

# 本ガイドラインにおける基本事項

## I 進行期分類

### 1. 外陰癌

International Federation of Gynecology and Obstetrics (FIGO) は1988年に外陰癌の従来の臨床進行期分類にかえて、手術進行期分類を採用した。外陰癌は通常手術療法が施行されることが多く、病理組織学的評価が可能であり、重要な予後因子である所属リンパ節転移の評価を病理組織学的に行うことにより、手術進行期分類がより正確に予後を反映すると推測された。

#### (1) 手術進行期分類 (FIGO 1988)

0期：上皮内癌

I期：外陰または会陰に限局した最大径2cm以下の腫瘍，リンパ節転移はない

II期：外陰および/または会陰のみに限局した最大径2cmを超える腫瘍，リンパ節転移はない

III期：腫瘍の大きさを問わず，

①隣接する下部尿道および/または膣または直腸に進展するもの

②一側の所属リンパ節転移があるもの

IVa期：腫瘍が次のいずれかに浸潤するもの

上部尿道，膀胱粘膜，直腸粘膜，骨盤骨および/または両側の所属リンパ節転移があるもの

IVb期：骨盤リンパ節を含むいずれかの部位に遠隔転移があるもの

その後，この分類に基づいた症例の生存率分析の結果，いくつかの欠点が判明したことから，1994年にI期のみが改訂され，I a期は腫瘍の最大径が2cm以下で間質浸潤1mm以下のものとなった。

#### (2) 手術進行期分類 (FIGO 1994)

0期：上皮内癌

I期：外陰または会陰に限局した最大径2cm以下の腫瘍，リンパ節転移はない

Ia期：間質浸潤の深さが1mm以下のもの

Ib期：間質浸潤の深さが1mmを超えるもの

II期：外陰および/または会陰のみに限局した最大径2cmを超える腫瘍，リンパ節転移はない

Ⅲ期：腫瘍の大きさを問わず、

①隣接する下部尿道および/または膣または直腸に進展するもの  
および/または

②一側の所属リンパ節転移があるもの

IVa期：腫瘍が次のいずれかに浸潤するもの

上部尿道、膀胱粘膜、直腸粘膜、骨盤骨および/または両側の所属リンパ節転移があるもの

IVb期：骨盤リンパ節を含むいずれかの部位に遠隔転移があるもの

この進行期分類の問題点として、

1. 進行期別の予後の差が適切に反映されない。特にⅠ期とⅡ期の生存率の差が小さい
2. Ⅲ期の中に、予後良好な集団と予後不良な集団が存在する
3. 転移リンパ節数や形態が進行期分類に反映されていないことが挙げられる<sup>1,2)</sup>。

こういった問題点を解決する目的で、FIGOは2008年に新たな手術進行期分類を採用した<sup>3)</sup>。Ⅰ期は外陰に限局する腫瘍であるが、2cm以下の腫瘍とされていたものとⅡ期で2cmをこえる腫瘍としたものを統合した。その上で、ⅠA期は変更せず、ⅠB期は腫瘍径2cmをこえる、あるいは間質浸潤1.0mmをこえる症例とした。これは米国のSurveillance, Epidemiology and End Results Program (SEER) のデータで、8cmをこえる腫瘍であってもリンパ節転移陰性では予後良好であったという報告に基づいている<sup>1)</sup>。Ⅱ期は腫瘍径を問わず、会陰周囲組織への進展はあるが、リンパ節転移のないもの、Ⅲ期は腫瘍径や会陰周囲組織への進展の有無を問わずに、所属リンパ節転移を認めるものとした。さらに、転移リンパ節数やその大きさ、被膜外浸潤の有無によりⅢA、ⅢB、ⅢC期と細分類を行っている。Ⅳ期は上部尿道、膣への進展、または遠隔転移を伴うものとしており、ⅣA期は上部尿道、直腸、骨盤骨への進展や固定、潰瘍化した鼠径リンパ節転移、ⅣB期は骨盤リンパ節転移を含む遠隔転移としている。これらは、FIGO 1988手術進行期分類の問題点に焦点をあて、改訂された結果である。

日本産科婦人科学会では、FIGO 2008手術進行期分類をもとに日本語訳を作成、2014年に採用している<sup>4)</sup>。

### (3) 手術進行期分類（日産婦2014, FIGO 2008）<sup>4)</sup>

#### Ⅰ期：外陰に限局した腫瘍

ⅠA期：外陰または会陰に限局した最大径2cm以下の腫瘍で、間質浸潤の深さが1mm以下のもの\*。リンパ節転移はない

ⅠB期：外陰または会陰に限局した腫瘍で、最大径2cmをこえるかまたは間質浸潤の深さが1mmをこえるもの\*。外陰、会陰部に限局しておりリンパ節転移はない

II期：隣接した会陰部組織（尿道下部1/3，膣下部1/3，肛門）への浸潤のあるもの。  
リンパ節転移はない。腫瘍の大きさは問わない

III期：隣接した会陰部組織への浸潤はないか，あっても尿道下部1/3，膣下部1/3，肛門までにとどまるもので，鼠径リンパ節（浅鼠径，深鼠径）に転移のあるもの。  
腫瘍の大きさは問わない

III A期：(i) 5mm以上のサイズのリンパ節転移が1個あるもの，または  
(ii) 5mm未満のサイズのリンパ節転移が1～2個あるもの

III B期：(i) 5mm以上のサイズのリンパ節転移が2個以上あるもの，または  
(ii) 5mm未満のサイズのリンパ節転移が3個以上あるもの

III C期：被膜外浸潤を有するリンパ節転移

IV期：腫瘍が会陰部組織（尿道上部2/3，膣上部2/3）まで浸潤するか，遠隔転移のあるもの

IV A期：腫瘍が次のいずれかに浸潤するもの

(i) 上部尿道および/または膣粘膜，膀胱粘膜，直腸粘膜，骨盤骨固着浸潤のあるもの

(ii) 固着あるいは潰瘍を伴う鼠径リンパ節

IV B期：遠隔臓器に転移のあるもの（骨盤リンパ節を含む）

\* 浸潤の深さは隣接した最も表層に近い真皮乳頭の上皮間質接合部から浸潤先端までの距離とする

#### (4) 所属リンパ節：鼠径リンパ節（浅鼠径リンパ節，深鼠径リンパ節）(図1)

FIGO進行期分類（2008年）によると，外陰癌の所属リンパ節の表記はinguinofemoral nodesもしくはinguinal and femoral lymph nodesと記載されている。しかしながら，femoral lymph nodeは“The femoral nodes are situated medial to the femoral vein within the fossa ovalis”<sup>5)</sup>，“Deep femoral nodes are located medially along the femoral vessels.”<sup>6)</sup>，“Deep femoral nodes, which are by classic teaching located beneath the cribriform fascia…”<sup>7)</sup>と記載されている。

