

erbiyanhouke bing anji

耳鼻咽喉科病案集

王 璁 黄选兆 主编



人民卫生出版社

耳鼻咽喉科病案集

主 编 王 璠^{cong} 黄选兆

副主编 沈艮祥 汪吉宝 钟乃川

评 阅 魏能润

撰 稿 (按姓氏笔划为序)

王 璠	刘世英	毕胜斌
汪广平	汪吉宝	沈艮祥
李 伟	杨成章	肖才文
张晓彦	项济生	钟乃川
黄选兆	彭云生	魏能润

人 民 卫 生 出 版 社

耳鼻咽喉科疾病

王 瑾 黄选光 主编

人 民 卫 生 出 版 社 出 版

(北京市崇文区天坛西里10号)

北京市卫顺排版厂印刷

新华书店北京发行所发行

787×1092毫米16开本 21+1印张 8插页 498千字

1989年1月第1版 1989年1月第1版第1次印刷

印数: 00,001—8,610

ISBN 7-117-00553-X/R·554 定价: 7.90元

〔科技新书目164—76〕

序

本书收集了近 30 年来同济医科大学附属协和医院耳鼻咽喉科临床中所遇到的一部分有代表性的病案，总共 92 个病种，184 例病案。

编纂本书之目的，主要是为了总结经验，吸取教训，以便读者在医疗临床工作中有所借鉴。

在编写过程中，作者力图使理论与实践相结合。通过结合实例，查考文献，充分讨论，以期言之有物。本集参考中外文献约 1000 篇，因限于篇幅，未能将文献全部印出。

敬评阅者对每文必细读，并于文末加上按语，旨在提出个人看法，对该文的评价和今后的希望，以供读者有所选择和借鉴。错误之处，在所难免，尚祈读者不吝指教。

本书的插图为彭云生同志所绘，又蒙李智兰同志抄稿，特致谢忱。

魏能润

FA20/17

目 录

第一章 先天性畸形	1
先天性鼻背正中皮样囊肿及瘻管.....	1
鼻后孔闭锁.....	4
先天性气管狭窄（附先天性气管蹼）.....	8
传导性耳聋伴二窗缺如.....	11
面神经鼓段先天性异位.....	16
眼-耳发育不全综合征（Goldenhar's syndrome）.....	19
先天性耳颈瘻管.....	24
先天性颈侧瘻管.....	31
小颌畸形.....	39
舌骨先天性断离.....	44
第二章 肿瘤	46
鼻腔成血管细胞瘤.....	46
✓嗅神经母细胞瘤.....	48
鼻腔及鼻窦脑膜瘤.....	51
鼻腔及鼻窦血管外皮细胞瘤.....	54
上颌窦内翻型乳头状瘤.....	57
上颌骨巨细胞瘤.....	61
原发性额窦癌.....	65
鼻咽癌与皮肤炎.....	68
咽部纤维性组织细胞瘤.....	71
腭扁桃体非何杰金氏淋巴瘤.....	75
耳廓丛状神经纤维瘤.....	79
所谓耵聍腺瘤.....	81
颈静脉球瘤.....	85
头面部巨大横纹肌肉瘤.....	91
浆细胞瘤.....	96
耳、鼻、咽的脉管瘤.....	100
第三章 异物	118
支气管异物（塑料笔套）因隐瞒病史而延误诊治.....	118
咽后壁及食管壁内包埋性异物.....	120
新生儿下咽部及食管异物.....	124
食管多发性异物（二枚硬币重叠）.....	125
食管异物与食管癌.....	127
食管异物并发主动脉食管瘘及颈总动脉食管瘘.....	129

铁钉横贯双耳——罕见的耳与颅内异物·····	135
第四章 耳源性颅内、外并发症 ·····	138
岩部炎·····	138
岩部骨块断离伴颈内动脉大出血·····	141
处理耳源性颅内并发症注意之一——“骨板未破”·····	143
处理耳源性颅内并发症注意之二——乳突术后假性缓解·····	145
双侧耳后脓肿及“颅内并发症”·····	147
双侧耳源性颅内并发症·····	151
耳源性硬脑膜下脓肿·····	153
耳源性蛛网膜囊肿·····	157
脑脓肿引流后症状迁延不愈·····	160
脑室与脑脓肿相通·····	163
颞叶脑脓肿——脑穿时刺入同侧侧脑室·····	167
耳源性脑积水·····	169
头位性呼吸停止·····	172
中耳癌合并颅内并发症·····	175
第五章 非喉源性呼吸困难 ·····	178
气管结核·····	178
气管肿瘤·····	182
呼吸道多发性乳头状瘤·····	188
先天性心脏病误诊为呼吸道异物·····	194
阻塞性睡眠呼吸暂停综合征·····	195
第六章 眩晕及耳神经学检查 ·····	204
耳鸣与眩晕·····	204
非化脓性中耳炎与眩晕·····	206
一例重症 Dandy 氏症远期观察·····	211
听神经瘤误诊为上颌窦囊肿·····	215
小脑脑膜瘤·····	219
脑干肿瘤·····	223
颅底凹入症伴脑萎缩·····	228
眩晕与咽隐窝粘连·····	232
牙源性眩晕·····	234
颈性眩晕·····	236
复发性多软骨炎·····	244
上斜肌纤维性肌阵挛·····	249
第七章 误诊及医疗意外 ·····	253
鼻腔和鼻咽部多发性异物误诊·····	253
鼻咽癌误诊·····	254
以咽异感为首见主诉的死亡病例·····	260

