

腹腔鏡下脾温存脾体尾部切除術をおこなった Epidermoid cyst in intrapancreatic accessory spleenの1例

遠藤 愛菜¹⁾ 渡邊 俊介²⁾ 庄野 隆志³⁾ 山本 清成³⁾ 鵜飼 俊輔⁴⁾
赤川 洋子⁵⁾ 富林 敦司³⁾ 笠井 孝彦²⁾ 藤井 義幸⁶⁾

- 1) 徳島赤十字病院 教育研修推進センター
- 2) 徳島赤十字病院 病理診断科
- 3) 徳島赤十字病院 外科
- 4) 徳島赤十字病院 消化器内科
- 5) 徳島赤十字病院 放射線科
- 6) 徳島赤十字病院 検査部

要 旨

悪性腫瘍との鑑別が困難な脾良性嚢胞性病変であるEpidermoid cyst in intrapancreatic accessory spleen (ECIPAS) を経験したため、文献の考察を踏まえて報告する。症例は40代、女性。健康診断で肝機能異常を指摘され、腹部超音波検査を行ったところ脾内腫瘍が見つかり、精査を行った。画像診断で鑑別としてECIPASが疑われるも、確定診断に至らず腹腔鏡下脾温存脾体尾部切除術を行った。組織学的には脾内に嚢胞が見られ、嚢胞壁は脾臓組織で構成されており、ECIPASと診断した。本疾患は術前診断例を含むほぼ全例で外科的切除を選択されているが、画像所見より経過観察を選択できる可能性があり、血流を伴う構造物を持つ脾尾部嚢胞の鑑別疾患としてECIPASを念頭におくことが重要である。

キーワード：Epidermoid cyst in intrapancreatic accessory spleen (ECIPAS)，副脾，脾尾部嚢胞

はじめに

Epidermoid cyst in intrapancreatic accessory spleen (以下、ECIPAS) は主に脾尾部に発生する良性嚢胞性病変であり、現時点での症例報告数は筆者の調べた限りで60例あまりと稀である。また、良性腫瘍であるが術前診断例を含むほぼ全例で外科的切除が行われている。今回、画像診断でECIPASを示唆し得たが、悪性腫瘍との鑑別がつかず外科的切除を行った症例を経験したため報告する。

対象および方法・結果

患者：40代、女性
主 訴：健康診断での肝機能検査異常
現病歴：健康診断で肝機能検査異常を指摘され、腹部

超音波検査を行ったところ、脾尾部嚢胞性病変が見つかり、当院を紹介受診した。

来院時現症：身長164.5cm，体重76.4kg，意識JCS-1，体温36.2℃，血圧140/82mmHg，心拍数105回/分，その他特記所見はなし。

検査所見：血算，生化学は表1を参照。

画像所見：腹部超音波検査では脾尾部に隔壁を伴う嚢胞性病変を認め、脾管拡張は認めなかった。嚢胞壁は不均一な肥厚と、充実部にわずかに血流を認めた(図1)。MRCPでは脾尾部背側に50mm弱のT2WIで淡い高信号，T1WIで低信号，また，左優位に辺縁にDWI高信号，ADCの低下を伴う被膜様構造を認めた(図2-A, B, C)。造影CTでは内部は均一で等濃度かつ造影効果は乏しく，嚢胞壁はDWI高信号域に一致した充実部を認め，造影効果やCT値が脾臓実質と類似していた(図3-A, B)。

経過：嚢胞壁の充実部は造影効果から脾臓組織と考えられ、ECIPASを第一に疑ったが、粘液性嚢胞腫瘍（MCN）の悪性化などの可能性が否定できないと考えた。また、患者の希望があり、腹腔鏡下脾温存脾尾部切除術を施行した。

肉眼所見：肉眼所見では多房性嚢胞性病変を認め、色調は脾臓様の赤褐色であった（図4）。

病理組織学的所見：組織像では、嚢胞壁は1層～数層の上皮で覆われ、一部扁平上皮様の像を認めた。

また、リンパ濾胞を伴う脾臓様の組織と繊維化した脾組織を認めた（図5-A, B）。明らかな主膵管との連続性や悪性所見は伴わなかった。免疫組織化学では、嚢胞壁を被覆する上皮は扁平上皮細胞のマーカーであるp40陽性（図5-C）かつ嚢胞壁の脾臓様組織は脾臓類洞内皮細胞にある細胞障害性T細胞のマーカーであるCD8が陽性（図5-D）であった。以上より、ECIPASと診断した。

