

症例報告

23歳時に手術が施行された先天性食道狭窄症の1例

越谷市立病院外科

佐藤 真輔 瀧田 尚仁 加戸 秀一
渡野辺郁雄 須郷 広之 三上 陽史
松本 文夫 津村 秀憲 渡部 洋三

症例は23歳の女性で、離乳食開始時より食後の嘔吐を認められていた。徐々に嚥下困難が進行し、6歳時に先天性食道狭窄症と診断されたが、合併奇形は認められていない。以後、近医で内視鏡検査、食道造影にて経過観察をし、時に bougie を行っていた。22歳時の検査にて内視鏡ファイバーが通過困難となり、手術目的にて当院外科入院となった。当院での内視鏡検査にて切歯より約30cmと40cmの部位2か所に狭窄が認められた。平成10年11月12日、右開胸開腹食道亜全摘、胸腔内胃管食道吻合、胆摘、幽門形成が施行された。病理組織診断にて2か所の狭窄とも筋性線維性食道狭窄症と診断された。本症例は狭窄部が2か所認められたこと、保存的治療が無効であったことより食道亜全摘術が施行された。成人例の先天性食道狭窄症の報告は少なく、また、2か所に狭窄を有した筋性線維性狭窄は本邦での報告がなくまれな症例である。

はじめに

先天性食道狭窄症は胎生期の気管食道分離の異常によって発生するまれな疾患である。

今回、我々は狭窄が胸部下部食道と腹部食道に2か所あり、23歳時に初めて根治手術が施行された先天性筋性線維性食道狭窄症の非常にまれな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

患者：23歳、女性

主訴：嚥下困難

家族歴、既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：離乳食開始時より食後の嘔吐が認められており、6歳時に奇形を合併しない先天性食道狭窄症と診断された。以後、近医にて内視鏡検査、上部消化管造影検査にて経過観察をしており、症状進行時に内視鏡による bougie にて症状の軽快が認められていた。しかし、22歳時に内視鏡が通過しなくなったため、1998年10月当院外科を紹介され手術目的で入院となった。

入院時現症：身長150cm、体重43kg。体格は中等度で、食事摂取は困難になりつつあったが栄養状態は比較的良好であった。理学的に特記すべき所見は認めら

Table 1 Laboratory data on admission

Table with 4 columns: Test Name, Value, Test Name, Value. Rows include WBC, RBC, Hb, Ht, Plt, TP, GOT, GPT, ALP, LDH, gamma-GTP, CPK, Ch-E, Amy, Glu, T-Bil, D-Bil, BUN, Cre, UA, Na, K, Cl, Fe, T-Cho, TG, HDL-Cho, CRP, S type, P type.

れなかった。

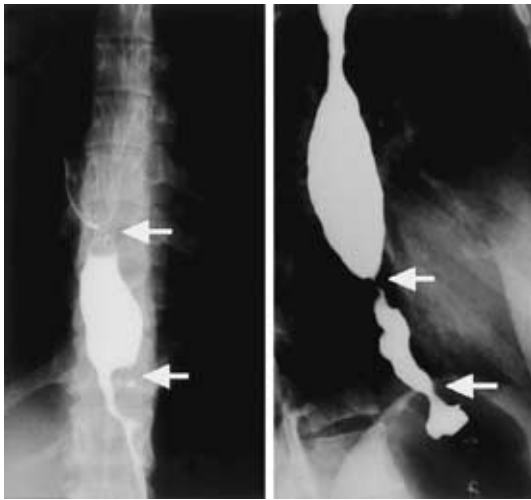
入院時血液検査所見：軽度の血清アミラーゼ値の高値以外異常所見は認められておらず、アミラーゼの分画は正常範囲内であった ( Table 1 )。

上部消化管造影：胸部下部食道、腹部食道の2か所に狭窄が認められた。狭窄部は次第に狭小化を示す、tapered narrowing を呈した。狭窄部より口側の食道は著明に拡張していた ( Fig. 1 )。

< 1999年10月22日受理 > 別刷請求先：佐藤 真輔
〒343 0023 越谷市東越谷10 47 1 越谷市立病院
外科

Fig. 1 Esophagography showed two stenotic lesions (arrows). There was a marked dilatation of the esophagus at the oral side.

