

膵頭部に solid cystic tumor を合併した

“ いわゆる膵体尾部欠損症 ” の 1 例

岐阜大学第 1 外科, 同 臨床検査部病理*

二村 直樹 鬼束 惇義 山田 卓也 阪本 研一
安村 幹央 広瀬 一 下川 邦泰*

症例は28歳の女性 . 上部消化管造影を受けた際に石灰化陰影を指摘された . 腹部 CT で膵頭部に辺縁が石灰化した腫瘤を認め , 脾静脈の腹側には脂肪組織を認めた . ERCP 検査では主膵管は短く , アーチ状に副膵管とつながっていた . 腹腔動脈造影検査では膵頭部腫瘤は hypovascular であり , 背膵動脈 , 横行膵動脈 , 大膵動脈を認めなかった . 膵体尾部欠損症を合併した solid cystic tumor (SCT) の診断で手術を行った . 手術所見では膵頭部に鶏卵大の硬い腫瘤を認め , 膵体部に相当する部位には膵に類似した形態の脂肪組織を認めた . 膵頭部腫瘤の核出術を行い , 脂肪組織の生検を行った . 病理組織検査で膵頭部腫瘤は SCT であり , 膵体部に相当する部位の脂肪組織には膵組織を認めなかった . 本症例は , 膵頭部に SCT を合併し , 先天性膵体尾部形成不全症と体尾部脂肪置換の鑑別が困難な “ いわゆる膵体尾部欠損症 ” と考えられた .

はじめに

膵体尾部欠損症は肉眼的 , あるいは画像診断で膵体尾部に膵実質が認められない症例として報告されてきた . 今回われわれは膵頭部に solid cystic tumor (以下 , SCT) を合併した “ いわゆる膵体尾部欠損症 ” と考えられる 1 例を経験したので報告する .

症 例

患者 : 28歳 , 女性

主訴 : 腹部 X 線写真上の異常陰影

家族歴 : 父 . 肝癌

既往歴 : 特記すべきことなし .

現病歴 : 1997年 9 月 , 感冒にて近医受診した . 体重減少があったため上部消化管造影が行われた . 消化管には異常を認めなかったが上腹部に石灰化を伴った陰影を認めたため , 腹部 computed tomography (以下 , CT) が行われた . 膵頭部腫瘍を疑われ , 精査加療目的で1998年 1 月に当院に入院となった . 入院時には体重は1997年 9 月以前の体重に復していた .

血液検査 : 末梢血液検査 , 血液生化学検査 , 腫瘍マーカーに異常を認めなかった . 内分泌機能検査でガストリン , グルカゴンを測定したが異常を認めなかった .

PFD 試験は65%と低下していた . 空腹時血糖 , HbA1C は正常であったが , 75gOGTT では 2 時間値 201mg/dl と糖尿病型であった .

腹部 X 線検査 : 第 2 ~ 3 腰椎右側に 36 × 32mm 大の卵殻状石灰化を認めた .

CT 検査 : 膵頭部に 3.5 × 3.0cm 大 , 辺縁が石灰化して内部が不均一な腫瘤を認めた (Fig. 1A) . 膵体尾部は認められず , 脾静脈の腹側には脂肪組織と同程度の low density area を認めた (Fig. 1B) .

Endoscopic retrograde cholangio-pancreatography (以下 , ERCP) : 主膵管は短く , アーチ状に副膵管とつながっていた . 総胆管は腫瘤によって左側から圧排されていた (Fig. 2) .

腹腔動脈造影 X 線検査 : 腫瘤は hypovascular であった . 背膵動脈 , 横行膵動脈 , 大膵動脈を認めなかった (Fig. 3) .

以上の所見から , 先天性膵体尾部欠損症 , あるいは膵体尾部脂肪置換を合併した膵 SCT の診断で手術を行った .

手術所見 : 膵頭部に鶏卵大の硬い腫瘤があり , 膵前面では露出しているが , 後面は膵実質に被われていた . 通常 , 膵体尾部が存在する部位には脂肪組織があり , 膵体部では膵に類似する形態であった (Fig. 4) . 腫瘤の内側を膵組織から切離すると , 腫瘤と門脈および脾

Fig. 1 (A): Plain CT revealed a mass in the head of the pancreas which was calcified at the periphery and heterogeneous in the inside. (B): CT with contrast medium revealed that adipose tissue was present on the ventral side of the splenic vein.

