

成人にみられた先天性食道気管支瘻の一例

京都大学結核胸部疾患研究所 胸部外科学部

(主任：教授 寺松 孝)

千葉 幸夫*・山本 博昭**

はじめに

小児外科の普及にとともに、先天性食道気管支瘻の手術例は、本邦でもその数を増しつつある。しかし、その95%以上は食道閉鎖を伴っており、生後早期に根治術が行なわれなかったものでは、思春期まで生存した例は非常に少ないとされている。一方、食道閉鎖を伴わない、いわゆる H-type の食道気管支瘻は、わずかに1~3%にすぎないが、この型のものには潜在性に経過して、成人になってはじめて発見されるものもある。

我々は、最近成人にみられた先天性食道気管支瘻の1例を経験したので報告する。

症例

45才、主婦、既往歴として2才の時百日咳に罹患し、肺炎を併発、13才にも肺炎に罹患した。また、20才の時に滲出性肋膜炎の診断を下されている。なお、家族歴には特記すべきものはない。

現病歴：幼小時より風邪をひき易く、治り難かった。25才頃より一年中喀痰を伴った咳嗽があり、時に血痰の喀出があり、肺結核の診断下に約6カ月間 INH, PAS, SM の化学療法を受けたこともある。上記症状があるため28才の時、本院で精検を受け気管支造影で右下葉気管支の拡張を発見され、約4年間内科的に治療を受けた。しかし、その後も喀痰(時に血痰)・咳嗽・軽度発熱等は持続した。

30才頃より、流動物を摂取する際に胸にひっかかる感じがあり、咳嗽と共に食物片を喀出することを時々自覚するも放置していた。昭和47年4月頃より、全身倦怠感・右前胸部から右背部にかけての重圧感があり、6月精査を希望して入院した。

入院時所見：体格中等度で栄養良、外形上の奇形は認められない。末梢血・血液生化学検査・肝機能検査等はいずれも正常である。喀痰中結核菌は陰性で、一般細菌検査でグラム陰性桿菌を認め、CL, GM 以外のすべての抗生剤に抵

