·专家笔谈·

长段缺失型食管闭锁的评估策略及手术方式探讨

钟 微

目前食管闭锁合并或不合并食管气管瘘微创手术及长期预后有了很大提高，但长段缺失型食管闭锁（long-gap esophageal atresia，LGEA）仍是食管闭锁（esophageal atresia，EA）中最有治疗难度的亚型，国际上尚无标准诊疗指南[1]。国内有关食管闭锁的专家共识中提到：对于 LGEA，目前没有理想的治疗方法[2]。如何评估、选择手术方式及手术时机，仍是 LGEA 亟待解决的问题。

一、诊断及综合评估流程

（一）定义

LGEA 通常指 Ⅰ 型食管闭锁，亦有文献报道 LGEA 中大部分病例 Gross 分型是Ⅲ型食管闭锁[1]。通常认为近远端食管的距离 >2 ~3 cm 或 >2 ~3 个椎体可定义为 LGEA。有时需要在手术过程中才能确认是否 LGEA。当食管近端、远端充分游离松解后，食管两端相距过远而不能安全吻合在一起，也可以定义为 LGEA[3]。

（二）如何评估

1. 食管评估：存在食管气管瘘的食管闭锁，应在出生后尽可能评估食管近端、远端位置；对于不存在食管气管瘘的 LGEA，生后只能评估食管近端的位置。盲端高度可以初步判断食管缺失长度，但不能作为唯一标准。Ⅰ型食道闭锁为早期建立胃肠营养，需要生后行胃造瘘术，术中经胃造口造影可评估远端食管的位置及形态。

当开胸手术或胸腔镜手术中，食管近端、远端在充分游离松解后，食管两端相距过远而不能安全吻合在一起，手术中反复对食管的牵拉、游离可能会使吻合条件越来越差，有必要术前精准评估，对术中发生的各种可能性做好充分的准备。

LGEA 在重建食管手术前需要明确食管近端、远端位置，评估两端距离，以指导手术方式。评估食管远端可采用经胃造瘘管造影，探针或内镜经胃造瘘管插入远端并给予一定张力后拍 X 线片指引，但常因操作者给予的压力不同而存在误差[4]。

波士顿儿童医院食管闭锁治疗团队认为，仅仅对食管两端距离评估，而不评估食管管腔内情况，是不够全面的。因此，他们采用内镜明确食管是否存在瘘管、囊肿、重复畸形、狭窄，内镜指引远端食管造影、近端食管造影，从而能精准评估缺失食管距离及准备吻合的食管管腔内情况。

2. 气道评估：有报道高达 11%~33% 的食管闭锁合并气管软化，且合并食管气管瘘的食管闭锁比单纯食管闭锁（Ⅰ型食管闭锁）更为常见[5]。近期报道气管软化的实际发生率更高，约达 87%[6]。胎儿期扩张的食管盲端持续压迫气管，可影响气管的正常发育，因合并食管气管瘘使气管失去压力也会让气管更加松弛。如食管狭窄后梗阻、吞食或反流，进食后食管管径增粗，也可将气道向后推压加重气道狭窄。因此，气管软化症状严重者可出现在进食时或进食后短时间内发生。LGEA 合并气管支气管软化，是导致气道梗阻、肺炎、喂养不耐受、营养不良的重要因素。

在患儿保持自主呼吸下行气管支气管镜是评估气管软化的金标准。严重的气管软化表现为呼气相气管前壁或后壁塌陷，严重病例会导致呼吸机无效通气及气道分泌物增多，反复严重的肺部感染将导致永久的肺部损伤，甚至猝死。一旦诊断严重的气管软化，需考虑气管固定术治疗[7]。