2018402 / 890324 / 7.90元

第一鳃裂窦道误诊为乳突骨膜下脓肿·····	263
中耳癌误诊·····	265
扁桃体切除术致死性并发症一例·····	268
咽鼓管吹张术致严重皮下气肿·····	271
咽部异物外伤合并感染并发寰枢关节半脱位·····	272
第八章 罕见病例及其他·····	275
下鼻甲脓肿·····	275
上颌窦囊肿——久治不愈的头痛、失眠、下肢水肿于术后消失·····	278
上颌窦气囊肿·····	279
扁桃体切除术治疗白细胞减少症·····	280
先天性喉囊肿·····	282
一例奇罕的食管肿瘤——多发性脂肪纤维瘤·····	285
外伤性耳廓动-静脉畸形·····	286
岩鳞癌·····	288
精神性双耳突然全聋·····	291
颅外假性颈内动脉瘤·····	295
耳鸣、喉鸣、鼻鸣·····	301
颅骨多发性骨髓瘤并发脑脊液鼻漏·····	307
嗜酸性淋巴肉芽肿·····	308
鼻腔及鼻窦曲菌病·····	310
上颌窦出血性息肉·····	315
鼻咽结核·····	317
喉气囊肿·····	321
迷路窗膜破裂伴耳硬化症·····	324
嗜酸细胞性肉芽肿·····	328
Hand-Schüller-Christian 氏病·····	332

第一章 先天性畸形

先天性鼻背正中皮样囊肿及瘻管

例1 男，4岁，1967年10月5日入院，住院号：134785。鼻背根部皮下触及一黄豆大硬块，与皮肤无粘连，活动，压时无痛感，有囊状感。手术摘除囊肿。病理报告：表皮样囊肿。

例2 女，48岁，1968年4月27日入院，住院号：140569。10多年前因鼻背部长“脓疱”，曾于某医院切开排脓，以后即发现鼻梁中部有一小孔，挤压即有白色脓状液体流出。检查：鼻背中部有一约针眼大小瘻口，挤压有脓液少许溢出，探针向上可伸入0.8厘米，鼻中隔两侧亦膨起，触之较硬，抽吸无液体。

术中发现：瘻管口位于鼻背中线，鼻骨下缘高度，自瘻管口向上在鼻骨与皮下软组织之间，有 $0.8 \times 0.5 \times 0.2$ 厘米窦腔，内含细毛2根。鼻骨下缘正中有一针眼状管道，通入其下约一黄豆大囊腔，鼻背软骨与鼻中隔软骨之间呈一相应大小的凹陷。病理报告：皮样囊肿。

例3 男，5岁，1974年6月14日入院，住院号：208573。出生后即发现鼻背处有一瘻口。1岁时因不慎鼻背撞及床缘，此后即发现鼻背高起，左侧重，10天后流脓，虽经各种药物治疗，至今未愈。在原瘻口左侧又遗一瘻口。检查：鼻背正中有一瘻口，其左侧有一黄豆大窦腔，边缘充血，腔内有肉芽组织，鼻腔检查未见异常。有六趾畸形。

术中发现：鼻背正中瘻管通入鼻背软骨，切除部分鼻背软骨，完整剥离瘻管，左侧窦腔与瘻管不通，腔内充满肉芽。术后诊断：鼻背先天性瘻管；鼻背外伤性瘻管。

例4 男，25岁，1980年5月28日入院，住院号：273036。出生后鼻背根部有一米粒大肿块，随年龄增长而稍增大，于无意中发现肿块下有一小口，挤压时有毛发样物从中溢出。检查：鼻背正中有 $0.4 \times 0.7 \times 1.5$ 厘米肿块，在其下方有针孔样瘻口，挤压时有白色分泌物溢出。鼻中隔右侧面高位处粘膜隆起。X线碘油造影：自瘻口注入40%碘油约0.4毫升，见鼻背正中囊肿，其周围未见造影剂渗透征象。

术中发现：鼻背正中瘻口向上有一窦腔，在鼻骨中间联结处穿过，通向鼻中隔软骨右侧与粘膜之间，鼻骨部分缺损。窦腔内有剥落上皮及毛发。剥离囊肿后，在鼻骨缺损处放入小块硅橡胶海绵。病理报告：皮样囊肿。

例5 男，16岁，1980年1月20日入院，住院号：282685。患者出生后3个月，鼻背上长出一极小的圆形肿物，以后随年龄增长逐渐长大。平时鼻部无不适。检查：鼻背正中可见一圆形突起，如成人中指头大小，质软，不活动。X线检查：鼻骨尖端部分上翘，局部软组织隆起，余未见明显异常。

术中发现：囊肿位于鼻骨下缘连接处，有蒂自鼻骨内面伸向颅前窝。囊肿与鼻腔顶部粘膜之间有一层软骨隔开。此软骨延向鼻翼软骨。摘除囊肿后，用小块硅橡胶海绵置入鼻骨内侧面下方。病理报告：表皮样囊肿。

讨 论

本病是一种较少见的先天性疾病。其与外界有瘘口相通者为瘘管；瘘管一端膨大者为窦；无瘘口与外界相通者为囊肿。囊肿内仅含上皮及其脱屑者为上皮样囊肿，若含有真皮层的汗腺、皮脂腺、毛囊等皮肤附件者为皮样囊肿。

