

## • 综述 •

## 胸腹联体畸形的诊断与治疗进展

邹华新 综述 李 林 审校

联体畸形是罕见的先天性畸形,其发病率约为 1/5 万 ~ 10 万,其中胸腹联体发病率为 73.5%,臀部联体为 18.8%,坐骨联体为 5.9%,头部联体为 1.7%<sup>[1]</sup>。大多数联体儿在胚胎时或出生后即死亡,能成功进行分离,术后两婴儿存活的病例更罕见。充分的术前准备及合理的分离术式可提高患儿的存活率,现就胸腹联体畸形的诊断和治疗进展综述如下。

## 一、胸腹联体畸形概况

在胸腹联体畸形中,除胸骨共有外,100%的患儿共肝,90%的患儿共心包,75%的患儿共同心脏,50%的患儿有消化道联合。如考虑为两婴儿行分离术,肝脏和胃肠道手术分离的可行性较大,所以心脏能否分离很重要。Lzukamu 等<sup>[2]</sup>根据根据心脏联合的部位,将其分为三大类:①心包联合,有两个分开的心脏;②心房联合而心室分开,心房组成一个复合体;③心脏联合伴多发畸形,心房和心室组成复合体。由于脏器联合及复杂的心血管畸形,90%的胸腹联体儿不适合手术分离<sup>[3]</sup>。因此,对联体儿各器官作相应检查,全面了解内脏器官是否相连及连接范围,评估能否进行手术分离、设计手术方案、判断预后至关重要。

## 二、胸腹联体畸形影像学诊断

X 线摄片可显示胸腹联体婴儿共用的胸骨、低位肋骨、相联的心包影、相连的肝脏以及小肠骑跨在体桥部中央等,在钡餐透视下可直接观察消化道是否相交通及共用的肠管,并能顺序地检查胃、小肠及结肠。因为婴儿的胃肠道蠕动较快,检查间隔时间不应超过 15 ~ 30 min,但应以结肠全部显示为度。为了减少放射线损害,也可使一婴儿口服黑炭,观察另一婴儿大便是否有黑炭排出,间接推断消化道是否相通。

在胸腹联体畸形儿中约有 50%的患儿共小肠。一般在十二指肠区域相联,在回肠末端分开,骨盆、大肠和泌尿道通常分开,这些联体儿有完整的肢体<sup>[4]</sup>,因而可以用上消化道造影来证实小肠共有情况。用鼻饲管注入造影剂在 X 线下可分辨两联体儿的十二指肠轮廓,小肠联合部一般靠近与十二指肠相延

续的空肠,小肠肠管骑跨在联体儿体桥部的中央,小肠通常在回肠末端分开。血管造影术可诊断共用小肠各自的血液供应情况,可为手术分离共用小肠打下基础。

超声波心动描记术可以对胎儿出生前心脏联体畸形进行评估<sup>[5]</sup>,也可用于联体儿出生后心脏联接程度的评估。对心脏复杂畸形的联体儿,应进一步用心脏血管造影术检查两个联体儿<sup>[6]</sup>;MRI 可应用于心脏联体畸形儿的检查,McMahon 等<sup>[7]</sup>应用心脏导管插入术,对胸腹联体儿的先天性心脏病进行诊断。

最初肝脏联接评估用超声波检查来完成,随着影像技术的日趋进步,目前常用 MRI 及增强 CT 扫描,显示肝内、外血管、胆道系统、胆囊数目、胰腺是否相联或分离,并能证实分离的肝静脉是否回流到下腔静脉和右心房,如果肝静脉没有回流到下腔静脉和右心房或是肝静脉回流畸形,术后孪生儿无法生存<sup>[8]</sup>。

Tc-99m HIDA 动态胆汁闪烁扫描法对评价胆汁排泄非常重要,将钼注入各自联体儿,在正常胆道系统分开的情况下,至少 24 h 分离,最初显影剂首先出现在被注射了显影剂的联体儿胆道系统中,在几分钟后出现在另一个孪生儿体内,证实有两个胆囊且胆汁各自排泄到分开的十二指肠肠管中,显示了分开的肝外胆道系统。在未注射显影剂的联体儿中,肝脏出现显影剂的时间也可提供两婴儿肝脏交叉重叠程度的信息<sup>[9]</sup>,在困难情况下,术中可使用胆管造影术,或用广泛的成像技术;Margouleff 等报道了用同位素进行肝脏扫描可提供术前肝脏血液循环相交通的情况。

