

先天性喉裂诊疗专家共识

中国医师协会儿科医师分会儿童耳鼻咽喉专业委员会

[摘要] 先天性喉裂是一个罕见的气道畸形,主要表现为呛咳、喂养困难等,影响患儿的生长发育;严重的喉裂可以表现为严重的呛咳误吸,导致阵发性青紫,甚至死亡。随着内镜技术的发展,使得喉裂可以被早期发现和诊断。不同类型的喉裂治疗方案差异较大,早期的诊断与评估对于儿童耳鼻喉科医生至关重要。中国医师协会儿科医师分会儿童耳鼻咽喉专业委员会联合全国多家儿童医疗中心讨论拟定诊治共识,从症状学、客观检查等方面给出喉裂的诊断治疗方案,为临床规范化诊疗提供指导性意见。

[关键词] 儿童;喉气管食管裂;诊断;治疗;评估;共识

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2023.07.001

[中图分类号] R767.91 **[文献标志码]** A

Consensus recommendations on the evaluation and treatment of congenital laryngeal clefts

*Otolaryngology Professional Committee, Pediatrician Branch,
Chinese Medical Doctor Association*

Corresponding author: XU Zhengmin, Department of Otolaryngology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, 201102, China, E-mail: 13916320945@163.com

Abstract Congenital laryngeal cleft is a rare airway malformation, mainly manifested as choking, feeding difficulties, which affects the growth and development of children. Patients with a severe laryngeal cleft may have recurrent aspiration, leading to cyanotic spells, or even death. Advances in development of endoscopic techniques have made early diagnosis possible. Depending on the degree of cleft, management may involve a variety of approaches ranging from medical management alone to open repair. Therefore, it is important for pediatric ENT doctors to diagnose and evaluate in clinical practice. This consensus statement, developed by the Pediatric otorhinolaryngology Professional Committee of the Pediatrician Branch of the Chinese Medical Doctor Association, provides comprehensive recommendations and standardized guidance on diagnosis and management of laryngeal cleft, based on symptomatology, physical examinations, and laboratory tests.

Key words children; laryngotracheoesophageal cleft; diagnosis; treatment; evaluation; consensus

先天性喉裂(congenital laryngeal clefts),又称喉气管食管裂,是一种以喉气管后壁裂开为特征的罕见的先天性喉部畸形,诊断的金标准为全身麻醉下硬性气管镜检查,根据 Benjamin 分型将喉裂分为四型^[1]: I 型为杓间隙裂开到声带后缘但不超过声门; II 型为杓间隙裂开超过声门但不超过环状软骨; III 型为杓间隙以及声门下气管裂开仅局限于颈段未进入胸廓; IV 型为杓间隙以及声门下气管裂开并进入胸廓,其在新生儿中的发病率估计为 1/10 000~1/20 000,在先天性喉部畸形中占 0.2%~1.5%^[2]。

临床上喉裂患儿常常因肺炎反复发作而在其他科室就诊和治疗,导致喉裂不能被及时诊断,形

成误诊,甚至危及生命。近年来,随着内镜技术发展、对喉裂认识的加深以及诊断手段的提高,越来越多的临床医生意识到喉裂的发病率被低估以及喉裂的危险性,国内目前对先天性喉裂的诊断和治疗尚无统一的标准及专家共识。

因此,中国医师协会儿科医师分会儿童耳鼻咽喉专业委员会基于国内外对该疾病诊断的近期文献报道和儿童耳鼻咽喉科资深专家的临床经验,组织撰写“先天性喉裂诊疗专家共识”,以提高专科医院及基层单位医务人员对先天性喉裂的认识,以及指导其对该病的临床诊治工作。

诊断包括症状学评估和客观检查评估,以及鉴别诊断(合并症诊断)。

通信作者:许政敏,国家儿童医学中心 复旦大学附属儿科医院耳鼻咽喉头颈外科,上海,201102, E-mail:13916320945@163.com

引用本文:中国医师协会儿科医师分会儿童耳鼻咽喉专业委员会.先天性喉裂诊疗专家共识[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2023,37(7):503-506. DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2023.07.001.

