

先天性食管闭锁围术期常见诊治问题的现状和进展

沈 淳



沈 淳 教授

1939 年 Leven 和 Ladd 成功报道了第 1 例食管闭锁(esophageal atresia, EA)手术,之后的半个多世纪食管闭锁诊治经历了很多变化。目前食管闭锁手术被广泛认为是新生儿外科中具有里程碑意义的一项手术。上个世纪 80 年代以来,随着新生儿重症监护水平的提高,世界范围内儿外科中心食管闭锁的治疗达到 85% ~ 98% 的生存率,新生儿死亡率低于 10%。规范食管闭锁诊治过程、减少并发症的发生、积极治疗并发症、提高生存质量、改善长期预后是当前儿外科医师的重要责任。

一、食管闭锁的产前诊断与咨询

EA 胎儿并非都表现为羊水过多。羊水过多与食管闭锁及食管气管瘘分型有关。Gross I 型食管闭锁,出现羊水过多占 85%~95%,而在 Gross III 型仅约 30%。产前 B 超显示孕妇羊水增多和胎儿小胃/胃泡消失,仅提示胎儿存在食管闭锁可能,其阳性诊断率不高;“上颈部盲袋症”是超声诊断胎儿食管闭锁比较可靠的依据,其表现为随胎儿吞咽,食管区域呈一囊性盲袋“充盈”或“排空”,盲袋即为闭锁食管的上段盲端。但超声检查食管闭锁的敏感性仅 24%~30%。

MRI 无创、安全,又不影响胎儿发育和器官功能,目前更多学者提倡对疑似食管闭锁高危胎儿采用 MRI 检查,可提高 EA 产前诊断率^[1]。食管闭锁胎儿 MRI、T₂ 加权上表现为近端食管扩张、远端食管消失的现象。有学者评价 MRI 诊断胎儿食管闭锁中的敏感性和特异性分别达 100% 和 80%。

产前诊断胎儿 EA,需要注意是否合并其他脏器畸形,并完善胎儿染色体核型和胎儿心脏超声检查。唐氏筛查不能代替胎儿染色体核型检查。合并染色体异常、复杂心脏畸形、其他脏器畸形的 EA 胎儿,双顶径 ≤65 mm,可依据孕妇及家属意愿考虑终止妊娠。不合并其他畸形的 EA 胎儿继续妊娠期间,需要超声随访羊水量情况,羊水过多可造成早产、母体不适,必要时可进行羊水减量术。

产前诊断胎儿 EA 的优势是可计划分娩,可选择具有新生儿复苏急救条件的医院分娩,同时可选择新生儿外科治疗中心及新生儿手术专家;并在出生后避免了因喂养可能造成的误吸性肺炎。但也有学者认为产前诊断胎儿 EA,必然使胎儿处于高风险状态,有时预后反而更差。EA 分型、出生体重和有无合并畸形是影响 EA 预后的主要因素。

二、关于支气管镜/虚拟支气管镜在食管闭锁中的运用

有学者提出,EA 新生儿第 1 次手术前常规进行支气管镜检查,用于观察食管气管瘘位置^[2]。因其为创伤性操作,需要麻醉下进行,往往会带来低氧、喉痉挛、气胸、气道水肿、出血等并发症,新生儿期常规应用支气管镜检查存在争议。支气管镜检查的优势可发现罕见的近端食管气道瘘、或先天性喉、气管/支气管发育异常^[3];同时有利于手术麻醉准备过程中单肺通气的顺利置管。支气管镜检查也往往用于寻找和确认 EA 术后复发瘘管的位置。

近年来提出了虚拟支气管镜,即利用三维 CT 重建气管、隆突和主支气管。熟悉支气管镜的医生可通过阅读虚拟三维重建图片,达到内窥镜检查一致的效果。虚拟支气管镜的优势是在图片上准确定位瘘管。

