悪性リンパ腫による顔面神経麻痺の一例

——側頭骨病理組織学的所見——

岡村 洋沖・相川 通・大河内幸男・安斎 友博
大谷 巖・浅野 重之*・若狭 治毅*

Temporal Bone Findings in a Case of Malignant Lymphoma Having Facial Palsy

Hiro-oki Okamura, Tohru Aikawa, Yukio Ohkouti, Tomohiro Anzai,
Iwao Ohtani, Shigeyuki Asano and Haruki Wakasa
(Fukushima Medical College)

The histopathological findings in the temporal bone of a 37-year-old male who had a left facial palsy caused by lymphoma cell infiltration in the facial nerve, are reported.

Lymphoma cells infiltrated the internal auditory canal, facial nerve and bone marrow in both sides, and in the tympanic cavity of the left side. However in the external auditory canal, tympanic membrane, mastoid air cells, chorda tympani, cochlea, vestibule, and semicircular canal, lymphoma cells were not seen.

The left facial nerve was swollen and degenerated by marked infiltration of lymphoma cells. Lymphoma cells also infiltrated in the right facial nerve, but the facial nerve was not swollen, and there was no facial palsy.

Key words: temporal bone study, malignant lymphoma, facial palsy

はじめに

悪性リンパ腫は、全身のリンパ節ないしリンパ組織をもつ臓器に原発する悪性腫瘍の総称である。初発は頸部、縦隔、後腹膜などのリンパ節に多くみられるが、後には全身のあらゆる組織に病変が波及し、顔面神経麻痺や耳症状がみられることも知られている。しかし、これまでに側頭骨病理所見についての報告は少なく、文献上われわれが渉猟しえた限り15例をみるにすぎない^{1)~6)}。

今回われわれは、縦隔腫瘍の臨床経過中、左

顔面神経麻痺をきたし、Bell 麻痺と診断されたが、死亡後の病理解剖にて縦隔腫瘍は悪性リンパ腫と判明、顔面神経麻痺は顔面神経内への腫瘍細胞の浸潤によるものと考えられた症例を経験したので、その側頭骨病理所見について若干の文献的考察を加え報告する。

症 例

症 例：37歳、男性。

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：特記すべきことなし。

現病歴：昭和59年2月、集団検診にて胸部の

福島県立医科大学耳鼻咽喉科学教室（主任：大谷 巖教授）

* 福島県立医科大学病理学教室（主任：若狭治毅教授）

図1 初診時オーディオグラム

表1 初診時の顔面筋障害の評価
(May 原法細身変法)

顔 面 運 動	Score
1 緊 張	5 (10)
2 前 額 作 皺	0 (10)
3 完 全 閉 眼	0 (10)
4 瞬 目	5 (10)
5 鼻 作 皺	0 (10)
6 Grin	0 (10)
7 口 笛	0 (10)
8 Blow out cheeks	5 (10)
9 下口唇下動	5 (10)
Total	20 / (90)

図2 左顔面神経膝部：神経内にびまん性に浸潤した lymphoma cell を認める
 FN：顔面神経 GPN：大錐体神経 IAM：内耳道 C：蝸牛 V：前庭器官
 M：ツチ骨 I：キヌタ骨

異常陰影を指摘され、咳嗽も出現してきたため近医を受診、当院内科紹介となった。5月14日、縦隔腫瘍の疑いにて同科入院となり、放射線療法を施行後、外科に転科、縦隔腫瘍摘出術を施行した。摘出標本の病理診断は、granulation with atrophic thymic tissue であった。術後照射を施行し8月退院となったが、腫瘍再発のため12月外科再入院となった。昭和60年1月8日、放射線療法施行のため放射線科転科となった。2月になり呼吸困難、全身状態の悪化がみられ、2月12日には、左顔面緊張低下を認めたため当科紹介となった。