同部位のリンパ節は日本癌治療学会のリンパ節規約では浅鼠径リンパ節，深鼠径リンパ節と定義されているため<sup>8)</sup>，本ガイドラインでは所属リンパ節は鼠径リンパ節（浅鼠径リンパ節，深鼠径リンパ節：30頁参照）と定義する。

鼠径リンパ節：鼠径靭帯の足方にあるリンパ節

浅鼠径リンパ節：大腿筋膜の表層にあるリンパ節

深鼠径リンパ節：大腿筋膜より深部にあるリンパ節

(5) TNM分類 (Union for International Cancer Control [UICC] 第7版, 2009)<sup>9)</sup>

UICCのTNM分類は、全ての臓器の悪性腫瘍に適応する分類法を基としている。Tは腫瘍の原発巣と進展の程度、Nは所属リンパ節、Mは遠隔転移を表し、これらの組み合わせからなる。外陰癌の進行期決定においては手術所見がその基本となることから、通常、病理学的TNM分類 (pTNM) が用いられ、pT、pN、pMとして表す。

■ 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)、上皮内腫瘍 3 (VIN 3)

T1 外陰、または外陰と会陰に局限する腫瘍

T1a 最大径2cm以下の腫瘍で間質浸潤1.0mm以下

T1b 最大径2cmをこえる腫瘍か、あるいは間質浸潤が1.0mmをこえる

T2 大きさに関係なく尿道の下部1/3、膣の下部1/3、肛門など隣接した会陰部組織に進展する腫瘍

T3 大きさに関係なく尿道の上部2/3、膣の上部2/3、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

■ N-所属リンパ節：所属リンパ節は、鼠径リンパ節 (浅鼠径、深鼠径)

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 5 mm未満のリンパ節転移が1～2個

N1b 5 mm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 5 mm未満のリンパ節転移が3個以上

N2b 5 mm以上のリンパ節転移が2個以上

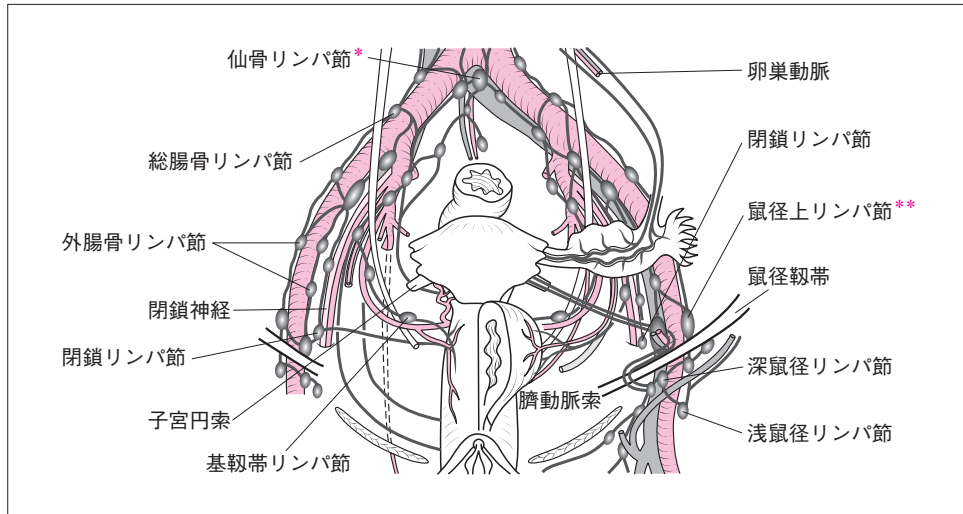
N2c 被膜外浸潤を呈するリンパ節転移

N3 固着性または潰瘍性の所属リンパ節転移

■ M-遠隔転移

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)



注：『日本癌治療学会リンパ節規約 第1版』では「正中仙骨リンパ節」(\*)、「大腿上リンパ節」(\*\*)の語が用いられているが、本書では『子宮頸癌取扱い規約 第3版』『子宮体癌取扱い規約 第3版』に準じた。

図1 外陰がん・腔がん治療に関係するリンパ節の名称

(日本癌治療学会リンパ節規約 第1版〔2002年10月、金原出版〕より、一部改変については日本癌治療学会より許諾)

#### (6) FIGO進行期分類とTNM分類 (UICC第7版) との比較

FIGO進行期分類	TNM分類 (UICC第7版)		
	T	N	M
I	T1	N0	M0
IA	T1a	N0	M0
IB	T1b	N0	M0
II	T2	N0	M0
ⅢA	T1, T2	N1a, N1b	M0
ⅢB	T1, T2	N2a, N2b	M0
ⅢC	T1, T2	N2c	M0
IVA	T1, T2	N3	M0
	T3	Any N	M0
IVB	Any T	Any N	M1

## 2. 腔癌

腫瘍が子宮腔部まで拡がり外子宮口を侵すものは子宮頸癌，外陰部まで拡がるものは外陰癌と診断すると定められている<sup>10)</sup>ため，腔癌と診断される症例は少数である。

FIGOは1971年に臨床進行期分類を採用している<sup>11,12)</sup>が，その後改訂は行われていない。腔癌の約75%はⅡ～Ⅳ期で診断されるため，治療は放射線治療が多く行われていることから，子宮頸癌と同様に腔癌も臨床進行期分類が採用されている。したがって，下記の進行期分類は内診，コルポスコピー，膀胱鏡，直腸鏡，X線検査により診断され，CTやMRIなどの画像検査は治療計画の決定には採用してよいが，FIGO進行期分類を変更してはならないとされている<sup>13)</sup>。