发病率占头、颈部（上）皮样囊肿的8%（Taylors 等，1966）~12.6%（New，1937），多发生于男性，有家族史者很少见。

发病机制有很多的学说。这些学说的共同点都认为是在胚胎发育的早期，外胚层包埋的结果。但在包埋的方式上则各说不一，例如：

1. 胚胎期鼻部的裂线闭合较晚或闭合不全，上皮组织通过此裂线埋入（Bawdry，1967）。不同意此说者认为鼻的中部是由不成对的鼻额突发育而成。因此，无裂线可让上皮组织埋入。但对鼻是由不成对的鼻额突发育而成的论点，现在较之以前有较多的争议。Handonsa 列举一些先天性鼻中线的畸形如鼻尖裂、双叉鼻、皮样囊肿及瘘管等说明鼻中部是由成对的鼻额突发育的结果。Ghosh 等（1971）报告一例双鼻畸形病例，也认为鼻中部是由成对的鼻额突在双重的诱导刺激精细配合下发育而成的。若因某种原因，二者不能配合一致，分成两个或更多互不协调的刺激，则可形成多余器官畸形。双鼻畸形即成对的鼻额突在不协调的刺激下发育的结果。身体其它部分多余器官的成因亦与此相同如多指（趾）、重复输尿管和重复肾等。本文例3亦同时有六趾畸形。

2. 外胚层组织残存在所谓的鼻前间隙中，当鼻骨发育以及鼻骨与额骨融合时，被包埋在鼻额缝或额骨盲孔之内。反对此说者认为不能解释发生在大脑额叶和膜部鼻中隔的皮样囊肿。

3. 胚胎期的第三~五周，当神经管闭合时，由于闭合处细胞不完全的变性，使外胚层组织滞存或与神经管的表层保持接触。Baarsma（1980）认为此说最接近发病机制的真相，可以阐明皮样囊肿和瘘管在任何位置上的变异。此说和发生在枕部、顶部及腰骶部的皮样囊肿机制相同。因此，Matson（1969）及 Milhorot（1978）称先天性鼻中线瘘管是颅内皮肤瘘管的变异。

4. 本文例5术中发现囊肿与鼻腔顶部粘膜之间有一层软骨隔开，此软骨延向鼻翼软骨。此现象与 Champion（1952）叙述的鼻背正中皮样囊肿发生的情况颇为相似。Champion称在胚胎期鼻皮肤下有一层软骨片。片的下部发育成鼻翼软骨，上部在正常情况下退化。若不退化，以后在鼻骨与此软骨片之间发育形成一间隙。囊肿即发生在此间隙内，与软骨粘连的皮肤随着鼻骨的生长而内陷，鼻骨则因囊肿而向上膨出。邻近的鼻中隔变成双层。

皮样囊肿或瘘管在形态和发生的位置上变异很大。瘘管一般均不与鼻窦相通，开口的位置最多见于鼻背中线的中段，亦见于鼻小柱或眉间。有时除鼻背中线开口外，还可在眼内眦出现第二开口。

囊肿位置的变异较之瘘管更大，可位于鼻骨连接处、鼻骨以下的鼻中隔、眉间区、鼻小柱和膜部鼻中隔或额叶，有时还可发现彼此交通的两个囊肿的情况，如本文例2一个囊肿腔位于鼻骨与鼻背皮肤之间，另一囊肿位于鼻背软骨和鼻中隔软骨之间。

囊肿症状在绝大多数病人出现在15~30岁时。临床症状与囊肿的部位及大小有关。

一般为患部呈半圆形隆起，表面光滑，触之有弹性，扪诊时在覆盖的皮肤与基部骨质之间有一种特殊的移动。

大多数病人鼻背部有沉重感，位于深部的囊肿有明显的鼻塞。多数病人有鼻背脓肿复发史。向外有瘘口者，瘘口常有分泌物溢出。若向颅内发展，可出现颅内压增高症状，或并发脑膜炎。

根据病史和检查所见，一般诊断多无困难，X线检查对诊断具有重要帮助。鼻及鼻窦的侧位片和前后位片一般作为常规检查。必要时也可行囊肿（或瘘管）造影检查或X线断层照相，有助于确定囊肿（或瘘管）的位置。如畸形有向颅内发展可疑者，还需特殊的X线检查，如CT扫描、脑室造影、脑血管造影等。

治疗：需行手术切除。

对于症状较重的病人，如反复发作脓肿、骨髓炎及颅内并发症者，都主张及时进行手术，而不考虑病人的年龄。但对于症状很轻，而病人又很幼小者，手术时机的选择则有不同的看法。

主张早期手术者认为鼻支架的变形不仅有其本身的发育异常的因素，而且也是由于囊肿的压迫。囊肿的生长速度较周围组织者迅速。因此，年龄较大后手术，其鼻部的畸形远较年龄幼小者为甚。

而反对者则认为过早手术可引起发育的障碍，因而主张将手术推迟到4~5岁以后。一般认为，无并发症者手术操作甚简单，以早期手术为宜。

在手术的方法上，有鼻外途径和鼻内途径之争。现在一般都选用鼻外途径，取其暴露方便，便于彻底根除。

鼻外途径切口的方法随囊肿（或瘘管）的位置的不同可采用：①鼻根部横切口加瘘管口周围环切；②鼻背正中垂直切口加瘘管口周围环切；③鼻侧切开等。就整形效果而言，以鼻根横切为佳，但在外鼻仍留有瘢痕。Cotin等（1979）推荐经鼻小柱的切口，如有需要，切口也可向鼻孔延长。这种切口既有鼻外途径暴露彻底的优点，又比较隐蔽，无明显可见的瘢痕。

为了便于术中追踪，术前可在瘘管（或囊肿）内注入美蓝。手术必须仔细，可在手术显微镜下进行。分离瘘管（或囊肿），切除务尽，免致复发。凡伴有鼻畸形者，均应行一期鼻整形手术。

