

· 临床经验 ·

先天性心脏病合并气管狭窄的诊疗分析

吴小红 侯豫

(北京军区总医院附属八一儿童医院心脏监护病房,北京 100700)

[中图分类号] R725.4 [文献标识码] D [文章编号] 1008-8830(2011)09-0757-03

先天性心脏病(先心病)合并气管狭窄较少见^[1],术前诊断和治疗较困难,容易漏诊。但随着对该疾病的进一步认识,以及胸部CT气道三维重建、纤维支气管镜检查的广泛应用,对该疾病的术前诊断率明显提高。本研究对我院2009年4月至2011年3月期间先心病合并气管狭窄的10例患儿的诊疗进行分析总结,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 研究对象

10例先心病合并气管狭窄的患儿中,男6例,女4例,年龄5 d至7岁,平均11.2月,体重3.0~15.2 kg,平均5.4 kg。10例患儿均行先心病根治术,术中5例行气管成形术(肺动脉吊带3例、动脉导管未闭2例);另5例于先心病手术后行纤维支气管镜检查确诊气管狭窄,其中房间隔缺损并室间隔缺损、动脉导管未闭2例,完全性大动脉转位并室间隔缺损1例,完全肺静脉异位引流(心上型)1例,法洛四联症1例。详细临床资料见表1。其中病例1~5术前均行胸部CT气道三维重建和纤维支气管镜检查;病例6~10术后行纤维支气管镜检查。

表1 10例先心病伴气管狭窄患儿一般临床资料

病例	年龄	体重(kg)	先心病类型	气管狭窄部位	狭窄程度
1	5月	5.4	PA Sling	气管隆突上	最窄3 mm,长1.9 cm
2	7岁	15.2	PDA	气管中下段	最窄处为囊状盲端,长2.7 cm
3	8月	6.7	PA Sling	气管下段	最窄3 mm,长2.0 cm
4	5月	4.9	PDA	喉下及隆突下	最窄2 mm,长4.0 cm
5	2月	4.0	PA Sling	气管上段	最窄1 mm,长2.2 cm
6	5月	4.5	TOF	气管下段,左支气管开口处	最窄3 mm,长1.5 cm
7	5d	3.0	TGA/VSD	左支气管开口处	最窄2.8 mm,长1.8 cm
8	10d	3.5	TAPVC/ASD	气管下段,左支气管开口处	最窄2.9 mm,长1.6 cm
9	20d	3.2	VSD/ASD/PDA	左右支气管开口处	最窄3 mm,长1.8 cm
10	1月	3.8	VSD/ASD/PDA	左支气管开口处	最窄3.2 mm,长1.0 cm

注:PA Sling 肺动脉吊带;PDA 动脉导管未闭;TOF 法洛四联症;TGA 大动脉转位;VSD 室间隔缺损;TAPVC 完全性肺静脉异位引流;ASD 房间隔缺损。

1.2 治疗

病例1~5于体外循环下行先心病根治术,体外循环前平行下行气管成形术。切除部分狭窄段后(约2 cm),制成游离自体气管补片,将两气管断端后壁间断缝合,纵向剪开气管残留狭窄段前壁,用自体气管补片加宽,间断缝合。

另外5例患儿(病例6~10)中,2例为房间隔缺损并室间隔缺损、动脉导管未闭,因“重度肺炎、

大面积肺不张、心功能不全”撤离呼吸机困难,于非体外循环下行动脉导管结扎术及肺动脉环缩术;其余3例中,在体外循环下行大动脉调转术及室间隔缺损修补术1例,肺静脉异位引流矫治术1例,法洛四联症根治术1例。这5例患儿术后因撤离呼吸机出现喘憋、呼吸困难,胸片表现为顽固性肺不张,行术后纤维支气管镜检查,确诊为气管狭窄。由于狭窄和软化程度较轻,未行气管狭窄矫治术,给予抗感

[收稿日期]2011-03-18;[修回日期]2011-04-30
[作者简介]吴小红,女,硕士,主治医师。

染、解痉、平喘等对症治疗。

2 结果

5例行气管成形术患儿中,2例患儿手术效果好,分别于术后第4天、第6天成功撤离呼吸机,撤机后无呼吸困难,无术后并发症出现,复查纤维支气管镜检查,吻合口愈合良好,无狭窄、肉芽组织及瘢痕形成。

1例患儿术后出现吻合口瘘,家长放弃治疗。该患儿术后次日出现蛛网膜下腔出血,脑出血,行脑室穿刺引流术,同时给予脱水、降颅压、保护脑细胞治疗,术后第7天患儿病情明显好转,给予撤离呼吸机。术后第8天患儿出现呼吸困难,再次给予气管插管,呼吸机辅助呼吸。发现右侧呼吸音低,颈部及双侧腋下可触及“捻发”感,胸片提示右侧气胸及皮下气肿,行右侧胸腔闭式引流术。可见大量气体持续引出,考虑气管吻合口瘘,行纤维支气管镜检查,结合临床证实吻合口瘘。

