

## 重度先天性喉软化的外科治疗(附 16 例报道)

吕颜露<sup>1</sup> 黄琦<sup>1</sup> 吕静荣<sup>1</sup> 吴皓<sup>1</sup>

**[摘要]** 目的:探讨重度先天性喉软化的诊治方法和疗效。方法:回顾性分析 16 例重度先天性喉软化患儿的临床表现、诊断、手术方法及术后随访资料。根据临床表现及电子喉镜检查确诊,并依据喉软化分型采取相应的声门上成形术。结果:16 例患儿平均手术年龄为 23 周。14 例行声门上成形术,2 例伴气管软化者行气管切开术。声门上成形术后 48 h 喉喘鸣消失 9 例,呼吸困难解除 6 例,喂养困难消失 7 例。术后 6 个月随访,1 例患儿因重症肺炎死亡,其余 13 例中喉喘鸣消失 12 例,改善 1 例;呼吸困难解除 8 例;喂养困难消失 12 例,改善 1 例。结论:声门上成形术能有效缓解重度喉软化所致的喉喘鸣、呼吸及喂养困难等症状,可作为重度先天性喉软化的首选外科治疗方式。

**[关键词]** 喉软化,先天性;治疗;声门上成形术;喉喘鸣

**[中图分类号]** R767 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 1001-1781(2013)09-0475-04

## Surgical management for severe congenital laryngomalacia: 16 consecutive cases

LV Yanlu HUANG Qi LV Jingrong WU Hao

(Department of Otorhinolaryngology-Head and Neck Surgery, Xinhua Hospital, Shanghai Jiao Tong University School of Medicine, Shanghai Jiao Tong University Ear Institute, Shanghai, 200092, China)

Corresponding author: HUANG Qi, E-mail: huangqi3300@hotmail.com

**Abstract Objective:** Laryngomalacia is the most common cause for stridor in neonate and infant. Our study aims at assessing the outcome of surgical management in patients diagnosed by fibrolaryngoscope as congenital laryngomalacia. **Method:** Retrospective study of 16 patients undergoing surgery for severe laryngomalacia. The patients' symptoms, associated medical conditions and surgical management were recorded. **Result:** Stridor and feeding difficulty were observed in 16 patients on admission, while dyspnea was found in 11 patients. Medical co-morbidities exist in 14 cases. The mean age of surgery was 23 weeks, 15 patients had follow-up records for 24 months. Fourteen cases underwent supraglottoplasty. Tracheotomy was performed on the other 2 cases complicated with tracheomalacia. Nine cases showed full recovery of stridor 48 hours post-supraglottoplasty, and 7 were free of feeding difficulties. In the 6 months' follow-up, complete or partial relief was achieved in all main symptoms and signs. **Conclusion:** Supraglottoplasty is effective in relieving stridor and feeding difficulty as well as respiratory insufficiency, which makes it a first line option for managing severe laryngomalacia.

**Key words** laryngomalacia, congenital; surgical management; supraglottoplasty; stridor

喉软化为一组吸气时声门上组织向内塌陷的临床现象,是一种婴幼儿常见的先天性喉部发育异常,也是引起新生儿喉喘鸣最常见的原因<sup>[1]</sup>。重度喉软化患儿易发生气道梗阻甚至呼吸困难,可伴有喂养困难、胃食管反流、生长停滞、发绀、间歇性气道阻塞或心力衰竭,极重度者可窒息死亡,因此需要尽快明确诊断并适时有效的进行临床干预。本研究回顾性分析 2008-05—2012-08 期间共 16 例重度喉软化患儿的临床表现、诊断、手术方法及术后随访资料,探讨声门上成形术治疗重度先天性喉软化的疗效。

