

## 十二指腸乳頭部 Ampulla of Vater (C24.1)

十二指腸乳頭部に原発する悪性腫瘍はICD-O分類の場合、局在コード「C24.1」に分類される。

UICC 第7版においては、原発癌腫の場合「Vater 膨大部」の項で病期分類を行うこととなった。

癌腫以外の悪性腫瘍が十二指腸乳頭部に原発した場合、リンパ腫は Ann Arbor 分類に従った病期分類を行い、肉腫等については病期分類が存在しないのでTNM分類の適用外となる。

### 1. 概要

年齢調整死亡率は、胆道(胆嚢、肝外胆管、ファーター乳頭)がんで男性が女性の約1.7倍である。胆嚢・胆管の罹患率(2006年)・死亡率(2010年)ともに男女同程度であり、若干女性が高い。死亡率・罹患率ともに50歳代から増加し、高齢になるほど高い。年齢調整罹患率の年次推移は、男女とも1980年代後半まで増加傾向であったが、男性では2000年前後まで横ばい、以降漸減傾向であり、女性では1980年後半以降減少傾向である。よって、1980年代後半まではほとんどみられなかった男女差が顕著になってきている。年齢調整死亡率も罹患の年次推移と同様に男女ともに1980年代後半まで増加し、以降は減少傾向である。減少の程度は男性より女性で大きい。国際比較では、日本の年齢調整罹患率・死亡率ともに日本人は他のアジアの国、米国の日系移民、欧米人に比べて高い。

### 2. 解剖

**原発部位(胆道癌取扱い規約2003年9月【第5版】P4 第4図参照)**

十二指腸乳頭部 Ampulla of Vater は十二指腸 duodenum 下行部にあり、膵頭部に食い込む様に存在する。乳頭部は Oddi 筋に囲まれた部分とする。目安は胆管が十二指腸壁(十二指腸固有筋層)に貫入してから十二指腸乳頭開口部までとする。なお、乳頭部胆管(Ab)、乳頭部膵管(Ap)、共通管部(Ac)、大十二指腸乳頭(Ad)を総称して乳頭部(A)とする。

隣接臓器との関係では、十二指腸乳頭部は、十二指腸下行部、膵頭部に位置し、前面には横行結腸、上方には肝臓、胆嚢、右方には上行結腸、下方には十二指腸水平部がある。

局在	略語	規約部位
C24.1	Ab	乳頭部胆管
	Ap	乳頭部膵管
	Ac	共通管部
	Ad	大十二指腸乳頭
C25.0	Ph	膵頭部
C17.0	D	十二指腸

### 遠隔転移

頻繁にみられる遠隔転移は、血行性転移では肝臓・肺、播種性転移では腹膜への転移が多い。その他、所属リンパ節より遠隔へのリンパ節転移がある。

**肉眼的形態分類(胆道癌取扱い規約2003年9月【第5版】P41 第21図参照)**

十二指腸粘膜面からの観察により腫瘍型{非露出腫瘍型・露出腫瘍型}、混在型{腫瘍潰瘍型(腫瘍優勢型)・潰瘍腫瘍型(潰瘍優勢型)}、潰瘍型、その他の型{正常型・ポリープ型・特殊型}に分類する。

## 3. 亜部位と局在コード

ICD-0局在	規約略語	取扱い規約部位	部位
C24. 1	Ab	乳頭部胆管	ファーター乳頭膨大部 膨大部周辺
	Ap	乳頭部膵管	
	Ac	共通管部	
	Ad	大十二指腸乳頭	

