

眼部腫瘍 (C69)

眼部に原発する悪性腫瘍

局在コード(ICD-O-3)

「C69.」

形態コード(ICD-O-3)

- | | |
|---------------|-------------|
| 1) 結膜の癌腫 | 《結膜癌》 |
| 2) 結膜の悪性黒色腫 | 《結膜悪性黒色腫》 |
| 3) ぶどう膜の悪性黒色腫 | 《ぶどう膜悪性黒色腫》 |
| 4) 網膜芽細胞腫 | 《網膜芽細胞腫》 |
| 5) 眼窩の肉腫 | 《眼窩肉腫》 |
| 6) 涙腺の癌腫 | 《涙腺癌》 |
| 7) 悪性リンパ腫 | 《非ホジキンリンパ腫》 |

上記1)～7)以外は UICC TNM分類第8版では病期分類の「適用外」

1. 概要

眼部は、眼球と眼付属器に分けられ、それぞれ異なった多種多様の腫瘍が生じます。小さな領域で発生頻度も低い、非常にまれな疾患です。

網膜芽細胞腫は、網膜に発生する悪性腫瘍です。乳幼児に多い病気であり、出生児 15,000～16,000 人につき 1 人の割合で発症しています。

2. 解剖

原発部位

視覚器は眼球とその付属器(眼瞼・涙器・眼筋・眼窩)からなる。

眼球 eyeball は直径 24 mm ぐらいの球状体である。後極より少し内側に寄った所に視神経が附着している。眼球の内部には水晶体と硝子体および房水があり、それを取り巻く壁の大部分が 3 重の構造(外膜、中膜、内膜)になっている。

外膜(眼球線維膜)は強膜 sclera と角膜 cornea からなる。

強膜は眼球外層の約 5/6 を占める強靱な線維膜である。強膜角膜移行部で内面に近い部分に、強膜静脈洞(シュレム Schlemm 管)という輪走する管がある。この管は房水の流出にあずかり、毛様体静脈に連絡している。

角膜は眼球の前 1/6 を占めて前方に凸彎する直径約 10～12 mm、厚さ 1 mm 弱の時計皿状の透明体である。

中膜(眼球血管膜)はブドウ膜 uvea ともいう。脈絡膜 choroid、毛様体 ciliary body、虹彩 iris からなる。

脈絡膜は強膜の内面にある薄膜で、血管と色素細胞に富み赤黒い。これは眼球内部を暗室とし、また眼球壁などの栄養をつかさどる。

毛様体は脈絡膜の前方に続く肥厚した部分である。毛様体の内部には平滑筋性の毛様体筋がある。毛様体はその内面に、中心に向かう約 70 の隆起(毛様体突起)を出し、これと水晶体の間を、無数のかなり太い線維(毛様体小帯、チン Tinm 小帯)が連結する。

虹彩は瞳孔 pupil を取り囲む前後に平たい環状の膜で、毛様体の前方に続き、水晶体を前方からおおう。虹彩の後面をおおう 2 層の上皮は、網膜の続きで、色素顆粒を多量にもつ。なお虹彩内部には互いに拮抗する平滑筋(瞳孔括約筋と瞳孔散大筋)がある。虹彩と角膜との隅角部を虹彩角膜角といい、ここには櫛状のすきま(フォンタナ Fontana 腔)があつて、房水をシュレム管へ排出させる。

眼球内膜は網膜 retina からなる。

網膜(内膜)は眼球壁の最内層部の膜である。網膜のなかには多くの層が区別されるが、最外層(すなわち脈絡膜側)を網膜色素上皮といい、その内方に杆体および錐体という 2 種類の感覚上皮細胞が混在して並んでいる。

水晶体 lens は前後両面が凸のレンズであつて、レンズの直径は約 9 mm、前後軸は約 4 mm である。水晶体の全表面をかなり丈夫な膜がおおっている(水晶体被膜)。これに毛様体内面からのチン小帯が付着する。水晶体と虹彩との間には後房、虹彩の前方には前房があり、房水で満たされる。

