

瘤,最常发生于胃,其次为小肠,发生于食管下咽者较为罕见,国内外仅有散在的病例报告。下咽食管 IFP 通常起源于颈段食管临近环咽肌的黏膜下层,由纤维组织、脂肪组织及血管等构成,在生长过程中受到食管蠕动挤压而形成较长条状带蒂肿物,其表面为正常分化的鳞状上皮覆盖,既往被称为纤维瘤、纤维上皮息肉及纤维血管性息肉等,2010 年《WHO 消化系统肿瘤病理学和遗传学》第 4 版分类中采用了 IFP 的命名,并将其归为肠道间叶源性肿瘤^[1]。

临床上下咽食管 IFP 常因症状不典型而被漏诊、误诊,这也是其多能生长成为巨大息肉而不被发现的原因。复习文献发现多数患者的主诉症状包括吞咽困难、咽部异物感、胸骨后不适、胃内容物反流及体重减轻等^[2],有些患者在呕吐或咳嗽时有一舌状物从口中吐出再咽下^[3-4],亦有报道因息肉反流阻塞声门引起呼吸困难、窒息、猝死等严重并发症^[3],因此为防止患者窒息,应行预防

性气管切开术。

外科手术是 IFP 的唯一的 治疗方法,完整切除后复发率较低。直径较小带有细蒂的小息肉可以在内镜圈套器切除并电凝蒂部,长度大于 8cm 或者蒂较粗并且血供丰富的较大息肉通常需经颈外入路手术切除。

参考文献

- [1] 周晓军,樊祥山. 解读 2010 年消化系统肿瘤 WHO 分类(I)[J]. 临床与实验病理学杂志,2011,27(4): 341-346.
- [2] LEE S Y, CHAN W H, SIVANANDAN R, et al. Recurrent giant fibrovascular polyp of the esophagus [J]. World J Gastroenterol, 2009, 15: 3697-3700.
- [3] 施云飞. 食管巨大纤维血管瘤的外科治疗 3 例报道 [J]. 昆明医学院学报,2010,31(3): 144-145.
- [4] 孙兆义,张治平,呼和牧仁,等. 喉咽部血管纤维性息肉误诊一例[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2010, 45(2):161-162.

(收稿日期:2014-12-08)

小儿 OSAHS 并肺动脉高压 1 例

何珊¹ 陈洁¹

[关键词] 睡眠呼吸暂停低通气综合征;阻塞性;高血压,肺性;小儿

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2015.07.025

[中图分类号] R563.8 [文献标志码] D

One case of pediatric obstructive sleep apnea hypopnea syndrome with pulmonary hypertension

Summary The clinical manifestation included snoring and mouth breathing for 2 years, repeated coughing and shortness of breath in action for more than 1 year. Physical examination of oral cavity showed tonsils were in grade III. The endoscopy showed 2/3 of postnaris were blocked by the adenoids. The preoperative ultrasonic cardiogram revealed the right atrial and right ventricular dilatation, pulmonary artery widened. The preoperative polysomnography (PSG) showed apnea-hypopnea index (AHI) was 28.5 events an hour, and the lowest oxygen saturation (LSaO₂) was 39%. The patient was diagnosed as severe obstructive sleep apnea hypopnea syndrome with pulmonary hypertension. The postoperative PSG showed the AHI was 11.7 events an hour, and the LSaO₂ was 86%. The ultrasonic cardiogram at 5 months after surgery didn't show any abnormalities.

Key words sleep apnea hypopnea syndrome obstructive;hypertension pulmonary;children

患儿,女,3岁7个月,因“反复咳嗽,活动时气促1年余”于2014年8月12日入院。查体:体温37℃,心率98次/min,呼吸24次/min,血压:108/70 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),体重18.7 kg,血氧饱和度98%,神志清楚,精神疲乏,活动后呼吸急促,可见鼻翼煽动,口周轻度紫绀,双肺呼吸音

清,心律齐,心音有力,各瓣膜听诊区未闻及杂音,腹部平软,肝、脾未触及,双下肢无水肿。双侧扁桃体Ⅲ度肿大,无红肿,无脓性分泌物。辅助检查:①胸片:两肺纹理增多,心影增大。②心脏彩超:右房右室扩大,肺动脉增宽,瓣环1.94 cm,总干内径2.24 cm,瓣膜开放活动可,轻度反流,反流速3.83 m/s,压差59 mmHg,房室瓣开放活动可,二尖瓣环2.18 cm,三尖瓣环2.37 cm;三尖瓣轻中度反流,束宽0.39 cm,反流冲向右房顶部,返流速4.82 m/s,压差93 mmHg,肺动脉高压(重度)。

¹上海交通大学附属儿童医学中心耳鼻咽喉科(上海,200127)

