症例報告

Systemic lupus erythematosus に合併した食道アカラシアの 1 例

江藤誠一郎¹⁾ 矢野 文章¹⁾ 山本 世怜¹⁾ 田中雄二郎¹⁾
西川 勝則¹⁾ 矢永 勝彦¹⁾

¹⁾東京慈恵会医科大学消化管外科

症例は 67 歳の女性で、つかえ感を主訴に他院受診し、食道アカラシアが疑われ当院紹介となった。既往歴として、全身性エリテマトーデス (systemic lupus erythematosus；以下、SLE と略記) の診断でプレドニン 2 mg/日を 4 年間内服中であった。精査の結果、シグモイド型、Grade II (4.6 cm) の Type II アカラシアと診断し、腹腔鏡下 Heller-Dor 手術を施行した。ステロイド長期内服による影響のためか食道粘膜が脆弱化しており、術中食道粘膜損傷を来したが、術後経過は良好で第 5 病日に軽快退院となった。我々が検索しえた範囲で SLE に合併する食道アカラシアの報告は 4 例のみであった。SLE 患者は長期間ステロイド内服していることが多く、組織の脆弱化、創傷治癒遅延などが考えられるが、食道アカラシアに対しては比較的安全に腹腔鏡下手術を施行可能と考えられた。

キーワード：食道アカラシア，全身性エリテマトーデス (SLE)，腹腔鏡下 Heller-Dor 手術 (LHD)

はじめに

膠原病で食道運動異常をひきおこす疾患として、全身性進行性強皮症 (progressive systemic sclerosis；以下、PSS と略記)、CREST 症候群、混合性結合組織病 (mixed connective tissue disease；以下、MCTD と略記) などが報告されている¹⁾が、膠原病と食道アカラシアの合併は極めてまれである。今回、嚥下障害を主訴とした全身性エリテマトーデス (systemic lupus erythematosus；以下、SLE と略記) に合併した食道アカラシアに対して腹腔鏡下 Heller-Dor 手術 (laparoscopic Heller-Dor；以下、LHD と略記) を施行した 1 例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者：67 歳，女性

主訴：つかえ感

既往歴：SLE (45 歳より発症，プレドニン 2 mg/日を 4 年間内服中)

現病歴：25 年前よりつかえ感を自覚していた。近年増悪傾向を認めたため他院受診し、食道アカラシアの疑いにて当院紹介となった。精査の結果、シグモイド (Sg) 型、Grade II (4.6 cm) の Type II アカラシアと診断され、手術目的に当科入院となった。

入院時身体所見：身長 156 cm，体重 44 kg，体温 36.5°C，血圧 118/64 mmHg。

胸腹部に異常所見を認めなかったが、SLE に関連する症状としてレイノー現象、手指腫脹、痙攣発作を認めた。

Fig. 1 Sigmoid type achalasia is seen at an angle of 111 degrees with a maximal transverse diameter of 4.6 cm (Grade II).

Fig. 2 High-resolution manometry. Arrows show relaxation failure of the lower esophageal sphincter (↔) and high pressure contraction (→). We diagnosed this as Type II esophageal achalasia.

入院時検査所見：CEA 1.05 ng/ml, SCC 4.3 ng/ml, 血沈 1Hr 92 mm, IgG 1,974 mg/dl, IgA 382 mg/dl, IgM 95 mg/dl, C3 144 mg/dl, C4 56.6 mg/dl, 抗核抗体 80 倍, 抗 ds-DNA 抗体陰性, 抗 RNP 抗体 2 倍.

血液生化学検査にて特記すべき異常所見を認めず, 血沈の亢進以外の項目では SLE に特徴的な血液検査所見を認めなかった.

食道 X 線造影検査所見：拡張型分類は Sg 型 (111°), 拡張度分類は Grade II (4.6 cm) であった (Fig. 1).

High-resolution manometry 所見：下部食道括約筋の弛緩不全と high pressure contraction を認め, Type II アカラシアと診断した (Fig. 2).

