輪状咽頭筋アカラシアなる疾患は存在するか

*平野 実, 大久保 洋, 吉田 哲二

江崎 修市, 吉田 義一

**進 武幹

Does the Clinical Entity Called “Cricopharyngeal Achalasia” Exist?

Minoru Hirano, M.D., Hiroshi Ohkubo, M.D., Tetsuji Yoshida, M.D.,

Shuichi Esaki, M.D. and Yoshikazu Yoshida, M.D.

Department of Otolaryngology, School of Medicine, Kurume University, Kurume

Takemoto Shin, M.D.

Department of Otorhinolaryngology, Saga Medical School, Saga

“Cricopharyngeal achalasia” appears to be defined as a failure of the cricopharyngeal muscle to relax or as its premature contraction during the pharyngeal stage of deglutition. Our electromyographic, radiographic and histological investigations led to the conclusion that there are NO such conditions. In the conditions where “cricopharyngeal achalasia” has been thought to exist in association with other neuromuscular diseases, the cricopharyngeal muscle does relax in normal timing. However, since the propelling force is lessened because of weakness of the lingual and/or pharyngeal muscles, bolus does not enter the esophagus during the cricopharyngeal relaxation. Therefore, it is not the cricopharyngeal muscle but the tongue and/or pharyngeal muscles that is responsible for dysphagia. In the conditions where “cricopharyngeal achalasia” appears to be the only problem, again the cricopharyngeal muscle does relax. This was confirmed electromyographically in 5 patients. Results of a histological study suggest that the genesis of dysphagia in these conditions is a decrease in expansibility of the cricopharyngeal muscle resulting from a myopathy. We propose that these conditions should be called “idiopathic cricopharyngeal myopathy.”

Key words: 輪状咽頭筋, アカラシア, idiopathic cricopharyngeal myopathy

I. はじめに

食道入口部に腫瘍や癒痕狭窄などの器質的疾患がないのに、嚥下第2期に bolus が咽頭から食道に円滑に送り込まれないで、嚥下障害をおこす疾患群がある。このような状態を多くの人

が“輪状咽頭筋アカラシア”と呼んでいる。この名称を初めに用いたのは Asherson (1950) である¹⁾。その後、多くの人がこの名称を用いているが、その概念は人によって多少異なっている。

われわれもこの範疇に属すると考えられる症例を経験し、その嚥下動態をX線ビデオと筋電図を用いて研究したところ、真の“アカラシア(無弛緩症)”が存在するのだろうかとの疑問を抱

*久留米大学医学部耳鼻咽喉科学教室
(主任 平野実教授)

**佐賀医科大学耳鼻咽喉科学教室
(主任 進武幹教授)

くようになった²³⁾。そこで改めて主要な文献を調べ、また輪状咽頭筋の組織学的研究を行った結果、上記の疑問は益々深くなった。本症に対するわれわれの現在の考えを述べる。

II. “輪状咽頭筋アカラシア” の概念

輪状咽頭筋の“アカラシア”という語を最初に用いたのは Asherson (1950)¹⁾である。彼はすでに報告されていた噴門のアカラシアと類似した現象が食道の入口部にもおこると考えた。正常では bolus の通過時におこる輪状咽頭筋の弛緩が全くおこらない、あるいは不十分にしかおこらない、あるいは遅れることが本症の病態と考え、それは反射弓が破壊された結果生ずると述べている。この考えは文献例と自験例の臨床的観察と咽頭造影所見とにもとづいている。輪状咽頭筋の活動状態を筋電図で確認した訳ではない。

彼によると主な症状はのどの異物感を伴う軽度の嚥下困難または不快感で、嚥下不能とはならない。間接喉頭鏡下に泡沫状唾液の貯留が下咽頭にみられる。内視鏡で器質的病変を認めない。診断の決め手は咽頭造影で、彼は“pathognomonic”の所見が得られると述べている。すなわち、正常では固く閉じている下咽頭下半部（輪状軟骨後部）がいつも開いているので、正常でも開いている上半部とひと続きになって、X線像の上で下咽頭が長く造影される；喉頭蓋谷と輪状咽頭筋上方に bolus の停滞を認め、それが長時間残っている；下咽頭壁はたるんでいる；という所見である。

