

問題

《現病歴》

前医で自然分娩により出生。出生時より左鼻腔内から咽頭内にかけて水腫様の嚢胞がみられ、破断したところ漿液が流出した。精査加療目的に当院へ転院搬送となった。

《入院時現症》

左鼻腔より淡黄色の漿液の流出あり
鼻腔ファイバー：鼻中隔後端部に基部を有する嚢胞性病変あり
喉頭鏡：咽頭内に白色の嚢胞性病変あり
その他、特記所見なし

《検査所見》

血液検査：血算、生化学に特記所見なし。この後、切除術が施行された。

診断は？

解説

《画像所見》

造影 CT にて左鼻腔～咽頭内腔に増強効果の乏しい低吸収腫瘤を認めた (Fig. 9)。

MRI では左鼻腔～咽頭内腔に突出する辺縁平滑な腫瘤を認め、大部分は T2WI で著明な高信号を呈し、内部に若干の索状影を認めた (Fig. 1, 2)。造影では T2WI 高信号の部位には増強はみられず、索状の部分が増強された (Fig. 3)。拡散制限は認めなかった (Fig. 6, 7)。実質・くも膜下腔との明らかな連続は認められなかった (Fig. 4)。

《手術および病理所見》

頭蓋内との交通が認められなかったため、7生日に経鼻的に腫瘤摘出術が施行された。左鼻腔内に表面整の白色腫瘤があり、鼻中隔後方から後端に広基性の基部がみられた。摘出時に透明黄色液が流出した。

病理組織検査では、充実部分は線維性結合織と様々なサイズのグリア組織からなり、一部には脈絡叢と思われる乳頭状・分岐状の構造や骨組織が見られた。以上より Nasal glial heterotopia と診断された。

《Glial heterotopia について》

Glial heterotopia は異所性の glial tissue からなる良性腫瘤性病変で、胎生期の前頭骨閉鎖時に脳から切離された組織の遺残から生じる。くも膜下腔や脳室との連続性はみられない。様々な部位にみられ、鼻背部皮下に隆起する鼻外型が 60%、鼻腔内の鼻内型が 30%、その他 (咽頭、頸部、口蓋、舌など) 10% と報告されている。このうち、鼻外型と鼻内型を合わせて nasal glial heterotopia と呼ぶ。

病理組織像では、線維組織を背景に glial tissue の島を認め、脈絡叢およびこれから産生される脳脊髄液成分による嚢胞成分を持つこともある。

画像検査では、脳実質・くも膜下腔との連続のない辺縁平滑な腫瘤としてみられる。CT では低吸収、MRI では T2WI 高信号・T1WI 低～等信号を呈し、これらは gliosis を反映するとされる。脈絡叢か



Fig. 1 T2 強調画像

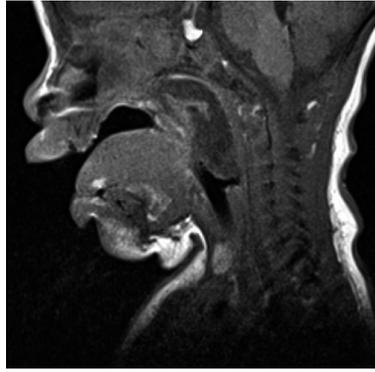


Fig. 2 T1 強調画像

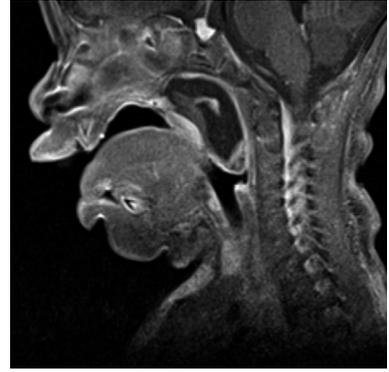


Fig. 3 造影 T1 強調画像

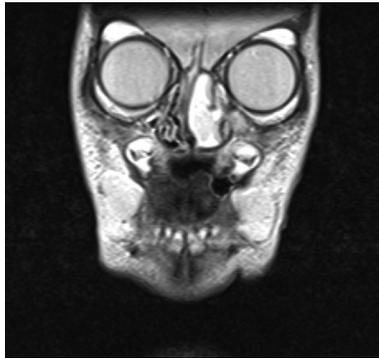


Fig. 4 T2 強調画像



Fig. 5 T2 強調画像

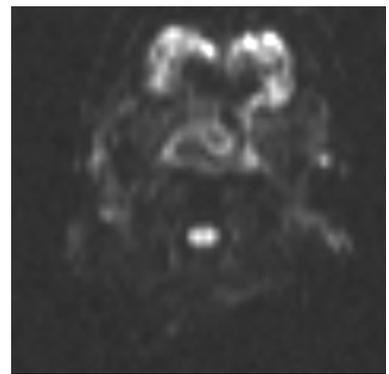


Fig. 6 拡散強調画像

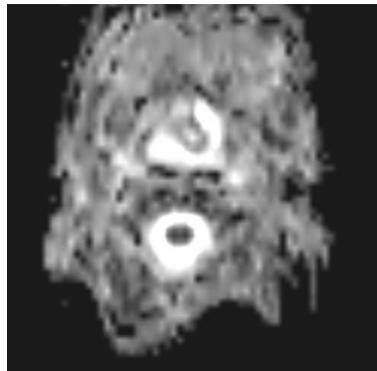


Fig. 7 ADC



Fig. 8 造影 CT

ら生じる脳脊髄液からなる嚢胞成分を含むこともあるが、これらの部位も画像上は gliosis 部分の所見と類似する。造影では隔壁部分のみ増強される。篩板の欠損が 10–30% にみられ、頭蓋底に連続する線維性の茎が 15% に認められる。

治療は外科的切除であるが、15% 程度に局所再発が報告されている。

《鑑別疾患と鑑別のポイント》

鼻部正中の先天性腫瘍の鑑別としては Nasal glial heterotopia の他に、脳瘤 (Encephalocele)/頭瘤 (Cephalocele) や Dermoid cyst, リンパ管腫 (リンパ管奇形) などが挙げられる。

脳瘤/頭瘤は胎生期に鼻根部に交通していた脳組織の遺残であり、Nasal glial heterotopia と発生的に同様の起源であるが、MRI で腫瘍が頭蓋内のくも膜下腔・脳実質などとの連続性がある点で鑑別される。



Fig. 9 造影 CT 軸位断像

Dermoid cyst は MRI で拡散制限を伴い, 15% に石灰化, 15% に脂肪濃度が同定される. 鼻根部の陥凹を伴うことも多い.

リンパ管腫 (リンパ管奇形) は Nasal glial heterotopia 同様に T2WI 高信号の腫瘍であるが, 時に内部に出血が見られる. 画像上は鑑別が困難な症例も多い.

文 献

- 1) Claros P, Bandos R, Claros Jr. A, et al.: Nasal gliomas: main features, management and report of five cases. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 46: 15–20.
- 2) Hedlund G: Congenital frontonasal masses: developmental anatomy, malformations, and MR imaging. *Pediatr Radiol* 2006; 36: 647–662.
- 3) Husein OF, Collins M, Kang DR: Neuroglial heterotopia causing neonatal airway obstruction: presentation, management, and literature review. *Eur J Pediatr* 2008; 167: 1351–1355.