

外陰（C51）

外陰に原発する悪性腫瘍は ICD-O 分類の場合、局在コード「C51.」に分類される。

UICC 第7版においては、外陰の原発癌の場合、「外陰」の項で病期分類を行うこととなった。

原発癌以外の悪性腫瘍が原発した場合、リンパ腫は Ann Arbor 分類に従った病期分類を行い、その他の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。

陰に進展する外陰癌は「外陰癌」に分類する

1. 概要

外陰がんは比較的まれな疾患で、全女性性器癌に対する頻度は欧米で 3～8%、わが国では 1～2%と考えられる。近年の長寿化に伴い罹患年齢の高齢化、罹患数の若干の増加が報告されている。日本産科婦人科学会によると外陰がんの年齢分布は 70 歳代に最も多く、平均 67.4 歳で、18 年前の報告より約 6 歳高齢化していた。

外陰がんは扁平上皮がんが主な組織型である。多くの場合、外陰がんは、コンジローマや異形成から発生してくる。性器がんの発生にはヒトパピローマウイルス（HPV）が関与している。外陰上皮内腫瘍（VIN）の 80～90%に 16 型あるいはその他の型の HPV を伴っている。ただし、浸潤子宮頸がんの 90%以上に HPV が認められるのに対して浸潤外陰がんでは 30～50%にしか HPV を伴っていない。外陰がんの 50%は大陰唇に発生する。陰核やバルトリン腺から発生するものは少ない。5%は多発性である。外陰のリンパ管の分布は発達しており、リンパ流はしばしば正中を超える。浸潤の浅い外陰がんであっても所属リンパ節に転移することがある。

外陰がんは主に高齢女性に発生するが、近年は閉経前の女性にも認められてきている。組織学的には扁平上皮がんが最もよくみられる。

2. 解剖

原発部位

外陰部 vulva には恥丘・陰核・大陰唇・小陰唇・大前庭腺・膣前庭が含まれる。

恥丘 labium は左右の大陰唇が恥骨結合の前で合わさり、ふくらんだ部分で、脂肪がよく発達している。思春期になると陰毛が発生する。大陰唇 labium majus は恥丘から肛門 anus までの間に走る左右のヒダで、皮下脂肪に富む。その内側に小陰唇 labium minus があり、左右の小陰唇に囲まれた部分を膣前庭 vaginal vestibulum という。膣前庭には外尿道口 external urethral orifice（前）と膣口 vaginal orifice（後）が開く。陰核 clitoris は男子の陰茎に相当するものである。左右の小陰唇が前方に合わさったところで、外尿道口の前に陰核亀頭 glans of clitoris が突出する。大前庭腺 greater vestibular gland はバルトリン Bartholin 腺ともいい、エンドウマメ大の付属生殖腺で、前庭球 vestibular bulb の後端にある。その導管は膣口の両側に開き、アルカリ性の粘液を分泌する。これは男子の尿道球腺（カウパー腺）に相当する。

3. 亜部位と局在コード

ICD-O 局在	診療情報所見	英語
C51.0	大陰唇 大陰唇, NOS バルトリン腺 大陰唇の皮膚	Labium majus Labia majora, NOS Bartholin gland Skin of labia majora
C51.1	小陰唇	Labium minus Labia minora
C51.2	陰核	Clitoris
C51.8	外陰の境界部病巣	Overlapping lesion of vulva

C51.9	外陰, NOS 女性外性器 陰唇小帯 陰唇, NOS 恥丘 陰阜 外陰部 外陰の皮膚	Vulva, NOS External female genitalia Fourchette Labia, NOS Labium, NOS Mons pubis, Mons veneris Pudendum Skin of vulva
-------	--	--

4. 形態コード - WHO 分類 (2003)

