

脳腫瘍 (C70.0, C70.9, C71.0-71.9, C72.2-72.9, C75.1-75.3)

脳(頭蓋内)に原発する悪性腫瘍は ICD-0 分類の場合、局在コード「C70.0, C70.9, C71.0-71.9, C72.2-72.9, C75.1-75.3」に分類される。

UICC 第 8 版においては、脳腫瘍の病期分類は規定されていない。

脳(頭蓋内)腫瘍は悪性腫瘍のみならず、良性腫瘍であってもがん登録の対象となる。

1. 概要

わが国の脳および中枢神経系がんの年齢調整罹患率は、2016 年全国がん登録データをみると、男性が 4.1、女性が 3.1 であった。年齢調整死亡率は、男性が 1.6、女性が 1.1 (2017 年、人口 10 万対、昭和 60 年基準人口)ともに男性が若干高いが、ほとんど差はない。他の部位に比べて小児(0~14 歳)の割合が多い。

脳腫瘍は、原発性脳腫瘍と転移性脳腫瘍に大別される。原発性脳腫瘍は非常に多くの組織型に分類されるが、年齢、発生母地、発生部位、遺伝子性疾患などにより特異性を有する。原発性腫瘍の組織型別での頻度は、脳腫瘍全国集計調査報告(2009 年版)によると、神経膠腫 glioma (24.1%)、髄膜腫 meningioma (26.3%)、下垂体腺腫 pituitary adenoma (18.9%)、神経鞘腫 schwannoma/neurinoma (10.6%) であった。転移性脳腫瘍は原発性脳腫瘍の 10 倍以上の頻度、がん患者の 20~40% で脳転移を生じる。脳腫瘍全国統計では、肺がん(51.9%)、直腸がん(5.4%)、乳がん(9.3%) であった。

参考として、院内がん登録 2016 年全国集計参加施設の局在コードの登録状況を見ると、自施設初回治療開始例において、脳(C70.0, C70.9, C71.0-71.9, C72.2-72.9, C75.1-75.3)と登録されていたのは約 16,900 例であり、全体の約 2% であった。局在コードをみると、そのうちの約 29% が脳髄膜(C70.0)であり、次いで下垂体(C75.1)が約 17% を占めた。

2. 解剖

原発部位

人間の脳を外からながめて見えるのは、その大部分が終脳(大脳 cerebrum)で、その後下に小脳 cerebellum が少し顔をのぞかせている。これら以外の部分は、脳の中軸部をなすので脳幹 brain stem とよばれる。脳幹は脊髄 spinal cord につながる。中枢神経の組織は、ニューロンの細胞体が多く集まる灰白質 gray matter と、神経線維が多く集まる白質 white matter とに区別できる。脊髄や脳幹では、おおむね中心部に灰白質があり、その周囲に白質がある。大脳と小脳では、中心部外に最表層にも灰白質が発達している。中心部の灰白質は核、表層の灰白質は皮質とよばれる。

脳室 ventricle という空間が、中枢神経の内部には広がっているが、これは発生期の神経管の内腔が広がったものである。終脳の内部には左右の側脳室 lateral ventricle、間脳の正中部の第 3 脳室 third ventricle、菱脳の背面の第 4 脳室 fourth ventricle がある。脳室は互いに細い通路でつながる(室間孔=側脳室と第 3 脳室の間、中脳水道=第 3 脳室と第 4 脳室の間)。脳室は脊髄の中心管にまでつながる。

脳と脊髄は、**髄膜 meninges** という 3 層からなる結合組織の皮膜に包まれている。

①硬膜 dura mater は髄膜の最外層で、強靱な結合組織の膜である。脳の硬膜は、頭蓋内面の骨膜と緊密に密着している。脳硬膜の一部は頭蓋腔に向かって突き出し、大脳半球の間(大脳鎌)や、大脳と小脳の間(小脳テント)には入り込む。脊髄の硬膜は、脂肪組織によって脊柱の骨膜から隔てられている。

②クモ膜 arachnoidea は髄膜の中間層のやわらかい結合組織の膜で、硬膜と軟膜をつなぐ。クモ膜の結合組織のなかの空間をクモ膜下腔といい、脳室と交通があり、脳脊髄液によって満たされている。

③軟膜 pia mater は髄膜の最内層で、脊髄と脳の表面に密着している。

脳幹 brain stem は終脳と小脳にかくれた脳の中軸部である。中脳 mid brain・橋 pons・延髄 medulla oblongata に分かれる(間脳 diencephalon を脳幹に含めることもある)。脳幹は、小さい部分ではあるが、生命を維持するうえで不可欠な呼吸・心臓・体温調節などの中枢があり、多くの脳神経が出発している。

