

神経内分泌腫瘍と
診断された方・
ご家族の方へ

神経内分泌腫瘍について

監修：伊藤 鉄英 先生

福岡山王病院 脾胃内科・神経内分泌腫瘍センター センター長
国際医療福祉大学 医学部 消化器内科学 教授



はじめに

“神経内分泌腫瘍”は、神経および内分泌細胞から発症する腫瘍のことです。

“神経内分泌腫瘍”という言葉は、腫瘍全体を指す、“NEN(NeuroEndocrine Neoplasm)”を表す場合と、NENの中でも高分化型といわれる比較的悪性度の低いタイプである“NET(NeuroEndocrine Tumor)”を表す場合があります。

こちらの冊子では、以下のように使い分けます。

NEN(神経内分泌腫瘍):NETとNECを合わせた呼称。

NET(神経内分泌腫瘍):内分泌細胞の特徴を強く持ち、悪性度が比較的低い腫瘍。

NEC(神経内分泌癌):内分泌細胞の特徴に乏しく、悪性度が高い癌。

NETは悪性度によりG1/G2/G3に分類されます。
NET(G1/G2/G3)とNECを合わせたものをNENといいます。



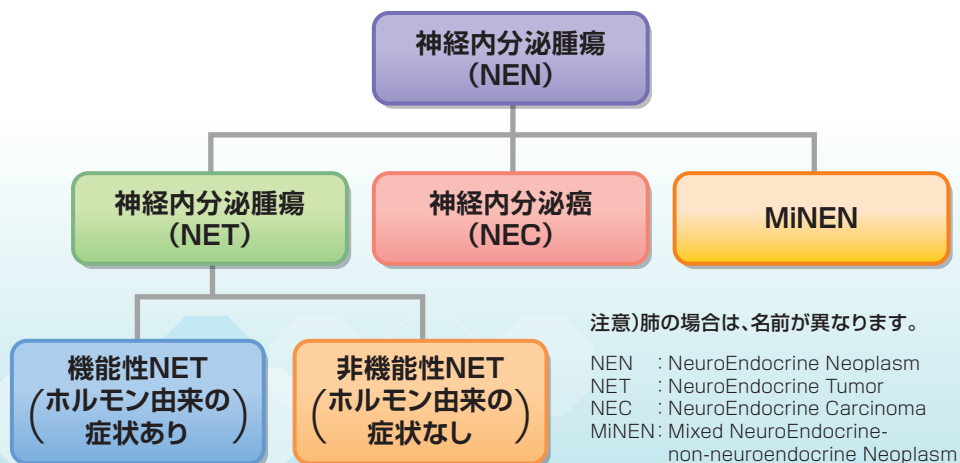
— 目次 —

| | |
|---|----|
| 神経内分泌腫瘍(NEN)とは? | 4 |
| 神経内分泌腫瘍(NEN)のできる臓器 | 5 |
| 神経内分泌腫瘍(NEN)の病理診断 | 6 |
| 膵・消化管神経内分泌腫瘍(GEP-NEN)の分類 | 6 |
| 肺神経内分泌腫瘍の分類 | 8 |
| 神経内分泌腫瘍(NEN)の治療 | 9 |
| 膵・消化管神経内分泌腫瘍(NET)の治療 | 10 |
| 肺神経内分泌腫瘍の治療 | 11 |
| 神経内分泌腫瘍(NEN)の手術 | 12 |
| 薬物療法の選び方 | 13 |
| 神経内分泌腫瘍(NEN)の薬物療法 | 14 |
| 膵・消化管神経内分泌腫瘍(NET)、肺カルチノイドに対する薬物治療 | 14 |
| 神経内分泌癌(NEC)に対する薬物治療 | 14 |
| 転移に対する局所療法 | 16 |
| 症状のある神経内分泌腫瘍(機能性NET)の特徴 | 17 |
| 遺伝性の神経内分泌腫瘍(NEN) | 24 |

神経内分泌腫瘍(NEN)とは？

- “神経内分泌腫瘍”は、神経および内分泌細胞から発症する腫瘍です。最近、WHO分類という腫瘍の分類法により、膵臓や消化管の神経内分泌腫瘍全体を英語ではNENと総称するようになりました。
- NENは、腫瘍細胞の性質などにより、比較的悪性度が低い高分化型の神経内分泌腫瘍(NET)と、悪性度が高く低分化型の神経内分泌癌(NEC)、それに加えて、NETもしくはNECとその他のがん細胞が混在しているMiNENの3つに分類されます。
- さらに、神経内分泌腫瘍(NET)は、腫瘍から過剰に分泌されるホルモンが人体に強い影響を与えて、異常な症状が出る機能性NETと症状のない非機能性NETに分けられます。
- NETとNECでは、診断法や治療法が異なります。そのため、腫瘍から採った組織を顕微鏡で調べる検査診断法や、両者を鑑別すること(病理診断)が重要となります。

