

【解 答】

胆管内乳頭状腫瘍 (IPNB)

解説：

造影CTでは後区域の肝内胆管の拡張を認めた。ERCPでは乳頭の拡張を認め、内部より粘液の流出を認めた。胆道鏡を挿入したところ、胆管内部には乳頭状の結節が多発していた (Figure 3)。腫瘍部より生検を行い、胆道の観察による範囲診断を行った。生検組織診にてadenocarcinomaの診断となり、IPNBの悪性化が強く疑われ肝右葉切除術が行われた。病理所見としては胆管内に増殖する異型細胞を認め、組織学的に腸型IPNBの診断となった (Figure 4)。免疫染色ではMUC2, MUC5AC, MUC6, CDX2陽性、MUC1, p53が陰性であった (Figure 5)。

IPNBは肝内外の胆管内に発生する乳頭状腫瘍で、線維性血管芯を中心とした病変であり、2010年WHOの分類に胆管癌の前癌・早期癌病変として粘膜嚢胞性腫瘍 (MCN)、胆道上皮内腫瘍とともに定義・掲載された¹⁾。IPNBは閉塞性黄疸や胆管炎をきたしやすく、40%は診断時に悪性化しているとの報告もある²⁾。組織学的異型度による術後の予後に差がないことも指摘されていることから、全例が手術適応となる。そのため術前の深達

度診断は非常に重要である。

IPNBの画像的特徴は胆管拡張と管腔内の腫瘍像である。嚢胞状拡張を認める症例では、胆道MCNとの鑑別が困難であり、術前にMCNと診断され手術検体でIPNBの診断となることも少なくない。

本症例のように、胆道鏡を術前の診断に用いることにより、術前にIPNBと診断することが可能となるとともに、進展範囲を評価することにより範囲診断も可能となる。

また、IPNBの組織学的分類においては膵管内乳頭粘液性腫瘍 (IPMN) とよく似た形態を示し、IPMNのカウンターパートであるとの考え方をされていたが、近年IPMNとよく似た組織像を示すtype 1 IPNBと、胆道癌と類似した組織像を示すtype 2に分類されるとの報告が発表されている³⁾。

Type 1 IPNBではIPMNのように、腸型、胃型、膵型、オンコサイト型に分類され、浸潤癌の頻度としては50%程度とされている。Type 2 IPNBでは主に腸型および膵型を認め、複数の組織型が混在していることも多く、浸潤癌の頻度は90%を超えるとされている。

IPNBのtype 1とtype 2ではKRAS/GNAS変異にも差異があるとされており、予後予測の観点からもさらなる検討が必要と考えられる。

参考文献：

- 1) 胆道癌取扱い規約，第6版，日本肝胆膵外科学

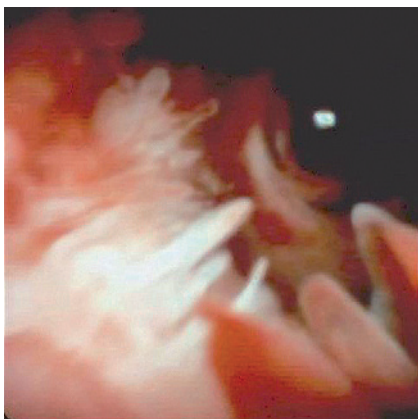


Figure 3. 胆道鏡にて乳頭状結節多発.

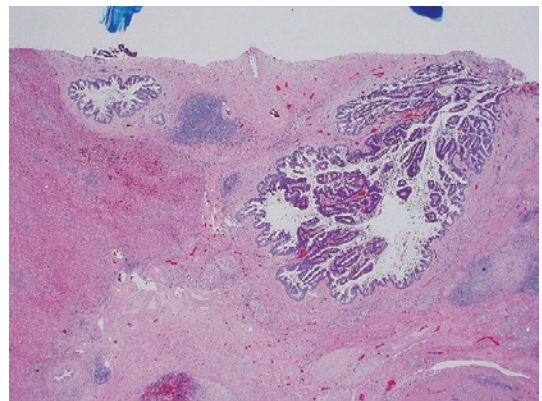


Figure 4. HE 40倍.

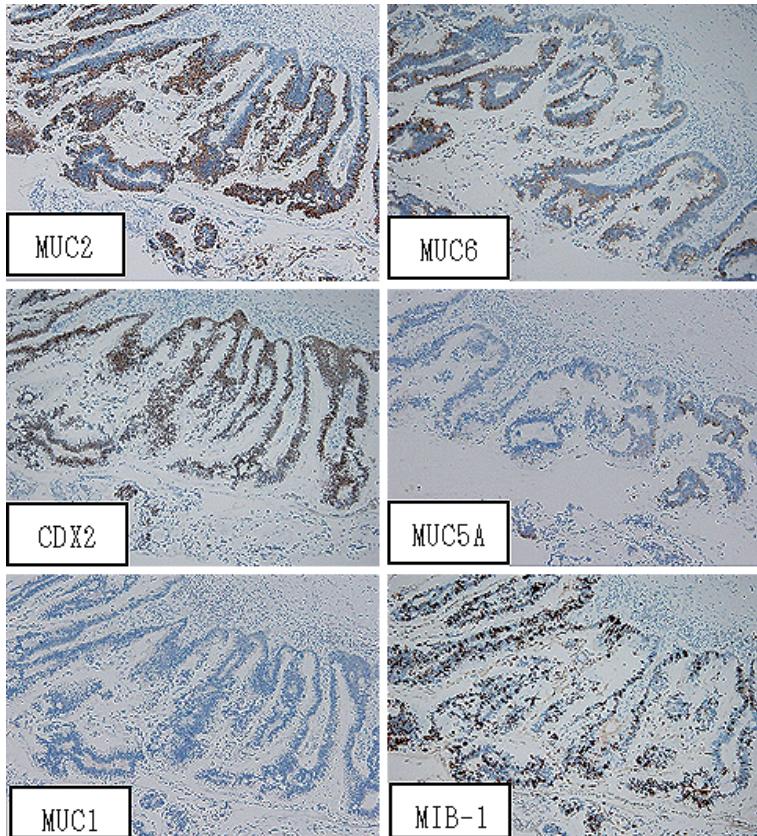


Figure 5. 免疫染色 200 倍.

会編, 金原出版, 2013

- 2) Kubota K, Nakanuma Y, Kondo F, et al: Clinicopathological features and prognosis of mucin-producing bile duct tumor and mucinous cystic tumor of the liver: a multi-institutional study by the Japan Biliary Association. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 21: 176-185: 2014
- 3) Nakanuma Y, Jang KT, Fukushima N, et al: A statement by the Japan-Korea expert pathologists for future clinicopathological and molecular analyses toward consensus

building of intraductal papillary neoplasm of the bile duct through several opinions at the present stage. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 25: 181-187: 2018

本論文内容に関連する著者の利益相反
: なし

出題: 牛尾 真子 (順天堂大学大学院
医学研究科消化器内科学)
伊佐山浩通 (")