

# 纤维素性纵隔炎导致食管狭窄1例并文献复习

## Esophageal stenosis caused by fibrosing mediastinitis: a case report and literature review

赵雅涵<sup>1,2</sup>, 李晶<sup>1,2</sup>, 周元植<sup>1,2</sup>, 陈雯雯<sup>1,2</sup>, 马佳昕<sup>1,2</sup>, 和水祥<sup>1,2</sup>, 卢桂芳<sup>1,2</sup>

(1. 西安交通大学第一附属医院消化内科, 西安 710061; 2. 陕西省消化系统疾病(肿瘤方向)临床医学研究中心, 西安 710061)

**摘要** 纤维素性纵隔炎(FM)是一种罕见的良性但潜在威胁生命的疾病,以纵隔内纤维组织过度增生且逐渐替代纵隔内正常脂肪组织为特征,临床表现取决于基础疾病、纤维组织包绕压迫纵隔内受累器官的部位及程度,其中以消化道症状为主要症状者较为罕见。本文报道了1例FM累及食管导致吞咽困难的罕见病例,并对现有文献进行复习,讨论其病因、临床特点、诊断、治疗及预后等。

**关键词** 纤维素性纵隔炎; 食管狭窄; 诊断

中图分类号 R571.1 文献标志码 A 文章编号 0258-4646(2025)03-0282-04

网络出版地址 <https://link.cnki.net/urlid/21.1227.R.20250318.1445.022>

DOI: 10.12007/j.issn.0258-4646.2025.03.019

纤维素性纵隔炎(fibrosing mediastinitis, FM),又名硬化性纵隔炎、纵隔纤维化,是一种罕见的良性但潜在威胁生命的疾病<sup>[1]</sup>。纵隔内纤维组织过度增生且逐渐取代正常脂肪组织,并可能包绕、压迫、浸润相邻的纵隔内结构,如血管(包括肺动脉、肺静脉、上腔静脉)及气管和食管,并产生相应的临床症状<sup>[1-2]</sup>。FM作为一种罕见疾病,国内目前报道较少。FM通常以呼吸道症状起病并发展,以食管症状起病并进展的FM病例报道罕见。本文报道了1例以食管狭窄起病并发展的FM病例,结合文献,总结其临床特点和诊治经验。

### 1 临床资料

患者,男,53岁,因吞咽困难40年,进行性加重6月余入院,近1月余仅可进流食。

入院时体格检查显示营养不良(体重指数16.9 kg/m<sup>2</sup>),肺部可闻及少量干啰音,右肺显著,腹部查体未见明显异常。胸部增强CT如图1所示,纵隔内存在弥漫、均匀软组织包裹,并压迫气管下段、左右主支气管、食管;食管中下段管壁增厚、管腔狭窄,与纵隔内周围结构分界不清;右肺门影增大,双肺及胸膜下多发斑片影及结节灶,双侧胸膜增厚。胃镜显示,距门齿32 cm处严重狭窄,超细胃镜不能通过。上

消化道造影如图2所示,食管下段狭窄,上方管腔明显扩张并呈鸟嘴样改变。支气管镜显示,气管及双侧支气管黏膜肿胀,左主支气管外压性狭窄。气管镜下纵隔穿刺活检结果如图3所示,为纤维素及脓性渗出物。结核及结缔组织疾病相关检查、免疫球蛋白G各分型检测均未见异常。食管刷片真菌镜检结果提示阳性。结合临床表现、实验室检查及病理结果,明确诊断为食管狭窄、纤维素性纵隔炎,食管狭窄系纤维素性物质包绕压迫食管所致。



食管中下段管壁增厚,增强扫描示轻度强化,管腔狭窄,与纵隔内周围结构分界不清。

图1 胸部增强CT

作者简介:赵雅涵(1999-),女,硕士研究生。

通信作者:卢桂芳, E-mail: lugf929@126.com

收稿日期: 2024-05-11

网络出版时间: 2025-03-19 14:13:23



食管弓下段管腔明显狭窄,轮廓毛糙,造影剂呈线性通过,狭窄段以上食管明显扩张,远端呈鸟嘴样改变.箭头所示位置为食管弓下段严重狭窄段.

