

婴幼儿喉气道结构异常评估的专家共识

中国医师协会儿科医师分会儿童耳鼻咽喉专业委员会

[摘要] 婴幼儿喉气道结构异常的患者在临床上表现为喘鸣、呛咳、声音嘶哑、喂养困难、间歇性青紫,以及部分患儿呼吸道梗阻导致重度的呼吸困难,甚至死亡,随之出现生长发育缓慢等健康问题,如何早期诊断与评估是儿童耳鼻咽喉科医生在临床上面对的极为棘手的问题。中国医师协会儿科医师分会儿童耳鼻咽喉专业委员会联合全国多家国家或区域儿童医疗中心讨论拟定评估共识,从症状学、客观检查等方面制定出了儿童气道结构异常的评估诊断方案,为临床规范化诊疗提供指导性意见。

[关键词] 婴幼儿;喉气道结构异常;喉软化症;喉蹼;喉裂;声门下狭窄;评估

DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2023.06.001

[中图分类号] R72 **[文献标志码]** A

Consensus recommendations on the evaluation and treatment of laryngotracheal anomalies in infants and young children

Otolaryngology Professional Committee, Pediatrician Branch,
Chinese Medical Doctor Association

Corresponding author: XU Zhengmin, Department of Otolaryngology, Children's Hospital of Fudan University, Shanghai, 201102, China, E-mail: 13916320945@163.com

Abstract Infants with laryngotracheal anomalies are clinically manifested as stridor or noisy breathing, choking, hoarseness, feeding difficulties, and cyanotic spells, followed by developmental and growth retardation and other health issues; in severe cases, patients may present with severe dyspnea, which is associated with high mortality. A timely diagnosis as well as appropriate strategy for laryngotracheal anomalies is still challenging for pediatric otolaryngologists. This consensus statement, evolved from expert opinion by the members of the Pediatric Otorhinolaryngology Professional Committee of the Pediatrician Branch of the Chinese Medical Doctor Association, provides comprehensive recommendations and standardized guidance for otolaryngologists who manage infants and young children with laryngotracheal anomalies in evaluation and treatment based on symptomatology, physical and laboratory examinations.

Key words infants and young children; laryngotracheal anomalies; laryngomalacia; laryngeal webs; laryngeal clefts; subglottic stenosis; evaluation

先天性喉气道结构异常包括喉软化症、喉裂、喉蹼以及声门下狭窄,往往是多发畸形,发病率约为 1.17%^[1-2],多在婴幼儿期(0~3 岁)出现症状,其中 42%在出生时就伴有不同程度的症状,如喘鸣、呛咳、声音嘶哑、喂养困难、间歇性青紫,以及部分患儿呼吸道梗阻导致重度的呼吸困难,甚至死亡,随之出现生长发育缓慢等健康问题,如何早期诊断与评估是儿童耳鼻咽喉科医生在临床上面对的极为棘手的问题。国内外文献查阅报道,针对婴幼儿期先天性喉气道异常的诊断评估尚无统一的标准,仅有一些单一疾病的诊断评估^[3-6]。因此,迫切需要有一规范性、系统性的对该疾病制定出早期评估方法,特别是对婴幼儿多发喉气道结构异常的评

估,以便及时早期干预治疗,降低死亡率,使患儿得到健康的发展。

中国医师协会儿科医师分会儿童耳鼻咽喉专业委员会基于国内外对该疾病诊断的近期文献报道和儿童耳鼻咽喉科资深专家的临床经验,组织撰写“婴幼儿喉气道结构异常评估的专家共识”,该共识阐述了儿童喉气道结构异常(0~3 岁)如何早期规范性、系统性进行评估,完善了评估的方法,以便于及时地精准干预治疗,为儿科、儿童耳鼻咽喉科、基层全科医生提供相应的指导性建议。

对于气道异常的早期评估主要包括主观症状学评估和客观检查评估。

通信作者:许政敏,国家儿童医学中心 复旦大学附属儿科医院耳鼻咽喉头颈外科,上海,201102, E-mail:13916320945@163.com

引用本文:中国医师协会儿科医师分会儿童耳鼻咽喉专业委员会. 婴幼儿喉气道结构异常评估的专家共识[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2023, 37(6): 403-408. DOI:10.13201/j.issn.2096-7993.2023.06.001.

