

【解 答】

1. 膵神経内分泌腫瘍の多発, 多発内分泌腫瘍症 1 型
2. 膵全摘術

解説：

腹部造影 CT で、膵に 1~4cm 大の嚢胞性病変を多発して認める。嚢胞性病変の辺縁には造影効果をともなう充実性部分を認め、多血性で嚢胞化をきたす腫瘍として膵神経内分泌腫瘍（pancreatic neuroendocrine neoplasm；PNEN）が疑われる。

追加で行った検査の結果を示す（Figure 2）。MRCP で膵嚢胞性病変の多発を認めた。EUS ではいずれの膵病変も嚢胞と充実性部分の混在した低エコー性腫瘍として認められた。ソマトスタチン受容体シンチグラフィでは膵病変に一致して異常集積を認め、PNEN が疑われた。EUS-FNA を病変の充実性部分から行い、PNEN の組織診断が得られた。臨床的に膵ホルモンの異常な過剰分泌は

なく、非機能性 PNEN の多発と診断した。また、膵腫瘍が多発していること、intact-PTH が高値で副甲状腺機能亢進症が示唆されたことから、多発内分泌腫瘍症 1 型（multiple endocrine neoplasm type 1；MEN1）が疑われた。

MEN1 に合併した PNEN に対しては、できるだけ膵を温存する術式が推奨されるが¹⁾、本症例では膵頭部から尾部の膵全体にかけて径 1~4cm 大の腫瘍を多数認めて膵を温存する術式の適応が困難と判断し、膵全摘術を行った。摘出標本の組織所見では（Figure 3, 4）、膵頭部から順に、45mm、12mm、12mm、17mm、32mm、14mm の、10mm 以上の PNEN を計 6 病変認め、いずれも G1 であった。

嚢胞と充実性部分の混在する膵嚢胞性病変の鑑別では、嚢胞化をともなう PNEN のほかに、IPMN（intraductal papillary mucinous neoplasm）、MCN（mucinous cystic neoplasm）、SPN（solid pseudopapillary neoplasm）、腺房細胞癌、未分化癌、膵癌に合併する病変近傍の貯留嚢胞・仮性嚢胞を治療適応の疾患として念頭におく必要があり²⁾³⁾、それぞれの疾患の好発年齢、性差、好発部

