临床研究 文章编号:0253-3626(2009)11-1609-03

先天性气管软骨食管异位症的诊治

代江涛,吴 春,杨杰先,潘征夏,李洪波,王 刚,李勇刚,王 祎
(重庆医科大学附属儿童医院胸心外科,重庆 400014)

【摘 要】目的:探讨先天性气管软骨食管异位症的临床表现、诊断及治疗方法。方法:对我院近 18 年来收治的 15 例先天性气管软骨食管异位症的诊治进行回顾性分析。结果:根据临床起病表现以及钡餐检查基本可明确诊断。本组 15 例全部进行手术,治疗方法采取软骨切除、食管前壁成形术,均取得满意的效果,其中 1 例采用黏膜下软骨剥离术,术后发生食管腹腔瘘,经胃造瘘营养支持后痊愈。结论:先天性气管软骨食管异位症在婴儿添加辅食时以呕吐不含胃液和胆汁的食物起病,钡餐检查具有特征性的钟摆征或梭形征,可作为术前的诊断依据。手术是唯一可靠的治疗方法。

【关键词】气管软骨食管异位;先天性;手术
【中国图书分类法分类号】R726 【文献标识码】A 【收稿日期】2009-02-17

Diagnosis and treatment of congenital tracheobronchial cartilage remnants of esophagus

DAI Jiang-tao, et al
(*Department of Pediatric Heart-Thoracic Surgery, the Children's Hospital, Chongqing Medical University*)

【Abstract】*Objective*: To explore the clinical situation, diagnosis and treatment of congenital tracheobronchial cartilage remnants of esophagus. *Methods*: A retrospective study was carried out on 15 cases of tracheobronchial cartilage remnants of esophagus in the last 18 years in our hospital. *Results*: Congenital tracheobronchial cartilage remnants of esophagus could be diagnosed definitely by clinical situation and barium meal. In our study, 14 patients who underwent the operation of chondric excision and oesophageal plasty had a satisfactory outcome; 1 patient who received out submucosal cartilage stripping developed complication of fistulae from esophagus to abdominal cavity and was cured after gastrostomy and nutritional support. Congenital tracheobronchial cartilage remnants of esophagus manifests itself when the children begin to eat foods. Vomiting the food without gastric fluid and bile is the leading clinical situation. The special signs of pendulum and fusiform on barium meal examination can be the diagnosis evidence. Operation provides the only choice for treatment.

【Key words】Tracheobronchial cartilage remnants of esophagus; Congenital; Operation

气管软骨食管异位症为临床上较罕见的良性先天性食管狭窄疾病。Frey 于 1936 年首次报道此病,国内报道较少。若对本病缺乏认识则极易造成误诊、误治甚至引起严重并发症。我院从 1990 年至今共收治 15 例患儿,经临床表现及 X 线钡餐检查诊断此病,全部采用手术治疗,效果较好。

1 资料与方法

1.1 临床资料

本组 15 例,男 11 例,女 4 例。年龄 8 个月 ~ 5 岁。发病年龄 4 个月 ~1 岁。平均出生后 6 个月开始出现较典型临床症状。

1.2 临床表现

生后 6 个月左右开始添加辅食时进食即吐,吐后饥饿感强烈。呕吐物以不含胆汁的食物为主。本组仅 1 例 1 岁左右出现症状。14 例患儿有中度以上营养不良的表现。

1.3 检查方法

14 例均行钡餐检查,10 例仅 1 次检查考虑诊断此病,3 例初次检查放射科诊断为贲门失弛症,2 例经 2 次钡餐确诊。主要表现为食管下段局限性向心性恒定狭窄,位于距贲门 3 ~ 4 cm,宽度为约 2 ~ 4 mm,近端显著扩张,形态似鼠尾或钟摆(如图 1、2)。

1.4 病理检查

15 例均做病理检查,其镜检结果为软骨组织,发育成熟或不成熟的气管黏膜及腺体(见图 4)。

作者介绍:代江涛(1977-),男,主治医师,博士,研究方向:小儿心胸疾病的研究。
通讯作者:吴 春,男,副教授,E-mail: wuchun023@gmail.com。

