

PUBBLICAZIONE

24

I LEIOMIOMI DELL'ESOFAGO

# ***I leiomiomi dell'esofago***

M. LEPORE, M. RUGGIERI, A. CAMINITI, I. CAPRIOTTI, W. CANUTI, R. DELL'ARTE e A. PAOLINI

*Estratto da* MINERVA CHIRURGICA

Vol. 47 - N. 18 - Pag. 1435-1439 (30 Settembre 1992)

---

EDIZIONI MINERVA MEDICA - TORINO

## *I leiomiomi dell'esofago*

M. LEPORE, M. RUGGIERI, A. CAMINITI, I. CAPRIOTTI, W. CANUTI, R. DELL'ARTE e A. PAOLINI

### **Leiomyoma of the esophagus.**

**In this paper the Authors report a review of the clinical records from 1972 to 1985 of the Institut of IV Clinica Chirurgica of Rome of esophageal leiomyoma. We report on 7 cases: three males and four females. Their ages ranged from 37 to 78 years (mean 54 years). The most frequent symptoms were dysphagia (71.4%), loss weight (57.1%) and slight epigastria (42.8%). Barium meal, esophagoscopy, esophageal manometry, TAC are the most sensitive procedures for a correct preoperative diagnosis. The therapy of choice is surgical treatment. However surgery is conservative: extramucosal enucleation of the leiomyoma is the procedure of choice. The postoperative course was free of complications, the long-term results were excellent.**

**Key words:** Leiomyoma - Esophagus - Dysphagia.

**I**l leiomioma dell'esofago è una neoplasia benigna rara; la sua incidenza è così bassa da farlo considerare una vera e propria rarità. Lotart-Jacob <sup>1</sup> ritiene che i leiomiomi costituiscano lo 0,4% di tutti i tumori esofagei mentre secondo Standerfer <sup>2</sup> essi rappresentano l'1,2%.

La prima osservazione di leiomiomi dell'esofago nella letteratura risale ad un caso

*Università degli Studi di Roma «La Sapienza» - Roma  
Istituto di IV Clinica Chirurgica  
(Direttore: Prof. V. Martinelli)  
Insegnamento di Semeiotica Chirurgica  
Servizio Speciale di Chirurgia Esofagea  
(Primario: Prof. A. Paolini)*

descritto nel 1559 da Sussius e citato da Bogedien *et al.*<sup>3</sup>.

Il primo caso accertato istologicamente si fa risalire a Middeldorpf, chirurgo di Breslau che nel 1756 eseguì una biopsia di una neoplasia esofagea <sup>4</sup>.

Nel 1761 G. B. Morgagni descrisse alcuni casi di leiomiomi del tratto gastrointestinale <sup>5</sup>.

In epoca più recente numerosi altri A. sia italiani che stranieri hanno descritto nuovi casi ma, a tutt'oggi, i leiomiomi conservano il carattere di malattia rara <sup>6</sup>.

Infatti la maggior parte di essi è asintomatica e pertanto il loro riscontro è soltanto occasionale in corso di autopsie <sup>7</sup>. Da una revisione della letteratura mondiale eseguita da Seremetis <sup>8</sup> emerge che, su un totale di 180.222 autopsie, furono riscontrati 161 leiomiomi esofagei con un'incidenza pari ad uno su 1119,4.

Scopo del presente lavoro è quello di valutare, alla luce delle moderne tecniche diagnostiche e dei risultati ottenuti nei pazienti da noi trattati, la possibilità e l'utilità di porre una corretta diagnosi precoce.

Indirizzo per la richiesta di estratti: A. Caminiti - Via Po-  
mezia, 8 - 00185 Roma.

