

症例報告

## 十二指腸乳頭部原発小細胞癌（内分泌細胞癌）の 1 切除例と文献報告例の検討

公立昭和病院外科, 同 病理科\*

小林 隆 照屋 正則 清水誠一郎\* 伊藤 精彦  
三木 健司 小林 薫 森田 恒治

症例は73歳の女性で、食欲不振・黄疸・発熱を主訴に入院となった。精査にて、Vater 乳頭部の低分化腺癌と診断され、膵頭十二指腸切除術・リンパ節郭清 (D2) を施行した。免疫組織化学的検索にて、NSE・CD-56・synaptophysin・chromogranin A が陽性、Grimelius 染色でも陽性で、胆道癌取扱い規約に従い小細胞癌（内分泌細胞癌）と診断した。術後6か月目に施行したCTで肝門部再発を認めたため、本人に化学療法を薦めたが同意が得られなかった。その後、肝臓への浸潤が急速に進行し術後10か月目に肝不全にて死亡した。十二指腸乳頭部原発小細胞癌（内分泌細胞癌）の本邦での報告は自験例を含め34例と少ないものの、術後急速に転移・進行する極めて悪性度の高いものとする報告が多い。本邦報告例とともに文献的考察を加え報告する。

### はじめに

十二指腸乳頭部癌は比較的予後良好とされ、日本胆道外科研究会が行った全国胆道癌登録調査報告(1997年度)<sup>1)</sup>においても、十二指腸乳頭部癌手術例(1,272例)の5年生存率は51%と、膵管癌や胆管癌に比べ良好な成績が報告されている。しかし、発生頻度は少ないものの、乳頭部原発の小細胞癌（内分泌細胞癌）は術後急速に転移・進行する極めて悪性度の高いものとする報告が多い。今回、我々は十二指腸乳頭部原発小細胞癌（内分泌細胞癌）の1切除例を経験したので文献的考察を加えて報告する。

### 症 例

患者：73歳，女性

主訴：食欲不振・黄疸・発熱

既往歴・家族歴：特記すべきことなし。

現病歴：2000年7月上旬より尿の黄染・食欲低下を認めたため近医を受診。閉塞性黄疸の診断にて消化器内科紹介となり、精査・加療目的に入院となる。

入院時現症：眼球結膜に黄疸，眼瞼結膜に軽度貧血を認め，右季肋下に圧痛を認めた。

入院時検査所見：肝胆道系酵素が上昇しており，腫瘍マーカーではCEA 2.1ng/mlと正常だったが，CA19-9 1,300U/mlと異常高値であった。

上部消化管内視鏡検査：十二指腸乳頭部に自壊した大きな不整形潰瘍を形成した腫瘍を認め，同部の生検で低分化腺癌と診断された。

腹部造影CT：膵頭部に不均一に造影される径3cm大の腫瘍を認めた (Fig. 1)。

PTCD造影検査：入院後施行したPTCD造影検査にて，総胆管下部に完全狭窄を認めた。以上により，十二指腸乳頭部原発癌の術前診断にて，2000年8月上旬，膵頭十二指腸切除術・リンパ節郭清 (D2) を施行した。

摘出標本：十二指腸乳頭部に，5.5×5.0cm大の不整形潰瘍を形成する腫瘍を認め (Fig. 2)，乳頭内胆管・膵管の壁および内腔への進展と十二指腸側への筋層浸潤を認めた。胆道癌取扱い規約に従い，AbpDPh5，潰瘍型，5.5×5.0cm，H0，Panc2，Du2，P0，M(-)，N2，St(-)，T4，Stage IVbと診断した。

<2005年6月22日受理>別刷請求先：小林 隆  
〒187-8510 小平市天神町2-450 公立昭和病院外科

Fig. 1 Enhanced CT shows the tumor at the pancreatic head.

