

小儿先天性 H 型气管食管瘘的诊断与治疗

李云荣 潘征夏

【摘要】 目的 总结先天性 H 型气管食管瘘的诊治经验。**方法** 收集本院近 10 年来收治的 8 例先天性 H 型气管食管瘘患儿临床资料,其中男性 5 例,女性 3 例,通过食管造影确诊 5 例,胸部 CT + 气道重建确诊 1 例,纤维支气管镜确诊 1 例,瘘管切断缝合术 6 例。**结果** 8 例均手术治疗痊愈,1 例术后第 4 天出现气胸、纵隔气肿,经保守治疗痊愈。随访 3 个月至 9 年,1 例术后 1 个月复发,经再次手术治疗痊愈。**结论** 先天性 H 型气管食管瘘诊断困难,对临床表现可疑者可通过多种检查方式获得诊断,瘘管切断缝合术可取得良好的治疗效果。

【关键词】 气管食管瘘/先天性; 诊断; 治疗; 儿童

Diagnosis and treatment of congenital H-type tracheoesophageal fistula: a report of 8 cases. LI Yun-rong, PAN Zheng-xia. Department of Cardiothoracic Surgery, Children's Hospital of Chongqing Medical University, Ministry of Education Key Laboratory of Child Development & Disorders, Chongqing Key Laboratory of Pediatrics, China International Science & Technology Cooperation Base of Child Development & Critical Disorders, Chongqing 400014, China, Corresponding author: PAN Zheng-xia, Email: panzhengxia005@sina.com

【Abstract】 Objective To summarize the experiences of diagnosing and treating congenital H-type tracheoesophageal fistula (H-TEF). **Methods** Eight cases of H-TEF were recruited and examined over the past decade. The diagnosis was confirmed by esophageal radiography, bronchoscopy, electronic gastroscope and reconstruction of three-dimensional imaging of chest CT alone or in combination. Then surgery was performed through cervical ($n=5$) and thoracic ($n=3$) approaches. The procedures were fistula ligation ($n=2$) and fistula excision suture ($n=6$). **Results** All patients were cured surgically. At Day 4 post-operation, one case of pneumothorax and mediastinal emphysema was cured conservatively. The remainder recovered and discharged uneventfully. During a follow-up period of 3 months to 9 years, except for one case of postoperative recurrence, the remainder recovered smoothly with the disappearances of cough, cyanosis and polypnea. There was no recurrence of H-TEF. **Conclusions** An early diagnosis of congenital H-TEF is rather difficult. H-type TEF may be diagnosed through various examinations alone or in combination. Fistula excision suturing is efficacious.

【Key words】 Tracheoesophageal Fistula/CN; Diagnosis; Therapy; Child

先天性 H 型气管食管瘘 (H-TEF) 是由于胚胎早期发育异常导致气管食管分隔不完全的一种临床罕见疾病,发病率约 1:50 000~80 000,占先天性食管畸形的 4%~5%^[1]。因临床表现无特异性,早期诊断较为困难。我们近 10 年来手术治疗 8 例,疗效良好,现报道如下。

材料与方法

一、临床资料

2005 年 1 月 1 日至 2015 年 9 月 31 日我们收治 8 例 H-TEF 患儿,其中男性 5 例,女性 3 例,均为足月儿,入院体重 2.36~14 kg,平均 (6.80 ± 1.42) kg,年龄 21 天 20 小时至 3 岁 6 个月,年龄 ≤ 12 个月 6 例, >12 个月 2 例。8 例均有不同程度进食后呛咳、气促、紫绀、营养不良及腹胀表现,术前因肺炎住院 1~7 次不等,其中重症肺炎 2 例。并发卵圆孔未闭 2 例,室间隔缺损 + 卵圆孔未闭 1 例,先天性喉软骨发育不良 1 例,食管狭窄 1 例。本研究经本院伦理审查委员会同意。

doi:10.3969/j.issn.1671-6353.2016.06.016

基金项目:国家临床重点专科建设资助项目(国卫办医函[2013]544)

作者单位:重庆医科大学附属儿童医院心胸外科,儿童发育疾病研究教育部重点实验室,儿科学重庆市重点实验室,儿童发育重大疾病国家国际科技合作基地(重庆市,400014),E-mail: 935157073@qq.com,通讯作者:潘征夏,E-mail: panzhengxia005@sina.com

