

レジデントレクチャー

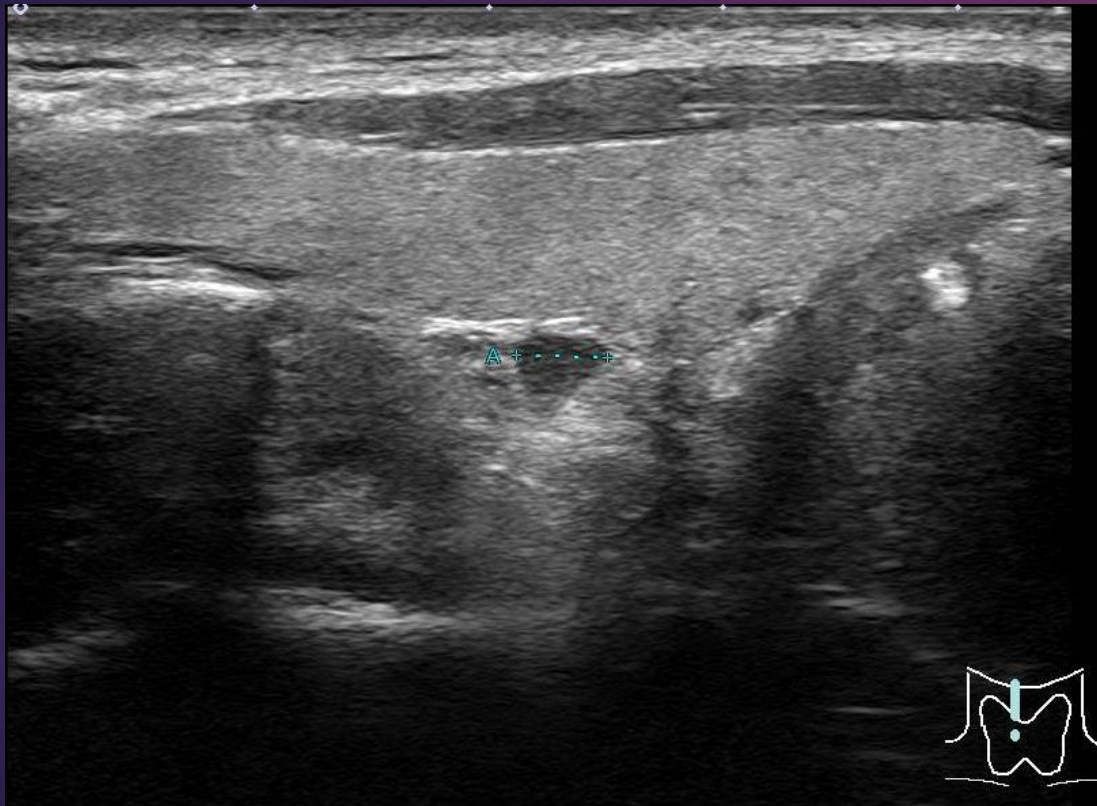
2019.04 Y. K.

症例：50歳台男性

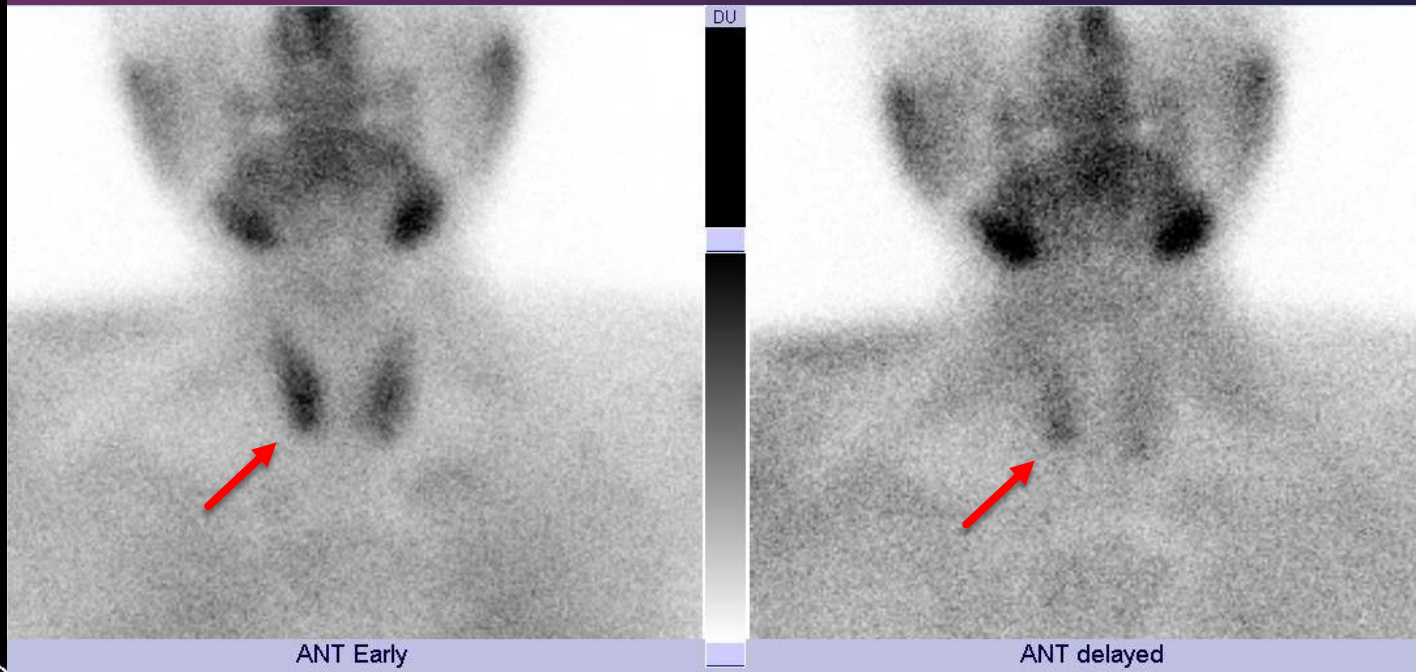
- ▶ 【主訴】：ALP異常高値
- ▶ 【現病歴】：検診でALP異常高値を指摘されていたが、放置していた。X年近医を受診し、採血検査にてCa 10.5 mg/dL, IP 2.1 mg/dL, PTHインタクト 114 pg/mL, 高感度PTH 1111 pg/mL, whole PTH 83 pg/mLと副甲状腺機能亢進症が疑われ、当院紹介受診となった。
- ▶ 【既往歴】：逆流性食道炎
- ▶ 【家族歴】：父；胸部腫瘍（詳細不明）、母；高血圧、脳梗塞
- ▶ 【内服歴】：なし