表1 来院時検査所見

血液学検査	生化学検査	免疫学的検査
Hb 11.9 g/dL	AST 34 U/L ↑	IgG 1,439 mg/dL
Plt 33.1 × 10 ⁴ /μL	ALT 35 U/L ↑	IgG4 62mg/dl
WBC 5.810 /μL	ALP 61 U/L	IgA 265 mg/dL
Neut 56.4 %	Γ -GT 34U/L	IgM 101 mg/dL
Ly 32 %	LD 250 U/L ↑	CRP 0.22 mg/dL ↑
Mo 5.2 %	T-Bil 0.4 mg/dL ↑	
Eo 5.7 %	ChE 387 U/L	微生物学的検査
Ba 0.7 %	Amy 58 U/L	HBsAg 0 IU/mL
	Cre 0.74 mg/dL	HCVAb 0.1 S/CO
凝固検査	Glu 103 mg/dL	RPR 定性 (-)
Fib 263 mg/dL	HbA1c 5.46 %	TP 抗体 (-)
PT(sec) 11.5 秒	TG 336 mg/dL	
APTT 22.4 秒 ↓	HDL-Chol 46 mg/dL	腫瘍関連検査
D-dimer 0.8 μg/mL	LDL-Chol 143 mg/dL	CEA-S 7.9 ng/mL ↑
	Na 138 mEq/L	CA19-9 50 U/mL ↑
	K 4.7 mEq/L	DUPAN-2 62 U/mL
	Cl 104 mEq/L	SPAN-1 23.8U/ml
	Ca 9.5 mg/dL	トリプシン 381ng/ml
		エラスターゼ <80ng/dl

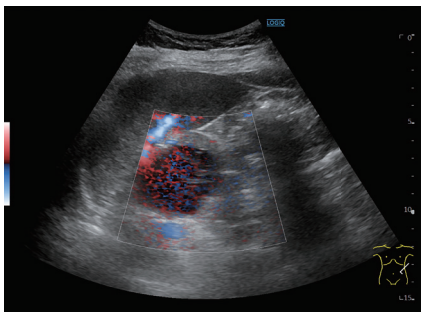
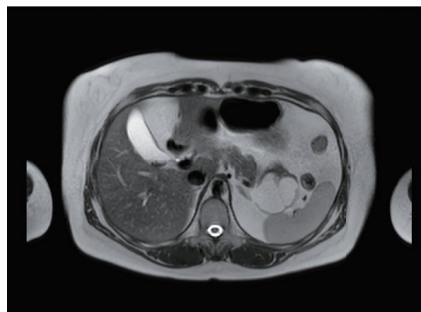
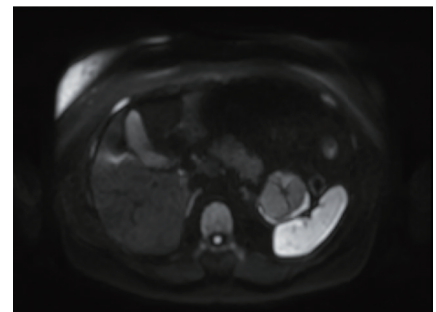


