症例報告

von Recklinghausen 病に合併した十二指腸乳頭部カルチノイドの 1 切除例

宍戸 裕二¹⁾ 浅岡 忠史¹⁾ 宮本 敦史¹⁾ 山本 和義¹⁾
 池永 雅一¹⁾ 平尾 素宏¹⁾ 池田 正孝¹⁾ 藤谷 和正¹⁾
 関本 貢嗣¹⁾ 中森 正二¹⁾

¹⁾独立行政法人国立病院機構大阪医療センター外科

von Recklinghausen 病（以下、VRD と略記）はしばしば消化管病変を合併することが知られており、今回、我々は VRD に合併した十二指腸乳頭部カルチノイドの 1 切除例を経験したので報告する。症例は 50 歳の男性で、検診で肝胆道系酵素の上昇を指摘され当院を受診した。腹部 CT にて総胆管から肝内胆管にかけての拡張を認め、上部消化管内視鏡検査では十二指腸乳頭部に表面平滑な 15 mm 大の隆起性病変を認めた。内視鏡下生検では悪性所見は得られなかったが、乳頭部癌や乳頭部カルチノイドを疑い幽門輪温存瘻頭十二指腸切除術を施行した。術後病理組織学的検査所見で十二指腸乳頭部カルチノイドと診断された。また、体表の café-au-lait 斑と前胸部を中心に多発する弾性軟の結節を認め、病理組織学的検査所見にて神経線維腫の像を呈しており、VRD に合併した十二指腸乳頭部カルチノイドと診断した。

キーワード：カルチノイド， Vater 乳頭， von Recklinghausen 病

はじめに

カルチノイドは原腸系臓器・組織に散在する消化管ホルモン産生細胞を母細胞とする内分泌細胞腫瘍であり、気管支や消化管はその好発部位として知られている¹⁾。今回、我々は von Recklinghausen 病（以下、VRD と略記）に合併した十二指腸乳頭部カルチノイドの 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

症例：50 歳，男性

主訴：なし

家族歴：特記すべきことなし。

既往歴：40 歳頃から皮膚に多発する弾性軟の結節を指摘。

現病歴：2009 年 11 月，検診で肝胆道系酵素値の上昇を指摘された。腹部超音波検査にて肝内胆管および総胆管の拡張を認めたため，精査・加療目的にて当院消化器内科へ紹介となった。

入院時現症：身長 166 cm，体重 54.0 kg，眼瞼結膜貧血なし，眼球結膜黄染なし。腹部は平坦軟で腫瘤触知せず。全身皮膚に多数の弾性軟の結節と褐色斑を認めた。

入院時血液生化学検査所見：AST 54 IU/l，ALT 74 IU/l， γ -GTP 386 IU/l，AMY 332 IU/l，Lipase 56 IU/l と肝胆道系酵素と膵酵素の上昇を認めたが，ビリルビン値は T-Bil 1.0 mg/dl と正常範囲内であった。腫瘍マ-

Fig. 1 Abdominal enhanced CT findings. Abdominal CT shows enhanced region of 15 mm at Vater's papilla in the early phase.

Fig. 2 Endoscopic findings. Endoscopic findings show a torose lesion at Vater's papilla such as a submucosal tumor.

カーは CEA 1.2 ng/ml, CA19-9 8 U/ml, DUPAN-2 25 U/ml, SPAN-1 10 U/ml といずれも正常範囲内であった。

腹部造影 CT 所見：下部胆管から肝内胆管にかけての著明な拡張を認めた。胆管内部には明らかな結節を認めず、十二指腸乳頭部には早期相で周囲の膵実質に比べて濃染され、後期相で濃度低下を示す内部やや不均一な 15 mm 大の充実性腫瘤を認めた (Fig. 1)。

腹部 MRI・MRCP 所見：下部胆管から肝内胆管にかけての著明な胆管拡張を認めた。胆管粘膜の不整は認めなかった。

ERCP 所見：十二指腸乳頭部に表面平滑ながら、凹凸不整で発赤を伴う粘膜下腫瘍様の隆起性病変を認めた (Fig. 2)。カニュレーションを試みるも膵胆管内へのカニュレーションはできず、擦過細胞診などは得られなかった。隆起部からの生検では、中等度の炎症細胞浸潤や腺管の過形成変化を認めるのみで明らかに悪性を示唆する所見は得られなかった。

超音波内視鏡検査所見 (EUS)：十二指腸乳頭部に第 2～3 層を中心とした内部不均一な 10 mm 大の low

Fig. 3 Multiple neurofibromatosis at the precordia.