日本産科婦人科学会では，FIGO 1971臨床進行期分類をもとに日本語訳を作成，2014年に採用している<sup>4)</sup>。

### (1) 臨床進行期分類 (FIGO 1971, 日産婦 2014)<sup>4,11)</sup>

**I 期：癌が腔壁に局限するもの**

**II 期：癌が傍腔結合織まで浸潤するが，骨盤壁には達していないもの**

**III 期：癌が骨盤壁にまで達するもの**

**IV 期：癌が小骨盤腔をこえて広がるか，膀胱，直腸粘膜を侵すもの**

IVA 期：膀胱および/または直腸粘膜への浸潤があるもの，および/または小骨盤腔をこえて直接進展のあるもの

ただし，胞状浮腫の所見のみでIV期と診断してはならない

IVB 期：遠隔転移を認めるもの

### (2) 所属リンパ節 (図1参照)

原発巣が，腔の上部2/3の場合：骨盤リンパ節（鼠径上リンパ節，閉鎖リンパ節，内腸骨リンパ節，外腸骨リンパ節，総腸骨リンパ節，仙骨リンパ節）

原発巣が，腔の下部1/3の場合：鼠径リンパ節（浅鼠径リンパ節，深鼠径リンパ節：30頁参照）

### (3) TNM分類 (UICC 第7版, 2009)<sup>14)</sup>

腔癌の進行期決定においては治療前所見が基本となることから，通常臨床的TNM分類が用いられる。

#### ■ 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 腔壁に限局する腫瘍
- T2 傍腔結合織まで浸潤するが、骨盤壁には達していない腫瘍
- T3 骨盤壁に達する腫瘍
- T4 膀胱および/または直腸の粘膜への浸潤があるもの、および/または小骨盤腔を超えて直接進展のある腫瘍  
ただし、胞状浮腫の所見のみでT4と診断しない

#### ■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、

腔の上部2/3：骨盤リンパ節（鼠径上リンパ節，閉鎖リンパ節，内腸骨リンパ節，  
外腸骨リンパ節，総腸骨リンパ節，仙骨リンパ節）

腔の下部1/3：鼠径リンパ節（浅鼠径リンパ節，深鼠径リンパ節）

#### ■M-遠隔転移

- M0 遠隔転移なし
- M1 遠隔転移あり

### 3. 外陰悪性黒色腫

悪性黒色腫は早期より転移を起こしやすい腫瘍であり、予後不良である。悪性黒色腫は腫瘍の深達度や厚さ、潰瘍の有無、リンパ節転移などが予後と関連するため<sup>15)</sup>、扁平上皮癌に代表される外陰癌とは生物学的特徴が異なり、一線を画すと考えられる。通常皮膚表皮に発生するが、口唇、口腔内、眼瞼、鼻腔、外陰部に発生するものは粘膜型として区別される。既に本邦では日本皮膚悪性腫瘍学会の『皮膚悪性腫瘍取扱い規約』が刊行されており<sup>16)</sup>、悪性黒色腫の取り扱いが記載されている。詳細は『皮膚悪性腫瘍取扱い規約 第2版』を参考にされたい。以下の悪性黒色腫のTNM分類は皮膚悪性黒色腫に対するものである。外陰悪性黒色腫の進行期分類や粘膜原発悪性黒色腫の独自の進行期分類は確立していないため、粘膜発生に分類される外陰の悪性黒色腫は皮膚悪性黒色腫のTNM分類を準用することにする。

#### (1) TNM分類 (American Joint Committee on Cancer [AJCC], 2009)<sup>16)</sup>

皮膚悪性黒色腫ではAJCC分類(2009年)によるTNM分類と病期が決定されている。外陰悪性黒色腫独自の病期分類は存在しないため、皮膚悪性黒色腫のTNM分類のみを下記に示す。UICCのTNM分類(2009年)は2002年分類とほとんど変わっていないため、AJCCのTNM分類が用いられている。

#### ■ T-原発腫瘍 (図2)

TX 原発腫瘍の評価が不可能

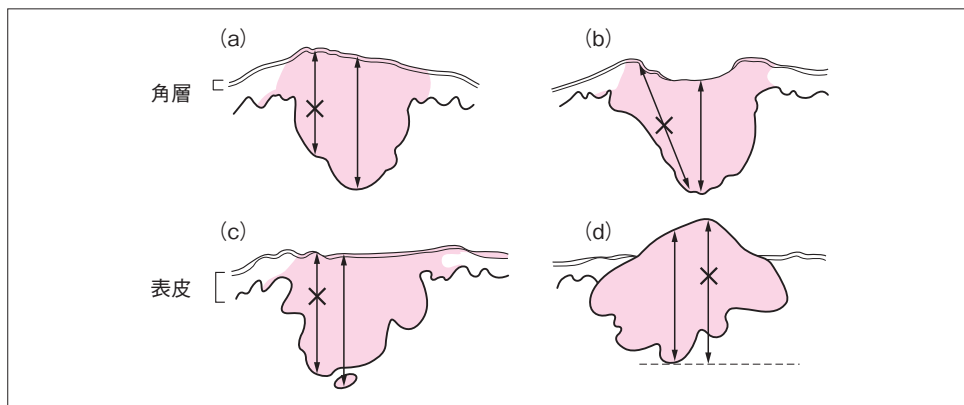


図2 Tumor thicknessの計測法

接眼レンズの鏡筒内にmicrometer(目盛りが刻まれている円板状のガラス板)を入れ、顕微鏡に取り付けてtumor thicknessを計測する。表皮に対して垂直方向に、表皮顆粒層上層部から最深部の腫瘍細胞(異型メラノサイト)までの距離を測る。病変内でtumor thicknessが最も厚いと考えられる切り出し面を中心に複数の切片について計測し、最大のものを採る(a)。表面が潰瘍化している場合は、上の起点は潰瘍表面とする(b, d)。原発巣底部にmicrosatellite(顕微鏡的衛星病巣)が存在する場合には、それも含めて最大のものを採る(c)。斜めの方向に測ったり(b)、水平方向へ引いた延長線を用いて計測してはならない(d)。

(×印を付けた線は誤ったtumor thicknessの計測例)

(皮膚悪性腫瘍取扱い規約 第2版〔2010年8月、金原出版〕より)



- T0 原発腫瘍を認めない
- Tis Melanoma *in situ*
- T1 tumor thickness  $\leq 1$  mm  
 T1a 潰瘍なし，かつ核分裂像が $1/\text{mm}^2$ 未満  
 T1b 潰瘍あり，または核分裂像が $1/\text{mm}^2$ 以上
- T2  $1\text{ mm} < \text{tumor thickness} \leq 2\text{ mm}$   
 T2a 潰瘍なし  
 T2b 潰瘍あり
- T3  $2\text{ mm} < \text{tumor thickness} \leq 4\text{ mm}$   
 T3a 潰瘍なし  
 T3b 潰瘍あり
- T4 tumor thickness  $> 4\text{ mm}$   
 T4a 潰瘍なし  
 T4b 潰瘍あり

#### ■ 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，衛星転移<sup>\*1</sup>，*in-transit*転移<sup>\*2</sup>を認めない
- N1 1個の所属リンパ節転移を認める  
 N1a 顕微鏡的転移を認める  
 N1b 肉眼的転移を認める
- N2 2～3個の所属リンパ節転移，またはリンパ節転移を伴わない衛星転移または  
*in-transit*転移を認める  
 N2a 2～3個の顕微鏡的転移を認める  
 N2b 2～3個の肉眼的転移を認める  
 N2c リンパ節転移を伴わない衛星転移または*in-transit*転移を認める
- N3 4個以上の所属リンパ節転移を認める，互いに癒着したリンパ節転移，リンパ節  
 転移を伴う衛星転移または*in-transit*転移