## 4. 形態コード — 胆道癌取扱い規約第5版

病理組織名 (日本語)	英語表記	略語	形態コード
腺癌	Adenocarcinoma		8140/3
乳頭腺癌	Papillary adenocarcinoma	pap	8260/3
管状腺癌	Tubular adenocarcinoma	tub	8211/3
高分化型管状腺癌	Well differentiated	tub1	8211/31
中分化型管状腺癌	Moderately differentiated	tub2	8211/32
低分化型管状腺癌	Poorly differentiated	tub3	8211/33
充実腺癌	Solid adenocarcinoma	sol	8140/33
粘液癌	Mucinous adenocarcinoma	muc	8480/3
高分化型粘液癌	Well differentiated	muc-w	8480/31
低分化型粘液癌	Poorly differentiated	muc-p	8480/32
印環細胞癌	Signet-ring cell carcinoma	sig	8490/3
腺扁平上皮癌	Adenosquamous (cell) carcinoma	asc	8560/3
扁平上皮癌	Squamous cell carcinoma	scc	8070/3
小細胞癌	Small cell carcinoma	sc	8041/3
内分泌細胞癌	Endocrine cell carcinoma	ecc	8246/3
腺内分泌細胞癌	Adenoendocrine cell carcinoma	aec	8574/3
未分化癌	Undifferentiated carcinoma	ud	8020/34
絨毛癌	Choriocarcinoma	cc	9100/3
癌肉腫	Carcinosarcoma	cs	8980/3
AFP 産生腺癌	$\alpha$ -fetoprotein producing adenocarcinoma		8140/3
カルチノイド腫瘍	Carcinoid tumor	cd	8240/3
分類不能腫瘍	Unclassified tumors	uct	8000/1

## 3. 病期分類 と 進展度

## ■ ■ TNM 分類 (UICC 第7版、2009年)

## ■ T-原発腫瘍

TX	原発腫瘍の評価が不可能
T0	原発腫瘍が認めない
Tis	上皮内癌
T1	Vater 腫大部、または Oddi 括約筋に局限する腫瘍
T2	十二指腸壁に浸潤する腫瘍
T3	膵臓に浸潤する腫瘍
T4	膵臓周囲軟部組織、または他の隣接臓器に浸潤する腫瘍

### ■N-所属リンパ節

NX	所属リンパ節転移の評価が不可能
N0	所属リンパ節転移なし
N1	所属リンパ節転移あり

所属リンパ節は、

上方 臍頭部および臍体部上方のリンパ節

下方 臍頭部および臍体部下方のリンパ節

前方 前臍頭十二指腸、幽門（周囲）、および近位腸間膜リンパ節

後方 後臍頭十二指腸、総胆管、および近位腸間膜リンパ節

### ■M-遠隔転移

MX	遠隔転移の評価が不可能
M0	遠隔転移なし
M1	遠隔転移あり

### ■pT-原発腫瘍

pT 分類は T 分類に準ずる。

### ■pN-所属リンパ節

pN 分類は N 分類に準ずる。

所属リンパ節郭清した標本を組織学的に検査すると、通常、10 個以上のリンパ節が含まれる。通常の検索個数を満たしていなくても、すべてが転移陰性の場合には pN0 に分類する。

### ■pM-遠隔転移

pM 分類は M 分類に準ずる。

### ◆G 病理組織学的分化度

GX	分化度の評価が不可能
G1	高分化
G2	中分化
G3	低分化
G4	未分化

### ■病期分類

	N0	N1
Tis	0	
T1	I A	II B
T2	I B	II B
T3	II A	II B
T4	III	III
M1	IV	IV

### ■ ■ 進展度(臨床進行度)分類

	N0	N1
Tis	上皮内	
T1	限局	所属リンパ節転移
T2	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
T3	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
T4	隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
M1	遠隔転移	遠隔転移

### 6. 取扱い規約(胆道癌取扱い規約 2003 年 9 月【第 5 版】)

#### 【所見の記載】

#### \*肉眼的肝転移

H <sub>0</sub>	肝転移を全く認めないもの
H <sub>1</sub>	一葉にのみ転移を認めるもの
H <sub>2</sub>	両葉に少数の散在性転移を認めるもの
H <sub>3</sub>	両葉に多数の散在性転移を認めるもの

