

Congenital Esophageal Stenosis Diagnosed during Evaluation of an Esophageal Foreign Body at 20 Months of Age: A Case Report

Konosuke WATANABE, Takashi SAKAGUCHI, Ayako GOTO,
Tatsuki MIYAMOTO, Shinichiro NAGAMITSU

Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Fukuoka University

Abstract

Congenital esophageal stenosis often presents with vomiting and dysphagia at approximately 6 months of age, with commencement of weaning. We report a rare case of congenital esophageal stenosis detected at 20 months of age in a patient with an esophageal foreign body. An 20-month-old female infant ingested a sausage at dinner on X-2 and developed repeated episodes of vomiting immediately thereafter. Vomiting persisted on X, and she was admitted to our department on the same day. An esophagogram obtained on X+2 revealed a circular contrast-enhanced defect in the middle and lower esophagus and stenosis distal to the defect, and the patient was diagnosed with an esophageal foreign body accompanied by congenital esophageal stenosis. A balloon catheter was inserted, and using traction, we removed a piece of sausage (1.8×1.2 cm). The patient has not had recurrent vomiting since this procedure. The patient was readmitted to our pediatric surgery department and underwent upper gastrointestinal endoscopy, which revealed a stricture in the lower esophagus, for which we performed balloon dilation at the same site. The patient has not had recurrence to date (currently age 3 years). Congenital esophageal stricture is usually detected at the time of weaning; however, in some cases, this anomaly may be detected later (as observed in our patient). Congenital esophageal stenosis should be considered in the differential diagnosis in patients with recurrent vomiting immediately after food intake, regardless of the patient's age.

Key words: Congenital esophageal stenosis, Esophageal foreign body, Vomiting, Esophagography, Upper gastrointestinal endoscopy

1歳8か月の時点で食道異物を契機に発見された 先天性食道狭窄症の女児例

渡邊綱之輔 坂口 崇 後藤 綾子
宮本 辰樹 永光信一郎

福岡大学医学部小児科

要旨：先天性食道狭窄症は離乳食開始時期である6か月前後に嘔吐と嚥下困難で発症することが多い。今回我々は1歳8か月で食道異物を契機に発症した非典型例を経験した。症例は1歳8か月女児。X-2日夕食時にウインナーを摂取し、以降食直後の嘔吐を反復した。X日も嘔吐が持続し前医を受診、浣腸、輸液、制吐剤の投与を行われたが症状は改善せず、同日当科に入院した。絶食輸液管理を行い嘔吐は消失したが、経口摂取再開後より再び嘔吐するようになった。X+2日の食道造影検査で中下部に円形の造影欠損域、その遠位側に狭窄を認め、食道異物、先天性食道狭窄症と診断した。バルーンカテーテルを挿入し1.8×1.2

cmのウインナー片を牽引摘出，以降嘔吐の再発なく経過した。後日，当院小児外科に再入院し上部消化管内視鏡検査を施行した。食道下部に狭窄を認め，同部位をバルーン拡張した。以降現在（3歳）まで再発なく経過している。先天性食道狭窄症は通常離乳食開始時期に発見されることが多いが，本症例のように遅れて発見される場合もある。食直後に嘔吐を反復する症例では，年齢に関わらず先天性食道狭窄症を鑑別に挙げる必要がある。

キーワード：先天性食道狭窄症，食道異物，嘔吐症，食道造影，上部消化管内視鏡

はじめに

小児の食道狭窄症は後天性と先天性に大別される。後天性食道狭窄症の原因は食道腫瘍や甲状腺腫瘍，転移性リンパ節による壁外性の圧迫や浸潤，食道異物や大血管走行異常による圧排，高度な逆流性食道炎による癒着狭窄，放射線照射後，内視鏡的粘膜切除術後，術後吻合部狭窄，腐食性食道炎，薬剤性食道炎など多岐にわたる¹⁾。一方，先天性食道狭窄症は食道の先天的な発生異常によって食道の狭窄をきたす，約25,000-50,000人に1人と稀な疾患である²⁾。日本人に多いとの報告があるが，その理由は不明である³⁾。我が国の報告では男女差はみられないが，欧米の報告では女児に多い⁴⁾。典型的には離乳食開始時期の6か月前後に嘔吐と嚥下困難で発症することが多いが，今回我々は1歳8か月の時点で食道異物を契機に診断に至った先天性食道狭窄症の女児例を経験したため，文献の考察を加えて報告する³⁾。