1 症状学评估

喉裂因为分型不同,其症状的严重程度也不同,可以伴有多种症状。

1.1 呛咳

喉裂的典型表现就是呛咳,患儿在进食时发生误吸咳嗽,I型和II型的喉裂可以表现为反复进食咳嗽,如果咳嗽反射不敏感的患儿可以表现为反复肺炎发作,而被漏诊或误诊。III型和IV型喉裂患儿多呛咳严重发生窒息。

1.2 呼吸困难

I型和II型的喉裂患儿可不伴有呼吸困难的表現,III型和IV型喉裂患儿合并严重的气管软化时表现为呼吸困难,也可以不伴有持续性呼吸困难的表現。

1.3 阵发性青紫

I型和II型的喉裂患儿多不伴有青紫发作;III型和IV型的喉裂患儿因为裂隙过深,进食后多发生青紫,严重的患儿在夜眠时发生猝死。青紫也可以发生于进食后,由于返流导致误吸引起。如果裂开食道黏膜向气道内疝入,导致呼吸道梗阻时也可发生阵发性青紫。

1.4 喂养困难

喉裂患儿多进食伴有呛咳等情况,部分严重的患儿有拒食的表现。I型和II型的喉裂患儿可以表现为进食困难,缓慢等。III型和IV型的患儿多无法经口进食,早期在未诊断时就已经留置鼻胃管喂养。

1.5 喉喘鸣

I型和II型的喉裂患儿往往会同喉软症相同伴有明显的喘鸣,因为杓间隙过深,而使杓状软骨的黏膜脱垂至气道,产生吸气时的喘鸣。

1.6 声音嘶哑

喉裂患儿可以无典型的声音嘶哑表现,即使是III型和IV型喉裂也可以无声音嘶哑的表现。

2 客观检查评估

2.1 清醒状态下功能性内镜评估

I型喉裂在内镜检查时多被漏诊,在声门开放时可以表现为杓间隙深,出现特征性的“阶梯征”,II型喉裂因为裂隙较深,在内镜下可以诊断,表现为声带后联合裂开,III型和IV型喉裂杓间区裂开明显,可见部分食道黏膜疝入气道内。

功能性内镜吞咽功能评估^[3]是目前临床上婴幼儿评估喉气道异常引起吞咽功能障碍的主要评估方式,同时也是手术前、后评估吞咽误吸比较直观的方式,评估需要2名以上具有经验的儿童耳鼻喉科医生同时进行。

在清醒状态下,鼻咽喉镜经鼻腔导入缓慢通过鼻咽以及口咽部,通过对患儿进行吞咽刺激,观察

患儿咽喉分泌物残留、吞咽动作、喉体活动、会厌覆盖等情况。通常使用美兰和10%糖水1:1混和,经口喂养后,观察染色范围,分别观察会厌舌面和喉面,声门上、声门以及声门下区的染色情况,同时观察喂养时有无咳嗽反射。喉裂的患儿多可见声门区和声门下的染色,并且可以观察到染色剂经杓间区进入的特异征象。

2.2 硬性显微喉气管镜检查

需在全身麻醉下保留自主呼吸,对整个喉气管进行观察、探查及测量,是喉气管畸形诊断的“金标准”,对喉裂的分型具有重要的意义。

根据 Benjamin 分型对喉裂进行分型诊断,根据喉气管后壁裂开的程度,将喉裂分为四型:I型为杓间区裂开,不超过声带水平;II型为环状软骨部分裂开;III型为环状软骨全部裂开,局限于颈段气管;IV型为裂开进入胸段气管。

2.3 生长发育落后的评估

根据《儿童生长发育评估量表》进行评估^[4],因为喉裂患儿多有喂养困难,因此生长发育明显低于正常人群。III型、IV型喉裂可以表现为重度的营养不良。

2.4 胸部平片/胸部CT

可以明确肺部感染的情况,对喉裂伴有呛咳症状导致误吸引起反复肺炎的患儿有着较高的诊断价值。

3 合并症诊断

伴有吞咽障碍的喉裂患儿同时可能伴有神经肌肉功能障碍或功能失调^[5-6],包括张力减退、肌痉挛或肌无力等。喉裂往往合并其他出生缺陷,最常见的第二气道畸形或疾病包括喉软化、气管-支气管软化、气管-食管瘘(多见于III型和IV型喉裂)和胃食管反流(GER)等;最常见的胃肠道畸形包括食道闭锁、小胃、无肛等^[7];泌尿生殖系统畸形包括尿道下裂和肾脏畸形;心血管系统畸形包括主动脉缩窄、大血管转位、动脉导管未闭和间隔缺损等;颅面部畸形较少见,包括唇腭裂、小颌畸形和后鼻孔闭锁等。喉裂与这些出生缺陷既可独立发生,也可以综合征的形式表现,如 Opitz-Frias 综合征、Pallister Hall 综合征、VACTERL 综合征和 CHARGE 综合征^[8]。