小脳 cerebellum は橋と延髄の背側にあり、重さは約 130g で、脳重量の約 1/10 である。左右の小脳半球と中間の虫部からなり、上・中・下 3 対の小脳脚で中脳・橋・延髄と連結している。小脳の表面には多数の深い溝が整然と横に走っている。大脳に比べると溝の間隔が狭く、平行で数の多いことが目だつ。

間脳 diencephalon は中脳の前方に続き、第 3 脳室を左右から囲み、左右大脳半球の間にはさまれている。間脳の後上部には松果体が突出する。

脳室の側壁をなすほぼ卵円形の灰白質を**視床 thalamus** という。視床は脳の知覚系統における中継ぎの中心である。

脳腫瘍

視床下部 hypothalamus は視床の下方にあって、第 3 脳室の側壁の一部と底をなしている。底部からは下垂体 **pituitary gland** が短い茎でたれ下がり、その後方には灰白隆起、および丸い 1 対の乳頭体がある。視床下部は大脳皮質や視床、中脳以下の脳幹・脊髄などと、また下垂体と密接な線維結合をもち、全身の自律機能を統率する重要な中枢となっている。

大脳 cerebrum は、人間の脳の大部分を占めている。終脳の表面は、神経細胞の集まる厚さ数mmの灰白質でおおわれていて、大脳皮質 **cerebral cortex** とよばれる。その下には神経線維の集まる白質が広がるが、さらにその内部には、大脳基底核 **basal ganglia** とよばれる灰白質のかたまりがある。終脳の正中部には深い溝(大脳縦裂)があり、左右の大脳半球を隔てている。溝の深部には、左右の大脳半球をつなぐ神経線維が集まって、脳梁 **corpus callosum** という板状の構造をつくっている。大脳半球の中心部には、側脳室がある。

大脳皮質 cerebral cortex は、前頭葉 **frontal lobe**・頭頂葉 **parietal lobe**・後頭葉 **occipital lobe**・側頭葉 **temporal lobe** の領域に区分される。前頭葉と頭頂葉の間は中心溝により、前頭葉と側頭葉の間は外側溝により隔てられる。頭頂葉と後頭葉を隔てる溝(頭頂後頭溝)は、正中面によく見える。外側溝の奥には、島という皮質領域がかくれている。

大脳基底核 basal ganglia は大脳半球の深部にある灰白質のかたまりで、尾状核 **caudate nucleus**・レンズ核 **lenticular nucleus**・前障 **claustrum**・扁桃体 **amygdaloid body** の 4 群が区別される。レンズ核は、淡蒼球 **pallidum** と被殻 **putamen** という 2 つの核に分かれている。被殻と尾状核は併せて線条体 **striate body** とよばれ、本来は同一の核が内包の神経線維によって隔てられたものである。

下垂体 pituitary gland (hypophysis) は、脳の下面から細い茎(漏斗)でぶら下がり、トルコ鞍の上ののる小指頭大の器官であり、発生起源の異なる腺性下垂体と神経性下垂体の 2 部からなる。

脳神経 cranial nerves (12 脳神経)

嗅神経(I) 臭覚を伝える(特殊知覚性)

視神経(II) 視覚を支配する(特殊知覚性)

動眼神経(III) 眼窩内の外眼筋を支配する(運動性・副交感性)

滑車神経(IV) 眼窩内の外眼筋を支配する(運動性)

三叉神経(V) 顔面の体性知覚、咀嚼筋を支配する(知覚性・運動性)

外転神経(VI) 眼窩内の外眼筋を支配する(運動性)

顔面神経(VII) 顔面の表情筋、舌前半の味覚を支配する(運動性・知覚性・副交感性)

内耳神経(VIII) 聴覚と平衡覚を支配する(特殊知覚性)

舌咽神経(IX) 舌の後半の知覚、咽頭の運動と知覚を支配する(知覚性・運動性・副交感性)

迷走神経(X) 胸腹部内臓の副交感線維、咽頭・喉頭の運動と視覚を支配する(副交感性・運動性・知覚性)

副神経(XI) 胸鎖乳突筋と僧帽筋などを支配する(運動性)

舌下神経(XII) 舌筋(外舌筋と内舌筋)を支配する(運動性)