1 症状学评估

喉部先天性结构异常所伴有的症状并非特异性的,可以同时伴有多种症状,而同样的症状也可由不同的异常所引起,临床上喉部先天异常所常见的症状主要有以下 6 种。

1.1 喉喘鸣

吸气相、呼气相或呼吸双相出现喉部“异常”的声响,可以是持续性发生,也可以是间歇性发作。临床上多见于喉软化症以及与喉软化症合并存在的气道畸形,各类型的喉裂、会厌裂、声带麻痹也可以伴有不同程度的喘鸣。

1.2 呼吸困难

根据喉梗阻的分级分为四级:Ⅰ级:平静下无呼吸困难、活动后出现轻度呼吸困难吸气性凹陷;Ⅱ级:平静下轻度呼吸困难、活动后加剧,呼吸困难明显吸气性凹陷;Ⅲ级:平静下呼吸困难明显,明显吸气性凹陷;Ⅳ级:窒息、意识障碍昏迷。呼吸困难是喉气道畸形最为严重的临床症状,症状严重者多需要辅助通气,主要见于重度的喉软化症、严重的声门下狭窄、重度的喉蹼、双侧声带麻痹等。声门下狭窄和喉蹼的患者由于严重不同,可以表现不同程度的呼吸困难。

1.3 阵发性青紫

患儿发作性青紫,可以在喂养时发生,也可以是在喂养后发生。在进食时发生的青紫多见于喉裂、会厌裂、喉软化症、声门下狭窄等,主要由于食物进入气道引起误吸,并且呛咳症状不明显时导致窒息而发生氧饱和度下降;也可以因为进食时导致的呼吸困难加重而引起缺氧发作。进食后发生的青紫多见于合并有严重反流性疾病的喉软化症和喉裂等,多由于返流导致误吸和喉部气道堵塞引起缺氧表现。

1.4 呛咳

患儿在进食时发生误吸咳嗽,严重者可以伴有氧饱和度下降或青紫,主要疾病为先天性喉裂、会厌裂、喉软化症等,因为在进食过程中,会厌无法覆盖声门导致食物进入气道而引起。

1.5 喂养困难^[7]

患儿喂养中发生停顿,奶量明显低于正常,进食伴有呛咳等情况,多种先天性的气道畸形都可以伴有喂养困难,并无特异性表现,但在伴有喂养困难的患儿中,需要考虑气道畸形的可能性外,还需要考虑中枢性脑病和神经肌肉病变的可能。

1.6 声音嘶哑^[8]

主要包括:①正常的嗓音;②轻度的声音嘶哑(音调低、在嘈杂的环境中不能被辨别);③中度的声音嘶哑(嗓音低、容易疲劳);④严重的发声困难(只能发出气过声门的声音无法正常交流);⑤失声不能发音,主要疾病为喉蹼。

2 客观检查评估

2.1 清醒状态下功能性内镜评估

患儿在清醒状态下进行电子鼻咽喉镜的检查评估模式,内镜可以通过鼻腔或口腔直达喉部,可以观察咽喉部气道有无占位以及结构上的畸形,同时在结构检查的基础上,清醒状态可以观察患儿的声带活动,包括开放和闭合的情况。

对于喉软化症、喉蹼、严重的喉裂和声门狭窄都可以提供初步的诊断依据,尤其对喉软化症的分型和诊断具有重要的意义。在条件不具备进行纤维内镜检查的情况下,可视喉镜检查也可以提供诊断的依据。以下是临床上用于喉软化症、喉蹼的分型和诊断。

