

## 先天性表皮水疱症を合併した先天性胃前庭部膜様閉鎖症の1例

小橋 年子, 大橋 勝彦, 藤田 渉, 福嶋 啓祐, 相模龍太郎,  
稲垣 安紀\*, 重本 洋定\*\*

単純型先天性表皮水疱症を合併した先天性胃前庭部膜様閉鎖症の1例を報告した。

症例は生後3日目の男児。生後3日目より頻回に胆汁を混じない嘔吐をするようになったため当科に転科した。腹部立位単純写真では、左上腹部に単一の胃ガス像が認められるのみで、下部消化管にガス像は全くみられなかった。

よって先天性幽門閉鎖症と診断し、手術を施行した。antral membrane を切除し、Heineke-Mikulicz 法で幽門形成術を施行した。術後経過は良好であったが、生後1年目より先天性表皮水疱症の合併がみられた。

(平成2年5月26日採用)

## Congenital Antral Membranous Atresia Associated with Epidermolysis Bullosa Simplex

Toshiko Kobashi, Katsuhiko Ohashi, Wataru Fujita, Keisuke Fukushima,  
Ryutaro Sagami, Yasunori Inagaki\* and Hirosada Shigemoto\*\*

A case of congenital antral atresia (antral membrane type) associated with epidermolysis bullosa simplex was reported.

A 3-day-old male infant was transferred to our department with a history of frequent nonbilious vomiting which started on the morning of the third day of his life.

A plain erect film of the abdomen which revealed a single bubble with no air beyond the stomach, showed congenital pyloric atresia. Excision of the antral membrane and a Heineke-Mikulicz pyloroplasty were performed. His post-operative course was uncomplicated, but epidermolysis bullosa simplex was found at the age of one. (Accepted on May 26, 1990) *Kawasaki Igakkaishi* 16(2):190-193, 1990

**Key Words** ① Congenital pyloric atresia ② Congenital antral membranous atresia ③ Epidermolysis bullosa simplex

川崎医科大学 地域医療学  
〒701-01 倉敷市松島 577

Department of Family Practice, Kawasaki Medical  
School: 577 Matsushima, Kurashiki, Okayama, 701-01  
Japan

\* 同 皮膚科

Department of Dermatology

\*\* KSB しげもと医院

KSB Shigemoto Clinic

## I. はじめに

先天性幽門閉鎖症は比較的まれな疾患であり、全腸管閉鎖症のうち本症の占める割合は1%に満たないとされている。<sup>1)</sup>

現在まで欧米および本邦例を合わせて151例の報告があり、そのうち先天性表皮水疱症を合併した例は19例で、<sup>2)</sup> 本邦では舟木ら、<sup>3)</sup> 市川ら、<sup>4)</sup> 内山ら<sup>5)</sup> の報告があるにすぎない。今回我々は先天性表皮水疱症を合併した先天性胃前庭部膜様閉鎖症の1例を経験したので、ここに若干の文献的考察を加え報告する。

## II. 症 例

生後3日目の男児。在胎39週で出生。生下時体重3,010g。Apgar scoreは9点。母親に羊水過多を認めない。

家族歴：父親に幼少時に易水疱形成性がみられた以外には特記すべきことはない。

現病歴：生後3日目より哺乳のたびに胆汁を混じらない嘔吐をするようになり、頻回となったため当科を受診した。

入院時所見：皮膚は乾燥し、大泉門は陥凹、胸部には異常なく、腹部は心窩部が軽度に膨隆

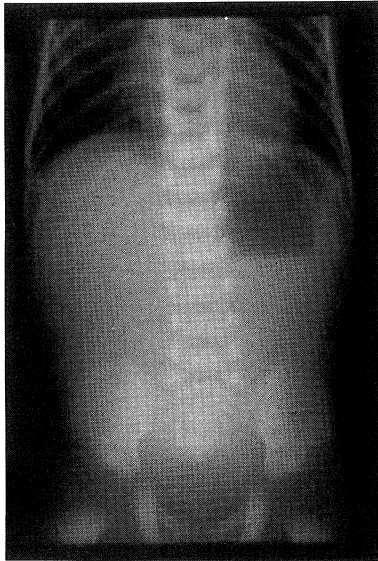


Fig. 1. A plain erect film of the abdomen showing a single bubble with no air beyond the stomach

していたが、下腹部は平坦であった。胸腹部立位単純写真で、左上腹部に胃ガス像が認められるのみで下部消化管にガス像は全くみられなかった (Fig. 1)。注腸造影では大腸閉鎖症や回転異常は認めなかった。経鼻的に挿入した胃内チューブから得た胃内容物に胆汁はまったく含まれていなかった。よって、先天性幽門閉鎖症と診断し開腹術を行った。