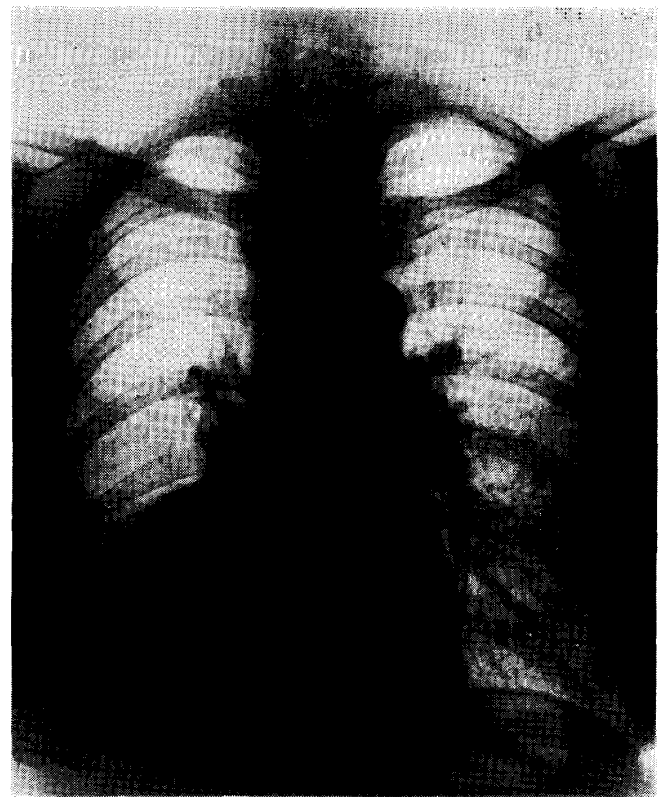


図1 術前胸部レ線(平面)：右下肺野に異常陰影あり

* 京都大学結核胸部疾患研究所 研修医

** 京都大学結核胸部疾患研究所 胸部外科学部

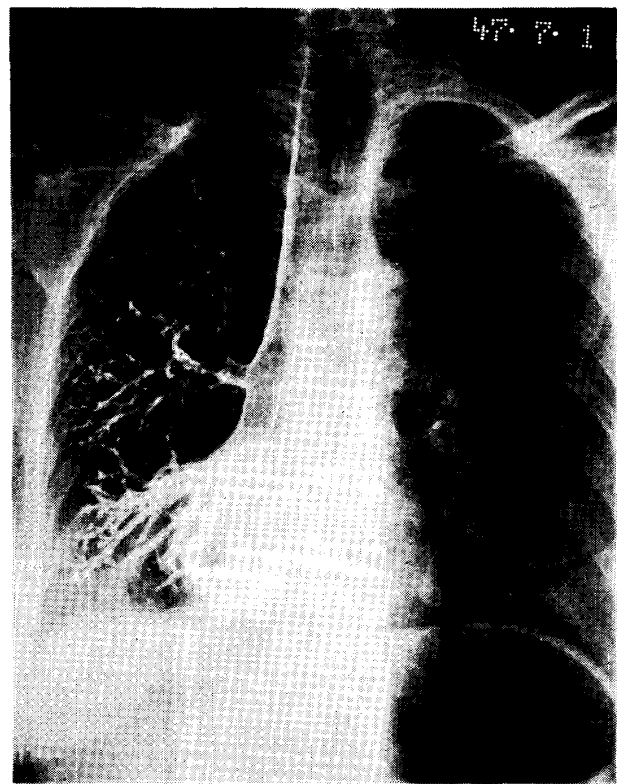
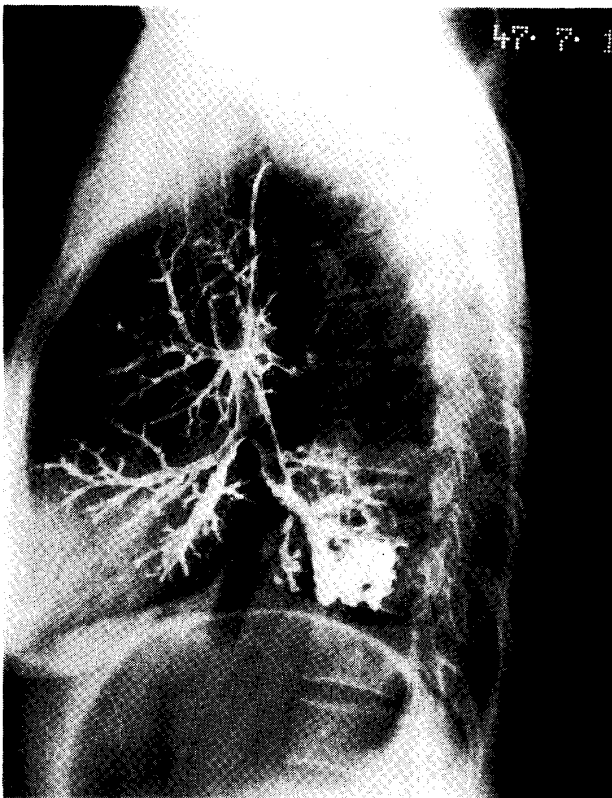


図2 右気管支造影，下葉枝は一塊となって囊腫を形成している

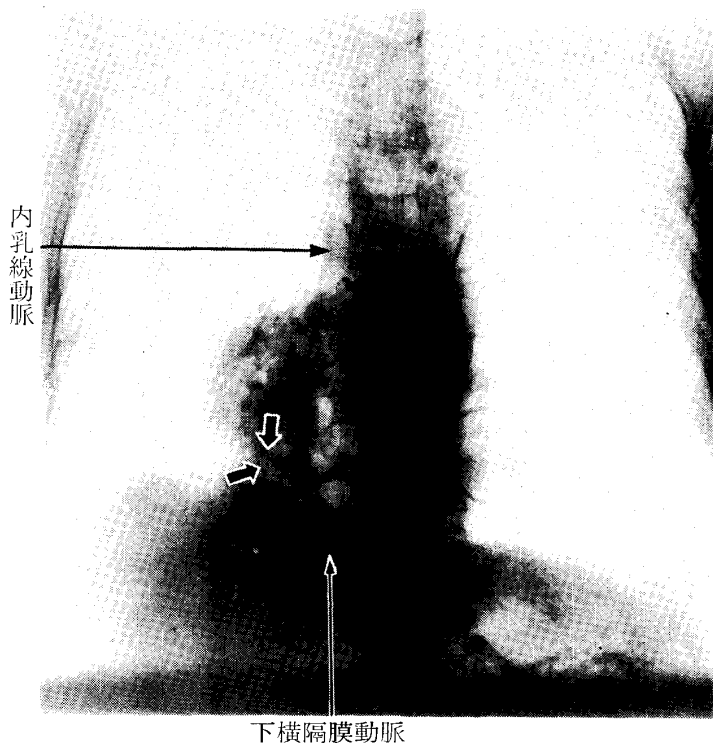


図3 逆行性大動脈造影により肺分画症は証明出来なかった。血管の拡張蛇行がみられる(矢印)