註：H<sub>1</sub>の場合、右葉のときはH<sub>1</sub>(r)、左葉のときはH<sub>1</sub>(l)と書く。

#### \*肉眼的隣臓器浸潤

Panc <sub>0</sub>	浸潤を全く認めないもの
Panc <sub>1</sub>	浸潤が疑わしいもの
Panc <sub>2</sub>	浸潤が明らかであるが、乳頭部周辺にとどまるもの
Panc <sub>3</sub>	浸潤が乳頭部周辺をこえて、さらにひろがるもの

#### \*肉眼的十二指腸浸潤

Du <sub>0</sub>	浸潤を全く認めないもの
Du <sub>1</sub>	浸潤が疑わしいもの
Du <sub>2</sub>	浸潤が明らかであるが、十二指腸壁内にとどまるもの
Du <sub>3</sub>	浸潤が十二指腸壁外に及ぶもの

#### \*肉眼的腹膜播種性転移

P <sub>0</sub>	いずれの腹膜にも転移を認めないもの
P <sub>1</sub>	近接腹膜にのみ転移を認めるもの
P <sub>2</sub>	遠隔腹膜に少数の転移を認めるもの
P <sub>3</sub>	遠隔腹膜に多数の転移を認めるもの

**\*リンパ節転移**

胆道のリンパ節分類にしたがって、この項のごとく胆管癌の占居部位別に第1群 (N<sub>1</sub>) より第3群 (N<sub>3</sub>) に群分類し、その転移の有無によって以下のように表記する。

N <sub>0</sub>	リンパ節転移を認めない
N <sub>1</sub>	第1群リンパ節のみに転移を認める
N <sub>2</sub>	第2群リンパ節まで転移を認める
N <sub>3</sub>	第3群リンパ節まで転移を認める

**\*乳頭部癌の郭清用リンパ節群分類**

リンパ節群分類は、リンパ流、郭清の難易、術式との関連を考慮して、以下のように設定する。

第1群 (N <sub>1</sub> )	13ab
第2群 (N <sub>2</sub> )	12b <sub>2</sub> , 14abcd, 17ab
第3群 (N <sub>3</sub> )	1*, 2*, 3*, 4*, 5*, 6*, 7*, 8, 9, 10*, 11*, 12h*, 12a <sub>1</sub> , 12a <sub>2</sub> , 12p <sub>1</sub> , 12p <sub>2</sub> , 12b <sub>1</sub> , 12c, 15*, 16a <sub>1</sub> , 16a <sub>2</sub> , , 16b <sub>1</sub> , 16b <sub>2</sub> , 18*

註: 上記乳頭部癌の群分類中の\*印は状況により郭清しなくてもよいリンパ節である。

**乳頭部癌の郭清用リンパ節群分類**

群別	郭清用リンパ節名	
3	*① 右噴門リンパ節 *② 左噴門リンパ節 *③ 小彎リンパ節 *④ 大彎リンパ節 *⑤ 幽門上リンパ節 *⑥ 幽門下リンパ節 *⑦ 左胃動脈幹リンパ節 ⑧ 総肝動脈幹リンパ節 ⑨ 腹腔動脈周囲リンパ節 *⑩ 脾門リンパ節 *⑪ 脾動脈幹リンパ節	
3	⑫ 肝十二指腸間膜内リンパ節	*h 肝門部リンパ節
		a 肝動脈に沿うリンパ節 a <sub>1</sub> 上肝動脈リンパ節 a <sub>2</sub> 下肝動脈リンパ節
		p 門脈に沿うリンパ節 p <sub>1</sub> 上門脈リンパ節 p <sub>2</sub> 下門脈リンパ節
2		b 胆管に沿うリンパ節 b <sub>1</sub> 上胆管リンパ節 b <sub>2</sub> 下胆管リンパ節
3		c 胆嚢管リンパ節
1 1	⑬ 臍頭後部リンパ節	a 上臍頭後部リンパ節 b 下臍頭後部リンパ節