三维 CT 亦可重建食管,可显示闭锁远端或手术后狭窄远端食管,提供详细资料,判断食管盲端/狭窄距离或瘘管位置。其虽为有辐射检查,但因无创,可能比支气管镜有更大的应用前景。主要适用于低出生体

重、严重呼吸窘迫、长段缺失型或伴有多发畸形的 EA 患儿检查,也适用 EA 术后复发瘘管检查。

三、低或极低出生体重儿食管闭锁的治疗

根据 Weterson 分型,EA 患儿出生体重 <1.8 kg,预后相对较差。据流行病学统计,随出生体重下降,伴发畸形增加。因此 EA 低体重儿伴发畸形较多,且其往往存在宫内发育迟缓、肺表面活性物质少、气道阻力大,出生时即易出现呼吸窘迫综合征。EA 低体重儿气管插管或面罩加压辅助通气下,大量气体从食管气管痿漏出,容易发生心血管意外和胃穿孔。

治疗 EA 低体重儿,气管插管机械辅助通气时,插管可尽量靠近隆突插过痿管,且插管斜面朝前或应用 Fogarty 球囊堵塞痿管;使用高频振荡呼吸模式、NO 吸入及应用肺表面活性物质;缩短手术时间,进胸后尽早迅速结扎痿管;再根据患儿呼吸情况、伴发畸形严重程度和食管距离等条件决定是否一期手术。低体重 EA 有条件完成食管一期吻合,其预后仍较好。不支持低体重儿采用任何食管延长方法完成一期吻合,建议分期手术^[4]。依赖于新生儿监护、呼吸管理、麻醉、外科的共同努力,可提高 EA 低体重儿的治愈率^[5]。

四、EA 合并其他消化道畸形的治疗

EA 可合并先天性食管下段狭窄、十二指肠高位梗阻、先天性直肠肛门畸形等其他消化道畸形。术中食管吻合中发现合并远端食管狭窄,能够放置胃管进入胃内者,可以等待以后再处理,术后依据临床症状择期行狭窄扩张,反复多次扩张无效再行手术切除;合并的远端食管狭窄严重不能置胃管者,需要一期处理远端狭窄食管或胃造痿。GrossⅢ型 EA 合并十二指肠高位梗阻,可先行 EA 手术,术后放置胃管充分引流,待 EA 术后稳定再分期行十二指肠梗阻手术。GrossⅠ型 EA 手术时发现合并十二指肠梗阻,建议胃造痿同时处理十二指肠,并可放置空肠营养管,待以后择期食管再手术。EA 合并肛门闭锁或低位肠梗阻,需要尽早治疗低位肠梗阻,避免肠穿孔,如低位肛门闭锁行肛门成形术,中高位肛门闭锁行结肠造痿术。GrossⅠ型 EA 合并中高位肛门闭锁首次手术方法可选择胃造痿同时行结肠造痿术。

五、术后食管吻合口漏/吻合口狭窄的处理

EA 术后吻合口漏的发生率据报道为 5%~42% 不等。吻合口漏可大可小,多见小泄漏,可无明显临床症状,仅在食管造影时发现;很少大泄漏,罕见吻合口完全破裂,可出现大量气胸、明显气促、呼吸困难及感染症状,危及生命。EA 术后吻合口漏的治疗分为保守治疗和手术修补两种方法。保守治疗包括停止经口喂养,不宜继续放置鼻胃管或鼻空肠管,但可以经胃造痿或胃空肠营养管喂养,胃空肠营养管喂养比胃造痿喂养更能避免胃食管反流,更具优势;不能实现肠内营养 EA 吻合口漏者,需要完全肠外营养;使用广谱抗生素;保持引流通畅,没有明显临床症状的轻度吻合口漏,可以不重新放置引流管,出现临床症状的吻合口漏,调整或重新妥善放置引流管控制症状。多数食管闭锁术后吻合口漏在保守治疗后自愈^[6]。轻度泄漏多可在 1~2 周后自愈,少数 3~4 周后自愈。部分外科医生使用东莨菪碱以减少消化液分泌从而减少吻合口漏液量,以期促进吻合口漏自愈。建议仅在严重吻合口漏保守治疗无效、发生不可控制的败血症,或吻合口发生完全性断裂时进行再次手术。直接修补漏口,手术愈合风险相对大些,食管颈部造口和胃造痿相对安全,但使后续治疗复杂。