（沈良祥）

评者按：本病和耳前瘘管有类似情况，希勿视之为小病。如1~2次手术不能根治，恐亦成为大病矣。充分利用手术显微镜，则可能一次根除。根除了，也就不复发了。

参 考 文 献

- 李春福等。上皮样囊肿及皮样囊肿在耳鼻咽喉科的表现（附61例分析）。中华耳鼻咽喉科杂志 1981；16(4):241。
- Baarsma EA. The median nasal sinus and dermoid cyst. Arch Ohren-Nasen-und Kehlkopfheilkunde 1980；226(1-2):107.
- Bawdrawy R. Midline congenital anomalies of the nose. J Laryngol Otol 1967；81(4):419.
- Bünger B. Dermoide und Epidermoide des Kiefer-Gesichtsbereiches. Ätiologie,

- Klinik, DD, und Therapie. HNO 1982; 30(9):319.
- Cotin G, et al. Fistules congenitales medianes du nez. (A propos de quatorze observations). Ann Otolaryngol 1979; 96(10-11):733.
- Khalifa MC. Congenital midline sinuses of the dorsum of the nose. J Laryngol Otol 1978; 92(12):1135.
- Legler U. Obere und Untere Luftwege I. In: Berenedes J, et al. Hals-Nasen-Ohrenheilkunde. Bd I. ed2, Stuttgart: Thieme, 1977; 5:9.

鼻后孔闭锁

例1 女, 44岁, 1969年2月21日入院。住院号: 149169。

主诉: 10个月前感左侧鼻完全不通气。右侧鼻通气亦很差。现在症: 5年前起逐渐感到鼻通气差, 日渐加重。入院前10个月起左侧鼻腔完全不通气, 右侧通气亦很差。吃饭、睡觉与重体力劳动时即感呼吸困难。鼻涕右侧可擤出, 左侧不能擤出。过去病史: 平时易感冒, 无外伤史, 无特殊疾病史。

体检: 一般情况好, 头面部无畸形。本科检查: 两侧鼻粘膜呈贫血状。鼻中隔向右偏曲。棉花纤维试验: 呼气时右侧棉丝能稍吹动, 左侧则完全不动。两侧鼻腔有少量粘液涕。鼻腔粘膜收缩后, 见两侧鼻后孔为额面位隔膜状物封闭, 用探针探查不能通过。

于2月25日在气管内插管全麻下行两侧鼻后孔成形术。经腭径路, 作硬腭“U”形切口, 咬除腭骨水平份。双侧鼻后孔均为膜性闭锁。切除两侧闭锁膜。咬除犁骨后缘一部分, 将两侧鼻中隔后缘处的粘膜缝合。两侧鼻腔各置一直径为1.2厘米的塑料管, 后端达鼻后孔稍后, 前端伸出鼻前孔。术中出血不多, 塑料管于术后第十八天撤除。

例2 男, 15岁, 1978年3月2日入院。住院号: 248325。主诉: 右鼻自出生后即不通气。患者自出生后右鼻腔不通气。右鼻经常流粘性涕。熟睡时打鼾、张口呼吸、常突然惊醒。过去史: 无特殊。

体检: 右侧自颈部至足部皮肤均呈带状鱼鳞样黑色结痂, 余无特殊。本科检查: 右鼻腔粘膜贫血状, 鼻下甲肥大, 鼻腔内充满粘稠分泌物。鼻后孔镜检, 右鼻后孔呈完全性闭锁, 触之质硬。X线右鼻腔造影: 右鼻腔碘油充盈良好, 未见碘油流入鼻咽部。

于3月16日在气管内插管全麻下行右鼻后孔成型术。硬腭“U”形切口。右鼻后孔闭锁膜为混合性, 切除闭锁膜并咬除犁骨后端一部分。右鼻腔置直径1.0厘米橡皮管作扩张固定。3个月后拔除。

例3 男, 23岁, 1981年2月10日入院。住院号: 283345。主诉: 出生后左侧持续性鼻塞。左鼻自出生后即持续鼻塞, 经常有水样或粘液性分泌物, 不能擤出。过去史: 无特殊。

体检: 身体各部未发现其它畸形。两侧肺结核, 右下肺有空洞形成。本科检查: 左鼻腔充满粘液性涕, 清除后, 见鼻中隔左偏, 左鼻中甲及鼻下甲瘦小, 鼻后孔闭锁, 触之硬。X线左鼻腔造影: 造影剂停留于鼻腔。未见流入鼻咽部。

于2月25日在局麻下, 鼻内径路, 先将左鼻下甲骨折后, 向上翻起, 以暴露鼻后孔闭锁部。闭锁部质硬, 沿鼻底部用骨凿凿开闭锁板, 用咬钳将凿孔扩大。取直径1.0厘米中空塑料管置入左鼻腔, 后端经鼻后孔达鼻咽部, 前端伸出鼻前孔1.5厘米。患者因

患肺结核有空洞形成,于3月2日带管出院行抗痨治疗。2个月后拔管,1983年4月随访,鼻通气良好。

讨 论

鼻后孔闭锁在临床上是一种少见的疾病,发生率约1:8000 (Healy 等, 1978)。系 Roederer 于 1755 年首先发现。Emmert (1853) 首次采用手术矫治。

鼻后孔闭锁可分为先天性和后天性两种。后天性较先天性又为少见。

先天性鼻后孔闭锁有单、双侧之分,单侧较常见,约占60%。闭锁形式亦各有不同。闭锁处通常包含3层组织,前层是鼻腔粘骨膜,中层是骨质,后层是鼻咽部粘骨膜。闭锁可以是完全的或部分的。单纯性膜性闭锁约占10%,骨性的约占90%。女性较多见。亦可伴有其他畸形,常见者为心脏的畸形 (Strome, 1976)。