手術所見：我々がこれまで報告している 5 トロカーによる conventional な LHD を選択した²⁾. 併存疾患のない患者と比較して, 腹腔内の組織は脆弱であり, 助手が胃を尾側や腹側に牽引するだけで容易に胃の漿膜を損傷した. 縦隔内の剥離操作や短胃動静脈の切離手技は通常と変わりなかったが, Heller 筋層切開

Fig. 3 The arrow shows mucosal injury of the esophagus.

Fig. 4 Timed barium esophagogram. The run of the esophagus is linearized.

を行っている際に、フック型電気メスの接触により食道胃接合部より約 3 cm 口側の食道粘膜を一部損傷し、約 2 mm 大の粘膜損傷を来した (Fig. 3)。4-0 マクソン糸 2 針にて縫合閉鎖した後に、Dor 噴門形成術を付加して手術を終了した。手術時間は 246 分、出血量は少量であった。術後経過は良好にて、第 2 病日に経口摂取を再開し、第 5 病日に軽快退院となった。術後 1 か月の timed barium esophagogram 所見では、食道の直線化と通過障害の改善を認めた (Fig. 4)。現在術後 1 年 9 か月が経過したが、つかえ感は消失し経過良好である。

考 察

食道の運動異常を来す疾患は原発性のものとして、食道アカラシア以外に、び慢性食道痙攣症 (diffuse esophageal spasm)、孤発性食道括約筋障害 (isolated lower esophageal sphincter dysfunction, Juckhumer esophagus)、hypertensive lower esophageal sphincter などがあり¹⁾³⁾、二次性のものとしては PSS、CREST 症候群、MCTD があり、その他多発性筋炎、皮膚筋炎、シェーグレン症候群、慢性関節リウマチなどの膠原病および糖尿病がある^{1)4)~7)}。

SLE に合併するアカラシアは極めて少なく、医学中央雑誌 (1977 年~2015 年) にて「食道アカラシア」と「SLE」をキーワードに検索したところ、3 例が症例報告されているのみである^{8)~10)}。また、PubMed (1950 年~2015 年) にて「achalasia」と「lupus」をキーワードに検索したところ、1 例の報告¹¹⁾があった。我々が検索しえるかぎり本症例は 5 例目の SLE 合併アカラシアであり (Table 1)、非常に貴重であると考えられる。1994 年 8 月から 2016 年 7 月末までに当院およびその関連施設で 549 例のアカラシア手術を施行しているが、当施設では初症例である。自験例以外は全て内科からの症例報告であり、手術症例としての報告例は自験例のみであった。井上ら⁸⁾の報告や土谷ら¹⁰⁾の報告は学会抄録であり、治療歴や患者詳細は不明であった。Hidalgo-Tenorio ら¹¹⁾の報告は血管炎を合併した SLE 患者でアカラシアの既往がある患者の報告でアカラシアについての詳細な記載はなかった。

また、食道アカラシア患者は SLE 罹患率が非食道アカラシア患者に比較して 43 倍のリスクがあるとの報告もあり¹²⁾、食道アカラシアが自己免疫疾患の要素をもっており、膠原病疾患と食道アカラシア発生との因果関係が示唆された。

Table 1 Cases of concomitant esophageal achalasia and SLE							
No	Author	Year	Age	Sex	Type of dilation	Dilated diameter	Treatment
1	Inoue ⁸⁾	1987	30	F	Unknown	Unknown	None
2	Hidalgo ¹¹⁾	2001	20	F	Unknown	Unknown	None
3	Kawakubo ⁹⁾	2007	50	F	Sigmoid	5.5 cm	None
4	Tsuchiya ¹⁰⁾	2014	50	F	Unknown	Unknown	Unknown
5	Our case		67	F	Sigmoid	4.6 cm	Surgery

