

症例報告

嚢胞様の形態を呈した非機能性膵内分泌腫瘍の2例

横山千咲¹⁾, 高川亮¹⁾, 嶋田裕子¹⁾, 渡辺卓央¹⁾,
 嶋田和博¹⁾, 村上仁志¹⁾, 平川昭平¹⁾, 長谷川誠司¹⁾,
 中山崇²⁾, 池秀之¹⁾, 福島忠男¹⁾, 今田敏夫¹⁾

¹⁾ 済生会横浜市南部病院 外科

²⁾ 済生会横浜市南部病院 病理

要旨: 膵内分泌腫瘍 (pancreatic neuroendocrine tumor: 以下, PNET) は多血性の充実性腫瘍を呈するのが典型的だが, 嚢胞性病変を主体とした2例を経験したので報告する.

症例1: 70歳, 女性. 2型糖尿病フォロー中に肝胆道系酵素の上昇を認め, 腹部CT検査で膵頭部に9cm大の嚢胞性腫瘍を認めた. 血液検査上ホルモン検査の異常なく, 膵内分泌腫瘍または腺房細胞癌の疑いで膵頭十二指腸切除術を施行した. 切除標本では膵頭部に旧血性の内溶液を有する9cm径の嚢胞性病変を認め, 免疫染色ではChromograninA, Synaptophysin, CD56, NSE陽性, MIB-1 index 3.6%で, 非機能性膵内分泌腫瘍 (Grade 2) と診断した.

症例2: 20歳, 女性. 左季肋部痛と発熱で救急外来を受診し, 腹部CTで膵体部に7cm大の嚢胞性腫瘍を認めた. 腹痛と発熱症状が持続したため, 診断的治療目的に膵体尾部切除を施行した. 切除検体では内部に壊死を認め, 組織脱落による嚢胞変性を伴っていた. 免疫染色ではChromograninA, CD56, NSE陽性, Synaptophysin弱陽性, MIB-1 index 4.6%, また術後に行ったホルモン検査は正常であり, 非機能性膵内分泌腫瘍 (Grade 2) と診断した.

嚢胞性形態を主とする膵内分泌腫瘍は比較的稀であり, 術前診断が比較的困難と考えられるが, 膵内分泌腫瘍の唯一の根治治療は手術であり, 疑われた場合は積極的な切除が望ましいと考えられる.

Key words: 膵内分泌腫瘍 (pancreatic neuroendocrine tumor), 嚢胞性腫瘍 (cystic tumor), 膵臓 (pancreas)

はじめに

膵内分泌腫瘍は膵腫瘍のうち1~2%であり, 日本での有病患者数は10万人あたり2.23人と比較的稀な疾患である. 多血性の充実性腫瘍を呈するのが典型的であり, 嚢胞性病変が主体となる報告は少ないとされているが, 今回腫瘍径が6cm以上の嚢胞様形態を呈した非機能性膵内分泌腫瘍を2例経験したので報告する.

症例1

患者: 70歳, 女性

主訴: なし

既往歴: 41歳 2型糖尿病, 高血圧症, 子宮筋腫

現病歴: 2015年3月 当院糖尿病内科で2型糖尿病フォロー中に肝胆道系酵素の上昇を指摘され, 腹部CTで胆管拡張と膵頭部腫瘍を認めた. ERCPでは膵頭部嚢胞の圧排による下部胆管狭窄を認め, 胆管ステントを留置した. 膵内分泌腫瘍 (鑑別: 膵頭部嚢胞腺癌) の疑いで当院外科紹介受診となった.

血液生化学所見は異常なく, ホルモンは insulin 8.8 μU/l, gastrin 126.5 pg/ml と正常範囲内であり, 腫瘍マーカーも CA19-9 32.6 U/ml, Span-1 17 U/ml, DUPAN-2 25>U/ml, CEA 2.1 ng/ml と上昇を認めなかった (Table 1).

横山 千咲, 横浜市金沢区福浦3-9 (〒236-0004) 横浜市立大学附属病院 麻酔科
 (原稿受付 2017年5月21日/改訂原稿受付 2017年9月16日/受理 2017年10月4日)

Table 1 症例①入院時検査所見

WBC 5900/ μ l	Na 145mEq/l
neutro 59.3%	K 4.3mEq/l
RBC 404/ μ l	Cl 105mEq/l
Hb 12.3 g/dl	Ca 8.9mEq/l
Ht 37.3%	CA19-9 32.6U/ml
Plt 28.1/ μ l	Span-1 17U/ml
T-Bil 0.4 mg/dl	DUPAN-2 25>U/ml
AST 47U/l	CEA 2.1ng/ml
ALT 62U/l	insulin 8.8 μ U/l
LDH 258IU/l	gastrin 126.5pg/ml
ALP 795U/l	
γ -GTP 740U/l	
CK 96U/l	
BUN 14mg/dl	
Cre 0.73mg/dl	