图2 留置支架前上消化道造影

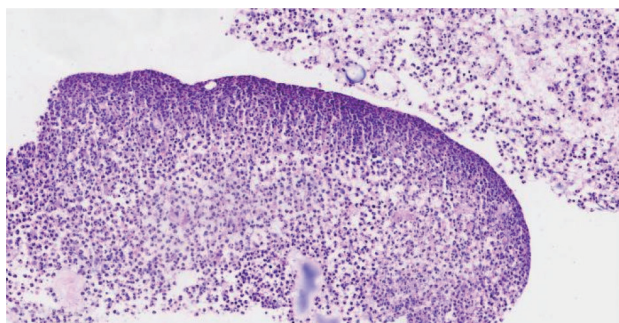
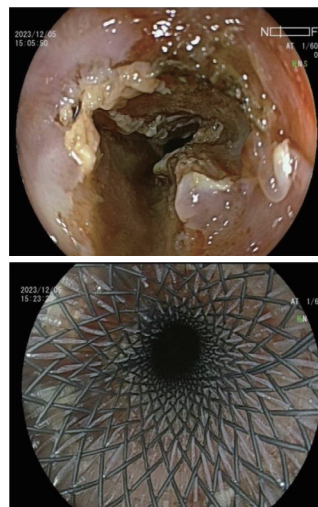


图3 气管下段旁病变活检纤维素及脓性渗出物 × 20

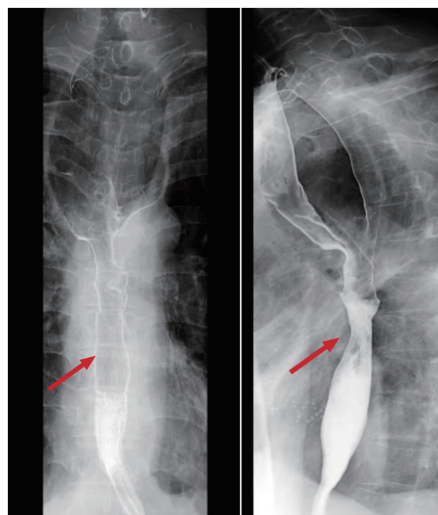
为解决患者吞咽困难症状,择期行狭窄段食管肌层切开及内镜下食管支架植入术(图4)。术中可见食管黏膜粗糙,大量黄白色液体滞留,距门齿约29 cm处管腔不规则狭窄,内镜镜身难以通过。遂以针刀选择3处切开达肌层,管腔开放,镜身得以通过。同时可见距门齿约32 cm处管腔偏向性类圆形狭窄,约0.3 cm,镜身难以通过,遂以针刀、末端绝缘手术刀探查,狭窄段约2~3 cm,选3处切开达肌层,镜身通过困难。直视下置入20 mm × 100 mm覆硅胶膜食管支架(型号为MTN-SE-S-20/120 A-8/650),支架展开顺利。术后4个月随访,患者身体状况良好,恢复经口进食,体重指数(18.1 kg/m<sup>2</sup>)及营养状况均较前改善。食管支架留置5个月后按计划行支架取出术,术后患者状态恢复良好,取出术1个月后复查上消化道造影(图5)及内镜检查可见狭窄较前明显改善,预后良好。目前患者仍在长期随访中。本研究获

得西安交通大学第一附属医院医学科学研究伦理委员会批准,患者及家属知情同意。



内镜直视下置入20 mm × 100 mm覆膜可回收支架,支架展开顺利.

图4 狭窄段食管肌层切开及内镜下食管支架植入术



食管弓下段管腔狭窄,轮廓毛糙,以上食管明显扩张,较术前狭窄程度稍减轻,范围稍缩小.箭头所示为食管弓下段严重狭窄段.

图5 支架取出术后1个月上消化道造影

## 2 讨论

FM是一种罕见的良性疾病,其特征是纵隔内致密纤维组织过度增生,病因和发病机制尚不清楚。FM分为肉芽肿型FM及特发型FM 2个亚型<sup>[1,3]</sup>。肉芽肿型FM多与结核菌、组织胞浆菌、曲霉菌等感染以及炎症性疾病(如结节病)相关,存在对抗原刺激的异常免疫反应引起的局灶性纵隔肿块<sup>[4-5]</sup>。有学者<sup>[6]</sup>认为,纵隔肉芽肿是纵隔纤维化的前兆病变,且在这一理论的基础上阐述了纵隔肉芽肿破裂并释放

