

症例報告

成人期に発見された先天性気管食道瘻の1例

京都第一赤十字病院外科

天池 寿 栗岡 英明 飴野 弘之 谷向 茂厚
竹下 和良 赤見 敏和 安 達行 西本 知二
池田 栄人 武藤 文隆 橋本 京三 大内 孝雄
田中 貫一 原田 善弘 伊志嶺玄公

A CASE OF CONGENITAL H TYPE TRACHEO-ESOPHAGEAL
FISTULA IN AN ADULT

Hisashi AMAIKE, Hideaki KURIOKA, Hiroyuki AMENO,
Kazuyoshi TAKESHITA, Toshikazu AKAMI, Tatuyuki ANN,
Tomoji NISHIMOTO, Eito IKEDA, Fumitaka MUTOU,
Kyouzou HASHIMOTO, Takao OHOUCHI, Kanichi TANAKA,
Yoshihiro HARADA, and Genkou ISHIMINE
Department of Surgery, Kyoto 1st Redcross Hospital

索引用語：成人の先天性気管食道瘻，先天性食道閉鎖症 H 型

先天性気管食道炎は先天性食道閉鎖症と関係が深くほとんどが新生児期に発見されるが，最近われわれは食道閉鎖を伴わない Gross E 型 (H 型¹⁾) を成人期に発見し，外科的手段にて根治しえたので，若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：32歳，男性，韓国人留学生。

主訴：咳嗽および心窩部痛。

既往歴：飲水時咳嗽発作(幼少時より)。繰り返す急性肺炎(10歳ころより)。

現病歴：1987年10月初めより心窩部痛および食後の咳嗽を認めるようになり10月6日当院消化器内科受診。心窩部痛精査目的で胃十二指腸透視の施行時，気管および気管支が造影されたため，気管食道瘻の存在が疑われ精査加療目的で当科入院となる。

入院時現症：身長162cm，体重64.5kg，栄養状態良。血圧104/68mmHg，脈拍72/分，洞調律。胸部・腹部所見ともに理学的異常所見認めず。

入院時検査所見：RBC $499 \times 10^4 / \text{mm}^3$ ，Ht 46.5%，

WBC $5,270 / \text{mm}^3$ ，PLT $30.7 \times 10^4 / \text{mm}^3$ ，%VC 89.4%，FEV1.0%88.1%，pH 7.37，PO₂ 87mmHg，PCO₂ 43mmHg，CEA 0.6ng/ml，SCC 1.5ng/ml，Gafky 0号，肝胆道系酵素に異常を認めず。

胸部 X 線像：CTR 43.6%，右上肺野に石灰化を伴わない非活動性の細菌感染腫瘍と思われる空洞様病変を認めた。

造影検査所見：腹臥位で食道造影(図 1a)を行うと，上部食道に憩室様の突出像と気管・気管支が造影された。気管支造影(図 1b)では第4胸椎の高さにて，気管食道瘻および食道壁の一部が描出された。しかし気管支拡張症の所見は得られなかった。

内視鏡像：食道内視鏡(図 2a)では門歯より約25cmの所食道壁右側前方に憩室様陥凹を認め，その奥に瘻孔の開口部を認めた。ブロンコファイバー(図 2b)では気管分岐部上方気管膜様部に瘻孔開口部を確認しえた。瘻孔開口部の周辺は白色調を呈する軽度の隆起が見られ，瘻孔から泡沫状の分泌物が断続的に流出するのが観察された。

以上の所見より，先天性気管食道瘻 H 型と診断し，昭和62年11月10日全身麻酔下に根治手術を行った。

手術所見：左側臥位にて右前外側切開し第5肋間で

<1989年4月12日受理>別刷請求先：天池 寿
〒605 京都市東山区本町15-749 京都第一赤十字病院外科

図1 a) 食道造影像：Iu 領域の食道前壁に憩室様の突出像を認め、さらに右気管・上葉気管支が造影された。b) 気管支造影像：第2斜位像で瘻管部が明瞭に描出されている。気管支拡張症の所見は認められない。