神経内分泌腫瘍(NEN)の分類



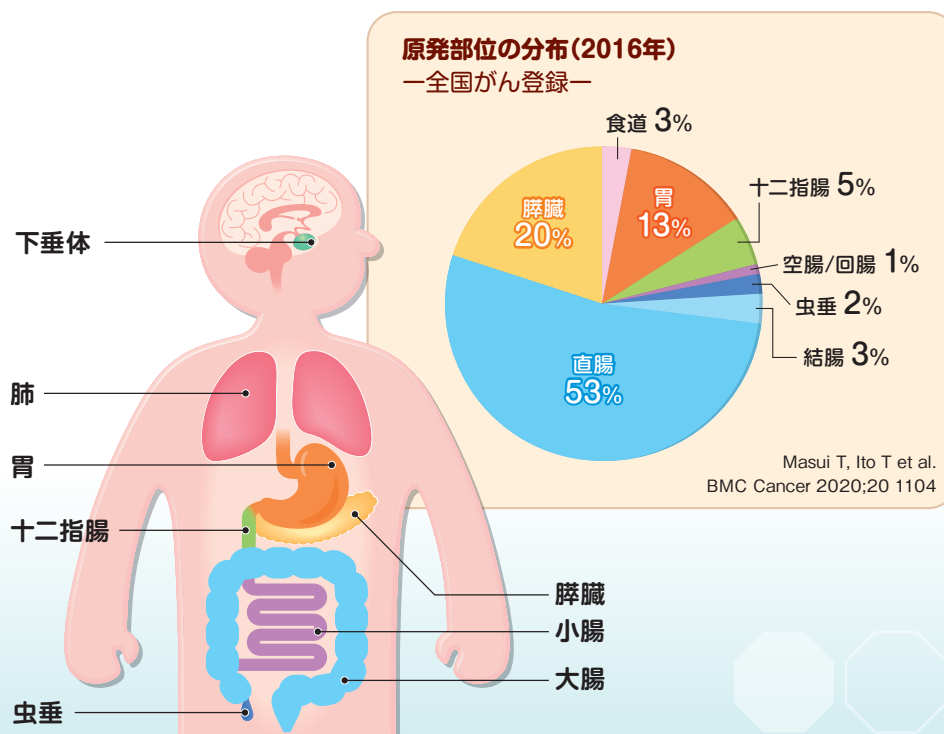
症状のある神経内分泌腫瘍(機能性NET)の詳細は、該当ページをご参照ください。

症状のある神経内分泌腫瘍(機能性NET)の特徴 p.17~23

神経内分泌腫瘍(NEN)のできる臓器

- 神経および内分泌細胞は人体に広く分布するため、神経内分泌腫瘍(NEN)は、膵・消化管、肺など全身のさまざまな臓器にできます。
- 神経内分泌腫瘍(NEN)は、できる臓器によって、病理診断のときに使う分類法や治療に使われる薬が異なります。

神経内分泌腫瘍(NEN)のできる主な臓器



臓器別の病理診断の分類や治療の詳細は、該当ページをご参照ください。

| | | | |
|---------------------------|-----|-----------------------|------|
| 神経内分泌腫瘍(NEN)の病理診断 | p.6 | 神経内分泌腫瘍(NEN)の治療 | p.9 |
| ・膵・消化管神経内分泌腫瘍(GEP-NEN)の分類 | p.6 | ・膵・消化管神経内分泌腫瘍(NET)の治療 | p.10 |
| ・肺神経内分泌腫瘍の分類 | p.8 | ・肺神経内分泌腫瘍の治療 | p.11 |

神経内分泌腫瘍(NEN)の病理診断

- 病理診断では、生検*や手術によって採取した腫瘍組織を用いて、細胞のかたち(高分化型/低分化型)、増殖する能力を示す核分裂像数やKi-67指数などを顕微鏡で調べます。わが国では、主にKi-67指数が用いられます。
- 腫瘍のできる臓器によって、病理診断のときに使う分類法が異なります。

* 病変の組織(細胞)を直接針やメスで採取して顕微鏡で調べる検査。バイオプシーとも呼ばれます。

膵・消化管神経内分泌腫瘍(GEP-NEN)の分類

- WHO 2019という分類によって、食道、胃、小腸や大腸などの消化管と膵臓に発生する神経内分泌腫瘍は、共通の枠組みで分けるようになりました。
- 細胞のかたち(高分化型/低分化型)や腫瘍の増殖する能力によって、NETとNECに大きく分けて、さらにNETはG1、G2、G3に分けられます。

