

文章编号 1006-8147(2023)01-0106-04

综述

儿童梨状窝瘘的诊治现状及进展

薛文帆,葛亮,徐晓丹 综述,詹江华 审校

(天津市儿童医院普外科,天津 300134)

摘要 梨状窝瘘(PSF)是一种儿童罕见疾病,随着近年来发病率的逐渐增加,该病的诊治方法也越来越受到重视。目前临床诊断以喉镜下观察到瘘管为金标准,治疗以非感染期内镜下封闭内瘘口术式为主,完全切除瘘管为根治性治疗术式。

关键词 梨状窝瘘;儿童;诊断;治疗

中图分类号 R73

文献标志码 A

梨状窝瘘(pyriformsinus fistula, PSF)是一种罕见的先天性疾病,约占鳃裂畸形的2%~10%^[1]。93%~97%的PSF病例发生在左侧,这可能与左侧瘘管较右侧长且解剖复杂及不对称的血管发育不全等因素有关^[2-3]。由于该疾病缺乏特异性的临床表现以及因炎性刺激和组织增生所存在的个体差异,很容易被误诊及漏诊。文献中的平均诊断延迟从6~18个月不等,主要原因包括就医不及时和误诊等^[4-5]。早期诊断,并且完全切除瘘管可能会降低复发率和改善患儿预后^[6]。但目前关于该疾病如何选择合适准确的诊断方法、手术方式、手术时机等方面依旧存在争议^[7]。本文将结合最新文献针对PSF的诊治现状及进展进行相关综述。

1 病因与分型

关于PSF的病因尚无明确说法,可能与早期胚胎发育过程中第三或第四鳃裂退化不全或穿孔有关;可能是后鳃体残留、胎儿期C细胞迁移紊乱或两者共同作用的结果,也可能是由于胸腺咽管未闭所致^[8-9]。目前以鳃裂畸形为主流学说。

PSF根据临床表现主要分为囊肿型、窦道型及瘘管型。根据与甲状软骨下角(ICTC)的解剖关系PSF也可分为:I型(ICTC前方)、II型(ICTC下方)、III型(ICTC后方)^[10]。

2 诊断标准及鉴别诊断

胎儿期PSF往往在妊娠中晚期通过产前超声和(或)磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)发现并诊断,最早可在妊娠18周发现,当超声和(或)MRI显示为位于左侧喉窝下方的甲状腺附近的颈部单囊性肿块影时应高度怀疑为PSF^[3]。出生后采取不同的检查方法如超声、CT和MRI等对疑似PSF患儿进行诊断,检查结果符合以下至少一项

标准时应高度怀疑PSF,满足以下5项可确诊为PSF:(1)超声显示颈部(尤其是左侧)有单纯性囊性肿块,囊肿内存在气液水平或管状、条索状低回声,合并感染时表现为颈深部的液性无回声区,内部浮动不规则的点、片或絮状回声。(2)CT表现为患侧肿块或瘘管,内部存在气泡影,增强后表现为不均匀强化。(3)MRI:T1WI呈低-中等信号,T2WI及脂肪抑制序列呈高信号。(4)钡餐造影显示瘘管。(5)喉镜检查发现瘘管内口。

PSF的临床表现无特异性,当表现为颈部囊性肿块时PSF需与淋巴管瘤、囊性畸胎瘤、食道囊肿、颈部胸腺囊肿、喉膨出及支气管源性肿块等鉴别;当表现为颈部炎性肿胀时PSF需与第一、二鳃裂畸形、甲状舌管瘘、颈部淋巴结炎、急性化脓性甲状腺炎、颈部蜂窝织炎、表皮样囊肿感染、颈部结核性瘘、异物感染、扁桃体、咽部和牙源性感染及甲状腺囊肿等疾病鉴别。