根据国际小儿耳鼻喉科小组(International Pediatric Otolaryngology Group, IPOG)的专家共识联合国内喉气道专家的临床诊疗经验^[9-13],对于怀疑误吸和(或)吞咽障碍的患儿,建议进行规范的诊断与鉴别诊断及治疗处理,以减少漏诊和误诊,提高诊断的敏感性和特异性,及时进行精准治疗。

综合国内外诊断和治疗的流程,拟定如下诊疗路径,见图1。

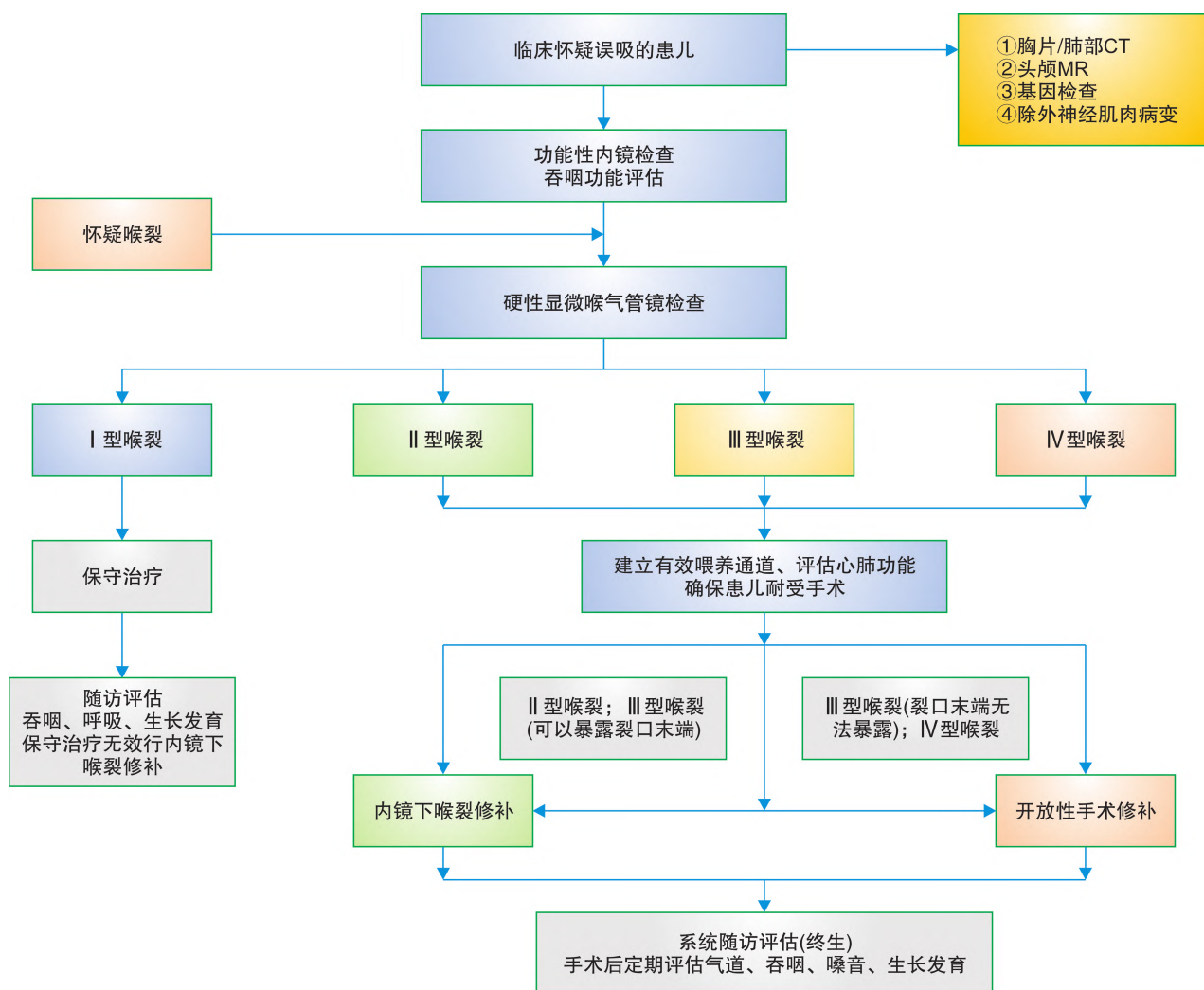


图1 喉裂诊疗路径

4 治疗根据分型的严重程度分为保守治疗和手术治疗

4.1 保守治疗

包括喂养指导和抗反流治疗,主要目的在于防止误吸和反复肺炎的发作,保证通气和缓解呼吸困难,给予患儿足够的营养支持。对于伴有误吸、呛咳症状的患儿,建议给予厚食喂养;抗反流治疗包括留置鼻胃管、质子泵抑制剂等,并采用竖位的体位进行喂食。非手术治疗主要针对绝大多数I型喉裂,也可作为喉裂修补围手术期的处理^[2,9-10,14]。

4.2 手术治疗

通过非手术治疗后仍然有误吸发生的患儿,均需要尽早进行手术治疗^[10,12]。

4.2.1 内镜下喉裂修补术^[9] 对于I~II型的喉裂,通常选择内镜下的喉裂修补手术。手术操作在内镜或者显微镜下进行,要求保留自主呼吸、避免气管切开,在不能保留自主呼吸的情况下,可以选择细1~2号的气管插管避免遮挡手术视野,充分暴露杓间隙,可使用冷器械、激光或者电刀进行杓间黏膜创面的制作,然后缝合喉裂裂口,必要时

