,证据等级:1D)。

该推荐基于梗阻性黄疸导致维生素 K 吸收障碍的明确病理生理机制和广泛的临床共识,故专家组给出强推荐并获全票通过^[26]。然而,维生素 K 在此领域的临床应用尚缺乏高质量随机对照试验(RCT)证据支持,证据等级为 D 级。

推荐意见 10:各医疗中心可根据自身经验选择开腹或腹腔镜辅助葛西手术(KPE)(共识率:89%,证据等级:1B)。

有研究证实,腹腔镜 KPE 的黄疸清除率与 2 年自体肝生存(NLS)率与开腹手术相当^[27,28]。机器人辅助 KPE 也已作为治疗 BA 的新辅助技术被引入临床^[29]。开放 KPE 手术的学习曲线相对平缓,其技术掌握的关键转折点约在 23 例左右^[30];而腹腔镜技术则需约 50 例手术方能达到相似节点^[31]。因此,对于初学者及新开展该术式的医院,开放手术更易于快速上手,建议作为首选,各医疗中心可根据自身经验选择手术方式^[30-33]。多项观察性研究显示,不同术式在主要结局上效果相当,专家组给出强推荐,但鉴于缺乏长

期的大规模 RCT 证据,证据等级为 B 级,该推荐获得高共识。

推荐意见 11: 术后使用类固醇激素可提高 KPE 术后黄疸清除率,但其对 NLS 的影响尚不明确(共识率:100%,证据等级:2B)。

KPE 术后使用类固醇激素可抑制相关炎症,促进胆汁酸的肠肝循环并减少其合成,从而提高术后黄疸清除率^[34]。然而临床研究表明,激素治疗并不能降低胆管炎的发生率^[35],且可能带来感染风险增加、胃肠道损伤及生长发育受限等不利影响^[36]。目前,KPE 术后使用类固醇激素治疗的效果仍存争议。根据现有循证医学证据,目前尚无法确定 BA 婴儿在 KPE 术后使用类固醇激素能否提高 6 个月内的黄疸清除率或改善长期无移植生存率^[37]。多项 RCT 均未证实,KPE 术后使用类固醇激素能为患儿带来明确获益^[38,39]。但有大规模 RCT 研究证实,类固醇激素可改善 3 型 BA 患儿的胆汁引流及生存率^[40]。同时,有研究表明,KPE 术后使用类固醇激素有助于降低 BA 患儿的肝移植(LT)需求^[41]。关于类固醇激素的疗效及停药时间尚无定论,现有证据结论不一致,对 NLS 影响不明确,因此专家组给予弱推荐,证据等级定为 B 级。

推荐意见 12: KPE 术后使用熊去氧胆酸(UDCA)可改善肝功能指标(共识率:100%,证据等级:2D)。

KPE 术后 12 个月内使用低剂量 UDCA(≤ 10 mg/kg/d),可显著改善黄疸和肝功能,而年龄超过 36 个月的患儿,应慎用 UDCA^[42]。目前该类药物多为经验性用药,各医疗中心给药方案不尽相同,且关于停药时机尚未达成共识^[43,44]。UDCA 改善肝功能指标得到专家们普遍认可,但缺乏高质量证据明确其远期益处,因此专家组给予弱推荐,证据质量为 D 级。

推荐意见 13: 建议 KPE 术后预防性使用抗生素(共识率:84%,证据等级:1C)。

各医疗中心使用抗生素预防 KPE 术后胆管炎均为经验性用药,并没有形成系统化的治疗方案,且抗生素类别、使用时长尚存争议^[45,46]。现有 Meta 分析表明,当前证据不足以支持抗生素能有效预防胆管炎^[47]。由于缺乏大规模多中心的高质量证据,证据质量定为 C 级。但鉴于胆管炎的高发生率和潜在严重后果,专家组给予强推荐,该推荐达成了高共识。

推荐意见 14: KPE 术后抗巨细胞病毒(CMV)治疗有助于改善合并 CMV 感染的 BA 患儿的 NLS(共识率:79%,证据等级:2C)。

合并 CMV 感染的 BA 患儿,其黄疸清除率较低,NLS 往往也更短^[48]。如果患儿血清中检测到 CMV-IgM 和/或尿液、血液中检测到 CMV-DNA,即可确诊为