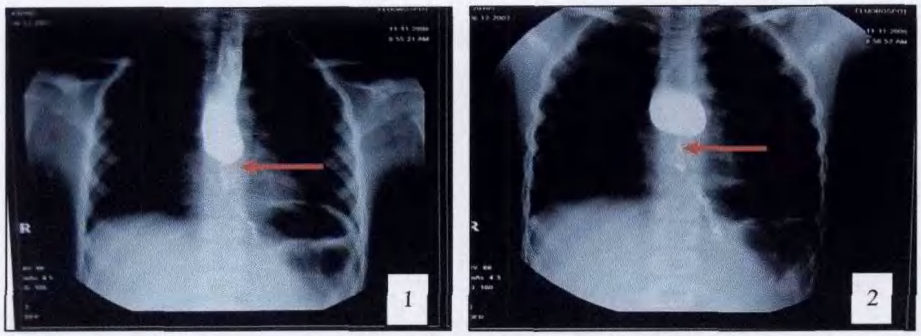


图 1 2 箭头示钡餐检查的鼠尾征、钟摆征

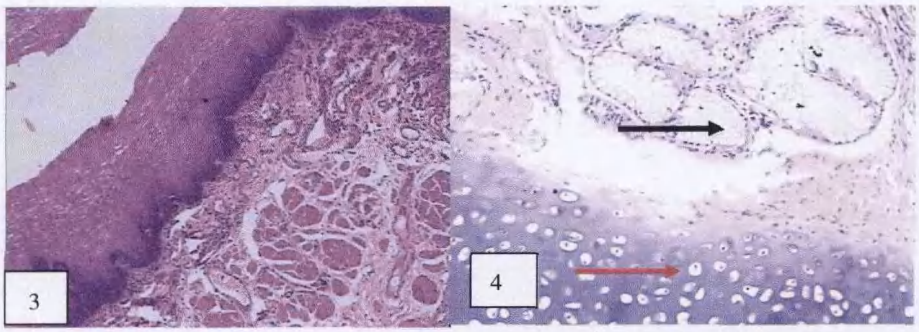


图 3 示正常的食管组织结构（5×10）

图 4 红色箭头示软骨组织，黑色箭头示气管中腺体结构（×10）

2 结 果

本组 15 例全部采用手术治疗。术中证实 15 例气管软骨环均位于距贲门 5 cm 范围内。早期 1 例行粘膜下软骨剥离术，术后发生了食管下段瘘，经禁食、胃造瘘支持治疗后痊愈。其后 14 例全部行经腹入路软骨环切除食管前壁成形术，无 1 例发生成形处瘘。术后 2 周复查钡餐，成形处稍显狭窄，但钡剂能顺利通过，无明显胃食管反流。3 例术后 1 个月左右发生成形处狭窄，行 1~3 次食管扩张后进食良好。全部病例获门诊 0.5~5 年随访，均能进食并无哽噎。其中 12 例 1 年后复查钡餐，1 例成形处稍显狭窄，有逆蠕动。其余 11 例钡剂能顺利通过，无反流。

3 讨 论

3.1 病因及病理改变

本病机理尚未完全清楚，一般认为气管软骨食管异位症病因主要与胚胎早期发育异常有关，属于一种前肠畸形。胚胎发育早期气管和食管共同来源于前肠[1]，胚胎第 4 周时，分化为食管的原始咽前部分出一腹侧芽，即喉气管憩室，它是成喉、气管支气管和肺的原基。以后憩室向尾侧生长时，两侧的间充质形成气管食管隔，将气管和食管分开。在此过程中如果发育为气管或支气管的胚芽出现脱落或错位，残留于食管内，脱落的胚芽在食管内继续发育成为其相应的气管软骨组织和腺体，限制了食管的扩张并形成狭窄环。

本病的病理特征是病变部位的食管壁含有气管组织。本组 15 例中均见软骨组织，腺体占 82.8%，呼吸道上皮占 57%。软骨块为透明软骨，围绕食管壁呈环形或半环形排列。腺体为混合腺组织，由假复层纤毛柱状上皮或单层柱状上皮构成的呼吸道上皮围成小囊或管道。食管无溃疡或炎症浸润。

3.2 诊断

气管软骨食管异位症是一种临床上少见的先天性良性食管狭窄疾病，多见于婴幼儿，发病年龄<1 岁者约占 90%以上，呕吐为主要症状，且与添加辅助食物密切相关，尤以进固态食物时为甚，呕吐常在进食后数分钟内出现，用解痉药不缓解，呕吐物不含胃液及胆汁。本组 15 例中最早 4 个月出现症状，最晚 1 岁出现症状，平均 6 个月出现呕吐症状，症状出现的早晚与软骨环位置的高低和软骨环的数量没有明确的关系。病程长者多有营养不良，本组病例中除 1 例 4 个月患儿因呕吐时间不长，没有营养不良外，其余病例均有中度以上营养不良。

X 线钡餐检查是诊断该病最重要的方法，其表现为食管下 1/3 或远端狭窄，本组 14 例狭窄段均位于食管下段距贲门 4 cm 范围内。狭窄段一般长约 2 cm，呈向心性恒定狭窄，钡剂通过时无蠕动，无扩张。扩张段与狭窄段之间没有移行段而截然变窄，形如钟摆或鼠尾[2]。狭窄段的长度取决于软骨环的数量，软骨环的节数越多财狭窄段越长。狭窄的程度与软骨的位置和形态有关，软骨位于黏膜下者重于位于肌层者；软骨呈环形者重于呈半环形者，食管粘膜光整。

