原发性主动脉食管瘘 1 例报道并文献复习

东莞市横沥医院　汪绪伦*　朱成楼　周志森　黄至辉　郭发良[1]，东莞　523460

关键词　原发性主动脉食管瘘；胃镜；多排螺旋 CT 血管造影
中图分类号　R543　　**文献标识码**　A　　DOI　10.11768/nkjwzzzz20180425

原发性主动脉食管瘘是由于动脉壁糜烂、溃疡，穿破邻近食管所致，临床上罕见，Salmon 1843 年正式报道首例，至 1998 全世界报道的病例不超过 250 例[1,2]，超过 80% 为主动脉肠瘘，主动脉食管瘘极为罕见[3]。因发病凶险，诊断困难，极易误诊，死亡率高。我院 2017 年 5 月确诊 1 例，通过复习该病例诊治经过，并结合文献报道的 15 例，探讨该病的临床特点及诊断方法，报道如下。

患者男，67 岁。因胸痛 3 h，加重 1 h 入院。患者入院前 3 h 无明显诱因出现胸痛，以左侧心前区为主，呈持续性，疼痛可耐受，无放射性疼痛，休息后胸痛未见明显缓解。1 h 前胸痛较前加重，部位同前，伴胸闷、心悸、出冷汗，自觉呼吸困难，无晕厥、头晕、头痛、肢体乏力，无恶心、呕吐，无畏寒、发热，无腹痛、腹泻等不适，持续 20 min 后胸痛减轻，以急性冠脉综合征收入心内科。既往史：冠状动脉粥样硬化性心脏病（三支病变）；主动脉溃疡；高血压病。左肾动脉狭窄。长期口服降压调脂及抗血小板聚集药物。入院查体：T 36.6℃，P 52 次/min，R 19 次/min，BP 165/84 mmHg。神志清楚。颈静脉无充盈。双肺呼吸音清，未闻及干湿性啰音。心界不大，HR 52 次/min，律齐，心音稍低钝，各瓣膜听诊区未闻及病理性杂音。腹平软，全腹无压痛、反跳痛，未扪及包块，肝脾肋下未触及，肝肾区无叩痛。入院后查心电图、心肌酶、肌钙蛋白 I 等未见明显异常。患者在心内科按照急性冠脉综合征处理后，胸痛仍未见明显好转，入院 1 h 后呕鲜红色血液约 500 mL，伴出冷汗、头晕，血压 76/43 mmHg，考虑病情危重，立即转 ICU 治疗。诊断为上消化道出血，予以补液扩容、抑酸及生长抑素等处理，患者生命体征逐渐稳定，未再呕血，胸痛好转。检查心电图、心脏超声及心肌酶谱未见异常。入院 48 h 胃镜检查未见异常。入院72 h 患者再次呕血约 200 mL，急查胃镜见食管中段隆起病变（性质待定），可见红色血栓，见图 1。第 4 天胸部 CT 平扫提示：降主动脉附壁血栓可能，不除外夹层（撕裂口闭塞型），可疑食管中段管壁增厚。多排螺旋 CT 血管造影（CTA）提示：胸主动脉降段假性动脉瘤、附壁血栓形成，见图 2。诊断为：胸主动脉食管瘘。患者第 5～6 天反复呕血后血压一过性下降，予以输注红细胞、冷沉淀后病情稳定。患者第 7 天转上级医院进一步治疗，因病情复杂，未能行手术及介入治疗。第 10 天再次转入我科，第 12 天患者突然大量呕血及黑便，经抢救无效死亡。