Asherson は自らが経験した本症は次の障害に伴っていたと述べ、それらに該当する8例を報告している。

- (1) 若い人でポリオによっておこった咽頭の完全麻痺……2例
 - (2) 甲状腺中毒性ミオパチーが咽頭筋を犯したものの……1例
 - (3) 中年で片側反回神経麻痺を伴う咽頭の部分的麻痺……4例
 - (4) 咽頭部分切除術後……1例
- 彼はまた次の場合にもおこると推察している。
- (5) 両側反回神経麻痺

(6) 老人における延髄麻痺

彼はさらに、大きい肉塊が詰まったための嚥下障害を、“over-distension”によるアカラシアと考え、2症例を記述している。

彼は嚥下困難を訴えない“latent cases”と、これを訴える“dysphagic cases”があり、前者は徹底的に注意深くX線検査を行わないと見逃すと述べている。彼の報告例中、反回神経麻痺の4例は嚥下困難を訴えていない。

鑑別すべきものとしては、食道入口部の pouch, 癌, 狭窄, 下咽頭の epithelioma, Kelly-Paterson (Plummer-Vinson) 症候群, 女性の特発性嚥下困難（咽喉頭異常感症と思われる）を挙げている。

Asherson は嚥下障害のメカニズムをX線所見から推定し、その所見を“pathognomonic”と決めてかかったので、別のメカニズムによる嚥下障害や、嚥下障害のないもの（“latent cases”）まで本範疇に取り込んでいる。その後、“輪状咽頭筋アカラシア”の名称で多くの状態が報告されているが、その概念は報告者によって異なる。

1976年 Palmer⁴⁾は“Disorders of the cricopharyngeal muscle: A review”なる題の下に123の論文をreviewしている。

この論文の中に要約されているアカラシアに関する記述が、現在多くの人の持っている平均的概念を示していると思われる。その要点は次のとおりである。

(1) 輪状咽頭筋の障害の中で最も多いのがアカラシアである。以前に“痙攣”あるいは“肥大”と考えられていたものの多くはアカラシアである。

(2) 原因は多くの場合不明である。

(3) 病態は(i)嚥下に際し、bolus が下咽頭から食道へ入るようになるための輪状咽頭筋の弛緩がおこらない、(ii)弛緩はおこるが、bolus が全部食道に入り終わらないうちに、輪状咽頭筋部が早く閉じてしまう、のいずれかである。

(4) 診断の決め手はX線造影検査である。輪状咽頭筋部の後壁が突出する“cricopharyngeal bar”を認める。

(5) 内視鏡は他の疾患を除外するために必要

である。

(6) 治療は輪状咽頭筋切断術が多くの場合最も有効である。

(7) 新生児の嚥下の調節障害は、輪状咽頭筋アカラシアであると説明するのが、しばしば妥当である。

(8) 頸部の外傷、手術、腫瘍など広義の“trauma”が輪状咽頭筋アカラシアをおこすことがある。

(9) Zenker 憩室はアカラシアによって咽頭内圧が高まる結果生ずる。従ってアカラシアに対する治療（筋切断）を要する。

(10) 諸種の神経・筋疾患で輪状咽頭筋アカラシアがおこることがある。たとえば延髄ポリオ、運動ニューロン疾患（筋萎縮性側索硬化症など）、脳血管障害、咽頭麻痺、パーキンソン病、多発性硬化症、筋緊張性筋栄養症、多発性筋

炎、など。

ここで注意すべきは、従来の文献で“アカラシア”と診断した拠り処が、すべてX線所見か、輪状咽頭筋切断術によって症状が改善したことにある、ということである。筋電図で弛緩が認められないことを確認した報告は、1つもない。

Kilman and Goyal (1976)⁵⁾は嚥下の第1期と第2期の障害についての、106の文献のreviewの中で、“アカラシア”という考え方に多少の疑問を示唆するような記述を行っている。すなわち、輪状咽頭筋アカラシアの患者の多くは、咽頭筋の弱化や麻痺があるので、嚥下障害の生起 genesis に輪状咽頭筋が果たす役割を、正確に定めることはむずかしい、と述べている。また、嚥下障害が輪状咽頭筋アカラシアの故であるというのは、X線所見からそう信じられているが、圧を測ると正常に弛緩しているという報告

