

80代 男性

【現病歴】 2型糖尿病の増悪(半年でHbA1c 7%前後→10.5%)があり、膵癌鑑別のため精査が施行された。造影CTおよびMRCPでは膵鉤部22 mm、膵体部8 mmの分枝型IPMNを疑う多房性嚢胞性病変を認める他には、明らかな腫瘍性病変はみられなかった。内視鏡的逆行性膵管造影においても病変は指摘されず、膵液細胞診はclass IIIであった。2ヶ月後の造影CTおよびMRIでは膵頭部に3 cm大の乏血性腫瘍が認められ、IPMCあるいはIPMN併存癌が疑われたため、膵頭十二指腸切除術が施行された。

【既往歴】 C型肝炎、2型糖尿病、膵嚢胞性病変

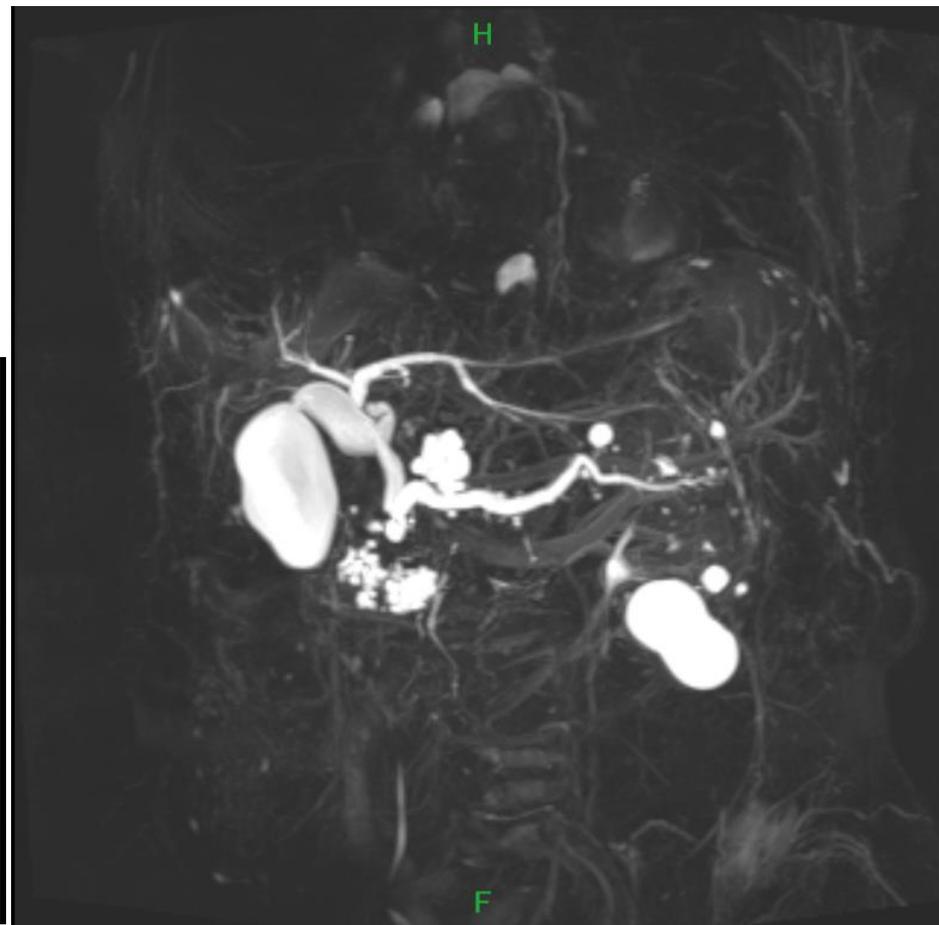
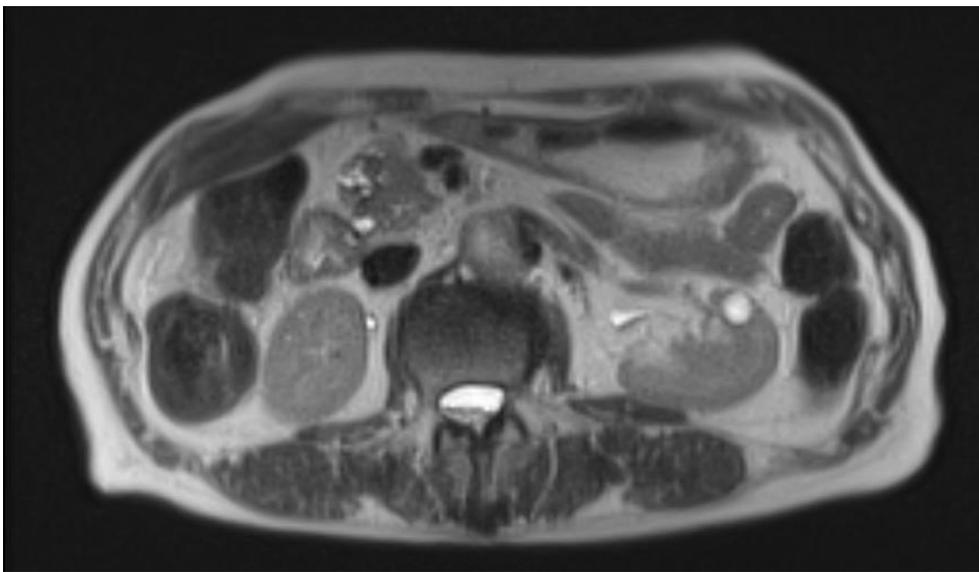


初回精査時CT

膵頭体部を主体に多発
嚢胞性病変あり
膵癌を疑う所見なし

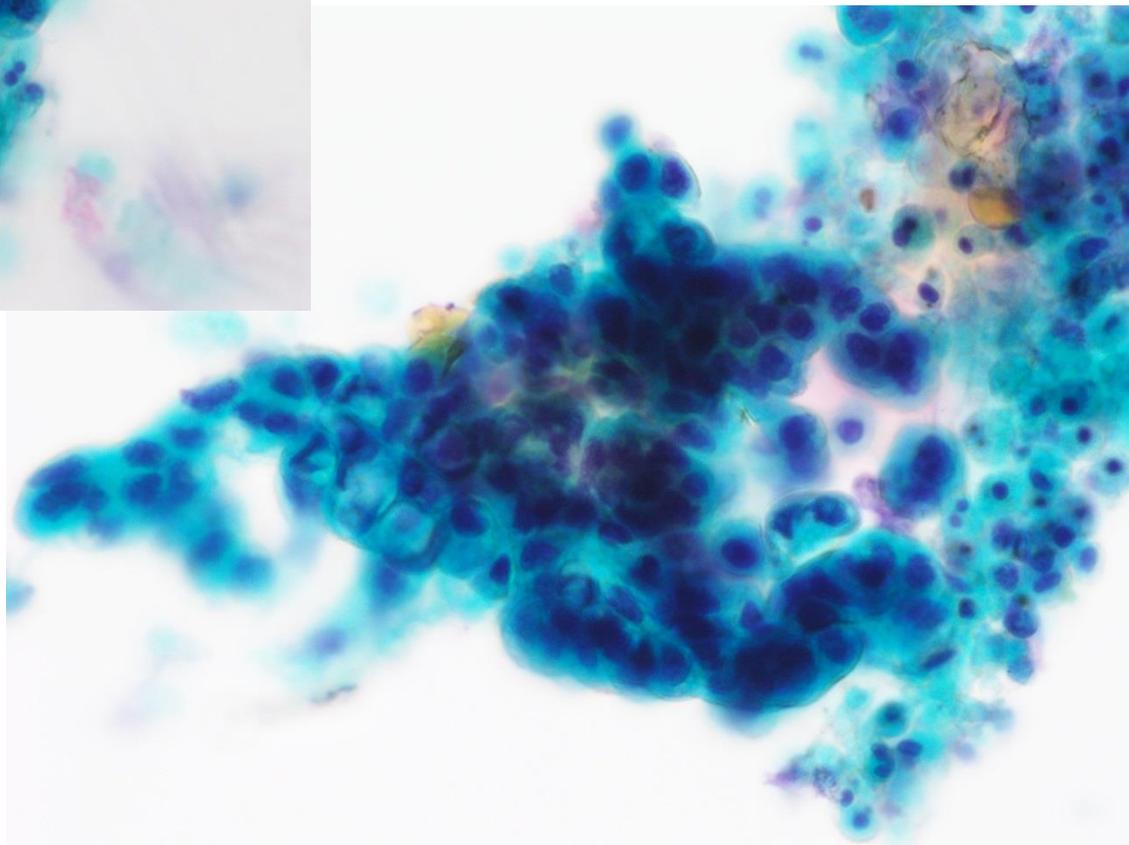
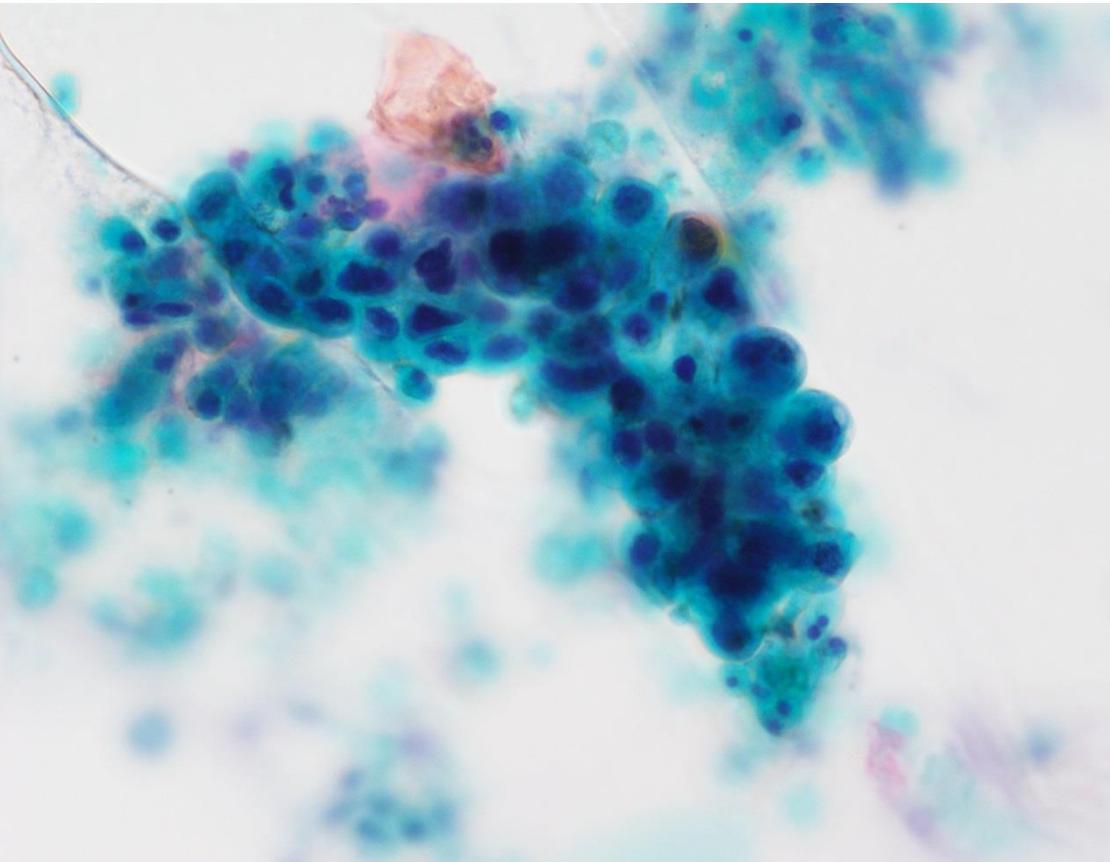