EA 术后普遍存在某种程度的吻合口狭窄。无临床吞咽困难症状,生长发育良好,仅 GI 提示轻度吻合口狭窄者,可依靠食物进行被动扩张,随访后亦无进食半流质或固体食物障碍。EA 术后出现明显喂食延长、喂食不完全或相关呼吸道症状(反复吸入性肺炎)时需要扩张治疗。国内较多学者采用球囊扩张^[7]。球囊扩张安全、有效,但需在 X 线透视下进行,且目前儿童食管扩张球囊采用扩张血管的球囊导管,费用比较大。胃镜辅助下的食管探条扩张具有无射线、费用少的优势^[8]。无论球囊或是探条扩张,对于儿童尤其小婴儿,以气管插管麻醉最为安全,静脉麻醉具有误吸窒息风险而不被儿童麻醉科医师推荐。由于术后早期即出现严重症状的吻合口狭窄罕见,通常认为食管扩张在吻合术 4 周后进行较为安全。出现症状需要扩张患儿可循序渐进、逐次增加扩张程度,最终食管扩张直径以患儿实际拇指粗细为标准,扩张频次由 2~3 周 1 次逐渐延长至 2~3 个月 1 次,直至不需扩张停止。吻合口狭窄需要反复多次扩张者,应密切注意有无胃食管反流。顽固性吻合口狭窄有时需要再手术治疗。

六、EA 术后胃食管反流

EA 术后发生胃食管反流约占 40%~50%。EA 术后胃食管反流需通过临床症状、上消化道钡餐、24 h

pH 检测、内镜检查给予评估^[9]。胃食管反流可影响生长发育,导致反复肺炎、食管炎和食管狭窄,长期食管炎症可导致慢性炎症迁延不愈,而发生 Barrett 食管,甚至食管癌变。因此出现胃食管反流症状即应给予积极治疗。小婴儿严格体位治疗配合饮食调理、提供足够热卡,以及夜间选择性使用持续经鼻胃管喂食和白天频繁性少量喂食,对部分患儿是有效治疗策略。出现严重呕吐,可联合使用食物增稠剂、抗酸药、H₂ 拮抗剂、质子泵抑制剂和胃肠蠕动促进剂。保守治疗失败,手术是剩下唯一选择。

据报道不同儿童医疗中心,EA 术后实施胃底折叠术的比例从 6%~45% 不等,正说明了不同医生对于抗反流手术的意见持不同观点。有学者不支持 EA 患儿行胃底折叠术,是因为他们认为其术后吞咽困难情况可能加重,并有潜在导致食管蠕动异常风险。支持 EA 患儿实施胃底折叠术者多数采用 Nissen 胃底折叠术,认为其能更好控制胃食管反流,但也有部分学者推荐 Thal 部分胃底折叠术,认为其术后吞咽困难发生率低。腹腔镜胃底折叠术具有减少术后肠粘连、呼吸道并发症及美观的优点。为减少胃底折叠术后并发症发生,很多外科医生还对 Nissen 手术进行改良。其中 Collis-Nissen 手术相对延长了食管的长度,比较适合 EA 术后发生的胃食管反流。由于 EA 患儿胃底折叠术治疗胃食管反流,有较高的失败率和较明显的术后并发症,因此 EA 患儿需要长期密切随访,及时发现问题。

