

肺分画症に伴った先天性食道気管支瘻の1例

氷見市民病院外科

牛島 聡 清崎 克美 村田 修一 池谷 朋彦
丸岡 秀範 広瀬 淳雄 若狭林一郎

A CASE REPORT OF CONGENITAL ESOPHAGO-BRONCHIAL FISTULA ASSOCIATED WITH PULMONARY SEQUESTRATION

Satoshi USHIJIMA, Katsumi KIYOSAKI, Shuichi MURATA
Tomohiko IKEYA, Hidenori MARUOKA, Atsuo HIROSE
Rinichiro WAKASA

Department of Surgery, Himi Municipal Hospital

索引用語：先天性食道気管支瘻，肺分画症，Brambridge IV型

はじめに

成人の先天性食道気管支瘻は比較的正常な疾患であり、本邦ではこれまでに約85例の報告¹⁾をみる。一方、肺分画症は「正常気管支肺胞系から隔離された臓器様の肺組織」と定義される²⁾先天性疾患である。最近、われわれは肺分画症に先天性食道気管支瘻を併存した、極めてまれと思われる^{3)~5)}症例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

症例：70歳，男性。

主訴：吐血。

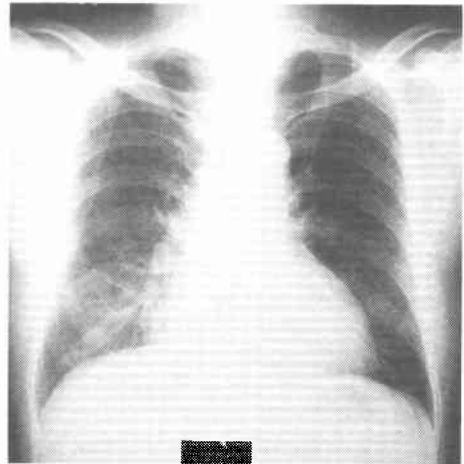
家族歴：特記すべきことなし。

既往歴および現病歴：幼少時より感冒にかかりやすく、また食物をよく嘔吐した。20歳ごろより肺炎のため入退院をくり返した。58歳時、血痰が著しく某医で喉頭癌を疑われた。66歳時、膿胸のため当科に入院し胸腔ドレナージ、抗生剤投与にて治癒した。その後も時々、熱発をくり返し、抗生剤の投与を受けていたが、昭和61年1月25日、朝食後に咳嗽とともに洗面器約1杯程度の吐血を認めたため当科に緊急入院となった。

入院時現症：体格中等度、眼瞼結膜貧血あり右下肺野にラ音を聴取した。血圧90/60mmHg、脈拍102/分、整。

入院時検査所見：WBC 16,000/mm³、RBC 278×10⁴/mm³、Hb 9.1g/dl、Ht26.3%、Plt 28.4×10⁴/mm³、

図1 胸部X線写真。右下肺野に中心陰影に接して浸潤性陰影を認める。



CRP3+。血液ガス、生化学的検査に異常はなかった。

胸部X線所見：右下肺野、中心陰影に接して限局性の浸潤陰影を認めた(図1)。

食道造影検査：胸部下部食道右側に憩室があり、そこから嚢状に拡張したB7末梢と思われる気管支腔との間に交通が認められた(図2)。

食道内視鏡検査：門歯より35cmに約1/4周を占める憩室があり、その底部に瘻管を認めた。瘻管入口部にはmucosal bridge様構造物を見るのみで悪性所見はなく、奥より血性痰の排出がみれた(図3)。

気管支鏡検査および気管支造影検査：B7入口部に軽度発赤を認めるのみで、瘻管の存在や出血は確認で

図2 食道造影検査。胸部下部食道の憩室から瘻管を通して右下肺野の気管支腔が造影された。



図3 食道内視鏡検査。門歯より35cm に憩室を認め、その底部に瘻管の入口がみられる。



図4 胸部 CT 検査。右肺下葉, S7領域に多発する嚢胞性病変が描出された。

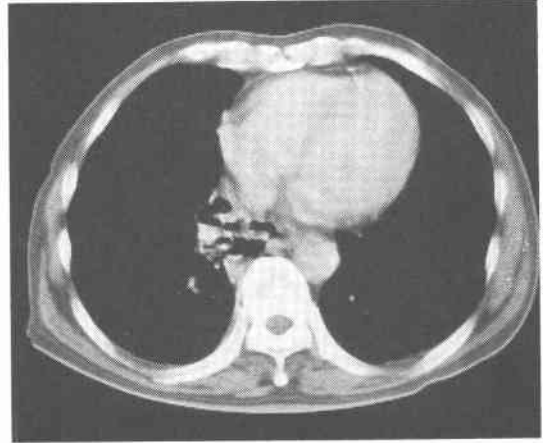
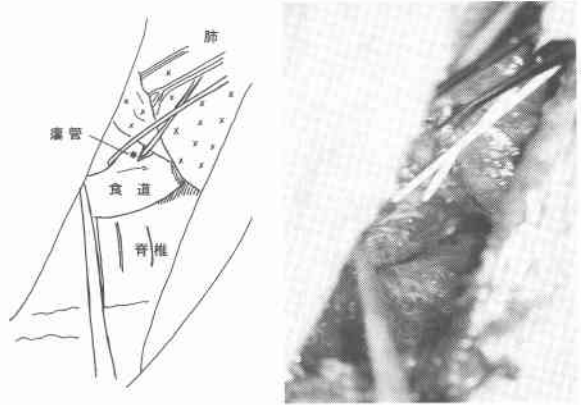