MRCP



膵鉤部22 mm、膵体部8 mm

分枝型IPMN疑い



腺液細胞診：Class III



初回CTより
4ヶ月後

膵頭部に3 cm大の乏血性
腫瘍が出現

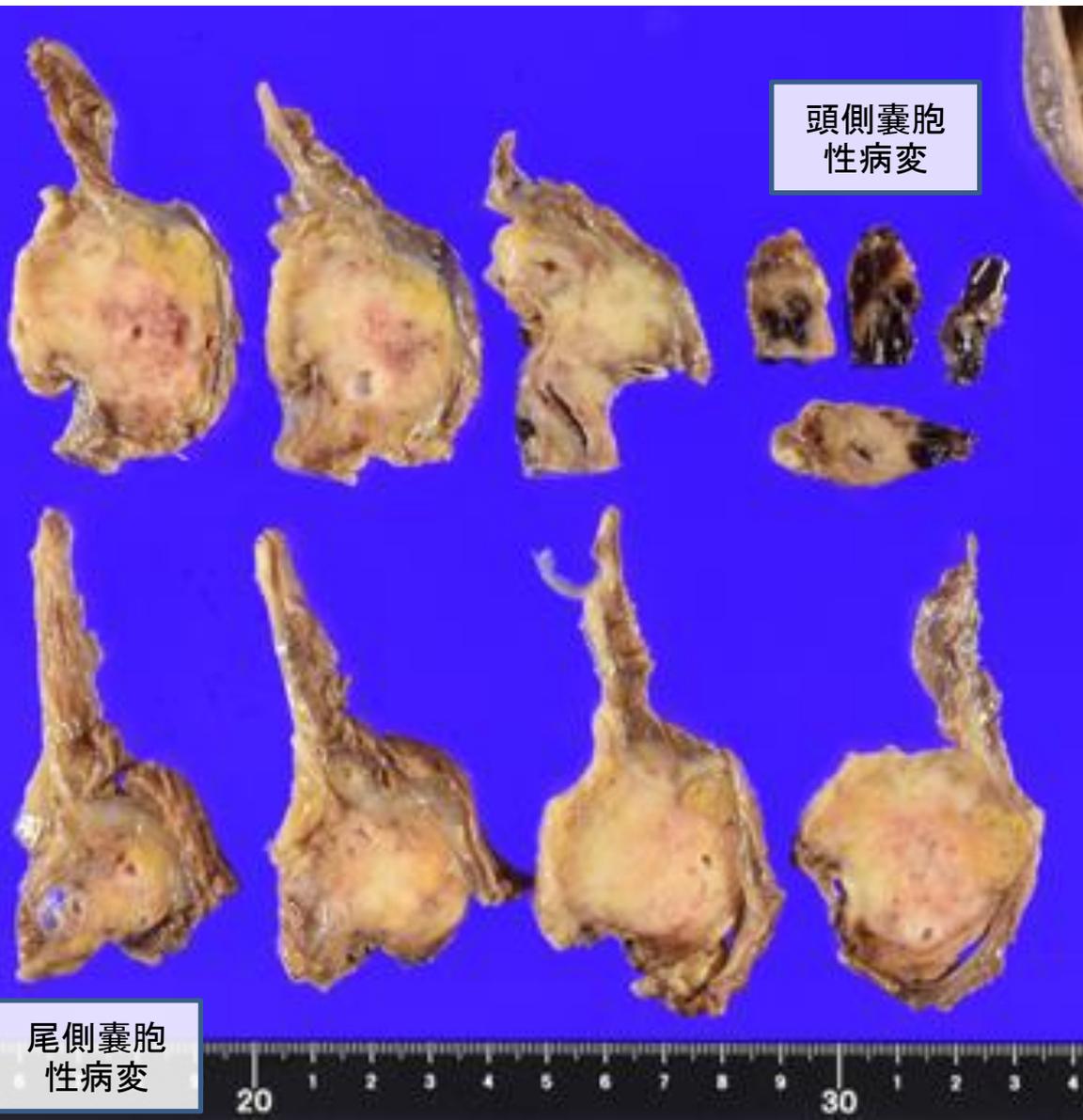
IPMC・IPMN併存癌
疑い



幽門輪溫存臍頭十二指腸切除術

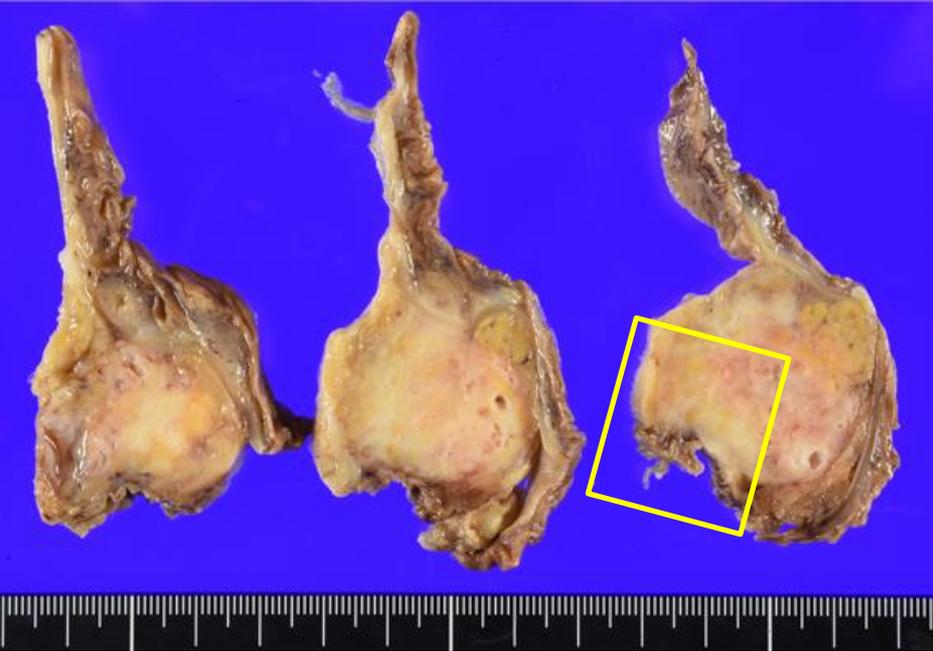


4.5 cm大
境界不明瞭

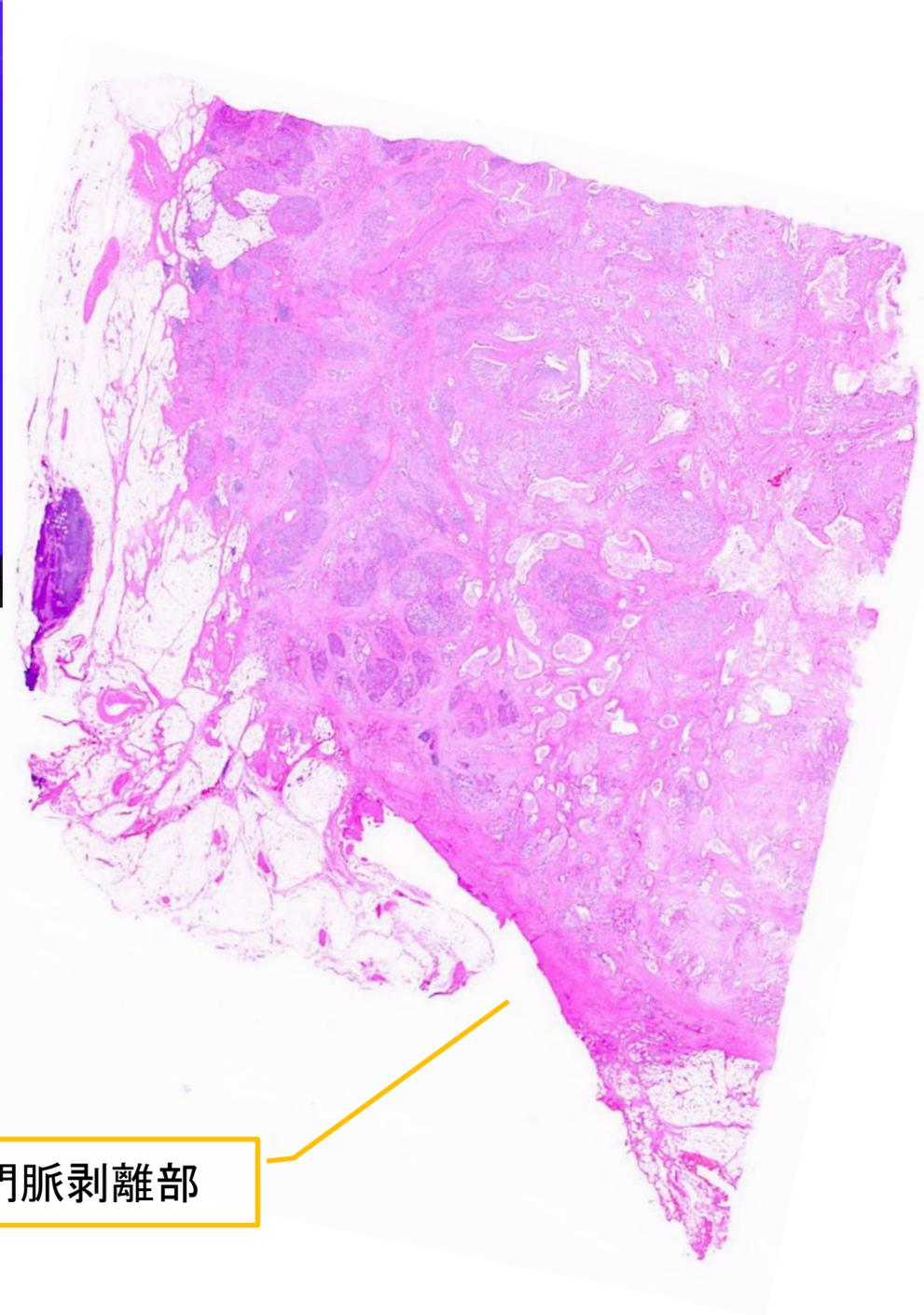


頭側囊胞
性病變

