

假性食道弛緩不能：一病例報告

陳青富 王蒼恩 楊安民 林錫泉 張源清* 張國明**

台北馬偕紀念醫院 肝膽胃腸科 *外科 **病理科

摘要

食道弛緩不能是食道運動功能的一種疾病，原因不明的稱之為原發性，但有患者出現食道弛緩不能症狀，源至其它病因並非是食道下端賁門肌肉神經病變所致，稱之為假性食道弛緩不能。臨床上引起假性食道弛緩不能病因以惡性腫瘤疾病佔多數，少數因良性疾病所導致。雖有些臨床徵候與檢查結果可作為鑑別參考，但如何區分原發性或假性食道弛緩不能有時仍相當困難。我們報告一胰臟腺癌的病例，以漸進式吞嚥困難來表現，上消化道內視鏡與攝影有典型食道弛緩不能的影像。

雖然原發性與假性食道弛緩不能在許多方面，包括臨床表現、上消化道鋇劑攝影以及內視鏡檢查，常難以鑑別診斷。但後者可能仍有 4% 的發生率，其治療、預後都有相當大的差異，因此對進行食道弛緩不能治療前，得小心謹慎。

關鍵詞：食道弛緩不能 (Achalasia)

假性食道弛緩不能 (Pseudoachalasia)

前言

食道弛緩不能是食道運動功能的一種疾病，一般定義是指食道下端的括約肌發生問題，緊縮無法鬆弛導致食物難以進入胃內。其主要的病因是因控制括約肌神經受損，myenteric 神經細胞發炎、神經結退化的疾病。近年由於發現食道弛緩不能與胃食道胃酸逆流，或是食道癌有部份關係而引起相當注意。

但是仍有一些病例出現食道弛緩不能典型的症狀，放射線上消化道鋇劑攝影也呈現鳥嘴狀變化，不過卻不是因為食道下端賁門肌肉神經病變所致，而是源至其它病因，稱之為假性食道弛緩不能，或是繼發性食道弛緩不能。關於假性食道弛緩不能相關的報告文獻上並不多見，過去學者認為其病因以惡性疾病居多，臨床上原發性的食道弛緩不能與假性食道弛緩不能在許多方面，包括臨床表現、X光攝影以及內視鏡檢查，常難以鑑別診斷。但其治療、預後都有相當大的差異，因此對進行食道弛緩不能治療，例如經內視鏡食道氣球擴張術，或是手術治療等等之前不能不小心注意。我們報告一位假性食道弛緩不能的病例作為參考。

病例報告

這是一位七十歲的女性，有高血壓病史，長期以 Nifedipine 控制。曾因右上腹痛，於 1990 年八月至本院外科診治，在左肝管及膽道結石診斷下接受膽管切開併膽道鏡取石術以及左肝葉和膽囊切除手術治療，之後並未返診追蹤。直到 2003 年

一月因右上腹部不適就診，腹部超音波和逆行性膽胰管攝影檢查發現右肝管結石及右肝管、膽管擴張，但是病人不願意接受建議住院治療。2003年五月再度因右上腹部不適斷續數個月至本院外科診治，在右肝管及膽道結石復發的診斷下再次接受膽管切開併膽道鏡取石手術治療，因仍有許多殘餘肝管結石而留置 T 型引流管以便日後再進行膽道鏡取石術治療。手術後，少量進食後即出現消化不良症狀，且偶有噎到經驗，因此接受上消化道內視鏡檢查，結果發現胃排空異常，即使空腹超過十六小時仍有許多食物殘渣積存在胃內，同時注意當時食道並無特別異狀，十二指腸則有些許潰瘍。病人在手術傷口癒合，進食狀態穩定後出院。然而病人回家後，又漸漸出現吞嚥困難症狀，起始對固體食物發生問題，不久喝水也會嘔吐，病人注意到即使改變飯後姿勢，也難改善症狀，因此轉至內科求助、接受檢查。由於吞嚥時嚴重疼痛，導致無法進食，因此於 2003 年七月再次入院檢查治療。從手術前出現腹痛症狀至再次住院近十個月間，體重一共減少了十公斤。

