

舌下神経単独麻痺を呈した急性リンパ性白血病の47歳女性例

上井 康寛¹⁾ 橋本 昌也¹⁾ 鈴木 正彦¹⁾
 崎元 芳大²⁾ 川崎 敬一¹⁾ 吉岡 雅之^{1)*}

要旨：症例は47歳女性である。嚥下障害で緊急入院。初診時、頭痛と右舌下神経麻痺に加え、2ヵ月前からの間欠熱があった。血液検査でCRP 5.3 mg/dl, 可溶性IL 2レセプター 834 U/mlの他異常なく、髄液検査も正常であった。脳MRIで蝶形骨斜台内部と周囲に造影効果をみとめたが、CTで骨破壊像はなかった。悪性腫瘍検索のためのPETで斜台内部と周囲、脾臓、腎臓、左鎖骨上窩と腸間膜リンパ節にFDG異常集積をみとめリンパ増殖性疾患がうたがわれた。間欠熱の出現から3ヵ月後にはじめて末梢血に芽球が出現、骨髓穿刺にて急性リンパ性白血病（minor-bcr/abl陽性）と診断した。同疾患は髄膜への浸潤あるいは脳血管障害が多いが、本例のように舌下神経単独麻痺で発症した症例はなく、貴重と思われ報告した。

（臨床神経 2013;53:243-246）

Key words：舌下神経麻痺，急性リンパ性白血病，PET，蝶形骨斜台，静脈叢

はじめに

舌下神経麻痺は延髄の舌下神経核ならびにその走行経路の障害で生じる。鑑別疾患には、原発性骨腫瘍や悪性腫瘍の転移などの腫瘍性^{1)~3)}、脳動脈瘤などの血管性¹⁾⁴⁾、伝染性単核球症などの感染性²⁾、ベーチェット病などの膠原病性⁵⁾が挙げられる。一方、白血病による神経障害は一般的に白血病細胞の直接浸潤によるものが多く⁶⁾、脳神経障害の発現は白血病全体において約15%と報告されている。その中でも、外転神経麻痺と顔面神経麻痺を呈する頻度が高いが⁷⁾、急性リンパ性白血病による舌下神経単独麻痺の報告はない。

症 例

患者：47歳，女性

主訴：舌の右方偏位，構音障害，嚥下障害，頭痛

既往歴：特記事項なし

家族歴：両親および兄弟に類症をみとめない。

現病歴：入院約2ヵ月前から、近医を受診したが原因不明の37℃から38℃台の不明熱が続いていた。その後、後頭部から後頭部にかけて頭痛が出現したが自然軽快した。しかし、舌が右方に曲がり飲み込みにくさが出現し、頭痛が再燃した。近医受診し「ウイルス性神経炎」と診断された。prednisolone 60 mg/日の内服で軽減したため、10日間で減量中止となっ

た。しかし、その後舌の右方偏位が悪化、構音障害と嚥下障害がふたたび出現したため当科受診し緊急入院となった。

入院時現症：身長164 cm，体重52 kg。血圧や脈拍に異常はなかったが、体温37.7℃であった。皮膚所見はなく、表在リンパ節は触知せず、一般内科学的には明らかな異常所見はなかった。神経学的には意識清明で、運動麻痺や小脳失調はなく、感覚障害はなかった。後頭部中心の持続的非拍動性頭痛があったが、髄膜刺激症状はなかった。脳神経系においては右舌下神経麻痺のみをみとめ、舌音の障害による構音障害および食塊形成困難による嚥下障害があった。

検査所見：血液検査では血算は正常でCRP 5.3 mg/dl，可溶性IL 2レセプター 834 U/mlの上昇の他は髄液検査をふくめ明らかな異常はみとめなかった。脳MRIでは、大脳および脳幹部とくに延髄に異常はみとめなかったが、蝶形骨斜台と周囲に造影効果をみとめた（Fig. 1左）。頭部CTでは蝶形骨斜台をふくむ頭蓋骨には骨破壊像はなく、骨シンチグラフィでは異常所見はなかった。