Fig. 4 Macroscopic findings of the resected specimen. Macroscopic findings show a 18×15 mm submucosal tumor at Vater's papilla.

echoic lesion を認め、それより中枢側の胆管の拡張を認めた。

術前の精査では病理組織学的悪性所見は得られなかったが、臨床学的には乳頭部癌や乳頭部カルチノイドを疑い外科的に切除する方針とした。2010年1月手術を施行した。

手術所見：腹腔内に腹水を認めず、洗浄細胞診を提出し結果は陰性であった。腫瘍は十二指腸乳頭部に示指頭大の硬結として触知された。肉眼的に明らかな腫大リンパ節を認めず、幽門輪温存瘻頭十二指腸切除術と乳頭部癌取扱規約に準じた2群リンパ節郭清を行った。再建はChild変法で行った。術中、café-au-lait 斑様の2 cm 大の色素斑を複数個認めたほか、以前より前胸部を中心に多発する弾性軟の結節を指摘されていたため、結節を一部切除し、病理検査に提出した (Fig. 3)。手術時間 8 時間 59 分、出血量 580 ml であった。

摘出標本：十二指腸乳頭部に一致して、18×15 mm 大の粘膜下腫瘍を認めた (Fig. 4)。

病理組織学的検査所見：腫瘍は十二指腸乳頭部を主座としており、Oddi 括約筋を越えて十二指腸壁に浸潤していた。膵臓側では Oddi 括約筋を越える浸潤は認めなかった。リンパ管侵襲、静脈侵襲をそれぞれ中等度認めた。また、円形～類円形の核を有する異型細胞が不規則な胞巣を形成して増殖し、一部に線腔様構造の形成もみられた (Fig. 5)。核分裂像はみられなかった (0/10HPF)。免疫染色検査にて、synaptophysin,

Fig. 5 Microscopic findings of the resected specimen. Microscopic findings of the resected specimen show a tumor growth and cell proliferation in an insular pattern in the submucosal region. (HE stain ×200)

Fig. 6 Pathological findings of the resected specimen. Immunohistochemical examinations show a positive stain for synaptophysin, chromogranin A, CD56, and the MIB-1 index was 1.5%. (a: synaptophysin stain ×200, b: chromogranin A stain ×200, c: CD56 stain ×400, d: MIB-1 stain ×400)

chromogranin A, CD56 (神経細胞に発現する細胞接着因子) に陽性を示しており, MIB-1 標識率は 1.5% と低値であったことから, 十二指腸乳頭部カルチノイドと診断された (Fig. 6). また, 2010 年 WHO 分類²⁾ に基づいた分類では neuroendocrine tumor, grade 1 に相当していた. また, 摘出した #13 リンパ節に 5 個/10 個中の転移を認めた.

病理組織学的検査所見（皮膚病変）：真皮浅層に膠原線維を伴った紡錘形細胞の増生が観察され、免疫染色検査では S-100 陽性を示し、神経線維腫と診断された。以上の臨床病理組織学的検査所見から、本患者は NIH 診断基準³⁾の示す VRD の診断基準を満たしており、VRD に合併した十二指腸乳頭部カルチノイドと考えられた。

術後経過：経過は良好で術後 20 日目に退院した。現在術後 2 年を経過しているが、再発の兆候は認めていない。

考 察

カルチノイドは 1907 年に Oberndorfer⁴⁾によって、小腸腫瘍の中で通常の癌腫よりも緩徐に発育する低悪性度腫瘍として報告されたのが始まりであり、その後、消化管カルチノイド腫瘍は粘膜深層の内分泌細胞原基の腫瘍化により発生する内分泌細胞腫瘍と確認された⁵⁾。

本邦における消化管カルチノイドの中で、十二指腸カルチノイドは直腸（36.2%）、胃（27.3%）に次いで 3 番目に多く、全消化管カルチノイドの 16.5%を占める⁶⁾。しかし、その多くは球部に発生し、十二指腸乳頭部に発生するカルチノイドは消化管カルチノイド全体の 1%以下に過ぎないとされている⁷⁾。

