

症例報告

若年男子に発症した膵頭部
solid-pseudopapillary tumor (SPT) の1例

林雅太郎, 都志見貴明, 竹本圭宏, 原田栄二郎, 榎 忠彦, 濱野公一

山口大学大学院医学系研究科器官病態外科学分野(外科学第一講座) 宇部市南小串1丁目1-1 (〒755-8505)

Key words : 膵頭部, solid-pseudopapillary tumor (SPT), 十二指腸温存膵頭部切除術

和文抄録

症 例

症例は18歳の男性。嘔気・嘔吐を主訴に近医を受診し、膵頭部腫瘍を指摘され当科へ紹介となった。膵頭部に82×53mm大の境界明瞭な被膜様被包のある腫瘍があり、内部に隔壁と石灰化を認めた。内視鏡的超音波画像下針生検(EUS-FNA)を行い、solid-pseudopapillary tumor (SPT)を疑われ、十二指腸温存膵頭部切除術を行った。術後の病理所見では、多角形の腫瘍細胞が血管間質を伴ってシート状に増生している像や、毛細血管の芯(core)を有するpseudopapillaryな像も見られSPTと診断した。術後経過は良好で、現在術後1年であるが再発所見は認めていない。本疾患は低悪性度腫瘍と考えられているため、今回我々が行った十二指腸温存膵頭部切除術のような、臓器機能を温存した手術のよい適応と考えられる。

緒 言

膵臓のsolid-pseudopapillary tumor (以下, SPT)は若年女性に多い腫瘍で、比較的予後の良好な腫瘍と考えられている。しかし数は少ないが、男性発生例¹⁻³⁾も報告されている。今回我々は、若年男性に発生したSPTの一例を経験した。機能温存を考え、十二指腸温存膵頭部切除術を行ったので、文献的考察を加え報告する。

患者: 18歳, 男性。

主 訴: 嘔気・嘔吐。

家族歴: 特記事項なし。

既往歴: 特記事項なし。

現病歴: 2009年6月初旬、嘔気が出現した。その後嘔吐も認めため近医を受診し、上部消化管内視鏡検査、腹部超音波検査で膵頭部腫瘍を認め、精査加療目的に当科へ紹介となった。

初診時身体所見: 身長179.5cm, 体重61.0kg, BMI 18.9, 血圧117/60mmHg, 脈拍55/分, 体温36.7°C, 腹部は平坦で軟らかく、圧痛はなかった。触診上、腫瘍は触知出来なかった。

血液検査: 生化学検査に特記すべき異常はなく、貧血や白血球増加もなかった。CEA, CA19-9, DUPAN-2, Span-1, 可溶性IL-2レセプターは、全て正常値であった。

腹部CT: 膵頭部に、82×53mmの境界明瞭な分葉状の腫瘍を認めた。被膜様構造や隔壁があり、内部に石灰化が疑われた。内部は比較的均一で、軽度の造影効果があった。腫瘍は胃や十二指腸と広く接しているが、明らかな浸潤所見はなかった。門脈本幹も、左方に圧排されていた。遠隔転移を疑う所見はなく、腹水やリンパ節腫大もなかった(図1A, B)。

腹部MRI: 膵頭部腫瘍は、50mm大の2個の腫瘍が隣接しているように見えた。左側の腫瘍はT1強調画像・T2強調画像ともに不均一な高信号で、内部に点状の低信号を複数含んでいた。出血や石灰化を含む、

充実性腫瘍と思われた。右側の腫瘍はT1強調像で低信号，T2強調像で不均一な高信号を示した。SPTとして矛盾しない所見であった。

DIC-CT：総胆管は腫瘍により圧排されていたが，浸潤を疑う所見はなかった（図2）。

CT angiography：腹腔動脈・総肝動脈・上腸間膜動脈に，腫瘍の明らかな浸潤所見はなかった。腫瘍は門脈本幹と上腸間膜静脈にも広く接していたが，明らかな浸潤所見はなかった。

上部消化管造影：胃前庭部大弯から十二指腸下行脚にかけて，腫瘍による圧排所見が著明であった（図3）。

上部消化管内視鏡：胃角部から幽門前庭部の後壁に，壁外からの圧排所見があった。粘膜には異常はなかった。十二指腸下行脚も膵臓側から圧排されていたが，粘膜に異常はなく，内視鏡の通過は可能であった。

