

坐骨連體嬰合併三隻下肢分割成功病例

中山醫專附設醫院外科總醫師巫堂鑿譯

(一)前言：

連體嬰在胚胎發生學上可以被分為許多種類，其重複相連的解剖構造不一，亦甚為複雜，通常被稱為“連胎”或“怪胎”。由於罕見和奇異的外觀加以不尋常的生理現象，經常會引起大家很大的興趣，又由於連體嬰在解剖生理上複雜的構造，要將他們分割成為獨立生存的個體，對外科醫師學者是件富有挑戰性的工作和重大考驗。

根據文獻記載，目前世界上僅有 40 病例的坐骨連體嬰報告，亦是可分割的連體嬰中最複雜的病例，所以只有四個病例接受外科分割手術。西元 1871 年美國波士頓城 (Boston) Ellis , C 首先將死亡的一對三隻下肢坐骨連胎連體嬰 (Ischiopagus Tripus) 作解剖研究。

1956 年 spencer 亦將一對生下僅 18 小時的坐骨連體怪胎 (Ischiopagus) 作緊急分割手術，結果有一位獲救成功。1966 年 Eades, J, w 及 Thomas 首次報告一例四隻下肢坐骨連體嬰 (Ischiopagus tetrapus)，兩者均獲分割成功。而 1968 年美國紐約州布魯克林城 (Brooklyn, N. Y.)，布魯克萊醫院，外科醫師 Ascher , L. M. 亦經驗一例三隻下肢坐骨連體嬰分割手術，這是目前世界唯一兩者均獲分割成功的一對三隻下肢坐骨連體嬰，茲將其詳細情形分述如下：

(二)分割成功病例：




三隻下肢坐骨連體嬰 “ Sherrie ” 及 “ Sharisse ” 於西元 1967 年 6 月 15 日生於美國紐約州，布魯克萊醫院，她們是一對雙生女嬰，母親在懷孕及生產的過程均相當順利，這是第三胎，生下時僅有一個胎盤 (placenta) 及一個共用臍帶 (umbilical Cord)，生下體重約 4 公斤，外表看來兩嬰均相當健康，但僅有一個先天性狹窄的肛門需要接受擴肛器 (Hegar dilators) 治療，將肛門擴大以便順利排便。

這對連體嬰自肚臍以上分開為兩個外表正常的頭胸部，三隻腳，兩隻較正常的下肢在同一側各分屬於兩嬰各一隻，而另外一隻畸形腳在對側，亦由兩嬰所共用共管。兩嬰的外生殖器屬於女性，外觀看來僅有一個尿道開口及一個陰道，而骨盤相連在一起。

由於這對連體嬰生后的一般情況均甚為良好，所以在醫院細心照顧和有計劃的詳細檢查以了解其解剖生理的確實結果後再行分割手術。

(三)分割手術前的檢查：

- (1)一般 X 光檢查：骨盤共有一個而兩隻正常的下肢附在正常的髓關節部位，而另一隻畸形腳僅有一隻股骨 (femoral Bone) 而且並不附着在骨盤上，兩嬰均有明顯的腰脊側彎症 (Lumbar scoliosis)。
- (2)上消化道攝影：兩嬰均有各自分開的胃 (stomach) 及小腸 (Small intestines)。
- (3)大腸攝影檢查 (Barium enema)：證明兩嬰僅有一個正常共用的大腸，其上與兩嬰分開的小腸下段相連通。
- (4)肝同位素掃描檢查：(Scintiscan) 使用 I¹³¹ 證明肝臟獨立分開。
- (5)腎臟造影及膀胱造影 (I. V. P. and cystograms)：證明有四個腎臟 (kidney)、二副膀胱 (Bladder) 及四條輸尿管 (ureter)，兩嬰各有二個腎臟、二條輸尿管及一副膀胱，而各嬰的輸尿管均各有一條是與一個膀胱相通。“ Sherisse ” 的右側腎臟經過 16 ½ 月個的觀察已有水腎及輸尿管水腫 (hydronephrosis and hydro ureter) 現象，且有輸尿管與膀胱間的逆流現象 (VUR)。而另 Sherrie's 的腎臟及輸尿管 (ureter) 均很正常。
- (6)心臟、血管系檢查：“ Sherrie ” 的心臟位置及心電圖 (EKG) 及心導管檢查均正常；而 Sharisse 的心電圖及心導管檢查的發現其心臟位置有右位心現象 (dextrocardia)，但均無心臟的異常損壞或缺失構造。大動脈血管攝影 (Aortograms Arteriogram)：發現在腹部大動脈 (abdominal aorta) 有不正常的分枝且在共同的下肢血管相交通，而主要的血管交通部位是在上腸間膜動脈部分 (Supermesenteric artery)。
- (7)染色體檢查 (Chromosomal studies)：兩嬰均有正常染色體排列。
- (8)神經系統檢查：兩隻較正常的下肢分屬於兩嬰各控制一隻，而共用共管的一隻畸形腳由兩嬰神經系共同支配。