本間ら⁸⁾の自験例を含む乳頭部カルチノイドの本邦報告 98 例についてのまとめでは、平均年齢 55.2 歳、性別は男性：女性 = 59：39 で、主訴は腹痛が 34 例（33.3%）と最も多く、黄疸、下血がそれに続いていた。また、無症状のものも 28 例（27.5%）認められた。カルチノイドの術前診断が得られた症例は 44 例（44.9%）と低率で、本症例のように術前に確定診断がつかず、乳頭部癌や乳頭部腫瘍の診断で手術が施行されている症例も多くみられた。また、治療としては 86 例（87.8%）に手術が施行されており、その内訳は臍頭十二指腸切除術 49 例（50%）、幽門輪温存臍頭十二指腸切除術 26 例（26.6%）、局所切除術 10 例（10.2%）、臍頭十二指腸切除術+肝切除 1 例（1%）と、ほとんどの症例に臍頭十二指腸切除術や幽門輪温存臍頭十二指腸切除術のような侵襲度の高い術式が選択されていた。

消化管カルチノイドの治療として、鈴木ら⁹⁾は、①深達度 sm 以下、径 10 mm 以下のものは内視鏡的または開腹下に局所切除、②深達度 sm 以下、径 10～20 mm のものは広範な局所切除または腸管の部分切除と近傍の所属リンパ節郭清、③深達度 mp 以深、径 20 mm 以上やリンパ節転移が疑われるものは根治的切除術と広範なリンパ節郭清が必要としている。しかし、十二指腸のカルチノイドにおいては、その解剖学的特徴から壁深達度や腫瘍径に加えて、発生部位によっても術式の選択が異なってくると考えられ、特に十二指腸乳頭部のカルチノイドでは前述の本間ら⁸⁾の報告のように臍頭十二指腸切除術や幽門輪温存臍頭十二指腸切除術などの術式が選択される例が多くなると考えられる。

十二指腸乳頭部カルチノイドに対する内視鏡的乳頭切除の適応として、伊藤ら¹⁰⁾は腫瘍径 10 mm 未満で CT、EUS などで周囲への浸潤がなく、リンパ節転移・肝転移も認められない症例としている。しかし、術前診断で周囲への浸潤度やリンパ節転移を正確に診断するのは困難であり、また海外では、乳頭部近傍のカルチノイドは一般の十二指腸カルチノイドと異なり腫瘍径と転移の頻度が必ずしも一致しないとする報告¹¹⁾や、十二指腸乳頭部のカルチノイドでは腫瘍径 20 mm 以下であっても 47%に転移を認めるとの報告¹²⁾もあり、局所切除の適応は慎重に検討する必要があると思われる。

本症例は術中の皮膚生検の結果などから VRD と診断された。VRD は約 3,000 例に 1 人の頻度で発生し、皮膚に多発する神経線維腫と café-au-lait 斑を特徴とする常染色体優性遺伝疾患であり、癌などの悪性腫瘍を合併する他、消化管にはカルチノイドや神経線維腫などの非上皮性腫瘍を合併することが知られている¹³⁾。前述したように、一般的に十二指腸カルチノイドが乳頭部に発生するのはまれであるのに対し、VRD に合併した十二指腸カルチノイドでは 80%が乳頭部に発生する¹⁴⁾とされており、また乳頭部カルチノイド患者の 26%に VRD が合併していたとの報告¹⁵⁾もある。VRD と乳頭部カルチノイドとの合併の原因については、VRD 患者のカルチノイドは内胚葉と外胚葉の複合体が癌化した結果発生し、その複合体は乳頭部近

Table 1 Reported cases of carcinoid tumor of Vater's papilla associated with von Recklinghausen's disease								
No.	Author	Age	Sex	Sympton	Preoperative diagnosis	Operation	Size (cm)	Lymph node metastasis
1	Eriguchi (1988) ¹⁷⁾	51	M	abd pain	tumor of Vater's papilla	LR	3.5×3×2	ND
2	Tanaka (1993) ¹⁸⁾	33	F	jaundice	carcinoid	PpPD	4.5×2.5×2.5	Positive
3	Takeuchi (2001) ¹⁹⁾	53	M	abd pain	carcinoid	ND	1	ND
4	Kitamura (2001) ²⁰⁾	53	F	abd pain	gastrinoma susp.	PD	0.4	Positive
5	Yamaguchi (2001) ²¹⁾	44	F	abd pain	carcinoid	PD	2	ND
6	Moriyama (2005) ²²⁾	52	M	abd pain	carcinoid	PpPD	2.5×2.5	Positive
7	Katagata (2005) ²³⁾	67	M	none	carcinoid	PD	2.5×2.0×1.3	Positive
8	Katagata (2005) ²³⁾	45	M	jaundice	carcinoid	PD	4.5×4.0×1.8	Positive
9	Nojiri (2007) ²⁴⁾	46	M	none	carcinoid	PpPD	2×1.3	Positive
10	Ikeda (2008) ²⁵⁾	59	F	none	carcinoid	PpPD	3×2.5	Positive
11	Yasue (2009) ²⁶⁾	20	F	ND	carcinoid	PpPD	3×1.5×1	Positive
12	Kawaguchi (2011) ²⁷⁾	36	F	melena	carcinoid susp.	PpPD	2	Positive
13	Our case	50	M	none	cancer or carcinoid susp.	PpPD	1.8×1.5	Positive