領域リンパ節

脳腫瘍においては UICC TNM 分類の適用外で、領域リンパ節は規定されていない。

遠隔転移

脳腫瘍(悪性腫瘍)は髄液を介した播種が認められることがある。その他の臓器への遠隔転移はまれである。

3. 亜部位と局在コード

ICD-O 局在	診療情報所見	英語
C70.0	脳髄膜 頭蓋硬膜・頭蓋髄膜・頭蓋軟膜・ 小脳鎌・大脳鎌・鎌, NOS・ 頭蓋内くも膜・頭蓋内髄膜・ 小脳テント、テント, NOS	Cerebral meninges Cranial dura mater・Cranial meninges・Cranial pia mater・ Falx cerebelli・Falx cerebri・Falx, NOS・ Intracranial arachnoid・Intracranial meninges・ Tentorium cerebelli、Tentorium, NOS
C70.9	髄膜, NOS くも膜, NOS・硬膜, NOS・軟膜, NOS	Meninges, NOS Arachnoid, NOS・Dura, NOS, Dura mater, NOS・Pia mater, NOS
C71.0	大脳 脳梁・大脳基底核・中心白質・ 大脳皮質・大脳半球・ 大脳白質・線条体・淡蒼球・ 視床下部・島・内包・ ライル島・弁蓋・外套・ 被殻・嗅脳・テント上, NOS・ 視床	Cerebrum Corpus callosum・Basal ganglia・Central white matter・ Cerebral cortex・Cerebral hemisphere・ Cerebral white matter・Corpus striatum・Globus pallidus・ Hypothalamus・Insula・Internal capsule・ Island of Reil・Operculum・Pallium・ Putamen・Rhinnencephalon・Supratentorial brain, NOS・ Thalamus
C71.1	前頭葉 前頭極	Frontal lobe Frontal pole
C71.2	側頭葉 海馬・鉤	Temporal lobe Hippocampus・Uncus
C71.3	頭頂葉	Parietal lobe
C71.4	後頭葉 後頭極	Occipital lobe Occipital pole
C71.5	脳室, NOS 脈絡そう, NOS・側脳室の脈絡そう・ 第3脳室の脈絡そう・上衣・ 側脳室, NOS・第3脳室, NOS	Ventricle, NOS, Cerebral ventricle Choroid plexus, NOS・Choroid plexus of lateral ventricle・ Choroid plexus of third ventricle・Ependyma・ Lateral ventricle, NOS・Third ventricle, NOS
C71.6	小脳, NOS 小脳橋角部・小脳虫部	Cerebellum, NOS Cerebellopontine angle・Vermis of cerebellum
C71.7	脳幹 脳脚・脳底・ 第4脳室の脈絡そう・ 第4脳室, NOS・テント下, NOS・ 延髄・中脳・オリーブ・ 橋・錐体	Brain stem Cerebral peduncle・Basis pedunculi・ Choroid plexus of fourth ventricle・ Fourth ventricle, NOS・Infratentorial brain, NOS・ Medulla oblongata・Midbrain・Olive・ Pons・Pyramid
C71.8	脳の境界部病巣 輝板	Overlapping lesion of brain Tapetum
C71.9	脳, NOS 頭蓋内の部位・頭蓋窩, NOS・ 前頭蓋窩・後頭蓋窩・ 鞍上部	Brain, NOS Intracranial site・Cranial fossa, NOS・ Anterior cranial fossa・Posterior cranial fossa・ Suprasellar
C72.2	嗅神経	Olfactory nerve
C72.3	視神経 視交叉・視索	Optic nerve Optic chiasm・Optic tract
C72.4	聴神経	Acoustic nerve

CD-O 局在	診療情報所見	英語
C72.5	脳神経 外転神経・ 副神経, NOS・ 顔面神経・舌咽神経・ 舌下神経・動眼神経・ 三叉神経・滑車神経・迷走神経	Cranial nerve, NOS Abducens nerve・ Accessory nerve, NOS, Spinal accessory nerve・ Facial nerve・Glossopharyngeal nerve・ Hypoglossal nerve・Oculomotor nerve・ Trigeminal nerve・Trochlear nerve・Vagus nerve
C72.8	脳及び中枢神経系の境界部病巣	Overlapping lesion of barain and central nervous system
	神経系, NOS 中枢神経系・ 硬膜外・傍トルコ鞍部	Nervous system, NOS Central nervous system, Epidural・ Extradural・Parasellar
C75.1	下垂体 下垂体, NOS・ ラトケのう・トルコ鞍・下垂体窩	Pituitary gland Pituitary, NOS, Hypophysis・ Rathke pouch・Sella turcica・Pituitary fossa
C75.2	頭蓋咽頭管	Craniopharyngeal duct
C75.3	松果体	Pineal gland

4. 形態コード - 脳腫瘍取扱い規約第4版 (WHO2016 分類)