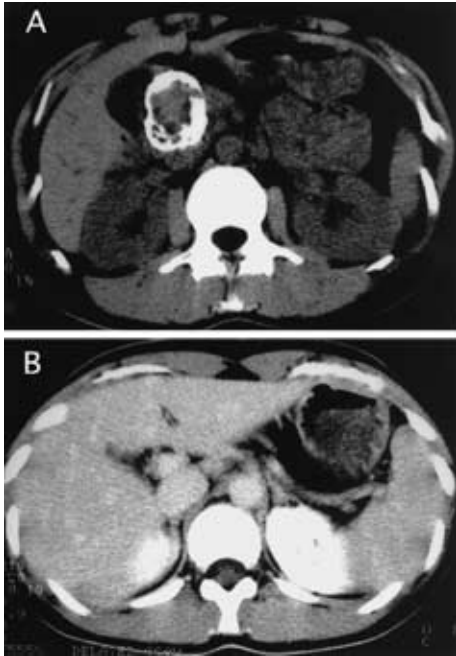


Fig. 2 Endoscopic retrograde cholangiopancreatography revealed the short main pancreatic duct connected in an arch form with the accessory pancreatic duct.

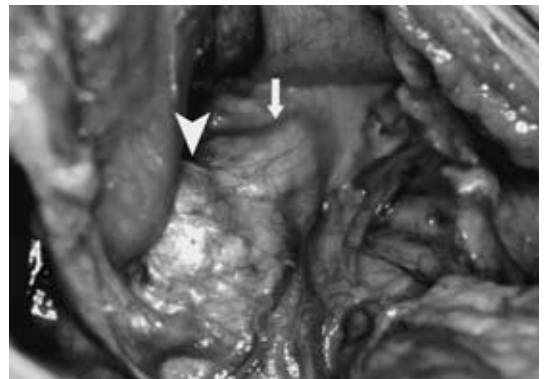


頭神経叢の間に癒着を認めた。腫瘍の頭側は総肝動脈と、前面は胃十二指腸動脈および上十二指腸動脈と、右側後面では総胆管と接しており、これらを損傷しな

Fig. 3 Celiac arteriography revealed that the mass in the head of the pancreas was hypovascular and that no dorsal pancreatic arteries, transverse pancreatic arteries or great pancreatic arteries were found.



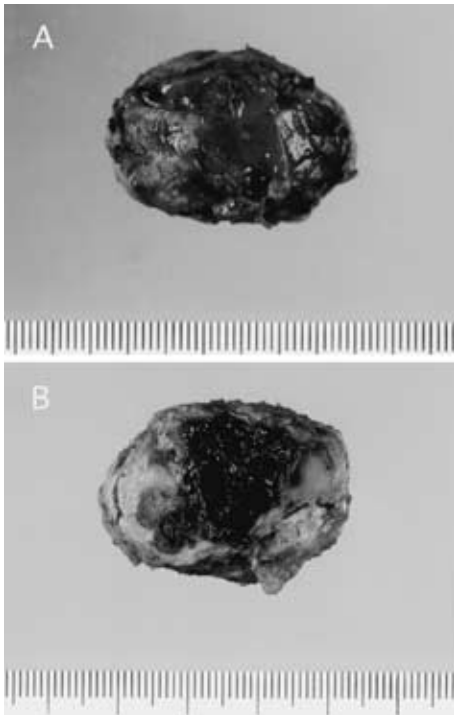
Fig. 4 The surgery revealed that the hen's egg-sized hard mass was present in the head of the pancreas (arrow head) with adipose tissue found at the site corresponding to the body and tail of the pancreas (arrow)



いように腫瘍を核出した。後膵十二指腸アーケードおよび主膵管は剥離面に現れなかった。摘出後に膵管損傷を確認するために術中逆行性膵管造影を施行したが、主膵管損傷、明らかな膵液の漏出を認めなかった。膵体部に相当する部位から、約3cm大の組織を切除し、生検に供した。

標本所見：膵頭部腫瘍は大きさ40×35×30mm、重さ28gで、表面は石灰化して硬かった(Fig. 5A)。断面では大部分が茶褐色の凝血で占められていた(Fig. 5B)。

Fig. 5 (A): The hard mass in the head of the pancreas measured 40 × 35 × 30 mm with the surface calcified. (B): The cross sectional view showed that the mass was mostly hemorrhagic.