七、EA 长期预后和生活质量

随着 EA 术后生存率的提高,关注 EA 长期预后的研究也不断增多。EA 术后长期并发症中食管功能障碍占有重要地位^[10]。许多病例出现食物团食管嵌顿,而对这些病例进行内镜检查,却没有发现显著的吻合口狭窄。有资料显示 EA 长期随访中发现:青少年轻-中度吞咽困难约占 20%,成人增加至 48%。EA 患儿可以通过食管测压或食管 X 线透视来评估食管功能障碍的程度。胃食管反流可持续至成年。有报道提示 EA 术后出现烧心感和胃灼热感的比例 18%~50%。单纯根据临床症状将低估了胃食管反流的发生率,食管 24 h pH 监测可确切评估胃食管反流发生情况。EA 术后食管相关功能障碍和食管内在神经分布异常均有可能导致反复的隐匿型吸入事件发生,引起呼吸系统并发症。

另有多项研究随访观察了 EA 术后呼吸功能^[11,12]。研究发现 EA 术后可频繁出现哮喘发作及支气管炎,尤其儿童早期,部分还可持续至青春期。EA 术后肺功能测试显示超过一半患者或多或少存在阻塞性或限制性呼吸障碍。支气管镜检查则发现约 1/3 患者存在气管支气管炎症以及气管狭窄,提示支气管解剖结构异常在 EA 患儿中较常见,是导致呼吸系统并发症原因之一。随着对 EA 术后相关的、长期呼吸系统并发症认知的提高,国外一些医院,由儿外科、呼吸内科、理疗医师以及营养师联合成立了一个气管食管瘘临床专家组。跨学科研究组强调对现行 EA 术后儿童的长期随访与治疗,很大程度上帮助了 EA 儿童及其家庭。

如今有多种生活质量测量指标用于评估 EA 患儿成年后的生活质量^[13]。根据 Spitzer 指数和胃肠道生活质量指数显示,新生儿期接受食管吻合手术治疗的成人往往享受较好的生活质量。生活质量测试也提示相比结肠替代治疗,原位食管修补患儿享有更好的生活。心理评估测试显示相比正常人群,EA 患者成年后在学习、情感交流、行为上部分存在较大困难,尤其是高危人群,如合并其他重要先天畸形或新生儿期需要长时间机械通气者,其认知性能明显受损。另有报道^[14]提示 EA 术后 Barrett 食管炎发生率约 11%;并有患者最终发展为食管鳞状细胞癌,但两者相关因素目前还不明确。这些研究都强调了 EA 术后长期随访的重要性,如此帮助 EA 患儿更健康的向青少年以及成年转变,并且可以指导成年后的医学治疗以及手术救治,同样是重要且有意义的临床实践工作。

参考文献

- 1 Ethun CG, Fallon SC, Cassady CI, et al. Fetal MRI improves diagnostic accuracy in patients referred to a fetal center for suspected esophageal atresia[J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(5), 712-715.
- 2 Atzori P, Iacobelli BD, Bottero S, et al. Preoperative tracheobronchoscopy in newborns with esophageal atresia: does it matter? [J]. J Pediatr Surg, 2006, 41(6), 1054-1057.
- 3 Sharma N, Srinivas M. Laryngotracheobronchoscopy prior to esophageal atresia and tracheoesophageal fistula repair—its use and importance[J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(2), 367-369.
- 4 Petrosyan M, Estrada J, Hunter C, et al. Esophageal atresia/tracheoesophageal fistula in very low-birth-weight neonates: improved