病因:先天性鼻后孔闭锁的原因目前尚不清楚,以往有三说:①鼻颊膜未穿破。②鼻咽膜上部未破裂。③由于鼻后孔处犁骨、腭突或蝶骨体过度增长而形成闭锁。Hengerer 及 Strome (1982) 提出新的理论认为环绕鼻颊膜的鼻突和腭突区异常的发育是产生鼻后孔闭锁的基本因素。

正常的鼻发育系自胚胎第四周开始,神经嵴细胞从其在背神经褶的起源向侧面环绕眼,并横过鼻突移行。到第十二周完成鼻结构。在此九周期间,神经嵴细胞在上皮下方移行,穿过透明质酸的网络进入面突内的胶原丝中。神经嵴细胞一旦到位即开始迅速增殖和分化成中胚层组织的基质。这种基质形成肌肉、软骨和骨,并最后成熟构成面部结构。

由于发生学和环境因素影响到神经嵴细胞的移位时,可在其位置或细胞数量上发生异常的变化(使鼻窝形成,不出现正常的由前后面向上下面的旋转,从而改变了在原始鼻后孔前可以穿破的厚薄度),使原始鼻后孔不能开放。无论鼻颊膜穿破与否,均可使一侧或两侧在切牙骨上的原始鼻后孔区发生非常迅速的结构变化。

原始鼻腔和口腔因鼻中隔向下生长,侧腭突向内生长,开始向后被分隔开,形成硬腭和鼻中隔后部的筛骨和犁骨成份,这些结构以后形成永久鼻后孔的骨缘,与出生后发现闭锁板的位置非常接近。闭锁板的界限:上界为蝶骨体的下面,外界在翼板的内面,下界为腭骨水平板,内界为犁骨。除闭锁板外,异常变化还包括高腭拱,骨质向鼻腔侧、后壁的推移,以及鼻咽腔的狭窄。

随着鼻中隔和腭突向后生长,位于未开放的原始鼻后孔区的中胚层组织亦向后移行。一旦犁骨达到鼻中隔后缘,向后移行的中胚层组织,其外侧部分仍继续移行。因此,当出生时,闭锁板位于鼻后孔的正切面。在中胚层组织移行的过程中,鼻中隔和腭突的细胞成份亦掺入其中,故闭锁板的位置虽是固定的,但其组成成份由于掺入成份的起源和数量的不同而有所不同。如掺入程度较轻,则闭锁板为膜样;若程度较重,则可形成1~12毫米厚的骨板。

后天性鼻后孔闭锁的原因有梅毒、外伤(主要为腺样体切除术后)、白喉、结核、麻疹等,产生瘢痕后而形成闭锁。故其闭锁膜不如先天性的光滑整齐,发生的部位亦不局限于鼻后孔部。

症状与诊断:新生儿由于会厌接近软腭,整个舌部几乎紧贴于软、硬腭。因此,口

呼吸几不可能,仅能用鼻呼吸。

先天性双侧后鼻孔闭锁的婴儿可发生窒息,有其特殊的解剖学情况。当吸气时,舌和口底软组织被吸向上、后,顶着软、硬腭,因吸力而产生真空,使会厌和咽部软组织彼此贴紧。其结果是徒劳的剧烈的吸气努力,而出现消耗和疲劳;当呼气时,肺和呼吸肌使气管和支气管内的压力增高,继而口咽和鼻咽压力亦随之增高,软腭被推向前下,顶着舌部产生口腔和咽部的密封阻塞,这种情况可能引起突然死亡。若能用压舌板将舌部压下,窒息能迅速解除。

有些病儿出生后窒息不如上述的明显,但在吸吮时能产生明显的呼吸困难。未经治疗能度过生后早期数周而幸存者,可见到明显的张口呼吸和充满粘液而无气泡的鼻前孔。

先天性单侧鼻后孔闭锁常无明显症状,只偶在哺乳时有呼吸困难,哺乳后即消失。

先天性鼻后孔闭锁如在幼年未被发现,则在追问病史时,可发现患者自出生以来患侧鼻孔即不能通气,或该侧不能擤出鼻涕。

后天性鼻后孔闭锁所表现的症状与导致闭锁的原发疾病,闭锁范围的大小、部位,时间的久暂,以及并发病情况等,都有密切关系。

疑有鼻后孔闭锁者,对鼻腔应用血管收缩剂,使粘膜收缩后检查。可用细探子或6号导尿管,自鼻腔插入咽部,观其能否通过。用美蓝滴入鼻腔,观察咽部有无染料。应用电耳窥镜,能非常清晰地看清闭锁区。也可在鼻腔滴入对照剂后施行X线拍片,若鼻后孔有闭锁,则对照剂不现于鼻咽。

治疗:对于鼻后孔闭锁都应采用手术疗法。但在手术时机、手术途径和手术方法的选择上各家争论不一。

关于手术时机的选择,过去多主张首先采用紧急措施,如自鼻内设法穿通闭锁膜;用压舌板和插入胃管;或气管切开术和插入胃管等,用于生命危险最大的数日以救命,手术一般推迟在1岁后进行。现在因手术器械和操作技术的进步和完善,特别是应用显微外科后,多主张诊断一经明确,立刻或尽早行手术矫治。

