

## ·论著·

某中心近十五年间先天性食管闭锁的  
诊治与并发症分析

周佳亮 葛午平 田松 朱小春 肖尚杰 方元龙 原丽科 许露

**【摘要】 目的** 总结本院近十五年间先天性食管闭锁手术治疗的效果及并发症情况。 **方法** 回顾性分析本院自2001年至2016年间收治并实施手术治疗的115例先天性食管闭锁患儿的临床资料,其中男性73例,女性42例。出生胎龄( $38 \pm 2$ )周,出生体重( $2.64 \pm 0.53$ )kg。115例按Gross病理解剖分类:I型6例,III型101例,IV型3例,V型5例。 **结果** 115例中,107例治愈存活,8例死亡,死亡率7.0%(8/115)。术后并发症:食管吻合口瘘13例(11.3%,13/115),吻合口狭窄27例(23.5%,27/115),食管气管瘘3例(2.6%,3/115),肺炎肺不张65例(56.5%,65/115)。13例吻合口瘘中,2例分别因合并吻合口出血、法洛四联症最终死亡,11例经保守治疗痊愈。27例吻合口狭窄中,26例经球囊扩张术治愈,1例球囊扩张术后出现食管气管瘘。3例食管气管瘘术后均空肠营养改善全身情况、再次开胸手术后治愈。 **结论** 术后并发症是影响先天性食管闭锁患儿预后的主要因素,术中精细操作及加强术后护理减少吻合口张力,可减少吻合口瘘的发生;吻合口瘘或狭窄一般经保守治疗可治愈,若发生食管气管瘘复发可经空肠营养改善全身情况后适时手术治疗。

**【关键词】** 食管闭锁;畸形;外科手术;治疗结果

**Treatment outcomes and complications of congenital esophageal atresia: a single-center report of 15 years.** Zhou Jialiang, Ge Wuping, Tian Song, Zhu Xiaochun, Xiao Shangjie, Fang Yuanlong, Yuan Like, Xu Lu. Department of Neonatal Surgery, Guangdong Women & Children's Hospital, Guangzhou 511400, China

**【Abstract】 Objective** To summarize the short-term outcome of surgical management for congenital esophageal atresia (CEA). **Methods** A retrospective chart review was conducted for 115 CEA patients hospitalized between January 2001 and December 2016. There were 72 boys and 42 girls with a mean gestational age at birth of  $38 \pm 2$  weeks and a mean weights of  $2.64 \pm 0.53$  kilograms. According to the Gross pathological classification system, the types were I ( $n=6$ ), III ( $n=101$ ), IV ( $n=3$ ) and V ( $n=5$ ). **Results** Among 107 survivors, anastomotic fistula ( $n=13$ ) and anastomotic stricture ( $n=27$ ) occurred during a follow-up period of at least 3 months. Only one case developed tracheoesophageal fistula after balloon dilation. Three infants developed tracheoesophageal fistula after surgery. **Conclusion** Sophisticated surgical technique, early preventive and curative interventions against complications may improve the survival rate and life quality of CEA patients.

**【Key words】** Esophageal Atresia; Abnormalities; Surgical Procedures, Operative; Treatment Outcome

先天性食管闭锁(congenital esophageal atresia, CEA)是新生儿时期一种较为严重的消化道发育畸形。随着新生儿重症监护水平的提高,新生儿食管闭锁的死亡率有所下降。规范食管闭锁诊治过程,积极预防及治疗并发症,提高患儿生存质量,是当前小儿外科临床医生的关注的热点。2001年至2016年本院共收治CEA患儿131例,其中115例予手术

治疗,现将115例手术病例的疗效情况总结如下。

## 材料与方法

## 一、临床资料

115例患儿中,男73例,女42例。出生胎龄( $38 \pm 2$ )周,出生体重( $2.64 \pm 0.53$ )kg。出生后均有气促或吐泡沫、吐奶等症状,至本院就诊时间在24 h以内60例,2 d以内37例,3~5 d 17例,22 d 1例。95例入院前或入院时已获得诊断,14例入院后24 h内获得诊断,5例入院48 h内获得诊断,1例