当科初診時、左顔面神経の不完全麻痺を認めたが、鼓膜所見、純音聴力検査(図1)、耳X線検査には特に異常は認められなかった。他の

脳神経症状は認められず、Bell 麻痺と診断された。左顔面神経麻痺は May 原法細見変法にて90点満点中20点であった(表1)。涙分泌検査では左右差は認められなかったが、アブミ骨筋反射の欠如、味覚低下より suprastapedial lesion における障害が疑われた。

その後、3月8日、食事中の誤嚥のため窒息死した。剖検の結果、縦隔腫瘍は malignant lymphoma, diffuse, lymphoblastic type と診断された。

側頭骨病理組織学的所見

側頭骨は死後2時間10分後に採取した。Heidenhain-Susa 液にて固定後、5%三塩化酢酸で脱灰し、脱水した後 celloidin に包埋、25 μ の水平断連続切片を作製した。標本は10枚ご

図3 左顔面神経水平部：神経内にびまん性に浸潤した lymphoma cell を認める。浸潤により神経は高度に腫脹し、一部、顔面神経管を破壊し(矢印)、さらに鼓室内粘膜にも lymphoma cell の浸潤を認める (*印)。

FN：顔面神経 TC：鼓室 FC：顔面神経管 I：キヌタ骨

とに H. E. 染色を行い、光学顕微鏡下に観察を行った。

左側頭骨：顔面神経麻痺の認められた左側頭骨では、顔面神経内に lymphoma cell が著明に浸潤していた。すなわち、顔面神経膝部、大錐体神経の神経内に lymphoma cell がびまん性に浸潤していた（図2）。

水平部では lymphoma cell の浸潤のため顔面神経は非常に腫脹し、一部、顔面神経管をも破壊し、鼓室内粘膜に浸潤しているのが認められた（図3）。

さらに、垂直部まで顔面神経内に lymphoma cell は浸潤しており、浸潤によると考えられる神経線維変性が認められた。中間神経内にも lymphoma cell の浸潤が認められたが、神経線維の変性は軽度であった（図4）、鼓索神経内

には lymphoma cell は認められなかった。

内耳道内、骨髄内にも lymphoma cell の浸潤を認めたが（図5）、アブミ骨筋、外耳道、鼓膜、耳小骨、蝸牛、前庭器管内への浸潤は認められなかった。蝸牛ではコルチ器は変形しており有毛細胞の判別は困難であったが、血管系、ライスネル膜、基底板、ラセン靱帯には特に異常は認められなかった。ラセン神経節細胞数はわずかに減少していた。

右側頭骨：lymphoma cell は顔面神経の膝部から水平部まで浸潤していたが（図6）、左側と比較すると浸潤の範囲および程度は軽度であった。lymphoma cell は骨髄内にも認められたが、中耳粘膜に異常は認められなかった。また、左側と同様に外耳道、鼓膜、耳小骨、蝸牛、前庭、蝸牛導水管、内リンパ嚢などに異常

図4 左顔面神経垂直部：神経内に lymphoma cell の浸潤を認める。浸潤のために神経線維は変性している。しかし、中間神経の変性は軽度である。鼓索神経内には lymphoma cell は認められない。

FN：顔面神経 IN：中間神経 CT：鼓索神経

図5 左側頭骨：内耳道内に lymphoma cell の浸潤を認める。しかし、蝸牛・前庭器官内への浸潤はない。

IAM：内耳道 BM：骨髄 C：蝸牛 S：球形嚢 U：卵形嚢

図6 右顔面神経膝部：神経内にびまん性に浸潤した lymphoma cell を認める。しかし、左側と比較して軽度であった。

FN：顔面神経 IAM：内耳道 C：蝸牛 GPN：大錐体神経

は認められなかった。

考 察

悪性リンパ腫は、1942年、Gall & Mallory⁷⁾ がリンパ節ならびにリンパ装置を系統的に犯す増殖性、腫瘍性病変を包括したものである。臨床的には頸部、縦隔、後腹膜などのリンパ節に初発し、リンパ組織の腫瘤状の腫大をみ、後には全身のあらゆる組織に病変が波及してくる。組織学的には正常のリンパ節に存在する一種類ないし二種類以上の細胞が増殖して、ついにリンパ節の構造を破壊するにいたるリンパ組織の疾患を総称した病名で、Hodgkin 病と non-Hodgkin 病に大別されている。

