

· 专题讨论 ·

中国首例美人鱼综合征的诊治

【关键词】 缺肢畸形/诊断; 缺肢畸形/治疗

美人鱼综合征(sirenomelia)又称先天性并腿畸形或人鱼体序列征或尾退化综合征, 常多种畸形并存, 是一种极为罕见的畸形。自美国、秘鲁分别报道两例美人鱼综合征患者以后, 2006 年 11 月, 湖南

省儿童医院再次发现中国首例美人鱼综合征, 也是迄今报道的世界首例男婴美人鱼综合征, 引起了社会和医学界的高度关注。

美人鱼综合征救治是先天性畸形矫治的科学挑战
湖南省儿童医院院长兼急救中心主任 祝益民教授

2006 年 11 月 12 日, 出生只有 3 d 的“人鱼宝宝”被送到湖南省儿童医院重症监护病房(ICU)救治, 在无肾状态下生存了 38 d, 为小儿复杂先天性畸形矫治开展多学科合作进行了积极的探索。

一、患儿病情经过

患儿, 男, 3 d。因发现下半身畸形, 未见大小便排出 3 d 于 2006 年 11 月 12 日入院。体查: T 36.5℃, HR 138 bpm, R 38 bpm, Wt 2.45 kg。足月新生儿貌, 前囟 0.5 cm × 0.5 cm, 双肺呼吸音清晰, 心音有力, 律齐, 胸骨左缘可闻及 II~III/SM 喷射性杂音。腹平软, 肝右肋下刚可扪及, 质软。脊柱外观无畸形, 但是骶尾椎部扪诊不清。自会阴部起及大腿内侧至足跟及第五足趾外侧肢体连成一体, 双下肢皮肤较紧, 触及骨骼无融合。会阴部可见一肉柱, 长约 8 mm, 直径 4 mm, 其尖端未见开化。臀部可见一小盲孔, 孔周无明显肛门扩约肌。双髋关节和膝关节活动受限。下肢皮肤可见花纹。辅助检查: 腹腔 B 超示肠管扩张, 直肠未显示, 考虑高位闭锁, 腹腔积液, 腹腔内未见明显肾脏及膀胱声像。心脏彩超示卵圆孔未闭, 二、三尖瓣轻度返流。腹部 X 线片示有高位肠梗阻征象, 骨盆双下肢发育畸形, 倒立侧位直肠充气不佳不排除先天性无肛和中高位小肠梗阻。腹部磁共振成像平扫双肾区未见肾脏影, 肠管扩张, 骨盆及骶尾椎发育异常。血常规: 血红蛋白 174 g/L, 白细胞数 72×10^9 个/L, 单核细胞 0.53, 血小板 319×10^9 个/L。血生化检查: K^+ 5.78 mmol/L, Na 136.7

mmol/L, Cl^- 91.9 mmol/L, Ca^{++} 1.88 mmol/L, CO_2 CP 17.2 mmol/L, AG 35.89, 渗透压 304 osm; 肝功能: 总蛋白 16.6 g/L, γ -谷氨酰转肽酶(γ -GT) 123.8 μ , 谷丙转氨酶 23 μ , 谷草转氨酶 23.7 μ ; 肾功能: 尿素氮(BUN) 33.82 mmol/L, 肌酐(Cr) 1045 mmol/L; 心肌酶: 肌酸肌酶(CK) 475 μ , 肌酸肌酶同工酶(CK-Mb) 46 μ , 乳酸脱氢酶(LDH) 517 μ 。凝血全套检查: 凝血酶原时间(PT) 176 秒, 白陶土部分凝血活酶时间(APTT) 39.1 秒, 纤维蛋白原(FIB) 73 g/L。