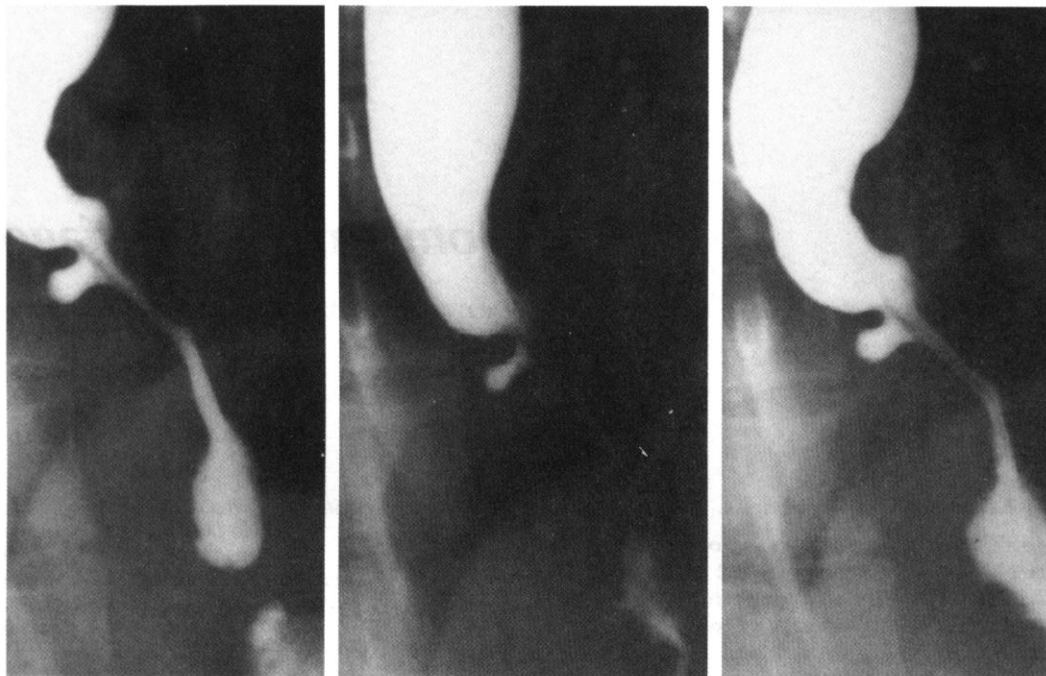


Fig. 1. — Esofagogramma di un caso in cui coesistevano un leiomioma, una acalasia cardiale ed un diverticolo.

### Materiali e metodi

Dal 1972 al 1985 sono stati osservati, presso l'Istituto di IV Clinica Chirurgica dell'Università degli Studi di Roma «La Sapienza», 7 casi di leiomioma dell'esofago; 3 pazienti erano maschi (42,9%), 4 femmine (57,1%). La loro età andava dai 37 ai 78 anni, con una media di 54 anni.

Tra i sintomi riferiti da questi pazienti il più frequente era la disfagia (71,4%), seguito da calo ponderale (57,1%), dolore (42,8%), pirosi (28,4%) ed infine da rigurgito, vomito e modica dispnea riferiti ciascuno in percentuale pari al 14,2%.

L'indagine strumentale di elezione è l'esofagogramma, eseguito in tutti i pazienti. L'esofagoscopia, con strumento flessibile a fibre ottiche, è stata praticata in 6 pazienti, le biopsie eseguite su mucosa integra sono state tutte negative. In 5 casi è stata effettuata una pH-manometria esofagea ed in un caso, a localizzazione mediotoracica, anche una TC mediastinica.

Per quanto riguarda la sede della lesione, essa era in 4 casi a livello del III inferiore dell'esofago, in 2 casi rispettivamente a carico dell'esofago cardiale e del III medio, infine in 1 caso la lesione era così estesa da interessare il cardias e parte del fondo gastrico.

In tre pazienti sono state riscontrate come lesioni associate un diverticolo epifrenico, un'ernia jatale ed una acalasia cardiale; in un caso inoltre si è riscontrata l'eccezionale coesistenza di un leiomioma, di un diverticolo epifrenico e di una acalasia cardiale (fig. 1).

Le dimensioni del tumore andavano dai 2 ai 6 cm, con una mediana di 3 cm.

