

9歳男児に認められた嚢胞性部分のない膵 solid cystic tumor の1例

黒部市民病院外科, 同 検査科病理*

森 和弘 新村 篤史 小林 隆司
村岡 恵一 竹山 茂 原武 譲二*

膵の solid cystic tumor (SCT) は, 若年の女性に好発する比較的まれな腫瘍である。今回我々は, 9歳男児に発生した嚢胞性部分のないSCTの1例を経験し, 自験例も含めて本邦報告SCT男児例9例について集計した。症例は, 9歳男子, 上腹部痛を主訴に当院を受診した。腹部超音波およびCT検査にて, 膵尾部に充実性の円形腫瘍を認めた。腹部MRI検査で腫瘍内部に出血の存在が疑われた。腹部血管造影検査で, 膵尾部に淡い腫瘍濃染を認めた。膵SCTあるいは膵芽腫の診断で脾温存膵尾部切除術を施行した。腫瘍は被膜を有する充実性の腫瘍で, 断面でわずかに出血壊死の所見を認めた。組織学的所見では, 類円形の核を有する腫瘍細胞が乳頭状あるいは充実性に増生する像を認め膵SCTと診断した。免疫組織学的検索では α -antitrypsin およびNSEが陽性だった。本症例は, 術後5年11か月目の現在外来にて経過観察中である。

はじめに

膵の solid cystic tumor (以下, SCT) は, 若年の女性に好発する比較的まれな腫瘍である¹⁾。今回我々は, 9歳男児に発生した嚢胞性部分のないSCTの1例を経験したので報告する。

症 例

症例: 9歳, 男性

既往歴: 特記すべき事なし。

家族歴: 特記すべき事なし。

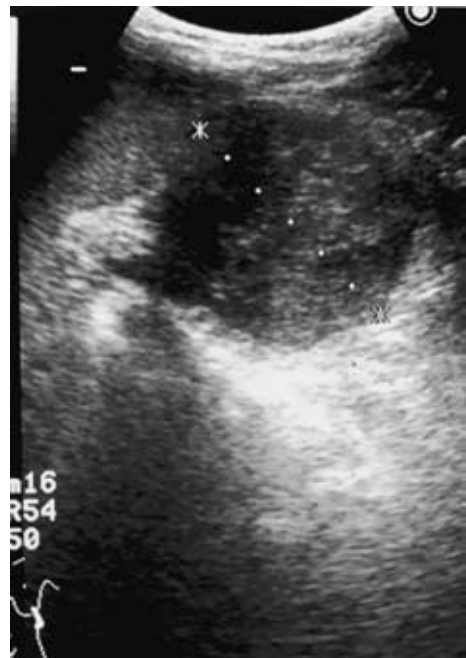
現病歴: 平成9年7月13日夕方より上腹部痛が出現し近医を受診し投薬を受けた。しかし, 症状が軽快しないため, 同日当院救急外来を受診した。

入院時身体所見: 身長133cm, 体重30kg。貧血・黄疸は認められなかった。左上腹部に圧痛を認めたが, 腫瘍は触知しなかった。

入院時検査所見: 特に異常は認められなかった。腫瘍マーカーでは, NSEが13.4ng/mlとやや高値を示した。

腹部超音波検査所見: 膵尾部に長径6cmの内

Fig. 1 Abdominal ultrasonography showed a low echoic mass in the tail of the pancreas.



部エコー不均一な充実性の円形腫瘍を認めた (Fig. 1).

Fig. 2 a) Abdominal enhanced Computed Tomography showed a necrotic area in this tumor (arrow) b) Abdominal magnetic resonance imaging showed a round and solid tumor in the pancreas tail with high intensity area (arrow) on T1 weighted image.