注：所属リンパ節は，鼠径リンパ節（浅鼠径リンパ節，深鼠径リンパ節），腸骨リンパ節

\*1 原発腫瘍の2cm以内に生じた皮膚転移

\*2 原発腫瘍と所属リンパ節の間に生じた皮膚転移。ただし，衛星病巣は除く

#### ■ M-遠隔転移

- M0 遠隔転移を認めない
- M1 遠隔転移を認める  
 M1a 所属リンパ節を超える皮膚，皮下またはリンパ節転移  
 M1b 肺転移  
 M1c その他の臓器転移，または転移部位にかかわらず血清LDHの異常高値を示す場合

## Ⅱ 組織学的分類

外陰、陰腫瘍の組織学的分類として本邦独自の分類はなく、WHO分類が用いられている。長く2003年WHO分類が用いられてきたが、2014年にWHO分類改訂版が出版された。本ガイドラインでは、WHO分類2003年（WHO Classification of tumours of the vulva 2003, WHO Classification of tumours of the vagina 2003）とWHO分類2014年（WHO Classification of tumours of the vulva 2014, WHO Classification of tumours of the vagina 2014）の両者を掲載した。

### 1. 2003年WHO分類

#### (1) WHO histological classification of tumours of the vulva 2003

<b>Epithelial tumours</b>		Adenomyoma	8932/0
<b>Squamous and related tumours and precursors</b>		Others	
Squamous cell carcinoma, not otherwise specified	8070/3	Tumours arising from specialized anogenital mammary-like glands	
Keratinizing	8071/3	Adenocarcinoma of mammary gland type	8500/3
Non-keratinizing	8072/3	Papillary hidradenoma	8405/0
Basaloid	8083/3	Others	
Warty	8051/3	Adenocarcinoma of Skene gland origin	
Verrucous	8051/3		8140/3
Keratoacanthoma-like		Adenocarcinomas of other types	
Variant with tumour giant cells			8140/3
Others		Adenoma of minor vestibular glands	
Basal cell carcinoma	8090/3		8140/0
Squamous intraepithelial neoplasia		Mixed tumour of the vulva	8940/0
Vulvar intraepithelial neoplasia(VIN) 3/	8077/2	<b>Tumours of skin appendage origin</b>	
squamous cell carcinoma in situ		Malignant sweat gland tumours	
	8070/2		8400/3
Benign squamous lesions		Sebaceous carcinoma	8410/3
Condyloma acuminatum		Syringoma	8407/0
Vestibular papilloma		Nodular hidradenoma	8402/0
(micropapillomatosis)	8052/0	Trichoepithelioma	8100/0
Fibroepithelial polyp		Trichilemmoma	8102/0
Seborrheic and inverted follicular keratosis		Others	
Keratoacanthoma		<b>Soft tissue tumours</b>	
<b>Glandular tumours</b>		Sarcoma botryoides	8910/3
Paget disease	8542/3	Leiomyosarcoma	8890/3
Bartholin gland tumours		Proximal epithelioid sarcoma	8804/3
Adenocarcinoma	8140/3	Alveolar soft part sarcoma	9581/3
Squamous cell carcinoma	8070/3	Liposarcoma	8850/3
Adenoid cystic carcinoma	8200/3	Dermatofibrosarcoma protuberans	8832/3
Adenosquamous carcinoma	8560/3	Deep angiomyxoma	8841/1
Transitional cell carcinoma	8120/3	Superficial angiomyxoma	8841/0
Small cell carcinoma	8041/3	Angiomyofibroblastoma	8826/0
Adenoma	8140/0	Cellular angiofibroma	9160/0

Leiomyoma	8890/0	<b>Miscellaneous tumours</b>	
Granular cell tumour	9580/0	Yolk sac tumour	9071/3
Others		Merkel cell tumour	8247/3
<b>Melanocytic tumours</b>		Peripheral primitive neuroectodermal tumour/	9364/3
Malignant melanoma	8720/3	Ewing tumour	9260/3
Congenital melanocytic naevus	8761/0	<b>Haematopoietic and lymphoid tumours</b>	
Acquired melanocytic naevus	8720/0	Malignant lymphoma (specify type)	
Blue naevus	8780/0	Leukaemia (specify type)	
Atypical melanocytic naevus of the genital type	8720/0	<b>Secondary tumours</b>	
Dysplastic melanocytic naevus	8727/0		

<sup>1</sup> Morphology code of the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) [921] and the Systematized Nomenclature of Medicine (<http://snomed.org>). Behaviour is coded / 0 for benign tumours, / 2 for in situ carcinomas and grade 3 intraepithelial neoplasia, / 3 for malignant tumours, and / 1 for borderline or uncertain behaviour.

<sup>2</sup> Intraepithelial neoplasia does not have a generic code in ICD-O. ICD-O codes are only available for lesions categorized as squamous intraepithelial neoplasia grade 3 (e.g. intraepithelial neoplasia / VIN grade 3) = 8077/2 ; squamous cell carcinoma in situ 8070/2.

[WHO Classification of Tumours : Pathology and Genetics of the Tumours of the Breast and Female Genital Organs. (2003, IARC Press) より]

## (2) WHO histological classification of tumours of the vagina 2003

<b>Epithelial tumours</b>			8140/0
<b>Squamous tumours and precursors</b>		Tubular	8211/0
Squamous cell carcinoma, not otherwise specified	8070/3	Tubulovillous	8263/0
Keratinizing	8071/3	Villous	8261/0
Non-keratinizing	8072/3	<b>Other epithelial tumours</b>	
Basaloid	8083/3	Adenosquamous carcinoma	8560/3
Verrucous	8051/3	Adenoid cystic carcinoma	8200/3
Warty	8051/3	Adenoid basal carcinoma	8098/3
Squamous intraepithelial neoplasia		Carcinoid	8240/3
Vaginal intraepithelial neoplasia 3 /	8077/2	Small cell carcinoma	8041/3
squamous cell carcinoma in situ	8070/2	Undifferentiated carcinoma	8020/3
Benign squamous lesions		<b>Mesenchymal tumours and tumour-like conditions</b>	
Condyloma acuminatum		Sarcoma botryoides	8910/3
Squamous papilloma (vaginal micropapillomatosis)	8052/0	Leiomyosarcoma	8890/3
Fibroepithelial polyp		Endometrioid stromal sarcoma, low grade	8931/3
<b>Glandular tumours</b>		Undifferentiated vaginal sarcoma	8805/3
Clear cell adenocarcinoma	8310/3	Leiomyoma	8890/0
Endometrioid adenocarcinoma	8380/3	Genital rhabdomyoma	8905/0
Mucinous adenocarcinoma	8480/3	Deep angiomyxoma	8841/1
Mesonephric adenocarcinoma	9110/3	Postoperative spindle cell nodule	
Müllerian papilloma			
Adenoma, not otherwise specified			