喉软化症目前国内和国际上尚无明确统一的诊断标准,临床常规将喉软化症分为 3 型(图 1):Ⅰ型为杓状软骨黏膜脱垂,吸气时可疝入声门,Ⅱ型为杓会厌皱襞缩短,Ⅲ型是会厌倒伏覆盖声门,但采用直接喉镜检查无法暴露声门来观察是否有病变的情况^[9-10]。

喉蹼的分型临床上使用为 Cohen 分级体系,是由 Cohen 教授在 1985 年提出,其依据根据喉蹼占据声门的范围进行分级,总共分为四级(图 2):喉蹼占据声门小于 35% 为Ⅰ级,35%~50% 为Ⅱ级,50%~75% 为Ⅲ级,75%~99% 为Ⅳ级^[8,11]。

功能性内镜吞咽功能评估是目前临床上婴幼儿评估喉气道异常引起吞咽功能障碍的主要评估方式,同时也是术后评估吞咽误吸比较直观的方式,由于是主观评估需要 2 名以上具有经验的儿童耳鼻喉科医生同时进行^[12]。在清醒状态下,鼻咽喉镜经鼻腔导入缓慢通过鼻咽以及口咽部,通过对患儿进行吞咽刺激,观察患儿咽喉分泌物残留、吞咽动作、喉体活动、会厌覆盖等情况。通常使用亚甲蓝和 10% 糖水 1:1 混和,经口喂养后,观察染色范围,分别观察会厌舌面和喉面,声门上、声门以及声门下区的染色情况,同时观察喂养时有无咳嗽反射。对于伴有呛咳、喂养困难、发作性青紫的患者有十分重要的意义,喉软化症的患者可以表现为会厌覆盖不全导致误吸和呛咳;喉裂的患者多可见声门区和声门下的染色,并且可以观察到染色剂经杓间区进入的特异征象。

2.2 硬性显微喉气管镜检查

需在全身麻醉下保留自主呼吸,对整个喉气管进行观察、探查及测量,是喉气管畸形诊断的“金标准”,对于常见气道结构异常的诊断以及相应的分型有重要的意义。主要用于声门下狭窄的分级、喉裂的分型、困难气道的分型等,具体如下。

2.2.1 声门下狭窄的分级^[13] 声门下狭窄目前临床上主要使用的分级标准为 Cotton 分级,是应用最广泛的声门下狭窄的分级系统,该分级利用标

准的气管插管作为测量工具来判断声门下狭窄的程度。患儿全身麻醉后在气管镜直视下插入无气囊的气管插管,气管内给予 $10 \sim 25 \text{ cmH}_2\text{O}$ 压力,观察气管插管外侧是否存在漏气,以能够漏气的最粗的气管插管外径作为气道的直径,然后与该年龄

标准的气道直径进行比较,判断是否存在声门下狭窄及狭窄程度,分为四级:Ⅰ级:声门下狭窄占据管腔 $< 50\%$;Ⅱ级:声门下狭窄占据管腔 $50\% \sim 70\%$;Ⅲ级:声门下狭窄占据管腔 $70\% \sim 99\%$;Ⅳ级:声门下狭窄完全堵塞气道(表1)。

