上気道閉塞を来たし内視鏡下鼻腔手術を実施した 新生児glial heterotopia症例

逸見 朋隆¹⁾, 鈴木 淳¹⁾, 佐藤 聡子²⁾,
生島 寛享¹⁾, 小川 武則^{1,3)}, 香取 幸夫¹⁾

¹⁾東北大学耳鼻咽喉・頭頸部外科

²⁾東北大学病理部

³⁾岐阜大学耳鼻咽喉科

Glial heterotopiaは、鼻腔内および外鼻皮下に好発する異所性の中樞神経組織である。生後数ヶ月の呼吸は鼻呼吸に依存しており、鼻内に生じた腫瘍は、上気道閉塞の誘因となり得る。今回我々は、鼻腔から上咽頭にかけて生じたglial heterotopiaにより上気道閉塞を来たし、生後25日目に内視鏡下鼻腔手術を行い、上気道閉塞の改善を得た症例を経験したので、文献的考察を加えて報告する。

症例は日齢19の新生児の女児。生後11日目から睡眠時無呼吸を認めるようになり、生後14日目に右鼻腔腫瘍を指摘された。生後19日目に鎮静下に造影MRIを実施したところ、上気道閉塞の悪化を認め、気管挿管され人工呼吸器管理となった。径2 mmの気管支ファイバーを用いて病変の観察および生検を実施し、glial heterotopiaの診断に至った。生後25日目に手術を行い、径1.9 mmの硬性内視鏡と径2.9 mmのマイクロデブリッターを用いることで十分な病変の切除が可能であった。病変の前方は充実性であったが後方は嚢胞性であった。術後経過は良好であり、術後1日目に抜管し、術後6日目に自宅退院となった。術後1年経過した時点で、病変の増大に伴う上気道閉塞の再燃なく経過しており、手術による副損傷も認めていない。病変の発生部位から病変の完全切除は不能であったが、内視鏡下鼻腔手術を選択したことで機能温存と上気道閉塞の改善の両立が可能であった。

Glial heterotopia治療方針の決定にMRIは有益であると考えられた。新生児を含む小児の内視鏡下鼻腔手術に際しては、細径の硬性内視鏡とマイクロデブリッターが有用であり、良性疾患による上気道閉塞の改善を目的とした治療として有効であると考えられた。

キーワード：glial heterotopia, 新生児, 内視鏡下鼻腔手術, 気道狭窄

Newborn Glial Heterotopia with Upper Airway Obstruction Who Underwent Endoscopic Nasal Surgery

Tomotaka Hemmi¹⁾, Jun Suzuki¹⁾, Satoko Sato²⁾,
Hiroyuki Ikushima¹⁾, Takenori Ogawa^{1,3)}, Yukio Katori¹⁾

¹⁾Department of Otolaryngology, Head and Neck Surgery, Tohoku University School of Medicine

²⁾Department of Pathology, Tohoku University Hospital

³⁾Department of Otolaryngology, Gifu University Graduate School of Medicine

Glial heterotopia is an ectopic central nervous system that originates from the nasal cavity and subnasal area. Breathing in the first few months of life is dependent on nasal respiration, and a mass containing a glial heterotopia in the nose can trigger upper airway obstruction. In this study, we report a case of upper airway obstruction caused by glial heterotopia arising from the nasal cavity to the nasopharynx, which was corrected by endoscopic nasal surgery on the 25th day of life.

The patient was female and less than 1-month-old. She began to have sleep apnea on day 11 of life, and a right nasal mass was noted on day 14 of life. On the 19th day of life, she was sedated, and a contrast magnetic resonance imaging (MRI) was done, after which she was intubated because of worsening upper airway obstruction. The lesion was biopsied using a 2-mm bronchial fiber, and the diagnosis of glial heterotopia was confirmed by histopathological examination. Surgery was performed on the 25th day of life. A 1.9-mm endoscope and a 2.9-mm microdebrider were used to resect the lesion. The anterior part of the lesion was solid, but the posterior part was cystic. The patient's postoperative course was excellent. She was extubated on postoperative day 1 and discharged on postoperative day 6. At one year after surgery, there was no recurrence of upper airway obstruction due to enlargement of the lesion, and no evidence of collateral damage from surgery. Although complete resection of the lesion was not possible due to the location of the lesion, endoscopic nasal surgery preserved the function and improved upper airway obstruction.