硝子体 vitreous body は水晶体の後ろにあるゼリー状の物質で、眼球の後ろ約 3/5 を占める。

眼付属器(眼瞼・涙器・眼筋)

眼瞼(まぶた) eyelids・結膜 conjunctiva

上・下の眼瞼があり、眼球を保護し、光刺激を遮断する。外面には皮膚、内面には血管と神経に富む眼瞼結膜がある。眼球前面の一部をおおう結膜を眼球結膜といい、両者の移行部を結膜円蓋という。眼瞼の内面には、眼輪筋やかたい結合組織性の瞼板がある。

眼部腫瘍

瞼板中には 30～40 個の瞼板腺(マイボーム Meibome 腺)が一行に存在し、導管は眼瞼後縁に開口する。前縁には睫毛(まつ毛)が 2～3 列あり、その根部に睫毛腺(モル Moll 腺)また脂腺(ツァイス Zeiss 腺)が開く。

涙腺は眼球の上外方にある小指頭大の漿液腺である。これから分泌される涙は眼球前面をうるおして角膜が乾燥するのを防ぎ、ついで内眼角に集まり、上下の涙点から次のような経路を流れる。涙点→涙小管→涙嚢→鼻涙管→下鼻道

眼窩 orbit は四角錐体状の腔で、錐体の底面に当たる眼窩口 orbital opening は前方に向き頭蓋 skull 前面に開き、錐体の頂は後端となっている。眼窩の壁をつくる骨を被う骨膜は眼窩骨膜 periorbita といわれ、骨との結合はゆるく、頭蓋外面の骨膜につづく。

3. 亜部位と局在コード

表1 亜部位と ICD-O-3 局在コード

ICD-O 局在	診療情報所見
C69.0	結膜
C69.1	角膜, NOS 角膜縁
C69.2	網膜
C69.3	脈絡膜
C69.4	毛様体 水晶体、虹彩、強膜、ぶどう膜、眼内器官、眼球
C69.5	涙腺 涙管, NOS、鼻涙管、涙のう
C69.6	眼窩, NOS 眼窩の自律神経系、眼窩の自律神経系結合組織、外眼筋、眼窩の末梢神経、眼球後部組織、眼窩の軟部組織
C69.8	眼及び付属器の境界部病巣
C69.9	眼, NOS

注:「眼内腫瘍」とは、「眼球内腫瘍」をさしているため、局在コードは「C69.2」「C69.3」「C69.4」のいずれかを用いる。

注:「眼内」であること以上詳細が不明な場合は、「C69.4」を用いる。

注:眼部内での発生場所を明確にするため、可能な限り「C69.9 眼 NOS」は用いない。

4. 形態コード

表2. ICD-O-3 形態コード

病理組織名(日本語)	英語表記	形態コード
基底細胞癌	Basal cell carcinoma	8090/3
扁平上皮癌	Squamous cell carcinoma	8070/3
粘表皮癌	Mucoepidermoid carcinoma	8430/3
脂腺癌	Sebaceous carcinoma	8410/3
腺癌	Adenocarcinoma	8140/3
腺様嚢胞癌	Adenoid cystic carcinoma	8200/3
悪性黒色腫	Malignant melanoma	8720/3
網膜芽細胞腫	Retinoblastoma	9510/3
胎芽性横紋筋肉腫	Embryonal rhabdomyosarcoma	8910/3
大細胞型 B 細胞リンパ腫	Large B-cell malignant lymphoma	9680/3
MALT リンパ腫	MALT lymphoma	9699/3
マントル細胞リンパ腫	Mantle cell lymphoma	9673/3

5. 病期分類 と 進展度

1) TNM 分類 UICC【第 8 版】 2017 年

【結膜癌】

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
T1	最大径が 5mm 以下で結膜基底膜をこえて浸潤する腫瘍
T2	最大径が 5mm をこえ、結膜基底膜をこえて浸潤するが、隣接構造 [*] への浸潤のない腫瘍
T3	隣接構造 [*] に浸潤する腫瘍
T4	眼窩および眼窩以遠に浸潤する腫瘍
T4a	眼窩の軟部組織に浸潤する腫瘍、骨浸潤なし
T4b	骨に浸潤する腫瘍
T4c	隣接する副鼻腔に浸潤する腫瘍
T4d	脳に浸潤する腫瘍

