

## 巨大食道平滑筋肉腫の2切除例

神戸大学第2外科

松森 正之      大久保琢郎      向井友一郎      築部 卓郎  
渡部 宜久      大森 敏弘      家永 徹也      佐藤 洋  
笹田 明德      中村 和夫

食道平滑筋肉腫はまれな疾患で文献的にはこれまで95例が報告されているにすぎない。最近、われわれは2例の巨大な食道平滑筋肉腫の手術切除例を経験したので報告する。症例1は39歳の男性、多発性の肝転移をともなった巨大な腫瘍であったが、手術を2期に分けて切除しえた。まず1回目の手術で右開胸により腫瘍が浸潤した右肺下葉を切除し、体位を変え左開胸開腹連続切開により1,500gの腫瘍を切除した。食道再建は胃管により胸骨後経路で行った。2回目の手術は40日後に非定型的肝右葉拡大切除術を施行し肝の内側区、前下および後下区域の肝転移巣を切除しえた。術後経過は良好で20日後に退院したが、第1回目手術から1年2か月後に多発性縦隔および肝転移で死亡した。症例2は46歳男性、左開胸開腹連続切開により腫瘍が浸潤した左肺下葉と下部食道を切除した。腫瘍の重量は800gであった。再建は空腸を間置し術後経過良好であり、現在術後3か月目になるが外来で経過観察中である。

**Key word:** leomyosarcoma of the esophagus

### はじめに

食道平滑筋肉腫は食道癌にくらべて無症状に経過し、嚥下困難などの訴えが出現したときにはすでに大きな腫瘍となっていることが多い<sup>1)</sup>。最近、2例の巨大食道平滑筋肉腫の切除例を経験した。1例は多発性肝転移を伴っていたが2期分割手術にて切除しえたので文献的考察を加えて報告する。

### 症 例

症例1: 39歳, 男性。

主訴: 咳嗽。

家族歴: 特記すべきものなし。

既往歴: 特記すべきものなし。

現病歴: 1988年5月より咳嗽が出現し、近医にて鎮咳剤の投与を受けていたが1989年12月より咳嗽の増強と全身倦怠感が出現したため某病院を受診し縦隔腫瘍の疑いで1990年1月当科を紹介された。

入院時現症: 身長169cm, 体重55kg。眼瞼結膜に貧血を認める。脈拍数90/分, 血圧124/68mmHg, リンパ節腫脹なく胸, 腹部の理学的所見異常無し。

入院時検査成績: 赤血球数 $266 \times 10^4/\text{mm}^3$ , Hb 4.5

<1992年3月11日受理>別刷請求先: 松森 正之  
〒650 神戸市中央区楠町7-5-2 神戸大学医学部第2外科

g/dl, 白血球数 $15,400/\text{mm}^3$ , 総蛋白6.8g/dl, アルブミン2.6g/dlと貧血, 白血球増多, 低蛋白血症を認めた。肺機能はVC 3.63l (92%), FEV<sub>1.0</sub> 3.04l (85%)と異常なかったが, ICGは消失率0.059, 停滞率35.6%と異常値を示した。

食道X線所見: 気管分岐部直下から食道の左方への偏位が認められ, 下縦隔に広範囲に造影剤の貯留が認められた (Fig. 1)。

食道内視鏡所見: 門歯列より30cmの部位から粘膜下腫瘍様の腫瘍あり, 33cmで全周性となり, 37cmの部位では右後壁に瘻孔様の所見を認めた。同時に施行した生検の結果は組織学的に悪性とする根拠は乏しいが臨床所見(大きさ, 肝転移)などから平滑筋肉腫と思われるとの回答であった。

胸部 computed tomography (CT) 所見: 心臓の後面に巨大な腫瘍を認め, 一部食道内腔とはなれた場所に液面を形成していた (Fig. 2)。