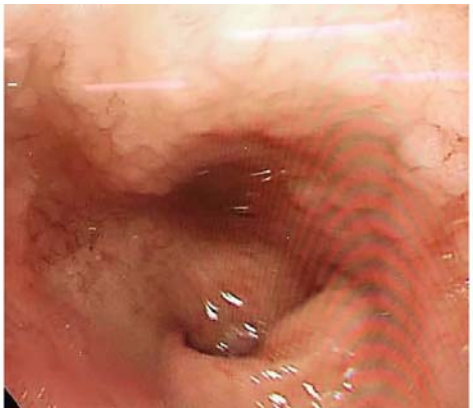


图 1　胃镜检查

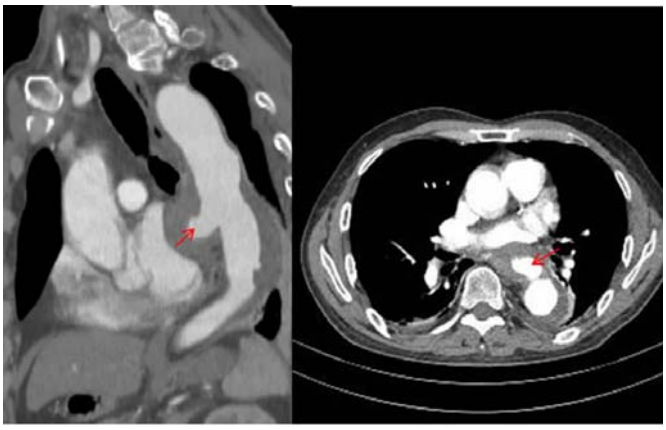


图 2　胸部 CTA

文献报道的 16 例原发性主动脉食管瘘患者临床特征见表 1～2。16 例患者病因均为胸主动脉瘤或胸主动脉假性动脉瘤。临床发病主要表现为胸痛，反复呕血、黑便，失血性休克等。部分患者病情

[1] 东莞市妇幼保健院
* 通信作者：汪绪伦，E-mail：804066668@qq.com

危重,来不及完善检查,胃镜检查可能表现食管中段病变,主要表现为食管中段隆起或出血。CTA 可见胸主动脉瘤或假性动脉瘤,阳性率 100%。该病死亡率约 50%(8/16)。

讨 论

原发性主动脉食管瘘病因及发病机制 主动脉食管瘘主要由食管疾病和主动脉疾病引起,主动脉疾病引起占 4%,称为原发性主动脉食管瘘,其主要病因为动脉瘤[16]。引起动脉瘤的因素包括主动脉感染和主动脉粥样硬化,感染病原菌以梅毒、结核、和霉菌多见,而主动脉粥样硬化成为胸主动脉瘤的主要危险因素。16 例中有 9 例系主动脉粥样硬化引起,占 56.3%。其发病机制是穿透性粥样硬化主动脉溃疡从增厚受损的内膜穿透进入主动脉中层,造成出血,形成血肿,进一步可穿透中膜到外膜下,形成动脉瘤或假性动脉瘤,甚至透壁破裂[17],动脉管壁失去弹性,压迫食管,导致食管壁发生缺血坏死,最后穿通形成主动脉食管瘘。原发性主动脉食管瘘多发生于主动脉弓降部和胸主动脉,因胸主动脉瘤所致主动脉食管瘘发病率在 6.2% ~27%[18]。主动脉从弓降部至横膈水平与食管相伴而行,而主动脉弓降部恰好邻近食管中段第二狭窄处,因此主动脉破溃主要分布在主动脉弓降部(占 74.0%),其次为胸主动脉(占 26.0%)[16]。我院及文献报道病例均为胸主动脉瘤引起,其中假性动脉瘤 5 例(占 31.2%),真性动脉瘤 11 例(占 68.8%),发病部位也是在主动脉弓降部和胸主动脉中段,在与食管相对应位置是距离门齿约 25 ~28 cm 处。

原发性主动脉食管瘘临床特点 胸主动脉食管瘘临床一般表现为“三期”:胸骨后疼痛期、信号性出血期及致命性大出血前的无症状期[6]。主动脉食管瘘在灾难性大出血前间歇性反复少量出血,表现为少量呕血或黑便,称为信号性出血或前哨性出血[19],系主动脉食管瘘特征性表现。这是因为主动脉食管瘘的瘘口早期往往比较小,瘤体内充满血栓或血块,当食管收缩和血压下降时,出血会暂时停止。当血栓移动、溶解或被消化液消融以及血压升高时再次出血,最后瘘口扩大时出现致命性大出血。因该病多因上消化道出血住院,一般均按照常规消化道出血处理和查找病因,容易漏诊。我院病例完全符合“三期”表现,开始以胸痛不适入院,误以为急性冠脉综合征,后反复呕血,均不危及生命,出血停止时无不适,12d 后再次大出血而死亡。结合文献报道 16 例中胸痛 6 例(37.5%),呕血 16 例(100%),信号性出血 8 例(50.0%),其中 4 例治疗痊愈,4 例术后死亡,其他 8 例均因大出血休克而死亡。提示胸骨后疼痛、反复呕血、出血停止时无不适