抗性が認められた。

胸部聴診で右下肺野に小水泡性ラ音が聴取さ

れたが、心雑音等は認められない。

入院時レ線像は図1に示す如く、右下肺野縦隔側に強く、境界不鮮明な無構造な雲絮状陰影があり、右気管支造影ではB₅及び下葉気管支のすべてに囊状気管支拡張がみられる。とくにB₇₋₁₀はその末梢で一塊となり、くるみ大の囊腫を形成している。(図2)なお左気管支の各枝に異常所見はない。

逆行性大動脈造影では、右下横隔膜動脈および右内胸動脈の著明な拡張がみられ、これら動脈からの分枝から肺内病巣部への異常走行枝が認められたが、肺分割症を示す所見はえられなかった(図3)。

約45度の半仰臥位にて、造影剤(バリウム)を飲ませ食道造影を行なったところ、胸部食道に拡張が認められる以外、辺縁の硬化・不整や陰影欠損はなかった。第1斜位にてTh8~9の高さで、食道から斜下方に走り、肺陰影と連絡する瘻管が認められ、囊腫内への造影剤の流入が認められた(図4)こ



図4 食道造影：胸部食道の拡張と同時に気管支が造影され、嚢腫内に造影剤の流入がみられる。

とより、良性食道気管支瘻の診断の下に47年8月8日右下葉切除術及び瘻閉鎖術を施行した。

手術時所見：旁背椎部より側胸部にかけて弧状皮膚切開を行ない、第5肋間で開胸した。肋膜は全面にわたって線維素性に強く癒着しており、横隔膜面で特に強固であった。癒着剝離及び肺靱帯を切断し、縦隔肋膜を切開して食道を露出すると、食道壁より肺下葉に連絡する長さ約2cm、直径約1cmの瘻管を認めた。瘻管の周囲には癒着や癒着組織等の炎症所見は全くみられない。この瘻管の食道側を切断し、粘膜と筋層を別々に縫合閉鎖し術前検査で認められた高度の気管支拡張を有する右下葉を型の如く切除した。切除気管支断端部は浮腫状で脆弱であった。

術後経過：術後胸腔内排液チューブ抜去後血痰喀出あり、また発熱(約39°C)を認めたことより気管支瘻の疑いにて8月22日再開胸を施行・気管支瘻膿胸を認めた。ただちに膿胸腔を開放し、ガーゼ交換により腔の浄化と気管支瘻部の肉芽形成を期待したところ、予期した成果が得られたので11月14日気管支瘻閉鎖、肺剝皮術を行なった。瘻閉後は肺の再膨張も良好で遺残腔認めず近く退院予定である。

