

## 33 例先天性食管狭窄的诊治分析



雷洪波 吴 春 潘征夏 杨杰先 范 颖

**【摘要】 目的** 总结先天性食管狭窄的诊治经验,探讨先天性食管狭窄的早期诊治方法,降低误诊率。**方法** 回顾性分析 1990—2012 年我们收治的 33 例先天性食管狭窄患儿临床资料,对其临床表现、诊断、治疗方法及病理结果进行分析。**结果** 33 例患儿中,男性 16 例,女性 17 例,仅 17 例(51%)首次就诊得以确诊,首次就诊误诊率达 49%,平均首次发病年龄为 8.6 个月,确诊平均年龄为 33.8 个月。以进食后呕吐、生长发育迟缓、吞咽固体食物困难、贫血为主要表现。患儿术前均行钡餐检查。26 例(79%)予手术治疗,疗效好,术后并发症少,随访 1 个月至 10 年,远期预后良好。术后病理活检 21 例,诊断为气管软骨食管异位症 13 例,纤维肌层肥厚 8 例。**结论** 对于进食后反复呕吐及吞咽困难的患儿均应想到先天性食管狭窄的可能。食管钡餐检查是最简单有效的诊断方法。食管扩张术治疗先天性食道狭窄存在争议,手术是治疗先天性食管狭窄可靠、有效、安全的方法。

**【关键词】** 食管狭窄/先天性;食管狭窄/诊断;治疗

**Diagnosis and treatment of congenital esophageal stenosis.** LEI Hong-bo, WU Chun, PAN Zheng-xia, et al. Department of Cardiothoracic Surgery, Affiliated Children's Hospital, Chongqing Medical University, Chongqing 400010, China

**【Abstract】 Objective** Congenital esophageal stenosis (CES) is a rare malformation. And esophageal dilations and surgical resection are routine treatments. To explore the clinical diagnosis and treatment of CES so as to reduce the rate of its misdiagnosis and improve its early treatment. **Methods** A retrospective study was conducted for 33 CES cases undergoing esophageal dilatation or operation from 1990 to 2012. Their clinical manifestations, diagnosis, treatment and pathological findings were reviewed. **Results** Only 17 cases(51%) were diagnosed correctly preoperative. And the rate of misdiagnosis was 49% for initial visitors and even higher for tracheobronchial remnants. (72%) Symptoms of dysphagia and regurgitation developed at a mean age of 8.6, definitive treatment was offered at a mean age of 33.8 with a time lag of almost 2 years from the onset of symptoms. Clinical manifestations included postprandial vomiting, regurgitation, failure of thriving, dysphagia and anemia. The underlying diagnosis was usually confirmed by medical history, esophagogram and histopathological examination of resected segment. Esophagography, as a primary diagnostic tool, was performed in all patients. After a mean follow-up period of 3 years (1 month to 10 years), 26 patients(79%)required operations. The postoperative complications included anastomotic stenosis, anastomotic, gastroesophageal reflux after a mean follow-up period of 3 years (range, 1 month to 10 years). There was no case of mortality. Operation was the treatment of choice and carried little morbidity and mortality. CES could be classified based on the histological type of stenosis. There were tracheobronchial remnants (TBR,  $n=13$ ) and fibromuscular hypertrophy or web (FMH,  $n=8$ ). **Conclusions** CES should be suspected in patients with a typical history of recurrent vomiting and dysphagia and characteristic esophagographic findings. If dilation is ineffective, operation is an optimal treatment with a low morbidity and mortality.

**【Key words】** Esophageal Stenosis/CN; Esophageal Stenosis/DI; Therapy

先天性食管狭窄 (Congenital esophageal stenosis, CES) 是一种新生儿食管某段固有狭窄的疾病,

在活产新生儿中发病率约  $1/25\,000 \sim 1/50\,000$ <sup>[1]</sup>。Nihoul-Fekete C 等人<sup>[1]</sup>根据术后病理检查结果将先天性食管狭窄分为 3 种类型: ①气管软骨食管异位症 (Tracheobronchial remnants, TBR); ②纤维肌层肥厚或纤维环 (Fibromuscular hypertrophy, FMH); ③