DOI:10.3969/j.issn.1671-6353.2018.04.010

**基金项目:**广东省省级科技计划项目(2017ZC0315);广东省医学科学技术研究项目(A2017304)

**作者单位:**广东省妇幼保健院新生儿外科(广东省广州市,514400)

**通讯作者:**葛午平, Email:gewupingdoctor@sina.com

4 d 内获诊断。

96 例由外院经本院或当地医院救护车转入,19 例在本院出生,外院转入原因为肺炎治疗无好转或已确诊为 CEA。115 例患儿中 103 例合并肺炎。

## 二、诊断方法

本院出生的 19 例患儿中,有 16 例产前做出诊断,外院转入的 96 例中,有 19 例产前做出诊断。35 例产前诊断病例产前超声检查提示“羊水过多,胎儿食管扩张,不能找到胃泡”,考虑胎儿食管闭锁。其中本院有 15 例经 MRI 检查显示闭锁食管的形态。

产后检查包括床旁胸腹 X 线片、食管造影、重要脏器(头颅、心脏、泌尿系、肝胆脾)超声、胸部增强 CT 等。

## 三、治疗方法

明确诊断为 CEA 后,予积极术前准备(包括治疗肺炎、食管置胃管负压吸引、吸氧),在气管插管全身麻醉下经胸膜外或经胸腔(胸腔镜下)行食管气管瘘结扎术、食管吻合术或胃造瘘术,对无法一期行食管吻合术者先行胃造瘘术二期行食管吻合术,见表 1。术后予呼吸机给氧、胃管经食管吻合口胃肠减压、吸痰、抗感染、营养支持治疗。术后 7~9 d 行食管造影,对无吻合口瘘者拔除胃管予以喂养,如有吻合口瘘则继续置胃管,禁食,1~2 周后复查。

全组病例术后随访 3 个月至 15 年,对可疑有食管气管瘘复发的患儿,于支气管纤维镜监控下经食管上段注入亚甲蓝溶液,若气管见蓝染液体经瘘口排出,则确诊为食管气管瘘复发,确诊后均于 X 线透视下留置空肠营养管,待 3~6 月后患儿全身情况好转,创面水肿消失后行再次开胸手术治疗。如有吻合口狭窄,则行球囊扩张术。

## 结 果

115 例患儿中,101 例为Ⅲ型,5 例为 V 型,6 例为 I 型,3 例为Ⅳ型,同时接受其他合并症手术治疗共计 21 例(表 1)。

115 例患儿中,107 例治愈出院,8 例死亡,治愈率 93%;65 例术后 X 线片提示肺炎或肺炎较术前加重,13 例术后出现食管吻合口瘘(其中胸腔镜手术有 2 例),经 13~16 d 胃肠减压、禁食后瘘口愈合。存活患儿术后随访 3 个月至 15 年,27 例有食管吻合口狭窄,扩张前食管内径 1~4 mm,经球囊扩张术治愈,扩张后食管内径达 8~10 mm。1 例 I 型

表 1 115 例患儿临床情况

Table 1 Clinical characteristics of 115 cases

疾病	例数
CEA 分型	
I 型	6
Ⅲ型	101
Ⅳ型	3
V 型	5
合并症	
肺支气管发育不良	1
肛门闭锁	4
幽门肥厚性狭窄	1
先天性十二指肠梗阻	5
胃穿孔	3
动脉导管未闭	5
室间隔缺损	1
法乐氏四联征	1
术后并发症	
吻合口瘘	13
吻合口狭窄	27
食管气管瘘复发	3
肺炎肺不张	65

