

レジデントレクチャー

T. T.

【症例】 50代男性

【現病歴】 睡眠中に心窩部痛が出現、始めは間歇的であったが徐々に持続的となり、増悪したため、救急外来受診となった。

【既往歴】 特記事項無し

【家族歴】 特記事項無し。

【生活歴】 タバコなし アルコール 350ml/日

日本酒 1合/日

【血液検査所見】

AST 180IU/L

ALT 75 IU/L

LDH 333IU/L

ChE 278U/L

T-Bil 1.3

mg/dl

γ GTP 725IU/L

TP 7.1g/dl

Alb 4.1g/dl

Amy 80 IU/L

CK 85 IU/L

BUN 20 mg/dl

Cr 0.61

mg/dl

CRP 0.2

mg/dl

WBC 14300/ μ l

Hb 14.5g/dl

Ht 42.1%

Plt 196x10³/ μ l

PT 92%

PT-INR 1.04

APTT 25.4秒

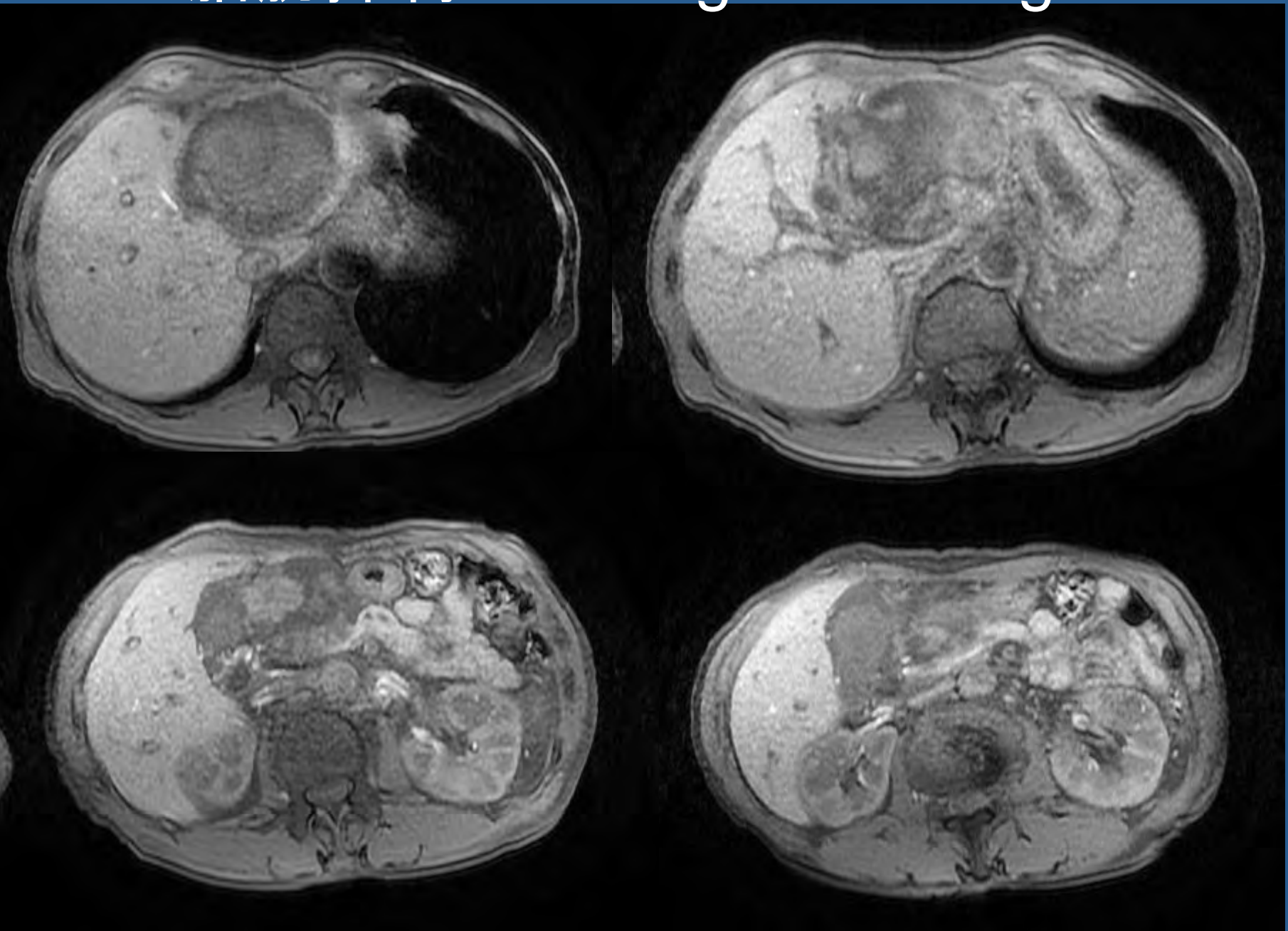
FDP 4 μ g/ml

D-D 1.4ng/ml

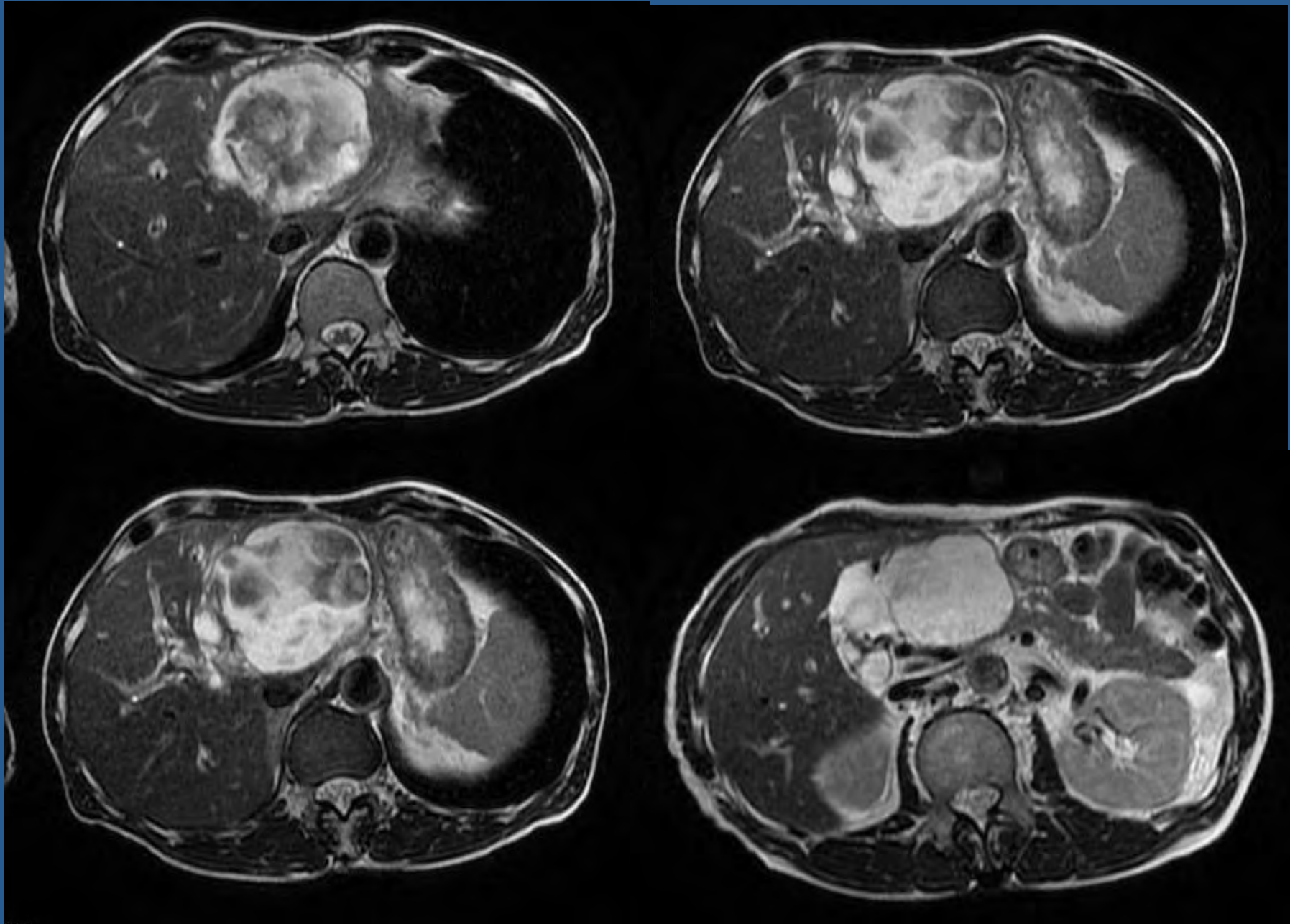
腹部造影CT



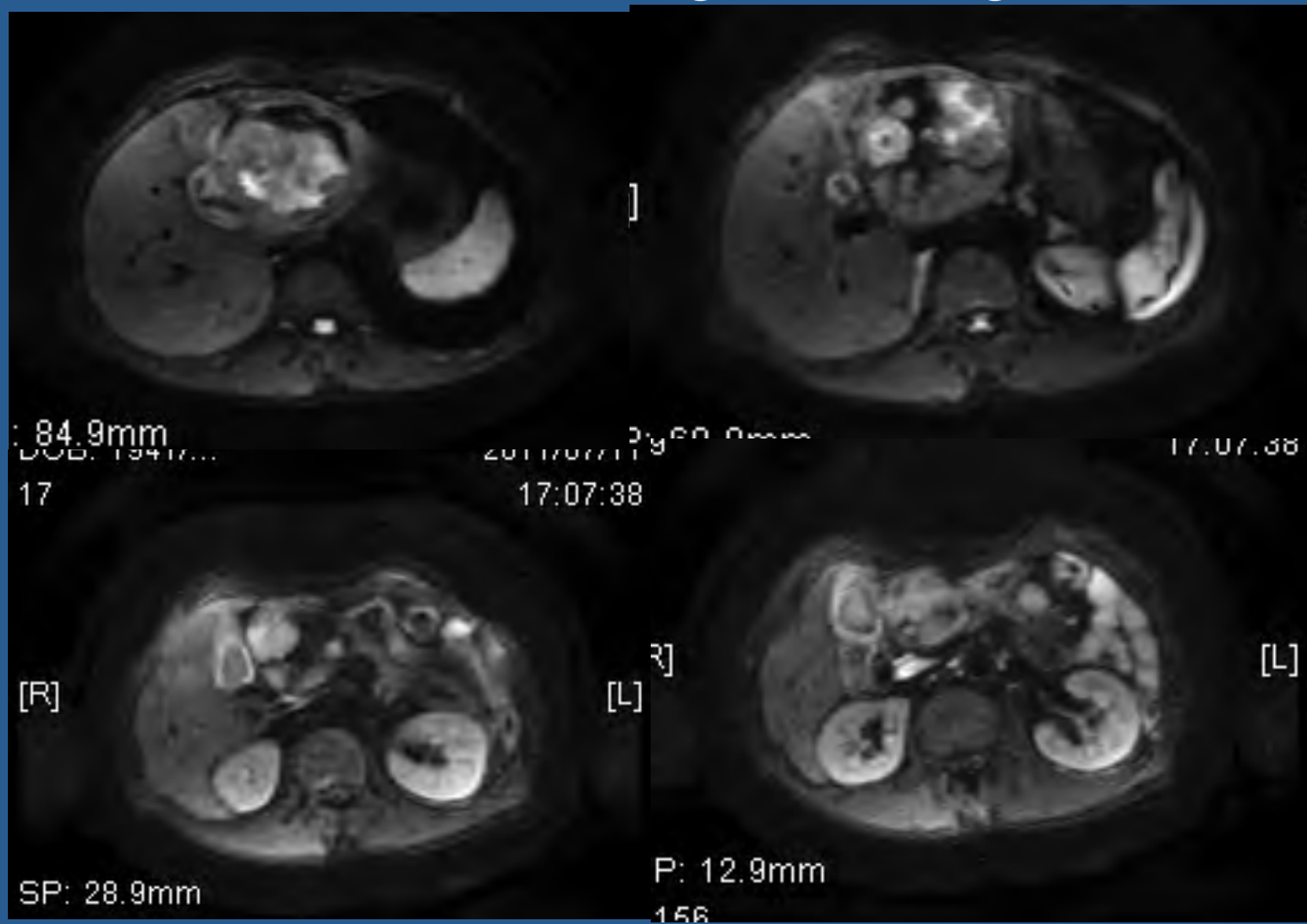