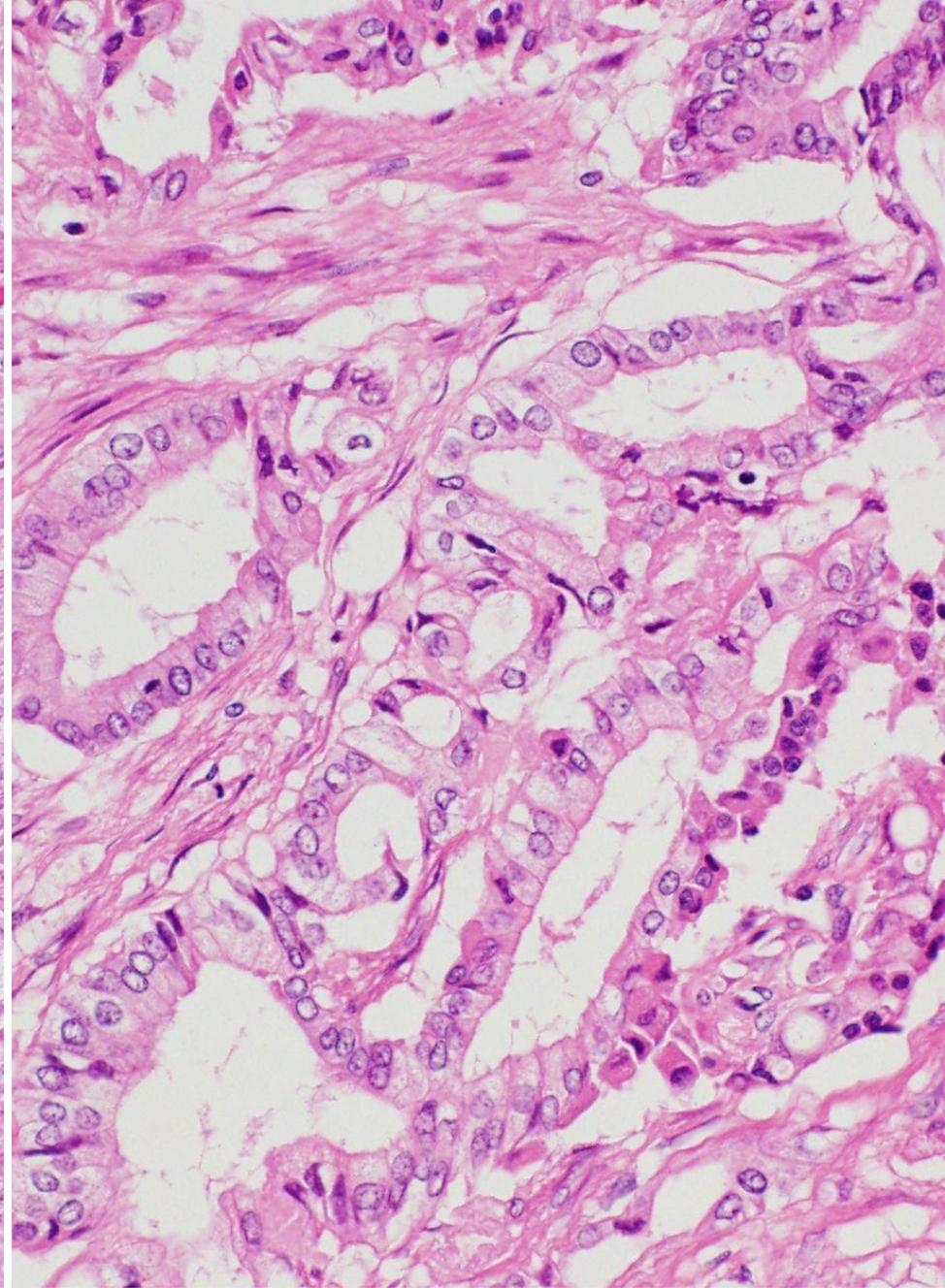
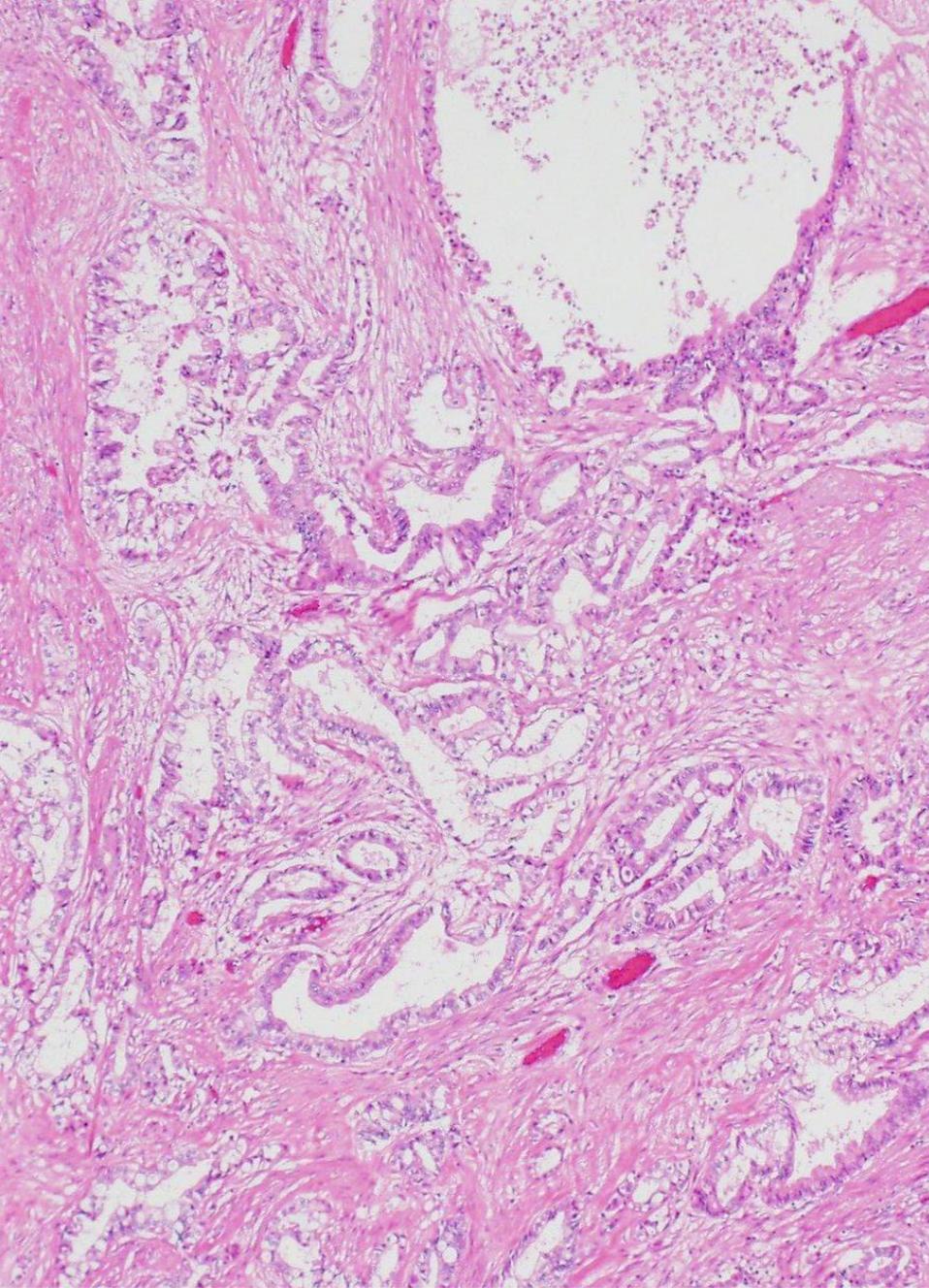
尾側囊胞
性病變



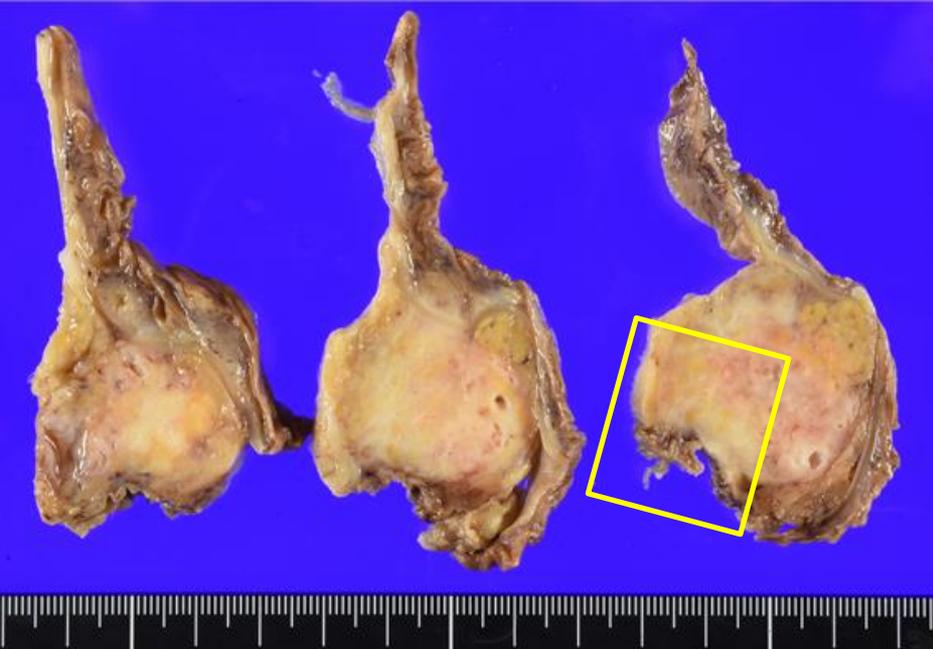
豚頭部背側



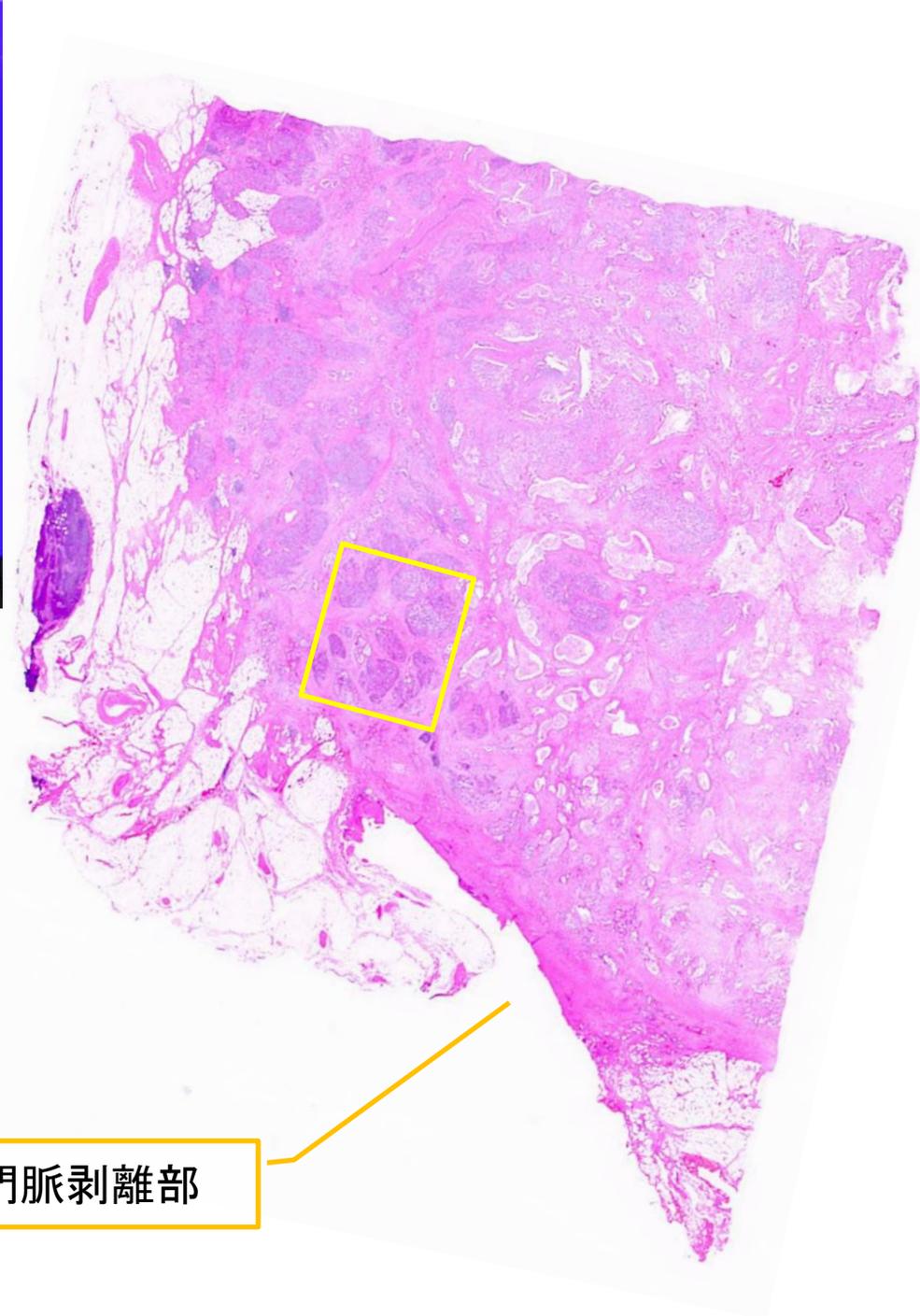
門脈剝離部



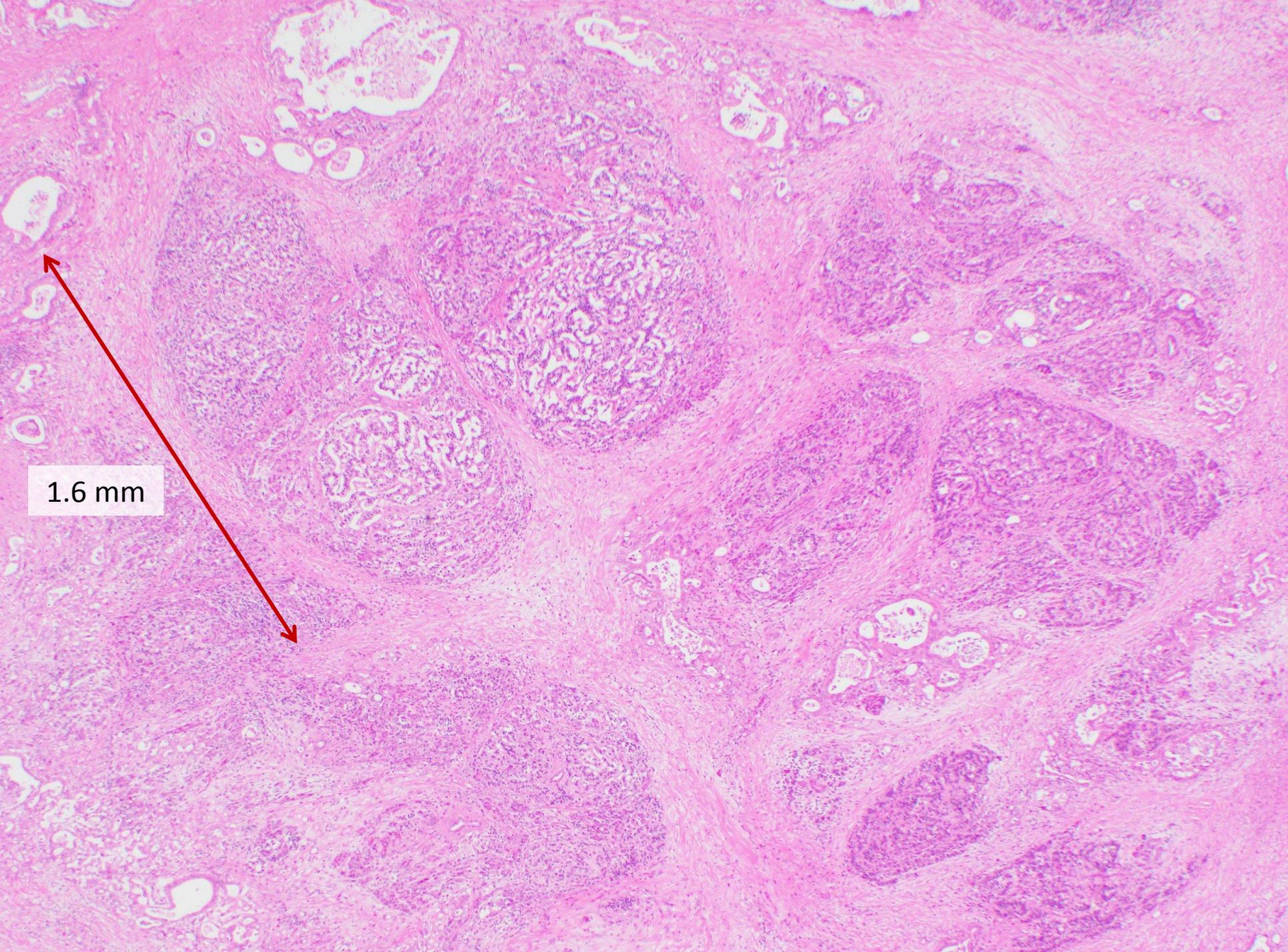
Adenocarcinoma, well ~ moderately differentiated type



