

# Down 症候群に鎖肛を合併した筋性線維性肥厚型の 先天性食道狭窄症の 1 例

奈良県立医科大学第 1 外科学教室

棚瀬 真 宏, 奥 村 徹, 渡 辺 明 彦

澤 田 秀 智, 中 谷 勝 紀, 中 野 博 重

奈良県立医科大学小児科学教室

吉 田 裕 慈, 甲 村 育 世, 平 康 二

## A CASE OF CONGENITAL ESOPHAGEAL STENOSIS DUE TO MUSCULOFIBROTIC THICKENING IN ASSOCIATION WITH DOWN'S SYNDROME AND ATRESIA ANI

MASAHIRO TANASE, TOHRU OKUMURA,  
AKIHIKO WATANABE, HIDETOMO SAWADA,  
KATSUNORI NAKATANI and HIROSHIGE NAKANO

*The First Department of Surgery, Nara Medical University*

YUJI YOSHIDA, IKUYO KOUMURA and KOJI TAIRA

*Department of Pediatrics, Nara Medical University*

Received October 12, 1990

*Summary:* The patient was a 12-year-old male with Down's syndrome, who underwent an artificial anus procedure on the 2nd day of life because of atresia ani, and a radical operation for atresia ani at the age of 2 years. Frequent vomiting was often noted from immediately after birth and became severe from about the age of 10. Esophagogram and esophagoscopy revealed a marked stenosis extending from the midportion of the thoracic esophagus to its distal portion, and congenital esophageal stenosis was diagnosed. Since the stenosis was both long and severe, dilatation with a bougie was judged to be impossible and resection of the stenotic portion was performed. Histopathological examination of the resected specimen showed that the cause of the stenosis was musculofibrotic thickening.

Congenital esophageal stenosis due to musculofibrotic thickening is frequently associated with other congenital anomalies, but association with both Down's syndrome and atresia ani has not previously been reported in Japan. Concerning the treatment of mild stenosis, dilatation with a bougie or incision of the extramucosal muscles is indicated, but for severe stenosis (as in our case) resection of the stenotic portion is necessary.

### Index Terms

congenital esophageal stenosis, musculofibrotic thickening, Down's syndrome, atresia ani

### はじめに

先天性食道狭窄症は、先天性食道閉鎖症に比べてまれ

な疾患であり、病理組織学的な検討に基づいて、狭窄の原因が気管原遺残、筋性線維性肥厚、粘膜異常などに分類されるようになったのは最近のことである。因みに

Battersby<sup>1)</sup>によると、先天性食道異常90例の集計のうち、先天性食道閉鎖症は86.7%に及ぶが、先天性食道狭窄症はわずかに2例にすぎない。

今回、我々は手術により治癒しえたDown症候群に鎖肛と筋性線維性肥厚を合併した食道狭窄症の1例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告する。

### 1. 症例

患者：12歳，男児

主訴：嘔吐

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：Down症候群。中間位鎖肛にて生後2日目に人工肛門造設術。2歳時に鎖肛根治術施行。

現病歴：生直後より週に2—3回の嘔吐が認められていたが放置されていた。10歳頃より嘔吐がひどくなり、1985年12月上旬消化管X線造影を施行された。胸部食道中部から下部にかけての著明な狭窄が認められ、先天性食道狭窄症と診断された。経口摂取不能のため、1986年1月空腸瘻造設術を施行されたのち、栄養状態の改善を待って1986年7月根治手術目的のため当科に再入院となった。

入院時現症：身長112cm，体重17.5kgと発育不良。ひとり歩き不能で、つかまり立ちも困難な状態であった。眼球結膜に黄染なく、眼瞼結膜は貧血状で眼振を認めた。心、肺に異常なく腹部は平坦、軟で臍の左側に栄養瘻を認めた。

血液学的検査成績：RBC  $522 \times 10^4 / \text{mm}^3$ ，Hb 9.8g/dl，Ht 34%と小球性低色素性貧血が認められ、血清鉄  $23 \mu\text{g} / \text{dl}$  と低下していた以外に特に異常は認められなかった。上部消化管X線造影：胸部食道中部から下部にかけて強い狭窄が認められ、口側食道は著明に拡張していた(Plate 1)。

上部消化管内視鏡所見：上門歯列より約20cmの部位にはほぼ完全に閉塞した狭窄が認められ、肛門側食道への内視鏡の通過は不可能であった(Plate 2)。なお、食道内圧検査はカテーテルの通過が不可能であったため施行できなかった。

手術所見および術式：1986年7月27日左開胸開腹を施行した。壁側胸膜と臓側胸膜に軽度の癒着をみとめたが、リンパ節の腫脹はみられなかった。胸部下部食道に約4cmにわたり食道壁に全周性の肥厚を認め、これを切除後、逆流防止弁を形成し、食道胃吻合により再建し、幽門形成術を付加した(Fig. 1)。

切除標本所見：ホルマリン固定後の剖面像では、狭窄部の食道壁の著明な肥厚が認められた(Plate 3)。

摘出標本病理所見：H. E.染色では筋層の肥厚、錯綜およ



Plate 1. Esophagogram showed a marked stenosis extending from the midportion of the thoracic esophagus to its distal portion.