Left : at the age of 19. Right : at the age of 22



上部消化管内視鏡所見：切歯より約30cmと40cmの部位に狭窄が認められた。粘膜面に明らかな異常は認められなかった。当院での内視鏡検査では、狭窄部の通過は可能であり、胃、十二指腸に異常は認められなかった (Fig. 2)。

胸部 magnetic resonance imaging (T1強調像)：下部食道壁の著明な肥厚が認められた (Fig. 3)。

手術所見：1998年11月12日、右開胸開腹食道亜全摘、胸腔内胃管食道吻合(前壁端側吻合)、胆摘、幽門形成、腸瘻造設を施行した。狭窄部位は2か所とも硬結として触れたが、周囲組織との炎症性癒着は認められな

かった (Fig. 4)。

切除標本所見：食道胃接合部口側2cmの部位に狭窄と、さらに、5cm口側に狭窄が認められた (Fig. 5)。狭窄部はいずれも壁肥厚を認め、食道壁の厚さは最大10mmであった。

摘出標本病理所見：2か所の狭窄部位はともに筋層の著明な肥厚、および線維化を認め、下部狭窄部でより強い線維化が認められた (Fig. 6)。S 100染色、NSE染色で神経組織の変性、数の減少はみられなかった。

術後経過：術後、経過良好にて第20病日で退院となった。現在、外来にて経過観察中であるが、逆流性食道炎の徴候は認められていない。

### 考 察

先天性食道狭窄症は、先天性食道疾患のなかでも食道閉鎖症と比較するとさらにまれな疾患である。広義では炎症性狭窄、外的圧迫などによる狭窄も含むが、一般的には先天的な食道壁、筋層、粘膜内の器質的変化<sup>1)</sup>による狭窄をさす。機能的狭窄であるアカラシアとは明確に区別されている。病理学的に 1) 膜様狭窄、2) 気管組織迷入による狭窄、3) 筋性ならびに線維性組織増生による狭窄に分類される<sup>2)</sup>。大川ら<sup>3)</sup> (1997年)の本邦報告例の集計によると、気管原基迷入型狭窄が51%、筋性線維性肥厚型狭窄が41%、膜様狭窄が8%となっている。今回、我々が経験した筋性線維性肥厚型の食道狭窄症は、本邦では現在までに検索しえた範囲で85例報告されている。本病型は食道壁の肥厚が特徴的であり<sup>3)</sup>、食道筋層形成過程での中胚葉の異常増殖<sup>4)</sup>と考えられている。戸谷ら<sup>5)</sup>によると発症は生後6か月以内が多いとされており、自験例も離乳食開始直後に発症が認められている。約20%の症例で鎖肛、

Fig. 2 Endoscopy showed normal mucosa at the stenotic lesions.

Left : 30cm below the incisors. Right : 40cm below the incisors

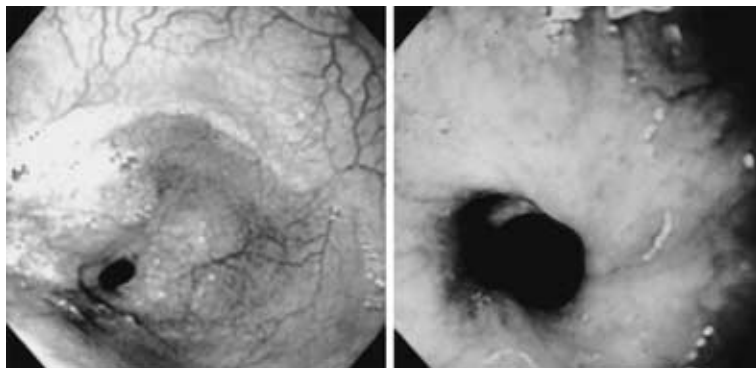


Fig. 3 Magnetic resonance showed wall thickness of the lower part of esophagus on T1 images ( arrow ).