抗原导致纵隔弥漫性纤维化的机制。特发型FM是一种较为少见的特发性的疾病,可能与自身免疫病(如系统性红斑狼疮、白塞综合征等)的异常免疫反应或辐射暴露史相关<sup>[7]</sup>,并可同时伴有腹膜后纤维化、硬化性胆管炎、自身免疫性胰腺炎等其他相关疾病<sup>[8]</sup>。本例患者无结核感染、恶性肿瘤、自身免疫病的证据,故考虑诊断为特发型FM<sup>[9]</sup>。

病理活检是FM诊断的金标准,但由于其侵入性、高难度及高风险性而难以被患者接受,因此影像学检查对于诊断疾病的意义重大。CT因其可准确描述异常的位置、受影响的纵隔和肺门结构及程度,成为诊断FM的重要影像学方法。当CT显示纵隔内存在浸润性软组织,并压迫气管、食管或血管,可明确诊断FM<sup>[3]</sup>。根据累及部位及程度不同,相关异常影像还包括在肺窗上观察到支气管狭窄以及肺不张、肺部感染、肺间质纤维化,纵隔窗可见不同程度的肺血管压迫、胸腔积液、胸膜增厚等<sup>[10]</sup>。本文报道的病例主要以CT所示纵隔内弥漫软组织压迫食管、气管,以及上消化道造影所示食管狭窄等影像学证据明确诊断。

FM起病隐匿,其临床表现取决于纤维炎症反应的程度及纵隔结构被浸润、包绕的部位及程度。回顾既往研究<sup>[11-16]</sup>,大多数患者表现出纵隔内器官(如主支气管、上腔静脉、肺静脉、肺动脉)受压的症状或体征,以咳嗽、呼吸困难、咯血、反复肺部感染及胸膜疼痛等主诉多见。患者较少出现全身症状,如发热及体重减轻。然而,类似本例患者以纵隔内软组织压迫食管导致进行性吞咽困难的病例罕见。GOODWIN等<sup>[17]</sup>研究发现仅8%的纵隔肉芽肿病例累及食管。另外,在梅奥医学中心1项95例FM患者的回顾性分析研究<sup>[18]</sup>中,仅有10例累及食管且有相应消化道症状及足够的影像学证据支撑诊断。国内近年的1项回顾性临床研究<sup>[19]</sup>中,28例确诊FM的患者均无消化系统症状。此外,支气管受压可出现咳嗽、呼吸困难、肺不张、肺部感染等症状,纵隔纤维化可沿气管树延伸,并可包裹支气管,导致进行性气道狭窄或完全闭塞<sup>[20]</sup>。本例患者除吞咽困难的首发症状以外,继而出现的刺激性咳嗽以及进行性呼吸困难等阻塞性通气功能障碍症状,也是纵隔纤维化同样累及呼吸系统的表现。

根据FM累及的纵隔内不同部位及程度,支气管

镜、肺通气功能检查、上消化道造影、超声心动图及右心漂浮导管检查均可见异常<sup>[21]</sup>。部分病例在支气管镜下可见黏膜黑色素沉着,支气管黏膜组织活检表现为黏膜碳末沉积、纤维结缔组织增生。既往研究<sup>[22]</sup>已证实支气管黏膜黑色素沉着与肺结核的关系。气管受压时,患者可出现阻塞性通气功能障碍或混合性通气功能障碍伴弥散功能减低。纤维组织浸润食管时,上消化道造影可见外压性狭窄,狭窄上端的食管段扩张,并可伴憩室<sup>[23]</sup>。本例患者上消化道造影提示食管下段管腔明显狭窄,造影剂呈线样通过,上段食管扩张,且远端呈鸟嘴样改变,为典型的食管狭窄影像学表现。

