

## • 指南与共识 •

# 儿童肝外门静脉梗阻临床诊断和治疗 中国专家共识(2023 版)

中华医学会小儿外科学分会肝胆外科学组

通信作者:温哲,广州市妇女儿童医疗中心肝胆外科,广东省儿童健康与疾病临床医学研究中心,广州 510623,Email:wenzhe2005@163.com

基金项目:广州市临床特色技术项目(2019TS58);广东省科技攻关计划项目(2014A020212026)

实践指南注册:国际实践指南注册与透明化平台,PREPARE-2022CN825

DOI:10.3760/cma.j.cn421158-20230117-00014

## Chinese expert consensus on diagnosing and treating of extrahepatic portal venous obstruction in children (2023 Edition)

Section of Hepatobiliary Surgery, Branch of Pediatric Surgery, Chinese Medical Association  
Corresponding author: Wen Zhe, Department of Hepatobiliary Surgery, Guangzhou Women & Children's Medical Center, Guangdong Provincial Clinical Research Center for Children's Health, Guangzhou 510623, China, Email:wenzhe2005@163.com

**Fund program:** Special clinical Technology Program of Guangzhou Municipality(2019TS58); Planning Project of Guangdong Provincial Department of Science & Technology(2014A020212026)

**Practice guideline registration:** Practice Guideline Registration for Transparency, PREPARE-2022CN825

DOI:10.3760/cma.j.cn421158-20230117-00014

门静脉高压根据病变部位可分为肝前性、肝性和肝后性。肝外门静脉梗阻(extrahepatic portal venous obstruction, EHPVO)引起肝前性门静脉高压,是发展中国家儿童门静脉高压最常见的类型,占54%~76%<sup>[1-3]</sup>。EHPVO发病率较低,国内外发病率的统计资料较少,有文献报道其发病率为0.72/百万<sup>[4]</sup>。儿童门静脉高压是严重影响患儿生活质量、威胁患儿生命的疾病,随着Rex手术、肝移植等技术的出现,EHPVO的治疗方式已经发生了很大改变。2015年Baveno VI共识建议,所有EHPVO患儿出现相关并发症时均应考虑Rex手术<sup>[5]</sup>。目前国内对EHPVO手术适应证的把握及治疗方案的选择尚缺乏统一的认识,因此,亟需一个明确、可靠并切实可行的共识为临床工作提供参考。

中华医学会小儿外科学分会肝胆外科学组组织全国门静脉高压领域的多学科专家,结合EHPVO临床诊治和研究的最新实践,依据中国临床实践指南的评价标准<sup>[6]</sup>,共同制定了《儿童肝外门静脉梗阻临床诊断和治疗专家共识》,旨在规范EHPVO的诊治流程,提高儿童肝前性门静脉高压的生存率,改善患儿的生存质量。

笔者检索了Pubmed、Cochrane Library、Web of Science、中国知网和万方数据库,外文数据库的检索词为“extrahepatic portal vein obstruction”或“extrahepatic portal hypertension”或“prehepatic portal hypertension”或“pediatric portal hypertension”或“cavernous transformation of the portal vein”或“portal cavernoma”或“portal vein thrombosis”或“portal vein occlusion”或“mesoRex bypass”或“mesoRex shunt”或“mesoportal bypass”或“mesoportal shunt”,中文数据库的检索词为“肝外门静脉梗阻”或“肝外门静脉高压”或“门静脉海绵样变”或“肝前性门静脉高压”或“肝外型门静脉高压”,均限定文献发表时间为1992年1月1日至2022年11月11日。纳入标准为:①原始论著、临床研究、荟萃分析、系统评价、综述;②年龄≤18岁。排除标准为:①会议纪要;②个案报告;③肝性或肝后性门静脉高压、单纯肠系膜上静脉或脾静脉梗阻;④非中文或英文文献;⑤文献中有明显错误,如前后数据不一致等;⑥重复发表的文献;⑦动物实验研究;⑧无法获取全文。

本共识借鉴GRADE系统标准<sup>[7]</sup>,将证据质量

分为 A(高)、B(中)、C(低)和 D(极低)4 个等级。推荐强度的形成采用 GRADE 网格法,即基于推荐意见评分表,参会专家进行投票,将推荐强度分为等级 1(强推荐)和等级 2(弱推荐)。由秘书组代表首先给出每条推荐意见基于的证据质量、患者价值观和偏好的调查数据,然后对推荐强度进行投票。投票全部在线完成(基于问卷星网络调查问卷系统)。

本共识所有推荐意见经过专家组至少 75% 的成员同意,经全体作者共同讨论完成。本共识不是强制性标准,不能代替临床医生的个人判断,也未包括 EHPVO 的所有临床问题,只是为临床医师提供一个原则性意见和适合大多数患儿的诊疗方案。本共识只反映当前的最新研究成果与临床经验,今后将不断进行完善和更新。

### 一、定义

EHPVO 是指肝外门静脉梗阻,伴有或不伴肝内门静脉、肠系膜上静脉、脾静脉受累,不包括单纯的肠系膜上静脉或脾静脉血栓。EHPVO 不包括肝硬化、潜在的肝脏疾病(如非硬化性门静脉高压)和(或)恶性肿瘤引起的门静脉梗阻。

当门静脉主干梗阻后,门静脉压力增高,为缓解门静脉高压,在肝门周围可形成大量向肝内分流的侧支循环,形态上类似于海绵状血管瘤或血管畸形,称为门静脉海绵样变性<sup>[1]</sup>。

儿童的年龄跨度大,并且目前缺乏有关儿童门静脉压力的研究,故需部分借鉴和参考成人的研究数据。门静脉压力(portal vein pressure, PVP)受腹腔内压力和血流动力学的影响,正常值在 13~24 cmH<sub>2</sub>O (10~18 mmHg) (1 cmH<sub>2</sub>O = 0.098 kPa, 1 mmHg = 0.133 kPa) 之间<sup>[8]</sup>。为了消除腹内压的影响,也可以采用门静脉与下腔静脉的压力差,即门静脉压力梯度(portal vein pressure gradient, PVPG)来表示,门静脉、肝窦和肝静脉流出道的高顺应性和低阻力使两者在生理状态下的压力差 ≤ 5 mmHg,当压力差 > 5 mmHg 时提示门静脉压力升高,压力差 > 10 mmHg 时出现临床显著性门静脉高压<sup>[9]</sup>。肝静脉压力梯度在窦性原因导致的门静脉高压时可以间接反映 PVPG,目前已成为诊断肝硬化门静脉高压的金标准<sup>[10-11]</sup>。但对于肝外门静脉梗阻,肝静脉压力梯度是正常的,不能替代 PVPG 用于压力评估,而仅适于与肝性门静脉高压的鉴别诊断<sup>[12]</sup>。

