

## 膵体尾部低形成症に合併した腫瘤形成性膵炎の 1 例

名古屋大学大学院医学研究科病態制御外科学

勅使河原修 井上総一郎 山下 克也  
中山 茂樹 杉本 博行 竹田 伸  
金子 哲也 原田 明生 中尾 昭公

広義の膵体尾部欠損症に腫瘤形成性膵炎を合併した 1 例を経験したので報告する。症例は 70 歳の男性。上腹部痛を主訴に近医を受診し膵頭部腫瘍を指摘され、加療目的で当科入院となった。腹部超音波検査・腹部 CT で膵頭部の腫瘍性病変と膵体尾部欠損症を指摘された。ERCP・上部消化管超音波内視鏡で膵癌が強く疑われたため膵全摘十二指腸切除術を施行した。術中所見では、全体に硬化した膵組織と膵体尾部の欠損を認めた。欠損部には脂肪組織に置換したと思われる部分は認めず、脾動静脈は完全に露出していた。術後の病理組織学的検査で膵頭部の腫瘍は腫瘤形成性膵炎と診断された。術前検査で副膵管の存在が確認されており、pancreatic polypeptide を用いた免疫染色で背側膵原基の存在が確認された。以上から本症例は膵体尾部低形成症に腫瘤形成性膵炎が合併したものと考えられた。

### はじめに

腫瘤形成性膵炎は限局性の膵腫大を伴う慢性膵炎と定義され、膵癌との鑑別が重要となる疾患である。膵体尾部低形成症に合併した 1 例を経験したので報告する。

### 症 例

患者：70 歳，男性

既往歴：昭和 42 年，胃潰瘍にて胃切除術を受け，Billroth I 法で再建されている。平成 10 年から糖尿病で加療中。飲酒歴はない。

現病歴：平成 12 年 7 月，上腹部痛を自覚し近医を受診，膵頭部腫瘍を指摘され，平成 12 年 9 月 21 日当科紹介入院となった。

入院時検査成績：血算・生化学検査・腫瘍マーカーに異常は認めなかった。空腹時血糖 230mg/dl，HbA1C9.0% と高値を示した。

腹部超音波検査：膵頭部に径 3cm の内部エコー不均一な腫瘍を認めた (Fig. 1)。

腹部 CT：膵頭部は腫大し，早期相で不均一な染まり方をしていた。尾側方向に連続する膵組織が指摘できず，膵体尾部欠損症の可能性が示唆された (Fig. 2)。

腹部血管造影：腫瘍濃染像・周囲動脈の明らかな

encasement は認めなかった。

ERCP：主乳頭からの造影で主膵管の途絶が認められた (Fig. 3a)。副乳頭からの造影では副膵管が描出され (Fig. 3b)，副膵管を介して造影される拡張した尾側膵管と下部胆管の狭窄を認めた (Fig. 3c)。

超音波内視鏡：十二指腸球部付近で辺縁不整な腫瘍が描出された。内部は低エコーで不均一，石灰化を示唆する高エコーも認められた。十二指腸の固有筋層に連続する低エコーを認め，腫瘍の浸潤を疑う所見であった (Fig. 4a)。十二指腸上行脚で観察すると，拡張した膵管と脾静脈を認めた (Fig. 4b)。

以上から，膵体尾部欠損症に合併した膵癌と診断し，膵全摘十二指腸第 I・II 部切除術を施行した。再建は残胃 十二指腸端端吻合，総胆管十二指腸端側吻合を行った。

手術所見：膵頭部に径 3cm の腫瘍を認め，体部から尾部にかけて膵組織は欠損していた。脾動静脈は完全に露出しており，膵体尾部の脂肪置換と考えられるような脂肪組織は存在しなかった。

切除標本肉眼所見：摘出した膵組織は全体が硬化していた。膵頭部の断面には膵石が認められ黄白色で線維化の強い組織が占めていた。尾側でも断面は同様の所見を呈していた。標本造影では尾側膵管の拡張と膵頭部での狭窄，副膵管との交通が認められた。主膵管は乳頭部で完全に狭窄し造影剤は副膵管から流出し

た . 副膵管が膵液の drainage duct となっていた ( Fig. 5 ).