Hoyle<sup>[9]</sup>报道了 48 例胸腹联体畸形,其中肝脏联体 40 例(占 83%),小肠联体 3 例,肝外胆道相连有 1 例,也报道了胆道先天畸形,如胆道闭锁、肝外胆道和胆囊发育不全等。

## 三、胸腹联体畸形术前、术中胸腹壁缺损的处理

联体畸形分离术中,体桥部胸腹壁缺损组织的修复与缝合是常见的困难之一,因此,促进体桥部延长的各种措施,将成为术前准备的重要内容,临床上术前常用气腹法、指压牵拉法、体位牵拉法、软组织

扩张器膨胀等方法<sup>[10]</sup>使体桥部软组织逐渐延长扩张,以利术中胸腹壁缺损的修复。

1、气腹法 适用于胸腹或剑脐联体,即向腹腔内注入空气,以每次 200 ~ 300 ml 开始每周 2 次,气量逐渐增加,最大可增至每次 1 500 ml,直到腹腔明显扩大,用手挤压体桥部以缝合腹壁不困难为度,长时间做气腹可使小儿能适应腹内高压时对呼吸循环的影响,增强患儿对术后腹胀的适应性。

2、手指挤压牵拉法 是用手指挤压体桥部,同时牵拉该部皮肤,每日 3 ~ 4 次,每次操作 15 ~ 30 min,直到两手指对合而婴儿无特殊不适为止,注意手法应轻柔,用力不宜过重,以患儿不啼哭为宜。

3、体位牵拉法 使患儿侧卧在特别设置的中间略凸起而两边为倾斜面的床上,依靠自身重力作用彼此牵拉,每 2 ~ 3 日对调侧卧体位,逐步达到手大拇指和其余手指捏体桥部可以对合,且两婴儿无明显不适反应和啼哭,睡眠时捏压不易惊醒为宜。

4、软组织扩张器膨胀法 在肋缘下切口,左右两侧分别插入一个 1 000 ml 组织扩张器,通过 5 ~ 8 周的扩张,使每个扩张的容积渐渐增大,在手术分离前移去扩张器,从头到足的软组织都可以用扩张器扩张,提供皮瓣关闭组织缺损。

对胸腹壁缺损不能对合缝合关闭者,有的学者使用带血管蒂皮瓣转移的方法<sup>[11]</sup>修复联体婴(婴儿甲、乙)分离术后巨大皮肤软组织缺损。胡安军等<sup>[12]</sup>在联体婴儿分离前胸腹部两侧各设计 8 cm × 5 cm 皮瓣,其中自婴儿甲侧胸腹联体部邻近区域制备的皮瓣,用于修复分离术后乙婴胸腹部缺损,而甲婴胸腹部缺损则可采用取自乙婴侧胸腹部皮肤,结果皮瓣成活良好,缺损一期完全修复,修复后皮肤平整,术后外观满意。也有人采用同种异体软组织移植解决胸腹壁缺损,使另一患儿存活<sup>[13]</sup>,Canty 等<sup>[14]</sup>报道了一对胸腹联体女婴,尽管心脏各自分开,但有各自不同的解剖及生理功能:twins A 有一个正常心脏和无关紧要的室间隔缺损(VSD);twins B 有单个心室,功能不全的房室瓣、狭窄的肺动脉瓣、房间隔缺损(ASD)、动脉导管未闭(PDA)和先天性心肌梗塞,twins B 的血液动力学几乎完全来自 twins A,出生后由于 twins B 的病情恶化,生后 15 d 进行分离,分离包括肝脏和许多大血管连接,两组手术人员各自重建每个孪生儿,尽管 twins B 安装了心脏起搏器,仍表现出心功能代偿不全,肺动脉栓塞、心功能迅速衰竭并死亡,取下 twins B 的胸壁通过在低温下冷藏并保存在组织储存器中,twins A 腹壁关闭后,暂时地用