手術所見：上腹部横切開にて開腹。腹水はなく、肝臓、胆嚢、脾臓は正常であった。小腸、大腸に閉鎖部位はなく、腸回転異常症もみられなかった。小腸には胆汁が透見された。胃は高度に膨満しており、胃と十二指腸は外見上連続して認められ、閉鎖部位は確認できなかった。

幽門部の前壁を縦に切開すると膜様閉鎖が認められた。膜様部から幽門輪にかけて縦切開をひろげ、膜を切除し、横縫合を行い、Heineke-Mikulicz法で幽門形成術を施行した。

胃に胃瘻を造設し、胃瘻チューブを利用し、腹壁外より transanastomotic tube を空腸まで挿入した。

術後経過：術後経過は良好で、チューブ栄養から経口摂取に切りかえ、術後16日目に transanastomotic tube を抜去した。術後24日目に胃瘻より上部消化管造影を施行し、胃から十二指腸への通過が良好であることを認めた。術後34日目、体重3,328gで退院した。

生後1年目頃より足底に水疱形成がみられるようになり、毎年夏季になると足底、足縁に

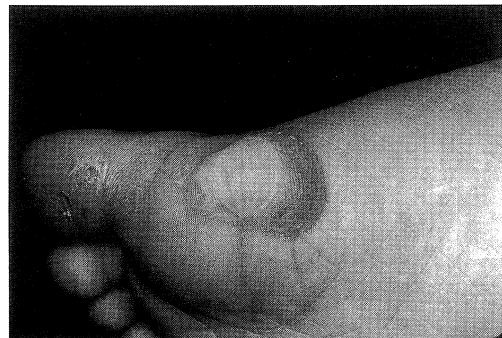


Fig. 2. A photograph showing a epidermolysis bullosa on the right foot

水疱が形成され、秋にはほとんど癍痕を残さず治癒するのをくり返し、7歳で略治した(Fig. 2).

### III. 考 察

先天性腸閉鎖症の原因については、古くより Tandler<sup>6)</sup> の腸管再開通障害説と Louw ら<sup>7)</sup> の胎生期の腸管の血行障害説とがある。空・回腸の閉鎖症は、Louw らの血行障害説で説明されやすい。十二指腸や胃幽門の膜様閉鎖症は、そのほかの合併奇形も多く、胎生期の初期の障害と考えられ、Tandler の腸管再開通障害説で説明されやすい。先天性幽門閉鎖症について部位および形態的分類として、1965年 Gerber and Aberdeen<sup>1)</sup> は、Table 1 のごとき病型分類を提唱した。その後、Crowe and Sumner (1977)<sup>8)</sup> が、pyloric gap atresia type II (Fig. 3) を報告し、Gerber らの分類には含まれていない新しい型が知られるようになった。

そのため、Moore (1989)<sup>2)</sup> は Figure 3 のような分類を提唱した。各型の頻度は、Pyloric Septum (Solid Atresia 67%, Pyloric Gap Atresia が27%, Antral Membrane(Web型, Wind Sock 型) が5%, Antral Gap Atresia は1%の報告がある。<sup>9)</sup>

本症例は、Antral Membrane, Web 型にあたり比較的まれな型であった。

一方、先天性表皮水疱症は、先天的素因に基づき、軽微な外力に対して皮膚あるいは粘膜に水疱を生ずる一群の疾患で、通常自己免疫所見を欠く。本症は、遺伝形式、皮膚症状、水疱初

発位置により四つの病型、つまり単純型、接合部型、優性栄養障害型、劣性栄養障害型に大別される。我々の症例は、兄弟に同疾患がみられないものの父親には、幼少時に易水疱形成性がみられた。臨床的には、爪病変を伴わず、毎年夏季に水疱が出現し、ほとんど癍痕を残さず治癒するのをくり返したが、6歳を境に水疱形成は極めて軽微となり、7歳時以降は、水疱の新生をみていない。組織学的には、主に表皮下に水疱形成がみられ、基底細胞の変性、膨化が認められた。蛍光抗体法を用いた検索でも、基底膜部や表皮細胞間への免疫グロブリンや補体成分の沈着はみられず、また、蛍光抗体間接法によっても、血中自己抗体を検出しなかったことから、自己免疫性水疱症は否定し得た。

以上のことから、本症例を常染色体優性遺伝形式である単純型表皮水疱症と診断した。消化器病変を伴う先天性表皮水疱症としては、劣性栄養障害型がよく知られており、食道狭窄の合併が有名であるが、<sup>10)</sup> 先天性幽門閉鎖症に合併