GEP-NEN: Gastro-Entero-Pancreatic NeuroEndocrine Neoplasm

● 高分化型・低分化型

高分化型では、細胞が正常の状態に近いのに比べ、低分化型では元の細胞の特徴がみられず、がん特有のかたちで増殖していきます。一般に、低分化型の腫瘍(NEC)は高分化型の腫瘍(NET)に比べて悪性度が高く、増殖速度が速い傾向があります。

● 増殖する能力を示す指標

● 核分裂像数

がん細胞は、分裂することにより増殖します。がん組織の中に核分裂している細胞が多いほど、増殖していることとなります。

● Ki-67指数

Ki-67という細胞の増殖に関与するタンパク質の割合を示すものです。この割合が高いほど悪性度が高いとされています。

膵・消化管の分類(WHO2019)

| 分類/グレード | ケーアイ-67しすう Ki-67指数 | かくぶんれつぞうすう 核分裂像数(/2mm ²) |
|-------------------|-----------------------|---|
| 高分化型 | | |
| NET G1 | <3% | <2 |
| NET G2 | 3~20% | 2~20 |
| NET G3 | >20% | >20 |
| 低分化型 | | |
| NEC、 小細胞型、大細胞型 | >20% | >20 |

WHO Classification of Tumours. Digestive System Tumours. Eds: WHO Classification of Tumours Editorial Board. 5th Edition, 2019, IARC, Lyon, France. より作表

肺神経内分泌腫瘍の分類

- 肺にできる神経内分泌腫瘍は、WHO2021という分類で分けられ、膵・消化管の腫瘍とは分類名が違います。
- 細胞のかたちから、カルチノイドと神経内分泌癌の2つに大きく分けられます。さらに、カルチノイドは定型カルチノイドと異型カルチノイドに分けられ、神経内分泌癌は小細胞癌と大細胞神経内分泌癌に分けられます。
- 肺では、膵・消化管では使用されなくなった“カルチノイド(癌もどき)”という名称が使われているのは、神経内分泌癌とカルチノイドの性質の差が大きいなどの理由からです。

肺の分類(WHO2021)

| | | 細胞形態 | かくぶんれつそうすう 核分裂像数 (/2mm ²) | 壊死 |
|--------|-----------|--|---|-----|
| カルチノイド | 定型カルチノイド | 5mm以上のカルチノイド形態 | <2 | なし |
| | 異型カルチノイド | カルチノイド形態 | 2~10 | 部分的 |
| 神経内分泌癌 | 小細胞癌 | 小型で(通常小リンパ球3つ分の直径以下)、細胞質が乏しい、微細顆粒状のクロマチン、核小体がないまたは目立たない | >10 | 広範 |
| | 大細胞神経内分泌癌 | 神経内分泌形態(類器官様胞巣、柵状、ロゼット形成、索様)、大型で非小細胞癌の特徴を示す(低い核/細胞質比、水泡様核、疎もしくは微細なクロマチン、しばしば核小体を伴う)、クロマチンは粗造から顆粒状、Ki-67指数>30%、NSE以外1つ以上の神経内分泌マーカー陽性または神経内分泌顆粒を確認 | ≥11 | 広範 |

WHO Classification of Tumours. Thoracic Tumours. Eds: WHO Classification of Tumours Editorial Board. 5th Edition, 2021, IARC Press, Lyon, France. より作表

NSE: 神経特異エンラーゼ

- 膵・消化管の腫瘍では腫瘍の増殖する能力(Ki-67指数、核分裂像数)で主に分類されるのに対して、肺では主に細胞のかたちで分類されます。
- 分類を確実にするため、Ki-67指数や神経内分泌マーカー(シナプトフィジンやクロモグラニンA)の検査も実施されます。

神経内分泌腫瘍(NEN)の治療

- 神経内分泌腫瘍(NEN)の治療は、症状の改善によるQOL(生活の質)の向上や生命予後の改善を目的に行います。
- 治療には、手術(切除術)、薬物療法、局所療法などがあります。
- 手術の適応がある場合(安全に切除できる場合)には、手術を行います。腫瘍をすべて切除できない場合でも、腫瘍の量を減らすために、腫瘍の一部を残して大部分を切除することがあります(減量手術)。
- 手術の適応がない場合は、薬物療法を中心とした治療を行います。薬物療法には、ホルモン療法、分子標的薬、抗がん剤などを用います。最近、放射線を用いた治療もできるようになりました。
- 治療方針は、腫瘍の状態や悪性度、ソマトスタチン受容体発現の有無、転移の状況、患者さんの年齢、合併症の有無などによって選択されます。