Table 2 症例②入院時検査所見

WBC 7100/ μ l	Na 139mEq/l
neutro 73.0%	K 4.0mEq/l
RBC 442/ μ l	Cl 103mEq/l
Hb 12.2 g/dl	CA19-9 31.0U/ml
Ht 36.6%	Span-1 10U/ml
Plt 16.4/ μ l	DUPAN-2 25>U/ml
T-Bil 0.6 mg/dl	CEA 0.9ng/ml
AST 17U/l	Amylase 138IU/l
ALT 8 U/l	Lipase 51U/l
LDH 213IU/l	
ALP 178U/l	
CK 32U/l	
BUN 15mg/dl	
Cre 0.69mg/dl	

腹部造影CT検査 (Fig. 1) : 肝内胆管, 総胆管の拡張と, 膵頭部に 9 cm 大の腫瘤を認めた. 腫瘍内部は単房性で液面形成があり, 背側の濃度がやや高吸収にみられた. 腫瘍の壁は不整に肥厚し, 辺縁のみが造影された. 主膵管の拡張は認めず, また周囲リンパ節腫大や他臓器への遠隔転移は認めなかった.

内視鏡的逆行性胆管膵管造影 (ERCP) 検査: 膵管造影で腫瘍は造影されず, 膵管と腫瘍は交通していないことを確認した. 下部胆管は圧排性に狭窄しており, 総胆管頂部と肝内胆管の拡張を認めた.

以上の所見より, 嚢胞性膵内分泌腫瘍, または膵頭部嚢胞性腺癌を疑い, 2015年5月, 膵頭十二指腸切除術, 2群リンパ節郭清を施行した.

切除標本 (Fig. 2 a, b) : 膵頭部に 90×90×65mm 大の腫瘤を認め, 内部は壊死と出血が目立ち, 嚢胞形成を認めた.

病理組織学的所見 (Fig. 2 c, Fig. 3) : 嚢胞壁の外側に既存の膵組織を認め, 内側にはリボン状ないし索状~胞巣状配列をとり増殖する異型細胞を認めた. 免疫染色では Chromogranin A, Synaptophysin 陽性, MIB 1 index 3.6% であった. 腫瘍は嚢胞壁に局限し, 脈管浸潤や胆管・胆嚢, 十二指腸・胃への浸潤・転移は認めなかった. 以上より, NET G 2 と診断した.

術後経過: 術後は胃内容排出遅延のため食事摂取が進まず, 胃管挿入し絶食補液管理としたが, 徐々に軽快し, 術後17日目に流動食再開, 術後25日目に退院となった. 現在術後1年3ヶ月, 無再発生存中である.

症例2

患者: 20歳, 女性

主訴: 左季肋部痛, 発熱

既往歴: なし

現病歴: 2013年9月, 5日前から持続する左季肋部痛と発熱を主訴に当院救急外来を受診. 血液検査では炎症反応の軽度上昇を認め, 腹部CT検査で膵体尾部に 6 cm 大の嚢胞性腫瘤を認め, 外科に紹介となった.

血液生化学所見に異常なく, CA125の軽度上昇のみを認めた (Table 2).

腹部造影CT検査 (Fig. 4) : 単純CTでは石灰化を伴う腫瘤影として認められ, 動脈相では腫瘤の辺縁のみが造影された. 他臓器に有意な所見は認めなかった.

超音波内視鏡 (EUS) 検査: 膵体部から膵尾部に 49×38mm の境界明瞭, 周辺は high echo, 内部は不均一な腫瘤影を認めた.

若年女性に発症し, 石灰化を伴う膵体部の腫瘍であったため, 第一に充実性偽乳頭腫瘍 (solid-pseudopapillary neoplasm: 以下, SPN) が疑われた. 一方で, 発熱や炎症所見を伴っており, 膵仮性嚢胞の炎症性変化も否定できなかったため, 絶食, 抗生剤投与, 蛋白分解酵素阻害薬投与等の膵炎に準じた治療を行った. しかし, 腹痛と 38℃ 台の発熱が持続したため, 入院20日目に診断的治療目的に膵体尾部切除術を施行した.

切除標本 (Fig. 5 a, b) : 膵体部の 2/3 を占める, 7 cm 大の腫瘤を認め, 内部は壊死が目立ち, 組織の脱落による嚢胞形成を認めた.