MRI is a beneficial examination to decide a treatment plan for glial heterotopia. Small-diameter endoscopes and microdebriders are useful for endoscopic nasal surgery in children, including newborns, and are thought to be effective as a less invasive treatment for upper airway obstruction caused by benign diseases.

Key words: Glial heterotopia, Newborn baby, Endoscopic nasal surgery, Airway obstruction

(2020年11月11日受稿, 2021年1月29日受理)

はじめに

Glial heterotopiaは鼻腔内および外鼻皮下に好発する異所性の中樞神経組織であり, nasal gliomaとも呼ばれる稀な疾患である¹⁾。発症率は発生部位別に外鼻皮下が60%, 鼻腔内が30%, 双方に及ぶものが10%とされ, そのほか鼻咽腔, 副鼻腔, 扁桃窩, 頭蓋骨, 眼窩などにも生じる²⁾。ほとんどは出生時から存在しているが, 鼻腔内に生じた場合には, 鼻閉や閉鼻声の改善のため小児期に手術を受けるとされる³⁾。今回我々は, 鼻腔から上咽頭にかけて生じたglial heterotopiaにより気道閉塞を来し, 生後25日目に内視鏡下鼻腔手術を実施し上気道閉塞の改善を得た症例を経験したので報告する。

症 例

症例: 日齢19の新生児の女児

主訴: 陥没呼吸の増悪

家族歴: 特記事項なし

併存症: 心室中隔欠損症

現病歴: 胎生39週1日に2746 gで仮死なく出生。生後5日目に自宅退院となった。生後7日頃に鼻汁, 鼻閉を認めるようになり, 生後11日目の夜から睡眠時に無呼吸を

認めるようになった。生後2週間健診で吸気時の陥没呼吸を認め, 前医小児科に入院し耳鼻咽喉科紹介となり右鼻腔の腫瘍を指摘された。精査加療目的に, 生後17日目に当院小児科に転院となった。生後18日目に造影CT実施, 生後19日目に鎮静下に造影MRIを実施したが, 陥没呼吸が増悪しマスク換気でも酸素化不十分となった。動脈血液ガス分析で著明な呼吸性アシドーシスを認めたため, 気管挿管を実施して集中治療室 (ICU) へ入室し, 当科紹介となった。

初診時所見: 明らかな体表奇形は認めず。右鼻腔内は赤色の腫瘍で充満していた。径2 mmの気管支ファイバーで左鼻腔から上咽頭を観察すると, 上咽頭右側～後壁の著明な膨隆を認めた (図1)。

造影CT: 右鼻腔前方には軟部組織と等吸収域を認め, 鼻腔後方～翼口蓋窩～上咽頭にかけて28×16×19 mmの境界明瞭な低吸収域を認めた。上顎洞後壁および蝶形骨翼状突起は圧排されていた (図2)。

単純MRI T2強調像: 腫瘍前方は低～等信号で充実性病変, 後方は均一な高信号であり嚢胞性病変と思われた。病変の明らかな頭蓋内との交通は認めなかった (図3)。

臨床経過: 生後19日目に径2 mmの気管支ファイバー

図1 初診時鼻内所見：(a) 右鼻腔前方。右鼻内は赤色の腫瘍で充満していた（矢印）。(b) 左鼻腔から上咽頭を観察した。上咽頭右側～後壁の著明な膨隆を認めた（矢頭）。

図2 造影CT：(a) 軸位断像。腫瘍前方は境界不明瞭で周囲組織と等吸収（矢印），腫瘍後方は境界明瞭な低吸収であった（矢頭）。上顎洞後壁および蝶形骨翼状突起は腹側に偏倚していた（実線）。(b) 冠状断像。腫瘍後方の低吸収域は上咽頭を占拠していた（矢頭）。上眼窩裂が頭蓋内との交通のように描出されているが撮影条件によるものである。(c) 矢状断像。腫瘍前方の充実部分（矢印）は鼻腔に充満していた。腫瘍後方の低吸収域（矢頭）により周囲の骨は圧排されていた。

