



## 让胆道闭锁“小金人” 活得更久更好

胆道闭锁是新生儿梗阻性黄疸最常见的病因,胆道闭锁宝宝俗称“小金人”,在成活新生儿中的发病率约在1/5000至1/12000,亚裔人群中发病率相对较高,主要是由于肝内外胆管阻塞,导致胆汁无法排出,淤积于肝内,造成肝脏的进行性纤维化及肝硬化最后造成肝衰竭甚至死亡。

目前,胆道闭锁最终的确诊仍需依靠术中的胆道造影,因此,对于临床高度怀疑的宝宝,都建议尽早接受胆道造影,明确诊断。

### 葛西手术

如果很不幸,宝宝确诊为胆道闭锁,需接受葛西手术,即肝门空肠吻合术,通过肝门附近可能残存的微小胆管,使胆汁顺利排出,引流至肠道,解除梗阻,有一部分患儿在葛西手术后可用自己的肝脏生存终身,这是一个极好的机会,希望大家不要放弃。目前国际上一致公认葛西手术是胆道闭锁的首选治疗方案,手术的时间窗为出生后90天内,但90-120天的宝宝若肝硬化不是很严重,仍有接受葛西手术的机会。因此,早期诊断早期手术是获得良好预后的关键,若诊断及手术及时,葛西手术效果显著。

### 多学科辅助治疗

通过葛西手术90%以上的孩子大便由白变黄,效果良好者皮肤和巩膜的黄色在术后3-6个月逐渐消退。但由于疾病本

身原因,部分胆道闭锁患儿术后仍有进行性肝纤维化发生,同时许多患儿术后容易发生发热、大便又转白,我们称之为反流性胆管炎的表现,如不及时治疗会加重肝胆损害。因此,很显然胆道闭锁是一种需要多学科长期呵护、关注和随访的疾病,复旦儿科医院是国际上最大的胆道闭锁中心,同时还有这样一支胆道闭锁多学科诊治团队(MDT),在诊断、治疗及今后的营养发育过程提供指导。

2016年9月25日,中国大陆地区首家胆道闭锁病友会“小金人”俱乐部在复旦儿科医院成立,除通过微信和网络开展线上活动和宣教外,每年还举办线下公益活动,安排内容丰富的讲座、多学科专家的现场咨询,旨在随访和管理长期存活患儿,成为长期存活患儿及其家庭互动和互助的平台。

### 肝移植

虽然胆道闭锁宝宝接受了规范的手术及治疗,仍然有部分宝宝需要接受肝移植手术。胆道闭锁的宝宝通常开展亲体肝移植,即配型成功的爸爸或者妈妈捐献肝脏给宝宝,随着肝移植技术的提高及经验的累积,绝大部分患儿可长期生存。

目前,网上也有流传,既然有些孩子最终可能都免不了肝移植,干脆直接一期做肝移植就好了,减少宝宝痛苦,事实上也有很多地方这么做。但是,这种想法和做法是错误的!如果胆道闭锁首选做肝移植,那移

植年龄就会很小,世界上活体肝移植最成功的地区可能是我国台湾地区,平均移植年龄3.5岁,而我们大陆地区的平均移植年龄在7-9个月,移植年龄小会有什么危害呢?首先,移植成功率明显低,并发症高;其次,移植后需要终身服用抗排异的药物,对小朋友的生长发育有未知的影响;第三,移植后患儿不能进行免疫接种,那他就终身暴露于传染病的风险。

### 个性化指导

胆道闭锁宝宝需要多方呵护,但也并不是特别困难,所以家长不需要紧张。

首先就是营养问题。胆道闭锁宝宝胆汁分泌减少,造成身体对食物中脂肪的消化和吸收功能减弱,同时由于肝功能受损,会发生蛋白质和部分维生素的缺乏,这使得他们比同年龄的其它宝宝需要更多的能量。在日常照看时要注意给予健康均衡的饮食,有时还需要一些特殊配方奶,比如富含中链脂肪酸(MCT)的配方奶,一般MCT占总脂肪的30-70%为宜,过多的MCT会增高必需脂肪酸缺乏的风险。对于生长落后的宝宝,在医师和营养师的指导下给予宝宝一些高能量的奶制品和食物。对于一些病情比较严重的宝宝,医生会建议置入鼻胃管,这是一种从鼻腔通过食管到达胃里的软管,能保证宝宝营养摄入和正常的生长发育。这些特殊的饮食对于一岁以内的宝宝尤其重要,

### ★ 健康讲座

#### 华山医院

8月22日(周四)

10:00

科室:心内科

主题:高血压患者容易得糖尿病吗

8月23日(周五)

10:00

科室:神经内科

主题:我那么难受,为什么查不出病因

8月29日(周四)

10:00

科室:心内科

主题:高血压,你了解得够吗

8月30日(周五)