PD: pancreatoduodenectomy, PpPD: pylorus-preserving pancreatoduodenectomy, LR: local resection, ND: not described

傍に存在するためとする説¹¹⁾や、カルチノイドの neuroendocrine origin という性質から VRD に合併しやすいという説¹⁶⁾もあるが、一定の見解は得られていない。

今回、我々が医学中央雑誌で「von Recklinghausen」,「カルチノイド」をキーワードに検索したところ、1983 年から 2011 年で本邦における VRD に合併した乳頭部カルチノイドの報告は自験例を含め 13 例であった (Table 1)^{17)~27)}。13 例の臨床的特徴は平均年齢 46.9 歳 (20~67 歳) で、男性 7 例、女性 6 例であった。臨床症状は腹痛 5 例、黄疸 2 例、下血 1 例で、無症状も 4 例に認められた。治療は記載のあった 12 例のうち、11 例で膵頭十二指腸切除術または幽門輪温存膵頭十二指腸切除術が施行されており、そのうち記載のあった 10 例全てにリンパ節転移を認めた。リンパ節転移を高頻度に認めた理由としては、腫瘍径が 20 mm を超えるような比較的大きいものがほとんどであったことが挙げられるが、中には腫瘍径 4 mm の乳頭部カルチノイドに幽門下リンパ節の転移を認めた症例もみられた。

2010 年に改訂された WHO 分類²⁾では、内分泌系の性質と表現型を有する膵・消化管腫瘍を neuroendocrine neoplasms (NEN) と総称し、高分化型の neuroendocrine tumor (以下, NET と略記) と低分化型の neuroendocrine carcinoma (NEC) に大別している。NET は増殖能 (核分裂像数と MIB-1 標識率) に基づいた grading により G1 と G2 に分類されており、これらが従来の消化管カルチノイドに相当するものである²⁸⁾。この病理組織学的分類に加えて、European Neuroendocrine Tumor Society (以下, ENETS と略記) では原発巣の腫瘍径と隣接臓器浸潤、所属リンパ節転移、遠隔転移を考慮した TNM 分類による病期分類を提唱しており、治療もこれらの分類に準じたものとなっている²⁹⁾。

NET における唯一の根治的治療法は手術療法であり、術前診断で肝転移・遠隔転移を伴わないと診断された場合は積極的な切除手術の適応となる。術式としては、NET G1 かつ Stage I (T1N0) の場合のみ内視鏡的切除術が考慮され、それ以外の場合では所属リンパ節郭清を伴う根治切除を行うことが推奨される²⁹⁾。本症例では術前に肝転移・遠隔転移は指摘されておらず、切除標本の MIB-1 標識率は 1.5% と低値であったことから 2010 年 WHO 分類では NET G1 に相当していた。また、ENETS の提唱する TNM 分類では、腫瘍径が 1 cm を超え、所属リンパ節転移を認めたことから pStage II (T2N1) に相当しており、根治切除を目的として幽門輪温存膵頭十二指腸切除術と 2 群リンパ節郭清を施行したことは妥当であったと思われる。

