

## Ⅲ型先天性食管闭锁的诊疗体会

肖尚杰 杨文熠 俞 钢 葛午平 谈蕴璞 周佳亮 何秋苑 朱小春

**【摘要】 目的** 总结Ⅲ型先天性食管闭锁的围产期诊断、围手术期治疗和并发症的处理经验。**方法** 回顾性分析本院自 2004 年 7 月至 2013 年 7 月收治的 75 例Ⅲ型先天性食管闭锁患儿临床资料。经产前诊断、生后食管造影及 CT 诊断明确并初步分型,术前持续抽吸胃管、抗炎治疗,及时行Ⅰ期食管气管瘘结扎+食管吻合术,术后留置胃管、胸腔引流管,抗炎及静脉营养支持治疗。第 7 天行食管造影检查,有食管吻合口瘘者予鼻饲及静脉营养支持治疗。常规于术后 1 个月复查造影,证实存在吻合口狭窄者行食管扩张术。按计划随访。**结果** 75 例中,出车转运 61 例,成功率 100%;产前诊断 11 例,诊断率 14.7% (11/75)。75 例均合并不同程度肺炎,36 例合并其他先天畸形,占 48% (36/75),5 例确诊为 VACTER 综合征,占 6.7% (5/75)。术前放弃治疗 11 例,接受手术 64 例,术后放弃 4 例,治愈 60 例,治愈率 93.8% (60/64)。54 例经胸膜外入路,10 例经胸入路。Ⅲa 型 23 例,Ⅲb 型 41 例。出现食管吻合口瘘 10 例 (15.6%, 10/64),放弃 4 例,6 例经保守治疗痊愈;吻合口狭窄 23 例 (35.9%, 23/64),行球囊扩张术 (平均  $2.2 \pm 1.5$  次) 后治愈。术后随访 1 个月至 8 年,5 例有胃食管反流,3 例有气管软化症,所有病例均生长发育良好,无吞咽困难。**结论** 通过围产期早期诊断,生后及时手术治疗,成熟缜密的手术技术,加强围手术期管理,以及对出现的术后并发症及时处理,可以提高 CEA 的存活率及生存质量。

**【关键词】** 食管闭锁/诊断; 食管闭锁/外科学

**Experience of diagnosis and treatment of type III Congenital Esophageal Atresia.** XIAO Shang-jie, YANG Wen-yi, YU Gang, et al. Department of Neonatal Surgery, Guangdong Women and Children Hospital, Guangzhou, 511400, China.

**【Abstract】 Objective** To evaluate our experience of perinatal diagnosis, perioperative treatment for complications of type III Congenital Esophageal Atresia (CEA). **Methods** The records of 75 infants with CEA from July 2004 to July 2013 were reviewed retrospectively. Base data, associated anomalies, details of management, complications, and outcomes were examined. **Results** Totally 75 consecutive infants with CEA were identified, of which 61 were successfully transported from other hospitals, 11 (14.7%) were prenatally diagnosed. All of them suffered from pneumonia, 36 (48%) associated with other congenital anomalies, 5 (6.7%) had vertebral anomaly anal atresia cardiac anomaly renal or radial anomaly (VACTER) association. 64 accepted operations while 11 were abandoned preoperatively and 4 postoperatively. 60 (93.8%) were cured. 54 performed in extrapleural approach and 10 in transpleural approach. 23 were type IIIa and 41 were type IIIb. The follow-up period for all the patients was in the range of 1 month to 8 years, and all grew well. Complications included anastomotic leakage (15.6%, 6 recovered after conservative treatment and 4 were abandoned), anastomotic stricture (35.9%, all recovered after balloon dilatations), and gastroesophageal reflux (5 cases), tracheomalacia (3 cases). **Conclusions** It is suggested that perinatal early diagnosis, timely postpartum operation, careful surgery technique, adequate perioperative treatment and timely treatment for complications may be beneficial to improving cure rate and quality of life in infants with CEA.