SYSTEM	STUDY	FINDINGS
SKELETAL:	Roentgenograms	Joined femur on one side
ALIMENTARY:	Upper GI Small bowel follow thru. Ba enema	
LIVER:	Scintiscan Rose Bengal I ¹³¹	Two separate livers
UROGENITAL:	IVP Cystograms Retrograde	
CARDIO RESPIRATORY:	Chest films EKG Arteriogram	Dextrocardia, one child
VASCULAR:	Transfemoral Aortograms	
NEUROLOGICAL:	Physical	Normal
CHROMOSOME:	Karyotype	Normal

Fi 4. Summary evaluation of organ systems.

(四) 分割手術前的特殊準備工作：

- (1) 有莖植皮術準備：由於共用共管的下肢在臨床的觀察和檢查中被認為將來亦無動作機能，且連體嬰分割后腹壁欠缺的皮膚須要植皮才能縫合，所以在 1968 年 6 月 6 日，將此畸型腳的骨頭部分全部移除，然後準備作有莖植皮的手術以便分割手術之用。
- (2) 氣腹形成術 (pneumoperitoneum)：在 1968 年 8 月 14 日開始每隔 3 天由腹內注入 500 c.c. 到 1500 c.c. 的空氣 (air) 以增加腹腔的容積，如此增加 12 公分的腹圍以便分割時的腹壁縫合更順利。

(五) 分割手術 (operation)

在 1968 年 11 月 4 日剛好連體嬰 16 ½ 個月，體重約 13 公斤時由於一切檢查均甚為完整；就進行了分割手術。手術時其呼吸 (B.R.)、體溫 (B.T.)、心跳 (H.B.)、心電圖 (EKG)、血壓 (B.P.)、中心靜脈壓 (C.V.P.)、血中氧 (PO₂)、及二氧化碳 (PCO₂) 及血中酸度 (PH) 均使用 Monitor 監視。並作存留導尿。麻醉時使用氣管內管插入，兩嬰同時進行，以福樂仙 (Halothane)、笑氣 (N₂O) 及氧氣 (O₂) 作麻醉劑，在手術前一星期兩嬰均使用 phisohex 每天刷洗兩次，每次十分鐘，手術當天以 Betadine 刷洗。

手術時由前腹壁 (Ant abdominal wall) 作 Lazy S- shape 的切開，術中發現兩嬰均有各自獨立正常的胃 (stomach)、十二指腸 (duodenum)、肝臟 (Liver)、膽囊 (Gall Bladder)、胰臟 (pancreas) 及脾臟 (spleen)，小腸各自分開，長度與正常相同，且在離盲腸 (Cecum) 12英寸處相連通，有一個 Meckel's diverticulum，及唯一的闌尾 (Appendix) 存在，僅有一個大腸的構造共用，長度正常，與狹窄的肛門相交通，大腸的血管循環來自兩嬰，各負責一半。

手術中發現有四個腎臟 (kidney)、四條輸尿管 (ureter) 及兩副膀胱 (bladders)，膀胱各分為前後兩個，而各嬰的兩條輸尿管 (ureter) 則各一條分別通入前膀胱，另條則注入後膀胱。兩個子宮 (uteri) 及兩對完整的卵管 (Tubes) 及卵巢 (ovaries) 夾在兩副膀胱的內側，而直腸 (rectum) 則存在兩個子宮 (uteri) 的中間位置。生殖系的血液循環由兩嬰共同負責。

分割手術進行時由腸管開始分離，將小腸段在相連處切離，順便作憩室切除 (Meckel's diverticulectomy) 及闌尾切除術 (Appendectomy)，大腸則依其兩嬰所支配的血液循環部分，分為兩段，最後，Sharisse's 的小腸保有盲腸 (cecum) 部分及大腸上部，而 Sherris 則由切離的小腸迴腸 (Ileum) 與大腸下段相聯結 (end to end Ileo-colostomy)，然後均作大腸瘻 (colostomy)。