<b>Mixed epithelial and mesenchymal tumours</b>		Yolk sac tumour	9071/3
Carcinosarcoma (malignant müllerian mixed tumour ; metaplastic carcinoma)	8980/3	Dermoid cyst	9084/0
Adenosarcoma	8933/3	<b>Others</b>	
Malignant mixed tumour resembling synovial sarcoma	8940/3	Peripheral primitive neuroectodermal tumour/	9364/3
Benign mixed tumour	8940/0	Ewing tumour	9260/3
		Adenomatoid tumour	9054/0
<b>Melanocytic tumours</b>		<b>Lymphoid and haematopoietic tumours</b>	
Malignant melanoma	8720/3	Malignant lymphoma (specify type)	
Blue naevus	8780/0	Leukaemia (specify type)	
Melanocytic naevus	8720/0	<b>Secondary tumours</b>	

**Miscellaneous tumours****Tumours of germ cell type**

<sup>1</sup> Morphology code of the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) [921] and the Systematized Nomenclature of Medicine (<http://snomed.org>). Behaviour is coded / 0 for benign tumours, / 2 for in situ carcinomas and grade 3 intraepithelial neoplasia, / 3 for malignant tumours, and / 1 for borderline or uncertain behaviour.

<sup>2</sup> Intraepithelial neoplasia does not have a generic code in ICD-O. ICD-O codes are only available for lesions categorized as squamous intraepithelial neoplasia grade 3 (e.g. vaginal intraepithelial neoplasia/VAIN grade 3) = 8077/2 ; squamous cell carcinoma in situ = 8070/2.

[WHO Classification of Tumours : Pathology and Genetics of the Tumours of the Breast and Female Genital Organs. (2003, IARC Press) より]

**2. 2014年WHO分類****(1) WHO Classification of tumours of the vulva 2014<sup>a, b</sup>**

<b>Epithelial tumours</b>		Keratoacanthoma	
<b>Squamous cell tumours and precursors</b>		<b>Glandular tumours</b>	
Squamous intraepithelial lesions		Paget disease	8542/3
Low-grade squamous intraepithelial lesion	8077/0	Tumours arising from Bartholin and other specialized anogenital glands	
High-grade squamous intraepithelial lesion	8077/2	Bartholin gland carcinomas	
Differentiated-type vulvar intraepithelial neoplasia	8071/2*	Adenocarcinoma	8140/3
Squamous cell carcinoma	8070/3	Squamous cell carcinoma	8070/3
Keratinizing	8071/3	Adenosquamous carcinoma	8560/3
Non-keratinizing	8072/3	Adenoid cystic carcinoma	8200/3
Basaloid	8083/3	Transitional cell carcinoma	8120/3
Warty	8051/3	Adenocarcinoma of mammary gland type	8500/3
Verrucous	8051/3	Adenocarcinoma of Skene gland origin	8140/3
Basal cell carcinoma	8090/3	Phyllodes tumour, malignant	9020/3
Benign squamous lesions		Adenocarcinomas of other types	
Condyloma acuminatum		Adenocarcinoma of sweat gland type	8140/3
Vestibular papilloma	8052/0	Adenocarcinoma of intestinal type	
Seborrheic keratosis			

	8140/3	<b>Malignant tumours</b>	
Benign tumours and cysts		Rhabdomyosarcoma	
Papillary hidradenoma	8405/0	Embryonal	8910/3
Mixed tumour	8940/0	Alveolar	8920/3
Fibroadenoma	9010/0	Leiomyosarcoma	8890/3
Adenoma	8140/0	Epithelioid sarcoma	8804/3
Adenomyoma	8932/0	Alveolar soft part sarcoma	9581/3
Bartholin gland cyst		Other sarcomas	
Nodular Bartholin gland hyperplasia		Liposarcoma	8850/3
Other vestibular gland cysts		Malignant peripheral nerve sheath tumour	9540/3
Other cysts		Kaposi sarcoma	9140/3
Neuroendocrine tumours		Fibrosarcoma	8810/3
High-grade neuroendocrine carcinoma		Dermatofibrosarcoma protuberans	8832/1*
Small cell neuroendocrine carcinoma	8041/3		
Large cell neuroendocrine carcinoma	8013/3	<b>Melanocytic tumours</b>	
Merkel cell tumour	8247/3	<b>Melanocytic naevi</b>	
		Congenital melanocytic naevus	8761/0
<b>Neuroectodermal tumours</b>		Acquired melanocytic naevus	8720/0
<b>Ewing sarcoma</b>	9364/3	Blue naevus	8780/0
		Atypical melanocytic naevus of genital type	8720/0
<b>Soft tissue tumours</b>		Dysplastic melanocytic naevus	8727/0
<b>Benign tumours</b>		<b>Malignant melanoma</b>	8720/3
Lipoma	8850/0		
Fibroepithelial stromal polyp		<b>Germ cell tumours</b>	
Superficial angiomyxoma	8841/0*	<b>Yolk sac tumour</b>	9071/3
Superficial myofibroblastoma	8825/0		
Cellular angiofibroma	9160/0	<b>Lymphoid and myeloid tumours</b>	
Angiomyofibroblastoma	8826/0	<b>Lymphomas</b>	
Aggressive angiomyxoma	8841/0*	<b>Myeloid neoplasms</b>	
Leiomyoma	8890/0		
Granular cell tumour	9580/0	<b>Secondary tumours</b>	
Other benign tumours			

<sup>a</sup> The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) {575A}. Behaviour is coded / 0 for benign tumours, / 1 for unspecified, borderline or uncertain behaviour, / 2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia and / 3 for malignant tumours ; <sup>b</sup> The classification is modified from the previous WHO classification of tumours [1906A], taking into account changes in our understanding of these lesions ; \* These new codes were approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O in 2013.