腹部CT所見: 肝右葉S4, S5, S7<sup>2)</sup>にそれぞれ転移を思わせる低吸収領域を認めた。

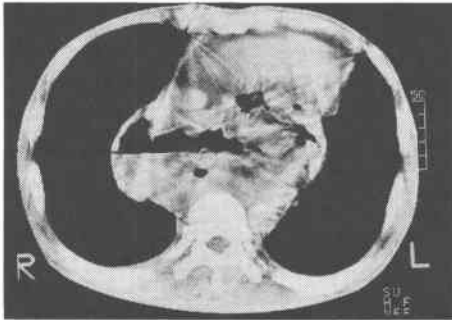
下大静脈造影: 下大静脈は肝静脈流入部で腫瘍により圧迫され狭小化していた。

第1回目手術所見: 1990年2月20日, 右開胸すると気管分岐部直下から巨大な腫瘍を認め右肺下葉に浸潤

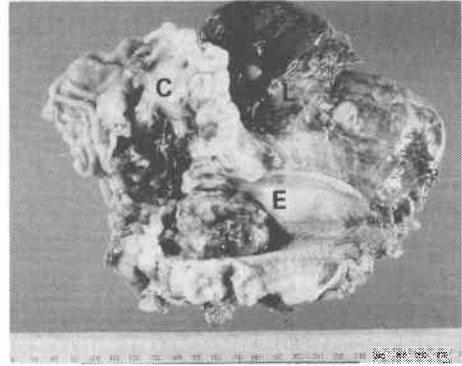
**Fig. 1** Upper gastrointestinal study shows a displacement of the thoracic esophagus and wide spreading of barium in the mediastinum. (Case 1)



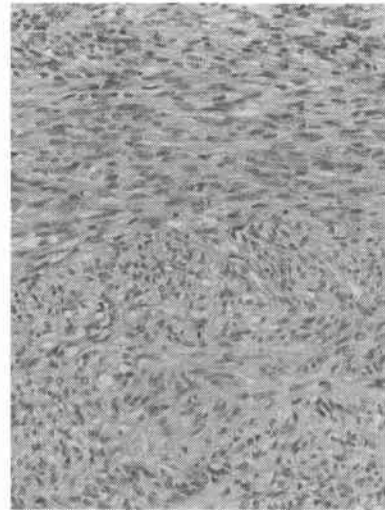
**Fig. 2** Computed tomography scan of the lower mediastinum shows a large tumor originating from the esophagus and air-fluid level formation in the mediastinum. (Case 1)



**Fig. 3** Macroscopic findings of the resected specimen show invasion by a huge tumor of the middle and lower esophagus (E), the cardia of stomach (C) and the lower lobe of the right lung (L). (Case 1)



**Fig. 4** Histologic findings showing pleomorphic spindle cells and conspicuous mitotic figures. H.E. stain  $\times 400$ . (Case 1)



していた。右肺下葉切除をおこない腫瘍を可及的に左胸腔内に向かって剝離したが、可動性が得られなかったため右胸腔にドレーンを入れて閉胸し、体位を右半側臥位として、左開胸開腹連続切開とした。腫瘍は一部横隔膜および胃噴門部におよんでいたがこの部分も含めて腫瘍を一塊として切除することができた。再建は胃管を用い胸骨後経路で行った。手術時間は10時間30分、出血量は6,600mlであった。

摘出標本：腫瘍は $18 \times 15 \times 8$ cm大で重量1,500gであった(**Fig. 3**)。断面は蜂の巣状となり下部食道右壁

で食道内腔と通じていたが、一部嚢胞状となり血栓により充満されている部分もあった。

病理組織所見：中部食道では粘膜下腫瘍の形態をとり、下部食道から胃噴門にかけては外膜外へ浸潤し右肺下葉へも直接浸潤がみられた。強拡大では上皮直下に紡錘形の腫瘍細胞が束状に増生しており、核形は少なく多形性を示し、核質はhyperchromaticで核小体が目立つが、核分裂像は1個/10視野認めるのみであった(**Fig. 4**)。生検の所見と総合して leiomyosarcoma

と考えるべきであるとの結果であった。

術後経過：縫合不全，肺合併症もなく順調に経過したので，第1回手術後40日目に第2回目手術を施行した。この時点で第1回手術時に異常を示した ICG 検査は腫瘍の上下大静脈への圧迫がとれたため消失率0.144，停滞率4.4%とほぼ正常値に回復していた。ただ肺機能は両側開胸の影響で VC 1.12l (28%)，FEV<sub>1.0</sub> 1.1l (100%)と著明に低下していた。