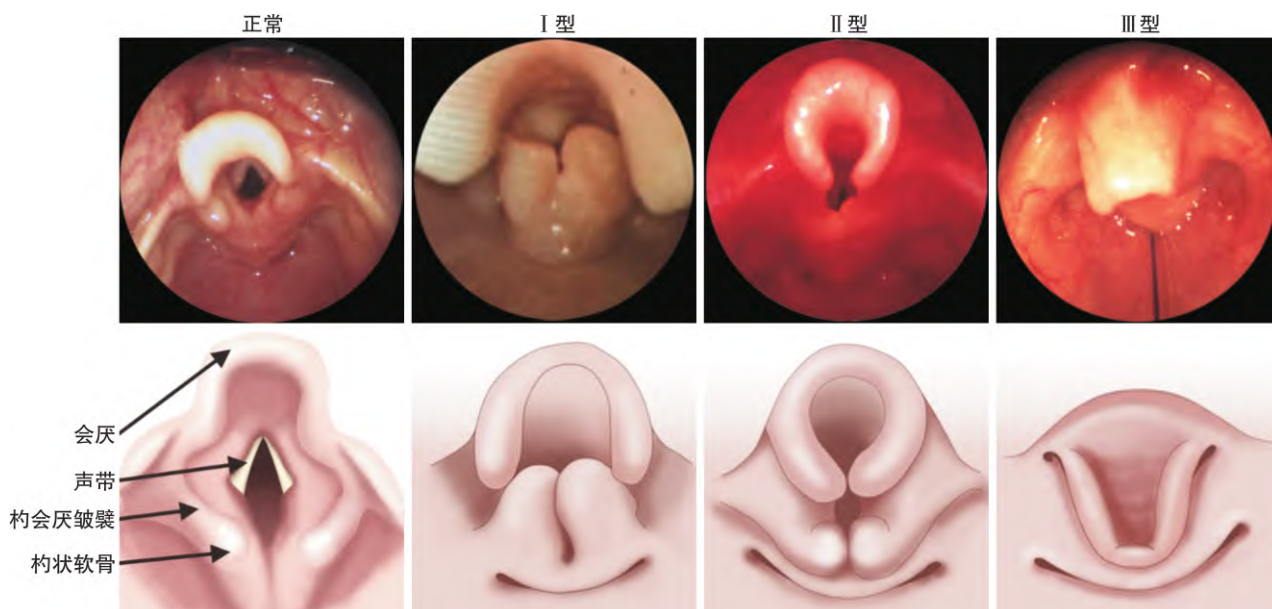
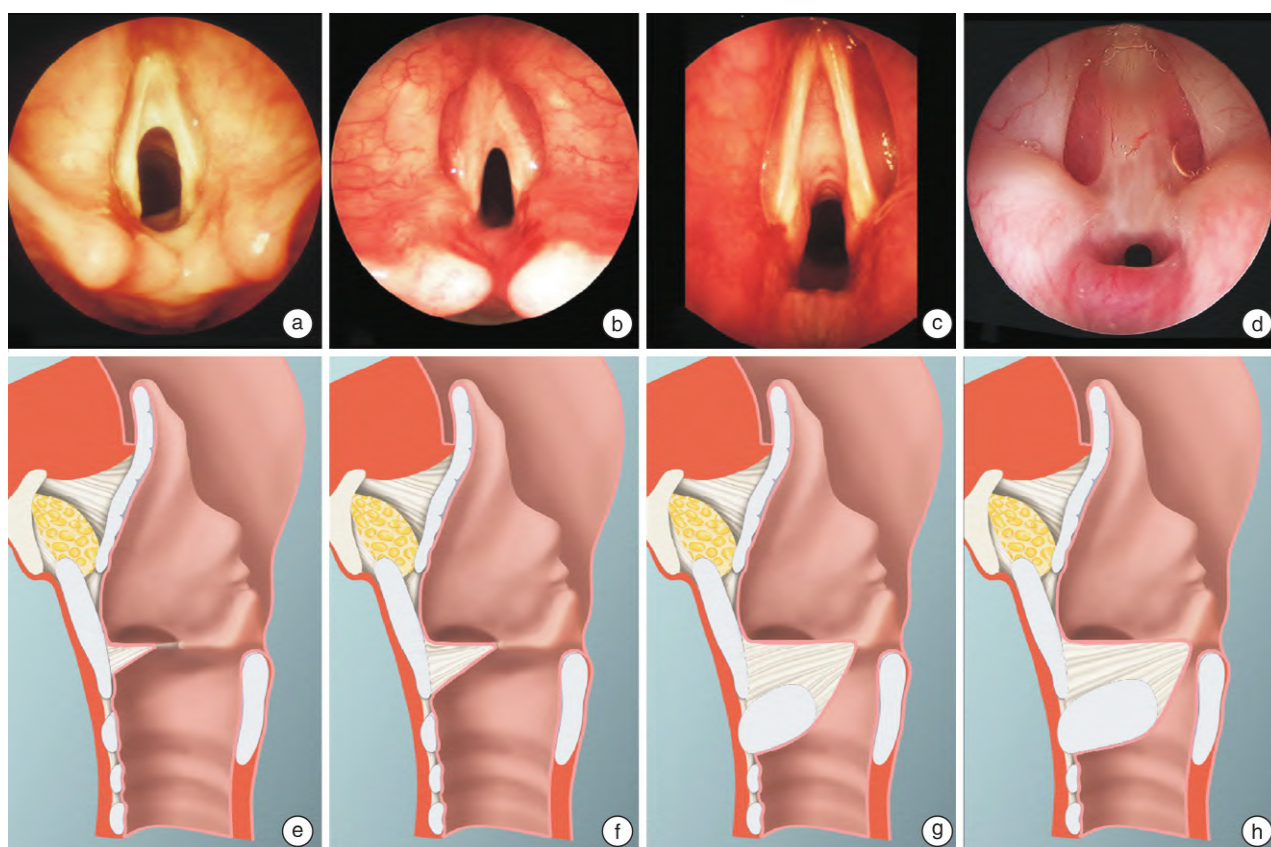