脂肪抑制T1 Weighted Image



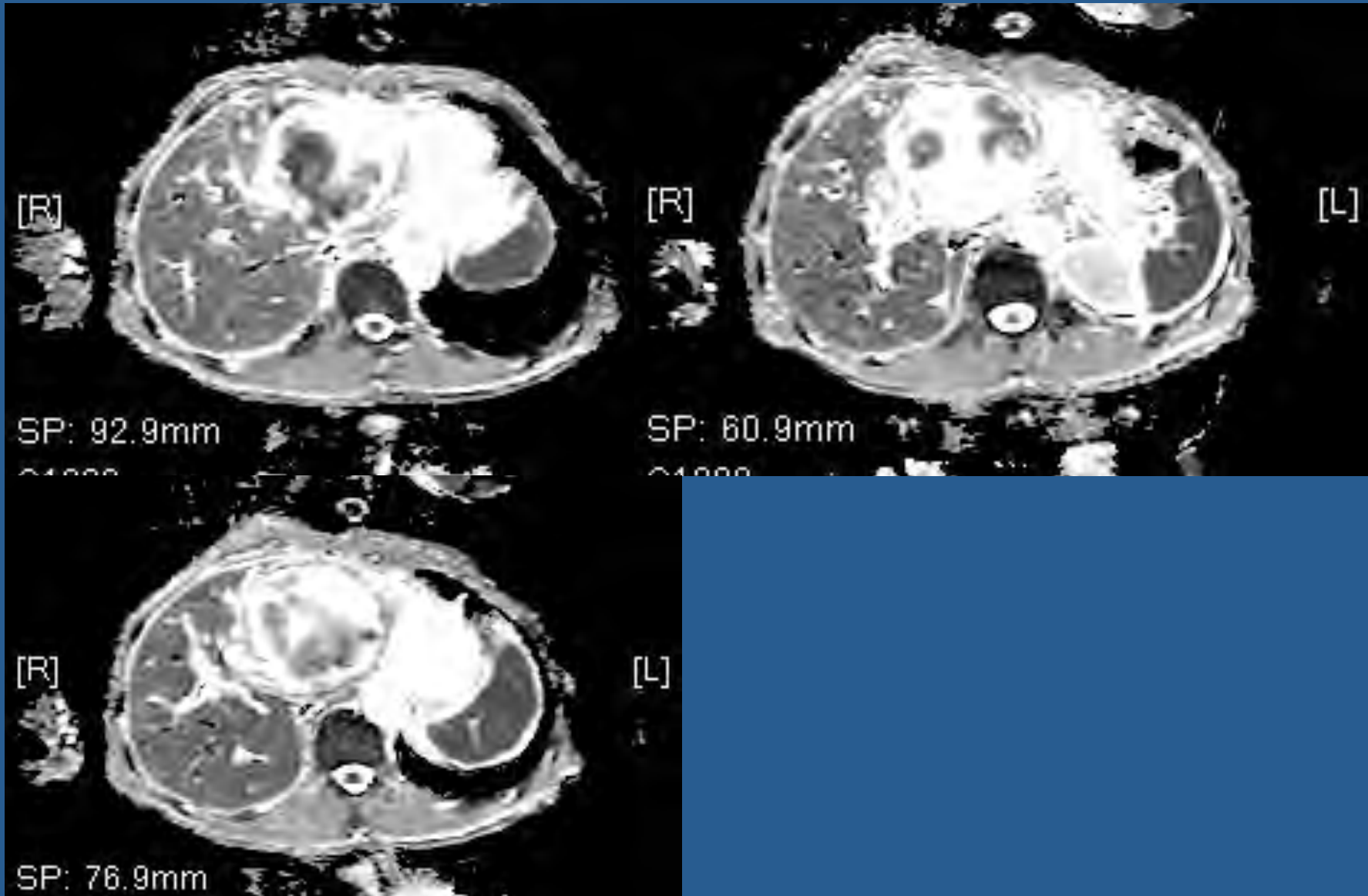
T2WI



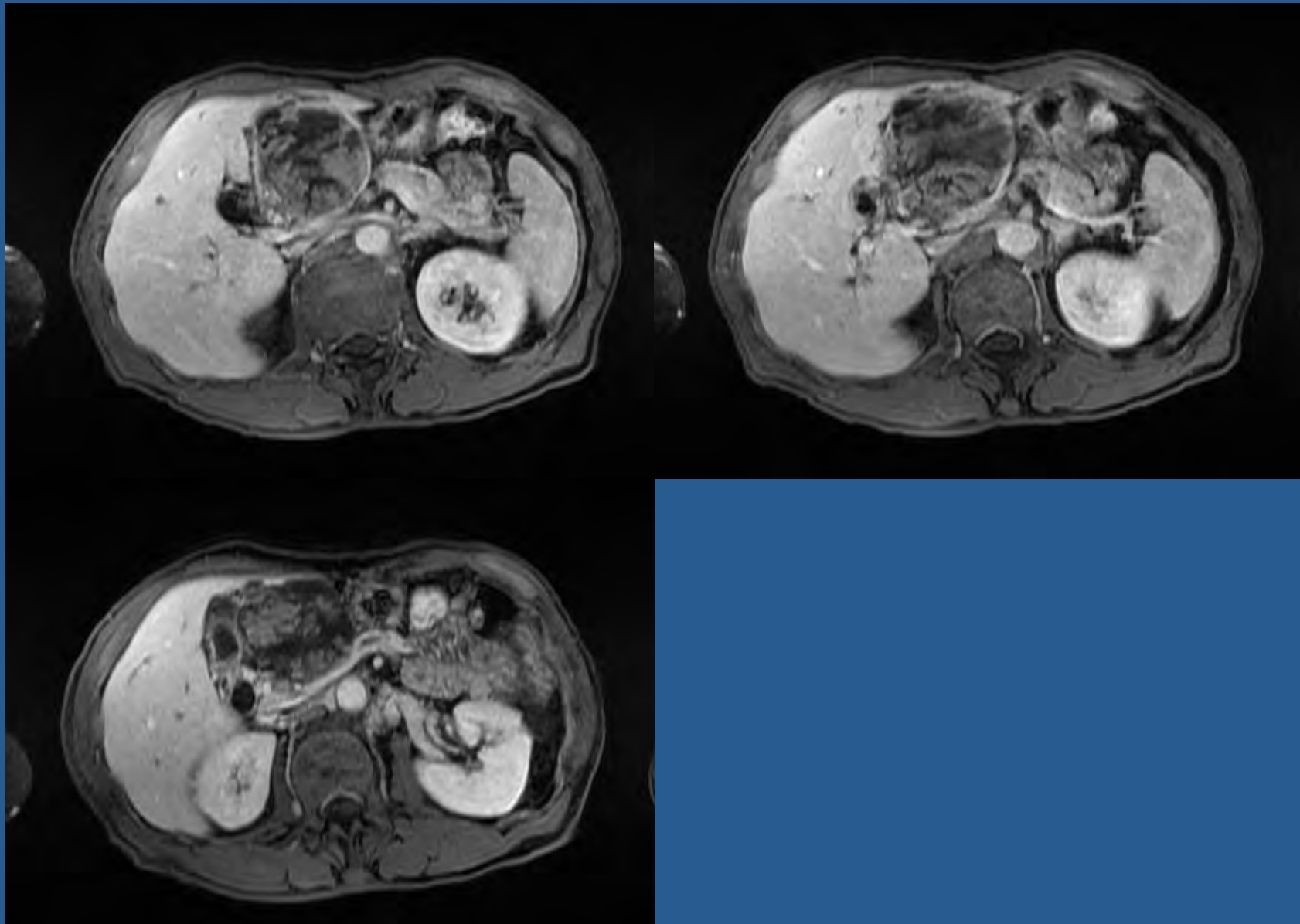
Diffusion weighted image



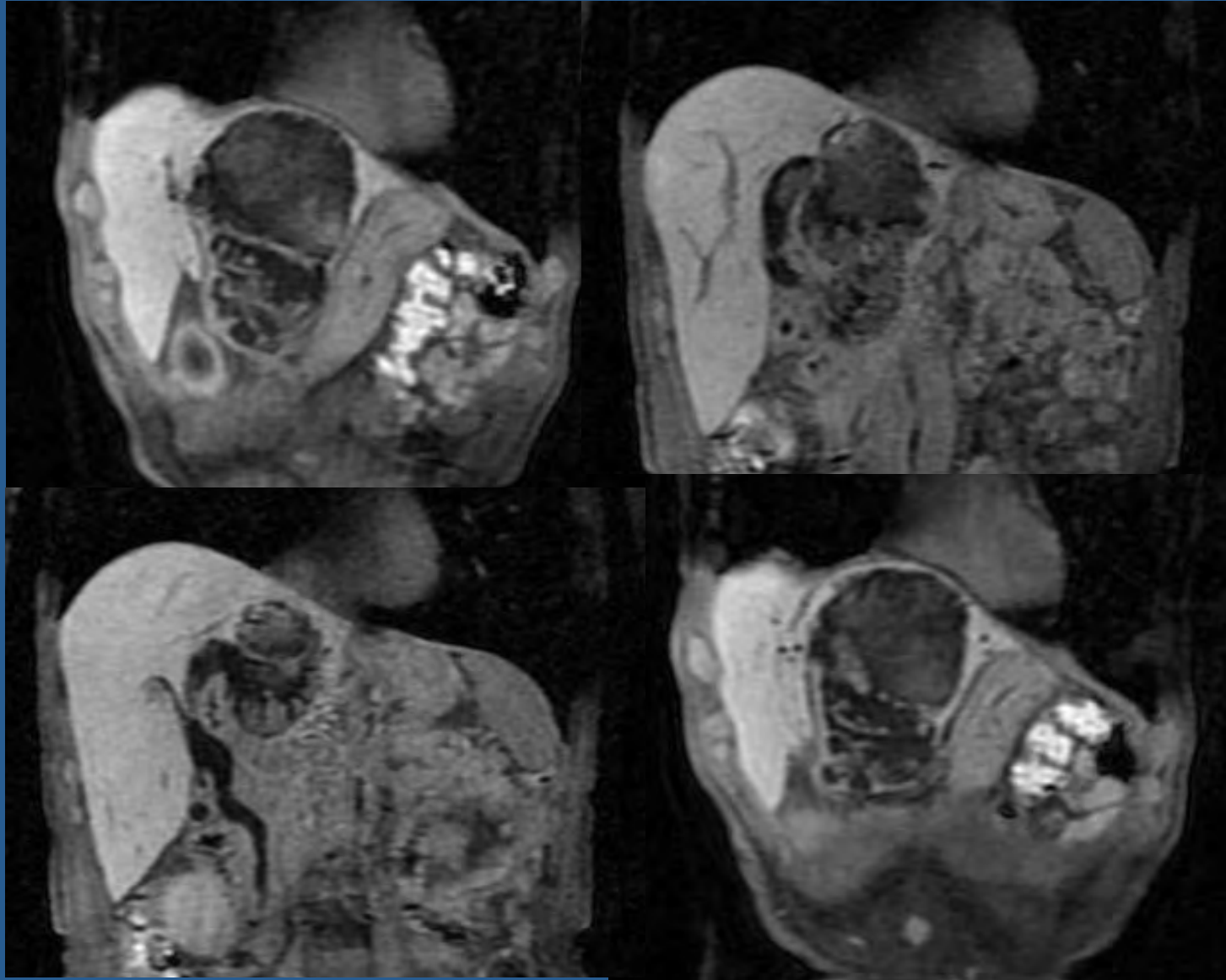