2003 年七月住院時病人身高 149 公分，體重 39 公斤，身體理學檢查外觀呈現消瘦狀，體溫 36.9 度、血壓 142/90 毫米汞柱，生化檢查中血糖值為 129 mg/dL，白蛋白 3.5 gm/dL，Cr 0.8 mg/dL，血液學檢驗血色素 10.5 gm/dL，Ht 34.2%，白血球 9200/mm³，CEA 為 7.75 ng/mL，CA 199 為 70.53U/mL。腹部右側仍留有 T 型引流管。下肢並無水腫徵狀。胸部 X 光攝影除老年性血管變化外並無異常。住院前的上消化道鋇劑攝影顯示十二指腸球部有變形，呈現慢性消化性潰瘍變化（圖一 A），而食道賁門處鳥嘴狀狹窄，上端稍稍擴大（圖一 B），疑似食道弛緩不能表現。電腦斷層攝影顯示胰臟頭部腫瘤併鄰近組織侵犯，已無法切除（圖二），食道下端賁門處並無發現有明顯腫瘤病灶。入院後再次進行內視鏡檢查，食道下端賁門處嚴重狹窄，內視鏡已經無法置放入胃部（圖三），而且無潰瘍或是明顯腫瘤，但仍進行切片，病理發現無惡性病變跡象。進行內視鏡氣囊擴張術，以改善病人進食狀態，擴張後病人開始能進食，然而病人出現腸阻塞徵狀，腹脹、腸蠕動減少，排便困難。在腹腔內沾黏的臆斷下，雖然給予各種瀉劑、腸胃蠕動劑，甚至包括 cholinergic agent 症狀並無改善，且逐漸加重，排氣愈來愈少。下消化道攝影與腹部電腦斷層攝影無法確認病因，只得剖腹探查。剖腹後發現腹腔臟器嚴重沾黏，斑點狀癌細胞散佈其上，胰臟頭部更是嚴重，經病理檢驗證是胰臟腺癌合併腹腔內轉移（圖四）。由於屬散佈性，病況不佳，未做任何切除手術，隨後患者接受緩和安寧照護，於 2003 年九月逝世。也因為已屬廣泛性病變，並未進一步切開賁門檢查，無從取得該處括約肌與神經叢變化狀況。

討論

食道弛緩不能是種食道運動功能失調的疾病，由於食道下端賁門處的括約肌無法正常的鬆弛，合併食道蠕動異常的疾病。主要組織形態的變化是 myenteric 神經結細胞發生缺損，常有免疫發炎反應存在。除這種病因未明瞭的原發性食道弛緩不能，早在 1947 年 Ogilvie 就陳述惡性腫瘤侵犯到食道下端會引起食道弛緩不能相同的症狀¹，後來稱為假性食道弛緩不能或是繼發性食道弛緩不能。

假性食道弛緩不能被認為就是一種症候群，臨床症狀與影像檢查 X 光攝影，甚至 manometric 的表現與原發性食道弛緩不能雷同。過去統計有這種有假性食道弛緩不能的病例約佔出現食道弛緩不能症狀病例的 2.4-4%。它常發生在賁門惡性腫瘤，超過 70%與發生在胃食道交接處的癌症直接侵犯有關，許多病例都由 Barrett's esophagus 或是胃上端生長的腺癌所致 2。Liu 報告十三個病例系列中有十一例即是屬於胃食道交接處的惡性腫瘤直接侵犯，他也發現在這些惡性疾病導致的假性食道弛緩不能症狀，是因為癌細胞直接侵犯到 myenteric plexus，還有該處的癌細胞可能也會影響到神經節細胞的代謝與運作 3。與癌症相關的假性食道弛緩不能，少數病例則是因遠處癌症引起自主免疫反應產生抗體，而間接影響到賁門處神經叢的正常功能，被認為是屬於 paraneoplastic syndrome 3,12，以肺小細胞癌最常發生。除了原發在賁門處的癌症，也有不少惡性腫瘤會引起食道弛緩不能症狀，Moonka 等人報告因惡性疾病引起的假性食道弛緩不能中，有 6%是轉移性癌症病灶導致 2。文獻上被較常提到是 mesothelioma，其它包括腎細胞癌、肺小細胞癌、乳癌、肝癌、子宮頸癌、攝護腺癌等，少有報告因胰臟癌轉移浸潤導致假性食道弛緩不能的病例。本病例雖然電腦斷層攝影並未發現在食道下端賁門處有明顯腫瘤病灶，也沒有取得該處括約肌與神經叢的病理組織，但由剖腹探查發現腹腔臟器嚴重沾黏，胰臟癌轉移的斑點狀癌細胞散佈其上，推論本病例的假性食道弛緩不能症狀很有可能是胰臟癌轉移浸潤賁門所導致。惡性腫瘤外還是有些良性疾病也會引起類似食道弛緩不能的症狀，譬如 sclerotic collagen 疾病導致中膈腔發炎產生腫塊、手術的併發症 4、放射治療後遺症、Complication of Gastric Wrap、胰臟假性囊腫 5、amyloidosis、pulmonary sarcoidosis。