図3 単純MRI冠状断T2強調像：(a) 腫瘍前方は周囲と等信号であった（矢印）。(b) 腫瘍後方は境界明瞭な高信号であり，嚢胞状病変と考えられた（矢頭）。頭蓋内との明らかな交通は認めなかった。

と耳用麦粒鉗子を用いて前方の充実部分の生検を行ったが、炎症性フィブリン塊との評価で診断つかず、生後23日目に再度同部位からの生検と、気管支鏡とチャンネル鉗子を用いて嚢胞の穿破を行った。無色透明な液体の排出を認めたが、拍動性の流出ではなく、嚢胞が縮小した段階で液体の排出は自然に停止した。生後25日目にglial heterotopiaの病理診断に至った(図4)。嚢胞部分の縮小が不十分であったため、腫瘍減量および嚢胞開窓目的に全身麻酔下で手術を行う方針となった。

手術所見：径1.9 mmの耳用硬性内視鏡(0度)、径2.9 mmのマイクロデブリッダー(0度)、耳用撮子を主に使用し、術者は椅子に座り、手台を設置し肘をつく姿勢で手術を行った。アドレナリン、リドカイン塩酸塩混合液を浸したベンシーツ®を用いて鼻粘膜収縮と表面麻酔を行い、マイクロデブリッダーを用いて腫瘍を内下方から切除し総鼻道と中鼻甲介を明視下においた(図5a)。腫瘍基部は中鼻道外側下方～下鼻甲介後方～鼻腔側壁後方に広範に存在していたため、蝶口蓋動脈からの出血や耳管咽頭口の損傷を避けるために可及的な腫瘍の切除にとどめた(図5b)。器具の干渉もあったが、嚢胞壁もマイクロデブリッダーを用いて十分に開窓した(図5c)。髄液漏は認めなかった。止血確認後、ネイザルエアウェイの代用として右鼻腔から3 Frの気管チューブを前鼻孔から7 cm挿入手術終了とした(図5d)。手術時間は53分、出血は少量であった。

術後経過：出血および手術操作による咽頭浮腫の可能性を考慮し、抜管せずにICUに入室した。術後1日目に左鼻腔を介して上咽頭～喉頭まで観察し、出血および浮腫がないことを確認し、同日に抜管した。術後2日目に一般病棟に転棟し、ネイザルエアウェイの代用として右鼻腔に挿入した気管チューブを抜去した。その後、右鼻内に痂皮の付着はあるものの、出血や陥没呼吸を認めなかった。術後経過は良好と判断し、術後6日目に自宅退院となった。その後、外来で経過観察を行っている。術

後1年3ヶ月経過した時点において、手術に伴う副損傷は認めず、右鼻腔後方に残存した腫瘍の明らかな増大も認めず、総鼻道は開存し(図6a)嚢胞開窓部も広く保たれている(図6b)。

本報告に際しては、当院倫理委員会の承認を得ている(倫理審査番号20872)。

考 察

Glial heterotopiaは1852年にReidによってはじめて報告された稀な疾患である⁴⁾。発生機序に関しては、胎生早期に脳組織が軟骨頭蓋から逸脱し、その後に組織との繋がりが絶たれた結果生じるとするものや、胚形成期に神経外胚葉細胞の変位が生じ、その後に成熟神経組織となった結果生じるとするものがある⁵⁾。病変は褐色～赤色で充実性であるが、髄液様の液体を含んだ嚢胞性病変を生じることもある。比較的血流は乏しく、不完全に周囲の軟部組織に覆われていることがある⁶⁾。組織学的には、細胞異形のないastrocytesを認め¹⁾、それらはglial fibrillary acidic protein (GFAP)やS-100 protein陽性であることで診断できる⁷⁾。治療方針を決定するうえで組織学的検査は必須であるが、稀な疾患であるため、診断に際しては病理医との情報共有を密に行うことが有用であった。