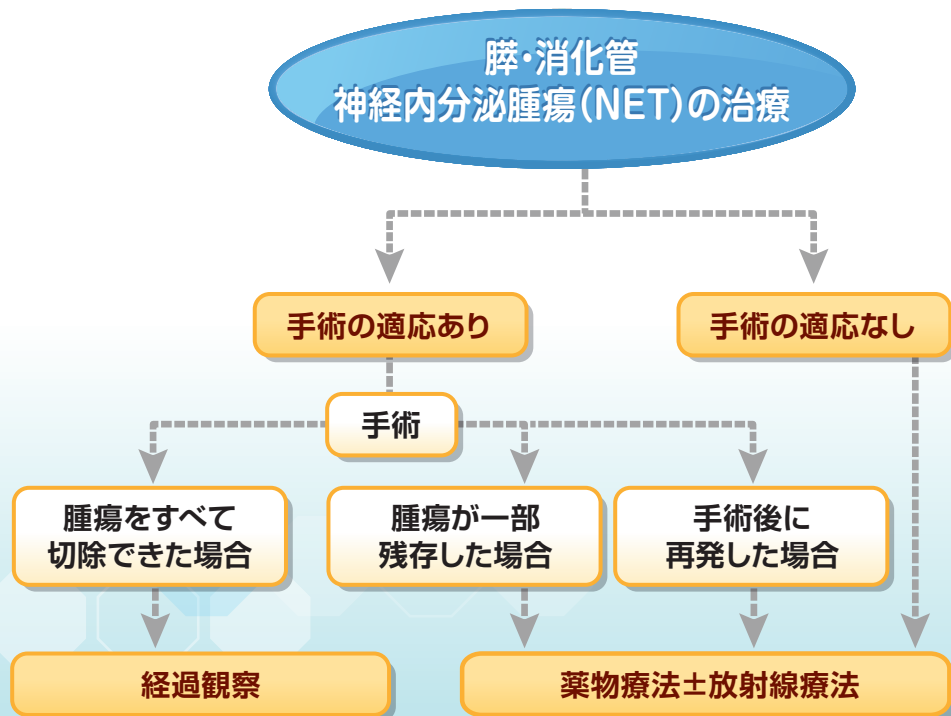
各治療法の詳細は、該当ページをご参照ください。

| | | | |
|-----------------------|------|----------------------|------|
| 神経内分泌腫瘍(NEN)の治療 | p.9 | 神経内分泌腫瘍(NEN)の薬物療法 | p.14 |
| ・膵・消化管神経内分泌腫瘍(NET)の治療 | p.10 | ・膵・消化管神経内分泌腫瘍(NET)、 | p.14 |
| ・肺神経内分泌腫瘍の治療 | p.11 | 肺カルチノイドに対する薬物治療 | |
| 神経内分泌腫瘍(NEN)の手術 | p.12 | ・神経内分泌癌(NEC)に対する薬物治療 | p.14 |
| 薬物療法の選び方 | p.13 | 転移に対する局所療法 | p.16 |

膵・消化管神経内分泌腫瘍(NET)の治療

注意)腫瘍が神経内分泌腫瘍(NET)か神経内分泌癌(NEC)かによって、治療方針が異なります。p.10は、膵・消化管神経内分泌腫瘍(NET)の治療についてご紹介します。