図1 筋萎縮性側索硬化症の1症例における嚥下動態。

X線ビデオと筋電図の同時記録。Ba. TIP:バリウム先端, Ba. END:バリウム後端,
LARYNX:喉頭の上下動, PHARYNX:第6頸椎中間の高さにおける咽頭腔の前後径。

もある、と書いている。そして、この矛盾に対する説明の1つとして、輪状咽頭筋は正常に弛緩するのも知れない、しかし、バリウム柱に圧を加える筋の弱化的ために、あるいは開くメカニズムが効果的でないために、管腔が十分には開かない、ということ推察している。

Ⅲ. 他の疾患に伴う“輪状咽頭筋アカラシア”は存在するか

他の神経筋疾患で“輪状咽頭筋アカラシア”がおこると考えている人は多い¹⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾⁷⁾。われわれは筋萎縮性側索硬化症、脳血管障害、眼咽頭筋ジストロフィの症例について、その嚥下障害の動態をX線ビデオと筋電図の同時記録を行って研究した²⁾³⁾⁸⁾⁹⁾。その結果、輪状咽頭筋はすべての例で、嚥下第2期の反射がおこると弛緩することが明らかとなった。

では何故、X線検査では輪状咽頭筋が弛緩しないように見えるのか。何故多くの人がそう信じてきたのか。

図1は筋萎縮性側索硬化症の患者における嚥下動態を示す(この症例の詳細は大久保論文⁸⁾、症例3を参照)。筋電図から明らかなように、輪状咽頭筋は0.5秒余りの間、弛緩している。神経の活動という観点からすると、嚥下第2期は輪状咽頭筋が弛緩している期間と考えて、ほぼさしつかえない³⁾¹⁰⁾。この時期における甲状咽頭筋、オトガイ舌骨筋、口蓋帆挙筋の活動のタイミングは、オトガイ舌骨筋の収縮が長く続く以外は正常である。ところが、正常者ではこの0.5秒の間にバリウムはすべて咽頭から食道に入り終ってしまうのに³⁾¹⁰⁾、この患者ではバリウムの先端(図中Ba. TIP)が、やっと食道入口部近く(CVI下端)に到達する。

つまり、この患者では舌、軟口蓋、咽頭の筋の収縮力が弱いために、0.5秒の間に咽頭内のbolusを食道に送り込むことができないのである。そして、輪状咽頭筋の弛緩が終了した頃に、bolusがそこに到達する。X線所見だけをみると、輪状咽頭筋のレベルでバリウムが止まるので、あたかも輪状咽頭筋は弛緩しないように見えるのである。図2はバリウムの通過状態を模式的に示す。

比喩的にいえば、水門番(輪状咽頭筋)は定

図2 図1と同じ症例の造影像。番号は図1最上部のframeの番号に一致。

められた時刻に水門(食道入口部)を開き、定められた時刻に水門を閉じるのであるが、舟(bolus)を押す力(舌、咽頭の筋の力)が弱いので、舟は水門が開いている間には水門に到達できない。そして、水門が閉じてしまった後に舟がそこに到達するため、水門を通過できないのである。水門番に罪はないのに“アカラシア”と呼ばれては、とんだ濡衣ということになる。

舟の遅れが軽度で、水門を通過中に水門が閉じると、舟の後部が取り残される。“輪状咽頭筋が早く閉じる、premature contraction”といわれているのは、この状態である。水門を閉じるのが早過ぎるのではなく、舟が通るのがおそ過ぎるのである。

舟が遅ければ、それに合わせて水門を開けばよいではないか、といたくもなるが、嚥下反射は胎生期に始まっていて、きわめて強く固定している(stereotyped)³⁾¹¹⁾。輪状咽頭筋は嚥下中枢の指令に、きわめて忠実に従っているのである。

では、輪状咽頭筋切断術によって嚥下障害が

軽減するのは何故か。それは水門を開けっ放しにしておけば舟はいつでも通れるという理屈である¹²⁾。しかし舟を動かす力がきわめて弱いと、水門が開いていてもなかなか進まない。輪状咽頭筋切断術が、いつも必ず有効とは限らないのは、この理由による。