所谓“钟摆征”是由于钡剂通过狭窄环后食管近端产生 1 个局限性的扩张形同 1 个钟摆。“鼠尾征”是由于上段食管显著扩张，在软骨环处扩张段突然中断，没有移行段。远端食管由于只有少量钡剂通过形成 1 条细长钡剂影，从而使整个形态尤如鼠尾状。因此，只要是半岁左右出现的进食后频繁呕吐，加之钡餐检查有上述 2 个特征性表现中的任意 1 个，那么就应该首先考虑该病的诊断。食管镜检也可作为一种辅助检查手段。食管镜检可见扩张段食管突然狭窄，没有移行段，狭窄口完全不能扩张，狭窄口边缘食管粘膜苍白。

3.3 鉴别诊断

3.3.1 胃食管反流 该病大多在生后 1 周后出现呕吐，进食后保持半卧位或直立位呕吐会得到有效控制。随着食管下端括约肌和抗反流功能的逐渐完善，60%患儿 6~12 个月症状消失。钡餐检查食管上段并无扩张，5 min 内有 3 次以上反流即可确诊。

3.3.2 贲门失弛症 食管下端狭窄及上部明显扩张是贲门失弛症的典型 X 线表现故而易致混淆。但此症主要见于成年人，在婴幼儿中甚为罕见。其呕吐的特点呈间歇性，用解痉剂后多可缓解症状[3]。

3.3.3 先天性幽门肥厚性狭窄 其发病时间更早，呕吐症状一般在生后 2 周内出现。呕吐物含胃液及奶块。呕吐一般在进食后 1~2 h。体检可在中上腹扪及腊肠样包块，钡餐检查可见幽门狭窄，胃排空延迟征象。B 超可见幽门肌层明显肥厚。

3.3.4 食管裂孔疝 也是在婴幼儿时期出现呕吐的一种常见病，呕吐常呈间歇性。其 X 线平片可见纵隔内有胃泡影。钡餐检查可见钡剂能顺利进入胃内，贲门胃底升入纵隔，His 角变钝，有明显的胃食管反流。

3.4 治疗

切除软骨环，行食管吻合术是治疗本病最可靠和根治性的方法[4,5]。一般常采用软骨切除胃食管吻合术、软骨切除食管端端吻合术。软骨环于距贲门 5 crn 范围内者可经腹入路，其优点在于创伤小，术后恢复快，缺点是暴露较差。高于 5 cm 者则经胸入路，其优点是手术视野好，但创伤较大，术后对呼吸影响较大。因此，选择何种术式及手术路径可根据距离而定。

本组 15 例中除第 1 例误诊为贲门失弛缓外，其余 14 例术前钡餐检查发现软骨环均位于距贲门 5 cm 范围内，全部采取了左肋缘下切口经腹入路。术中游离左肝三角韧带，牵开肝左叶，游离腹段食管并向下牵拉，适当松解食管裂孔，以便有足够的吻合空间。术中应仔细用手触摸探查软骨环，鉴别其为半环或全环。本组病例术中发现全部为半环软骨，因此采用了切除软骨，保留食管后壁，行食管前壁切除成形术。该术式的优点是不仅保留了贲门的功能，而且避免了胃食管吻合术所造成的胃食管反流并发症；同时保留了食管后壁，使吻合口血供相对较好，吻合口瘘和吻合口狭窄的发生率也明显降低。在术中还应注意若软骨环为多个，切除软骨后吻合口张力较大者则应适当游离两端食管，尽量减小吻合口张力，同时可行胃造瘘术，以防术后发生瘘后能确保营养供应及促进瘘的愈合。如果软骨环为全环，则应行软骨环切除、食管端端吻合术或胃食管吻合术。后种术式应同时行胃底折迭术以防术后发生胃食管反流。黏膜下剥离软骨环非常困难，极易造成食管黏膜破裂。本组第 1 例行了黏膜下软骨环剥离术，术中出现黏膜破裂，虽行了黏膜修补，但术后仍然发生了食管腹腔瘘。因此，我们认为最好不要采用这种术式。

参 考 文 献

[1] 刘 斌，高英茂.人体胚胎学[M].北京：人民卫生出版社，1996.270.

[2] 翼尔东. 食管壁内气管软骨异位症的 X 线诊断（附 6 例报告）[J].中华放射学杂志，1990，5：276.

[3] 荣独山. X 线诊断学[M].第 2 版.上海：上海科学技术出版社，1982.967.

[4] Tublno P，Maroud L F，Aires E，et al.Chorstoma：esophageal stenosis，due to tracheobronchial remnants[J].Z Kinderchir，1982，35(1)：14-18.

[5] 吴 春，杨杰先，潘征夏，等. 先天性气管软骨食管异位症[J].中华小儿外科杂志，2003，24(3)：224-226.

（责任编辑：冉明会）