

• 经验交流 •

儿童颈部支气管源性囊肿诊治分析

陈伟^{1,2} 徐梦柔¹ 王庆煜³ 陈佳瑞¹ 孙广滨² 李晓艳¹

[摘要] 目的:探讨儿童颈部支气管源性囊肿的临床表现以及手术治疗效果。方法:回顾性分析2014至2020年收治的6例经病理检查确诊为颈部支气管源性囊肿的患儿的临床资料,所有患儿均在全麻下行颈部肿块完整切除术。结果:6例患儿,年龄1~5岁,中位年龄2.25岁;男3例,女3例;病变位于左侧3例,颈前中线2例,右侧1例;临床表现为无痛性肿块5例,颈部反复感染1例。肿块大小范围是2.1~7.5 cm。支气管源性囊肿无特异性临床表现或者影像学改变。术前误诊为淋巴管瘤3例,甲状舌管囊肿2例,梨状窝瘘1例。术后随访1.50~7.75年,中位随访4.13年,6例患儿术后均无复发、无并发症。结论:虽然罕见,但在儿童颈部囊性肿块的鉴别诊断中应考虑到支气管源性囊肿。手术是治疗颈部支气管源性囊肿最有效的方法。组织病理学检查是诊断的金标准。

[关键词] 支气管源性囊肿;儿童;颈部;手术

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2023.11.011

[中图分类号] R734.1 **[文献标志码]** B

Diagnosis and treatment of pediatric cervical bronchogenic cystCHEN Wei^{1,2} XU Mengrou¹ WANG Qingyu³ CHEN Jiarui¹
SUN Guangbin² LI Xiaoyan¹

(¹Department of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, Shanghai Children's Hospital, School of Medicine, Shanghai Jiao Tong University, Shanghai, 200062, China; ²Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, Huashan Hospital Affiliated to Fudan University; ³Department of Pathology, Shanghai Children's Hospital, School of Medicine, Shanghai Jiao Tong University)

Corresponding author: LI Xiaoyan, E-mail: submissionents@163.com

Abstract Objective: To investigate the clinical characteristics and surgical treatment outcomes of children with cervical bronchogenic cysts. **Methods:** A retrospective study of 6 pediatric patients with bronchogenic cysts in the neck region treated in our hospital during 2014 to 2020 was performed. All children underwent complete resection of cervical mass under general anesthesia. **Results:** There were 6 children, aged from 1 to 5 years, with a median of 2.25 years. There were 3 males and 3 females. The lesions were located on the left neck in 3 cases, the midline neck in 2 cases and the right neck in 1 case. The clinical manifestations were painless mass in 5 cases and recurrent neck infection in 1 case. The size of the mass ranged from 2.1 to 7.5 cm. There was no characteristic clinical or imaging features of bronchogenic cysts. Misdiagnosed as lymphangioma in 3 cases, thyroglossal cyst in 2 cases and piriform fistula in 1 case. The follow-up ranged from 1.50 to 7.75 years, with a median of 4.13 years. All 6 children had no recurrence or complications. **Conclusion:** Although rare, bronchogenic cysts should be considered in the differential diagnosis of cervical cystic masses in children. Surgery is the most effective way to treat cervical bronchogenic cyst, and histopathological examination is the gold standard for diagnosis.

Key words Bronchogenic cyst; Children; Neck; Surgery

在胚胎发育至第3~6周时,源于胚胎发育时期原始前肠腹侧气管、支气管树或肺芽发育异常,组织细胞游走或脱落于不同部位,就可能导致支气

管源性囊肿的发生^[1]。支气管源性囊肿是一种罕见的先天性疾病,根据其发生位置分为3型:肺内型、纵隔型和异位型^[1-3],临床常见的一般为前两种类型,而异位型占比不足1%,而且位置多变,可见于腹部、眉弓、舌部、咽部、胸壁和颈部等^[3-4]。同时,颈部支气管源性囊肿无特异性临床表现或影像学特征,所以在临床上常常被误诊或漏诊,确诊十分困难^[3-5]。本文回顾分析我院近年来确诊为颈部

¹上海市儿童医院 上海交通大学医学院附属儿童医院耳鼻咽喉头颈外科(上海,200062)

²复旦大学附属华山医院耳鼻咽喉头颈外科

³上海市儿童医院 上海交通大学医学院附属儿童医院病理科
通信作者:李晓艳 E-mail: submissionents@163.com

支气管源性囊肿的患儿的临床资料,总结其临床特征、CT 表现及手术效果,为临床诊治支气管源性囊肿提供一些借鉴。

1 研究对象

回顾性分析 2014 年 6 月至 2020 年 9 月在我院行手术治疗并经病理检查确诊为颈部支气管源性囊肿的 6 例患儿资料,其中男 3 例,女 3 例;年龄 1~5 岁,中位年龄 2.25 岁。收集以下数据:临床表现、病程、位置、大小、误诊史、复发、并发症和随访时间。