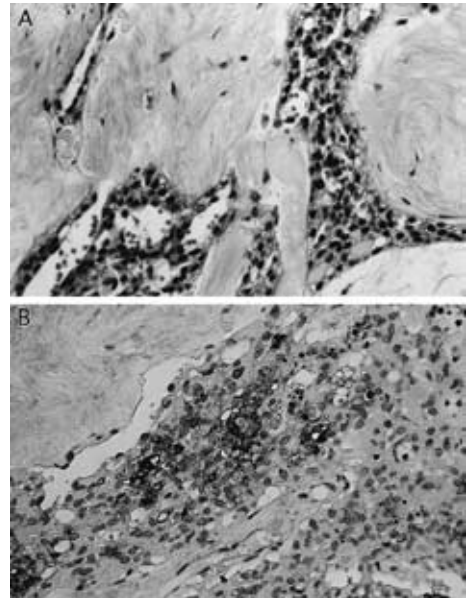
病理組織検査：膵頭部腫瘍の大部分は凝血で、辺縁のごく一部に腫瘍細胞を認めた。腫瘍細胞は淡明な胞体と類円形の核を持ち、毛細血管周囲に充実性、偽乳頭状の配列を示した (Fig. 6A)。PAS 染色は一部の腫瘍細胞に陽性で、grimelius, chromogranin 染色は陰性であった。免疫染色では α 1-antitrypsin が陽性であった (Fig. 6B)。以上より SCT と診断した。膵体部に相当する部位は脂肪組織であり、膵組織を認めず、線維化も認めなかった。

術後、胃内容の停滞を認めたがその他に合併症を認めなかった。術後に行われた75gOGTT は境界型、PFD test は70%であり、手術後に膵機能悪化を認めず、膵機能は温存されたと考えられた。術後2年2か月を経過し健在である。

考 察

膵体尾部欠損症はまれな疾患であり、文献上われわれが調べた範囲で本邦報告例は47例であった。画像診断、手術、あるいは剖検にて膵体尾部に膵実質が認

Fig. 6 (A): Histopathological examination revealed that the tumor cells had small and oval nucleus with clear cytoplasm and showed pseudopapillary and solid configuration. (B): Immunohistochemical staining revealed that the tumor cells were positive for α 1-antitrypsin.



められない症例が本疾患として報告されており、画像上の大きな特徴は短小膵管を示すことである。その成因から①副膵管と膵体尾部を認めず、背側膵の完全欠損によるもの、②副膵管を認めるが、膵体尾部を認めず、背側膵の部分欠損によるもの、③後天的に膵体尾部が脂肪に置換したものに分けられる。①、②は先天性の病変であり、③は後天性の病変である。③は膵体尾部脂肪置換の診断名で報告されているものが16例あり、これらを膵体尾部欠損症に含めると63例となる。小根森ら¹⁾は、画像診断、手術、あるいは剖検にて膵体尾部に膵実質が認められず短小膵管を示す症例を“いわゆる膵体尾部欠損症”とし、①を先天性膵体尾部欠損症、②を先天性膵体尾部形成不全症、③を膵体尾部脂肪置換と分類することを提唱している。①～③の診断基準は確立されていない。本邦報告例では、成因について鑑別されたものと鑑別されていないものがあり、鑑別されたものでも診断基準は一定でなく、混雑がみられる。先天性膵体尾部欠損症の報告例の中に膵体尾部脂肪置換が含まれる可能性が指摘されている^{2,3)}。先天性膵体尾部欠損症の確実な所見は膵体尾部

に相当する部位に膵組織も脂肪組織も存在しないことであり、脂肪置換の確実な所見は脂肪組織が存在してその中に膵組織が存在することと考えられる。

膵体尾部欠損症の報告例63例では画像診断のみのもの29例、手術や剖検で膵体尾部に相当する部位が観察されたもの34例であった。観察された34例では、膵体尾部に相当する部位に脂肪組織が存在しないことが記載された症例が3例^{4)~6)}、脂肪組織を認めたと記載された症例が18例^{1) 3) 7)~18)}であり、その他の症例では膵実質を認めなかったと述べていて脂肪組織の有無について明瞭な記載がなく、明らかな先天性膵体尾部欠損症の検討は困難であった。先天性膵体尾部欠損症は、画像診断では主に、膵体尾部に膵実質を認めず、短小膵管を示し、膵体尾部に分布する血管が欠如した症例として報告されていた。