自験例では、ステロイド内服による影響のためか、腹腔内臓器が脆弱化しており、今回食道粘膜損傷を来したが、術後経過には影響を及ぼすことなく軽快退院となった。術前の長期ステロイド内服患者は創部感染や術後せん妄などの術後合併症の発生率を有意に上昇させると言及する文献¹³⁾もあり、慎重な術式の選択、手術操作および術後観察が重要と考えられた。今回、食道アカラシアの治療法としてカルシウム拮抗薬や亜硝酸製剤などを用いた薬物療法、内視鏡を用いたバルーン拡張術、内視鏡的筋層切開術、さらに腹腔鏡を用いた手術療法に関して説明したところ、良好な視野で安全に手技が行われ、かつ長期治療成績も良好¹⁴⁾な腹腔鏡手術を患者さん本人が選択された。

一般的に、食道アカラシアに対する LHD 中の粘膜損傷発生率は、13%程度と報告されている¹⁵⁾。一方、Tsuboi ら¹⁶⁾は、術中食道粘膜損傷のリスク因子を解析した結果、患者年齢（60 歳以上）と術前食道拡張径（8.0 cm 以上）、術者経験（LHD 経験数が 5 症例以下）がリスク因子となるとの結論に至っている。本症例は患者年齢が 60 歳以上という点において一致しており、ステロイド内服以外にも食道粘膜損傷リスクがあったと考えられた。また、Tsuboi ら¹⁶⁾は術後成績についても同時に解析しているが、術後症状の緩和や術後逆流性食道炎の発生率については、食道粘膜損傷の有無は関与しないと報告している。ごくまれではあるが、SLE 患者が嚥下障害を訴える場合には、食道アカラシアの可能性もあることも念頭において精査する必要がある。一方、LHD を施行した際には、SLE を合併しない患者と同等の手術成績が期待できる。ステロイドを長期投与している患者は、腹腔内臓器が脆弱化している可能性があるため、慎重な腹腔内操作が必要と考えられた。また、SLE 患者は患者個々に活動性や障害臓器も多様であり、我が国では厚生労働省自己免疫疾患調査研究班による SLE 活動性判定基準が提唱されている¹⁷⁾が、世界的には 60 種類以上の基準が存在しており、個々の患者の活動性を的確に評価するのは極めて困難である¹⁸⁾。したがって、手術や全身麻酔に際しては、その時点での患者の状態により問題点が大きく異なるため、各臓器の機能評価をきめ細かく行い、予想される症状への対応策を十分に講じておくことが重要と考えられる。本症例のように、アカラシアが原因でつかえ感や嚥下困難などの症状が強く、食事摂取不良となり、患者の quality of life を著しく低下させているような SLE 合併症例では、術前耐術能検査にて手術可能と判断された場合には、慎重な手術操作によって良好な手術成績が期待できると考えられた。

利益相反：なし

文献

- 1) 日本食学会. 食道アカラシア取扱い規約. 第 4 版. 東京：金原出版；2012. p. 7.
- 2) 小村 伸朗, 矢野 文章, 柏木 秀幸. 腹腔鏡下消化器外科手術 標準手技シリーズ 上部消化管. 北野 正剛編. 食道アカラシアの手術. 東京：メディカルビュー社；2015. p. 2-13.
- 3) Cohen S, Parkman H. Disease of the esophagus. In: Goltman L, Bennet JC, editors. Cecil Textbook of Medicine, 21st ed. Philadelphia: Saunders; 2000. p. 658-68.
- 4) Jiranek GC, Bredfeldt JE. Organ involvement: gut and hepatic manifestations. In: Clements PJ, Furst DE, editors. Systemic Sclerosis. Baltimore: Williams & Wilkins; 1996. p. 453-81.