二、治疗策略的选择

LGEA 的食管重建手术，多为单中心病例报道，何种术式为最佳选择？目前国际上尚无共识。具体手术方式及策略包括以下几种：

1. 食管延迟吻合。在某些 LGEA，特别是不合并瘘管的分型，等待食管自然生长也是可以达到延期吻合的[8]。

食管近端远端采用每日 1 ~2 次的应力延长，当两端相距 2 个椎体时，再行延期吻合。有等待时间长达 12 个月，距离长达 7 cm 或 8 个椎体的 LGEA 成功延期吻合，长期随访食管功能良好[9]。然而，失败的病例也很常见，缺点是住院时间长及无法经

DOI：10.3969/j.issn.1671-6353.2018.01.003
作者单位：广州市妇女儿童医疗中心新生儿外科（广东省广州市，510623），Email：zhongwei@gwcmc.org

口喂养。

2. 食管肌层切开。当食管近远端相距较短时，食管环形或螺旋形肌层切开可达到有效的延期吻合。但肌层切开特别是远端食管的肌层切开容易造成远端缺血性坏死，且切开处容易形成食管假性憩室、狭窄或穿孔。

3. 外延长术及 Kiummar 术。Kimura 术采用经皮颈部食管近端造瘘，固定于前胸壁，逐渐向远端分次固定，以达到一期吻合[10]。但 Kimura 术因操作困难及需要食管外露反复固定，多次手术造成创伤较大，仅有少量个案报道。

4. Foker 术。Foker 术采用胸腔内固定食管壁，牵引下促进食管生长，达到一期吻合食管[11]。手术第一步为食管近端远端分别缝上牵引线，经胸牵拉出胸壁外，牵拉数日至数周，待食管两端重叠后再行食管一期吻合。牵引过程中，患儿通常需呼吸机下绝对镇静。如果牵引线脱落，还需经胸重新置入牵引线。目前包括波士顿儿童医院团队在内的一些医疗中心常规应用 Foker 作为 LGEA 的首选治疗方式[12]。Foker 术在减少术后吻合口漏、狭窄、胃食管反流以及较短的吻合时间方面似乎有优势，近期的 Meta 分析也认为，Foker 术与各种延期吻合手术同样有效[13]。Foker 术是非常注重细节的手术，术中及术后监护的疏忽很容易导致手术牵引的失败。

5. 胸腔镜手术。胸腔镜下治疗 LGEA 最早于 1999 年报道。之后，有报道认为，与开胸手术相比，胸腔镜微创手术在减少疼痛，避免瘢痕及减少远期肌肉脊柱发育异常方面有明显优势[14]。之后，也有胸腔镜下成功手术吻合 LGEA 及开展 Foker 术的报道[15]。优势包括良好的术野暴露，食管盲端更容易游离等。但技术上仍然有难度，达到熟练掌握还需要一定的学习曲线。