膵体尾部に相当する部位に脂肪組織を認めた18例のうち、12例^{1) 3) 9)~18)}に脂肪組織中にラ氏島が証明されており、これら12例を確実な脂肪置換として検討を行った。脂肪置換の原因としては膵頭部腫瘍^{3) 3) 16)~18)}、膵炎^{3) 4) 5)}、膵嚢胞¹⁶⁾、腹部外傷疑い¹⁾が報告されており、膵管閉塞の原因が明らかな症例がほとんどであった。ERCP 検査が行われた症例では途絶と記載された症例が多い^{1) 3) 4)~17)}が、滑らかに収束した症例¹⁸⁾も報告されている。血管造影検査では6例に膵体尾部血管の記載があり、4例^{3) 4)~16)}で膵体尾部に分布する血管が認められ、2例¹⁸⁾では認められなかった。なお、脂肪組織中のラ氏島が確認されておらず脂肪置換と診断された症例では血管造影で膵体尾部に分布する血管が認められること^{2) 9) 20)}、CTでの脂肪組織中の線状影^{21) 22)}、形態が膵に類似した脂肪組織¹⁰⁾から診断されていた。

本症例は、術中所見では膵体部に相当する部位に形態が膵臓に類似した脂肪組織が認められ、脂肪置換が考えられた。しかし、血管造影で膵体尾部に分布する血管が認められなかったこと、生検組織でラ氏島などの膵組織が確認されなかったことは先天性膵体尾部欠損症を示唆する所見であった。膵体尾部の脂肪組織内にラ氏島が認められ血管造影で膵体尾部血管が認められなかった症例が2例¹⁸⁾報告されていること、前田ら²³⁾の膵脂肪置換に関する動物実験モデルでは脂肪置換組織内にラ氏島が認められないことがありえることを報告していること、膵に形態が類似した脂肪組織がみられたことから、われわれは本症例は脂肪置換の可能性が高いと考えているが、成因の分類が困難とすべきであろう。

①~③の鑑別は確立されていないが、①は、1) 副膵管の欠損、2) 膵体尾部への血管の欠如、3) 膵体尾部に相当する部位に脂肪組織が存在しないの3条件を満たすもの、②は、1) 副膵管が存在、2) 3)は①と同様の条件を満たすもの、③は、膵体尾部に相当する部位に脂肪組織が存在し、脂肪組織内に膵組織が認められるもの、と定義し、これらの条件を満たす症例を①~③に細分類すると厳密な定義と思われる。この分類では本症例は小根森ら¹⁾の“いわゆる膵体尾部欠損症”である。①、②は先天的であるが③は原疾患が存在するものであり、①、②と③の鑑別診断を確立していくことが今後、重要である。

本症例は膵頭部に SCT を認めた。本症例を含めた本邦の“いわゆる膵体尾部欠損症”の報告例64例では膵胆道系疾患を合併した症例が32例(50%)と高頻度であった。その内訳は膵頭部腫瘍が12例、胆石や総胆管結石が10例、膵炎が6例、膵胆管合流異常が3例などであった。SCTを合併した症例は本例以外に1例のみ²⁴⁾であり、本症例はまれと考えられた。

文 献

- 1) 小根森元, 川西昌弘, 畠 二郎ほか: 膵体尾部欠損症の1例. 広島医 42: 1547 1550, 1989
- 2) 斉藤祐輔, 小原 剛, 佐藤剛利ほか: 後天性膵体尾部脂肪置換の1例. 胆と膵 12: 561 566, 1991
- 3) 佐々木幸則, 伊藤順造, 新井元順ほか: 膵脂肪置換の2例と文献的考察. 膵臓 7: 547 554, 1992
- 4) 野並芳樹, 小浜章夫, 野間仁仁ほか: 先天性膵体尾部欠損症の1例. 日臨医外会誌 42: 312 315, 1981
- 5) 古市 哲, 内田隆寿, 永田康浩ほか: 膵体尾部欠損症に発生した膵頭部癌の1例. 胆と膵 17: 583 588, 1996
- 6) 深田代造, 田中千凱, 伊藤隆夫ほか: 膵体尾部欠損症に合併した膵頭部癌の1例. 消外 14: 771 776, 1991
- 7) 島口晴耕, 有山 襄, 池延東男ほか: 膵体尾部欠損症の1例. 臨放線 24: 975 978, 1979
- 8) 大西隆二, 平塚純一, 末松 徹ほか: 膵体尾部欠損症の1例. 胆と膵 3: 1365 1368, 1982
- 9) 末綱純一, 黒田芳信, 大塚英一ほか: 先天性膵体尾部欠損症の1例. 日農村医会誌 36: 126 130, 1987
- 10) 善成雅彦, 谷木利勝, 佐尾山信夫ほか: いわゆる膵体尾部欠損症の1例. 日消外会誌 21: 2308 2311, 1988
- 11) 酒井 宏, 上條 登, 平林和子ほか: 膵体尾部欠損症の2例. Endosc Forum digest dis 6: 114 121, 1990