3 辅助检查

PSF的形成是一个会累及甲状腺及周围组织的炎症过程,实验室检查相对无特异性,所以一般PSF的诊断需要依据影像学及内镜检查。

3.1 超声 一般是作为最初的筛查方法。产前超声检查可显示胎儿咽部有无单纯性低回声囊性肿块,有无食管受压,多普勒超声检查可显示内部有无明显血流信号^[2]。有相关文献报道囊肿内存在气泡征象可作为PSF的超声特征性指标^[11]。

3.2 CT CT是评估PSF的可靠诊断方法^[3,12]。采用CT诊断儿童PSF的优势在于:(1)CT具有比超声更高的空间和密度分辨率,对发现瘘管或囊肿与咽后间隙、纵隔、甲状腺和气道的关系更为敏感^[1]。(2)确定颈部是否有炎性软组织肿胀,可显示瘘管的解剖路径,排除颈部的其他异常^[4]。(3)显示囊肿内是否有气液平面及瘘管与大血管的关系^[2]。(4)与MRI相

作者简介 薛文帆(1997-),女,硕士在读,研究方向:小儿外科疾病;
通信作者 詹江华, E-mail: zhanjianghua@163.com。

比,CT价格低廉,并且相对方便。但CT会产生更多的辐射暴露,所以不建议用于产前诊断。

3.3 MRI 与CT相比,MRI在显示颈部囊性肿块的性质及与周围结构的关系方面更具有优势。MRI也可以区分瘘管的炎症状态,但不能检测到其内部空气。昂贵的费用和患儿需要高度配合检查的要求使MRI无法作为诊断PSF的首选检查^[13-14]。针对CT与MRI如何取舍,则需要根据患儿情况选择适宜的检查方法。

3.4 X线钡剂食管造影 X线钡剂食管造影可显示窦道型PSF的窦道从梨状窝尖向尾部延伸至颈部组织^[2]。根据中国妇幼保健协会分会儿科ORL小组(ORLG)2020年指南不推荐此方法作为常规检查^[9]。

3.5 喉镜 喉镜是目前PSF患儿的主要检查方法,包括纤维喉镜和支撑喉镜。纤维喉镜可定位PSF内瘘口,可见患侧梨状窝黏膜水肿,当挤压环甲关节或颈部脓肿时偶见脓液涌出。由于感染期PSF患儿内瘘口会被粘膜皱褶遮盖,纤维喉镜一般难以显露深部的梨状窝,从而可能形成假阴性结果。一些学者建议使用改良的Killian方法来提高诊断率,但会受到年龄、体型和操作者技能的影响,对儿童的适用性较差。针对此种情况,可以选择在全麻术中使用支撑喉镜下移位梨状窝的黏膜皱褶,显露隐藏的内瘘口,从而确诊PSF^[15]。支撑喉镜可以辅助准确、安全地进行封闭PSF内瘘口手术。但由于支撑喉镜只能在全身麻醉下实施,无法作为常规检查方法,所以建议作为高度怀疑PSF患儿手术中的一个步骤进行。

其他检查如局麻下胃镜检查、组织学检查等均有相关文献报道^[2,16]。不同时期的PSF由于其临床表现不同,所以采用的诊断方法也不尽相同。Liu等^[2]建议胎儿时采用超声和MRI结合的方法。另有研究者等建议采用CT和MRI作为新生儿诊断的首选方法,而儿童首选X线钡剂食道造影^[6,12]。根据ORLG指南指出支撑喉镜发现瘘管是诊断PSF的金标准^[9]。

4 治疗

4.1 急性感染期处理 颈部肿胀和皮肤发红表明存在感染,在此情况下,应足疗程、足剂量使用广谱抗生素,并在抗生素使用前进行细菌学培养。当肿物有波动感则表明有脓肿形成,可结合超声等进行脓肿定位与大小评估,需早期进行引流。有文献指出可选择带有注射器的18G-14G留置针管穿刺引流脓液代替切开引流,具有操作简单、创伤小等优点,且能够有效降低医务人员感染风险^[17]。