CMV 阳性^[49]。但当前针对 CMV 感染的治疗策略在临床实践中尚未形成共识,导致许多合并 CMV 感染的患儿并未接受规范的抗病毒治疗^[50]。多项观察性研究提示,抗 CMV 治疗可能有益,但证据有限且来自非 RCT,证据质量为 C 级,因此专家组给予弱推荐,共识率也相对较低^[49,48]。

推荐意见 15: 建议 KPE 术后添加中链甘油三酯(MCT)喂养,以促进患儿的生长发育(共识率:95%,证据等级:2B);KPE 术后应根据需求补充脂溶性维生素(共识率:95%,证据等级:1B)。

针对 BA 患儿能量需求高但液体负荷受限的特点,应提供能量密度为 80~100 kcal/100 ml 的配方营养,并优先选用含 MCT 的强化母乳或高能配方奶^[51]。对于 MCT 喂养,其益处得到研究支持,但证据强度未达到最高,故专家组给予弱推荐,证据等级为 B 级;补充脂溶性维生素基于明确的病理生理机制和广泛的临床实践,专家组给予强推荐,证据等级为 B 级;两项推荐均获极高共识。

推荐意见 16: 若 KPE 后 3 个月患儿总胆红素(TB)水平 > 100 $\mu\text{mol/L}$,应及时进行 LT 评估(共识率:95%,证据等级:1B)。

黄疸清除情况直接关系到患儿的 NLS,黄疸未清除患儿 NLS 较短,KPE 术后 3 个月 TB > 100 $\mu\text{mol/L}$ 应立即进行 LT 评估^[52]。该阈值作为 LT 评估的关键节点,得到了多个队列研究的支持,但缺乏 RCT 研究,专家组给予强推荐,证据等级为 B 级,并获得高共识。

推荐意见 17: 建议将终末期肝病儿科评分(PELD)作为 12 岁及以下 BA 患儿接受 LT 的评估标准之一:评分约 10 分时建议进行移植评估,10~15 分时临床获益有限, > 25 分时手术风险显著增加(共识率:95%,证据等级:1C);对于 12 岁及以上患儿,建议采用终末期肝病模型评分(MELD)作为评估标准,评分 > 20 分时 LT 获益更显著(共识率:95%,证据等级:1C)。

基于国际先进医疗中心的实践,当 PELD 评分达到 10 分左右时,即应考虑启动 LT 的全面评估^[53]。对于 KPE 手术失败的 BA 患儿,当病情处于 PELD 评分为 15~25 分的中度肝病阶段时,即是进行 LT 的关键时机。与推迟至 PELD > 25 分的重度阶段相比,此时移植可增加 17.4% 的预期生命年,并使 10 年生存率从 75.5% 显著提升至上 84.7%^[54,55]。12 岁及以上患儿,LT 的最佳时机为 MELD 评分超过 20 分时,其器官分配应基于 MELD 评分^[56]。PELD 和 MELD 评分是国际公认的器官分配标准,拥有广泛的实践基础,因此专家组给予强推荐。但确定最佳移植时机的直接证据有

限,故证据等级定为 C 级,专家们就此达成高共识。

推荐意见 18: LT 术前应全面评估患儿肝功能、营养与发育状况、心肺功能、肾功能、口腔卫生、麻醉风险、疫苗接种史及病毒感染的筛查(共识率:100%,证据等级:1C)。

通过客观评估肝功能与营养状况,并结合 PELD/MELD 评分来确定 BA 患儿的最佳移植时机,以平衡手术紧迫性与风险^[52,55]。LT 术前全面评估可系统性筛查围术期风险因素;通过术前营养支持与疫苗接种等优化措施,降低术后感染、排斥及生长障碍风险,改善长期预后;对于合并高胆红素血症、门静脉血栓、呼吸机依赖或体重 ≤ 10 kg 的患儿,应仔细识别并妥善管理,这有助于降低 LT 相关术前死亡率^[57-59]。全面的术前评估是 LT 成功的基础,基于多学科专家共识和临床实践,专家组给出强推荐,并达成高度共识。由于缺乏高质量观察性和 RCT 研究,证据等级定为 C 级。