※下垂体腫瘍については 2017 年内分泌器腫瘍分類に従った。

WHO2007 からの主な変更点

- 遺伝子診断による組織分類
- 遺伝子診断が不十分な例は, NOS (not otherwise specified)と表記
- IDH1/2 遺伝子・1p/19q codeletion (染色体1番短腕+19番長腕の共欠失)による星細胞腫・乏突起膠腫の分類
- 乏突起星細胞腫は, 遺伝子診断により星細胞腫または乏突起膠腫に明確に分類
- 新組織型:びまん性中心性神経膠腫 H3K27M
(脳幹・視床などの神経膠腫で H3K27M 変異型)
- 上衣腫 REL A 融合遺伝子(+)を新設
- 毛様細胞性星細胞腫などは他の星細胞腫系腫瘍に分類
- 遺伝子解析などより, 中枢神経系原始神経外胚葉性腫瘍(PNET)と呼ばれていた腫瘍は, 雑多な腫瘍の寄せ集めだということが分かってきて, WHO2016 分類からは削除されることとなった。
- 現時点で分類が困難な腫瘍は, CNS embryonal tumor, NOS に分類される。
- 髄芽腫(Medulloblastoma)の病理分類が, 遺伝子分類と組織分類による二本立てとなった。
- ETMR, C19MC alteredを新設
- 髄膜腫は変更なし
- 孤立性線維性腫瘍(SFT)と血管周皮腫(Hemangiopericytoma)は同一性腫瘍として分類
- 中枢神経系悪性リンパ腫の細分類
- 脊索腫(choroma)は, 骨軟部腫瘍に掲載されたまま
- 下垂体腫瘍は WHO2017 に新分類

日本語表記	英語表記 NOS: not other specified 未確定(遺伝子型不明などのその他の腫瘍)	コード
びまん性星細胞系および乏突起膠細胞系腫瘍	Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours	
びまん性星細胞腫, IDH 変異	Diffuse astrocytoma, IDH-mutant	9400/3
肥胖細胞性星細胞腫, IDH 変異	Gemistocytic astrocytoma, IDH-mutant	9411/3
びまん性星細胞腫, IDH 野生型	Diffuse astrocytoma, IDH-wildtype	9400/3
びまん性星細胞腫 未確定	Diffuse astrocytoma, NOS	9400/3
退形成性星細胞腫, IDH 変異	Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant	9401/3
退形成性星細胞腫, IDH 野生型	Anaplastic astrocytoma, IDH-wildtype	9401/3

脳腫瘍

日本語表記	英語表記 NOS: not other specified 未確定(遺伝子型不明などのその他の腫瘍)	コード
退形成性星細胞腫、未確定	Anaplastic astrocytoma, NOS	9401/3
膠芽腫、IDH 野生型	Glioblastoma, IDH-wildtype	9440/3
巨細胞膠芽腫	Giant cell glioblastoma	9441/3
膠肉腫	Gliosarcoma	9442/3
類上皮性膠芽腫	Epithelioid glioblastoma	9440/3
膠芽腫、IDH 変異	Glioblastoma, IDH-mutant	9445/3
膠芽腫、未確定	Glioblastoma, NOS	9440/3
びまん性正中膠腫、H3 K27M 変異	Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant	9385/3
乏突起膠腫、IDH 変異および 1p/19q 共欠失	Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	9450/3
乏突起膠腫、未確定	Oligodendroglioma, NOS	9450/3
退形成性乏突起膠腫、IDH 変異および 1p/19q 共欠失	Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	9451/3
退形成性乏突起膠腫、未確定	Anaplastic oligodendroglioma, NOS	9451/3
乏突起星細胞腫、未確定	Oligoastrocytoma, NOS	9382/3
退形成性乏突起星細胞腫、未確定	Anaplastic oligoastrocytoma, NOS	9382/3
他の星細胞系腫瘍	Other astrocytic tumours	
毛様細胞性星細胞腫	Pilocytic astrocytoma	9421/1
毛様類粘液性星細胞腫	Pilomyxoid astrocytoma	9425/3
上衣下巨細胞性星細胞腫	Subependymal giant cell astrocytoma	9384/1
多形黄色星細胞腫	Pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3
退形成性多形黄色星細胞腫	Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	9424/3
上衣系腫瘍	Ependymal tumours	
上衣下腫	Subependymoma	9383/1
粘液乳頭状上衣腫	Myxopapillary ependymoma	9394/1
上衣腫	Ependymoma	9391/3
乳頭状上衣腫	Papillary ependymoma	9393/3
明細胞上衣腫	Clear cell ependymoma	9391/3
伸長細胞性上衣腫	Tanycytic ependymoma	9391/3
上衣腫、RELA 融合陽性	Ependymoma, RELA fusion-positive	9396/3
退形成性上衣腫	Anaplastic ependymoma	9392/3
その他の膠腫	Other gliomas	
第3脳室脊索腫様膠腫	Chordoid glioma of the third ventricle	9444/1
血管中心性膠腫	Angiocentric glioma	9431/1
星芽腫	Astroblastoma	9430/3
脈絡叢腫瘍	Choroid plexus tumours	
脈絡叢乳頭腫	Choroid plexus papilloma	9390/0
異型脈絡叢乳頭腫	Atypical choroid plexus papilloma	9390/1
脈絡叢癌	Choroid plexus carcinoma	9390/3
神経細胞および混合神経細胞・膠細胞系腫瘍	Neuronal and mixed neuronal-gial tumours	
胚芽異形成性神経上皮腫瘍	Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	9413/0
神経節細胞腫	Gangliocytoma	9492/0
神経節膠腫	Ganglioglioma	9505/1
退形成性神経節膠腫	Anaplastic ganglioglioma	9505/3
小脳異形成性神経節細胞腫(レルミット・ダクロス病)	Dysplastic cerebellar gangliocytoma(Lhermitte-Duclos disease)	9493/0

