重複膵管を伴い多列線毛円柱上皮を有した膵消化管嚢胞の 1 例

藤谷 拓¹⁾ 木村 憲治¹⁾ 鶴飼 克明¹⁾ 吉田はるか¹⁾
松田真樹子²⁾ 鈴木 博義²⁾ 田所 慶一¹⁾

要 旨

症例は 32 歳、男性。膵尾部腫瘍の精査目的に当科入院となった。腫瘍は二股に分岐した膵の腹側部分尾側端に局在し、外科的切除が施行された。腫瘍は平滑筋からなる厚い被膜で覆われ内腔が多列線毛円柱上皮で裏打ちされていることから膵原発前腸嚢胞の最終診断となった。重複膵管を伴った膵前腸嚢胞の報告は非常に稀であり、膵の発生異常の機序を考える上で示唆に富む症例と考えられる。

〔日内会誌 102: 717~720, 2013〕

Key words 膵消化管嚢胞, 前腸嚢胞, 重複膵管, 多列線毛円柱上皮

症 例

患者: 32 歳, 男性。主訴: 特記事項なし。現病歴: 2011 年 9 月検診の腹部超音波にて左副腎腫瘍を疑われ当院総合診療科を受診した。内分泌検査で異常なく、腹部 CT で膵尾部腫瘍が疑われ当科入院となった。入院時検査所見では軽度肝機能障害の他、CEA 4.6 ng/ml と軽度高値を認めた。腹部超音波 (図 1-A), 超音波内視鏡 (図 1-B) では膵尾部に周囲低エコー帯に囲まれた腫瘤を認め、隔壁様の低エコーで仕切られたふたこぶ状の形態を呈した。腹部造影 CT では膵は尾部で二股に分岐しており、重複膵管 (bifid tail of the pancreas) の形状を呈し、腫瘍は腹側部分

尾側端に局在することが明らかになった (図 1-C, D)。腹部 MRI では内部は膵実質に比較して T1 強調画像で低信号、T2 強調画像で高信号を呈し、辺縁は T1 強調画像で等信号、T2 強調画像でやや低信号を呈した (図 1-E, F)。MRCP, ERP では主膵管は尾部で二股に分岐しており、腫瘍が存在する部位に主膵管の屈曲、圧排像を認めた (図 1-G)。以上の結果から膵原発嚢胞性腫瘍が鑑別に挙がったが、稀な乏血性腫瘍を否定できないため手術目的に当院外科紹介となった。術中所見では表面平滑で境界明瞭、弾性軟な腫瘍であることから良性腫瘍の判断となり核出術が施行された。固定標本に割を入れると、腫瘍は内部に乳白色寒天様成分を含み厚い被膜に覆われた嚢胞性病変であることが判明した。組織

〔第 192 回東北地方会 (2012/06/16) 推薦〕〔受稿 2012/11/26, 採用 2012/11/28〕

¹⁾ 国立病院機構仙台医療センター消化器内科, ²⁾ 同 臨床検査科

Case Report: A case of ciliated enterogastric cyst with bifid tail of the pancreas.

Taku Fujiya¹⁾, Kenji Kimura¹⁾, Katsuaki Ukai¹⁾, Haruka Yoshida¹⁾, Makiko Matsuda²⁾, Hiroyoshi Suzuki²⁾ and Keiichi Tadokoro¹⁾: ¹⁾ Department of Gastroenterology, National Hospital Organization, Sendai Medical Center, Japan and ²⁾ Department of Pathology and Laboratory Medicine, National Hospital Organization, Sendai Medical Center, Japan.

図 1. 画像所見

- A) 腹部超音波：膵尾部に周囲を低エコー帯に囲まれた内部均一な腫瘍を認める（矢印）。
- B) 超音波内視鏡：腫瘍はふたこぶ状で隔壁様低エコーで仕切られるように見える（矢印）。
- C) 腹部造影CT：膵尾部にふたこぶ状の内部低吸収の腫瘍を認める（矢印）。
- D) 腹部造影CT：膵尾部腫瘍は二股に分岐した膵の腹側部分尾側端から発生したものと考えられる（矢印）。
- E) 腹部MRI T1 強調画像：腫瘍内部は、膵実質に比較して低信号、辺縁は等信号を呈している（矢印）。
- F) 腹部MRI T2 強調画像：腫瘍内部は、膵実質に比較して高信号、辺縁はやや低信号を呈している（矢印）。
- G) ERP：主膵管は膵尾部で二股に分岐しており、尾側端に腫瘍による屈曲、圧排像を認める（矢印）。

病学的に嚢胞を裏打ちする上皮は、一部幽門腺様の腺管を認めたが大部分は多列線毛円柱上皮で構成されていた(図 2-A, B)。被膜は α -smooth muscle actin (α -SMA) 強陽性の厚い平滑筋組織で構成され(図 2-C, D)、腺上皮はCK5/6 強陽性、MUC6 強陽性、MUC2, CD10 弱陽性で、胃幽門腺や小腸の性格を持ち、多列線毛円柱上皮

