

## 両側舌萎縮で発症した神経リンパ腫症の1例

須貝 章弘<sup>1)</sup> 今野 卓哉<sup>1)</sup> 矢野 敏雄<sup>2)</sup>  
 梅田麻衣子<sup>1)</sup> 小宅 陸郎<sup>1)</sup> 藤田 信也<sup>1)\*</sup>

**要旨：**症例は2カ月前から構音障害が進行した62歳女性である。急速に進行する両側の舌萎縮と線維束性収縮をみとめ、脳MRIで左舌下神経管内に病変をみとめた。ガリウムシンチグラフィで左大腿部に異常集積をみとめ、同部位の生検により、びまん性大細胞型B細胞性リンパ腫の診断にいたった。化学療法により舌萎縮は改善し、左大腿部の病変も消失した。その後、左動眼神経麻痺と右上肢筋力低下が生じ、続いて右下肢筋力低下もみとめ、神経リンパ腫症を示唆するMRI所見を各々にみとめた。神経リンパ腫症の診断には難渋することが多く、とくに本症例は、筋萎縮性側索硬化症との鑑別を要する両側舌萎縮で発症した点が、日常臨床的に重要と思われ、報告した。  
 (臨床神経 2012;52:589-591)

**Key words：**舌下神経麻痺、悪性リンパ腫、びまん性大細胞型B細胞性リンパ腫、神経リンパ腫症

## 緒 言

悪性リンパ腫は末梢神経への直接浸潤や遠隔効果などによりニューロパチーを呈しえるが、その臨床所見は発症機序や障害部位により様々であり、診断に難渋することが多い<sup>1)</sup>。悪性リンパ腫の直接浸潤によるニューロパチーである神経リンパ腫症<sup>1)~3)</sup>は、予後不良な病態であり、早期の診断および治療が望まれる。今回、著明な両側舌萎縮と舌の線維束性収縮で発症し、筋萎縮性側索硬化症がうたがわれたが、後に明らかな神経リンパ腫症のMRI所見を呈した1例を経験した。両側舌下神経障害で発症した神経リンパ腫症のまれな症例と考えられ、考察を加え報告する。

## 症 例

患者：62歳、女性

主訴：ろれつ不良

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：入院2カ月前から舌の動かしがたさをともなうろれつ不良を自覚し、しだいに悪化した。その後、左下腿の異常感覚が出現した。某病院神経内科を受診し、左側優位の両側舌萎縮と線維束性収縮、構音障害、左下肢近位筋の筋力低下を指摘され、筋萎縮性側索硬化症がうたがわれた。精査加療目的に当科を紹介され入院した。

入院時現症：体重は2カ月間で約8kg減少し56.6kgであった。胸腹部に異常所見はなく、皮疹をみとめず、表在リン

パ節は触知しなかった。神経学的には、両側の舌萎縮 (Fig. 1A) と線維束性収縮、舌運動不良による舌音に強い構音障害と嚥下口腔相での食塊の移送障害をみとめた。他に脳神経系の異常所見はなかった。運動系では左膝屈筋群と長母趾伸筋の筋力低下、左腓腹筋の線維束性収縮をみとめ、感覚系では左下腿後面外側から足底の異常感覚があり、両側アキレス腱反射は消失していた。上位運動ニューロン徴候はみとめなかった。

検査所見：血算は正常であり、一般生化学検査ではLDHをふくめ異常はなかった。抗核抗体は陰性であり、血清アンジオテンシン転換酵素は正常範囲であった。腫瘍マーカーでは可溶性IL-2レセプターが948U/ml(正常値124~466U/ml)と高値を示した。免疫電気泳動検査では異常をみとめず、抗Hu抗体や抗ガングリオシド抗体は陰性であった。神経伝導検査では左正中神経の複合筋活動電位振幅は低下し(0.03mV)、右正中神経の複合筋活動電位は導出されなかった。針筋電図では舌で弱収縮時に4mVの高振幅運動単位電位をみとめた。髄液検査では細胞数3/mm<sup>3</sup>(単核球100%)、蛋白54mg/dl、β2マイクログロブリン1.508mg/lであり、悪性細胞はみとめなかった。脳MRI T<sub>1</sub>強調ガドリニウム造影画像で明らかな異常をみいだせなかったが、constructive interference in steady-state (CISS)法で左舌下神経の腫大をみとめた (Fig. 2A)。胸腹部CTで腹部大動脈周囲リンパ節腫大をみとめた。ガリウムシンチグラフィで骨盤腔左側と左大腿部に異常集積をみとめ、MRIで左大腿屈筋群の筋間に索状に連なる腫瘍をみとめた。同部位より生検を施行し、びまん性大細胞型B細胞性リンパ腫と病理診断した。免疫染色の結果はCD20陽