脳腫瘍

日本語表記	英語表記 NOS: not other specified 未確定(遺伝子型不明などのその他の腫瘍)	コード
線維形成性乳児星細胞腫および神経節膠腫	Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma	9412/1
乳頭状グリア神経細胞性腫瘍	Papillary glioneuronal tumour	9509/1
ロゼット形成性グリア神経細胞性腫瘍	Rosette-forming glioneuronal tumour	9509/1
びまん髄膜性グリア神経細胞性腫瘍	Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour	
中枢性神経細胞腫	Central neurocytoma	9506/1
脳室外神経細胞腫	Extraventricular neurocytoma	9506/1
小脳脂肪神経細胞腫	Cerebellar liponeurocytoma	9506/1
傍神経節腫	Paraganglioma	8693/1
松果体部腫瘍	Tumours of the pineal region	
松果体細胞腫	Pineocytoma	9361/1
中間型松果体実質腫瘍	Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation	9362/3
松果体芽腫	Pineoblastoma	9362/3
松果体部乳頭状腫瘍	Papillary tumour of the pineal region	9395/3
胎児性腫瘍	Embryonal tumours	
髄芽腫、分子型	Medulloblastomas, genetically defined	
髄芽腫、WNT 活性化	Medulloblastoma, WNT-activated	9475/3
髄芽腫、SHH 活性化および TP53 変異	Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-mutant	9476/3
髄芽腫、SHH 活性化および TP53 野生型	Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-wildtype	9471/3
髄芽腫、非 WNT/非 SHH	Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH	9477/3
髄芽腫、グループ3	Medulloblastoma, group 3	
髄芽腫、グループ4	Medulloblastoma, group 4	
髄芽腫、組織型	Medulloblastomas, histologically defined	
古典的髄芽腫	Medulloblastoma, classic	9470/3
線維形成結節性髄芽腫	Medulloblastoma, desmoplastic/nodular	9471/3
高度結節性髄芽腫	Medulloblastoma with extensive nodularity	9471/3
大細胞/退形成性髄芽腫	Medulloblastoma, large cell/anaplastic	9474/3
髄芽腫、未確定	Medulloblastoma, NOS	9470/3
多層ロゼット性胎児性腫瘍, C19MC 異状	Embryonal tumour with multilayered rosettes, C19MC-altered	9478/3
多層ロゼット性胎児性腫瘍, 未確定	Embryonal tumour with multilayered rosettes, NOS	9478/3
髄上皮腫	Medulloepithelioma	9501/3
中枢神経系神経芽腫	CNS neuroblastoma	9500/3
中枢神経系神経節芽腫	CNS ganglioneuroblastoma	9490/3
中枢神経系胎芽性腫瘍, 未確定	CNS embryonal tumour, NOS	9473/3
非定型奇形腫様ラブドイド腫瘍	Atypical teratoid/rhabdoid tumour	9508/3
ラブドイド型中枢神経系胎芽性腫瘍	CNS embryonal tumour with rhabdoid features	9508/3
脳神経および脊髄神経腫瘍	Tumours of the cranial and paraspinal nerves	
シュワン細胞腫	Schwannoma	9560/0
富細胞性シュワン細胞腫	Cellular schwannoma	9560/0
蔓状シュワン細胞腫	Plexiform schwannoma	9560/0
メラニン性シュワン細胞腫	Melanotic schwannoma	9560/1
神経線維腫	Neurofibroma	9540/0
異型神経線維腫	Atypical neurofibroma	9540/0