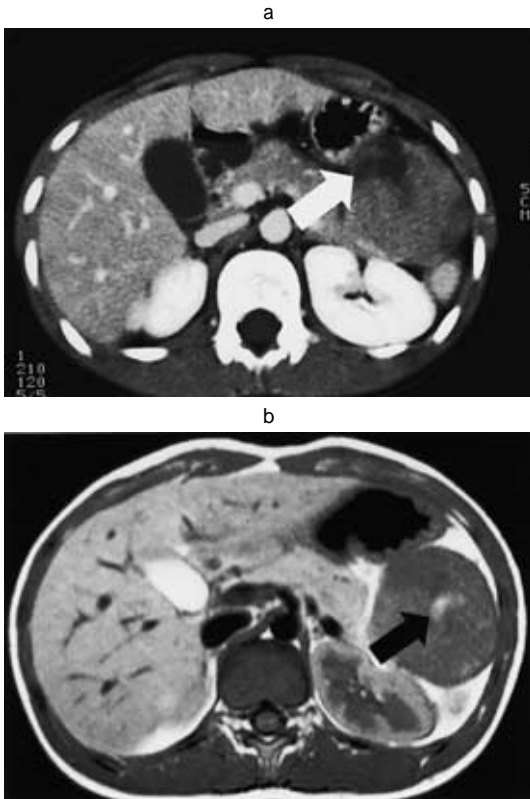


Fig. 3 An angiography showed a hypervascular tumor in the tail of the pancreas.

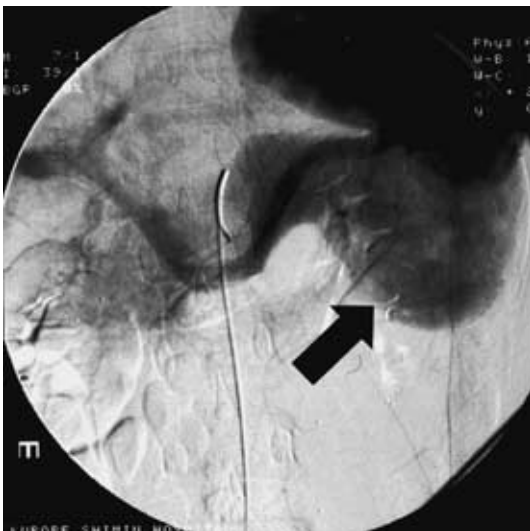
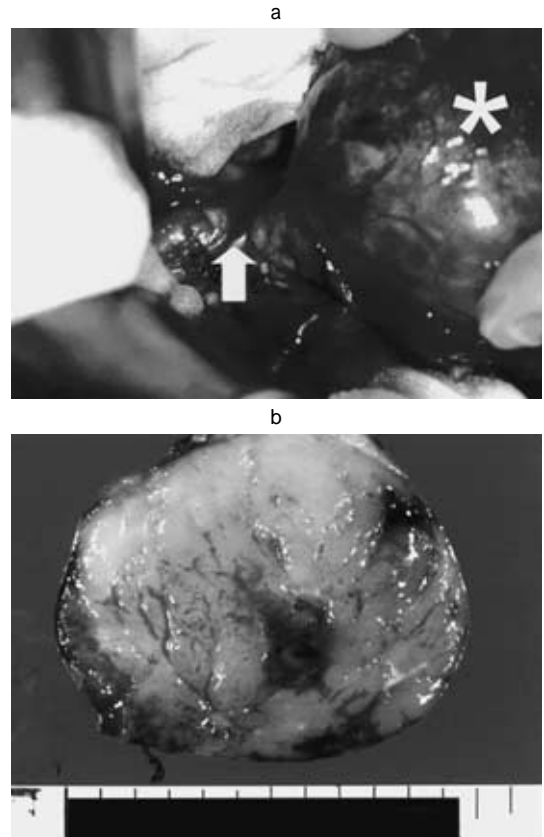


Fig. 4 a) A fist-sized pancreatic tail tumor (★) with fibrous capsule was recognized intraoperatively. Spleen preserving pancreatic tail (arrow) resection was performed.

b) On resected specimen, tumor 60 × 50mm in diameter had fibrous capsule and showed solid pattern with a few bleeding and necrosis on cut surface. No cysts were evident on gross examination.