経過：入院後、37℃から38℃を2、3日ごとにくりかえす間欠熱は持続し、可溶性IL2レセプターは徐々に2020 U/mlまで上昇した。悪性腫瘍検索のために施行した2-[¹⁸F] fluoro-2-deoxy-D-glucose-PET撮影（FDG-PET）で、両側蝶形骨斜台にFDGの異常集積をみとめた（Fig. 1右）。同検査にて椎体、脾臓、左鎖骨上窩および腸間膜リンパ節に集積をみとめた（Fig. 2）。最初の間欠熱の出現から3ヵ月後に白血球10,700/μl，CRP 29 mg/dl，可溶性IL 2レセプター 7,790 U/mlと急上昇し、

*Corresponding author: 東京慈恵会医科大学葛飾医療センター神経内科〔〒125-8506 東京都葛飾区青戸6-41-2〕

¹⁾ 東京慈恵会医科大学葛飾医療センター神経内科

²⁾ 東京慈恵会医科大学葛飾医療センター放射線科

（受付日：2012年5月21日）

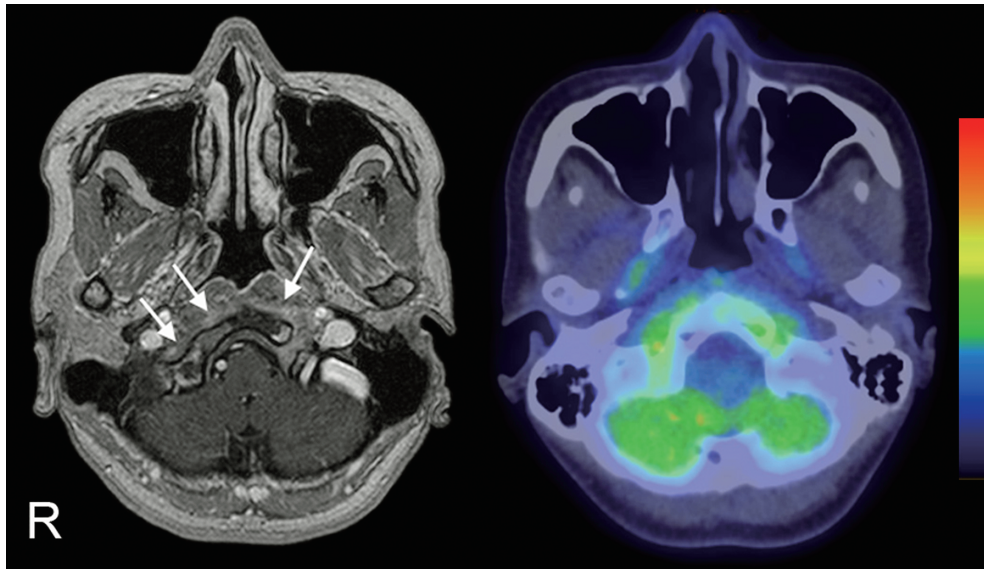


Fig. 1 Gadolinium-enhanced T₁-weighted image (Axial, 1.5T; TR 400ms, TE 14ms) (left) and ¹⁸F-FDG-PET/CT image (right).

The enhancement of the sphenoid bone and its surrounding area (white arrow) was shown in the Gadolinium enhanced T₁ weighted image, and the abnormal accumulation of ¹⁸F-FDG in the sphenoid bone and its surrounding area was shown in the ¹⁸F-FDG-PET/CT image. Abbreviation: R, right.

