NEJM 勉強会 2015 年度第 10 回 2015 年 7 月 16 日 C プリント担当：吉原理紗
Case 18-2015: A 241-Year-Old woman with Decreased vision in the left eye and diplopia
(New England Journal of Medicine 2015 June 11; 372(24): 2337-2344)

最終診断

悪性リンパ腫

鑑別診断

ムコール症

免疫不全者においては致死的病態を呈する。眼窩周囲の炎症、外眼筋麻痺、視力低下（血管侵入性の組織破壊による）などの症状があった場合には、免疫不全ではないと考えられたとしても、迅速に内視鏡的評価を行わなければならない。（鼻や副鼻腔から発症するが、CT にて副鼻腔にはあまり変化を認めないこともあるため。）内視鏡所見より疑いが濃厚になれば、生検や培養を行い、結果が判明する前に抗真菌薬の投与を開始する。

感染症（眼窩蜂窩織炎）

ⅰ細菌感染が多く、篩骨洞や前額洞からの進展によるものが多い。外傷、歯膿瘍、涙嚢炎から生じるものもある。中でも溶連菌、黄色ブドウ球菌が原因菌として多い。この患者の場合、慢性副鼻腔炎の既往があり、抗菌薬の投与を 5 週間前に行ってから病勢が緩徐になっていることからも、細菌感染を示唆している。しかし、眼瞼の発赤、浮腫、結膜の浮腫といった感染徴候がなく、発熱なく白血球数や分画も正常で、急性の細菌感染症にしては進行が穏やかであることからも考えにくい。

ⅱ**結核や非結核性抗酸菌症**では症状の激しくない眼窩感染をおこすことがある。血行性に鼻腔や副鼻腔から進展することにより眼窩先端部にも肉芽種を形成する。結核は肺症状とは関係なくおこりうるものの、この患者の場合、暴露歴も特になく盗汗や発熱などの全身症状は示しておらず。

炎症性疾患

特発性眼窩炎、サルコイドーシス、IgG4 関連疾患、アレルギー性肉芽腫性血管炎、組織球増加症などによる眼窩の炎症性疾患は珍しくない。

ⅰ**特発性眼窩炎**はこれらの中で群をぬいて頻度が高く、眼窩内のあらゆる組織の炎症のことを指す。涙腺炎、強膜炎、筋炎なども含むが、多くの場合眼窩内脂肪織炎をおこしている。痛みがあることが有用な診断材料となるが、この患者の経過では前額部の頭痛、左内側の眼窩周囲痛があったことからもこの診断を支持している。

ⅱ**IgG4 関連疾患**では、両側に症状でることが多く、また、ほかの臓器障害を合併することが多い。この患者では考えづらい。

ⅲ**サルコイドーシス**は肺、肝臓、脾臓、眼、眼窩に障害を起こす肉芽腫性疾患のひとつであり、この患者で呈しているように眼窩先端部の穴を通り越して周囲の構造に進展しているところはそれらしい。が、最も頻度の高い涙腺炎がなく、呼吸症状や胸部のＸ線にて所見がないところもあまりそれらしくない。

ⅳアレルギー性肉芽腫性血管炎は、副鼻腔、気道、腎臓に障害を起こすことが多く、ブドウ膜炎の方が眼窩炎よりも多いが、眼窩内に障害をおこすこともありうる。ただし、この疾患に特徴的な強膜壊死や、破壊性の副鼻腔炎がないことからは考えにくい。

<u>腫瘍</u>

ⅰ鼻腔癌、扁平上皮癌、メラノ―マといった副鼻腔から生じ眼窩への浸潤傾向をもつ腫瘍であるが、この患者では当初は副鼻腔に異常所見なく、副鼻腔から生じた腫瘍であるとは考えにくい。

ⅱリンパ性腫瘍は浸潤性の高い眼窩腫瘍として頻度が高い。最もありふれたものでいえば進行が緩徐な粘膜リンパ組織リンパ腫、であるが、めずらしいもの、進行の早いものまでさまざまなバラエティがある。リンパ腫は涙腺、外眼筋、脂肪などによく浸潤するが、いかなる構造にも浸潤しうる。Ｂ細胞性のリンパ腫が最も頻度が高く、片側性で無痛で進行がゆっくりとしている傾向にある。（この患者の眼窩内の周囲の構造物への浸潤についてはあてはまるものの、５週間でのこの急速な経過は合致しない。）

ⅲ転移性がんも眼窩内病変の原因となりうる。最もコモンなものでいえば乳腺、前立腺、肺、腎、消化管、メラノ―マがあげられる。眼窩内転移性癌がみつかった患者のうち約２０％は元の癌に気付いていなかったとされる。進行も早く、この患者にがんの既往はないものの経過からは合致する。

ⅳ視神経鞘腫や髄膜腫も中年女性には多いが、様々な頭蓋孔を超えての浸潤は考えにくい。

ⅴ血管性腫瘍やリンパ管性腫瘍も眼窩内には発生しうるが、視神経を圧迫したり、頭蓋孔を超えての浸潤は頻度が低い。また進行もより緩徐である。

画像所見からリンパ腫が最も考えられる。

① 様々な頭蓋孔をとおって浸潤が見られること

② 眼窩周囲の発赤などの外部所見がないこと

③ 痛みがあったことと、進行が急速であることから、進行の早いリンパ腫が考えやすい。

⇒

副鼻腔の外科手術と生検（左篩骨洞と蝶形骨洞）を行い、生検にてびまん性Ｂ細胞性リンパ腫の診断。

最終診断

びまん性Ｂ細胞性リンパ腫　ステージＩＡ

その後の経過

R-CHOP 療法６サイクルにて完全寛解後、放射線療法をアジュバント療法として追加した。