[WHO Classification of Tumours of Female Reproductive Organs, Fourth Edition (2014, IARC Press) より]

## (2) WHO Classification of tumours of the vagina 2014<sup>a, b</sup>

<b>Epithelial tumours</b>		Squamous cell carcinoma, NOS	8070/3
<b>Squamous cell tumours and precursors</b>		Keratinizing	8071/3
Squamous intraepithelial lesions		Non-keratinizing	8072/3
Low-grade squamous intraepithelial lesion	8077/0	Papillary	8052/3
High-grade squamous intraepithelial lesion	8077/2	Basaloid	8083/3
		Warty	8051/3
		Verrucous	8051/3

Benign squamous lesions		<b>Rhabdomyosarcoma, NOS</b>	8900/3
Condyloma acuminatum		Embryonal rhabdomyosarcoma	8910/3
Squamous papilloma	8052/0	<b>Undifferentiated sarcoma</b>	8805/3
Fibroepithelial polyp		<b>Angiomyofibroblastoma</b>	8826/0
Tubulosquamous polyp	8560/0	<b>Aggressive angiomyxoma</b>	8841/0
Transitional cell metaplasia		<b>Myofibroblastoma</b>	8825/0
<b>Glandular tumours</b>		<b>Tumour-like lesions</b>	
Adenocarcinomas		Postoperative spindle cell nodule	
Endometrioid carcinoma	8380/3	<b>Mixed epithelial and mesenchymal tumours</b>	
Clear cell carcinoma	8310/3	<b>Adenosarcoma</b>	8933/3
Mucinous carcinoma	8480/3	<b>Carcinosarcoma</b>	8980/3
Mesonephric carcinoma	9110/3	<b>Lymphoid and myeloid tumours</b>	
Benign glandular lesions		<b>Lymphomas</b>	
Tubovillous adenoma	8263/0	<b>Myeloid neoplasms</b>	
Villous adenoma	8261/0	<b>Melanocytic tumours</b>	
Müllerian papilloma		<b>Naevi</b>	
Adenosis		Melanocytic naevus	8720/0
Endometriosis		Blue naevus	8780/0
Endocervicosis		<b>Malignant melanoma</b>	8720/3
Cysts		<b>Miscellaneous tumours</b>	
<b>Other epithelial tumours</b>		<b>Germ cell tumours</b>	
Mixed tumour	8940/0	Mature teratoma	9084/0
Adenosquamous carcinoma	8560/3	Yolk sac tumour	9071/3
Adenoid basal carcinoma	8098/3	<b>Others</b>	
<b>High-grade neuroendocrine carcinoma</b>		Ewing sarcoma	9364/3
Small cell neuroendocrine carcinoma	8041/3	Paraganglioma	8693/1
Large cell neuroendocrine carcinoma	8013/3	<b>Secondary tumours</b>	
<b>Mesenchymal tumours</b>			
<b>Leiomyoma</b>	8890/0		
<b>Rhabdomyoma</b>	8905/0		
<b>Leiomyosarcoma</b>	8890/3		

<sup>a</sup> The morphology codes are from the International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O) {575A}. Behaviour is coded / 0 for benign tumours, / 1 for unspecified, borderline or uncertain behaviour, / 2 for carcinoma in situ and grade III intraepithelial neoplasia and / 3 for malignant tumours ; <sup>b</sup> The classification is modified from the previous WHO classification of tumours [1906A], taking into account changes in our understanding of these lesions : \* These new codes were approved by the IARC/WHO Committee for ICD-O in 2013.

(WHO Classification of Tumours of Female Reproductive Organs, Fourth Edition (2014, IARC Press) より)

### 3. WHO分類2003年とWHO分類2014年における上皮内腫瘍の対応

WHO2014年組織分類では上皮内腫瘍について明確な分類を行っているが、その名称は以前のものと異なる。特に外陰上皮内腫瘍では、ヒトパピローマウイルス（human papillomavirus；HPV）関連とそうでないものとの区別がなされている。

#### (1) 外陰

WHO 2003年	WHO 2014年
<b>非HPV関連</b>	
単純型（分化型）外陰上皮内腫瘍 simplex（differentiated）VIN	分化型外陰上皮内腫瘍 differentiated VIN
<b>HPV関連</b>	
外陰上皮内腫瘍 1 VIN 1	軽度扁平上皮内病変 LSIL
外陰上皮内腫瘍 2 VIN 2	高度扁平上皮内病変 HSIL
外陰上皮内腫瘍 3 VIN 3	

VIN：vulvar intraepithelial neoplasia

LSIL：low grade squamous intraepithelial lesion

HSIL：high grade squamous intraepithelial lesion

#### (2) 陰

WHO 2003年	WHO 2014年
陰上皮内腫瘍 1 VAIN 1	軽度扁平上皮内病変 LSIL
陰上皮内腫瘍 2 VAIN 2	高度扁平上皮内病変 HSIL
陰上皮内腫瘍 3 VAIN 3	

VAIN：vaginal intraepithelial neoplasia

LSIL：low grade squamous intraepithelial lesion

HSIL：high grade squamous intraepithelial lesion

## Ⅲ 手術療法

### 1. 外陰腫瘍 (CQ01, CQ02, CQ03, CQ04, CQ05, CQ06, CQ15)

#### ① レーザー蒸散術 (laser vaporization)

病巣から十分な切除マーヅンを確保し、病巣および周囲皮膚をレーザー照射により蒸散する手術療法である。

#### ② 局所切除術 (wide local excision)

腫瘍から十分な切除マーヅンを確保し、表皮・粘膜、真皮を切除する。

#### ③ 単純外陰切除術 (simple vulvectomy) (図3)

全病巣を切除するために外陰全体を切除する定型の手術である。浸潤癌が疑われる場合を除き、深い皮下組織の切除は必要でない。

#### ④ 根治的外陰部分切除術 (radical local excision) (図4)

正常皮膚や腔壁の切除マーヅンを2cm程度確保し、深さは広汎外陰切除術と同様に深部の筋膜までの皮下組織を切除する。浸潤癌に対して外陰の片側のみを摘出する手術 (radical hemivulvectomy) はこの術式に含まれる。鼠径リンパ節郭清を行うためには、別に鼠径部の皮膚切開が必要となる。

#### ⑤ 広汎外陰切除術 (radical vulvectomy) および鼠径リンパ節郭清 (図5a, b)

腫瘍に対して外側、内側の切除マーヅンを広汎に確保しながら、大陰唇の外側に沿って外陰周囲を輪状切開し、浅会陰筋膜 (Colles筋膜) に達するまで皮下組織を切り込み、脂肪組織を筋膜から取り除き腔方向へ切除する。内側は上方の外尿道口の周囲をめぐり切開し、腔入口部に沿って切開する。鼠径リンパ節郭清を行うための皮膚切開法により、以下に分類される。