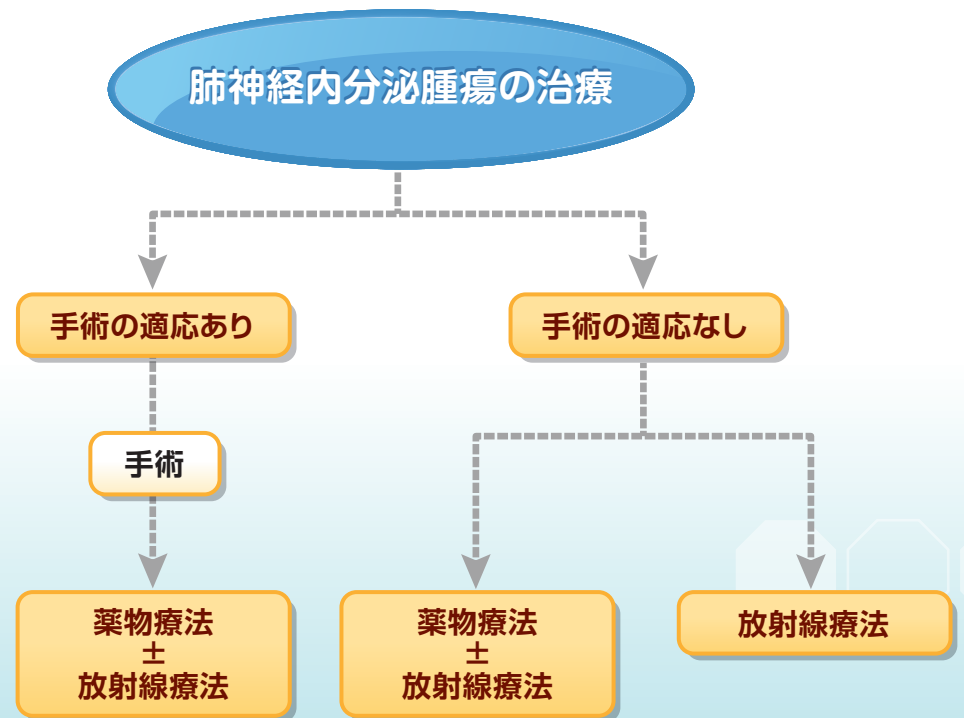
- 膵・消化管神経内分泌腫瘍(NET)の治療には、手術、薬物療法、放射線療法および局所療法があります。
- 手術の適応がない場合は、薬物療法を中心とした治療を行います。肝臓に転移がある場合には、肝臓の腫瘍に対する局所療法を行うこともあります。
- 痛みをやわらげる目的で骨転移における放射線療法を行うことがあります。



- 症状がある場合は、症状を改善する薬物療法も併せて行います。

肺神経内分泌腫瘍の治療

- 肺神経内分泌腫瘍の治療には、手術、薬物療法、局所療法があります。
- 肺神経内分泌腫瘍では、腫瘍がすべて切除できなかった場合、薬物療法のほかに、局所療法として放射線療法を行うことがあります。
- 肺神経内分泌腫瘍の転移に対する局所療法には、骨転移や脳転移における放射線療法があります。また、脳への転移再発を予防する目的で、放射線療法(予防的全脳照射)を行うこともあります。
- カルチノイドの薬物療法では、分子標的薬などを使用します。神経内分泌癌に対しては、抗がん剤を用いた治療が行われます。



- 治療後に予防的全脳照射を行うことがあります。
- 症状がある場合は、症状を改善する薬物療法も併せて行います。

神経内分泌腫瘍(NEN)の手術

- 手術は、治癒を得られる可能性が最も高い治療法です。
- 症状の有無にかかわらず、腫瘍が小さいうちに切除したほうがよいとされていますが、サイズが1cm未満のものは場合により経過観察をすることもあります。
- 腫瘍の発生部位や大きさ、転移があるかないかによって適切な手術方法(術式)を担当医と相談して選択します。
- ただし、神経内分泌癌(NEC)は、悪性度が高く、進行の早い腫瘍です。診断時に肝転移などがあり手術できない場合が多く、薬物治療がなされます。



薬物療法の選び方

- 神経内分泌腫瘍(NEN)は、性格のおとなしいものから活発なものまでさまざまです。そのため、薬物療法は、腫瘍のタイプや腫瘍の発生部位に合わせて、選択されます。
- 腫瘍のタイプを調べるためには、腫瘍の病理診断が必要です。

薬物療法は、腫瘍の性格や発生部位、患者さんの状態に応じて選ばれますので、担当医とよく相談してください。



臓器別の病理診断の分類の詳細は、該当ページをご参照ください。

| | |
|----------------------------|-----|
| 神経内分泌腫瘍(NEN)の病理診断 | p.6 |
| ・ 膵・消化管神経内分泌腫瘍(GEP-NEN)の分類 | p.6 |
| ・ 肺神経内分泌腫瘍の分類 | p.8 |

神経内分泌腫瘍(NEN)の薬物療法

腫瘍が神経内分泌腫瘍(NET)か神経内分泌癌(NEC)かによって、治療方針が異なります。

膵・消化管神経内分泌腫瘍(NET)、肺カルチノイドに対する薬物治療(p.15の図参照)

- 抗がん剤、分子標的薬、ソマトスタチンアナログなどが使われ、2021年から放射線を用いたペプチド受容体放射性核種療法(PRRT)もできるようになりました。
- 膵・消化管神経内分泌腫瘍(NET)、肺カルチノイドには腫瘍が大きくなるのを抑えるために、分子標的薬が使用されます。