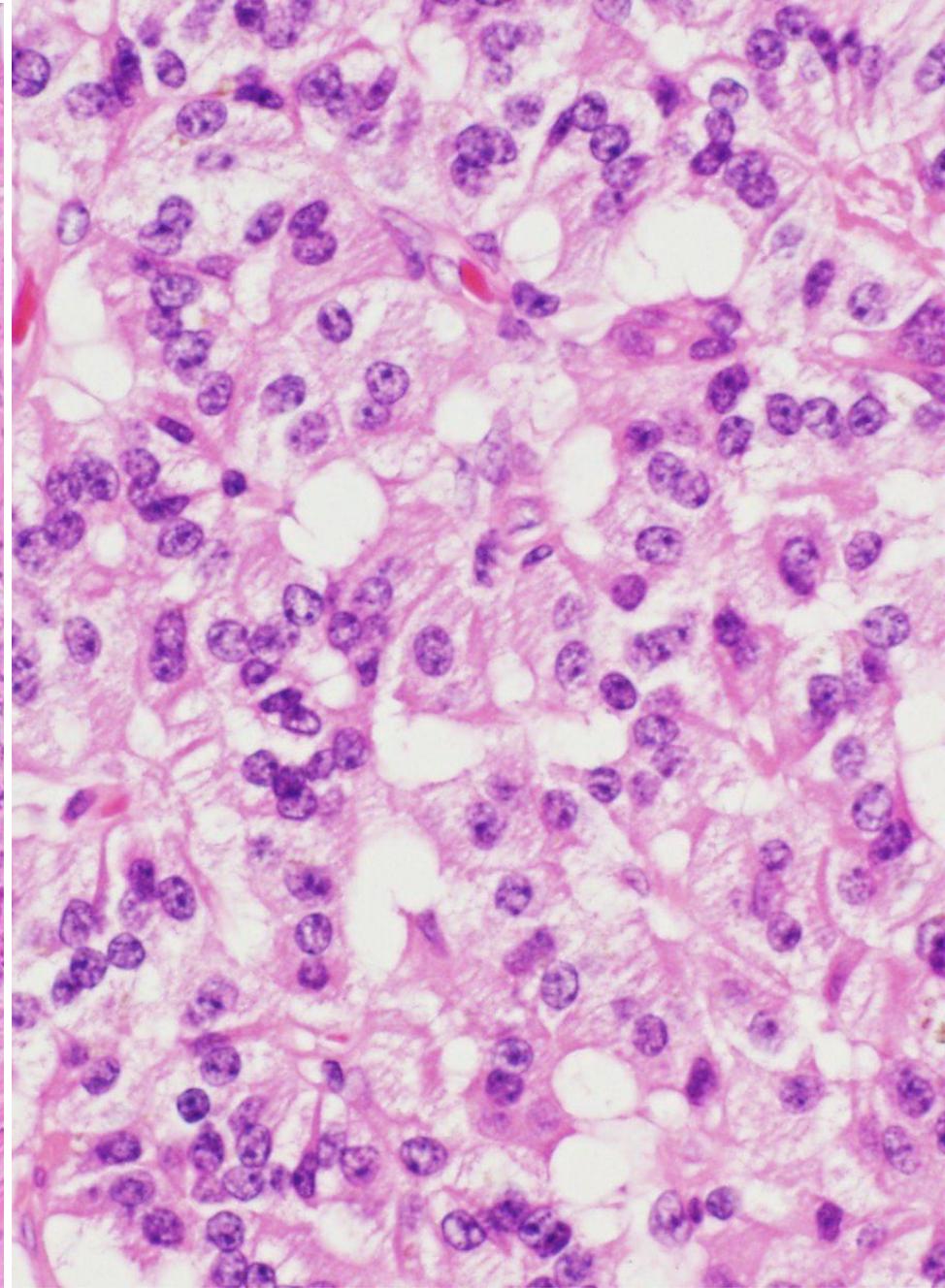
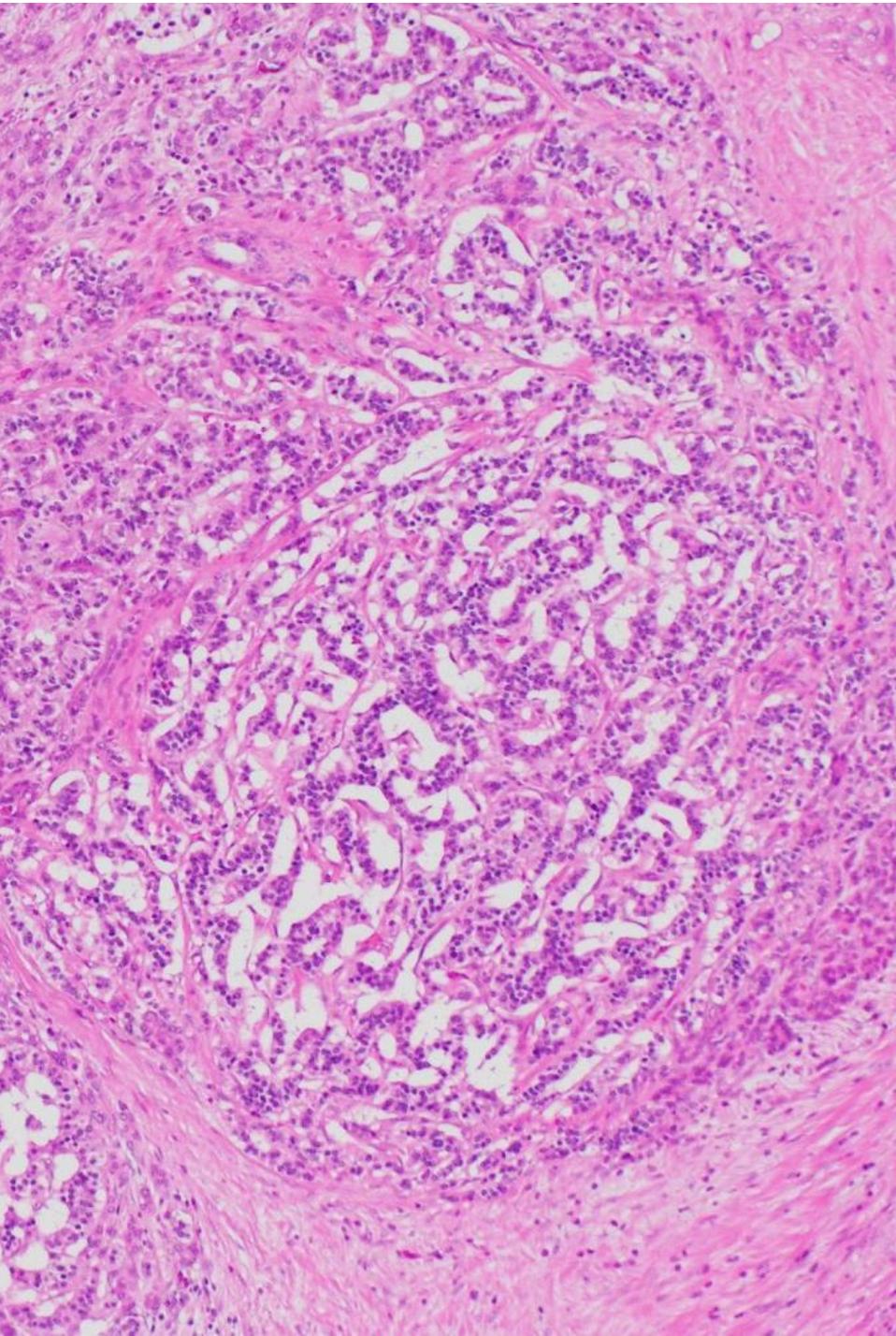
脾頭部背側