**【Key words】** Esophageal Atresia/DI; Esophageal Atresia/SU

先天性食管闭锁 (Congenital esophageal atresia,

CEA) 是新生儿较常见的严重消化道先天畸形之一。有报道发病率约 1/4 099, 围产期病死率为 66.7%, 占新生儿 7 d 内死亡病例的 78.5%<sup>[1,2]</sup>。是围产期新生儿的常见死因。近 20 年来随着新生儿手术、麻醉技术的提高, NICU 危重新生儿处理水平的进步

(包括呼吸机、抗生素、静脉营养等),产前诊断和围产医学的发展,CEA 治愈率明显提高<sup>[3]</sup>。先天性食管闭锁的诊疗水平成为衡量医院新生儿外科技术水平的主要标志之一。按 Gross 分型,Ⅲ型食管闭锁最常见,约占 85% 以上。本文回顾性分析本院自 2004 年 7 月至 2013 年 7 月收治的 75 例Ⅲ型食管闭锁患儿的诊疗经过及预后,旨在总结诊疗经验,以提高手术成功率和疗效。

材料与方法

一、临床资料

2004 年 7 月至 2013 年 7 月本院收治 75 例Ⅲ型食管闭锁患儿。其中男 47 例,女 28 例。足月儿 36 例,早产儿 39 例。出生胎龄 34 ~ 41 周,平均(37.2 ± 3.1)周。出生体重 1.35 ~ 3.5 kg,平均(2.68 ± 0.82)kg。就诊时日龄 0.5 ~ 12 d,平均(3.1 ± 2.8) d,其中 24 h 以内 28 例,24 ~ 48 h 25 例,48 ~ 72 h 15 例,72 h 以上 7 例。

二、转运

由基层医院呼叫本院转运中心出车转运 61 例,本院出生 8 例,门诊入院 6 例。转运原因主要有当地医院胃管置入失败怀疑 CEA、肺炎治疗无好转或已确诊 CEA。转运过程中注意持续或间断抽吸胃管,及时清理呼吸道,监测生命体征、保暖、补液等。

三、围产期诊断

产前诊断:产前 B 超提示“羊水过多,胎儿食管扩张,胃泡小或未见胃泡”,考虑“胎儿食管闭锁”11 例。胎儿 MR 证实为“胎儿食管闭锁”3 例。

出生后诊断:患儿入院时均有口吐白沫,气促,吃奶有呕吐、呛咳,间歇性发绀,经清理呼吸道后可好转,插胃管失败。入院后尽快拍胸腹平片、食管造影、胸部 CT 平扫 + 三维检查等,明确分型。入院后 24 h 内诊断 69 例,24 ~ 48 h 诊断 5 例,48 ~ 72 h 诊断 1 例。75 例均合并不同程度肺炎。36 例合并其他先天畸形,占 48% (36/75),主要为先天性心脏病(卵圆孔未闭、房室间隔缺损、法洛氏四联症、大动脉转位等),肛门闭锁,四肢及脊柱畸形(多指、半椎体),肾脏畸形(多囊肾、肾积水),十二指肠梗阻(十二指肠闭锁、环状胰腺),21 - 三体综合征,幽门肥厚,脑积水。5 例确诊为 VACTER 综合征,占 6.7% (5/75)。合并畸形情况见表 1。

11 例在明确诊断后放弃治疗。原因多为合并多种先天畸形而放弃治疗。

表 1 CEA 伴发畸形

Table 1 CEA associated with other congenital anomalies

伴发畸形类型	例数
先天性心脏病	23
先天性肛门闭锁	9
四肢及脊柱畸形	9
肾脏畸形	5
十二指肠梗阻	4
21 - 三体综合征	4
幽门肥厚	1
脑积水	1