患儿行胃造瘘术 3 个月后予二期手术,胃卷管胸骨后代食管,术后 1 年内出现反复肺炎,目前患儿 11 岁,消瘦,上消化道造影提示胃食管反流明显。1 例术后造影提示右肺与食管仍有瘘管、右肺不张,诊断为“先天性食管闭锁并右侧支气管肺前肠发育不良”,术后再行右肺切除术。3 例术后出现食管气管瘘复发,分别出现于术后 2 周、3 个月、9 个月;术后 3 个月诊断为食管气管瘘复发的患儿,其术后 2 周出院后一直有间断咳嗽,考虑术后早期已有细小瘘管,因而症状表现不严重;1 例术后造影提示吻合口狭窄,多次造影未见吻合口瘘,经 9 次球囊扩张术后,于吻合术后 9 月余行第 10 次扩张后出现食管气管瘘,考虑与球囊扩张过程中吻合口撕裂有关。3 例患儿出现吻合口瘘后均予积极胃肠减压,透视下经鼻留置空肠营养管,均于首次吻合术后至少 3 个月后,经右胸开放切口行瘘管离断结扎后修剪病变食管及行食管端端吻合术治愈。

8 例死亡患儿中,1 例Ⅲ型伴室间隔缺损患儿术后 7 d 死于心功能衰竭;1 例 I 型行胃造瘘术患儿术后 7 d 死于胃造瘘口漏;1 例 I 型行胃造瘘术后 1 个月行幽门环肌切开术,术后 3 个月行胃上提食管吻合术,术后出现食管吻合口瘘、吻合口反复出血、吻合口狭窄,最终死亡;1 例ⅢA 型合并法洛氏四联征

患儿术后第6天有吻合口瘘,家属放弃治疗死亡;1例ⅢB型术后2周不能撤离呼吸机自动出院后死亡;1例Ⅳ型术后2周不能撤离呼吸机自动出院后死亡;1例体重1.7 kg ⅢB型合并小下颌畸形患儿术后3周不能撤离呼吸机自动出院后死亡;1例胸腔镜下手术患儿合并动脉导管未闭、室间隔缺损,术后第7天因肺炎严重,建议行心脏手术,家属放弃治疗后死亡。

## 讨 论

CEA是指胚胎时期食管发育过程中空泡期发生障碍而引起畸形,出生后以发绀、气促、口吐白沫为首发症状,多以肺炎收入新生儿科<sup>[1]</sup>。国外统计发病率1/3 000~1/4 000,男女发病率相当。国外报道出生体重2 500 g以上无严重畸形者治愈率达98%以上。近年来,随着新生儿外科医护水平及术后监护技术的综合提高,我国先天性食管闭锁的治愈率已逐渐接近发达国家水平。

胎儿超声检查若发现妊娠时羊水过多,胎儿食管扩张而又不能找到胃泡,且发现相关的Vacterl畸形,则应高度怀疑胎儿食管闭锁及气管食管瘘的存在。然而,在出生后确诊为食管闭锁的患儿当中,仅21%存在羊水过多;产前超声检查阳性诊断率不高,其诊断食管闭锁的总体敏感性仅26%,特异性为99%,其诊断准确率与超声技术人员的水平密切相关,在三级医院敏感性明显升高<sup>[2]</sup>。MRI对胎儿无损伤,可适用于妊娠期检查,提高产前诊断率<sup>[3]</sup>。

CEA往往死于严重并发症及严重伴发畸形<sup>[4,5]</sup>。近50%的食管闭锁患儿伴有其它畸形,如Vater或Vacterl综合征,包括脊柱(V)、肛门闭锁(A)、心脏(C)、气管-食管瘘(TE)、肾(R)和肢体(L)等异常。这些合并畸形的存在,使食管闭锁的诊断及治疗更加复杂<sup>[5,6]</sup>。此外,食管闭锁手术精细,对胸腔干扰较大,术后容易出现吻合口相关并发症及心肺并发症。在本组病例中,5例死亡患儿合并其他脏器畸形,6例死于心肺疾病,多例患儿存在吻合口相关并发症。对并发症进行积极防治,有助于改善疗效,提高生存率。

吻合口瘘往往是影响患儿术后康复的主要因素,其发生与吻合口张力、吻合技术、术后护理等因素有关。本组发生吻合口瘘13例,发生率12%,与文献报道的5%~15%相近<sup>[1]</sup>。提高手术技巧,保证吻合口血供,减轻吻合口张力,是预防吻合口瘘的