結論を述べる。他の疾患に伴う“輪状咽頭筋アカラシア”は存在しない。X線所見は診断の根拠とはならない。輪状咽頭筋切断術が有効ということも、アカラシアの立証にはならない。

表 1 いわゆる“輪状咽頭筋アカラシア”の症例(1976~1979, 久留米大)

Case	Duration	Symptom	X-ray	EMG in 2nd stage	Effect of myotomy
1. 53F	7y	Slight congestion	Antero-lateral bar	Normal	Effective
2. 43M	3y	Lump	Posterior bar	Normal	Effective
3. 67M	2m	Congestion Regurgitation	Pouch	Normal	Effective
4. 49F	1m	Slight congestion	Pouch Posterior bar	Normal	Effective
5. 76F	3y	Congestion Regurgitation	Pouch	Normal	Effective (Also removal of pouch)

図 3 いわゆる“輪状咽頭筋アカラシア”の1症例における嚥下動態。
X線ビデオと筋電図の同時記録。

Ⅳ. 単独の“輪状咽頭筋アカラシア”は存在するか

他の疾患を伴わず、嚥下第2期に食道入口部の通過障害のある患者がかなり報告されている。筋に痙攣 spasm があるものと、肉眼的に筋が厚く硬くなっているもの（“肥大, hypertrophy”と呼称）とを除いて、“アカラシア”と称されている²⁾³⁾⁴⁾⁵⁾⁶⁾⁷⁾¹³⁾。

1. 症例

われわれは本症に該当する症例を5例経験した（表1）。年齢は全て40歳以上で、高齢者が多いという一般的特長に一致する。

症状は、のどに何かひっかかっている感じが1例、嚥下時にのどに少しつかえるが2例、嚥下時にのどにつかえ、ときに逆流するが2例である。高度の嚥下障害はわれわれの例にはない。症状の持続期間は1月～7年である。

X線検査では3例に pouch を認め、うち2例はきわめて小さい。2例では典型的な“posterior bar”を認める。症例1の所見には多少問題があり、輪状咽頭筋のレベルに、前壁から側壁にかけての“たかまり”がある。しかし鉄欠乏性貧血などの Kelly-Paterson 症候群を支持する所見はないので、一応ここに入れてある。

注目すべきは嚥下第2期の筋電図で、筋活動の Kinesiographical pattern は、輪状咽頭筋を含めて全例正常であること、そして、それにもかかわらず輪状咽頭筋切断術が全例に有効であったことである。

図3は症例4における嚥下第2期の動態を示す。輪状咽頭筋はバリウムの先端（図中 Ba. TIP）が咽頭に入ってくると弛緩し、約450 msec の間弛緩を続けている。これは正常のパターンである³⁾¹⁰⁾。その間にバリウムは大部分食道内に入るが、一部が遅れて咽頭に残る。そして輪状咽頭筋が収縮を始めると、小さい pouch の中に入ったバリウムが残って、pouch の存在が明視できる。オトガイ舌筋、甲状舌骨筋、甲状咽頭筋の活動パターンは正常である。

輪状咽頭筋は弛緩し、他の筋の収縮は正常であるのにバリウムの通過が遅いということは、輪状咽頭筋の部が器質的に狭いのか、あるいは硬くて広がりにくい、としか考えようがない。大変残念なことに、筋電図施行中にはこのことに気付かず、単一運動単位の活動電位には注目していない。

2. 輪状咽頭筋の病理組織学的所見

手術に際して輪状咽頭筋を一部切除し、病理組織学的に調べた結果は、表2のごとくである。Pouch を伴う3例では、筋線維の大小不同、筋鞘核の増加、中心核の出現、線維化などが軽度認められ、軽度の筋原性萎縮を示す。また筋線維の平均直径が、正常者より小さい。残り

表2 いわゆる“アカラシア”における輪状咽頭筋の組織所見

Histological Findings		
Case	Diameter* of fibers (μm)	Findings
1. S. I. 53F	20.0	Nothing particular
2. R. T. 43M	29.6	Nothing particular
③ K. Y. 67M	25.8	Atrophy with slight fibrosis
④ E. C. 49F	14.1	Atrophy
⑤ M. Y. 76F	17.9	Atrophy with slight fibrosis

