

气管先天性疾病 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/305/2021_2022__E6_B0_94_E7_AE_A1_E5_85_88_E5_c22_305083.htm 名称气管先天性疾病

所属科室心胸外科临床表现气管闭锁或缺如：这种病例出生时即死亡，但喉和肺可发育正常，有时支气管与食管相通。

气管食管瘘：这种畸形比较常见，其发病率在新生儿中约1/3000。1670年Durstun报道首例先天性食管闭锁。Gibson于1697年报道先天性食管闭锁伴食管气管瘘。1939年Ladd和Levin对两例病人施行分期纠治术，获得成功。1941年Haight和Towsley报道首例一期纠治术，获得成功。胚胎学食和呼吸道在发生过程中均起源于胚胎原肠的前肠。原始食管位于呼吸器官的后方。原肠分前肠、中肠和后肠三个部分。在早期，原肠的头侧和尾侧均闭锁。胚胎发生的第3周末，原肠头侧的咽膜破裂，使前肠与口窝相通。随着心脏向下方移位，食管的长度迅速增加。胚胎发生第21~26日，前肠的两侧呈现喉气管沟，继而上皮生长形成食管气管隔，将食管与气管分隔开。如食管与气管未完全分开，两者管腔相通则形成食管气管瘘。食管气管隔向后偏位或前肠上皮向食管腔生长过度则形成食管闭锁。此外，在食管发育的早期，部分前肠细胞自食管分离出来，并继续生长，则可形成食管重复畸形，大多表现为靠近食管壁的囊肿，有的囊肿与食管腔沟通。气管蹼：气管腔内呈现薄层结缔组织隔膜，隔膜中心部分有小孔，供气体通过。气管蹼常位于环状软骨下方。气管X线断层摄片及内窥镜检查明确诊断后，可经气管镜切除隔膜。隔膜长而厚者先在气管蹼下方施行气管切开，插入导

管，待长大后再切除气管蹼（图1）。图1 气管蹼先天性气管狭窄：气管壁发育无异常但管腔狭窄。狭窄病变的范围和形态有三种类型（图2）： 气管全段狭窄：环状软骨内径正常，环状软骨下方的气管腔全段狭窄，隆突上方狭窄程度最为严重，有时内径仅数毫米。主支气管正常。 气管漏斗状狭窄：可发生在气管上段、中段或下段。狭窄段长短不一。狭窄段上方气管口径正常，狭窄段内径逐渐狭小呈漏斗状。 气管短段狭窄：常发生在气管下段，窄段长短不等，可伴有支气管异常，此型最多见。（1）气管全段狭窄（2）气管漏斗状狭窄（3）气管短段狭窄图2 先天性气管狭窄诊断出生后即呈现程度轻重不等的阻塞性呼吸困难。吸气时可出现喘鸣，喂食困难，生长发育延缓。狭窄程度严重者吸气时锁骨上窝、肋间软组织和剑突下软组织凹陷，并发呼吸道感染时上述症状加重，X线气管断层摄片和内窥镜检查可明确诊断，气管造影术有加重梗阻的危险。治疗狭窄程度较轻者施行气管扩张术可暂时改善症状，或经气管切开插入导管，短段气管狭窄或短段漏斗状狭窄可施行气管部分切除及对端吻合术。婴幼儿气管腔细小，术后粘膜水肿，可引致气管阻塞，手术死亡率极高，且长大后吻合口仍然较正常部位狭小。因此宜尽可能推迟到长大后施行手术治疗。 100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 www.100test.com