

【解 答】

膵腺房細胞癌 (acinar cell carcinoma ; ACC)

解説：

ACCは膵実質の腺房細胞から発生し、全膵腫瘍の0.5%程度と比較的まれな悪性腫瘍であり、男性に比較的多く発症し、平均年齢は50歳から70歳と膵管癌に比べ若年である¹⁾。一般的にACCは被膜を有しながら膨張性に発育する形態をとるため、膵管癌と比較して、胆管や血管などの周囲組織に浸潤することは比較的少ないとされる。日本膵臓学会より発表されているACC患者115例の検討では、門脈浸潤が35.5%、動脈浸潤が21.1%とされ²⁾、また胆管への浸潤や圧排による閉塞性黄疸をきたす症例は12~21%程度であり、自覚症状としては腹痛、下痢、腹部膨満感といったような非特異的なものが多い。そのため、診断時の腫瘍径は大きくなる傾向にある。

本症例の特徴として、腫瘍は広範な膵管内進展をきたしていた。膵管内に進展をきたす腫瘍として、膵管内乳頭粘液性腫瘍 (intraductal papillary mucinous neoplasm ; IPMN)、膵管内管状乳頭腫瘍 (intraductal tubulopapillary neoplasm ; ITPN)、膵神経内分泌腫瘍 (neuroendocrine tumor ; NET) などが鑑別疾患として考えられた。主膵管内進展

をとまなうACCは2001年にFabreらにより“Intraductal acinar cell carcinoma”として初めて報告され³⁾、本疾患の膵管内進展の様式として、膵管上皮内を浸潤性に増殖する通常型膵管癌や置換性に発育するIPMNとは異なり、膵管内腔に腫瘍栓を形成し、膨張・圧排性に発育する特徴がある⁴⁾。前述の検討ではACC患者の29.2%に主膵管内進展をとまっていたと報告している²⁾。

病理組織学的特徴として腺房細胞癌は類円形の核を持ち、明瞭な核小体をともない顆粒状の細胞質を有する細胞が腺房状に増殖する。しかし充実性偽乳頭状腫瘍 (solid pseudopapillary neoplasm ; SPN) やNETも類似した所見を示す場合があり、鑑別のためには免疫染色が必要である。ACCの特異的マーカーとしてBCL10が用いられ、BCL10は腺房細胞より分泌される外分泌酵素の一部であるcarboxyl ester hydrolaseと部分的に高い相同性を示すことからACCと特異的に反応するとされ、他の膵腫瘍と比較してACCに対して感度・特異度ともに高いと報告されている⁵⁾。本症例のEUS-FNA検体の組織学的診断でも類円形細胞の増殖を認め、BCL10がびまん性に陽性であったことから術前にACCと確定診断することができ (Figure 3)、最終的に膵頭十二指腸切除術が施行された。

ACCの予後については、診断時には腫瘍径が大きく、遠隔転移を有する症例が多いため、かつては予後不良な疾患と考えられていたが、本邦にお

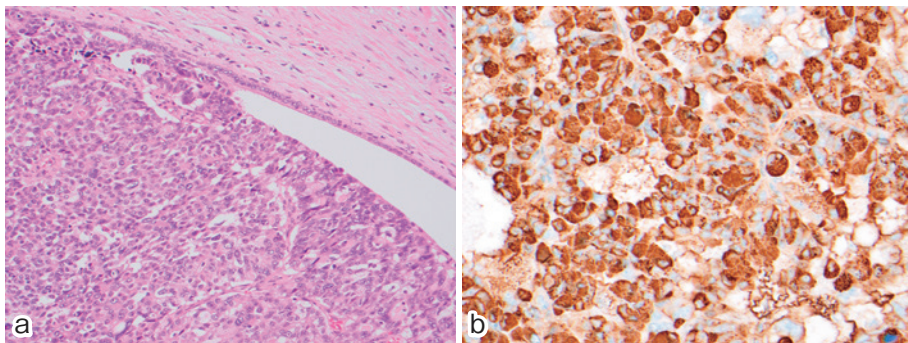


Figure 3. 病理組織所見：(a) HE染色：類円形の濃染性核と少量の細胞質を有する異型細胞が腺房状に増殖しており、主膵管内に腫瘍が充満している。(b) 免疫組織染色：腫瘍細胞はびまん性にBCL10陽性を示している。

ける切除可能症例の検討では5年生存率43.9%、生存期間中央値41カ月と報告されており、切除可能症例に限るとその予後は通常型膵管癌よりも良好とされる²⁾。近年においては遠隔転移を有する症例でも集学的治療により根治切除可能となった症例が報告されており、EUS-FNAによりACCと診断することは、治療方針の選択や予後の予測に有用であると考えられる。

膵腫瘍は画像所見からは類似した所見を呈するものが多いが、本症例のように膵管内に腫瘍進展の所見を有する場合はITPN、IPMNなどの膵管内腫瘍に加えて、ACCの膵管内進展も念頭におく必要がある。

謝辞：病理画像の解釈に関してご教示いただきました平林健一先生（富山大学学術研究部医学系病理診断学講座）に深謝いたします。

参考文献：

- 1) Wisnoski NC, Townsend CM Jr, Nealon WH, et al: 672 patients with acinar cell carcinoma of the pancreas: a population-based comparison to pancreatic adenocarcinoma. *Surgery* 144; 141-148: 2008
- 2) 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

- 3) Fabre A, Sauvanet A, Flejou JF, et al: Intraductal acinar cell carcinoma of the pancreas. *Virchows Arch* 438; 312-315: 2001
- 4) 和田将弥, 岡部純弘, 山本修司, 他: 主膵管内発育を伴い、超音波内視鏡下穿刺吸引生検法にて術前診断し得た膵腺房細胞癌の1例. *Gastroenterological Endoscopy* 48; 1460-1467: 2006
- 5) Hosoda W, Sasaki E, Murakami Y, et al: BCL10 as a useful marker for pancreatic acinar cell carcinoma, especially using endoscopic ultrasound cytology specimens. *Pathol Int* 63; 176-182: 2013

本論文内容に関連する著者の利益相反
：なし

出題：圓谷 俊貴（富山大学学術研究部医学系
内科学第三講座）
安田 一郎（
）