由於原發性與假性食道弛緩不能無論在病因、治療和預後都有相當大的差別，因此臨床鑑別診斷十分重要。依過去經驗，要依靠症狀來區分兩者相當困難，即使加上 X 光檢查，manometries 大都難以判別。不過 Tracey 提出假性食道弛緩不能通常症狀在短時間裡出現，原發性食道弛緩不能症狀則會有較長的發病時間 6，症狀常會超過一年。Woodfield 報告中也有相同的觀察結果，他發現吞嚥困難的症狀在原發性食道弛緩不能持續時間為四年半，在假性食道弛緩不能則僅僅 1.9 個月，有相當大的差異。Rozman 也相同結論 7，這與我們報告的病例症狀出現的情況相似。以年齡來看假性食道弛緩不能病患的平均年齡會較原發性食道弛緩不能的病例年老 7-8，尤其大於 50 歲的病例就得留心是否有惡性腫瘤的可能。原發性或假性食道弛緩不能的病人，因攝食吞嚥困難，攝食量減少，體重都有下降現象。雖然有學者以此作為鑑別原發性與假性食道弛緩不能的線索，屬前者狀況者體重減輕較少會超七、八公斤 10，但這與症狀持續時間，嚴重度有關，差異相當大僅能做參考。

至於影像學檢查，在 X 光攝影 Woodfield 統計結果顯示原發性食道弛緩不能狹窄段平均是 1.9 公分，假性食道弛緩不能則較長，約為 4.4 公分。食道上端擴張寬度則分別為 6.2 與 4.1 公分，假性原發性食道弛緩不能擴張程度較不明顯 9。因

而推論若狹窄段長於 3.5 公分則必須考慮假性食道弛緩不能。本文報告的病例其狹窄段僅 3 公分，X 光、內視鏡都難以鑑別。至於電腦斷層攝影也不一定有所幫忙。雖然 Moonka 建議內視鏡超音波有助於鑑別診斷，但還是以區分癌症侵犯的範圍為主，能否觀察到 myenteric plexus 變化仍未明朗²。內視鏡檢查由於無法深入狹窄處，病人即使進行切片取樣，在多數情況下無法作為確切診斷依據，尤其是轉移病灶所引起的。就如本文報告病例，歷經三次內視鏡在胃與食道的組織取樣，均未能有發現。

大致說來，依靠年齡、症狀時間、體重減輕來鑑別原發性或假性食道弛緩不能，對鑑別診斷雖稍有助益，仍存有相當疑慮。這幾項指標有著高敏感度(100%)，但專一性僅屬於中等(85%)，必要時還是得剖腹探查方能確實最終診斷¹⁰⁻¹¹。也就是因為鑑別診斷的困難度，如同 Moonka 報告所陳述，許多病例是因為在原發性食道弛緩不能診斷下，接受手術時發現。或是因為症狀並未因治療而有改善，反覆發作，如本文病例再經過各種檢查方發現原來是假性食道弛緩不能。不過這幾項參考指標，我們以為以臨床吞嚥困難症狀發生的速度，價值性最高，本文中的病例，在短短兩個月裡症狀就變得十分明顯，內視鏡從能置放入胃部到無法插入。因此若合併有其它問題，就應將假性食道弛緩不能列入考量，在進行特殊治療前審慎評估。

結語

當病患短時間出現食道弛緩不能症狀，即使內視鏡與放射線檢查都認為像是原發性食道弛緩不能時，仍須謹慎小心鑑別是否有其它可能，尤其是老年人，合併有體重減輕等其它警訊症狀時，更得注意是否是惡性腫瘤導致的假性食道弛緩不能。