2 结果

临床表现颈部无痛性肿块 5 例(83.3%),颈部反复感染 1 例(16.7%);病变位于颈部左侧 3 例(50.0%),颈前中线 2 例(33.3%),颈部右侧 1 例(16.7%);病变范围 2.1~7.5 cm;术前误诊率 100%,分别为淋巴管瘤、梨状窝瘘 3 例(50.0%),

甲状舌管囊肿 2 例(33.3%),颈部肿块 1 例(16.7%);6 例患儿均行全麻下颈部病变完整切除术,术后随访 1.50~7.75 年,中位随访 4.13 年,术后无复发,无出血、声嘶、呛咳、食道穿孔、咽痿等并发症。见表 1。

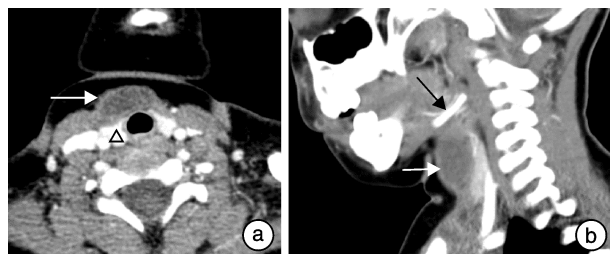
术中注意事项:术前 2 例误诊为甲状舌管囊肿,术中发现囊肿与舌骨中段相连,行经典 Sistrunk 术式,剪除中段舌骨并缝扎瘘管。术前 1 例疑似梨状窝瘘,术中行内镜下梨状窝探查,未见明显内瘘口,行颈外径路手术。本组患儿中,4 例术中发现囊肿与气管、食管粘连紧密,仔细钝性分离囊壁,保持食管壁、气管壁完整,对于可能损伤食管壁的 1 例患儿,术后留置胃管 1 周,同时保护喉返神经、迷走神经、颈内动静脉等重要结构。术者需要十分熟悉颈部解剖结构。

表 1 颈部支气管源性囊肿患儿临床资料

序号	年龄/岁	性别	临床表现/病程	位置	大小/cm	误诊史	内容物	复发	随访时间/年
1	2.0	女	无痛性肿块/6 个月	左侧	2.1×2.5×3.4	淋巴管瘤/梨状窝瘘	白色黏液	无	4.75
2	1.0	男	无痛性肿块/2 个月	中线	2.3×2.1×1.3	甲状舌管囊肿	灰白色黏液	无	1.50
3	5.0	女	无痛性肿块/5 个月	左侧	3.1×4.1×7.5	淋巴管瘤	灰白色黏液	无	7.75
4	2.5	男	无痛性肿块/8 个月	右侧	3.8×3.1×4.9	颈部肿块	棕褐色黏液	无	3.50
5	1.8	女	反复炎性肿块/9 个月	中线	2.1×1.8×1.9	甲状舌管囊肿	灰白色黏液	无	2.25
6	3.3	男	无痛性肿块/24 个月	左侧	2.5×1.5×1.1	淋巴管瘤	米白色黏液	无	5.50

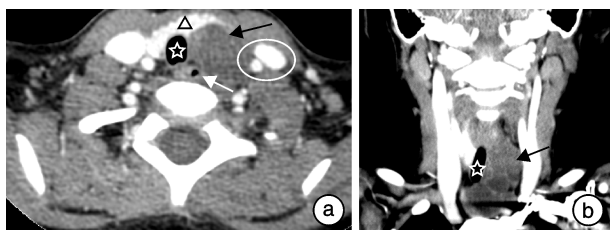
CT 无特异性表现:颈前中线或颈侧,浅表皮下、甲状腺前方或颈深部甲状腺后方、气管、食管旁占位,大小不等,呈圆形、不规则形,密度均匀、边界清楚,囊壁光滑;可累及甲状腺,使其受压变形,可使气管受压向对侧移位等。感染后可见囊内密度不均,囊壁可见强化。超声检查亦无特异性表现:颈部无回声区或低回声区,边界清晰,内部回声均匀,病灶可见于颈部多个部位(图 1~6)。