三大关键。手术中动作要轻柔,游离食管时,可通过缝线牵引近远端断端;不能用镊子钳夹食管,特别是远端食管。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,游离超过2 cm将会影响血供,从而增加瘘的发生。吻合时用5-0无损伤针线。吻合张力大时应行食管上盲端肌层环切延长,延长后也无法吻合时,应行胃代食管术。此外,术后护理可能也与吻合口瘘有一定的关系。术后吻合口稳定前应尽量让患儿保持镇静状态,避免让患儿头部后仰,如颈部中心静脉穿刺、气管插管等操作均有可能增加吻合口瘘的风险。术后有效的胃肠减压是预防吻合口瘘的主要措施。若气管插管滑脱,应让操作熟练的医生重新插管,避免因头部过度后仰、误插气管导管入食管等造成吻合口损伤。吻合口瘘一般采用保守治疗,绝大部分可自愈<sup>[7]</sup>。若瘘口较大,估计自行愈合有困难时,应在有效胸腔引流的同时,早日将颈部食管外置,胃造瘘持续吸引;待婴儿生存后,远期行食管重建术。

气管食管瘘复发是食管闭锁术后严重并发症之一。国内朱海涛等报道该单位10例气管食管复发病例中有4例瘘管并未切断,9例瘘管的食管端开口于原食管吻合口狭窄处或近端食管,认为复发原因与初次手术瘘管处理不当、食管吻合口局部炎症反应等因素有关<sup>[8]</sup>。Smithers等总结66例再次手术的气管食管瘘患儿,将其按原因归类为复发或吻合口瘘引起,或原有的H型瘘口在首次治疗中被遗漏<sup>[9]</sup>。本组有3例发生,2例考虑为吻合口瘘引起,1例与球囊扩张过程中不慎致吻合口撕裂有关。诊断时间跨度较大,这提示临床医生只要患儿术后有反复刺激性呛咳的表现,均应对该并发症提高警惕。球囊扩张术应循序渐进,避免出现吻合口撕裂。有作者认为,气管食管瘘复发治疗时机应距离第一次手术时间至少1个月,待局部炎症水肿消退后进行,以便于分离瘘管及再次吻合<sup>[10]</sup>。在本组病例中,3例患儿距第一次手术最少3月余,均通过右侧开胸手术常规分离后直视下可清晰辨认瘘管。近年来,随着微创手术水平的不断提高,其处理逐渐由原来再次开胸修补手术向胸腔镜或内镜下治疗发展<sup>[11]</sup>。

食管闭锁术后吻合口狭窄是小儿食管狭窄的主要原因,发生率约18%~50%。本组发生27例,发生率23.5%,分别于术后1个月开始行球囊扩张。球囊扩张治疗术后吻合口狭窄已作为首选治



疗手段。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。因此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。需要注意的是,由于食管手术后 3 周内吻合口尚没有痊愈,若过早行食管球囊扩张容易发生食管穿孔。国外有学者建议谨慎操作和采取以下方法可以降低食管穿孔破裂的机率:①使用较狭窄段长的球囊;②球囊直径要和狭窄食管的宽度相匹配,可缓慢增加球囊直径;③不要在一次扩张中就使狭窄食管达到正常宽度;④两次扩张间隔时间为 1 周;⑤球囊压力不要超过 3 个大气压。但是根据我们的经验,球囊直径尽可能达到正常食管宽度,可以提高球囊扩张的效果,极少引起食管穿孔的并发症,本组仅 1 例于多次球囊扩张后出现气管食管瘘,考虑与球囊扩张引起吻合口撕裂有关。