これまでに悪性リンパ腫の側頭骨病理所見の報告は1947年の Procter & Lindsey²⁾ が報告して以来文献上われわれが渉猟しえた限り、15例の報告があるにすぎず、特に本邦では1例の報告¹⁾ をみるのみで非常に少ない。

これまでに渉猟しえた側頭骨転移をきたした悪性リンパ腫15例^{1)~6)} と自験例を表2にまとめてみたが、lymphosarcoma が8例を占め最

も多かった。浸潤部位としては骨髄が13例を占め最も多く、次いで内耳道8例、顔面神経7例であった。特に、lymphosarcoma with leukemia は2例とも顔面神経内に lymphoma cell の浸潤を認め、leukemic change により神経に浸潤しやすくなるのではないかとと思われる。本症例の lymphoblastic type も leukemic change を起こしやすく、顔面神経、骨髄、内耳道、鼓室内に lymphoma cell 浸潤が認められたが、本症例が leukemic change を起こしていたかどうかは不明であった。一方、蝸牛および前庭に浸潤の認められたものはそれぞれ3例、4例と少なく、本症例でも蝸牛、前庭には浸潤は認められなかった。

また、本症例では lymphoma cell は麻痺のみられた左顔面神経内に強く浸潤しており、浸潤の程度の軽い右側には麻痺は認められなかった。このことは腫瘍細胞浸潤のみでは麻痺をきたすことは少なく、細胞浸潤により神経の腫脹、圧迫、変性が生じ、退行萎縮などをきたして初めて麻痺を起こすのではないかとと思われる。

表2 Malignant lymphoma の側頭骨転移症例^{1)~6)}

症例	診 断	年齢	性別	浸 潤 部 位					
				骨髄	中耳	内耳道	蝸牛	前庭	顔面神経
1	lymphosarcoma ⁵⁾	16	M	○	○	○	?	○	○
2	lymphosarcoma ⁵⁾	17	M	○	—	○	○	?	—
3	lymphosarcoma ⁵⁾	76	M	○	○	—	—	—	—
4	lymphosarcoma ³⁾	19	M	—	—	○	○	○	—
5	lymphosarcoma ²⁾	?	?	○	?	?	?	?	?
6	lymphosarcoma ⁴⁾	21	M	○	○	○	?	—	○
7	lymphosarcoma with leukemia ⁵⁾	75	F	○	—	—	—	—	○
8	lymphosarcoma with leukemia ⁵⁾	71	M	○	○	○	—	—	○
9	Reticular cell sarcoma ⁵⁾	53	F	○	○	○	○	○	○
10	lymphocytic lymphoma ¹⁾	65	F	○	—	—	—	—	?
11	lymphocytic lymphoma ⁶⁾	26	M	○	○	—	—	—	○
12	Histiocytic lymphoma ¹⁾	18	M	○	—	○	○	—	?
13	diffuse mixed type ¹⁾	61	M	—	—	○	—	—	○
14	Hodgkin's disease ⁵⁾	28	M	○	—	—	—	—	—
15	Hodgkin's disease ⁵⁾	43	M	○	—	—	—	—	—
16	lymphoblastic type (自験例)	37	M	○	○	○	—	—	○

た。工藤ら⁸⁾は白血病、悪性リンパ腫に伴う顔面神経麻痺の機序として、表3のごとき種々の可能性を述べているが、本症例はこのうちの側頭骨、末梢顔面神経への浸潤に相当するものと考えられた。