二、诊断方法

8 例患儿中,通过食管造影确诊 5 例,胸部 CT + 气道重建确诊 1 例,纤维支气管镜确诊 1 例,纤维支气管镜联合电子胃镜确诊 1 例;其中仅通过一种检查方式行 1 次检查即确诊 3 例,包括胸部 CT + 气道重建确诊 1 例和食管造影确诊 2 例,其余 5 例通过 2~5 次检查确诊,有的为重复检查,有的为联合检查,其中 1 例行胸部 CT + 气道重建可疑,后行食管造影确诊;1 例行食管造影可疑,胸部 CT + 气道重建阴性,最终经纤维支气管镜联合电子胃镜确诊,即在行纤维支气管镜检查的同时,在疑似瘘管开口的气管部位滴入美兰,通过电子胃镜检查食管前壁

发现通过瘘管的美兰而确诊;1 例行胸部 CT + 气道重建阴性、食管造影可疑,最终再次行食管造影确诊;1 例行食管造影和胸部 CT + 气道重建均为阴性,纤维支气管镜联合电子胃镜可疑,最终再次经食管造影确诊;1 例先后经 5 次检查确诊,行胸部 CT + 气道重建、食管造影及电子胃镜检查均为阴性,第 4 次行纤维支气管镜检查提示可疑,最终经纤维支气管镜检查确诊。确诊病例典型表现如图所示(图 1~4)。检查发现瘘管位置主要位于 C4 至 T4 水平,其中 C7 水平 1 例,C7 至 T1 水平 1 例,C4 水平 1 例,T1 水平 1 例,T2 水平 2 例,T2 至 T3 水平 1 例,T4 至 T5 水平 1 例。

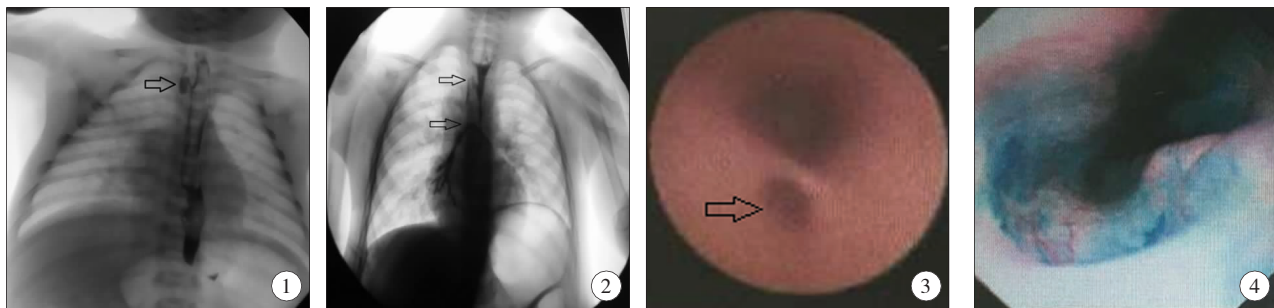


图 1、图 2 为 2 例经食管造影确诊的患儿,均可见造影剂通过瘘管使气管、支气管显影。图 3、图 4 为 1 例经纤维支气管镜直视下发现气管后壁的可疑瘘口,并在可疑瘘口处滴入 1 mL 美兰,然后通过电子胃镜在食管前壁见到由气管端瘘口处进入食管的美兰,从而证实 H-TEF 的存在。

Fig. 1 and 2 Two cases of esophageal imaging with contrast agent visible through trachea and bronchi via fistula; **Fig. 3 and 4** Under direct vision of fiber bronchoscopy, a suspected fistula was found on posterior wall of trachea in one case. With 1ml methylene blue dropped into fistula, it entered through fistula from anterior esophageal wall under electronic gastroscope so that the existence of H-TEF was confirmed