病理組織学的所見 (Fig. 5 c, Fig. 6) : 類円形腫大核を有し, 淡明な胞体を有する細胞がシート状に増殖してい

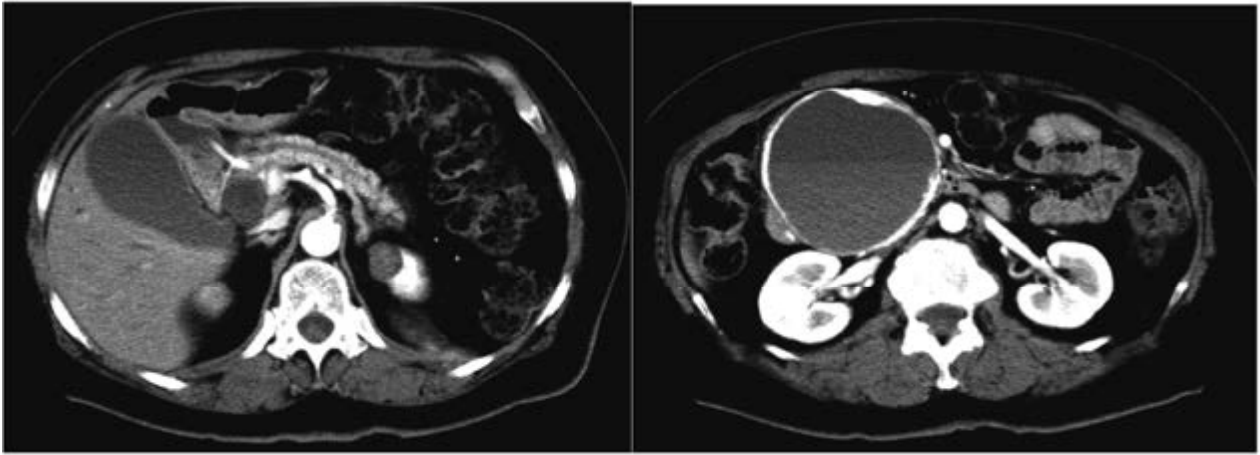


Fig. 1 症例1 腹部造影CT

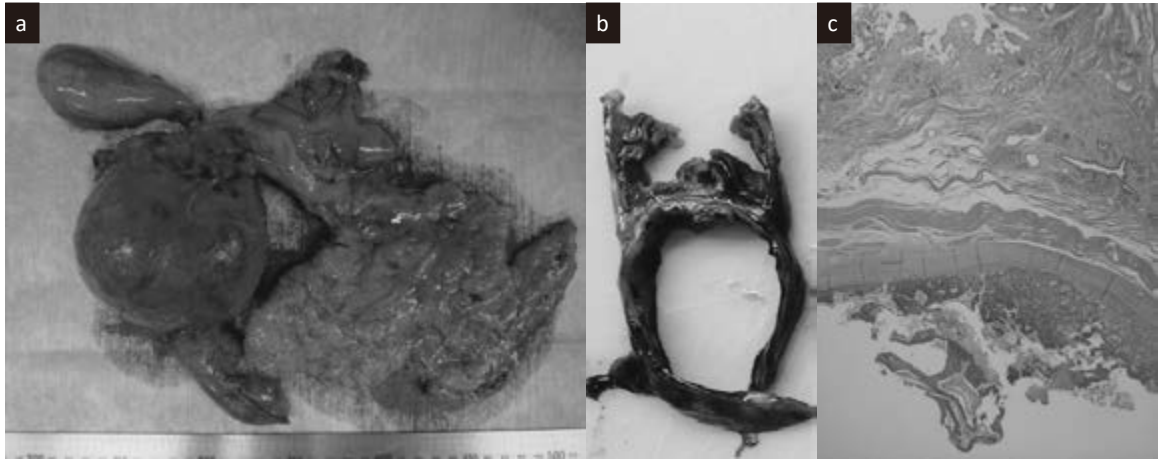


Fig. 2 症例1 切除標本、病理組織標本

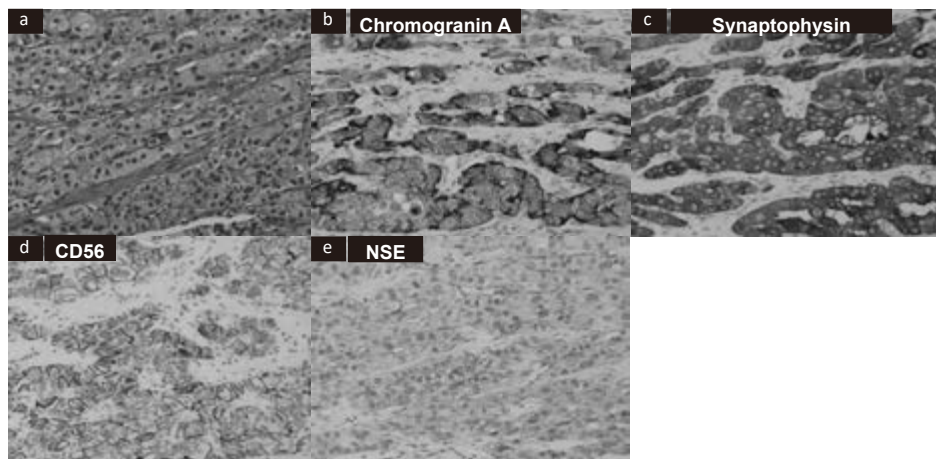


Fig. 3 症例1 病理組織標本 (H.E. 染色、免疫染色)

Table 3 本邦における嚢胞様形態を呈したPNETの報告

発表年	著者	年齢	性別	部位	大きさ(cm)	術前診断	術式	嚢胞型	grade
2000	Araki ⁵⁾	49	M	body	4.3	PNET	PPPD	Pure cyst	?
2005	Nishiya ⁶⁾	50	M	body	1.5	PNET	segmental	Solid and cyst	G 1
2005	Aimoto ⁷⁾	73	F	head	3.5	PNET	PPPD	Solid and cyst	G 1
2006	Osawa ⁸⁾	43	F	head	3.5	PNET	PD	Solid and cyst	G 2
2007	Kajiwara ⁹⁾	46	F	head	7.5	PNET	?	Solid and cyst	?
2009	Hayashi ¹⁰⁾	65	F	head	3	SCN/PNET	PPPD	Solid and cyst	G 1
2009	Saito ¹¹⁾	57	M	body	18	PNET	DP	Pure cyst	G 3
2009	Aizawa ¹²⁾	68	F	body	7.7	pancreatic cancer	DP	Solid and cyst	?
2010	Seki ¹³⁾	61	F	body	5.3	Acinar cell carcinoma	PD	Solid and cyst	G 3
2010	Hisai ¹⁴⁾	61	F	body tail	5	PNET/MCN	DP	Solid and cyst	G 1
2010	Fujimoto ¹⁵⁾	49	F	head	1.7	IPMN/MCN/PNET	PPPD	Pure cyst	G 1
2010	Kawakami ¹⁶⁾	70	M	tail	4	PNET	DP	Solid and cyst	G 1
