

【解 答】

Solid pseudopapillary neoplasm, 膵尾部切除術

解説：

上記診断もしくは他の低悪性度病変と診断したため、低侵襲な腹腔鏡下脾温存膵体尾部切除術を施行した。摘出標本では肉眼的には最大径4cm、表面平滑、境界明瞭で白色調を帯びた充実性の腫瘍細胞が充実性、血管軸をともなった乳頭状に増殖していた (Figure 3)。組織学的所見は腫瘍細胞が充実性、血管軸をともなった乳頭状に増殖していた (Figure 4)。核分裂像 (-)、脈管侵襲 (-)。免疫組織化学的にはβ-カテニン、ビメンチン、CD10が陽性、シナプトフィジンが一部陽性、クロモグラニン A、トリプシン、INSM1が陰性で (Figure 5)、solid pseudopapillary neoplasm (SPN) と診断した。

小児期の代表的な原発性膵腫瘍はSPN、膵芽腫 (pancreatoblastoma; PBL)、神経内分泌腫瘍 (neuroendocrine neoplasm; NEN)、膵癌 (pancreatic carcinoma)/上皮性癌 (epithelial carcinoma) に大別される。小児・若年成人では膵悪性腫瘍は非常にまれで、30歳以下では100万人に0.46人の

発症と報告されている¹⁾。米国 National Cancer Institute のデータベースを用いた19歳以下の膵腫瘍に関する報告では、NENが35%と最多で、上皮性癌25.5%、PBL15.8%、SPN14%という内訳であった²⁾。

SPNの発症年齢中央値は17歳で、10歳以降の発症が94%を占める。一方PBLの発症年齢中央値は5.5歳、10歳未満が72%を占め、NENは発症年齢中央値が18歳で、10歳以降の発症が95%を占める。このように、発症(発見)年齢は膵腫瘍の鑑別における重要な因子である。SPNは他の腫瘍と比較して限局性腫瘍であることが有意に多く、発症部位は本症例のように膵体尾部が61.5%と最多を占める²⁾。NENも膵体尾部が60.9%と最多であるのに対し、PBLと上皮性癌は膵頭部に多い。遠隔転移はNEN(60.5%)とPBL(44.4%)に多くみられる。

SPNの治療は手術が第一選択である。SPNの28.6%に膵頭十二指腸切除、26.8%に膵体尾部切除、14.2%に被合併膵体尾部切除、6.5%に腫瘍核出術、6.3%に膵中央切除が行われている³⁾。低悪性度腫瘍であることが多く、手術侵襲は軽減されることが望ましく、腫瘍径の中央値である径5cm程度までの腫瘍で膵体尾部切除を行う際には、小児においても腹腔鏡手術が良い適応であり、われわれは積極的に導入している。特に小児では、脾摘後重症感染症(OPSI)や静脈血栓症のリスクを