乳児の呼吸は、生後数ヶ月間は鼻呼吸に依存しており、後鼻孔閉鎖や鼻咽腔腫瘍は上気道閉塞の誘因になり得る⁸⁾。本症例では病変前方は充実性であったが後方は嚢胞であり、特に嚢胞部分が巨大だったことが上気道閉塞の原因であったと考えられる。耳鼻咽喉科医および小児科医は、新生児の上気道閉塞の鑑別疾患としてglial heterotopiaを含む鼻腔腫瘍の存在を理解しておく必要がある。

画像検査としてはCTおよびMRIが有用であるが、頭蓋内との交通の有無の評価にはMRIが有効とされる⁶⁾。Glial heterotopiaの15%程度に頭蓋内との交通を認める

図4 病理所見：(a) hematoxyline-eosin (HE) 染色。上皮下に淡好酸性細胞質を有するグリア細胞を疑う細胞を認める(実線)。(b) glial fibrillary acidic protein (GFAP) 染色。上皮下の細胞はGFAP陽性でグリア細胞と判断される(破線)。

図5 術中所見：(a) 右鼻腔前方。生検により腫瘍は初診時に比して若干縮小しているものの、中鼻道～総鼻道にかけて充満する赤色の腫瘍を認め（矢印）、マイクロデブリッターで分割切除した。(b) 右鼻腔後方。鼻内に突出した翼状突起と腫瘍の断面（矢印）、および嚢胞部分（矢頭）。嚢胞は、術前に穿破した影響で初診時よりは幾分の縮小を認めたが、上咽頭を占拠していた。(c) 右鼻腔から観察した上咽頭、および嚢胞開窓部（破線）。嚢胞壁を十分に切除し、上咽頭後壁が広く観察可能となった。(d) 左鼻腔から観察した上咽頭。右鼻腔から上咽頭に向けて3 Frの気管チューブを挿入し手術終了とした。

図6 術後1年での鼻内所見：(a) 右鼻腔前方。総鼻道は十分に開通しており下鼻甲介・中鼻甲介とも問題なく観察できる。(b) 右鼻腔から観察した嚢胞開窓部（破線）。狭窄および閉鎖することなく経過しており、上咽頭の再閉塞傾向も認めない。

とされており⁹⁾、MRIでも特定できない極めて小さな交通がある可能性は否定できないが¹⁰⁾、頭蓋内との交通および腫瘍の頭蓋内への陥入の程度を評価し、治療戦略を

立てるうえでMRIは有益な検査であると考え。小児では、MRIの実施に際して鎮静を要するが多いが、本症例のように鎮静が上気道閉塞を顕在化させる可能性が

あることは忘れてならない。悪性腫瘍との鑑別に生検が必要となるが、本症例では気管支ファイバーと耳用麦粒鉗子を用いることで新生児の鼻腔から十分な量の検体を採取することが可能であった。

上気道狭窄を来したglial heterotopiaの治療として、可及的速やかに外科的切除を行い上気道閉塞を解除することが重要である¹¹⁾。頻度が高い外鼻皮下および鼻腔内に限局するglial heterotopiaであれば、再発なく治癒切除することが可能との報告がある一方で³⁾、副咽頭間隙など深部に生じた場合には、機能面を考慮し可及的切除にとどめ、複数回の手術を行うという報告もある⁶⁾。本症例においては手術の目標を完全切除ではなく、上気道閉塞の改善と明確にした。手術では耳科手術と類似した体位作成および器具を用いることで、副損傷を生じることなく予定通りの手技を完遂することができた。新生児の鼻腔は狭く、内視鏡を挿入しさらに鉗子等の手術器具を挿入し操作することは困難である。細径マイクロデブリッターは多少なりとも内視鏡と干渉はするものの、新生児の鼻腔後方までの操作が可能であり、切除と吸引を同時に行えることから術野の確保にも有益であった。ただし、分割切除となるため、生検および画像検査から悪性腫瘍を否定できない場合には使用は制限されるべきと考える。成人と異なり術後処置が困難であることを考慮し、ネイザルエアウェイの代替として細径の気管チューブを鼻内から挿入することで、創部の圧迫止血と気道の