2010	Kawakami ¹⁶⁾	50	M	tail	4	PNET	DP	Solid and cyst	G 1
2010	Kaneko ¹⁷⁾	57	M	tail	?	Pseudocyst	DP	Pseudocyst	G 2
2010	Kaneko ¹⁷⁾	45	M	body tail	7	PNET	DP	Solid and cyst	G 2
2010	Yoshizaki ¹⁸⁾	34	F	tail	11	SPN	DP	Solid and cyst	?
2011	Hosokawa ¹⁹⁾	40	M	body	3	SPN/PNET	SPDP	Solid and cyst	G 1
2012	Yamamoto ⁴⁾	33	F	body	4	IPMN/MCN	DP	Pure cyst	G 1
2012	Yamamoto ⁴⁾	62	F	tail	4	SPN/MCN	DP	Pure cyst	G 1
2012	Hashimoto ²⁰⁾	68	F	head	4	PNET	PPPD	Solid and cyst	G 1
2013	Inagaki ²¹⁾	60	F	body	1.4	PNET	?	Solid and cyst	G 1
2013	Yuzawa ²²⁾	71	M	tail	2	PNET	DP	Solid and cyst	G 1
2014	Okada ²³⁾	54	F	head	10	MCN/PNET	PPPD	Pure cyst	G 2
2014	Okaniwa ²⁴⁾	76	M	body	4	PNET	DP	Solid and cyst	G 2
2013	Our case	20	F	body tail	7	SPN/Pseudocyst	DP	Solid and cyst	G 2
2015	Our case	70	F	head	9	PNET/pancreatic cancer	PD	Pure cyst	G 2

略語解説

head：膵頭部, body：膵体部, body tail：膵体尾部

SCN：漿液性嚢胞腫瘍, MCN：粘液性嚢胞腫瘍, PNET：膵神経内分泌腫瘍, Acinar cell carcinoma：腺房細胞癌, IPMN：膵管内乳頭粘液腫瘍, Pseudocyst：仮性嚢胞, SPN (Solid-pseudopapillary neoplasm)：充実性偽乳頭腫瘍