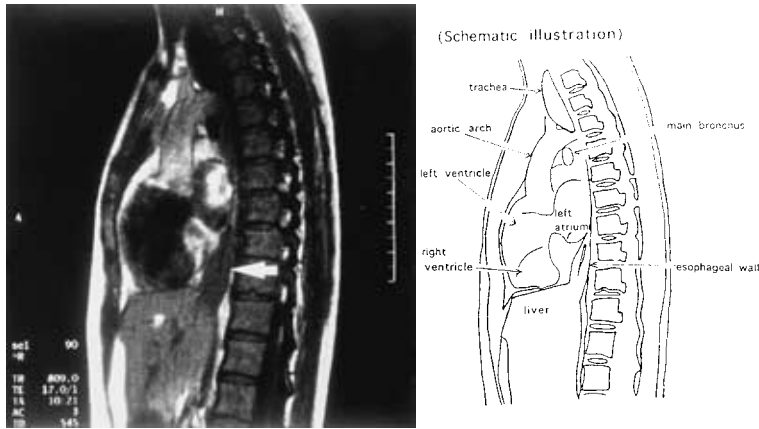
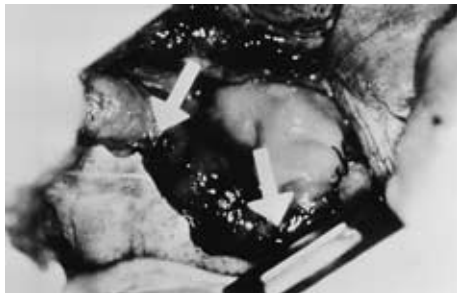


Fig. 4 Intraoperative photograph after lifted gastric tube showed two stenotic lesions ( arrows ).



(Schematic illustration)

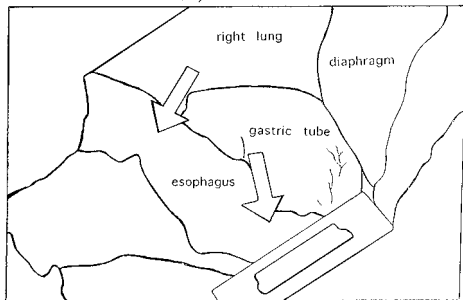
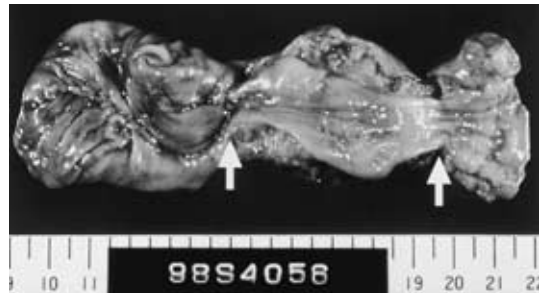


Fig. 5 Macroscopic findings of resected esophagus. There were two stenotic lesions ( arrows ).



食道閉鎖などの合併奇形を認めるとされているが<sup>5)</sup>自験例では合併奇形は認められなかった。

上部消化管造影では、かつてはアカラシアは狭窄部が次第に狭小化を示す tapered narrowing を示すのに対し、先天性食道狭窄では急速に細くなる abrupt narrowing を示すのが特徴的<sup>6)</sup>とされていた。しかし、実際には撮影条件やタイミングなどにより、いずれの形も

