

doi: 10.7499/j.issn.1008-8830.2014.12.020

病例报告

气管原基迷入型食管狭窄 1 例

张细元

(武汉市儿童医院消化内科, 湖北 武汉 430015)

患儿女, 2岁, 因反复呕吐胃内容物16个月入院。患儿9月龄时因添加辅食后出现呕吐, 非喷射性, 无胆汁及咖啡渣样物, 平素进食流质饮食时有呛奶, 夜间睡眠时, 时有奶汁从鼻腔流出, 先后多次因肺炎住院治疗。大小便正常。足月顺产出生, 生后无窒息。父母非近亲结婚, 否认食管灼伤史。1岁3个月独坐不稳、不会爬, 1岁6个月仍不能独站、独行。入院体查: T 36.5℃, P 105次/min, R 24次/分。不能独行, 双肺呼吸音粗糙, 未闻及干湿罗音, 心脏听诊未见明显异常, 腹部平软, 四肢肌张力正常, 腱反射正常。辅助检查: 血常规、尿常规、粪常规正常; 肝肾功能、心肌酶、电解质检查均正常; 食入性过敏原阴性; 血糖、血氨、血气分析均正常。头部MRI检查示双侧侧脑室大, 髓鞘化迟缓。PPD试验阴性。胸片双肺呈毛玻璃样改变。上消化道碘水造影示食管下端鼠尾样狭窄, 考虑贲门失迟缓症。

入院后在静脉麻醉+气管插管呼吸机辅助呼吸下行内镜直视下食管下端狭窄球囊扩张术。经口进镜(胃镜型号PENTEX-EC2790K)距门齿约20cm见食管狭窄, 食管舒缩尚可, 内镜不能通过。经内镜钳道送入导丝至胃内, 在导丝引导下, 送型号为COOK QBD-8×3的球囊至距门齿22cm使球囊居食管狭窄处, 逐渐给球囊加压至3atm, 将球囊扩张至8mm后持续约1min, 共3次; 更换球囊(型号COOK ECL-14×5.5), 在导丝引导下送至距门齿22cm使球囊居食管狭窄处, 球囊逐渐加压至2atm, 将球囊扩张至12mm后持续约1min, 然后给球囊逐渐加压至3atm, 将球囊扩张至14mm后持续约1min, 食管收缩明显; 扩张后内镜仍不能通过, 食管局部未见明显活动性出血。

术后3d患儿进流质饮食后仍有间断呕吐及溢奶, 不能进食固体食物。术后1周再次行上消化道碘水造影, 食管下端仍呈鼠尾样狭窄(图1)。经全科及放射科会诊, 考虑该患儿先天性食管狭窄(气管原基迷入型狭窄)可能, 建议透视下行球囊扩张进一步明确。1周后在透视下行球囊扩张, 先后植入直径为8mm及12mm球囊进行扩张, 可见食管下段局限性切迹(图2), 狭窄部位无明显改善。后经胸外科会诊, 转心胸外科手术证实为食管下端残存气管组织。

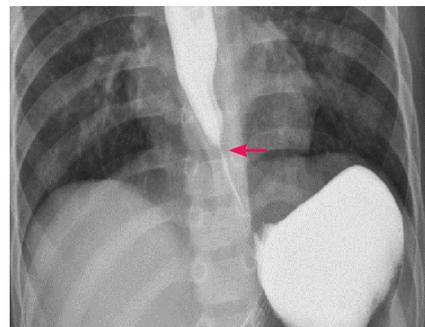


图1 内镜下球囊扩张1周后碘水造影X线表现内镜下球囊扩张后食管下段呈鼠尾样狭窄(箭头所示)。

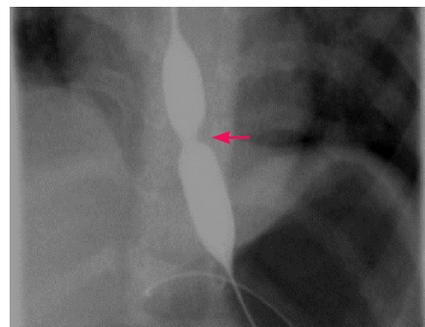


图2 透视下球囊扩张时食管狭窄段的X线表现透视下球囊扩张食管下段可见局限性压迹(箭头所示)。

[收稿日期] 2014-06-06; [接受日期] 2014-07-17
[作者简介] 张细元, 男, 硕士研究生。

讨论: 气管原基迷入型食管狭窄 (congenital esophageal stenosis owing to ectopic tracheobronchial remnants) 是先天性食管狭窄中的一种, 指生后即已存在的因食管壁结构内在狭窄的畸形。在临床上十分罕见, 其发生率为每 2.5~5 万新生儿中 1 例, 多于幼年时发病, 常需要手术治疗。因临床表现缺乏特异性, 易误诊为继发的食管狭窄、贲门失迟缓等。确诊依赖于临床表现、内镜检查、影像学检查等综合诊断结果。