Solid and cyst：結節性病変を含む嚢胞, Pure cyst：完全な嚢胞, Pseudocyst：仮性嚢胞

PD：膵頭十二指腸切除, PPPD：幽門輪温存膵頭十二指腸切除, DP：膵体尾部切除, SPDP：脾温存尾側膵切除, segmental：膵部分切除

た。免疫染色ではChromogranin A, N-CAM, NSE陽性, Synaptophysin弱陽性, MIB 1 index4.6%であり, NET G 2と診断した。

術後経過：術後経過は良好で, 術後11日目に退院となった。現在術後2年10ヶ月, 無再発生存中である。

考察

膵内分泌腫瘍は本邦において人口10万人あたり有病患者数2.23人と稀な疾患である。NET Work Japanにより施

行された日本における膵・消化管NETの全国実態調査(2002年～2004年までの3年間に受療した症例を対象に行ったアンケート調査)¹⁾によると, PNET514例中, 49.8%が機能性, 47.7%が非機能性, 不明(分類不能)が2.5%であった。機能性NETの中では, インスリノーマが31.7%と最も多く, 次いでガストリノーマ8.6%, グルカゴノーマ, ソマトスタチノーマ, VIPomaと続いた。悪性頻度はPNET全体で35.0%であり, 非機能性PNETにおいては46.0%であった。切除率はPNET全体では82.1%, インスリノーマ89.6%, 非機能性83.3%と高率