脳腫瘍

日本語表記	英語表記 NOS: not other specified 未確定(遺伝子型不明などのその他の腫瘍)	コード
蔓状神経線維腫	Plexiform neurofibroma	9550/0
神経周膜腫	Perineurioma	9571/0
混成神経鞘腫瘍	Hybrid nerve sheath tumours	
悪性末梢神経鞘腫瘍	Malignant peripheral nerve sheath tumour	9540/3
類上皮悪性末梢神経鞘腫瘍	Epithelioid MPNST	9540/3
神経周膜性悪性末梢神経鞘腫瘍	MPNST with perineurial differentiation	9540/3
髄膜腫群	Meningiomas	
髄膜腫	Meningioma	9530/0
髄膜皮性髄膜腫	Meningothelial meningioma	9531/0
線維性髄膜腫	Fibrous meningioma	9532/0
移行性髄膜腫	Transitional meningioma	9537/0
砂粒腫性髄膜腫	Psammomatous meningioma	9533/0
血管腫性髄膜腫	Angiomatous meningioma	9534/0
微小嚢胞性髄膜腫	Microcystic meningioma	9530/0
分泌性髄膜腫	Secretory meningioma	9530/0
リンパ球・形質細胞に富む髄膜腫	Lymphoplasmacyte-rich meningioma	9530/0
化生性髄膜腫	Metaplastic meningioma	9530/0
脊索腫様髄膜腫	Chordoid meningioma	9538/1
明細胞髄膜腫	Clear cell meningioma	9538/1
異型髄膜腫	Atypical meningioma	9539/1
乳頭状髄膜腫	Papillary meningioma	9538/3
ラブドイド髄膜腫	Rhabdoid meningioma	9538/3
退形成性(悪性)髄膜腫	Anaplastic (malignant) meningioma	9530/3
間葉系 非髄膜性腫瘍	Mesenchymal, non-meningothelial tumours	
孤立性線維性腫瘍/血管周皮腫	Solitary fibrous tumour/haemangiopericytoma	8815/_
血管芽腫	Haemangioblastoma	9161/1
血管腫	Haemangioma	9120/0
類上皮血管内皮腫	Epithelioid haemangioendothelioma	9133/3
血管肉腫	Angiosarcoma	9120/3
カポジ肉腫	Kaposi sarcoma	9140/3
ニューイング肉腫/末梢性原始神経外胚葉性腫瘍	Ewing sarcoma/PNET	9364/3
脂肪腫	Lipoma	8850/0
血管脂肪腫	Angiolipoma	8861/0
褐色脂肪腫	Hibernoma	8880/0
脂肪肉腫	Liposarcoma	8850/3
デスモイド線維腫症	Desmoid-type fibromatosis	8821/1
筋線維芽腫	Myoliblastoma	8825/0
炎症性筋線維芽腫性腫瘍	Inflammatory myofibroblastic tumour	8825/1
良性線維性組織球腫	Benign fibrous histiocytoma	8830/0
線維肉腫	Fibrosarcoma	8810/3
未分化多形性肉腫	Undifferentiated pleomorphic sarcoma/malignant fibrous histiocytoma	8830/3
平滑筋腫	Leiomyoma	8890/0
平滑筋肉腫	Leiomyosarcoma	8890/3
横紋筋腫	Rhabdomyoma	8900/0
横紋筋肉腫	Rhabdomyosarcoma	8900/3
軟骨腫	Chondroma	9220/0