画像検査

▶ 超音波検査（副甲状腺）



▶ 副甲状腺シンチグラフィ（Tc-99m MIBG）



- 甲状腺右葉背側に3mm大の低エコー結節あり
- 甲状腺右葉下極に集積あり、後期像で洗い出し遅延あり

→副甲状腺腺腫疑い

入院後経過

- ▶ 血液・尿検査所見および画像検査（超音波検査、MIBGシンチグラフィ）より、**原発性副甲状腺機能亢進症**の診断となり、ビスホスホネート（ボナロン）5mgの内服を開始した
- ▶ その後、全身精査目的に追加検査が施行された

画像検査

- ▶ 下垂体(Dynamic)MRI

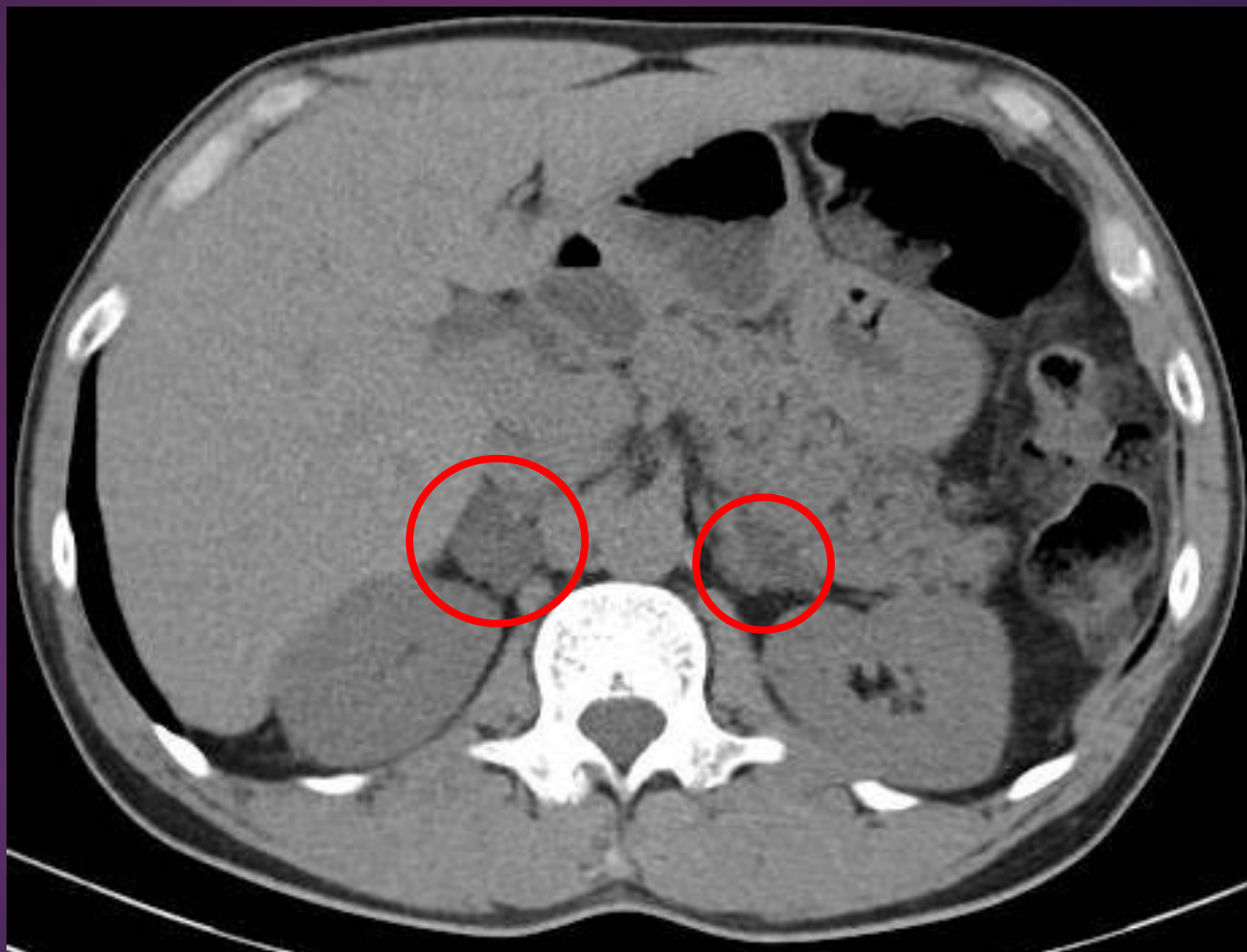
- ▶ トルコ鞍右側に造影効果の弱い充実性病変あり

→下垂体腺腫疑い



画像検査

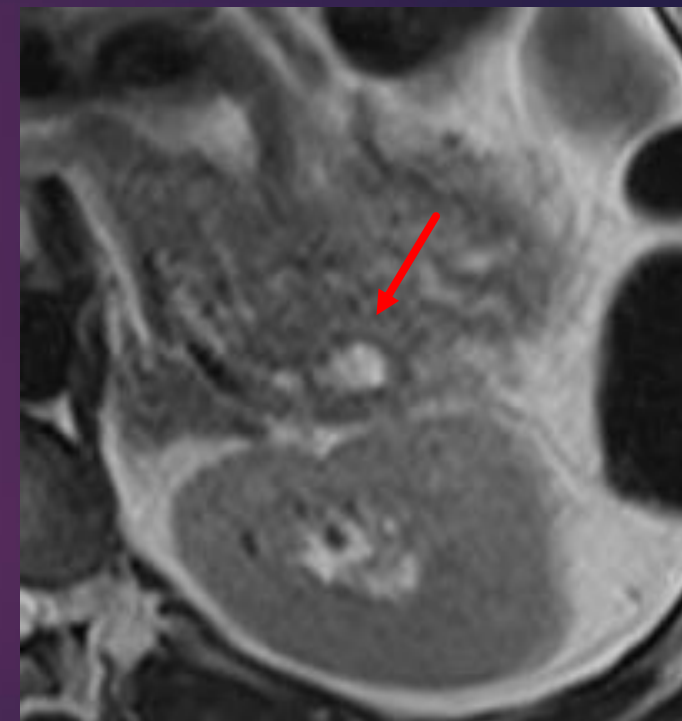
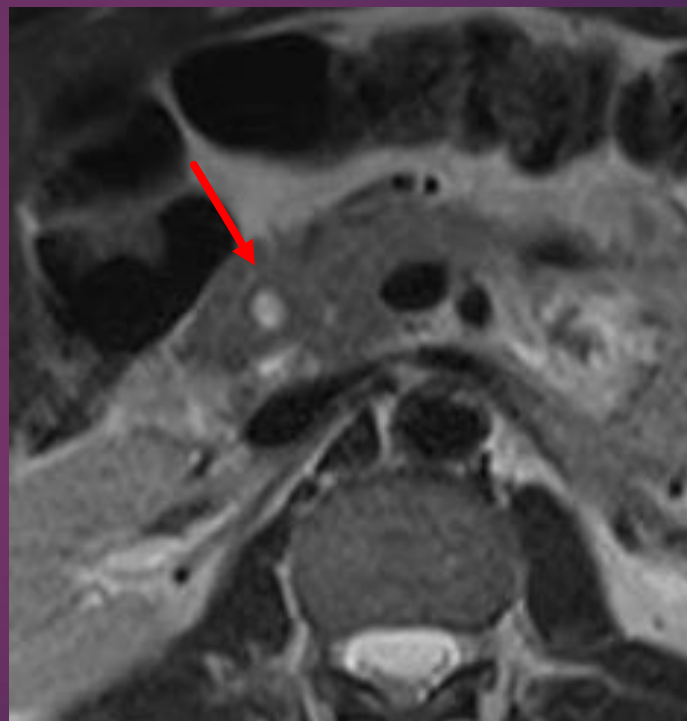
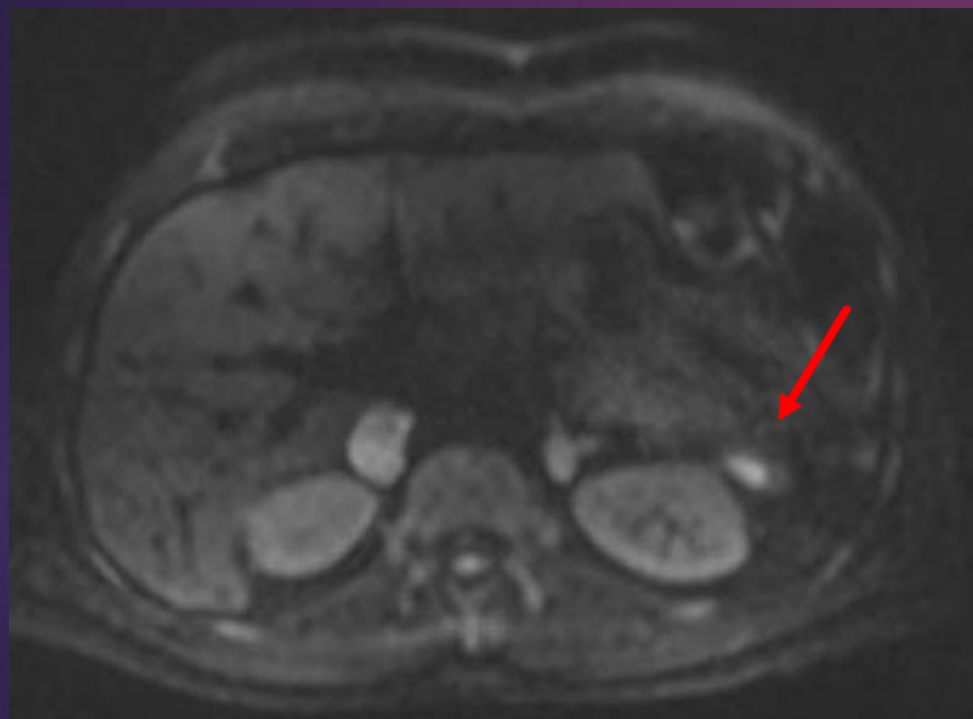
▶ 全腹部（単純）CT