**推荐意见 1:** EHPVO 患儿门静脉压力可以用 PVP 或 PVPG 表示(A1)。

**推荐意见 2:** PVP 正常范围 13~24 cmH<sub>2</sub>O (10~

18 mmHg), 高于此数值可考虑门静脉压力增高。正常 PVPG ≤ 5 mmHg, PVPG > 5 mmHg 时提示门静脉压力升高, PVPG > 10 mmHg 时为临床显著性门静脉高压(B1)。

### 二、病因

EHPVO 的病因尚不明确,主要有以下几种假说:

1. 原发性 50% 以上的 EHPVO 患儿为原发性,并不能找到确切的病因<sup>[13]</sup>。

2. 先天性门静脉畸形 如狭窄、闭塞、发育不全。

3. 脐炎、脐静脉置管 新生儿脐静脉插管引起的机械性损伤和化学性损伤可能造成门静脉内壁损伤、血栓形成<sup>[13]</sup>。

4. 高凝状态 任何原因引发的血液高凝状态,均可能导致门静脉血栓形成,继而出现 EHPVO。基因缺陷可引起血液高凝状态,但目前仍缺乏足够的证据表明其为 EHPVO 的直接原因<sup>[14-16]</sup>。

5. 腹部手术 肝移植、胆道手术及脾切除等手术后,可发生门静脉血栓形成,导致 EHPVO<sup>[17-19]</sup>。

**推荐意见 3:** EHPVO 大多数患儿为原发性,病因不明,其他原因包括先天性门静脉畸形、脐炎、脐静脉置管、高凝状态等(C2)。

### 三、临床表现

EHPVO 患儿的门静脉压力升高,侧支循环形成,可以出现以下临床表现:

1. 消化道出血 约 60%~77% 的患儿首诊时表现为消化道出血,约一半的患儿首次出血发生在 3~5 岁<sup>[4,14,20]</sup>。出血表现为呕血或便血,一般出血量较大,可发生在口服非甾体抗炎药之后,多数无明显诱因。EHPVO 患儿的肝功能正常,对出血的耐受性较好,初次出血的死亡率 < 1%<sup>[21]</sup>。

2. 脾大、脾功能亢进 是临床中的常见症状,约 20%~30% 的患儿仅表现为脾大、脾功能亢进(以下简称“脾亢”),表现为红细胞、白细胞和血小板中的一系减少或三系同时减少<sup>[20,22]</sup>。有的患儿因不明原因血小板减少反复就诊,最后确诊为 EHPVO。脾大程度和脾亢程度并不成比例,少数患儿可仅有脾大而不伴脾亢。

3. 凝血功能异常 肝脏缺血可以造成肝脏合成功能受损,导致凝血功能的异常,部分患儿表现为凝血酶原时间延长及蛋白 C、蛋白 S 减少和抗凝血酶 III 活性减低,多为继发性损害,在 Rex 手术后得到纠正<sup>[14-15]</sup>。先天性凝血功能障碍在 EHPVO 中

少见<sup>[23]</sup>。

4. 肝性脑病 门体分流是肝性脑病的病理基础,约 50% 的 EHPVO 患儿会出现亚临床型的肝性脑病,尤其是存在自发性门体分流或有外科分流手术病史的患儿<sup>[24]</sup>。

5. 生长发育迟缓 约 50% 的患儿存在生长发育迟缓,与门静脉高压性胃肠病、生长激素抵抗、胰岛素样生长因子减少等因素有关<sup>[13,25]</sup>。

6. 肝肺综合征和门脉性肺动脉高压 是少见并发症,常发生于门静脉高压的晚期。肝肺综合征常见于晚期肝病、门静脉高压或先天性门体静脉分流者,是在长期肝脏疾病的基础上,肺内毛细血管扩张,引起通气-血流比例失调、弥散障碍和肺内动静脉分流,导致气体交换障碍,引起氧合异常,出现低氧血症<sup>[26]</sup>。门脉性肺动脉高压是在门静脉高压的基础上,由于肺动脉血流受阻,出现以肺动脉高压为特点的疾病(需排除导致肺动脉或肺静脉高压的其他因素)。随着肺动脉高压加重,可出现劳力性呼吸困难、右心衰竭<sup>[27]</sup>。

7. 门静脉高压性胆病 门静脉海绵样变时,胆管周围的曲张静脉压迫及胆管缺血可以造成门静脉高压性胆病,发生率约为 81%~100%<sup>[28]</sup>,表现为胆管形态不规则改变、狭窄等,但仅有少部分患儿出现临床症状<sup>[29]</sup>。

8. 肝脏增生性结节 由长期肝脏门静脉供血不足引起,发生率约 6%~21%<sup>[30]</sup>。

9. 无症状的 EHPVO 少数患儿仅仅在超声或 CT 检查时发现并诊断 EHPVO,而无脾大、脾亢及食管胃底静脉曲张等征象。

**推荐意见 4:** EHPVO 患儿可以表现出一系列临床症状,最常见的为消化道出血、脾大和脾亢。对于单纯表现为脾大和(或)脾亢的患儿,在除外血液系统疾病的同时,还应考虑 EHPVO 诊断的可能(B1)。

#### 四、辅助检查

1. 血常规 脾亢时,表现为全血细胞中的一系或三系减少。

2. 血生化监测 肝功能正常或接近正常,合并门体分流的患儿可出现血氨升高<sup>[31]</sup>。

3. 凝血功能 部分患儿可伴有凝血酶原时间延长,蛋白 C、蛋白 S 和抗凝血酶Ⅲ降低<sup>[14-16]</sup>。对于存在血栓性家族史的患儿应检测凝血酶原Ⅱ、凝血因子 V 莱顿突变、亚甲基四氢叶酸还原酶基因突变,但基因突变引起的先天性高凝状态在 EHPVO 发病

中罕见<sup>[23,32]</sup>。

4. 腹部超声 是筛查 EHPVO 最常用的方法,具有无创、经济、便捷的优点。超声显示门静脉主干消失,代之为多发迂曲走行的管状无回声结构,彩色多普勒见其内有红蓝色血流信号,测得门静脉样频谱。

5. 腹部增强 CT 或 MRI 及门静脉系统三维重建 能够准确、客观地显示门静脉系统解剖结构,明确 EHPVO 诊断<sup>[33-34]</sup>。磁共振胆胰管成像能明确胆道形态,是门脉性胆病的首选检查方法<sup>[28]</sup>。