图1 喉软化症分型



a: I型喉蹼;b: II型喉蹼;c: III型喉蹼;d: IV型喉蹼;e: I型喉蹼矢状观示意图;f: II型喉蹼矢状观示意图;g: III型喉蹼矢状观示意图;h: IV型喉蹼矢状观示意图。

图2 喉蹼分型(Cohen分型)

表 1 声门下狭窄的分级

年龄	ETT	气道狭窄程度							
		2	2.5	3.0	3.5	4.0	4.5	5.0	5.5
早产儿		40%							
		58%	30%						
0~3 个月		68%	48%	26%					
3~9 个月	无腔隙	75%	59%	41%	22%				
9 个月~2 岁		80%	67%	53%	38%	20%			
2 岁		84%	74%	62%	50%	35%	19%		
4 岁		86%	78%	68%	57%	45%	32%	17%	
6 岁		98%	81%	73%	64%	54%	43%	30%	16%
分级	IV 级	III 级		II 级			I 级		

2.2.2 喉裂分型^[14] 根据 Benjamin 分型将喉裂分为四型: I 型:杓间隙裂开到声带后缘但不超过声门; II 型:杓间隙裂开超过声门但不超过环状软骨; III 型:杓间隙以及声门下气管裂开仅局限于颈段未进入胸廓; IV 型:杓间隙以及声门下气管裂开并进入胸廓(图 3)。

2.3 困难气道的分级^[15]

在行硬性显微喉气管镜检查时,我们使用直接喉镜引导可视气管镜导入检查,使用喉镜显露分级对困难气道评估就更有价值,严重的困难气道有可能引起明显的呼吸困难,把喉镜暴露声门的难易程度分为四级:1 级:可见大部分声门;2 级:2a 仅可见部分声带、2b 只能看到声带末端和杓状软骨;3 级:直接喉镜只能看到会厌;4 级:直接喉镜下无法暴露会厌(图 4)。