病理組織学的所見 : 悪性細胞は認めず正常部分と境界明瞭な腫瘤を形成し , 腫瘤形成性膵炎と診断された . 炎症細胞の浸潤と実質の線維化を認めている ( Fig. 6 ).

本症例は術前に副膵管が確認されたことから背側膵原基の低形成による広義の膵体尾部欠損症と考えられた . 背側膵原基の存在を確認する目的で pancreatic

Fig. 1 Abdominal ultrasonography showed low echoic lesion in the head of the pancreas.



Fig. 2 ( a ) Abdominal CT showed a tumor of the pancreatic head.( b ) The tumor was a little enhanced, the body and tail of the pancreas was detected.

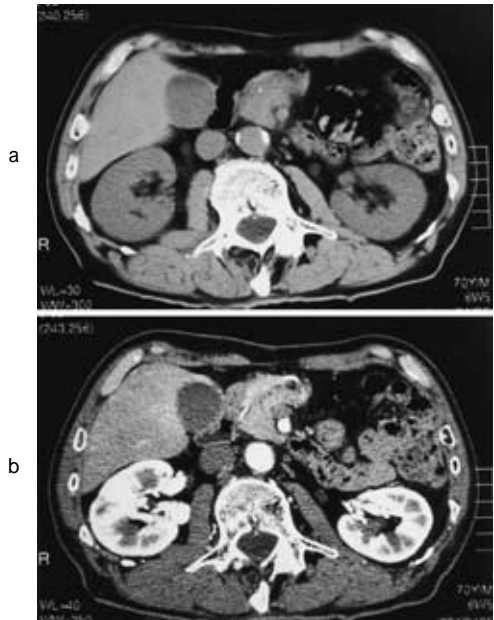


Fig. 3 ( a ) ERP via major papilla of Vater showed disruption of the main pancreatic duct.( b ) ERP via minor papilla showed minor pancreatic duct and ( c ) dilated main pancreatic duct.

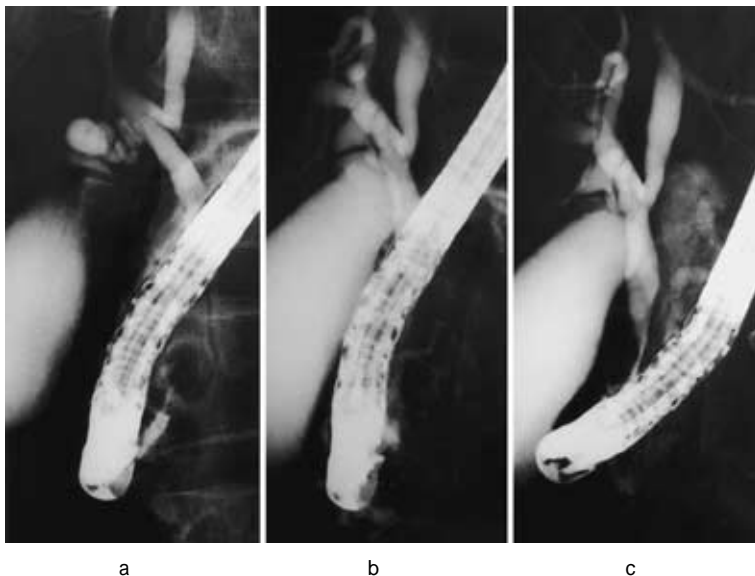


Fig. 4 (a) EUS in the second portion of the duodenum revealed a tumor of the pancreatic head and low echoic lesion spreading to the muscle layer of the duodenum. (b) EUS in the third portion, the splenic vein and dilated main pancreatic duct were seen (SV : splenic vein. MPD : main pancreatic duct)

