

# von Hippel-Lindau 病に合併した 膵神経内分泌腫瘍の 1 例

前田広道<sup>1</sup>、岡林雄大<sup>1</sup>、花崎和弘<sup>1</sup>、西森 功<sup>2</sup>  
宮地永輝<sup>2</sup>、耕崎拓大<sup>2</sup>、大西三朗<sup>2</sup>

<sup>1</sup>高知大学 医学部外科学講座外科 <sup>2</sup>高知大学 医学部消化器内科学講座



## はじめに

von Hippel-Lindau 病 (VHLD) は中枢神経系血管芽腫、網膜血管芽腫、腎細胞癌、膵腫瘍など腫瘍多発性遺伝性疾患であり、常染色体優性遺伝することが知られている。膵病変は 35 ~ 70% の VHLD 患者で認められるが膵神経内分泌腫瘍 (pancreatic neuroendocrine tumor : PNET) は比較的稀である。今回、VHLD に合併した PNET に対して膵全摘出術を施行した 1 例を経験したので報告する。

## 症例

33 歳女性。

## 既往歴

VHLD であり、膵内分泌腫瘍の摘出術 (14 歳時)、第 4 脳室・頸髄血管芽腫の摘出術 (19 歳時)、右腎細胞癌に対する腎摘出術 (30 歳時) の既往歴をもつ。

## 家族歴

PNET と切除後の肝転移再発 (父)、頸髄血管芽腫 (兄) を有する。

## 現病歴

27 歳時に背部痛が出現し、CT 検査により膵腫瘍を認めた。経過観察中の 32 歳時に背部痛、腹痛が増悪し、精査加療目的に当院へ紹介された。

## 入院時所見

血液検査で腫瘍マーカーおよび内分泌ホルモン値は基準値内であった。腹部造影 CT では、膵頭部から体部にかけて辺縁が強く造影される 40mm から数 mm 大の腫瘍が

多発し (図 1 赤矢印)、上腸間膜動脈から門脈にかけて内腔の狭小化を認め浸潤が疑われた (図 1 青矢印)。FDG-PET-CT では同部位に集積を認めたが、他部位への異常集積は認めなかった。以上より、VHLD に合併した多中心系の PNET と診断し、症状や家族歴より悪性の可能性を考慮して膵全摘出術を施行した。

## 手術所見

門脈が膵頭部の腫瘍と固着し、浸潤の可能性があったため合併切除した。切除標本では、白黄色充実性腫瘍を多数認めた。

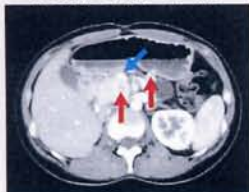
## 病理組織所見

病理組織学的には豊富な血管性間質の増生と、類円形の核と明るい泡沫状胞体を持つ腫瘍細胞が蜂巢状に配列しており、門脈への浸潤を認めた (図 2)。免疫染色ではシナプトフィジン陽性、クロモグラニン弱陽性であり、Ki-67 は 1 ~ 10% で陽性であった。以上より、悪性の神経内分泌腫瘍と診断した。

## まとめ

VHLD に合併した膵腫瘍に対して膵全摘出術を施行し、悪性 PNET と診断した。本症例は再発、家族内発症例であり、遺伝環境要因の可能性が示唆された。VHLD における膵病変のうち悪性 PNET の頻度は低く、2% 程度と報告されているが、VHLD に伴う充実性腫瘍では腎癌膵転移に加え、悪性 PNET の可能性も考慮すべきである。また、肝転移や脈管浸潤を伴う場合でも根治を目指し、膵全摘出を含めた外科治療も考慮すべきである。

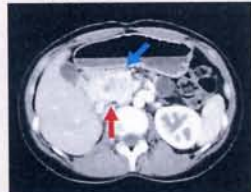
膵頭部と体部の腫瘍



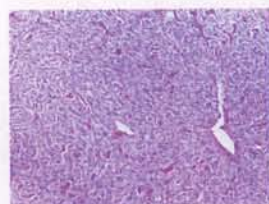
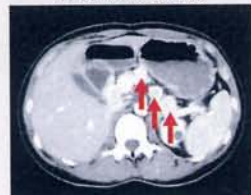
膵頭部の腫瘍



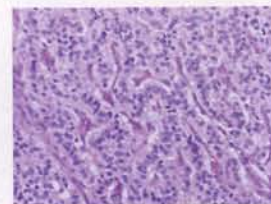
門脈内腔の狭小化



膵体尾部の腫瘍



門脈内腔



豊富な血管性間質  
類円形の核と明るい泡沫状胞体  
蜂巢状配列

弾性板

腫瘍細胞

図 1 腹部造影 CT

図 2 病理組織像