脳腫瘍

日本語表記	英語表記 NOS: not other specified 未確定(遺伝子型不明などのその他の腫瘍)	コード
軟骨肉腫	Chondrosarcoma	9220/3
骨腫	Osteoma	9180/0
骨軟骨腫	Osteochondroma	9210/0
骨肉腫	Osteosarcoma	9180/3
脊索腫	Chordoma	9370/3
メラニン細胞性腫瘍	Melanocytic tumours	
髄膜メラニン細胞増殖症	Meningeal melanocytosis	8728/0
髄膜メラニン細胞腫	Meningeal melanocytoma	8728/1
髄膜黒色腫	Meningeal melanoma	8720/3
髄膜黒色腫症	Meningeal melanomatosis	8728/3
悪性リンパ腫	Lymphomas	
中枢神経系びまん性大型 B 細胞リンパ腫	Diffuse large B-cell lymphoma of the CNS	9680/3
中枢神経系免疫不全関連中枢神経リンパ腫	Immunodeficiency-associated CNS lymphomas	
AIDS 関連びまん性大型 B 細胞リンパ腫	AIDS-related diffuse large B-cell lymphoma	
EBV 陽性びまん性大型 B 細胞リンパ腫, 非特異型	EBV-positive diffuse large B-cell lymphoma, NOS	
リンパ腫様肉芽腫症	Lymphomatoid granulomatosis	9766/1
血管内大細胞型 B 細胞リンパ腫	Intravascular large B-cell lymphoma	9712/3
中枢神経系低悪性度 B 細胞性リンパ腫	Low-grade B-cell lymphomas of the CNS	
中枢神経系 T 細胞および NK/T 細胞性リンパ腫	T-cell and NK/T-cell lymphomas of the CNS	
ALK 陽性未分化大細胞性リンパ腫	Anaplastic large cell lymphoma, ALK-positive	9714/3
ALK 陰性未分化大細胞性リンパ腫	Anaplastic large cell lymphoma, ALK-negative	9702/3
硬膜 MALT リンパ腫	MALT lymphoma of the dura	9699/3
組織球性腫瘍	Histiocytic tumours	
ランゲルハンス細胞組織球症	Langerhans cell histiocytosis	9751/3
エルドハイム・チェスター病	Erdheim-Chester disease	9750/1
ロサイ・ドルフマン病	Rosai-Dorfman disease	
若年性黄色肉芽腫	Juvenile xanthogranuloma	
組織球性肉腫	Histiocytic sarcoma	9755/3
胚細胞腫瘍	Germ cell tumours	
ジャーミノーマ(胚腫)	Germinoma	9064/3
胎児性癌	Embryonal carcinoma	9070/3
卵黄嚢腫瘍	Yolk sac tumour	9071/3
絨毛癌	Choriocarcinoma	9100/3
奇形腫	Teratoma	9080/1
成熟奇形腫	Mature teratoma	9080/0
未熟奇形腫	Immature teratoma	9080/3
悪性転化を伴う奇形腫	Teratoma with malignant transformation	9084/3
混合胚細胞腫瘍	Mixed germ cell tumour	9085/3
トルコ鞍部腫瘍	Tumours of the sellar region	
頭蓋咽頭腫	Craniopharyngioma	9350/1
エナメル上皮腫型頭蓋咽頭腫	Adamantinomatous craniopharyngioma	9351/1
乳頭型頭蓋咽頭腫	Papillary craniopharyngioma	9352/1
下垂体腺腫	Pituitary adenoma	8272/0
成長ホルモン細胞腺腫	Somatotroph adenoma	8272/0
プロラクチン細胞腺腫	Lactotroph adenoma	8271/0
甲状腺刺激ホルモン細胞腺腫	Thyrotroph adenoma	8272/0

脳腫瘍

日本語表記	英語表記 NOS: not other specified 未確定(遺伝子型不明などのその他の腫瘍)	コード
副腎皮質刺激ホルモン細胞腺腫	Corticotroph adenoma	8272/0
ゴナドトロピン細胞腺腫	Gonadotroph adenoma	8272/0
ナルセル腺腫	Null cell adenoma	8272/0
多ホルモンおよび重複腺腫	Plurihormonal and double adenomas	8272/0
下垂体癌	Pituitary carcinoma	8272/3
下垂体芽腫	Pituitary blastoma	8273/3
トルコ鞍部顆粒細胞腫	Granular cell tumour of the sellar region	9582/0
下垂体細胞腫	Pituicytoma	9432/1
下垂体紡錘形細胞オンコサイトーマ	Spindle cell oncocytoma	8290/0
転移性腫瘍	Metastatic tumours	

※WHO 分類は、ICD-O-3.1 版と違うコードがあります。がん登録では、ICD-O-3.1 版に従うことになっていきますので、ご注意ください。

6. 病期分類 と 進展度

■ ■ TNM 分類 UICC【第 8 版】 2017 年

UICC TNM 分類には脳腫瘍(頭蓋内腫瘍)の病期分類は規定されていない。

■ ■ 進展度(臨床進行度)分類

脳及び脳髄膜

進展度	
限 局	大脳、小脳、脳幹の 1 側に限定 テント下腫瘍の 1 側に限定 脳室に限定、脳室系へ浸潤
隣接臓器浸潤	正中線を越える侵襲 テント上から下又は逆 頭蓋骨、髄膜、主要血管、脳神経へ浸潤 中枢神経系の外側へ進展
遠隔転移	転移、髄膜播種

脊髄

進展度	
限 局	脊柱管内に限局
隣接臓器浸潤	髄膜腫: 神経に浸潤 脳神経腫瘍: 髄膜/脳に浸潤 周囲軟部組織/筋組織に浸潤 主要血管/蝶形骨洞/前頭洞に浸潤
遠隔転移	脳神経腫瘍以外: 脳に浸潤 頭蓋骨以外の骨に浸潤/眼球に浸潤

7. 取扱い規約(脳腫瘍取扱い規約 2018 年 3 月【第 4 版】)

【病期分類】

脳腫瘍取扱い規約では種々の病期分類が紹介されているが、ほとんど用いられていない。基本的のがん登録では、悪性脳腫瘍については SEER の考え方にに基づき臨床進行度のみを分類する。

【根治度の評価－脳腫瘍取扱い規約第 2 版】

腫瘍摘出率

表示	摘出率
全摘出(total removal)	(肉眼的) 100%
亜全摘出(subtotal removal)	95% ≤, < 100%
部分摘出(partial removal)	5% ≤, < 95%
生検(biopsy)	病理組織診断標本採取のみ