食管蹼 (Membranous diaphragm, MD); 其中 TBR 最常见, MD 极少见。患儿临床表现不典型, 极易误诊误治, 现回顾性分析本院收治的 33 例患儿诊疗经过, 探讨先天性食管狭窄的早期诊治方法。

## 材料与方法

### 一、临床资料

1990—2012 年我们收治 CES 33 例, 其中男性 16 例, 女性 17 例; TBR 16 例, FMH 8 例, MD 2 例, V 型食管闭锁合并食管狭窄 1 例, 诊断 CES 但未分型 6 例 (外院手术, 具体情况不详)。年龄出生至 6 岁 1 个月, 首次发病平均年龄 8.6 个月, 确诊平均年龄 33.8 个月。FMH 首次发病年龄为 4.8 个月, 确诊年龄为 47.3 个月, 诊断时间平均晚于首发年龄 3~5 年。16 例 TBR 首次发病时间为 7.4 个月, 平均添加辅食年龄为 7.1 个月。

### 二、方法

1. 影像学检查: 患儿均行上消化道钡餐造影检查。TBR 根据目前临床常用的影像学分类方法分为: “鼠尾征”、“钟摆征”、“腺管征”<sup>[2]</sup>。

2. 食管扩张器治疗: 使用沙氏 (Savary - Gilliard) 扩张器, 由 1 根前端带有弹簧探头的金属导丝和 6 根长约 70 cm, 直径 0.5~1.6 cm 大小不等的硅胶塑料杆组成, 其中央有导丝孔。

3. 外科手术治疗: 切口位置: TBR: 12 例采用经左侧肋缘下切口经腹入路, 1 例因 2 处食管狭窄合并 ASD/PDA 经左胸入路。FMH: 除 1 例狭窄段位于腹部经左腹手术外, 其余 7 例均经胸入路 (左胸 3 例, 右胸 4 例)。手术方式: 8 例 FMH 中, 7 例行狭窄段切除 + 端端吻合术 (88%), 1 例术中见管腔内纤维环行纤维环切除 + 纵切横缝术; 13 例 TBR 中, 8 例行端侧吻合术 (62%), 5 例行端端吻合术。5 例手术方式不详。

## 结 果

### 一、发病时间及首诊情况

TBR 患儿首次发病时间为 7.4 个月, 平均添加辅食年龄为 7.1 个月, 发病时间与添加辅食时间基本一致; 而 FMH 正确诊断时间平均晚于首发年龄 3~5 年。17 例 (51%) 首次就诊得以确诊为 CES, 首次就诊误诊率为 49%。主要误诊为贲门失迟缓、胃食管反流、消化道畸形 (幽门括约肌肥厚、肠旋转不

良) 各 4 例 (12.2%); 慢性胃炎 3 例 (9.1%); 食管炎 3 例 (9.1%); 1 例当地医院误诊为贲门失弛缓并行肌层切开术, 最终需第 2 次手术 (术后诊断为 TBR); 2 例诊断为先天性气道发育异常及肺炎; 其他误诊情况包括: 颅内占位性病变、肾上腺皮质功能不全、支气管异物、遗传代谢性疾病各 1 例。

### 二、食管钡餐

食管钡餐检查证实 23 例为中下段狭窄, 与贲门距离  $\leq 5$  cm; 4 例为中段狭窄; 4 例为中上段狭窄。17 例 TBR 食管钡餐检查提示狭窄段位于距贲门 4 cm 以内, “鼠尾征” 6 例, “钟摆征” 4 例, “腺管征” 1 例; 8 例 FMH 中, 6 例狭窄段位于食管中段, 1 例位于食管中下段, 2 例 MD 位于食管中段。

### 三、术中见狭窄情况

30 例各有 1 处局限性狭窄, 1 例有 2 处狭窄 (术后诊断为食道下段 TBR 及右锁骨下迷走动脉压迫食道中段), 2 例病例资料不详。其中: 23 例中下段狭窄, 距贲门距离  $\leq 5$  cm; 4 例中段狭窄; 4 例中上段狭窄。TBR 狭窄段全部位于距贲门 4 cm 以内。