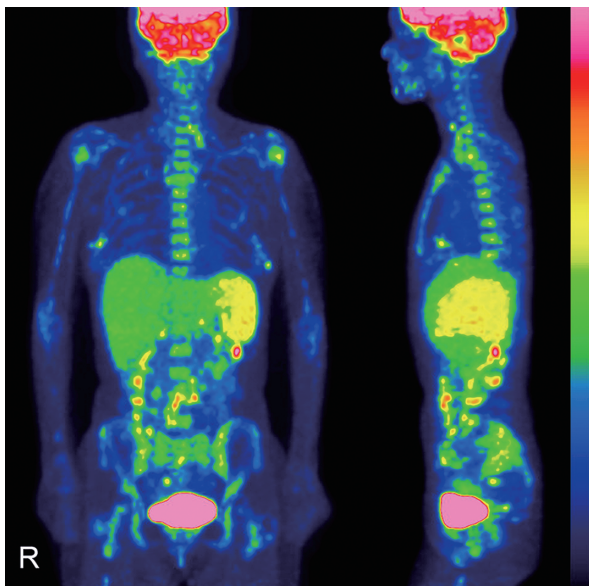


Fig. 2 Coronal (left) and sagittal (right) images of whole-body ¹⁸F-FDG-PET.

The abnormal accumulation of ¹⁸F-FDG in the spleen, the left supraclavicular node, and the mesenteric lymph nodes was shown. Abbreviation: R, right.

はじめて末梢血に芽球の出現をみとめ、リンパ増殖性疾患がうたがわれた。その後、骨髄穿刺により急性リンパ性白血病 (minor-bcr/abl 陽性) (acute lymphoblastic leukemia; ALL) と

診断された。寛解導入療法をおこない、寛解にいたった。なお、化学療法開始後より右舌下神経麻痺、嚥下障害はすみやかに消退した。同種移植の適応であり、骨髄バンクドナーから移植をおこなうために転院となった。

考 察

本例の舌下神経単独麻痺の原因疾患としては ALL を考えた。ALL は骨髄を中心にリンパ性白血病細胞が増殖することで正常造血細胞の分化を抑制し、貧血、易感染性、出血傾向を惹起する疾患で、臨床症状として貧血にともなう息切れ・倦怠感、感染性にともなう発熱、出血傾向にともなう紫斑・出血が主体だが、リンパ節腫大や脾腫などもみとめやすく、また中枢神経系浸潤にともなう頭痛・嘔気・意識障害を呈することがある。しかし、ALL において単独の脳神経障害を呈することは少なく、脳神経障害の多くは外転神経麻痺と顔面神経麻痺である⁶⁾。舌下神経単独麻痺を呈する ALL 以外の疾患は、腫瘍では乳癌の骨転移¹⁾、前立腺癌の骨転移²⁾、甲状腺癌の骨転移²⁾、上咽頭癌²⁾、多発性骨髄腫³⁾、血管障害では脳動脈瘤¹⁾、頭蓋内血管の動脈解離⁴⁾、感染症では伝染性単核球症¹⁾、膠原病ではベーチェット病⁵⁾の報告がある。しかしながら、ALL による舌下神経単独麻痺の報告は検索したかぎりではなかった。

本例では prednisolone によって舌下神経麻痺が一過性に改善した。現在フィラデルフィア染色体陽性の ALL のプロトコールにおいて prednisolone がふくまれおり、とくに小児における ALL ではステロイド感受性が高い⁷⁾。前医で

prednisolone を使用後より一過性に症状が軽減したのは、prednisolone の抗腫瘍効果あるいは抗浮腫・抗炎症効果などによるものと考えた。

本例で注目すべき点は発症機序である。白血病において神経徴候がおこる機序としては、①白血病細胞の直接浸潤による障害および腫瘍形成による圧迫、②血小板減少による出血、③免疫機能低下による二次的感染、④遠隔効果による paraneoplastic syndrome、⑤抗白血病薬・放射線療法・骨髄移植などの治療による副作用、⑥栄養障害の関与、などが挙げられる⁸⁾。ALL に合併する脳神経障害では舌下神経麻痺は頻度が低いが、本例では前述の①の如くに白血病細胞が血行性に斜台に浸潤、舌下神経管を圧迫したことで舌下神経麻痺が生じたと考えた。一般的に、悪性腫瘍において骨転移を起しやすい部位は脊椎、骨盤骨、肋骨、胸骨などの体幹部の骨と四肢の近位部の骨である。これらの組織周囲の静脈は弁がないため、多方向に血液が流れて血液が停滞しやすく、癌細胞が着床しやすいと考えられている。本例における白血病細胞の蝶形骨の斜台への浸潤であるが、斜台の上には脳底静脈叢が存在しており、椎骨静脈叢と交通している⁹⁾。これらの静脈には弁がなく¹⁰⁾、本例の発症機序においても同様に血流のうっ滞による可能性が考えられた。ALL は髄膜への浸潤あるいは脳血管障害により中枢神経障害をきたすことが多いが、本例のように舌下神経単独麻痺を呈した報告はなく、貴重な症例と思われ報告した。