心包补片修补心包缺损处,随后用 twins B 的胸廓支架移植重建 twins A 的骨性胸壁缺损和皮肤缺损,twins A 术后恢复好,生长发育正常。

#### 四、胸腹联体畸形的手术治疗

理想的手术分离时间是出生后 5 ~ 9 个月,在之前可先行 6 ~ 8 周组织扩张,但有时遇到患儿心肺功能不全或一个孪生儿组织器官衰竭、急性肠梗阻、胆道闭锁等需提前或急诊手术。

手术分离程序分 3 组进行:腹组、胸心组、整形外科组。由腹组开始,先自胸骨至脐部联体交界处切开皮肤,逐层入腹,进行腹腔探查,两婴儿在上腹腔一般广泛相通,有各自的消化道和胆道系统,共用肝脏骑跨在体桥部中央,当找到肝圆韧带和镰状韧带后,游离肝融合部后方,以镰状韧带下肝表面的痕迹作为两婴融合肝的分界线,用高频电刀切开,也有报道用氩气刀或用超声刀分离,边切边止血,将肝脏完全分离后,肝断面仔细止血,以丝线缝合。扬彤翰等<sup>[15]</sup>曾报道采用“局部血流阻断共用肝离断术”,方法是将两者胆总管作为两条纵行线,在两线中间位置设一条与两纵线平行的纵线作为共用肝的离断线,以两根消毒鞋带绕肝 1 周,置于拟定离断线两侧各约 2 cm 处渐次加力扎紧,以阻断离断线局部血流,减少术中出血,对非操作区域的血流无影响,术中如遇十二指肠联体,存在单个胰腺及胆管系统,应计划并作 Roux-en-Y 术式,使胰液和胆汁向肠腔内引流。

第二步由胸心组作胸骨下段分离术,用骨剪剪断肋软骨及横膈连接部,在此过程中要注意胸膜的分离,切开肋骨最下连接点后,以拭子仔细推开胸膜,再以剪刀逐步剪断相连的肋骨、胸骨及横膈连接部,并分离相连的心包膜。

分体后胸腹巨大缺损以及心包腔构建由整形外科组负责完成。对心包缺损,以涤纶替代效果良好,硅胶片支架对术后度过胸廓增大期和牵拉的皮肤不压迫心脏起了良好的作用,胸腹部切口以转移 Z、Y 形皮瓣修复,Zubowics 等<sup>[16]</sup>对胸腹型联体婴儿分离手术造成胸廓及心包膜缺损有成功的经验,心脏外露的整复手术方法:分体后一般术中重点保护一个婴儿,胸腹部保留组织较多,可直接拉拢一期修复;另一婴儿胸部及心包膜缺损采用非生物材料重建胸廓,再造心包腔,保护心脏,并设计多个舌形大皮瓣修复胸腹巨大缺损。庄福连等<sup>[17]</sup>报道胸腹联体分离后,A 婴的前胸廓至腹部严重缺损,心包膜大部分缺损,采用硅胶假体重建胸廓缺损,并选用优质涤纶材料外科修复心包膜,再造心包腔。对胸腹壁巨大缺损创面,设计腰腹部

多个大型皮瓣转移修复,一期关闭创口。

### 五、胸腹联体分离术中的难点

1、离断次序 施行联体分离术离断次序为体桥前壁—肝脏—膈肌—胸骨剑突—体桥后壁,在胸骨剑突连接的支持作用下,两婴儿保持体位不变,离断肝脏时比较容易。

2、胸膜损伤 在离断两婴儿相融的膈肌时,由于分界不清,盲目自中线剪开有损伤胸膜造成气胸的可能,离断时如发现胸膜破裂造成气胸,应在麻醉师的配合下排出积气,修补膈肌和胸膜,采用两排单纯褥式交锁缝合,在两排线间剪开膈肌可避免发生气胸。

