

原 著

Horner 症候群を伴った脳原発性 Lymphosarcoma
の 1 症例

竹 前 紀 樹 小 林 茂 昭
松 尾 宏 一 中 川 福 夫

信州大学医学部第1外科学教室

A CASE OF LYMPHOSARCOMA OF THE BRAIN
ASSOCIATED WITH HORNER'S SYNDROME

Toshiki TAKEMAE, Shigeaki KOBAYASHI,
Koichi MATSUO and Fukuo NAKAGAWA
Department of Surgery, Faculty of Medicine,
Shinshu University

Key words: 脳腫瘍 (brain tumor)
リンパ肉腫 (lymphosarcoma)
ホルネル症候群 (Horner's syndrome)

I. はじめに

Bailey (1919) が最初に報告した, 中枢神経系に原発する細網内皮系腫瘍は比較的稀な腫瘍とされているが, 本邦でも40例以上の本症が報告されるようになった¹⁾²⁾。われわれは Horner 症候群を伴った右前頭葉の lymphosarcoma の 1 症例を経験したので, この症例を報告し, あわせて Horner 症候群について若干の考察を加えた。

II. 症 例

患者: 40才, 女性, 主婦。

主訴: 頭痛, 左半身不全麻痺, 背部痛。

家族歴, 既往歴: 特記すべきことなし。

現病歴: 昭和51年4月頃より背部痛, 全身倦怠感が出現し, 付近の医師の診察を受けたが, その時左中枢性顔面神経麻痺を指摘された。昭和51年7月頃より頭痛が出現し, 本学付属病院精神科へ精査のため入院した。精神科入院時所見としては (昭和51年7月5日), 体格中等度で血圧 140/80mmHg, 脈拍 80/分であった。全身のリンパ節腫脹なく, 肝, 脾も触知しえな

かった。神経学的には無気力であり, 計算力障害を認め, 質問に対する反応は正確であるが, 遅鈍であった。左上下肢の軽度の不全麻痺, 左腿反射亢進, 左 Babinski 反射陽性, うっ血乳頭, 右 Horner 症候群を認め, anhidrosis は顔面を含め右半身全体にわたっていた。精神科入院後, 左半身不全麻痺が増強したので, 脳シンチグラフィ, 血管写を行ったところ, 右前頭葉の脳腫瘍の疑いの下に, 第1外科に転科した。

第1外科入院時所見としては, 頭蓋, 胸部ならびに脊椎のX線単純撮影像には異常がなく, 心電図は正常範囲であり, 血液検査では白血球数 $6400/\text{mm}^3$, analysis に異常なく, 異常細胞も認められなかった。脳脊髄液検査(昭和51年7月7日)では, 脳脊髄液は水様透明であり, 初圧 $140\text{mmH}_2\text{O}$, 総蛋白 $78\text{mg}/\text{dl}$, 糖 $52\text{mg}/\text{dl}$, 細胞数 $8/3$ であった。

右頸動脈造影 (昭和51年7月27日): 前後像では前大脳動脈が右から左へ軽度に偏位しており, 右線状体動脈が外方に圧迫されていたが, 異常血管, tumor stain は認められなかった (図1)。側面像では前大脳動脈の unrolling を軽度に認めた (図2)。前後像

静脈相においても、異常血管、tumor stain は認められず、内大脳静脈の左方への偏位も軽度に認めるのみであった。

脳シンチグラム（昭和51年7月21日）：右前頭葉正中部に RI 異常集積像が認められた（図3，図4）。

CT スキャン（昭和51年7月28日）：右前頭葉に混在する high density と low density が認められた（図5，図6）。この広がりには脳シンチグラムの RI 異常集積像より大きく、前頭葉の外側面まで high density area があり、正中線側は視床下部、視床まで影響を及ぼしていると考えられた。又右側脳室前角部が変形し、透明中隔が右から左へ偏位していた。中脳は正常であった。

手術所見：右前頭葉神経膠腫の診断のもとに昭和51年7月30日右前頭開頭術を行った。腫瘍は肉眼的には脳表に認められず、脳シンチグラムの RI 異常集積像にはほぼ一致して、皮質下にやや硬い黄色の血管に乏しい腫瘍が認められた。腫瘍と周囲脳実質との境界は不明瞭で、腫瘍は脳梁、側脳室前角付近までびまん性に浸潤しており、腫瘍の大部分を含めて右前頭葉切除を行った。