四、术前处理

术前注意保暖,留置胃管持续负压吸引,及时清理呼吸道,吸氧或呼吸机辅助通气,合理应用抗生素治疗肺炎,维持水电解质平衡,静脉营养支持治疗。

五、手术方法

诊断明确后,尽早手术治疗。64 例接受了手术,手术日龄为 1 ~ 13 d,平均(3.8 ± 2.5) d。所有病例均在气管插管全麻下一期手术,行食管气管瘘结扎术 + 食管吻合术。手术方法:患儿左侧卧位,取右胸后外侧第四肋间切口,经胸膜外或经胸入路,切断并结扎奇静脉,先于气管分叉处找到食管气管瘘(吸气时可见鼓起),将瘘管尽量靠近气管结扎并切断。在胃管导引下找到并游离食管近端,尽量减少吻合口张力,注意勿过分游离远端及勿损伤神经。两断端在 5 - 0 或 6 - 0 可吸收线全层间断内翻缝合,缝好后壁后,通过吻合口置入胃管,并继续缝合前壁(可外翻缝合)。根据术中吻合情况决定是否留置胸腔引流管:如距离远,张力大,血运欠佳,则留置;如距离近,张力小,血运好,则不留置。4 例因食管两端距离 3 cm 以上直接吻合有困难,采用 Livaditis 肌层环形切开食管延长端端吻合术。

合并先天性心脏病者均择期处理;合并先天性肛门闭锁者,同时行会阴肛门成形术或结肠造瘘术;合并十二指肠梗阻者术中同时行十二指肠菱形吻合术;其他合并畸形均择期纠治。

六、术后处理

术后予呼吸机辅助通气、留置胃管、雾化吸痰、抗感染、静脉营养支持治疗。术后第 5 天开始鼻饲,术后第 7 天食管造影,无吻合口瘘者拔除胃管按需喂养,有吻合口瘘者继续留置胃管,严重者行胸腔闭式引流,瘘口小者经胃管恒速泵入奶液,必要时辅以静脉营养支持。1 ~ 2 周后复查。术后 1 个月常规行食管造影,证实存在吻合口狭窄,行 X 线透视下

食管球囊扩张术。此后每月扩张 1 次,连续 3 次。

七、随访

60 例均获随访。术后随访 1 个月至 8 年。随访方法:患儿出院后 3 个月,每月随访 1 次,期间至少 1 次食管吞钡造影检查;以后每 3 个月随访 1 次至 1 岁,期间 1 次食管造影检查;1 岁以后每年随访 1~2 次,每年 1 次食管造影检查。随访期间通过食管造影检查了解食管吻合口的情况、吞咽协调、反流情况,了解主气管的形态改变以及呼吸过程,明确是否有吻合口狭窄,是否存在胃食管反流和气管软化,并随访生长发育情况。

结 果

75 例中,出车转运 61 例,成功率 100% (61/61);产前诊断 11 例,诊断率 14.7% (11/75)。75 例患儿均合并不同程度肺炎,36 例合并其他先天畸形,占 48% (36/75),5 例确诊为 VACTER 综合征,占 6.7% (5/75)。术前放弃治疗 11 例,接受手术 64 例,术后放弃 4 例,治愈 60 例,治愈率 93.8% (60/64)。

所有病例均在气管插管全麻下一期手术,行食管气管瘘结扎术+食管吻合术。54 例经胸膜外入路,10 例经胸腔入路。Ⅲa 型 23 例,Ⅲb 型 41 例。40 例留置胸腔引流管,24 例未留置胸腔引流管。术后予抗感染治疗时间平均(10.2±2.5)d,呼吸机辅助通气时间平均(2.9±1.1)d,全静脉营养支持或部分静脉营养支持时间平均(13.3±3.2)d,术后第 5 天开始经胃管鼻饲例数 51 例,拔除胃管开始经口喂养时间(7.9±1.9)d,住院时间(16.5±3.9)d。Ⅲa 型 CEA 与Ⅲb 型 CEA 诊疗过程比较见表 2。