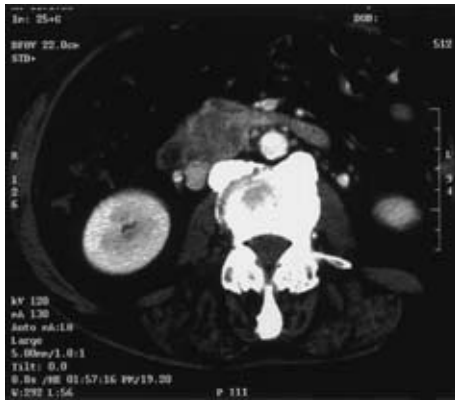
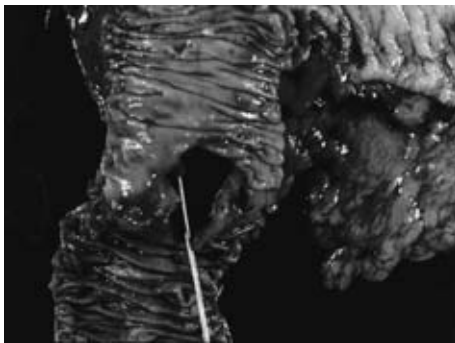
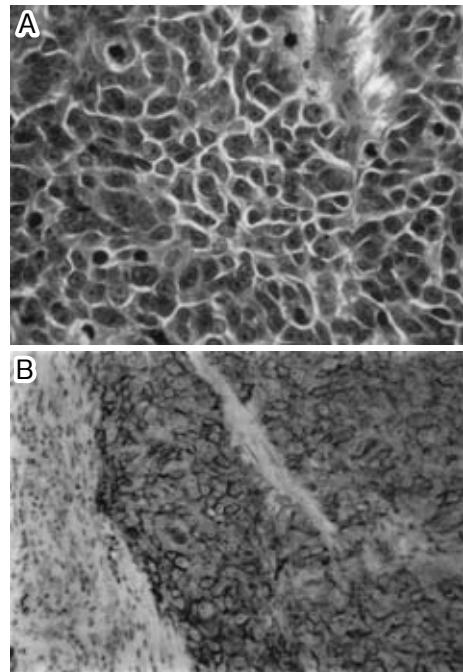


Fig. 2 Resected specimen shows the tumor with ulceration, 5.5×5.0 cm in size, located just at the ampulla of Vater.



病理組織：腫瘍は髄様に増殖する細い血管性間質に画された充実性胞巣を形成し、核は楕円形で、核小体も比較的目立ち、多数の分裂像を認めた (Fig. 3A)。免疫組織化学的検索により、神経内分泌系マーカーである NSE・CD-56 (Fig. 3B)・synaptophysin がほぼびまん性に陽性になり、chromogranin A は極一部で弱陽性、Grimelius 染色も弱陽性であった。以上により、胆道癌取扱い規約に従い、病理診断は小細胞癌 (内分泌細胞癌) と診断し、panc1, du3, med, INF $\beta$ , ly1, v1, pn0, n2(+)(13a および 14a 番リンパ節), em0, stage IVa, cur B であった。術後経過良好で 8 月下旬軽快退院した。外来フォロー中の 2001 年 2 月の CT で肝門部リンパ節再発および肝転移を認めたが、

Fig. 3 A: Pathological examinations of the resected tumor demonstrate solid arrangement mode of small atypical regular round cells with hyperchromatic nuclei and mitosis (H.E. stain;  $\times 100$ ). B: These tumor cells are positively stained to CD56 by immunohistochemistry ( $\times 100$ ).



その他の部位には転移を認めず、化学療法を薦めたが本人からの同意が得られず、その後、肝臓への浸潤が急速に進行し 6 月に術後 10 か月目に肝不全にて死亡した。

### 考 察

消化管内分泌細胞腫瘍群は従来カルチノイドと総称されてきたが、その中に極めて悪性の経過をたどるものがあることが知られており、組織学的に低異型度で生物学的に低悪性度のカルチノイド腫瘍 (いわゆる古典的なカルチノイド) と、高異型度高悪性度の小細胞癌 (内分泌細胞癌) とに大別する考え方が提唱されてきた<sup>2)</sup>。本邦の胆道癌取扱い規約でも、第 3 版までは胆道系の小細胞癌 (内分泌細胞癌) は未分化癌の扱いであったが第 4 版からは小細胞癌 (内分泌細胞癌) の項目が独立して追加され、小細胞癌と内分泌細胞癌が同義語となっている<sup>3)</sup>。胆道系の小細胞癌 (内分泌細胞癌)

