

Autopsy of Patient with Severe Motor and Intellectual Disabilities who Died from Hemorrhagic Shock Due to Submucosal Dissection of the Esophagus

Kenji SAKATA¹⁾, Eri WATANABE¹⁾, Kei KUBOTA¹⁾,
Takashi SAKAGUCHI¹⁾, Aiko NAKAO¹⁾, Koji IDE¹⁾,
Masatoshi NAKAMURA¹⁾, Shinichi HIROSE¹⁾, Atsushi OGAWA²⁾

¹⁾ Department of Pediatrics, Faculty of Medicine, Fukuoka University

²⁾ Department of Pediatrics, Chikushi Hospital, Fukuoka University

Abstract

A 1-year-old boy was admitted to the NICU because of severe birth asphyxia due to precipitate delivery, and received cerebral hypothermia for hypoxic-ischemic encephalopathy. He frequently vomited after feeding and was diagnosed with gastroesophageal reflux disease by esophagography. After the diagnosis, he began elemental diet tube feeding, and the tube was changed every 2 weeks.

In September, 2014, he was brought to our hospital in cardiopulmonary arrest and did not respond to resuscitation. Based on the autopsy, he was diagnosed with hemorrhagic shock due to submucosal dissection of the esophagus. We consider submucosal dissection of the esophagus to be a cause of upper gastrointestinal bleeding.

Key words : Submucosal dissection of the esophagus, gastrointestinal hemorrhage, Hemorrhagic shock, Child with severe motor and intellectual disabilities

食道粘膜剥離症による出血性ショックで死亡した重症心身障害児の一例

坂田 謙治¹⁾ 渡邊 恵里¹⁾ 久保田 慧¹⁾
坂口 崇¹⁾ 中尾あい子¹⁾ 井手 康二¹⁾
中村 公紀¹⁾ 廣瀬 伸一¹⁾ 小川 厚²⁾

¹⁾ 福岡大学医学部小児科

²⁾ 福岡大学筑紫病院小児科

要旨：症例は1歳2か月男児。墜落分娩，重症新生児仮死で当院NICUに入院し，低酸素性虚血性脳症の診断で，脳低温療法を行われた。経口哺乳を開始した後より嘔吐するようになり，嚥下造影検査で胃食道逆流症と診断された。ED（Elemental Diet）チューブによる経腸栄養を開始され，以降は2週間おきにチューブ交換を行われた。日齢73に自宅退院した。2014年9月，心肺停止の状態ですぐに搬送され，蘇生処置に反応することなく死亡した。剖検の結果，食道粘膜剥離症の診断に至った。剖検や精査をされていない症例の中に，食道粘膜剥離症が含まれている可能性もあり，上部消化管出血の原因として本疾患も考慮する必要がある。

キーワード：食道粘膜剥離症，消化管出血，出血性ショック，重症心身障害児

はじめに

食道粘膜剥離症とは、種々の要因により食道粘膜層が筋層から剥離した病態をいう。前胸部痛、嚥下困難、咽頭異物感といった症状を呈し、食道出血により重篤な経過をたどることがある¹⁾が、過去に重症心身障害児例の報告はない。今回我々は、食道粘膜剥離症による出血性ショックで死亡した重症心身障害児の1例を経験したため報告する。

症例：1歳2か月男児

症状：発熱、吐血、黒色便

周産期歴：在胎36週4日、体重2,673g、墜落分娩で出生し、重症新生児仮死でNICUに入院した。低酸素性虚血性脳症の診断で脳低温療法を行われた。日齢13の頭部MRI検査ではT1強調画像で両側基底核と視床に高信号域を認めた。日齢14にけいれんが出現し、フェノバルビタールの内服を開始した。経口哺乳開始後、嘔吐するようになり、嚥下造影検査で胃食道逆流症と診断された。EDチューブによる経腸栄養を開始し、日齢73に退院した。