- ・ 両側副腎腫大あり→副腎腺腫/過形成疑い

画像検査

▶ 上腹部（単純）MRI



- ・ 膵尾部に拡散制限を伴う結節あり
- ・ 膵頭部・尾部に嚢胞（8mm、13mm）

画像検査まとめ

- ▶ 超音波検査、MIBGシンチグラフィ・・・**右副甲状腺腺腫疑い**（副甲状腺機能亢進症）
- ▶ 下垂体MRI・・・**下垂体腺腫疑い**
- ▶ 腹部CT/MRI・・・**両側副腎腺腫/過形成疑い、**
・・・**膵尾部に結節、膵頭部・尾部に嚢胞**

診断

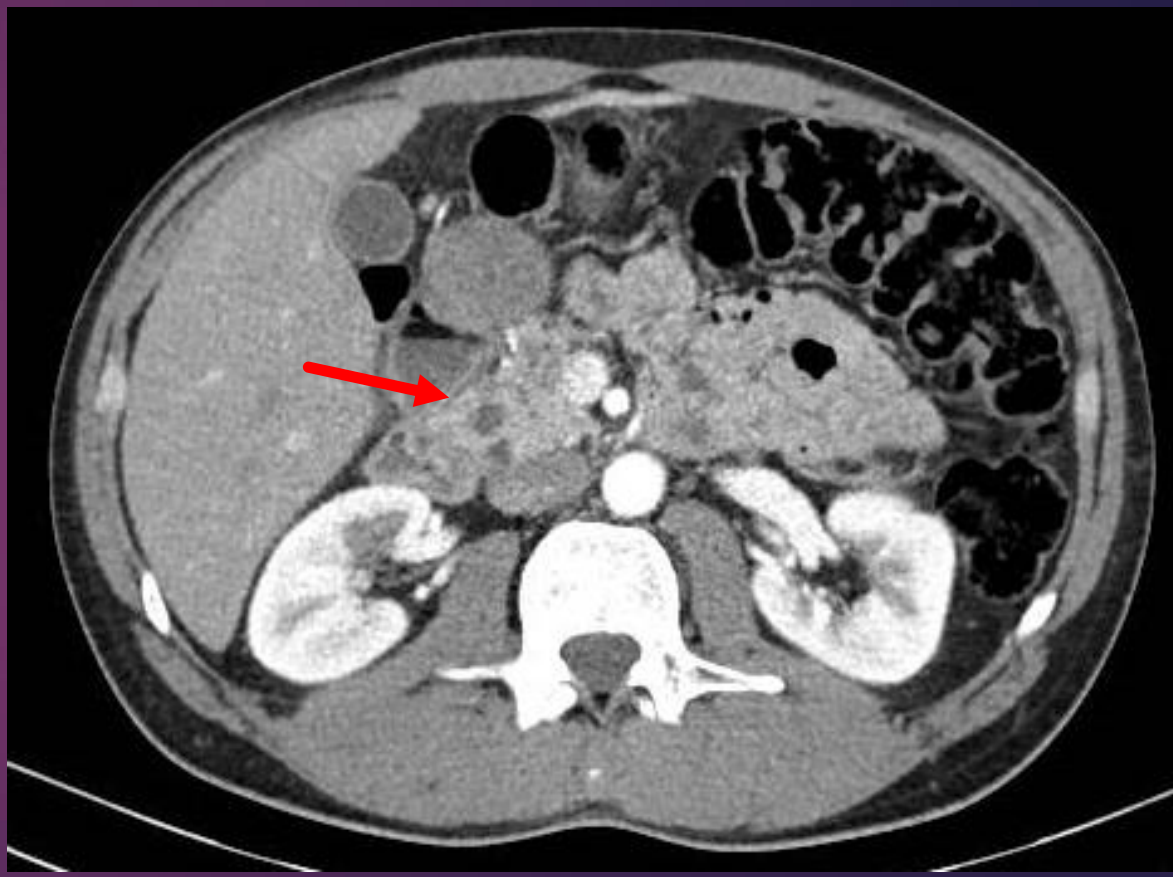
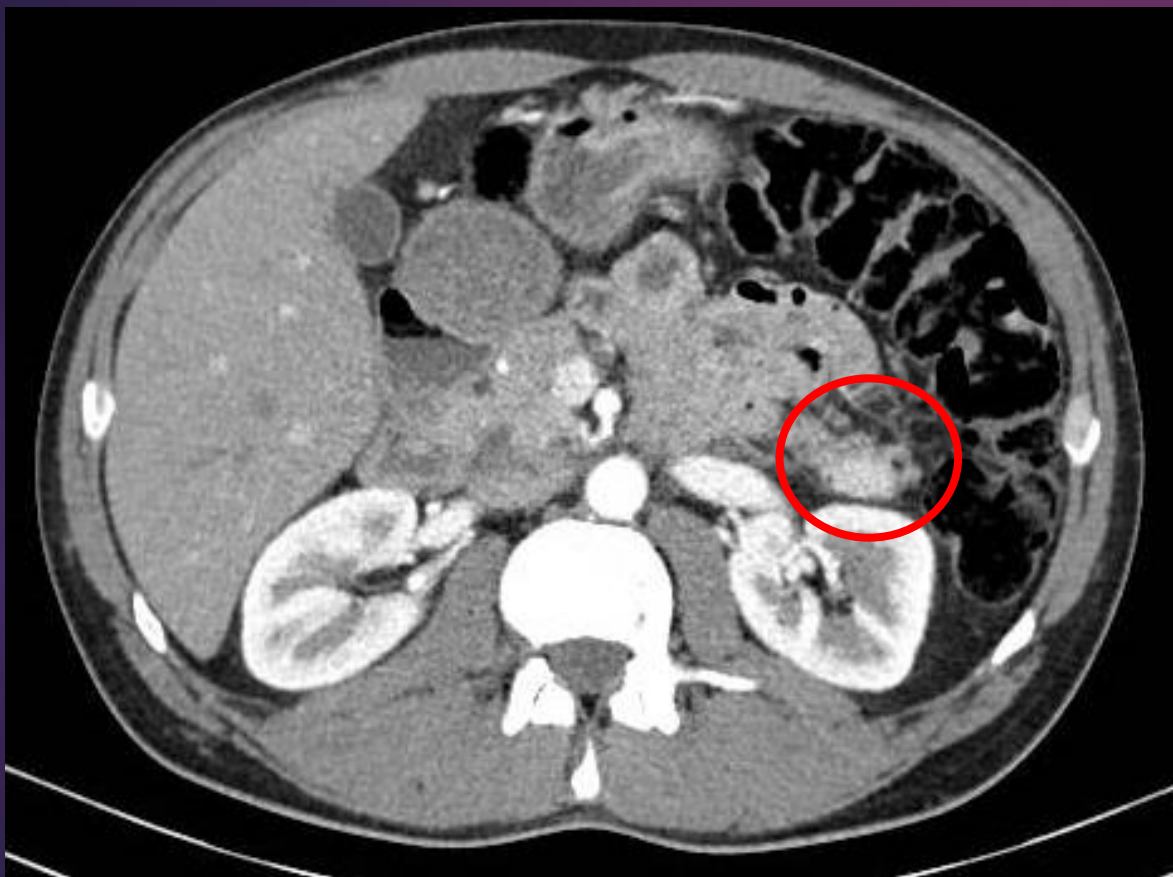
▶ 多発性内分泌腫瘍症 1型
(Multiple Endocrine Neoplasia Type 1)