図1 腹部エコー
腫瘍辺縁の脾臓側にわずかに血流を伴う構造物を認める。

図1 腹部エコー

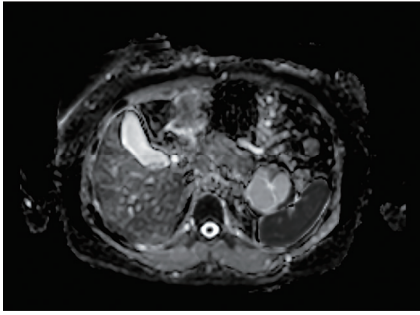


(A) T2協調像

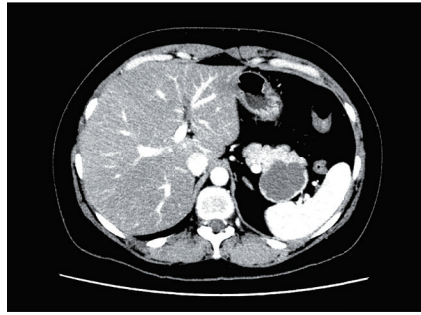


(B) DWI

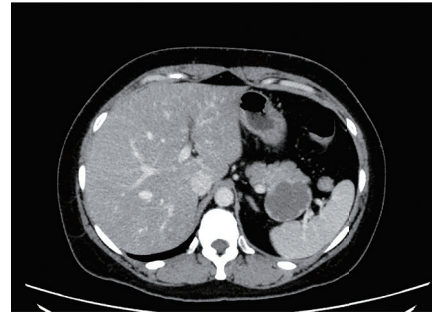
図2 腹部～骨盤部MRI



(C) ADC

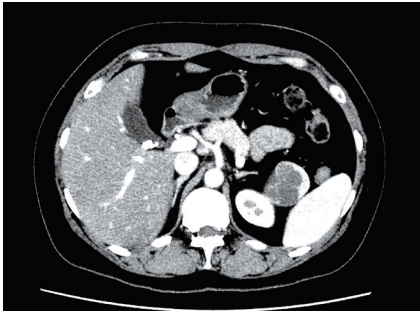


(A-1) 早期相



(A-2) 後期相

膵尾部に嚢胞性病変を認める。



(B-1) 早期相



(B-2) 後期相

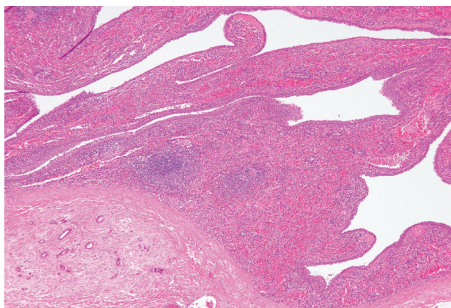
腫瘍辺縁に脾臓と類似する造影効果を認める。

図3 腹部～骨盤部造影CT



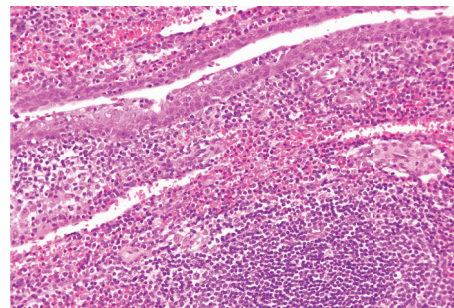
ホルマリン固定後の摘出標本。多房性嚢胞を認め、断面は赤褐色、脾臓様であった。

図4 肉眼所見



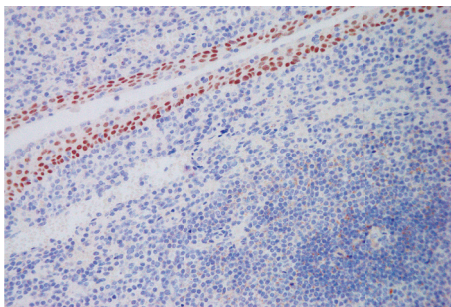
(A) HE染色 (×40)

嚢胞壁は脾臓組織から構成される。

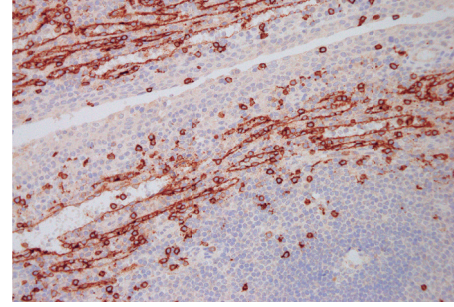


(B) HE染色 (×200)

嚢胞壁内面は数層の上皮で被覆される。



(C) 免疫組織化学 p40陽性 (×200)



(D) 免疫組織化学 CD8陽性 (×200)

図5 病理組織

考 察

Epidermoid cyst in intrapancreatic spleen (ECIPAS) は1980年にDavidsonらによって初めて報告された疾患であり¹⁾、膵内副脾に類表皮嚢胞を伴う単房性あるいは多房性の良性膵嚢胞性病変である。副脾は脾原基の癒合不全によって生じ、脾門部や脾下端に見られることが多く、膵尾部発生は少ない。さらに、脾臓は中胚葉由来のため本来は上皮性組織を持たず、脾組織内部に類上皮嚢胞性病変が発生することは非常に稀である。これらのことからECIPASは稀な病変であるといえる。発生機序は明確になっていないが、免疫組織学的特徴より先天的な膵内副脾に膵管上皮由来の類表皮嚢胞が発生するという説が有力である²⁾。Liら³⁾の報告によると、発症平均年齢は47歳(12-70歳)で、小児から高齢者まで幅広い年代で見られる。男女比は1:1.33とやや女性に多い。本症例と同じく約6割が無症状であるが、一部は腹痛などの消化器症状、体重減少、腹部腫瘤などの症状を呈していた。全例膵尾部に存在し、平均腫瘍径は3.4cm(1.3-15cm)、約6割が単房性嚢胞で約4割が多房性嚢胞であった。また、CA19-9上昇が約半数で見られた。良性病変のため基本的には経過観察可能であるが、56症例のうち54症例で外科的切除を選択されていた。予後は良好で、再発例の報告は現時点でない。