表 1 自 1999 年国内报道原发性主动脉食管瘘 8 例患者的临床特征

病例	病因	临床症状	诊断方法			预后
			胃镜	CTA	手术/尸体解剖	
例 1[5]	胸主动脉瘤	呕血	食管出血	胸主动脉瘤	手术	死亡
例 2[6]	胸主动脉瘤	呕血 + 黑便	阴性	未做	尸体解剖	死亡
例 3[7]	胸主动脉瘤	胸痛 + 呕血	食管中段血管瘤	未做	手术	治愈
例 4[8]	胸主动脉瘤	呕血 + 黑便	未做	未做	尸体解剖	死亡
例 5[9]	胸主动脉瘤	胸痛 + 呕血	未做	未做	手术	死亡
例 6[10]	胸主动脉假性动脉瘤	呕血	食管中段隆起	胸主动脉假性动脉瘤	手术	死亡
例 7[11]	胸主动脉假性动脉瘤	胸痛 + 呕血	食管中段隆起	胸主动脉假性动脉瘤	手术	治愈
例 8*	胸主动脉假性动脉瘤	胸痛 + 呕血	食管中段隆起	胸主动脉假性动脉瘤	未做	死亡

注:* 例 8 为本文患者

表 2 自 1999 年国外报道原发性主动脉食管瘘 8 例患者的临床特征

病例	例	病因	临床症状	诊断方法			预后
				胃镜	CTA	手术/尸体解剖	
Prokakis C[12]	1	胸主动脉瘤	呕血	未做	胸主动脉瘤	手术	存活
Kokatnur L[13]	1	胸主动脉瘤	呕血 + 黑便	阴性	未做	手术	存活
Saito A[14]	2	主动脉假性动脉瘤	胸痛 + 呕血	阴性	主动脉假性动脉瘤	手术	存活 1
Saito A[14]	3	胸主动脉瘤	胸痛 + 呕血	食管中段隆起	胸主动脉瘤	手术	存活 1
Pirard L[15]	1	胸主动脉瘤	呕血	阴性	胸主动脉瘤	手术	存活

的患者应考虑原发性主动脉食管瘘的可能。

增强 CT 检查对诊断原发性主动脉食管瘘的重要意义　原发性主动脉食管瘘临床诊断困难，因病情重，发展快，很多患者还来不及检查就死亡。临床医生如果能在信号性出血期，迅速选择合适的检查，能够提高临床诊断率和成活率。因该病多以消化道出血入院，一般医生多首选胃镜检查，然而胃镜诊断主动脉食管瘘有引起致命性大出血的风险[20]。本文病例出血后 2 d 胃镜检查未能发现异常，第二次出血后 4 h 急诊胃镜，发现食管距离门齿约30 cm处有食管中段隆起病变（性质待定），可见红色血栓。文献 15 例中行胃镜检查 12 例，5 例阴性，7 例均发现异常，1 例确诊。李晓峰等[5]报道 48 h 后胃镜未见异常，退镜时见食管喷血。吴楠等[7]报道 1 例出血后 48 h 胃镜确诊食管中段血管瘤，胃镜表现为食管壁局限性蓝色隆起性病变。张北平等[11]报道急诊胃镜检查距离门齿约 28 cm 食管中段左前壁黏膜隆起并溃疡出血。食管中段局限性蓝色隆起病变可能是原发性主动脉食管瘘特征性病变，对该病诊断有参考意义，如果阴性结果，不能排除该病，需进一步完善其他检查。有经 X 线和超声诊断成功的报道[8]，需要有较丰富的临床经验。近年来 CT 检查已作为大血管病变的一线检查，其对胸主动脉食管瘘的诊断有重要价值[21]。CTA 的应用为主动脉大血管病变的诊断提供了快速、无痛苦的检查手段，尤其是怀疑有胸主动脉食管瘘病例的诊断[22]。本文 16 例中有 11 例通过 CTA 确诊，表现为：胸主动脉瘤或假性动脉瘤样表现，局部形成血肿。同时 CT 可以明确主动脉瘤的大小、位置、周围组织结构及有无并发症等。

参 考 文 献

1　Barry PA, Molland JG, Falk GL. Primary aortoduodenal fistula[J]. Aust N Z J Surg, 1998, 68(3): 243-244.

2　Voorhoeve R, Moll FL, de Letter JA, et al. Primary aortoenteric fistula. Report of eight new cases and review of the literature[J]. Ann Vasc Surg, 1996, 10(1): 40-48.