病理組織学的所見：食道と嚢腫をつなぐ瘻の

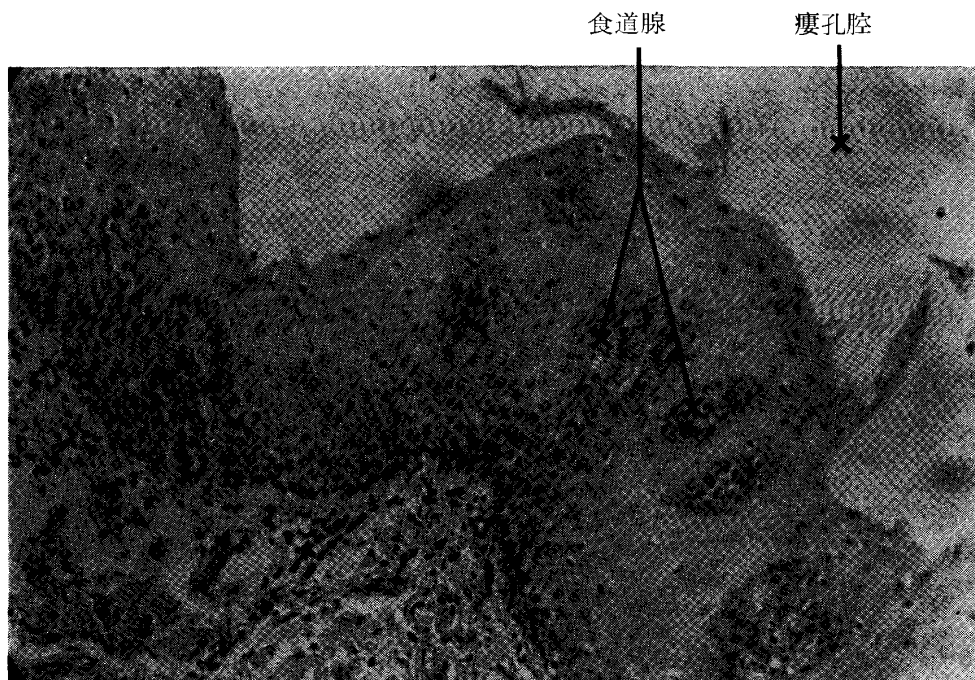


図5 瘻管部の壁：重層扁平上皮が腔に面して存在し、その中に食道腺の組織がみられる。その外層には筋層があり、小円形細胞の滲潤はほとんどみられない。

壁は図5に示す如く、重層扁平上皮からなり、筋層も認められる。嚢腫状に拡大した食道腺の導管の上皮には線毛上皮からなり、これは同部の上皮細胞が未分化な段階であることを示唆している。この部にはリンパ球や多核白血球の滲潤はみられず、炎症の存在した所見はない。肺病変では、炎症による肺胞間質の肥厚が著明であった。また嚢腫壁には食道組織と連続する筋層の存在が証明され、食道腺もみられる。同部が単なる気管支拡張症ではなく、迷入性嚢胞であると考えられる。

考 察

食道気管支瘻は先天性と後天性に大別でき後者は、炎症や外傷等による良性のものと、癌——とくに食道癌——の滲潤による悪性のものがある。1941年 Monserrat¹⁾は670例の食道気管支瘻症例を集計し、先天性が222例(33%)後天性448例(67%)であり、悪性は367例で全症例の55%を占めると報告している。(表1)

先天性食道気管支瘻の発生に関しては、原始前腸が胎生6～8週目に発達をとげ、この前腸のlateral longitudinal grooveの内側に沿ってlateral cell massが食道と気管に分割される途中で障害が生じ、両者の間の連絡路として瘻形成が遺残するとされている。この分割を障害する原因については、なお議論もあるが、Haight²⁾

は、心臓の原基や異常な血管系、例えば重複大動脈弓や、異型鎖骨下動脈などによる圧迫を原因の一つと考え、Ferguson³⁾はlateral cell massの内胚葉の発育能の欠如に原因を求めている。

このようにして生じる先天性食道気管支瘻は、Swenson⁴⁾により5型に分類され(図6)このうち食道閉鎖を伴わないⅢ型(H-type)は2%で非常に稀な型であるとされている。ここに示した我々の症例もこの型である。

さて、このH-typeの食道気管支瘻の報告は1873年 Lamb⁵⁾によりはじめてなされ、1954年 Ware と Cross⁶⁾は27例を集計した。一方、Brambridge と Keith⁷⁾は自験例3例と文献上集計しえた20例のH-typeの先天性食道気管支瘻についてⅠ～Ⅳ型に分類(図7)しており、本邦においても、この分類はよく利用されている。

本邦におけるH-typeの例は、我々の知るかぎりにおいて佐多⁸⁾の報告後、現在迄21例があるのみである^{9~22)}。なお各症例の大略を総括した(表2)。

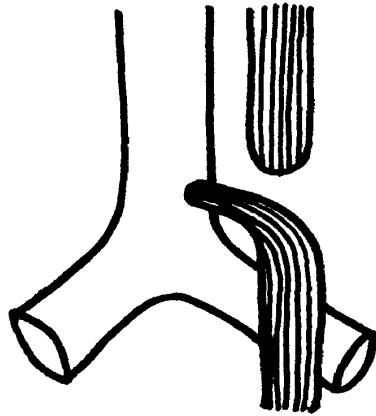
ところで、成人になって発見された食道気管支瘻が先天性であるか後天性であるかを判定することは非常に困難である。

1961年 Brunner²³⁾は(1)食道瘻や、食道の周囲に炎症所見のない場合。(この時は容易に剝離できる)(2)瘻管にリンパ節の癒着がない場合。(3)組織学的に正常食道粘膜とmuscular mucosaeを瘻管が有している場合。の3つを先天性食道気管支瘻の判定基準としている。

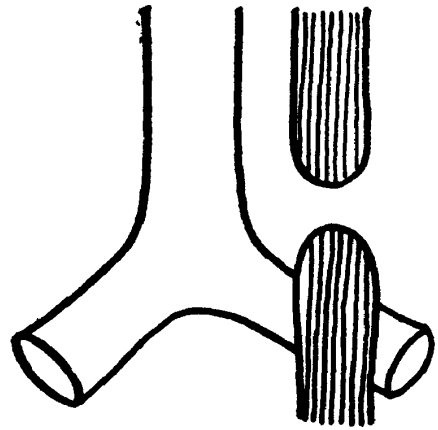
一方、唐沢ら¹⁷⁾は(1)幼少時より、水分摂取の際、激しい咳嗽発作があり、肺炎をしばしば繰り返したことがある。思春期以降でも前記の症状が繰り返される。(2)手術時、瘻管周囲にリンパ節の癒着、あるいは炎症所見を認めず、瘻管の露出はきわめて容易である。(3)病理組織学的には、瘻管は食道固有の粘膜上皮を有し、筋層を保有している。瘻管そのものに炎症所見がなく、あるいはあってもきわめて軽度で、食道粘膜上皮から気管支粘膜上皮への移行像が認められる。(4)BrambridgeのⅣ型に属するもの。以上の4つを判定基準に考えている。本症