推荐意见 19: 随访期间可根据患儿病情增加随访次数,即使黄疸消退仍须定期随访(共识率:100%,证据等级:1A)。

BA 患儿 KPE 术后随访频率根据病程动态调整:术后第 1 年(每月 1 次)是监测胆汁引流效果及黄疸消退的关键期,也是胆管炎最高发阶段;第 2 年(每 3 月 1 次)病情趋于稳定,但仍需警惕晚期胆管炎、早期门静脉高压及营养问题^[60];第 3 年(每 6 个月 1 次)重点转向长期并发症监测,如门静脉高压、肝纤维化进展及生长发育评估;第 5 年及第 10 年为远期随访节点,以评估门静脉高压并发症、肝恶性肿瘤等晚期风险^[61-62]。长期规律随访对改善预后的重要性已被大量研究和高等级证据所证实,因此专家组给予强推荐,证据等级定为 A 级,对此专家们达成高度共识。

推荐意见 20: 一旦确诊胆管炎,应积极予以规范治疗(共识率:100%,证据等级:1A)。

胆管炎是 KPE 术后最常见的并发症,发生率为 40% ~ 93%^[63]。术后出现不明原因发热、无胆汁色粪便、烦躁及实验室检查异常的患儿应高度怀疑胆管炎^[64]。KPE 术后胆管炎需根据病情严重程度分级使用抗生素:经验性治疗首选静脉输注第三代头孢菌素,或联用第三代头孢菌素与甲硝唑;若治疗超过 24 小时发热仍持续,则需升级为碳青霉烯类抗生素^[65];若初始治疗 48 ~ 72 小时后体温无改善,应根据临床反应及血培养药敏结果调整抗生素方案;体温控制后,可改为口服第三代头孢菌素出院继续治疗。对于难治性胆管炎,建议给予 2 ~ 4 周的碳青霉烯类抗生素治疗,并根据血培养结果调整用药。反复发作者应考虑肠球菌感染可能,首选万古霉素或利奈唑胺。若调整抗生素后

仍持续高热且血培养阴性,需考虑真菌感染并联用抗真菌药物^[1]。积极治疗胆管炎对控制疾病发展至关重要,这基于明确的临床共识与其相关的高质量证据,因此证据等级为 A 级,专家组一致认可并给予强推荐。

推荐意见 21: 患有胃食管静脉曲张出血的患儿,建议在急性失血性休克纠正后立即行内镜治疗(共识率:84%,证据等级:1C);有胃肠道出血风险的患儿应定期进行内镜检查和治疗(共识率:84%,证据等级:2C);对门静脉高压患儿应行超声心动图检查,排除潜在肺动脉高压的可能(共识率:100%,证据等级:1C)。

进行性肝硬化作为 BA 的远期并发症,可导致门静脉高压,进而引发食管静脉曲张及腹水^[66]。建议 KPE 术后第 4 年进行内镜评估门静脉高压^[62]。对于静脉曲张出血风险较高的患儿,应早期行预防性内镜下静脉曲张结扎术^[66]。术后应注意监测血氧饱和度,以早期发现肝肺综合征^[67]。在门静脉高压的管理中,对于急性出血的内镜治疗及心超筛查,尽管相关高质量证据有限,但基于观察性研究,专家组给予强推荐。对于高风险患儿的定期内镜筛查,由于当前证据有限,专家组给出弱推荐。

推荐意见 22: BA 患儿若无明确的接种禁忌证,原则上应按计划常规接种疫苗(共识率:100%,证据等级:1C)。

BA 患儿若存在严重凝血障碍或肝功能衰竭等状况,需暂缓接种,待病情稳定后补种。KPE 术后接受大剂量类固醇治疗(如泼尼松 ≥ 20 mg/d 或等效剂量) ≥ 2 周者,灭活疫苗应在治疗前 ≥ 2 周或结束后接种,减毒活疫苗则需在治疗前 ≥ 4 周或结束后 ≥ 4 周接种;若大剂量治疗 < 2 周,灭活疫苗可常规接种,而减毒活疫苗应避免在治疗期间接种,建议治疗结束 ≥ 2 周后评估进行;对于小剂量类固醇治疗(如泼尼松 < 20 mg/d 或等效剂量)者,灭活疫苗可常规接种,减毒活疫苗需经评估后谨慎考虑^[58]。对于计划接受 LT 的患儿,建议在 LT 前尽可能完成疫苗接种,并需考虑术后免疫抑制状态对疫苗效果可能产生的影响;LT 后,患儿的免疫系统需要数月或数年时间重建,因此,建议 LT 1 年后,且无移植物抗宿主病(GVHD)、未使用免疫抑制剂的情况下,可考虑接种减毒活疫苗^[58,68]。专家组基于现有证据对此给予强推荐,因相关研究多聚焦健康儿童人群,针对 BA 患儿的高质量证据较少,故证据等级定为 C 级。