呈する可能性があり<sup>17)</sup>、診断に有用とは言えない。自験例では tapered narrowing を示した。

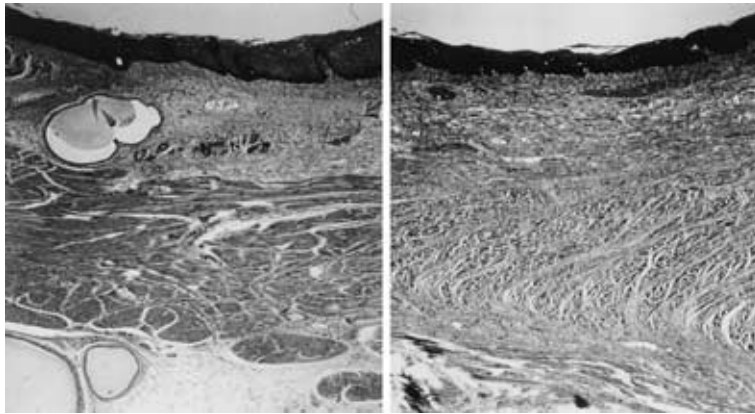
狭窄部位は胸部中部および下部食道が多い<sup>3)</sup>とされており、自験例もこれと一致している。狭窄の長さは短いものから10cmを超えるものまでさまざまである<sup>18)</sup>。

病理組織学的には、内輪筋の肥厚および線維の増生が特徴的で、神経節細胞の異常は認められないとされており、自験例でも同様の所見が認められた。

自験例のような食道の2か所以上の狭窄は、膜様狭窄の症例または膜様狭窄と筋性線維性肥厚型の混合例が報告されている。2か所以上の狭窄を認め、その狭窄がいずれも膜様狭窄ではない症例は徳永ら<sup>8)</sup>の原因不明の食道狭窄症の報告例のみである。自験例のように2か所の狭窄とも筋性線維性肥厚型の食道狭窄症と診

Fig. 6 Microscopic findings of the two stenotic lesions showed both fibromuscular thickening.

Left : 30cm below the incisors. Right : 40cm below the incisors



断されたのは本邦では初めてである。

このように成人まで治療がされていない先天性食道狭窄症は少なく<sup>9)</sup>、本邦では検索しえた範囲では自験例を含めて5例の報告にすぎない。欧米では近年、成人の先天性食道狭窄症の治療報告が増加している。発症年齢は通常先天性食道狭窄症より遅く、生後9か月から12か月頃に食物の嘔吐により発症することが多い。20歳から30歳代に徐々に進行する嚥下困難と体重減少にて治療が必要になる。治療は症状、狭窄部位などによってさまざまであり、主に手術、bougieなどが施行されるが、一定の見解は得られていない。

治療は非観血的拡張術と観血的拡張術に分けられる。非観血的拡張術はballoonやbougieによる治療が各種考案されている。膜様狭窄では有効例が多く、治療の第1選択となるが、筋性線維性肥厚型狭窄や気管原基迷入型狭窄では有効例は少ない<sup>3,5,8)</sup>。自験例も内視鏡によるbougieにて症状の軽快は認められていたが、その効果は一時的であったため手術が選択された。

観血的拡張術は非切除法と切除法に分類される。非切除法はHeller手術やWendel手術のように元来アラシアや肥厚性幽門狭窄症に対して考案された粘膜外筋層縦切開法が良く知られている<sup>3,6)</sup>。これらの術式で満足できる成績を得るには、十分な深さと、長さの粘膜外筋層切開が必要であり、特に肛門側狭窄部を十分に超える長さの筋切開をおくことが重要<sup>5)</sup>である。自験例では狭窄部が2か所あり、2か所の狭窄部位の食道壁と周囲組織との癒着や索状物の存在が明らかではなかったため、切除法を選択した。

切除法も狭窄部切除、筋層半環状切除、De-Oliveira法などさまざまな方法が報告されている。いずれの術式を選択するとしても、食道胃接合部の機能温存を考慮し、逆流性食道炎が懸念されるときは逆流防止術を付加することが重要である。今回我々は、逆流防止術として食道胃前壁吻合を選択した。これは食道を胃管の前壁に吻合することにより、His角の弁作用および胃穹窿部形成を目的としたものである<sup>10)</sup>。