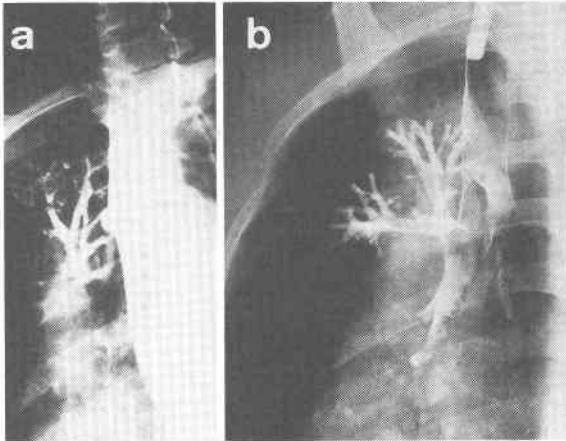
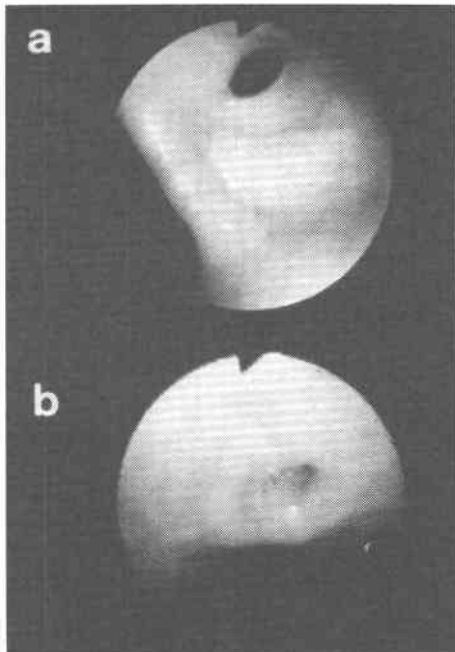


図2 a) 食道内視鏡像：門歯列より25cmでの食道前壁の憩室様陥凹病変および瘻孔開口部を示す。b) 気管内視鏡像：気管支分岐部上の膜様部瘻孔開口部を示す。



開胸。肺上葉は肺尖部から背側にかけて肺・胸壁間に強度の癒着を認め、剝離に難渋した。上葉を剝離後縦

図3 病理所見：瘻管部内腔は食道より連続する重層扁平上皮に覆われ、内側の筋層は保たれている。同部に炎症性細胞浸潤は認められない。



隔胸膜を切開し、奇静脈を二重結紮切離し食道壁に達した。気管・食道を剝離すると気管分岐部より約2cm頭側で、膜様部から食道右前壁に至る長さ約1.2cm幅約1cmの瘻管を認めた。瘻管周辺の剝離は容易であり、リンパ節の腫大なく炎症所見は極めて軽微であった。手術は食道・気管おのおの瘻管移行部より切離し、瘻管を完全摘除した。その後気管側は一層で結節縫合閉鎖し、食道側は二層にて縫合閉鎖した。

病理所見：瘻管は食道より連続する重層扁平上皮に覆われ、筋層を保有し、また炎症性細胞浸潤は認められず病理組織学的に先天性の瘻管であると考えられた(図3)。

術後経過：術後臨床経過の著明な改善が見られ、胸部X線写真でも右上肺野空洞病変部の明らかな軽快・消失過程が認められた。また気管および食道内視鏡にておのおの瘻管切除部が閉鎖癒着しているのが確認された。

考 察

先天性気管食道瘻は、発生学上食道閉鎖症と関連が深く、胎生3～4週頃²⁾に始まる前腸と呼吸器憩室の分離不全により生ずるといわれている。これらの先天性食道奇形は出生児の0.01～0.04%に認められるが³⁾、そのほとんどが食道閉鎖を伴うもので、閉鎖の無