ECIPASの術前診断率は低く、その理由として膵内副脾を画像上で指摘し得ることが困難なことが挙げられる。今回、造影CTで腫瘤辺縁の充実部に脾臓と同様の増強効果を認めたため、膵内副脾を疑い、ECIPASが鑑別に挙げられた。その他、膵内副脾を指摘する画像所見として報告があるのは、SPIO造影剤を用いたMRIにおいて充実性部分がT2強調像で脾臓と同様に低下すること^{4)~7)}や、ソナゾイド造影剤が充実性部分に取り込まれ、超音波検査で高エコーに描出されること⁸⁾、^{99mTc}障害赤血球シンチグラフィや^{99mTc}スズコロイドシンチグラフィで充実部分に集積所見を認めること^{4),9),10)}などがある。現時点では、これら複数の画像所見を組み合わせることが術前診断に至る方法と考えられ、実際に樋口ら⁴⁾はSPIO MRIと^{99mTc}スズコロイドシンチグラフィを、木村ら⁶⁾は造影CTとSPIO MRIを組み合わせ、術前診断に至っている。しかしながら、嚢胞内圧上

昇により膵内副脾である充実部が圧排され、これらの画像所見を呈さなかった症例が複数報告されている。加えて、^{99mTc}スズコロイドシンチグラフィなどの核医学検査は他の画像検査と比較し空間分解能が劣るとされているため、膵尾部腫瘤(径10mm)と脾臓の区別ができなかった例¹¹⁾が報告されており注意が必要である。その他の画像診断法としては、EUS-FNAによる生検が検討されている。Tatsasら¹²⁾は、膵内副脾疑いにEUS-FNAによる生検を施行した6例を報告し、そのうちECIPASの1例を含む3例で膵内副脾を組織学的に確認した。一方で、Katoら¹³⁾のレビューでは、EUS-FNAによる生検が実施されたECIPASの4例全てで正しい病理診断には至らなかったと報告している。また、本症例のように嚢胞性成分が多い場合はEUS-FNAの穿刺経路を担保できないことが多く、本邦では、現時点で術前診断法としての有用性は少ないと考える。

ECIPAS術前診断例における画像所見のフォローアップについて考察する。これまでにECIPAS由来の扁平上皮癌が1例報告されており¹⁴⁾、2か月で長径が3cmから13cmへ増大し、CTやMRIで不規則な壁肥厚と、FDG PET/CTで同部位に一致したFDG取り込み増加を認めた。この報告から、ECIPASの悪性転化を示唆する所見として嚢胞径の急速な増大や不整な壁肥厚の出現が挙げられる。ECIPASは先に述べた樋口ら⁴⁾の術前診断例を含むほぼ全例で外科的切除が行われているが、良性病変のため、少なくとも画像検査で術前診断をし得た症例においては症状や増大傾向などの悪性化所見がなければ経過観察を行うことが可能と考える。

おわりに

血流を伴う構造物をもつ膵尾部嚢胞性病変を見つけた際にはEpidermoid cyst in intrapancreatic accessory spleen (ECIPAS)を鑑別疾患に挙げ、膵内副脾の描出や、嚢胞径の増大や不整な壁肥厚の有無により経過観察を選択できる可能性がある。

