

膵神経内分泌腫瘍の基礎知識

伊藤 鉄英¹⁾²⁾, 新名 雄介³⁾, 伊藤 寛治⁴⁾, 肱岡 真之⁴⁾, 宮原 稔彦⁵⁾, 恒吉 正澄⁶⁾⁷⁾

福岡山王病院膵臓内科・神経内分泌腫瘍センター センター長¹⁾・医長³⁾・部長⁵⁾・顧問⁷⁾

国立病院機構九州医療センター消化器内科⁴⁾・福岡山王病院病理診断科・神経内分泌腫瘍センター⁶⁾

国際医療福祉大学医学部消化器内科 教授²⁾

Summary

神経内分泌腫瘍(neuroendocrine neoplasm : NEN)は内分泌細胞や神経細胞から発症する腫瘍の総称である。NENは以前ではカルチノイド(がんもどき)と呼ばれてきたが、2010年のWHO分類により、NENはすべて悪性と定義され、カルチノイドという用語はカルチノイド徴候のみに用いられるようになった。最近、膵神経内分泌腫瘍(panNEN)に対する疫学調査が行われ、わが国の実態も明らかになってきた。PanNENの診断および治療においては、最新のWHO分類2017/2019によるgradingおよび正確な組織診断が重要である。さらに、腫瘍の機能性の有無、進達度、転移の有無を正確に評価し、腫瘍の分化度および悪性度に合わせた治療が必要である。

PanNENの概念・疫学

NENは内分泌細胞や神経細胞から発生する腫瘍の総称であり、腫瘍が過剰に分泌するホルモンにより特徴的な症状が発現する機能性NENとホルモン過剰分泌がない非機能性NENに分類される。日本では全国疫学調査が2005年¹⁾²⁾と2010年³⁾の患者を対象に施行され、欧米との相違なども知り得てきた。PanNENの2010年の年間受療者数は3,379人と推定され、2005年の約1.2倍に増加している。2010年の有病者数は2.69人、新規発症数は1.27人であった(表1)。2010年の調査では非機能性panNENの割

合が2005年に比較し増加しており全体の約67%を占め、次いでインスリノーマ(20.9%)、ガストリノーマ(8.2%)であった。非機能性の増加は超音波内視鏡下穿刺吸引生検(EUS-FNA)が普及し、組織診断の向上によるものが大きい。

病理分類

WHO分類ではNENは高分化型のNET(neuroendocrine tumor)と低分化型の神経内分泌がん(neuroendocrine carcinoma : NEC)に大別され、さらに増殖蛋白であるKi-67指数が重要とされている。PanNENにおいては

表 1 膵神経内分泌腫瘍の疫学の推移

2005年*	1年間の受療者数	有病患者数 (人口10万人あたり)	1年間の新規発症率 (人口10万人あたり)	2010年**	1年間の受療者数	有病患者数 (人口10万人あたり)	1年間の新規発症率 (人口10万人あたり)
機能性腫瘍	1,627人	1.27人	0.50人	機能性腫瘍	1,105人	0.88人	0.40人
非機能性腫瘍	1,218人	0.95人	0.51人	非機能性腫瘍	2,274人	1.81人	0.87人
全体	2,845人	2.23人	1.01人	全体	3,379人	2.69人	1.27人

(* : 文献2, ** : 文献3より改変引用)