

以急性化脓性甲状腺炎为首发症状的先天性梨状窝瘘的临床诊疗

刁文雯¹ 朱莹莹¹ 祝小莉¹ 李五一¹ 陈兴明¹

[摘要] 目的:总结以急性化脓性甲状腺炎(AST)为首发症状的先天性梨状窝瘘(CPSF)的临床特征。方法:71例诊断为CPSF患者中,有33例是以AST为首发症状的CPSF感染期患者,首先选用广谱抗生素,形成脓肿的患者,及时行脓肿切开,并充分引流,然后根据药敏试验结果选择敏感抗生素治疗,直至感染症状消失。待炎症充分控制后,再行手术彻底切除病灶。术中要积极寻找梨状窝瘘口,可切除部分甲状软骨板,充分暴露与瘘管内口相连之梨状窝黏膜,再切除瘘管,缝合梨状窝黏膜。结果:随访6~216个月,随访期间均未见复发。结论:对于AST患者,应考虑是否存在CPSF;若明确诊断为CPSF,需择期行外科手术彻底切除病灶。

[关键词] 梨状窝瘘;先天畸形;急性化脓性甲状腺炎

doi:10.13201/j.issn.1001-1781.2018.19.006

[中图分类号] R581.4 **[文献标志码]** A

Congenital pyriform fistula with acute suppurative thyroiditis as the initial presentation

DIAO Wenwen ZHU Yingying ZHU Xiaoli LI Wuyi CHEN Xingming

(Department of Otorhinolaryngology, Peking Union Medical College Hospital, Peking Union Medical College, Chinese Academy of Medical Sciences, Beijing, 100730, China)

Corresponding author: CHEN Xingming, E-mail: 13901077778@163.com

Abstract Objective: To summarize the clinical characteristics of congenital pyriform fistula with acute suppurative thyroiditis as the initial presentation. **Method:** A total of 71 patients with congenital pyriform sinus fistula were treated, of which 33 cases had acute suppurative thyroiditis as the first symptom. For the patients with congenital pyriform sinus fistula who have acute suppurative thyroiditis as the first symptom, infection should be controlled first. Full drainage should be done when necessary, and the lesion should be completely excised during the stable period. **Result:** All the patients were followed up for 6 months to 216 months. No recurrence was found during follow-up. **Conclusion:** For patients with acute suppurative thyroiditis, the possibility of congenital pyriform sinus fistula should be considered. If the diagnosis of congenital pyriform sinus fistula is clear, the lesion should be completely resected by surgery.

Key words pyriform fistula; congenital malformation; acute suppurative thyroiditis

先天性梨状窝瘘(congenital pyriform sinus fistula, CPSF)属于先天性鳃裂畸形的一种,是人体胚胎发育早期鳃裂发育异常所致,占有鳃裂畸形的3%~10%,主要包括第3及第4鳃裂瘘^[1-3]。由于其具有易感性及复杂的胚胎解剖学特点,常常导致疾病的反复发作和并发症的发生。急性化脓性甲状腺炎(acute suppurative thyroiditis, AST)是该病常见的临床表现之一。本研究回顾性分析了该院2000-01-2017-12收治的71例CPSF患者的临床资料,主要针对以AST为首发症状的33例CPSF患者的临床特征进行总结,以期提高该病诊治率。

1 资料与方法

1.1 临床资料

71例CPSF患者中,33例以AST为首发症状,多以颈部肿块伴疼痛、发热起病。其中男18例,女15例;发病年龄7~49岁,中位年龄26岁;病程2个月~16年。随访信息来源于住院、门诊病

历及电话随访资料,随访时间自确诊之日开始,末次随访日期为2017年12月31日。

1.2 辅助检查

本组33例患者均行电子喉镜检查,并于内镜下发现梨状窝瘘口,进而明确诊断为CPSF。患者术前均行颈部超声、CT、MRI或吞咽造影检查。超声检查多提示为一侧甲状腺区条索状或窦道状中低回声,与甲状腺分界不清。颈部CT及MRI检查主要表现为颈部不规则软组织影,与甲状腺分界不清,增强扫描可呈不均匀强化,可见病变自梨状窝尖向前外延伸至颈部皮下(图1a)。行吞咽造影检查时,梨状窝尖可见造影剂呈线型外漏,与颈部病变相通(图1b)。