第2回目手術所見：1990年3月30日，右上腹部逆L字型切開で開腹した。肝臓のS5に直径50mm大，S4に30mm大，S7に25mm大の腫瘍を触知した。手術はS4と右葉を含めた肝切除術を行った（非定型的拡大肝右葉切除術）。

摘出標本：切除肝重量は750gであり，剖面ではS5，S4，S7にそれぞれ50×42×37mm，32×24×22mm，25×22×22mmの腫瘍を認め，S5とS4の部分では中心部が壊死におちいりとくにS5では空洞を形成していた。病理組織ではすべて leiomyosarcoma の転移巣であった。

術後経過：順調に経過し第2回目手術後20日目に退院し，外来にて経過観察していたが，第1回目手術から1年2か月後に多発性縦隔および肝転移で死亡した。

症例2：46歳，男性。

主訴：嚥下困難。

家族歴：特記すべきものなし。

既往歴：特記すべきものなし。

現病歴：1990年12月頃より軽い嚥下困難を自覚し同時に上腹部不快感を伴ったため近医を受診するも投薬のみで経過観察された。1991年3月には嚥下時に疼痛を伴うようになり，同時に左肺肺炎をおこしたため当科を紹介され入院した。

入院時現症：身長166.5cm，体重67kg。脈拍数80/分，血圧136/90mmHg，胸腹部に異常所見なし。

入院時検査成績：赤血球数505×10<sup>4</sup>/mm<sup>3</sup>，白血球数12,000/mm<sup>3</sup>，総蛋白6.5g/dl，アルブミン3.9g/dlと白血球増多と低蛋白血症を認めたが，肝機能，腎機能，肝機能などは異常を認めなかった。

食道 X 線所見：下部食道左壁から瘻孔様の造影剤の流出があり腔を形成していた (Fig. 5)。

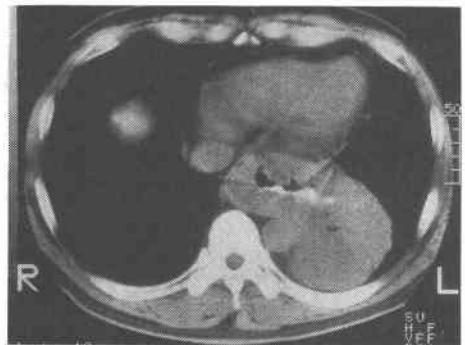
食道内視鏡所見：門歯列より35cmの部位からはほぼ内腔を占拠する粘膜下腫瘍をみとめ，中心部には瘻孔が存在した。

胸部 CT 所見：胸部下部食道から下行大動脈をとり

**Fig. 5** Upper gastrointestinal study shows fistula like formation of the lower thoracic esophagus. (Case 2)



**Fig. 6** Computed tomography scan of the lower mediastinum shows a large tumor originating from the lower thoracic esophagus. (Case 2)

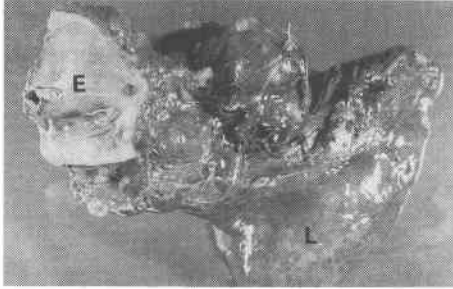


まくように巨大な腫瘍が存在していた (Fig. 6)。

手術所見：1991年6月11日，左第7肋間で開胸開腹連続切開を行ったところ腫瘍は横隔膜，左肺下葉の一部浸潤していたが下行大動脈にはおよんでいなかった。横隔膜の一部と左肺下葉を含めて胸部下部食道を切除した。再建は中部食道と胃前壁との間に有茎空腸を間置した。手術時間は8時間30分，出血量は680mlであった。

摘出標本：腫瘍は13×10×8cm大で重量800gで

**Fig. 7** Macroscopic findings of the resected specimen show invasion by a huge tumor of the lower thoracic esophagus (E), the lower lobe of the left lower lung (L) and two fistulas from the esophagus. (Case 2)