NICU退院後の経過：EDチューブは2週間ごとに入れ替えを行ったが、抜けてしまうことが多く、頻回に外来を受診した。10か月の内に、気道感染や脱水症で5回

入院した。2014年8月入院時より、口腔内から茶褐色の分泌物が度々吸引されるようになったが、黒色便はなかった。

現病歴：2014年9月11日、EDチューブの定期交換を行った。18日に38.5度の発熱があり当科を受診した。発熱以外の症状はなく、機嫌はよかった。血液検査の結果は、WBC 16,500/ μ l、Hb 13.5g/dl、CRP 0.59mg/dlであり、胸部単純X線検査の所見に異常はなく、Respiratory syncytial virus (RSV) 抗原迅速検査の結果は陰性であった。ウイルス感染症を疑われ、全身状態が良かったため帰宅した。帰宅後にEDチューブが5cm程度抜けたため、外来を再診した。腹部単純X線検査を施行したところ、チューブの先端は小腸内にあり、そのまま帰宅した。19日20時に口腔内吸引を行ったところ、少量の血液が混ざっていた。母が訪問看護師に相談したが、その他の全身状態に変わりがなかったため経過観察した。23時頃、深い呼吸をしていることに母が気づき、その直後に呼吸が停止した。母が救急要請し、胸骨圧迫をされながら当科に搬送された。搬送時は心肺停止状態であり、採血が困難であった。口腔内には血液が多く、気道の確保に時間を要した。また、おむつ内には黒色便を認めた。蘇生処置に対する反応はなく、20日0時25分に死亡した。

病理所見：食道の中部から下部の粘膜にかけて広範囲に縦走し融合する潰瘍を認め、同部位から多量の出血がみられた(図1A)。胃から十二指腸にかけて多量の血

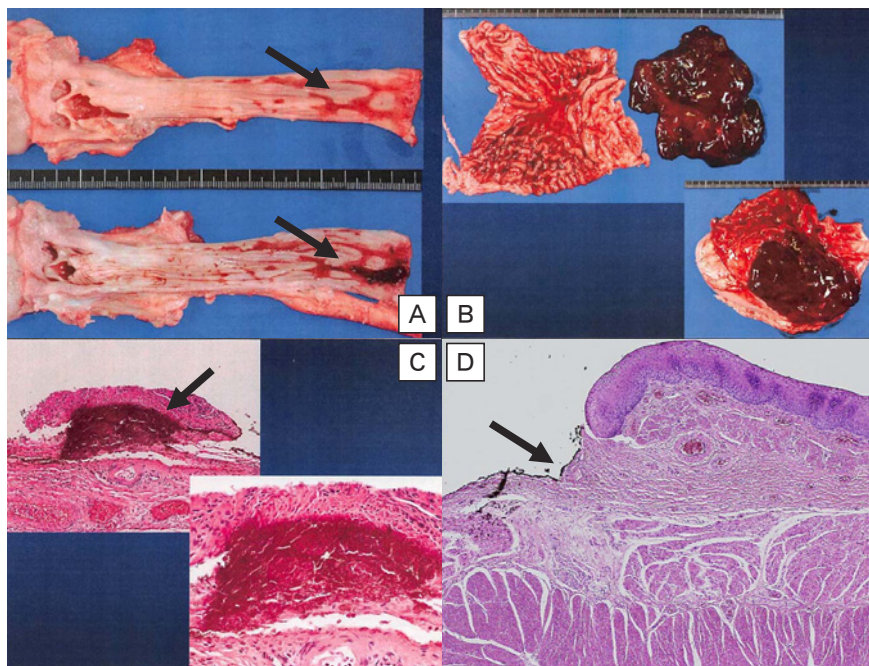


図1 病理組織像

- A 食道中部から下部の粘膜にかけて縦走し融合する潰瘍を認めた。
- B 胃から十二指腸にかけて多量の血塊を認めた。
- C (HE染色) 粘膜下組織内に血腫を認めた。
- D (HE染色) 粘膜下層に及ぶ深い潰瘍を認めた。

塊を認めた（図1B）。顕微鏡所見では粘膜下組織内に血腫の形成（図1C）があり、粘膜下層に及ぶ深い潰瘍を認めた（図1D）。以上より、食道粘膜剥離症による出血性ショックと診断した。