表1 食道気管支瘻の分類(Monserrat 1941)

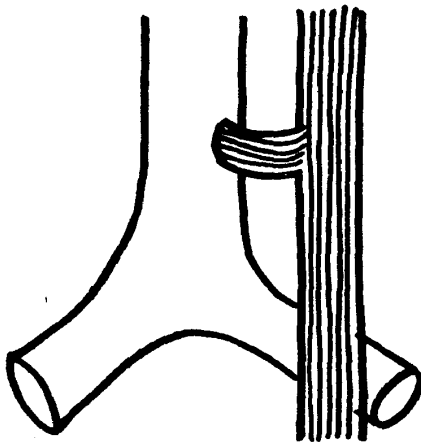
I	先天性	222例(33%)
II	後天性	448例
	A 悪性	367例(55%)
	B 非悪性	81例(12%)
	1 外傷性	
	a. 異物	
	b. 器械操作	
	c. 胸部外傷	
	d. 腐食剤嚥下	
	2 食道憩室	
	3 感染性	
	a. 結核	
	b. 梅毒	
	c. 真菌性感染症	
	d. 非特異性感染症	



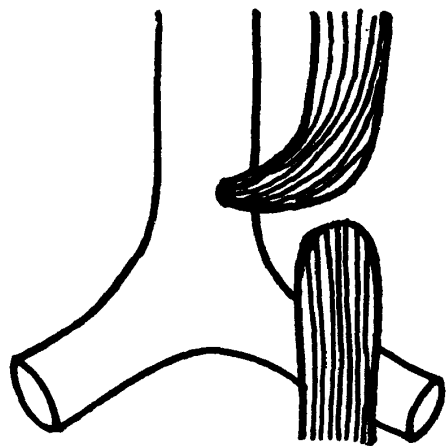
(I) Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula blind upper pouch (93%)



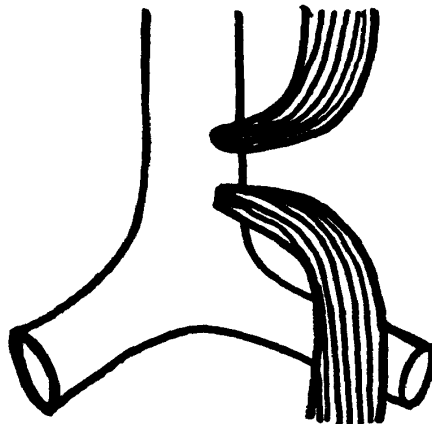
(II) isolated esophageal atresia no tracheal communication (3%)



(III) isolated tracheoesophageal fistula (H-type) (2%)



(IV) Upper pouch fistula (1%)



(V) double fistula upper and lower esophagus (1%)

図6 食道気管支瘻の分類 (Swenson)

例では、Brunner や唐沢の諸条件をほぼ完全に満たしており、先天性食道気管支瘻と考えられる。さらに、本症例では嚢腫の壁に食道組織に連続する筋層の存在が証明され、食道腺の導管が見られることは、嚢腫は瘻管に連続するものであって、気管支が嚢腫状に拡張したものでは

ないことを意味する。これは Braimbridge のⅢ型にあたると思われる。

定型的な症状としては、前述した如く、幼少時より咳嗽、気管支炎、肺炎、肺化膿症などを繰り返す、時には血痰を見ることがある。特徴的なことは、流動物を摂取するとただちに、あ