诊疗经过: 入院后予重症监护、置暖箱、禁食并留置胃管持续胃肠减压, 行全静脉营养, 11 月 18 日进行持续性腹膜透析, 11 月 22 日乙状结肠造瘘, 11 月 26 日肾功能有改善, 但低蛋白血症进行性加重, 腹腹透析置管切口有少量漏液, 腹透液培养结果为阴沟肠杆菌, 腹透液常规: 淡黄色, 微浊, 凝块(+), 比重 1.020, 李凡他试验(+), 细胞总数 1100×10^6 /L, 白细胞数 1000×10^6 /L, 多核细胞 0.85, 单核细胞 0.15。12 月 3 日进行了动静脉置管, 12 月 4 日下午开始进行连续性静静脉滤过(CVVH)治疗, 在 4 h 治疗过程中出现了 3 次休克及心跳下降, 给予扩容及心肺复苏治疗恢复。12 月 5 日进行了第二次治疗 9 h, 出现凝血功能异常, 肺出血及严重代谢性酸中毒, 在呼吸机治疗下于隔日 CVVH 治疗。12 月 17 日因肺出血明显、出现颅内出血、心跳下降抢救无效死亡。

二、患儿病情特点

1、美人鱼综合征是世界上极为罕见的一种先天性疾病。迄今为止, 能存活下来的只有美国和秘鲁各发现 1 例, 均为女婴, 美国的“美人鱼”女婴经过救

治,已 17 岁,康复后生活状况良好;秘鲁的“美人鱼”女婴 2 岁 7 个月,正在进行畸形矫治和康复之中。

2、与美国和秘鲁的两例无重要脏器发育畸形的“美人鱼综合征”患儿比较,这例男婴病情更加严重和畸形更加复杂,该患儿不仅外形畸形明显,双下肢并肢,尾骶椎、双髌骨发育不良,骨盆发育不良,而且存在高位性肠闭锁,先天性无肛,没有肾脏、输尿管和膀胱,泌尿生殖系统严重畸形,还有卵圆孔未闭,二尖瓣、三尖瓣轻度返流。

3、美人鱼综合征国内报导 4 例,其中 3 例宫内死亡,1 例出生后 30 min 死亡。该患儿虽然存活,但仍处于新生儿期,基本生命功能难于维持。

三、患儿救治重点

1、由于患儿处于新生儿期,病情严重和畸形复杂,医院需专门成立了包括重症监护组、肾替代治疗组、消化道畸形纠治组、特别护理组等医疗攻关组。决定对患儿采取分阶段有步骤的治疗,强调对于这类畸形复杂的病例,在无肾脏状态下多解决一个问题,就是医学的一个突破,多存活一天都是一个奇迹。

2、由于人鱼宝宝无肾排泄,积蓄在体内的废物和毒素很多,血肌酐和尿素氮急剧升高,需进行腹膜

透析。由于还处于新生儿期,置管难度大,技术要求高,还要兼顾患儿的耐受情况。

3、腹膜透析虽然可以部分替代肾脏功能延缓生命,但进食和排泄问题也急需解决,需做肠道高位梗阻造瘘手术。在腹膜透析过程中,造瘘手术不能影响腹透管,造瘘后透析位置与临近的造瘘口污染可能难于避免。

4、效果比腹膜透析更好的连续血液滤过治疗是感染后替代腹膜透析的有效方法。这项技术设备精度要求高,操作难度大,用于新生儿在国内外开展极少。如果不采取比腹膜透析和血液透析效果更好的连续血液滤过治疗方法,患儿的生命将随时有可能因为感染引起败血症及氮质血症和严重酸中毒等导致严重并发症而终止。尽管该技术存在许多困难,必须继续争取救治机会。

5、血液滤过净化技术首先要解决新生儿血管置管问题,由于新生儿体内血量少,在进行连续血液滤过的体外循环治疗的过程中很难避免发生休克、出凝血功能障碍等现象,甚至需要中断连续血液滤过治疗。