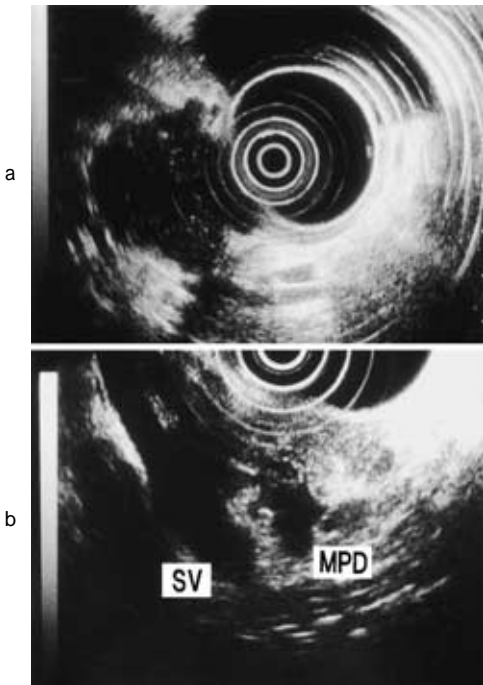
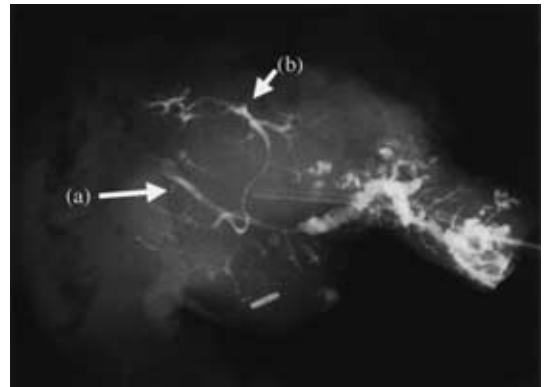


Fig. 5 (a) The main pancreatic duct was dilated. (b) The minor pancreatic duct was observed.



polypeptide(以下, PP)の免疫染色を行った。腹側膵原基由来のランゲルハウス氏島(以下, ラ氏島)は不整形で PP positive cell が多く存在し, 逆に背側膵原基由来のラ氏島は卵円形で PP positive cell はほとんど存在しないという特徴を示すとされる<sup>1)</sup>。

膵頭部側では PP positive cell を多く含むラ氏島が多数散在していた。ラ氏島は不整形を示している(Fig. 7a)。次に尾側で, まず chromograninA を用いて染色すると内分泌細胞が認められ, ラ氏島の脱落がないことが確認されたが, PP positive cell は認められなかった(Fig. 7b)。

以上から, 背側膵原基由来の存在が証明され, 本症例は背側膵原基の欠損ではなく低形成であることが病理組織学的に確認された。

#### 考 察

膵臓の発生は胎生4週に, 前腸肛嚢(後の十二指腸)

の背側に背側膵原基が生じ, この対側に腹側膵原基が出現する。胎生5~6週に背側膵原基は背側腸管膜内に急速に発育する。腹側膵原基は十二指腸に伴って回転し, 胎生7週ごろ両者は癒合する。膵頭部は腹側および背側膵原基の癒合部から形成されるのに対し, 膵体尾部は背側膵原基のみから形成される<sup>2)</sup>。したがって, 膵体尾部欠損症は背側膵原基の全部ないしは大部分が形成されなかったために生じる<sup>3)</sup>。本邦では1934年に赤崎<sup>4)</sup>による剖検例での報告が最初であるが, 近年の画像診断の進歩に伴いこれまでに数十例の報告があり, もはやまれな病態とは言い難い。日常臨床上, 遭遇する可能性が高いにも関わらず, その概念や用語の使用には統一の見解が得られていないのが現状である。塚本<sup>3)</sup>・桐山ら<sup>5)</sup>は, 背側膵原基の完全欠損(副膵管の欠如)を厳密な意味での膵体尾部欠損症と定義し, 副膵管を認めるものは背側膵原基の形成不全で“広義の膵体尾部欠損症”としている。副膵管を認める症例は広義の膵体尾部欠損症(膵体尾部形成不全)・膵体尾部脂肪置換・後天性の膵萎縮が考えられるが, 鑑別は困難であり確定診断には病理組織学的検索が必要である。糖尿病や慢性膵炎の合併率が高いとされているが<sup>6)</sup>その成因については不明である。