1.3 治疗方法

以AST为首发症状的CPSF属于感染性疾病,一旦明确诊断,应先行抗感染治疗。对于急性感染期患者,首先选用广谱抗生素。对于形成脓肿的患者及时行脓肿切开,并充分引流,然后根据药敏试验结果,选择敏感抗生素治疗,直至感染症状

¹中国医学科学院北京协和医院耳鼻咽喉科(北京,100730)
通信作者:陈兴明, E-mail: 13901077778@163.com

消失。待炎症充分控制后,再行手术彻底切除病灶。术中要积极寻找梨状窝瘘口,可切除部分甲状软骨板,充分暴露与瘘管内口相连之梨状窝黏膜。再切除瘘管,缝合梨状窝黏膜。

2 结果

33 例以 AST 为首发症状的 CPSF 患者中,除 1 例梨状窝瘘口位于右侧,其余均位于左侧,无双侧发病者。主要临床表现为上呼吸道感染后出现发热,颈部甲状腺区域的红肿、疼痛,伴吞咽时疼痛加重,可有侧卧位呼吸困难,经抗感染治疗后好转,但病情易反复。其中 27 例来诊时为炎症感染期,19 例形成甲状腺脓肿,另外 6 例均于外院行抗感染对症治疗,来院时感染已控制。除 2 例儿童为首次发病来诊外,其余 31 例均有感染反复发作病史,接受过多次脓肿切开引流或手术探查治疗。所有患者在感染完全控制后,行手术治疗。术前要再次行内镜检查,明确瘘口位置(图 2a、b),术中仔细探查瘘管,追踪至梨状窝,切除瘘管后缝合梨状窝黏膜(图 2c)。

3 讨论

CPSF 为胚胎第 4~7 周第 3 或第 4 鳃弓与鳃囊发育异常所致,主要包括第 3 及第 4 鳃裂瘘。二者临床表现相似,均呈现为内口位于梨状窝的瘘管。有学者曾对第 3、4 鳃裂畸形进行分类,并对二者的治疗策略进行系统回顾^[4];认为第 3 鳃裂畸形与第 4 鳃裂畸形鉴别的关键在于术中解剖探查,了解瘘道与喉上神经的毗邻关系。先天性第 3 鳃裂畸形源于梨状窝侧壁,跨越喉上神经的上方穿甲舌膜,而第 4 鳃裂畸形源于梨状窝尖部,在喉上神经外支的下方穿越环甲膜。CPSF 大多数病灶局限于甲状腺周围或穿越甲状腺腺叶向下延伸至颈根部。90% 以上的梨状窝瘘发生在左颈(偶发于右颈或双侧),可能与右侧后鳃体缺如或退化、第 4 鳃弓血管结构不对称性发育以及左侧先天性胸腺畸形好发有关^[4-5]。

AST 是一种甲状腺非特异性感染性疾病,临床上较少见,占手术治疗的甲状腺病变的 0.1%~0.7%^[6]。理论上,甲状腺有完整的包膜、腺体内富含高浓度的碘离子、还有丰富的血液供应和淋巴引

流,故甲状腺很少发生非特异性炎症^[7]。有学者认为 CPSF 是 AST 发病的最常见病因之一^[8]。CPSF 窦道内侧多覆有完整的鳞状上皮结构,当患者出现上呼吸道感染或瘘道损伤或梗阻时^[9],下咽部的病原微生物可经此瘘管继发感染并在局部形成脓肿。由于窦道的走行与甲状腺关系密切,当脓肿形成于甲状腺附近甚至在其附近破溃时,就会表现出 AST 的症状,包括发热、咽痛、吞咽困难、颈部疼痛及包块等。最常报道的 AST 的病原体为葡萄球菌和链球菌,二者也是口腔内的常见细菌^[10-11],其他包括肺炎克雷伯菌、肺炎球菌等。可为单一病原菌感染,也可发生混合感染^[11]。条件致病菌感染多发生于免疫力低下的患者,如使用免疫抑制剂、糖尿病、肿瘤、获得性免疫缺陷综合征以及使用糖皮质激素的患者。笔者认为以 AST 为主要临床表现的患者,如具备以下因素:上呼吸道感染史、发热、左侧颈前区肿痛、甲状腺脓肿形成,应该考虑 CPSF 伴感染的可能。当瘘道梗阻发生感染但仍有包膜包裹时,并无炎症反应刺激甲状腺腺体,此时血清甲状腺激素水平基本稳定;当瘘道损伤后,局部炎症反应刺激甲状腺可使血清甲状腺激素水平升高。本组 33 例患者的临床特点基本与上述相符。我院诊断为 CPSF 并行手术治疗的 71 例患者中,33 例表现为 ASF,充分说明 AST 为 CPSF 的主要表现。