*Normal {Male : 33.1～46.8
Female : 28.4～34.5

○ : associated with pouch

図4 表1, 2の症例5における輪状咽頭筋の組織像。

の2例では、病理組織学的にはっきりした萎縮所見はみられないが、筋線維の平均直径が小さい。

図4は症例5における所見を示す。

3. 組織学的所見に関する報告

本症における輪状咽頭筋の病理組織学的所見の報告は多くない。

Benedict and Sweet (1955)¹⁴⁾は輪状咽頭筋“hypertrophy”の1例で、輪状咽頭筋切断の際に採取した標本に、筋の萎縮、fibrosis、炎症を認めている。また、その4年後に死亡した際剖検を行い、“upper esophagus”の筋に巣状の変性とfibrosisを認めている。ここにいう“upper esophagus”が輪状咽頭筋を指すのか、真の食道上部を指すのかは判らない。

Leonard and Smith (1970)¹³⁾は輪状咽頭筋“アカラシア”7例の報告の中で、1例についての組織学的所見を記述している。輪状咽頭筋に、筋線維の大小不同、おびただしいfibrosis、組織球浸潤があり、高度のミオパチーの像を呈していたという。彼らはこの所見にとくに着目し強調はしていないが、貴重な報告である。この例では“hypertrophy”の臨床所見は認めていない。

Cruse et al. (1979)¹⁵⁾は、嚥下に際して輪状咽頭筋が拡張しようとするのに対して抵抗が大きい病変を、“cricopharyngeal dysphagia”と称し、7例について輪状咽頭筋の病理組織学的研究を行っている。この病変についての彼らのcriteriaを要約すると次のとおりである。

(1) 固形物の嚥下困難があり、咽頭から食道に入っていない。

(2) X線検査で、輪状咽頭筋が嚥下によって弛緩するとき、その部の径が数mm以上には広がらない。側面像でposterior cricopharyngeal impressionを形成する。

(3) 咽頭の筋力低下を示唆する所見はみられない。

(4) 内視鏡検査や拡張術を試みると、輪状咽頭筋の部に抵抗がある。

(5) 真の咽頭憩室を有しない。

(6) 輪状咽頭筋切断術で症状が治る。

彼らは本症7例と、咽頭pouch 3例、正常20例の輪状咽頭筋を組織学的に検討した。なお

本症7例の年齢は13～71歳（6例は50歳以上）、嚥下障害が始まったときの年齢は1～70歳（6例は50歳以上）である。主な組織学的所見は筋線維の変性萎縮と再生、および間質のfibrosisである。とりたてて程の炎症はなく、血管病変や神経萎縮も認めない。Pouchの症例では筋線維の軽度の萎縮と再生、軽度のfibrosis、軽度の非特異的慢性炎症細胞の浸潤を認める。正常ではごく一部の例に筋線維の軽度の萎縮と再生を認めるが、fibrosisは認めない。

以上の所見からCruse et al. は、本症の本態は輪状咽頭筋に限局したミオパチーであり、その結果おこるfibrosisが嚥下困難をおこす最も重要な因子であろう、と論じている。ただし、ミオパチーの原因は判らないと述べている。

4. 結論

従来“輪状咽頭筋アカラシア”と称されているものでは、嚥下第2期に輪状咽頭筋は弛緩している。Bolusが通過しにくいのは、ミオパチーのために広がりにくいからである。問題は、われわれの症例のように軽度なものと、“hypertrophy”と臨床的に称されているような高度の障害とを、同一疾患と考えてよいか否かである。Cruse et al. によると、pouchの症例では筋の病変は軽度である。Pouchは輪状咽頭筋の抵抗のために生ずると多くの人が考えているが¹⁶⁾¹⁷⁾¹⁸⁾¹⁹⁾、それならばCruse et al. の“cricopharyngeal dysphagia”と称する例の方にpouchが生じてよさそうなものである。

このように問題はなお残っているが、“アカラシア”でないことは確かなようである。そこで、この範疇に入るものを一括して、“特発性輪状咽頭筋ミオパチー idiopathic cricopharyngeal myopathy”と称することを提唱する。