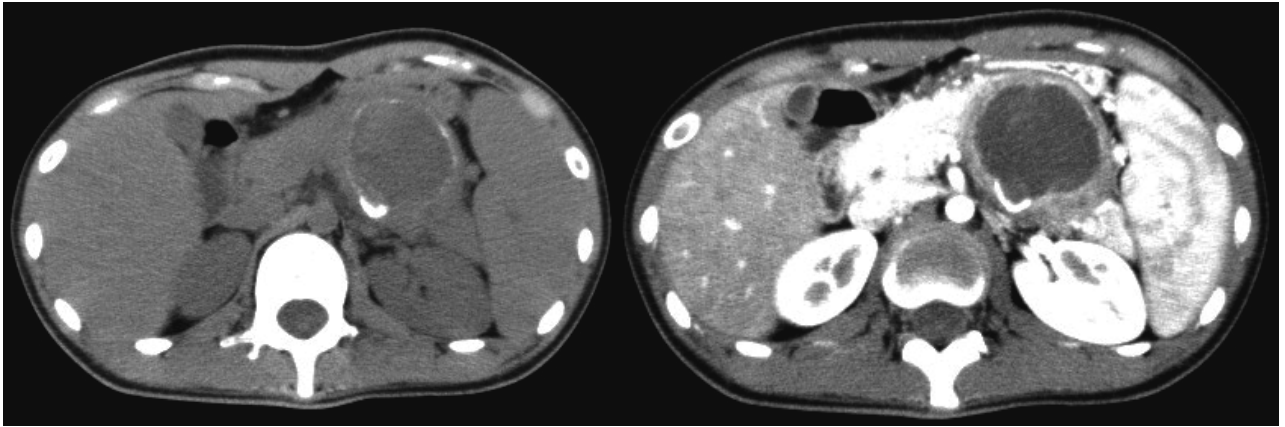


Fig. 4 症例2 腹部造影CT

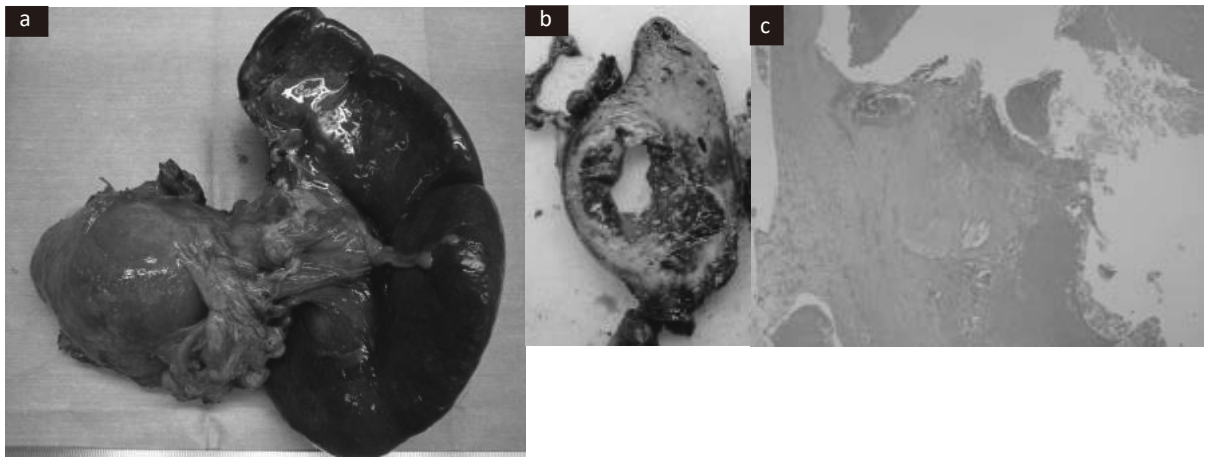


Fig. 5 症例2 切除標本

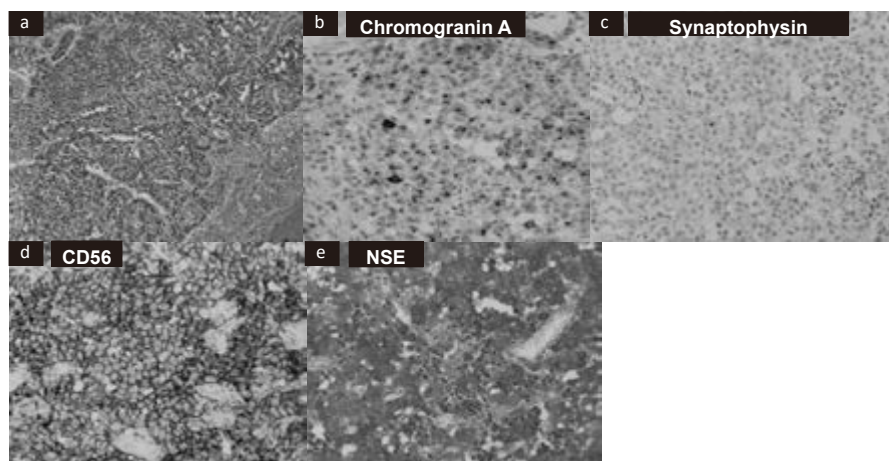


Fig. 6 症例2 病理組織標本 (H.E. 染色、免疫染色)

に切除されていた。

機能性PNETはインスリノーマによる低血糖やガストリノーマによる難治性消化性潰瘍、水様性下痢などといったホルモン過剰症状により発見されることが多いが、非機能性は特異的の症状を起こさず、腫瘍増大による周囲への圧迫や浸潤、肝転移による肝機能障害や黄疸、検診などで発見される場合が多い。²⁾ 本症例においても、2例とも特異的の症状はなく、肝胆道系酵素上昇や腫瘍の増大、周囲組織への炎症波及による発熱と疼痛により発見された。

PNETの多くは多血性の充実性腫瘍を呈するのが典型的であるが、本症例のように内部に嚢胞変性を伴うような非典型的な画像所見を呈するものは、膵癌や嚢胞性膵腫瘍など他の膵腫瘍との鑑別が困難である。Bordeianouらの報告によると、嚢胞性PNETはPNET全体のうちの17%であり、切除された嚢胞性膵腫瘍のうち5.4%を占める。充実性のPNETと比較すると、嚢胞性PNETは充実性よりも大きく、症候性で、非機能性の割合が多い。³⁾ 本症例の1症例目においては、腹部造影CTで膵頭部に9cm大の境界明瞭な腫瘍を認め、腫瘍は壁に造影効果を伴い、内部に液面形成を有する嚢胞変性を伴っていた。術前診断としては、膵内分泌腫瘍もしくは腺房細胞癌が疑われた。2症例目においては、若年女性に発症した石灰化を伴う嚢胞性膵腫瘍であり、内部に一部充実性成分を認めた。第一に嚢胞変性を伴うSPNが疑われたが、膵炎による仮性嚢胞や粘液性嚢胞腺腫、膵内分泌腫瘍も術前には否定できなかった。

膵内分泌腫瘍が嚢胞化する機序として、腫瘍径増大に伴った腫瘍内部の乏血、壊死によるとするものや、もともと多血性腫瘍であるため、血管の破綻による腫瘍内出血が考えられる。⁴⁾ 切除検体から、本症例では1症例目は壊死と出血の両方を認め、2症例目は壊死を認めたことから、上記の機序により嚢胞化したものと考えられる。

本邦における嚢胞様形態を呈したPNETの報告は、医学中央雑誌で「膵」「嚢胞」「内分泌腫瘍」をkey wordとすると1998年～2015年までの期間で24例であった。自験例の2例を合わせた26例をTable. 2に示す。平均年齢55.1歳、男性10例、女性16例であった。最大腫瘍径の中央値は4cmであった。NET G1は13例で、最大腫瘍径の中央値は3.25cm、G2は7例で、最大腫瘍径の中央値は7cm、G3は2例であり、最大腫瘍径は5.3cmと18cmであった。これらの結果から、比較的腫瘍径が大きい症例が、WHOgradeが高い可能性が推察された。