の、診断の根拠となる組織学的特徴は肺原発小細胞癌のそれとほぼ一致している。HE染色では、腫瘍細胞は小型ないしは中型の大きさであるが大型細胞も混在し、N/C比の高い弱好酸性細胞質と染色質に富み、シート状・充実性・索状の胞巣構造を呈する。核はカルチノイド腫瘍のそれに比べはるかに大きく、円形・卵円形・紡錘形を呈し、クロマチンに富み、核小体は目立たないことが多く核分裂像が多い。一般に、細胞質に好銀反応陽性の内分泌顆粒が認められることが多い<sup>3)</sup>。本来、神経内分泌細胞に特異的に存在するとされるNSE、CD56, synaptophysin, chromogranin, Leu7, ProGRPなどは小細胞癌（内分泌細胞癌）においても高頻度に証明される。したがって、十二指腸乳頭部原発小細胞癌（内分泌細胞癌）はGrimelius好銀反応など通常染色の特徴に加え、特殊免疫染色によるNSE, CD56, synaptophysin, chromogranin, Leu7, ProGRP陽性、あるいは電顕による分泌顆粒の存在によって診断される。NSEの特異性が低いことからchromogranin Aとの両方の陽性をもって小細胞癌（内分泌細胞癌）の診断とすべきとの報告がある一方で<sup>4)</sup>、免疫組織化学にてNSE陽性例が75%、chromogranin陽性例が40%であることからchromogranin Aが陰性であっても小細胞癌を否定できないとする報告もある<sup>5)</sup>。

本論文では十二指腸乳頭部原発小細胞癌（内分泌細胞癌）の臨床病理学的特徴を明らかにする目的で、医学中央雑誌刊行会Web版で、「十二指腸乳頭部」「ファーター（Vater）乳頭部」「内分泌細胞癌（endocrine cell carcinoma）」「小細胞癌（small cell carcinoma）」をキーワードとして1983年～2005年3月までについて検索したところ、自験例を含め34例が該当した（Table 1）。患者の平均年齢は64.5歳（40～80歳）、男性：女性=19：14であった。病変の最大径は、28mm（7.3～70mm）であった。特筆すべきは、生検結果の記載のあった25症例中、術前に小細胞癌（内分泌細胞癌）と診断あるいはこれを疑われたものは9例（36.0%）で、本疾患の正確な術前診断の困難さが示唆されている。

内分泌細胞癌の発生に関しては諸説ある。①先

行した通常腺癌からの発生、②先行したカルチノイドからの発生、③非腫瘍性多分化能幹細胞からの発生、④非腫瘍性幼弱内分泌細胞からの発生、の四つの経路が推定されている<sup>6)</sup>。①に関しては、内分泌細胞癌と腺癌の間に移行帯を認めた症例や<sup>7)</sup>、胆嚢癌において腺癌から内分泌細胞癌への分化が類推された症例<sup>8)</sup>、本症例のように内分泌細胞癌だけの症例では、肉眼的に潰瘍膨張型ないしは潰瘍隆起型の形態を呈するものが多く、腺癌から分化した内分泌細胞癌が急速に発育し腺癌成分が脱落したものと推測する報告<sup>6)</sup>などがその根拠となっている。また、腺癌とともに扁平上皮癌や扁平上皮化生の合併例<sup>9)</sup>なども報告されており、現在では①③の説が有力と考えられている<sup>6)10)</sup>。今回集計した34例について検討すると、腺癌が併存しない十二指腸乳頭部小細胞癌（内分泌細胞癌）を34例中19例（55.9%）に認めたが、このうち肉眼形の記載のあった15例中、潰瘍型は10例（66.7%）、非潰瘍型は5例（33.3%）と潰瘍を伴う症例が多く、①の仮説を支持する結果となった。