4.2 传统开放性手术 开放性手术包括瘘管切除伴或不伴甲状腺腺叶部分切除。虽然传统开放手术可彻底切除瘘管从而根治PSF,但由于解剖结构上PSF管被重要的神经和颈动脉鞘紧密包围,反复感染和切开引流可能会增加完全切除瘘管的难度,所以此术式完整切除瘘管难度高、风险大、术后并发症较多,文献报道并发症发生率为5%~6%,目前临床较少采用^[18]。

4.3 内镜下封闭内瘘口 封闭内瘘口的机制是通过化学或物理烧灼等方式使内瘘口与周围黏膜组织充血、水肿及黏连,最终形成瘢痕而使内瘘口闭塞。目前可采用多种不同的方法,如物理方法、化学试剂、生物制剂及缝合等。

4.3.1 内镜下射频消融术(endoscopic radiofrequency ablation) 在支撑喉镜下检测到瘘管内口,用射频消融术(Radiofrequency Ablation, RA)消融甲状软骨内侧的内口、瘘管和周围黏膜形成焦痂,功率维持在7~10 W。RA的优势包括等离子体刀头温度较低(40~70℃),在一定程度上减少了对梨状窝周围黏膜和喉返神经的损伤,可防止因热损伤而引起的术后并发症;美容效果佳;操作相对简单,特别是在深部、倾斜的情况下,可以在非三级医院进行;住院时间明显缩短等^[15,19]。所以,对于颈部无明显疤痕的PSF患者建议采用RA^[20]。

4.3.2 内镜下CO₂激光烧灼术(endoscopic carbon dioxide laser cauterization) 采用支撑喉镜完全暴露瘘管和Betz皱褶,烧灼采用3 W连续脉冲CO₂激光系统(Lumenis AcuPulse Duo™)。结合患儿的年龄和瘘口的大小,对烧灼的范围进行评估。CO₂激光光斑可以利用高温和焦点压力导致毛细血管闭合并减少出血,具有手术时间短、精确度高、对局部解剖结构及周围组织损伤小、美容美观等优点。PSF患儿尤其是反复感染和(或)曾做过开放手术的患者均可以采用CO₂激光烧灼术,Wang等^[21]报道初发病例和复发病例之间的预后没有明显差异。

4.3.3 内镜下电烧灼术(endoscopic electrocautery) 支撑喉镜显露梨状窝内瘘口后使用柔性Bugbee烧灼电极(5~10 W)进行电灼烧,包括瘘口及瘘管内。Bugbee烧灼电极多数可置入瘘口1~2 cm深处。Ishinaga等^[22]研究首次电灼术的成功率为75.0%(6/8)。内窥镜电灼术的优点是能够对复发病例进行重复电灼术,并发症发生率较低。但电灼术有可能穿透梨状窝黏膜,导致脓肿形成^[23]。

4.3.4 内镜下化学烧灼术(endoscopic chemo-cauterization, ECC) 与缝合术 临床工作中ECC常与缝

合术结合使用,目前化学试剂包括三氯乙酸、硝酸银及纤维蛋白等,以三氯乙酸多见。支撑喉镜下充分暴露内瘘口后将浸泡在30%~50%三氯乙酸中的小棉球放入内瘘口中1 min,重复3~6次,直到黏膜变白。去除内瘘口周围发白黏膜,将内瘘口、瘘管及梨状窝分离出来后,用7-0 PDS II缝合内侧内瘘口黏膜,再将其周围梨状窝黏膜拉拢对位缝合,从而达到双层封闭内瘘口的效果。此术式相比开放手术侵袭性小、术后美观效果佳^[23-25]。但Cha等^[26]发现PSF经内窥镜下三氯乙酸烧灼术一次成功率[7.3% (34/44)]并不高。另外,化学烧灼术也有可能渗入食道使食道狭窄、引起周围组织炎症和神经水肿,导致声带暂时性瘫痪等风险。