考 察

食道粘膜剥離症は、まず食道粘膜に外力が加わり、食道粘膜下組織内に出血が起こることに起因する¹⁾。血腫が形成されることで、粘膜下層での剥離が急速に進行するものと考えられる。類縁の疾患として剥離性食道炎があるが、食道粘膜剥離症との違いに関しては一定の見解が得られていない²⁾³⁾。平松らによると、剥離性食道炎は基底層あるいはその直上での剥離であり、嘔吐、胸骨後部痛、嚥下困難といった食道粘膜剥離症と共通の症状を呈するが、出血やショックなどの重篤な症状を呈することはなく、食道粘膜剥離症とは区別すべきであるとされている¹⁾。臨床的に両者を厳密に区別するのは困難ではないかと思われるが³⁾、本邦において食道粘膜剥離症としての小児例の報告はなく、食道粘膜の剥離を呈した症例報告は、仰臥位での服薬による粘膜刺激を原因とした1歳児の剥離性食道炎としての報告⁴⁾のみである。食道内異物や内視鏡操作などによる、いわゆる外傷性の食道粘膜剥離症では、食道入口部での損傷が多く、肛門側へと粘膜剥離が進行する。これに対し、特発性のは嘔吐等による内圧の上昇に起因し、下部食道が損傷された後に口側へと剥離が進行する。臨床症状として、咽頭痛、嚥下困難、発熱のほか、特発性のもものでは吐血や下血を来すことが多い¹⁾。本症例は食道中部から下部の病変を

認めており、頻回の嘔吐による腹腔内圧の亢進に伴い粘膜下血腫が形成され、粘膜が剥離した、特発性にあたる考えたが、EDチューブの頻回な交換による医原性の可能性も否定できない。

食道粘膜剥離症の成人20症例のうち、食事・アルコールによるものが8例、嘔吐によるものが3例、EDチューブの頻回な交換などによる医原性のものが2例あったと報告されているが、いずれも絶食や経鼻胃管による減圧や制酸剤の内服で治癒している¹⁾。本症例のように、出血性ショックにより死亡した報告はなく、症状の訴えができない重症心身障害児であったことが、今回のような経過に繋がったものと考えられる。

重症心身障害者における食道出血について、これまでに報告された文献を表1にまとめた。一番下に自験例を示す。重症心身障害者の嘔吐・吐血の原因としてCadmanら¹¹⁾、Abrahamら¹²⁾が胃透視を施行し、胃食道逆流および食道裂孔ヘルニアの存在を示している。今回まとめた文献においても、ほとんどの症例が胃食道逆流症、横隔膜ヘルニアを呈しており、そのほか心・大動脈-食道瘻が原因として報告されているが、食道粘膜剥離症の報告はない。

長期にわたる経鼻胃管の使用は、下部食道括約部の機能不全につながり、胃瘻を造設することがその解決策になるという報告がある¹³⁾。本症例も経胃瘻の空腸栄養や空腸瘻を早期に導入することで、食道粘膜剥離症を防ぐことができたのかもしれない。小児の食道出血の報告自体が少なく、剖検や精査をされていないケースの中には、食道粘膜剥離症を原因としているものが含まれている可能性が考えられる。

表1. 重症心身障害者における食道出血

	発症年齢	性別	基礎疾患	出血の原因	その他の所見	治療・転機	文献	
鈴木ら	1	男	脳性麻痺	食道潰瘍, 逆流性食道炎		制酸剤, 粘膜保護剤内服で経過良好	5)	
	5	男	急性脳症後	食道潰瘍, 逆流性食道炎	横隔膜ヘルニア	制酸剤, 粘膜保護剤内服で経過良好		
	5	女	急性脳症後	食道潰瘍, 逆流性食道炎	横隔膜ヘルニア	血性分泌物による窒息で死亡		
三好ら	11	男	溺水, 心肺停止蘇生後	逆流性食道炎	横隔膜ヘルニア	十二指腸チューブへの変更後経過良好	6)	
武市ら	19	男	脳性麻痺	動脈食道瘻, 食道潰瘍		出血性ショックで死亡	7)	
	38	男	脳性麻痺	動脈食道瘻, 食道潰瘍, 逆流性食道炎	横隔膜ヘルニア	出血性ショックで死亡		
川人ら	28	女	ミトコンドリア病	動脈食道瘻, 食道潰瘍		出血性ショックで死亡	8)	
山田ら	20	女	周産期脳障害後遺症	動脈食道瘻, 食道潰瘍	横隔膜ヘルニア	出血性ショックで死亡	9)	
	19	男	原因不明の最重度精神遅滞	心室食道瘻	横隔膜ヘルニア	出血性ショックで死亡		
藤田ら	15	男	水頭無脳症	食道潰瘍	横隔膜ヘルニア	止血剤, 抗潰瘍剤を直接注入し改善	10)	
	2	男	脳性麻痺	食道潰瘍	横隔膜ヘルニア			
	7	男	脳性麻痺	色調変化型食道炎	横隔膜ヘルニア			
	3	男	脳性麻痺	食道びらん	横隔膜ヘルニア			
	8	男	脳性麻痺	食道びらん	横隔膜ヘルニア			
	20	女	脳性麻痺	食道潰瘍				
	9	男	脳性麻痺	食道びらん				
	20	男	脳性麻痺	色調変化型食道炎	横隔膜ヘルニア			
	3	男	溺水後遺症	逆流性食道炎				上体挙上, 抗潰瘍剤を注入し改善
	2	女	脳性麻痺	逆流性食道炎				
自験例	1	男	脳性麻痺	食道粘膜剥離症, 食道潰瘍, 逆流性食道炎		出血性ショックで死亡		