1例患儿术后出现肉芽组织增生,并形成瘢痕性狭窄。该患儿术后当日出现低心排综合征,给予强心、利尿改善循环及心功能后病情稳定,术后第6天撤离呼吸机,改为CPAP辅助呼吸。患儿撤离呼吸机后出现呼吸费力,术后第9天呼吸困难加重,对症处理后,无明显缓解,再次气管插管,呼吸机辅助呼吸。术后第14天患儿出现左侧气胸,给予左侧胸腔闭式引流。术后第32天行纤维支气管镜检查,左支气管开口被肉芽组织覆盖,吻合口处肉芽组织增生明显,患儿呼吸困难,无法撤离呼吸机考虑与肉芽组织增生阻塞气道相关。之后形成瘢痕性狭窄,呼吸机辅助呼吸下仍间断出现濒死样呼吸,患儿最终死亡。

1例患儿术后残余狭窄,无法撤离呼吸机,最终放弃治疗。该患儿为气管上段节段性狭窄,纵行剖开,可见气管内膜增厚,管腔最窄处仅1mm,用滑行方法吻合气管。该患儿术前因呼吸机辅助呼吸下仍出现Ⅱ型呼吸衰竭,生命体征不能维持,行急诊手术,术后第10天撤离呼吸机,改为CPAP辅助呼吸,撤机后患儿出现呼吸费力,喘憋明显,术后第12天,心率、经皮氧饱和度进行性下降,再次给予气管插管,呼吸机辅助呼吸,纤维支气管镜检查仍存在部分气管狭窄,之后反复3次撤离呼吸机,患儿均喘憋明显,胸骨塌陷明显,濒死样阵发窒息,出现紫绀,并迅速发生心动过缓,甚至心跳骤停,最终放弃治疗。

5例未行气管狭窄矫治术的患儿,气管狭窄或

软化程度较轻,经抗感染、解痉、平喘等对症治疗后均好转出院。

3 讨论

先天性气管狭窄合并先心病,易被先心病的症状所掩盖。本组病例中5例患儿行先心病根治术,因术后撤离呼吸机困难,行纤维支气管镜检查,最终确诊。术前易被误诊为先天性喉软骨软化,先天性喉喘鸣、喘憋性肺炎、哮喘等疾病。但随着对该疾病的进一步认识,纤维支气管镜检查术前、术后的广泛应用,大大降低了该病的漏诊率及误诊率。

目前无统一的气管狭窄诊断标准。临床常用的气管狭窄分期方法:①Grundfast法^[5-6],分4期。Ⅰ期:狭窄长度<5mm,直径>6mm,质地软;Ⅱ期:狭窄长度5~10mm,直径4~6mm,质地硬;Ⅲ期:狭窄长度10~15mm,直径2~4mm,质地软骨样;Ⅳ期:狭窄长度>15mm,直径<2mm,质地为混合性。②Cotton法^[7],分4期。Ⅰ期:管腔阻塞<70%;Ⅱ期:管腔阻塞70%~90%;Ⅲ期:管腔阻塞>90%,仍有可辨别的管腔存在;Ⅳ期:无管腔,声带不可辨认。

本组行气管成形术的5例患儿均采用Grundfast法分期,3例属于Ⅲ期,2例属于Ⅳ期,结合临床表现均有手术指征。

先天性气管狭窄常常伴发其他先天畸形,如气管性支气管肺发育不良,气管食管瘘,骨骼、泌尿系统、肠道及心血管疾病^[2]。本组患儿均伴有先心病,其中1例伴肺发育不良,1例伴气管性支气管畸形。

先天性气管狭窄的治疗:①目前对于局限性狭窄,狭窄长度<2cm的患儿,切除狭窄段,行端端吻合,该方法最简单,伤口愈合快,手术并发症发生率相对较低。也有学者认为该手术方式会大大缩短气管的长度,仅适用于狭窄长度<3cm气管狭窄的治疗^[3]。②狭窄长度>2cm者,切除狭窄段,作为自体补片,行滑动气管成形术。本组患儿均采用该方法。该手术使狭窄段气管长度减半而管腔面积加倍。且血供好、愈合快、肉芽组织形成少等优点。但应用于过长的气管狭窄,张力过大,血供较差,易造成术后早期吻合口裂开,形成吻合口瘘,导致手术失败。本组病例中1例患儿出现了这种情况。③气管片移植。移植段气管的软化、供体血管的选择、移植物的生长不良、需再次手术等缺点,仍是气管移植术目前面临的关键问题及难度所在^[4]。④生物组织