乳頭部領域癌は通常比較的小さいうちから（閉塞性）黄疸を契機に見つかることが多いため根治手術が可能なが多く、予後は比較的良好と考えられている。しかし、自験例を含めた本邦報告例34例のうち、根治度AないしB手術が達成しえたと考えられる22例で1年生存率33.7%、2年生存率15%であった。特に、局所切除で終えることのできた症例（術後4年9か月生存確認）を除いた臍頭十二指腸切除術（以下、PD）あるいは幽門温存臍頭十二指腸切除術（以下、PpPD）症例21例に限ると1年生存率33.6%、2年生存率8.4%と全国胆道癌登録調査報告（1997年度）<sup>11)</sup>による乳頭部癌手術例の5年生存率51%に比べて明らかに予後不良で、十二指腸乳頭部小細胞癌（内分泌細胞癌）の悪性度の高さがうかがえた。

これまで十二指腸乳頭部小細胞癌（内分泌細胞癌）に対しては、根治性を求め腺癌と同様に広範囲リンパ節郭清を伴うPDあるいはPpPDが行われてきたと想像され、拡大リンパ節郭清の意義を唱える報告がある<sup>11)~13)</sup>。しかし今回、我々が調べた範囲で予後に関する記載のあった24例中、実に

Table 1 Reported cases of small-cell (endocrine cell) carcinoma of the ampulla of Vater

Case	Author	Age/ Sex	Size (mm)	Ulceration of tumor	Biopsy	Pathology	Operation	Recurrence	Prognosis	Reference
1	Niimi	64/M	N/D	present	N/D	SCC	PD	no recurrence	6M alive	Jpn J Gastroenterol 85, 2122, 1988
2	Takeda	76/M	28	present	ad	SCC	PD	7M liver	14M dead	Oncologia 22, 108-112, 1989
3	Watanuki	68/M	22	not present	N/D	ECC + tub1 + s.c.c	PD	5M liver	10M dead	Jpn J Cancer Clin 36, 2067-2072, 1990
4	Misonou <sup>7)</sup>	47/F	30	present	ad	ECC + tub1	PD	9M liver	9M alive	Gastroenter Jpn 25, 630-635, 1990
5	Nakanishi	66/F	10	N/D	ad	ECC + tub1	PD	liver and local	7M dead	Acta Pathol Jpn 81, 130, 1992
6	Kondo	N/D	N/D	N/D	N/D	ECC	N/D	N/D	N/D	Acta Pathol Jpn 82, 222, 1993
7	Mitani	59/M	40	not present	ad	ECC + tub1	PD	N/D	N/D	Jpn J Gastroenterol Surg 27, 907-911, 1994
8	Shibasaki	61/M	N/D	present	tub3	ECC	PD	liver	5M dead	J Jpn Surg Assoc 56, 384, 1995
9	Tamai	71/M	N/D	N/D	N/D	ECC	PD	4M liver and L/N	6M dead	Pathol Int 86, 366, 1997
10	Inoue	68/M	N/D	not present	no malignancy tub1 + tub3	ECC + tub3	PpPD	N/D	N/D	Jpn J Gastroenterol Surg 30, 1677, 1997
11	Kato	55/M	N/D	present	tub1 + tub3	ECC + ad	PD	liver	N/D	Endoscopic Forum for digestive disease 13, 245, 1997
12	Yasunaga	68/M	N/D	not present	N/D	ECC + ad	PD	N/D	N/D	Jpn J Clin Exp Med 75, 159-160, 1998
13	Kamichi	66/F	14	present	ECC + tub1	ECC + tub1	PpPD	N/D	N/D	Jpn J Gastroenterol Surg 31, 1657, 1998
14	Nakayama	67/F	N/D	not present	ECC + tub1	ECC + tub1	N/D	N/D	N/D	Pathol Int 87, 505, 1998
15	Idei	68/F	19	present	ud	SCC	PpPD	Liver	7M dead	J Jpn Soc Clin Cytol 37, 598-602, 1998
16	Furuya	68/M	70	present	SCC	SCC	PD	N/D	N/D	J Jpn Surg Assoc 60, 571, 1999
17	Takahashi	72/M	20	not present	carcinoma in situ	ECC	PpPD	6M liver	11M dead	Gunma Igaku 71, 227-232, 2000
18	Funakoshi	63/F	30	present	ECC	ECC	PpPD	N/D	N/D	Endoscopic Forum for digestive disease 16, 186, 2000
19	Nagakawa	66/M	15	not present	N/D	ECC	local resection	no recurrence	4Y9M alive	J Gastroenterol Imag 3, 214-219, 2001
20	Morishita	76/F	50	not present	tub3	SCC	PpPD	liver and local	3M dead	J Jpn Surg Assoc 62, 600, 2001
21	Murakawa	66/M	26	present	ad	ECC + tub2	PpPD	10M bone and L/N	10M alive	Jpn J Gastroenterol Surg 34, 581-585, 2001
22	Kondo	53/M	N/D	present	ud	ECC + ad	PpPD	3M liver	109D dead	Jpn J Gastroenterol Surg 35, 1343, 2002
23	Honda	57/F	7.3	N/D	N/D	ECC	PpPD	4M liver	16M dead	J Jpn Surg Assoc 63, 2825, 2002
24	Suzuki	80/F	N/D	not present	N/D	ECC	PpPD	4M liver	4M alive	J Jpn Surg Assoc 63, 558, 2002
25	Ohashi	70/M	N/D	N/D	N/D	ECC	PD	no recurrence	10M alive	Jpn J Gastroenterol Surg 35, 1313, 2002
26	Ishida	72/M	15	present	tub2	ECC + sig	PD	liver	8M dead	J Jpn Surg Assoc 64, 787, 2003
27	Douwaki	55/M	12	present	ad	ECC + ad	PpPD	N/D	N/D	J Jpn Surg Assoc 64, 788, 2003
28	Koshishi <sup>11)</sup>	77/M	30	not present	SCC or ud	ECC + tub2	PD	8M liver	14M dead	Jpn J Gastroenterol Surg 37, 45-50, 2004
29	Miura <sup>12)</sup>	66/F	45	present	SCC or ECC or ud	ECC	PpPD	2M liver and L/N	75D dead	Jpn J Gastroenterol Surg 37, 159-164, 2004
30	Sugawara <sup>9)</sup>	54/F	45	present	ad	ECC + s.c.c	PpPD	5M liver	8M dead	J Hepato-Bilia-Pancre Surg 11, 56-60, 2004
31	Yagi <sup>14)</sup>	62/M	20	present	SCC	SCC	PpPD	no recurrence	19M alive	J Jpn Surg Assoc 65, 2123-2126, 2004
32	Hirose	53/F	10	not present	SCC	SCC	PpPD	N/D	N/D	J Jpn Surg Assoc 65, 1150, 2004
33	Morita	40/F	28	present	SCC	SCC	PpPD	liver	N/D	J Jpn Surg Assoc 65, 1150, 2004
34	Our case	73/F	55	present	tub3	ECC	PD	7M liver	10M dead	Dig Endosc 46, 717, 2004