2	⑭ 腸間膜根部リンパ節	a 上腸間膜動脈起始部に沿うリンパ節
2		b 下脛十二指腸動脈起始部に沿うリンパ節
2		c 中結腸動脈起始部に沿うリンパ節
2		d 空腸初部の動脈に沿うリンパ節
3	*⑮ 中結腸動脈周囲リンパ節	
3	⑯ 大動脈周囲リンパ節	a <sub>1</sub> 大動脈裂孔部リンパ節
		a <sub>2</sub> 腹腔動脈根部から左腎静脈下縁のリンパ節
		b <sub>1</sub> 左腎静脈下縁から下腸間膜動脈根部のリンパ節
		b <sub>2</sub> 下腸間膜動脈根部から大動脈分岐部までのリンパ節
2	⑰ 膝頭前部リンパ節	a 上膝頭前部リンパ節
2		b 下膝頭前部リンパ節
3	*⑱ 下脛リンパ節	

\*印は状況により郭清しなくてもよい

### \*腹腔外遠隔他臓器転移

M(-)	遠隔転移のないもの
M(+)	遠隔転移のあるもの

### \*肉眼的乳頭部周囲進展度

肉眼的乳頭部周囲進展度は T と表記し Du, Panc の浸潤程度により次のように分類する。

T <sub>1</sub>	Du <sub>0</sub>	Panc <sub>0</sub>
T <sub>2</sub>	Du <sub>1</sub>	Panc <sub>1</sub>
T <sub>3</sub>	Du <sub>2,3</sub>	Panc <sub>1</sub>
T <sub>4</sub>	Any	Panc <sub>2,3</sub>

註 1: 各因子の中で最も高い数値をもって当てる。

註 2: 組織学的乳頭部周囲進展度は pT と表記し、規定する。

pT <sub>1</sub>	pDu <sub>0</sub>	pPanc <sub>0</sub>
pT <sub>2</sub>	pDu <sub>1</sub>	pPanc <sub>1a</sub>
pT <sub>3</sub>	pDu <sub>2,3</sub>	pPanc <sub>1b</sub>
pT <sub>4</sub>	pAny	pPanc <sub>2,3</sub>

### \*乳頭部癌の手術的進行度

	H <sub>0</sub> P <sub>0</sub> M(-)				H <sub>1</sub> , P <sub>1</sub> 以上またはM(+)
	N <sub>0</sub>	N <sub>1</sub>	N <sub>2</sub>	N <sub>3</sub>	
T <sub>1</sub>	I	II		IVa	IVb
T <sub>2</sub>	II	III			
T <sub>3</sub>			IVa		
T <sub>4</sub>	IVa				

### \*組織学的癌深達度

1) 癌浸潤が Oddi 筋内にとどまる場合

m	粘膜内にとどまるもの
od	Oddi 筋に達するもの

2) 癌浸潤が Oddi 筋を越える場合は pPanc 因子、pDu 因子で規定する

**\*組織学的膵臓浸潤**

pPanc <sub>0</sub>	癌浸潤が Oddi 筋内にとどまるか、十二指腸壁内にとどまるもの	
pPanc <sub>1</sub>	pPanc <sub>1a</sub>	癌浸潤が Oddi 筋および十二指腸壁を越えるが膵実質に達していないもの
	pPanc <sub>1b</sub>	癌浸潤が膵実質に達するが 5mm 未満のもの
pPanc <sub>2</sub>	癌浸潤が膵実質に達し、5mm から 20mm にあるもの	
pPanc <sub>3</sub>	癌浸潤が膵実質に達し、20mm 以上に及ぶもの	

**\*組織学的十二指腸浸潤**

pDu <sub>0</sub>	癌浸潤が Oddi 筋内にとどまるもの
pDu <sub>1</sub>	癌浸潤が Oddi 筋を越えるが、十二指腸固有筋層に達しないもの
pDu <sub>2</sub>	癌浸潤が十二指腸固有筋層に達するもの
pDu <sub>3</sub>	癌浸潤が十二指腸漿膜に達するか、それを越えるもの

**\*組織学的リンパ節転移**

pN <sub>0</sub>	リンパ節転移を認めない
pN <sub>1</sub>	第 1 群リンパ節のみに転移を認める
pN <sub>2</sub>	第 2 群リンパ節のみに転移を認める
pN <sub>3</sub>	第 3 群リンパ節まで転移を認める