食管与气管均由胚胎前肠发育而来, 在胚胎第 3 周时二者为一共同管形器官, 至第 6 周气管与食管分离过程中食管壁内迷入气管软骨, 致食管狭窄, 多发生于食管下段。本例患儿以反复呕吐胃内容物为主要临床表现, 病史长达 16 个月, 而引起患儿长期呕吐的常见病因可能有食物过敏、颅内占位性病变、遗传代谢病、食管灼伤及消化道畸形等疾病。根据该患儿病史、门诊消化道碘水造影及入院后辅助检查排除食物过敏、颅内占位性病变、遗传代谢病、食管灼伤等疾病, 考虑贲门失迟缓症可能。入院后行内镜下食管狭窄处球囊扩张术, 经扩张后, 患儿症状无改善, 复查上消化道碘水造影食管下端仍呈鼠尾样狭窄。后在透视下行球囊扩张, 发现食管下端局限性切迹, 狭窄段无改善, 遂考虑先天性食管狭窄 (气管原基迷入型食管狭窄) 可能, 多发生在气管分叉以下位置。根据先天性食管狭窄的病理特点, 将其分为 3 型: (1) 膜状蹼或膈形成亦称膜样狭窄, 是最罕见的一种类型; (2) 纤维肌性肥厚, 又称特发性肌性肥厚或纤维肌性狭窄, 是先天性食管狭窄中最常见的一种; (3) 食管壁残存气管、支气管组织又称气管原基迷入型狭窄, 其气管和支气管残存物可能是胚胎前肠头畸形褶嵴的一部分。根据消化道造影的影像特点, 食管狭窄可分两型:

(1) 长段型: 狭窄发生于食管中下段, 长约数厘米; (2) 短段型: 常发生于食管中、下段交界处, 狭窄段长约数毫米至 1 cm。根据该患儿透视下球囊扩张影像表现考虑本例为短段型。

该病主要与以下疾病鉴别: (1) 贲门失迟缓症, 其狭窄部位位于贲门, 有间断性开放, 透视下钡剂可呈喷射状进入胃内^[1-3]。先天性食管狭窄为持续性狭窄, 无开放喷射征象, 但钡剂可持续通

过^[4]。通常狭窄以上食管扩张不如贲门失迟缓症明显。

(2) 后天性化学性灼伤所致食管狭窄, 影像学食管不光滑, 凹凸不平, 黏膜破坏或有龛影。内镜下可见食管黏膜破损、溃疡、糜烂, 随食管瘢痕形成, 狭窄程度可加重、变长, 临床症状亦加重。

该病的治疗方法: (1) 内镜下食管球囊扩张术是一种有效的治疗方法, 适用于膜状蹼较薄者的治疗。(2) 膜状蹼切除术若膜状蹼厚而坚韧, 扩张无效, 可切开食管, 切除环形黏膜, 再将食管黏膜对拢吻合。(3) 气管原基迷入型狭窄和部分对球囊扩张无效的纤维肌肉肥厚型狭窄可行食管部分切除。狭窄段 < 3 cm 者, 可于狭窄部分切除后, 给予食管端端吻合, 术中注意保护迷走神经与会咽神经。该患儿转心胸外科后, 采取狭窄部分切除, 予食管端端吻合, 术中证实为食管壁残存支气管组织, 术后患儿恢复顺利。

通过对该病例诊治的回顾, 我们体会到内镜直视下球囊扩张, 可动态观察扩张时食管局部的变化, 对患儿比较安全, 但不能具体了解食管狭窄的长度和部位; 而透视下球囊扩张, 安全性不如内镜直视下扩张, 但可了解食管狭窄的长度和部位, 为下一步手术方式及路径的选择提供参考。对于消化道造影提示食管下端狭窄的患儿, 应详细询问病史排除后天食管灼伤。并在透视下了解造影剂通过狭窄部位情况, 观察是否有造影剂呈喷射状进入胃内征象。如无上述征象且钡剂持续通过, 内镜不能通过食管狭窄段的需求考虑先天性食管狭窄。可首先考虑在透视下行球囊扩张, 既可以了解食管下端狭窄的长度及部位, 又可为下一步手术治疗提供帮助。

[参 考 文 献]

- [1] 周生保. 贲门失迟缓症影像学鉴别诊断 [J]. 中国中医药现代远程教育, 2013, 11(1): 92-93.
- [2] 赫占林. 贲门失迟缓症 X 线诊断初步探讨 [J]. 临床合理用药杂志, 2010, 3(6): 85-86.
- [3] 过家益. 贲门失迟缓症的临床 X 线分析 [J]. 中外医疗, 2008, 27(17): 124-125.
- [4] 何玲. 先天性食管狭窄的影像学表现 [C]// 中华医学会放射学分会第十届全国儿科放射年会暨湖南省第十三届放射学术年会论文集, 2011.

(本文编辑: 邓芳明)