Apparent Diffusion Coefficient



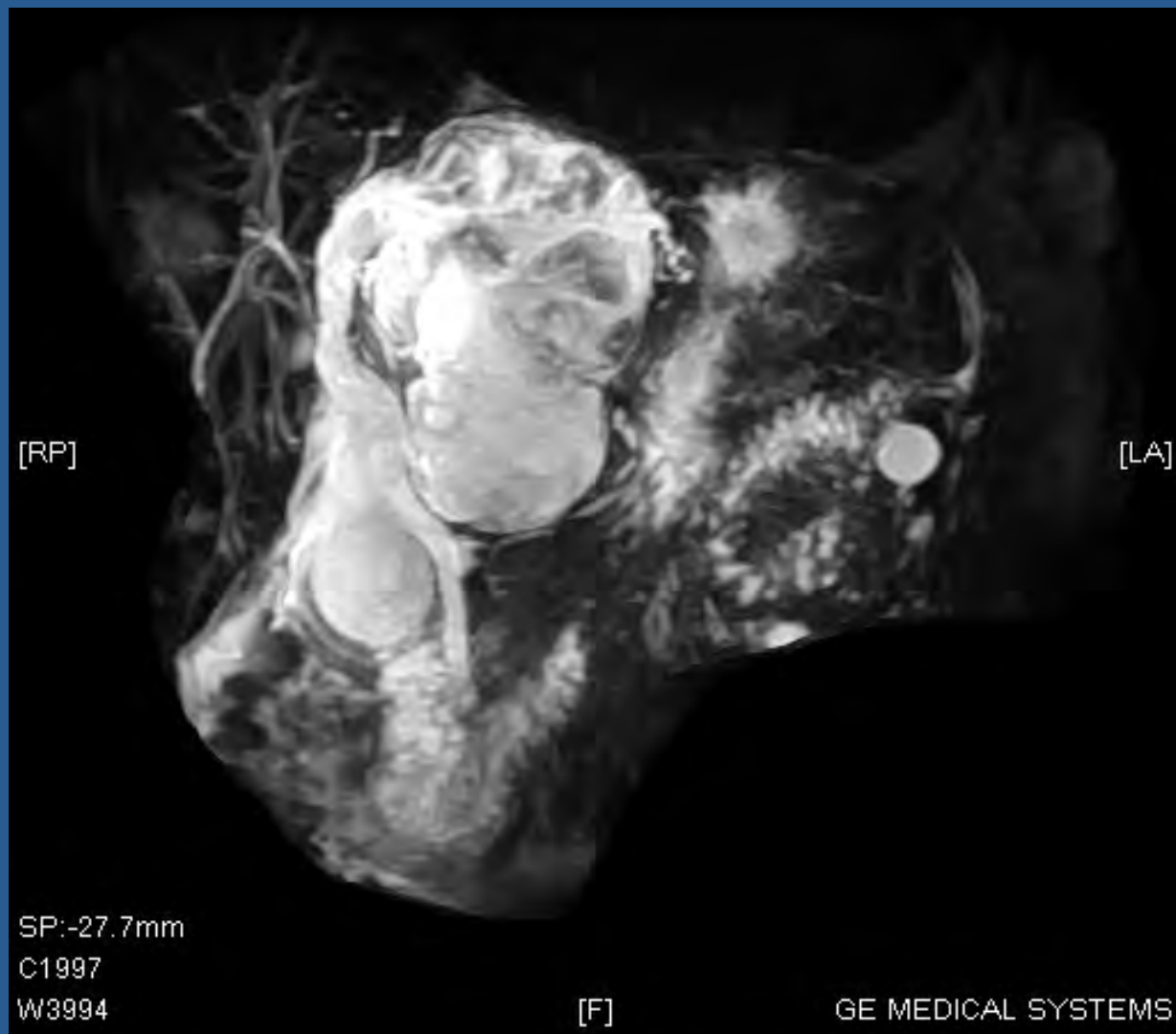
FsT1WI造影後



FsT1WI造影後 冠状断



MRCP MIP像



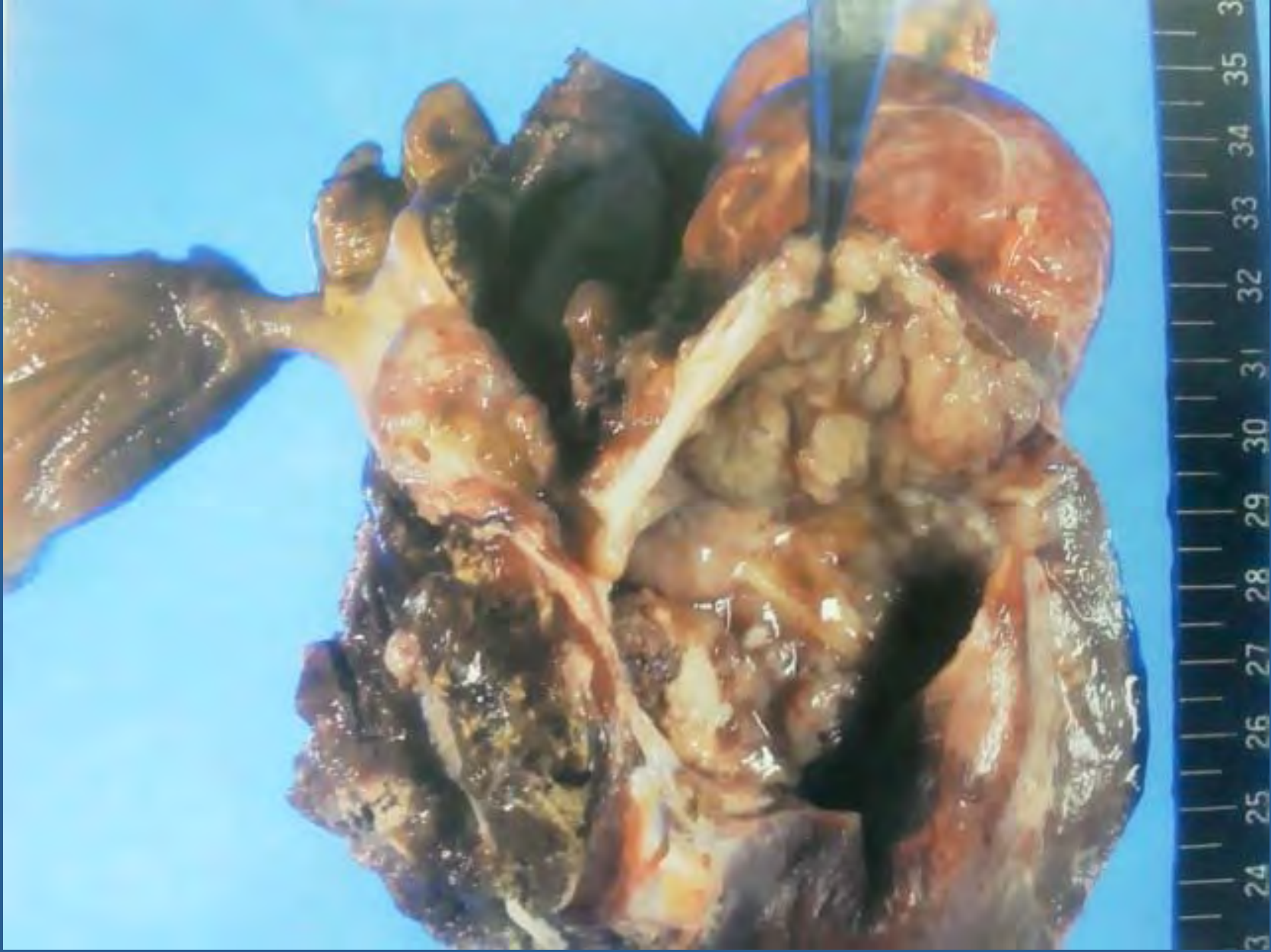
【画像まとめ】

- 左葉外側区を主体とする嚢胞性腫瘤で、内部に乳頭状の充実性病変あり。T1WIで肝実質と等信号。T2WIで低信号、DWIで高信号。ADC低下あり。造影増強効果あり。
- 嚢胞性病変は左肝内胆管と連続して、拡張がみられる。総胆管も拡張を来している。右肝内胆管の拡張もみられるが軽度。

胆管内の乳頭状腫瘤と粘液産生による胆道系の拡張が疑われ、胆管発生の粘液産生乳頭状腫瘍を疑った。



【内視鏡写真】







【診断】

- Intraductal papillary neoplasm of bile duct

- Intraductal papillary neoplasm of the bile duct(以下 IPNB)について

胆管に発生した乳頭状の腫瘍の総称であり、肝内外の胆管内腔で胆管被覆上皮が乳頭状に発育し、しばしば 粘液過剰産生や胆管拡張を示す腫瘍として以下があげられる。

- 1.胆管内発育型胆管癌

- 2.胆管乳頭腫(症)