##### 1) 分割切開法 (separate incision) (図5a)

外陰を切除する切開線と独立して両側鼠径部に切開線を入れる (triple incision approach)。鼠径部の触知によりリンパ節転移が疑われる場合は、転移リンパ節直上の皮膚を切除するように切開線を入れる。リンパ節転移が疑われない場合は、皮膚切除を回避する。

##### 2) 一括切開法 (en bloc incision) (図5b)

外陰を切除する切開線を両側鼠径部に延長して、両側上前腸骨棘から鼠径靱帯を通り、恥丘に達する弧状の皮膚切開を行う (longhorn状)。皮下組織を、外陰部から鼠径部のリンパ組織を含む脂肪組織に至るまで一括して摘出する。リンパ節転移が疑われる場合は、分割切開法同様に直上の皮膚をつけて切除する。

#### ⑥ 骨盤除臓術 (pelvic exenteration)

進行例で骨盤内の周辺臓器に浸潤が及ぶ場合に腔、子宮、膀胱および直腸・肛門を含めた摘出手術を行う。



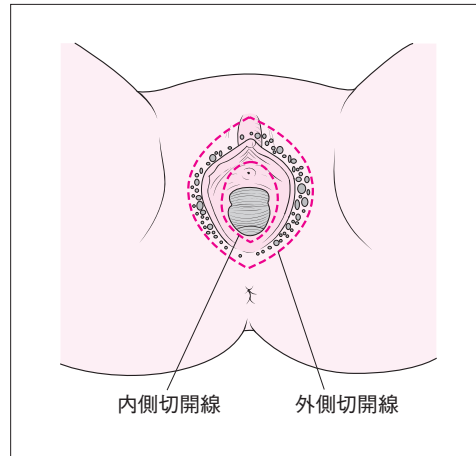


図3 単純外陰切除術の切開ライン

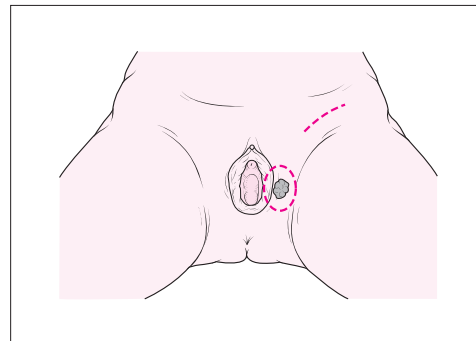
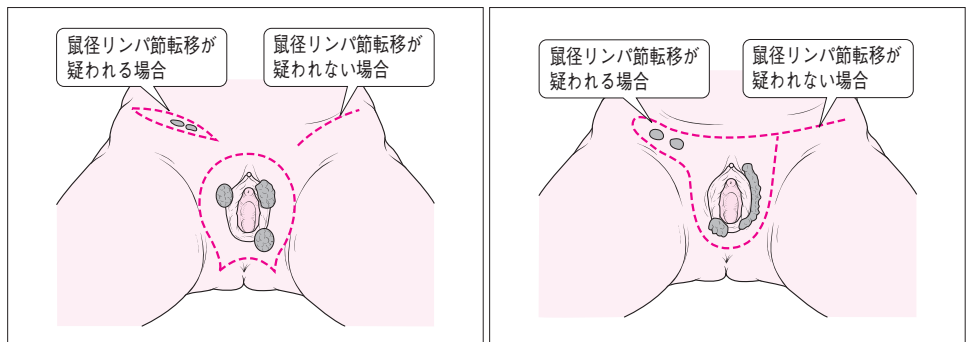


図4 根治的外陰部分切除術と鼠径リンパ節郭清の切開ライン



a : 分割切開法 (separate incision)

b : 一括切開法 (en bloc incision)

図5 広汎外陰切除術の切開ライン

⑦ 再建術 (reconstructive surgery)

広汎外陰切除術による外陰部の欠損の状況により、縫縮術、植皮術および皮弁手術などを行う。

⑧ 鼠径リンパ節郭清 (inguinal lymphadenectomy)

大腿筋膜 (fascia lata) は大腿三角部において篩状筋膜 (cribriform fascia) と呼ばれ、これより浅いリンパ節を浅鼠径リンパ節、深いリンパ節を深鼠径リンパ節という。大腿静脈内側の最も頭側の鼠径靭帯に近いリンパ節はCloquet節 (あるいはRosenmüller節) と呼ばれている。通常、これらの全てのリンパ節を郭清する。

⑨ 骨盤リンパ節郭清 (pelvic lymphadenectomy)

外陰癌手術においては一般に、鼠径リンパ節郭清の切開線を延長して、後腹膜経由で骨盤リンパ節を摘出する。

⑩ センチネルリンパ節生検 (sentinel lymph node biopsy)

センチネルリンパ節とは「見張りリンパ節」とも呼ばれ、悪性細胞がリンパ管を通過して最初に行き着くリンパ節である。このリンパ節に転移がなければそれ以上のリンパ節郭清を省略する。

⑪ マッピング生検 (mapping biopsy)<sup>16)</sup>

外陰パジェット病などの境界不明瞭な病巣の境界を推定するために行う。病巣周囲を放射状に8方向、あるいはあらかじめ設定した方向に1~3cmの部分を一画的に生検する方法である。

本ガイドラインでは、切除に関する用語を以下のように規定する。

・ 切除マージン (図6 : a)

腫瘍辺縁部から外科的切除切開部までの距離をいう。

・ 外科的切除断端 (図6 : b)

外科的に切除した組織の断端部をいう。

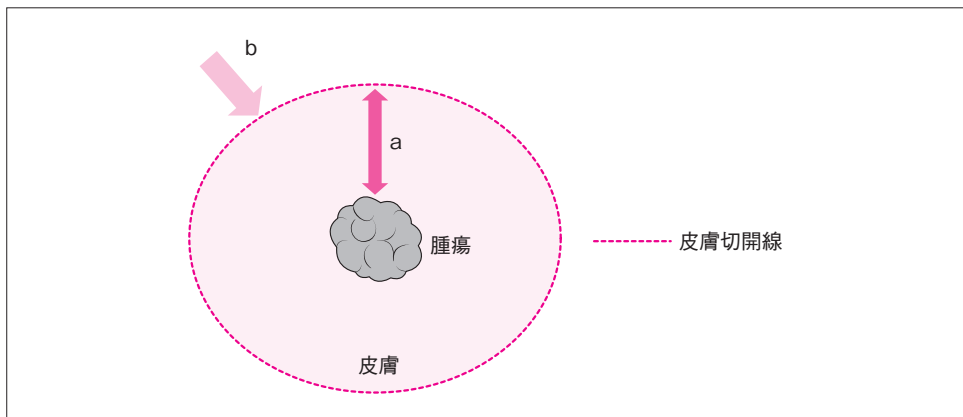


図6 切除マージン (a) と外科的切除断端 (b)