本病手术的途径有4种:鼻内径路,硬腭径路,鼻中隔径路和上颌窦径路。后两者甚少采用,习用者为前两径路。

1. 鼻内径路:是本病最早采用的手术径路。对于乳幼儿只适用鼻内法。手术较简单,对组织损伤及发育影响较小。Winther (1978) 认为必须行鼻内径路的理由有三:①后鼻孔闭锁的婴儿,即使有精心的护理,但在未获得鼻呼吸之前,仍时有窒息的危险。②等待时间越长,穿通闭锁也越困难,肉芽组织或瘢痕形成的危险也越大。早期穿破时无论闭锁是骨性的或膜性的,都无明显困难。von Schmidt (1973) 称婴儿的骨质是柔软的。③采用鼻内手术,可避免气管切开术。Lantz 等 (1981) 亦认为:①虽然90%的闭锁是骨性的,但在新生儿闭锁骨板薄而骨质软容易穿破。②早期建立鼻呼吸,可使面骨发育正常。③新生儿对于置放固定物有较大的耐受性。④疗程短,可缩短住院时间。

近年来因手术器械的改进,手术操作更便于普及。

Winther (1978) 用鼻内径路在内窥镜直视下施行手术,用具有120°视角的鼻咽喉镜,自口内置入咽部,鼻咽部和闭锁部甚易看清。用4毫米金属扩张子自鼻腔插入,在加压下使用锁膜穿通,继而用6毫米扩张子扩大穿孔。取内径3毫米、外径4.3毫米的

聚乙烯管，在中间部分剪一椭圆形孔。将管自一侧鼻腔插入，从口腔引出。自另侧鼻腔插入一导尿管，亦从口腔引出，两管口腔端丝线缝合后，将导尿管再自鼻腔回拉，使聚乙烯管的另一端自另侧鼻后孔引出。在鼻咽镜直视下使管的椭圆孔部置于鼻中隔后缘，然后用丝线在鼻小柱处将管的两端固定。因婴儿开始的数月生长发育迅速，聚乙烯管不宜拉牵过紧，以免压迫鼻中隔后缘。

Strome (1976) 则采用鼻内径路在手术显微镜下施行手术。新生儿清醒气管插管，氟烷麻醉。用自动牵开器牵开鼻前孔，手术显微镜下暴露闭锁板，用镰刀、圆刀或剪刀去除闭锁板鼻面粘膜。如中央有骨质缺损，则可用手钻或刮匙直接扩大；如为完整的骨板，可用微型手钻环绕骨板钻一圈小孔，然后使之骨折，移除骨板。鼻咽一侧的粘膜应尽可能保护之，保留的粘膜可覆盖在暴露的创面上，作成的鼻后孔以能通过 16 号导尿管为理想。然后取 4.5 厘米长，适当大小的气管插管，插入鼻腔进行扩张。管的前端在鼻小柱处缝合固定。扩张管留置时间一般约 1 个月。少数情况下，由于解剖变异只能允许开一小孔者，开始用一个稍粗的管子扩张 1 个月，以促使狭窄部的骨质吸收。1 个月后再更换一个更粗的管子再扩张 1 个月。

Healy 等 (1978) 采用鼻内径路，在带有激光的手术显微镜下施行手术。

病人用全麻。激光是 50 瓦的 CO_2 激光。先用血管收缩剂收缩鼻腔粘膜。病人仰卧位，肩垫高，头极度后伸。用一带有纤维光源的改良耳窥镜置入鼻腔，并保持固定。将吸有生理盐水的神外海绵一块置入鼻咽部，以保护咽鼓管和鼻咽部。将带有激光的手术显微镜沿鼻底看到闭锁部，将闭锁区用激光逐渐气化，直到能见到海绵为止。根据年龄的大小将鼻后孔扩大到预期的大小。如系膜性闭锁，仅几分钟手术即完毕。骨性闭锁，则骨质一部分用激光去除，一部分用细小的骨钳咬除，以避免激光使邻近组织过度受热。去骨的范围：内侧达鼻中隔，外侧达翼板，下达鼻底，上达蝶窦。剥离完毕用聚乙烯管或硅胶管作扩张。扩张器在膜部鼻中隔用褥式缝合固定。扩张器保持 2~6 周。如用聚乙烯管，外端使切成向上斜面，以便于吸引和清洁。

此法的优点：①所用激光设备能进入鼻腔，操作简便易行。②激光具止血效果，手术迅速、准确。③无术后水肿、对鼻后孔直径很小的新生儿尤具重要性。④术后瘢痕少。实验表明小的损伤在 10~12 天重新上皮化。因此，扩张器可在 2~3 周后去除。Healy 认为扩张器放置过久，可能引起炎性反应，产生肉芽和再狭窄。

2. 硬腭径路：因硬腭后 $\frac{2}{3}$ 均被切除，在婴幼儿将影响上颌窦的横向发育，故手术仅适用于较大的儿童和成人。在未应用显微手术之前，选用硬腭径路者较多。Hengerer 等 (1982) 根据文献资料分析，认为硬腭径路较之鼻内径路能获得较大的成功。手术能保持良好的气道，术后很少需要进行反复扩张。硬腭径路的优点：①先天性鼻后孔闭锁常同时伴有其他畸形，如鼻外侧壁内移、高腭拱，使鼻腔变狭，鼻内径路常难以成功。硬腭径路可去除一部分鼻中隔后段，而使双侧闭锁的鼻后孔重建获得成功，②能获得覆盖新建鼻后孔周围创面的粘膜瓣，有利于减少瘢痕组织的形成，③可去除厚的骨性闭锁，④手术在直视下进行。

操作方法：硬腭“U”形切口。分离粘骨膜瓣，包括双侧腭大动脉。凿除硬腭骨至闭锁处前缘一定的距离，以便能通向鼻腔和鼻咽。掀起闭锁部鼻侧和咽侧的粘膜瓣，去除闭锁板。扩大鼻腔可用牙钻将鼻腔向上、外介于上颌窦和翼颌窝之间部分的骨壁都磨