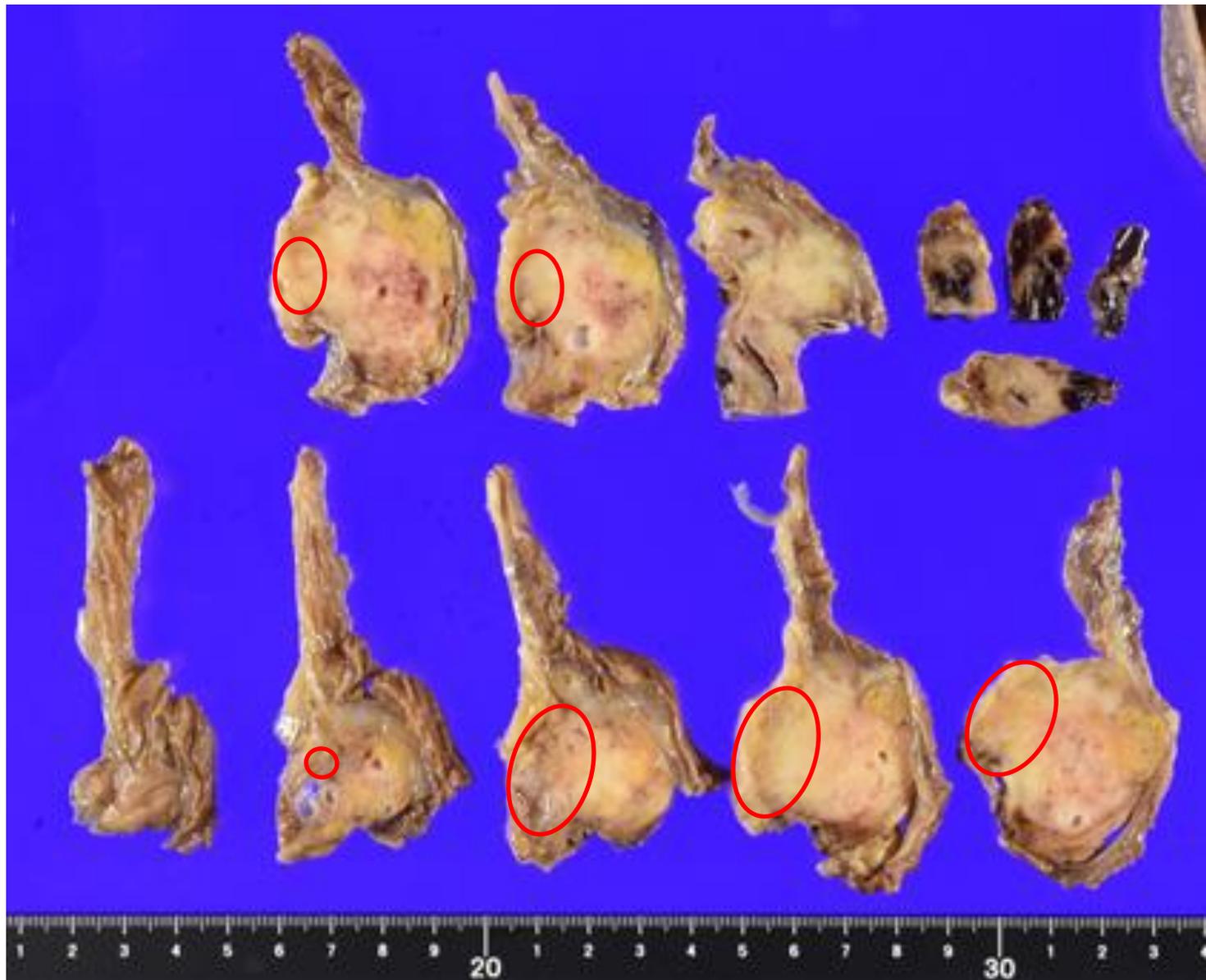
門脈剝離部



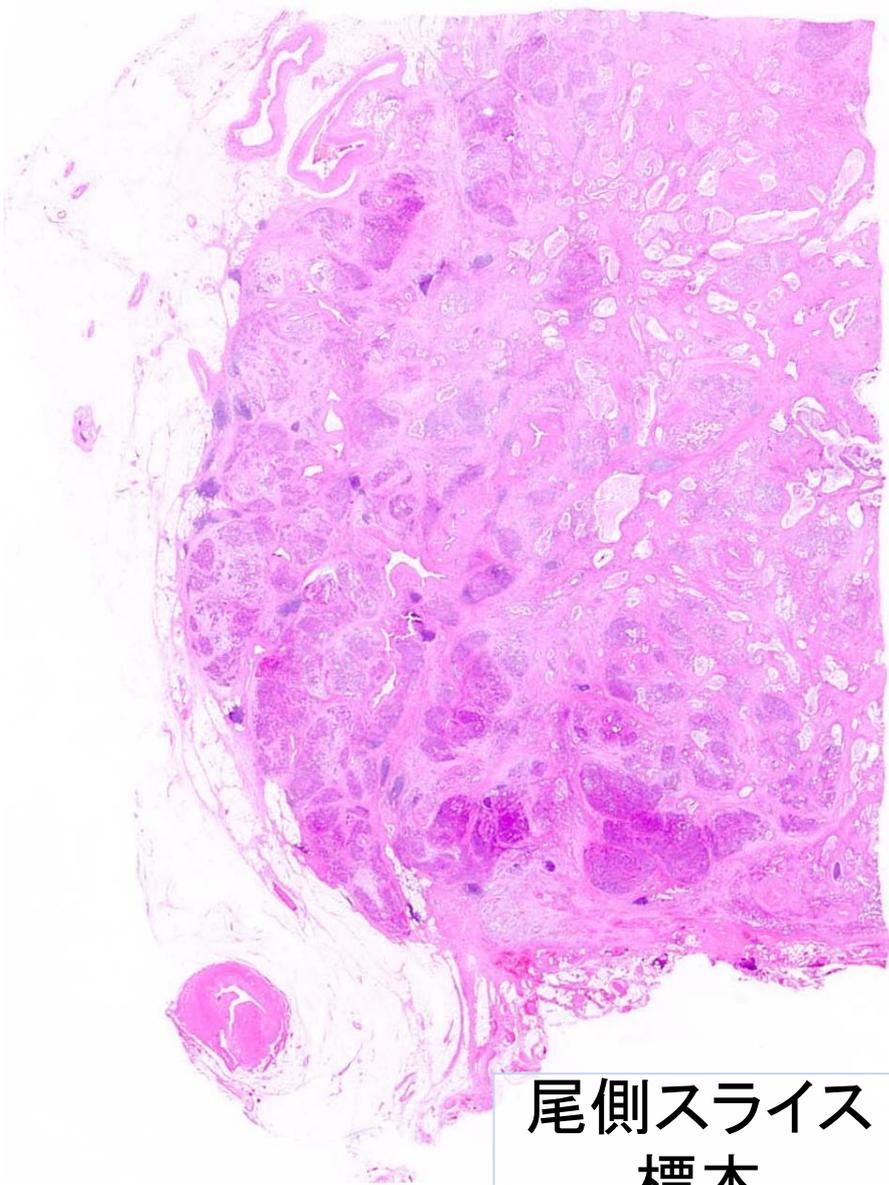
1.6 mm



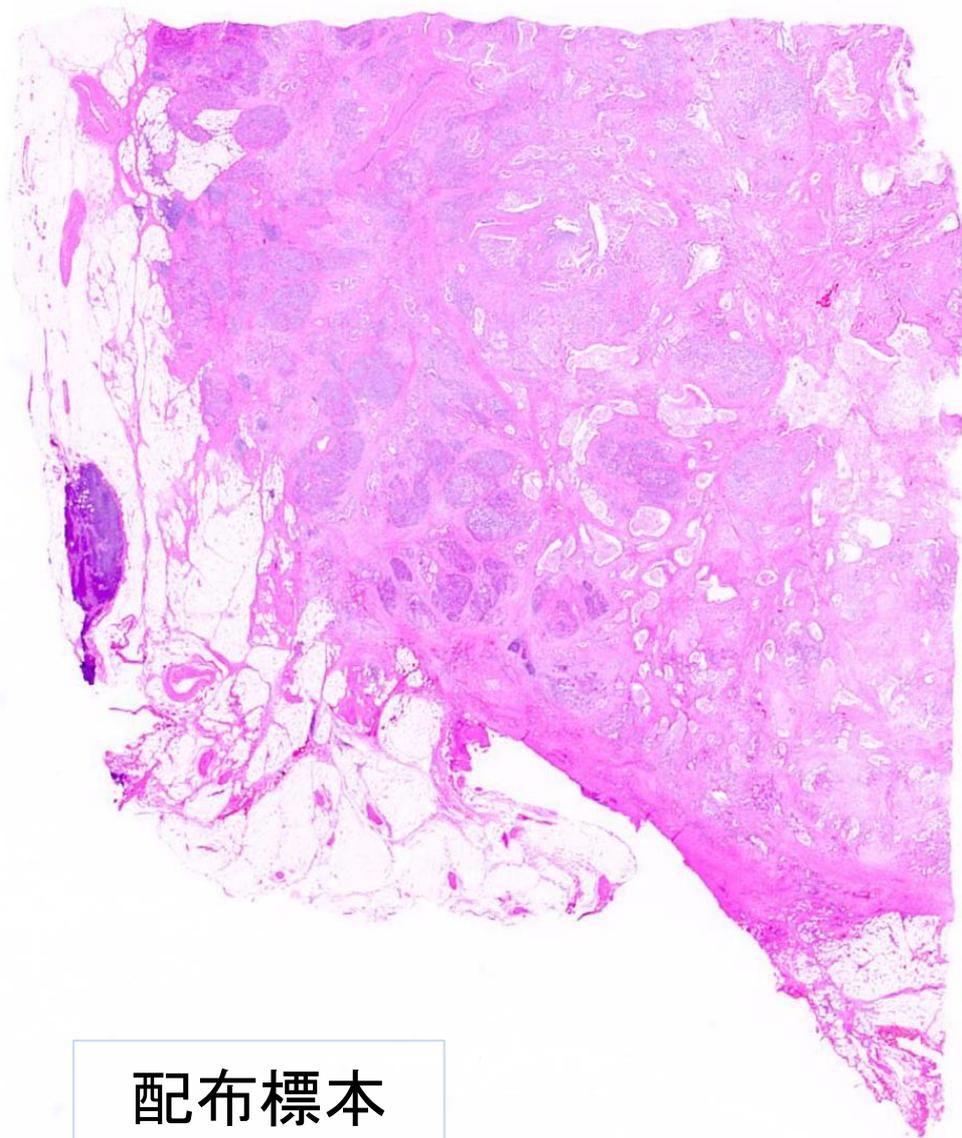
核分裂像0個/10HPF



豚頭部背側 3.5 × 2.5 × 0.9 cm

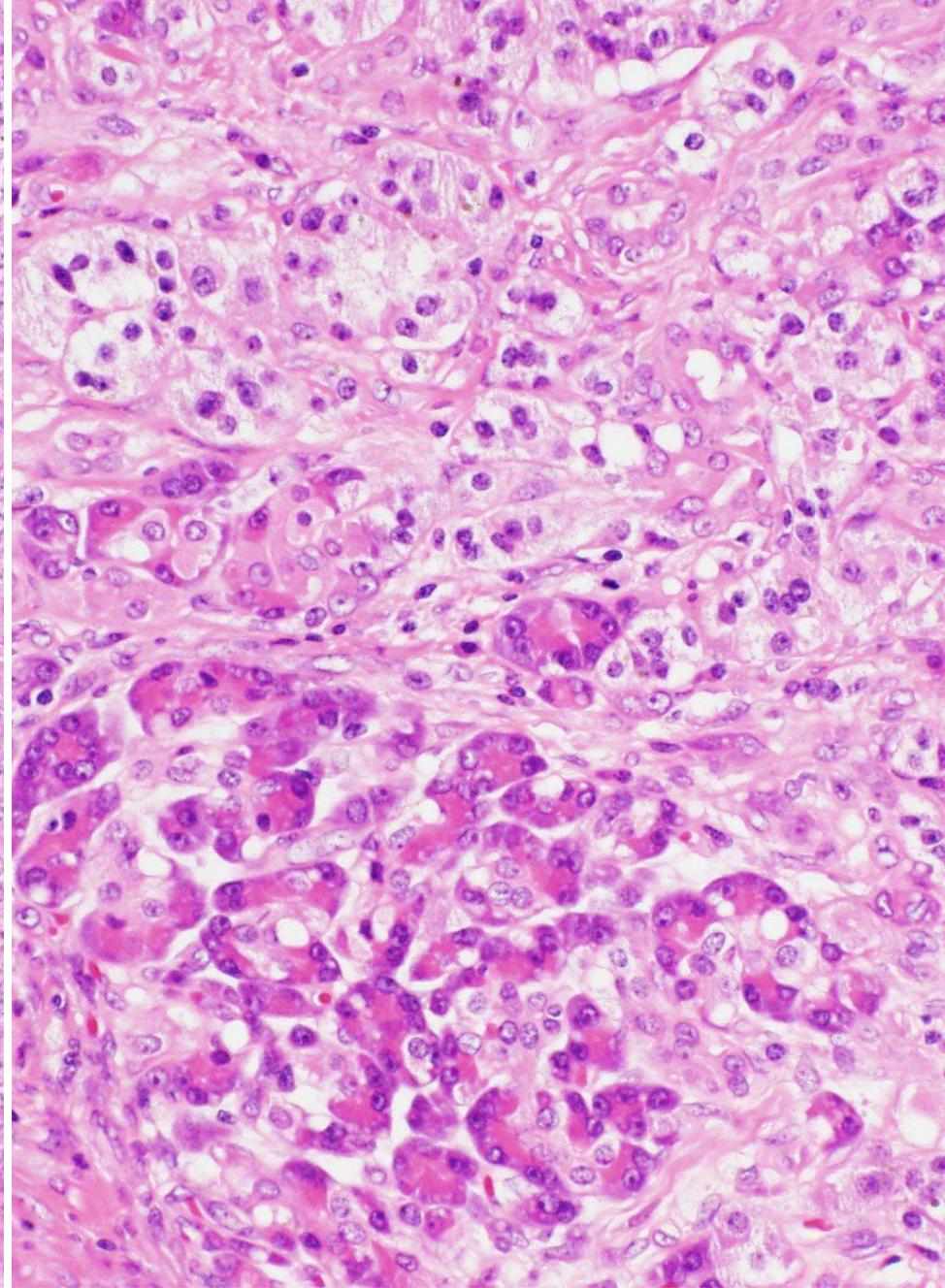
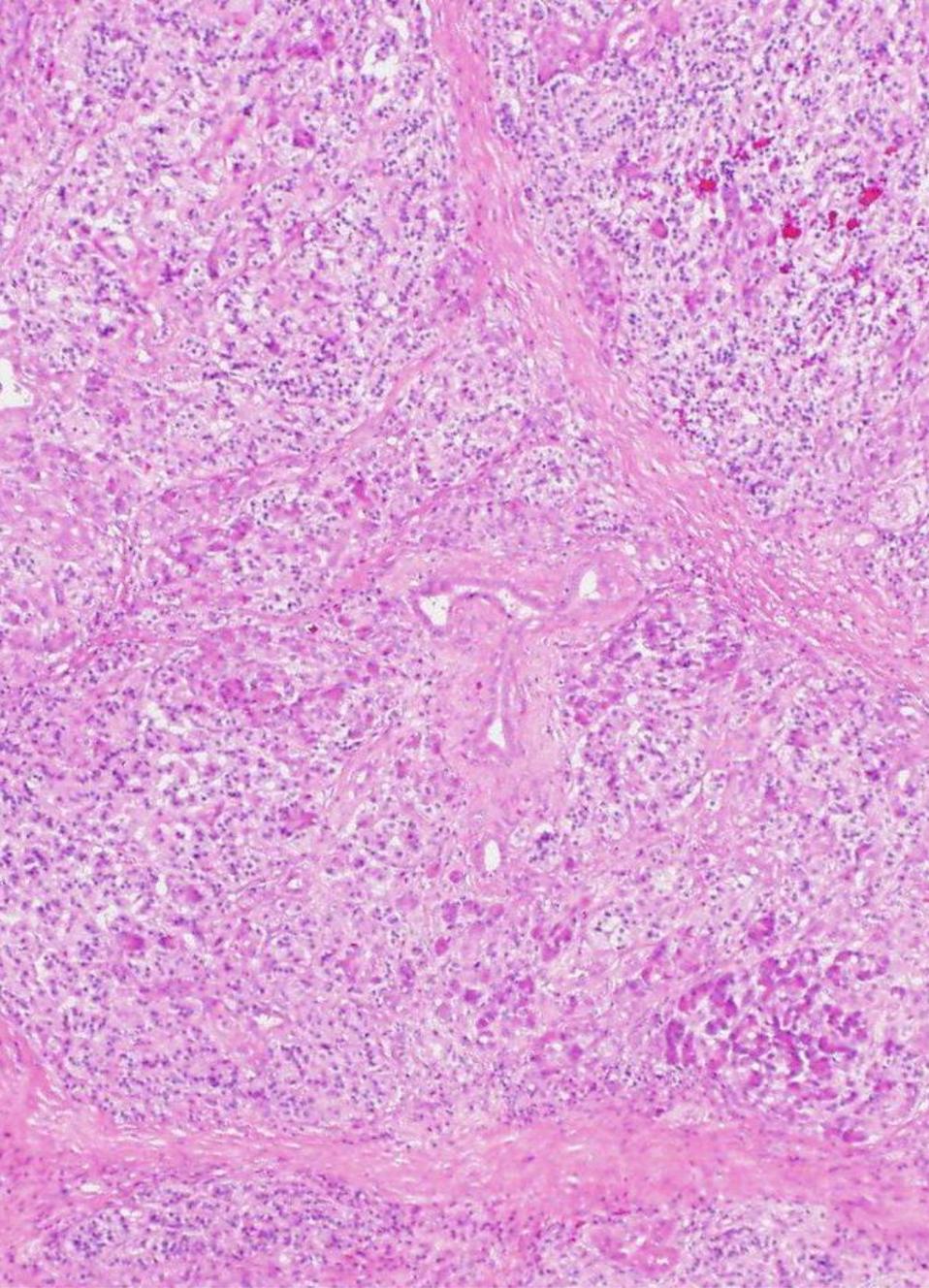