## 2. 腔腫瘍 (CQ11, CQ13)

### ① レーザー蒸散術 (laser vaporization)

腔上皮の蒸散を目的とする手術である。

### ② 部分腔壁切除術 (partial vaginectomy)

腫瘍から十分な切除マージンを確保し、腔壁を部分的に切除する。

### ③ 全腔壁切除術 (total vaginectomy)

全ての腔壁を切除する。

### ④ 広汎または準広汎子宮全摘出術+腔摘出術+骨盤リンパ節郭清 (radical or modified radical hysterectomy + vaginectomy + pelvic lymphadenectomy)

腔壁を子宮とともに切除し、骨盤リンパ節郭清を行う。

### ⑤ 骨盤除臓術 (pelvic exenteration)

腔と膀胱および直腸を含めた合併切除を行う。

## Ⅳ 放射線治療 (CQ07, CQ10, CQ12, CQ15, CQ16)

### 1. 放射線治療の分類

- ① **根治的放射線治療 (curative radiation therapy, definitive radiation therapy)**  
手術を行わずに治癒を目的として原発巣およびリンパ節領域を臨床標的体積とする。
- ② **同時化学放射線療法 (concurrent chemoradiotherapy ; CCRT)**  
治療時に化学療法を同時併用する。
- ③ **術前照射 (preoperative irradiation)**  
局所進行癌に対し切除率の向上や縮小手術による隣接臓器機能温存を目的として、手術前に施行する。
- ④ **術後照射 (postoperative irradiation)**  
根治的手術療法後、局所領域再発の危険性が高いと判断される場合に、再発予防を目的として施行する。
- ⑤ **緩和照射 (palliative radiation therapy)**  
疼痛緩和など、症状の緩和を目的として行う。

### 2. 放射線治療の方法

- ① **外部照射 (external beam irradiation)**  
体外から高エネルギー放射線を照射する治療法。
  - 1) 3次元原体照射 (three-dimensional conformal radiation therapy ; 3D-CRT)  
Computed tomography (CT) の3次元画像情報を用いた放射線治療計画に基づく外部照射法。
  - 2) 強度変調放射線治療 (intensity modulated radiation therapy ; IMRT)  
3D-CRTの進化形であり、逆方向治療計画に基づき、空間的、時間的に不均一な放射線強度をもつビームを多方向から照射することにより、病巣部に最適な線量分布を得る外部照射法。
- ② **密封小線源治療 (brachytherapy)**  
放射性同位元素を密封した小さな放射線源を病巣に近接させて照射する治療法。
  - 1) 腔内照射 (intracavitary irradiation)  
子宮や腔にアプリータを挿入し、腔内から照射する方法。
  - 2) 組織内照射 (interstitial irradiation)  
腫瘍やその近傍の組織内にアプリータを刺入して組織内から照射する方法。
  - 3) 画像誘導密封小線源治療 (image-guided brachytherapy ; IGBT)  
CTやmagnetic resonance imaging (MRI) の3次元画像情報を用いた放射線治療計画に基づく密封小線源治療。

## V 化学療法

外陰癌，陰癌，その他の外陰がん・陰がんにおいて化学療法のエビデンスは少なく，標準治療はないのが現状である。

### 【参考文献】

- 1) Hacker NF. Revised FIGO staging for carcinoma of the vulva. *Int J Gynaecol Obstet* 2009 ; 105 : 105-106 (レベルⅣ)
- 2) 齋藤俊章. 婦人科がん最新の研究動向—外陰癌の新しいFIGO進行期分類. *日本臨牀* 2012 ; 70 : 677-682 (レベルⅣ)
- 3) Pecorelli S. Revised FIGO staging for carcinoma of the vulva, cervix, and endometrium. *Int J Gynaecol Obstet* 2009 ; 105 : 103-104 (規約)
- 4) 小西郁生, 青木大輔. 卵巣癌・卵管癌・腹膜癌手術進行期分類の改訂および外陰癌, 陰癌, 子宮肉腫, 子宮腺肉腫手術進行期分類の採用について. *日産婦誌* 2014 ; 66 : 2736-2741 (規約)
- 5) Hacker NF, Eifel PJ, van der Velden J. Cancer of the vulva. *Int J Gynaecol Obstet* 2012 ; 119 (Suppl 2) : S90-96 (レベルⅣ)
- 6) Holschneider CH, Berek JS. Vulvar Cancer. In : Berek & Novak's Gynecology. 14th ed. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2007. pp1549-1580 (レベルⅢ)
- 7) Schilder JM, Stehman FB. Invasive Cancer of the vulva. In : DiSaia PJ, Creasman WT, eds. *Clinical Gynecologic Oncology* 8th ed. Elsevier Saunders, Philadelphia, 2012. pp219-244 (レベルⅣ)
- 8) 日本癌治療学会編. 日本癌治療学会リンパ節規約. 金原出版, 東京, 2002 (規約)
- 9) Sobin L, Gospodarowicz M, Wittekind C. *TNM Classification of malignant tumors*. 7th ed. Wiley-Blackwell, Hoboken, 2010. pp197-201 (規約)
- 10) Hacker NF, Eifel PJ, van der Velden J. Cancer of the vagina. *Int J Gynaecol Obstet* 2012 ; 119 (Suppl 2) : S97-99 (レベルⅣ)
- 11) FIGO Committee on Gynecologic Oncology. Current FIGO staging for cancer of the vagina, fallopian tube, ovary, and gestational trophoblastic neoplasia. *Int J Gynaecol Obstet* 2009 ; 105 : 3-4 (規約)
- 12) 岩坂 剛. 外陰・陰の悪性腫瘍. 工藤隆一. 新女性医学大系38. 武谷雄二ほか編, 中山書店, 東京, 1998 (レベルⅣ)
- 13) Bidus MA, Elkas JC. Cervical and Vaginal Cancer. In : Berek & Novak's Gynecology. 14th ed. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2007. pp1444-1456 (レベルⅢ)
- 14) Sobin L, Gospodarowicz M, Wittekind C. *TNM Classification of malignant tumors*. 7th ed. Wiley-Blackwell, Hoboken, 2010. pp202-205 (規約)
- 15) Tasserou EW, van der Esch EP, Hart AA, Brutel de la Rivière G, Aartsen EJ. A clinicopathological study of 30 melanomas of the vulva. *Gynecol Oncol* 1992 ; 46 : 170-175 (レベルⅢ)
- 16) 日本皮膚悪性腫瘍学会編. 皮膚悪性腫瘍取扱い規約 (第2版). 金原出版, 東京, 2010 (規約)