出现食管吻合口瘘 10 例(15.6%,10/64),放弃 4 例,6 例经保守治疗治愈,平均愈合时间(15.2±4.6)d;吻合口狭窄 23 例(35.9%,23/64),食管内径 1~4 mm,行球囊扩张术后达 8~10 mm,平均(2.2±1.5)次。术后随访 1 个月至 8 年,所有病例均生长发育良好,无吞咽困难。5 例有胃食管反流,给予口服胃动力药物治疗症状好转。3 例有气管软化症,症状轻,无特殊处理,见表 2。

讨 论

先天性食管闭锁是一种严重威胁患儿生命、可能合并多种畸形、须手术矫治的发育畸形。临床通

表 2 Ⅲa 型与Ⅲb 型 CEA 诊疗过程临床指标比较( $\bar{x} \pm s$ )  
Table 2 Comparison of treatment of CEA Ⅲa and Ⅲb( $\bar{x} \pm s$ )

临床指标	Ⅲa 型	Ⅲb 型
留置胸腔引流管比例	21/23	19/41
抗感染时间(d)	13.4±3.0	9.1±2.3
呼吸机使用时间(d)	4.2±2.0	2.1±1.8
静脉营养时间(d)	18.9±3.2	9.8±2.6
术后第 5 d 始鼻饲比例	15/23	36/41
拔胃管开始进食时间(d)	10.5±3.5	7.2±2.2
住院时间(d)	18.5±4.0	12.7±2.5
吻合口瘘比例	7/23	3/41
吻合口狭窄比例	18/23	5/41

用的是根据畸形的解剖关系来划分的 Gross 分型:Ⅰ型,食管上、下端无食管气管瘘,远端食管发育不良或缺如;Ⅱ型,食管上端有瘘与气管相通,食管下端呈盲端;Ⅲ型,食管上端呈盲端,下端有瘘管与气管相通,根据食管上下端距离不同,Robert 又将此型分成Ⅲa 型(>2 cm)和Ⅲb 型(<2 cm);Ⅳ型,食管上下端均与气管相通;Ⅴ型,又称 H 型,食管无闭锁,仅有食管气管瘘。尽管近年来食管闭锁的治愈率明显提高,国外报道治愈率达 95%<sup>[4]</sup>。但由于我国各地的医疗水平参差不齐,不少争议问题仍值得探讨。因此本文重点讨论常见类型食管闭锁的诊断和治疗,以期总结提高食管闭锁的诊治水平。

一、早期诊断

Ⅲ型食管闭锁往往合并严重吸入性和化学性肺炎,如果诊断及处理不及时,则病情迅速恶化,短期内导致生命危险。因此 CEA 的早期诊断对于提高治愈率极其重要。同时,部分患儿合并多种其他畸形,需多次手术矫治,出于对病情严重性、复杂性、手术并发症及预后的考虑,患儿家属对于后续治疗有所顾忌。因此,CEA 的早期诊断如能提前至产前,对胎儿作出全面评估,则可为患儿家属提供参考并做好各方面准备。

(一) 产前诊断

随着围产医学的发展,产前诊断技术的提高,越来越多的先天畸形在产前即得到明确诊断,甚至处理。欧洲先天畸形监控工作组(EUROCAT)数据显示部分国家 CEA 产前诊断率可达 50% 以上,在 20 年间(1986—2006)增长了 26%~36.5%<sup>[5]</sup>。产前 B 超检查可发现羊水过多,胎儿食管扩张而又不能找到胃泡或胃泡小,阳性预测值为 44%~56%<sup>[6]</sup>,但也有报道其假阳性率达 56%~83%<sup>[7]</sup>。近来有报道通过观察胎儿吞咽动作时扩张的食管盲袋可提高阳性