### 四、手术后病理检查结果

术后病理活检 21 例, 证实 TBR 13 例; FMH 8 例; 8 例 FMH 均有肌纤维排列紊乱及肌纤维增生 (100%), 5 例 FMH 有不同程度的充血、水肿、淋巴细胞浸润等炎症表现 (63%); 13 例 TBR 中, 12 例有呼吸道组织 (93%), 其中 11 例有软骨组织 (85%), 4 例有呼吸道腺体组织 (31%), 5 例有呼吸道上皮组织 (38%), 2 例有不同程度充血、水肿及淋巴细胞浸润 (15%)。

### 五、食管扩张术治疗结果

9 例术前共行 23 次食管扩张, 平均每例 2.6 次, 3 例不需要手术 (分别扩张 2 次、2 次、3 次); 3 例术前确诊 TBR, 术中插管困难伴扩张器表面血迹, 另外 3 例诊断不详; FMH 或 MD 食管扩张有效率为 50%。26 例术后共行 31 次食管扩张, 平均每例行 1.2 次。

### 六、食管重建术治疗结果

26 例手术病人中, 12 例行食管端端吻合术; 8 例予保留部分食管壁切除术 (术后全部诊断为 TBR); 2 例行纵切横缝术 (术后诊断 MD 1 例, 另 1 例术后诊断不明确)。5 例出现吻合口瘘, 1 例出现胃食管反流。

## 讨 论

Lu-lu zhao 等<sup>[2]</sup> 统计 TBR 不提示有性别差异

性,本组结果与之相同。目前较多 TBR 临床病例报告集中在日本,亦提示无男女差异<sup>[3]</sup>。目前,关于 CES 的病因及病理机制尚不明确,CES 中研究较多者为 TBR,有学者认为 TBR 可能与胚胎早期发育异常有关,胚胎发育早期气管和食管共同来源于前肠,胚胎在 25 d 左右,有一腹侧芽自食管原始咽前部分长出,以后发育成为喉、气管支气管及肺,在此过程中如果发育为气管支气管的胚芽出现脱落或错位,残留于食管内,脱落的胚芽在食管内继续发育成为其相应的腺体及气管软骨组织,使局部食管壁失去弹性收缩、扩张功能,从而形成食管的固定狭窄<sup>[4]</sup>。还有学者认为 CES 可能与食管闭锁的相关机制有某种类似,CES 合并气管食管畸形的发病率比单纯性 CES 的发病率要高<sup>[5-7]</sup>。

### 一、临床表现与诊断

CES 出现症状的早晚与狭窄程度及狭窄位置密切相关。本组 5 例出生即呕吐的患儿术中见管壁明显增厚,管腔狭窄近乎闭锁(直径 $\leq 5$  mm),术后病理检查全部诊断为 FMH;7 例 FMH 中,6 例狭窄段位于食管中段,管腔小、狭窄段位置高,可能与 FMH 出现症状早有关;有临床资料提示 FMH 首次发病年龄为 4.8 个月,确诊年龄为 47.3 个月,正确诊断时间平均晚于首发年龄 3~5 年,但患儿病程中往往能顺利进食流质及半流质饮食,生长发育位于中下水平,容易被家长及医生忽略,所以就诊时间晚,术中可见全部 FMH 狭窄段食管有扩张,FMH 症状不如 TMR 明显,可能与 FMH 狭窄段仍有扩张功能有关。16 例 TBR 首次发病与辅食添加密切相关,表现为进食半流质及固体食物后立即呕吐,症状明显,就诊时间早于 FMH。

食管钡餐检查的诊断准确率可达 97%,食管钡餐对于诊断 TBR 有特异性,所有 TBR 狭窄段位于食管下端距贲门 4 cm 范围以内,为向心性恒定狭窄,钡剂通过狭窄段时无蠕动及扩张,食管近端常有扩张,但扩张段与狭窄段没有移行段<sup>[8]</sup>。国内根据狭窄近端扩张程度及有无异常管道将 TBR 的影像学表现归纳为“鼠尾征”(6 例)、“钟摆征”(4 例)<sup>[9]</sup>、“腺管征”(1 例)<sup>[10]</sup>。国外统计资料表明大多数 TBR 狭窄段位于食管中下 1/3 段,距离贲门 3 cm 以内,而 FMH、MD 多位于食管中段<sup>[11-12]</sup>。本组钡餐检查结果提示 TBR 狭窄段均位于食管下端距贲门 4 cm 范围以内,均支持以上 3 种影像学表现,但因放射科医师可能对此病认识不足,故诊断准确率(67%)偏低。术中见 TBR 食管狭窄段全部位于