三、手术情况

8 例患儿均手术治疗。根据术前检查证实瘘管位置高低而决定手术入路,其中经颈部入路 5 例,瘘口位置较高,主要在 C4 至 T2 水平,选择胸锁乳突肌前缘斜形切口,逐层切开皮肤、皮下组织,暴露胸锁乳突肌,保护周围组织及神经,向外侧牵拉胸锁乳突肌,切断肩胛舌骨肌、胸骨舌骨肌,显露食管及气管,小心分离找到瘘管。经胸部入路 3 例,瘘口位置较低,主要在 T2 至 T4 水平,选择右胸后外侧切口,逐层切开皮肤、皮下及肌肉,经第 4 肋间进入胸腔,切开纵隔胸膜,小心保护血管、神经,沿食管探查、分离显露瘘管。手术方式有两种,一种是单纯瘘管结扎术:根据术前检查定位,找到瘘管后用 2 根 4 号丝线加垫双重结扎瘘管,另一种是瘘管切断缝合术:找到瘘管后,先沿瘘管的食管端切断瘘管,然后用 6-0 prolene 线分别缝合瘘管的食管端及气管端。本研究行瘘管结扎术 2 例,行瘘管切断缝合术 6 例。术中探查直接发现瘘管 6 例,通过电子胃镜协助发现

瘘管 1 例,通过纤维支气管镜协助发现瘘管 1 例;术中见瘘管多呈斜形,气管侧高,食管侧低,形似字母“N”;瘘管较细小,长度 2~8 mm,直径 3~5 mm。

结 果

8 例患儿均手术治疗痊愈,1 例术后第 4 天出现气胸、纵隔气肿,经胸腔穿刺抽气等保守治疗 6 d 后痊愈,1 例术前检查提示瘘管位于 T2 至 T3 水平,初次手术经右胸后外侧切口行瘘管结扎,术后 1 个月复发,第二次手术经胸部入路,行瘘管切断缝合,术后定期随访食管造影,未见瘘管复发征象,且进食后呛咳等症状消失。1 例术前食管造影提示约 T2 水平气管食管瘘合并食管下段狭窄,经颈部入路行瘘管结扎,术后 3 个月出现进食困难,再次行食管下段狭窄段切除术,随访患者恢复良好,存在轻度食管狭窄,不影响患儿进食及生长发育。随访 3 个月至 9 年,未见瘘管复发及明显食管狭窄,呼吸道感染次数

较术前明显减少。

讨 论

一、临床特点

先天性 H 型气管食管瘘按 Gross 分型又称 V 型食管闭锁,其解剖特点为:①食管连续性正常;②不伴食管盲端;③瘘管主要位于胸廓入口水平,瘘管大多呈斜型,气管侧高,食管侧低,形似大写字母“N”,又有 N 型气管食管瘘之称,而真正的 H 型气管食管瘘临床并不多见。因气管与食管通过瘘管相通,常见临床表现有进食后呛咳、气促、紫绀、腹胀等,易被误认为内科疾病而予反复内科治疗。由于瘘管斜形多见,食管侧低于气管侧,瘘管两端压力不同,仅当食管内压力明显高于气管内压力时,才出现呛咳、气促等表现,以致临床表现有间歇性,故早期不易重视而漏诊。

本组 8 例患儿均因反复呼吸道感染、肺炎甚至呼吸衰竭、营养不良、腹胀、生长发育受限等,经长期内科治疗而延误诊断。随着患儿年龄增长,饮食结构的改变,诊断更加困难,文献报道有延误至成人甚至 70 岁高龄才确诊的病例^[2]。本组最晚诊断者为 3 岁 6 个月,确诊前因反复肺炎长期内科住院治疗,肺炎次数甚至达 7 次。故临床上对早期有反复进食后呛咳、气促、紫绀、间歇性腹胀等表现的患儿需提高警惕。

二、诊断方法

对于疑诊的患儿,早期诊断较困难,临床常用的检查方法有食管造影、纤维支气管镜、胸部 CT + 气道重建及电子胃镜等,亦有利用超声^[3]、磁共振^[4]、放射性核素扫描诊断 H-TEF 的报道^[5],但其诊断价值有限,有待积累多中心研究经验。2012 年温洋等^[6]报道对 10 例 H-TEF 行食管造影、支气管镜及胸部 CT 检查的阳性率分别为 90%、88.9%、20.0%,可见食管造影、支气管镜检查阳性率较高,多数患儿可通过以上两种方式确诊。但在实际应用中,因 H-TEF 患儿几乎均以呼吸系统并发症而就诊,以吸入性肺炎最常见,尽管胸部 CT + 气道重建检查阳性率较低,为协助诊断吸入性肺炎、先天性气道发育异常等情况,而常被作为首选检查,故多数患儿早期因检查方法选择不当而被漏诊。此外,目前尚没有一种绝对可靠的检查手段,对于临床高度怀疑 H-TEF 的病例,应选择诊断阳性率较高的食管造影或纤维支气管镜检查,不能仅因一次检查或一种