3、如何确定肝脏融合的分界线 在此种联体双胎中,多数患儿肝脏是唯一的相连器官,两婴儿肝脏融合在一起,如何选择适当的部位离断肝脏也是联体双胎分离的难题,曾有人提出应用静脉内注射荧光素的方法来判断肝脏的分界,但通过文献检索,联合韧带是两肝的分界线,实践证明自该线离断肝实质时,肝内无较大的胆管或 / 和血管。离断后两肝的残端血液循环良好,长期观察无任何症状,因此自联合韧带离断肝脏比较合理。

4、腹壁缺损大、关闭困难 如果体桥周径不大或术前已做了较充分的扩大腹壁的准备,则修补腹壁多无困难,但若体桥周径大且没有机会和可能扩大腹壁,则一期关闭腹腔较为困难,术中可采取以下措施:①经胃管吸净胃及上消化道内容物,自空肠顺序向下轻轻挤压肠内容物,使其进入结肠后经肛门排出,使胃肠处于空虚状态。②在麻醉师的配合下使腹肌达到完全松弛,然后术者强力持续牵拉腹壁,以扩大腹腔。③如上述措施不能达到一期关腹的目的,可采用分期硅化橡胶袋修补术,用 Schuster 法,即应用带有聚乙烯内衬涤纶编织物暂时代替皮瓣缝合于筋膜,将脱出的内脏置于编织袋中,逐日缩小囊袋,待膨出内脏完全复位后再行腹壁缺损修补术;现多用硅化橡胶袋修补,将特制的硅袋应用 4-0 号丝线连续缝合于腹壁缺损边缘筋膜上,脱出内脏均纳入硅袋中,周围用无菌纱布包扎,分次还纳袋内器官,术后 24 h 开始挤压硅袋,迫使脱出器官部分纳入腹腔,挤压时以病儿不出现呼吸困难为度,然后结扎硅袋顶端,不留空隙,如此重复每日 1~2 次,一般 7~14 d 内脱出内脏可完全回纳入腹腔,病儿再进入手术室,经消毒后去除硅袋,游离腹壁各层,逐层缝合。

胸腹联体畸形是一种罕见的先天性畸形,随着

影像学技术日益发展,外科分离技术日渐成熟,加上术前详细分析、充分准备、科学安排术式,可提高胸腹联体畸形诊断准确率和治疗存活率。

### 参考文献

- 1 杨启政,陈琦,王家祥等.小儿先天性畸形学[M].郑州:河南医科大学出版社,1999,469-470.
- 2 Lzukawa T,Langford F,Kidd L,et al.Assessment of the cardiovascular system in congenital thoracopagus twins[J].Am J Dis child,1978,132(1):19-24.
- 3 Chiu CT,Hou SH,Lai HS,et al. Separation of thoracopagus conjoined twins,a case report [J]. Cardiovasc Surg,1994,35: 459-462.
- 4 Crabbe DC,Kiely EM.Separation of thoraco-omphalopagus conjoined twins with complex hepato-biliary anatomy[J]. J Pediatr Surg, 1997;32:787-789.
- 5 Barth RA,Filly RA,Goldberg JD,Moore P,Silverman NH conjoined twins: Prenatal diagnosis and assessment of associated malformations[J]. Radiology, 1990;177:201-207.
- 6 O'Neill JA,Holcomb GW,Schnauffer L,et al.Surgical experience with thirteen conjoined twins[J]. Ann Surg, 1998;208:299-312.
- 7 McMahon CJ,Mullins CE,et al. Cardiac catheterization in diagnosis and management of congenital heart disease in thoracopagus conjoined twins [J]. Catheter Cardiovasc Interv, 2000, 51(2):159-67.
- 8 Conjoined twins: Successful separation following abdominal wall expansion. J Pediatr Surg 1991;26:26-29
- 9 Spitzl,et al.Conjoined twins[J]. Br J Surg 1996;83:1028-1030.
- 10 Hilfiker ML,Hart M,Holmes R,et al.Expansion and division of conjoined twins[J]. J Pediatr Surg,1998,33(5):768-770.
- 11 Capps SN,Kiely EM. Xiphoomphaloischopagus tripus conjoined twins:successful separation following abdominal wall expansion[J]. J Pediatr Surg,1991,26(1):26-29.
- 12 胡安军.联体婴儿胸腹部皮瓣互换修复联体部巨大缺损[J].中华整形外科杂志,2004,20(2):25.
- 13 Stringer MD, Kiely EM, et al.Expansion of branchio-thora-co-omphalo-ischiopagus conjoined twins[J]. J Pediatr Surg, 1994,29(4):477-481.
- 14Canty TG ,Mainwaring R,Vecchione T,et al.Separation of omphalopagus twins:Unique reconstruction using syngeneic cryopreserved tissue[J]. J Pediatr Surg.1998,33(5):750-753.
- 15YANG Tong han,LI Jing,et al.Diagnosis and treatment of conjoined twins: a report of 2 cases[J]. J Pediatr Surg,2002,23, (5):61.
- 16 Zubowicz VN,Ricketts R. Use of skin expansion in separation of conjoined twins[J]. Ann Plast Surg,1988,20:272-276.
- 17 庄福连.胸腹型联体婴分离手术胸廓及心包腔缺损的修复[J].中华整形外科杂志,2003,19(2):38.