確保を行った。これらの工夫は後鼻孔狭窄を伴った新生児に対する加療にも応用することが可能であり有用と考える。

上咽頭に生じたglial heterotopia症例をまとめた(表1)。症状としては気道狭窄が最多であり、2例を除いては術前MRIが実施されており、医療技術の進歩に伴い、経鼻内視鏡を用いた切除が選択されていた。我々が渉猟した限りでは、glial heterotopiaの悪性化は報告されていない。しかしながら、鼻咽腔に生じたglial heterotopiaに対して、術前検査で頭蓋内との交通が否定的であったため、経鼻的に切除を行った9ヶ月後に髄膜炎が生じた1例の報告があった¹⁰⁾。本症例においては、術前の画像検査やチャネル鉗子を用いた穿破で頭蓋内との交通を示唆する所見がないことから、マイクロデブリッターを用いた切除を行った。術前に頭蓋内との交通が否定的であれば、新生児であっても、侵襲の大きさを考慮して経鼻切除が望ましいと考える。術前に頭蓋内との交通を疑う所見がある場合には、内視鏡手術の適応とは考えにくく、外切開でのアプローチを考慮すべきと考える。術前に頭蓋内との交通はないものと判断し手術を行う場合でも、仮に髄液漏を生じた場合には、成人同様に閉鎖手技を実施するのは困難であるため、術前に脳神経外科医へコンサルトし、髄液漏を生じた際の対応を協議するのがより望ましい対応であったと考える。また、より安全に手術を行うために、ナビゲーション併用での手術も有用と考えられ

表1 上咽頭に生じたglial heterotopia症例

報告年	著者	年齢	性別	症状	CT	MRI	治療	完全/ 部分切除	追跡期間	合併症	再発
1984	Seibert ¹²⁾	0歳2ヶ月	女性	授乳時 呼吸困難	○	×	経口切除	完全切除	記載なし	記載なし	記載なし
2006	Al-Ammar ¹³⁾	0歳1ヶ月	女性	気道狭窄 (挿管後)	○	○	経口+ 経鼻切除	完全切除	1年6ヶ月	なし	なし
2008	Husein ¹⁴⁾	0歳0ヶ月	男性	気道狭窄 (挿管後)	○	○	経口切除	完全切除	6ヶ月	なし	なし
2008	Pakkasjärvi ¹⁵⁾	0歳0ヶ月	男性	吸気時喘鳴	×	○	経鼻切除	記載なし	記載なし	記載なし	記載なし
2010	Ohta ¹⁶⁾	0歳0ヶ月	男性	鼻閉	○	○	経鼻切除	完全切除	2年4ヶ月	なし	なし
2017	Maeda ¹⁰⁾	0歳0ヶ月	男性	気道狭窄 (挿管後)	×	○	経鼻切除	完全切除	1年10ヶ月	髄膜炎 (術後9ヶ月)	あり
2018	Gökler ¹⁷⁾	1歳4ヶ月	男性	いびき	×	○	経口切除	部分切除	1年11ヶ月	なし	残存
2020	Zhang ¹⁸⁾	0歳2ヶ月	男性	気道狭窄 (挿管後)	○	×	経鼻切除	完全切除	1年0ヶ月	なし	なし
2020	Karunakaran ¹⁹⁾	16歳	女性	咽頭違和感	×	○	経鼻切除	完全切除	記載なし	記載なし	記載なし
2021	自験例	0歳0ヶ月	女性	気道狭窄 (挿管後)	○	○	経鼻切除	部分切除	1年3ヶ月	なし	なし

る。しかしながら、被爆のリスクに加え、ナビゲーション用の画像取得のために鎮静が必要となる可能性があり、非挿管症例では、MRI同様に気道狭窄が顕在化する可能性を考慮する必要がある。ナビゲーションの適応については、腫瘍の存在部位など、症例に応じて検討すべきと考えられた。