预测值,被认为是更可靠的征象<sup>[6,9]</sup>。也有学者尝试通过产前超声测量 CEA 食管两端距离,明确 CEA 分型,有助于产前评估预后<sup>[8]</sup>。得益于医学影像技术的发展,MRI 也应用于胎儿畸形的诊断。MRI 具有多方位成像、无辐射、组织对比度强的优点,对胎儿无损伤,使得 MRI 成为超声诊断胎儿畸形的有力补充。胎儿 MRI 检查可清楚显示闭锁食管的形态,提高 CEA 的诊断率,并能辨别 CEA 类型和发现合并其他先天畸形,对胎儿做出较全面的评估<sup>[9]</sup>。本组病例产前 B 超诊断 11 例,占 14.7% (11/75),经 MRI 证实 3 例。3 例 MRI 诊断病例中,可清楚显示闭锁食管、闭锁两端距离、食管气管痿,明确分型。

CEA 的发病机制目前尚不明确,目前大多认为可能是多因素作用,涉及染色体异常和基因突变。0.9% 的 CEA 患者合并唐氏综合征,其发病风险是正常人的 30 倍<sup>[10]</sup>;超过 50% 病例伴有其他先天性畸形<sup>[3]</sup>。因此如在产前即对染色体异常及合并其他先天性畸形做出明确诊断,向家长交代预后,从优生优育的角度来说是非常有必要的。

## (二) 生后诊断

CEA 主要表现为呼吸系统和消化系统症状。本组病例入院时均有口吐白沫,气促,吃奶后呕吐、呛咳,间歇性发绀,经清理呼吸道后可好转。胸片报告均存在不同程度肺炎。入院后往往因胃管不能插入或抗肺炎治疗无好转,胸片见近端食管盲端影而怀疑此病,行食管造影进一步明确诊断。应用螺旋 CT 三维重建不仅可以明确诊断,而且可以了解闭锁两端的距离<sup>[11]</sup>。早期对 CEA 作出诊断,可尽早开始持续胃管抽吸及肺炎的治疗,减轻吸入性肺炎,从而提高生存率。

VATER 综合征是由 Quan 和 Smith 在 1972 年最先描述的,患儿有脊柱畸形(V)、肛门闭锁(A)、气管食管痿(T)或食管闭锁(E),辐射状发育异常(R)等多器官合并畸形,其后又发现心血管(C)、肾脏(R)和肢体(L)异常,即 VACTER 或 VACTERL 综合征。La Palace S<sup>[12]</sup>统计了 10 年间 52 例 CEA 病例,38.4% 为无合并畸形的单纯性 CEA,61.5% 合并其他畸形,46.8% 诊断为 VACTERL 综合征(CEA/TEF 合并两种以上上述畸形),其中最常见的合并畸形为心血管畸形(73.3%)和脊柱畸形(66.6%)。本组病例 48% 合并其他畸形,6.7% 诊断为 VACTERL 综合征,较文献报道低,可能与部分病例未做全面检查,未发现所有畸形有关。

## 二、围手术期治疗

### (一) 转运

新生儿转运的目的是妥善将高危新生儿转运到有救治能力的 NICU 进行救治,降低新生儿死亡率。转运前及转运途中采取各种救护措施使患儿病情趋于稳定,可大大降低转运死亡率<sup>[13]</sup>。转运过程中我们采取了如下措施:①留置胃管,持续或间断负压吸引,及时清理气道;②保持气道通畅,氧疗;③监护生命体征;④保暖;⑤建立静脉通道。CEA 早期即有气促、缺氧及内环境紊乱,定时或持续负压抽吸胃管,减少误吸的机会,从而减轻吸入性肺炎及内环境紊乱。因此,负压抽吸胃管、及时清理气道成为转运环节中的关键。

### (二) 手术前处理

CEA 无需急诊手术,诊断后 24~48 h 内对患儿进行全面评估,积极治疗肺功能不全、肺不张及肺炎。吸入性肺炎是术前处理的关键。本组患儿入院后留置胃管持续负压吸引,及时清理呼吸道,吸氧或呼吸机辅助通气,合理应用抗生素治疗肺炎,维持水电解质平衡,静脉营养支持治疗。在做好充分的准备后,限期手术。