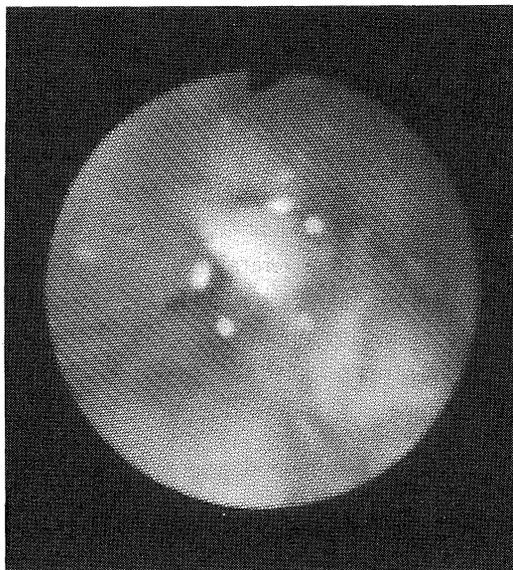


Plate 2. Esophagoscopy showed almost complete stenosis.

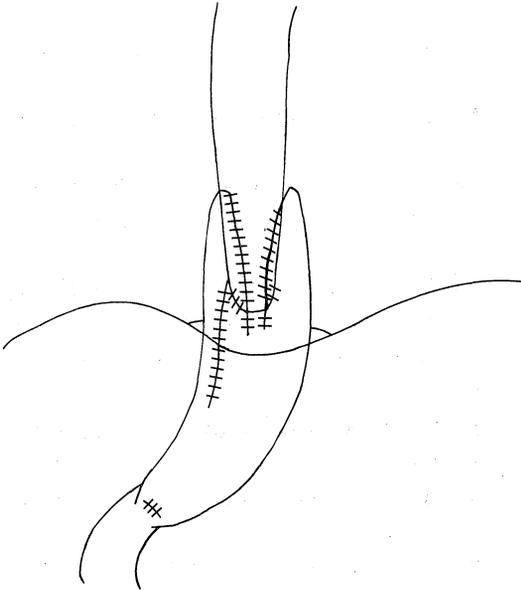


Fig. 1. A schema of operative method. After resection of the stenotic portion, a preventive valve of reflux was formed and pyloroplasty was added.

び膠原線維の豊富な増生が見られ、神経細胞が散在性に認められた (Plate 4)。術後は誤飲による肺炎を認めたが、吻合部の狭窄はなく通過も良好で術後 40 日目に退院し現在経過は良好である。

## 考 察

欧米文献における先天性食道狭窄症の最初の報告例は、1861 年 Hirshsprung が報告した生後 5 か月で嘔吐を認めた症例と考えられる<sup>2)</sup>。一方、本邦では 1918 年に紺戸<sup>3)</sup>の報告以来症例報告が増加しているが、食道閉鎖症に比べると Bluestone ら<sup>4)</sup>は 1/10 以下、仁科ら<sup>5)</sup>は 1/200 以下であると報告している。

先天性食道狭窄症は、現在までに様々の分類がなされている。横山<sup>6)</sup>らは、狭義の先天性食道狭窄症を 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した。今回我々の経験した筋性線維性肥厚型の食道狭窄症は、現在までに 80 例の報告があり、本名<sup>7)</sup>らによると食道筋層形成過程おそらくは食道粘膜内の空胞形成時期での中胚葉成分の異常増殖が原因と考えられている。本症は、嚥下困難、溢乳、発育遅延などの臨床症状をもって発症し、その発症時期は生後 6 か月以内が多く<sup>8)</sup>、自験例も出生時より、しばしば嘔吐を認めたということより一致する。また本症は奇形を

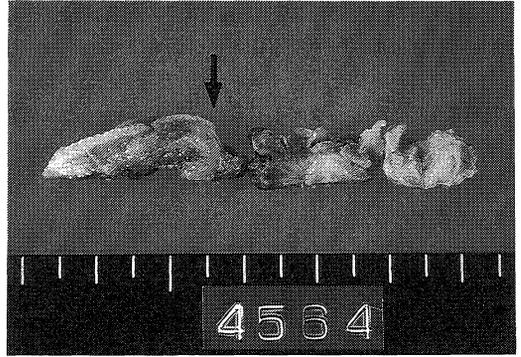


Plate 3. Macroscopic appearance showed a markedly thickness of the esophagus wall. E-C junction (↓)