本論文の要旨は第198回日本神経学会関東・甲信越地方会（2011年9月3日）で発表した。

謝辞：貴重な意見をいただきました NTT 東日本関東病院血液内科 木田理子先生に深謝いたします。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) Marina B, Vesna VB, Mario H, et al. Isolated hypoglossal nerve palsy a diagnostic challenge. *Eur Neurol* 2007;58:177-181.
- 2) Elizabeth OT, Wendy RKS. Hypoglossal nerve palsy: a segmental approach. *Radiographics* 1994;14:939-958.
- 3) Christoher GT. Presumed plasmacytoma of clivus producing isolated hypoglossal nerve palsy. *Br Med J* 1970;2:405.
- 4) Matthias S, Huber P. Cranial nerve palsies in spontaneous carotid artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:1191-1199.
- 5) Ko KF, Kwan MC, Chan TP, et al. Isolated hypoglossal nerve palsy in Behcet's disease. *Ann Acad Med Singapore* 1997; 26:848-849.
- 6) McLeod JG. Peripheral neuropathy associated with lymphoma, leukemia, and polycythemia vera. In: Peter JD, Thomas PK, editors. *Peripheral neuropathy*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 1993. p. 1594-1598.
- 7) Schwartz CL, Thompson EB, Gelber RD, et al. Improved response with higher corticosteroid dose in children with acute lymphoblastic leukemia. *J Clin Oncol* 2001;19:1040-1046.
- 8) 水谷智彦. 白血病と神経障害. *Clin Neurosci* 1997;15:876-878.
- 9) Batson OV. The function of the vertebral veins and their role in the spread of metastases. *Ann Surg* 1940;112:138-149.
- 10) Groen RJ, Groenewegen HJ, van Alphen HA, et al. Morphology of the human internal vertebral venous plexus: a cadaver study after intravenous Araldite CY 221 injection. *Anat Rec* 1997;249:285-294.

Abstract

A case of isolated hypoglossal nerve palsy with acute lymphoblastic leukemia

Yasuhiro Kamii, M.D.¹⁾, Masaya Hashimoto, M.D.¹⁾, Masahiko Suzuki, M.D.¹⁾,
Yoshihiro Sakimoto, M.D.²⁾, Keiichi Kawasaki¹⁾ and Masayuki Yoshioka, M.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Katsushika Medical Center, The Jikei University School of Medicine

²⁾Department of Radiology, Katsushika Medical Center, The Jikei University School of Medicine

We report a case of isolated hypoglossal nerve palsy with acute lymphoblastic leukemia. A 47-year-old woman had fever unknown origin during two months. Her tongue bent to the right and cephalalgia developed. She complained unable to speech and swallow. On admission, right isolated hypoglossal nerve palsy presented. Blood examination showed the mild elevation of CRP and soluble IL2 receptor. Examination of cerebrospinal fluid was negative. Gadolinium enhanced magnetic resonance imaging (MRI) of brain showed abnormal intensity on sphenoid bone. 2-[¹⁸F] fluoro-2-deoxy-D-glucose (FDG)-positron emission tomography (PET) showed abnormal accumulation on sphenoid bone, spleen, the left supraclavicular node, mesenteric lymph node. Blast cells appeared in peripheral blood afterwards. Acute lymphatic leukemia (ALL) was diagnosed by bone marrow biopsy. The central nervous system disorder by ALL tends to the invasion to meninges or cerebrovascular disorder. This is the first case report that isolated hypoglossal nerve paralysis resulted from ALL.

(Clin Neurol 2013;53:243-246)

Key words: hypoglossal nerve palsy, acute lymphoblastic leukemia, PET, sphenoid bone, venous plexus