病理检查:囊腔内衬假复层纤毛柱状上皮,囊壁为纤维结缔组织覆盖,上皮下可见涎腺及平滑肌、软骨等,囊腔内可见灰白色黏性分泌物(图 7)。



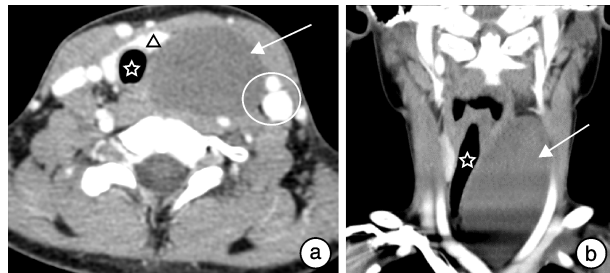
男,1 岁,临床表现颈前中线无痛性肿块 2 个月,CT 显示右侧颈部皮下、甲状腺(三角形)前方见不规则低密度影(白色箭头所示),边界清楚,增强后囊壁强化,囊内无强化。囊肿与舌骨(黑色箭头所示)关系密切,右侧甲状腺受压变形。a:水平位;b:矢状位。

图 2 例 2 患儿 CT 图



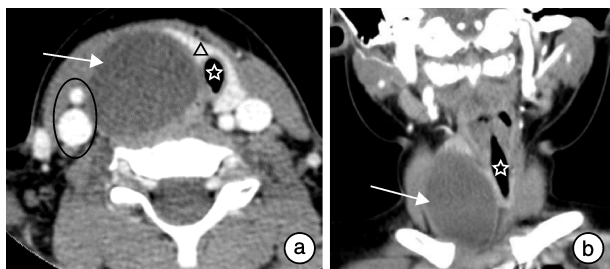
女,2 岁,临床表现左侧颈部无痛性肿块 6 个月,无呼吸困难。CT 显示左侧甲状腺后内侧,紧贴气管(五角星)、食管(白色箭头所示)和颈鞘(圆圈),见低密度团块影(黑色箭头),左侧甲状腺(三角形)受压变形,气管右移(五角星)。a:水平位;b:冠状位。

图 1 例 1 患儿 CT 图



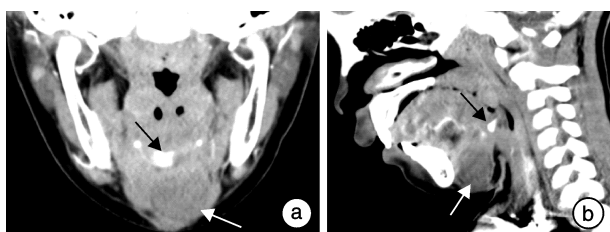
女,5 岁,临床表现颈部无痛性肿块 5 年,CT 显示左侧颈部甲状腺(三角形)后内侧,紧贴气管(五角星)、食管和颈鞘(圆圈),见梭形稍低密度影(箭头所示),边界清楚,向下延伸至上纵隔。左侧甲状腺受压变形,气管受压向右侧移位。a:水平位;b:冠状位。

图 3 例 3 患儿 CT 图



男, 2.5 岁, 临床表现右侧颈部无痛性肿块 8 个月, CT 显示右侧甲状腺(三角形)后内侧, 紧贴气管(五角星)、食管和颈鞘(圆圈), 见椭圆形低密度影(白色箭头所示), 边界清楚, 右侧甲状腺受压变形, 气管受压左移。a: 水平位; b: 矢状位。

图 4 例 4 患儿 CT 图



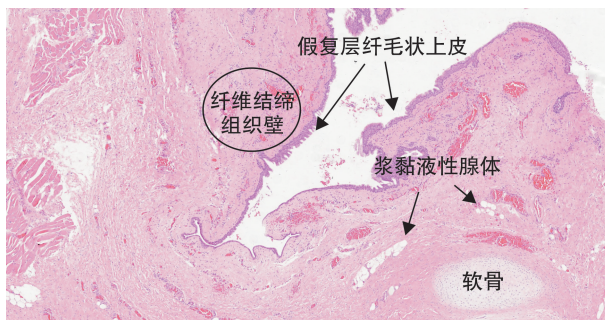
女, 1 岁 10 个月, 临床表现颈部反复感染 9 个月, 曾于外院行颈部脓肿切开引流术。CT 显示颈下中线皮下舌骨水平见不规则低密度包块影(白色箭头), 密度不均, 边界清楚, 增强后囊壁强化。囊肿与舌骨(黑色箭头)关系密切。a: 水平位; b: 矢状位。

图 5 例 5 患儿 CT 图



男, 3 岁 4 个月, 临床表现左侧颈部无痛性肿块 2 年, CT 显示左侧颈部皮下、甲状腺前方, 见一类圆形团块影(白色箭头), 密度均匀, 边界清楚, 内部未见明显分隔征象, 增强后无强化改变, 左侧甲状腺受(三角形)压变形。