病理組織所見：この腫瘍は比較的小型の細胞からなる lymphosarcoma であり（図7）、肉眼的に前頭葉外側面には腫瘍の浸潤は認められなかったが、組織学的には、前頭葉内に広く血管樹に沿って拡がり、外側面にも腫瘍組織が認められ、その広がりには CT スキャ

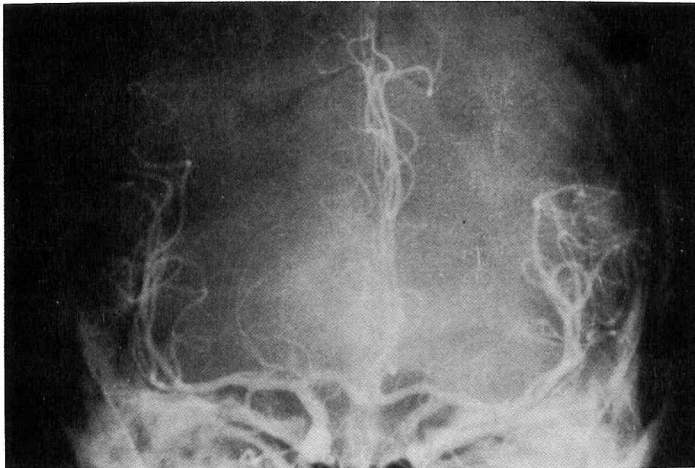


図 1 右 CAG 正面像

前大脳動脈が右から左へ軽度に偏位している。右線状体動脈が伸展している。

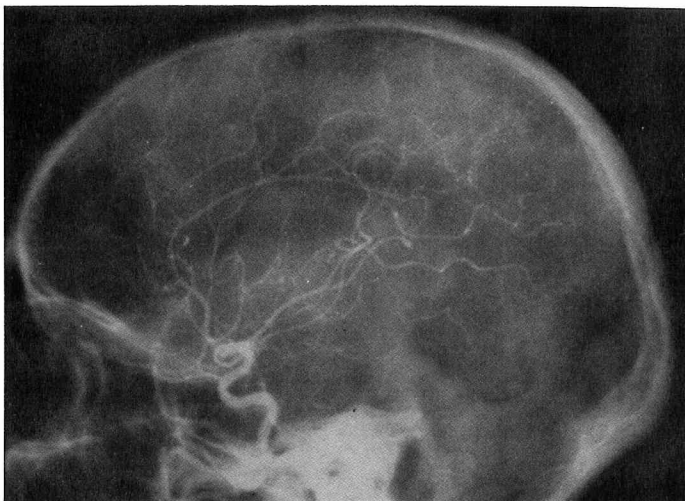


図 2 右 CAG 側面像

前大脳動脈の unrolling が軽度にみとめられる。

ンの所見とほぼ一致していた。

術後経過：術前に認められた左側の半身不全麻痺は完全に回復したが、右前頭葉切除のためと思われる爆発性言語が出現した。術後1週間目より全脳照射（総

量 3980R）を行った。爆発性言語は1カ月位で徐々に軽快し、右半身の anhidrosis 及び Horner 症候群は約3カ月続いたのち消退した。なお病理組織像が lymphosarcoma であったため、ガリウム全身スキャンとともに消化管の造影検査を行ったが、他の部位には異常は認められなかった。

Ⅲ. 考 察

この患者は手術後1年現在、元気で正常生活を送っており、手術後8カ月の血管写、脳シンチグラムにも再発の所見は認められていない。この腫瘍が脳原発性であるか否かという点では、はっきりと断言することはできないが、全身のリンパ節、肝、脾が触れないこと、ガリウム全身スキャンが正常、好発部位の胃、回盲部に異常所見がないこと、末梢血が正常であったことから脳原発性のものと考えられる。

リンパ節、肝、脾その他の全身臓器と同じく脳にも細網内皮系の腫瘍が発生し、malignant lymphoma of the nervous system³⁾、reticulum cell sarcoma⁴⁾、microglioma⁴⁾ などとして総括されているが、その他様々な名称で呼ばれており、病理像についても必ずしも見解が統一されていない面をもつ疾患である。一般に米国学派は malignant lymphoma という名称で総括し、ヨーロッパ学派は microgliomatosis と呼ぶ傾向があるが、何れも Virchow-Robin 腔の幼若間葉系細胞に起源をもつ腫瘍で血管に沿って発育、浸潤する特性を有している。