3　王深明. 血管外科学[M]. 北京：人民卫生出版社. 2011. 399-402.

4　Bergvist D. Arterioenteric fistula. review of a vascular emergency[J]. Acta chir Scand, 1987, 153(2): 81-86.

5　李晓峰，王英凯，王智昊. 胸主动脉食管瘘致上消化道大出血 1 例报告[J]. 吉林大学学报（医学版），2012，38(2)：285-285.

6　李萱，汪炜，刘颖群. 主动脉瘤食管瘘误诊误治分析[J]. 临床误诊误治，2014，27(8)：1-3.

7　吴楠，王寿九，潘桂红，等. 胸主动脉瘤食管瘘一例[J]. 中华消化内镜杂志，2002，19(2)：86-86.

8　王深明，陈国锐，林勇杰. 原发性主动脉消化道瘘九例临床分析[J]. 中华普通外科杂志，1999，14(6)：411-414.

9　杨杰，王义国. 以上消化道出血为首发症状的胸主动脉食管瘘 1 例[J]. 军少疾病杂志，2000，7(3)：43-44.

10　杨冬，段志军. 胸主动脉瘤致主动脉食管瘘一例[J]. 中华消化杂志，2007，27(9)：632-632.

11　张北平，李佳，赵小青，等. 胸主动脉瘤破入食管引起上消化道出血 1 例报告[J]. 现代消化及介入杂诊疗，2014，19(2)：139-140.

12　Prokakis C, Charoulis N, Tselikos D, et al. Primary aortoesophageal fistula due to thoracic aortic aneurysm: successful surgical treatment[J]. Tex Heart Inst J, 2009, 36(6): 607-710.

13　Kokatnur L, Rudrappa M. Primary aorto-esophageal fistula: Great masquerader of esophageal variceal bleeding[J]. Indian J Crit Care Med, 2015, 19(2): 119-121.

14　Saito A, Motomura N, Hattori O, et al. Outcome of surgical repair of aorto-eosophageal fistulas with cryopreserved aortic allografts.[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2012, 14(5): 532-537.

15　Pirard L, Creemers E, Van Damme H, et al. In situ aortic allograft insertion to repair a primary aortoesophageal fistula due to thoracic aortic aneurysm[J]. J Vasc Surg, 2005, 42(6): 1213-1217.

16　叶光华，喻林升，张益鹤. 主动脉食管瘘尸检报告并文献分析[J]. 温州医学院学报，2008，38(4)：380-381.

17　Nathan DP, Boonn W, Lai E, et al. Presentasion, conplicatiaon and nature history of penetrating atheroschlerotic ulcer disease[J]. J Vasc Surg, 2012, 55(1): 10-15.

18　邓金美，林道明，高尚志. 主动脉-食管瘘（文献综述）[J]. 国外医学外科学分册，1985，12(5)：286-290.

19　Um SJ, Park BH, Son C. An aortoesophageal fistula in patient with lung cancer after chemo-irradiation and aubsequent esophageal stent implantation[J]. J Thorac Oncol, 2009, 4(2): 263-265.

20　Kieffer E, Chiche L, Gomes D. Aortoesophageal fistula: value of in situ aortic allograft replacement[J]. Ann Surg, 2003, 238(2): 283-290.

21　Puvaneswary M, Cuganesan R. Detection of aortoenteric fistula with helical CT[J]. Australas Radiol, 2003, 47(1): 67-69.

22　Lin CS, Tungainly CF, Yeh HZ, et al. Aortoesophageal fistula with a history of graft treatment for thoracic aortic aneurysm[J]. J Chin Med Assoc, 2008, 71: 100-102.

（2017-08-25 收稿　2018-03-30 修回）