内視鏡的超音波画像下針生検（EUS-FNA；endoscopic ultrasonography-fine needle aspiration）：円形の核と好酸性あるいは空胞状の細胞質を有した腫瘍細胞が，小血管を軸として偽乳頭構造を呈して増殖していた。少数の泡沫細胞が混在した部位もあり，出血・壊死・嚢胞変性がみられた。細胞異型は目立たず，SPTの疑いと診断された。

手術所見：上腹部正中切開で開腹した。膵頭部に成人手拳大の弾性軟な腫瘍を認めたが，表面は被膜に覆われており腫瘍の露出はなかった。腹水や腹膜播種を疑わせる所見もなかった。胃への浸潤はなく，十二指腸と腫瘍の間にも正常の膵組織が少量介在していた。胃十二指腸動脈・前上膵十二指腸動脈を温存し，十二指腸に分枝する直動脈を温存しながら膵頭部を十二指腸から剥離した。膵内総胆管の温存を試みたが，広範囲に腫瘍に接しており剥離が困難であったため，膵臓の頭側縁付近で結紮切離した。十二指腸側は十二指腸に流入する直前で，総胆管・主膵管をそれぞれ結紮切離した。腫瘍は上腸間膜静脈左縁まで存在していたため，膵体部の切離は大動脈直上で行った。腫瘍を門脈から剥離した際，明らかな浸潤はなかったが癒着が高度であった。門脈壁を一部合併切除し，下腸間膜静脈グラフトで再建し，標本を摘出した。再建前に十二指腸を検すると，下行脚から水平脚への移行部付近が部分的に暗赤色に変化していたため，同部を部分切除して端々吻合し



図1

A：Abdominal plane computed tomography (CT) showed a large lobular tumor with calcifications, clear boundaries, and septal walls in the pancreatic head (arrow head).
B：The tumor was slightly enhanced (arrow head).

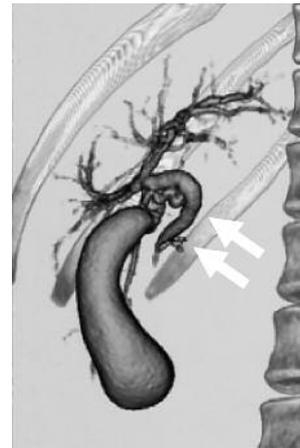


図2

Drip infusion cholangiography-computed tomography (DIC-CT) showed the tumor pressing against the common bile duct, but without signs of invasion (arrow heads).

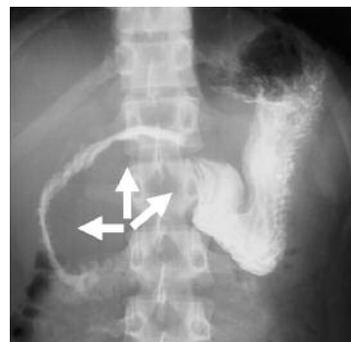


図3

Gastric radiography showed a narrowed stomach and duodenum, due to pressure by the tumor (arrow heads).

た。空腸を切離して後結腸経路で挙上し、残存膵と端々に吻合した。総胆管は、十二指腸球部に端側吻合した。空腸空腸端側吻合を行い、手術を終了した(図4)。

病理所見：摘出標本は216gで、被膜に包まれた弾性軟な腫瘍であった(図5 A, B)。顕微鏡所見では、多角形の腫瘍細胞が血管間質を伴ってシート状に増生している像が目立っており、毛細血管の芯(core)を有するpseudopapillaryな像を呈する部位もあった。泡沫細胞の介在があり、コレステリン裂隙も多数見られた(図6)。EUS-FNAの所見と同様で、SPTと診断された。免疫染色では、progesterone receptorが陽性であったがoestrogen receptorは陰性であり、ovarian-like stromaも認めなかった。

術後経過：術後は嘔気が強かったため、術後6日目に食事を開始した。その後も腹部膨満感や嘔気が持続したが徐々に改善し、術後35日目に軽快退院となった。術後1年以上経過したが、再発所見はない。現在の体重は57.0kg(術前61.0kg)で術前より約6%減少しているが、血清アルブミン値やコリンエステラーゼ値などは術前と同等であり、栄養状態は良好である。ALB 4.9g/dl(正常値3.7~4.7g/dl, 術前5.1g/dl), コリンエステラーゼ299IU/L(正常値185~431 IU/L, 術前284 IU/L), 総コレステロール125mg/dl(正常値130~220mg/dl, 術前