对于考虑存在 CPSF 的患者,可行吞咽造影和电子喉镜检查,前者灵敏度为 80%,可以清晰显示瘘道的存在和走行,被认为是证明存在异常窦道的有效手段^[12]。然而在感染状态时,由于窦口周围的炎性水肿,造影剂进入窦道受阻,可能出现假阴性。因此,我们认为行电子喉镜检查以明确内瘘口的存在,可作为诊断梨状窝瘘的金标准。二者相互印证,则更具有临床诊断价值。另外,颈部超声、CT 和 MRI 能够有助于显示鳃裂畸形的的位置、大小和周围毗邻关系,可以为手术提供指导。

AST 发病初期一旦确诊,须立即全身应用抗生素治疗。在明确病原菌及敏感药物前可根据经验选择广谱抗生素。有研究报道,比较儿童组(≤

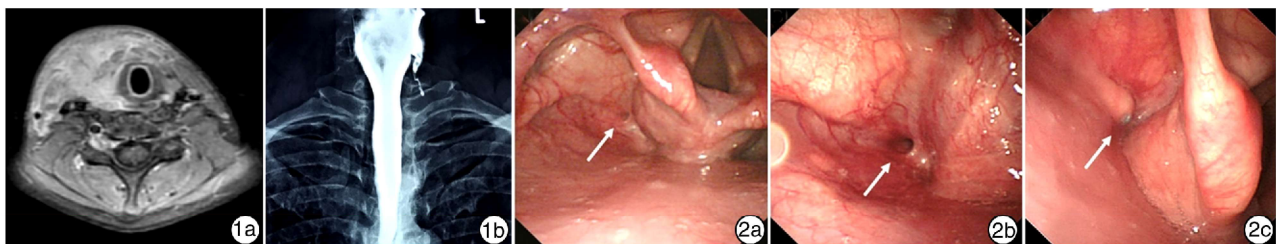


图 1 影像学资料 1a:颈部增强 MRI 检查显示病变区域不均匀强化,由梨状窝尖向前外延伸至颈部皮下;1b:吞咽造影显示梨状窝尖造影剂呈线型外漏; 图 2 内镜下显示梨状窝瘘口 2a、b:术前左侧梨状窝尖可见瘘口(白色箭头所示);2c:术后见原左侧梨状窝瘘口处结扎线(白色箭头所示)。

15岁)和非儿童组(>15岁)的临床和微生物学特征发现,小儿链球菌是最常见的分离自儿童的菌种,而肺炎克雷伯杆菌是非儿童组最常见的病原体^[13]。待穿刺培养病原体及药敏结果明确后,可进一步调整为敏感抗生素。如有脓肿形成须及时切开引流,以避免局部压力增大压迫气管引起窒息。

明确诊断为 CPSF 的患者,应待感染完全控制后再行瘘管切除术。术中追踪瘘道,彻底结扎梨状窝瘘口是防治复发的关键,本组患者术中均追踪至梨状窝,充分暴露与瘘管相连之梨状窝黏膜,再切除瘘管、受累甲状腺叶及周围瘢痕组织,缝合梨状窝黏膜。术后无一例复发。有学者提出,儿童患者若行颈部开放性手术,术后出现并发症的概率较高,因此推荐对 8 岁以下儿童行内瘘口电凝或激光烧灼术^[8]。这项技术并发症较少,但复发率高,需反复烧灼^[14]。也有研究报道使用三氯醋酸烧灼内瘘口^[15],但该方法易因化学灼烧剂进入食管导致术后食管狭窄,故未广泛应用。张小萌等^[16]认为,对于鳃裂畸形反复感染的患者行功能性颈淋巴结清扫术是一种安全有效的治疗手段,但考虑颈淋巴结清扫术损伤大,术后并发症较多,故本研究中尚无采取该术式治疗的患者。此外,还有一些研究认为当手术中可能无法显示感染区域的全部范围^[17-19]时,可术中经内镜在梨状窝内口置入导管或注入染色剂探查^[20]。然而瘘管由于反复感染多已不完整,注入显色剂易发生外渗,污染术野,造成解剖结构难以辨认,会增加并发症发生的风险,因此并不推荐自梨状窝瘘口内注入美蓝等显色剂^[1]。