症 例

症例：1歳8か月，女児

主訴：反復する食直後の嘔吐

既往歴：体重増加不良なし

発達歴，家族歴，アレルギー歴：特記事項なし

現病歴：X-2日夕食時にウインナーを摂取し，以降食直後の嘔吐を反復するようになった。嘔吐は固形物摂取後のみ，食後数分で出現し，吐物はほぼ未消化の食物であった。X日に前医を受診し，浣腸，輸液，制吐剤の投与を行われたが症状は改善せず，同日当科に入院した。

入院時現症：体温36.5℃，呼吸数24/min，心拍数107bpm，血圧82/47mmHg，SpO₂100%（room air）。身長77.2cm，体重9.35kg（Kaup指数15.69）。活気は良好で，呼吸音減弱や左右差，ラ音はなかった。心音は整で，左第4肋間胸骨左縁にLevineⅡ度の収縮期雑音を聴取した。腹部は平坦，軟で腸蠕動音はやや亢進していたが圧痛は認めず，腫瘤も触知しなかった。明らかな外表奇形は認めなかった。

入院時検査所見：WBC9,300/μL（好中球72.8%，リン

パ 球21.6%），Hb12.2g/dL，Plt34.8万/μL，TP6.3g/dL，Alb4.1g/dL，CRP0.06mg/dL，AST38IU/L，ALT14IU/L，LDH275IU/L，γGTP10mg/dL，Amy70IU/L，CK62IU/L，Glu55mg/dL，UN11mg/dL，Cr0.23mg/dL，Na137mmol/L，K4.2mmol/L，Cl101mmol/L

静脈血液ガス：pH7.33，PCO₂32.8mmHg，HCO₃⁻16.9mmol/L，BE-7.6mmol/L

尿検査：ケトン3+，その他特記所見なし

心エコー：TR trivial，その他特記所見なし

腹部エコー：特記所見なし

胸腹部単純X線：胸部特記所見なし，上腹部にガスをレス像あり

経過：入院後，絶食輸液管理で嘔吐は改善したが，経口摂取再開後より再発した。食直後の嘔吐や未消化の吐物から食道病変を疑い食道造影検査を行ったところ，食道下部に円形の造影欠損域，その遠位側に狭窄を認め，食道異物，先天性食道狭窄症と診断した（図1）。バルーンカテーテルを用いて異物を口側に牽引し，1.8×1.2cmのウインナー片を摘出した（図2,3）。以降嘔吐は消失し，退院後も再発なく経過した。退院後10日目に当院小児外科に再入院とし，全身麻酔下に上部消化管内視鏡検査と食道バルーン拡張術を施行した。上部消化管内視鏡検