6. 上消化道造影和胃镜检查 上消化道造影可以初步了解食管胃底静脉曲张状态。胃镜可在直视下检查食管胃底情况,可根据静脉曲张的程度,预测消化道出血的风险,是目前评估食管胃底静脉曲张的最佳方法<sup>[35-36]</sup>。

7. 超声心动图检查 进行心血管系统的评估。

**推荐意见 5:** 腹部超声检查是 EHPVO 的首选筛查方法,增强 CT 或 MRI 可进一步明确诊断(B1)。

**推荐意见 6:** 胃镜检查是明确食管胃底静脉曲张程度的最佳方法(A1)。

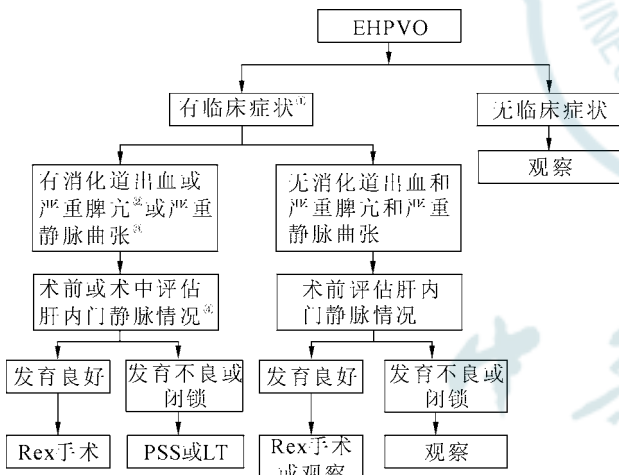
#### 五、手术治疗策略

门静脉高压传统的手术方式包括断流术、门体分流术,两者均是针对门静脉高压出血、脾大脾亢等并发症的手术方式,旨在缓解门静脉高压症状,非根治性手术。1992 年比利时医生 de Ville de Goyet 应用肠系膜上静脉-门静脉左支搭桥,成功治疗肝移植术后门静脉血栓的患儿,之后又将该术式用于治疗 EHPVO 患儿,并取得了良好的效果<sup>[37-38]</sup>。该术式将搭桥血管置于肠系膜上静脉和门静脉 Rex 窝之间,使门静脉血流重新进入肝脏。Rex 窝即门静脉左支矢状部,位于肝圆韧带根部,是搭桥血管在肝端的吻合部位,因此,该手术被称为 Rex 手术。与传统的门体分流术不同,Rex 手术不仅消除了门静脉高压,而且恢复了肝脏门静脉血流,解决了由于肝脏缺血引起的生长发育迟缓、凝血障碍、肝性脑病、肝肺综合征等问题,属于根治性手术<sup>[16,39-41]</sup>。

Rex 手术的开展使肝前性门静脉高压的手术治疗策略发生了根本性的改变。由于该术式为根治性手术,所以当 EHPVO 患儿出现临床症状时,均应该考虑将 Rex 手术作为首选的治疗方案<sup>[21]</sup>。在 EHPVO 患儿中,约 6.6%~13.6% 的患儿因 Rex 窝闭锁或发育不良等原因而不能实施 Rex 手术<sup>[42-44]</sup>。因此,需要做术前或术中评估判断 Rex 手术的可行性(详见手术评估部分)。对于不能行 Rex

手术的患儿,如果已出现严重临床症状,如静脉曲张出血、严重脾亢或严重静脉曲张,Warren 手术应该作为最优备选方案,没有 Warren 手术条件的患儿,比如脾切除术后,可行肠腔分流术;对于没有严重临床症状的患儿,可选择观察。当患儿已经存在肝性脑病、肝肺综合征、门脉性肺动脉高压等症时,Rex 手术为其适应证<sup>[23]</sup>。但门体分流手术可能会加重临床症状,不适合该类患儿,可以考虑内镜治疗、断流术、肝移植等其他方式<sup>[45]</sup>。EHPVO 治疗策略详见图 1。

断流术曾在国内被作为儿童门静脉高压的主流术式,其具有有效维持门静脉血流、肝性脑病发生率低等优点,但术后曲张静脉容易复发,消化道出血复发率较高<sup>[46]</sup>。随着 Rex 手术的开展,断流术在国内应用已逐渐减少,目前主要用于无分流手术条件的患儿。脾切除术较少单独应用于 EHPVO 的治疗,常与断流术合并应用。



注: EHPVO, 肝外门静脉梗阻; PSS, 门体分流术; LT, 肝移植;  
①临床症状详见文中“三、临床表现”部分; ②严重脾亢, 指血小板 $<10 \times 10^9/L$ , 或反复出现的非曲张性出血或感染; ③严重静脉曲张是指中重度静脉曲张, 虽无出血史, 但一旦出血难以得到及时救助; ④肝内门静脉评估详见文中“六、手术评估”部分

图 1 EHPVO 治疗策略流程图

**推荐意见 7:** Rex 手术恢复了肝脏门静脉血流, 是 EHPVO 的根治性手术方案。所有 EHPVO 患儿在出现临床症状时, 均应考虑将 Rex 手术作为首选的治疗方案(B1)。

**推荐意见 8:** 对于有出血史、严重脾亢或严重静脉曲张的患儿, 可在术前或术中了解肝内门静脉情况, 决定是否可行 Rex 手术。无 Rex 手术条件时, 首选 Warren 手术(B1)。

**推荐意见 9:** 对于已经出现 EHPVO 临床症状,

但无出血病史、无严重脾亢、无严重静脉曲张的患儿, 建议首先评估肝内门静脉发育情况。有 Rex 手术条件时, 可以行 Rex 手术; 无 Rex 手术条件时, 不宜采取手术治疗, 可随访观察、定期复查(C2)。

## 六、手术评估

EHPVO 患儿需要评估 Rex 手术及其他手术方式的可行性。Rex 手术的前提条件包括: 有通畅且发育良好的肝内门静脉系统, 肠系膜上静脉和脾静脉通畅无血栓, 有符合条件的搭桥血管, 并排除先天性血液高凝状态。肝内门静脉是否发育良好是制约手术可行性的最主要因素。

### 1. 肝内门静脉评估

①术前评估方法 楔入法经肝静脉逆行门静脉造影(wedged hepatic venous portography, WHVP), 是经颈内静脉入路将导管置入肝静脉分支末端, 高压注入造影剂使肝窦充盈, 并逆行进入低压的肝内门静脉系统使之显影, 是评估肝内门静脉系统解剖形态和发育情况最可靠的方法<sup>[47-49]</sup>。由于门静脉梗阻, 肝内门静脉系统充盈不良, 超声、CT 以及 MRI 检查对肝内门静脉系统的评估受到局限, 超声能够对 Rex 窝进行粗略的评估, 术前增强 CT 对 Rex 窝通畅性判断的准确性约 72.4%<sup>[34]</sup>。经皮肝穿刺门静脉造影也可用于评估肝内门静脉发育情况, 但创伤相对较大, 操作难度高, 目前主要用于 Rex 术后吻合口狭窄的介入扩张治疗<sup>[50-51]</sup>。

