

## 【解 答】

### 鑑別：膵神経内分泌腫瘍(P-NEN), 膵腺房細胞癌(ACC) > 充実性偽 乳頭状腫瘍(SPN), 退形成膵管 癌, 膵炎後の腫瘤形成

#### 解説：

本症例では、造影CT：早期に辺縁中心に濃染、境界明瞭な腫瘤性病変、MRI：T1：低信号、T2：高信号、DWI：高信号、ADC map 低下、PET：膵尾部腫瘍に一致して淡いFDGの集積を認める、病変であった。また、EUS（ソナゾイド造影）：尾側に28×23mm大の充実性病変、境界は被膜様を呈しており、内部はソナゾイド造影でhypervascularな染影パターンを示し、内部に嚢胞成分を有する病変であった。また、尾側のため主膵管の確認はできなかった。以上の画像所見、採血データから嚢胞変性をともなう膵腫瘍と考えられ、膵神経内分泌腫瘍(P-NEN)、膵腺房細胞癌(ACC)、充実性偽乳頭状腫瘍(SPN)、退形成膵管癌が鑑別としてあがった。P-NENやACCは分化度や大きさにより多彩な画像所見を呈するとされている。一般的にP-NENは、造影CTでは動脈相(早期動脈相から膵実質相)で著明かつ均一な濃染を呈することが最も特徴的な所見とされているが、腫瘍が大きくなるにつれて嚢胞変性を有したり造影効果が低下したりと、本症例とも合致する所見を有していた。またACCはCTでは比較的境界明瞭に造影される被膜を有する類円形の充実性腫瘤の形態を呈し、内部に不整な低濃度領域をともなうことが多く、造影効果も周囲正常膵組織よりも低濃度とされるが、腫瘍サイズの増大にともない乏血性から富血管性へと変化する可能性を指摘する報告なども見られており、造影CTの所見は一概ではない。SPNは、MRIではT1強調像で低信号、T2強調像で高信号を呈し、造影パターンは早期濃染はせず漸増性に淡い造影効果を示すのが一般的とされ、また30～50%に石灰化などが見られるとされている。退形成膵管癌のうち、破骨細胞型巨細胞癌はよく造影される充実部の内部に嚢胞

を形成する点で鑑別としてはあがるが、非常にまれなため鑑別の上位としては考えにくかった。

以上からP-NENやACCなどの否定ができず、EUS-FNAを行う方針となった。病理結果では膵腺房細胞癌の診断となり、その後膵尾部切除術が施行されている。膵腺房細胞癌は比較的珍しい病変とされており、日本膵臓学会の膵癌登録委員会報告(20年間の総括)<sup>1)</sup>では組織型が明らかになった全上皮性腫瘍11819例中87例(0.74%)であった。また、日本膵臓学会の登録115例の臨床的検討<sup>2)</sup>によると、発症年齢は30～85歳、特に50～60歳代に多く、性別は男女比約2:1で男性に多いとされていた。また膵腺房細胞癌切除例の5年生存率は43.5%、生存期間の中央値は41カ月であり、いずれのstageでも浸潤性膵管癌と比較して予後が良好であると報告されている。腫瘍マーカーは、腫瘍細胞の膵酵素産生能に由来してモノクローナルに増殖する細胞の種類により上昇する酵素が異なるとされており、エラスターゼ1<sup>3)</sup>やリパーゼなどが上昇するといわれている。一般的な膵癌で高値となるCEAやCA19-9は上昇しないとされている。リパーゼ産生腫瘍では、関節痛や皮下脂肪壊死があるとされており、症状も多彩とされている。ACCの治療において、外科的切除が第一選択とされており、Klimstraら<sup>4)</sup>は28例のACC平均生存期間18カ月と報告しているが、Kitagamiら<sup>5)</sup>の報告では切除例の5年生存率は43.9%と述べられており、ACCは切除できれば通常型膵癌に比較して良好な予後が期待できるとされている。ただし、切除不能例に関しては、肝転移が転移形式として最多といわれており、いまだ確立された治療はなく症例報告程度にとどめられており、今後さらなる検討が求められている。

#### 参考文献：

- 1) 日本膵臓学会膵癌登録委員会：日本膵臓学会膵癌登録20年間の総括。膵臓 18;101-169:2003
- 2) 北上英彦, 近藤 哲, 平野 聡, 他：膵腺房細胞癌—日本膵臓学会登録115例の臨床的検討。膵臓 22;718-720:2007
- 3) 中村祐介, 吉富秀幸, 清水宏明, 他：腺房細胞

2022年10月

- 癌 4 例の検討. 脾臓 30;258-264:2015
- 4) Klimstra DS, Heffess CS, Oertel JE, et al: Acinar cell carcinoma of the pancreas. A clinicopathologic study of 28 cases. Am J Surg Pathol 16;815-837:1992
- 5) Kitagami H, Kondo S, Hirano S, et al: Acinar cell carcinoma of the pancreas. Clinical analysis of 115 patients from Pancreatic Cancer Registry of Japan Pancreas Society. Pancreas

35;42-46:2007

本論文内容に関連する著者の利益相反  
:なし

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