利益相反

本論文に関して、開示すべき利益相反なし。

文 献

- 1) Davidson ED, Campbell WG, Hersh T : Epidermoid splenic cyst occurring in an intrapancreatic accessory spleen. *Dig Dis Sci* 1980 ; 25 : 964-7
- 2) 中尾寿奈, 酒々井夏子, 小林一博, 他 : 膵内副脾に発生したepithelial cystの2例. *診断病理* 2019 ; 36 : 46-51
- 3) Li BQ, Lu J, Seery S, et al : Epidermoid cyst in intrapancreatic accessory spleen : A systematic review. *Pancreatology* 2019 ; 19 : 10-16
- 4) 樋口亮太, 安田秀喜, 幸田圭史, 他 : 術前診断しえたものの嚢胞成分の悪性を否定できず縮小手術を行った膵内副脾の1例. *日消外会誌* 2010 ; 43 : 647-53
- 5) 横田直樹, 窪田正幸, 小林隆, 他 : 小児期に発見された膵内副脾に発生した類皮嚢胞 (epidermoid cyst) の1例. *日小外会誌* 2017 ; 53 : 89-93
- 6) 木村真樹, 山田卓也, 木山茂, 他 : 膵内副脾に合併した類上皮腫の2例. *日臨外会誌* 2006 ; 67 : 2712-6
- 7) 竹下徹, 館野円, 古川珠見, 他 : 消化器MRIの読み方MRIによるすい内副ひの診断SPIO造影MRIの有用性を含めて. *臨消内科* 2002 ; 17 : 771-6
- 8) Makino Y, Imai Y, Fukuda K, et al : Sonazoid-enhanced ultrasonography for the diagnosis of an intrapancreatic accessory spleen : a case report. *J Clin Ultrasound* 2011 ; 39 : 344-7
- 9) 川瀬貴嗣, 藤井博史, 長谷川市朗, 他 : 脾摘術を施行された悪性リンパ腫に認められた副脾の2例. *臨放* 1998 ; 43 : 395-8
- 10) 新垣淳也, 久高学, 山城和也, 他 : すい内副ひに発生したepidermoid cystの1例. *日臨外会誌* 2003 ; 64 : 1740-4
- 11) 山元龍哉, 前田正幸, 宮山士郎, 他 : 超常磁性酸化鉄造影剤が有用であった膵尾部副脾の1例. *映像情報Med* 2000 ; 32 : 684-7
- 12) Tatsas AD, Owens CL, Siddiqui MT, et al : Fine-needle aspiration of intrapancreatic accessory spleen : cytomorphic features and differential diagnosis. *Cancer Cytopathol* 2012 ; 120 : 261-8
- 13) Kato S, Mori H, Zakimi M, et al : Epidermoid Cyst in an Intrapaneatic Accessory Spleen : Case Report and Literature Review of the Preoperative Imaging Findings. *Intern Med* 2016 ; 55 : 3445-52
- 14) Wang J, Kang WJ, Cho H : Malignant Transformation of an Epidermoid Cyst in an Intrapaneatic Accessory Spleen : A Case Report. *Nucl Med Mol Imaging* 2020 ; 54 : 58-60

Laparoscopic Distal pancreatectomy with Spleen Preservation for an Epidermoid Cyst in an Intrapancreatic Accessory Spleen : A Case Report

Aina ENDO¹⁾, Shunsuke WATANABE²⁾, Takashi SHONO³⁾, Kiyoshige YAMAMOTO³⁾, Shunsuke UGAI⁴⁾
Yoko AKAGAWA⁵⁾, Atsushi TOMIBAYASHI³⁾, Takahiko KASAI²⁾, Yoshiyuki FUJII²⁾

- 1) Post-graduate Education Center, Tokushima Red Cross Hospital
- 2) Division of Diagnostic Pathology, Tokushima Red Cross Hospital
- 3) Division of Surgery, Tokushima Red Cross Hospital
- 4) Division of Gastroenterology, Tokushima Red Cross Hospital
- 5) Division of Radiology, Tokushima Red Cross Hospital
- 6) Department of Clinical Laboratory, Tokushima Red Cross Hospital

We report our experience with a female patient in her 40s with an epidermoid cyst in an intrapancreatic accessory spleen (ECIPAS), a benign cystic lesion of the pancreas that is difficult to differentiate from a malignancy, with a review of the literature. An abdominal ultrasound examination revealed an intrapancreatic mass, and a close examination was performed. Although an ECIPAS was suspected as a differential diagnosis on imaging, a laparoscopic distal pancreatectomy with spleen preservation was performed without reaching a definitive diagnosis. Histologically, a cyst was found in the pancreas, and the cyst wall was composed of splenic tissue, leading to a diagnosis of an ECIPAS. Although surgical resection is chosen in almost all cases of this disease, including those diagnosed preoperatively, it is important to keep an ECIPAS in mind as a differential diagnosis for cystic structures on the pancreatic tail with blood supply, as follow-up may be chosen based on imaging findings.

Key words : Epidermoid cyst in an intrapancreatic accessory spleen, accessory spleen, cyst of the tail of the pancreas

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 28 : 75-80, 2023