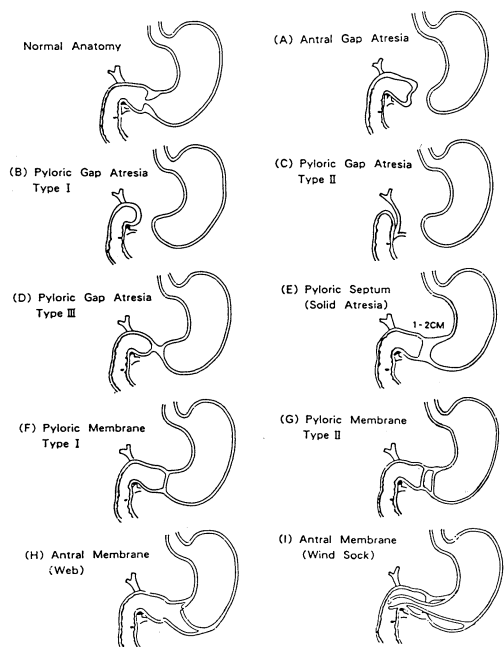


Fig. 3. The pathophysiological classification of congenital gastric outlet obstruction due to pyloric atresia or gastric antral web

Table 1. Anatomical types of congenital gastric outlet obstruction (Gerber, B. C., 1965)

I. Pyloric
A. Membrane
B. Atresia
II. Antral (1 cm or more proximal to pylorus)
A. Membrane
B. Atresia

した水疱症の病型は種々で、必ずしも劣性栄養障害型が多いとはいえない。<sup>11)</sup>

先天性幽門閉鎖症と先天性表皮水疱症の合併は、1977年 Korber ら<sup>12)</sup> が報告して以来、自験例を含めて20例にすぎない。しかし、先天性幽門閉鎖症に遺伝性を有する先天性表皮水疱症の合併が報告されていることや、血族結婚例があること、同胞発生が多いことより、遺伝的素因が強く疑われる。<sup>3)~5), 13)</sup> しかし、自験例に

は、血族結婚や同胞発生はなかった。本症の原因については諸説があり、いまだ明らかでなく、両疾患合併の病因についてもなお不明である。

#### IV. おわりに

先天性表皮水疱症を合併した先天性胃前庭部膜様閉鎖症のまれな1例を経験したので報告した。

#### 文 献

- 1) Gerber, B. C. and Aberdeen, S. D.: Pre-pyloric diaphragm, an unusual abnormality. Arch. Surg. 90 : 472—475, 1965
- 2) Moore, C. C. M.: Congenital gastric outlet obstruction. J. Pediatr. Surg. 24 : 1241—1246, 1989
- 3) 舟木成樹, 角田昭夫, 西 寿治, 山田亮二, 山本 弘, 浅木信一郎, 斉藤胤曠: 先天性表皮水疱症を合併した先天性幽門閉鎖症の1例. 日小児外会誌 17 : 113—116, 1981
- 4) 市川 徹: Epidermolysis bullosa hereditaria を合併した先天性幽門閉鎖症の同胞例. 日小児外会誌 18 : 1097, 1982
- 5) 内山昌則, 岩淵 真, 大沢義弘, 山下芳朗, 平井博夫, 山際岩雄, 松田由紀夫, 森下美和子: 先天性表皮水疱症を合併した先天性幽門閉鎖症の1治験例および組織学的検討. 日小児外会誌 15 : 659—663, 1983
- 6) Tandler, I.: Zur Entwicklungsgeschichte des menschlichen Duodenum in frühen Embryonalstadien. Gegenbaurs. Morphol. Jahrb. 29 : 187—215, 1900
- 7) Louw, J. H. and Barnard, C. N.: Congenital intestinal atresia. Lancet 2 : 1065—1067, 1955
- 8) Crowe, E. J. and Sumner, T. E.: Combined esophageal and duodenal atresia without tracheo-esophageal fistula. Characteristic radiographic changes. Am. J. Roentgenol. 130 : 167—168, 1977
- 9) 久米一弘, 池田恵一, 林田 裕, 内藤賢一, 寺岡広昭, 西林洋平, 永井信也: 先天性幽門閉鎖症: 自験例ならびに文献的考察. 日小児外会誌 16 : 259—268, 1980
- 10) 武田克之, 花川 寛, 菊地繁弘: 先天性表皮水疱症について—教室における6例(栄養障害型)と日本における162例の統計的観察. 皮と泌 26 : 653—665, 1964
- 11) Rosenbloom, M. S. and Ratner, M.: Congenital pyloric atresia and epidermolysis bullosa letalis in premature siblings. J. Pediatr. Surg. 22 : 374—376, 1987
- 12) Korber, J. S. and Glasson, M. J.: Pyloric atresia associated with epidermolysis bullosa. J. Pediatr. 90 : 600—601, 1977
- 13) 八反田洋一, 池田恵一, 林田 裕, 豊原敏光, 内山陽一, 下川 浩, 中野仁雄: 同胞に発生した先天性幽門閉鎖症. 日小児外会誌 19 : 1053—1058, 1983