**\*乳頭部癌の総合的進行度**

	H <sub>0</sub> P <sub>0</sub> M(-)				H <sub>1</sub> , P <sub>1</sub> 以上またはM(+)
	pN <sub>0</sub>	pN <sub>1</sub>	pN <sub>2</sub>	pN <sub>3</sub>	
pT <sub>1</sub>	I	II		IVa	IVb
pT <sub>2</sub>	II	III			
pT <sub>3</sub>			IVa		
pT <sub>4</sub>	IVa				

註: 非手術症例も上記の手術的進行度に準じて表記する。

**【根治度の評価(胆道癌取扱い規約第 5 版)】**

**\*リンパ節郭清の程度による切除術の分類**

切除術をリンパ節郭清の程度により、次のように分類する。

D <sub>0</sub>	第 1 群のリンパ節郭清を行わないか、またはその郭清が不完全なもの
D <sub>1</sub>	第 1 群のリンパ節郭清のみを行ったもの
D <sub>2</sub>	第 1~2 群のリンパ節郭清を行ったもの
D <sub>3</sub>	第 1~3 群のリンパ節郭清を行ったもの

註: 郭清が不十分の場合は下位の郭清度とする。

**\*切除縁における肉眼的癌浸潤**

新鮮切除標本で、切除縁(EM)に肉眼的に癌浸潤を認めるか否かを判定する。

EM <sub>0</sub>	断端の 5mm 以内に癌浸潤を認めないもの。
EM <sub>1</sub>	断端の 5mm 以内に癌浸潤を認めるもの。
EM <sub>2</sub>	断端に明らかに癌浸潤を認めるもの。

註 1: 癌浸潤の遺残のある場合、その臓器を具体的に明記する。

註 2: 上記の分類のうち、EM<sub>0,1</sub>はEM(-)を意味しEM<sub>2</sub>はEM(+)を意味する。

**\*切除術の根治度の評価**

根治度 A	癌の遺残 (-)
根治度 B	癌の遺残 (-)
根治度 C	癌の遺残 (+)

**乳頭部癌の手術根治度**

	H	P	N・D	EM	M
sCurA	H <sub>0</sub>	P <sub>0</sub>	N<D	EM <sub>0</sub>	M(-)
sCurB	sCurA および sCurC 以外のもの				
sCurC	H <sub>1</sub> 以上	P <sub>1</sub> 以上	N>D	EM <sub>2</sub>	M(+)
	のいずれかを認めた場合。				

**乳頭部癌の総合的根治度**

	H	P	pN・D	pEM	M
fCurA	H <sub>0</sub>	P <sub>0</sub>	pN<D	pEM <sub>0</sub>	M(-)
fCurB	fCurA および fCurC 以外のもの				
fCurC	H <sub>1</sub> 以上	P <sub>1</sub> 以上	pN>D	pEM <sub>2</sub>	M(+)
	のいずれかを認めた場合。				

**7. 症状・診断検査**

1) 検診—十二指腸乳頭部がんのがん検診の制度は存在しない。

**2) 臨床症状**

病態が進行すると、右季肋部痛、全身倦怠感、食欲不振、体重減少などが出現する。

**3) 診断に用いる検査**

- ・画像診断
  - ・腹部超音波、腹部 CT：存在診断、質的診断、進展度診断に用いる。
  - ・MRCP (magnetic resonance cholangiopancreatography)：MRI 検査で胆管や膵管を描出する非侵襲的な検査。胆道の閉塞部位や胆道内進展度の評価を行う。
  - ・ERCP (endoscopic retrograde cholangiopancreatography)：内視鏡にて十二指腸乳頭部から胆管や膵管にカニューレを挿入し、造影する検査。胆道の閉塞部位や胆道内進展度の評価を行う。閉塞部位などがあれば、ドレナージ術やステント挿入術に移行できる。
  - ・PTCD (Percutaneous transhepatic cholangiography drainage)：経皮的および経肝的に細いカテーテルを肝内胆管内に挿入し、造影する検査。すでに黄疸をきたしている患者に胆管ドレナージとして行われることが多い。
  - ・血管造影：血管浸潤の有無の評価を行う。
  - ・超音波内視鏡：内視鏡の先端部に超音波検査装置がついている。深達度診断や隣接臓器への浸潤などの評価を行う。
- ・腫瘍マーカー：CEA, CA19-9 などが行われるが、特異的な腫瘍マーカーは確立していない。
- ・病理診断
  - ・腫瘍生検、細胞診（経皮的、内視鏡的）
  - ・胆汁細胞診