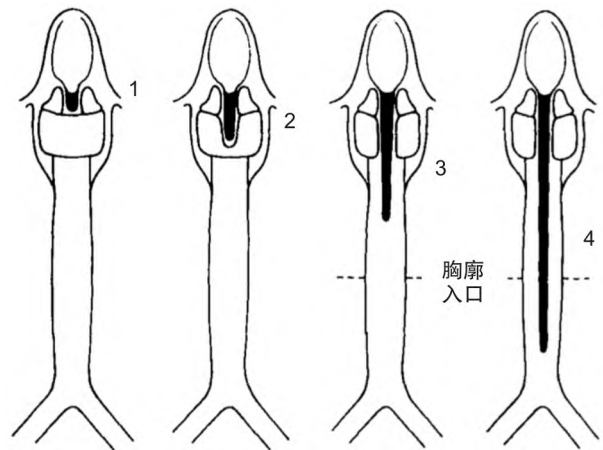


图 3 喉裂分型

喉镜下困难气道分级	1 完全暴露声带	2 部分暴露声带、杓状软骨		3 仅暴露会厌	4 无法暴露会厌和声门
		2a	2b		
喉镜下视野					

E: 会厌; L: 声门。

图 4 困难气道分级

2.4 影像学检查

2.4.1 B 超 B 超对咽喉部囊性占位具有较高的意义,可用于舌根囊肿、喉囊肿等咽喉部占位的诊断,其快捷、便利,可以急诊于床旁进行。

2.4.2 MR ①咽喉部 MR 检查:主要用于咽喉部占位的鉴别诊断,由于气道结构异常的患者具有呼吸不稳定的因素,检查比较难进行,在有条件的情况下用于咽喉部占位的性质鉴别。②头颅 MR

检查:对脑结构和功能的评估具有一定的意义,尤其对于伴有吞咽功能障碍的患者,头颅 MR 的检查十分必要,在脑功能异常的患者中,虽然检查的阳性率仅为 70% 左右^[16],但对于 MR 提示异常的患者具有重要的意义,中枢功能的异常会影响喉气道重建手术的疗效。

2.4.3 胸部平片/胸部 CT 可以明确肺部感染的情况,对伴有呛咳症状导致误吸引起反复肺炎的患

者有着较高的诊断价值。同时可以判断喉部其他结构异常的占位的性质,如囊性、实质性、血管源性等。先天性喉软骨发育不全、喉裂等临床症状上误吸严重的患者对肺部的评估尤为重要,部分患者可以伴有吸入性肺炎的典型表现。

2.5 基因检测

先天性气道结构异常的患者有部分以综合征形式存在,如喉蹼患者可以见于 Digeorge 综合征,喉裂可见于 Opitz 综合征、Vacterl 综合征等,食道闭锁的患者中喉裂的合并发生率约为 19%^[2,17]。基因检测对于疾病的诊断具有较高的意义,在高度怀疑遗传性因素的情况下,推荐行家系 WES 检查。

2.6 生长发育落后的评估

根据《儿童生长发育评估量表》^[18] 进行评估明显低于正常人群的患者,有相当一部分轻度声门下狭窄的患者,可以没有明显的呼吸困难,但在生长

发育过程中因为慢性的缺氧表现,生长发育明显落后于正常人群,而喉软化症、喉裂等患者也会因为喂养困难而导致生长发育落后。

2.7 胃食管返流的检查

24 h pH 检查和食管测压是检查胃食管返流的金标准,临床上有多种辅助检查可以帮助诊断胃食管返流,如上消化道造影、同位素胃食管返流测试等。主要针对喉软化症,严重的返流是导致喉软化症患者症状加重的重要原因,对于喉裂、声门下狭窄、喉蹼等需要考虑返流引起治疗效果不佳的可能。