利益相反：なし

文献

- 1) 鈴木 力, 曾我 淳, 岡本 春彦, 須田 武保, 畠山 勝義. 消化管カルチノイドの外科治療. *G I Research*. 1999;7(2):116-21.
- 2) Bosman FT, Carneiro F, Hruban RH, Theise ND. WHO classification of tumours of the digestive system (World Health Organization classification of tumours). Lyon: IARC Press; 2010.
- 3) Stumpf DA, Alksne JF, Annegers JF. Neurofibromatosis. Conference statement. National institutes of health consensus development conference. *Arch Neurol*. 1988;45:575-8.
- 4) Oberndorfer S. Karzinoide tumoren des dunndarms. *Frank Z Path*. 1907;1:426-32.
- 5) 岩渕 三哉, 渡辺 徹, 坂下 千明, 近藤 眸, 落合 剛史. 消化管内分泌細胞腫瘍の概念・分類・病理診断. *臨床消化器内科*. 2006;21(10):1361-76.
- 6) Soga J. Carcinoid Tumors: A statistical analysis of a Japanese series of 3126 reported and 1180 autopsy cases. *Acta Med Biol (Niigata)*. 1994;42:87-102.
- 7) Walton GF, Gibbs ER, Spencer GO, Laws HL. Carcinoid tumors of the ampulla of Vater. *Am Surg*. 1997;63(4):302-4.
- 8) 本間 直之, 八戸 茂美, 遠藤 昭博, 堀内 英和, 三浦 友来, 山川 光徳, ほか. 上部消化管内視鏡検査を契機に発見, 術前診断された Vater 乳頭部カルチノイドの 1 例. *日本消化器内視鏡学会雑誌*. 2009;51(6):1437-42.
- 9) 鈴木 力, 曾我 淳. 消化管の神経内分泌腫瘍 (含カルチノイド) 消化管神経内分泌腫瘍の治療. 別冊医学のあゆみ 消化器疾患 Ver 3. 東京: 医歯薬出版; 2006. p. 712-6.
- 10) 伊藤 裕幸, 川口 義明, 東 徹, 小川 真美, 岡田 健一, 松山 正浩, ほか. 十二指腸乳頭部カルチノイドの 2 例 (内視鏡的乳頭切除術の適応に関する検討). *胆道*. 2010;24(5):707-13.
- 11) Makhoul HR, Burke AP, Sobin LH. Carcinoid tumors of the ampulla of vater: a comparison with duodenal carcinoid tumors. *Cancer*. 1999;85(6):1241-9.
- 12) Hatzitheoklitos E, Büchler MW, Friess H, Poch B, Ebert M, Mohr W, et al. Carcinoid of the ampulla of vater: clinical characteristics and morphologic features. *Cancer*. 1994;73(6):1580-8.
- 13) Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis update. *J Pediatr Orthop*. 2006;26(3):413-23.
- 14) Klein A, Clemens J, Cameron J. Periapillary neoplasms in von Recklinghausen's disease. *Surgery*. 1989;106(5):815-9.
- 15) Hartel M, Wente MN, Sido B, Friess H, Büchler MW. Carcinoid of the ampulla of vater. *J Gastroenterol Hepatol*. 2005;20:676-81.
- 16) Hough DR, Chan A, Davidson H. Von Recklinghausen's disease associated with gastrointestinal carcinoid tumor. *Cancer*. 1983;51(12):2206-8.
- 17) 江里口 直文, 西田 博之, 鎌先 清一郎, 樋口 隆一, 吉田 浩晃, 溝口 照章, ほか. Vater 乳頭部 carcinoid を併存した Recklinghausen 病の 1 例. *日本消化器外科学会雑誌*. 1988;21(3):897-900.
- 18) 田中 宏明, 太田 昌資, 三浦 正博, 松本 敏昭, 足立 和秀, 佐々木 正道. ソマトスタチン産生, 十二指腸乳頭部カルチノイドの 1 例. *日本臨床外科医学会雑誌*. 1993;54(1):133-40.
- 19) 竹内 泰代, 永田 健, 横田 敏範, 半田 満里子, 松永 勇人, 西尾 雄司, ほか. 肝内胆管癌及び十二指腸カルチノイドを合併した von Recklinghausen 病の 1 例. *日本内科学会雑誌*. 2001;90(12):2467-9.
- 20) 北村 善男, 飯田 亨, 木村 健一, 安達 実樹, 田中文彦, 沖永 功太. von Recklinghausen 病に十二指腸カルチノイドが合併し Zollinger-Ellison 症候群を呈した 1 例. *日本臨床外科医学会雑誌*. 2001;62(2):400-5.
- 21) 山口 由美子, 池田 肇, 東 正祥, 東 哲明, 森田 久樹, 山崎 誠, ほか. von Recklinghausen 病に合併した十二指腸乳頭部及び副乳頭部カルチノイドの 1 例. *日本消化器内視鏡学会雑誌*. 2001;43(7):1163-7.
- 22) 森山 仁, 川村 統勇, 川村 武, 松田 寿夫, 石原 行雄, 池上 雅博, ほか. von Recklinghausen 病に十二指腸カルチノイドを合併した 1 例—本邦報告例 18 例の文献的考察—. *日本消化器外科学会雑誌*. 2005;38(3):306-11.
- 23) 片方 直人, 山田 睦夫, 権田 憲士, 佐久間 威之, 渡辺 文明, 野水 整, ほか. von Recklinghausen 病に合併した十二指腸ソマトスタチノーマの 2 例. *日本消化器外科学会雑誌*. 2005;38(8):1312-7.
- 24) 野尻 卓也, 三澤 健之, 柴 浩明, 薄葉 輝之, 石田 祐一, 矢永 勝彦. von Recklinghausen 病経過観察中に診断された膵管非癒合を伴った Vater 乳頭部カルチノイドの 1 例. *日本臨床外科医学会雑誌*. 2007;68(5):1281-5.
- 25) 池田 博齊, 河本 和幸, 朴 泰範, 吉田 泰夫, 伊藤 雅, 小笠原 敬三. von Recklinghausen 病に十二指腸乳頭部カルチノイドおよび多発十二指腸 GIST を合併した 1 例. *日本臨床外科医学会雑誌*. 2008;69(7):1668-72.
- 26) 安江 英晴, 薄葉 輝之, 羽生 信義, 湯田 匡美, 岩渕 秀一, 阿部 光文. 術後 10 年目でリンパ節転移再発と診断された Vater 乳頭部カルチノイドの 1 例. *日本臨床外科医学会雑誌*. 2009;70(8):2363-6.
- 27) 川口 章吾, 山形 亮, 高橋 誠司, 齋藤 太郎, 村田 有志, 八木橋 操六, ほか. von Recklinghausen 病に合併した Vater 乳頭部ソマトスタチノーマの 1 例. *日本消化器内視鏡学会雑誌*. 2011;53(3):1435-40.
- 28) 今村 正之, 田中 雅夫, 平田 公一. 膵・消化管神経内分泌腫瘍 (NET) 診断・治療 実践マニュアル. 田中雅夫, 平田公一編. 東京: 総合医学社; 2011. p. 2-5.
- 29) Klöppel G, Couvelard A, Perren A, Komminoth P, McNicol AM, Nisson O, et al. ENETS consensus guidelines for the standards of care in neuroendocrine tumors: towards a standardized approach to the diagnosis of gastroenteropancreatic neuroendocrine tumors and their prognostic stratification. *Neuroendocrinology*. 2009;90:162-6.

