食道閉鎖症

1. 疾患名ならびに病態

食道閉鎖症

食道が連続していない疾患で、5 つの型に分類される。一番多いのが、上部食道が盲端となり、気管と下部食道が連続（気管食道瘻）している C 型で、食道閉鎖の 8 割を占める。

2. 小児期における一般的な診療

✧ 主な症状

泡沫状の唾液の溢流、肺炎。

✧ 診断の時期と検査法

【診断時期】

胎児期に羊水過多や、拡張した上部食道および小さい胃泡などにより、診断されることもある。

【検査】

出生後、単純 X 線写真で胃管が上部食道内でコイルアップする（胃内に到達しない）ことで確定診断される。

✧ 治療法

外科的に胸腔鏡または開胸にて気管食道瘻の切離と食道食道吻合術を行う。一期的に食道を吻合できず、食道バンディングや胃瘻造設を行う場合もある。

✧ 合併症および障がいとその対応

合併症、後遺障害とその対応

【縫合不全】

吻合部に穴が開くことで、術後早期に生じる。多くは胸腔ドレナージ等により保存的に治癒する。稀に気管食道瘻が再発することがあり、この場合、追加治療を要することが多い。

【吻合部狭窄】

食道吻合部に狭窄を生じた場合、術後安定した時期に内視鏡・透視下にバルーン拡張術等が選択される。通過障害が出現すれば、造影検査などで診断し、臨時のバルーン拡張などの治療を導入する。

【食道機能障害】

食道機能障害が遷延するため十分な経口摂取が困難なことがある。嚥下訓練により、年齢とともに症状が改善する。長期に食道機能障害が遷延する場合、胃瘻による栄養投与などが選択される。

【胃食道逆流症】

内科的治療で改善しない場合や、食道裂孔ヘルニアを合併する場合には、噴門形成術の適応となる。逆流性食道炎やバレット食道を呈すると食道がんの危険性もあり定期的な経過観察が必要である。

【気管軟化症】

気管や気管支の断面が扁平となり、内腔がせまくなるため、喘鳴をともなった努力様呼吸を呈することがある。理学療法や内科的治療で 2 歳ぐらいまでに改善するが、生命の危険を伴う場合には、大動脈胸骨固定術を行うなどの外科的治療が選択されることもある。

3. 成人期の課題

✧ 医学的問題

【継続すべき治療】

多くの患者では、嚥下機能や通過障害、呼吸症状などは改善するが、成人期以降も何らかの合併症状が持続する場合がある。そのような患者では、社会活動が可能なように、合併症状に対する治療を継続する。

無症状でも、逆流性食道炎のリスクがあり、また食道癌の報告もあるため、内視鏡検査も検討される。

✧ 社会的問題

【進学、就労】

就学に関してはほぼ問題ないと思われるが、症候群の合併もありうるため教員の理解も得て、支援していく必要がある。単独疾患であれば就業などに支障はないことが多い。

4. 社会支援

✧ 医療費助成

【小児慢性特定疾患事業】

対象疾患となっていない。

【特定疾患研究事業】

対象疾患となっていない。

【身体障害者手帳】

食道閉鎖単独では対象疾患となっていない。

【特別児童扶養手当】

食道閉鎖単独での認定は困難な可能性があり、また所得制限もある。

【自立支援医療（育成医療）】

対象疾患である。

〔参考文献〕

1. 外科疾患を有する児の成人期移行についてのガイドブック（第 2 版）
http://www.jsps.or.jp/magazine-research/othermagazine

2. 日本小児外科学会トランジション検討委員会　外科疾患を有する児の成人期移行についてのガイドブック　日本小児外科学会雑誌 59 巻 1 号 Page86-99(2023.02)

〔文責〕

日本小児外科学会トランジション検討委員会