腹部 computed tomography(CT)所見：脾尾部に円形の充実性腫瘍を認めた．造影CTにて低吸収域を認め壊死の存在が疑われた (Fig. 2a)．

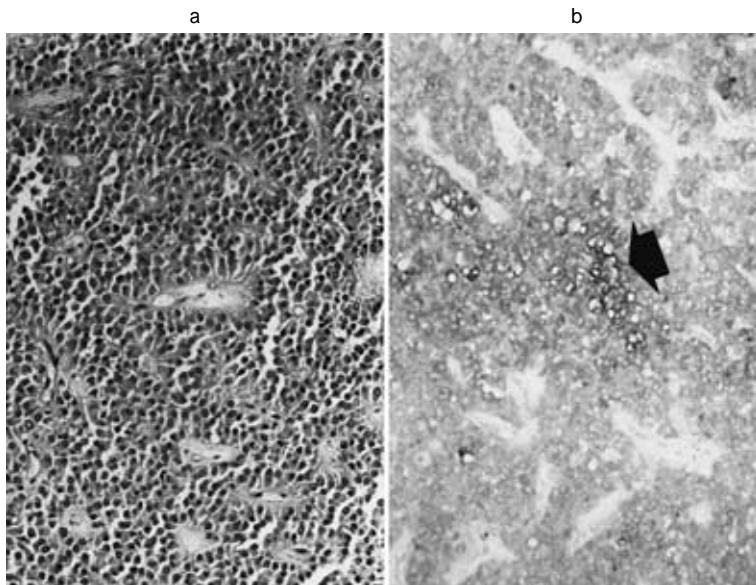
腹部MRI所見：MRIでも同様に脾尾部に円形の充実性腫瘍を認めた．T1強調像およびT2強調像で腫瘍内部にhigh intensityな部分の混在を認め出血の存在が疑われた (Fig. 2b)．

Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography (ERCP) 所見：主膵管に異常は認められず，腫瘍と膵管の交通も認められなかった．

腹部血管造影所見：脾尾部に淡い腫瘍濃染を認

Fig. 5 Microscopic findings of the tumor.

- a) The tumor cells have proliferated with papillary or solid pattern (HE stain)
 b) The tumor cells positive for α_1 -antitrypsin are recognized (arrow)



め、比較的 hypervascular な膵原発の腫瘍と診断された (Fig. 3)。

以上より、膵芽腫あるいは嚢胞形成のない膵 SCT の診断で平成 9 年 7 月 28 日手術を施行した。

手術所見：開腹したところ、膵尾部と連続する手拳大の腫瘍を認めた (Fig. 4)。脾臓を温存し、腫瘍を含め膵尾部切除術を施行した。術中迅速病理診断の結果、膵 SCT と診断された。

摘出標本の肉眼所見：腫瘍は被膜を有する最大径 6.5cm の充実性の腫瘍であった。剖面でわずかに出血壊死の所見を認めた。しかし、あきらかな嚢胞性部分は認められなかった (Fig. 4)。

病理組織学的所見：光顕所見では、類円形の核を有する腫瘍細胞が乳頭状あるいは充実性に増生する像が認められた (Fig. 5)。免疫組織学的には、 α_1 -antitrypsin および neuron specific enolase (NSE) が陽性だった。Grimelius 染色は陰性だった。

以上より、膵 SCT と診断した。本症例の術後経過は良好で、術後 5 年 11 か月目の現在再発の兆候なく外来にて経過観察中である。

考 察

膵 SCT は Klöppel らの報告以来本邦においても多数の症例が報告されている。腫瘍は膵の頭部・体部・尾部のいずれにも発生し、とくに好発部位はないといわれている²⁾。通常は膵外性に発育する。若年から高齢者まで広く発生するが多くは若年者で大部分は 10 歳から 30 歳代前半の女性に発生する。臨床症状に特異的なものではなく、上腹部痛がもっとも多く、腹部腫瘍や無症状で検診で発見される症例も散見される³⁾。

松田ら²⁾は、膵 SCT 405 例について検討し、男女比は 42 : 348 で女性に多く発生し平均年齢は全体で 29.6 歳であったと報告している。405 例中 154 例が 20 歳以下の若年者の例で、男女比は 9 : 145 で若年者では、圧倒的に女性例が多い傾向にある。水野ら⁴⁾は、男性例 22 例を集計し、その特徴として組織浸潤を伴う症例が比較的高頻度で被膜浸潤を 45% に、膵実質浸潤を 40% に認めたと報告している。

