仁济医院完成500例小儿肝移植

占全国总数三分之一 近5年来全球最多

本报讯(首席记者 施捷)在为患有先天性胆道闭锁的十个月大重庆女娃冉冉(化名)顺利实施肝移植手术之后,上海交通大学医学院附属仁济医院夏强团队今天对外宣布:他们已成功完成500例小儿活体肝移植,为全国儿童肝移植总数的三分之一;仁济医院也由此成为近5年来全世界完成儿童肝移植手术最多的医院。

我国每年大约有近 3000 名儿童由于各种先天性疾病导致婴幼儿终末期肝硬化,死亡率超过 90%。其中,最常见的先天性胆道闭锁,由于胆管"实心"、胆汁无法排出,造成患儿不可逆的肝损伤,如果没有积极有效的治疗,他们中的 80%会在 1 岁以内因为肝功能衰竭而死亡。

最近5年完成手术数逐年 大幅上升

仁济医院肝外科在台湾肝移植专家陈肇隆带领下,通过长达13个小时的手术,将一位母亲的捐肝移植在了她8个月大的孩子体内——从2006年10月成功开展第一例儿童肝移植手术起,夏强带领一支年轻团队迎头追赶,相继开展活体肝移植、劈离式肝移植、辅助性部分肝移植、DCD(心脏死亡捐献)肝移植等多种技术,让越来越多的患儿不因为供体短缺而失去最后的治疗机会。尤其是最近5年,他们完成的儿童活体肝移植手术呈逐年大幅上升之势。

最新统计显示,仁济医院完成了全国 1/3 的婴幼儿活体肝移植,手术时间从最初的 13 个小时缩短到 5-6 个小时;500 例儿童活体 肝移植手术患儿涵盖了 14 种儿童肝脏及遗 传代谢性疾病;手术患儿年龄最小的不到 5 个月,最大的 15 岁;1/3 的肝移植病人术中不需要输血,手术中无肝期时间平均仅为 40 分钟;肝移植手术成功率超过 98%,1 年及 5 年总体生存率分别为 93.1%和 80.0%,均高于全国平均水平 10%以上。

首先提出患儿接受肝移 植适宜时机

在婴幼儿肝移植手术关键技术、免疫抑制剂应用与免疫监控、供受体手术疗效及影响预后因素分析、缺血再灌注损伤基础研究等方面填补多项国内空白的同时,夏强团队积极与放射科合作,创建三维立体的活体肝脏影像图形处理技术,将成人供体的血管与儿童受体成功实现"无缝对接"。他们还牵头制定了第一部《中国儿童肝移植指南》,将技术规范在全国推广应用。他们发布的中国首个婴幼儿肝移植供、受体生命质量与心理健康评估报告,在国内首先提出了患儿接受肝移植的适宜时机。

为了挽救更多终末期肝病患儿,夏强团队建立了国内首个儿童肝移植病区,成立了国内首个"胆道闭锁儿童之家",搭建了婴幼儿肝移植慈善救助平台,发起组建了全国第一支且影响力最大的肝移植患者俱乐部。在得到众多福利、慈善机构以及企业、爱心人士数千万元捐款的大力支持下,如同昨天刚接受手术的重庆女娃冉冉(化名)一样,在仁济医院肝脏外科500余例活体肝移植手术中,70%以上患儿得到了社会慈善平台不同程度的救助。

夏强教授表示,500 名"新肝宝贝"成就了中国肝移植的又一个里程碑。继去年首次突破百例达到111例,他们团队今年预计全年儿童活体肝移植手术量将超过200例。

成功接受脐带血造血干细胞移植

腹泻女婴"小元宝"出院



本报讯 (首席记者 施捷)还记得那名出生后腹泻不止的危重女婴"小元宝"吗?今天上午,她康复出院了!由此,复旦大学附属儿科医院也创造了一项新的生命奇迹:国内首例通过脐带血造血干细胞移植治疗炎症性肠病患儿获得成功。

河南女孩"小元宝"的大名叫赵佳歆,出生于今年1月。出生第8天起,女婴出现了反复腹泻、间断高热,每天要拉黄稀便10-20次,有时还伴有粘液,还有呕吐、咳嗽等症状。父母携女四处求医情况未见好转,便于3月17日带着最后的希望来到上海。"小元宝"原本还有一个亲姐姐,因同样症状出生后5个月时夭折。儿科医院在经过系列检查后,果断提出女婴可能患有"克罗恩病及免疫缺陷"。之后进行的基因检测结果,显示其为白介素-10受体基因缺陷可能。

这是国内靠基因诊断(外显子组测序)技术诊断的最小的炎症性肠病患儿。"如此小的病例在全球也属罕见,唯一的救治方法就是造血干细胞移植,以帮助弥补基因缺陷、控制病情。"在竭尽各种手段积极挽救女婴生命的同时,儿科医院专家提出了造血干细胞移植的"最终治疗方案"。所幸的是,6月4日从上海脐带血造血干细胞库传来好消息:"小元

宝"脐血干细胞配型成功。(详见本报今年5月7日、6月5日连续报道)

在包括外科、营养、分子诊断、免疫、影像、病理、护理等多学科团队的配合下,"小元宝"于6月23日从儿科医院消化科转入血液科继续治疗,并于7月31日顺利实施脐血干细胞移植。目前女婴移植后满百天,临床症状明显好转,大便一天一次,体重逐步增加,已不需要静脉用药,血像完全正常,缺陷的基因经复查也已经恢复正常。

儿科医院消化科主任黄瑛表示,炎症性肠病包括有克罗恩病和溃疡性结肠炎等,儿童以克罗恩病居多,主要是反复腹泻,肛周炎症等,用常规手段治疗效果不佳。近年来的研究发现,这种疾病往往存在着基因突变,最常见的就是 II_-10 受体基因的突变。世界上采用异体造血干细胞移植对此类疾病进行治疗的报道,最早出现在 2009 年的英国。我国此前曾有一例类似患儿,但未及移植却因并发症死亡。儿科医院的此次成功,是多学科携手攻关的成果。

另据血液科主任翟晓文教授介绍,到目前为止,用异体造血干细胞移植对此类疾病进行治疗的报道,全球大约有 10 例,其中大多数是骨髓移植,肠道功能多在移植后半年左右恢复。儿科医院成功完成了对患儿的脐带血造血干细胞移植,国内首例,国际上也未到报道。"小元宝"移植后恢复速度,也远较骨髓移植者为快。