推荐意见 23: 标准化随访内容须涵盖生长发育、神经功能及营养状况评估(共识率:100%,证据等级:1B)。

针对 2~25 岁 BA 患儿的多中心研究表明,其心理社会功能、学业表现及运动语言发育均落后于健康同龄人,这提示疾病对患儿长期成长存在影响,因此需将上述方面纳入常规监测与评估,以便及早干预,改善其生活质量与发展结局^[62,69]。监测生长发育和神经认知对保证 BA 患儿生活质量的重要性已被多项研究证实,证据等级为 B 级,因此专家组给予强推荐并达成高度共识。

二、总结

2025 年新版《胆道闭锁诊疗指南》在整合近年循证医学进展与国际多中心经验方面体现出显著优势。内容上不仅涵盖筛查、诊断、手术及术后管理等传统核心议题,还纳入了营养支持、疫苗接种、生长发育与神经认知评估等长期管理维度。同时,指南对血清 MMP-7、腹腔镜、机器人手术等新兴技术给予了基于最新证据的评价与定位。尽管部分推荐仍存在证据等级偏低或专家共识度不高的问题,但其跨学科、国际合作的编写模式以及对 BA 患儿长期预后的关注,为未来 BA 诊疗规范的优化提供了重要参考框架。

参考文献

[1] 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].临床肝胆病杂志,2019,35(11):24-35.

[2] Hartley JL, Davenport M, Kelly DA. Biliary atresia [J]. Lancet (London, England), 2009, 374 (9702) :1704-1713.

[3] Lakshminarayanan B, Davenport M. Biliary atresia: A comprehensive review [J]. Journal of autoimmunity, 2016, 73:1-9.

[4] Fawaz R, Baumann U, Ekong U, et al. Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition [J]. Journal of pediatric gastroenterology and nutrition, 2017, 64(1) :154-168.

[5] 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]. Journal of hepato-biliary-pancreatic sciences, 2021, 28(1) :55-61.

[6] 陈功,姜璟?,汤悦,等.胆道闭锁诊断与治疗循证实践指南[J].中国循证儿科杂志,2022,17(4) :245-259.

[7] Ge L, Yang J, Li T, et al. Diagnostic and management guidelines for biliary atresia in 2025 [J]. Hepatobiliary Surgery and Nutrition; Publish Ahead of Print, 2025.

[8] Gu Y H, Yokoyama K, Mizuta K, et al. Stool color card screening for early detection of biliary atresia and long-term native liver survival: a 19-year cohort study in Japan [J]. The Journal of pediatrics, 2015, 166(4) :897-902. e1.

[9] Chen S M, Chang M H, Du J C, et al. Screening for biliary atresia by infant stool color card in Taiwan [J]. Pediatrics, 2006, 117(4) :1147-1154.

[10] Hoshino E, Moriwaki K, Morimoto K, et al. Cost-Effectiveness Analysis of Universal Screening for Biliary Atresia in Japan [J]. The Journal of pediatrics, 2023, 253:101-106. e2.

[11] Arshad A, Gardiner J, Ho C, et al. Population-based screening methods in biliary atresia: a systematic review and meta-analysis [J]. Archives of disease in childhood, 2023, 108(6) :468-473.

[12] Di Pasquo E, Kuleva M, Rousseau A, et al. Outcome of non-visualization of fetal gallbladder on second-trimester ultrasound: cohort study and systematic review of literature [J]. Ultrasound Obstet

Gynecol, 2019, 54(5) :582-588.

[13] He F, Feng S, Xiu Y, et al. Dysmorphic Gallbladder Found on Prenatal Ultrasound as a Hint for Biliary Atresia [J]. J Ultrasound Med, 2023, 42(6) :1345-1351.

[14] Harpavat S, Garcia-Prats JA, Anaya C, et al. Diagnostic Yield of Newborn Screening for Biliary Atresia Using Direct or Conjugated Bilirubin Measurements [J]. Jama, 2020, 323(12) :1141-1150.

[15] Liao FM, Chang KC, Wu JF, et al. Direct Bilirubin and Risk of Biliary Atresia [J]. Pediatrics, 2022, 149(6) .

[16] He L, Ip DKM, Tam G, et al. Biomarkers for the diagnosis and post-Kasai portoenterostomy prognosis of biliary atresia: a systematic review and meta-analysis [J]. Scientific reports, 2021, 11(1) :11692.