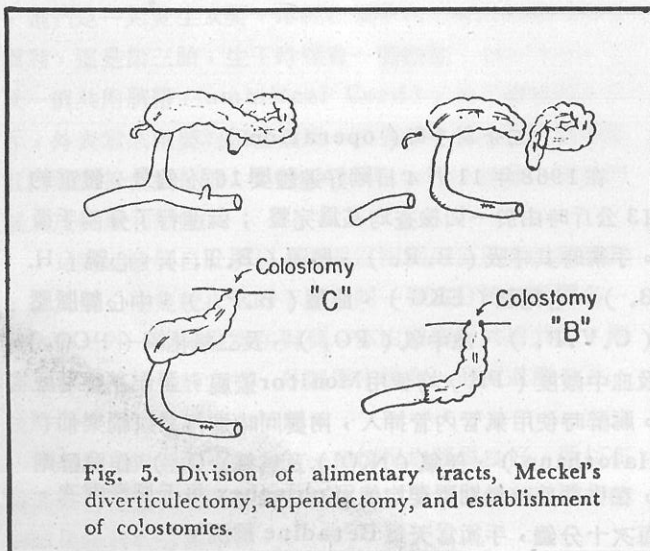


Fig. 5. Division of alimentary tracts, Meckel's diverticulectomy, appendectomy, and establishment of colostomies.

關於泌尿系的分離由輸尿管與膀胱接口切離 (ureterovesical junction)，兩者均有完整獨立的尿道 (urethra)，所以將前膀胱 (Ant Bladder) 屬於 Sharisse，而後膀胱 (post Bladder) 屬於 Sherrie。所以將 Sherrie 的右側輸尿管由前膀胱切離然後再植入後膀胱 (post Bladder)，同時 Sharisse 的右側輸尿管亦由後膀胱切離再植入前膀胱內，使她們擁有獨立分開的泌尿系器官。

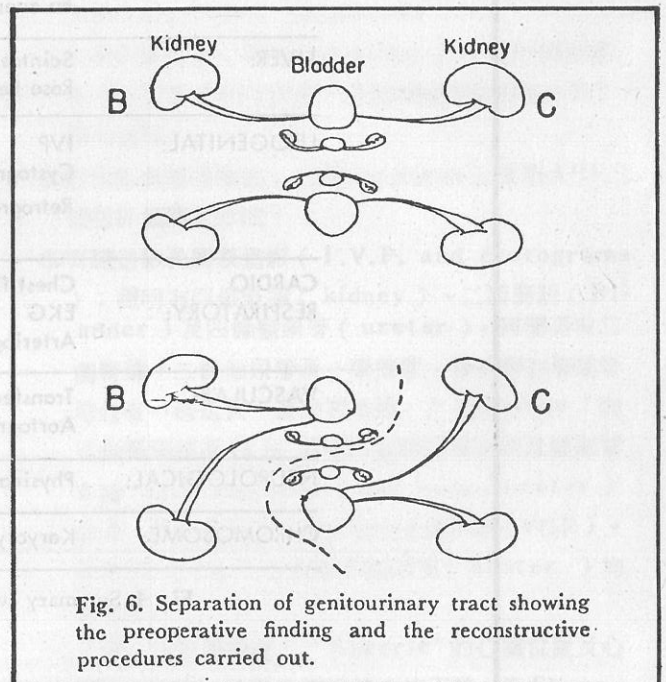


Fig. 6. Separation of genitourinary tract showing the preoperative finding and the reconstructive procedures carried out.

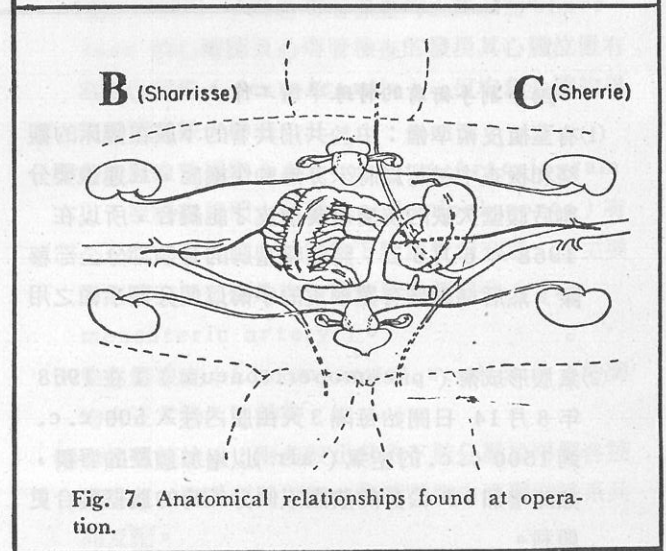


Fig. 7. Anatomical relationships found at operation.