膵 SCT は、最初は充実性に増殖しその後変性壊死をきたし、嚢胞化するものと考えられている。

しかし、比較的大きな腫瘍で嚢胞成分のないものや小さなものでも嚢胞成分を有するものも認められその発育形式についてはなお不明な点が多い。塩谷ら⁵⁾は、嚢胞成分のない膵 SCT 15 例を集計した結果、嚢胞成分を欠く非定型例では、男性例、被膜を欠く例がやや多い傾向にあると報告している。新井ら⁶⁾は、嚢胞成分のない膵 SCT のうち比較的大きなものは hypervascular であったことから嚢胞化に腫瘍の vascularity が関与しているのではないかと考察している。

自験例は、術前の造影 CT および血管造影検査で比較的に血流の豊富な充実性の腫瘍と診断され膵芽腫あるいは膵 SCT が疑われた。摘出された腫瘍の断面でも、ほとんどが充実性の腫瘍で一部に出血壊死が認められた。膵 SCT における嚢胞化の初期段階をみているものと考えられた。CT や血管造影の所見から比較的血流豊富な腫瘍であったと考えられ、このため嚢胞変性をほとんど来さなかったものと思われた。

膵 SCT の予後は比較的良好といわれているが、膵や十二指腸への浸潤例や肝転移・リンパ節転移例の報告もあり^{3,7)}、治療に当たっては low grade malignancy との認識が必要である。過大侵襲は避けるべきであるが、腫瘍の確実な完全切除に努めるべきであると考えられる。

14 歳以下の男児の膵 SCT の本邦報告例は、筆者らが検索し得た限りで比較的详细が明らかなものは自験例も含めて 9 例であった^{1) (表 1)} (Table 1)。年齢は、7 歳から 14 歳で、発生部位は頭部が 3 例、体部が 2 例、尾部が 4 例である。全例石灰化は認めていない。大きさは、2.5cm から 13cm で、3 例に組織浸潤を認めた。

治療は、腫瘍摘出が 4 例、膵体尾部切除が 4 例 (うち、2 例は脾臓温存)、幽門輪温存膵頭十二指腸切除術が 1 例に施行されている。腫瘍摘出の 4 例の内、1 例で局所再発を認め 3 年半後に再手術 (膵頭十二指腸切除術) が施行されている¹²⁾。また、1 例で主膵管の完全狭窄にて術後に再手術 (膵管空腸側々吻合術) を施行しており⁸⁾、その適応には慎重でなければならないと考えられた。自験例は、膵尾部から膵外に発育する腫瘍であったため脾臓

Table 1 Reported SCT cases of young males under 14 years of age in Japanese literatures

Author	age	symptoms	location	size (cm)	operation	prognosis
Haseyama et al. ⁹⁾	10	epigastralgia	body	5	DP	2 years survival
Nagai et al. ⁷⁾	13	abdominal pain	body	7	DP	1 years survival
Terakado et al. ¹⁰⁾	10	abdominal pain	tail	6.5	DP	3 years and 10 months survival
Shikano et al. ¹¹⁾	7	vomiting	head	2.5	enucleation	7 years survival
Takada et al. ⁸⁾	14	right upper abdominal pain	head	7	enucleation	10 months survival
Mizuno et al. ⁴⁾	12	upper abdominal pain	head	7	PpPD	10 years survival
Kudo et al. ¹³⁾	13	left flank mass	tail	13	enucleation	not mentioned
Chiba et al. ¹⁴⁾	14	abdominal pain	tail	3	enucleation	not mentioned
Present case	9	left upper abdominal pain	tail	6.5	DP	5 years and 11 months survival

DP : distal pancreatectomy PpPD : pylorus preserving pancreaticoduodenectomy

を温存しながら膵尾部とともに切除可能であった。膵良性腫瘍に対しては、できる限り正常膵組織を温存することが望ましく膵 SCT に対しても切除が容易な症例に対しては、腫瘍核出術が施行されている。特に小児例に対しては、腫瘍の確実な切除とともに術後の膵機能の温存を念頭において術式を選択すべきであると考えられた。