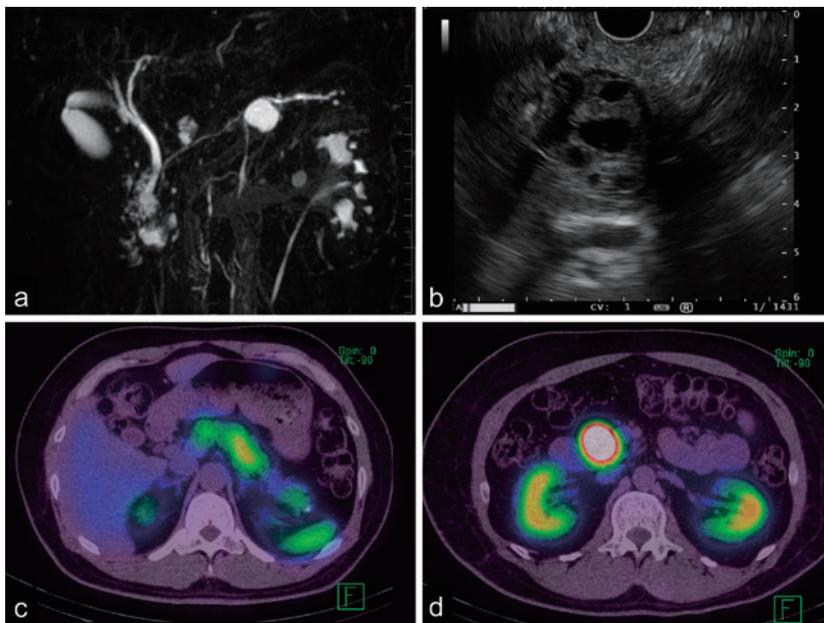


Figure 2. a：MRCP, b：EUS, c・d：ソマトスタチン受容体シンチグラフィ。

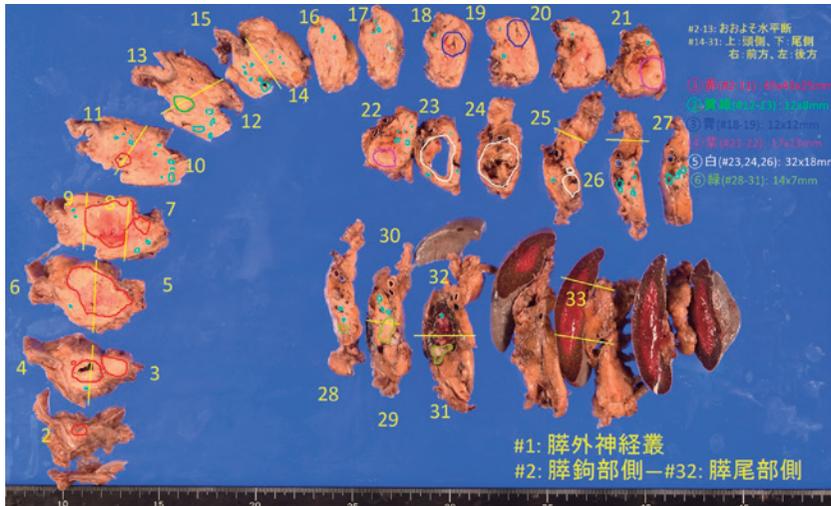


Figure 3. 摘出標本所見.

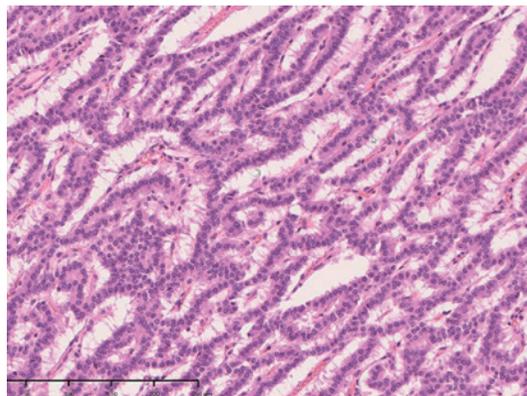


Figure 4. 病理組織所見.

位、嚢胞の形態（多房性か単房性か）、被膜の厚さ、膵管との交通の有無などの特徴を考慮して鑑別を行う。多発する膵嚢胞性病変では、IPMNの分枝型が高齢者に好発し多発することが多く²⁾、またMEN1に合併するPNENは多発しやすい¹⁾。

嚢胞化をともなうPNENでは、嚢胞が主体の病変は鑑別が難しいが、嚢胞の辺縁に早期濃染をともなう充実性部分を認めることが特徴的である³⁾。診断には、ソマトスタチン受容体シンチグラフィが嚢胞性PNENにも有用で⁴⁾、また充実性部分を標的としたEUS-FNAも有用である。

嚢胞性PNENは充実性PNENと異なる特徴を

有する可能性が指摘され、近年注目されている。PNENの10～30%が嚢胞性PNENと報告され^{4)~9)}、嚢胞化の機序は出血や壊死が考察されているが詳細は明らかではない。嚢胞性PNENは充実性PNENとの比較ではG1が多く、悪性度が低い可能性があることが複数の研究で報告されており、その取扱いと最適な治療戦略について、今後の研究が期待される^{7)~9)}。

参考文献：

- 1) 膵・消化管神経内分泌腫瘍（NEN）診療ガイドライン，第2版，日本神経内分泌腫瘍研究会

- (JNETS) 膵・消化管神経内分泌腫瘍診療ガイドライン第2版作成委員会編, 金原出版, 東京, 2019
- 2) IPMN 国際診療ガイドライン 2017年版, 国際膵臓学会ワーキンググループ編, 医学書院, 東京, 2017
- 3) 市川新太郎: 嚢胞性と充実性が混在する病変. 臨床画像 34; 694-703: 2018
- 4) Nakashima Y, Ohtsuka T, Nakamura S, et al: Clinicopathological characteristics of non-functioning cystic pancreatic neuroendocrine tumors. Pancreatology 19; 50-56: 2019
- 5) Yano M, Misra S, Salter A, et al: Assessment of disease aggression in cystic pancreatic neuroendocrine tumors: A CT and pathology correlation study. Pancreatology 17; 605-610: 2017
- 6) Singhi AD, Chu LC, Tatsas AD, et al: Cystic pancreatic neuroendocrine tumors: a clinicopathologic study. Am J Surg Pathol 36; 1666-1673: 2012
- 7) Carr RA, Bletsis P, Roch AM, et al: Cystic pancreatic neuroendocrine tumors: A more favorable lesion? Pancreatology 19; 372-376: 2019
- 8) Makris EA, Cannon JGD, Norton JA, et al: Calcifications and cystic morphology on preoperative imaging predict survival after resection of pancreatic neuroendocrine tumors. Ann Surg Oncol 30; 2424-2430: 2023
- 9) Zhu JK, Wu D, Xu JW, et al: Cystic pancreatic neuroendocrine tumors: A distinctive subgroup with indolent biological behavior? A systematic review and meta-analysis. Pancreatology 19; 738-750: 2019

本論文内容に関連する著者の利益相反
: なし

出題: 今村 直哉 (宮崎大学医学部外科学講座
肝胆膵外科学分野)
濱田 剛臣 (〃)
七島 篤志 (〃)