6、需经历多次手术、麻醉的打击,患儿其承受能力容易超越极限。虽然畸形复杂,需要从尊重生命、救死护伤的高度,发挥科学的探索精神,只要具

美人鱼综合征是一种罕见的先天畸形
湖南省儿童医院普外科主任 周小渔教授

有医学的价值,就应该全力抢救。

随着工业发展和环境污染的加重,先天性畸形的发生率有上升趋势,成了危害人类健康的严重疾患,Kennedy 于 1967 年综合分析了世界各国近 2 000 万新生儿的畸形发生状况,医院出生记录统计的畸形儿发生率为 1.26%;儿科医生体查结果统计出的畸形儿发生率为 4.5%。其中美国的畸形儿发生率最高,约 8.76%;德国最低,约 2.2%。1966 年世界卫生组织对 16 个国家 25 个妇幼保健中心的 421 781 例产妇进行了规范化统计,结果显示:416 695 例产妇为单产,5 086 例为双产或多产,共产出 426 932 个新生儿,其中畸形儿 7 385 例,占总数的 1.73%。在出现的各种畸形中,四肢畸形占 26%,神经管畸形占 17%,泌尿生殖系统畸形占 14%,颜面畸形占 9%,消化系统畸形占 8%,心血管畸形占 4%,多发畸形占 22%。据报道,1965 年日本新生儿的畸形发生率为 6%,1984 年上升为 14%,20 年内增长了 1 倍多。

1986 年 10 月~1987 年 9 月,我国卫生部组

织由华西医科大学负责及 29 个省市自治区 945 所医院、妇幼保健院参加的对全国 1 243 284 例围产儿进行了监测,结果显示:畸形的发生率为 1.3%,其中以神经管畸形和唇腭裂畸形的出现率最高。我国每年出生约 2 000 万婴儿,据此推算,其中 20 万有出生缺陷。因此,控制先天畸形的发生与积极治疗先天畸形对提高我国人口素质有重要作用。

统计我院近 5 年住院病人资料发现,在住院手术病人中,消化道畸形、泌尿系统畸形、骨与关节畸形、心血管畸形及各种体表畸形占的比重较大。值得注意的是,我院近年不断收治一些以往认为甚为罕见、治疗难度很大的先天畸形,有些甚至成为不能回避的临床新课题,如极低体重的多发畸形患儿、严重腹裂畸形、联体儿、严重颅脑畸形等。医疗技术进步使一些原本自然流产的不健康胎儿得以存活,社会与家长对这些出生缺陷的患儿的态度逐渐趋向于积极治疗,也应该是这类病人增多的重要因素。

先天畸形的产生可能与遗传或环境因素有关;

表现为孤立存在或多发性的畸形;它可以显露于体表而易于发现,也可以隐藏于体内而难以识别;有些肉眼即可辨别,而有些则需借助显微镜才能予以区分。先天性畸形所致的死亡几乎占新生儿期死亡病例数的一半。

先天畸形的发病率因缺损类型的不同而有差异。可能受地域的影响,也可能与基因和/或环境因素有关(新生儿脊柱裂在爱尔兰的发病率为 3 ~ 4/1 000,而美国仅为 1/1 000);文化程度的高低也与发病率相关,近亲婚配也增加了遗传性畸形的危险性。随着孕妇年龄的增长(少部分是由于父亲的年龄),罹患染色体缺损的危险性亦会增加,尤其是唐氏综合征的发病率增加。

先天畸形的发生病因包括遗传因素和/或致畸因子。不同的致畸因素若作用于同一器官发生时期,将可能导致不同缺损的发生。遗传因素可能会引起

许多单一的畸形或综合征,并遵循简单的孟德尔遗传定律或多基因遗传规律。一些综合征,如唐氏综合征即是由于染色体畸形所致。致畸因子包括环境中有毒物质、放射线、饮食、药物、感染和代谢异常等。

美人鱼综合征(sirenomelia)是一种极为罕见的并在治疗上极具挑战性的先天性畸形,以双下肢并腿畸形为其显著特征,常合并泌尿系统、生殖系统、消化系统重要脏器的严重畸形。目前认为,畸形发生的原因是中后轴中胚层和(或)尾胚层原发缺陷,造成早期胚下芽融合(腭侧)。此缺陷发生于胚胎原始阶段(妊娠第 3 周),在尿囊发育之前,故常无尿囊血管。其发生概率约为七万分之一,男女比例为 27:1,因畸形严重,多数为死胎,或出生后很快夭亡。我院收治 1 例,经多学科联合抢救,存活 38 d。总结该例救治经验,对于严重出生缺陷患儿的治疗有指导性意义。

