

缺“酶”女孩心脏渐衰，两院专家联手护航

## 仁济医院为复杂罕见病患儿成功实施活体肝移植手术

2020年07月29日

作者：陶婷婷



7月28日，上海交通大学医学院附属仁济医院肝脏外科联合上海儿童医学中心小儿心内科、心外科、ECMO团队成功为一例丙酸血症合并严重扩张型心肌病的5岁女孩实施了活体肝移植手术，及时挽救了女孩日渐衰弱的心脏。

患儿名叫璇璇，是一名来自安徽的5岁女孩。一年前因突发心悸不适前往上海儿童医学中心就诊，确诊为丙酸血症。这种疾病发病率约为万分之一20至40，是一种罕见的遗传代谢性疾病。由于肝脏缺乏丙酰辅酶A羧化酶，孩子成长过程中血、尿等有机酸代谢产物长期蓄积，逐渐导致

心脏、肾脏、神经系统、运动系统等多脏器损害。璇璇由于丙酸血症继发严重的扩张型心肌病，心脏收缩功能弥漫性减退，长此以往将导致多个器官功能的逐步衰竭。专家们认为，越早进行肝移植治疗对患儿的康复将越有利。


今年6月患儿家长慕名前来就诊。由于心功能差、病情复杂，我院肝脏外科夏强教授团队启动MDT多学科讨论，邀请上海交通大学医学院附属儿童医学中心儿外科陈其民主任、小儿心内科沈捷主任、心外科体外循环王伟主任以及仁济医院麻醉科杨立群主任等权威专家，共同为患儿制定术前维护、手术以及围术期监护方案，从系统层面降低手术风险，确保患儿手术能够顺利实施。

7月28日，在儿童医学中心小儿心内科、心外科、ECMO团队护航下，璇璇接受了亲属活体肝移植手术，经过6小时的奋战，手术顺利结束，璇璇平安地从手术室转入了重症监护室。术后移植肝迅速恢复功能、心功能明显改善。手术成功实施充分展现了跨院合作的MDT多学科讨论机制在解决老百姓疑难病例时的优势，使一台原本复杂、惊险的肝移植手术变得波澜不惊。

作为国内最大的儿童肝移植中心，仁济医院至今累计完成儿童肝移植2200余例，年完成例数连续7年位居世界首位，术后生存率高于欧美、日韩等发达国家报道。夏强教授团队2015年牵头制定《中国儿童肝移植临床诊疗指南》，项目“儿童肝移植关键技术的建立及其临床推广应用”获得国家科技进步二等奖。

编辑：liuchun 审核：liuchun

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))