进行杓会厌皱襞松解的声门上成型手术,避免杓会厌皱襞的牵拉导致继发的喉软化症发生,从而引起呼吸困难。对于III型喉裂,经过系统评估后,能够保证在自主呼吸下充分暴露手术视野的,可以选择内镜下进行修补;III型喉裂内镜修补可以选择分期手术,避免一期手术时间过长,或者术后出现严重的呼吸困难而需要气管切开。

4.2.2 颈部正中进路内镜辅助下的喉裂修补术^[8,15] 对于III~IV型喉裂,通常选择开放性手术。颈部正中进路暴露气管后壁,在直视下进行喉裂的修补缝合,修补完成后根据具体情况行喉气管成形术。IV型喉裂手术修补时,常常需要联合心胸外科进行颈胸联合径路手术。IV型喉裂的手术治疗可以采用颈部正中入路,联合内镜下修补,这样的手术方式可以避免胸骨裂开和体外循环的建立,同时内镜的使用可以提供更为清晰的手术视野。III~IV型喉裂的手术修补,采用肋软骨移植重建环状软骨,改善气管软化的症状,同时植入的软骨支架可以对气道起到更为有效的支撑并还原解剖结构。

4.2.3 同期处理第二气道畸形 对于喉裂合并第二气道畸形的患儿,在进行喉裂修补的同时需要对第二气道畸形进行处理,对于喉裂合并有喉软化症的患儿可以同时行声门上成形术,对合并有严重声门下狭窄的患儿可同期行软骨支架喉气管成形术等^[11]。

4.2.4 术后处理 需要留置鼻胃管和抗反流治疗,并酌情使用抗生素,2~3 周后拔除鼻胃管,术后 1 个月复查硬性喉气管镜,术后 3 个月复查吞咽功能。

4.3 疗效评估

由于喉裂疾病本身的复杂性,疗效的评估不仅需要主观上对呛咳、误吸等临床症状的改善进行评估,以及客观上的硬性气管镜检查来判断喉裂修补是否完全,更为重要的是关注吞咽功能的恢复情况,通常通过功能性内镜吞咽功能检查,评估患儿手术后吞咽误吸的改善情况。观察上呼吸道症状是否改善,在客观疗效评估的同时完善胸片/胸部 CT 检查,明确肺部病变。