目前,FM尚无规范的治疗方法,作为一种高度特异性疾病,其治疗应遵循个体化原则,减轻纵隔内受影响结构的压迫程度。早期梅奥医学中心的相关研究<sup>[24]</sup>表明,抗真菌、抗结核及皮质类固醇治疗可取得一定效果,但尚未在大规模的临床研究中得到证实。然而,近年国内2项回顾性研究<sup>[19,22]</sup>均表明类固醇类激素治疗对FM患者无明显获益。此外,外科手术切除及内科内镜下治疗均适用于临床症状与纵隔结构压迫直接相关的患者。然而,外科行纤维组织切除及剥离术的复杂性及风险系数较高,且需考虑切除后纤维组织再生及扩散的可能。内镜下治疗包括对狭窄的血管、气管、食管行球囊扩张或支架成形术,可有效改善血管病变及器官压迫症状<sup>[9,25]</sup>。但对FM患者而言,手术的目的可能均仅限于控制症状。目前的研究受到回顾性设计、小样本量和不完整长期随访信息的限制,尚不能完全了解及验证各种治疗方式的有效性,进一步的高质量、大样本研究十分必要。

综上所述,FM作为一种良性但潜在威胁生命的疾病,其确切病因和发病机制尚未明确,体征和症状与纵隔内结构受累范围及程度相关<sup>[1]</sup>。在既往研究<sup>[18,26]</sup>中,已将累及食管描述为该疾病的相关表现,但未强调FM患者可出现吞咽困难的事实。因此,建议对疑似FM的患者进行上消化道检查,并建议对有食管压迫症状的患者进行食管镜和支气管镜检查。临床医生在日常的临床工作中遵循上述诊断和治疗原则,可为该疾病患者带来更多诊断和治疗的希望。