## 1 资料与方法

### 1.1 临床资料

收集 16 例重度喉软化患儿的临床表现、诊断、手术方法及术后随访资料。均详细询问病史,行体检、辅助检查等以明确诊断。患儿入院后行全面评估,对存在并发症者完善相关检查。男 10 例,女 6 例;发病时间 0~20 周,平均 3 周。就诊时主要表现为吸气相喉喘鸣、喂养困难、阻塞性呼吸困难、活动后重度紫绀、吸凹征、重度营养不良及生长发育迟滞等。3 例患儿因重症肺炎、呼吸困难于外院行气管插管、戴管转入我院儿内监护室;5 例因喂养困难入院前已使用胃管鼻饲。13 例患有其他先天性疾病,8 例患先天性心脏病;6 例存在气道疾病,其中 4 例一期行会厌囊肿切除术、舌根囊肿切除术、喉蹼切除术,术后喉喘鸣、喂养困难改善不理

<sup>1</sup>上海交通大学医学院附属新华医院耳鼻咽喉-头颈外科  
上海交通大学医学院耳科学研究所(上海,200092)  
通信作者:黄琦, E-mail: huangqi3300@hotmail.com

想,仍有明显吸气相喉喘鸣与吸凹征,电子喉镜检查示存在喉软化表现,遂二期行声门上成形术;2例存在神经系统疾病;2例为综合征畸形。8例存在胃食管反流病,8例伴反复发作的吸入性肺炎。

1.2 诊断方法

重度喉软化的诊断标准定为同时具备下列 2 项和(或)以上症状:严重吸气相喘鸣伴明显呼吸困难;活动后严重紫绀、缺氧;喂养困难导致的生长发育迟滞;药物无法控制的胃食管反流;阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征;因喉梗阻反复行气管插管等。

本组 16 例患儿均行电子喉镜检查,动态观察呼吸时会厌、杓区黏膜、双侧声带运动及声门上组织塌陷情况以明确诊断。同时行气道 CT 三维重建,用于排除声门下血管瘤、喉部囊肿等先天性占位病变。其中 2 例全身麻醉下行支气管镜探查,确诊伴气管软化。本组所采用的分型方法为<sup>[2]</sup>, I 型:杓状软骨表面黏膜过度肥厚; II 型:杓会厌襞过短; III 型:会厌基底移位; IV 型:联合型。本组 I 型 8 例, II 型 5 例, III 型 3 例。分型与疾病的严重程度无相关性,但与术中切除范围的选择有关。

依据 WHO(2008) 儿童生长标准<sup>[2]</sup>,对患儿生长发育水平进行评价。

1.3 治疗方法

根据喉软化分型情况行声门上成形术, I 型采用杓突成形术,切除多余组织; II 型采用杓会厌襞切开,松解杓突与会厌间张力,扩大喉入口; III 型采用会厌固定术,抬举会厌或切除部分会厌游离缘黏膜和软骨,软骨宽度 < 1.5 mm; 术中常采用联合术

式,切除会厌游离缘及其软骨、杓会厌襞或杓状软骨多余黏膜。创面以肾上腺素棉球压迫止血。术后行心电监护、吸氧,全身应用激素和抗生素,同时局部雾化吸入,防止喉水肿。

1.4 评估

术后 48 h 对 14 例行声门上成形术的患儿进行评估,术后 6 个月进行随访,记录喉喘鸣、呼吸困难、喂养困难、活动后紫绀、吸凹征、生长发育迟滞等主要症状及体征的改善情况,随访 6~54 个月,平均 24 个月。

2 结果

16 例患儿手术年龄 4~112 周,平均 23 周。14 例行声门上成形术;2 例伴气管软化者行气管切开术,术后戴管入儿内科监护室,机械通气 1 d 后脱机。术后平均住院时间 5 d(1~16 d)。

术后 48 h、6 个月随访,观察喉喘鸣、呼吸困难、喂养困难、活动后紫绀、吸凹征的改善情况,见表 1。术后 6 个月评估患儿的营养与生长发育情况见表 2。

表 1 声门上成形术后患儿主要症状、体征的改善情况

症状及 体征	例数	%					
		术后 48 h			术后 6 个月		
		消失	缓解	未愈	消失	缓解	未愈
喉喘鸣	14	64	29	7	92	8	0
呼吸困难	9	67	33	0	100	0	0
喂养困难	14	50	50	0	92	8	0
紫绀	10	80	20	0	100	0	0
吸凹征	13	38	46	16	67	33	0