尾側スライス
標本

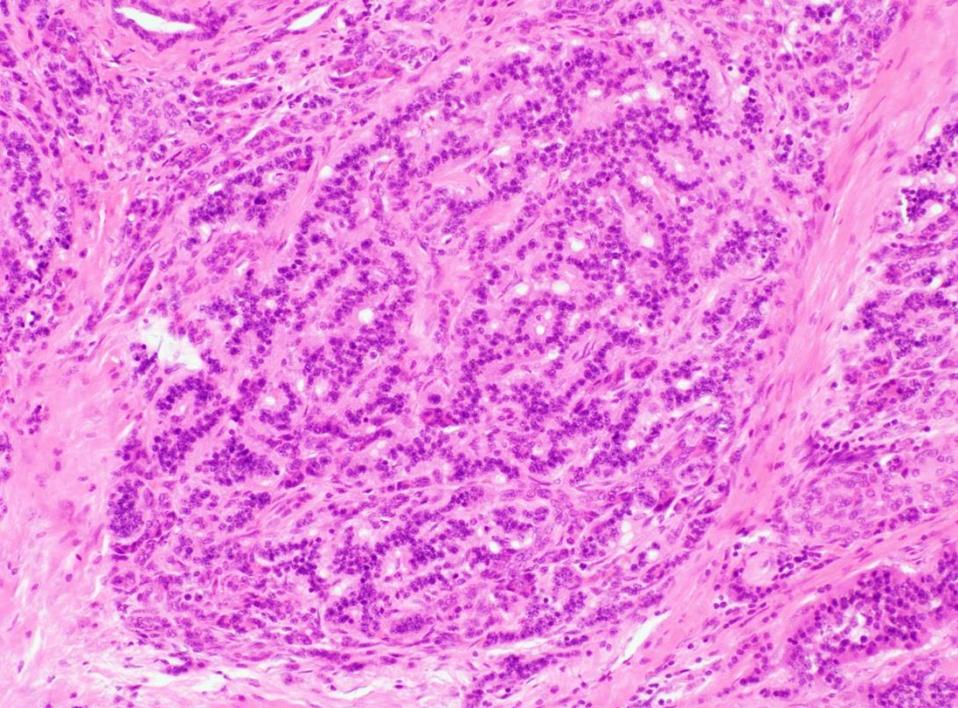


配布標本

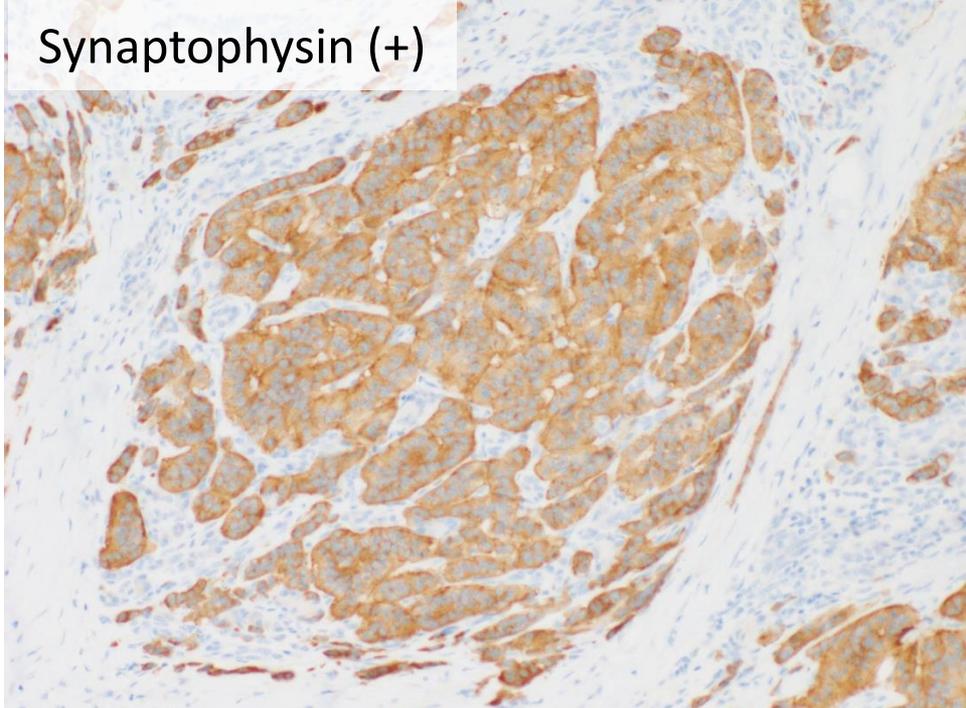
Neuroendocrine tumorとするには腫瘍形成が明らかでない



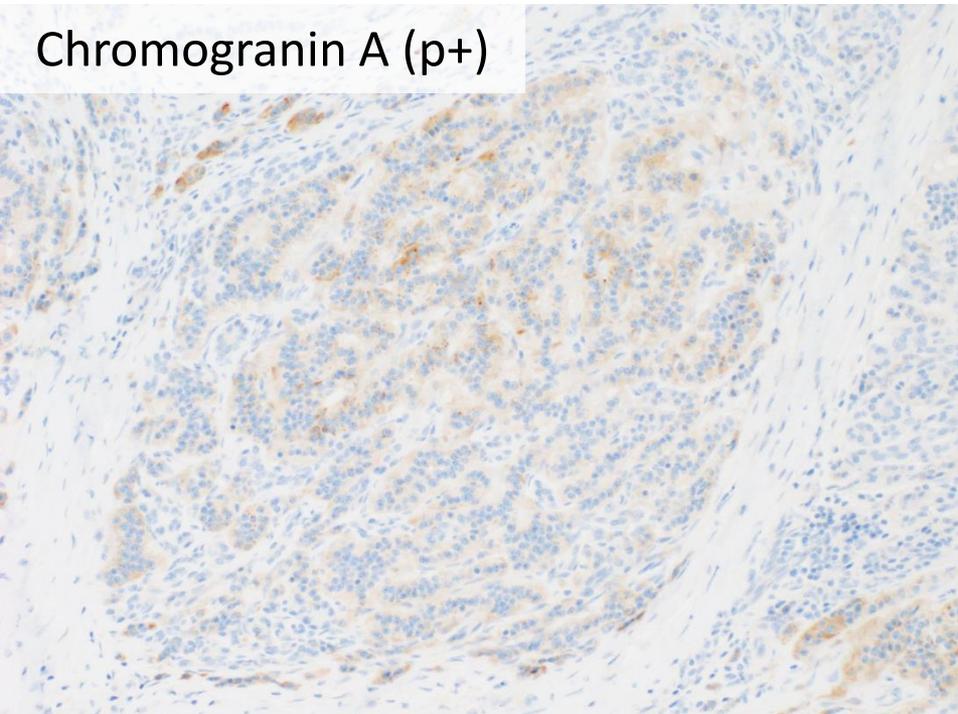
導管や腺房細胞の混在



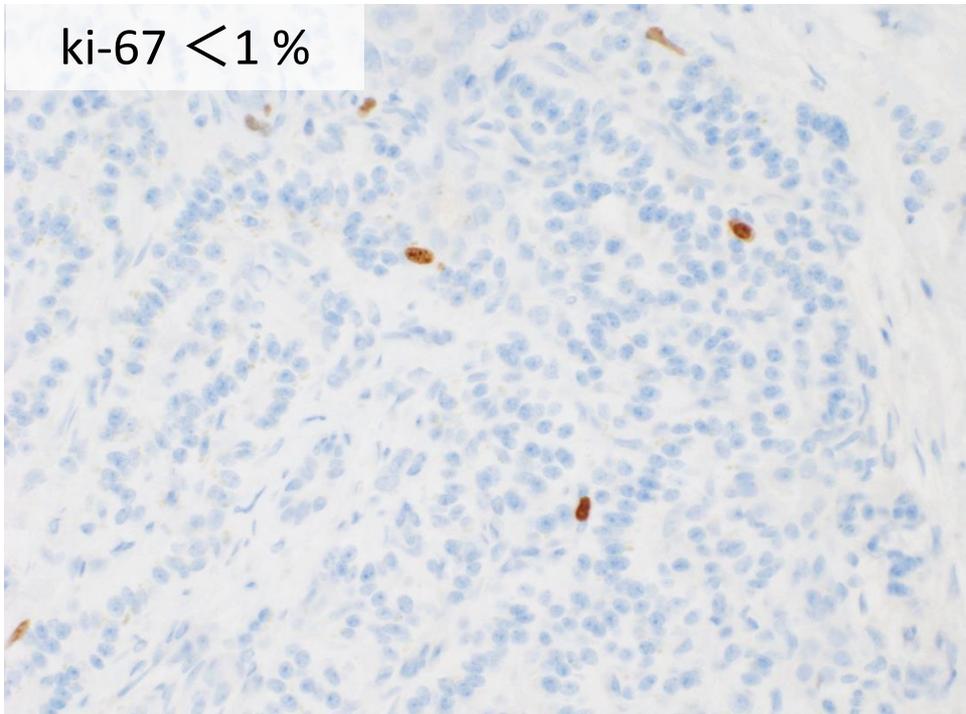
Synaptophysin (+)