作者: 邹华新, 李林  
作者单位: 江苏省徐州市儿童医院, 221006  
刊名: 临床小儿外科杂志 **ISTIC**  
英文刊名: JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY  
年, 卷(期): 2007, 6(1)  
被引用次数: 3次

## 参考文献(17条)

1. Spitzl Conjoined twins 1996
2. Conjoined twins: Successful separation following abdominal wall expansion 1991
3. McMabon CJ; Mullins CE Cardiac catheterization in diagnosis and management of congenital heart disease in thoracopagus conjoined twins 2000(02)
4. Hilfiger ML; Hart M; Holmes R Expansion and division of conjoined twins 1998(05)
5. O'Neill JA; Holcomb GW; Schnaufer L Surgical experience with thirteen conjoined twins 1998
6. Barth RA; Filly RA; Goldberg JD; Moore P; Silverman NH conjoined twins: Prenatal diagnosis and assessment of associated malformations 1990
7. Crabbe DC; Kiely EM Separation of thoraco-omphalopagus conjoined twins with complex hepato-biliary anatomy 1997
8. Chiu CT; Hou SH; Lai HS Separation of thoracopagus conjoined twins, a case report 1994
9. Lzukawa T; Langford F; Kidd L Assessment of the cardiovascular system in congenital thoracopagus twins 1978(01)
10. 杨启政; 陈琦; 王家祥 小儿先天性畸形学 1999
11. 庄福连 胸腹型联体婴分离手术胸廓及心包腔缺损的修复 [期刊论文] - 中华整形外科杂志 2003(02)
12. Zubowicz VN; Ricketts R Use of skin expansion in separation of conjoined twins 1988
13. YANG Tong han; LI Jing Diagnosis and treatment of conjoined twins: a report of 2 cases 2002(05)
14. Canty TG; Mainwaring R; Vecchione T Separation of omphalopagus twins: Unique reconstruction using syngeneic cryopreserved tissue 1998(05)
15. Stringer MD; Kiely EM Expansion of branchio-thora-coomphalo-ischiopagus conjoined twins 1994(04)
16. 胡安军 联体婴儿胸腹部皮瓣互换修复联体部巨大缺损 [期刊论文] - 中华整形外科杂志 2004(02)
17. Capps SN; Kiely EM Xiphoomphaloischiopagus tripus conjoined twins: successful separation following abdominal wall expansion 1991(01)

## 引证文献(3条)

1. 田延锋, 赵增仁, 李芳, 刘擘, 张峰, 裴永彬, 张学明, 宋步需 一例胸腹联体婴儿分离后腹壁巨大缺损的修复 [期刊论文] - 中华整形外科杂志 2009(1)
2. 胡婕 一例联体双胎分离术的临床护理观察 [期刊论文] - 中国民族民间医药 2009(20)
3. 陈彩玲, 罗分平, 董建英, 雷娜 少见腰骶部连体婴儿分离术的护理体会 [期刊论文] - 临床误诊误治 2009(7)

