

症例報告

## CREST 症候群に併発した逆流性食道炎に対して 腹腔鏡下噴門形成術が著効した 1 例

東京慈恵会医科大学外科

小村 伸朗 柏木 秀幸 青木 照明 古川 良幸

嚥下困難を主訴とし、逆流性食道炎を併発した CREST 症候群の 1 症例を経験した。

上部消化管造影検査では食道はアカラシア様に拡張し、下部食道の狭小化が認められた。アカラシア分類に当てはめると Flask type, Grade III に相当した。内視鏡では約 5cm 長にわたり Savary & Miller III 度の全周性の食道炎が存在し、24 時間 pH モニタリング検査では食後期のみに一致した酸逆流が観察され、pH 4 未満時間は 9.8% と著明に延長していた。本症例に対して食道通過障害の解除、逆流防止機構の修復を目的として腹腔鏡下に Heller-Dor 法を施行した。術後には嚥下困難をはじめとする症状は消失し、食道の狭小化は解除された。また、食道炎は癒痕像となり、pH 4 未満時間も 0% になった。強皮症の食道機能障害に付随する症状への外科手術アプローチとして、本手技は有用であると考えられた。

**Key words:** CREST syndrome, reflux esophagitis, laparoscopic Heller-Dor cardioplasty

### はじめに

CREST 症候群は石灰沈着症, Raynaud 現象, 食道運動機能障害, 手指硬化, および毛細血管拡張症を呈する症候群である<sup>1)2)</sup>。比較的にまれな病態と考えられるが、今回 CREST 症候群に逆流性食道炎を合併し、同時に食道アカラシア様症状を呈した 1 症例を経験し、さらに食道炎ならびに症状が腹腔鏡下手術によって著明な改善を得ることができたので報告する。

### 症 例

患者: 60 歳, 女性

主訴: 嚥下困難, 体重減少

既往歴: 高血圧

家族歴: 特記すべきものなし。

現病歴: 約 20 年来, 嚥下困難を感じていた。症状の増悪を認めたため近医を受診し, 内服治療を受けた。しかしその後も症状が持続し, 1995 年には 1 年間に約 2kg の体重減少も認めるようになったため当院内科へ来院した。

入院時現症: 身長 163cm, 体重 45kg, と体格は痩せ型であった。第 1 指から第 5 指にわたり両手指はソーセージ様に腫脹しており皮膚の緊満が著明で, PIP 関

節ならびに DIP 関節での屈曲制限を認めた。また, 皮膚温の低下を認めた。さらに両側手指の関節近傍に 2mm 大の小結節が多発しており, 一部は自潰し石灰石の排石が漸時認められた。右第 3 指と左第 3, 4 指には 2~3mm の指尖潰瘍形成が認められた。そして, 手背ならびに口腔粘膜の毛細血管は針頭大に拡張していた。

入院時検査成績: 一般血液検査では異常所見は認められなかった。抗セントロメア抗体<sup>3)</sup>は 640 倍と高値であった。

上部消化管造影検査: 食道はアカラシアにきわめて類似したように拡張し, 下部食道は狭小化が認められた。アカラシア分類に当てはめると Flask type, Grade III に相当した (Fig. 1)。

上部消化管内視鏡検査: 食道・胃接合部より約 5cm 長にわたり, 全周性の食道炎が認められた。Savary & Miller 分類<sup>4)</sup>では III 度の食道炎であった (Fig. 2)。