141mg/dl), プレアルブミン25.9mg/dl(正常値22.0~40.0mg/dl, 術前測定なし), トランスフェリン218mg/dl(正常値190~300mg/dl, 術前測定なし), HbA1c 4.8%(正常値4.3~5.8%, 術前4.5%)。

考 察

吉岡ら⁴⁾の報告では、本邦における膵臓のSPT患者は女性が86%と大半を占め、年齢別では10歳台が38%で最多であった。診断時の最大腫瘍径は平均7.5cmで、約40%が腹痛を主訴に精査され診断され

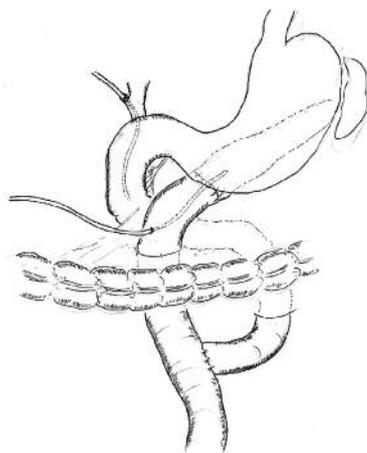


図4

Operative findings. We performed duodenum-preserving pancreatic head resection with an end-to-end anastomosis between the residual pancreatic body and jejunum, elevated through the retrocolic pathway, and an end-to-side anastomosis between the common bile duct and the duodenal bulb.

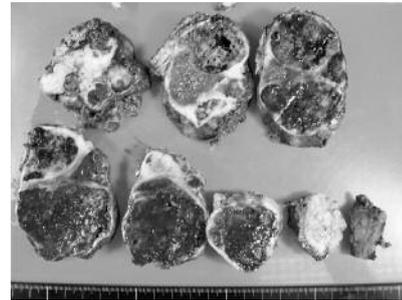
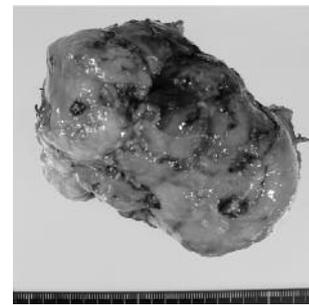


図5

A : Macroscopically, the resected specimen contained an encapsulated elastic soft mass, weighting 216 g.
B : Cut surfaces.

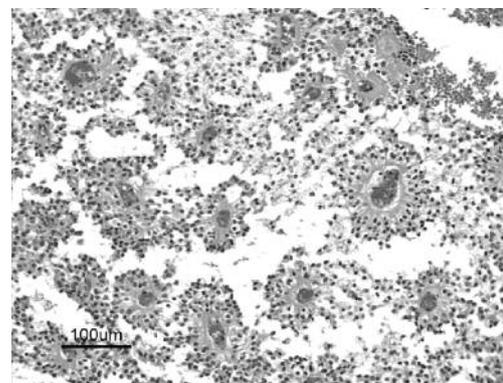


図6

Histopathological examination revealed many polygonal tumor cells with vascular stroma, proliferated by a sheet-like structure. We also noted a marked pseudopapillary appearance.

ている。一般的に健康な未成年者では、健診や他疾患の精査で腹部の画像診断を受ける機会は殆どないと思われる。そのため、腹痛などの症状が出る前、つまり腫瘍が小さい時期に発見されるものは極めて稀であろうと思われる。我々の症例も、生来健康な18歳の若年者であった。膵頭部の腫瘍であったために十二指腸の通過障害をきたし、嘔気が出現し診断に至った。膵臓のSPTの発生頻度は、膵非内分泌系腫瘍の1~2%と報告されている⁵⁾が、正確な罹患率の把握は極めて困難であろうと思われる。

膵臓のmucinous cystic neoplasm (MCN) では、ovarian-like stromaという女性性ステロイドホルモン受容体を発現する組織を構成成分に持っていることが知られている。MCN症例12例中4例でoestrogen receptorが陽性で、12例中6例でprogesterone receptorが陽性であり、これらの陽性症例は全例女性であったとする報告がある⁶⁾。またSPTと女性性ステロイドホルモン受容体に関する報告では、SPTの90%以上の症例でprogesterone receptorが発現しているとの報告もある⁷⁾。これらの報告からSPTの発生に女性性ステロイドホルモンが関連している可能性が示唆される。腫瘍学的な意義は分からないが、我々の男性例でもprogesterone receptorは陽性であった。Oestrogen receptorは陰性であり、ovarian-like stromaも認めなかった。