表 2 喉软化患儿术前、术后生长发育情况

例序	年龄/月	术前体重/kg	正常体重 下限/kg	营养不良	随访 时间/月	术后体 重/kg	正常体重 下限/kg	营养情况
1	1	4.5	3.5	无	7	7.0	6.8	正常
2	1	2.9	3.1	重度	7	6.5	6.0	正常
3	2	4.5	4.2	无	9	7.7	7.1	正常
4	2	5.0	4.2	无	8	7.5	7.0	正常
5	3	6.5	4.5	无	10	7.8	6.7	正常
6	3	4.0	4.6	重度	9	7.0	6.5	正常
7	3	5.0	5.0	中度	10	8.0	7.3	正常
8	4	2.3	5.7	重度	—	—	—	—
9	4	3.6	5.7	重度	11	8.0	7.6	正常
10	4	6.0	5.7	无	10	10.0	7.3	正常
11	5	7.0	5.4	无	12	8.0	7.0	正常
12	5	3.1	6.0	重度	12	7.6	7.8	中度
13	7	6.5	6.0	无	14	8.6	7.2	正常
14	8	6.0	7.0	重度	15	9.0	8.7	正常
15	15	10.0	7.8	无	22	10.0	8.9	正常
16	28	9.0	10.1	重度	35	10.3	11.1	中度

声门上成形术后48 h 患儿呼吸困难、喂养困难、活动后紫绀、喉喘鸣的缓解迅速而显著,吸凹征改善则较为缓慢;术后6个月主要症状、体征全部缓解。术后6个月评估患儿生长发育水平,4例正常,2例仍落后于同龄儿。

2例行气管切开术的患儿,均为出生后即出现持续性吸气相喉喘鸣,伴呼吸困难,喂养时加重,予鼻胃管鼻饲喂奶,体重不增,多次因吸入性肺炎反复气管插管、呼吸机辅助通气,戴管转入我院儿内科监护室。我科门诊在拔除插管情况下行电子喉镜检查诊断为先天性喉软化,然后急行气管插管,数日后在全身麻醉下行支气管镜探查术,发现2例均存在气管软化,遂行气管切开治疗。术后定期随访,分别于患儿8个月、2岁时行气管造瘘口封闭术,术后生长发育同同龄儿。

1例伴先天性脊柱裂、胃食管反流病患儿术后48 h 喉喘鸣、吸凹征改善,无活动后紫绀、呼吸困难,术后4 d 出院。术后8 d 患儿因“重症肺炎”出现血氧饱和度不能维持,家属放弃治疗后死亡。

### 3 讨论

先天性喉软化是一种较常见的喉气管发育异常,具有自愈倾向,80%以上无需特殊处理,但仍有10%的患儿易发生气道梗阻甚至呼吸困难,需外科手术治疗。

#### 3.1 先天性喉软化的病因

病因目前尚不明确,主要有解剖结构异常、中枢神经系统发育不良、神经肌肉功能障碍、软骨发育不成熟及炎症因素等。国外研究认为胃食管反流疾病、喉咽反流与喉软化的发病、进展密切相关。由于声门上结构向内塌陷引起吸气相胸腔负压增加,导致胃内容物反流,加重声门上结构的水肿,引起反复发作的吸入性肺炎,但胃食管反流疾病与喉软化之间的因果关系目前尚难以确定。

#### 3.2 先天性喉软化的诊断

诊断主要依据典型的临床表现。多于出生后几天到几周后发病,最常见为出生后2.2周,有研究认为病情越重者发病越早<sup>[3]</sup>,但存在并发症如复杂先心、神经系统疾病时,可能因其他症状较重而使喉软化得以掩盖而未能及时诊断<sup>[4]</sup>,从而延误治疗时机。喉喘鸣的严重程度不是诊断重度喉软化的指标。严重吸凹征、活动后紫绀、呼吸困难、喂养困难、胃食管反流引起的生长发育迟滞,气道梗阻引起的睡眠呼吸暂停、反复气管插管是重度喉软化的标志。