參考文獻

- 1.Ogilvie H. The early diagnosis of cancer of the esophagus and stomach. *Br Med J* 1947; 2: 405-7.
- 2.Moonka R, Patti MG, Feo CV, et al. Clinical presentation and evaluation of malignant pseudoachalasia. *J Gastrointest Surg* 1999; 3: 456-61.
- 3.Liu W, Fackler W, Rice TW, Richter JE, Achkar E, Goldblum JR. The pathogenesis of pseudoachalasia: a clinicopathologic study of 13 cases of a rare entity. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 784-8.
- 4.Stylopoulos N, Bunker CJ, Rattner DW. Development of achalasia secondary to laparoscopic Nissen fundoplication. *J Gastrointest Surg* 2002; 6: 368-76.
- 5.Colarian JH, Sekkarie M, Rao R. Pancreatic pseudocyst mimicking idiopathic achalasia. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 103-5.
- 6.Tracey JP, Traube M. Difficulties in the diagnosis of pseudoachalasia. *Am J Gastroenterol* 1994; 89: 2014-8.
- 7.Rozman RWJ, Achkar E. Features distinguishing secondary achalasia from primary achalasia. *Am J Gastroenterol* 1990; 85: 1327-30.

- 8.Kahrilas PJ, Kishk SM, Helm JF, Dodds WJ, Harig JM, Hogan WJ. Comparison of pseudoachalasia and achalasia. Am J Med 1987; 82: 439-46.
- 9.Woodfield CA, Levine MS, Rubesin SE, Langlotz CP, Laufer I. Diagnosis of primary versus secondary achalasia: reassessment of clinical and radiographic criteria. AJR 2000; 175: 727-31.
- 10.Tucker HJ, Snape WJJ, Cohen S. Achalasia secondary to carcinoma: manometric and clinical features. Ann Intern Med 1978; 89: 315-8.
- 11.Sandler RS, Bozyski EM, Orlando RC. Failure of clinical criteria to distinguish between primary achalasia and achalasia secondary to tumor. Dig Dis Sci 1982; 27: 209-13.
- 12.Lee H-R, Lennon VA, Camilleri M, et al. Paraneoplastic gastrointestinal motor dysfunction: clinical and laboratory characteristics. Am J Gastroenterol 2001; 96: 373-9.

圖一：A：上消化道攝影顯示十二指腸球部有變形，呈現慢性消化性潰瘍變化（黑色箭頭處）。 B：食道賁門處鳥嘴狀狹窄，上端稍稍擴大（黑色箭頭處）。

圖二：電腦斷層攝影顯示胰臟頭部腫瘤併鄰近組織侵犯，已無法切除（白色箭頭處），並且造成胃腸阻塞徵狀。總膽管內有 T 型引流管置放（黑色箭頭處）。

圖三：上消化道內視鏡檢查顯示食道下端近賁門處嚴重狹窄，內視鏡已經無法置放入胃部，但粘膜表面完整，無潰瘍或是明顯腫瘤。

圖四：病理檢查：在網膜上的轉移性腺癌，大部分的腫瘤細胞排列成圓形或不規則的腺體和巢狀聚集（H&E, 100X）。

Pseudoachalasia: A Case Report

Ching-Fu Chen, Tsang-En Wang, An-Ming Yang, Shee-Chan Lin,
Yuan-Ching Chang*, and Kuo-Ming Chang**

Division of Hepato-Gastroenterology, Department of Internal Medicine,
* Department of Surgery and **Pathology
Mackay Memorial Hospital, Taipei, Taiwan

Primary achalasia is an idiopathic functional disorder of esophageal motility. However, some patients have symptoms consistent with achalasia which are actually caused by

other organic lesions, not neuromuscular dysfunction of the distal esophagus and cardia. This is called pseudoachalasia. It is caused most frequently by malignancy, with benign causes being extremely rare. Although there are certain symptoms and signs that may help differentiate between pseudoachalasia and idiopathic achalasia, the distinction may still be difficult. We present a patient with pancreatic carcinoma who had symptoms of progressive dysphagia. The UGI endoscopy and a barium esophagogram showed findings typical of achalasia. Thus, neither clinical features nor routine imaging studies are absolutely specific for idiopathic achalasia. This may explain why about 4% of patients presenting with symptoms consistent with achalasia in fact have pseudoachalasia. Because of the tremendous difference in treatment and prognosis of these two entities, we must be very careful in accepting a diagnosis of idiopathic achalasia and proceeding with treatment. If there is any doubt as to the correct diagnosis, further evaluation is indicated. (J Intern Med Taiwan 2004; 15: 76-80)