②术中评估方法 术中经扩张再通的脐静脉肝内门静脉造影和术中探查 Rex 窝, 也是常用的评估方法。

### 2. 肝外门静脉系统评估

EHPVO 的病变部位一般局限在门静脉主干, 而其他部位的肝外门静脉系统, 包括肠系膜上静脉、脾静脉等较少受累。术前增强 CT 或 MRI 是准确有效的评估方法。在无 Rex 手术条件时, 可能需要选择 Warren 手术等其他备选术式, 因此, 术前评估时应一并评估双侧肾静脉等血管的条件。

术前经肠系膜上动脉间接法门静脉造影或术中经肠系膜上静脉造影亦可评估肝外门静脉系统, 前者可在 WHVP 检查时一同进行, 但易受呼吸及对对比剂回流量等因素影响<sup>[49,52]</sup>。过去曾主张经皮脾穿刺门静脉造影来了解门静脉主干及其分支情况<sup>[53]</sup>, 但随着彩色多普勒超声及 CT 三维血管重建等无创技术的进步, 该方法目前已较少使用。

### 3. 搭桥血管评估

理想的搭桥血管是直径粗大、有足够长度并且

走形顺畅,能够转流足够多的门静脉血进入肝脏,对搭桥血管基本要求是直径 $>5\text{ mm}$ <sup>[54]</sup>。目前在临床上应用并证实有效的搭桥血管包括:颈内静脉、肠系膜下静脉、冠状静脉、脾静脉、胃网膜右静脉、大隐静脉、再通的脐静脉等<sup>[54-57]</sup>。自体静脉血管是比较理想的搭桥材料。同种异体血管(新鲜的或经冷藏保存的)、动脉血管、合成材料的血管等由于术后栓塞率较高,不建议常规应用,仅作为无适合自体血管时的选择<sup>[21]</sup>。搭桥血管的选择目前并无统一的标准,可以根据术者的偏好和习惯,保证术后血管通畅率和手术效果是手术的最终目的。

计划有可能应用颈内静脉作为搭桥血管时,术前置超声检查双侧颈内静脉直径、长度及血流情况。一侧颈内静脉发育不良或畸形时不能取健侧血管,以免术后颅脑静脉回流障碍。

#### 4. 凝血功能检查

排除血液高凝状态,详见辅助检查部分。

#### 5. 肝活检

当 EHPVO 患儿合并肝功能损害,怀疑存在肝实质病变时,术前需要行肝活检<sup>[13]</sup>。

**推荐意见 10:** Rex 手术需进行详细的评估,判断 Rex 手术的可行性(A1)。对 Rex 窝和肝内门静脉系统发育情况的评估,术前行 WHVP 造影,术中可行经脐静脉造影或直接探查 Rex 窝(B1)。

**推荐意见 11:** Rex 手术搭桥血管选择尚无统一标准,可以选择颈内静脉或符合条件的腹腔内血管(C2)。

**推荐意见 12:** 怀疑肝实质病变时,推荐术前行肝穿刺活检(C2)。

### 七、手术治疗

#### (一) Rex 手术

##### 1. Rex 手术步骤(以颈内静脉搭桥为例)

①取上腹肋缘下横切口或正中纵行切口。

②探查肝脏、脾脏及门静脉系统曲张静脉情况。选取门静脉属支血管(如:小肠系膜静脉或网膜静脉),穿刺测量 PVP,并同时测量中心静脉压。

③切断 Rex 窝前方的肝桥,沿肝圆韧带向 Rex 窝分离,分离出门静脉左支矢状部 3~4 cm,保留左肝 2、3、4 段的门静脉属支,一般 4~6 支。

④打开胃结肠韧带,在结肠中静脉根部分离找到肠系膜上静脉,游离出约 3 cm 备用。

⑤在左侧颈部胸锁关节上方及乳突下方取两个横切口,切开胸锁乳突肌内侧缘的筋膜,游离颈内静脉,结扎其属支,一般 2~4 支,截取足够长度颈内静

脉,断端缝扎。

⑥在肝胃韧带靠近幽门部分离出胃后隧道。先阻断门静脉左支,与截取的颈内静脉行端侧吻合,打结时预留生长因子以保证吻合口的充分扩张。然后将颈内静脉从分离好的隧道中穿过,越过胰腺前方,阻断肠系膜上静脉,与颈内静脉完成端侧吻合,搭桥血管保持搭桥无张力、无扭曲,吻合结束后开放血管阻断钳。

⑦再次测量 PVP 及中心静脉压。

⑧在阻断颈内静脉前及血管吻合前均应常规应用肝素抗凝(1 mg/kg)达到全身肝素化。

⑨搭桥血管也可以选择满足条件的腹腔内血管,血管吻合方式除了经典的血管搭桥方式,也可以采用血管转流等方式<sup>[52,58]</sup>。

#### 2. 术后抗凝治疗

术后应常规抗凝,预防血栓形成。目前尚无统一的抗凝方案,不同的医疗机构所使用的方案有一定的不同,但大体相似<sup>[59]</sup>。常用的抗凝方案列举如下:①术后普通肝素静脉滴注( $10\text{ U}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{h}^{-1}$ )3 d,然后改为口服阿司匹林和双嘧达莫,维持 3~6 个月<sup>[60]</sup>;②术后应用普通肝素 4 d,然后口服华法林半年,口服期间需要监测国际标准化比值(international normalized ratio, INR)<sup>[59]</sup>;③术后普通肝素应用 7 d,之后口服波立维  $1\text{ mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$ ,维持半年<sup>[61]</sup>。

**推荐意见 13:** Rex 术后应常规使用抗凝治疗,维持 3~6 个月(A1)。

#### 3. 术后血管并发症及处理

Rex 术后血管并发症是导致手术失败和影响手术效果的主要原因,主要包括血管栓塞和吻合口狭窄<sup>[20]</sup>。

①术后搭桥血管栓塞 是最严重的术后并发症,发生率为 4%~25%<sup>[62-64]</sup>。术后血栓形成与血管选择、血管吻合操作、搭桥血管的角度与张力等多种因素有关。超声和 CT 是监测血管情况的可靠方法。早期发现可以考虑溶栓治疗或手术取栓,多数患儿需要再次手术治疗,可行再次 Rex 手术或 Warren 等手术<sup>[20,59,65]</sup>。