※隣接構造: 角膜、眼球内、円蓋部結膜、眼瞼結膜、涙点、涙小管、など

N-領域リンパ節

領域リンパ節は耳前リンパ節、顎下リンパ節、頸部リンパ節

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

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

Stage-病期

(現在病期分類なし)

進展度

表3. 進展度 UICC TNM 分類からの変換マトリクス (Matrix)

結膜	N0	N1
Tis	400 上皮内	
T1	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T2	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T3	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
T4	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
M1	440 遠隔転移	440 遠隔転移

【結膜悪性黒色腫】

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	結膜上皮に局限する(上皮内)黒色腫
T1	球結膜にある腫瘍
T1a	球結膜の1象限以下に広がる腫瘍
T1b	球結膜の1象限をこえるが、2象限以下に広がる腫瘍
T1c	球結膜の2象限をこえるが、3象限以下に広がる腫瘍
T1d	球結膜の3象限をこえて広がる腫瘍
T2	眼瞼結膜、円蓋部、涙丘部結膜に波及する球結膜以外の悪性結膜黒色腫
T2a	1象限以下で、涙丘以外の腫瘍
T2b	1象限をこえる、涙丘以外の腫瘍
T2c	結膜の1象限以下の涙丘腫瘍
T2d	結膜の1象限をこえる涙丘腫瘍
T3	以下の部位に局限浸潤する腫瘍
T3a	眼球
T3b	眼瞼
T3c	眼窩
T3d	副鼻腔、鼻涙管、および/または涙腺
T4	中枢神経系に浸潤する腫瘍

注1: 上皮内黒色腫(原発性後天性メラノーシス PAM を含む)は健常な上皮厚の75%をこえて異型細胞が置換し、豊富な細胞質、胞核、または大きな核小体を含む上皮細胞の細胞学的特徴を有し、および/または、異型細胞の上皮内巢が存在する。

注2: 象限は時計の時刻で定義する。6時、9時、12時、3時など角膜中央から眼瞼縁とその先まで延長する。涙丘は二等分する。

pT-原発腫瘍

pTX	原発腫瘍の評価が不可能
pT0	原発腫瘍を認めない
pTis	結膜上皮に局限する黒色腫(上皮内)*
pT1	球結膜にある腫瘍
pT1a	粘膜固有層に浸潤する厚さ2.0mm以下の腫瘍
pT1b	粘膜固有層に浸潤する厚さ2.0mmをこえる腫瘍
pT2	眼瞼結膜、円蓋部結膜、または涙丘結膜の黒色腫
pT2a	粘膜固有層に浸潤する厚さ2.0mm以下の腫瘍
pT2b	粘膜固有層に浸潤する厚さ2.0mmをこえる腫瘍
pT3	眼球、眼瞼、鼻涙系、副鼻腔、または眼窩に浸潤する黒色腫
pT3a	眼球に浸潤
pT3b	眼瞼に浸潤
pT3c	眼窩に浸潤
pT3d	副鼻腔および/または鼻涙管または涙嚢に浸潤
pT4	中枢神経系に浸潤する腫瘍

注*: **pTis** 上皮内黒色腫(異型を伴う原発性後天性メラノーシス(PAM)という表現を含む)は健常な上皮厚の75%をこえて異型細胞が置換し、豊富な細胞質、胞核、明瞭な核小体、および/または、異型細胞の上皮内巢の存在を含む上皮細胞の細胞学的特徴を有する。

N-領域リンパ節

* 領域リンパ節は耳前リンパ節、顎下リンパ節、頸部リンパ節

NX	領域リンパ節転移の評価が不可能
NO	領域リンパ節転移なし
N1	領域リンパ節転移あり

M-遠隔転移

MX	遠隔転移の評価が不可能
MO	遠隔転移なし
M1	遠隔転移あり

Stage-病期

(現在病期分類なし)