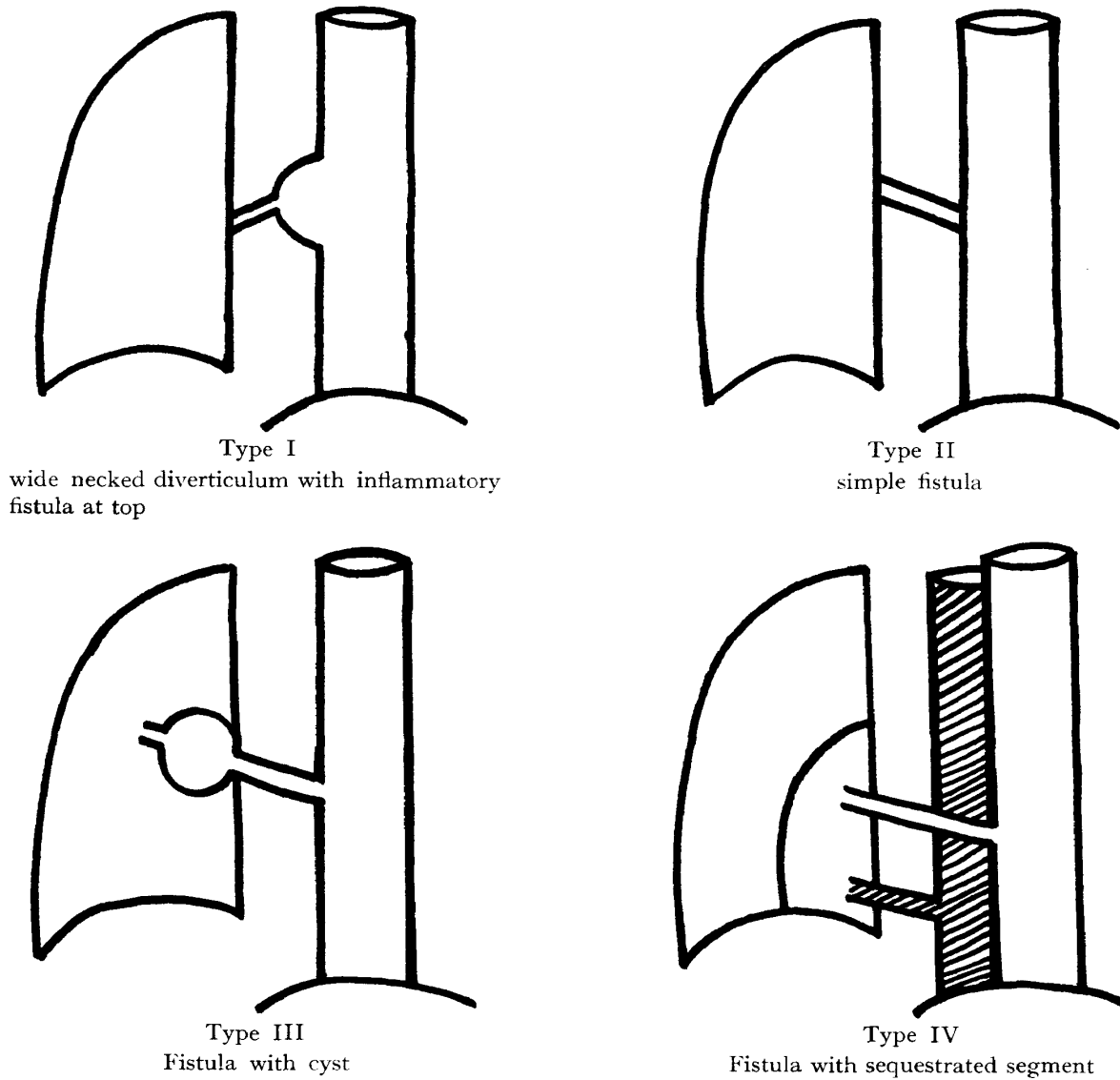


図7 食道閉鎖を伴わない先天性食道気管支瘻の分類 (Braithwaite & Keith)

るいは摂取後特別な姿勢で、むせるような咳嗽発作が出現し、又咯痰中に食物片を認めることである。本症の合併症には、気管支拡張症や肺化膿症が多く、心房または心室中隔欠損症、動脈管開存症、大血管転位などの心奇型、異常血管、横隔膜ヘルニア、食道裂孔ヘルニアなども報告されている。

本症例では、気管支拡張症がみられている。又、右下横隔膜動脈と右内乳腺動脈の著明拡張と走行異常とを示したが、これは先天性の部分と、繰り返り生じた炎症の結果との混在であるかも知れない。

先天性にもかかわらず、生下時より症状がなく、思春期又は成人になってから発現する理由

は諸説があってはっきりしていない。1929年、Jackson と Coates²⁴⁾ は、瘻管の入口に膜が存在し、それが後に破れ交通するようになると考えた。同じ1929年、Negus²⁵⁾ は最初、食道粘膜の皺壁が入口を Overlapping しているが、それがしだいに“ふた”として働かなくなってくると考えた。1959年には、Demong²⁶⁾ らは、瘻管が上方に走っているために、嚥下時にそれが閉じるためであるとしている。

本症の診断には、気管支造影、気管支鏡、食道造影、食道鏡などが行なわれるが、そのうちでも食道造影が最も有効であると考えられる。しかし、瘻管が小さい場合には、単なる食道造影によっては、瘻管を見つけ得ないことも多く、こ