Per quanto riguarda la terapia chirurgica, l'intervento di elezione è la enucleazione della massa che è stata eseguita in 6 casi; in un caso, essendo la lesione estesa anche al fondo gastrico, è stata praticata una esofagogastropластика intratoracica con piloroplastica dopo resezione esofagogastrica di necessità.

In quattro dei 6 casi, trattati con enucleazione della massa, sono state eseguite delle altre procedure chirurgiche legate alle pato-

logie di volta in volta associate: in due casi sono state eseguite una miotomia extramucosa secondo Heller più plastica dello iatus secondo Nissen essendo associate rispettivamente una acalasia cardiaca ed un grosso diverticolo epifrenico; in un caso, essendo presente reflusso gastroesofageo, è stata praticata una plastica secondo Dor, infine nel paziente in cui coesistevano il leiomioma, il diverticolo e l'acalasia, alla enucleazione del leiomioma è stata associata una Heller.

### Risultati

Non abbiamo avuto mortalità operatoria; in nessun caso si sono riscontrate complicanze postoperatorie.

I risultati, con un follow-up minimo di cinque anni, sono stati ottimi in 5 casi (71,6%), buoni in 1 caso (14,2%), discreti nel paziente in cui è stato necessario eseguire una esofagogastropластика intratoracica (14,2%).

Una paziente di 78 anni è deceduta dopo 3 anni dall'intervento per cause indipendenti dalla patologia in esame.

### Discussione

Il leiomioma rappresenta il 67% dei tumori benigni dell'esofago<sup>8</sup>, ciò nonostante esso viene a tutt'oggi considerato nell'ambito della cosiddetta patologia «rara»: infatti il cancro dell'esofago si presenta con una frequenza cinquanta volte superiore<sup>2</sup>.

Sono colpiti prevalentemente i giovani adulti con un range che va dai 12 agli 80 anni, con un rapporto uomo-donna di 2:1<sup>9</sup>.

I leiomiomi sono localizzati nella maggior parte dei casi (56%) nel terzo inferiore dell'esofago, nel 33% a livello del terzo medio e solo nell'11% dei casi a livello del terzo superiore<sup>10</sup>. Una piccola percentuale di questi tumori è situata a livello della giunzione esofagogastrica tanto che, talvolta, è difficile stabilire la sua origine<sup>8</sup>.

Il leiomioma esofageo tipico è solido, capsulato ed ha solitamente dimensioni comprese tra i 2 e i 5 cm di diametro, ma talvolta

può raggiungere gli 11-12 cm<sup>6</sup>. In questo caso si possono riscontrare, nel loro contesto, aree di necrosi, zone emorragiche, trasformazioni cistiche ed anche calcificazioni<sup>11</sup>.

Raramente essi possono essere multipli con una distribuzione diffusa a tutta la lunghezza dell'esofago<sup>8</sup>.

A seconda della loro diversa collocazione nei riguardi della parete esofagea, i leiomiomi vengono classificati in intraesofagei (1%), extraesofagei (2%) ed intramurali (97%)<sup>12-13</sup>.

La degenerazione maligna in leiomiosarcoma è molto rara (intorno all'1% con solo due casi in letteratura) e questo porta spesso a sottovalutare tale pericolo<sup>2</sup>.

Attualmente si ritiene che, nella maggior parte dei casi, il leiomiosarcoma si sviluppi originariamente come tale e non già da un precedente leiomioma<sup>14</sup>.

Il leiomiosarcoma è solitamente circoscritto dalle strutture circostanti per cui spesso la diagnosi differenziale precisa si può porre solo dopo esame istologico<sup>2</sup>.

I pazienti affetti da leiomioma esofageo sono spesso asintomatici per un lungo periodo di tempo. Inoltre la sintomatologia si presenta sfumata e variabile, ponendo notevoli difficoltà diagnostica<sup>2</sup>.

È importante tenere presente che più della metà di questi pazienti non presenta alcuna sintomatologia e il riscontro di tale neoplasia è spesso un reperto occasionale in corso di autopsia<sup>6</sup>.