病理組織名 (日本語)	英語表記	形態コード
扁平上皮癌, NOS	Squamous cell carcinoma, NOS	8070/3
角化型	Keratinizing	8071/3
非角化型	Non-keratinizing	8072/3
基底細胞様	Basaloid	8083/3
コンジローマ様	Warty	8051/3
疣状	Verrucous	8051/3
角化棘細胞腫様	Keratoacanthoma-like	8070/3
巨大腫瘍細胞を伴う型	Variant with tumor giant cells	8070/3
基底細胞癌	Basal cell carcinoma	8090/3
外陰上皮内腫瘍	Vulvar intraepithelial neoplasia (VIN)3	8077/2
上皮内扁平上皮癌	Squamous cell carcinoma in situ	8070/2
乳房外 Paget 病	Extramammary Paget disease	8542/3
腺癌	Adenocarcinoma	8140/3
扁平上皮癌	Squamous cell carcinoma	8070/3
腺様嚢胞癌	Adenoid cystic carcinoma	8200/3
腺扁平上皮癌	Adenosquamous carcinoma	8560/3
移行上皮癌	Transitional cell carcinoma	8120/3
小細胞癌	Small cell carcinoma	8041/3
乳腺型 (異所性乳腺由来) 腺癌	Adenocarcinoma of mammary gland type	8500/3
Skene 腺 (汗腺) 由来の腺癌	Adenocarcinoma of Skene gland origin	8140/3
その他の型の腺癌	Adenocarcinomas of other types	8140/3
悪性汗腺腫瘍	Malignant sweat gland tumours	8400/3
脂腺癌	Sebaceous carcinoma	8410/3
ぶどう状肉腫	Sarcoma botryoides	8910/3
平滑筋肉腫	Leiomyosarcoma	8890/3
近位型類上皮肉腫	Proximal epithelioid sarcoma	8804/3
胞巣状軟部肉腫	Alveolar soft part sarcoma	9581/3
脂肪肉腫	Liposarcoma	8850/3
隆起性皮膚線維肉腫	Dermatofibrosarcoma protuberans	8832/3
悪性黒色腫	Malignant melanoma	8720/3
卵黄囊腫瘍	Yolk sac tumour	9071/3
Merkel 細胞癌	Merkel cell tumour	8247/3
末梢性未分化神経外胚葉性腫瘍	Peripheral primitive neuroectodermal tumour/	9364/3
Ewing 腫瘍	Ewing tumour	9260/3

5. 病期分類 と 進展度

■ TNM 分類 (UICC 第 7 版、2009 年)

本分類は外陰の原発癌にのみ適用する。

■ T-原発腫瘍

TX	原発腫瘍の評価が不可能
T0	原発腫瘍を認めない
Tis	上皮内癌（浸潤前癌）
T1	外陰、または外陰と会陰に限局する腫瘍
T1a	最大径 2cm 以下の腫瘍で間質浸潤 1.0mm 以下 ¹
T1b	最大径 2cm をこえる腫瘍で間質浸潤も 1.0mm をこえる ¹
T2	大きさに関係なく尿道の下部 3 分の 1、膣の下部 3 分の 1、肛門など会陰の隣接構造に進展する腫瘍
T3 ²	大きさに関係なく尿道の上部 3 分の 2、膣の上部 3 分の 2、膀胱粘膜、直腸粘膜に進展する、または骨盤骨に固着する腫瘍

注：1 本浸潤の深達度は隣接する最も表層の真皮乳頭の上皮間質接合部から最深浸潤点までを計測する

2 FIGO では T3 は使用せず T4 としている。

■ 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	以下の特徴をもつ所属リンパ節転移
N1a	1 個 5mm 未満のリンパ節転移が 1-2 個
N1b	5mm 以上のリンパ節転移が 1 個
N2	以下の特徴をもつ所属リンパ節転移
N2a	1 個 5mm 未満のリンパ節転移が 3 個以上
N2b	5mm 以上のリンパ節転移が 2 個以上
N2c	節外浸潤を呈するリンパ節
N3	固着性または潰瘍性の所属リンパ節転移

所属リンパ節は、

鼠径大腿（鼠径部）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（骨盤リンパ節転移を含む）

■ pT-原発腫瘍

pT 分類は T 分類に準ずる。

■ pN-病理学的分類

pN 分類は N 分類に準ずる。

pN0 と判定するには、通常、鼠径リンパ節郭清では 6 個以上のリンパ節を組織学的に検索する。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	低分化または未分化

■病期分類

		NO	N1		N2			N3
			N1a	N1b	N2a	N2b	N2c	
Tis		0						
T1		I	IIIA		IIIB		IIIC	IVA
T1	T1a	IA	IIIA		IIIB		IIIC	IVA
	T1b	IB	IIIA		IIIB		IIIC	IVA
T2		II	IIIA		IIIB		IIIC	IVA
T3		IVA	IVA		IVA		IVA	IVA
M1		IVB	IVB		IVB		IVB	IVB