腹側膵原基由来のラ氏島は不整形で PP positive cell が多く存在し, 背側膵原基由来のラ氏島は卵円形で PP positive cell はほとんど存在しないという特徴を示す<sup>1)</sup>。つまり, 狭義の膵体尾部欠損症であればどの部分で染色をしても不整形の PP positive cell が認められると言える。本症例では PP negative な卵円形のラ氏島を認め, 背側膵原基の存在を病理組織学的に確認し

Fig. 6 The tumor of the pancreatic head was diagnosed as pancreatitis with a pseudotumor by histopathological findings (H&E stain,  $\times 40$ )

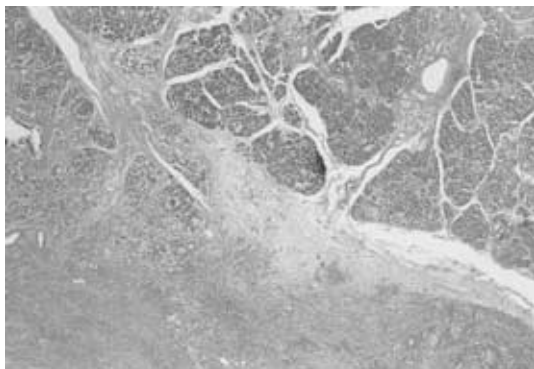
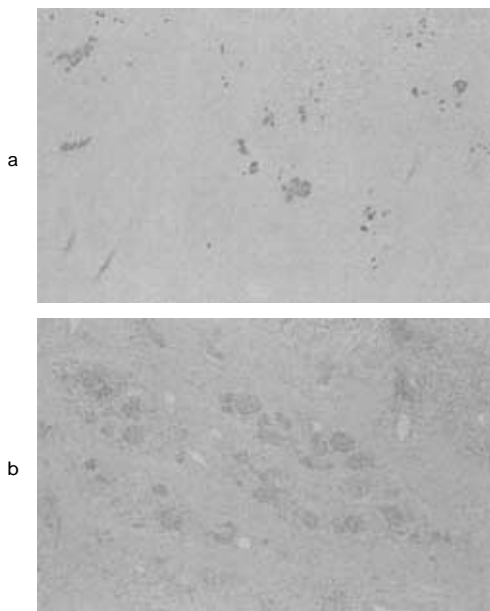


Fig. 7 (a) The islets of Langerhans in the head of the pancreas containing many PP cells (PP: pancreatic polypeptide) Irregularly shaped islets were seen (Immunostaining for anti-PP,  $\times 40$ ) (b) Few PP positive cells were seen (Immunostaining for anti-PP,  $\times 40$ )



えた。

腫瘍形成性膵炎は限局性の膵腫大を呈する慢性膵炎と定義され、膵癌との鑑別が困難な症例がありその診断についてさまざまな議論がなされている<sup>6,7)</sup>。画像上の特徴は腹部超音波検査では楕円形、辺縁整、境界不

明瞭、低エコー腫瘍で、エコーパターンは比較的均一であることが多い。ERCPでは、主膵管は比較的長く辺縁平滑な軽度～中等度の狭窄で、拡張部への移行もなだらかで、近傍の分枝膵管に不整狭窄や途絶、欠損などの異常を認めない。超音波内視鏡では辺縁不整な低エコー腫瘍で duct penetrating sign が特徴であるとされている<sup>8)</sup>。ダイナミックCTでは早期相(動脈優位相)で腫瘍部は正常膵と同程度に濃染されることが多い<sup>9)-11)</sup>。本症例ではCT上、比較すべき正常部分が存在しなかったことも診断に難渋した一因である。retrospectiveな見地ではダイナミックCTで腫瘍の染まりが見られることや腹部超音波検査の所見から定型的な膵癌と診断し難いがERCP・超音波内視鏡の所見で悪性腫瘍を完全には否定できなかった。当科では慢性膵炎の診断で手術を行い、術後の病理組織学的検査で膵癌と診断された症例を過去7年間で4例経験した。うち3例は術前の生検で慢性膵炎と診断されており、膵癌の予後が不良であることを鑑み、悪性腫瘍を否定できない膵腫瘍性病変は積極的に切除する方針である。