- 3.粘液産生腫瘍

- 4.胆管腔と交通を示す胆管嚢胞腺腫/腺癌

- これらの腫瘍は膵のIntraductal papillary mucinous neoplasm（以下IPMN）に類似しており、金沢大学の中沼、全らは胆管内乳頭状腫瘍（IPNB）と提唱した。
- 発生学的には胆管も膵管も起源は同じであり、病理学的にも膵臓のIPMNと類似し、粘液形質として胆管・膵管型、腸型、胃型、好酸性細胞型が存在する。
- IPNBでは主膵管型IPMNと同じ胆管・膵管型の粘液形質が多い。
- 免疫染色でMUC2、MUC5AC, CDX2陽性の事が多く、通常みられる非乳頭状の胆管癌の発現形や細胞形質とは異なる傾向。

またトピックスとして...

膵臓での粘液産生腫瘍 (mucinous cystic neoplasm)(以下MCN)の概念が最近確立しつつあり2010年のWHO分類で新たにこのMCNの概念が胆道系にも取り入れられた。

- ① 嚢胞性、粘液産生性の腫瘍で、
- ② 腫瘍の壁に卵巣様の間質が認められ、これらの細

胞はEstrogen, Progesteron受容体の発現が特異的に

認められ

- 臨床症状としては腫瘍や過剰粘液による胆管閉塞により上腹部痛、悪寒、発熱、黄疸などが間歇的にみられることあり。
- 疫学的には東アジアの方に多い傾向。
- 粘膜内に留まる低悪性度のことが多く、手術によって長期予後が期待できる。
- 胆管周囲にskip lesionを形成して腫瘍ができる可能性が示唆されている。胆管全体が高発がん化状態(field cancerization)を呈する可能性あり。腫瘍の多発発生もあり、画像診断上も注意が必要である。

IPNBの病態生理

- 粘液産生が著明で、過剰な粘液やちぎれた腫瘍片により胆汁の流れが滞り下流部を含めて胆道系全体の拡張を来す事がある。
- 腫瘍のある肝内胆管部は腫瘍の閉塞と過剰粘液の存在のため、その末梢胆管の拡張が他の肝内胆管と比較して目立ち、時には動脈瘤様に拡張する事があり、特徴的である。

IPNBの画像所見

- ・肝内・肝外も含めて胆管が全体的に拡張している。
- ・腫瘍の存在する胆管では周囲の肝内胆管と比較して不均一な拡張を呈し、時には著大な拡張（動脈瘤様）も呈する。その内部に充実性の腫瘍を認める。

- IPMNの鑑別診断

1. 通常の胆管癌

2. 胆管性嚢胞腫瘍(胆管性粘液嚢胞腺腫/粘液嚢胞腺癌)

3. 総胆管結石をともなった化膿性胆管炎

4. 結腸癌の肝内転移

5. 末梢型肝内胆管癌の2次性の胆管内発育(cancerization)

このうち画像では1,2,3が鑑別の対象

1. 乳頭状腺癌成分を伴う通常の胆管癌

・・・胆管を取り囲むように結節状の腫瘤を形成し、腫瘍周囲の胆管閉塞と拡張を来すので、IPNBのような、びまん性の胆管拡張や動脈瘤様拡張は呈さず鑑別は容易。

2. 胆管性嚢胞腫瘍(胆管性粘液嚢胞腺腫/粘液嚢胞腺癌)

・・・胆道系との交通の有無で鑑別可能である。

3. 総胆管結石をともなった化膿性胆管炎

・・・腫瘤がはっきりしない肝内・肝外胆管の拡張が目立つIPNBで総胆管結石を伴うものは鑑別困難。不均一な胆管拡張部位を探す。

まとめ

- 胆管腫瘍の一つであるIPNBの症例を経験した。
- 不均一な肝内胆管拡張のみの所見を呈する場合もあるが、他の通常胆管癌と比較して、外科的切除による予後は良好であるため、この疾患の認識と理解は画像診断医として重要であると思われる。

【参考文献】

- **Intraductal Papillary Mucinous Tumor of the Bile Ducts** Jae Hoon Lim MD, et al *January 2004 RadioGraphics, 24, 53-66.*
- 胆道 胆道の臨床病理-BiINを中心として- 中沼安二 25巻1号 31-42 2011
- 胆道 胆管内乳頭状腫瘍intraductal papillary neoplasm of bile duct(IPNB)-新しい疾患概念の提唱とその病理学的にすペクトラム- 中沢安二他 21巻1号 45-54 2007
- 胆道 粘液産生胆管腫瘍の臨床病理学のおよび診断学的検討 浦田孝広 22巻1号 71-80 2008
- 肝臓 胃腺窩上皮細胞の粘液形質を示した胆管嚢胞腺癌の1例 永山学 51巻3号127-134 2010