V. むすび

従来“輪状咽頭筋アカラシア”と称されているものについて、X線的、筋電図的、病理組織学的研究を行い、また文献の考察を加えた結果、“アカラシア”と呼称するのは妥当でないと結論した。他の神経筋疾患に伴うものでは、嚥下障害の責任は輪状咽頭筋にあるのではなく、bolusを送り込む筋の弱化や麻痺にある。他の

疾患を伴わないものは本態はミオパチーであり, “特発性輪状咽頭筋ミオパチー”と称するのがよい。

本研究の要旨は第32回日本気管食道科学会総会(1980.11.7-8, 千葉)ならびに第82回日本耳鼻咽喉科学会総会(1981.5.15-17, 京都)において口演した。本研究は一部文部省科学研究費(課題番号577646)の援助を受けた。

文 献

- 1) Asherson, N.: Achalasia of the cricopharyngeal sphincter. *J. Laryngol. Otol.*, 64: 747-758, 1950.
- 2) Hirano, M.: Surgical treatments of disorders in pharyngeal stage of deglutition. In *Atualização em Endoscopia Peroral*, São Paulo, pp. 131-141, 1980.
- 3) 平野実: 嚥下第二期の生理と病態, 日気食会報, 31: 1-9, 1980.
- 4) Palmer, E.D.: Disorders of the cricopharyngeus muscle: A review. *Gastroenterology*, 71: 510-519, 1976.
- 5) Kilman, W. and Goyal, R.K.: Disorders of pharyngeal and upper esophageal sphincter motor function. *Arch. Intern. Med.*, 136: 592-601, 1976.
- 6) Calcaterra, T.C., Kadell, B.M. and Ward, P.H.: Dysphagia secondary to cricopharyngeal muscle dysfunction. *Arch. Otolaryngol.*, 101: 726-729, 1975.
- 7) Reichert, T.J., Bluestone, C.D., Stool, S.E., Sieber, W.K. and Sieber, A.M.: Congenital cricopharyngeal achalasia. *Ann. Otol.*, 86: 603-610, 1977.
- 8) 大久保洋: 筋萎縮性側索硬化症の嚥下動態-X線透視と筋電図の同時記録による研究一, 耳鼻, 26: 44-78, 1980.
- 9) 大久保洋, 平野実, 進武幹, 吉田哲二, 吉田義一: Oculopharyngeal muscular dystrophy における嚥下障害の病態-1 症例の報告一, 耳鼻, 24: 70-77, 1978.
- 10) 吉田哲二: 正常嚥下に関する筋電図的ならびにX線的研究, 耳鼻, 25: 824-872, 1979.
- 11) Doty, R.W.: Neural organization of deglutition. *Handbook of Physiology. Section 6: Alimentary canal. Vol. IV, American Physiological Soc., Washington D.C.*, pp. 1861-1902, 1968.
- 12) 平野実: 嚥下障害における輪状咽頭筋切断術, 耳鼻喉, 46: 807-810, 1974.
- 13) Leonard, J.R. and Smith, H.: Cricopharyngeal achalasia. *Ann. Otol.*, 79: 907-911, 1970.
- 14) Benedict, E.B. and Sweet, R.H.: Dysphagia due to hypertrophy of the cricopharyngeus muscle or hypopharyngeal bar. *New England J. Med.*, 253: 1161-1162, 1955.
- 15) Cruse, J.P., Edwards, D.A.W., Smith, J.F. and Wyllie, J.H.: The pathology of a cricopharyngeal dysphagia. *Histopathology*, 3: 223-232, 1979.
- 16) Belsey, R.: Functional disease of the esophagus. *J. Thoracic and Cardiovas. Surg.*, 52: 164-188, 1966.
- 17) Bingham, D.L.C.: Cricopharyngeal achalasia. *Canad. Med. Ass. J.*, 89: 1071-1073, 1963.
- 18) Davis, M.V., Mitchel, Jr. B.F. and Adam, M.: Cricopharyngeal achalasia: Variant of hypopharyngeal diverticulum syndrome. *Texas State J. Med.*, 62: 47-49, 1966.
- 19) Sutherland, H.D.: Cricopharyngeal achalasia. *J. Thoracic and Cardiovas. Surg.*, 43: 114-126, 1962.

別刷請求: 〒830 久留米市旭町67

久留米大学医学部耳鼻咽喉科学教室

平野 実

(投稿受付 1981年5月16日)