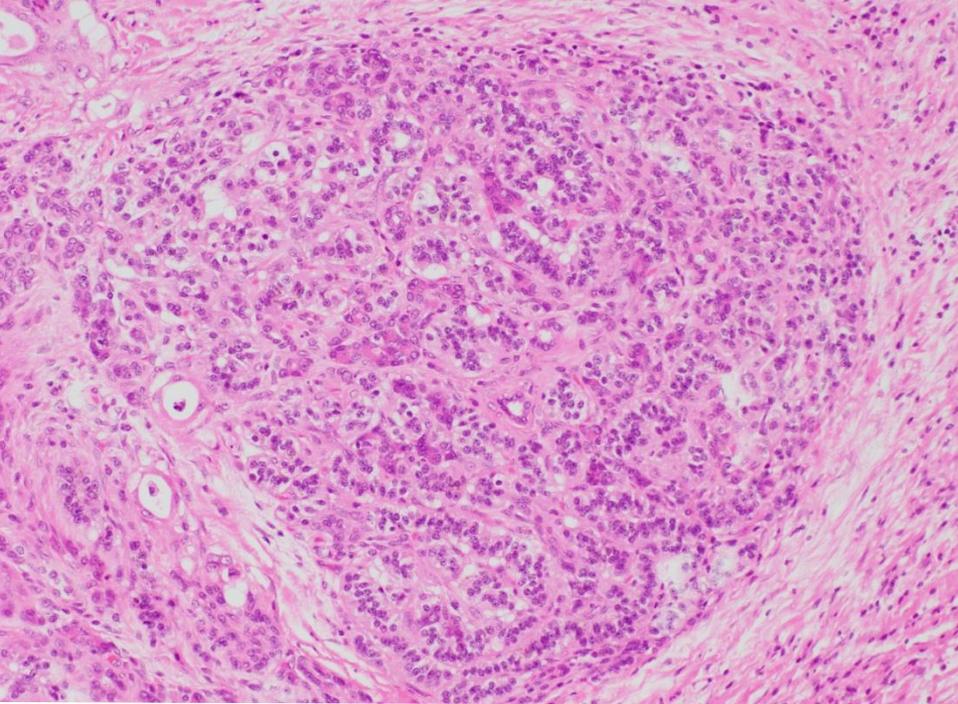


Chromogranin A (p+)

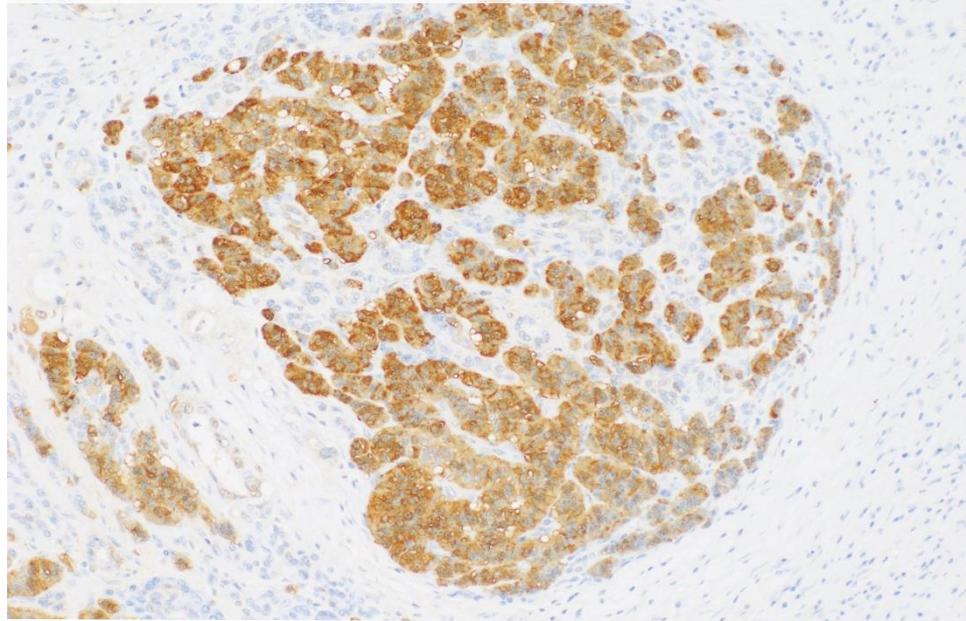


ki-67 < 1 %

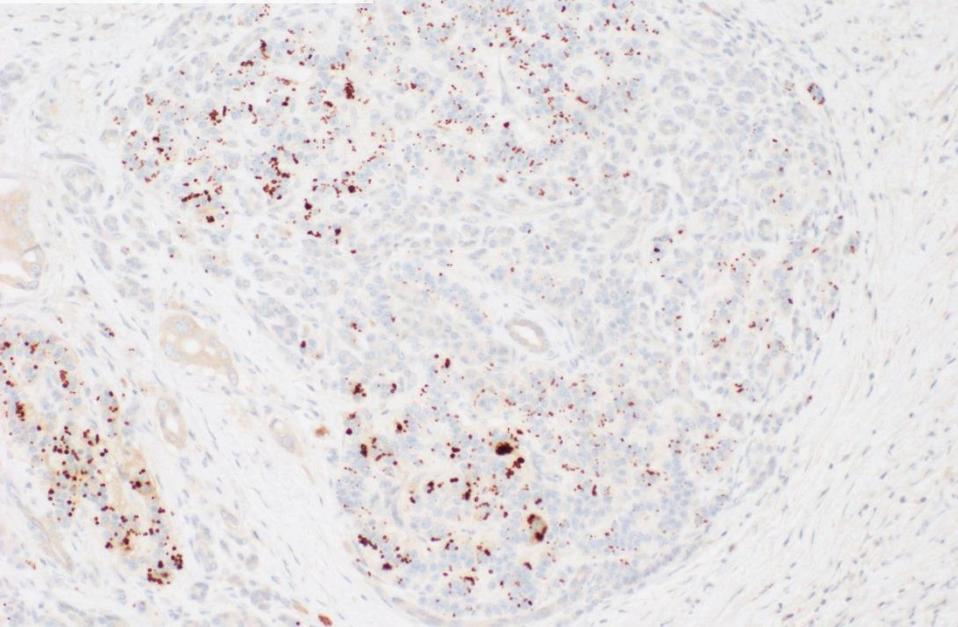




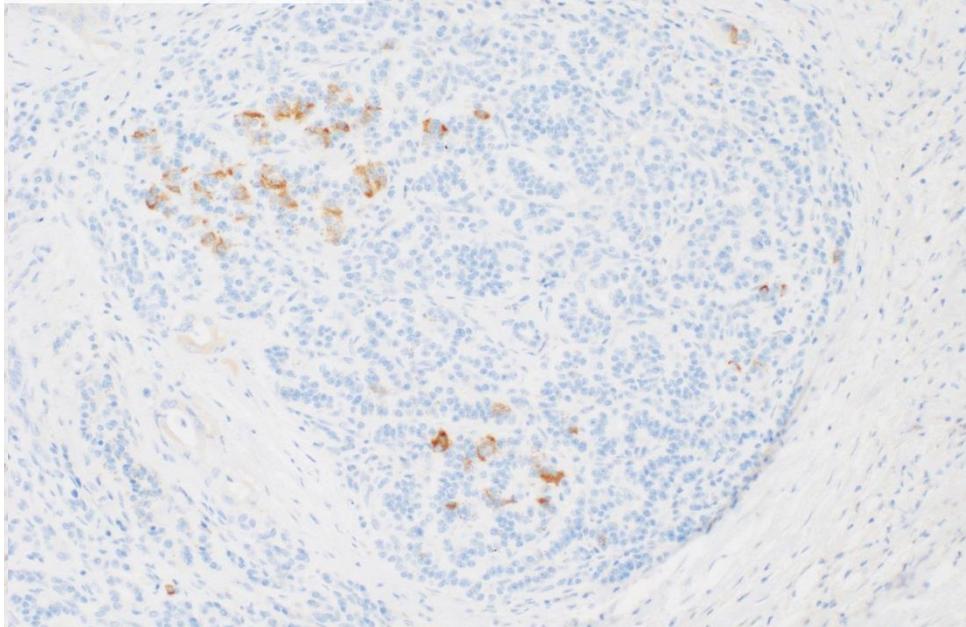
Pancreatic polypeptide (+)



Glucagon (p+)



Insulin (p+)



Pancreatic polypeptide(PP)細胞の増加

- PPoma: predominantly composed of PP cells
- Mixed panNETs: PP cells are part of a mixed tumor cell population
- Pancreatic polypeptide cell hyperplasia

Pancreatic polypeptide(PP)細胞の増加

- PPoma: predominantly composed of PP cells
- Mixed panNET: PP cells are part of a mixed tumor cell population

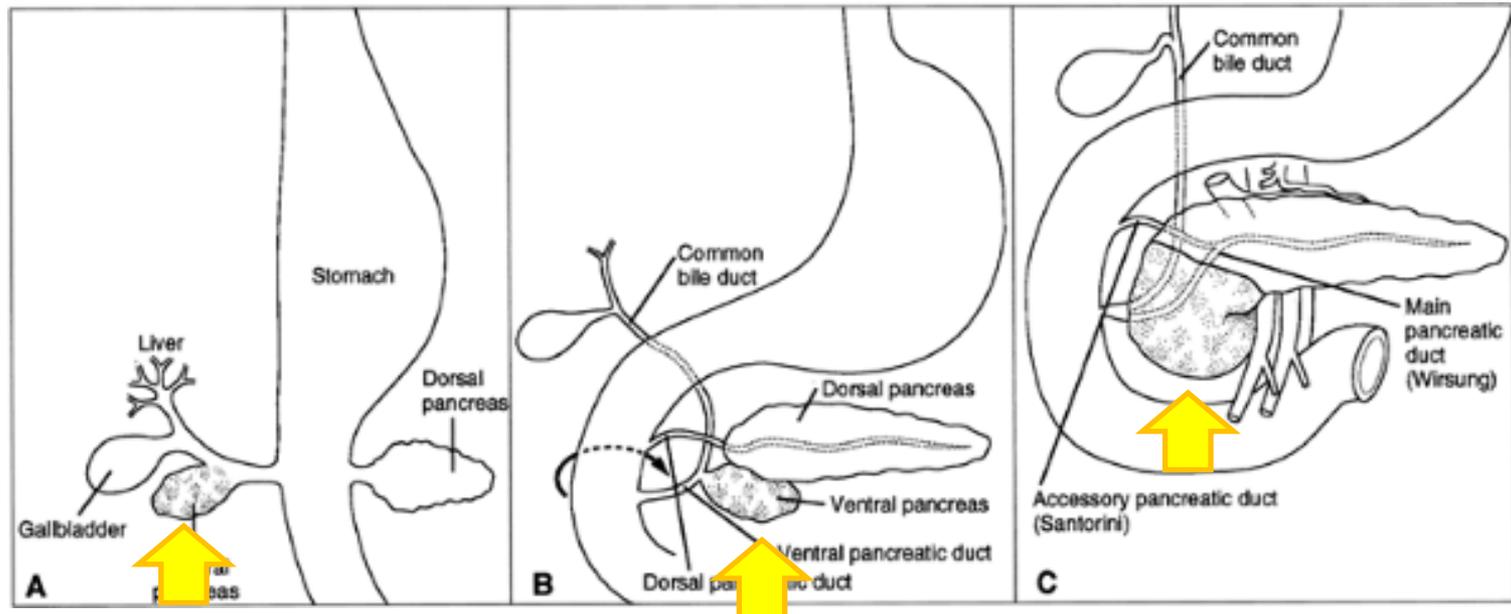
演者診断) Pancreatic polypeptide cell hyperplasia