進展度

表4. 進展度 UICC TNM 分類からの変換マトリクス (Matrix)

結膜悪性黒色腫	NO	N1
Tis	400 上皮内	
T1a-T1d	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T2a-T2d	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T3a-T3d	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
T4	440 遠隔転移	440 遠隔転移
M1	440 遠隔転移	440 遠隔転移

【ぶどう膜悪性黒色腫】

【一虹彩】

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
T1	虹彩に局在する腫瘍
T1a	大きさが1象限以下
T1b	大きさが1象限をこえる
T1c	続発緑内障を伴う
T2	毛様体、脈絡膜、またはその両方に融合または進展する腫瘍
T2a	毛様体に融合または進展するが、続発緑内障を伴わない腫瘍
T2b	脈絡膜に融合または進展するが、続発緑内障を伴わない腫瘍
T2c	毛様体および/または脈絡膜に融合または進展し、続発緑内障を伴う腫瘍
T3	毛様体、脈絡膜、またはその両方に融合または進展し、強膜への浸潤を伴う腫瘍
T4	強膜外への浸潤を伴う腫瘍
T4a	最大径が5mm以下
T4b	最大径が5mmをこえる

注：虹彩黒色腫は、ぶどう膜のこの部位で発生し、大部分がこの部位に局在する。腫瘍体積の1/2未満が虹彩にある場合、原発部位は毛様体である可能性があるため、それに応じて分類するよう考慮する必要がある。

N-領域リンパ節

* 領域リンパ節は耳前リンパ節、顎下リンパ節、頸部リンパ節

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

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
M1a	最大転移巣が最大径 \leq 3cm
M1b	最大転移巣が3cm<最大径 \leq 8cm
M1c	最大転移巣が8cm<最大径

Stage-病期

(現在病期分類なし)

進展度

表5. 進展度 UICC TNM 分類からの変換マトリクス(Matrix)

UICC TNM8 (虹彩 悪性黒色腫)	N0	N1
T1a-T1c	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T2a-T2c	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T3	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T4a-T4b	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
M1a-M1c	440 遠隔転移	440 遠隔転移

【一毛様体および脈絡膜】

T-原発腫瘍

原発性の毛様体および脈絡膜黒色腫は、下記の4つの腫瘍サイズ区分に従い分類される。

TX	原発腫瘍の評価が不可能
T0	原発腫瘍を認めない
T1	腫瘍サイズ区分1
T1a	毛様体への浸潤と眼球外への進展を伴わない
T1b	毛様体への浸潤を伴う
T1c	毛様体への浸潤はないが、5mm以下の眼球外への進展を伴う
T1d	毛様体への浸潤と5mm以下の眼球外への進展を伴う
T2	腫瘍サイズ区分2
T2a	毛様体への浸潤と眼球外への進展を伴わない
T2b	毛様体への浸潤を伴う
T2c	毛様体への浸潤はないが、5mm以下の眼球外への進展を伴う
T2d	毛様体への浸潤と5mm以下の眼球外への進展を伴う
T3	腫瘍サイズ区分3
T3a	毛様体への浸潤と眼球外への進展を伴わない
T3b	毛様体への浸潤を伴う
T3c	毛様体への浸潤はないが、5mm以下の眼球外への進展を伴う
T3d	毛様体への浸潤と5mm以下の眼球外への進展を伴う
T4	腫瘍サイズ区分4
T4a	毛様体への浸潤と眼球外への進展を伴わない
T4b	毛様体への浸潤を伴う
T4c	毛様体への浸潤はないが、5mm以下の眼球外への進展を伴う
T4d	毛様体への浸潤と5mm以下の眼球外への進展を伴う
T4e	腫瘍サイズ区分に関係なく、5mmをこえる眼球外への進展を伴う