- 5) Tsianos EB, Chiras CD, Drosos AA, Moutsopoulos HM. Oesophageal dysfunction in patients with primary Sjögren's syndrome. *Ann Rheum Dis*. 1985;44:610-3.
- 6) De Merieux P, Verity MA, Clements PJ, Paulus HE. Esophageal abnormalities and dysphagia in polymyositis and dermatomyositis: clinical, radiographic and pathologic features. *Arthritis Rheum*. 1983;26:961-8.
- 7) Nishikai M, Asaba G, Homma M. Rheumatoid esophageal disease. *Am J Gastroenterol*. 1977;67:29-33.
- 8) 井上 沿子, 大坪 俊夫, 植木 幸孝, 河部 庸次郎, 松永 真由美, 手塚 博, ほか. 食道アカラシアを合併した systemic lupus erythematosus の 1 例. *日本内科学会雑誌*. 1987;76:1629-30.
- 9) 川久保 実和, 青野 茂昭, 中屋 照雄, 徳永 徹二, 東納 重隆, 小針 伸一, ほか. SLE にアカラシアを合併した 1 例. *Progress of Digestive Endoscopy*. 2007;70:62-3.
- 10) 土谷 良樹, 野崎 裕美, 下 正宗. 食道アカラシアとして発症した全身性エリテマトーデスの 1 例. 第 603 回日本内科学会関東地方会. 2014. p. 61.
- 11) Hidalgo-Tenorio C, Sabio JM, Jaimez L, Jimenez-Alonso J. Achalasia, angioedema and systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2001;10:831-2.
- 12) Booy JD, Takata J, Tomlinson G, Urbach DR. The prevalence of autoimmune disease in patients with esophageal achalasia. *Dis Esophagus*. 2012;25:209-13.
- 13) Iguchi T, Shirabe K, Inoue K, Ito S, Ohga T, Nozoe T, et al. Impact of high preoperative steroid doses on postoperative complications among patients on prolonged preoperative steroid therapy. *Fukuoka Igaku Zasshi*. 2013;104:499-506.
- 14) Tsuboi K, Omura N, Yano F, Hoshino M, Yamamoto SR, Akimoto S, et al. Data analyses and perspectives on laparoscopic surgery for esophageal achalasia. *World J Gastroenterol*. 2015;21:10830-9.
- 15) Omura N, Yano F, Tsuboi K, Hoshino M, Yamamoto SR, Akimoto S, et al. Short-term surgical outcomes of reduced port surgery for esophageal achalasia. *Surg Today*. 2015;45:1139-43.
- 16) Tsuboi K, Omura N, Yano F, Hoshino M, Yamamoto SR, Akimoto S, et al. Identification of risk factors for mucosal injury during laparoscopic Heller myotomy for achalasia. *Surg Endosc*. 2016;30:706-14.
- 17) 横張 龍一. 全身性エリテマトーデスの臨床症状と診断基準. *日本内科学会雑誌*. 1990;79:8-14.
- 18) 高崎 芳成. 全身性エリテマトーデス (SLE) の診断・治療. *医学のあゆみ*. 2001;199:365-70.

CASE REPORT

Achalasia with Concomitant Systemic Lupus Erythematosus

Seiichiro Etoh¹⁾, Fumiaki Yano¹⁾, Se Ryung Yamamoto¹⁾, Yujiro Tanaka¹⁾,
Katsunori Nishikawa¹⁾ and Katsuhiko Yanaga¹⁾

¹⁾Department of Surgery, The Jikei University School of Medicine

The patient was a 67-year-old woman. She was given a diagnosis of systemic lupus erythematosus (SLE) 4 years previously and treated by steroids. The amount of steroids could be tapered, and no internal organ disease was present. However, the difficulty with swallowing increased gradually, and esophageal achalasia was diagnosed. We performed laparoscopic Heller-Dor procedure. Mucosal injury occurred presumably due to prolonged steroid use, but the postoperative course was uneventful. Here, we report a rare case of concomitant esophageal achalasia and SLE.

Key Words: esophageal achalasia, systemic lupus erythematosus, laparoscopic Heller-Dor procedure

[Jpn J Gastroenterol Surg. 2017;50(8):624-629]

Reprint requests: Seiichiro Etoh Department of Surgery, The Jikei University School of Medicine
3-25-8 Nishishinbashi, Minato-ku, 105-8461 JAPAN

Accepted: March 15, 2017

© 2017 The Japanese Society of Gastroenterological Surgery