4.3.5 内窥镜激光烧灼术(endoscopic laser-cauterization, ELC) ELC系统也称为半导体激光系统,该系统为产生810 nm波长的二极管激光器,可以选择性地用激光照射附着在玻璃纤维尖端的金属帽,从而精确烧灼内瘘口。ELC激光消融的精确度和有效性均高于ECC。但ELC的局限性在于需要通过软喉镜将激光玻璃纤维插入瘘管中,实际操作需取决于PSF内瘘口的位置,相对困难;如果瘘口较大或呈漏斗状,纤维的尖端可能太小而不能烧灼瘘管,若进一步深入瘘管以达到完全烧灼则可能会对喉返神经等周围组织造成热损伤^[27]。

多项研究提出内窥镜下封闭内瘘口和颈部脓肿切开引流可以同时进行,但考虑到PSF急性期或亚急性期内窥镜很难明确PSF的内瘘口,所以目前仍无法确定其观点是否合适^[19]。内窥镜下封闭内瘘口术治疗PSF的优点显而易见,但也有其局限性,如更适用于窦道型和瘘管型,对于囊肿型效果欠佳;术后需要留置鼻饲胃管;手术设备、器械及维护相对昂贵;在新生儿中进行支撑喉镜手术相对比较困难;术后容易复发,复发率高于完全切除瘘管等^[28]。复发是因为未完全封闭瘘管开口和(或)残留的瘘管上皮^[20]。另有报道对复发病例采取内窥镜下封闭内瘘口术,成功率为66.7%~70%^[21,26,29-30]。由于此种方法利弊暂无法有效权衡,所以有必要进行进一步的研究,以评估该技术的长期预后结果。

4.4 内镜引导下导管定位开放切除瘘管术 该术式也称为改良开放手术,通过支撑喉镜确定PSF内口,将导管插入瘘口,注入亚甲蓝,然后拔除导管。手术切口沿环甲关节皮褶至颈部正中方向切开约2~3 cm。露出甲状软骨板,显露甲状软骨下角,悬吊使其远离喉返神经和气管食管沟,暴露其附近的蓝色瘘管。瘘管向上开放,并用5-0可吸收线结扎。

瘘管远端结扎后留置,不分离,完全切除。内镜引导下导管定位开放切除瘘管术相对开放性手术而言,对瘘管的开口定位更加准确,有利于瘘管的彻底切除。手术入路以同侧甲状软骨板为基础,操作简单,重复性好,不易损伤周围组织。与支撑喉镜下封闭内瘘口方法相比,改良开放手术不需要留置鼻胃管或鼻饲,大大提高了儿童的舒适度,缩短了术后恢复时间。此外,手术成功率为100%,所以此术式很有前途^[31]。但存在视野有限、操作不方便、导管的粗细需要根据具体情况选择等问题。

除上述治疗方法外,Swetha等^[32]提出针对术后反复发作的病例可以进行颈部淋巴结选择性清扫术,此术式治疗后无复发病例。

Nicoucar等^[33-34]回顾了各种治疗方法的复发率,其中切开引流复发率为89%,开放瘘管切除术复发率为15%,内镜烧灼术复发率为15%,颈部开放手术甲状腺部分切除术复发率为8%。尽管在内镜治疗和开放手术之间存在争议,但内镜治疗仍然是目前临床首选的一线治疗方法。建议用脓肿穿刺代替切开引流,以便复发时具有较佳的开放入路。在内镜治疗后复发的情况下,可以采用颈部开放手术^[35]。根治性完整切除瘘管仍然是预防复发的首选治疗方法^[36]。

5 总结

PSF是一种罕见的颈部疾病,但近年来PSF的发病率逐渐升高。由于其临床表现缺乏特异性,容易延误治疗时机。选择合适的检查方式有利于疾病的早期诊断及治疗方式、手术时机的正确选择。当确诊或高度怀疑PSF可选择及时行内镜下封闭内瘘口及根治性开放手术等术式。临床医生需要根据每个患儿的情况有针对性的、个体化的选择合适的治疗方法,从而提高患儿的预后效果。