注1: 臨牀的に、腫瘍の最大基底径は視神経乳頭径(dd、平均 1dd=1.5mm)で推定できる。腫瘍の厚さはジオプトリ(平均 2.5 ジオプター=1mm)で測定できる。しかし、より正確な測定には、超音波検査や眼底写真などの技術を使用する。毛様体への浸潤は、細隙灯、検眼鏡、隅角鏡、徹照で評価することができる。より正確な評価には高周波超音波(超音波生体顕微鏡)を使用する。強膜をこえる進展は手術の前後にエコー、CT、MRIの画像で評価する。

注2: 固定後の組織病理学的検査では、組織縮小のため腫瘍径と厚さを過小評価する可能性がある。

<厚さと径に基づく毛様体と脈絡膜のぶどう膜黒色腫の分類>

厚さ(mm)							
>15					4	4	4
12.1-15.0				3	3	4	4
9.1-12.0		3	3	3	3	3	4
6.1-9.0	2	2	2	2	3	3	4
3.1-6.0	1	1	1	2	2	3	4
≤3.0	1	1	1	1	2	2	4
最大基底径(mm)	≤3.0	3.1-6.0	6.1-9.0	9.1-12.0	12.1-15.0	15.1-18.0	>18

N-領域リンパ節

* 領域リンパ節は耳前リンパ節、顎下リンパ節、頸部リンパ節

NX	領域リンパ節転移の評価が不可能
NO	領域リンパ節転移なし
N1	領域リンパ節転移あり

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
M1a	最大転移巣が最大径 \leq 3cm
M1b	最大転移巣が3cm $<$ 最大径 \leq 8cm
M1c	最大転移巣が8cm $<$ 最大径

Stage-病期

表6. UICC TNM 分類 病期(Stage)のマトリクス(Matrix)

UICC TNM8 (毛様体・脈絡膜 悪性黒色腫)	NO	N1
T1a	I	IV
T1b-T1d	IIA	
T2a	IIA	IV
T2b	IIB	
T2c-T2d	IIIA	IV
T3a	IIB	
T3b-T3c	IIIA	
T3d	IIIB	IV
T4a	IIIA	
T4b-T4c	IIIB	
T4d-T4e	IIIC	IV
M1a-M1c	IV	

進展度

表7. 進展度 UICC TNM 分類からの変換マトリクス(Matrix)

毛様体・脈絡膜 悪性黒色腫	NO	N1
T1a-T1b	400 限 局	420 領域リンパ節転移
T1c-T1d	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
T2a-T2b	400 限 局	420 領域リンパ節転移
T2c-T2d	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
T3a-T3b	400 限 局	420 領域リンパ節転移
T3c-T3d	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
T4a-T4b	400 限 局	420 領域リンパ節転移
T4c-T4e	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
M1a-M1c	440 遠隔転移	440 遠隔転移

【網膜芽細胞腫】

両側性症例では、両眼はそれぞれ別に分類される。本分類は腫瘍の完全な自然治癒には適用されない。

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
T1	網膜内に限局し網膜下液がどの腫瘍基底からも 5mm 以内に留まっており、網膜剥離を認めない腫瘍
T1a	どちらの眼球についても、腫瘍の最大径が 3mm 以下であり、視神経または中心窩から 1.5mm 以内に腫瘍を認めない。
T1b	少なくとも 1 つの腫瘍の最大径が 3mm をこえるか、視神経または中心窩から 1.5mm 以内にある。網膜剥離や腫瘍の規定から 5mm をこえる網膜下液を認めない。
T2	硝子体播種または網膜下播種または網膜剥離を伴う腫瘍
T2a	いずれかの腫瘍基底から 5mm をこえて網膜下液が認められる腫瘍。
T2b	硝子体播種およびまたは網膜下播種を伴う腫瘍。
T3	重篤な眼球内腫瘍
T3a	眼球萎縮または眼球萎縮前状態
T3b	脈絡膜、毛様体扁平部、毛様体、水晶体、毛様小帯、虹彩、前房への浸潤
T3c	新生血管およびまたは牛眼を伴う眼圧上昇
T3d	前房出血およびまたは多量の硝子体出血
T3e	無菌性蜂窩織炎
T4	眼球外に浸潤する腫瘍
T4a	視神経または眼窩組織への浸潤
T4b	眼球突出およびまたは眼窩腫瘍を伴う眼球外浸潤