本邦では1942年に中田の Retikulosarkom⁵⁾ の報告

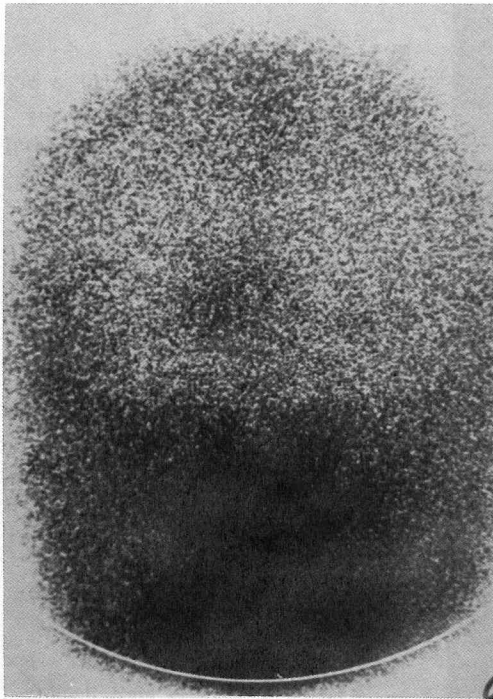


図 3 ^{99m}Tc 脳シンチグラム正面像
右前頭葉深部に RI 集積像を認める。

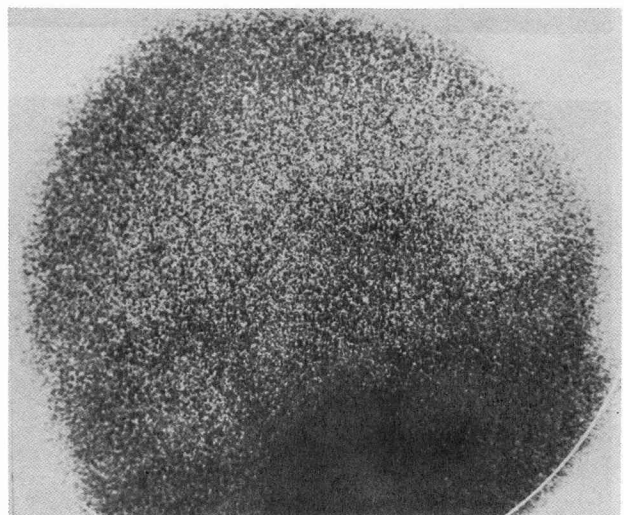


図 4 ^{99m}Tc 脳シンチグラム側面像
右前頭葉深部に RI 集積像を認める。

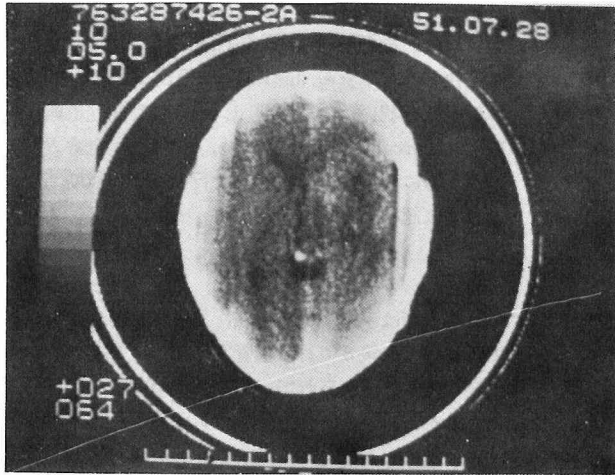


図 5 CT スキャン

(OM 線より 5cm 頭側, 10° タウン)
右前頭葉に混在する high density と low density が認められ, 側脳室前角部が右から左へ偏位している。脳シンチグラムの RI 集積像より広範囲に認められる。