图 6 例 6 患儿 CT 图



囊腔内衬假复层纤毛柱状上皮, 囊壁为纤维结缔组织覆盖, 上皮可见涎腺及软骨等。

图 7 支气管源性囊肿病理组织检查

3 讨论

支气管源性囊肿是原始前肠腹侧在胚胎时期发育异常引起的一种罕见的先天性疾病, 发生在颈部更是稀少^[2,4], 男女比例相当^[6]。临床表现无特异性, 极易被误诊或漏诊^[3]。大部分患儿表现为颈部无症状肿块, 仅当肿块增大到一定程度压迫气管、神经或者继发感染时, 才会出现相应的临床症状, 如呼吸困难、吞咽困难、声嘶、呛咳、喉喘鸣、颈部肿痛或者继发颈部脓肿^[1,4-6]。本研究, 男女比例 1 : 1; 83.3% (5/6) 的患儿表现为无痛性颈部肿块, 术前均无呼吸、吞咽困难等症状; 1 例患儿表现为颈部反复感染, 曾行多次抗炎治疗、1 次颈部脓肿切开引流治疗。与相关文献描述一致。异位性支气管源性囊肿位置多变, 可见于眉弓、舌、咽部、颈部、胸壁和腹部等^[3]。位于颈部时需要和所有的囊性病变相鉴别, 诸如甲状舌管囊肿、鳃裂囊肿、淋巴管瘤、皮样囊肿、胸腺囊肿等^[3,5]。本组患儿, 囊肿位于左侧 3 例, 颈前中线 2 例, 右侧 1 例; 术前 3 例(50.0%)误诊为淋巴管瘤, 2 例(33.3%)误诊为甲状舌管囊肿, 1 例(16.7%)误诊为梨状窝瘘。可见发病部位不定, 很难与常见的颈部肿块鉴别, 确诊难度大, 与相关文献报道一致。

影像学检查虽无特征性表现, 但能协助临床医生诊断及术者对手术风险进行预判。CT 检查方便、快捷、无辐射, 可定性诊断肿块的囊实性特质, 但是对肿块的范围、深度、及其与邻近解剖结构的位置关系不如 CT 或 MRI。CT 可具体的显示病变的位置、大小、密度、边界、数目、有无强化、走行及其与周围解剖的关系^[3,7-8]。临床工作中, CT 检查快捷、方便, 临床医生更倾向于 CT 检查^[9]。但是 CT 无特异性表现, 与常见的颈部先天性囊肿病变很难区别, 如颈中线的甲状舌管囊肿, 颈侧的鳃裂囊肿、淋巴管瘤等, 本组患儿有 2 例 CT 显示颈前中线病变, 且与舌骨关系密切, 术前误诊为甲状舌管囊肿; 4 例 CT 显示颈侧病变, 术前误诊为淋巴管瘤、梨状窝瘘、颈部肿块。研究发现, 囊肿可位于颈

侧也可位于颈前正中,可位于浅表皮下,也可位于甲状腺深部。根据经验,甲状舌管囊肿常常位于颈前正中,舌骨水平上下,与舌骨关系密切^[10];第一鳃裂囊肿一般位于 Pochet's 三角区,常见于耳周和颌下区,与外耳道、腮腺、面神经关系密切^[11];第二鳃裂囊肿一般位于颈侧三角区,常位于胸锁乳突肌内侧前缘、颌下腺后方和颈鞘外侧^[12];梨状窝瘘常位于颈侧甲状腺水平,常常累及患侧甲状腺,CT 可见含气脓腔,内镜下梨状窝可见内瘘口^[13];颈部淋巴管畸形常位于颈后三角区,透光试验阳性,CT 可呈现爬行性生长特征,囊内可见条状、网格状分隔,囊内出血可见液-液平面^[14]。即便我们有一定的经验,在本研究中,误诊率依然 100%。MRI 检查时间长、费用高,常规无须行 MRI 检查。所以,对于支气管源性囊肿,单凭临床表现和影像学检查,明确诊断极其困难^[1]。

组织病理学检查对支气管囊肿的最终诊断至关重要,是诊断的金标准^[1,3]。支气管囊肿的壁结构与支气管壁相同。典型的支气管囊肿表现为内衬纤毛假复层柱状上皮,囊壁为纤维结缔组织覆盖,有时还可见软骨、浆黏液腺和平滑肌的存在^[2-3,6]。本组研究,病理结果与文献描述一致(图 7)。