あった。下部食道から腫瘍の内腔に通ずる2本の瘻孔が認められた (Fig. 7)。

病理組織所見：症例1と同じく粘膜下腫瘍で肺に浸潤がみられ、食道平滑筋肉腫と診断された。

術後経過：良好で術後35日目に退院し、現在術後3か月を経過し外来で経過観察中である。

考察：食道平滑筋肉腫は比較的まれな疾患で現在までに文献的に95例が報告されているにすぎない<sup>13)~15)</sup>。すなわち欧文では Franklin ら<sup>1)</sup>が1982年に57例を集計し、さらに Evans<sup>9)</sup>が1例追加しているので58例であり、邦文では島津ら<sup>15)</sup>が1983年に35例を集計さらに柴田ら<sup>13)</sup>が2例、中尾ら<sup>14)</sup>が1例追加しているので計38例となるが、欧文と邦文の症例報告のうち1例が重複しているので合計95例となる。粘膜下腫瘍であるため主訴の大部分を占める嚥下困難を来した時にはすでにかかなりの大きさになっていることが多く<sup>1)</sup>最大径10cm以上のものが25%以上もあるが<sup>10)</sup>、症例1は切除報告例では最大のものであった。治療法は一部の報告を除いて、放射線や化学療法の効果がほとんど期待できないため、外科的切除が第1選択となる<sup>11)12)14)</sup>。転移は約16%にみられ<sup>11)13)14)</sup>肝臓、縦郭、縦郭リンパ節、心嚢などが好発部位である。転移巣に対しても放射線治療や化学療法が無効なことが多いので出来るだけ外科的に切除するのが望ましく、比較的発育が遅いことも考えてたとえ肝臓以外の場所に転移再発しても積極的に切除すべきであると思われる。症例1のような肝転移を伴った巨大平滑筋肉腫に対する外科的治療については、1. 手術を分割すべきかどうか、2. 原発巣と転移巣のどちらを先に切除すべきであるか、3. 原発巣に対する切除に際してどのような到達

法が望ましいかの3点が問題となる。1. については食道切除も肝切除もかなりの侵襲になるとと思われるため分割手術とするのが望ましいと考えた。2. について、術前の貧血や ICG 検査の異常値は内視鏡所見や下大静脈造影所見より原発巣に起因するものと思われたのでまず原発巣を切除した。前述したごとく、原発巣の切除により ICG は正常値となり、拡大肝右葉切除が可能となった。藤田ら<sup>12)</sup>は肝転移を伴った同様の症例に対し転移性肝腫瘍による下大静脈や腹腔内の諸臓器の圧迫のための障害を除く目的でまず肝転移の切除を行っている。どちらを先にすべきかは症例により考えるべきであろう。3. の到達法に関しては術前の食道透視所見などから両側開胸が必要と思われたが、左右どちらを先に開胸するか、開腹創とのつながりをどうすべきかなどが問題となった。術後経過などから考えると以上の3つの点に関して症例1に施行した手術方法は最良の方法であったと考えている。一方、症例2では腫瘍が右胸腔におよんでおらず、症例1にくらべてやや下部食道に存在していたので下行大動脈との剝離も考えて左開胸開腹の到達法とした。良視野のもとで大動脈と剝離でき同時に横隔膜の一部、左肺下葉も切除することができた。また症例2では腫瘍が口側では中部食道、肛門側では噴門部まではおよんでいなかったため胸部下部食道切除のみとし有茎空腸を間置することができた。食道平滑筋肉腫は発育形態により2つのタイプに分類される<sup>1)</sup>。69%は非浸潤型(ポリポイド型)で残る31%が浸潤型である。予後は前者の方が良好で Choh ら<sup>6)</sup>は45例中16例が術後1年以上生存したが、16例のうち浸潤型はわずか2例であったと述べている。一方、藤田ら<sup>11)</sup>は本邦の過去の報告例を集計して21例中6例が浸潤型であり、術後1年以上生存したのはわずか1例であったと報告している。われわれの2例も浸潤型で症例1はわずか1年2か月しか生存しなかった。症例2も厳格な経過観察が必要と考えている。