pT-原発腫瘍

pTX	原発腫瘍の評価が不可能
pT0	原発腫瘍を認めない
pT1	眼球に限局し、視神経または脈絡膜への浸潤を伴わない腫瘍
pT2	眼球内浸潤を伴う腫瘍
pT2a	脈絡膜への限定的な浸潤および視神経乳頭部の篩板前または篩板内への浸潤
pT2b	虹彩実質およびまたは線維柱帯およびまたはシュレム管への浸潤
pT3	著しい浸潤を伴う腫瘍
pT3a	直径 3mm をこえる脈絡膜への浸潤、または多病巣で合計 3mm をこえる浸潤、または全層浸潤が認められる
pT3b	視神経篩板後部への浸潤があるが、視神経断端への浸潤を伴わない
pT3c	強膜内側 2/3 以内の部分層浸潤
pT3d	強膜外側 1/3 に及ぶ全層浸潤、およびまたは導出静脈内もしくは周囲への浸潤
pT4	眼球外進展: 視神経断端、視神経周囲の髄鞘腔への浸潤、上強膜、脂肪組織、外眼筋、骨、結膜、または眼瞼への浸潤を伴う強膜への全層浸潤

N-領域リンパ節

* 領域リンパ節は耳前リンパ節、顎下リンパ節、頸部リンパ節

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

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
M1a	中枢神経系および脳以外の部位への単発性または多発性転移
M1b	脳を含む中枢神経系への転移

pM-遠隔転移

pMX	遠隔転移の評価が不可能
pM0	遠隔転移なし
pM1	遠隔転移あり
pM1a	中枢神経系以外の部位への単発性または多発性転移
pM1b	中枢神経実質または脳脊髄液への転移

Stage-病期

表8. UICC TNM 分類 病期(Stage)のマトリクス(Matrix)

UICC TNM8 (網膜芽細胞腫)	NO	N1
T1a,T1b	I	III
T2a,T2b	I	III
T3a-T3e	I	III
T4a	II	III
T4b	III	III
M1a,M1b	IV	IV

pStage-病期

表9. UICC TNM 分類 病期(Stage)のマトリクス(Matrix)

UICC TNM8 (網膜芽細胞腫)	NO	N1
T1	I	III
T2a,T2b	I	III
T3a-T3d	I	III
T4	II	III
M1a,M1b	IV	IV

進展度

表10. 進展度 UICC TNM 分類からの変換マトリクス(Matrix)

網膜芽細胞腫	NO	N1
T1	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T2	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T3	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T4	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
M1	440 遠隔転移	440 遠隔転移

【眼窩肉腫】

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
T1	最大径が 20mm 以下の腫瘍
T2	最大径が 20mm をこえるが、眼球または骨壁への浸潤を伴わない腫瘍
T3	腫瘍の大きさに関係なく、眼窩組織、および/または骨壁へ浸潤を伴う腫瘍
T4	眼球、または眼窩周囲構造(眼瞼、側頭窩、鼻腔、副鼻腔、および/または中枢神経系など)に浸潤する腫瘍

N-領域リンパ節

*領域リンパ節は耳前リンパ節、顎下リンパ節、頸部リンパ節

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

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

Stage-病期

(現在病期分類なし)

進展度

表11. 進展度 UICC TNM 分類からの変換マトリクス(Matrix)

眼窩肉腫	NO	N1
T1	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T2	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T3	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
T4	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
M1	440 遠隔転移	440 遠隔転移