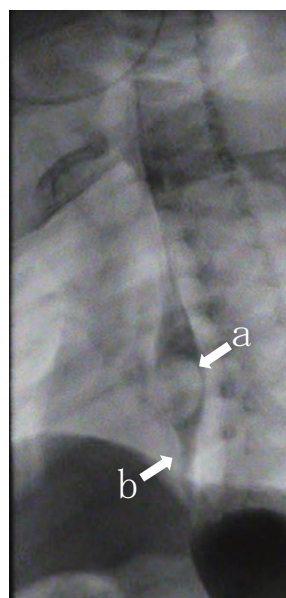


図1 食道造影検査所見
食道下部に円形の造影欠損域（矢印a），その肛門側に狭窄（矢印b）を認める。

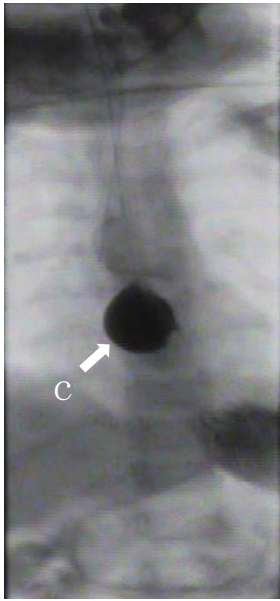


図2 バルーンカテーテルによる食道異物の摘出狭窄部を肛門側に越えた位置で食道バルーン(矢印c)を拡張し、異物を口側に牽引した。

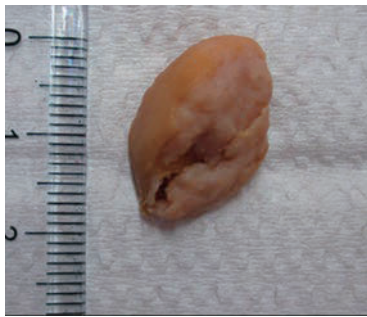


図3 摘出された食道異物
1.8×1.2 cmのウインナー片を摘出した。

査で食道下部(門歯から20 cm)に軽度の狭窄を認めた(図4)。糜爛などの粘膜障害は認めなかった。先端外径4.9 mmの内視鏡は狭窄部を抵抗なく通過したが、胃内から12 mmのバルーンを牽引する際に軽度の抵抗感を認めた。6-8 mm, 次いで10-12 mmのバルーンで狭窄部位を拡張し、食道造影検査を行い狭窄部の拡張を確認して処置を終了した。術後から現在(3歳)まで再発なく経過している。

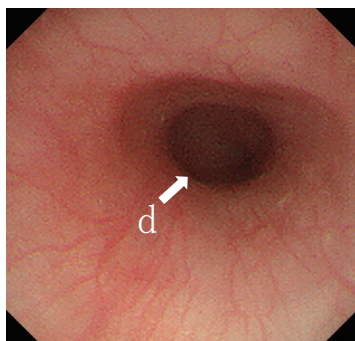


図4 上部消化管内視鏡検査所見
切歯より20cmの位置に輪状の軽度狭窄(矢印d)を認める。

考 察

先天性食道狭窄症の症状は典型的には嘔吐と嚥下困難だが、咳嗽や喘鳴、無呼吸などの呼吸器症状や、体重増加不良、発達遅滞などを呈する場合もある^{5), 6)}。また自験例のように食道異物を契機に発症した症例や無症候性で経過し偶発的に発見された症例、手指による嘔吐の誘発を反復し心因性との鑑別が必要であった症例などの報告もあり、多彩な症状、経過を呈する^{3), 6), 7)}。

発症時期については離乳食開始時期の6か月頃前後に多いとされるが、新生児～離乳食開始前や学童期以降での発症例も報告されており、好発年齢から外れたとしても先天性食道狭窄症を完全に否定することはできない⁸⁾。

約25,000-50,000人に1人と稀な疾患であり、多彩な症状をきたすことから、診断までに時間を要する症例も多い。Zhaoら62例の報告では発症から診断まで平均2年を要していた⁹⁾。成人になるまで放置された症例も散見され、加齢とともに狭窄の程度が強まり、症状が増悪することによって診断に至る場合もある^{10), 11)}。

先天性食道狭窄症の診断の基本は詳細な病歴聴取と食道造影検査である。食道造影検査では通常0.5-1.0 cmと短く平滑な区域性の食道狭窄と、その口側の拡張が見られる。確定診断には病理組織学的検査が必要である^{6), 12)}。

本疾患は病理組織学的に気管原基迷入型(TBR: tracheobronchial remnants)、筋線維性肥厚型(FMS: fibromuscular stenosis)、膜様狭窄型(EM: esophageal membrane)と3つの病型に分類される⁶⁾。

治療は病型や重症度によって決定され、気管原基迷入型では狭窄部位切除端々吻合術、筋線維性肥厚型では筋層切開術やバルーン拡張術、膜様狭窄型ではバルーン拡張や食道ブジーが主に選択される(表1)^{6), 13), 14)}。術前の病型診断は食道造影検査や超音波内視鏡検査などに

表1 先天性食道狭窄症の病理組織学的分類と治療方針

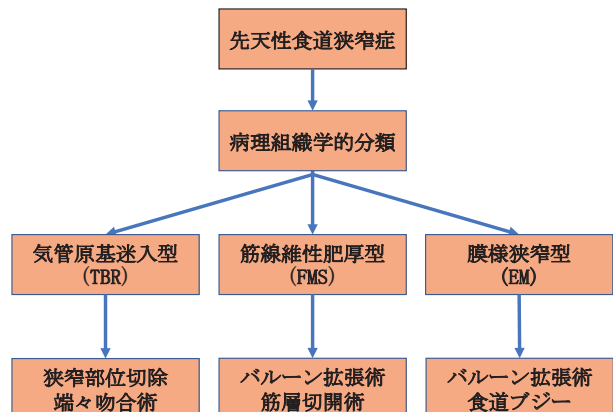


表 2 先天性食道狭窄症の術前病型診断

病理組織学的分類	食道造影	超音波内視鏡	バルーン拡張術への反応性
気管原基迷入型 (TBR)	Abrupt narrowing (急に細くなる)	低エコー領域として描出される軟骨構造	なし
筋線維性肥厚型 (FMS)	Tapered narrowing (徐々に細くなる)	肥厚した筋層	有効な場合もあり
膜様狭窄型 (EM)	Membranous web (食道腔に直角に突出する薄い壁)	-	あり