N.D : no description, ECC : endocrine cell carcinoma, SCC : small cell carcinoma, ad : adenocarcinoma, tub1 : well differentiated tubular adenocarcinoma, tub2 : moderately differentiated tubular adenocarcinoma, tub3 : poorly differentiated tubular adenocarcinoma, s.c.c : squamous cell carcinoma  
sig : signet ring cell carcinoma, ud : undifferentiated carcinoma

**Table 2** The relationship between the prognosis and the histopathological factors including postoperative chemotherapy

Case	Recurrence	Prognosis	panc	du	ly	v	n	Mitosis	cellular atypism	Chemotherapy
19	no	4Y9M alive	N.D	N.D	0	0	n-	absent	N.D	not stated
31	no	19M alive	N.D	N.D	1	N.D	N.D	N.D	N.D	after surgery (5FU + CDDP + OK-432)
1	no	6M alive	N.D	N.D	N.D	N.D	n1 +	N.D	N.D	not stated
24	yes	4M alive	2	2	N.D	N.D	n1 +	N.D	N.D	after liver metastasis
4	yes	9M alive	0	N.D	1	N.D	n1 +	present	N.D	not stated
21	yes	10M alive	N.D	N.D	N.D	N.D	n3 +	N.D	strong	not done
20	yes	3M dead	N.D	N.D	N.D	N.D	n1,2 +	N.D	N.D	not done
29	yes	75D dead	3	2	3	3	n3 +	N.D	N.D	not done
22	yes	109D dead	N.D	N.D	1	0	N.D	N.D	N.D	after surgery (UFT)
8	yes	5M dead	N.D	N.D	N.D	N.D	n1 +	N.D	N.D	not stated
9	yes	6M dead	0	N.D	3	N.D	N.D	present	moderate	not stated
15	yes	7M dead	1	N.D	3	N.D	n1 +	present	N.D	not stated
30	yes	8M dead	1	1	3	3	n1 +	present	N.D	after liver metastasis (5FU + CDDP)
26	yes	8M dead	3	2	3	3	n3 +	present	strong	not stated
3	yes	10M dead	N.D	N.D	3	3	n1 +	N.D	N.D	after liver metastasis
34	yes	10M dead	1	3	1	1	n2 +	present	N.D	not done
17	yes	11M dead	2	2	1	1	n-	N.D	N.D	after liver metastasis (CDDP + VP-16)
28	yes	14M dead	1	2	1	1	n2 +	N.D	N.D	not done
2	yes	14M dead	2	2	N.D	N.D	n2 +	present	N.D	not done