6. 食管替代手术。①胃代食管，采取避免经胸的颈部和腹部手术更加微创，应用较广。胃代食管的好处是操作相对简单可靠，近期并发症如吻合口瘘及狭窄容易处理。在医疗资源有限的地区，有时确实是最佳选择。主要问题是食管-胃连接部提至胸部或颈部而导致胃食管反流，带来 Barrett's 食管炎、食管化生及慢性误吸的风险[16]。其它并发症包括胃排空延迟，残胃容量减少带来的营养不良、贫血以及胸部包块带来肺部并发症。Spitz[17] 等大宗病例报告显示吻合口漏及狭窄的发生率分别为 12% 和 20%，病死率为 2.5%。②管状胃代食管。近期应用管状胃代食管较胃代食管少，裁剪成管状的胃对肺部影响较小，但因裁剪切口长，胃食管反流、裁剪胃管及吻合口漏、狭窄的风险较高[18]。有报道在 LGEA 中，与延期食管吻合相比，管状胃代食管吻合口并发症较高，但反流的发生率低，经口喂养比例高，发育良好。国内 8 例行管状胃代食管的患儿均存活，无死亡病例；随访 2 例营养情况正常，5 例存在轻度营养不良，1 例存在中度营养不良；神经发育进程迟于正常儿[19]。③结肠代食管。与其它食管替代手术相比，结肠代食管在小儿中较少应用。因手术有 3 个吻合口，手术操作较胃代食管或管状胃代食管复杂，除吻合口漏、狭窄和反流外，胸腔内的结肠会逐渐扩张，使得排空延迟导致食物残留、口臭和肺部压迫症状等[20]。④空肠代食管。手术难度最高，有超过 30 年的随访研究结果显示，空肠代食管具有最好的功能性预后[2]。空肠管径与食管相当、具有良好的蠕动功能，抗反流能力强。同时，与胃及结肠不同，空肠不会在胸腔里扩张，因而对肺部的影响不大。对于 LGEA，空肠需要拉至颈部与颈段食管吻合，会存在血供不足导致吻合口漏及替代空肠坏死的严重并发症。为保证良好的血液供应，有报道应用血管吻合的显微手术以保证长段空肠支的血运，在术后 1.5 年的随访中，10 例病人中有 4 例采用了血管显微吻合技术，均无空肠支的坏死及死亡，预后良好[22]。一项胃代食管与空肠代食管治疗 LGEA 的研究提示，空肠代食管有较多的吻合口并发症，但反流发生率较低，且达到完全经口喂养的比例及生长发育较好[16]。

LGEA 包括Ⅰ型、Ⅲ型及其它类型食管闭锁，食管重建前需要综合评估食管缺失长度、准备吻合的食管管腔、气道，利用食管本身的延期、分期吻合手术为首选，食管替代手术要平衡操作复杂性和近期、远期并发症对患儿生活质量的影响。对于 LGEA，应当选择利于小儿健康的最优化方案，治疗目的包括：避免吻合口漏、食管气管瘘复发、吻合口狭窄；尽可能减轻胃食管反流；纠正气管支气管软化；纠正气管合并畸形，患儿能达到经口进食、正常生长发育。因此，成立食管闭锁的 MDT 治疗团队，积累经验，才能有望让 LGEA 患儿回归正常生活。

参 考 文 献

1 Friedmacher F, Puri P. Delayedprimaryanastomosisformanagement oflong-gap esophageal atresia: ameta-analysisof complications and long-term outcome[J]. Pediatr Surg Int, 2012,

28:899-906. DOI:10.1007/s00383-012-3142-2.

2 中华医学会小儿外科分会新生儿外科学组. 先天性食管闭锁诊断及治疗(专家共识)[J]. 中华小儿外科杂志, 2015,35(8):623-625. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2014.08.016.
Consensus of diagnosis and treatment for esophageal atresia diagnosis in china [J]. Chin J Pediatr Surg,2015,35(8):623-625. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2014.08.016.

3 AL-Shanafey S, Harvey J. Long gap esophageal atresia: an Australian experience[J]. J Pediatr Surg, 2008, 43(40): 597-601. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2007.12.001.

4 Gross ER, Reichestein A, Gander JW, et al. The role of fiber-optic endoscopy in the evaluation and management of long gap isolated esophageal atresia[J]. Pediatr Surg Int, 2010, 26(12):1223-1227. DOI:10.1007/s00383-010-2731-1.

5 Dave S, Currie BG. The role of aortopexy in severe tracheomalacia[J]. J Pediatr Surg, 2006, 41(3):533-537. DOI:10.1016/j.jpedsurg,2005,11:064.

6 Cartabuke RH, Lopez R, Thota PN. Long-term esophageal and respiratory outcomes in children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula[J]. Gastroenterol Rep(Oxf), 2016,4(4):310-314. DOI:10.1093/gastro/gov055.

7 Fraga JC, Jennings RW, Kim PC. Pediatrictracheomalacia [J]. Semin Pediatr Surg, 2016, 25(3):156-164. DOI:10.1053/j.sempedsurg.2016.02.008.