よって行われるが容易ではなく、病型診断が不確かな場合はまずバルーン拡張術を行い、治療への反応を見つつ外科的治療を検討することも多い²⁾。

自験例では発症時期が1歳8か月と目立って遅かった。この原因としては狭窄が比較的軽度であったことや、児が食事をしっかり咀嚼して摂取していたことが原因と考えられた。岩佐らは幼少期より軽度の嚥下困難と嘔吐で発症し、67歳でようやく診断に至った1例を報告しているが、同症例では患者が少量ずつ経口摂取するよう食習慣を工夫することで症状が緩和したため、長期間放置されていた¹¹⁾。先天性食道狭窄症は診断が遅れると患者が狭窄症状に適応するようになり、診断の一層の遅れにつながる可能性がある。自験例の病型については食道造影所見よりEMは否定的であった。また段階的なバルーン拡張への反応性は良好であったためTBRも否定的であり、FMSの可能性が最も高いと考えた(表2)。したがって食道ブジーや狭窄部切除端々吻合術は行わない方針とした。病型毎に発症時期の差があるとの報告もあり、TBRでは多くが生後6か月以降に発症し、FMSでは生後6か月以内に発症することが多いとされている¹⁰⁾。自験例は1歳8か月で発症したがFMSを最も疑っており、同報告とは合致しないと考えられた。

食道異物を契機に発見される先天性食道狭窄症については、橋木らが3歳と9歳の2症例を報告している⁷⁾。発症は離乳食開始～1歳、症状はいずれも固形物摂取後の嘔吐であったが、成長発達に問題なく経過観察となっており、食道異物を契機に偶発的に発見された。同報告では先天性食道狭窄症が原因の食道異物の特徴として、①離乳食開始時期より繰り返す嘔吐など嚥下障害の既往がある。②異物の停滞は生理的狭窄部ではなく、本症が多くみられる胸部食道中下部に多い。③異物は生理的狭窄部位にみられる通常の食道異物より小型で球状のものが多い。これら3つの項目が挙げられている。自験例では明らかな嘔吐や嚥下障害の既往はなかったが、入院後の病歴聴取で児が1歳ごろより食事を口から出す行為を頻回に繰り返していたことがわかった。食道異物の位置については胸部食道下部、生理的第三狭窄部より上方に異物の停滞が認められており、②の条件と一致した。③については、異物となったウインナー片のサイズは1.8

×1.2 cmであったが、浮山らは2 cm以上の異物誤飲で食道異物が生じるとしており、通常このサイズの異物が食道内に停滞をおこすことは少ないと考えられた¹⁵⁾。食道異物は食道穿孔による縦隔炎や食道気管瘻、食道大動脈瘻といった重篤な合併症を引き起こす可能性があるため、可及的早期の摘出、もしくは胃内への落下などの対応が必要となる。摘出方法としてはバルーンカテーテルによる摘出や内視鏡的摘出、開胸除去などが選択される。現在、多くの施設でまずはバルーンカテーテルを用いた除去を試み、摘出できなければ内視鏡を用いて摘出するという方針がとられている。その理由として小児の緊急内視鏡検査では全身麻酔が必要だが、救急外来受診時は原則としてフルスマックの状態であること、また全身麻酔の侵襲性の高さなどが考えられる。しかし大きな異物(長径6 cm以上、もしくは幅3 cm以上)や長期間に渡って停滞した異物、鋭利な異物やリチウム電池の誤飲などの症例についてはバルーンカテーテルによる摘出は推奨されておらず、内視鏡等による摘出を検討する必要がある^{15),16)}。自験例では病歴や食道造影所見からウインナーによる食道異物が強く疑われ、異物のサイズも比較的小さかったため、バルーンカテーテルによる摘出を選択した。

本症例報告の限界としては病理組織検査を行っていないため逆流性食道炎などによる二次的狭窄を否定できず、病型の確定診断ができなかった点が挙げられた。

結 語

1歳8か月の時点で食道異物を契機に発見された先天性食道狭窄症の女児例を経験した。食直後に嘔吐を反復する症例では、年齢に関わらず先天性食道狭窄症を鑑別に挙げる必要がある。