### (三) 手术

一份欧洲地区食管闭锁手术情况调查显示,94% 的小儿外科医生采取开放手术,其中 71% 经胸膜外入路<sup>[14]</sup>。本组 84.4% (54/64) 经胸膜外入路,可减少对肺和心脏的干扰,利于术后肺炎吸收,减少呼吸系统并发症,而且一旦发生吻合口瘘,气体和漏出液局限于胸膜外,不易产生气胸,感染不易波及胸腔,便于引流及冲洗。而对于术中是否经吻合口置入胃管和是否留置胸腔引流管亦存在争议。有国外学者认为手术时不用胸腔闭式引流,无须经吻合口置胃管,未放置胃管组患儿,达到按需喂养时间、吻合口瘘及吻合口狭窄等术后并发症并无增加<sup>[15]</sup>。欧洲地区调查显示 90% 经吻合口置入胃管,69% 留置胸腔引流管<sup>[14]</sup>。从本组病例来看,所有病例均经吻合口置入胃管;61.5% 的病例留置胸腔引流管,与闭锁两端距离有关,Ⅲa 型病例明显多于Ⅲb 型病例。我们认为经吻合口置入胃管,起到支架的作用,且可提前给予鼻饲喂养,尽早建立胃肠内营养,加快吻合口的愈合。是否留置胸腔引流管则根据术中情况,如距离较长,吻合时张力大,估计吻合口瘘的风险大时,则需留置胸腔引流管;不留置胸腔引流管的优点在于减少对胸腔的干扰。

手术的目的是瘘管结扎和食管吻合。充分游离食管,尽量使吻合口张力小是手术的关键点。我们

认为食管近端可充分游离,而远端少游离,因为下端食管由主动脉小分支胃左动脉分段供血,游离过多会影响血供,从而增加瘘的发生。游离时要注意避免损伤双侧喉返神经和迷走神经,否则引起双侧声带麻痹,以致术后声嘶或无法拔除气管插管。精细的手术操作是减少并发症、提高治愈率的关键。

#### (四) 手术后治疗

术后给予呼吸机辅助通气、留置胃管、雾化吸痰、抗感染、静脉营养支持治疗。在恢复自主呼吸后如肺部炎症不影响呼吸,应尽快撤除呼吸机辅助通气,以利于肺部情况的改善。本组病例呼吸机辅助通气时间平均( $2.9 \pm 1.1$ )d,最短仅 4 h。尽快恢复胃肠内营养,可减少静脉营养并发症,促进胃肠功能恢复及伤口愈合,缩短住院时间。欧洲地区调查显示 40% 病例在术后第 1 天即经胃管喂养,89% 病例在术后第 5 天开始经口喂养<sup>[14]</sup>。本组共 51 例术后第 5 天开始经胃管喂养,占 79.7%。静脉营养为术后恢复和伤口愈合提供能量、蛋白质。静脉营养的合理应用使 CEA 手术的成功率大大提高。