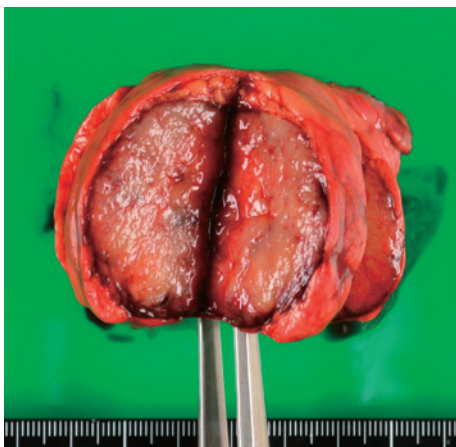


Figure 3. 切除標本肉眼所見：最大径4cm、表面平滑、境界明瞭で白色調を帯びた充実性の腫瘍を認めた。

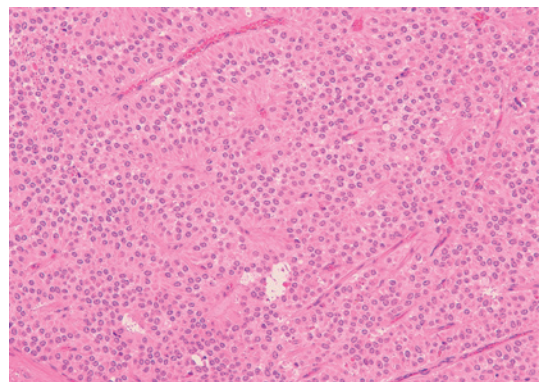


Figure 4. 組織学的所見 (ヘマトキシリンエオジン染色)：腫瘍細胞が充実性、血管軸をともなった乳頭状に増殖していた。

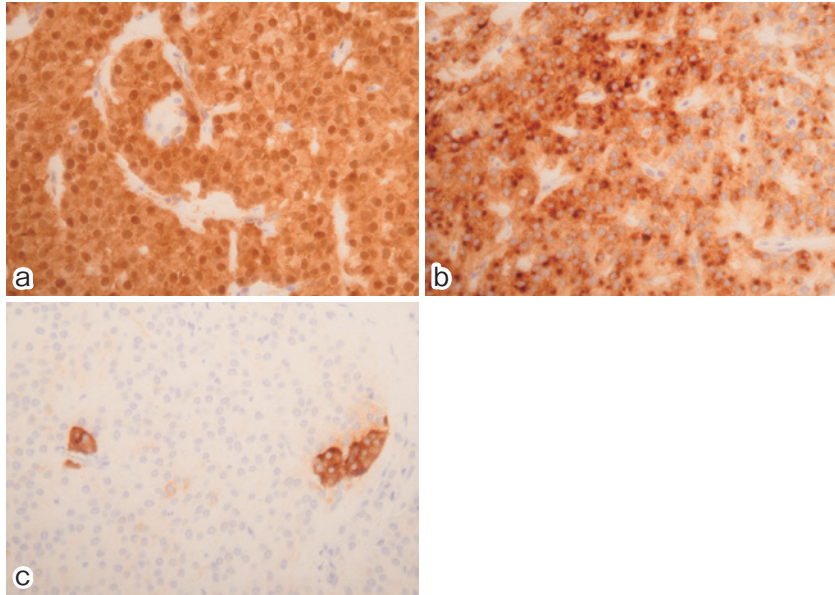


Figure 5. 免疫組織化学染色 **a** : β -カテニン陽性, **b** : CD10 陽性, **c** : シナプトフィジン一部陽性.

避ける観点から、脾臓を温存することが望ましい。本症例では、小児外科と脾臓外科の入念な検討の下、腹腔鏡下脾温存体尾部切除術を協力して施行した。腫瘍の圧排や占拠により脾洞静脈温存が困難な場合、脾動静脈を切離し、短胃動脈を介して脾臓血流を温存する Warshaw 法⁴⁾を検討することとしている。

まとめると、本症例では腹部外傷の既往と画像所見から、紹介医までは仮性脾嚢胞を疑われて経過観察されていた。経過中に一旦縮小傾向を示したこともあり、そのため腫瘍と診断するまでに時間を要した症例である。SPNは活動年齢に多く発症することもあり、腹部外傷を契機に発見された報告が散見される⁵⁾。外傷後に脾に嚢胞性腫瘍を認めた場合、SPNを含めた脾腫瘍も念頭に置き、本症例は慎重な経過観察の下、適切な診断と治療介入が必要と認識された症例であった。

参考文献：

1) Brecht IB, Schneider DT, Klöppel G, et al: Malignant pancreatic tumors in children and young adults: evaluation of 228 patients

identified through the Surveillance, Epidemiology, and End Result (SEER) database. *Klin Padiatr* 223; 341–345: 2011

2) Mylonas KS, Nasioudis D, Tsilimigras DI, et al: A population-based analysis of a rare oncologic entity: Malignant pancreatic tumors in children. *J Pediatr Surg* 53; 647–652: 2018

3) Bender AM, Thompson ED, Hackam DJ, et al: Solid Pseudopapillary Neoplasm of the Pancreas in a Young Pediatric Patient: A Case Report and Systematic Review of the Literature. *Pancreas* 47; 1364–1368: 2018

4) Warshaw AL: Distal pancreatectomy with preservation of the spleen. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 17; 808–812: 2010

5) 三藤賢志, 高間勇一, 米田光宏, 他: 腹部外傷を契機に発見された solid pseudopapillary tumor of the pancreas の 1 小児例. *日本小児外科学会雑誌* 52; 1180–1185: 2016

本論文内容に関連する著者の利益相反：なし

出題：榊屋 隆太（宮崎大学医学部外科学講座
消化管・内分泌・小児外科学分野）
中目 和彦（
濱田 剛臣（宮崎大学医学部外科学講座
肝胆膵外科学分野）

三好 きな（宮崎県立宮崎病院小児外科）
七島 篤志（宮崎大学医学部外科学講座
肝胆膵外科学分野）