経過

- ▶ 採血検査にて**血中ガストリン値690pg/mL**(正常値0~200)の上昇あり、**膵消化管神経内分泌腫瘍 (NET : neuroendocrine tumor)** の精査が進められた
- ▶ **超音波内視鏡検査では膵頭部、体部、尾部に複数の類円形充実性結節 (10~15mm) を認めた**
- ▶ その後、**造影CT**、**ソマトスタチン受容体シンチグラフィ (SRS : Somatostatin receptor scintigraphy)**、**選択的動脈内カルシウム注入試験 (SACI test : selective arterial calcium injection test)** が施行された

画像検査

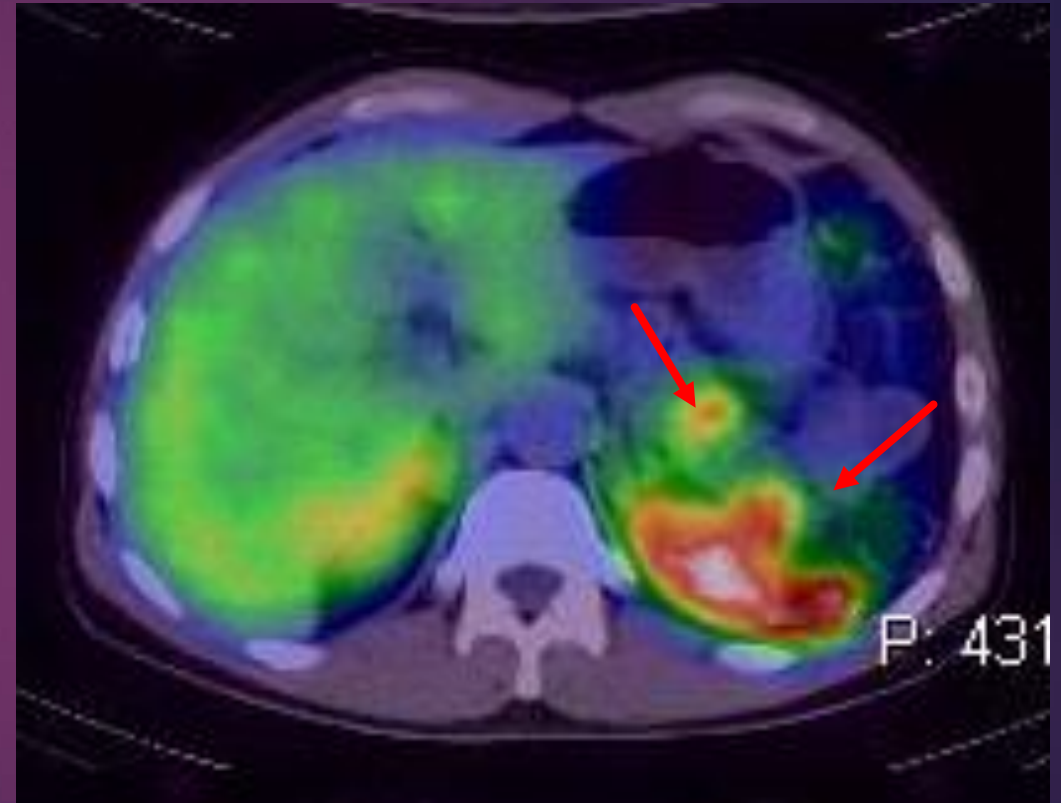
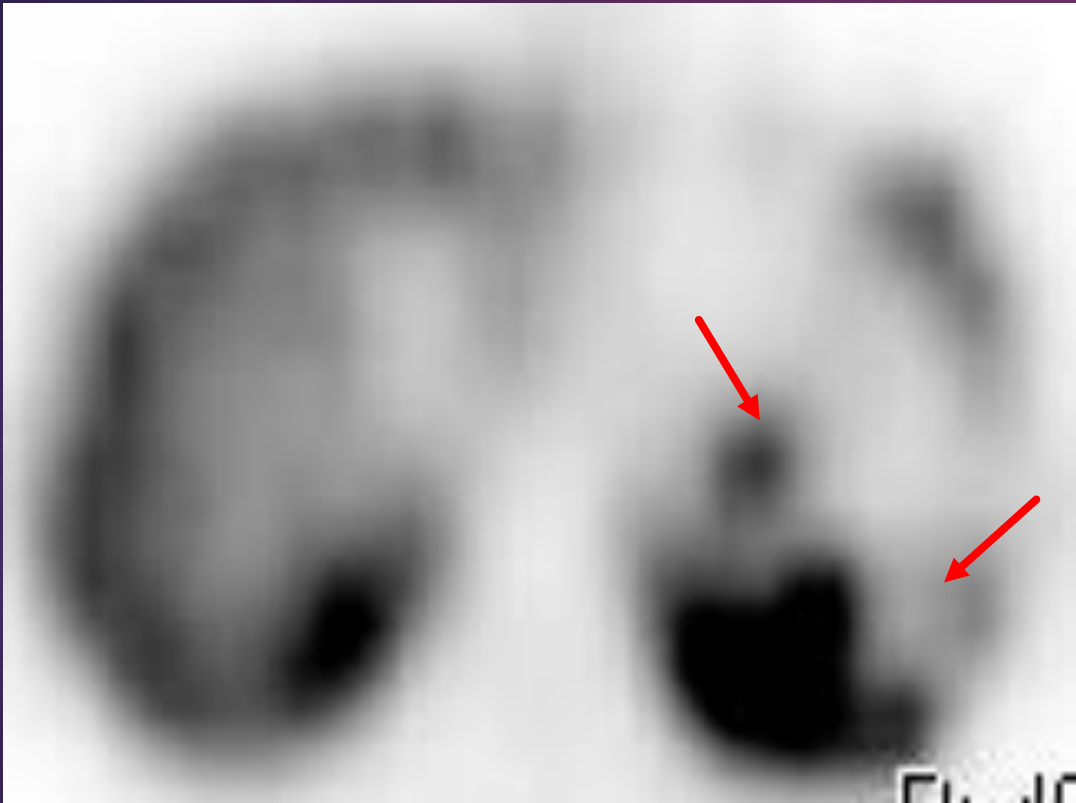
▶ 膵臓(Dynamic)CT