无肾美人鱼综合征的肾替代治疗

湖南省儿童医院重症监护中心主任 胥志跃副教授

患儿于生后第 9 天进行肾替代治疗。治疗前精神较差,自主活动少,因高位肠梗阻和无肛,不能自消化道进食,必须采取全静脉营养(TPN)以保证热卡、水份和营养物质的供应;泌尿系统缺如,不能形成尿液,排除水分以及代谢产物;出现了全身性水肿,四肢皮肤可见花纹,肢端凉,毛细血管再充盈时间 2 秒。血生化检查:血钾 5.8 mmol/L,阴离子间隙(AG)35.6 mmol/L,白蛋白 27.4 g/L,尿素氮(BUN)33.8 mmol/L,肌酐(Cr)1045 μ mol/L。已存在高血钾、代谢性酸中毒以及 BUN、Cr 的严重增高,因此血液净化治疗势在必行。

对于低出生体重新生儿肾脏替代治疗的理想方式是连续性血液净化(CRRT 或 CBP)治疗,但是国内少有合适的小容量血滤管路和滤器;患儿体重 2.45 kg,能否耐受血液透析治疗还是一个未知数,因此经全院大会诊后我们决定先进行腹膜透析治疗。新生儿期腹膜透析国内开展也较少,我院曾有数例小婴儿腹膜透析成功经验,但合并复杂畸形的新生儿腹膜透析还是第一次。

首先,成功为患儿进行了肠系膜透析置管术。由于该新生儿腹腔容积少且缺乏相应的透析管,因此,术中剪除透析管末端部分透析孔。取左上腹切口入腹将透析管从右下腹向盆底潜行至左结肠于左上腹切口引出,将腹膜与透析管行双层荷包缝合固定,再将肌膜荷包缝合固定管壁,然后导管于腹壁皮下潜行 3 cm 于近左肋缘下引出,以保证管周的严密性,

防止透析液外渗而确保透析效果。其次,在现置透析液的基础上探索性地开始腹膜透析。腹膜透析 12 h 后患儿水肿明显减轻,血生化检查:BUN 23.6 mmol/L、Cr 563 μ mol/L,均显著下降。次日开始了 TPN。经过腹膜透析后患儿血钾逐渐降至正常,BUN 维持在 21.6 ~ 30.5 mmol/L、Cr 628 ~ 739 μ mol/L;但是白蛋白逐渐下降至 18.3 g/L,浮肿没有明显减轻,且腹胀越来越严重,肠鸣音活跃。

腹膜透析后 8 d(即肠造瘘术后 4 d)全身浮肿加重、下肢淤斑面积增大、气促、呼吸欠规则,出现应激性溃疡和应激性高血糖;透析液逐渐变得混浊,而且从中培养出阴沟肠杆菌;实验室检查凝血功能异常、血小板减少、DIC 试验阳性,发生了败血症和 DIC。腹膜透析管也经常发生堵塞,在腹膜透析 14 d 后因为腹透管堵塞、造瘘口漏液,不得不停止腹膜透析治疗,改用 CRRT。此时全身浮肿更加严重,呼吸困难明显,出现肺部细湿罗音及意识障碍,考虑发生了肺水肿、脑水肿、呼吸衰竭而行人工机械通气治疗。考虑泌尿系统缺如没有使用脱水剂与利尿剂等进行对症治疗。

进行 CRRT,首先是试行大静脉穿刺。因患儿颈项短粗,颈内静脉和锁骨下静脉穿刺不能成功;下肢并肢畸形且水肿严重,股静脉穿刺也未获成功。遂行右腹股沟皮肤切开放股静脉置入单针双腔静脉导管,开始连续性静静脉滤过(CVVH)治疗。但因患儿股

