

复旦儿科医院成功为先心病肝脏联体儿分身

2020年03月24日

作者：陶婷婷 罗燕倩

这一对新生联体宝宝，肝脏相连，姐姐被确诊为复杂性先天性心脏病，由于姐妹俩之间异常的血管沟通，姐姐在生长发育过程一直“盗取”没有心脏异常妹妹的血容量。通常情况，联体儿出生3-6个月是最佳手术时机，然而看着两个宝宝体重增长非常不理想，复旦大学儿科医院外科疑难重症诊治中心的专家团队最终下定决心，在生后36天就对这对非常幼小稚嫩的联体姐妹进行分离手术。

今天，经过3个小时零24分的紧张手术，在国家儿童医学中心、复旦大学附属儿科医院多学科团队的努力下，借助计算机辅助三维成像技术为这对新冠肺炎疫情下出生的联体姐妹精准分离。下一步将等待患有先心病的姐姐分离手术恢复后，孩子三月龄时再进行先天性心脏病的根治手术。通过复旦儿科专家团队的努力很有信心让这个不幸的家庭拥有两个健康的宝宝。

儿科医院副院长翟晓文教授坦言，此次联体婴分离成功是儿科医院外科疑难病诊治多学科团队共同努力的成果，今后也将以国家儿童医学中心为依托，由上海向江浙沪及全国辐射，积极打造国家级儿科出生缺陷诊治中心和疑难危重症诊治中心，降低儿童出生缺陷患儿病死率，保障儿童健康。

妇儿携手产前精准管理

33岁的阿秀（化名）之前因胚胎停育、外伤流产了很多次，她和丈夫小海在家务农，这次意外怀孕后，夫妻俩犹豫了很久，还是决定要保住孩子。怀孕12周时查出是双胞胎，孕24周时，当地医生发现腹中胎儿位置接近，仅见一根脐带，怀疑是联体婴，妈妈明显感到孩子的胎动，实在不忍引产。孕27周时B超发现一胎儿心脏发育异常，当地医生建议他们到上海就医。

夫妻二人奔赴上海寻求最后一线希望。孕28周时，他们来到复旦大学附属妇产科医院建卡产检，医院启动全院会诊。通过影像定位，明确两个宝宝确实是联体婴，相连的部位在上腹部，相连的脏器主要为肝脏，其中有一胎右心双流出道，严重的心脏畸形。

这样的结果对务农的夫妇是个沉重的打击。阿秀已经经历过剖宫产，原来手术的黏连较严重，联体胎儿又对娩出空间要求更严格。切口撕裂，产后大出血，新生儿窒息，这些风险对手术提出了更高挑战。

通过复旦大学附属儿科医院出生缺陷临床中心与复旦大学附属妇产科医院搭建的围产期胎儿畸形诊治平台，进行个体化的围产期监护诊治，孕期对胎儿实施包括产前B超、胎儿磁共振、基因染色体筛查等一系列精准检测与母体个体化护理。

据悉，联体婴儿是一种临床罕见的先天畸形，其中40%-60%宫内死亡，35%生后一天内死亡，仅约30%的联体婴儿生后可能存活。联体畸形有多种类型，其中以胸腹联体最常见，约占70%。

在产前咨询中，复旦大学附属儿科医院新生儿外科主任沈淳教授与家属的沟通时提到，“在做好围产期处理的同时，胸腹联体胎儿分娩后适当时候可通过手术分离，成功率90%，无心脏病的胎儿出生后分离成功存活率高，虽然心脏手术存在较高的风险，心脏发育异常胎儿也有存活的可能，可在分离成功后再通过手术矫治心脏疾病。”国内外联体婴的案例非常少见，而复旦大学附属儿科医院已成功分离8例，今天姐妹俩是第9例，丰富的经验及高超的医疗水平让夫妇俩从悲伤失望中获得信心，重燃希望。

夫妻俩充分理解胎儿出生后可能面临的状态后，抱着即使只能救活一个胎儿的想法，愿意继续妊娠，等待这一对特殊双胞胎的到来。2020年2月17日 9点，这位妈妈带着她的“联体宝宝”进了手术室，妇产科医院产科沈婕副主任医师主刀，在严密的监护和默契的配合下，一小时后手术结束，母婴平安。经剖宫产，这对共重6.6kg的联体女婴顺利降生，随即通过绿色通道由复旦大学附属儿科医院转运团队进行转运，患儿顺利转入儿科医院重症监护病房（NICU）进一步治疗。

儿科医院重症监护病房（NICU）进行早产儿相关特殊照顾及喂养。经过多学科团队共同的精心照料，这对宝宝除联体外，吃喝拉撒睡都和正常宝宝一样，仅先心病姐姐需要控制液体摄入量。

进行多个项目的评估及全院MDT会诊后，儿科医院党委副书记、小儿外科主任董岿然教授团队利用3D打印、计算机辅助三维数字成像技术，对联体儿肝脏内血管进行了精准的结构重建，并制定了周密的分离手术方案。