通信作者:陈洁,E-mail:horsecj2005@aliyun.com

③心电图示:不完全性右束支传导阻滞,右房右室肥大,窦性心律不齐。追问病史发现平时睡眠时打鼾伴张口呼吸 2 年余。④电子鼻咽镜检查:腺样体阻塞后鼻孔 2/3。⑤多导睡眠监测显示:AHl 28.5 次/h,LSaO₂ 39%。随即诊断为重度阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征(OSAHS)及重度肺动脉高压转入我科,于 2014 年 8 月 27 日在全身麻醉下行低温等离子咽软腭成形术及鼻内镜下腺样体射频消融术。术毕 20 min 后拔管,患儿 SaO₂ 低至 56%,面罩给氧后不能回升,予其重新插管,并送至重症监护室监护,呼吸机辅助呼吸,SaO₂ 维持在 95% 以上。患儿术后 4 d 拔出气管插管,在吸氧状态下 SaO₂ 维持在 90%~96%。术后当天复查心脏彩超示右房、右室稍大,肺动脉无增宽,肺动脉总干外侧面距肺动脉瓣约 1.37 cm 处可见一细束血流入肺动脉内,宽约 0.1 cm,为细小冠状动脉-肺动脉瘘可能;二尖瓣、三尖瓣轻微反流,反流速 3.0 m/s,压差 36 mmHg,肺动脉高压(轻度),左心室收缩功能正常范围;术后第 2~3 天复查心脏彩超均示肺动脉无增宽,瓣膜开放可,二尖瓣、三尖瓣未发现反流,右房右室也较术前有缩小,仅发现细小冠状动脉-肺动脉瘘可能。术后第 4 天起咳嗽、气促症状明显好转,睡眠时呼吸平稳,打鼾、张口呼吸等症状好转。2014 年 10 月 14 日心脏彩超示“细小冠状动脉-肺动脉瘘可能,左心收缩功能正常范围”。2015 年 1 月 20 日心脏彩超未显示任何异常。患儿在术后的定期复查中,活动时口唇无发绀,无气促症状,夜眠时仍有憋气症状,但较术前已减轻。2015 年 1 月 26 日复查多导睡眠监测示“AHl 为 11.7 次/h,LSaO₂ 为 86%”。现在使用无创呼吸机治疗中。

讨论 肺动脉高压是由于肺小动脉舒缩反应异常、结构重塑所致的进行性肺血管阻力增加、肺动脉压力升高,最终导致右心衰竭的一类病理生理综合征。肺动脉高压可由多种原因所致。OSAHS 患者会发生肺血管阻力增加,引起肺动脉高压,扁桃体和(或)腺样体肥大是小儿 OSAHS 的最常见的原因,肥大的腺样体和(或)扁桃体可堵塞上呼吸道,导致呼吸和吞咽困难,引起肺泡通气不足,长期肺泡通气不足将导致持续肺动脉高压、右心室负荷过重,进一步发展将导致右心室肥厚,甚至右心衰竭,出现不可逆的心血管损害^[1-2]。但目前对于幼年年龄就产生重度肺动脉高压的报道尚少^[3],故易造成误诊或漏诊。

本例患儿曾一度被诊断为特发性肺动脉高压,后在追问病史过程中才考虑到腺样体和扁桃体肥大导致的肺动脉高压。患儿在术前通过心脏彩超

显示为重度肺动脉高压,经过扁桃体和腺样体手术后,患儿术后当天的肺动脉压力就明显降低,术后第 2~3 天的心脏彩超未发现二尖瓣和三尖瓣反流情况,肺动脉压力恢复正常。患儿术后由于气道通气阻塞解除,改善了肺泡通气不足的状况。患儿肺动脉高压的病理生理在这么短的时间内有如此大的改善,且患儿在术后 5 个月的心脏彩超中显示可疑的细小冠状动脉-肺动脉瘘也消失,我们推测 OSAHS 所导致的肺动脉系统的病理性改变在一定时间内是可逆的。

腺样体和(或)扁桃体肥大可引起组织器官缺血缺氧,导致多器官功能损害,特别是对心、肺、脑血管的损害。腺样体和(或)扁桃体肥大可致肺泡通气不足,睡眠时尤其显著,长期的通气不足可使肺血管收缩,阻力增高,引起肺动脉高压^[4-5]。根据儿童 OSAHS 诊疗指南^[6]评定本例患儿的手术治疗对于其症状的改善有显著疗效。在临床上遇到重度肺动脉高压患儿,用先天性心脏病不能解释时,需积极查明有无腺样体和(或)扁桃体肥大。如果确实是由腺样体和(或)扁桃体肥大所导致的肺动脉高压,应该积极治疗,尽早对腺样体和(或)扁桃体进行干预,可以显著改善肺动脉高压对心脏的病理损害,阻止腺样体和(或)扁桃体肥大并发心功能损害的发展,大大改善 OSAHS 及其并发症的预后。

参考文献

- [1] COHEN S, SPRINGER C, PERLES Z, et al. Cardiac, lung, and brain thrombosis in a child with obstructive sleep apnea[J]. *Pediatr Pulmonol*, 2010, 45:836-839.
- [2] CHOI H S, YU J J, KIM Y H, et al. Pulmonary hypertension due to obstructive sleep apnea in a child with Rubinstein-Taybi syndrome[J]. *Korean J Pediatr*, 2012, 55:212-214.
- [3] MARTHA V F I, MOREIRA J D A S, MARTHA A S, et al. Reversal of pulmonary hypertension in children after adenoidectomy or adenotonsillectomy[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2013, 77:237-240.
- [4] CHANG S J, CHAE K Y. Obstructive sleep apnea syndrome in children: Epidemiology, pathophysiology, diagnosis and sequelae[J]. *Korean J Pediatr*, 2010, 53:863-871.
- [5] KWOK K L, NG D K, CHAN C H. Cardiovascular changes in children with snoring and obstructive sleep apnea[J]. *Ann Acad Med Singapore*, 2008, 37:715-721.
- [6] 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志编委会,中华医学会耳鼻咽喉科学分会. 儿童阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征诊疗指南草案(乌鲁木齐)[J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2007, 42(2):83-84.

(收稿日期:2014-09-17)