Il sintomo più frequente è la disfagia, le cui caratteristiche sono l'intermittenza e la progressività. Inizialmente essa riguarderà i cibi liquidi e successivamente i solidi, ricorrendo con una frequenza pari al 47,5%<sup>9</sup>.

Il secondo sintomo in ordine di frequenza è il dolore (45%) che può avere sedi e caratteristiche diverse: nella maggior parte dei casi si tratta di un dolore retrosternale di tipo gravativo o puntorio senza particolare rapporto con i pasti. Altre volte esso è localizzato nella regione mammaria sinistra o in sede epigastrica<sup>11</sup>.

Il terzo sintomo è la piroisi che si manifesta soprattutto in pazienti che presentano anche un'ernia iatale sintomatica (40%)<sup>15</sup>.

Il calo ponderale (24%) è la conseguenza

della disfagia e del dolore provocato dalla ingestione di cibo che pertanto viene ridotto <sup>12</sup>.

L'ematemesi è molto rara e controversa è la sua origine; si ritiene tuttavia che essa derivi da una lesione della mucosa <sup>7</sup>.

Vomito, nausea, rigurgito e scialorrea possono essere osservati saltuariamente in soggetti portatori di tale patologia <sup>10</sup>.

Da una revisione della letteratura mondiale si mette in evidenza che il 30% dei pazienti portatori di leiomiomi esofagei ha una storia clinica superiore ai 5 anni, un altro 30% dai 2 ai 5 anni, mentre il rimanente 40% lamenta disturbi da meno di 2 anni (in media da circa 11 mesi) <sup>9</sup>.

Frequente è l'associazione con altre patologie esofagee; la più comune è quella con l'ernia jatale, con un rapporto di 1:24 <sup>15</sup>.

Il leiomioma si può associare abbastanza frequentemente con il carcinoma dell'esofago anche se tale coesistenza è puramente occasionale <sup>6</sup>.

Sebbene non ci siano sintomi patognomici rivelatori della presenza di tale neoplasia, un attento esame clinico-strumentale consente di porre una diagnosi preoperatoria di certezza.

A tal fine l'esame radiologico con pasto baritato permette di definire le caratteristiche del tumore stabilendone l'estensione e la sede <sup>7 13</sup>.

Ugualmente utile è l'esofagoscopia soprattutto nel leiomioma di cospicue dimensioni e a prevalente sviluppo intramurale o intracsfago dove si rileva una massa di dimensioni variabili che sporge nel lume ricoperta da mucosa di aspetto normale o modicamente congesta. Talvolta si può presentare una stenosi più o meno completa del lume, o, nel caso di leiomiomi endoluminali, si potrà osservare direttamente la massa tumorale pedunculata all'interno del lume esofago <sup>7</sup>.

La manometria esofagea può essere utile in quanto l'attività motoria del tratto dell'esofago in cui è presente il tumore è alterata da quest'ultimo in funzione della estensione e del volume della massa tumorale <sup>9</sup>. Le alterazioni osservate sono di due tipi:

1) scompaginamento della normale architettura della muscolatura circolare e longitudinale dell'esofago;

2) fenomeni puramente compressivi esercitati dalla massa.

Queste alterazioni determinano le seguenti caratteristiche nel tracciato manometrico <sup>1</sup>:

1) presenza di onde pressorie post- ed extra-deglutitorie con morfologia irregolare;

2) presenza di un eventuale aumento della pressione di base che non si riduce durante gli atti deglutitori, costante nel tempo e sulla quale si inserisce un'attività motoria post- ed extra-deglutitoria riferibile ad onde pressorie di tipo peristaltico.

L'esame che comunque ci permette di porre una corretta diagnosi è la tomografia assiale computerizzata del mediastino <sup>9</sup>.

Per quanto riguarda la terapia di scelta, questa è ancora dibattuta.

Standerfer e Paneth <sup>2</sup>, Von Preyss e Maesen <sup>14</sup> hanno seguito pazienti asintomatici per 15 anni senza avere nessuna degenerazione neoplastica.

Noi riteniamo, in accordo con molti A., che la terapia chirurgica sia necessaria a causa del progressivo aumento della massa e della stenosi a cui inevitabilmente si va incontro <sup>8 9 11</sup>.