図 6 CT スキャン

(OM 線より 4cm 頭側, 10° タウン)
右前頭葉に混在する high density と low density が認められる。中脳は正常である。

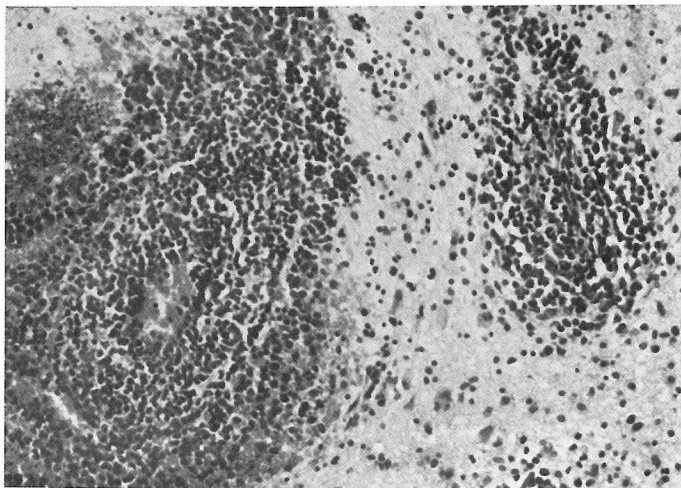


図 7 病理組織像

リンパ肉腫細胞は血管に沿う Virchow-Robin 腔をみたし, 更に周囲脳実質内へも浸潤している。 H-E 染色 ×100

以来、文献に記載されている症例は40例以上にのぼるが、われわれの症例も脳原発性の lymphosarcoma としてこれらに加えてよいと思われる。

さて、この症例は、右縮瞳、右眼裂狭少、右眼球陥入などの Horner 症候群とともに、右半身全体にわたる anhidrosis を伴っていた。一般に Horner 症候群は瞳孔の散大中枢ならびに神経路（交感神経）の麻痺による、縮瞳、眼裂の狭少、眼球陥入の三症状からなり、anhidrosis は Horner 症候群そのものに含めず、付随した症候と考えられている⁶⁾。この交感神経系の神経路は Cogan⁷⁾ や Walsh and Hoyt⁸⁾ が示すように（図8）、第1 neuron は視床下部から脳幹を通り、下部頸髄および上部胸髄の脊髄毛様体中核まで、第2 neuron は脊髄毛様体中核から C₈, T₁, T₂ ならびに T₃ の交通枝を通り、第1胸神経節、下ならびに中頸神経節を経て上頸神経節にて synapse をつくり、第3 neuron を出し、この第3 neuron（交感神経節後線維）は総頸動脈、内頸動脈に沿って頭蓋内に入り、上眼窩裂を通り毛様体神経を介して瞳孔散大筋に働くとされており、これらは交叉することなくすべて同側性であるとされている。しかしこの経路のうち、第1

neuron の出発点はまだはっきりしておらず、平山⁹⁾によれば Garcin は視床下部の上に更に視床にも中核が存在するとしている。

この経路の障害による Horner 症候群は、理論的には、視床、視床下部以下における様々な部位での障害によって出現するはずであるが、臨床的に多く経験する病変としては、脳幹、頸胸髄、頸部、縦隔洞などの障害によるものが主である。頭蓋内病変によって Horner 症候群を呈する部位は、先にのべた脳幹の他に、中頭蓋窩の病変によって Horner 症候群を起こす Raeder's paratrigeminal syndrome の場合があるが⁹⁾、視床、視床下部、中脳の病変によって Horner 症候群を観察することは極めて稀とされている。

Crill¹⁰⁾ は supratentorial hemorrhage で Horner 症候群を呈した5例の報告をしており、それによるとそのうち4例は剖検によって病変部が確認されており、2例は直接視床、視床下部への脳出血であり、1例は硬膜下血腫による transtentorial herniation で二次的な中脳、間脳の出血であり、他の1例では直接視床下部の破壊は認められなかった。また Johnson ら¹¹⁾ は Horner 症候群を伴った内頸動脈閉塞症を記載している。このような Horner 症候群を伴った内頸動脈閉塞症に関して、Plum ら¹²⁾ は内頸動脈の perivascular sheath の交感神経節後線維が障害されたためなく乏血による視床下部等の病変の結果起こるものと考えている。何故なら、臨床的に無症状の内頸動脈閉塞症において Horner 症候群は認められないし、また、内頸動脈の閉塞による Horner 症候群に伴う anhidrosis は、同側の顔面のみでなく、同側半身全部を含む点を考慮すると内頸動脈の perivascular sheath の交感神経節後線維が障害されたと考えより、内頸動脈閉塞による視床下部などの病変によるものと考えれば、その成因をもっとも説明しやすい。

なお、この Horner 症候群に伴う anhidrosis の範囲によって病変の場所が決定できると Walsh and Hoyt⁸⁾ は述べている。すなわち、脳幹部病変の場合には、anhidrosis の範囲は様々であり、同側半身全部の範囲であってもよいが、病変が、頸胸髄、頸部交感神経にある場合には anhidrosis は同側顔面全体、頸部、時に上肢に及び、また病変が、交感神経節後線維にある場合、顔面の眉毛部のみの anhidrosis を示すとしている。