3 评估流程

喉气道异常的评估具有个性化的特征,很多患者并非单一因素所引起,完善的评估是诊断和治疗的前提,同时对预后也有相当高的指导意义,简单化的评估流程见图 5。

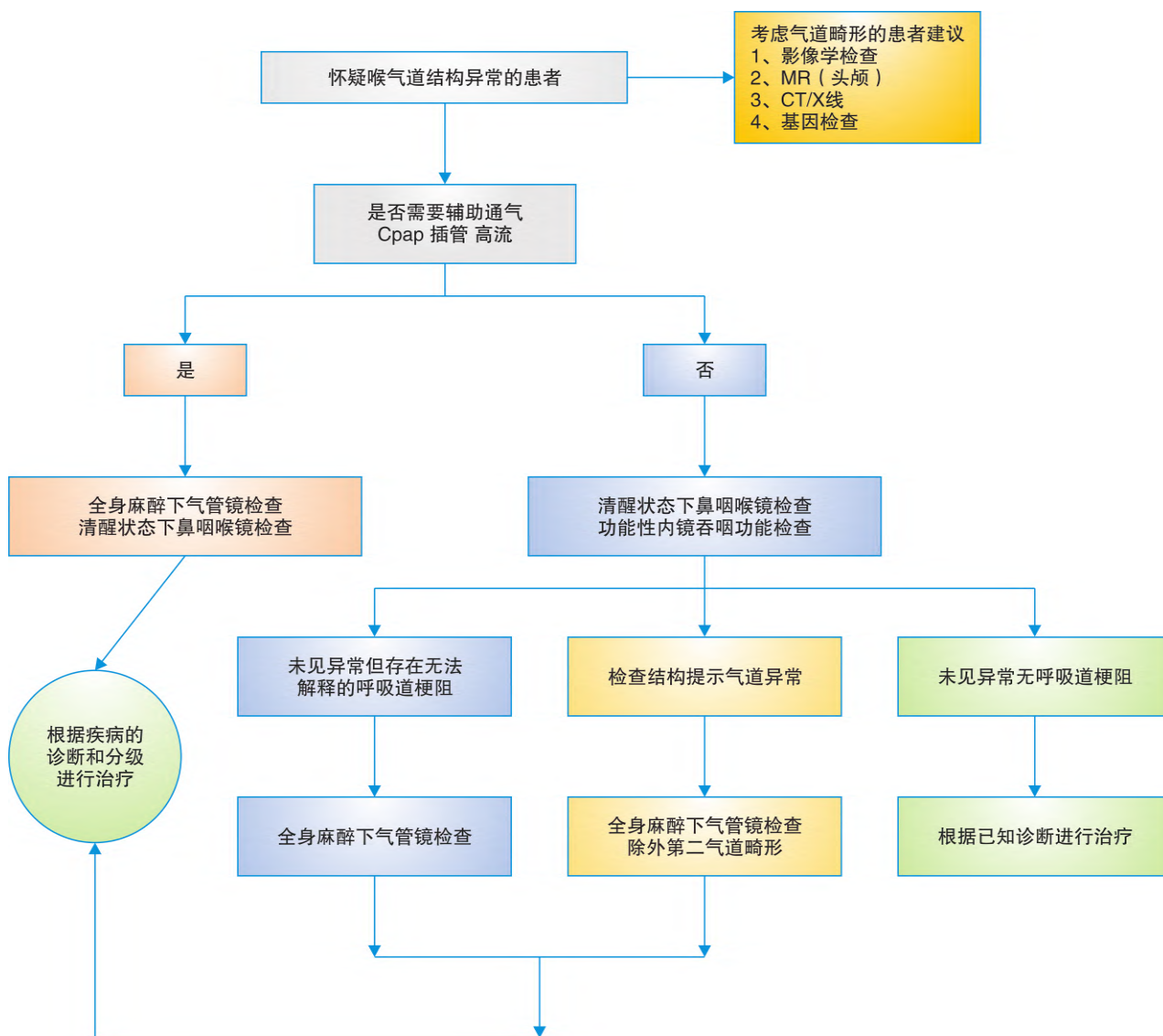


图5 喉气道异常评估流程

讨论专家:

- 许政敏 国家儿童医学中心 复旦大学附属儿科
医院耳鼻咽喉头颈外科
- 谷庆隆 首都儿科研究所附属儿童医院耳鼻咽喉
头颈外科
- 刘大波 南方医科大学深圳医院儿童耳鼻咽喉科
- 张建基 山东大学齐鲁儿童医院耳鼻喉科
- 姚红兵 重庆医科大学附属儿童医院耳鼻咽喉头
颈外科
- 沈 翎 福建省福州儿童医院耳鼻咽喉科
- 王智楠 武汉北斗星儿童医院儿童耳鼻喉科
- 沈 蓓 天津市儿童医院耳鼻咽喉科
- 付 勇 浙江大学医学院附属儿童医院耳鼻咽喉科
- 李 琦 南京医科大学附属儿童医院耳鼻咽喉科
- 陈 超 国家儿童医学中心 复旦大学附属儿科
医院耳鼻咽喉头颈外科