②术后吻合口狭窄 发生率为 7.2%~17.4%,多位于 Rex 窝端的吻合口<sup>[66-67]</sup>。目前对吻合口狭窄尚无统一的诊断标准,一般来说,吻合口直径 $<3\text{ mm}$ ,或小于搭桥血管直径的 50%,吻合口流速加快,超过桥血管的 3~4 倍,并且临床中在门静脉高压症状缓解之后又出现脾脏增大、血小板下降、

静脉曲张复现等情况时需要考虑吻合口狭窄<sup>[20,67]</sup>。对于吻合口狭窄,可首先考虑血管介入扩张,部分患儿需要多次扩张或放置支架,若介入治疗失败,则需要再次手术<sup>[68-69]</sup>。

**推荐意见 14:**对于 Rex 术后血栓患儿,再次 Rex 手术仍是可选择的手术方案(C2)。对于 Rex 术后吻合口狭窄,可以行介入球囊扩张治疗,必要时需要再次手术(B2)。

#### 4. 术后随访

术后 1 周、1 个月、3 个月、6 个月、1 年以及之后每年均需复查,复查内容包括:血常规、肝功能、凝血功能、血氨以及血管超声、CT 或 MRI,胃镜、上消化道造影等,可以根据具体情况进行取舍。规律随访有助于发现血管并发症并及时处理<sup>[64,70]</sup>。

**推荐意见 15:**Rex 术后应规律随访,有助于及时发现血管并发症并进行处理(B1)。

#### (二)Warren 手术

##### 1. 手术步骤

①切口 取左肋缘下切口,进腹后探查肝脏及脾脏情况。

②游离脾静脉 打开胃结肠韧带,在胰腺下缘找到脾静脉并游离,近端至脾门,远端可分离至与肠系膜上静脉交汇处,将脾静脉和胰体尾完全离断。游离脾静脉过程中需要离断多支胰腺的静脉属支。

③游离左肾静脉 触清左肾门位置后,切开后腹膜,游离左肾静脉约 3~4 cm。

④血管吻合 在靠近肠系膜上静脉处将脾静脉离断。将脾静脉拉至左肾静脉处,在保持脾静脉无张力、无扭曲的情况下,与肾静脉行端侧吻合,做连续吻合或后壁连续前壁间断的端侧吻合。

⑤门静脉属支血管离断 分离并结扎胃左静脉、胃右静脉、胃网膜右静脉。

⑥对于合并胡桃夹综合征,左肾静脉受压压力升高的患儿,可以将脾静脉与下腔静脉吻合,实施脾腔分流术。

##### 2. 抗凝治疗

抗凝治疗方法同 Rex 手术。

##### 八、小结

在过去三十年中,EHPVO 的诊断与治疗策略发生了根本性变化,Rex 手术已成为国际公认的 EHPVO 根治性手术方式。近年来我国在儿童 EHPVO 领域也取得了长足进步,但各个医疗中心对 EHPVO 手术适应证的把握及治疗方案的选择尚缺乏统一的认识。由于缺乏高质量的临床试验证据,

本共识主要基于病例对照研究、病例系列报告等最新成果及专家意见,结合当前国际主流认识,提出适合我国国情的儿童 EHPVO 管理规范,旨在为国内同行临床实践提供参考,进一步推广 Rex 手术等相关技术,从而整体提高我国儿童 EHPVO 的诊治水平。

**执笔专家:**温哲(广州市妇女儿童医疗中心)、梁奇峰(广州市妇女儿童医疗中心)、王杰钦(广州市妇女儿童医疗中心)

**顾问:**李龙(首都儿科研究所附属儿童医院)、陈亚军(首都医科大学附属北京儿童医院)、詹江华(天津市儿童医院)、冯杰雄(华中科技大学同济医学院附属同济医院)

**编审委员会成员(按姓氏汉语拼音排序):**陈功(复旦大学附属儿科医院)、高亚(西安交通大学第二附属医院)、高志刚(浙江大学附属儿童医院)、李素林(河北医科大学附属第二医院)、李英存(重庆医科大学附属儿童医院)、刘珍银(广州市妇女儿童医疗中心)、戚士芹(安徽省儿童医院)、温哲(广州市妇女儿童医疗中心)、席红卫(山西省儿童医院)、向波(四川大学华西医院)、闫学强(武汉市儿童医院)、杨合英(郑州大学第一附属医院)、尹强(湖南省儿童医院)、张金山(首都儿科研究所附属儿童医院)

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

#### 参 考 文 献

- [1] Bernard O, Alvarez F, Brunelle F, et al. Portal hypertension in children[J]. Clin Gastroenterol, 1985, 14(1): 33-55. DOI: 10.1007/bf02386763.
- [2] Arora NK, Lodha R, Gulati S, et al. Portal hypertension in North Indian children[J]. Indian J Pediatr, 1998, 65(4): 585-591. DOI: 10.1007/BF02730901.
- [3] Poddar U, Thapa BR, Rao KL, et al. Etiological spectrum of esophageal varices due to portal hypertension in Indian children; is it different from the West? [J]. J Gastroenterol Hepatol, 2008, 23(9): 1354-1357. DOI: 10.1111/j.1440-1746.2007.05102.x.
- [4] Weiss B, Shteyer E, Vivante A, et al. Etiology and long-term outcome of extrahepatic portal vein obstruction in children[J]. World J Gastroenterol, 2010, 16(39): 4968-4972. DOI: 10.3748/wjg.v16.i39.4968.
- [5] de Franchis R, Baveno VI Faculty. Expanding consensus in portal hypertension; report of the Baveno VI Consensus Workshop: Stratifying risk and individualizing care for portal hypertension[J]. J Hepatol, 2015, 63(3): 743-752. DOI: 10.1016/j.jhep.2015.05.022.
- [6] 王吉耀,王强,王小钦,等.中国临床实践指南评价体系的制定与初步验证[J].中华医学杂志,2018,98(20):1544-1548. DOI:10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2018.20.004. Wang JY, Wang Q, Wang XQ, et al. Establishment and preliminary verification of evaluation system of clinical practice guidelines in China[J]. Natl Med J China, 2018, 98(20): 1544-1548. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0376-2491.2018.20.004.
- [7] Atkins D, Best D, Briss PA, et al. Grading quality of evidence and strength of recommendations[J]. BMJ, 2004, 328(7454):