本疾患は圧倒的に女性患者が多いためか、性別による予後の違いを報告している論文は見あたらない。男性患者の平均年齢が女性患者より高いという報告や¹⁾、SPT内に嚢胞成分がない症例は男性に多いという報告はあるが⁴⁾、予後には差を認めていない。そもそも死亡症例の報告は殆どなく、吉岡らの集計⁴⁾でも死亡例は302例中4例のみであった。手術による完全切除が治療の原則であるが、再発例や転移例であっても、切除可能であれば長期生存が期待できるようである⁴⁾。

手術術式に関しては、完全切除が出来れば拡大手術の必要はなく、予防的なリンパ節郭清は不要とされている⁸⁻¹¹⁾。消化管機能や膵臓の内外分泌機能の温存を目的として、腫瘍核出術などの縮小手術が腹腔鏡などを使用して積極的に行われている¹²⁾。今回の症例は膵頭部の巨大な腫瘍であったため、腹腔鏡アプローチおよび核出術は断念した。そのかわりに十二指腸および膵臓の機能温存目的として、十二指

腸温存膵頭部切除術を行った。本術式は前述の通り、SPTであれば根治性に関しては問題ないと考える。一方、膵頭十二指腸切除術 (PD) や幽門輪温存膵頭十二指腸切除術 (PpPD) に比べ手技が煩雑であり、出血や膵液瘻などの合併症のリスクは高くなる可能性がある^{13, 14)}が、機能温存に関しては検討に値する術式と考えている。今回の1症例のみで機能温存を実証する客観的データを提示することはできないが、術前後の膵内外分泌能の温存率を評価した報告では^{15, 16)}、本術式はPDやPpPDと比較して有意に膵機能が温存され、また脂肪の消化吸収能に関しても、本術式はPDやPpPDと比較し有意に優れているとの報告¹⁷⁾がある。本症例では術後1年で術前比約6%の体重減少を認めたが、血清アルブミン値やコリンエステラーゼ値は術前と同等であった。SPTは完全切除出来れば根治性に問題を生じることはないと考えられ、腫瘍が膵頭部に存在し、核出術が困難な場合には、術後機能の面から考えると、本術式も選択肢となると考えている。

結 語

今回我々は、若年男子に発症した膵頭部SPTの一例を経験した。完全切除が可能であると判断し、十二指腸および膵臓の機能温存を考慮し、十二指腸温存膵頭部切除術を行った。栄養状態も良好で、特筆すべき消化器症状はない。まだ術後1年しか経過していないため、再発については注意深く経過観察する必要がある。

謝 辞

稿を終えるにあたり、病理診断において御指導を賜りました附属病院病理部の権藤俊一先生、病理学第二講座の近藤智子先生に、深謝いたします。

引用文献

- 1) 栗山直久, 世古口務, 三枝庄太郎, 湯浅浩行, 井戸政佳, 伊藤史人, 山崎芳生, 野田雅俊. 健診にて発見された膵solid-pseudopapillary tumorの1男性例 - 本邦報告男性例の検討 -. 日消外会誌 2005; 38: 86-91.