静脉血管太小,最大只能置入 5 F 双腔管,在 CRRT 治疗时出现管腔贴壁现象(即只有一个管腔可以保持通畅)而不能进行 CVVH 治疗。再次行右上臂肘部皮肤切开,因肘正中静脉塌陷无法成功置管而改行肘动脉置管,从而建立了血管通路,并于当日行 CBP 治疗。

虽然血滤器材是最小容量的,但是管路加上滤器的容量仍有 90 ml,该患儿最大引流量不能超过血液总量的 10%(约 20 ml),因此仍然需要在管路和滤器中预充液体。该患儿预充液选用的是浓缩红细胞。考虑到透析方式清除 BUN、Cr 的效果较好,因此开始选择连续性血液透析滤过(CAVHD)的方法,但在上机 1.5 h 后患儿出现低血容量性休克,立即予扩容并改为连续性动静脉滤过(CAVH)的方法,参数调节为血流速 10 ml/min、置换液 2.5 ml/min、净超滤 5 ml/min。上机 6 h 后患儿心率又下降,立即进行心肺复苏,停机抢救。

经过 CBP 治疗后,患儿全身浮肿较前减轻,精

神反应好转,呼吸功能改善,遂撤呼吸机改头罩上氧。隔 1 d 后再次行 CBP,治疗参数同第 1 次,上机 9 h 后患儿烦躁、意识障碍、胃出血、肺部细湿罗音增加、出现严重的低氧血症而再次气管插管。插管时发现肺出血,血液检查显示严重低凝状态和血小板减少,遂停止 CBP 治疗,补充凝血因子和血小板以改善凝血功能。在纠正各种并发症后于第 4 天、第 7 天、第 10 天、第 12 天再次行 CAVH,生后第 38 天时心跳停止 3 次,抢救无效死亡。

回顾该患儿 CBP 治疗的过程,我们认为最主要是严重的低凝状态和重要脏器的出血。在 CBP 治疗过程中我们并没有使用肝素,由于血滤管路和滤器容量有 90 ml,而患儿的总血容量约为 200 ml,因此每次 CBP 时必须在管路中预充浓缩红细胞;而浓缩红细胞中是没有凝血因子和血小板的。虽然在后来的 CBP 治疗中补充了新鲜冰冻血浆及血小板悬液,但是随着 CBP 的进行仍然出现低凝状况,可能与血小板贴附在器材的管路中有关。

美人鱼综合征多次手术需过新生儿麻醉关 湖南省儿童医院麻醉科主任 张溪英教授

新生儿的各项生理功能在麻醉后都可能发生迅速而急剧的变化。年龄越小,在解剖、生理、药理方面与成人的差别越大,因此,应用相应的麻醉方法和合适的监测设备,使多发畸形的危重新生在麻醉期间处于生理内环境恒定的状态,有助于安全渡过麻醉和手术关。

新生儿头大、舌体大、颈短、下颌骨短,鼻腔、喉及上呼吸道狭窄,唾液及呼吸道分泌物多,均有引起呼吸道阻塞的倾向。呼吸节律不规则,肋骨呈水平位,膈肌位置高,呼吸肌力量弱,纵隔在胸腔所占位置大,容易引起呼吸抑制。新生儿有效肺泡面积是成人的 1/3,而耗氧量却是成人的 2 倍。

新生儿容易有心衰倾向,心脏对容量负荷敏感,对后负荷增高的耐受性差,心排血量呈心率依赖性。麻醉期间缺氧、迷走反射或深麻醉均会使心率发生急剧变化。低氧、高 CO₂、酸中毒等可使肺血管阻力增加,使新生儿回到胎儿循环的模式,即使用 100% 氧通气,患儿的低氧血症仍难以纠正。

新生儿肝功能发育不全,药物消除半衰期延长,对液体过量或脱水的耐受性低;吞咽与呼吸协调能力在出生后 4~5 个月才发育完全,容易出现胃食管反流;糖及脂肪储备少,较长时间禁食易引起低血糖及代谢性酸中毒。新生儿体温调节功能不全,容