膵・消化管神経内分泌腫瘍(NET)に対しては、抗がん剤やソマトスタチンアナログも使われます。

- 症状のある場合には、対症療法が行われます。症状改善のためにソマトスタチンアナログや、症状に合わせた薬が使用されます。

神経内分泌癌(NEC)に対する薬物治療

- 抗がん剤が主に使われます。
- 神経内分泌腫瘍(NET)に対して使われるものとは、別の種類の抗がん剤が使われます。

腫瘍が大きくなるのを抑える

抗がん剤による化学療法(点滴静脈注射)

- ▶ 血液の中に入って全身をめぐる、体内のがん細胞を殺して腫瘍が大きくなるのを抑えます。

PRRT: peptide receptor radionuclide therapy

NETに対する薬物療法

腫瘍が大きくなるのを抑える

分子標的薬(内服薬)

- ▶ 膵・消化管NET、肺カルチノイドに対して使用されます。腫瘍にピンポイントに作用して、腫瘍が大きくなるのを抑えます。

抗がん剤による化学療法(点滴静脈注射)

- ▶ 血液の中に入って全身をめぐる、体内のがん細胞を殺して腫瘍が大きくなるのを抑えます。膵・消化管NETに対して使用されます。

ソマトスタチンアナログ(注射薬)

- ▶ 膵・消化管NETに対して使用されます。

ペプチド受容体放射性核種療法(PRRT、点滴静脈注射)

- ▶ NETに高発現するソマトスタチン受容体に結合し、放射線でがん細胞を直接攻撃して、腫瘍が大きくなるのを抑えます。

症状の改善

ソマトスタチンアナログ(注射薬)

- ▶ この薬は、腫瘍から過剰に作られるホルモンを抑えることにより、ホルモン由来の症状をやわらげます。

対症療法薬(内服薬)

- ▶ 症状に合わせて、薬が使用されます。

(例) ガストリノーマの潰瘍治療:
胃酸を抑える薬。
(プロトンポンプ阻害薬など)

転移に対する局所療法

- 転移した腫瘍の部位、大きさ、数によって、治療法を選びます。
- 手術や薬物療法を組み合わせる治療することもあります。
- 神経内分泌腫瘍(NEN)では、特に肝転移や、骨、脳転移が起こることがあります。転移がある場合には、下記のような治療が行われます。

肝転移

肝切除術、全身化学療法、
ラジオ波焼灼術、肝動脈塞栓療法、
肝動脈化学塞栓療法

骨・脳転移

脳転移部位の切除術、
放射線療法

※脳への転移再発を予防する目的で、放射線療法を行うこともあります。

肝転移に対する局所療法

- **ラジオ波焼灼術**
超音波で腫瘍の位置を確認しながら電極を腫瘍内に挿入し、ラジオ波を流して発生する熱で腫瘍を焼く治療法です。
- **肝動脈塞栓療法(TAE)／肝動脈化学塞栓療法(TACE)**
肝動脈を塞栓剤などで塞ぎ、血液の流れを止めることにより腫瘍細胞への酸素や栄養の供給を絶つ方法です。血液をもらえなくなった腫瘍細胞はやがて死滅します。TACEは、腫瘍を小さくする抗がん剤と塞栓剤を一緒に注入する方法です。

症状のある神経内分泌腫瘍 (機能性NET)の特徴

1. インスリノーマ

- 特徴** 腫瘍からインスリンが過剰に分泌され、低血糖を引き起こします。
- 症状** 低血糖症状(眠気、思考の低下、意識障害、動悸、冷や汗)
- 主な発生部位** 膵臓
- 検査** 空腹時に血糖値が下がっても、血中のインスリン値が高くなっています。
- 治療** 手術、症状を改善する薬物療法



- **インスリン**
血糖値を下げるホルモンで、膵臓から分泌されます。筋肉や脂肪細胞の糖の取り込みを促進したり、肝臓でのグリコーゲン合成を促進したりすることで血糖を下げます。

2. ガストリノーマ

特徴 腫瘍からガストリンが過剰に分泌され、胃から胃酸が大量に分泌されます。そのため、消化性潰瘍や逆流性食道炎が起こります。潰瘍は、治療薬の服用をやめると再発します。ゾリンジャー・エリソン症候群と呼ばれることもあります。

症状 再発をくりかえす消化性潰瘍、逆流性食道炎、胸やけ、腹痛、下痢・脂肪便など

主な発生部位 膵臓または十二指腸

検査 空腹時の血中ガストリン値が高くなっています。

治療 手術、症状を改善する薬物療法



消化性潰瘍や逆流性食道炎など

● **ガストリン** -----
胃から分泌されるホルモンで、胃酸の分泌を促進して、食物の分解を助けます。

● **逆流性食道炎** -----
胃酸が食道に逆流して起きる食道の炎症のこと。粘膜のただれのために、胸やけや胸の痛みなどを感じます。放置すると食道が細くなります。