1490. DOI: 10. 1136/bmj. 328. 7454. 1490.
- [8] 陈孝平,汪建平,赵继宗. 外科学[M]. 9 版. 北京:人民卫生出版社,2018:423-430.  
Chen XP, Wang JP, Zhao JZ. Surgery [M]. 9th ed. Beijing: People's Medical Publishing House, 2018:423-430.
- [9] Sanyal AJ, Lindor KD, Boyer TD, et al. Zakim and Boyer's Hepatology: A Textbook of Liver Disease [M]. 7th ed. Philadelphia: Elsevier, 2018:233-261.
- [10] 中国门静脉高压诊断与监测研究组 (CHESS), 中华医学会消化病学分会微创介入协作组, 中国医师协会介入医师分会急诊介入专业委员会, 等. 中国肝静脉压力梯度临床应用专家共识(2018 版) [J]. 中华消化外科杂志, 2018, 17 (11): 1059-1070. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1673-9752. 2018. 11. 001.  
Chinese Portal Hypertension Diagnosis and Monitoring Study Group (CHESS); Minimally Invasive Intervention Collaborative Group, Chinese Society of Gastroenterology; Emergency Intervention Committee, Chinese College of Interventionalists, et al. Consensus on clinical application of hepatic venous pressure gradient in China (2018 edition) [J]. Chin J Dig Surg, 2018, 17 (11): 1059-1070. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1673-9752. 2018. 11. 001.
- [11] Bosch J, Abraldes JG, Berzigotti A, et al. The clinical use of HVPG measurements in chronic liver disease [J]. Nat Rev Gastroenterol Hepatol, 2009, 6 (10): 573-582. DOI: 10. 1038/nrgastro. 2009. 149.
- [12] Khanna R, Sarin SK. Non-cirrhotic portal hypertension-diagnosis and management [J]. J Hepatol, 2014, 60 (2): 421-441. DOI: 10. 1016/j. jhep. 2013. 08. 013.
- [13] Sarin SK, Sollano JD, Chawla YK, et al. Consensus on extrahepatic portal vein obstruction [J]. Liver Int, 2006, 26 (5): 512-519. DOI: 10. 1111/j. 1478-3231. 2006. 01269. x.
- [14] Abd El-Hamid N, Taylor RM, Marinello D, et al. Aetiology and management of extrahepatic portal vein obstruction in children; king's College Hospital experience [J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2008, 47 (5): 630-634. DOI: 10. 1097/MPG. 0b013e31817b6eea.
- [15] Fisher NC, Wilde JT, Roper J, et al. Deficiency of natural anticoagulant proteins C, S, and antithrombin in portal vein thrombosis; a secondary phenomenon? [J]. Gut, 2000, 46 (4): 534-539. DOI: 10. 1136/gut. 46. 4. 534.
- [16] Mack CL, Superina RA, Whittington PF. Surgical restoration of portal flow corrects procoagulant and anticoagulant deficiencies associated with extrahepatic portal vein thrombosis [J]. J Pediatr, 2003, 142 (2): 197-199. DOI: 10. 1067/mpd. 2003. 93.
- [17] Chocarro G, Junco PT, Dominguez E, et al. Portal cavernoma in the era of mesoportal shunt (rex) and liver transplant in children [J]. Eur J Pediatr Surg, 2016, 26 (1): 7-12. DOI: 10. 1055/s-0035-1563402.
- [18] Krebs-Schmitt D, Briem-Richter A, Grabhorn E, et al. Effectiveness of Rex shunt in children with portal hypertension following liver transplantation or with primary portal hypertension [J]. Pediatr Transplant, 2009, 13 (5): 540-544. DOI: 10. 1111/j. 1399-3046. 2008. 01109. x.
- [19] Oomen MWN, Bakx R, van Minden M, et al. Implementation of laparoscopic splenectomy in children and the incidence of portal vein thrombosis diagnosed by ultrasonography [J]. J Pediatr Surg, 2013, 48 (11): 2276-2280. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2013. 03. 078.
- [20] 温哲, 白晓玲, 刘涛, 等. 儿童门静脉高压 Rex 手术后血管并发症分析 [J]. 中华小儿外科杂志, 2021, 42 (2): 97-102. DOI: 10. 3760/cma. j. cn421158-20200525-00363.  
Wen Z, Bai XL, Liu T, et al. Experience of vascular complications after Meso-rex bypass for portal hypertension [J]. Chin J Pediatr Surg, 2021, 42 (2): 97-102. DOI: 10. 3760/cma. j. cn421158-20200525-00363.
- [21] Shneider BL, de Ville de Goyet J, Leung DH, et al. Primary prophylaxis of variceal bleeding in children and the role of MesoRex Bypass; summary of the Baveno VI Pediatric Satellite Symposium [J]. Hepatology, 2016, 63 (4): 1368-1380. DOI: 10. 1002/hep. 28153.
- [22] Shah SR, Mathur SK. Presentation and natural history of variceal bleeding in patients with portal hypertension due to extrahepatic portal venous obstruction [J]. Indian J Gastroenterol, 2003, 22 (6): 217-220.
- [23] de Ville de Goyet J, D'Ambrosio G, Grimaldi C. Surgical management of portal hypertension in children [J]. Semin Pediatr Surg, 2012, 21 (3): 219-232. DOI: 10. 1053/j. sempedsurg. 2012. 05. 005.
- [24] D'Antiga L, Dacchille P, Boniver C, et al. Clues for minimal hepatic encephalopathy in children with noncirrhotic portal hypertension [J]. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2014, 59 (6): 689-694. DOI: 10. 1097/mpg. 0000000000000537.
- [25] Sarin SK, Bansal A, Sasan S, et al. Portal-vein obstruction in children leads to growth retardation [J]. Hepatology, 1992, 15 (2): 229-233. DOI: 10. 1002/hep. 1840150210.
- [26] Borkar VV, Poddar U, Kapoor A, et al. Hepatopulmonary Syndrome in children; a comparative study of non-cirrhotic vs. cirrhotic portal hypertension [J]. Liver Int, 2015, 35 (6): 1665-1672. DOI: 10. 1111/liv. 12708.
- [27] Thomas C, Glinskii V, de Jesus Perez V, et al. Portopulmonary hypertension; from bench to bedside [J]. Front Med (Lausanne), 2020, 7: 569413. DOI: 10. 3389/fmed. 2020. 569413.
- [28] Dhiman RK, Behera A, Chawla YK, et al. Portal hypertensive biliopathy [J]. Gut, 2007, 56 (7): 1001-1008. DOI: 10. 1136/gut. 2006. 103606.
- [29] Khuroo MS, Yattoo GN, Zargar SA, et al. Biliary abnormalities associated with extrahepatic portal venous obstruction [J]. Hepatology, 1993, 17 (5): 807-813. DOI: 10. 1002/hep. 1840170510.
- [30] Semalti K, Kilambi R, Pal S, et al. Benign hepatic nodules in patients with primary extrahepatic portal vein obstruction; clinical and magnetic resonance imaging features [J]. J Clin Exp Hepatol, 2022, 12 (5): 1301-1309. DOI: 10. 1016/j. jceh. 2022. 04. 015.
- [31] Khanna R, Sarin SK. Idiopathic portal hypertension and extrahepatic portal venous obstruction [J]. Hepatol Int, 2018, 12 (1): 148-167. DOI: 10. 1007/s12072-018-9844-3.
- [32] di Francesco F, Grimaldi C, de Ville de Goyet J. Meso-Rex bypass; a procedure to cure prehepatic portal hypertension; the insight and the inside [J]. J Am Coll Surg, 2014, 218 (2): e23-e36. DOI: 10. 1016/j. jamcollsurg. 2013. 10. 024.
- [33] de Franchis R, Bosch J, Garcia-Tsao G, et al. Baveno VII-Renewing consensus in portal hypertension [J]. J Hepatol, 2022, 76 (4): 959-974. DOI: 10. 1016/j. jhep. 2021. 12. 022.
- [34] Wu HY, Zhou N, Lu LW, et al. Value of preoperative computed tomography for meso-Rex bypass in children with extrahepatic portal vein obstruction [J]. Insights Imaging,