悪性リンパ腫の側頭骨転移経路としては¹⁾、血行性、リンパ行性の他に血管や神経に沿っての浸潤、さらに白血病と同様の髄液からの波及が考えられている(表4)。本症例では脳軟膜に lymphoma cell の浸潤を認め、脳実質内には認められなかったことより、腫瘍は縦隔から脊髄軟膜におよび、それに沿って上行性に中枢神経組織に浸潤したと考えられた。そしてさらに、蝸牛導水管や内リンパ囊内には lymphoma cell は認められず、顔面神経、大錐体神経内などに浸潤していることより、lymphoma cell は内耳道から前庭神経、蝸牛神経、大錐体神経、顔面神経へと神経に沿って側頭骨へ浸潤したものと考えられた。また、他の脳神経については、視神経にのみ lymphoma cell の浸潤が認められた。

表3 白血病・悪性リンパ腫に伴う
顔面神経麻痺の機序

- (1) 中枢神経・骨膜・神経根への浸潤
- (2) 側頭骨・末梢顔面神経への浸潤
- (3) 顔面神経およびその周囲の炎症
- (4) 出血
- (5) Vincristine などの薬剤の炎症
- (6) 血液腫瘍性疾患との関連が考えられている特殊なウイルスによる麻痺
- (7) Bell 麻痺などの偶然の合併
- (8) その他の原因

(工藤裕弘, 他: 1986⁸⁾より転載)

表4 Malignant lymphoma の側頭骨転移経路

- (1) Extension along nerve sheath through the foramina of the skull.
- (2) Extension along blood vessel adventitia.
- (3) Direct hematogenous or lymphatic spread.
- (4) Direct spread from cerebrospinal fluid.

(小林一豊, 他: 1987¹⁾より転載)

ま と め

縦隔腫瘍の臨床経過中、左顔面神経麻痺をきたし Bell 麻痺と考えられたが、剖検にて悪性リンパ腫の神経内浸潤による麻痺と思われた症例を経験したので、文献的考察を加え報告した。

1) 側頭骨病理所見では、lymphoma cell は両側の内耳道、骨髄、顔面神経内および左側の鼓室内に認められた。しかし、外耳道、鼓膜、乳突洞、蝸牛、前庭へ lymphoma cell の浸潤は認められなかった。

2) 顔面神経への lymphoma cell の浸潤は両側に認められたが、左側に浸潤は強く、神経線維の変性、萎縮を認め、顔面神経麻痺はそのためと思われた。また、浸潤の程度の弱い右側には麻痺は認められなかった。

3) 側頭骨への転移経路としては、蝸牛導水管および内リンパ囊内に lymphoma cell は認められず、顔面神経、大錐体神経内への浸潤の程度より、内耳道から神経に沿って側頭骨へ浸潤したものと考えられた。

参考文献

- 1) 小林一豊, 他: malignant lymphoma の側頭骨病理所見. Ear Res Jpn 18: 425~427, 1987.
- 2) Procter B and Lindsey JR: Tumors involving the petrous pyramid of the temporal bone. Arch Otolaryngol 46: 180~194, 1947.
- 3) Sando I, et al: Lymphosarcoma invading the temporal bone contents. Laryngoscope 79: 2140~2149, 1969.
- 4) Graf K: Geschwulste des ohres und des Kleinhirnbrückenwinkels. pp 242~243, Georg Thieme Verlag Stuttgart, 1952.
- 5) Paparella MM, et al: Ear involvement in malignant lymphoma. Ann Otol Rhinol Laryngol 81: 352~363, 1972.
- 6) Takahara T, et al: Lymphoma invading the anterior Eustachian tube. Ann Otol 95: 101~105, 1986.
- 7) Gall EA and Mallory TB: Malignant lymphoma; a clinicopathological survey of 618 cases. J Path 18: 381, 1942.
- 8) 工藤裕弘, 他: 白血病・悪性リンパ腫に伴う顔面神経麻痺. Facial N Res Jpn 6: 129~132, 1986.

(別刷請求先: 岡村洋沖

〒960-12 福島市光が丘1番地

福島県立医科大学耳鼻咽喉科学教室)