部分はTTF1 陰性で呼吸器系上皮の性格は認めなかった。以上の結果から膵に原発した消化管嚢胞の最終診断となった。

考 察

気管、食道、胃、十二指腸、肝、胆、膵は前

図 2. 組織病理学的所見

- A) Hematoxylin & Eosin染色 (×200): 嚢胞壁は大部分が多列線毛円柱上皮で覆われている。
 B) Hematoxylin & Eosin染色 (×200): 嚢胞壁の一部には幽門腺様の腺管が認められる。
 C) Elastica-Masson染色 (×20): 被膜は筋組織で構成されている。
 D) α-SMA免疫染色 (×20): 被膜を構成する筋組織はα-SMA強陽性を呈している。

腸由来で、前腸は胎生の一時期に多列線毛円柱上皮が出現することが知られている。これら前腸から発生する嚢胞は、foregut cystic malformationsと総称され、裏打ち上皮と壁の性状から分類する方法が提唱され、広く受け入れられるようになった¹⁾。すなわち、多列線毛円柱上皮と杯細胞を有し壁に軟骨や平滑筋を認めないものがciliated foregut cyst^{2,3)}、軟骨や呼吸器腺を認めるものがbronchogenic cystに分類される。一方、壁に平滑筋を有するものは消化管嚢胞に分類され、裏打ち上皮によりそれぞれ、esophageal cyst, enteric cyst, enterogastric cystに分類される。消化管嚢胞の原因としてはsplit notochord theory, supernumerary lung bud theory, accessory lung bud theoryなど諸説が存在するが、胎生4

週前腸から分化するそれぞれの臓器から、異常出芽・分離した組織が他部位に癒合して生じるとの説が受け入れられている¹⁾。本症例でも嚢胞内は多列線毛円柱上皮、幽門腺様円柱上皮で裏打ちされ、臍以外の臓器との連続を認めないことから、胃-十二指腸に分化しうる前腸から出芽・分離した嚢胞が背側臍原基尾部に癒合したものと推測される。筆者らが調べた範囲では臍に原発した前腸嚢胞はこれまで世界で16例の報告があるが、このうち15例に多列線毛円柱上皮が認められている^{1,4,5)}。肝原発foregut cystでは悪性例の報告¹⁰⁾や、胃粘膜を有する場合、穿孔の可能性もあることから手術適応と考えられている。一方、臍における形成異常として臍胆管合流異常、臍管癒合不全および輪状臍などが知られて

いるが、尾側膵が二股に分離する重複膵管は非常に稀で、これまで18例が報告されているのみである^{4,6~9)}。腹側および背側膵原基の分枝膵管が網目状に交通することにより主膵管を形成するが、この過程での異常が原因と考えられている⁷⁾。重複膵管と多列線毛円柱上皮を有する前腸嚢胞合併例の報告はこれまで1例認められるのみであり¹⁾、自験例は2例目であった。膵における発生異常、形態異常の発生機序を考える上で貴重な症例と考え報告した。

著者のCOI (conflicts of interest) 開示：本論文発表内容に関連して特に申告なし

文 献

- 1) Mateo MCG, et al: Foregut cystic malformations in the pancreas. Are definitions clearly established? JOP J Pancreas (Online) 12: 420-424, 2011.
- 2) Harvell JD, et al: Isolated intra-abdominal esophageal cyst. Case report and review of the literature. Am J Surg Pathol 20: 476-479, 1996.
- 3) Sharma S, et al: Foregut cystic developmental malformation: New taxonomy and classification-Unifying embryopathological concepts. Indian J Pathology Microbiol 52: 461-472, 2009.
- 4) Fujishiro J, et al: Enteric duplication cyst of the pancreas with duplicated pancreatic duct. J Pediatr Surg 46: E13-16, 2011.
- 5) 中島哲史, 他: SPTとの鑑別を要した膵前腸嚢胞 (foregut cyst) の一例. 日本臨床外科学会雑誌 72: 1087, 2011.
- 6) Flora KD, et al: Benign bifurcation of the pancreatic duct presenting as a pancreatic mass on CT scan. Am J Gastroenterol 88: 2121-2122, 1993.
- 7) Dinter D, et al: Bifid tail of the pancreas: Benign bifurcation anomaly. Am J Roentgenol 189: W251-253, 2007.
- 8) Uomo G, et al: Fusion and duplication variants of pancreatic duct system. Clinical and pancreatographic evaluation. Int J Pancreatol 17: 23-28, 1995.
- 9) Materne R, et al: Gastric cystic duplication communicating with a bifid pancreas: A rare cause of recurrent pancreatitis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 27: 102-105, 1998.
- 10) Zhang X, et al: Squamous cell carcinoma arising in a ciliated hepatic foregut cyst: Case report and literature review. Pathol Res Pract 205: 498-501, 2009.