われわれが経験した lymphosarcoma の症例は右半身全部の anhidrosis を伴う Horner 症候群を呈した

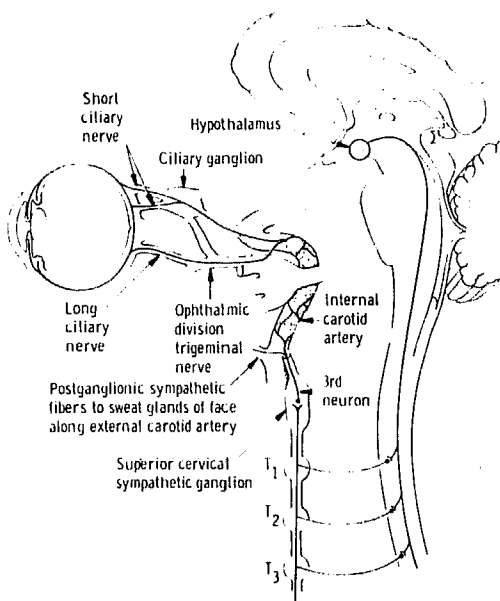


図8 瞳孔散大中核と神経路

Plum, F. and Posner, J. B.¹²⁾
 "Diagnosis of stupor and coma"
 1972 より

が、経過中に脳幹の症状を呈さなかったこと、CT スキャンにて脳幹への腫瘍の浸潤が認められなかったことから(図6)、Plumら¹²⁾のいう視床、視床下部の直接あるいは間接的な影響の結果によって右側半身全体の anhidrosis を伴う Horner 症候群を呈したものと推論される。

IV. 結 語

われわれは臨床的に脳原発性と思われる lymphosarcoma の症例を経験したので、その臨床像をのべるとともに、この症例は、同側半身全体の anhidrosis を伴う Horner 症候群を伴っていたため、これを検討し、この症例では視床あるいは視床下部の病変によって引き起こされた Horner 症候群であろうと推論した。

御校閲いただいた信州大学医学部第1外科林四郎教授に感謝いたします。病理組織所見に関して教示いただいた、信州大学付属病院中央検査部丸山雄造助教授に感謝いたします。本症例のCTスキャンを行っていただいた上田市小林脳神経外科病院小林茂博士に感謝いたします。

文 献

- 1) 平塚秀雄, 菅沼康雄, 大野喜久郎, 稲葉 稷, 村瀬 弘: 脳原発性細網内皮系腫瘍の臨床 — その1例と本邦症例の検討 —. 臨床神経, 15: 255-264, 1975
- 2) 窪田 惺, 橋本卓雄, 久保長生, 浜田博文, 沖野光彦, 別府俊男, 喜多村孝一: 脳内原発性悪性リンパ腫の2例. 脳外, 3: 67-73, 1975
- 3) H. M. Zimmerman: Malignant lymphoma of the nervous system. 脳神経, 26: 1153-1170, 1974
- 4) Rubinstein, L. J.: Tumor of the central nervous system. pp.215, Armed Forces Institute of Pathology, Washington, D. C., 1970
- 5) 中田瑞穂, 田中憲二: 脳腫瘍手術治験. 日本医学及健康保険, 3324: 498, 1942
- 6) 平山恵造: 神経症候学. pp. 175-186, 文光堂, 東京, 1971
- 7) Cogan, D. G.: Neurology of the ocular muscle. pp.163-164, Ed.2, Chales C Thomas, Springfield, 1956
- 8) Walsh, F. B. and Hoyt, W. F.: Clinical

Nuero-Ophthalmology, Vol. 1 Ed.3 pp.514-534, Williams and Wilkins Company, Baltimore, 1969

- 9) Raeder, J. H.: "Paratrigeminal" paralysis of oculo-pupillary sympathetic. Brain, 47: 149-158, 1924
- 10) Crill, W. E.: Horner's syndrome secondary to deep cerebral lesions. Neurology, 16: 325, 1966
- 11) Johnson, H. C. and Walker, A. E.: The angiographic diagnosis of the internal and common carotid arteries. J. Neurosurg, 8: 631-659, 1951
- 12) Plum, F. and Posner, J. B.: Diagnosis of stupor and coma. pp. 32-38, Ed.2. F. A. Davis Company, Philadelphia, 1972

(52. 8. 12 受稿)