3. VIPオーマ

特徴 腫瘍からVIP(血管作動性腸管ペプチド)が過剰に分泌され、激しい下痢を引き起こします。

症状 激しい水様性下痢、低カリウム血症、無酸症などでWDHA症候群と呼ばれることもあります。

主な発生部位 膵臓または十二指腸

検査 血中のVIP値が高くなっています。

治療 手術、症状を改善する薬物療法



激しい下痢

● **VIP(血管作動性腸管ペプチド)** -----
胃酸の分泌を抑制し、腸液の分泌を促進します。小腸から水と電解質の分泌を促進するなどさまざまな作用を持っています。

4. グルカゴノーマ

特徴 腫瘍からグルカゴンが過剰に分泌され、下腹部から太ももの皮膚にかけて、紅斑(紅い斑点)ができます。紅斑は、かゆみや痛みを伴い、少しずつ移動していきます。血糖値を上げるため、糖尿病になることがあります。

症状 遊走性壊死性紅斑、糖尿病、体重減少、貧血など

主な発生部位 膵臓

検査 空腹時の血中グルカゴン値が高くなっています。血中アミノ酸値も低下しています。

治療 手術、症状を改善する薬物療法



遊走性壊死性紅斑

● グルカゴン

グルカゴンはインスリンと同じく膵臓から分泌されるホルモンですが、インスリンとは全く逆の作用を持つホルモンで、肝臓でのグリコーゲン分解を促進して、血糖を上昇させます。また、体を構成するタンパク質の分解も促進します。

5. セロトニン産生腫瘍(カルチノイド症候群)

特徴 腫瘍からセロトニンをはじめとする多種類の生理活性物質が分泌されます。肝臓に転移すると、生理活性物質が肝臓で代謝されず直接全身にまわるため、心臓や肺に重篤な機能障害をきたします。これらをカルチノイド症候群といいます。

症状 皮膚の潮紅(赤くなる、ほてり)、腹痛、下痢、気管支収縮(喘息様発作)、心疾患

主な発生部位 肺、消化管など

検査 多くの場合、尿中の5-ヒドロキシインドール酢酸(5-HIAA)値が高くなります。

治療 手術、症状を改善する薬物療法



● セロトニン、5-ヒドロキシインドール酢酸(5-HIAA)

セロトニンは消化管の運動に関係するホルモンで、体内で分解されて、5-ヒドロキシインドール酢酸として尿中に排泄されます。

6. ソマトスタチノーマ

特徴 腫瘍からソマトスタチンが過剰に分泌され、さまざまな症状があらわれます。ソマトスタチンには多くのホルモンの分泌を抑制する作用があります。インスリン分泌抑制による糖尿病、コレシストキニン分泌抑制による胆のう収縮の抑制で胆石が起ります。

症状 糖尿病、下痢・脂肪便、胆石、体重減少など

主な発生部位 膵臓または十二指腸

検査 空腹時の血中ソマトスタチン値が高くなっています。

治療 手術、症状を改善する薬物療法



● ソマトスタチン

インスリン、ガストリン、グルカゴンなど多くのホルモンの分泌を抑制するホルモンです。

7. 異所性ACTH症候群

特徴 腫瘍から副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)が過剰に分泌されることで、コルチゾールというホルモンが増加して、さまざまな症状があらわれます。コルチゾールは糖質や脂質などの代謝に関与しており、慢性的に過剰な状態となると、糖尿病や高血圧のほか、クッシング徴候という特徴的な症状があらわれることがあります。

症状 糖尿病、低カリウム血症、浮腫、筋力低下、クッシング徴候(中心性肥満、満月様顔貌)など

主な発生部位 肺、膵臓など

検査 血中コルチゾール値、血中ACTH値、尿中の遊離コルチゾール値が高くなります。

治療 手術、症状を改善する薬物療法、放射線療法



● ACTH(副腎皮質刺激ホルモン)、コルチゾール

ACTHは副腎からのコルチゾール分泌を促進します。コルチゾールは糖・タンパク質・脂質の代謝に関与しています。

遺伝性の神経内分泌腫瘍(NEN)

- 神経内分泌腫瘍(NEN)の多くは遺伝することはありません。しかし、生まれつきの遺伝子の異常(変異)が原因である遺伝性疾患に伴い、神経内分泌腫瘍(NEN)が発症する場合があります。
- 神経内分泌腫瘍(NEN)を合併することが知られている遺伝性疾患には、表で示したようなものがあります。
- 遺伝性疾患の場合は、いろいろな臓器で良性・悪性の腫瘍が多発するため、非遺伝性の場合とは治療方針が異なります。