易造成麻醉苏醒延迟、易合并硬肿症,麻醉时应采取有效保温措施。新生儿能感知疼痛,对伤害性刺激有应激反应,故新生儿和成人一样,手术时要采取完善的麻醉镇痛措施。新生儿对药物的反应与多因素有关,如身体组成(脂肪、肌肉、水含量)、蛋白结合、体温、心排血量的分布、血脑屏障、肝肾功能等,新生儿肾小球滤过率低,影响药物的排泄。

我院美人鱼综合征患儿多发畸形,程度严重,共进行过 3 次手术,3 次静脉复合全麻及连续硬膜外麻醉。我们在麻醉前充分考虑上述因素,使患儿平安渡过了麻醉手术关。我们采取了以下措施:

1、麻醉前准备和麻醉前用药

麻醉前纠正脱水和电解质紊乱,精确补液,维持血容量正常,监测血糖,避免高血糖,术前给予维生素 K₁ 和阿托品(0.01 mg/kg),为避免呼吸道阻塞和呼吸抑制,未使用镇静剂。手术前 4 h 喂给患儿约 20 ml 奶,术前 2 h 喂 4~6 ml 冷开水。

2、麻醉方法和麻醉药物的选择

患儿肾脏缺如,没有肾脏的重吸收、代谢、维持内环境稳定以及内分泌等重要生理功能,对麻醉用药是一个严峻的考验。我们按照选择对循环、代谢影响最小,可控性最佳,时效短,不依赖肝脏代谢和肾脏清除的原则选用药物。第一次全身麻醉选择七氟

烷,七氟烷对心血管的作用温和,诱导迅速,对气道无刺激,苏醒迅速,集镇痛、肌松、镇静等效应于一药,无低血糖和心动过缓等不良反应。复合小剂量氯胺酮(KTM 0.5 mg/kg),异丙酚(1~2 mg/kg),瑞芬太尼(1 ug/kg),使用微量泵泵入维持麻醉。

第二次行结肠造瘘术时,采用硬膜外阻滞麻醉,腹肌松弛良好,自主呼吸未受影响,注意穿刺轻柔,进针缓慢,固定体位时头部后仰,防止颈部屈曲,呼吸道受阻;硬膜外注药按 7~8 mg/kg 利多卡因计算配成 0.5% 浓度。

第三次手术施行硬膜外阻滞与全麻复合,减少了全麻药与肌松药的用量,降低了应激反应,未发生

麻醉并发症。

3、加强麻醉期监测管理。


严密监测脉搏氧饱和度(SpO_2)、呼气末二氧化碳分压($EtCO_2$)、潮气量(V_t)、分钟通气量(V_E)、气道压、吸入氧浓度、胸肺顺应性、呼吸道阻力。通过监测 $EtCO_2$ 了解术中是否有通气不足或过度,及时发现有否危及生命的并发症如气管导管脱出、堵塞或误入食管,防止高 CO_2 血症及低 CO_2 血症的发生;对低氧血症, SpO_2 远比 $EtCO_2$ 判断灵敏,能早期报警,美国麻醉学会已将 SpO_2 及 $EtCO_2$ 作为常规监测项目。我们在麻醉中同时应用 SpO_2 及 $EtCO_2$ 监测,使患儿安全度过了麻醉手术关。