薄如纸。将掀起的粘膜瓣覆盖于磨后创面。用1~1.5厘米直径的聚乙烯管置于开孔部，内端超过闭锁部达于鼻咽，外端通到鼻前孔之外，在鼻小柱处缝合固定之。扩张管留置2~3周。

(沈良祥)

评者按：本病如属先天性双侧性者，则应及时抢救，以免造成死亡恐乃本文之要义，鼻科和小儿科大夫应铭记于心焉。

参 考 文 献

- 王直中。先天性后鼻孔闭锁（附二例报告）。中华耳鼻喉科杂志 1964；10(4):265。
- Flake CG, et al. Congenital choanal atresia in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol 1961；70:1035。
- Frenz A. Surgical treatment of congenital choanal atresia. Ann Otol Rhinol Laryngol 1978；87(3):346。
- Healy GB, et al. Management of choanal atresia with the CO₂ laser. Ann Otol Rhinol Laryngol 1978；87(5):658。
- Hengerer AS, et al. choanal atresia; A new embryologic theory and its influence on surgical management. Laryngoscope 1982；92(8):913。
- Lantz HJ, et al. Surgical correction of choanal atresia in the neonate. laryngoscope 1981；91(10):1629。
- Strome M. Choanal atresia-An undated approach. Trans Amer Acad Ophthal Otolaryngol 1976；82:499。
- Winther LK. Congenital choanal atresia. Anatomic, physiological, and therapeutic aspects, especially the endonasal approach. Arch Otolaryngol 1978；104:72。

先天性气管狭窄（附先天性气管蹼）

例1 男，2个月，1977年10月26日急诊入院。住院号：244667。家长述诉：患儿自前晚起出现呼吸困难，有时面色青紫。昨日经某医院诊断为“肺炎”而住院治疗。今晨呼吸困难加重，即行气管内插管给氧；因病情未见缓解而转来我院。患儿父母均健康，足月顺产，出生后偶于哺乳时出现呼吸急促，余无特殊。

检查：已行气管内插管并持续给氧，但仍呈危重病容，面色青紫，有明显吸气性呼吸困难。呼吸60次/分，不规则，有双吸气、呼吸暂停及四凹征。体温38.2℃，心率160次/分，听诊两肺可闻及大中水泡音，偶可闻及小水泡音。腹软，肝肿大3厘米。臃断：①气管下段狭窄；②喉气管支气管炎；③心衰。

治疗经过：即行气管切开术，术中发现：①于气管第三、四、五环处切开气管后，气管内多量粘稠分泌物，吸除；②原插入气管内的插管刚达气管上段；③从气管切口处向下只能通过细的支气管吸引管，最小号的婴儿气管套管不能向下插入气管内，故仅暂置放于气管切口处，并以丝线缝合于周围软组织固定之；④术中再度出现双吸气及呼吸暂停，术后呼吸困难无明显改善。经儿科会诊后，加强抗感染、矫正心衰及支持疗法。当日下午6时许，呼吸、心跳停止，死亡。

尸体解剖发现：①气管下段狭窄，自气管隆突上方2厘米处（内圆周长为11毫米）

开始向下的一段气管管腔狭窄，其最小内圆周长为6毫米（距气管隆突0.5厘米处），狭窄部位呈漏斗形。②气管上段管腔未见异常，气管切开部位相当于第三、四、五软骨环处，其管腔最大的内圆周长为18毫米。两侧主支气管及各肺叶支气管未见狭窄。③气管下段及两侧支气管内有较多粘稠性分泌物。

例2 女，2岁7个月。自半岁左右起曾多次因呼吸道感染而发作呼吸困难，但均经抗菌药物等治疗后而愈。此次因患麻疹于1980年1月8日住入传染病院；数日前曾因进食饼干而发生轻微呛咳，3~4日来出现呼吸困难且逐渐加重，故于1月17日由传染病院护士陪送来院急诊。

检查：一般情况较衰弱，体温38.6℃，脉搏118次/分，呼吸32次/分。有Ⅱ度吸气性呼吸困难，咳嗽时加重，伴轻度吸气性喘鸣及三凹征，但哭声无明显嘶哑。胸腹部及四肢皮疹尚未完全消退。听诊心律齐，右下肺有湿罗音。胸、颈部X线拍片为右下肺炎，呼吸道未见不透光的异物阴影。

因恐患儿麻疹的传染期未过，故未收住病房观察；但为排除呼吸道异物的可能，在征得患儿家长同意后，即于全麻下行支气管镜（直径为4.5毫米）检查，发现：喉部粘膜轻微充血，声门下有关较粘稠的分泌物，吸净后见气管上段（相当于声门下方约1.5厘米处）有一约略相当于环形而呈充血状的膜状物，其稍偏后的空心的孔径约4~5毫米，支气管镜难以通过。乃用支气管活检钳分次咬去略似环形膜状物的近空心且较薄的游离缘部分（其靠近气管壁的周边部分较厚，未咬去），至支气管镜能通过为止，出血不多。继续检查气管下段及两侧支气管，除见粘膜充血及右支气管分泌物较多外，未发现异物或其他畸形。术毕呼吸困难改善。观察患儿至清醒后，仍回传染病院进行抗菌药物等治疗。半月后复查，患儿全身皮疹消退，呼吸恢复正常。