N.D : no description

18例(75.0%)が1年以内の早期再発しており、このうち16例(88.9%)が肝転移によるもので、本疾患の直接死因もほぼ肝転移によるものであった。すなわち、本疾患は術後早期に血行性転移を起こし、予後も極めて不良であることから、多大な侵襲を伴う広範または拡大リンパ節郭清を伴うPDあるいはPpPD単独の意義を再検討する時期にあると思われる。

そこで、十二指腸乳頭部原発小細胞癌(内分泌細胞癌)に対する治療上のストラテジーを考察するため、本邦報告例34例のうち予後記載があり、手術摘出標本の病理組織学的検索結果が詳細に記載された19例の無再発生存・再発生存・再発死亡症例について検討した(Table 2)。その結果、脈管浸潤の有無、膵臓や十二指腸浸潤の有無、細胞分裂の有無・腫瘍細胞の異型度の程度といった組織形態学的指標のうち、ひとつでも陽性(高値)所見があれば予後不良(高転移能・高悪性度)であった。このうちCase31はリンパ管浸潤陽性であったにもかかわらず、術後補助化学療法にて19か月

の無再発生存を得ている<sup>14)</sup>。しかし、再発例に対する化学療法の成績は不良であった。以上より手術摘出標本における病理診断後、脈管浸潤・膵臓や十二指腸浸潤・細胞分裂・腫瘍細胞の異型度といった組織形態学的指標のうち、ひとつでも陽性(高値)所見があれば予後は極めて悪く、再発後では化学療法の効果が期待できないため、術後早期からの化学療法を今後検討する必要があると考えられた。

現在、十二指腸乳頭部原発小細胞癌(内分泌細胞癌)に対する化学療法に関してはいまだコンセンサスは得られていないが、肺外小細胞癌では化学療法を第1選択とする考えがあり<sup>15)</sup>、本邦でも胆嚢腺内分泌細胞癌、胃内分泌細胞癌、直腸原発小細胞癌などでCDDPを中心とした多剤併用療法の奏効例が報告されている<sup>8)16)17)</sup>。