腫瘍形成に乏しい

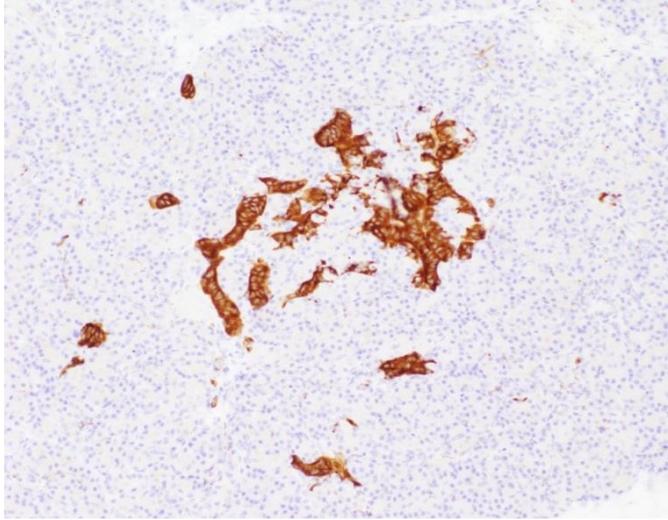
外分泌組織や他のラ氏島ホルモン細胞を混じている

Pancreatic polypeptide cell

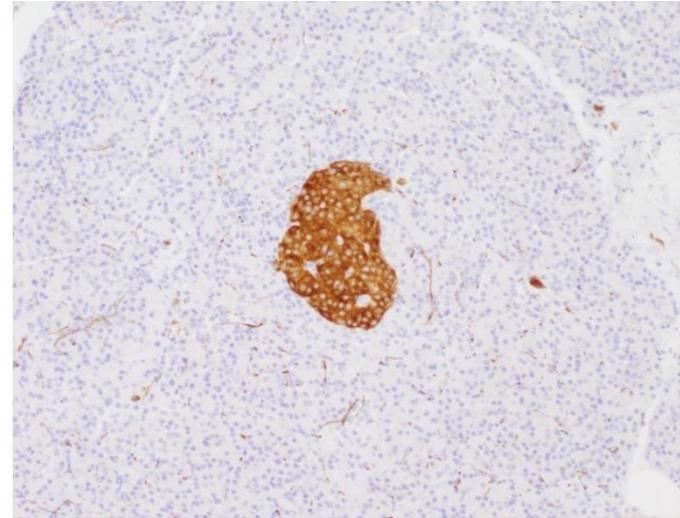
膵体尾部に比べ膵頭部後背部に多く存在（腹側膵由来）
ラ氏島の辺縁に α 、 β 細胞と混在して存在
ラ氏島だけでなく、膵外分泌組織にも散在



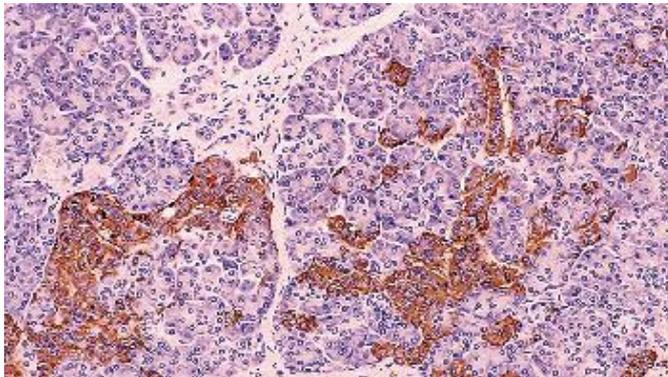
腹側腺：diffuse islet ($\sim 450 \mu\text{m}$)



背側腺：compact islet ($\sim 225 \mu\text{m}$)

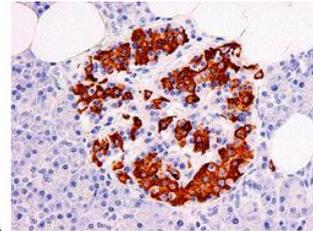


*
PP細胞

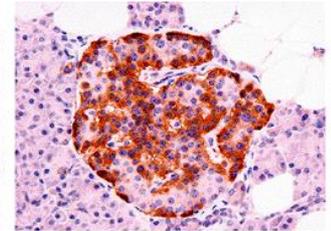
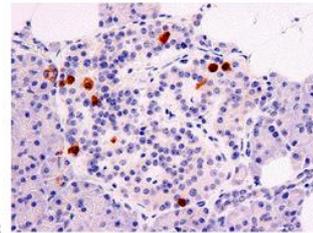


*Histology for Pathologist, 4th edition

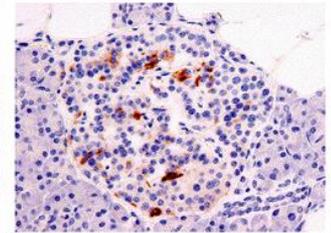
*
β細胞



δ細胞



α細胞



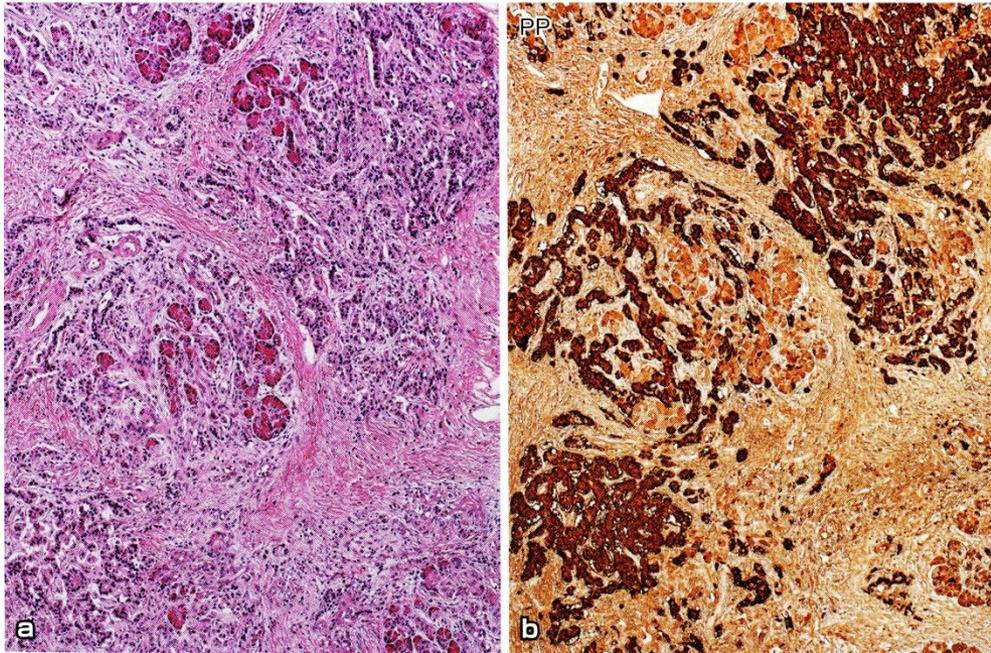
PP細胞

	正常胰頭部 (腹側胰)	正常胰體尾部 (背側胰)	慢性胰炎 (胰體尾部)
α 細胞	7.4 ± 1.5%	24.1 ± 4.6%	42.7 ± 10.4% (↑)
β 細胞	29.4 ± 4.6%	69.3 ± 3.0%	48.5 ± 10.7% (↓)
δ 細胞	2.8 ± 0.6%	5.8 ± 0.5%	5.2 ± 1.6%
PP細胞	60.4 ± 4.1%	1.0 ± 0.4%	4.1 ± 3.6% (↑)

Pancreatic PP Cell Distribution and Hyperplasia. G.Bommer et al. Virchows Archiv A path. Anat. And Histol. 1980;387:319-331

Pancreatic polypeptide cell hyperplasia

腹側膵（膵鉤部）では炎症・線維化や腫瘍などに随伴してPP細胞の結節状増生がみられる。腫瘍性の腫瘍形成に乏しく、ほかのラ島ホルモン細胞の増生も混じてみられることから、NETとは区別される。



腫瘍病理鑑別診断アトラス
NET・下垂体・副甲状腺・副腎

Pancreatic endocrine cell hyperplasia

膵内分泌細胞の過形成: **定義はなく、主観的な診断**

- (膵体尾部の場合)ラ氏島の大きさが250 μ m以上で数の増加がある
- 膵全体の体積の2%(成人)、10%(小児)を越える

組織像

- ラ氏島の大きさ、数の増加
- Ductulo-insular complex

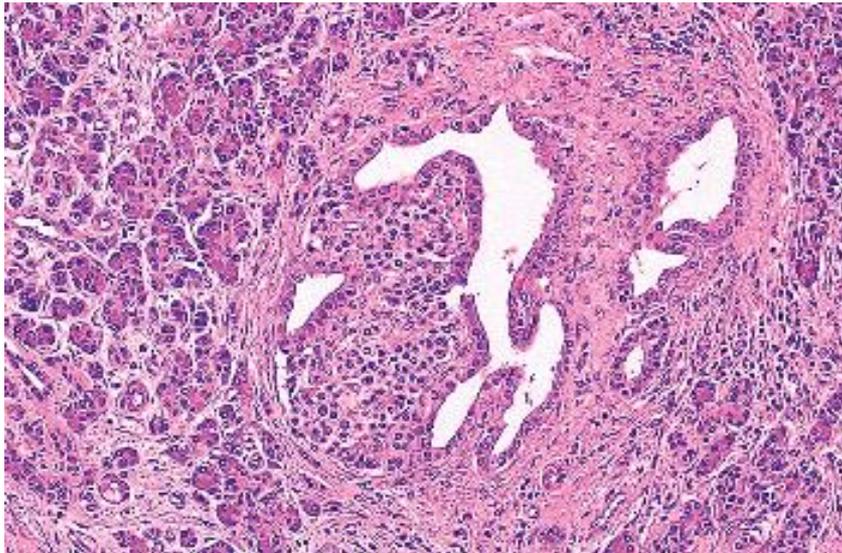
Ductulo-insular complex

Ductulo-insular proliferation、Nesidioblastosis(島細胞症)とも表現される

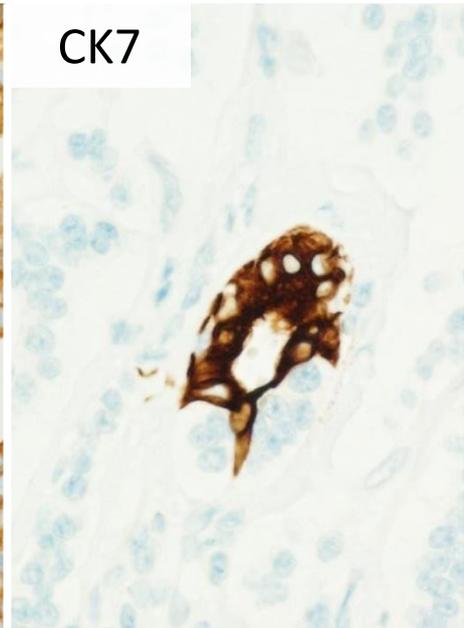
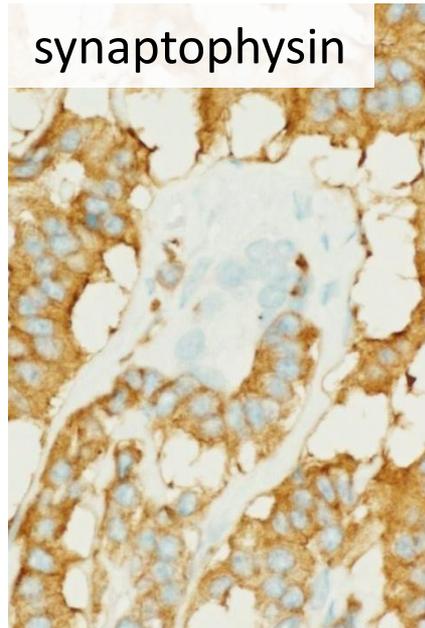
膵管上皮から内分泌細胞が新生・出芽し、ラ氏島細胞の増生と膵管細胞の連続を認める

持続性高インスリン性低血糖症や炎症、過形成、正常組織においてもみられる

本症例



Histology for Pathologist, 4th edition



Pancreatic polypeptide cell hyperplasia

8例の症例報告

- 37-76歳(平均62歳)、M:F=3:5
- 水様下痢を呈する症例が多いが、PP細胞過形成と下痢の関連は不明
- 4例は同時性あるいは既往にGastrinoma/Zollinger-Ellison症候群を合併
- 血清PP値:測定した2例では軽度～高度に増加
- 画像)膵頭部腫大 3例

Pancreatic polypeptide:

膵外分泌抑制作用や胆嚢収縮抑制作用、食欲抑制作用などを有し、消化管の分泌運動や摂食行動に関与しているものと推測

Pathologic pancreatic endocrine cell hyperplasia. Debra Ouyang et al. World J Gastroenterol 2011 Jan 14;17(2):127-143

Pancreatic polypeptide cell hyperplasia of the pancreas. R Albazaz et al. J Clin Pathol 2006;59:1087-1090

Nesidioblastosis

Laidlawら

- Nesidioblast: 膵管上皮には腺房、膵管、膵島のいずれにも分化しうる能力を有する細胞が存在。島細胞を作る細胞
- Nesidioblastoma: nesidioblastによる腫瘍
- Nesidioblastosis: nesidioblastのびまん性増生

<疾患名>

Nesidioblastosis: Insulinomaを除く、持続性高インスリン性低血糖症。組織所見として β 細胞の増加とNesidioblastosisを認める。

<組織所見>

Nesidioblastosis: 膵管上皮から内分泌細胞が新生・出芽し、ラ氏島細胞の増生と膵管細胞が連続してみられる。