[17] Lertudomphonwanit C, Mourya R, Fei L, et al. Large-scale proteomics identifies MMP-7 as a sentinel of epithelial injury and of biliary atresia [J]. Science translational medicine, 2017, 9(417) .

[18] Karbasian F, Mashhadiagha A, Anbardar MH, et al. Questioning Diagnostic Value of Serum Matrix Metalloproteinase 7 for Biliary Atresia [J]. Journal of clinical and experimental hepatology, 2023, 13(2) :265-272.

[19] Aldeiri B, Si T, Huang Z, et al. Matrix Metalloproteinase-7 and Osteopontin Serum Levels as Biomarkers for Biliary Atresia [J]. Journal of pediatric gastroenterology and nutrition, 2023, 77(1) :97-102.

[20] He JP, Hao Y, Wang XL, et al. Comparison of different noninvasive diagnostic methods for biliary atresia: a Meta-analysis [J]. World journal of pediatrics :WJP, 2016, 12(1) :35-43.

[21] Wagner ES, Abdelgawad HAH, Landry M, et al. Use of shear wave elastography for the diagnosis and follow-up of biliary atresia: A Meta-analysis [J]. World journal of gastroenterology, 2022, 28(32) :4726-4740.

[22] Xu X, Wang X, Ding M, et al. Development and post-Kasai procedure prognostic relevance of histological features for biliary atresia [J]. BMC pediatrics, 2023, 23(1) :589.

[23] Zhang Y, Li T, Wang T, et al. Comparison for the diagnostic performance of early diagnostic methods for biliary atresia: a systematic review and network Meta-analysis [J]. Pediatric surgery international, 2024, 40(1) :146.

[24] Zhou Y, Jiang M, Tang ST, et al. Laparoscopic finding of a hepatic subcapsular spider-like telangiectasis sign in biliary atresia [J]. World journal of gastroenterology, 2017, 23(39) :7119-7128.

[25] Kelly D, Samyn M, Schwarz KB. Biliary Atresia in Adolescence and Adult Life: Medical, Surgical and Psychological Aspects [J]. Journal of clinical medicine, 2023, 12(4) .

[26] Cavallo L, Kovar EM, Aqul A, et al. The Epidemiology of Biliary Atresia: Exploring the Role of Developmental Factors on Birth Prevalence [J]. The Journal of pediatrics, 2022, 246:89-94. e2.

[27] Li Y, Gan J, Wang C, et al. Comparison of laparoscopic portoenterostomy and open portoenterostomy for the treatment of biliary atresia [J]. Surgical endoscopy, 2019, 33(10) :3143-3152.

[28] Ji Y, Zhou J, Zhang X, et al. Laparoscopic Kasai portoenterostomy for cystic biliary atresia: midterm follow-up results of 35 patients [J]. Surgery today, 2021, 51(12) :1924-1931.

[29] Zhang M, Cao G, Li X, et al. Robotic-assisted Kasai portoenterostomy for biliary atresia [J]. Surgical endoscopy, 2023, 37(5) :3540-3547.

[30] Wang Y, Zhang Y, Wang H, et al. Learning Curve Analysis of Open Kasai Portoenterostomy for Biliary Atresia [J]. The Journal of surgical research, 2019, 239:38-43.

[31] Ji Y, Yang K, Zhang X, et al. Learning curve of laparoscopic Kasai portoenterostomy for biliary atresia: report of 100 cases [J]. BMC surgery, 2018, 18(1) :107.

[32] Zhang Y, Liu S, Yang Q, et al. Comparison of different Kasai portoenterostomy techniques in the outcomes of biliary atresia: a systematic review and network Meta-analysis [J]. Pediatric surgery international, 2024, 41(1) :6.

[33] Zhang Y, Qiu Y, Wang S, et al. Comparative outcomes of open and laparoscopic Kasai portoenterostomy for biliary Atresia patients progressing to liver transplantation: A real-world cohort study [J]. Surgery today, 2025.