讨 论

国内沈平江等（1982）及王慧媛（1982）等均有关于先天性气管狭窄病例的报道。Holinger等（1952）报导自1936年到1951年期间共发现先天性气管、支气管畸形185例，统计其发病率为0.002%，内有气管狭窄12例。Sardana（1966）报告1例先天性气管狭窄患儿，出生后38天因反复发生呼吸困难而死亡。Miller等（1978）曾为1例8岁女孩的先天性气管蹼成功地施行了切除术。Debrand等（1979）成功地切除了1例4个月的男性患儿的先天性沙漏型的气管狭窄部分。Holder等（1973）报告先天性气管畸形，包括气管狭窄，以女性为多见，女与男之比为2:1。由于本病少见，经诊医生往往缺乏有关的诊治经验，以致可能有些漏诊、误诊的病例。沈平江等报告的7例几乎均有较长的误诊病史。

先天性气管狭窄的类型：目前尚无统一的分型；但常可分为均匀型、漏斗型与节段型。Montandon将本病分为先天性纤维性狭窄与气管软骨缺损或畸形所产生的狭窄。Wolman亦分此病为两类，即①漏斗形狭窄，其最大狭窄处位于气管隆突上方；②气管上部呈沙漏样缩窄（hourglass constriction）。Holinger等则将先天性气管狭窄分为六类，即：①蹼：沙漏样；②纤维性狭窄；③伴发于先天性气管食管瘘；④气管软骨软化；⑤气管软骨畸形；⑥由于气管周围的大血管环压迫所致。Holder等将本病分为三型：①纤维性蹼或气管节段性狭窄；②气管软骨畸形（原发性或伴发于血管环）；

③漏斗形狭窄，靠环状软骨处的气管管腔正常，向气管隆突处的管腔渐变狭窄。本文例1属漏斗形狭窄，最大狭窄部分距气管隆突甚近；例2为气管上段蹼。

症状：随气管狭窄的程度而异，狭窄程度较轻者，出生后可无明显症状；狭窄明显者，出生后即有程度不一的间歇性或持续性咳嗽、喘气、喘鸣、呼吸困难及紫绀等。伴有气管食管瘘者，可有反胃、咽下困难及哺乳时呛咳。发生喉、气管、支气管感染时，除出现或加重上述症状外，尚可有发热及声音改变等。由于气管狭窄，下呼吸道分泌物引流发生障碍，常可导致支气管肺炎。本文例1出生後仅偶有哺乳时呼吸急促现象，但当发生呼吸道炎症时，由于狭窄部位的气管粘膜产生炎性肿胀，管腔更加狭小，而气管支气管内的粘稠分泌物又难以咳出而积聚其内，因之引起肺炎与呼吸道阻塞的严重症状。例2因气管蹼中心的孔径较大，平时不出现症状；但当发生呼吸道感染时，由于引起与例1相同的炎性变化，蹼处组织肿胀，管腔更为缩小，加上炎性分泌物的影响，以致出现呼吸困难等症状。当患儿就诊时，由于麻疹后并发支气管肺炎，蹼处的肿胀加重，气管内的粘稠分泌物增多，因而呼吸道的阻塞症状即较以往一般“上感”时为重。

诊断：先天性气管狭窄的诊断依据是：

1. 病史与症状：气管狭窄明显者，患儿出生后即可出现呼吸道症状，常易引起重视；狭窄程度较轻者，多于呼吸道感染时才出现症状，易被忽视而漏诊。沈平江等报告的病例中竟有在外住院近20次而未确诊者。Holinger等建议，凡慢性呼吸道阻塞病例，必须考虑到气管异常的可能；对急性呼吸道阻塞者，尤其是每当上呼吸道感染时就出现呼吸困难的患儿，更应考虑到气管畸形。

2. 检查：①一般检查，可见吸气性喘鸣，三（或四）凹征，口唇或面色青紫等呼吸困难表现，肺部听诊可闻及干性或湿性罗音等。②X线颈与胸部透视及拍片，如胸部后前位拍片及气管体层拍片等，可发现气管或支气管管腔狭窄及肺部炎症。③明确诊断，需于全麻下行支气管镜检查，以直接观察气管狭窄的部位、性质及程度。本文例2就是在全麻支气管镜检查时发现气管蹼的。

3. 气管狭窄类型（性质）的鉴别：先天性气管狭窄的类型较多，临床上有时难以确定，但经详细的气管、支气管X线拍片，包括体层拍片或碘剂造影，以及气管、支气管镜检查，多可明确诊断。如：①气管软骨畸形（狭窄）与气管软骨软化或软骨部分缺损的鉴别：在X线透视下，前者见有一恒定的气管管腔，不因呼吸而改变；后者则在吸气时气管管腔缩小，呼气时管腔扩大至正常或接近正常；且后二者在支气管镜检查时较易通过狭窄的管腔而致呼吸改善，支气管镜退出后管腔又复缩小，呼吸不畅或阻塞症状重现。②气管蹼：气管镜检查时，直接见到蹼的存在，可资诊断。③气管狭窄伴发于气管食管瘘者，将导尿管插入食管上段，缓慢注入适量的碘油或水剂——碘司特（diodrast），除可能发现食管畸形外，若有碘剂经食管流入气管内，诊断即可确定。④先天性上纵隔血管畸形，如双主动脉弓及右主动脉弓和左主动脉韧带等形成的血管环，可同时压迫气管与食管而致二者狭窄；经气管注入少许碘油及食管吞钡而行X线拍片，若发现二者均有狭窄现象，便可帮助诊断。

4. 如因呼吸道炎症而发生呼吸困难需行气管插管术或气管切开术时，若发现经喉插管向下伸入困难而非技术操作问题引起者，或于气管切开术中发现狭窄畸形或与其年龄相适应的气管套管插入困难者，都可提示气管狭窄畸形的存在；本文例1就是通过气管