一般外科においては摘除、摘出(extirpation)は臓器あるいは病巣の全部を取り去ることをいい、病巣の一部を取り去るときは切除(resection)を用いている。

8. 症状・診断検査

- 1) **検診**－脳腫瘍に制度化された検診はない。
- 2) **臨床症状**－症状は徐々に発症、あるいは間欠的(てんかん発作など)。頭蓋内圧亢進症状(頭痛・嘔吐・視力障害など)、腫瘍局在による局所徴候、てんかん発作(テント上腫瘍で多い)。
- 3) **診断に用いる検査**
 - ・CT 検査: 頭蓋内疾患のスクリーニングに有用である。容態急変時には、脳浮腫、水頭症、出血などが鑑別できる。石灰化、骨病変、発症超急性期の出血の検出には MRI よりも優れている。
 - ・MRI 検査: CT よりも解像度がよく、脳実質と等信号の病変、腫瘍の造影剤による増強効果、脳浮腫の程度、梗塞、超急性期を過ぎた出血の評価に優れる。術後は新生血管による新たな造影部位が出現する前、24～72 時間以内に施行する MRI によって、摘出率を判定する。
 - ・脳血管撮影: 脳表付近に位置する腫瘍に際しては、脳実質性か脳実質外性かの判断に血管撮影の方が役に立つこともあるが、脳腫瘍の病巣範囲決定には、CT, MRI 検査の方が有用である。

9. 治療

1) 観血的な治療

(1) 外科的治療

— 良性腫瘍は手術的摘出が第一選択である。悪性腫瘍では神経膠腫が摘出により予後改善が望めるのに対し、悪性リンパ腫は手術摘出度が治療成績に影響しないなど手術の役割にばらつきがある。

- ・定位的腫瘍生検術 stereotactic biopsy: CT 誘導下に生検針を脳腫瘍部位まで進め、生検を行う方法。
- ・開頭生検 craniotomy
- ・全・亜全摘術

2) 放射線療法—手術後に残存腫瘍が認められる場合や、全摘出されても悪性腫瘍の場合、脳内に多発している場合に放射線療法が用いられる。

- (1) 全(部分)脳照射: 脳全体(部分的)に放射線を照射する方法。
- (2) 定位放射線照射: 放射線の多数の細かいビームを病巣部にのみ集中して照射する方法。聴神経腫瘍、髄膜腫、下垂体腫瘍など 3.5cm 以下の良性腫瘍や転移性脳腫瘍などで用いられる。γ線をを用いるガンマナイフや通常の放射線療法であるリニアックを用いたサイバーナイフまたは SMART がある。

3) 薬物療法(単剤または併用で使用される薬剤名、略語、商品名)

(1) 化学療法

膠芽腫

テモゾロミド(temozolomide)、インターフェロン-β(interferon-β)、

悪性リンパ腫

- ・HD-MTX(メトトレキサート)療法
- ・HD-MTX 療法 + PCZ(プロカルバシン) + VCR(ビンクリスチン) + HD-AraC 療法
- ・HD-MTX 療法 + HD-AraC 療法

10. 参考文献

- 1) 厚生労働省 全国がん罹患数 2016 年速報
- 2) 公益財団法人がん研究振興財団 がんの統計'18
- 3) (社)日本脳神経外科学会/(社)日本病理学会編 脳腫瘍取り扱い規約 2018 年 3 月改訂第 4 版(金原出版)
- 4) 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
- 5) 国立がんセンター内科レジデント編 がん診療レジデントマニュアル(医学書院)
- 6) 新訂 目でみるからだのメカニズム (医学書院)
- 7) 公益財団法人がん研究振興財団 がんの統計'16
- 8) 日本臨床腫瘍学会編 新臨床腫瘍学(南江堂)
- 9) 国立がん研究センター・がん情報サービス「がん登録・統計」人口動態統計(厚生労働省大臣官房統計情報部編)
- 10) Matsuda A, Matsuda T, Shibata A, Katanoda K, Sobue T, Nishimoto H and The Japan cancer Surveillance research Group. Cancer incidence and incidence rates in Japan in 2008: A study of 25 population-based cancer registries for the monitoring of cancer incidence in Japan (MCIJ) project. Jpn J Clin Oncol, 2013; 44:388-96.
- 11) Part 1 general features of brain tumors. Neurologia medico-chirurgica 2009; 49, supplement
- 12) WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System 2016
- 13) 脳腫瘍 診療ガイドライン 成人膠芽腫・成人転移性脳腫瘍・中枢神経系原発悪性リンパ腫 2016 年版(金原出版)