电子喉镜检查在诊断先天性喉软化中具有重要价值,我们的经验是:检查医师经验丰富、操作熟练、动作轻柔、观察仔细迅速,动态观察吸气期声门上组织塌陷状态,杓会厌襞是否短小,杓状软骨和小角软骨向喉入口塌陷程度等,检查时常规备气管

插管包。目的是对喉软化进行分型,另外可排除气道疾病、是否伴胃食管反流疾病等。喉软化需与其他引起先天性喉喘鸣的常见疾病相鉴别<sup>[5]</sup>,影像学检查如气道CT三维重建可用于排除气道异物、喉气管的占位性病变等,多层面了解喉气管狭窄的部位、范围、形态,弥补内镜检查的不足。喉部增强MRI在排除双主动脉弓、肺动脉吊带及纵隔肿物时特异性好。全身麻醉下直接喉镜、支气管镜对排除声门下血管瘤、气管软化、喉裂等效率高,但并不常规应用于每例患儿。

#### 3.3 重度喉软化的治疗

非手术治疗:重度喉软化患儿存在明显的呼吸、喂养困难,从入院起即应采取各种积极手段改善通气,如鼻导管吸氧、雾化吸入;梗阻性呼吸困难不能缓解者应及时行气管插管、机械辅助通气;胃食管反流、喂养困难、反复吸入性肺炎、生长发育迟滞的患儿行胃管鼻饲,保证营养、水电解质平衡。

手术治疗:声门上成形术自1984年Lane等首次报道后逐渐成为治疗重度喉软化的主要手术方法,成功率为69%~94%<sup>[6-7]</sup>。声门上成形术指任何一种切除软化、肥厚的声门上组织的技术,目的是通过重建声门上解剖结构,缓解气道梗阻,改善通气。具体切除的位置及范围则取决于个体的喉软化分型。手术指征有:严重喉喘鸣引起的重度吸凹征、活动后重度紫绀或梗阻性呼吸困难;喂养困难引起的生长发育迟滞;反复肺部感染;漏斗胸;肺心病、肺动脉高压及喘鸣存在超过18个月等。

喉软化伴气道疾病的概率很高,可达7.5%~64.0%,常见疾病有气管软化、声门下狭窄、声带麻痹、喉部囊肿、喉蹼、喉裂等<sup>[8]</sup>。气道疾病会加重气道梗阻及胃食管反流病,增加出现急性呼吸困难的风险,研究表明此类患儿更需要手术治疗,术后住院时间更长,出现并发症的风险更高,手术预后较差<sup>[9-10]</sup>。因而作者倾向于一期手术治疗气道疾病,根据术后喉喘鸣、吸凹征、呼吸困难等恢复情况决定是否需要二期行声门上成形术。本组伴会厌囊肿、舌根囊肿的患儿一期行气道疾病手术,术后气道梗阻缓解不明显,存在明显喉喘鸣、吸凹征,电子喉镜检查仍存在喉软化表现,遂二期行声门上成形术。术后喉喘鸣、呼吸困难、喂养困难等主要症状均明显改善。声门上成形术不能解决伴气管软化患儿的气道梗阻,国外研究报道此类患儿多数需行气管切开术,维持气道稳定的同时待喉气管软化自愈。20世纪80年代前,气管切开术是治疗重度喉软化惟一有效的手段,目前仅用于声门上成形术失败、严重气道梗阻、存在多种并发症等极重度病例<sup>[3]</sup>。

声门上成形术可采用喉显微器械、二氧化碳激光、显微吸割器<sup>[10]</sup>等,器械的选择不影响手术效

果<sup>[11]</sup>,应依据术者的经验、熟练程度,操作简便、并发症少为主要原则。声门上成形术并发症发生率不足 8%<sup>[12]</sup>,常见并发症包括肉芽增生、水肿、蹼状结构形成或声门上狭窄等。有文献报道单侧声门上成形术并发症风险降低,但再次手术的概率增加,可达 50%<sup>[13]</sup>。术中避开杓状软骨中线,避免过深损伤神经,尽量保存正常黏膜,可有效减少术后声门上狭窄的发生。本组患儿术后均未出现上述并发症。