参考文献:

- [1] LI L, ZHAO D J, YAO T Y, et al. Imaging findings in neonates with congenital pyriform sinus fistula: a retrospective study of 45 cases[J]. Front Pediatr, 2021, 9: 721128.
- [2] LIU Z, HAN J, FU F, et al. How to make an accurate diagnosis of fetal pyriform sinus fistula in utero: experience at a single medical center in mainland China[J]. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol, 2018, 228: 76-81.
- [3] CHEN T, CHEN J, SHENG Q, et al. Pyriform sinus fistula in the fetus and neonate: a systematic review of published cases[J]. Front Pediatr, 2020, 8: 502.
- [4] CHEN T, GE G, CHEN J, et al. Pyriform sinus fistula in children: preferred imaging modality and risk factors for diagnostic delay[J]. Front Pediatr, 2020, 8: 575812.
- [5] ROSSI M E, MOREDDU E, LEBOULANGER N, et al. Fourth branchial

- anomalies: predictive factors of therapeutic success[J]. *J Pediatr Surg*, 2019, 54(8):1702–1707.
- [6] AMANO H, UCHIDA H, SATO K, et al. Differences in the characteristics and management of pyriform sinus fistula between neonates and young children[J]. *Pediatr Surg Int*, 2012, 28(1):15–20.
 - [7] HAMAGUCHI N, ISHINAGA H, CHIYONOBU K, et al. A case of pyriform sinus fistula with respiratory distress in the neonatal period[J]. *Case Rep Otolaryngol*, 2018, 2018:1696875.
 - [8] TSHUMA M, CHADHA N K, LEE A F, et al. Piriform fossa sinus tract—a 15-year retrospective review with a focus on atypical neonatal presentations[J]. *Pediatr Radiol*, 2022, 52(5):883–891.
 - [9] 李晓艳, 刘大波, 陈良嗣, 等. 儿童先天性梨状窝瘘诊断与治疗临床实践指南 [J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2020, 34(12):1060–1064.
 - [10] XIAO X, ZHENG S, ZHENG J, et al. Endoscopic-assisted surgery for pyriform sinus fistula in children: experience of 165 cases from a single institution[J]. *J Pediatr Surg*, 2014, 49(4):618–621.
 - [11] HAN Z, TAI J, GAO J, et al. MRI in children with pyriform sinus fistula[J]. *J Magn Reson Imaging*, 2021, 53(1):85–95.
 - [12] PAN J, ZOU Y, LI L, et al. Clinical and imaging differences between neonates and children with pyriform sinus fistula: which is preferred for diagnosis, computed tomography, or barium esophagography? [J]. *J Pediatr Surg*, 2017, 52(11):1878–1881.
 - [13] PROSSER J D, MYER C M, 3RD. Branchial cleft anomalies and thymic cysts[J]. *Otolaryngol Clin North Am*, 2015, 48(1):1–14.
 - [14] ADAMS A, MANKAD K, OFFIAH C, et al. Branchial cleft anomalies: a pictorial review of embryological development and spectrum of imaging findings[J]. *Insights Imaging*, 2016, 7(1):69–76.
 - [15] BI J, CHEN X, ZHOU Z, et al. Diagnosis and treatment of deep neck abscess due to congenital piriform sinus fistula in children[J]. *Braz J Otorhinolaryngol*, 2021, 87(6):655–660.
 - [16] KLEINERMAN R A. Cancer risks following diagnostic and therapeutic radiation exposure in children[J]. *Pediatr Radiol*, 2006, 36(Suppl 2):121–125.
 - [17] TANAKA K, TSUNODA A, TOU M, et al. Minimally invasive and inexpensive percutaneous abscess drainage using an indwelling needle cannula[J]. *Am J Otolaryngol*, 2020, 41(6):102664.
 - [18] LAMMERS D, CAMPBELL R, DAVILA J, et al. Bilateral piriform sinus fistulas: a case study and review of management options[J]. *J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2018, 47(1):16.