## 8. 治療

### 1) 観血的な治療

#### (1) 外科的治療—切除術のみが根治を期待できる治療法である

- ・乳頭部切除術 papillectomy：十二指腸を開き乳頭部をくりぬく手術法。がんの手術としては通常行われない。
- ・膵頭十二指腸切除術 pancreatoduodenectomy (PD)：胆嚢、胆管、膵頭部、十二指腸が一塊に切除される。乳頭部がんに関して一般的な手術法。

#### (2) 体腔鏡的治療—上記の手術が腹腔鏡的に行われることがあるが、まだ一般的ではない。

#### (3) 内視鏡的治療—病変が限局している場合、上記の乳頭部切除術が行われることがある。

### 2) 放射線療法

局所に進行した胆道がんに対しては、体外照射、腔内照射などの放射線療法が対症療法として試みられているが、有効性は確立されていない。

### 3) 薬物療法

#### (1) 化学療法 (単剤または併用で使用される薬剤名、略語、商品名)

5-FU (5-Fu), tegafur/uracil (UFT, ユーエフティ), S-1 (TS-1, ティーエスワン), mitomycin C (MMC, マイトマイシン), cisplatin (CDDP, ランダ, プリプラチン), paclitaxel (PTX, タキソール), docetaxel (DOC, タキソテール), irinotecan (CPT-11, カンプト, トポテシン), gemcitabine (GEM, ジェムザール), doxorubicin (Adriamycin, ADM, アドリアシン), oxaliplatin (エルプラット), epirubicin (EPI, ファルモルビシン), etoposide (VP-16, ベプシド), Capecitabine (ゼロダ)

### 4) その他の治療

#### (1) 症状緩和的な特異的治療

- ・内視鏡的胆管ステント留置術 (内視鏡的)：腫瘍による胆管狭窄部に内腔の交通性を確保する管を内視鏡的に留置する。
- ・外科的内瘻術(手術)、経皮経肝的内瘻術 (その他)：腫瘍による胆管狭窄部に内腔の交通性を確保する管を外科的または経皮経肝的に留置し、内瘻化 (体外へ導かず、臓器内に留置) する。
- ・消化管バイパス術 (手術)：がんが浸潤した胃腸管をバイパスする手術。

## 9. 略語一覧

MRCP	magnetic resonance cholagniopancreatography	磁気共鳴胆道膵管造影
ERCP	endoscopic retrograde cholangiopancreatography	内視鏡的逆行性胆道膵管造影
PTC	percutaneous transhepatic cholangiography	経皮経肝胆道造影
EUS	endoscopic ultrasonography	超音波内視鏡
IDUS	intraductal ultrasonography	(胆)管内超音波検査
PD	pancreatoduodenectomy	膵頭十二指腸切除術

## 10. 参考文献

- 1) 日本胆道外科学会研究編 胆道癌取扱い規約 2003年9月改訂 第5版 (金原出版)
- 2) 日本臨床腫瘍学会編 新臨床腫瘍学 (南江堂)
- 3) 解剖学講義 改訂2版 (南山堂)
- 4) UICC TNM 悪性腫瘍の分類 第7版 日本語版 (金原出版)
- 5) SEER Summary Staging Manual 2000
- 6) AJCC Cancer Staging Atlas (Springer)
- 7) 国立がんセンター内科レジデント編 がん診療レジデントマニュアル 第5版 (医学書院)