术后常规复查,评估喉喘鸣、喂养困难等典型症状、体征的改善情况,需行电子喉镜检查,观察吸气相声门上组织及喉入口的阻塞情况。本组对行声门上成形术的患儿术后 48 h 及 6 个月的主要症状、体征进行记录,评估短期及长期预后,认为声门上成形术对喉软化相关的呼吸及喂养困难症状的改善作用迅速而显著。除了喉软化引起的呼吸做功增加、喂养困难,生长发育水平受多项因素制约,如先天性心脏病引起的组织灌注不足、神经系统疾病引起的发育迟缓、综合征畸形存在的其他致病因素等都会影响患儿的生长发育。故声门上成形术后患儿生长发育迟滞的缓解较为缓慢,本组 2 例患儿术后 6 个月生长发育水平仍落后于同龄儿,均为伴综合征畸形的患儿。

重度喉软化患儿术后需要谨慎评估和严密观察。伴一种或多种先天性疾病(尤其是神经系统疾病)的患儿全身一般情况差,对手术耐受不佳,易引起感染,导致预后不良。因此,此类患儿术前应行充分细致的检查及术前评估,术后 72 h 严密观察病情变化,转入儿内科监护室治疗,以减少手术风险。

喉软化是一种具有自愈性的疾病,但仍有 10% 的重度患儿需要外科治疗。声门上成形术作为首选的手术方式,并发症少、成功率高,能迅速缓解喉软化导致的喉喘鸣、呼吸及喂养困难症状,缩短自然消退病程,临床上值得推广。术前应准确、谨慎评估,伴神经系统疾病的患儿手术风险高,预后欠理想,围术期应加强监护,在临床上应进一步探索并积累经验。

参考文献

[1] RICHTER G T, THOMPSON D M. The surgical management of laryngomalacia[J]. *Otolaryngol Clin North Am*,2008, 41:837-864.

[2] DAELMANS B, DEWEY K, ARIMOND M. New and updated indicators for assessing infant and young child feeding[J]. *Food Nutrition bulletin*, 2009, 30(2 Suppl):S256-262.

[3] HOMPSON D M. Laryngomalacia: factors that influence disease severity and outcomes of management [J]. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*, 2010, 18:564-570.

[4] 张娜, 徐文. 儿童喉软化症[J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*,2010, 7(3):166-168.

[5] 张天宇. 小儿喉软化症的诊断与治疗[J]. *中国医学文摘耳鼻咽喉科学*,2009,24(3):120-122.

[6] WHYMARK A D, CLEMENT W A, KUBBA H, et al. Laser epiglottopexy for laryngomalacia: 10 years' experience in the west of Scotland[J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*,2006, 132:978-982.

[7] LEE K S, CHEN B N, YANG C C, et al. CO<sub>2</sub> laser supraglottoplasty for severe laryngomalacia: a study of symptomatic improvement[J]. *Int J Pediatric Otorhinolaryngol*,2007, 71:889-895.

[8] DICKSON J M, RICHTER G T, MEINZEN-DERR J, et al. Secondary airway lesions in infants with laryngomalacia[J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2009, 118:37-43.

[9] SCHROEDER J W Jr, BHANDARKAR N D, HOLINGER L D. Synchronous airway lesions and outcomes in infants with severe laryngomalacia requiring supraglottoplasty[J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*,2009,135:647-651.

[10] GROBLEWSKI J C, SHAH R K, ZALZAL G H. Microdebrider-assisted supraglottoplasty for laryngomalacia[J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 2009, 118: 592-597.

[11] O' DONNELL S, MURPHY J, BEW S, et al. Aryepiglottoplasty for laryngomalacia: results and recommendations following a case series of 84[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*,2007, 71:1271-1275.

[12] DENOYELLE F, MONDAIN M, GRESILLON N, et al. Failures and complications of supraglottoplasty in children[J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2003, 129:1077-1080.

[13] REDDY D K, MATT B H. Unilateral vs bilateral supraglottoplasty for severe laryngomalacia in children [J]. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 2001, 127: 694-699.

(收稿日期:2013-02-16)