[34] Xiao Y, Yan W, Zhou K, et al. Glucocorticoid treatment alters systemic bile acid homeostasis by regulating the biosynthesis and transport of bile salts [J]. Digestive and liver disease : official journal of the

- Italian Society of Gastroenterology and the Italian Association for the Study of the Liver, 2016, 48(7):771-779.
- [35] Cheng K, Molleston JP, Bennett WE, Jr. Cholangitis in Patients With Biliary Atresia Receiving Hepatoporoenterostomy: A National Database Study [J]. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 2020, 71(4):452-458.
- [36] Alonso EM, Ye W, Hawthorne K, et al. Impact of Steroid Therapy on Early Growth in Infants with Biliary Atresia; The Multicenter Steroids in Biliary Atresia Randomized Trial [J]. *The Journal of pediatrics*, 2018, 202:179-185. e4.
- [37] Tyraskis A, Parsons C, Davenport M. Glucocorticosteroids for infants with biliary atresia following Kasai portoenterostomy [J]. *The Cochrane database of systematic reviews*, 2018, 5(5):Cd008735.
- [38] Bezerra JA, Spino C, Magee JC, et al. Use of corticosteroids after hepatoporoenterostomy for bile drainage in infants with biliary atresia; the START randomized clinical trial [J]. *JAMA*, 2014, 311(17):1750-1759.
- [39] Petersen C, Harder D, Melter M, et al. Postoperative high-dose steroids do not improve mid-term survival with native liver in biliary atresia [J]. *The American Journal of Gastroenterology*, 2008, 103(3):712-719.
- [40] Lu X, Jiang J, Shen Z, et al. Effect of Adjuvant Steroid Therapy in Type 3 Biliary Atresia: A Single-Center, Open-Label, Randomized Controlled Trial [J]. *Annals of Surgery*, 2023, 277(6):e1200-e1207.
- [41] Kuebler JF, Madadi-Sanjani O, Pfister ED, et al. Adjuvant Therapy with Budesonide Post-Kasai Reduces the Need for Liver Transplantation in Biliary Atresia [J]. *Journal of clinical medicine*, 2021, 10(24).
- [42] Meng Y, Liu S, Yang Q, et al. Dosage and duration of ursodeoxycholic acid therapy Post-Kasai portoenterostomy in biliary atresia; a multicenter cross-sectional study with age stratification [J]. *Pediatric surgery international*, 2025, 41(1):279.
- [43] Kotb MA. Review of historical cohort; ursodeoxycholic acid in extrahepatic biliary atresia [J]. *Journal of pediatric surgery*, 2008, 43(7):1321-1327.
- [44] Willot S, Uhlen S, Michaud L, et al. Effect of ursodeoxycholic acid on liver function in children after successful surgery for biliary atresia [J]. *Pediatrics*, 2008, 122(6):e1236-1241.
- [45] Chen G, Liu J, Huang Y, et al. Preventive effect of prophylactic intravenous antibiotics against cholangitis in biliary atresia; a randomized controlled trial [J]. *Pediatric surgery international*, 2021, 37(8):1089-1097.
- [46] Guan XS, He QM, Zhong W, et al. Long-term prophylactic intravenous antibiotics after Kasai portoenterostomy for biliary atresia do not reduce the risks of post-operative cholangitis, a retrospective study [J]. *Translational pediatrics*, 2021, 10(8):2076-2082.
- [47] Alatas FS, Lazarus G, Junaidi MC, et al. Prophylactic Antibiotics to Prevent Cholangitis in Children with Biliary Atresia After Kasai Portoenterostomy: A Meta-Analysis [J]. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 2023, 77(5):648-654.
- [48] Zhao Y, Xu X, Liu G, et al. Prognosis of Biliary Atresia Associated With Cytomegalovirus: A Meta-Analysis [J]. *Frontiers in pediatrics*, 2021, 9:710450.
- [49] Liliemark U, Svensson JF, Fischler B. Incidence and antiviral treatment of cytomegalovirus infection in infants with biliary atresia [J]. *Pediatric surgery international*, 2023, 39(1):117.
- [50] Dong J, Xie T, Li B, et al. Does cytomegalovirus infection and antiviral therapy affect prognosis of biliary atresia? A real-world retrospective cohort study [J]. *Journal of medical virology*, 2024, 96(8):e29842.
- [51] Macías-Rosales R, Larrosa-Haro A, Ortiz-Gabriel G, et al. Effectiveness of Enteral Versus Oral Nutrition With a Medium-Chain Triglyceride Formula to Prevent Malnutrition and Growth Impairment in Infants With Biliary Atresia [J]. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 2016, 62(1):101-109.