#### 文 献

- 1) Suda K, Mizuguchi K, Hoshino A: Differences of the ventral and dorsal anlagen of pancreas after fusion. Acta Pathol Jpn 31: 583-589, 1981
- 2) 永井秀雄, 黒田 慧: 膵臓の構造. 和田達夫監修. 新外科学大系. 膵臓の外科I. 中山書店, 東京, 1991, p3-23
- 3) 塚本純久: 膵体尾部欠損症. 肝胆膵 38: 317-320, 1999
- 4) 赤崎兼義: 糖尿病昏睡二倒レタル希有ナル膵臓發育不全ノ一剖検例. 東京医学雑誌 48: 1842-1851, 1934
- 5) 桐山勢生, 中野 哲: 膵体尾部欠損症. 胆と膵 18: 229-233, 1997
- 6) 鈴木 敬, 宮下 正, 内藤 厚ほか: 膵癌と腫瘍形成性膵炎の鑑別. 医のあゆみ 127: 8-13, 1983
- 7) 木本英三, 中澤三郎, 内藤靖夫ほか: 慢性膵炎と膵癌の鑑別. 腹部画像診断 4: 243-251, 1984
- 8) 林部 章, 鬼頭秀樹, 坂本一次ほか: 腫瘍形成性膵炎の4例. 日臨外会誌 60: 2197-2201, 1999
- 9) 税所宏光, 山口武人, 田中武継ほか: CTによる膵癌と慢性膵炎の診断と鑑別. 腹部画像診断 13: 21-27, 1993
- 10) 三浦公子, 片山 節, 三浦剛史ほか: 膵癌と鑑別し得た腫瘍形成性膵炎の一例. 胆と膵 10: 701-707, 1989
- 11) 江上 格, 恩田昌彦, 森山雄吉ほか: 腫瘍形成性膵炎の臨床像と画像診断の意義と限界. 膵癌の鑑別点の考察. 胆と膵 13: 711-717, 1992

A Case of Chronic Pancreatitis with Pseudotumor Associated with  
Dysplasia of the Pancreatic Body and Tail

Osamu Teshigahara, Souichiro Inoue, Katsuya Yamashita, Shigeki Nakayama,  
Hiroyuki Sugimoto, Shin Takeda, Tetsuya Kaneko,  
Akio Harada and Akimasa Nakao

Department of Gastroenterological Surgery, Nagoya University School of Medicine

A 70-year-old man consulted a private physician about upper abdominal pain. The patient was referred to our hospital with a diagnosis of pancreatic head tumor. Abdominal ultrasonography ( US ) and dynamic computed tomography ( CT ) revealed a tumor in the head of the pancreas and defective pancreatic body and tail. Celiac angiography showed neither hypervascularity nor pooling sign in the pancreatic head region. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography ( ERCP ) showed disruption of the main pancreatic duct and endoscopic US in the second portion of duodenum revealed a tumor of the pancreatic head and low echoic lesion spreading to the muscle layer of the duodenum. Based on these clinical findings, we preoperatively diagnosed pancreatic cancer and undertook total pancreatectomy. Pathological findings revealed the tumor to be chronic pancreatitis with a pseudotumor. Immunostaining for anti-pancreatic polypeptide ( PP ) showed the islets of Langerhans in the tail of pancreas containing few PP cells. Accordingly, the resected specimen had dorsal anlagen and the final diagnosis was chronic pancreatitis with a pseudotumor associated with dysplasia of the pancreatic body and tail.

Key words : pancreatitis with pseudotumor, dysplasia of pancreatic body and tail

[ Jpn J Gastroenterol Surg 35 : 68 72, 2002 ]

Reprint requests : Osamu Teshigahara Department of Gastroenterological Surgery, Nagoya University  
School of Medicine  
65 Tsurumai-cho, Showa-ku, Nagoya, 466 8550 JAPAN

---