本症例の論文作成、発表に関しては保護者に説明し同意を得ている。当院の倫理委員会における本症例報告についての審査は不要と判断した。

著 者 役 割

渡邊綱之輔は筆頭演者として論文の構想およびデザイ

ン、執筆、考察、出版原稿の最終承認を行った。坂口崇は責任指導者としてデータの収集と論文の構想およびデザインに貢献し、本論文作成または重要な知的内容に関わる批判的な校閲に関与し、出版原稿の最終承認を行った。宮本辰樹は本論文作成または重要な知的内容に関わる批判的な校閲に関与し、出版原稿の最終承認を行った。後藤綾子はデータの収集と本論文作成または重要な知的内容に関わる批判的な校閲に関与し、出版原稿の最終承認を行った。永光信一郎は本論文作成または重要な知的内容に関わる批判的な校閲に関与し、出版原稿の最終承認を行った。

謝 辞

本症例の診断、治療にご尽力いただいた福岡大学医学部小児外科 伊崎智子先生、廣瀬龍一郎先生に深謝致します。

文 献

- 1) 児嶋智美, 土岐 彰, 千葉正博, 他: フィルム誤飲性食道憩室による後天性食道狭窄症. 小児外科 46: 1220-1223, 2014.
- 2) 入江理絵, 土岐 彰, 千葉正博, 他: 先天性食道狭窄症の治療方針—自験例10例からの考察. 日本小児外科学会雑誌 55: 933-938, 2019.
- 3) 市川 寛, 北嶋 妙, 金子詩子, 他: 手指による嘔吐の誘発を繰り返した先天性食道狭窄症の1例. 小児科臨床 59: 1089-1093, 2006.
- 4) 千葉庸夫, 吉田茂彦: 先天性食道狭窄症と食道アカラシア. 小児外科 41: 341-343, 2009.
- 5) 林 貴大, 福嶋健志, 香山尚美, 他: 新生児期に呼吸器症状で発症した先天性食道狭窄症の1例. 日本小児栄養消化器肝臓学会雑誌 30: 8-13, 2016.
- 6) Vesna Brzacki, Bojan Mladenovic, Ljiljana Jeremic, et al: Congenital esophageal stenosis: a rare malformation of the foregut. Nagoya J Med Sci 81: 535-547, 2019.
- 7) 橘木由美子, 松藤 凡, 加治 建, 他: 食道異物を契機に発見された先天性食道狭窄症の2例. 小児外科 42: 1310-1312, 2010.
- 8) 鈴東昌也, 野口啓幸, 中目和彦, 他: 九州・沖縄・山口地区における先天性食道疾患の診療の現況—第45回九州小児外科研究会アンケート調査の解析結果から—. 日本小児外科学会雑誌 52: 252-258, 2016.
- 9) Lu-Lu Zhao, Wu-Shiun Hsieh, Wen-Ming Hsu, et al: Congenital esophageal stenosis owing to ectopic tracheobronchial remnants. J Pediatr Surg 39: 1183-1187, 2004.
- 10) 大野勝之, 生田目公夫, 中野 浩, 他: 成人まで放置された先天性食道狭窄症の1症例. 日本臨床外科医学会雑誌 51: 2680-2684, 1990.
- 11) 岩佐 勉, 中村和彦, 麻生 暁, 他: 内視鏡的バルーン拡張術が奏功した成人における先天性食道狭窄症の1例. 日本消化器内視鏡学会雑誌 54: 1451-1456, 2012.
- 12) 山内 健, 財前善雄: 先天性食道狭窄症の診断 小児外科 42: 1300-1304, 2010.
- 13) 中山智理, 土岐 彰, 川野晋也: 先天性食道狭窄症の治療. 小児外科 42: 1305-1309, 2010
- 14) Shigeru Takamizawa, Chikara Tsugawa, Naruaki Mouri, et al: Congenital esophageal stenosis: therapeutic strategy based on etiology. J Pediatr Surg 37: 197-201, 2002.
- 15) 浮山越史, 渡邊佳子: X線単純撮影にて確認された小児の異物誤飲における食道異物. 日本臨床外科医学会雑誌 82: 26-31, 2021.
- 16) 澁谷聡一, 岡崎任晴, 小笠原有紀, 石原唯史, 角由佳, 山高篤行: 埋没した食道異物の摘出に有効であったバルーンダイレーターを用いた食道拡張法. 日本小児外科学会雑誌 51: 1089-1092, 2015.

(令和5.2.28受付, 令和5.4.11受理)

「本論文内容に関する開示すべき著者の利益相反状態: なし」