肺炎、肺不张是食管闭锁围手术期常见的并发症,主要与胃液反流、口水吸入、补液过多、吻合口瘘等因素有关。患儿术前肺部炎症情况与瘘管粗细有一定相关性,瘘管较粗的患儿,往往术前合并肺炎较重。此外,围手术期液体管理是影响患儿术后恢复进程的重要因素,补液过多的患儿,术中创面常有渗液较多表现,术后患儿易出现全身水肿,肺水肿,从而影响撤机及术后康复。我们主张对膈疝、食管闭锁等肺部情况较差的患儿控制补液,一般较生理需要量少约 20 mL/kg。如果经抗感染及控制液体量后肺部炎症持续,尤其是术后 5~7 d 仍无明显好转,则需警惕吻合口瘘的可能。由于消化液刺激,患儿肺部炎症难以控制。根据初期经验,我们认为,胸腔镜手术患儿若术后出现吻合口瘘,往往肺炎相对要重,考虑与纵隔胸膜打开后失去其保护,肺受消化液刺激的作用有关。

胃食管反流是食管闭锁术后患儿常见表现,有文献报道胃食管反流的发生率为 20%~60%<sup>[1]</sup>。食管闭锁患儿下 1/3 食管运动及下端括约肌常伴有功能不全,易导致术后胃食管反流。但是食管闭锁术后有随着发育而逐渐减少的趋势。其处理方法:①体位和饮食疗法,一般取头高位 20°~30°,症状重者,进食后 1 h 保持直立位,进食稠厚食物。②抗酸药或促进胃肠动力药,如吗丁啉、小剂量红霉素等<sup>[12]</sup>。

气管软化术前多被忽视,是术后猝死的常见原因,应用呼吸器和 CPAP 为主的综合治疗。Jacqueline 报道依靠临床症状和气管镜,269 例存活患儿中有 13% 的发生率(34 例),18 例行主动脉固定术,所

有病人治愈<sup>[13]</sup>。我们最近开始对食管闭锁术前、术后常规行纤维支气管镜检查,已进行 20 例,发现术前无气管塌陷,术后瘘口处有不同程度的塌陷。

目前食管闭锁总体生存率在不断提高,但文献报道许多患者到青春期仍存在神经发育异常、营养不良、主观感觉异常等多种表现。通过对术后并发症的预防与及时处理,可以提高 CEA 的存活率及生存质量<sup>[14]</sup>。

## 参考文献

- 1 武忠弼,杨光华. 中华外科病理学[M]. 北京:人民卫生出版社,2002(2):3120-3121.  
Wu ZB, Yang GH. Chinese Surgical Pathology[M]. Beijing: People's Medical Publishing House, 2002(2):3120-3121.
- 2 Bradshaw CJ, Thakkar H, Knutzen L, et al. Accuracy of pre-natal detection of tracheoesophageal fistula and oesophageal atresia[J]. Journal of pediatric surgery, 2016, 51(8):1268-1272. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2016.02.001.
- 3 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]. Journal of pediatric surgery, 2014, 49(5):712-715. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2014.02.053.
- 4 潘征夏,吴春,李洪波,等. 新生儿食管闭锁的外科治疗[J]. 中华小儿外科杂志, 2011, 32(4):275. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2011.04.010.  
Pan ZX, Wu C, Li HB, et al. Surgical treatment of neonatal esophageal atresia[J]. Chinese Journal of Pediatric Surgery, 2011, 32(4):275. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253-3006.2011.04.010.
- 5 Stoll C, Alembik Y, Dott B, et al. Associated anomalies in cases with esophageal atresia[J]. American Journal of Medical Genetics Part A, 2017, 173(8):2139-2157. DOI:10.1002/ajmg.a.38303.
- 6 贾炜,余家康,钟微. 先天性食管闭锁的外科治疗[J]. 中华胃肠外科杂志, 2012, 9(2):131. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2012.09.031.  
Jia W, Yu JK, Zhong W. Surgical treatment of congenital esophageal atresia[J]. Chinese Journal of Gastrointestinal Surgery, 2012, 9(2):131. DOI:10.3760/cma.j.issn.1671-0274.2012.09.031.
- 7 Zhao R, Li K, Shen C, et al. The outcome of conservative treatment for anastomotic leakage after surgical repair of esophageal atresia[J]. Journal of Pediatric Surgery, 2011, 46(12):2274-2278. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2011.09.011.

(下转第 289 页)