■臨床進行度(進展度)分類

		NO	N1		N2			N3
			N1a	N1b	N2a	N2b	N2c	
Tis		上皮内						
T1		限局	所属リンパ節 転移		所属リンパ節 転移		所属リンパ節 転移	所属リンパ節 転移
T1	T1a	限局	所属リンパ節 転移		所属リンパ節 転移		所属リンパ節 転移	所属リンパ節 転移
	T1b	限局	所属リンパ節 転移		所属リンパ節 転移		所属リンパ節 転移	所属リンパ節 転移
T2		隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤		隣接臓器浸潤		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		隣接臓器浸潤		隣接臓器浸潤	隣接臓器浸潤
M1		遠隔転移	遠隔転移		遠隔転移		遠隔転移	遠隔転移

6. 取扱い規約

【病期分類】

外陰の癌取扱い規約は存在しない。

【根治度の評価】

取扱い規約が存在しない。

7. 症状・診断検査

1) 検診—外陰がんに制度化された検診はない。

2) 臨床症状

月経に関係のない出血や帯下、外陰の強い焼けるような感じやかゆみ、痛み、外陰の皮膚が白く見え荒い感じがすることなどがある。

3) 診断に用いる検査

- (1) 画像診断
 - ・CT、MRI、超音波検査：病変の進行度やリンパ節転移など病期分類に有用である。
 - ・膀胱鏡、直腸鏡（下部消化管内視鏡検査）：膀胱浸潤や結腸・直腸への浸潤を判定する。
- (2) 腫瘍マーカー：SCC、シフラ、CEAなどが用いられるが、早期診断にはあまり役立たない。
- (3) 組織診：病理学的検索が的確に行えるように病変周囲の皮膚、皮下組織を含めた楔状生検が行われる。

8. 治療

治療方針—新臨床腫瘍学より

- (1) 0期：単純切除、レーザー治療
- (2) I, II期：広汎外陰切除術＋両側鼠径リンパ節郭清
局所拡大切除＋一側リンパ節郭清
根治的放射線療法
- (3) III, IV期：広汎外陰切除術＋両側鼠径リンパ節郭清（＋骨盤除臓術）
放射線療法＋手術
放射線療法＋化学療法

1) 観血的な治療

(1) 外科的治療—外陰がんの治療は手術が基本である。

- ・根治的部分切除術 radical local excision：周りの正常な組織も1～2cm含めてがんを切除する。
- ・単純外陰切除 simple vulvectomy：外陰全部をとるが、主に皮膚の切除を目的とする。範囲の広い0期病変、合併症のあるPaget病に行われる。
- ・広汎外陰切除術 radical vulvectomy：外陰皮膚全部をとるが、皮下の脂肪組織やそこに含まれるリンパ組織もあわせて切除する。外陰がんの標準術式である。
- ・骨盤内臓摘出術 pelvic evisceration：がんが外陰をこえて他の器官に拡がっている場合は、子宮、膣と一緒に直腸、膀胱もとり除くこともある。

2) 放射線療法

外照射と組織内照射がどちらも用いられる。放射線治療は、単独で行う場合と、手術療法と併用して手術前後に行われる場合がある。

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）

cisplatin (CDDP, ランダ, プリプラチン), ifosphamide (IFX, イホマイド), paclitaxel (PTX, タキソール), irinotecan (CPT-11, カンプト, トポテシン), gemcitabine (GEM, ジェムザール), 5-FU (5-Fu), Mitomycin C (MMC, マイトマイシンS)

4) その他の治療

(1) レーザー等治療

- ・レーザー治療：レーザーを用いがんを焼灼する。0期で行われることがある。

(2) 症状緩和的な特異的治療

腎瘻造設術（手術、その他）：皮膚より腎実質を貫通させ、腎盂にカテーテルを留置する。

人工肛門造設術（手術）：がんが浸潤した腸管をバイパスし、腹壁に人工肛門を造設する手術。

9. 略語一覧

CIS	(squamous cell) carcinoma in situ	非浸潤性（扁平上皮）癌
VIN	vulvar intraepithelial neoplasia	外陰上皮内腫瘍
HPV	human papilloma virus	ヒト乳頭腫ウイルス

10. 参考文献

- 1) 日本臨床腫瘍学会編 新臨床腫瘍学 (南江堂)
- 2) UICCTNM 悪性腫瘍の分類 第7版 日本語版 (金原出版)
- 3) SEER Summary Staging Manual 2000, NIH Publication 01-4969
- 4) American Joint of Committee. AJCC Cancer Staging Manual, Sixth eds. Greene F. L. et al eds Springer: Chicago. 2002.)
- 5) 解剖学講義 改訂2版 (南山堂)
- 6) 国立がんセンターホームページ <http://ganjoho.ncc.go.jp/public/cancer/data/vulva.html>