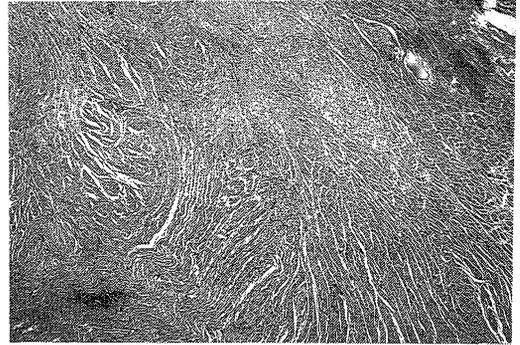


Plate 4. Histology of the esophagus lesion showed a significant muscular hypertrophy and irregular arrangements with proliferation of collagen fibers.

合併しやすく、戸谷<sup>9)</sup>らの報告によると約 20% 近くに鎖肛、食道閉鎖、Down 症候群、肥厚性幽門狭窄などの先天性奇形を合併する。しかし自験例のように Down 症候群に鎖肛と筋性線維性肥厚型の食道狭窄を合併した症例は、本邦で初めてである。本症による狭窄は食道のいずれの部位にも発生し、狭窄範囲も切除、端端吻合の可能な短いものから、10 cm 近くの広範囲に到るものまで様々である<sup>9)</sup>。食道狭窄症の食道造影では、abrupt narrowing と tapered narrowing が特徴的な所見であるが、本症では、tapered narrowing が多いという報告<sup>10)</sup> や大半が abrupt narrowing を呈し、肥厚が全周性でなければ tapered narrowing を呈するという報告<sup>11)</sup> があり、未だ見解の一致がみられていない。因みに自験例では、abrupt narrowing を呈した。内視鏡的には、固い環状狭窄、狭窄上部食道の著明な拡張を認める<sup>6)</sup>。肉眼的には食道壁の線維性あるいは筋性の肥厚が特徴で、組織学的に

は、筋線維の過形成が著明で、線維組織は外縦筋側より内輪筋側に向かって筋層を離断するように侵入する。また炎症細胞の浸潤に関しては症例によって様々である<sup>6)</sup>。自験例でも筋線維の過形成がみられ、神経節細胞が散在性に認められた。本症の治療は、ブジーによる拡張、Heller 粘膜外筋切開術以外に病変部切除後、食道食道吻合、食道胃吻合、食道空腸吻合、有茎空腸移植などの術式が行なわれている。自験例は、狭窄部が下部食道で狭窄範囲が広く、また狭窄程度も強かったためブジーによる拡張が不可能で、病変部切除後、食道胃吻合術を施行した。この際、逆流性食道炎を防止する目的で胃底部で食道を囲むように食道の外膜筋層と胃の漿膜筋層を縫合して逆流防止弁を形成し、幽門形成術を付加することが不可決である。本術式は狭窄範囲が長いときには有効であるが、術後再狭窄、縫合不全などの術後合併症が考えられる。しかし、自験例では、術後その様な合併症はみられず順調に経過した。

## 結 語

本邦で初めての Down 症候群に鎖肛と筋性線維性肥厚型の食道狭窄を合併した1手術治験例について若干の文献的考察を加えて報告した。

## 文 献

1) **Battersby, J. S.** : Congenital anomalies of the

esophagus. Arch. Surg. 71: 560, 1955.

- 2) **Findlay, L.** : Congenital stenosis of the esophagus. Acta Paediatr. 13: 70-82, 1932.
- 3) **紺戸廉平** : 先天性食道狭窄症の治験例. 児科雑誌 223: 7, 1918.
- 4) **Bluestone, C. D., Kerry, R. and Sieber, W. K.** : Congenital esophageal stenosis. Laryngoscope 25: 1095-1104, 1964.
- 5) **仁科孝子, 土田嘉秋, 斎藤純夫** : 気管原基迷入型食道狭窄症と合併奇形: 本邦におけるアンケート調査、及び文献報告例の集計. 日小外会誌. 14: 1009-1016, 1978.
- 6) **横山穰太郎, 難波貞夫, 伊藤泰雄** : 先天性食道狭窄症. 日小外会誌. 12: 549-561, 1976.
- 7) **本名敏郎, 土田嘉昭, 斎藤純夫** : 先天性食道狭窄症の病因. 小児外科 14: 281-287, 1982.
- 8) **戸谷拓二, 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.
- 9) **徳永正晴, 赤尾元一, 呉 達夫** : 原因不明の食道狭窄症. 小児外科 14: 335-339, 1982.
- 10) **菊地節夫, 中村雅英, 庄司光男** : 先天性食道狭窄症の2手術治験例と本邦報告例における統計的観察. 外科 37: 1283, 1975.
- 11) **戸谷拓二** : 食道狭窄. 日外会誌. 79: 1182-1187, 1978.