ま と め

鼻腔から上咽頭にかけて発生したglial heterotopiaにより、上気道閉塞を来とし、生後25日目に内視鏡下鼻腔手術を実施し、上気道閉塞の改善を得た症例を経験した。新生児の上気道閉塞の鑑別として、glial heterotopiaを含む鼻腔腫瘍の存在を理解しておく必要がある。Glial heterotopia治療方針の決定にMRIは有益であると考えられた。新生児の内視鏡下鼻腔手術には耳用硬性内視鏡および細径のマイクロデブリッターが有用であった。

参考文献

- 1) Fletcher CD, Carpenter G, McKee PH: Nasal glioma. A rarity. *Am J Dermatopathol* 1986; 8: 341-346.
- 2) Riffaud L, Ndikumana R, Azzis O, et al: Glial heterotopia of the face. *J Pediatr Surg* 2008; 43: e1-e3.
- 3) Yan YY, Zhou ZY, Bi J, et al: Nasal glial heterotopia in children: Two case reports and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2019; 129: 109728.
- 4) Kallman JE, Loevner LA, Yousem DM, et al: Heterotopic brain in the pterygopalatine fossa. *AJNR Am J Neuroradiol* 1997; 18: 176-179.
- 5) Cohen AH, Abt AB: An unusual cause of neonatal respiratory obstruction: Heterotopic pharyngeal brain tissue. *J Pediatr* 1970; 76: 119-122.
- 6) Behar PM, Muller S, Gerber ME, et al: Heterotopic neuroglial tissue causing airway obstruction in the newborn. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127: 997-1002.
- 7) Kindblom LG, Angervall L, Haglid K: An immunohistochemical analysis of S-100 protein and glial fibrillary acidic protein in nasal glioma. *Acta Pathol Microbiol Immunol Scand A* 1984; 92: 387-389.
- 8) Dinwiddie R: Congenital upper airway obstruction. *Paediatr Respir Rev* 2004; 5: 17-24.
- 9) Gorenstein A, Kern EB, Facer GW, et al: Nasal gliomas. *Arch Otolaryngol* 1980; 106: 536-540.
- 10) Maeda K, Furuno K, Chong PF, et al: Nasopharyngeal glial heterotopia with delayed postoperative meningitis. *BMJ Case Rep* 2017; 2017.
- 11) Ruff T, Diaz JA: Heterotopic brain in the nasopharynx. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1986; 94: 254-256.
- 12) Seibert RW, Seibert JJ, Jimenez JF, et al: Nasopharyngeal brain heterotopia—a cause of upper airway obstruction in infancy. *Laryngoscope* 1984; 94: 818-819.
- 13) Al-Amman AY, Al Noumas HS, Alqahtani M: A midline nasopharyngeal heterotopic neuroglial tissue. *J Laryngol Otol* 2006; 120: E25.
- 14) Husein OF, Collins M, Kang DR: Neuroglial heterotopia causing neonatal airway obstruction: Presentation, management, and literature review. *Eur J Pediatr* 2008; 167: 1351-1355.
- 15) Pakkasjärvi N, Salminen P, Kalajoki-Helmiö T, et al: Respiratory distress secondary to nasopharyngeal glial heterotopia. *Eur J Pediatr Surg* 2008; 18: 117-118.
- 16) Ohta N, Ito T, Sasaki A, et al: Endoscopic treatment of intranasal glioma in an infant presenting with dyspnea. *Auris Nasus Larynx* 2010; 37: 373-376.
- 17) Gökler O, Karanfil I, Koçak İ, et al: Nasopharyngeal Glial Heterotopia with Intracranial Extension: A case report. *Turk Arch Otorhinolaryngol* 2018; 56: 177-179.
- 18) Zhang W, Tang L, Wang P, et al: Intranasal glial heterotopia in a male infant: A case report. *Medicine (Baltimore)* 2020; 99: e21200.
- 19) Karunakaran P, Duraikannu C, Pulupula VNK: An unusual presentation of neuroglial heterotopia: Case report. *BJR Case Rep* 2020; 6: 20190116.