また、嚢胞性PNETの予後について、Adrendtら²⁵⁾は5年生存率96%、Hamiltonら²⁶⁾は外科切除後のPNETG2の5年disease-free survival (以下DFS)は60%、5年overall survivalは80%と良好な予後が報告されており、切除可能

な嚢胞性PNETであれば充実性と同様に良好な予後が期待できると考えられる。

PNETの唯一の根治治療は外科的切除であり、切除することができれば良好な予後が期待されるため、診断された時点で積極的な切除が望まれる。嚢胞様の形態を呈するPNETは稀な疾患であり、術前検査からは他の嚢胞性膵疾患との鑑別が困難なことが多いが、他の疾患との鑑別を念頭に置きつつ、治療方針を決定していく必要がある。

文 献

- 1) 伊藤鉄英, 田中雅夫, 笹野公伸, 今村正之, NET Work Japan: 日本における膵内分泌腫瘍の疫学. 膵臓, **23**: 654-659, 2008.
- 2) 五十嵐久人, 藤森 尚, 伊藤鉄英: 膵内分泌腫瘍1. 疫学・症候・診断 膵腫瘍: 診断と治療の進歩. 日本内科学会雑誌, **101**: 100-108, 2012.
- 3) Bordeianou L, Vagefi PA, Sahani D, et al: Cystic pancreatic endocrine neoplasms: a distinct tumor type? J Am Coll Surg, **206**(6): 1154-1158, 2008.
- 4) 山本一仁, 福原宗久, 二見良平, 他: 完全嚢胞型を呈した膵内分泌腫瘍に対して腹腔鏡下膵体尾部切除を施行した2例. 日医大医会誌, **8**: 44-49, 2012.
- 5) 荒木政人, 山口広之, 林徳真吉, 辻 孝, 中越享, 綾部公愷: 嚢胞形態を示した非機能性膵内分泌腫瘍の1例. 日臨外会誌, **61**: 3042-3045, 2000.
- 6) 西谷 慶, 西村真樹, 河野宏彦, 岩田剛和, 漆原徹: 無症候性膵グルカゴノーマの1例. 膵臓, **20**: 407-413, 2005.
- 7) 相本隆幸, 内田英二, 中村慶春, 他: 術前に膵漿液性嚢胞腺腫との鑑別が困難であった膵内分泌腫瘍の1例. 膵臓, **20**: 465-470, 2005.
- 8) Osawa A, Sumiyama Y, Watanabe M, et al: Single case of renal cell carcinoma and endocrine pancreatic head cancer occurring with von Hippel-Lindau disease. J Hepatobiliary Pancreat Surg, **13**: 174-180, 2006.
- 9) Kajiwara M, Gotohda N, Konishi M, et al: Cystic endocrine tumor of the pancreas with an atypical multilocular appearance. J Hepatobiliary Pancreat Surg, **14**: 586-589, 2007.
- 10) 林 賢生, 藤光律子, 井田樹子, 他: 最終診断に苦慮した多血性非機能性膵内分泌腫瘍の1例. 臨と研, **86**: 1382-1383, 2009.
- 11) 西塔拓郎, 辻江正徳, 宮本敦史, 中森正二, 辻中利政, 眞能正幸: 意識消失発作を伴った巨大非機能性膵内分泌腫瘍の1例. 日臨外会誌, **70**: 3666-3670, 2009.