美人鱼综合症多发畸形肠闭锁的处理 湖南省儿童医院新生儿外科主任 李碧香教授

本例美人鱼综合征患儿存在复杂多系统器官畸形,不能分泌及排泄尿液而导致体内水钠潴留,体内毒素无法排出,血尿素氮、血肌酐指标均进行性上升,出现尿毒症征象,经过腹膜透析后患儿病情改善。在第 1 次腹腔置管探查中见降结肠远端呈盲袋闭锁,其远端肠管缺如。如何解决消化道梗阻及从静脉营养过渡到胃肠营养的难题,肠造瘘是目前病情下可行的治疗方案。肠造瘘手术,首先意味着再次开腹以及肠造瘘时,肠管内容物溢出污染腹腔及切口,增加腹腔感染的机会;其次患儿存在严重低蛋白血症,腹壁组织水肿加上腹腔透析液浸泡切口及瘘口大便的污染,影响切口愈合,又将提高腹壁感染的发生率。一旦出现腹腔感染势必严重影响腹膜透析效果或被迫终止腹透。若不行肠造瘘手术,由于胃肠道分泌物的积聚可导致肠管高度扩张,影响肠管血运而致消化道坏死穿孔、弥漫性腹膜炎,更将危及患儿生命;同时消化道完全性梗阻导致肠道细菌移位引起腹腔感染,影响腹膜透析,并有导致败血症的可能;如不解除消化道梗阻则不能胃肠营养,因此,维系患儿生命必须全胃肠外营养,而全胃肠外营养将加重肝、肾功能负担,导致一系列并发症的发生。因此,我们决定采取两种方案:一是结肠闭锁盲端置管,将盲端与腹壁固定戳孔引出造瘘,减少造瘘口的腹壁大便污染,切口逆行腹腔感染的几率。但考虑到患儿低蛋白血症及腹膜透析液的浸泡将可能影响造瘘管肠壁与腹壁粘连形成隧道,而致肠内容物外渗增加腹腔感染的机会而

放弃该方案;二是直接将结肠盲端提出腹壁切口行造瘘术,术中游离极度扩张的结肠盲端后提出切口外切除,将造瘘肠管浆膜、浅肌层与腹膜作双重荷包缝合,另将肌膜、皮肤与肠管分层间断缝合,以确保腹壁与管周的严密性,防止腹膜透析液从造瘘口处渗出而影响透析效果,关腹后再行巨大盲端切除、肠减压而避免腹腔污染。该患儿采取第二种治疗方案,术后造瘘口排便通畅。术后第二天开始行部分胃肠营养,病情一步一步得到改善。但腹腔感染还是发生了,患儿病情恶化,全身水肿严重,血尿素氮、血肌酐又复上升。要继续挽救患儿的生命,最好的办法是停止腹膜透析,从透析管中行腹腔冲洗引流,以控制腹腔感染;同时改行血液透析治疗。而新生儿行血液透析国内尚无报道。周边血管动静脉置管行血液透析在该患儿显然不适宜,较好的办法是临时性静脉置管行血液透析,待腹腔感染控制后改腹膜透析。由于患儿全身严重水肿,皮肤浅表无法扪及动脉搏动,致使放弃穿刺置管方案而行切开置管,首先给予皮肤切开,显露正中动脉穿刺置管成功,但因该患儿年龄小,开放双向管后血液流速流量达不到血液透析要求,第二天决定另选股静脉置管。患儿全身水肿更加严重,股动脉搏动扪及不清,且可能并有下肢血管走向异常,将更增加手术的难度。所幸的是切开皮肤,逐渐分离,于正常位置找到了股动静脉,股静脉置管再次成功,使患儿顺利进行了血液净化。

中国首例美人鱼综合征的诊治

作者: [祝益民](#), [周小渔](#), [胥志跃](#), [张溪英](#), [李碧香](#)
作者单位: [湖南省儿童医院, 长沙, 410007](#)
刊名: [临床小儿外科杂志](#) 
英文刊名: [JOURNAL OF CLINICAL PEDIATRIC SURGERY](#)
年, 卷(期): 2007, 6(2)
被引用次数: 0次

引证文献(1条)

1. [朱丽红](#), [党淼](#), [郭云霞](#), [袁宁霞](#) [美人鱼综合征一例](#)[期刊论文]-[中国妇产科临床杂志](#) 2010(5)

本文链接: http://d.wanfangdata.com.cn/Periodical_lcxewkzz200702002.aspx

授权使用: 黔南民族师范学院(gnnzsfxy), 授权号: 8dcde6cb-3c17-48c6-84b5-9ed4011065b2

下载时间: 2011年4月29日