再建法は胃管食道吻合、結腸間置、空腸間置などが報告され、比較検討されている<sup>11)</sup>。今回、我々が用いた胃管による再建は空腸間置や結腸間置と比べて吻合箇所が少なく、安定した血流が得られやすい利点がある一方、逆流性食道炎、Barrett食道の問題など不利な面も存在する。いずれの術式、再建法を用いるかは、症状、狭窄部位などを考慮し、慎重に決定すべきであると思われた。

#### 文 献

- 1) 大沼直躬, 高橋英世: 先天性食道狭窄症の診断と治療. 臨胸外 13: 19-23, 1993
- 2) 横山稷太郎, 難波貞夫, 伊藤泰雄: 先天性食道狭窄症. 日小児外会誌 12: 549-561, 1976
- 3) 大川治夫, 中村博史: 先天性食道狭窄症の手術. 外科治療 76: 575-579, 1997
- 4) 本名敏郎, 土田嘉昭, 斉藤純夫: 先天性食道狭窄症の病因. 小児外科 14: 281-287, 1982
- 5) 戸田拓二, 土岐 彰: 筋性線維性肥厚による食道狭窄の診断と治療. 小児外科 17: 819-824, 1985
- 6) 井上正宏, 岡田 正: 先天性食道狭窄症の手術. 手術 51: 285-289, 1997
- 7) 鈴木宏志, 天野信一, 本泉 誠: 乳幼児の先天性お

- よび後天性食道狭窄症の診断と食道機能検査 . 小児外科 17 : 811 816, 1985
- 8) 徳永正晴, 赤尾元一, 吳 達夫ほか : 原因不明の食道狭窄症 . 小児外科 14 : 335 339, 1982
- 9) 大野勝之, 生田目公夫, 中野 浩ほか : 成人まで放置された先天性食道狭窄症の1症例 . 日臨外医学会誌 51 : 102 106, 1990
- 10) 渡部洋三, 巾 尊宣, 城所 仍 : 噴門側胃切除術における逆流防止術式の検討 . 外科 46 : 597 602, 1984
- 11) Lewis S : Gastric transposition for esophageal substitution in children. J Pediatr Surg 27 : 252 259, 1992

### A Case of Congenital Esophageal Stenosis Operated on at the Age of 23

Shinsuke Sato, Naohito Takita, Shuichi Kato, Ikuo Watanobe,  
Hiroyuki Sugo, Yoshi Mikami, Fumio Matsumoto, Hidenori Tsumura and Yozo Watanabe  
Department of Surgery, Koshigaya Municipal Hospital

Congenital esophageal stenosis is derived from abnormal division of tracheal and esophageal channels from foregut and is rare in the adult. We reported a 23 year-old female with congenital esophageal stenosis. The patient had a symptom of vomiting first when she took solid food for weaning in the infantile period. The symptoms of dysphagia and vomiting gradually deteriorated and the diagnosis of congenital esophageal stenosis with no other congenital malformations was made at the age of six. After this, she was managed by serial endoscopic bougienages. She was admitted to our hospital because the symptom of dysphagia worsened and endoscopic bougienages were not effective. A endoscopic examination revealed two stenotic lesions of the esophagus at 30cm and 40cm from the incisors respectively. A right thoracotomy subtotal esophagectomy, intrathoracic esophagogastronomy, cholecystectomy and pyloroplasty were performed on November 12, 1998. The pathological findings showed fibromuscular thickness in both of the stenotic lesions. We selected resection of the affected esophagus as a treatment because bougienages were not able to resolve the symptoms and there were two stenotic lesions.

Key words : congenital esophageal stenosis, fibromuscular thickness

[ Jpn Gastroenterol Surg 33 : 181 185, 2000 ]

Reprint requests : Shinsuke Sato Department of Surgery, Koshigaya, Municipal Hospital  
10 47 1 Higashi-Koshigaya, Koshigaya, 343 0023 JAPAN