

## · 临床研究 ·

## 先天性食管闭锁/食管气管瘘合并食管狭窄的治疗分析

钟 微 王 哲 余家康 李瑞琮 夏慧敏 区文玟

**【摘要】 目的** 探讨先天性食管狭窄并食管气管瘘/食管闭锁的临床特征、分型及治疗方法,以减少误诊误治。**方法** 通过 2 例先天性食管狭窄并食管气管瘘/食管闭锁患儿的病例报告,分析影像学资料及临床分型、随访结果。**结果** 1 例患儿在食管闭锁手术中得到了确诊并切除了隔膜,术后接受了食管扩张术;1 例患儿术后造影发现了食管狭窄,仅行保守治疗。2 例患儿随访效果良好。**结论** 食管闭锁手术中有必要对远端食管进行探查,排除合并食管狭窄畸形。

**【关键词】** 食管闭锁;气管食管瘘;食管狭窄;治疗

先天性食管气管瘘-食管闭锁(congenital tracheoesophageal fistula-esophageal atresia TEF-EA)发病率约 1/3000 ~ 1/4000,而先天性食管狭窄(congenital esophageal stenosis, CES)发病率约 1/50 000 ~ 1/25 000,二者合并发病更罕见<sup>[1-2]</sup>。CES 联合 TEF-EA 发病,给临床诊断治疗带来了很大困难。作者回顾 2 例 CES 合并 TEF-EA 的经验,探讨其临床诊疗策略。

## 资料与方法

2009 年 1 月 1 日至 2010 年 12 月 31 日,共收治 2 例 CES 合并 TEF-EA 患儿,占同期 TEF-EA 患儿的 4.4% (2/45)。

病例 1: 足月顺产,出生体重 2 200 g。因出生后气促伴呕吐 3 d 就诊,上消化道造影提示食管闭锁Ⅲ型(图 1),术中证实为食管闭锁ⅢB 型,拟行一期食管吻合术。术中切除、修补食管气管瘘、向远端食管置入 6 号胃管时,于吻合口远端 2 cm 处受阻,此处仅能通过 0.1 cm 探针。切开梗阻处前壁证实为隔膜状食管狭窄。行食管端端吻合及远端食管隔膜切除术(纵切横缝)。术后 20 d 开始经鼻饲管喂奶,术后 25 d 开始经口喂奶。患儿术后 45 d 因吞咽困难加重复诊,上消化道造影提示食管吻合口狭窄,口径 4.4 mm,狭窄段长度约 22 mm(图 2)。术后 45 d 行内窥镜直视下食管球囊扩张术,术中见距门齿 10 cm、11 cm 两处狭窄,前者内径约 0.4 cm,

后者 0.5 cm(图 3)。前者扩张后内径约 0.6 cm,后者扩张后 0.7 cm。术后 3 个月,再次因吞咽困难就诊,随即行食管镜检+食管球囊扩张术,见距门齿 11 cm 处狭窄,内径 0.7 cm。扩张后可轻易通过 9 mm 胃镜(图 4)。术后 7 个月食管造影,食管狭窄已消失(图 5)。

病例 2: 足月顺产,体重 2 900 g。因出生后间歇性呕吐 3 d 就诊。上消化道造影提示食管闭锁Ⅲ型,并于术中证实为食管闭锁ⅢB 型,术中置入 6 号胃管无障碍,术后 7 d 造影提示食管吻合口漏,吻合口下方见长约 6 mm 狭窄段,最窄处内径约 2.4 mm。予保守治疗 31 d 食管吻合口漏愈合,但食管远端狭窄仍存在,造影剂通过尚通畅(图 6)。于术后 37 d 开始经口喂养,初时有呛咳。3 个月后添加辅食,无吞咽困难、呛咳。术后 4 个月上消化道造影无明显异常(图 7)。

## 结 果

病例 1 术后 7 个月食管造影见食管形态功能正常(图 7)。至随访时患儿年龄 26 个月,身高 85 cm,体重 12 kg。病例 2 进食正常,无反流呛咳,至随访时患儿 14 个月,身高 65 cm,体重 10 kg。

## 讨 论

先天性食管狭窄是一类因食管壁先天性发育异常而造成的原发性食管管腔缩窄的病变,病理学上将其分为三种类型。食管壁气管支气管残余(tracheobronchial remnant, TBR)最常见,约占 75% 左右,可能是由于胚胎期呼吸道与前肠分离异常造成,

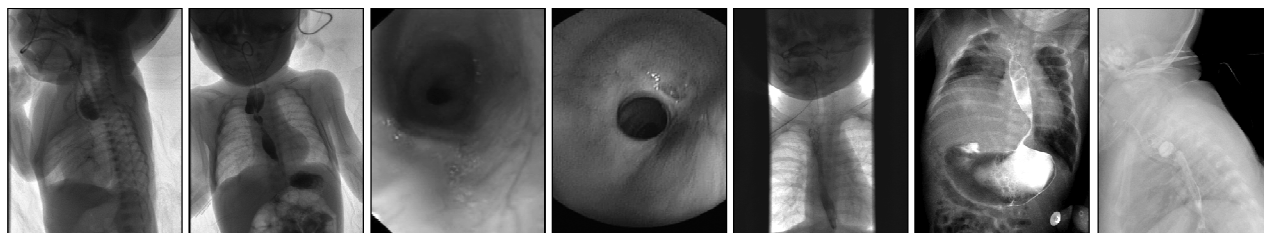


图 1 病例 1, 上消化道造影食管闭锁Ⅲ型。图 2 病例 1 术后 45 d 食管吻合口狭窄。图 3 病例 1 术后 45 d 食管镜检见狭窄环。图 4 病例 1 术后 3 个月可轻易通过 9 mm 胃镜。图 5 病例 1 术后 7 个月无食管狭窄。图 6 病例 2 术后 4 个月上消化道造影见狭窄段。图 7 病例 2 术后 4 个月上消化道造影无异常。