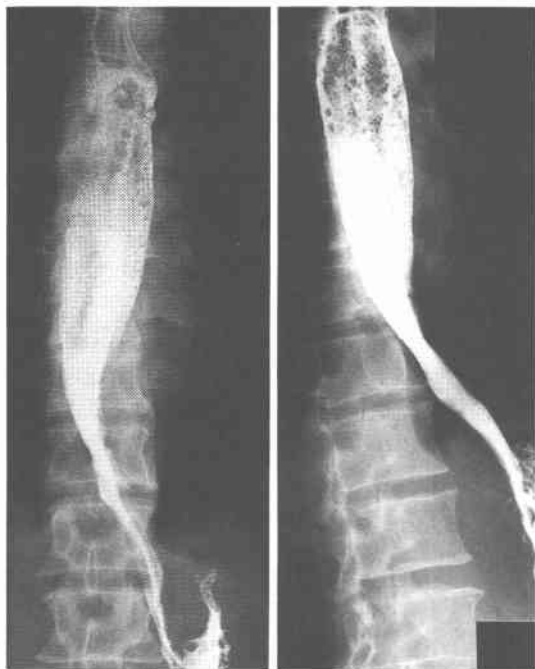
食道内 24 時間 pH モニタリング検査: 逆流回数は 3 回/日, 5 分以上逆流回数は 2 回/日, 最長逆流時間は 73 分, pH 4 未満時間は 9.8% であった。酸逆流は食後期のみ一致して認められた (Fig. 3)。

食道内圧検査: 内圧カテーテルを胃内に挿入することが不可能であったため, 下部食道括約筋圧を測定することはできなかった。食道体部の内圧測定により,

<1997 年 5 月 21 日受理> 別刷請求先: 小村 伸朗

〒105 東京都港区西新橋 3-25-8 東京慈恵会医科大学外科学講座第 2

**Fig. 1** Pre-operational findings in the upper GI series. The esophagus was dilated as achalasia and the lower part of the esophagus was narrowed.

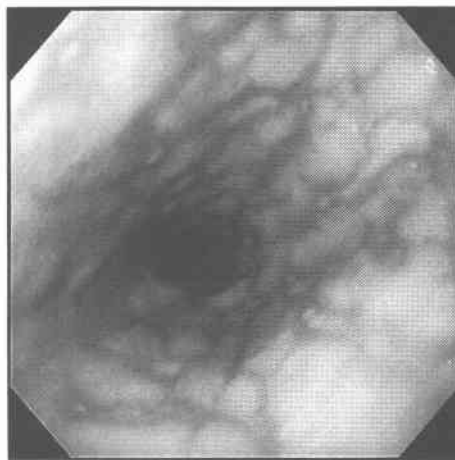


食道蠕動波は完全に欠如し、収縮波高の低下を認めた。

以上の所見より比較的まれな病態ではあるものの、アカラシア様症状ならびに逆流性食道炎を併発したCREST症候群と診断し、嚥下困難に対する治療として、1996年5月30日腹腔鏡下に Heller<sup>5)</sup>-Dor<sup>6)</sup>法に準じた手術を施行した。患者の体位、5本のトロカールの位置は、十二指腸潰瘍に対する腹腔鏡下手術<sup>7)</sup>に準じた。術式としては、食道胃接合部より約7cm長にわたり食道筋層の切開を行い、一部の筋層は切除した。逆流防止手術として60Fr食道拡張ブジー挿入下でDor法により、約4cmの高さでanterior fundic wrapを作成した。手術時間は4時間5分、出血量は極少量であった。術後第3病日に経鼻胃管を抜去し、第4病日より経口摂取を開始した。食事の摂取状況は術後早期より比較的良好であり、術前に認められた嚥下困難の症状はほぼ消失した。術後第18病日に軽快退院となった。

手術後に施行した上部消化管造影検査では、食道の拡張は認めるものの、造影剤の流れは良好であり狭窄は解除されていた(Fig. 4)。また、伏臥位における造影剤の食道への逆流は認められなかった。内視鏡検査

**Fig. 2** Pre-operational findings in the endoscopic examination. The entirely surrounding esophagitis was observed and rated as the grade III of Savary & Miller classification.