4.4 随访评估

喉裂手术后需要长期随访,主要随访内容包括:呼吸、吞咽、嗓音、生长发育等。

由于是喉裂是一个罕见的气道畸形,国内诊疗的经验不足,缺乏长期随访的有效证据,本共识给予临床治疗和随访工作指导,为日后进一步完善诊治指南提供依据。

讨论专家:

- 许政敏 国家儿童医学中心 复旦大学附属儿科医院耳鼻咽喉头颈外科
谷庆隆 首都儿科研究所附属儿童医院耳鼻咽喉头颈外科
刘大波 南方医科大学深圳医院儿童耳鼻咽喉科
张建基 山东大学齐鲁儿童医院耳鼻喉科
姚红兵 重庆医科大学附属儿童医院耳鼻咽喉头颈外科
沈 翎 福建省福州儿童医院耳鼻咽喉科
王智楠 武汉北斗星儿童医院儿童耳鼻喉科
沈 蓓 天津市儿童医院耳鼻咽喉科
付 勇 浙江大学医学院附属儿童医院耳鼻咽喉科
李 琦 南京医科大学附属儿童医院耳鼻咽喉科
陈 超 国家儿童医学中心 复旦大学附属儿科医院耳鼻咽喉头颈外科

执笔专家:

- 陈 超 国家儿童医学中心 复旦大学附属儿科医院耳鼻咽喉头颈外科

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts: diagnosis and classification[J]. Ann Otol Rhinol Laryngol, 1989, 98(6): 417-420.
- [2] Johnston DR, Watters K, Ferrari LR, et al. Laryngeal cleft: evaluation and management [J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2014, 78(6): 905-911.
- [3] Suterwala MS, Reynolds J, Carroll S, et al. Using fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing to detect laryngeal penetration and aspiration in infants in the neonatal intensive care unit [J]. J Perinatol, 2017, 37(4): 404-408.
- [4] 李辉, 季成叶, 宗心南, 等. 中国 0~18 岁儿童、青少年身高、体重的标准化生长曲线 [J]. 中华儿科杂志, 2009, 47(7): 487-492.
- [5] Walker RD, Irace AL, Kenna MA, et al. Neurologic Evaluation in Children With Laryngeal Cleft [J]. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg, 2017, 143(7): 651-655.
- [6] Velayutham P, Irace AL, Kawai K, et al. Silent aspiration: Who is at risk? [J]. Laryngoscope, 2018, 128(8): 1952-1957.
- [7] Londahl M, Irace AL, Kawai K, et al. Prevalence of Laryngeal Cleft in Pediatric Patients With Esophageal Atresia [J]. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg, 2018, 144(2): 164-168.
- [8] Kawaguchi AL, Donahoe PK, Ryan DP. Management and long-term follow-up of patients with types III and IV laryngotracheoesophageal clefts [J]. J Pediatr Surg, 2005, 40(1): 158-164.
- [9] Yeung JC, Balakrishnan K, Cheng ATL, et al. International Pediatric Otolaryngology Group: Consensus guidelines on the diagnosis and management of type I laryngeal clefts [J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2017, 101: 51-56.
- [10] 陈超, 谭乐恬, 许政敏, 等. 儿童先天性喉裂评估方法与疗效分析 [J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2018, 53(1): 9-15.
- [11] 谭乐恬, 陈超, 李琪, 等. 婴幼儿声门下狭窄合并喉裂的处理及临床分析 [J]. 中国眼耳鼻喉科杂志, 2021, 21(2): 99-102, 105.
- [12] 谭乐恬, 李琪, 倪伟华, 等. 颈前正中径路软骨支架重建环状软骨板修补Ⅲ型喉裂的效果分析 [J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2022, 57(9): 1110-1115.
- [13] 中国医师协会儿科医师分会儿童耳鼻咽喉专业委员会, 婴幼儿喉气道结构异常评估的专家共识 [J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2023, 37(6): 403-408.
- [14] Timashpolsky A, Schild SD, Ballard DP, et al. Management of Type 1 Laryngeal Clefts: A Systematic Review and Meta-analysis [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 2021, 164(3): 489-500.
- [15] Propst EJ. Repair of short type IV laryngotracheoesophageal cleft using long, tapered, engaging graft without need for tracheotomy [J]. Laryngoscope, 2016, 126(4): 1006-1008.

(收稿日期: 2023-06-01)