- 2021, 12(1): 109. DOI: 10. 1186/s13244-021-01057-8.
- [35] Poddar U, Thapa BR, Singh K. Frequency of gastropathy and gastric varices in children with extrahepatic portal venous obstruction treated with sclerotherapy [J]. *J Gastroenterol Hepatol*, 2004, 19 (11): 1253-1256. DOI: 10. 1111/j. 1440-1746. 2004. 03470. x.
- [36] Maksoud-Filho JG, Gonçalves ME, Cardoso SR, et al. Long-term follow-up of children with extrahepatic portal vein obstruction; impact of an endoscopic sclerotherapy program on bleeding episodes, hepatic function, hypersplenism, and mortality [J]. *J Pediatr Surg*, 2009, 44(10): 1877-1883. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2009. 02. 074.
- [37] de Ville de Goyet J, Clapuyt P, Otte JB. Extrahilar mesenterico-left portal shunt to relieve extrahepatic portal hypertension after partial liver transplant [J]. *Transplantation*, 1992, 53(1): 231-232. DOI: 10. 1097/00007890-199201000-00039.
- [38] de Ville de Goyet J, Martinet JP, Lacrosse M, et al. Mesenterico-left intrahepatic portal vein shunt; original technique to treat symptomatic extrahepatic portal hypertension [J]. *Acta Gastroenterol Belg*, 1998, 61(1): 13-16.
- [39] Lautz TB, Sundaram SS, Whittington PF, et al. Growth impairment in children with extrahepatic portal vein obstruction is improved by mesenterico-left portal vein bypass [J]. *J Pediatr Surg*, 2009, 44(11): 2067-2070. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2009. 05. 016.
- [40] Mack CL, Zelko FA, Lokar J, et al. Surgically restoring portal blood flow to the liver in children with primary extrahepatic portal vein thrombosis improves fluid neurocognitive ability [J]. *Pediatrics*, 2006, 117(3): e405-e412. DOI: 10. 1542/peds. 2005-1177.
- [41] Fuchs J, Warmann S, Kardorff R, et al. Mesenterico-left portal vein bypass in children with congenital extrahepatic portal vein thrombosis; a unique curative approach [J]. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, 2003, 36 (2): 213-216. DOI: 10. 1097/00005176-200302000-00010.
- [42] Lautz TB, Keys LA, Melvin JC, et al. Advantages of the meso-Rex bypass compared with portosystemic shunts in the management of extrahepatic portal vein obstruction in children [J]. *J Am Coll Surg*, 2013, 216(1): 83-89. DOI: 10. 1016/j. jamcollsurg. 2012. 09. 013.
- [43] 温哲, 王哲, 刘涛, 等. 颈内静脉搭桥 Rex 手术治疗小儿肝外门静脉梗阻的初步探讨 [J]. *中华小儿外科杂志*, 2016, 37(2): 124-130. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2016. 02. 010.  
Wen Z, Wang Z, Liu T, et al. Preliminary experiences of Rex shunt for extrahepatic portal vein obstruction via a conduit of internal jugular vein [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2016, 37(2): 124-130. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253-3006. 2016. 02. 010.
- [44] Zhang JS, Li L. Imaging features and clinical relevance of portal venous systems shown by extrahepatic portal angiography in children with extrahepatic portal venous obstruction [J]. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*, 2020, 8(5): 756-761. DOI: 10. 1016/j. jvsv. 2019. 11. 016.
- [45] Shneider BL, Bosch J, de Franchis R, et al. Portal hypertension in children; expert pediatric opinion on the report of the Baveno v Consensus Workshop on Methodology of Diagnosis and Therapy in Portal Hypertension [J]. *Pediatr Transplant*, 2012, 16(5): 426-437. DOI: 10. 1111/j. 1399-3046. 2012. 01652. x.
- [46] Henderson JM, Warren WD. Current status of the distal splenoportal shunt [J]. *Semin Liver Dis*, 1983, 3(3): 251-263. DOI: 10. 1055/s-2008-1040690.
- [47] Bertocchini A, Falappa P, Grimaldi C, et al. Intrahepatic portal venous systems in children with noncirrhotic prehepatic portal hypertension; anatomy and clinical relevance [J]. *J Pediatr Surg*, 2014, 49(8): 1268-1275. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2013. 10. 029.
- [48] Lawson AJ, Rischbieter P, Numanoglu A, et al. Imaging the Rex vein preoperatively using wedged hepatic venous portography [J]. *Pediatr Radiol*, 2011, 41 (10): 1246-1249. DOI: 10. 1007/s00247-011-2188-y.
- [49] 刘珍银, 陈臻, 温哲, 等. 楔入法与间接法门静脉造影在儿童门静脉高压症术前评估中的应用 [J]. *中华放射学杂志*, 2017, 51(11): 869-871. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1005-1201. 2017. 11. 012.  
Liu ZY, Chen Z, Wen Z, et al. Application of wedge and indirect portography in preoperative evaluation of portal hypertension in children [J]. *Chin J Radiol*, 2017, 51(11): 869-871. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 1005-1201. 2017. 11. 012.
- [50] Puppala S, Patel J, Woodley H, et al. Preoperative imaging of left portal vein at the Rex recess for Rex shunt formation using wedged hepatic vein carbon dioxide portography [J]. *J Pediatr Surg*, 2009, 44 (10): 2043-2047. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2009. 06. 004.
- [51] Uflacker R, Lima S. Percutaneous transhepatic portography for obliteration of gastroesophageal varices in partial and total portal vein occlusion [J]. *Radiology*, 1980, 137 (2): 325-330. DOI: 10. 1148/radiology. 137. 2. 6968918.
- [52] Zhang JS, Li L. Rex shunt for extra-hepatic portal venous obstruction in children [J]. *Children (Basel)*, 2022, 9(2): 297. DOI: 10. 3390/children9020297.
- [53] Monroe EJ, Speir EJ, Hawkins CM, et al. Transsplenic splenoportography and portal venous interventions in pediatric patients [J]. *Pediatr Radiol*, 2018, 48(10): 1441-1450. DOI: 10. 1007/s00247-018-4157-1.
- [54] Zhang JS, Li L, Cheng W. The optimal procedure of modified Rex shunt for the treatment of extrahepatic portal hypertension in children [J]. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*, 2017, 5 (6): 805-809. DOI: 10. 1016/j. jvsv. 2017. 02. 011.
- [55] Zhang JS, Li L, Cheng W. A new procedure for the treatment of extrahepatic portal hypertension in children; portal cavernoma-rex shunt with interposition of grafted portal vessel [J]. *J Am Coll Surg*, 2016, 222(6): e71-e76. DOI: 10. 1016/j. jamcollsurg. 2016. 03. 020.
- [56] Luoto T, Pakarinen M, Mattila I, et al. Mesoportal bypass using a constructed saphenous vein graft for extrahepatic portal vein obstruction; technique, feasibility, and outcomes [J]. *J Pediatr Surg*, 2012, 47(4): 688-693. DOI: 10. 1016/j. jpedisurg. 2011. 10. 065.
- [57] de Ville de Goyet J, Alberti D, Clapuyt P, et al. Direct bypassing of extrahepatic portal venous obstruction in children; a new technique for combined hepatic portal revascularization and treatment of extrahepatic portal hypertension [J]. *J Pediatr Surg*, 1998, 33 (4): 597-601. DOI: 10. 1016/S0022-3468(98)90324-4.
- [58] Lv Y, Pu LH, Song JL, et al. Meso-Rex bypass shunt vs. transposition shunt for cavernous transformation of portal vein