 - [19] CHEN T, CHEN J, SHENG Q, et al. Pyriform sinus fistula in children: a comparison of endoscopic-assisted surgery and endoscopic radiofrequency ablation[J]. *J Pediatr Surg*, 2021, 56(4):800–804.
 - [20] ZHAO L, CHEN L, LI W, et al. Retrospective review of 70 cases of pyriform sinus fistula [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2021, 150:110904.
 - [21] WANG S, HE Y, ZHANG Y, et al. CO₂ laser cauterization approach to congenital pyriform sinus fistula [J]. *J Pediatr Surg*, 2018, 53(7):1313–1317.
 - [22] ISHINAGA H, KOBAYASHI M, QTSU K, et al. Endoscopic electrocauterization of pyriform sinus fistula[J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2017, 274(11):3927–3931.
 - [23] NOMURA A, FUKUMOTO K, YAMOTO M, et al. Microlaryngoscopic surgery for pyriform sinus fistulas in children: a report of two cases [J]. *Surg Case Rep*, 2018, 4(1):113.
 - [24] WONG P Y, MOORE A, DAYA H. Management of third branchial pouch anomalies – an evolution of a minimally invasive technique[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2014, 78(3):493–498.
 - [25] MATSUZAKI H, MAKIYAMA K, SUZUKI H, et al. Prevention of neck infection by endoscopic suture closure of pyriform sinus fistulae: a report of two cases[J]. *Braz J Otorhinolaryngol*, 2018, 84(2):257–259.
 - [26] CHA W, CHO S W, HAH J H, et al. Chemocauterization of the internal opening with trichloroacetic acid as first-line treatment for pyriform sinus fistula[J]. *Head Neck*, 2013, 35(3):431–435.
 - [27] MASUOKA H, MIYAUCHI A, SASAKI T, et al. Outcomes of endoscopic chemo- and laser-cauterizations and open fistulectomy for pyriform sinus fistula[J]. *J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2021, 50(1):49.
 - [28] ZHANG J, HUANG S, LI H, et al. Relapsing suppurative neck abscess after chemocauterization of pyriform sinus fistula[J]. *Clin Imaging*, 2012, 36(6):826–828.
 - [29] SHENG Q, LV Z, XU W, et al. Reoperation for pyriform sinus fistula in pediatric patients[J]. *Front Pediatr*, 2020, 8:116.
 - [30] YANAGISAWA S, OSHIO T, KATO M, et al. Endoscopic chemocauterization for pyriform sinus fistula in children[J]. *Pediatr Int*, 2017, 59(7):807–811.
 - [31] HAN L, ZHAO Z, ZHANG J, et al. Experience performing partial fistulectomy through a single incision to treat pyriform sinus fistula in children[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2021, 151:110973.
 - [32] SWETHA K, NAIR S, BRIJITH K V R, et al. Selective neck dissection technique in the treatment of recurrent pyriform sinus fistula[J]. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2019, 71(Suppl 1):506–509.
 - [33] NICOUCAR K, GIGER R, POPE H G, JR., et al. Management of congenital fourth branchial arch anomalies: a review and analysis of published cases[J]. *J Pediatr Surg*, 2009, 44(7):1432–1439.
 - [34] NICOUCAR K, GIGER R, JAECKLIN T, et al. Management of congenital third branchial arch anomalies: a systematic review[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2010, 142(1):21–28.e22.
 - [35] LUSCAN R, EVENO T, THIERRY B. Congenital pyriform sinus fistula: diagnosis and endoscopic treatment with video[J]. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2021, 138(Suppl 1):25–26.
 - [36] LI W X, DONG Y, ZHANG A, et al. Surgical treatment of fourth branchial apparatus anomalies: a case series study[J]. *J Otolaryngol Head Neck Surg*, 2020, 49(1):79.

(2022-05-10 收稿)