- outcomes with staged repair[J]. J Pediatr Surg, 2009,44 (12):2278-2281.
- 5 Ito K, Ashizuka S, Kurobe M, et al. Delayed primary reconstruction of esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula in a 471-g infant[J]. International Journal of Surgery Case Reports, 2013,4(2):167-169.
- 6 Zhao R, Li K, Shen C, et al. The outcome of conservative treatment for anastomotic leakage after surgical repair of esophageal atresia[J]. J Pediatr Surg, 2011,46(12):2274-2278.
- 7 李樱子,侯大为,郭卫红,等. 先天性食管闭锁并气管食管瘘术后吻合口狭窄的分析与处理[J]. 中华小儿外科杂志,2014,35(8)569-571.
- 8 沈淳,吕志葆,郑珊. 胃镜辅助下探条扩张在小儿食道狭窄中的应用[J]. 临床小儿外科杂志,2006,5(3):183-186.
- 9 Sawyer AC, Pemberton J, Flageole H. Post-operative management of esophageal atresia-tracheoesophageal fistula and gastroesophageal reflux: A Canadian Association of Pediatric Surgeons annual meeting survey[J]. J Pediatr Surg,2014,49(5),716-719.
- 10 Pedersen RN, Markow S, Kruse-Andersen S, et al. Esophageal Atresia: Gastroesophageal functional follow-up in 5 ~ 15 year old children[J]. J Pediatr Surg, 2013,48(12):2487-2495.
- 11 Delacourt C, Hadchouel A, Toelen J, et al. Long term respiratory outcomes of congenital diaphragmatic hernia, esophageal atresia, and cardiovascular anomalies[J]. Seminars in Fetal and Neonatal Medicine, 2012, 17(2):105-111.
- 12 Gatzinsky V, Wennergren G, Jönsson L, et al. Impaired peripheral airway function in adults following repair of esophageal atresia [J]. J Pediatr Surg, 2014,49(9):1347-1352.
- 13 Dingemann C, Meyer A, Kircher G, et al. Long-term health-related quality of life after complex and/or complicated esophageal atresia in adults and children registered in a German patient support group[J]. J Pediatr Surg, 2014,49(4),631-638.
- 14 Taylor A, Breen KJ, Auldist A, et al. Gastroesophageal Reflux and Related Pathology in Adults Who Were Born With Esophageal Atresia: A Long-Term Follow-up Study[J]. Clinical Gastroenterology and Hepatology, 2007, 5(6):702-706.

编者·读者·作者

关于论著文章的中、英文摘要的书写要求

摘要(文摘)是科技论文的重要部分之一,它是解决读者精力有限,而科技信息激增的矛盾的有效手段。

根据 GB6447-86 的定义,文献是以提供文献内容梗概为目的,不加评论和解释,简明确切地记述文献重要内容和短文。摘要应具自明性和独立性,并拥有与一次文献同等量的主要信息。它的详简程度取决于文献的内容。通常中文文摘以不超过 400 字为宜,外文文摘应与中文摘要内容及数据相一致。应以第三人称的语气书写。

摘要的内容应包括四个要素,即目的、方法、结果、结论。①目的:指研究的前提和起缘,即为什么要作此项研究。②方法:指研究所用的原理、对象、观察和实验的具体方法等。③结果:指研究的结果、效果、数据等,着重反映创新、切实可行的成果。④结论:指对结果进行综合分析,逻辑推理得出的判断。有的可指出实用价值和推广价值,如有特殊的例外的发现或难以解决的问题,可以提出留待今后深入探讨。英文摘要的内容与中文摘要的内容要求大体相致。

此外,中、英文摘要下均应写出关键词(Key words)2~5 个。关键词应是精选的能代表文章主要内容的词,采用便于读者选读、检索和编制的二次文献的规范化的主题词。请尽可能根据《医学索引》(Index Medicus)中的医学主题词表(MeSH)中的词条标注。

中文摘要具体书写的格式:

[摘要] 目的……。方法……。结果……。结论……。

[关键词] (2~5 个)。

英文摘要具体书写格式:

[Abstract] Objective……。Methods……。Result……。Conclusion……。[Key words]

英文摘要要求作到语法正确,用词准确。必要时,作者在投稿前请英文书写水平高的人员帮助修改。敬请广大读者、作者周知,并遵照此要求投稿。