距贲门 4 cm 以内,与影像学表现相同。

本组术后病理活检提示 8 例 FMH 均有肌纤维排列紊乱及肌纤维增生(100%),5 例 FMH 有不同程度充血、水肿、淋巴细胞浸润等炎症表现(63%);13 例 TBR 中 12 例有呼吸道组织(93%),其中 11 例有软骨组织(85%),4 例有呼吸道腺体组织(31%),5 例有呼吸道道上皮组织(38%),2 例有不同程度充血、水肿及淋巴细胞浸润(15%),因此病理活检提示有软骨组织者并不是诊断 TBR 的绝对标准<sup>[13]</sup>。有上述三者之一并结合临床表现基本可以确诊;FMH 合并食管炎症明显高于 TBR,可能与 TBR 狭窄段黏膜光滑,所含血液及细胞组织少,炎症感染的可能性小有关。

### 二、食管扩张术的选择

本组病例治疗结果证实术前食管扩张术是安全的,特别是在食道镜辅助下治疗 FMH/MD,成功率可达到 50%。Shigeru Takamizawa 等统计 FMH 食管扩张术治愈率为 77%,建议对于 FMH、MD,食管扩张术应作为首选治疗方案<sup>[14]</sup>。Amae S<sup>[15]</sup>等认为食管扩张术治疗 CES 损伤最小且有效,应作为首选治疗方案,但容易复发(72.7%),有 70% 的患儿需接受手术治疗;术前食管扩张术治疗 TBR 效果差,因此我们直接采取手术治疗。因缺乏大量临床资料,食管扩张术治疗 TBR 仍存在较大争议;相对保守的食管扩张术可以缓解部分患儿症状,但也会引起食道破裂、穿孔等严重并发症<sup>[7,16]</sup>。本组病例未出现因食管扩张术所致相关并发症。我们认为,对于 TBR 应直接手术治疗,食管扩张术效果欠佳;对于 FMH 及 MD,在食道镜辅助下行食管扩张术效果明显。术后常规行食管扩张术对于远期预后疗效显著,我们建议常规术后 1 个月、3 个月、6 个月、1 年行食管扩张,但并不绝对,应根据患儿进食情况进行调整。

### 三、手术治疗选择

在食管扩张术效果欠佳的情况下,手术成为治疗 CES 最可靠的方法。

TBR:13 例 TBR 的狭窄段均位于距贲门 4 cm 以内,狭窄段长约 0.5~2 cm,管腔直径 0.2~0.5 cm,12 例采用经左侧肋缘下切口经腹入路,1 例因除食管狭窄外还合并 ASD/PDA,采取经左胸入路,术中根据触摸管壁为软骨环全环或者半环,行端端或端侧食管吻合术<sup>[16]</sup>。我们的经验是术中黏膜下剥离软骨环可能非常困难并易造成食管黏膜瘘,因此不建议采用此术式<sup>[12,17]</sup>;术中应充分游离腹段食

管,适当松解食管裂孔,以伸入一食指松紧适度为宜,向下牵拉食管,避免吻合口张力过大,术后常规加缝几针固定胃底至膈肌,术中若狭窄段较长,切除后吻合口张力过高,可同时行胃造瘘术,术后予胃管喂养,保证足够营养,促进吻合口愈合;对术前有明显胃食管反流或狭窄段特别靠近贲门的 TBR,术中应一并行 NISSEN 胃底折叠术。因保留部分食管壁,食管吻合口血供丰富,一般需 7~14 d 复查食管钡餐即可拔出胃管,术后恢复快,发生食管痿的可能性小;因保留贲门功能,术后仅 1 例有胃食管反流,但不需要再次手术治疗。