CASE REPORT

A Resected Case of Carcinoid Tumor of Vater's Papilla in a Patient with von Recklinghausen's Disease

Yuji Shishido¹⁾, Tadafumi Asaoka¹⁾, Atsushi Miyamoto¹⁾, Kazuyoshi Yamamoto¹⁾,
Masakazu Ikenaga¹⁾, Motohiro Hirao¹⁾, Masataka Ikeda¹⁾, Kazumasa Fujitani¹⁾,
Mitsugu Sekimoto¹⁾ and Shoji Nakamori¹⁾

¹⁾ Department of Surgery, Osaka National Hospital

It has been known that von Recklinghausen's disease (VRD) is often associated with gastrointestinal disease. We report a very rare case of carcinoid of Vater's papilla in a patient with VRD. A 50-year-old man visited our hospital to investigate the cause of the elevation in serum hepatobiliary enzymes. Abdominal CT scan demonstrated the dilation of intrahepatic bile duct. A 15-mm tumor was found at Vater's papilla by endoscopy and an endoscopic biopsy was performed. No malignant findings were detected pathologically, but clinically, there was a possibility of carcinoma or carcinoid of Vater's papilla. He underwent a pylorus-preserving pancreatoduodenectomy. Pathologic examination of the isolated specimen revealed a carcinoid tumor in Vater's papilla. In addition, he had café-au-lait spots and multiple neurofibromatosis at the precordia region, and carcinoid tumor of Vater's papilla associated with VRD was diagnosed.

Key Words: carcinoid, Vater's papilla, von Recklinghausen's disease

[Jpn J Gastroenterol Surg. 2013;46(5):342-349]

Reprint requests: Yuji Shishido Department of Surgery, Osaka National Hospital
2-1-14 Hoenzaka, Chuou-ku, Osaka, 540-0006 JAPAN

Accepted: November 21, 2012