执笔专家:

- 陈 超 国家儿童医学中心 复旦大学附属儿科
医院耳鼻咽喉头颈外科

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突

参考文献

- [1] McINTOSH R, MERRITT KK, RICHARDS MR, et al. The incidence of congenital malformations; a study of 5, 964 pregnancies [J]. *Pediatrics*, 1954, 14 (5): 505-522.
- [2] Jefferson ND, Cohen AP, Rutter MJ. Subglottic stenosis [J]. *Semin Pediatr Surg*, 2016, 25(3): 138-143.
- [3] Fayoux P, Daniel SJ, Allen G, et al. International Pediatric ORL Group (IPOG) Robin Sequence consensus recommendations [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2020, 130: 109855.
- [4] Yeung JC, Balakrishnan K, Cheng ATL, et al. International Pediatric Otolaryngology Group: Consensus guidelines on the diagnosis and management of type I laryngeal clefts [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2017, 101: 51-56.
- [5] Carter J, Rahbar R, Brigger M, et al. International Pediatric ORL Group (IPOG) laryngomalacia consensus recommendations [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2016, 86: 256-261.
- [6] Balakrishnan K, Sidell DR, Bauman NM, et al. Outcome measures for pediatric laryngotracheal reconstruction; International consensus statement [J]. *Laryngoscope*, 2019, 129(1): 244-255.
- [7] Rosenbek JC, Robbins JA, Roecker EB, et al. A penetration-aspiration scale [J]. *Dysphagia*, 1996, 11 (2): 93-98.
- [8] de Trey LA, Lambercy K, Monnier P, et al. Management of severe congenital laryngeal webs-a 12 year review [J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2016, 86: 82-86.
- [9] Reinhard A, Gorostidi F, Leishman C, et al. Laser supraglottoplasty for laryngomalacia; a 14 year experience of a tertiary referral center [J]. *Eur Arch Otorhinolaryngol*, 2017, 274(1): 367-374.
- [10] 许政敏, 刘大波. 临床儿童耳鼻咽喉头颈外科学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2022: 369-371.
- [11] Cohen SR. Congenital glottic webs in children. A retrospective review of 51 patients [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl*, 1985, 121: 2-16.
- [12] Suterwala MS, Reynolds J, Carroll S, et al. Using fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing to detect laryngeal penetration and aspiration in infants in the neonatal intensive care unit [J]. *J Perinatol*, 2017, 37 (4): 404-408.
- [13] Myer CM 3rd, O'Connor DM, Cotton RT. Proposed grading system for subglottic stenosis based on endotracheal tube sizes [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1994, 103(4 Pt 1): 319-323.
- [14] Benjamin B, Inglis A. Minor congenital laryngeal clefts; diagnosis and classification [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1989, 98(6): 417-420.
- [15] Yentis SM, Lee DJ. Evaluation of an improved scoring system for the grading of direct laryngoscopy [J]. *Anaesthesia*, 1998, 53(11): 1041-1044.
- [16] Walker RD, Irace AL, Kenna MA, et al. Neurologic Evaluation in Children With Laryngeal Cleft [J]. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 2017, 143(7): 651-655.
- [17] Londahl M, Irace AL, Kawai K, et al. Prevalence of Laryngeal Cleft in Pediatric Patients With Esophageal Atresia [J]. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*, 2018, 144(2): 164-168.
- [18] 李辉, 季成叶, 宗心南, 等. 中国 0~18 岁儿童、青少年身高、体重的标准化生长曲线 [J]. *中华儿科杂志*, 2009, 47(7): 487-492.

(收稿日期: 2023-05-03)

(本文编辑: 师菲)