由于 CPSF 的临床症状及影像学表现缺乏特异性,导致该病在临床上容易误诊,王绍忠等(2005)报道其误诊率近 20%。对于不明原因的低位颈部脓肿或瘘管和 AST,尤其是发生在左侧者,应高度怀疑是否有先天性梨状窝瘘的存在。积极行内镜检查,寻找 CPSF 的内瘘口,有利于明确诊断、避免漏诊和误诊。一旦明确诊断,适时手术、彻底切除病变组织是治疗的关键。

参考文献

[1] 桑建中,路武豪,娄卫华.先天性梨状窝瘘管的诊断与治疗[J].中华耳鼻咽喉头颈外科杂志,2011,46(9):728-732.

[2] JAMES A, STEWART C, WARRICK P, et al. Branchial sinus of the piriform fossa: reappraisal of third and fourth branchial anomalies [J]. Laryngoscope, 2007, 117:1920-1924.

[3] YANAI T, YAMATAKA A, KOBAYASHI H, et al. Suspicion of prenatal pyriform sinus cyst and fistula: a case report[J]. Pediatr Surg Int, 2004, 20:58-60.

[4] 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 Pe-

diatr Surg, 2009, 44:1432-1439.

[5] LINK T D, BITE U, KASPERBAUER J L, et al. Fourth branchial pouch sinus: a diagnostic challenge [J]. Plast Reconstr Surg, 2001, 108:695-701.

[6] MENEGAUX F, BIRO G, SCHATZ C, et al. Thyroid abscess. Apropos of 5 cases[J]. Ann Med Interne(Paris), 1991, 142:99-102.

[7] GHAEMI N, SAYEDI J, BAGHERI S. Acute suppurative thyroiditis with thyroid abscess: a case report and review of the literature[J]. Iran J Otorhinolaryngol, 2014, 26:51-55.

[8] ROSENFELD R M, BILLER H F. Fourth branchial pouch sinus: diagnosis and treatment [J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 1991, 105:44-51.

[9] MIYAUCHI A, MATSUZUKA F, KUMA K, et al. Piriform sinus fistula: an underlying abnormality common in patients with acute suppurative thyroiditis[J]. World J Surg, 1990, 14:400-405.

[10] PAES J E, BURMAN K D, COHEN J, et al. Acute bacterial suppurative thyroiditis: a clinical review and expert opinion[J]. Thyroid, 2010, 20:247-255.

[11] MCLAUGHLIN S A, SMITH S L, MEEK S E. Acute suppurative thyroiditis caused by *Pasteurella multocida* and associated with thyrotoxicosis [J]. Thyroid, 2006, 16:307-310.

[12] CASES J A, WENIGB M, SILVER C E, et al. Recurrent acute suppurative thyroiditis in an adult due to a fourth branchial pouch fistula [J]. J Clin Endocr Metab, 2000, 85:953-956.

[13] AHN D, SOHN J H, KIM H, et al. Clinical and microbiological differences between pyriform sinus fistulae in pediatric and non-pediatric patients[J]. Auris Nasus Larynx, 2015, 42:34-38.

[14] LEBOULANGER N, RUELLAN K, NEVOUX J, et al. Neonatal vs delayed-onset fourth branchial pouch anomalies: therapeutic implications[J]. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2010, 136:885-890.

[15] STENQUIST M, JUHLIN C, ASTRÖM G, et al. Fourth branchial pouch sinus with recurrent deep cervical abscesses successfully treated with trichloroacetic acid cauterization [J]. Acta Otolaryngol, 2003, 123:879-882.

[16] 张小萌,孔维佳,杨成章,等.功能性颈清扫术在复发性鳃裂畸形治疗中的应用[J].临床耳鼻咽喉头颈外科杂志,2010,24(6):247-249.

[17] LISTON S L. Fourth branchial fistula[J]. Otolaryngol Head Neck Surg, 1981, 89:520-522.

[18] OSTFELD E, SEGAL J, AUSLANDER L, et al. Fourth pharyngeal pouch sinus [J]. Laryngoscope, 1985, 95:1114-1117.

[19] NARCY P, AUMONT-GROSSKOPF C, BOBIN S, et al. Fistulae of the fourth endobranchial pouch[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 1988, 16:157-165.

[20] KUBOTA M, SUITA S, KAMIMURA T, et al. Surgical strategy for the treatment of pyriform sinus fistula [J]. J Pediatr Surg, 1997, 32:34-37.

(收稿日期:2018-08-15)