では、食道炎は消失し、潰瘍形成の認められた部分は癒痕化し(Fig. 5)、下部食道の内視鏡の通過はスムーズであった。食道内24時間pHモニタリング検査では異常酸逆流は消失し、pH 4未満時間は0%になった(Fig. 6)。

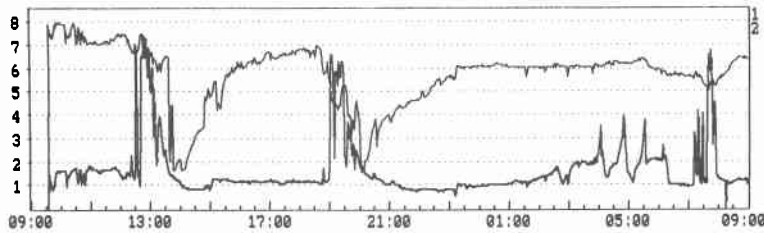
食道筋層の切除標本の病理組織検査では小血管や神経内にhyalinous depositを多数認めた。また、筋束内や筋束間にコラーゲンの増加が認められた。

現在外来follow-up中であるが投薬することなく、嚥下困難の症状や食道炎の再発は認められていない。

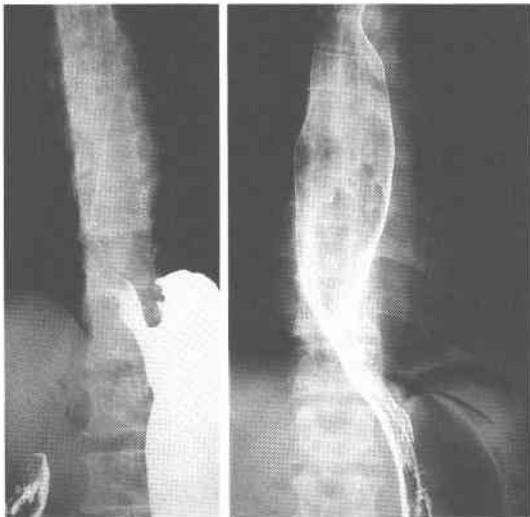
#### 考 察

CREST症候群は強皮症(進行性全身性硬化症)の一亜型であり、石灰沈着症(subcutaneous calcinosis; C)、Raynaud現象(R)、毛細血管拡張症(telangiectasis; T)、手指硬化(systemic sclerosis; S)、食道運動機能障害(esophageal motor abnormality; E)の諸症状を合併した疾患である。本症例では手指を中心とした石灰沈着症、毛細血管拡張症ならびに手指硬化が認められた。また、秋から冬にかけてRaynaud現象が出現し、さらに嚥下困難を主訴とする食道運動機能障害を呈していた。さらに、本症の免疫学的背景に関して、高率に出現する抗セントロメア抗体も陽性であった。したがって、本症例は典型的なCREST症候群と考えられた。CREST症候群の食道運動機能異常に関しては食道蠕動運動の低下もしくは消失が比較的高頻度に認められることが一般的に言われてい

**Fig. 3** Pre-operational findings in the 24-hour continuous pH monitoring. The gastroesophageal acid reflux was observed only three times, that was not so much. However, the time spent lower than 4.0 pH units was 9.8%, that was significantly prolonged.



**Fig. 4** Post-operational findings in the upper GI series. The esophagus was still dilated but the passage of the contrast medium was smooth.

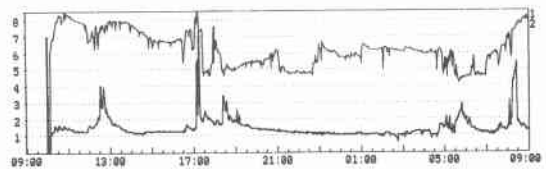


**Fig. 5** Post-operational findings in the endoscopic examination. The esophagitis was ameliorated to trace feature.



る<sup>8)</sup>。しかし、CREST 症候群のみに関しての食道運動機能異常の詳細なる病態を検討した一連の報告はない。また、検索範囲内では C, R, E, S, T をすべて満たす典型的な CREST 症候群に逆流性食道炎を合併したという報告もない。一般的に強皮症では食道運動機能障害は 50~80% の症例に認められるとされ<sup>9)</sup>、蠕動運動の低下、蠕動収縮波高の低下、下部食道括約筋圧の低下が報告されている<sup>10)11)</sup>。本症例では著明なる食道蠕動の低下が認められ、強皮症による食道運動障害であると考えられた。また、Savary & Miller 分類で III 度の食道炎が認められた。食道炎の発生原因としては食物内容の貯留による接触性のもの、もしくは剥離性のもの、胃酸を中心とした消化液の逆流によるものなどが一般的には考えられている。そのため本症