战疫期间 儿科医生带头献血为连体婴分离手术保驾护航

在这个特殊的疫情期间，血液紧缺，但联体分离手术操作有一定难度，手术时间相对延长，肝脏相连分离创面可能会出血，如果没有充足的备血，手术无法保证百分百安全，因此保障血源十分重要。

连体婴大宝小宝血型为B型，就因为缺这一袋B型血，上海市血站向社会发出了求助的信号。2020年3月6日，采血车开进了复旦大学附属儿科医院。巧合的是，董岿然教授就是B型血，他带头报名参加本次献血，当日上午，80余名儿科医护人员、行政人员、儿研所研究人员、规培生、研究生和工勤人员慷慨捐献出热血暖流，为告急的血库注入了“新鲜血液”，为亟需等待输血救治的患者赢得重生的机会。同时医务工作者们也希望通过此次献血，呼吁更多适龄健康公民积极参与到无偿献血中来。

设计多种手术应对方案确保分离手术成功

经过全面的检查，这一对新生联体宝宝，姐姐孩子被确诊存在不可治型的先天性心脏病，由于两者间异常的血管沟通，她在生长发育过程一直“盗取”没有心脏异常妹妹的血容量，致使没有先天异常的妹妹发生低血容量，尿少，肾功能异常。经多学科专家会诊后，决定在宝宝们满月后完成分离手术，手术的风险徒然而增。

3月20日，复旦大学儿科医院外科疑难重症诊治中心主任郑珊教授组织了十多个专科进行了多学科的会诊和讨论，包括普外科，新生儿外科，新生儿内科，心血管中心，肾内科，整形外科，麻醉科和手术室，护理部，放射科，超声科和医务科，全面细致的分析病情，制定了手术的时机和多种手术应对方案。

在和家长充分沟通的情况下，十多个学科专家达成共识：我们的原则是保一争二，贾兵教授领衔的心血管团队做好充分的一期心脏根治手术准备，一旦联体分离过程中一个孩子出现心脏危机，将争取快速分离，同时一期进行根治先天性心脏畸形，如果分离都非常顺利，将在本次分离手术恢复后，进行先天性心脏病的根治手术。


3月24日，分离手术在上午8点45分开始，麻醉后，有先心病的姐姐出现血氧逐渐下降至危急值，此时手术室的气氛十分凝重，多学科专家立即再次组织讨论分析对策，考虑为姐妹间异常血管交通，两者循环不稳定，造成心脏异常的姐姐发生急性缺氧发作，通过提升妹妹的血压，终于将姐姐血氧饱和度维持在80%以上。10点30分开始，由整形科医生设计皮瓣和手术切口，之后由新生儿外科医生和普外科医生分离肝脏组织，离断血管，2小时后成功分离，再由整形科医生缝合皮肤及脐部再造。

整个手术持续3小时24分钟，据董岿然教授介绍，手术的难点在于两个患儿相连的肝脏之间有异常的血管相通，始终是妹妹给姐姐输血输氧状态，致使术中血氧、血压和心率的波动如过山车，在麻醉和心血管外科的保驾护航下，术中精准找到并切断异常血供，没有出现肝血流阻断和手术中血管性大出血。心血管中心主任贾兵教授手术分离全程严密监测存在心脏畸形的婴儿的血流动力学和血氧饱和度变化，综合判断病情，随时准备进行干预，同时采取相应的治疗措施保障分离手术顺利进行。万幸的是12点54分联体姐妹成功分身，且分离后姐姐的血氧饱和度也比较稳定，故贾兵教授计划待患儿本次手术恢复后，孩子三月龄时再进行先天性心脏病的根治手术。专家团队希望，通过大家的努力，能让这个不幸的家庭拥有两个健康的宝宝。

此前住院的一个多月里，NICU护士们每天以姐妹俩的视角记录了入院以来成长的点点滴滴，希望这个特殊时期降临了两位特殊宝宝的家人，能够重获新生。

郑珊教授介绍，儿科医院是最近10年来国内完成联体儿分离手术最多的单位。在完成的联体儿分离类型中，包括胸腹联体，坐骨联体和臀部联体等。其中最复杂的是坐骨联体，前后经过多次手术这对坐骨联体的男婴目前已5岁多，健康快乐的成长着。此次，儿科医院也联系了中华儿慈会9958基金和爱佑慈善基金会等，为联体姐妹募集手术善款。

证件信息：沪ICP备10219502号 (<https://beian.miit.gov.cn>)

 沪公网安备 31010102006630号 (<http://www.beian.gov.cn/portal/registerSystemInfo?recordcode=31010102006630>)

中国互联网举报中心 (<https://www.12377.cn/>)

Copyright © 2009-2022

上海科技报社版权所有

上海科荧多媒体发展有限公司技术支持



([//bszs.conac.cn/sitename?method=show&id=5480BDAB3ADF3E3BE053012819ACCD59](http://bszs.conac.cn/sitename?method=show&id=5480BDAB3ADF3E3BE053012819ACCD59))