- 2) 渡辺一輝, 窪田 徹, 久保田香, 上田倫夫, 三浦靖彦, 遠藤 格, 渡會伸治, 嶋田 紘, 佐々木毅. 成人男性にみられた膵臓のsolid pseudopapillary tumorの1例. 日消外会誌 2006 ; 39 : 347-351.
- 3) 加藤亜裕, 杉浦芳章, 加藤悠太郎, 北島政樹, 板橋正幸. 嚢胞成分がない小型のSolid-Pseudopapillary Tumorの1例. 胆と膵 2009 ; 30 : 1017-1021.
- 4) 吉岡正智, 江上 格, 前田昭太郎, 片山博徳, 松田 健, 内田英二, 秋丸琥甫, 田尻 孝, 田中宣威, 恩田昌彦. 膵Solid-Pseudopapillary Tumorの臨床病理学的特徴と外科的治療 - 本邦報告302例と自験6例について -. 胆と膵 2001 ; 22 : 45-52.
- 5) 柳澤昭夫, 安川 覚, 佐々木恵子. SPNの病理. 肝胆膵画像 2009 ; 11 : 373-379.
- 6) Yeh TS, Jan YY, Chiu CT, Ho YB, Chen TC, Lee KF, Chan KM, Hsu JC, Hwang TL, Chen MF. Characterisation of oestrogen receptor, progesterone receptor, trefoil factor 1, and epidermal growth factor and its receptor in pancreatic cystic neoplasms and pancreatic ductal adenocarcinoma. *Gut* 2002 ; 51 : 712-716.
- 7) Kosmahl M, Seada LS, Jänig U, Harms D, Klöppel G. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas : its origin revisited. *Virchows Arch* 2000 ; 436 : 473-480.
- 8) 永田公二, 村守克己, 飯田則利, 卜部省吾, 辻浩一. 膵頭部に発生したsolid-pseudopapillary tumorの1例. 日小外会誌 2006 ; 42 : 531-536.
- 9) 山田弘人, 諸富嘉樹, 久保正二. 小児膵solid-pseudopapillary tumorの1破裂例. 日小外会誌 2007 ; 43 : 170-174.
- 10) 中川直哉, 村上義昭, 上村健一郎, 林谷康生, 首藤 毅, 橋本泰司, 大毛宏喜, 末田泰二郎, 有広光司. 膵Solid Pseudopapillary Tumor (SPT) 8例の臨床病理学的検討. 膵臓 2008 ; 23 : 132-139.
- 11) Nakagohri T, Kinoshita T, Konishi M, Takahashi S, Gotohda N. Surgical outcome of solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2008 ; 15 : 318-321.
- 12) 工藤博典, 風間理郎, 和田 基, 佐々木英之, 西功太郎, 中村恵美, 仁尾正記. 腹腔鏡下核出術を施行した被膜を持たない膵solid-pseudopapillary tumorの1例. 日小外会誌 2009 ; 45 : 856-861.
- 13) 伊藤 契, 石原敬夫, 阿部哲夫, 阿川千一郎, 古嶋 薫, 埜口武夫. 十二指腸温存膵頭部切除術の経験 残存膵組織量と術後膵液瘻との関係. 手術 1998 ; 52 : 885-888.
- 14) Beger HG, Gansauge F, Siech M, Schwarz M, Poch B. Duodenum-preserving total pancreatic head resection for cystic neoplastic lesions in the head of the pancreas. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2008 ; 15 : 149-156.
- 15) 河野世章, 岡住慎一, 望月亮祐, 大月和宣, 篠藤浩一, 松崎弘志, 夏目俊之, 剣持 敬, 中郡聡夫, 浅野武秀, 落合武徳. ¹¹C-methionine positron emission tomography (PET) を用いた膵機能評価の臨床応用. 膵臓 2003 ; 18 : 76-77.
- 16) Ito K. Duodenum preservation in pancreatic head resection to maintain pancreatic exocrine function (determined by pancreatic function diagnostic test and cholecystokinin secretion) . *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2005 ; 12 : 123-128.
- 17) 堀口明彦, 古澤浩一, 花井恒一, 水野謙司, 石原 慎, 伊東昌広, 岩瀬祐司, 浅野之夫, 清水朋宏, 宮川秀一. ¹³C呼気試験による膵頭切除術後の脂肪消化吸収能の評価. 消化器科 2002 ; 35 : 288-293.

Solid-Pseudopapillary Tumor of the Pancreatic Head Arising in a Young Man: Report of a Case.

Masataro HAYASHI, Takaaki TSUSHIMI, Yoshihiro TAKEMOTO, Eijiro HARADA, Tadahiko ENOKI and Kimikazu HAMANO

Department of Surgery and Clinical Science (Surgery I.), Yamaguchi University Graduate School of Medicine, 1-1-1 Minami Kogushi, Ube, Yamaguchi 755-8505, Japan

SUMMARY

An 18-year-old man was referred to the Yamaguchi University Hospital for investigation and treatment of a pancreatic head tumor. Abdominal plane computed tomography (CT) showed a large capsulated lobular tumor with clear boundaries, calcifications and septal walls in the pancreatic head. We suspected a solid-pseudopapillary tumor (SPT) by the findings of

endoscopic ultrasonography-fine needle aspiration (EUS-FNA). Thus, we performed duodenum-preserving pancreatic head resection (DPPHR). Histopathological examination revealed many polygonal tumor cells with vascular stromal proliferation and a sheet-like structure. We also noted a pseudopapillary appearance, confirming a diagnosis of SPT. The patient was discharged after an uneventful postoperative course and there has been no evidence of recurrence for a year. We regard SPT as a low grade malignant tumor, so surgery with functional preservation, such as DPPHR, is appropriate.