- 12) 亀山秀人,清水喜徳,普光江嘉広ほか:合流異常を伴った膵体尾部欠損症の1例.胆と膵 15:273 279,1994
- 13) 横田 峻,水本龍二,本庄一夫:尾側膵脂肪化を伴った膵頭部領域腫瘍の3切除例.最新医 30:2247 2250,1975
- 14) 小原則博,有田 敏,小原長生ほか:膵体尾部が完全に脂肪置換した慢性膵炎の1例.胆と膵 9:511 516,1988
- 15) 柳川憲一,西野祐二,鄭 容錫ほか:腫瘤形成性膵炎に伴った膵体尾部脂肪置換の1例.膵臓 6:47 52,1991
- 16) 山本 明,藤村昌樹,平野正満ほか:膵脂肪置換の3例と本邦報告例の検討.膵臓 7:637 644,1992
- 17) 平野 誠,村上 望,花立史香ほか:膵脂肪置換を伴った膵島細胞腫の1例.胆と膵 13:1033 1038,1992
- 18) 石田達郎,森田須美春,長谷川修ほか:膵脂肪置換を合併した膵頭部粘性性嚢胞腺腫の1例.膵臓 8:429 434,1993
- 19) 伊藤万寿雄,向島 偕,水口直樹:膵脂肪置換の2例と本邦報告例の検討.胆と膵 15:265 272,1992
- 20) 藤井保治,毛利郁朗,山川 治ほか:膵体尾部脂肪置換症の1例.肝胆膵 30:545 549,1995
- 21) 田中明隆,尾関規重,伊藤重範ほか:興味ある膵管像を呈した膵脂肪置換と思われる1例.膵臓 3:119 124,1988
- 22) 内山菜智子,林 宏光,市川太郎ほか:CT, MRIにて診断されたいわゆる膵体尾部欠損症の3例.臨放線 38:1081 1084,1993
- 23) 前田治伸:膵の線維化と脂肪置換の成因に関する実験的研究.日消病会誌 83:2580 2587,1986
- 24) 井上和人,竜 崇正,小西 大ほか:膵体尾部欠損を伴った膵頭部 Solid cystic tumor.胆と膵 19:1012 1013,1998

A Case of So Called "Deficiency of the Body and Tail of the Pancreas" with
Solid Cystic Tumor in the Head of the Pancreas

Naoki Futamura, Atsuyoshi Onitsuka, Takuya Yamada, Ken-ichi Sakamoto,
Mikio Yasumura, Hajime Hirose and Kuniyasu Shimokawa*
First Department of Surgery and Department of Laboratory Medicine*,
Gifu University School of Medicine

A 28-year-old woman diagnosed with abdominal calcification in radiologic examination of the upper gastrointestinal tract was found by abdominal computed tomography to have a mass calcified at the head of the pancreas and adipose tissue on the ventral side of the splenic vein. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography found the short main pancreatic duct connected in an arch formed with the accessory pancreatic duct. Celiac arteriography showed the mass in the pancreatic head to be hypovascular and free of dorsal, transverse and great pancreatic arteries. She underwent surgery based on a diagnosis of solid cystic tumor (SCT) with deficiency of the body and tail of the pancreas. Surgery showed a hen's-egg-sized hard mass in the head of the pancreas and that adipose tissue morphologically similar to the pancreas was present at the site corresponding to the body and tail of the pancreas. The mass in the head of the pancreas was enucleated surgically and adipose tissue was biopsied. Histopathologically, the mass in the head of the pancreas was SCT, and no pancreatic tissue was found in adipose tissue. The patient was diagnosed as having SCT in the head of the pancreas with deficiency of the body and tail, in which it was difficult to differentiate congenital hypoplasia of the body and tail of the pancreas from their fatty replacement.

Key words : solid cystic tumor, congenital hypoplasia of the pancreas, fatty replacement of the pancreas

[Jpn J Gastroenterol Surg 34 : 239 243, 2001]

Reprint requests : Naoki Futamura Department of Surgery, Hashima City Hospital
3 246 Shinsei-cho, Hashima, 501 6206 JAPAN