\*Corresponding author: 長岡赤十字病院神経内科 [〒940-2085 新潟県長岡市千秋2丁目297番地1]

<sup>1)</sup>長岡赤十字病院神経内科

<sup>2)</sup>同 血液内科

(受付日：2012年1月13日)

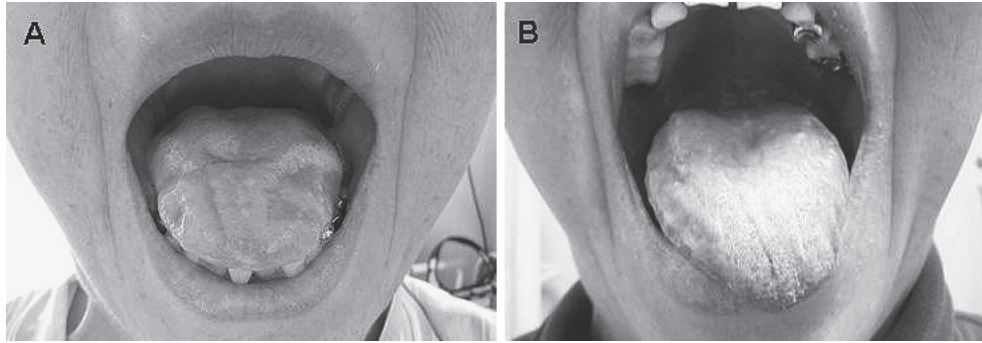


Fig. 1 Bilateral tongue atrophy.

Bilateral tongue atrophy observed at admission (A) improved 9 months after chemotherapy (B) for the treatment of diffuse large B-cell lymphoma.

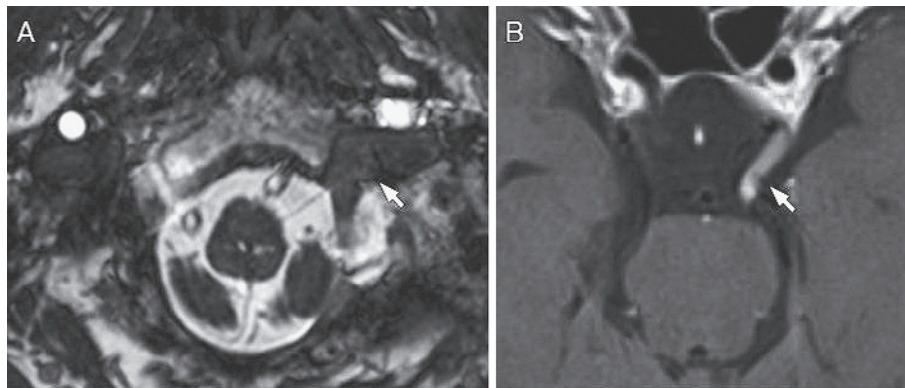


Fig. 2 Brain images.

(A) Constructive interference in steady-state (CISS) image (Axial, 1.5T; TR 6.6ms, TE 3.3ms) at admission showing enlargement of the left hypoglossal nerve (arrow).

(B) Gadolinium-enhanced T<sub>1</sub> weighted image (Axial, 1.5T; TR 610ms, TE 14ms) showing enlargement and enhancement of the left oculomotor nerve (arrow).

性, CD5 陰性, CD10 陰性, bcl-2 陰性, bcl-6 陰性であった.

経過: R-THP-COP療法(リツキシマブ, ビラルビシン, シクロホスファミド, ビンクリスチン, プレドニゾロン)を施行した. 治療開始1カ月後には舌運動が改善し始め, 2カ月後から舌萎縮の改善傾向をみとめ, 9カ月後には軽度の構音障害が残るものの舌運動は著明に改善し, 舌萎縮の明らかな改善もみられた (Fig. 1B). 左舌下神経管内のMRI上の病変も改善した. 治療9カ月後に左動眼神経麻痺と右上肢の筋力低下および異常感覚が出現した. 脳MRI T<sub>1</sub>強調ガドリニウム造影画像で左動眼神経の腫大と増強効果のみとめ (Fig. 2B), また右後頭葉に造影増強効果をともなう病変のみとめた. 頸部MRI T<sub>1</sub>強調ガドリニウム造影脂肪抑制画像では右腕神経叢の腫大と造影増強効果のみとめた. メトトレキサート大量療法と放射線療法を施行し, 症状は消失した. その後, 右下肢の筋力低下と異常感覚が出現し, 腰椎MRI T<sub>1</sub>強調ガドリニウム造影画像で右大腿神経と坐骨神経の腫大と造影増強効果のみとめた. 化学療法と放射線療法を施行し, 病変の縮小傾向のみとめている.