表2 本邦の先天性食道気管支瘻 (H-type) 報告例

報告者	年齢性	症 状	瘻管の大きさ	交通部位	瘻管の病理	型	治 療	結果
佐多 ⁹⁾ 1961	26 ♂	幼少時より, 発熱, 咳嗽喀痰		右 S ₇		Ⅲ	右中下葉切除	治癒
森 ⁹⁾ 1963		過去6年 咯血			瘻孔壁は肺組織よりなり炎症はない		右下葉切除	//
田中 ¹⁰⁾ 1964	25 ♂	幼少時より高熱あり, 流動物刺激物嚥下による咳嗽	食道側 2.5×1.0 気酸側 0.5	左主気管支	扁平上皮	Ⅱ	瘻管切除	//
佐伯 ¹¹⁾ 1966	33 ♂	2~3年前より咳嗽あり流動物嚥下により咳嗽	2.4×0.7	左主気管支	扁平上皮	Ⅱ	//	//
右上 ¹²⁾ 1966	30 ♂	幼少時より流動物嚥下により咳嗽	0.5×0.3	左主気管支	重層扁平上皮	Ⅱ	//	//
毛利 ¹³⁾ 1966	30 ♂	// 発熱		//		Ⅱ	憩室切除	//
高根 ¹⁴⁾ 1967	19 ♀	幼少時より感冒様症状	1.0×0.8	右 S ₆	扁平上皮→ 絨毛上皮	Ⅳ	右中下葉切除	//
古賀 ¹⁵⁾ 1968	22 ♂	右気管支拡張症の診断	4.5×2.0				右肺全剝胸成	//
前田 ¹⁶⁾ 1968	30 ♂	18才より刺激的咳嗽悪心嘔吐, 30才より胸痛		左 B ₆			下葉切除	
唐沢 ¹⁷⁾ 1969	46 ♂	40年以上前より嚥下時咳嗽	2.0×0.8	中葉支	正常食道粘膜	Ⅱ	瘻管切除	//
//	51 ♀	18カ月前より嚥下時咳嗽		右下葉	扁平上皮→ 絨毛上皮	Ⅰ	右 S ₆ 切除	//
吉岡 ¹⁸⁾ 1969	35 ♀	11カ月前より咳嗽喀痰	0.7×1.0	右 S ₆	扁平上皮	Ⅱ	瘻管切除	//
吉岡 1970	32 ♀	咳嗽・喀痰						
Kuma- gai ¹⁹⁾ 1970	16 ♀	9才より嚥下時咳嗽	1.0×1.5	右 S ₆	扁平上皮	Ⅲ	右下葉切除	//
//	26 ♀	10才より流動物嚥下にて咳嗽	0.5×1.5	右 B _{6a}	//	Ⅲ	右中下葉切除	//
//	35 ♀	幼児期に肺炎, 咳嗽喀痰	0.8×1.0	右 B _{6a}	//	Ⅱ	右 S ₂ S ₆ 切除	//
//	25 ♂	23才より流動物嚥下にて咳嗽	1.5×2.0	右 B _{6a}	//	Ⅱ	右下葉切除 胸成	//
//	30 ♂	22才より流動物嚥下にて咳嗽	1.0×2.0		//	Ⅲ	右中下葉切除	//
香月 ²⁰⁾ 1971	24 ♀	過去4年間胸骨部鈍痛, 1年前より, 流動物摂取後のむせ		右 B _{6c}	萎縮した食道粘膜	Ⅰ	右 S ₆ 区域切除	//
沖田 ²¹⁾ 1972	52 ♂	33才咳嗽, 喀痰高熱, 34才, 吐気, 上腹部不快感	1.0×0.7	右主気管支 右 S ₆	扁平上皮	Ⅰ	瘻管切除	//
中村 ²²⁾ 1972	35 ♀	24才に咯血, 33才咯血, 45才より 食後右側臥位にて咳嗽	0.8×0.8	右 S ₆	重層扁平 上皮→移行 上皮→ 円柱上皮	Ⅱ	右下葉切除	//

のような場合には、Trendelenburg 体位、横臥位など種々の体位で検査する必要がある。

Swenson は食道内に2つのバルーンを挿入し瘻孔部がそれらの中間に位置するようにしてバルーンをふくらまして、あらかじめ挿入しておいたチューブより、加圧下で造影剤を注入する方法を勧めている。田中¹⁰⁾らは、嚥下直後の胸腔内陰圧下での食道造影、すなわち吸気下食道気管支瘻造影法を採用している。本症例では、特に工夫なく体位変換のみで瘻管の撮影が出来たので、食道鏡、気管支鏡検査は行っていない。