- [52] Sundaram SS, Mack CL, Feldman AG, et al. Biliary atresia: Indications and timing of liver transplantation and optimization of pretransplant care [J]. *Liver transplantation: official publication of the American Association for the Study of Liver Diseases and the International Liver Transplantation Society*, 2017, 23(1):96-109.
- [53] Cowles RA, Lobritto SJ, Ventura KA, et al. Timing of liver transplantation in biliary atresia—results in 71 children managed by a multidisciplinary team [J]. *Journal of pediatric surgery*, 2008, 43(9):1605-1609.
- [54] Arnon R, Leshno M, Annunziato R, et al. What is the optimal timing of liver transplantation for children with biliary atresia? A Markov model simulation analysis [J]. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 2014, 59(3):398-402.
- [55] Chung PHY, Chok KSH, Wong KKY, et al. Determining the optimal timing of liver transplant for pediatric patients after Kasai portoenterostomy based on disease severity scores [J]. *Journal of pediatric surgery*, 2020, 55(9):1892-1896.
- [56] Uchida Y, Kasahara M, Egawa H, et al. Long-term outcome of adult-to-adult living donor liver transplantation for post-Kasai biliary atresia [J]. *American journal of transplantation: official journal of the American Society of Transplantation and the American Society of Transplant Surgeons*, 2006, 6(10):2443-2448.
- [57] Privat E, Aumar M, Ley D, et al. Efficacy and tolerance of enteral nutrition in children with biliary atresia awaiting liver transplantation [J]. *Frontiers in pediatrics*, 2022, 10:983717.
- [58] Rubin LG, Levin MJ, Ljungman P, et al. 2013 IDSA clinical practice guideline for vaccination of the immunocompromised host [J]. *Clinical infectious diseases: an official publication of the Infectious Diseases Society of America*, 2014, 58(3):309-318.
- [59] Takeda M, Sakamoto S, Uchida H, et al. Impact of sarcopenia in infants with liver transplantation for biliary atresia [J]. *Pediatric transplantation*, 2021, 25(5):e13950.
- [60] Mouzaki M, Bronsky J, Gupte G, et al. Nutrition Support of Children With Chronic Liver Diseases: A Joint Position Paper of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition [J]. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 2019, 69(4):498-511.
- [61] Parolini F, Boroni G, Milianti S, et al. Biliary atresia; 20-40-year follow-up with native liver in an Italian centre [J]. *Journal of pediatric surgery*, 2019, 54(7):1440-1444.
- [62] Chung PHY, Chan EKW, Yeung F, et al. Life long follow up and management strategies of patients living with native livers after Kasai portoenterostomy [J]. *Scientific reports*, 2021, 11(1):11207.
- [63] Baek SH, Kang JM, Ihn K, et al. The Epidemiology and Etiology of Cholangitis After Kasai Portoenterostomy in Patients With Biliary Atresia [J]. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 2020, 70(2):171-177.
- [64] Calinescu AM, Madadi-Sanjani O, Mack C, et al. Cholangitis Definition and Treatment after Kasai Hepatoporoenterostomy for Biliary Atresia: A Delphi Process and International Expert Panel [J]. *Journal of clinical medicine*, 2022, 11(3).
- [65] Zheng Q, Zhang S, Ge L, et al. Investigation into multi-centre diagnosis and treatment strategies of biliary atresia in China's mainland [J]. *Pediatric surgery international*, 2020, 36(7):827-833.
- [66] Poddar U, Samanta A, Sarma M S, et al. How to suspect the presence of high-risk esophageal varices and when to start endoscopic surveillance in children with biliary atresia? [J]. *Journal of Gastroenterology and Hepatology*, 2023, 38(9):1610-1617.
- [67] El-Shabrawi MH, Kamal NM. Medical management of chronic liver diseases (CLD) in children (part II): focus on the complications of CLD, and CLD that require special considerations [J]. *Paediatric drugs*, 2011, 13(6):371-383.
- [68] Hornung LB, Hamm SR, Hald A, et al. Post-Transplantation Seroprotection Rates in Liver, Lung, and Heart Transplant Recipients Vaccinated Pre-Transplantation against Hepatitis B Virus and Invasive Pneumococcal Disease [J]. *Vaccines*, 2024, 12(10).
- [69] Sundaram SS, Alonso EM, Haber B, et al. Health related quality of life in patients with biliary atresia surviving with their native liver [J]. *The Journal of pediatrics*, 2013, 163(4):1052-1057. e2

(收稿日期:2025-10-22)

(本文编辑:杨泽平)