#### 三、术后并发症的处理

CEA 并发症的处理关乎手术成功率、疗效和生存质量。近期并发症主要有吻合口瘘,远期并发症主要有吻合口狭窄、胃食管反流、气管软化。

##### (一) 吻合口瘘

文献报道发生率为 15%~20%<sup>[16]</sup>,本组发生率 15.6%。术后 4~5 d 为吻合口瘘的好发时间,术后如有呼吸困难或胸腔引流管引流出泡沫液,应怀疑吻合口瘘。文献报道食管吻合口瘘的发生与以下原因有关:食管两端距离远、张力大(本组Ⅲa 型吻合口瘘发生率明显高于Ⅲb 型);过分游离食管,尤其是远端,影响血运;缝合方式和缝合技术欠佳;全身状况差(早产儿、低体重儿、严重肺炎、合并严重畸形等),影响吻合口愈合等<sup>[17]</sup>。我们的经验是术中动作轻柔,避免损伤食管组织;游离食管两端减轻吻合时张力,必要时采用 Livaditis 术式;良好的血运才能促进食管吻合口的愈合,注意勿过分游离食管远端;用 5-0 或 6-0 可吸收线全层单层缝合食管两端。吻合口瘘大多可保守治疗,只有大的吻合口瘘才考虑再次手术。本组 10 例吻合口瘘除 4 例放弃外,6 例均经保守治疗治愈,平均愈合时间为( $15.2 \pm 4.6$ )d。保守治疗方法包括禁食、鼻饲、胸腔闭式引流、抗炎及部分或全静脉营养等。营养支持是瘘口愈合的重要保证,应尽可能予鼻饲建立胃肠内营养,但需注意胃食管反流影响吻合口愈合,因此患儿

应头高脚低位,持续缓慢经胃管泵入。胸腔引流管一般在术后 1 周进食后确定无吻合口瘘时拔除,如果发生吻合口瘘则需保持引流通畅直至吻合口瘘愈合。

##### (二) 吻合口狭窄

文献报道发生率为 30%~40%<sup>[3]</sup>。本组发生率 35.9%。有吞咽困难的患儿行食管造影检查可明确诊断。主要原因是吻合口的张力、吻合口瘘和胃食管反流<sup>[3]</sup>。我们的经验是尽量扩大吻合口口径,术中尽量减少对远端食管的游离与操作,以保留血供,使用损伤较小、异物反应较轻的缝合线,缝合时注意食管黏膜的对合等,可减少食管吻合口狭窄的发生。球囊扩张治疗术后吻合口狭窄已作为首选治疗手段。有报道,CEA 术后接受食管扩张术比例约为 45%,平均需 2.9 次<sup>[18-19]</sup>。食管闭锁术后长时期形成致密瘢痕,是造成扩张次数增多的主要原因。在纤维瘢痕形成之前,早期发现吻合口狭窄并行球囊扩张可以提高扩张成功的机率。因此我们主张于术后 1 个月常规行食管造影,如发现存在吻合口狭窄,则行 X 线透视下食管球囊扩张术。此后每月扩张 1 次,连续 3 次。经过上述处理,吻合口狭窄均获得治愈,无食管破裂等并发症。

##### (三) 胃食管反流

国外文献报道胃食管反流发生率为 40%~65%,其中症状明显的仅 9%,主要表现为急慢性呼吸系统疾病、反复呕吐、生长障碍等<sup>[3]</sup>。本组发生率为 7.8% (5/64)。CEA 术后胃食管反流可能与先天因素(食管自身结构或内外源性神经支配异常)有关,也可能是手术改变了 His 角或损伤食管神经所致。治疗方法有保守和手术治疗,需要手术治疗的仅占 28%<sup>[3]</sup>。本组病例表现为反复呼吸道感染,体重增长缓慢。对确诊的胃食管反流患儿采用调整体位及喂养方式,口服促胃动力药治疗。经保守治疗后症状好转,无需手术治疗。

##### (四) 气管软化

气管软化可见于大部分有食管气管瘘的 CEA 患儿,但症状明显的仅 10%~20%,且有随年龄改善的趋势<sup>[3]</sup>。本组发生率为 4.7%,明显低于文献报道,可能与未行纤支镜检查漏诊有关。约一半的气管软化患儿需要手术治疗。Deurlloo JA<sup>[20]</sup>报道依靠临床症状和气管镜诊断,发生率 13%,52.9% (18 例)行主动脉固定术,所有病人治愈。