- in children[J]. *Front Pediatr*, 2022, 10:935828. DOI:10.3389/fped.2022.935828.
- [59] Bhat R, Lautz TB, Superina RA, et al. Perioperative strategies and thrombophilia in children with extrahepatic portal vein obstruction undergoing the meso-rax bypass[J]. *J Gastrointest Surg*, 2013, 17(5):949-955. DOI:10.1007/s11605-013-2155-z.
- [60] Bambini DA, Superina R, Almond PS, et al. Experience with the Rex shunt (mesenterico-left portal bypass) in children with extrahepatic portal hypertension[J]. *J Pediatr Surg*, 2000, 35(1):13-18. DOI:10.1016/s0022-3468(00)80005-6.
- [61] 张金山, 李龙. 肝素联合波立维抗凝方案在 Rex 手术治疗小儿肝外门静脉梗阻中的应用及疗效分析[J]. *临床小儿外科杂志*, 2022, 21(2):146-150. DOI:10.3760/cma.j.cn.101785-202102027-009.
- Zhang JS, Li L. Anticoagulant therapy of heparin plus plavix after Rex shunt for children with extrahepatic portal venous obstruction[J]. *J Clin Pediatr Surg*, 2022, 21(2):146-150. DOI:10.3760/cma.j.cn.101785-202102027-009.
- [62] Ateş O, Hakgüder G, Olguner M, et al. Mesenterico left portal bypass for variceal bleeding owing to extrahepatic portal hypertension caused by portal vein thrombosis[J]. *J Pediatr Surg*, 2006, 41(7):1259-1263. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2006.03.043.
- [63] Zielsdorf S, Narayanan L, Kantymyr S, et al. Surgical shunts for extrahepatic portal vein obstruction in pediatric patients: a systematic review[J]. *HPB*, 2021, 23(5):656-665. DOI:10.1016/j.hpb.2020.11.1149.
- [64] Sharif K, McKiernan P, de Ville de Goyet J. Mesoportal bypass for extrahepatic portal vein obstruction in children: close to a cure for most! [J]. *J Pediatr Surg*, 2010, 45(1):272-276. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2009.08.019.
- [65] Zhang JS, Li L, Cheng W. Surgical treatment for rebleeding caused by bypass failure after Rex shunt; re-Rex shunt or Warren shunt? [J]. *Pediatr Surg Int*, 2018, 34(5):521-527. DOI:10.1007/s00383-018-4246-0.
- [66] Sakamoto S, Uchida H, Kitajima T, et al. The outcomes of portal vein reconstruction with vein graft interposition in pediatric liver transplantation for small children with biliary atresia[J]. *Transplantation*, 2020, 104(1):90-96. DOI:10.1097/TP.0000000000002793.
- [67] Lautz TB, Kim ST, Donaldson JS, et al. Outcomes of percutaneous interventions for managing stenosis after meso-rax bypass for extrahepatic portal vein obstruction[J]. *J Vasc Interv Radiol*, 2012, 23(3):377-383. DOI:10.1016/j.jvir.2011.11.030.
- [68] 尹超, 朱志军, 魏林, 等. 儿童肝移植术后门静脉狭窄的诊断与治疗[J]. *中华移植杂志(电子版)*, 2019, 13(3):219-223. DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-3903.2019.03.012.
- Yin C, Zhu ZJ, Wei L, et al. Diagnosis and treatment of portal vein stenosis after pediatric liver transplantation[J]. *Chin J Transplant Electron Ed*, 2019, 13(3):219-223. DOI:10.3877/cma.j.issn.1674-3903.2019.03.012.
- [69] 刘珍银, 温哲, 刘涛, 等. 门静脉海绵样变 Rex 手术后桥血管吻合口狭窄球囊扩张术初步探讨[J]. *临床小儿外科杂志*, 2019, 18(12):999-1003. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.12.003.
- Liu ZY, Wen Z, Liu T, et al. Clinical application of balloon dilatation for anastomotic stenosis after meso-Rex bypass for cavernous transformation of the portal vein[J]. *J Clin Pediatr Surg*, 2019, 18(12):999-1003. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2019.12.003.
- [70] Gibelli NE, Tannuri AC, Pinho-Apezato ML, et al. Extrahepatic portal vein thrombosis after umbilical catheterization: is it a good choice for Rex shunt? [J]. *J Pediatr Surg*, 2011, 46(1):214-216. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2010.09.091.

(收稿日期:2023-01-17)