治療方法としては、開胸により直接瘻管を切除し、それぞれの断端閉鎖を行なうか、または気管支拡張症や肺膿瘍を形成している罹患肺を含めて瘻管を切除する方法が一般に行われている。

本邦の報告例では、21例中瘻管切除のみを行なったものは7例、区切・葉切・肺全剝術等は13例で不明1例であった。これら術式を Braimbridge の分類別にみると、Ⅱ型に瘻管切除が主として行われ、Ⅲ型はすべて葉切が行われている。罹病期間と採用術式の間には関連はみられない。

術後合併症として、時に気管支瘻・膿胸が報告されているが、本報告例も同様な合併症に悩まされた。肺内病変が高度で気管支断端の変化が高度な場合には、その閉鎖は慎重に行なうことが望ましく、気管支断端閉鎖時粘膜部の廓清や、縦隔肋膜による断端被覆などを行なうべきであったと反省している。

む す び

成人の先天性食道気管支瘻は稀な疾患で、本邦ではこれまで21例が報告されているのみである。我々は、Braimbridge の分類でⅢ型に入る先天性食道気管支瘻の1例を経験し、外科的に治癒せしめたので若干の文献的考察を加えて報告した。

文 献

1) Monserrat: Rev. Asoc. Méd. Argent., 55: 438,

- 1941.
- 2) Haight, C.: Congenital tracheo-esophageal fistula without esophageal atresia, J. Thoracic Surg., 17: 600, 1948.
- 3) Ferguson, C. F.: Congenital tracheo-esophageal fistula not associated with esophageal atresia, Laryngoscope, 61: 718, 1951.
- 4) Swenson, O.: Pediatric surgery, New York, 1958, Appleton-Century-Crofts, Inc., p. 157.
- 5) Lamb, D. S.: A fatal case of congenital tracheo-esophageal fistula, Philadelphia M. Times, 3: 705, 1873.
- 6) Ware, G. W., and Cross, L. L.: Congenital tracheo-esophageal fistula without atresia of esophagus, Pediatrics, 14: 254, 1954.
- 7) Braimbridge, M. V. and Keith, H. I.: Oesophago-bronchial fistula in the adult, Thorax, 20: 226, 1965.
- 8) 佐多和秀ほか: 非悪性気管支食道瘻の1治験例, 呼吸器診療, 16: 37, 1961.
- 9) 森尚之ほか: 食道気管支瘻の1例, 日臨外会誌, 24: 278, 1963.
- 10) 田中歳郎ほか: 食道閉鎖を伴わない先天性食道気管支瘻の1治験例, 胸部外科, 17: 28, 1964.
- 11) 佐伯壯六ほか: 食道気管支瘻の1治験例, 胸部外科, 19: 570, 1966.
- 12) 石上浩一ほか: 食道閉鎖を伴わない成人先天性食道気管支瘻の1治験例, 日本外科宝函, 36: 373, 1967.
- 13) 毛利喜久男ほか: 食道気管支瘻を合併した先天性中胸部食堂憩室の手術治験例, 日胸外会誌, 15: 1268, 1967.
- 14) 高根崇一ほか: 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, 1967.
- 15) 古賀昇ほか: 気管支食道瘻の2治験例, 日外会誌, 69: 651, 1968.
- 16) 前田ほか: 特異な経過を示した稀有なる気管支食道瘻の1例, 日胸疾会誌6: 199, 1968.
- 17) 唐沢和天ほか: 成人の先天性食道気管支瘻について, 日胸外会誌, 18: 51, 1970.
- 18) 吉岡嘉明ほか: 成人における先天性食道気管支瘻の1治験例, 外科, 31: 1445, 1969.
- 19) Kumagai: Sci. Rep. Res. Inst. Tohoku Univ. C. Vol 17; Nos. 1-2, 1970.
- 20) 香月ほか: 食道気管支瘻の1症例, 日内会誌, 60: 53, 1971.
- 21) 沖田功ほか: 食道気管支瘻の2症例について日胸, 31: 151, 1972.
- 22) 中村譲ほか: 成人における先天性食道気管支瘻, 外科診療, 14: 1067, 1972.
- 23) Brunner, A.: Oesophago-bronchial Fisteln, Münch. Med. Wschr., 103: 2181, 1961.
- 24) Jackson, C., and Coates, G. M.: The Nose, Throat and Ear and Their Diseases, p. 1124, Saunders, Philadelphia.

- 25) Negus, V. E.: Oesophagus from a middle-aged man, showing a congenital opening into the trachea. Proc. roy. Soc. Med., 22: 527, 1929.
- 26) Demong, C. V., Grow, J. B., and Heitzmann,

G. C.: Congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. Amer. Surg., 25: 156, 1959.