#### 文 献

- 1) Franklin GO, Antler AS, Thelmo WL et al: Esophageal leiomyosarcoma. NY State J Med 82: 1100-1103, 1982
- 2) Cuinaud C; Lobes et segments hepatiques. Notes sur l'architecture anatomique et chirurgicales du foi. Presse Med 62: 709-712, 1954
- 3) Rainer WG, Brus R; Leiomyosarcoma of the esophagus; review of literature and report of 3 cases. Surgery 58: 343-350, 1964
- 4) Weinstein EC, Young GJ, Kim YS et al:

- Leiomyosarcoma of the esophagus. *Milit Med* 153 : 206—209, 1988
- 5) McGraph PC, Neifeld JP, Lawrence W Jr et al : Gastro-intestinal sarcoma analysis of prognostic factors. *Ann Surg* 206 : 706—710, 1987
- 6) Choh JH, Khazei AH, Ihm HJ ; Leiomyosarcoma of the esophagus: Report of a case and review of the literature. *J Clin Oncol* 32 : 223—226, 1986
- 7) Partyka EK, Sanowski RA, Kozarek RA : Endoscopic diagnosis of a giant esophageal leiomyosarcoma. *Am J Gastroenterol* 75 : 132—134, 1981
- 8) Iizuka T, Kato H, Watanabe H et al : Superficial carcinoma of the esophagus coexisting with esophageal leiomyoma: A case report and review of the Japanese literature. *Jpn J Clin Oncol* 14 : 115—122, 1984
- 9) Evans HL : Smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract. *Cancer* 56 : 2242—2250, 1985
- 10) 飯塚紀文, 加藤抱一 : 食道肉腫. 草間 悟, 和田達雄, 三枝正裕ほか編. 外科 Mook 33, 食道非癌性疾病. 金原出版, 東京, 1983, p212—219
- 11) 藤田秀春, 草島義徳, 宮崎逸夫ほか : 食道平滑筋肉腫の1治験例—並びに本邦集計 26 例の検討—. 外科治療 38 : 241—246, 1978
- 12) 藤田博正, 川原英之, 吉松 博ほか : 食道平滑筋肉腫の2例の手術経験と本邦報告例の分析. 日臨外医会誌 45 : 1466—1475, 1984
- 13) 柴田佳久, 鈴木一男, 熊谷太郎ほか : 特異な X 線像を呈した上部食道平滑筋肉腫の1例. 臨外 42 : 1425—1428, 1987
- 14) 中尾 丞, 澤井照光, 長谷川宏ほか : 食道平滑筋肉腫の1例. 日消外会誌 22 : 2693—2696, 1989
- 15) 島津久明, 小堀鷗一郎, 団野 識ほか : 食道平滑筋肉腫—自験 9 例の報告と本邦文献上報告例の分析—. 日外会誌 84 : 355—368, 1983

### Two Resected Cases of Giant Leiomyosarcoma of the Esophagus

Masayuki Matsumori, Takuro Okubo, Tomoichiro Mukai, Takuro Tsukube, Yoshihisa Watanabe,  
Toshihiro Omori, Tetsuya Ienaga, Hiroshi Sato,  
Akinori Sasada and Kazuo Nakamura  
Second Department of Surgery, Kobe University School of Medicine

Leiomyosarcoma of the esophagus is a rare neoplasm, with only 95 cases having been reported in the literature. We report two resected cases of giant leiomyosarcoma of the esophagus. Patient 1, a 39-year-old male with multiple metastase of the right lobe of the liver, underwent resection of the thoracic and abdominal esophagus with lower lobectomy of the right lung via a right thoracotomy and a left thoraco-abdominal incision. The tumor measured 18 × 15 × 8 cm and weighed 1500 g. Forty days after the first operation, a extended right hepatic lobectomy was performed for hepatic metastasis. The patient was discharged from the hospital 20 days after the second operation and was doing well, but died one year after the second operation due to multiple mediastinal and liver metastase. Patient 2, a 46-year-old male, underwent resection of the lower thoracic esophagus with lower lobectomy of the left lung via a left thoraco-abdominal incision. The tumor measured 13 × 10 × 8 cm and weighed 800 g. The patients is currently doing well. The clinical features and surgical treatment of leiomyosarcoma of the esophagus are discussed.

**Reprint requests:** Masayuki Matsumori Second Department of Surgery, Kobe University School of Medicine  
7-5 Kusunoki-cho, Chuo-ku, Kobe-city, 650 JAPAN