図5 術中写真およびシエーマ。瘻管は比較的容易に露出された。



きなかった。気管支造影でも B7は造影されたが、食道造影でみられた嚢状に拡張した気管支腔様陰影や瘻管は検出されなかった。

Computed tomography (以下 CT) 検査：胸部 CT 検査では右下葉 S7領域に限局して多発する嚢胞性病変が描出され、壁は造影剤の注入で濃染した。瘻管や異常血管の同定はできなかった (図 4)。

以上の所見より、食道憩室を伴う先天性食道気管支

瘻と術前診断して昭和61年 2 月13日手術を施行した。

手術所見：右第 7 肋骨床で開胸した。右肺全体に壁側胸膜との線維性癒着が強かったが下葉全体と上中葉の一部を剝離すると病変部は比較的容易に露出され下葉 S7と思われる硬化した肺組織と食道との間に瘻管を認めた。瘻管を切離、食道側は 2 層結節縫合にて閉鎖、右下葉切除を合わせ行った(図 5)。術後経過は良好であった。

切除標本病理学的所見：S7全体が線維性に硬化萎縮し内部には不整な嚢胞性の空洞を有していた。その空洞は食道からの瘻管と交通していたが本来の気管支系との交通は明らかでなかった(図 6)。組織学的には瘻管の内腔は重層扁平上皮からなり、肺内の空洞内腔を

図6 切除標本シェーマ (矢印：食道気管支瘻の分画肺への入口部)

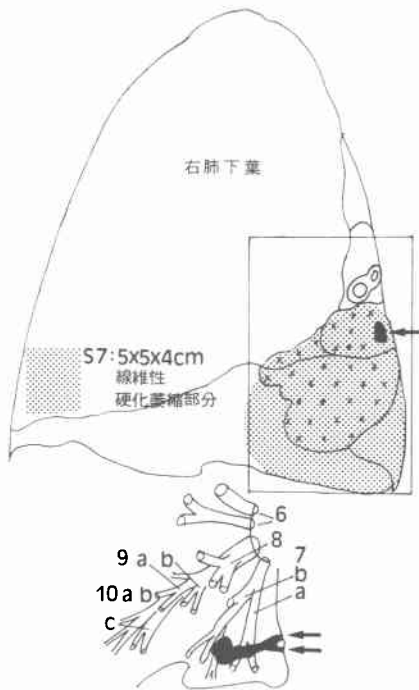


図7 瘻管部の病理組織所見・内腔面は重層する扁平上皮からなり、順次、肺内の円柱上皮へ移行していた。(HE染色, ×10)



被う円柱上皮へ連続的に移行している(図7)。また、S7の胸膜近傍を中心に、明らかに大循環系からと思われる太い異常な動脈が多数認められる(図8)。硬結部肺組織は小円形細胞浸潤を伴い気管支肺炎の所見を呈した。

以上より、右下葉S7の肺葉内肺分画症に伴った先天性食道気管支瘻と診断された。

図8 切除肺胸膜近傍の病理組織所見。胸膜近傍には弾性線維を有し、大循環系と判断される太い異常動脈が多数みられる。(EVG染色, ×8)



考 察

Braimbridge⁹⁾らは1965年に先天性食道気管支瘻23例を集計して、I. 食道憩室の先端と気管支との間の炎症性瘻管を認めるもの、II. 食道と気管支を直接つなぐ単純な瘻管を認めるもの、III. 食道と気管支との瘻管の途中に肺葉内嚢胞を認めるもの、IV. 食道からの瘻管が分画肺につながるもの、の4型に分類している。自験例は、①幼児よりの食物摂取後の嘔吐、咳嗽発作の既往歴、②瘻管の露出が比較的容易であったこと、③瘻管内腔の重層扁平上皮から気管支円柱上皮への連続的移行がみられること、などから唐沢ら⁷⁾が提唱した先天性食道気管支瘻の基準をほぼ満たしていると考えられる。一方、正常気管支肺胞系と交通のない肺組織へ大循環系より異常動脈の流入がみられることから肺分画症と診断された。このように自験例では先天性食道気管支瘻と肺分画症が合併していることから、前述の Braimbridge IV型に該当すると思われる。Braimbridge IV型はまれであり本邦では高根ら³⁾、正岡ら⁴⁾、半田ら⁵⁾の報告をみるにすぎず、自験例を含めると肺葉内肺分画症、肺葉外肺分画症を合併したものがそれぞれ3例ずつとなる。