Il trattamento chirurgico di scelta è la enucleazione extramucosa del tumore <sup>7 9 17</sup>.

Una resezione esofagea può essere necessaria allorché il tumore interessi la mucosa ulcerandola <sup>8</sup>.

Inoltre si associeranno di volta in volta interventi come plastiche antireflusso, miotomie extramucose secondo Heller, ecc., atti a risolvere la patologia ad esso spesso associate <sup>6 10</sup>.

Nel caso in cui l'intervento sia la semplice enucleazione del tumore i risultati sono ottimi e scevri da qualsiasi tipo di complicanza postoperatoria immediata o tardiva <sup>8 9 11</sup>.

## Riassunto

Nel presente lavoro gli Autori riportano la casistica della IV Clinica Chirurgica dal 1972 al 1985 inerente i leiomiomi esofagei.

Sono descritti 7 casi: 3 maschi e 4 femmine con età compresa tra i 37 e i 78 anni, con una media di 54 anni.

La disfagia (71,4%), il calo ponderale (57,1%) e il dolore (42,8%) sono i sintomi più frequenti riferiti dal paziente.

L'esofagogramma, la esofagoscopia, la manometria esofagea e la TC sono le metodiche diagnostiche più sensibili ed attendibili per una corretta diagnosi preoperatoria.

La terapia è fondamentalmente chirurgica. L'intervento è conservativo e consiste nella enucleazione extramucosa del leiomioma.

Nei casi in cui è associata un'altra patologia, quali ernia iatale, diverticoli esofagei, esofagite, si imporrà una resezione esofago-gastrica od una plastica.

Le complicanze postoperatorie sono irrilevanti, i risultati a lunga distanza sono eccellenti.

Parole chiave: Leiomioma - Esofago - Disfagia.

### Bibliografia

1. Lotart-Jacob JL. Miotoses localisées et miotoses diffuses the l'oesophage. Arch Mal App Dig 1950; 39:519.
2. Standerfer RJ, Paneth M. Recurrent leiomyoma of the esophagus. Thorax 1982; 37:478.
3. Bogedain W, Carpathios J, Najib A. Leiomyoma of the esophagus. Dis Chest 1963; 44:391.
4. Attiah EB, Hajdu SI. Benign and malignant tumors of the esophagus at autopsy. J Thorac Cardiovasc Surg 1958; 55:396.
5. Athanasoulis CA, Aral IM. Leiomyosarcoma of the esophagus. Gastroenterology 1968; 54:271.
6. Colombo PL *et al.* Sui tumori benigni dell'esofago: il leiomioma. Minerva Med 1986; 77:433.
7. Jesserum J *et al.* Leiomioma esofageo. Gac Med Mex 1988; 124:47.
8. Seremetis MG, Lyons SW. Leiomyoma of the esophagus. Cancer 1976; 38:2166.
9. Rendina EA *et al.* Leiomioma dell'esofago. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 24:79.
10. Preda F *et al.* Leiomyoma of the esophagus. Tumori 1986; 72:503.
11. Simman CL *et al.* Leiomioma del tratto gastrointestinale. Mil Med 1989; 154:45.
12. Fountain SW. Leiomyoma of the esophagus. Thorac Cardiovasc Surg 1986; 34:194.
13. Toumieux B *et al.* Chirurgie des leiomyomes de l'esophage. Chirurgie 1971; 97:553.
14. Von Preyss B, Maesen F. Leiomioma of the oesophagus: follow-up of 14 years before operation. Br Med J 1982; 285:1166.
15. Hodge GB. Esophageal leiomyoma associated with epiphrenic diverticuloma and hiatus hernia. Am Surg 1970; 36:538.
16. Griff LC, Cooper J. Leiomyoma of the esophagus presenting as mediastinal mass. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med 1967; 101:472.
17. Bourque MD *et al.* Leiomioma esofageo del bambino: presentazione di due casi e revisione della letteratura. J Pediatr Surg 1989; 24:1103.