总之,我们认为,通过围产期早期诊断,生后及时手术治疗,成熟缜密的手术技术,加强围手术期管

理,以及对出现的术后并发症及时处理,可以提高 CEA 的治愈率及生存质量。

## 参 考 文 献

- 1 Nassar N, Leoncini E, Amar E, et al. Prevalence of esophageal atresia among 18 international birth defects surveillance programs[J]. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol, 2012, 94(11): 893-899.
- 2 Tamminga, Janna S. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula; a review of current literature[J]. Pediatric Physical Therapy, 2006, 18(1): 106-107.
- 3 Pinheiro PF, Simese Silva AC, Pereira RM. Current knowledge on esophageal atresia [J]. World J Gastroenterol, 2012, 18(28): 3662-3672.
- 4 Sfeir R, Bonnard A, Khen-Dunlop N, et al. Esophageal atresia: Data from a national cohort [J]. J Pediatr Surg, 2013, 48(8): 1664-1669.
- 5 Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, et al. EUROCAT Working group. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions [J]. Arch Dis Child, 2012, 97(3): 227-232.
- 6 Houben CH, Curry JI. Current status of prenatal diagnosis, operative management and outcome of esophageal atresia/tracheo-esophageal fistula [J]. Prenat Diagn, 2008, 28(7): 667-675.
- 7 Mourali M, Essoussi-Chikhaoui J, Fatnassi A, et al. Prenatal diagnosis of esophageal atresia[J]. Tunis Med, 2011, 89(2): 213-214.
- 8 Quarello E, Saada J, Desbriere R, et al. Prenatal diagnosis and evaluation of defect length in esophageal atresia using direct and indirect(tracheal print) signs[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2011, 38(2): 225-228.
- 9 Salomon LJ, Sonigo P, Ou P, et al. Real-time fetal magnetic resonance imaging for the dynamic visualization of the pouch in esophageal atresia[J]. Ultrasound Obstet Gynecol, 2009, 34(4): 471-474.
- 10 Bianca S, Bianca M, Ettore G. Esophageal atresia and Down syndrome[J]. Downs Syndr Res Pract. 2002, 8(1): 29-30.
- 11 Wen Y, Peng Y, Zhai RY, et al. Application of MPVR and TL-VR with 64-row MDCT in neonates with congenital EA and distal TEF[J]. World J Gastroenterol, 2011, 17(12): 1649-1654.
- 12 La Placa S, Giuffrè M, Gangemi A, et al. Esophageal atresia in newborns: a wide spectrum from the isolated forms to a full VACTERL phenotype? [J] Ital J Pediatr, 2013 Jul 10: 39-45.
- 13 Shenai JP. Neonatal transport. Outreach educational program [J]. Pediatr Clin North Am, 1993, 40(2): 275-285.
- 14 Zani A, Eaton S, Hoellwarth ME, et al. International Survey on the Management of Esophageal Atresia[J]. Eur J Pediatr Surg, 2013, 9: 362.
- 15 Patel SB, Ade-Ajayi N, Kiely EM. Oesophageal atresia: a simplified approach to early management[J]. Pediatr Surg Int, 2002, 18(2-3): 87-89.
- 16 Holland AJ, Fitzgerald DA. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications [J]. Paediatr Respir Rev, 2010, 11(2): 100-106.
- 17 Upadhyaya VD, Gangopadhyaya AN, Gupta DK, et al. Prognosis of congenital tracheoesophageal fistula with esophageal atresia on the basis of gap length [J]. Pediatr Surg Int, 2007, 23(8): 767-771.
- 18 Lepeyre C, De Lagausie P, Merrot T, et al. Medium-term outcome, follow-up, and quality of life in children treated for type III esophageal atresia[J]. Arch Pediatr, 2013, 10(13): 391-396.
- 19 Thyoka M, Timmis A, Mhango T, et al. Balloon dilatation of anastomotic strictures secondary to surgical repair of oesophageal atresia: a systematic review[J]. Pediatr Radiol, 2013, 43(8): 898-901.
- 20 Deurloo JA, Ekkelkamp S, Schoorl M, et al. Esophageal Atresia: Historical Evolution of Management and Results in 371 Patients[J]. Ann Thorac Surg, 2002, 73(1): 267-272.