【涙腺癌】

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
T1	眼窩軟部組織への涙腺外進展の有無に関係なく、最大径 $\leq 2\text{cm}$ の腫瘍
T1a	骨膜および骨の浸潤なし
T1b	骨浸潤を伴わない骨膜浸潤
T1c	骨浸潤
T2	$2\text{cm} < \text{最大径} \leq 4\text{cm}$ の腫瘍
T2a	骨膜および骨の浸潤なし
T2b	骨浸潤を伴わない骨膜浸潤
T2c	骨浸潤
T3	$4\text{cm} < \text{最大径}$ の腫瘍、または視神経や眼球を含む涙腺外の眼窩軟部組織に進展する腫瘍
T3a	骨膜および骨の浸潤なし
T3b	骨浸潤を伴わない骨膜浸潤
T3c	骨浸潤
T4	隣接構造(副鼻腔、側頭窩、翼突窩、上眼窩裂、海綿静脈洞、および/または脳)に浸潤する腫瘍
T4a	最大径 $\leq 2\text{cm}$
T4b	$2\text{cm} < \text{最大径} \leq 4\text{cm}$
T4c	$4\text{cm} < \text{最大径}$

N-領域リンパ節

* 領域リンパ節は耳前リンパ節、顎下リンパ節、頸部リンパ節

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

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

Stage-病期

(現在病期分類なし)

進展度

表12. 進展度 UICC TNM 分類からの変換マトリクス(Matrix)

涙腺癌	N0	N1
T1a	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T1b,T1c	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
T2a	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T2b,T2c	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
T3a	410 限 局	420 領域リンパ節転移
T3b,T3c	430 隣接臓器浸潤	430 隣接臓器浸潤
T4a-T4c	440 遠隔転移	440 遠隔転移
M1	440 遠隔転移	440 遠隔転移

6. 症状・診断検査

視診、視力、視野、眼位、眼球運動、眼球突出度などの眼科検査を行い、CT、MRIなどで腫瘍の進行度を確認する。最終的には生検にて確定診断に至る。ただし、網膜芽細胞腫とぶどう膜悪性黒色腫のcT分類は生検せず、検査所見のみで決定する。

7. 治療

① 眼瞼癌

- 1) 観血的な治療 (1) 外科的治療
- 2) 放射線療法

② 結膜癌

- 1) 観血的な治療 (1) 外科的治療
- 2) 放射線治療

③ 結膜悪性黒色腫

- 1) 観血的な治療 (1) 外科的治療 眼内や眼窩内に浸潤している場合は眼球を摘出する。

④ ぶどう膜悪性黒色腫

- 1) 観血的な治療 (1) 外科的治療 眼球摘出術
- 2) 放射線療法 (1) 小線源治療、(2) 粒子線治療、(3) 定位放射線治療
- 3) その他の治療 (1) 光凝固 小型の腫瘍に対して行われる。

⑤ 網膜芽細胞腫

- 1) 観血的な治療 (1) 外科的治療 眼球摘出術
- 2) 薬物療法 (1) 化学療法 全身化学療法、眼動脈注入、硝子体注入
- 3) 放射線治療 (1) 小線源治療、(2) X線治療(難治例)
- 4) その他の治療 (1) レーザー治療、(2) 冷凍凝固

⑥ 眼窩肉腫

- 1) 観血的な治療 (1) 外科的治療
- 2) 放射線治療
- 3) 薬物療法 (1) 化学療法

⑦ 涙腺癌

- 1) 観血的な治療 (1) 外科的治療
- 2) 放射線治療

8. 参考文献

- 1) UICC/TNM 悪性腫瘍の分類 第8版 日本語版(金原出版)
- 2) 国立がん研究センター・がん対策情報センター 院内がん登録2016年全国集計
- 3) SEER Summary Staging Manual 2000, NIH Publication 01-4969
- 4) American Joint of Committee. AJCC Cancer Staging Manual, 7th eds. Greene F. L. et al eds Springer: Chicago. 2002.
- 5) 眼科診療プラクティス編集委員編 眼科診療ガイド(文光堂)
- 6) National Cancer Institute. Urethral Cancer Treatment(PDQ®)-Health Professional version <http://www.cancer.gov/types/retinoblastoma/hp/retinoblastoma-treatment-pdq>
- 7) 国立がん研究センター・希少がんセンター. 眼腫瘍. http://www.ncc.go.jp/jp/rcc/01_about/eye_tumor
- 8) 国立がん研究センター・小児がん情報サービス. 網膜芽細胞腫. <http://ganjoho.jp/child/cancer/retinoblastoma/>