表1 成人の先天性気管食道瘻 症例報告一覧

報告者	年齢・性	症状	発症年齢	瘻管の部位	診断方法
Negus ⁵⁾	45 F	なし	不明	不明	剖検
Mckinney	58 F	上腹部不快感、嘔吐発作	中年	気管最下端	BS
Krausey	38 F	胸痛	不明	食道中央付近	剖検
Caldwell	54 M	呼吸器疾患	青年(25歳?)	食道下部1/3付近	EG
Mathey	16 F	食後咳嗽発作	幼児期	気管分岐部上3cm	BS
Demong ⁷⁾	15 F	慢性の湿性咳嗽	"	喉頭蓋と気管分岐部の中央	"
Ferguson ⁸⁾	23 F	頻回な咳嗽と窒息発作	"	声帯の7cm下	"
Lansden	63 F	息切れ	"	胸骨切痕上	BS, ES
Tenta ⁹⁾	16 M	慢性の咳嗽	"	第3胸椎	EG
Zack	32 M	繰り返す肺炎	小児期	気管分岐部上6cm	"
Bertelsen ¹²⁾	48 M	慢性気管支炎	"	気管分岐部上5~6cm	EG, BS
Brown	41 M	繰り返す肺炎	幼児期	第3胸椎	EG
宮本	19 F	食後咳嗽発作	小児期	第2胸椎	BG, BS, ES
Acosta ¹¹⁾	20 F	繰り返す気道感染症	幼児期	胸郭入口部	EG
Olivet	22 M	繰り返す肺炎	小児期	気管分岐部上8cm	EG, BS
Stephens	26 M	繰り返す気管支炎	幼児期	"	BF
Koivisto	33 M	咳嗽発作	小児期	食道の上部1/3の高さ	EG
Grant	15 M	繰り返す肺炎	幼児期	気管の上部1/3	EG, BS
Enoksen ¹³⁾	51 F	"	"	声帯より5cm下方	BF
Calabet	33 M	気道感染	"	気管分岐部上2cm	EG
"	49 M	繰り返す気管支炎	不明	気管分岐部上10cm	EF, EG
Black	50 F	繰り返す肺炎	小児期	気管分岐部より5cm頭側	EG, BF
Moorhead ⁴⁾	31 M	気管支炎	成人期	第3胸椎	EG
Kulpati	19 F	繰り返す咳嗽	青年期(19歳?)	第2胸椎	BF, EG
Gundry ⁶⁾	66 F	間欠的な発作性咳嗽	小児期	気管分岐部上6cm	EF, BF
石川	55 F	気管支喘息	"	第3胸椎	BF, EF, CT
Holman	52 M	繰り返す肺炎	不明	胸郭入口部	BF
上田	30 F	食後咳嗽発作	小児期	第2胸椎	EG, BG, EF, BF
自験例	32 M	繰り返す肺炎	"	気管分岐部上2cm	"

M: 男性 F: 女性 BG: 気管支造影 EG: 食道造影 ES: 食道鏡 BS: 気管支鏡

BF: 気管支ファイバー EF: 食道ファイバー CT: コンピューター断層撮影

いわゆるH型は1.3~4%(³⁾⁴⁾を占めるのみである。

食道閉鎖を伴うものは、出生後早期より嘔吐や腹部膨満といった症状を認めるため新生児期に発見される。閉鎖を伴わないものでも反復する呼吸器感染や水分摂取後の咳嗽発作・悪心・嘔吐などにより、ほとんどが比較的早期に確定診断を受けている。しかしこのH型のごく一部に、症状が軽微あるいは思春期、成人期まで遅発する症例、さらに早期に気管食道瘻が疑われ精査されるも発見されない症例⁹⁾などがある。これら15歳以上にて発見された先天性気管食道瘻はきわめてまれで、1929年Negus⁵⁾の報告以来われわれが調べた限りでは、本邦4例(自験例を含む)海外でも25例(英語文献)のみであった(表1)。症例は15歳から