**Fig. 6** Post-operational findings in the 24-hour continuous pH monitoring. The abnormal gastroesophageal acid reflux disappeared.



例の食道炎の発生機序を解明する目的で食道・胃内 24 時間 pH モニタリング検査を施行した。その結果、逆流回数は 3 回ときわめて少ないものの食後期のみ一致した長時間の胃酸逆流が観察された。軽度の胃食道逆流現象は健康人においても食後期に生じることは広く知られている。Johnson と DeMeester らの検討によれば 1 日の酸逆流時間 (pH 4 未満の時間) は健康人では

4.2%以内である<sup>12)</sup>。本症例では9.8%と明らかな異常酸逆流が観察された。今回経験した症例では下部食道括約筋圧の測定はできなかったものの、強皮症では下部食道括約筋圧の低下が一般的に言われていることより、本症例でも下部食道括約部の逆流防止機構の障害が原因として存在していたと考えられる。さらに食後期に逆流した胃液が、原疾患にもとづく食道クリアランスの低下のために、食道内から十分に排出されず、一定時間貯留し続けたために食道炎を発生したものと推察される。松崎らは強皮症における逆流性食道炎の発生機序について検討し、胃酸が食道内へ逆流すると、食道体部の蠕動波の減弱、下部食道括約筋の弛緩不全ならびに逆流後の第1次蠕動波の出現率が低下し、逆流内容が食道より排泄されにくいことを報告しており<sup>13)14)</sup>、今回経験した症例の食道炎の発生機序を支持するものである。さらに本症例では、下部食道の限局性全周性食道炎により食物の通過障害が生じ、本疾患の食道筋層の異常が加わって、一見アカラシアに類似した形態を画像上呈していたことが推察される。

本症例の嚥下困難と食道炎の治療として、通過障害の解除、逆流防止機構の修復のために Heller-Dor 法を腹腔鏡下に施行した。本術式は食道通過障害を解除するための long myomectomy と、逆流性食道炎に対する逆流防止手術である前壁噴門形成術を組み合わせた術式である。この術式は食道アカラシアに対する術式であり、今回の症例は厳密な意味では食道アカラシアではないが、食道運動機能障害にもとづく通過障害と逆流性食道炎を合併していたことより本術式を採用した。その結果、症状と食道炎の著明なる改善を認めた。したがって、CREST 症候群や強皮症の際に認められる嚥下困難を主訴とした食道運動機能障害にともなう通過障害と食道炎に対する治療として本術式は有用であると考えられた。

本文の要旨は第9回日本内視鏡外科学会(1996, 東京)において発表した。

#### 文 献

- 1) Winterbauer RH: Multiple telangiectasis, Raynaud's phenomenon, sclerodactyly, and subcutaneous calcinosis—a syndrome mimicking hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Bull Johns Hopkins Hosp* 114 : 361—383, 1964
- 2) Salerni R, Rodnan GP, Leon DF et al: Pulmonary hypertension in the CREST syndrome

variant of progressive systemic sclerosis (scleroderma). *Ann Intern Med* 86 : 394—399, 1977