- ・ 膵尾部に早期濃染する結節（最大径約20mm）あり→膵内分泌腫瘍疑い
- ・ 膵頭部にも嚢胞性病変あり

画像検査

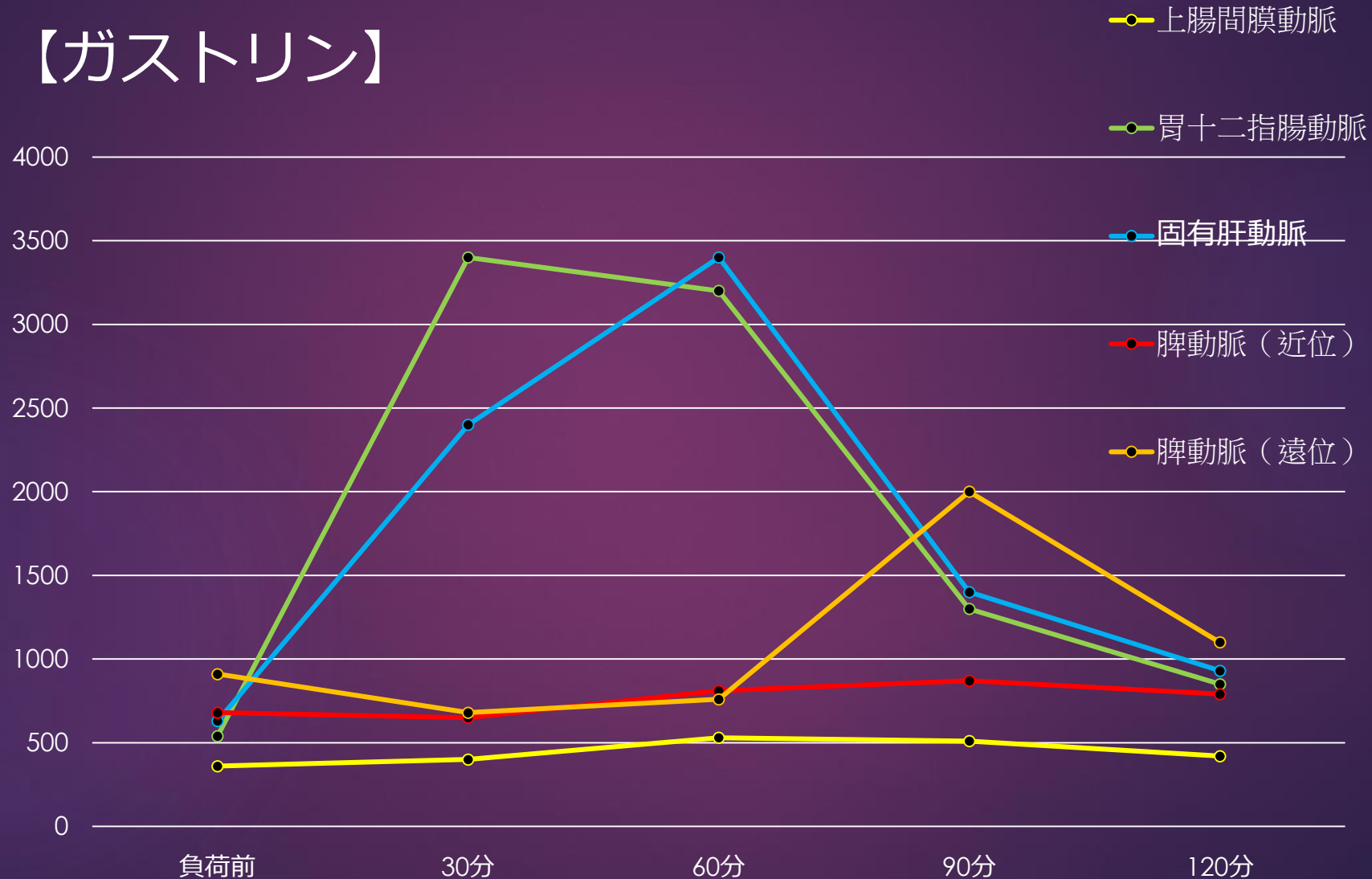
▶ Octreoscan In-111 Pentetoreotide



- ・ 膵尾部に2か所に集積を認め、24時間後のfusion画像では同部位に集積有り
→膵尾部の膵内分泌腫瘍(NET)

SACI test

【ガストリン】



▶ 脾動脈遠位に加えて固有肝動脈、胃十二指腸動脈（後上脾十二指腸動脈より近位）でもガストリンが上昇

結果

- ▶ 脾動脈遠位、胃十二指腸動脈でもガストリン上昇

→ 膵尾部NET。膵頭体部も・・・？

- ▶ 固有肝動脈でもガストリン上昇→肝転移・・・？

⇒⇒⇒EOB-MRIにて肝転移は否定的

考察

- ▶ 多発性内分泌腫瘍（MEN）1型
- ▶ MENに発生するガストリノーマ
- ▶ 膵内分泌腫瘍の嚢胞変性
- ▶ SACI test

多発性内分泌腫瘍（MEN）1型

- ▶ 1型、2型ともに発病率は約**3万人に1人**程度
- ▶ 常染色体優性遺伝の遺伝性疾患だが、孤発例の報告有り
- ▶ MEN1では副甲状腺機能亢進症、下垂体腺腫、膵内分泌腫瘍が三大病変。他に副腎や皮膚（脂肪腫、顔面血管線維腫、平滑筋肉腫）、胸腺などにも腫瘍が発生

ガストリノーマ

- ▶ 45～60%はMEN1型患者に発生
- ▶ 約50～60%が悪性
- ▶ 肝転移発生率に関して、保存的治療では23～29%、手術を行った場合は3～5%
- ▶ 遠隔転移を伴う場合でも原発巣や肝転移巣の切除は予後を改善させる

膵内分泌腫瘍の嚢胞変性

- ▶ 膵内分泌腫瘍は多血性腫瘍⇒サイズ増大で出血・壊死変性により嚢胞化
- ▶ 膵内分泌腫瘍の15~20%で嚢胞変性を来すとの報告有り
- ▶ 嚢胞変性の約80%は非機能性
- ▶ 壁の造影効果、壁の部分肥厚・多房性⇒MCNやIPMNとの鑑別困難

SACI test