## 参考文献:

- [1] LIN J, JIMENEZ CA. Acute mediastinitis, mediastinal granuloma, and chronic fibrosing mediastinitis: a review [J]. *Semin Diagn Pathol*, 2022, 39 (2) : 113-119. DOI: 10.1053/j.semdp.2021.06.008.
- [2] JIA M, SU H, JIANG K, et al. Incidence and predictors of in-stent restenosis following intervention for pulmonary vein stenosis due to fibrosing mediastinitis [J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2024, 19 (1) : 379. DOI: 10.1186/s13023-024-03391-8.
- [3] GARRANA SH, BUCKLEY JR, ROSADO-DE-CHRISTENSON ML, et al. Multimodality imaging of focal and diffuse fibrosing mediastinitis [J]. *Radiographics*, 2019, 39 (3) : 651-667. DOI: 10.1148/rg.2019180143.
- [4] PEIKERT T, SHRESTHA B, AUBRY MC, et al. Histopathologic overlap between fibrosing mediastinitis and IgG4-related disease [J]. *Int J Rheumatol*, 2012, 2012; 207056. DOI: 10.1155/2012/207056.
- [5] CHATTERJEE D, BAL A, SINGHAL M, et al. Fibrosing mediastinitis due to *Aspergillus* with dominant cardiac involvement; report of two autopsy cases with review of literature [J]. *Cardiovasc Pathol*, 2014, 23 (6) : 354-357. DOI: 10.1016/j.carpath.2014.05.005.
- [6] MIYATA T, TAKAHAMA M, YAMAMOTO R, et al. Sclerosing mediastinitis mimicking anterior mediastinal tumor [J]. *Ann Thorac Surg*, 2009, 88 (1) : 293-295. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2008.11.070.
- [7] ROSSI GM, EMMI G, CORRADI D, et al. Idiopathic mediastinal fibrosis: a systemic immune-mediated disorder. A case series and a review of the literature [J]. *Clin Rev Allergy Immunol*, 2017, 52 (3) : 446-459. DOI: 10.1007/s12016-016-8584-1.
- [8] ROSSI GM, ROCCO R, ACCORSI BUTTINI E, et al. Idiopathic retroperitoneal fibrosis and its overlap with IgG4-related disease [J]. *Intern Emerg Med*, 2017, 12 (3) : 287-299. DOI: 10.1007/s11739-016-1599-z.
- [9] POSLIGUA W, ZARRIN-KHAMEH N, TSAI P, et al. Fibrosing mediastinitis causing ostial coronary artery compression in a young woman [J]. *J Am Coll Cardiol*, 2012, 60 (25) : 2693. DOI: 10.1016/j.jacc.2012.04.066.
- [10] MCNEELEY MF, CHUNG JH, BHALLA S, et al. Imaging of granulomatous fibrosing mediastinitis [J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2012, 199 (2) : 319-327. DOI: 10.2214/ajr.11.7319.
- [11] DESHWAL H, GHOSH S, MAGRUDER K, et al. A review of endovascular stenting for superior vena cava syndrome in fibrosing mediastinitis [J]. *Vasc Med*, 2020, 25 (2) : 174-183. DOI: 10.1177/1358863x19884130.
- [12] LI YJ, PAN X, WANG C, et al. Successful stenting of bilateral pulmonary veins stenosis secondary to idiopathic fibrosing mediastinitis [J]. *JACC Cardiovasc Interv*, 2020, 13 (8) : 1003-1005. DOI: 10.1016/j.jcin.2019.10.042.
- [13] UNGER P, STOUPEL E, BRIKI R, et al. Successful stenting of left pulmonary veins stenosis resulting from fibrosing mediastinitis [J]. *Eur Heart J*, 2015, 36 (39) : 2623. DOI: 10.1093/eurheartj/ehu511.
- [14] PANAGOPOULOS N, LEIVADITIS V, KRANIOTIS P, et al. Sclerosing mediastinitis causing unilateral pulmonary edema due to left atrial and pulmonary venous compression. A case report and literature review [J]. *Braz J Cardiovasc Surg*, 2019, 34 (1) : 85-92. DOI: 10.21470/1678-9741-2018-0067.
- [15] PARK JH, LUCAJ J, DENCHEV KL. Fibrosing mediastinitis presenting with superior vena cava syndrome [J]. *Cureus*, 2022, 14 (3) : e23700. DOI: 10.7759/cureus.23700.
- [16] JARIWALA P, KALE SS. Fibrosing mediastinitis [J]. *Indian J Med Res*, 2019, 149 (6) : 799-800. DOI: 10.4103/ijmr.IJMR\_1364\_17.
- [17] GOODWIN RA, NICKELL JA, DES PREZ RM. Mediastinal fibrosis complicating healed primary histoplasmosis and tuberculosis [J]. *Medicine (Baltimore)*, 1972, 51 (3) : 227-246. DOI: 10.1097/00005792-197205000-00008.
- [18] DUKES RJ, STRIMLAN CV, DINES DE, et al. Esophageal involvement with mediastinal granuloma [J]. *JAMA*, 1976, 236 (20) : 2313-2315.
- [19] 张舒华, 林江涛, 王秀红, 等. 纤维索性纵隔炎的临床特征 [J]. *中国呼吸与危重监护杂志*, 2021, 20 (8) : 564-569. DOI: 10.7507/1671-6205.202103026.
- [20] TAN R, MARTIRES J, KAMANGAR N. Tuberculosis-associated fibrosing mediastinitis: case report and literature review [J]. *J Clin Imaging Sci*, 2016, 6: 32. DOI: 10.4103/2156-7514.188958.
- [21] 周明方, 李博, 蒋凯煜, 等. 纤维纵隔炎影像学研究进展 [J]. *临床内科杂志*, 2022, 39 (6) : 428-430. DOI: 10.3969/j.issn.1001-9057.2022.06.023.
- [22] HU Y, QIU JX, LIAO JP, et al. Clinical manifestations of fibrosing mediastinitis in Chinese patients [J]. *Chin Med J (Engl)*, 2016, 129 (22) : 2697-2702. DOI: 10.4103/0366-6999.193457.
- [23] 吴济强, 欧阳红, 雷丰丰, 等. 纤维索性纵隔炎的临床和影像学特点 [J]. *国际呼吸杂志*, 2023, 43 (4) : 395-404. DOI: 10.3760/cma.j.cn.131368-20221024-00935.
- [24] SHERRICK AD, BROWN LR, HARMS GF, et al. The radiographic findings of fibrosing mediastinitis [J]. *Chest*, 1994, 106 (2) : 484-489. DOI: 10.1378/chest.106.2.484.
- [25] HE Z, ZHANG D, WANG X. Fibrosing mediastinitis manifesting as refractory pleural effusion and severe pulmonary hypertension successfully treated by percutaneous pulmonary vein stenting [J]. *Eur Heart J*, 2024, 45 (13) : 1180. DOI: 10.1093/eurheartj/ehad862.
- [26] MICIC D, HOGARTH DK, KAVITT RT. Mediastinal granuloma: a rare cause of dysphagia [J]. *BMJ Case Rep*, 2016; bcr2016215536. DOI: 10.1136/bcr-2016-215536.

(编辑 王又冬)