食道粘膜剥離症を防ぐためには、経鼻経管栄養を行っている患者が頻回に嘔吐する場合、早期に胃瘻の空腸栄養や空腸瘻を導入することが望ましいと考えるが、食道粘膜剥離症の小児例の報告がないため、症例を集めて病態を解明することが今後の課題と考える。

謝 辞

ご協力下さいました先生方に心より感謝を申し上げます：福岡大学名誉教授 坂田則行先生，福岡大学医学部病理学講座 青木光希子先生

文 献

- 1) 平松 義文，山田 武夫：知っておくべき疾患 — 食道粘膜剥離症. 臨牀消化器内科 13(4)：505-510, 1998.
- 2) 石井 圭太，三橋 利温，今泉 弘，内藤 吉隆，芦原 毅，大井田 正人，安海 義曜，西元寺 克禮：上中部食道潰瘍の臨牀的検討 剥離性食道炎本邦50例の検討を含めて. Gastroenterological Endoscopy 34(2)：363-371, 1992.
- 3) 上田 重彦，松本 昌美，安 辰一，足立 聡，奥 和美，高木 正博，吉川 正英，福井 博：経過中に食道狭窄をきたした，熱い食餌の反復摂取が原因と思われる剥離性食道炎の1例. Gastroenterological Endoscopy 41(11)：2374-2381, 1999.
- 4) 和田 知久，佐々木 伸孝，村上 祥子：鮮血とともに食道粘膜を嘔吐した剥離性食道炎の1幼児例. 日本小児外科学会雑誌 32(6)：991, 1996.
- 5) 鈴木 文晴，志倉 圭子，平山 義人，有馬 正高：重症心身障害児の反復性嘔吐・吐血について. 医療 40(1)：44-46, 1986.
- 6) 三好 和雄，升田 慶三，亀尾 等：吐血を繰り返す重症心身障害児への十二指腸チューブの適応について. 医療 40(7)：643-645, 1986.
- 7) 武市 知己，白井 大介，福井 真澄，小倉 英郎：高度側彎を伴う重症心身障害児（者）における食道内カテーテル留置が原因と考えられた致死的食道出血の2例. 脳と発達 43(3)：228-232, 2011.
- 8) 川人 智久，富永 崇司，遠藤 彰一，松浦 秀雄，江川 善康，中村 宗夫：経鼻胃管の長期留置が原因と考えられた若年者左鎖骨下動脈-食道瘻の1例. 医療 62(12)：684-688, 2008.
- 9) 山田 和孝，笛木 昇，伊藤 昌弘，平澤 恭子，鈴木 典子，倉田 清子，高田 邦安，佐藤 順一，森松 義雄：食道裂孔ヘルニアに伴う食道・胃潰瘍の心・大動脈系への穿通. 脳と発達 26：335-339, 1994.
- 10) 藤田 正明，吉野 邦夫，石原 孝之：重症心身障害児・者における消化器症状とその検索 — 胃透視・胃内視鏡検査を中心に—. 脳と発達 18：174-180, 1986.
- 11) Cadman D, Richards J, Feldman W: Gastroesophageal reflux in severely retarded children. Dev Med Child Neurol 20：95-98, 1978.
- 12) Abraham P, Burkitt B F E. Hiatal hernia and gastroesophageal reflux in children and adolescences with cerebral palsy. Aust Pediatr J 6：41-46, 1970.
- 13) 小川 滋彦，小市 勝之，中野 由美子，池田 直樹，若林 時夫，川上 和之，川浦 幸光：経皮内視鏡的胃瘻造設術の胃食道逆流における有用性 — 経鼻胃管との比較検討 —. Gastroenterological Endoscopy 37(4)：727-732, 1995.

(平成31. 3. 23受付, 令和 1. 5. 20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」