病变多位于食管远端;其次为食管壁肌纤维增粗(fibromuscular hypertrophy FMH),约 20%,病变部位可见环状平滑肌纤维增生,常伴轻度纤维化,可能与肌层氮能神经元及神经纤维发育异常有关,病变多位于食管中下段;食管网状、膈状黏膜隔膜形成(membranous diaphragm MD)最少见,约占 CES 的 5%,可能与胚胎期食管黏膜空化异常有关,病变多见于食管中上段<sup>[1-3]</sup>。

CES 的典型临床表现为不同时期发生的吞咽困难,食管造影可见食管管腔缩窄伴狭窄近端食管不同程度扩张。TBR 造成的狭窄多见管腔呈陡然缩窄,而 FMH 多表现为漏斗形逐渐缩窄。分型诊断有赖于术中病理活检,也有助于诊断 TEF-EA 合并 CES<sup>[3]</sup>。

当 CES 合并 TEF-EA 时,CES 几乎全部位于闭锁部位远端,术前很难通过造影诊断,而术中通过触摸远端食管,或向远端放置胃管,也不能有效发现所有狭窄段。这给企图尝试连同 TEF-EA 进行一期修复带来较大困难。作者体会术中使用较粗型号的胃管(8 号以上)探查远端食管,或使用对应大小的胆道探条检查远端管腔可有助于发现远端 CES。然而,如果术前或术中能够发现远端 CES,是否应该尝试一期修复仍然存在较多争议<sup>[3]</sup>。

食管肌层环形切除(circular myectomy)是一种可选择的一期修复术式,手术切除肥厚变性的肌层而保留完整的食管黏膜,然后将近远端肌层缝合<sup>[4]</sup>。食管肌层环形切开术避免了全层切除吻合,减小了术后食管吻合口漏的风险。

病例 1 术中发现远端食管狭窄后采取纵行切开前壁,切除管腔内隔膜后将切口横行缝合,手术后因食管存在两处吻合口,张力较大,保守治疗愈合后原两处吻合口均出现瘢痕狭窄,狭窄段短并呈直线型,食管球囊扩张效果良好,中期预后佳。病例 2 考虑为食管壁肌纤维增粗型狭窄,进食半流食物后症状逐步缓解,无需食管扩张,术后 4 个月狭窄段消失。

由于术前诊断较为困难,更多的 CES 病例可能会在食管闭锁矫形术后才被发现,此时食管扩张术是保守治疗的首选方案。球囊扩张已逐渐代替探条扩张术成为主要的治疗手段<sup>[5]</sup>。在食管闭锁矫形术后进行二次手术无疑是困难的。TBR、MD 型 CES 以及 CES 反复扩张治疗效果不理想、发生食管穿孔等,是 CES 手术治疗的指征,术前应明确狭窄位置、狭窄段长度以及狭窄距胃食管交界处的距离。可于透视下将球囊管通过狭窄端,同时经口吞钡,立即扩张球囊后向近端稍作牵引,将球囊固定于狭窄段下方使其清晰显影。除少数食管腹腔段狭窄需经腹入路外,大多数食管狭窄均可经胸入路手术。食管中段病变可经右侧开胸,下段病变可经左侧开胸。手术方式可根据病理类型、狭窄程度及长度选择狭窄段切除、端端吻合,食管环肌切开等术式<sup>[6]</sup>。

## 参考文献

- 1 Haight C. Some observations on esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas of congenital origin [J]. J Thorac Surg, 1957, 34(2): 141-172.
- 2 施诚仁. 新生儿外科学[M]. 第 1 版. 上海: 上海科学普及出版社, 2002: 347-348.
- 3 Ibrahim AH, Al Malki TA, Hamza AF, et al. Congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia: new concepts [J]. Pediatr Surg Int, 2007, 23(6): 533-537.
- 4 Saito T, Ise K, Kawahara Y, et al. Congenital esophageal stenosis because of tracheobronchial remnant and treated by circular myectomy: a case report [J]. J Pediatr Surg, 2008, 43(3): 583-585.
- 5 Sandgren K, Malmfors G. Balloon dilatation of oesophageal stricture in children [J]. Eur J Pediatr Surg, 1998, 8: 9-11.
- 6 Marcelo Martinez-Ferro\*, Martin Rubio, Lisandro Piaggio. Thoracoscopic approach for congenital esophageal Stenosis [J]. Journal of Pediatric Surgery, 2006, 41: E5-E7.