检查阴性而除外诊断,有时需行多次检查或多种检查联合应用以避免漏诊。本组确诊的患儿中,除 3 例单纯通过 1 种检查方式 1 次检查确诊外,其余患儿通过 2 ~ 5 次相同或不同的检查,有的重复检查,有的联合检查,最终才获得诊断,其中 2 次检查确诊 1 例,3 次检查确诊 2 例,4 次检查确诊 1 例,5 次检查确诊 1 例。特别对于胸部 CT + 气道重建检查阴性而高度可疑的患儿,需进一步选择诊断阳性率较高的食管造影、纤维支气管镜检查,必要时需行纤维支气管镜联合胃镜检查,甚至多次检查才能确诊。

三、治疗方法

关于小儿 H 型气管食管瘘的治疗,手术是有效的根治方法。手术入路的选择主要与术前检查发现瘘管位置的高低有关,2014 年 Filippo Parolinia 等^[7]通过对 17 篇文献 90 例 H 型气管食管瘘手术入路进行系统评价,发现经颈部入路有 81 例(90.1%),经胸部入路仅 9 例(9.9%),并认为瘘位于胸 2 水平以上者可选择经颈部入路。本组采用经颈部入路手术的 5 例患儿瘘口位置均较高,主要在 C4 至 T2 水平;3 例经胸部入路手术,瘘口位置相对较低,主要位于 T2 至 T4 水平,与文献报道一致^[8]。关于术中瘘管位置的寻找,绝大多数病例可根据术前检查定位直接找到,亦有个别因瘘管细小或者局部粘连严重,术中不易识别。国外有多篇文献报道术前通过纤维支气管镜或电子胃镜将导丝或气囊导尿管穿过瘘管来协助手术时精确定位瘘管取得成功的病例^[9,10]。但上述方法操作相对较复杂,且对于小婴儿尤其新生儿操作较困难,国内报道较少。殷勇、孔赤寰等分别报道手术中利用支气管镜或胃镜前端的光源可清晰显示瘘管位置,有助于术中准确定位^[8,11]。本组有 2 例患儿在术中通过纤维支气管镜或电子胃镜协助找到瘘口位置,1 例经术中纤维支气管镜直视下找到瘘管的气管端,另 1 例经术中电子胃镜辅助找到食管壁瘘口位置,并以此为标记定位瘘管,从而减少了手术创伤,缩短了手术时间。对于瘘管的处理,2006 年钱成等^[12]报道 6 例、2013 年侯大为等^[13]报道 12 例先天性 H 型气管食管瘘均采用瘘管切断缝合的手术方式,术后均无复发病例。本组早期行瘘管结扎治疗的 2 例患儿,1 例术后 1 个月复发,经食管造影确诊,再次手术发现前次结扎线已脱落,最终行瘘管切断缝合治愈;以后 6 例均行瘘管切断缝合治愈,随访均未见复发及术后并发症。故行瘘管切断缝合可避免术后复发。

近年来,随着小儿外科微创手术的开展,国内外

陆续出现胸腔镜下气管食管瘘结扎术获得成功的报道^[14-16], 亦有不少文献报道在内镜下利用组织粘合剂、电灼术、组织硬化剂、激光等修补获得性或复发性气管食管瘘的病例^[16]。但在 H-TEF 应用尚不多, 有待进一步研究和总结经验。

综上所述, 临床上对有反复进食后呛咳、气促、紫绀等表现的患儿, 需高度怀疑先天性 H 型气管食管瘘的可能, 应进一步通过食管造影、纤维支气管镜、电子胃镜、胸部 CT + 气道重建等检查相互补充明确诊断; 采取瘘管切断缝合术可避免复发。