以上、本疾患の治療方針はいまだ確立されておらず、今後は外科手術に全身化学療法を加えた集学的治療戦略が肝要と考えられた。

## 文 献

- 1) 日本胆道外科研究会胆道癌登録事務局編：全国胆道癌登録調査報告1997年度症例. 1998, p39
- 2) 岩瀨三哉, 渡辺英伸：消化管カルチノイド腫瘍—最近の考え方—. 外科 58 : 1305—1312, 1996
- 3) 日本胆道外科研究会編：胆道癌取扱い規約. 第4版. 金原出版, 東京, 1997
- 4) Sarker AB, Hoshida Y, Akagi S et al : An immunohistochemical and ultrastructural study of case of small-cell neuroendocrine carcinoma in the ampullary region of the duodenum. *Acta Pathol Jpn* 42 : 529—535, 1992
- 5) Albores-Saavedra J, Molberg K, Henson DE : Unusual malignant epithelial tumors of the gallbladder. *Semin Diagn Pathol* 13 : 326—338, 1996
- 6) 岩瀨三哉, 渡辺英伸, 石原法子ほか：消化管カルチノイドの病理 消化管のカルチノイドと内分泌細胞癌の病理 その特性と組織発生. *臨消内科* 5 : 1669—1681, 1990
- 7) Misonou J, Kanda M, Kitagawa T et al : A case of coexisting malignant carcinoid tumor and adenocarcinoma in the papilla of Vater. *Gastroenterol Jpn* 25 : 630—635, 1990
- 8) 石井龍宏, 上平裕樹, 渡辺良平ほか：早期発見し得た胆嚢原発腺内内分泌細胞癌の1例. *日消外会誌* 33 : 352—356, 2000
- 9) Sugawara G, Yamaguchi A, Isogai M et al : Small cell neuroendocrine carcinoma of the ampulla of Vater with foci of squamous differentiation : a case report. *J Hepatobilia Pancreat Surg* 11 : 56—60, 2004
- 10) 田原栄一：消化管の内分泌腫瘍. 飯島宗一, 石川栄世, 影山圭二ほか編. 現代病理学大系第17巻B. 内分泌系II. 中山書店, 東京, 1991, p407—447
- 11) 奥石直樹, 井出澤剛直, 井上亜矢子ほか：十二指腸乳頭部に発生した腺内内分泌細胞癌の1例. *日消外会誌* 37 : 45—50, 2004
- 12) 三浦 勝, 森隆太郎, 高橋徹也ほか：十二指腸乳頭部内分泌細胞癌の1切除例. *日消外会誌* 37 : 159—164, 2004
- 13) 柴崎信一, 木田晴海, 新海清人ほか：胆嚢腺内内分泌細胞癌の1例. *日臨外会誌* 62 : 2763—2766, 2001
- 14) 八木健之, 上杉尚正, 小林哲郎ほか：十二指腸乳頭部に発生した小細胞癌の1例. *日臨外会誌* 65 : 2123—2126, 2004
- 15) Van Der Gaast A, Verwey J, Prins E et al : Chemotherapy as treatment of choice in extrapulmonary undifferentiated small cell carcinomas. *Cancer* 65 : 422—424, 1990
- 16) 上繁宣雄, 中川秀人, 菅谷純一ほか：多彩併用化学療法が著効を示した再発胃内内分泌細胞癌の1例. *日臨外会誌* 61 : 1469—1473, 2000
- 17) 湯川寛夫, 赤池 信, 杉政征夫ほか：術後化学療法が奏効し長期生存中の直腸原発小細胞癌の1例. *日消外会誌* 35 : 1443—1447, 2002

**A Case of Small-Cell Carcinoma (Endocrine Cell Carcinoma) of the Ampulla of Vater :  
A Case Report and Literal Review**

Takashi Kobayashi, Masanori Teruya, Seiichiro Shimizu\*, Akihiko Ito,  
Kenji Miki, Kaoru Kobayashi and Koji Morita  
Departments of Surgery and Pathology\*, Showa General Hospital

We report a case of small-cell carcinoma (endocrine cell carcinoma) of the ampulla of Vater. A 73-year-old woman admitted for appetite loss, jaundice, and high fever was found to have an elevated tumor with ulceration in the ampulla of Vater. Histological examination of a biopsied specimen showed poorly differentiated adenocarcinoma. We conducted pancreatoduodenectomy with regional lymph node dissection. Immunohistochemical analysis showed positive staining for NSE, CD-56, synaptophysin, and chromogranin A. The definitive diagnosis was small-cell carcinoma (endocrine cell carcinoma) of the ampulla of Vater. The postoperative course was uneventful, but the patient died from recurrence at the hepatic hilum 10 months after surgery. To the best of our knowledge, this is the 34th case of small-cell carcinoma (endocrine cell carcinoma) of the ampulla of Vater reported in the Japanese literature. The prognosis in surgical treatment of such cases is dismal, mainly due to early liver metastasis. Adjuvant chemotherapy in addition to surgery may thus be necessary.

**Key words** : small-cell carcinoma, endocrine cell carcinoma, the ampulla of Vater

[*Jpn J Gastroenterol Surg* 39 : 60—65, 2006]

**Reprint requests** : Takashi Kobayashi Department of Surgery, Showa General Hospital  
2-450 Tenjincho, Kodaira, 187-8510 JAPAN

**Accepted** : June 22, 2005