8 Ein SH, Shandling B. Pure esophageal atresia: a 50-year review[J]. J Pediatr Surg, 1994, 29(9):1208-1211. DOI:10.1016/0022-3468(94)90802-8.

9 Zani A, Cobellis G, Wolinska J, et al. Preservation of native esophageal in infants with pure esophageal atresia has good long-term outcomes despite significant postoperative morbidity[J]. Pediatr Surg Int, 2016, 32(2):113-117. DOI:10.1007/s00383-015-3821-x.

10 Kimura K, Soper RT. Multistaged extrathoracic esophageal elongation for long gap esophageal atresia[J]. J Pediatr Surg, 1994, 29(4):566-568. DOI:10.1016/0022-3468(94)90094-9.

11 Foker JE, Linden BC, Boyle EM, et al. Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia[J]. Ann Surg, 1997, 226(4):533-541.

12 Ortiz R, Galan AS, Martinez L, et al. Tertiary surgery for complicated repair of esophageal atresia[J]. Eur J Pediatr Surg, 2015, 25(1):20-26. DOI:10.1055/s-0034-1386645.

13 Nasr A, Langer JC. Mechanical traction technique for long-gap esophageal atresia: a critical appraisal[J]. Eur J Pediatr Surg, 2013, 23(3):191-197. DOI:10.1055/s-0033-1347916.

14 Tovar JA, Fragoso AC. Current controversies in the surgical treatment of esophagealatresia[J]. Scand J Surg, 2011, 100(4):273-278. DOI:10.1177/145749691110000407.

15 Rothenberg SS, Flake AW. Experience with Thoracoscopic Repair of Long Gap Esophageal Atresia in Neonates[J]. J Laparoendosc Adv Surg Tech A, 2015, 25(1):932-935. DOI:10.1089/lap.2015.0124.

16 Gallo G, Zwaveling S, Van der Zee DC, et al. A two-center comparative study of gastric pull-up and jejunal interposition for long gap esophageal atresia[J]. J Pediatr Surg, 2015, 50(4):535-539. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2014.05.026.

17 Spitz L. Esophagealreplacement: Overcoming the need[J]. J Pediatr Surg, 2014, 49(6):849-852. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2014.01.011.

18 Gupta L, Bhatnagar V, Gupta AK, et al. Long-term folloe-up of patients with esophageal replacement by reversed gastric tube[J]. Eur J Pediatr Surg, 2011, 21(2):88-93. DOI:10.1055/s-0030-1267240.

19 关茜思. Ⅰ型食管闭锁手术方式的选择及其疗效[J]. 中华胃肠外科杂志, 2013, 16(9):860-863. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2013.09.015.
Guan QS. Treatment strategy and prognosis analysis in children with type Ⅰ esophageal atresia[J]. Chinese Journal of Gastrointestinal Surgery, 2013, 16(9):860-863. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2013.09.015.

20 Hamza AF. Colonic replacement in cases of esophageal atresia[J]. Semin Pediatr Surg, 2009, 18(1):40-43. DOI:10.1053/j.sempedsurg.2008.10.008.

21 Bax KM. Jejunum for bridging long-gao esophageal atresia [J]. Semin Pediatr Surg, 2009, 18(1):34-39. DOI:10.1053/j.sempedsurg.2008.10.007.

22 Bairdain S, Foker JE, Smithers C, et al. Jejunal interposition after Failed Esophageal Atresia Repair[J]. J AM Coll Surg, 2016, 222(6):1001-1008. DOI:10.1016/j.jamcollsurg.2015.12.001.

(收稿日期:2017-11-01)

本文引用格式:钟微. 长段缺失型食管闭锁的评估策略及手术方式探讨[J]. 临床小儿外科杂志, 2018, 17(1): 10-12. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.01.003.
Citing this article as: Zhong W. Discussion on surgical procedures and evaluation strategies in Long segment of the esophageal atresia[J]. J Clin Ped Sur, 2018, 17(1):10-12. DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.01.003.