膵・消化管神経内分泌腫瘍(NEN)を発症する遺伝性疾患

| 疾患名 | 原因の遺伝子 |
|---------------------------|-----------|
| 多発性内分泌腫瘍症1型(MEN1) | MEN1 |
| フォン・ヒッペル・リンドウ(VHL)病 | VHL |
| 神経線維腫症I型(NF1、レックリングハウゼン病) | NF1 |
| 結節性硬化症(TSC) | TSC1、TSC2 |

1. 多発性内分泌腫瘍症1型(MEN1)

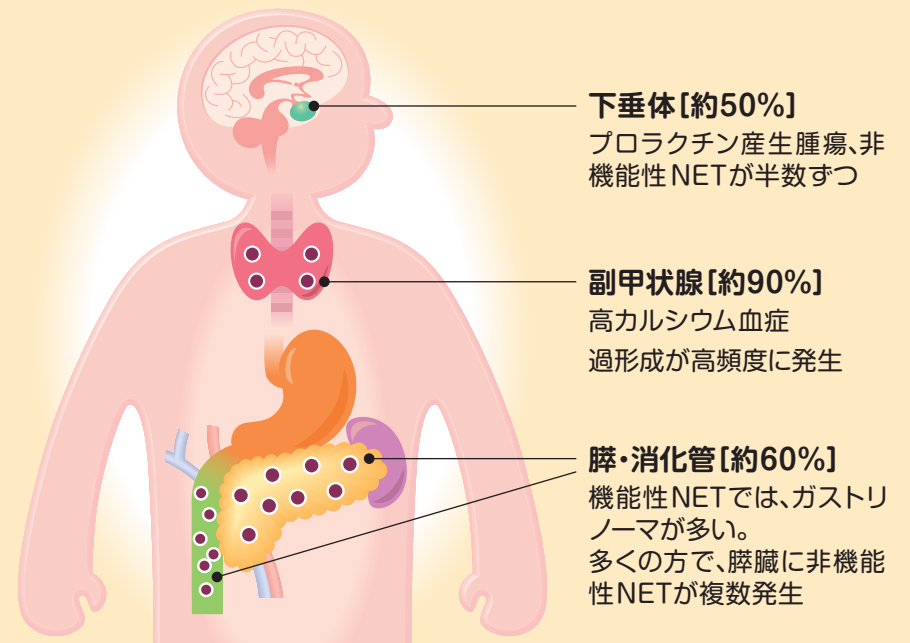
特徴

細胞ががんになるのを防ぐ働きを持つ“がん抑制遺伝子MEN1”の変異が原因となり、発症します。

神経内分泌腫瘍(NEN)の合併

MEN1患者さんの約60%に膵・消化管神経内分泌腫瘍(NEN)ができます。日本人では、膵・消化管にできる、症状のある神経内分泌腫瘍(機能性NET)のうち最も多いのがガストリノーマ、次いでインスリノーマと報告されています。また、多くの方で膵臓に症状のない神経内分泌腫瘍(非機能性NET)が複数発生します。

MEN1で腫瘍のできる臓器



2. フォン・ヒッペル・リンドウ(VHL)病

特徴 中枢神経系の血管芽腫、網膜の血管腫、腎がん、褐色細胞腫などの小さな血管を富む腫瘍や隣りのう胞が多発します。隣神経内分泌腫瘍(PanNEN)などの隣病変もできることが知られています。その原因は、VHLというがん抑制遺伝子の変異です。

神経内分泌腫瘍(NEN)の合併 VHL患者さんの17%に隣神経内分泌腫瘍(PanNEN)ができることが報告されています。

3. 神経線維腫症I型(NF1、レックリングハウゼン病)

特徴 カフェオレ斑、神経線維腫という皮膚の病変を特徴とし、のほか骨、眼、神経系などにさまざまな病変を生じます。

神経内分泌腫瘍(NEN)の合併 頻度は低いですが、隣・十二指腸領域に腫瘍が発生することが知られています。ソマトスタチノーマがよくみられます。

4. 結節性硬化症(TSC)

特徴 脳、腎臓、肺、皮膚、心臓などに腫瘍をはじめとする症状が出ます。

神経内分泌腫瘍(NEN)の合併 頻度は低いですが、隣・消化管神経内分泌腫瘍(NEN)が発生することが知られています。

かかりつけ医院・病院の連絡先

Blank area for contact information.

ノバルティス ファーマ株式会社

AF1101002GG0007

2023年6月作成