工程的应用。组织工程化气管具有无免疫原性、无排异反应及有生物活性等优点,但仍存在组织工程化气管的血管化、体外培养及植入后感染等问题^[4]。⑤气管内支架。该方法在成人领域较为成熟,在儿童目前尚处于起始阶段,目前市场尚无婴幼儿专用合适规格的支架。有待进一步开发、研究。⑥对于轻、中度气管狭窄或软化患儿,若临床症状可耐受者,应首选保守治疗,随着年龄增长症状可能减轻,无需手术。本组5例患儿术后诊断气管狭窄,其气管狭窄或软化程度较轻,均采用内科保守治疗,好转出院。

本研究对于先天性气管狭窄术后并发症的防治有几点体会。①术前应用纤维支气管镜及胸部CT气道三维重建结合。明确狭窄部位、范围、最窄管腔直径;根据患儿气管狭窄的分期,术中采取适当的手术方式,提高手术成功率。②术中注意切除狭窄段不宜过长,以免引起吻合口张力过高,吻合口裂开;不能过分游离周围组织,以免影响吻合口周围血运,从而影响吻合口愈合,导致吻合口瘘的发生;缝合过程中,可吸收线残端不能过长以免刺激形成肉芽组织;手术结束时彻底清理血块及分泌物,避免堵塞气管插管,并更换较大规格的气管插管,有利于术后吸痰及呼吸道管理;气管插管内置深度,有条件者,最好越过吻合口,这样气管插管可支撑气管,并避免吻合口瘘的发生。③术后3~5 d应保持患儿颈部屈曲,同时镇静、镇痛,避免患儿躁动导致吻合口张力过高,吻合口裂开;吸痰时动作轻柔。吸痰深度,为气管插管总长度减去0.5~1.0 cm,或吸痰管深入气管插管底部,上升0.5~1.0 cm;避免气管插管脱出或过深,避免机械性刺激吻合口,导致吻合口瘘。④监护时密切观察患儿瞳孔、生命体征、早期发现皮下气肿等并发症。本组患儿术后1例出现蛛网膜下腔出血、脑出血,1例出现低心排综合征,给予强心、扩管、利尿改善心功能后,病情好转。1例出现吻合

口瘘、气胸、广泛皮下气肿,给予胸腔闭式引流后,气体持续不断引出。⑤患儿撤离呼吸机后,若出现呼吸困难需再次气管插管时,动作要轻柔,避免机械性损伤吻合口。⑥撤离呼吸机前,复查纤维支气管镜,了解气道情况及吻合口愈合情况,有无狭窄、肉芽组织增生及瘘的发生。⑦若术后确诊为吻合口瘘,患儿几乎无再次手术机会。无法撤离呼吸机,呼吸机辅助呼吸下仍呼吸困难,若吻合口位置较高,可尝试气管切开,放置气管套管;若为增生的肉芽组织,可尝试给予气管球囊扩张成形术,氩等离子体凝固术加腔内冷冻方法。本组病例中1例患儿肉芽组织增生范围较广,行球囊扩张,效果不理想。行氩等离子体凝固术加腔内冷冻时,患儿不能耐受该操作,最终放弃治疗。

[参 考 文 献]

[1] Kumar P, Bush AP, Ladas GP, Goldstraw P. Tracheobronchial obstruction in children: experience with endoscopic airway stenting[J]. Ann Thorac Surg, 2003, 75(5): 1579-1586.

[2] Munro HM, Sorbello AM, Nykanen DG. Severe stenosis of a long tracheal segment, with agenesis of the right lung and left pulmonary arterial sling[J]. Cardiol Young, 2006, 16(1): 89-91.

[3] Wright CD, Grillo HC, Wain JC, Wong DR, Donahue DM, Gaisert HA, et al. Anastomotic complications after tracheal resection: prognostic factors and management[J]. J Thorac Cardiovasc Surg, 2004, 128(5): 731-739.

[4] 杨丽,汤建国. 先天性长段气管狭窄治疗进展[J]. 临床耳鼻喉头颈外科杂志,2009,23(9):430-432.

[5] Grundfast KM, Morris MS, Bernsley C. Subglottic stenosis: retrospective analysis and proposal for standard reporting system[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1987, 96(1 Pt 1):101-105.

[6] McCaffrey TV. Classification of laryngotracheal stenosis[J]. Laryngoscope, 1992,102(12 Pt 1): 1335-1340.

[7] Cotton RT. Pediatric laryngotracheal stenosis[J]. J Pediatr Surg, 1984, 19(6): 699-704.

(本文编辑:邓芳明)