## 考 察

本症例は両側舌萎縮で発症したびまん性大細胞型B細胞性リンパ腫である. 悪性リンパ腫関連ニューロパチーの原因には, 悪性リンパ腫の末梢神経への直接浸潤である神経リンパ腫症, 遠隔効果による傍腫瘍性症候群, 血管浸潤による神経虚血, 感染症, 治療の副作用などがある<sup>1)</sup>. 本症例では, 左舌下神経の腫大を脳MRIでみとめ, 再発時のいずれの臨床徴候に対しても神経リンパ腫症を示唆するMRI所見<sup>2)3)</sup>がえられており, 傍腫瘍性症候群を支持する血清学的異常<sup>1)</sup>がみられず, その他の悪性リンパ腫関連ニューロパチーの原因も臨床経過から否定されることから, 神経リンパ腫症による両側舌萎縮と考えられた.

本症例では両側舌萎縮のみとめたが, 脳MRIでは左舌下神経のみに腫大のみとめた. 神経リンパ腫症に対するMRIの診断感度は70~80%, FDG-PETでは80~90%である<sup>3)</sup>. 片側舌下神経障害においてMRIで異常のみとめずFDG-PETで異常集積が指摘された症例の報告<sup>4)</sup>があるが, 本症例ではFDG-

PETは施行しえなかった。本症例では臨床経過から左舌下神経の病変が先行したと推測され、右舌下神経の病変は入院時MRIで異常を指摘できる大きさにいたっていなかったものと思われる。

本症例は筋萎縮性側索硬化症を想起させる両側舌萎縮と舌の線維束性収縮をみとめた。舌萎縮は入院精査中にも急速に進行し、筋萎縮性側索硬化症以外の疾患による舌下神経障害がうたがわれ、診断にいたった。神経リンパ腫症に占める脳神経障害の割合は少なくはなく<sup>2)</sup>、両側脳神経障害の報告もあるが<sup>3)5)6)</sup>、両側舌萎縮で発症した報告は過去にない。本症例は筋萎縮性側索硬化症との鑑別が問題になったこともあり、特筆に値すると思われ報告した。

※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) Kelly JJ, Karcher DS. Lymphoma and peripheral neuropathy: A clinical review. *Muscle Nerve* 2005;31:301-313.
- 2) Baehring JM, Damek D, Martin EC, et al. Neurolymphomatosis. *Neuro Oncol* 2003;5:104-115.
- 3) Grisariu S, Avni B, Batchelor TT, et al. Neurolymphomatosis: an International Primary CNS Lymphoma Collaborative Group report. *Blood* 2010;115:5005-5011.
- 4) Bokstein F, Goor O, Shihman B, et al. Assessment of neurolymphomatosis by brachial plexus biopsy and PET/CT. Report of a case. *J Neurooncol* 2005;72:163-167.
- 5) Kim JH, Jang JH, Koh SB. A case of neurolymphomatosis involving cranial nerves: MRI and fusion PET-CT findings. *J Neurooncol* 2006;80:209-210.
- 6) Hung MH, Gau JP. Relapsed testicular lymphoma presenting with cranial nerve neurolymphomatosis. *Neurology* 2011;76:1441.

## Abstract

### Neurolymphomatosis presenting as bilateral tongue atrophy: A case report

Akihiro Sugai, M.D.<sup>1)</sup>, Takuya Konno, M.D.<sup>1)</sup>, Toshio Yano, M.D.<sup>2)</sup>,  
Maiko Umeda, M.D.<sup>1)</sup>, Mutsuo Oyake, M.D.<sup>1)</sup> and Nobuya Fujita, M.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, Nagaoka Red Cross Hospital

<sup>2)</sup>Department of Internal Medicine, Nagaoka Red Cross Hospital

A 62-year-old woman had progressive dysarthria for 2 months and was suspected of having amyotrophic lateral sclerosis because of the presentation of bilateral tongue atrophy and fasciculation. Brain magnetic resonance imaging (MRI) showed enlargement of the left hypoglossal nerve, and whole-body gallium scintigraphy showed abnormal uptake in the left pelvic cavity and left thigh. On the basis of the findings of biopsy of the mass lesion in the left thigh, she was diagnosed with diffuse large B-cell lymphoma. After chemotherapy for diffuse large B-cell lymphoma, the tongue atrophy improved. The patient subsequently developed left oculomotor nerve palsy, weakness of the right arm, and weakness of the right leg. The cause of these symptoms was thought to be neurolymphomatosis on the basis of the typical MRI findings observed. We report a rare case of neurolymphomatosis presenting as bilateral tongue atrophy, mimicking amyotrophic lateral sclerosis.

(*Clin Neurol* 2012;52:589-591)

**Key words:** hypoglossal nerve palsy, malignant lymphoma, diffuse large B-cell lymphoma, neurolymphomatosis