然後將骨盤後壁組織，子宮、卵巢、卵管各自分離為兩對，僅有的狹窄肛門（Anal fistula）給屬於Sherrie所有，而近乎正常的陰道（vagina）則屬Sharisse所有。至於骨盤的分開，由於前面耻骨連接部係軟骨較為容易而後骨盤則較困難分離。

最後將巨大的腹壁各自縫合，由於術前的有莖植皮術準備（pedical graft）及氣腹使腹壁張大，使腹壁能順利縫合起來。

手術中Sharisse輸血2000 c.c.（其中1500 c.c.鮮血），而sherrie輸血1700 c.c.（其中1500 c.c.鮮血），且使用了hydrocortison 75mg及calcium gluconate 19c.c.，手術時間共計9小時。

內討論

在新生兒期欲分割連體嬰是件很具挑戰性的工作，Gans在1968年曾經研究和分析10個病例有關連體嬰分割的情況標準，可以供作參考，以下是四種分割的標準：

- (1)當連體嬰中的某一個生下即死亡（stillborn）或其生命情況可危及另一個生命時即需進行分割手術以挽救其生命。（有3例屬此）
- (2)當有先天性畸形（congenital Anomaly）而無法維持生命且須立即矯正治療時（有4例屬此）
- (3)當連體嬰已接完整的檢查且適宜分割手術時。（有2例）
- (4)當連體嬰的相連部分發生了重大的病變時須立即分割手術（僅1例）

Ascher. L. M.所經驗分割成功的這病例三隻腳坐骨連體嬰，其成功的因素可以歸納出幾項，首先兩嬰的一般情況良好且適宜，正常的詳細系統性檢查後再進行分割手術，而且她們亦接受許多完整的檢查結果。且在手術的分段中分為三個時期進行，第一步先作有莖植皮術，利用共用的畸形腳以補分割後的腹壁欠缺部分以利縫合傷口，第二步是作人工氣腹以張大腹壁利於腹壁縫合，第三步是分割手術是由於各方面準備充分及檢查詳盡又進行時較預想的簡單許多，所以能成功地將兩嬰分割成功，分割術後，兩嬰各有一隻下肢，在1970年11月，她們各已裝上另隻義肢且生活得很愉快。

本文譯自：Surgery (Jan. 1971)
承蒙附設醫院外科主任校閱在此致謝

(七)結論

由此病例的報告分析和探討，我們知道這是世界唯一分割兩嬰均活的坐骨連體嬰合併三隻下肢病例，在術前的詳細系統性檢查以了解各解剖生理上的相關情形的重要性，以及他們如何成功分割此罕見且困難分割的病例。同時亦增加我們對本校附設醫院這對相同命運的坐骨連體嬰分割的信心，希望在詳細的檢查後及滿1週歲後能順利分割成功使兩嬰均能各自渡過愉快的未來。

參考資料

- ①Eades, J. W. and Thomas, C. G.: Successful separation of ischiopagus tetrapus conjoined twins, *Ann. Surg.* 164: 1059, 1966.
- ②Ellis, C.: Autopsy of the double monster (ischiopagus tripus) born in Ohio, and lately exhibited in Boston, *Boston Med. Surg. J.* 8: 218, 1871.
- ③Fisher, G. J.: Double monsters, *Med. Times* 20: 376, 1871.
- ④Fox, J. L., and Barnes, B.: Siamese twins: Case report, *Delaware Med. J.* 22: 132, 1950.
- ⑤Gans, S. L., Morgenstern, L., Gettelman, E., et al.: Separation of conjoined twins in the newborn period, *J. Pediat Surg.* 3: 565, 1968.
- ⑥Goodell, W.: Clinical lecture on monstrosities, *Med. Times* 18: 332, 1871.
- ⑦Remakrishnan, M. S., Subbish, N., and Ambil, S.: Conjoined twins, *Indian J. Pediat* 34: 83, 1967.
- ⑧Schlumberger, H. G.: Ischiopagus tripus, *Arch. Path.* 39: 142, 1945.
- ⑨Spencer, R.: Surgical separation of Siamese twins: Case report, *Surgery* 39: 827, 1956.