- 12) 会澤雅樹, 塩澤俊一, 金 達浩, 碓井健文, 土屋玲: 浸潤性膵管癌と鑑別困難であった膵内分泌腫瘍の1例. 日外科系連合誌, **34**: 943-947, 2009.
- 13) 関 誠, 名取 健, 岸 庸二, 他: 経過が追えた膵体部腺房一内分泌細胞併存癌の1切除例. 膵臓, **25**: 693-701, 2010.
- 14) 久居弘幸, 田中育太, 奥田敏徳, 他: 嚢胞変性および石灰化を呈した膵内分泌腫瘍の1例. 肝胆膵画像, **12**: 501-512, 2010.
- 15) 藤本康二, 東田明博, 芦田 兆, 他: 膵の小嚢胞性病変として発見された非機能性内分泌腫瘍の1例. 膵臓, **25**: 73-79, 2010.
- 16) 河上 洋, 榎谷将城, 羽場 真, 他: 嚢胞変性を呈した膵内分泌腫瘍. 肝胆膵画像, **12**: 431-436, 2010.
- 17) 金子真紀, 真口宏介, 高橋邦幸, 他: 悪性膵内分泌腫瘍の2例. 肝胆膵画像, **12**: 471-479, 2010.
- 18) 吉寄友之, 竹下 彰, 伊東伸朗, 田口 学, 竹内靖博: 先端巨大症を来したGH-RH産生膵内分泌腫瘍の1例. 日本間脳下垂体腫瘍学会, **86**: 32-35, 2010.
- 19) 細川 勇, 竹内 男, 大塚将之, 吉富秀幸, 岸本充, 宮崎 勝: 非典型的な画像所見を呈した非機能性膵神経内分泌腫瘍の1例. 日臨外会誌, **72**: 1008-1014, 2011.
- 20) 橋本健二, 横山元浩, 安藤智子, 他: 嚢胞変性をきたした非機能性膵神経内分泌腫瘍の1例. 岡山赤十字病医誌, **23**: 76-83, 2012.
- 21) 稲垣悠二, 井上宏之, 野尻圭一郎, 二宮克仁, 田野俊介: 嚢胞変性を伴った膵内分泌腫瘍の1症例. 肝胆膵治研誌, **11**: 50-56, 2013.
- 22) 湯澤弘明, 肥満智紀, 梅枝 覚: 腹腔鏡下膵体尾部切除を行った嚢胞変性した膵内分泌腫瘍の1例. 日臨外会誌, **74**: 2896-2900, 2013.
- 23) 岡田健司郎, 村上義昭, 上村健一郎, 他: 10cm径の嚢胞様の形態を呈した非機能性膵神経内分泌腫瘍の1切除例. 膵臓, **29**: 91-97, 2014.
- 24) 岡庭信司, 岩下和広, 平栗 学: 胃検診を契機に発見された嚢胞変性を伴う膵神経内分泌腫瘍の1例. 日消がん検診誌, **52**: 247-252, 2014.
- 25) Adrendt SA, Komorowski RA, Demeure MJ, Wilson SD, Pitt HA: Cystic pancreatic neuroendocrine tumors. Is preoperative diagnosis possible? J Gastrointest Surg, **6**: 66-74, 2006.
- 26) Hamilton NA, Liu TC, Cavataio A, et al: Ki-67 predicts disease recurrence and poor prognosis in pancreatic neuroendocrine neoplasms. Surgery, **152**: 107-113, 2012.

Abstract

TWO CASES OF NON-FUNCTIONING PANCREATIC
NEUROENDOCRINE TUMORS WITH PURE CYST

Chisaki YOKOYAMA¹⁾, Ryo TAKAGAWA¹⁾, Yuko SHIMADA¹⁾, Takuo WATANABE¹⁾,
Kazuhiro SHIMADA¹⁾, Hitoshi MURAKAMI¹⁾, Shouhei HIRAKAWA¹⁾, Seiji HASEGAWA¹⁾,
Takashi NAKAYAMA²⁾, Hideyuki IKE¹⁾, Tadao FUKUSHIMA¹⁾, Toshio IMADA¹⁾

¹⁾ *Department of Surgery, Saiseikai Yokohamashi Nanbu Hospital*

²⁾ *Department of Pathology, Saiseikai Yokohamashi Nanbu Hospital*

We report two cases of non-functioning pancreatic neuroendocrine tumors with pure cyst.

Case 1: A 70-year-old woman was found to have a 9-cm cystic tumor at the head of the pancreas on abdominal CT during follow-up for type 2 diabetes. We suspected pancreatic neuroendocrine tumor or acinar cell carcinoma, and performed pancreatoduodenectomy. The resected specimen showed a cystic tumor in the head of the pancreas, 9 cm in size and containing bloody liquid. Immunostaining showed positive results for chromogranin A, synaptophysin, CD56 and NSE. MIB-1 index was 3.6%. The diagnosis was non-functioning pancreatic neuroendocrine tumor G2 according to the WHO 2010 classification.

Case 2: A 20-year-old woman experienced left-side abdominal pain and fever, and was found to have a 7-cm cystic tumor in the body of the pancreas on abdominal CT. We suspected solid pseudopapillary neoplasm or pancreatic pseudocyst, and performed distal pancreatectomy and splenectomy. Immunostaining showed positive results for chromogranin A, CD56 and NSE, and weak positive results for synaptophysin. MIB-1 index was 4.6%. Hormone tests were normal after surgery, so the diagnosis was G2 non-functioning pancreatic neuroendocrine tumor according to WHO 2010 classification. Because cystic pancreatic neuroendocrine tumor is relatively rare, preoperative diagnosis is difficult. As the only curative treatment for pancreatic neuroendocrine tumor, we should not hesitate to perform surgery.