11:00

科室:内分泌科

主题:正确看待甲状腺结节

地点:华山医院门诊大楼候诊区

因为这个阶段宝宝的生长速度非常迅速。

其次是预防接种,胆道闭锁疫苗接种不明禁忌症,原则上可以按计划接种。但是,如果患儿凝血功能重度异常或者进展至肝功能衰竭,在疾病严重发作期暂缓接种,病情好转并稳定后,可以给予疫苗接种。即便是术后持续黄疸患儿,对于重点预防的传染性疾病,包括乙肝、麻疹、水痘,在疫苗接种后,推荐检测血清保护性抗体滴度,如果未达到保护水平,建议复种。部分胆道闭锁患儿行Kasai手术后接受糖皮质激素治疗,以改善胆汁淤积,对于接受激素治疗的术后婴儿,正处于各种疫苗的初次接种时期,需要根据激素剂量和疗程制定合适的疫苗接种方案,一般建议激素停用一个月后进行。

希望每个胆道闭锁的宝宝都能获得足够营养并健康快乐成长,对于每个孩子我们仍需结合生长发育情况和疾病状况给予个性化的指导。

总之,胆道闭锁虽然是一个严重的疾病,但是接受及时、正规的诊断和治疗,依然能获得好的结果。我们也经常会遇到一些家长在确诊后选择放弃进一步治疗,虽然理解他们有各方面的难处,但依然希望更多的家长能够认识这一疾病并且对抗它,其实它并没有那么可怕,也有很多的慈善基金可以提供救助。所以,给孩子一个机会吧,相信随着医疗水平和相关研究的进展,我们的“小金人”们能够活得更久、更好。  
文/郑珊 姜璟瑾

### 特色医疗★

## 新生儿胆道闭锁如何早期筛查

胆道闭锁手术年龄仍然是目前为止国际公认的影响患儿自体肝生存率的主要因素,应在60天之前接受手术,超过90天手术的孩子治疗效果显著变差,因此早期明确诊断是关键。

由于胎儿的胆道很细,只有1-2mm,怀孕期间超声等影像学检查很难辨别胆道结构是否正常,即便是胎儿超声未发现胆囊,也没有数据证实其出生后一定被确诊为胆道闭锁。所以产检并不能发现胆道闭锁,且有部分患儿出生后早期并没有明显异常,因此多依靠生后的筛查。主要方法包括:

### 对新生儿黄疸的认识

有些宝宝出生后出现皮肤巩膜黄染,家长甚至有些经验不足的内科医生认为是“生理性黄疸”,晒太阳就好了。事实上,所谓“生理性黄疸”是指出现在出生后24小时以后,生后2-4天达到高峰,并在2周内消失(早产儿可持续3周),不会存在尿

色持续加深和大便颜色变浅的情况,而与这些情况不符的黄疸即应认为是病理性的,需要尽早至专科医院就诊。

### 大便色卡

胆道闭锁孩子的胆道在出生后逐渐闭塞,胆汁不能排入肠道,所以孩子会出现严重的黄疸,肝脏会快速地硬化。因为大便里没有胆汁,所以大便颜色会变浅,这是胆道闭锁早期最重要的特征。

大便色卡是筛查胆道闭锁的重要工具,在日本及我国台湾地区使用广泛,复旦儿科医院胆道闭锁诊治中心采用标准化的拍摄方法,拍摄了胆道闭锁患儿术前大便和正常婴儿的大便,选择具有代表性的照片,制作了第一张中国大陆的婴儿大便色卡,并于2016年5月开始应用于上海市胆道闭锁筛查项目,在上海四大大妇产科医院发放大便色卡,以便家长能及时发现宝宝的粪便颜色是否异常。

### 微信小程序:新生儿大便探测器

但是非专业的家长可能对颜色不敏感,在判断大便颜色时经常会遇到困难,出现判断错误的情况,导致延误胆道闭锁的就诊时机。即便是胆道闭锁研究最多的日本,也只有30%的患儿是通过应用大便比色卡发现的,因此大便比色卡虽然简便,也是有一定局限性。经过探索,复旦儿科医院胆道闭锁研究团队发现大便颜色的饱和度是客观判断大便颜色的有效指标,并基于此设计开发了一款胆道闭锁筛查微信小程序,取名为“新生儿大便探测器”,只要点击小程序,拍照大便上传,程序即可告知大便颜色是否异常或可疑,非常有效地帮助家长识别宝宝大便颜色。家长可以随时用,也建议持续使用一段时间,不能因为一次提示正常就认为没有问题,因为胆道闭锁是一种在新生儿期进行性发展的疾病,若多次提示大便颜色存在异常,建议早至

专科医院就诊,完善相关检查,进一步诊治。

### 胆道闭锁概率预测器

患儿至医院就诊,一般会进行抽血检查肝功能指标,如果直胆升高,同时GGT大于300,胆道闭锁的可能性较大。但是,有一些非胆道闭锁的胆汁淤积性疾病在肝功能指标上也可有同样的表现,往往难以鉴别,尤其是对于GGT小于300,但临床表现又不可排除的宝宝。复旦儿科医院基于多年来几千例临床大数据资料建立了多指标联合诊断的预测模型,并通过全国7家儿童医学中心一千多例临床大数据资料进行了外部验证,得到了稳定准确的预测模型,并且在此基础上开发了易于操作的微信小程序,取名为“胆道闭锁概率预测器”,家长和基层非专科医生接诊时可实时通过手机小程序得到预测概率,协助判断。  
文/郑珊 姜璟瑾