由于存在恶性转化和并发症的风险^[15],外科手术是治疗颈部支气管源性囊肿最有效的方法,完全切除囊肿后通常不会复发^[1,16-18]。本研究中,6 例患儿全部行手术治疗,全麻下完全切除病变,同时保护周围血管、神经等重要组织结构。术后随访 1.50~7.75 年,全部治愈,无复发,无声嘶、呛咳、出血等手术并发症。

支气管源性囊肿是一种极为罕见的先天性畸形,可发生在颈部的不同部位,同时无特异性临床表现或影像学改变。因此,在临床工作中,如果遇到颈前中线和颈侧囊性病损时,鉴别诊断中均应考虑到支气管源性囊肿的可能。然而,最终诊断仍要依赖于组织病理学检查。手术是治疗支气管源性囊肿最有效的方法,术中注意保护气管壁、食管壁完整性。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] Xu Y, Han F, Seng D, et al. A Clinical Analysis of Pharyngeal Bronchogenic Cysts in the Pharynx of Children[J]. *Front Pediatr*, 2021, 9: 629009.
- [2] Cohn JE, Rethy K, Prasad R, et al. Pediatric Bronchogenic Cysts: A Case Series of Six Patients Highlighting Diagnosis and Management [J]. *J Invest Surg*, 2020, 33(6): 568-573.
- [3] Lee DH, Yoon TM, Lee JK, et al. Bronchogenic Cyst in the Head and Neck Region[J]. *J Craniofac Surg*, 2017, 28(4): e303-e305.
- [4] Aldawood Z, Moyer DJ, Woo SB. A Bronchogenic Cyst Masquerading as a Tongue Mass[J]. *Head Neck Pathol*, 2021, 15(4): 1404-1408.
- [5] Mumtaz A, Dhanani R, Faisal M, et al. Bronchogenic Cyst in the Cervical Region: A Rare Entity-A Case Report and Review of the Literature [J]. *Cureus*, 2021, 13(4): e14413.
- [6] 陈刚, 林海, 符绩雄. 颈部支气管源性囊肿诊治分析 [J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科*, 2018, 25(6): 335-337.
- [7] Wang Y, Kvit AA, Li X. Foregut Duplication Cysts in the Head and Neck: A Case Report and Literature Review [J]. *Clin Pediatr (Phila)*, 2016, 55 (13): 1248-1251.
- [8] Liu Z, Tian Z, Zhang C, et al. Ectopic congenital bronchogenic cyst accompanied by infection appearing in the cervical region of an elderly female patient: A case report [J]. *Oncol Lett*, 2016, 11(2): 1065-1068.
- [9] Bian B, Yu M, Liu S, et al. A suprasellar bronchogenic cyst: A case report [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2019, 98(30): e16650.
- [10] Pardi V, Bertocchini A, Aloï IP, et al. Electrocautery only for hyoid bone removal in pediatric thyroglossal duct cyst excision [J]. *Ann Ital Chir*, 2020, 91: 688-691.
- [11] 陈伟, 陈佳瑞, 陈淑梅, 等. 儿童先天性第一鳃裂畸形的临床分析 [J]. *中国耳鼻咽喉科杂志*, 2021, 21(6): 425-430, 434.
- [12] Shen LF, Zhou SH, Chen QQ, et al. Second branchial cleft anomalies in children: a literature review [J]. *Pediatr Surg Int*, 2018, 34(12): 1251-1256.
- [13] Chen W, Chen J, Chen F, et al. Endoscopic coblation treatment for congenital pyriform sinus fistula in children [J]. *Medicine (Baltimore)*, 2021, 100 (19): e25942.
- [14] Fanous A, Morcrette G, Fabre M, et al. Diagnostic Approach to Congenital Cystic Masses of the Neck from a Clinical and Pathological Perspective [J]. *Dermatopathology (Basel)*, 2021, 8(3): 342-358.
- [15] Whooley J, White A, Soo A. Bronchogenic cyst: a rare case of malignant transformation [J]. *BMJ Case Rep*, 2022, 15(4): e248916.
- [16] Ota Y, Watanabe T, Takahashi K, et al. Bronchogenic cyst removal via thoracoscopic surgery in the prone position: A case report and literature review [J]. *Int J Surg Case Rep*, 2019, 60: 204-208.
- [17] 赵利敏, 倪坤, 陈芳, 等. 儿童颈部支气管源性囊肿的诊治 [J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2018, 32(21): 1670-1671.
- [18] 高峰, 张岩, 金鹏, 等. 颈部支气管源性囊肿二例 [J]. *中华耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2017, 52(5): 393-394.

(收稿日期: 2022-03-31)