66歳にみられ、男性13例女性16例と若干女性に多い。症状発現は22例が新生児期または小児期であるが、思春期以降のものが4例みられた。その初発症状は幼少時に発見されるものと同様に反復する呼吸器感染や摂食(特に水分摂取)後の咳嗽発作が大部分であるが、発見のきっかけとなる症状では、われわれの症例のような腹痛や腹部膨満・悪心、性交時の嘔吐⁶⁾といった消化器症状のものも散見した。また成人例では、長期呼吸器感染の結果生じたと思われる気管支拡張症の合併する症例も見られた^{7)~9)}。診断の手段としては従来より造影検査が有力な方法であるが、瘻管の証明には腹臥位での撮影やシネ撮影法といった特殊な手技が必要とされることが多い。最近ではファイバースコープの

進歩により、内視鏡検査も有力な手段となっている。しかし最も肝要なのは、十分な問診による比較的特徴的な病歴聴取であると思われる。

瘻管の高さは、われわれの症例では気管分岐部より約2cm 頭側と比較的下位に存在したが、第2胸椎の高さより高位のものが70%を占めており¹⁰⁾、外科的治療は頸部からのアプローチにて行われることが多いが、術前に瘻管の高さを正確に診断し、適切なアプローチ法を選択することが肝要であることはいままでのない。手術手技上瘻管切除部に、再疎通を防ぐため筋肉弁などを介在させることがあるが⁹⁾その必要性については今後とも議論の余地があろう。

先天性気管食道瘻H型の一部で思春期以降に発症する症例が見られる理由は明らかでないが、1) 成長に伴う瘻の拡大¹¹⁾、2) 瘻孔を覆う粘膜弁の存在⁵⁾⁹⁾、3) 気管側高位の傾斜を有する瘻管⁸⁾¹²⁾、4) 筋肉性の括約機能の存在¹³⁾などの諸説が上げられている。

本症は外科的手段により呼吸器症状などの著しい改善が見られることが多いが嚥下困難を訴えることがあり、食道内圧測定の結果、本症には先天性の食道平滑筋収縮異常が存在する⁹⁾という報告もみられる。

結 語

32歳にて発見された先天性気管食道瘻の1例を経験したので報告した。本症の診断には詳しい病歴聴取が肝要で、食道・気管造影がその証明に有用であった。

文 献

- 1) Blackburn W, Amoury R: Congenital esophagopulmonary fistulas without esophageal atresia: An analysis of 260 fistulas in infants, children, and adults. *Rev Surg* 23: 153-175, 1966
- 2) Langman J: *Medical Embryology*, 4th ed. chap. 13, Williams & Wilkins, London 1981,

p183-190

- 3) Tenta LT, Ford LH: Congenital H type fistula in a young adult. *Arch Otolaryngol* 85: 675-679, 1967
- 4) Waterston DJ, Carter REB, Aberdeen E: Oesophageal atresia: Tracheo-esophageal fistula. *Lancet* 1: 819-822, 1962
- 5) Negus VE: Esophagus from a middle-aged man, showing a congenital opening into the trachea. *J Laryngol Otol* 44: 184, 1929
- 6) Moorhead JM, Reid RA, Vontz FK: Congenital tracheoesophageal fistula in an adult. *South Med J* 75: 1030-1031, 1982
- 7) Demong CV, Grow JB, Heitzman GC: Congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. *Am Surg* 25: 156-162, 1959
- 8) Ferguson CC, Schoemperlen CB: Congenital tracheo-esophageal fistula in an adult. *Ann Surg* 149: 582-585, 1958
- 9) Gundy SR, Orringer MB: Esophageal motor dysfunction in an adult with a congenital tracheoesophageal fistula. *Arch Surg* 120: 1082-1083, 1985
- 10) Moncrief JA, Randolph JD: Congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. *J Thorac Cardio-Vasc Surg* 51: 434-442, 1985
- 11) Acosta JL, Battersby JS: Congenital tracheoesophageal fistula in the adult. *Ann Thorac Surg* 17: 51-57, 1974
- 12) Bertelsen S: Congenital oesophagotracheal fistula in the adult. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 4: 80-82, 1970
- 13) Enoksen A, Lovaas J, Haavik PE: Congenital tracheo-oesophageal fistula in the adult. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 13: 173-176, 1979