文 献

- 1) 永井秀雄, 森 俊幸, 和田祥之ほか: 膵の Solid and Cystic Tumor. 外科 51: 364-373, 1989
- 2) 松田 健, 高田五郎, 加藤哲夫: 膵の solid and cystic tumor の 1 例. 胆と膵 16: 859-863, 1995
- 3) 前多松喜, 室 博之, 白澤春之ほか: 中年男性に発生した膵の悪性 Solid and cystic tumor の 1 例. 胆と膵 14: 1517-1521, 1993
- 4) 水野修吾, 須崎 真, 伊藤史人ほか: 12 歳男子に発症した膵 solid cystic tumor の 1 例. 日臨外会誌 60: 1097-1102, 1999
- 5) 塩谷昭子, 堀本亜希, 向林知津ほか: 嚢胞形成のない膵 solid cystic tumor の 1 男性例. 胆と膵 19: 913-917, 1998
- 6) 新井葉子, 山中桓夫, 玉城吉郎ほか: 嚢胞成分のない膵 solid cystic tumor の 1 症例 本邦報告例の検討を加えて. 日消病会誌 91: 1464-1468, 1994
- 7) 谷口雅輝, 佐野 彰, 内田 学ほか: Systemic lupus erythematosus に併存した肝転移を伴う膵 solid cystic tumor の 1 例. 日消外会誌 31: 2094-2098, 1998
- 8) 高田勝史, 植木重文, 松下一行ほか: 外傷を契機として発見された小児の solid and cystic tumor of the pancreas の 1 手術例. 日腹部救急医学会誌 15: 1273-1277, 1995
- 9) 長谷山雅博, 岡部郁夫, 岩田光正ほか: 10 歳男児に発生した膵の Solid and cystic tumor の 1 手術治療例. 小児外科 21: 1383-1388, 1989
- 10) 寺門道之, 錦野光浩, 甲田安二郎ほか: 10 歳男子にみられた膵の solid and cystic acinar cell tumor (SCAT) の 1 例. 胆と膵 12: 573-580, 1991
- 11) 鹿野高明, 穴倉迪弥, 齊藤正信ほか: 膵臓の Splid and Cystic Acinar Cell Tumor (SCAT) 閉塞性肝機能障害を呈した 7 歳男児例. 小児がん 29: 425-428, 1992
- 12) 鹿野高明, 穴倉迪弥, 赤坂嘉宣ほか: 再発した膵の Solid and Cystic Tumor の 1 例. 小児がん 36: 82-82, 1999
- 13) 工藤寿美, 仁科孝子, 村越孝次ほか: 後腹膜腔を占拠した結腸間膜原発膵外性膵組織腫瘍の 1 手術例. 日小児外会誌 36: 157-157, 2000
- 14) 千葉庸夫, 三浦博光: 膵実質内浸潤を認めた 12 歳男児の非嚢胞性膵 Solid and cystic tumor の 1 例. 小児外科 32: 880-883, 2000

Solid Cystic Tumor of the Pancreas without Cystic Lesions in a 9-year-old Male

Kazuhiro Mori, Atsushi Shinmura, Takashi Kobayashi, Keiichi Muraoka,
Shigeru Takeyama and Joji Haratake*
Department of Surgery, Kurobe City Hospital
*Department of Pathology, Kurobe City Hospital

Solid cystic tumor (SCT) of the pancreas is rarely seen in young males. We report a solid cystic tumor of the pancreas in a 9-year old boy. The patient was admitted to our hospital complaining of upper abdominal pain. Abdominal ultrasonography and computed tomography examinations revealed a solid tumor in the tail of the pancreas. Abdominal magnetic resonance imaging showed bleeding in the tumor. An angiography showed a hypervascular tumor in the tail of the pancreas. An operation was performed under a diagnosis of pancreatoblastoma or SCT. On exploration, a solid tumor with a fibrous encapsulation was found. A distal pancreatectomy without splenectomy was performed. The histological findings confirmed a diagnosis of pancreatic SCT with few cystic lesions. Immunohistochemical studies showed immunoreactivity for α_1 -antitrypsin and NSE. The patient has been well for five years and eleven months since surgery, with no signs of recurrence.

Key words : solid cystic tumor, young male, distal pancreatectomy without splenectomy

[Jpn J Gastroenterol Surg 37 : 313-317, 2004]

Reprint requests : Kazuhiro Mori Department of Surgery, Kurobe City Hospital
1108 1 Mikkaichi, Kurobe City, 938-8502 JAPAN