- 3) Moroi Y, Peebles C, Fritzier MJ et al: Autoantibody to centomere (kinetochore) in scleroderma sera. *Proc Natl Acad Sci USA* 77 : 1627—1631, 1980
- 4) Savary M, Miller G: The Esophagus. Edited by Gassmann AG. Handbook and Atlas of Endoscopy. Solothurn, Switzerland, 1978, p135
- 5) Heller E: Extramukose Cardiaplastik beim chronis chen Cardiospasmus mit Dilatation des Oesophagus. *Mitt Grenzgeb Med Chir* 27 : 141—149, 1914
- 6) Dor J, Humbert P, Dor V et al: L'interet de la technique de nissen modifce dans le prevention du reflux apres cardiomotomie extramuquese de Heller. *Memoires del' Academie de Chirurgie de paris* 27 : 877—882, 1962
- 7) 柏木秀幸, 渡辺正光, 青木照明: 十二指腸潰瘍に対する腹腔鏡下迷走神経切離術. *手術* 48 : 828—836, 1994
- 8) 近藤啓文, 高品尚哉: CREST 症候群. *現代医療* 22 : 2027—2032, 1990
- 9) Hellemans J, Vntrappen G: Motor disorders due to collagen diseases. Edited by Vantrappen G and Hellemans J. *Disease of the Esophagus*. Springer-Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, 1974, p383—390
- 10) Vantrappen G, Janssens J: Oesophagus. A oesophageal disorders. Edited by Kumar D, Gustavsson S. *An illustrated guide to gastrointestinal motility*. Chichester, New York, Brisbane, Toronto, Singapore, 1988, p313—323
- 11) Weihrauch TR, Wissmann-Sekker V, Janisch HD et al: Esophageal motor abnormalities in Progressive Systemic Sclerosis (PSS), Morphea (M), and Raynaud's Disease (RD). Edited by Wienbeck M. *Motility of the Digestive Tract*. Raven Press, New York, 1982, p311—317
- 12) Johnson LF, DeMeester TR: Twenty-four-hour pH monitoring of the distal esophagus. *Am J Gastroenterol* 62 : 325—332, 1974
- 13) 松崎 勉, 杉山 雅, 西岡利夫ほか: 進行性全身性硬化症の夜間食道胃運動と逆流性食道炎発症に関する研究: 第一報. *日消病会誌* 80 : 2329—2338, 1983
- 14) 松崎 勉, 杉山 雅, 西岡利夫ほか: 進行性全身性硬化症の逆流性食道炎発症に関する研究(第2報) —夜間食道胃運動と食道内 pH—. *日消病会誌* 82 : 1300—1307, 1985

**A Successfully Effective Case Receiving Laparoscopic Esophagogastroplasty  
Against CREST Syndrome Complicated with Reflux Esophagitis**

Nobuo Omura, Hideyuki Kashiwagi, Teruaki Aoki and Yoshiyuki Furukawa  
Department of Surgery, Jikei University School of Medicine

We experienced a case of CREST syndrome complicated by reflux esophagitis of which the main complaint was dysphagia. In the roentgenographic examination of the upper digestive tract, the esophagus was dilated like achalasia and the lower part of the esophagus was narrowed. According to the classification of achalasia, the case was rated as Flask type of grade III. In the endoscopic examination, about 5 cm confluent circular the esophagitis rated as grade III of the Savary & Miller classification was observed. In the 24-hour continuous pH monitoring, gastroesophageal acid reflux was observed corresponding to only the postprandial period. The time spent lower than 4.0 pH units was 9.8%, which was significantly prolonged. In order to relieve the difficulty of esophageal passage and to improve the function of preventing reflux, a laparoscopic Heller-Dor operation was conducted. After the operation symptoms including the main complaint of dysphagia disappeared and the narrowed esophagus was relieved. The esophagitis was ameliorated to a trace. The time spent lower than 4.0 pH units was 0%. These results suggested that the present operation was effective as a surgical approach against symptoms accompanying the esophageal dysfunction of scleroderma.

**Reprint requests:** Nobuo Omura Department of Surgery (II), Jikei University School of Medicine  
3-25-8 Nishishinbashi, Minato-ku, Tokyo, 105 JAPAN

---