FMH:8 例 FMH 中 7 例行狭窄段切除+端端吻合术(88%),1 例术中见管腔内纤维环,行纤维环切除+纵切横缝术;8 例 FMH 中有 6 例狭窄段位于食管中段,长约 1.5~2 cm,管径 0.15~0.5 cm;FMH 因狭窄段偏长,管径狭小,扩张受限,故均行狭窄段切除+端端吻合术;根据食管钡餐选择合适的手术切口,除 1 例狭窄段位于腹部经左腹行手术外,其余 7 例均经胸入路(左胸 3 例;右胸 4 例);术中注意充分游离吻合口两端,防止吻合口张力过大,术后出现吻合口痿 2 例(25%),比例大于 TBR,术中是否充分游离吻合口两端及切除狭窄段长度是影响预后的重要因素,若狭窄段过长,切除后吻合口两端距离过大,张力过高,则需行结肠代食管等术式。本组 1 例术前行 2 次食管支架及 7 次食管扩张的 CES 患儿,最终行狭窄段切除+端端吻合术,术后诊断为 FMH,术后行 3 次食管扩张后仍不能进食固体食物,患儿 2 个月前行第 3 次支架植入,效果仍不满意;1 例 FMH 患儿术后行 5 次食管扩张仍仅能进食。Marcelor Martinez-Ferro 等<sup>[8]</sup>于 2006 年成功对一例 1 月龄 CES 小婴儿行胸腔镜下端端吻合术,目前尚未有其他机构有过类似报告,其临床应用价值尚待进一步证实。

## 参 考 文 献

- 1 Nihoul-Fekete C, De Backer A, Lotart-Jacob S, et al. Congenital esophageal stenosis: a review of 20 cases [J]. *Pediatr Surg Int*, 1987, 2: 86-92.
- 2 Lu-Lu Zhao, et al. Congenital Esophageal Stenosis Owing to Ectopic Tracheobronchial Remnants [J]. *J Pediatr Surg*, 2004, 39: 1183-1187.
- 3 Nemolato S, Hertogh G, De Eyken P, et al. Oesophageal tracheobronchial remnants [J]. *Gastroenterologie Clinique et Biologique*, 2008, 32: 779-781.
- 4 刘斌, 高英茂. 人体胚胎学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 1996, 270.
- 5 Nishina T, Tsuchida Y, Saito S. Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants and its associated anomalies [J]. *J Pediatr Surg*, 1981, 16: 190-193.
- 6 Vasudevan SA, Keredi F, Lee H, et al. Management of congenital esophageal stenosis [J]. *J Pediatr Surg*, 2002, 37(7): 1024-1026.
- 7 Kawahara H, Imura K, Makoto Y, et al. Clinical characteristics of congenital esophageal stenosis distal to associated esophageal atresia [J]. *Surgery*, 2000, 129: 29-38.
- 8 代江涛, 吴春, 杨杰先, 等. 先天性气管软骨食管异位症的诊治 [J]. *重庆医科大学*, 2009, 34: 1609-1611.
- 9 冀尔东, 郎志奇, 尹惠英, 等. 食管比内气管软骨异位症的 X 线诊断 [J]. *中华放射学杂志*, 1990, 24: 273.
- 10 余世才, 李川宝, 甘兰丰, 等. 食管壁内气管软骨异位症 [J]. *临床放射学志*, 1997, 16: 305-307.
- 11 Nemolato S, et al. Oesophageal tracheobronchial remnants [J]. *Gastroenterologie Clinique et biologique*, 2008, 32: 779-781.
- 12 Ramesh JC, et al. report of three cases, literature review, and a proposed classification [J]. *Pediatr surg int*, 2001, 17: 188-192.
- 13 钟微, 王哲, 余家康, 等. 先天性食管闭锁/食管气管痿合并食管狭窄的治疗分析 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2012, 11(3): 214-215.
- 14 Shigeru Takamizawa, et al. (2002) Congenital esophageal stenosis: Therapeutic strategy based on etiology [J]. *J Pediatric Surgery*, 2002, (37): 197-201.
- 15 Amae S, Nio M, Kamiyama T, et al. (2003) Clinical characteristics and management of congenital esophageal stenosis: a report of 14 cases [J]. *J Pediatr Surg*, 2003, 38(4): 565-570.
- 16 廖兵, 姚明木, 张铮, 等. 儿童食管狭窄 21 例外科治疗 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2007, 6(4): 76-77.
- 17 吴春, 杨杰先, 潘征夏, 等. 先天性气管软骨食管异位症 [J]. *中华小儿外科杂志*, 2003, 224-226.

(收稿日期: 2014-02-27)

(本文编辑: 李碧香 王爱莲)