一方 Gerle ら⁸⁾は消化管と交通を有する肺分画症症例13例(食道と交通するもの10例、胃と交通するもの3例)を集計し、肺葉内肺分画症、肺葉外肺分画症、消化管と交通を有する肺分画症の3者はいずれも前腸発生異常に関係して前腸から肺原基が分離する際、すでに副肺原基が肺原基の尾側に発生していることに原因するという説(第3原基説)をたて congenital bronchopulmonary-foregut malformation (以下

CBPFM と略す)なる疾患概念を提唱している。さらに Kenneth ら⁹⁾は消化管と交通を有する肺分画症症例 29例(下部食道または胃噴門部と交通するもの24例, 胃底部と交通するもの3例, 中部食道, 上部食道と交通するものそれぞれ1例)を集計した上でCBPFMのスペクトラムを肺葉内肺分画症, 肺葉外肺分画症, 胃食道と交通(管腔を有するものから退縮していないものまで含む)を有する肺分画症, 食道または気管支の重複嚢胞を有する肺分画症にまで広げて整理している。

これに対して肺分画症症例の大多数は臨床的に消化管との交通を認めないという矛盾を指摘しうる。しかし Iwai ら¹⁰⁾は肺葉内肺分画症13例を病理学的に検討した結果, 2例を食道との間に不完全な瘻管や線維性索状物を確認したと報告している。Halasz ら¹¹⁾も左肺下葉の分画肺と食道との間に線維性索状物を認めた新生児剖検例のほか, 消化管との交通が退縮途上にあると解釈される肺分画症症例を3例報告している。分画肺に伴う消化管との交通の多くは発生過程における血行支配の途絶などのために胎生期に退縮・消滅するものと推察される。

CBPFMの臨床症状としては幼少児から慢性に経過する咳嗽, くり返す肺炎, 水分・食物摂取に関係した咳嗽, 嘔吐などがある。要はこの疾患の可能性も疑って詳細に問診することが診断契機となる。食道造影, 食道内視鏡で瘻管を確認したらCTスキャン, 大動脈造影を施行して異常血管, 分画肺の合併の有無を確認しておきたい。自験例では肺病変を食道気管支瘻による2次的な気管支拡張症を術前診断したが, CT所見から分画肺の合併も疑って大動脈造影をすべきであったと反省させられる。異常血管の同定は治療計画を立てるうえでも有意義であり術中出血量の軽減につながると思われる。

CBPFMはくり返す分画肺の炎症の結果, 胸膜, 血管が破綻し重篤な合併症を引き起こすため, 外科的治療の対象となる。瘻管切除のみでは治療の目的は達し難く, 分画肺切除のほか肺葉切除あるいは肺摘除を要することもある。Wet caseが多いので, 術前から絶飲絶食とし高カロリー輸液による栄養管理と抗生剤の投与を行い, 局所の炎症の消退をはかってから手術を行うことが術後合併症の予防, 切除範囲の縮小の意味からも有用である。他の重篤な奇形を合併しない症例で

の予後は良好である⁹⁾。

おわりに

大量吐血を来した, 70歳男性の肺分画症に伴った先天性食道気管支瘻の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告した。

稿を終えるにあたり, 本症例の病理学的所見について御指導賜りました富山医科薬科大学第1病理北川正信教授に深謝いたします。本論文の要旨は第33回日本消化器外科学会総会において発表した。

文 献

- 1) 角村純一, 宮田正彦, 中尾量保ほか: 成人の先天性食道気管支瘻の1例. 日臨外医会誌 48: 213—219, 1987
- 2) Muller HC: Lunge und Pleura. 1. Missbildungen der Lunge und Pleura. Edited by Henke F, Lubarsch O. Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie. vol 3. part 1. Springer, Berlin, 1928, p531—598
- 3) 高根崇一, 山口信夫, 中山 巖ほか: 血管異常を伴った先天性と思われる食道気管支瘻の1例について. 医療 21: 1321—1326, 1967
- 4) 正岡 昭, 前田昌純, 門田康正ほか: 副肺. 日胸外会誌 21: 1036—1049, 1973
- 5) 半田政志, 藤村重文, 小林俊介ほか: 肺分画症(intralobar type)を伴った食道気管支瘻の1治療例. 日胸外会誌 28: 1718—1723, 1980
- 6) Braimbridge MV, Keith HI: Oesophago-bronchial fistula in the adult. Thorax 20: 226—233, 1965
- 7) 唐沢和夫, 沢田勤也, 赤嶺安貞ほか: 成人の食道気管支瘻について. 日胸外会誌 18: 51—60, 1970
- 8) Gerle RD, Jaretzki A, Ashley CA et al: Congenital bronchopulmonary foregut malformation. N Engl J Med 278: 1413—1419, 1968
- 9) Kenneth BH, Shashikant MS, Hugh JW et al: Bronchopulmonary foregut malformation, a unifying etiological concept. Am J Roentgenol 126: 46—55, 1976
- 10) Iwai K, Shindo G, Hajikano H et al: Intralobar pulmonary sequestration, with special reference to developmental pathology. Am Rev Respir Dis 107: 911—920, 1973
- 11) Halasz NA, Lindskog GE, Liebow AA: Esophagobronchial fistula and bronchopulmonary sequestration, report of a case and review of literature. Ann Surg 155: 215—220, 1962