- ▶ 腹部動脈造影の後、静脈血採取用に肝静脈内にカテーテルを留置し、脾動脈、胃十二指腸動脈、上腸間膜動脈の各々に刺激物（カルシウム）を注入し、肝静脈採血にて血中ホルモン値を測定する
- ▶ 有意な上昇は最高値が負荷前値の2倍>
- ▶ 偽陰性率が低く、腫瘍指摘率が他の画像検査と比較して高いことが利点

【偽陽性】

- ▶ 注意点として脾内血管の吻合枝が多く、注入したカルシウムが逆流を来すことがある
- ▶ 脾臓栄養血管に動脈硬化など狭小化を来す病変があると、血行動態が変化している場合あり

まとめ

- ▶ 多発性内分泌腫瘍症（MEN）1型に発生した機能性膵内分泌腫瘍（ガストリノーマs/o）の症例を経験した
- ▶ 複数の検査で膵内分泌腫瘍を疑う所見に乏しい場合でも、実際には存在する事（嚢胞変性、小病変等）がある
- ▶ 局所診断目的にSACI testが有用とされる

参考文献

- ▶ Multiple Endocrine Neoplasia Type 1 : GeneReviews
- ▶ Sakurai A et al. Clin Endocrinol 2012; 76(4): 533-539
- ▶ Clin Endosc 2017;50:537-545 Diagnosis of Pancreatic Neuroendocrine Tumors
- ▶ 多発性内分泌腫瘍症診療ガイドブック 金原出版,2013
- ▶ Cystic islet cell tumors of pancreas. Int J Pancreatol 11: 199-208, 1992
- ▶ Cystic tumors of pancreas. New clinical, radiologic, and pathologic observation in 67 patients. Ann Surg 212: 432-445, 1990
- ▶ 選択的動脈内カルシウム注入法によるInsulinomaの局在診断の新しい判定基準 : 日本医放会誌 1955,55:952-956
- ▶ ガストリノーマの局在診断のための工夫 ; 選択的動脈内セクレチン注入法 日外会誌 87:671-679,1986