参考文献

- 1 Ashwin Ashok Jaiswal, Amrish Kumar Garga, Manoj Kumar Mohanty. 'H' type tracheo-oesophageal Fistula-Case reports with review of the literature[J]. Egyptian Journal of Ear, Nose, Throat and Allied Sciences, (2014)15, 143-148.
- 2 Koichi Nagata, Yoshito Kamio, Tamaki Ichikawa. Congenital tracheoesophageal fistula successfully diagnosed by CT esophagography[J]. World J Gastroenterol, 2006, 12(9): 1476-1478.
- 3 何静波, 段星星, 李皓, 等. 超声诊断先天性食管闭锁并气管食管瘘的初步探讨[J]. 临床小儿外科杂志, 2012, 11(2): 109-111.
- 4 Gunlemez A, Anik Y, Elemen L, et al. H-type trachea-esophageal fistula in an extremely low birth weight premature neonate: appearance on magnetic resonance imaging[J]. J Perinatol, 2009, 29: 393-395.
- 5 Dong Yun Lee & Kyung Mo Kim & Jae Seung Kim. H-type Tracheoesophageal Fistula Detected by Radionuclide Salivagram[J]. Nucl Med Mol Imaging, 2012, 46: 227-229.
- 6 温洋, 彭云, 翟仁友, 等. 小儿先天性 H 型气管食管瘘的诊断[J]. 医学影像学杂志, 2012, 22: 11, 1665-1669.
- 7 Filippo Parolini, Anna Morandi, Francesco Macchini, et al. Cervical/ thoracotomy/ thoracoscopic approaches for H-type congenital tracheo-esophageal fistula: a systematic review[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2014, 78(7): 985-989.
- 8 孔赤寰, 李龙, 李硕, 等. 小儿气管食管瘘手术治疗分析[J]. 临床小儿外科杂志, 2014, 13(5): 381-383.
- 9 Flore Amat, Marie-Christine Heraud, Thierry Scheye, et al. Flexible bronchoscopic cannulation of an isolated H-type tracheoesophageal fistula in a newborn[J]. Journal of Pediatric Surgery, 2012, 47, E9-E10.
- 10 Mattei P. Double H-type tracheoesophageal fistulas identified and repaired in 1 operation[J]. Journal of pediatric surgery, 2012, 47(11): E11-E13.
- 11 殷勇, 蒋丽蓉, 严志龙, 等. 支气管镜在儿童气管食管瘘全程手术管理中的应用研究[J]. 临床儿科杂志, 2009, 27(1): 33-37.
- 12 钱成, 徐正浪, 王群, 等. H 型食管气管瘘的外科治疗_附 6 例手术报告[J]. 中国临床医学, 2006, 3(02): 41-42.
- 13 侯大为, 郭卫红, 李樱子, 等. 单纯性气管食管瘘的早期诊断及治疗[J]. 中华小儿外科杂志, 2013, 34(8): 567-569.
- 14 Zachary J, Kastenber, James K. Wall, et al. Thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula and a proximal type-H tracheoesophageal fistula[J]. J Ped Surg Case Reports, 2014, 2, 232-235.
- 15 杨振, 戴康临, 刘雪来, 等. 胸腔镜治疗先天性食管气管瘘 1 例[J]. 临床小儿外科杂志, 2015, 14(3): 249-250.
- 16 Tzifa KT, Maxwell EL, Chait P, et al. Endoscopic treatment of congenital H-Type and recurrent tracheoesophageal fistula with electrocautery and histoacryl glue[J]. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology, 2006, 70(5): 925-930.

(收稿日期: 2016-04-20)

(本文编辑: 周崇高)

(上接第 582 页)

- 早期诊断的临床研究—30 年 10256 例小儿阑尾炎经验总结[J]. 临床小儿外科杂志, 2013, 12(4): 259-262.
- 11 吕挺正, 郑珊. 小儿阴性阑尾切除现状的分析与探讨[J]. 临床小儿外科杂志, 2014, 13(4): 334-337.
 - 12 Ozel A, Orhan UP, Akdana B, et al. Sonographic appearance of the normal appendix in children[J]. J Clin Ultrasound, 2011, 39: 183-186.
 - 13 Coyne SM(1), Zhang B, Trout AT. Dose appendiceal diameter change with age? A sonographic study[J]. AJR Am

J Roentgenol, 2014 Nov; 203(5): 1120-1126.

- 14 Wiersma F, Sramek A, Holscher HC. US features of the normal appendix and surrounding area in children[J]. Radiology, 2005, 235: 1018-1022.
- 15 Hwang JMS, Krumbhaar EB. The amount of lymphoid tissue of the human appendix and its weight at different age periods[J]. Am J Med Sci, 1940, 199: 75-83.

(收稿日期: 2015-11-12)

(本文编辑: 王爱莲)