

DOI:10.16781/j.0258-879x.2020.01.0115

• 病例报告 •

## 先天性不对称性联体畸形 1 例报告

王金虎, 杜晓斌, 赵绪稳, 戴春娟, 胡博\*, 包国强  
天津市儿童医院新生儿外科, 天津 300134

[关键词] 不对称性; 联体畸形; 手术治疗; 新生儿

[中图分类号] R 726.2

[文献标志码] B

[文章编号] 0258-879X(2020)01-0115-02

### Congenital asymmetric conjoined twins: a case report

WANG Jin-hu, DU Xiao-bin, ZHAO Xu-wen, DAI Chun-juan, HU Bo\*, BAO Guo-qiang  
Department of Neonatal Surgery, Tianjin Children's Hospital, Tianjin 300134, China

[Key words] asymmetry; syndesmosis; surgical treatment; neonates

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2020, 41(1): 115-116]

**1 病例资料** 患儿男, 1 d, 2016年8月30日入院, 体质量为3.1 kg。入院体格检查(图1A): 联体畸形, 发育不对称, 其中主体外观正常, 自主体的剑突至上中腹部与另一发育不全的联体胸腹部相连; 结合部分长约5 cm, 其下方主体脐部无腹壁缺损。联体表面皮肤完整, 无头颈, 可见部分躯干、四肢、外阴等组织结构; 联体肛门闭锁; 呈男童外阴, 阴囊发育不良, 无睾丸可及, 无排尿; 四肢均呈屈曲状, 手指不全, 脚趾齐全; 四肢可被动活动, 无主动活动。由于联体部分较大, 患儿呼吸短促并有间断呕吐症状, 入院后予侧卧位并间断吸氧、呼吸道管理、静脉营养支持等对症治疗, 病情渐稳定。查超声心动图示患儿主体卵圆孔未闭、动脉导管未闭, 联体无心脏。磁共振成像增强检查示患儿主体前胸壁正中软组织及部分肋软骨缺损, 肝脏左叶经缺损区向体外凸出, 头臂干的一条

粗大分支进入联体。2016年9月7日在多科室协作下成功为患儿实施不对称性联体分离术。术中见联体脏器与患儿主体肝脏粘连, 发育不全的脊柱与主体胸骨相连, 血管供应来源于头臂干。手术松解粘连, 还纳膨出的肝脏, 结扎血管分支, 离断胸骨下端, 重建肋弓下缘与胸骨的连接, 修补腹壁。切除的联体畸形儿净重0.55 kg, 体长28 cm, 可见发育不全的肠管, 终止于骶前, 无肛门开口; 可见发育不良的膀胱; 无其他脏器(图1B)。病理报告: 大体为不完整的寄生性胎体, 镜下肠壁黏膜下及肌间可见神经丛和神经节细胞; 四肢大体仅见皮肤、脂肪和骨组织, 镜下未见骨骼肌和神经。术后继续多科室协作治疗, 患儿病情恢复顺利, 伤口愈合良好, 痊愈后于2016年9月23日出院。随访至2019年3月, 患儿生长发育基本正常。



图1 1例不对称性联体畸形患儿(A)及术后联体大体观(B)

**2 讨论** 联体双胎发生率为1/100 000~1/50 000, 属较罕见的先天性胎儿发育异常, 不对称性联体双胎的发生率更低, 在联体双胎中占比不足5%, 联体多

仅为局部残缺肢体, 容易识别诊断<sup>[1-2]</sup>。

联体畸形的病因目前尚不清楚, 与遗传、环境及人口因素均无显著相关性, 在胚胎发生学方面的研究

[收稿日期] 2019-03-21

[接受日期] 2019-08-26

[作者简介] 王金虎, 硕士生, 主治医师. E-mail: wangjh84@163.com

\*通信作者(Corresponding author). Tel: 022-87787252, E-mail: surgeonhubo@163.com

较多<sup>[2]</sup>。有学者认为不对称性联体畸形发生的原因可能是变异的胚胎在早期心肺脑缺氧、缺血或受到某种有害刺激,导致组织器官选择性萎缩<sup>[3]</sup>。

不对称性联体是一个发育正常或接近正常的胎儿与另一个发育不全的个体相连,发育不全的个体因附着于发育正常或接近正常胎儿的体表某处,又称寄生胎。寄生胎为异常结构,虽然不能发育完全,不能成为一个独立的生命体,但其所寄生的个体仍是活组织,可对宿主个体造成不同程度的生存威胁<sup>[4]</sup>。不对称性联体部位好发于胸腹部或背部<sup>[2]</sup>。结合相关文献报道,不对称性联体的主体与联体大小相差悬殊,多数伴有重要脏器的连接及畸形,其中主体外观正常或近似正常,而联体往往只有小型的躯干和锥形的四肢或肢芽,多无脑,可随主体成长而长大<sup>[2]</sup>。

国内报道的不对称性联体双胞胎多为男性,在腹部联体的畸形多合并脐膨出<sup>[5-6]</sup>,本例患儿亦是如此。本例患儿为胸腹部相连,无腹壁缺损,联体四肢有被动性活动,但无自主性活动,病理检查未见骨骼肌,可能与缺乏适当的神经支配有关。

对于联体双胞胎的诊断在妊娠中期并不困难,超声对胎儿畸形的诊断起着决定性的作用<sup>[7-8]</sup>。当产前筛查有可疑病变时应由产科和新生儿外科协同会诊,以制定妥善的治疗方案,保证生产顺利及出生后患儿能得到及时正确的治疗,挽救生命。不对称性联体畸形一旦确诊均需手术<sup>[9-10]</sup>。无内脏器官相连或内脏器官共享程度较小的患儿,应在生命体征稳定后立即行联体分离术,以避免因出现新生儿肺炎、败血症等严重感染而失去最佳的手术分离时机<sup>[9]</sup>。了解连接部结构和内脏关系是设计手术方案和手术成功的前提,因此在手术分离前,除常规检查外,可进行计算机断层扫描增强和磁共振成像增强检查,以对联体部位局部解剖情况进行充分评估<sup>[5]</sup>。此外,良好的围手术期护理是手术成功的关键,如手术前严格控制和预防感染,耐心喂养,增强患儿体质,提高其对麻醉和手术的耐受,均有助于手术的成功实施。我们通过回顾1例不对称性联体畸形分离术资料,认为手术顺利实施的关键是:(1)术前尽量使联接体桥部软组织充分扩张牵拉,保障手术时有较充足的皮肤覆盖分离面,以利于腹壁缺损的修复<sup>[2]</sup>;(2)术中精细解剖,妥善处理寄生联体主要的供养血管,以减少出血和脏器损伤;(3)确定离断顺序后,联体部位的器官分离过程中优先保证主体器官的完整性和血液循环;(4)术中尽可能较多地保留切口周围皮瓣,待皮肤缝合时再行皮瓣修整,争取一期关闭伤口,倘若缺损过大,可适当应用生物补片以减少术后并发症<sup>[9]</sup>。术后应加强监护,多学科协作诊疗,预防各种感染,

重点观察伤口感染、裂开,肺部、纵隔、腹腔感染,以及分离断面的坏死脱离等。有文献报道寄生胎有恶变可能<sup>[5]</sup>,故术后需对患儿进行长期随访,目前甲胎蛋白、 $\beta$ -人绒毛膜促性腺激素等常作为随访的重要指标,一旦此类指标出现持续异常升高,应及时进行影像学检查,明确有无恶变征象。

本例患儿产前超声已考虑胎儿畸形,出生后确诊并行充分术前准备,手术中操作精细,最终完整切除了联体寄生胎。经过多学科协作诊治,患儿术后恢复良好,出院后随访未出现并发症及不良征象。寄生联体儿大体病理标本已妥善保存,拟进一步行基因检测与分析,为深入研究不对称性联体畸形的致病机制奠定一定的基础。该病例现仍在随访,后期仍将继续长期随访,以期对远期疗效做进一步论证。

#### [参考文献]

- [1] SATTER E, TOMITA S. A case report of an omphalopagus heteropagus (parasitic) twin[J/OL]. *J Pediatr Surg*, 2008, 43: E37-E39. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2008.01.071.
- [2] 陈超,杨体泉.先天性联体畸形的诊治进展[J]. *中华小儿外科杂志*, 2006, 27: 96-97.
- [3] JABARI S, CARBON R, BESENDÖRFER M, HARTMANN A, ROMPEL O, HOERNING A, et al. Asymmetric omphalopagus in a triplet after *in vitro* fertilization: a rare case of conjoined twinning[J/OL]. *Case Rep Pediatr*, 2018, 2018: 9349606. doi: 10.1155/2018/9349606.
- [4] BHANSALI M, SHARMA D B, RAINA V K. Epigastric heteropagus twins: 3 case reports with review of literature[J]. *J Pediatr Surg*, 2005, 40: 1204-1208.
- [5] 宋华,祁泳波,单若冰.新生儿外寄生胎合并巨型脐膨出一例并文献复习[J]. *中华小儿外科杂志*, 2018, 39: 612-615.
- [6] 戴春娟,叶祖萍,郑捷,胡博,牛军.先天性不对称性联体畸形一例[J]. *中华小儿外科杂志*, 2009, 30: 577.
- [7] 卢丹,陈欣林,陈常佩.12例联体双胞胎的产前超声诊断[J]. *中国医学影像技术*, 2009, 25: 874-877.
- [8] 陈佳佳,陈琮瑛,李胜利,袁鹰,文华轩,毕静茹,等.联体双胞胎的早孕期超声诊断[J/CD]. *中华医学超声杂志(电子版)*, 2018, 15: 605-611.
- [9] 颜斌,余家康,钟微,何秋明,王哲,李莎.4例胸腹联体婴儿术前评估策略及手术时机探讨[J]. *临床小儿外科杂志*, 2019, 18: 304-309, 314.
- [10] 杨彤翰,李靖,黄小兵,郑璐,左国华,韩克强,等.联体畸形婴儿的手术时机与共用肝的分离方法[J]. *中华肝胆外科杂志*, 2010, 16: 161-163.

[本文编辑] 杨亚红