

2023年度 がん登録塾
部位別セミナー

第2回

3コマ

部位別セミナー

中枢神経系のがん



JA長野厚生連 佐久総合病院
総合医療情報センター

西本 寛



中枢神経系の解剖・生理

神経系

● 神経系

■ 中枢神経系(CNS)

■ 末梢神経系(PNS)

■ 中枢神経系

■ 脳

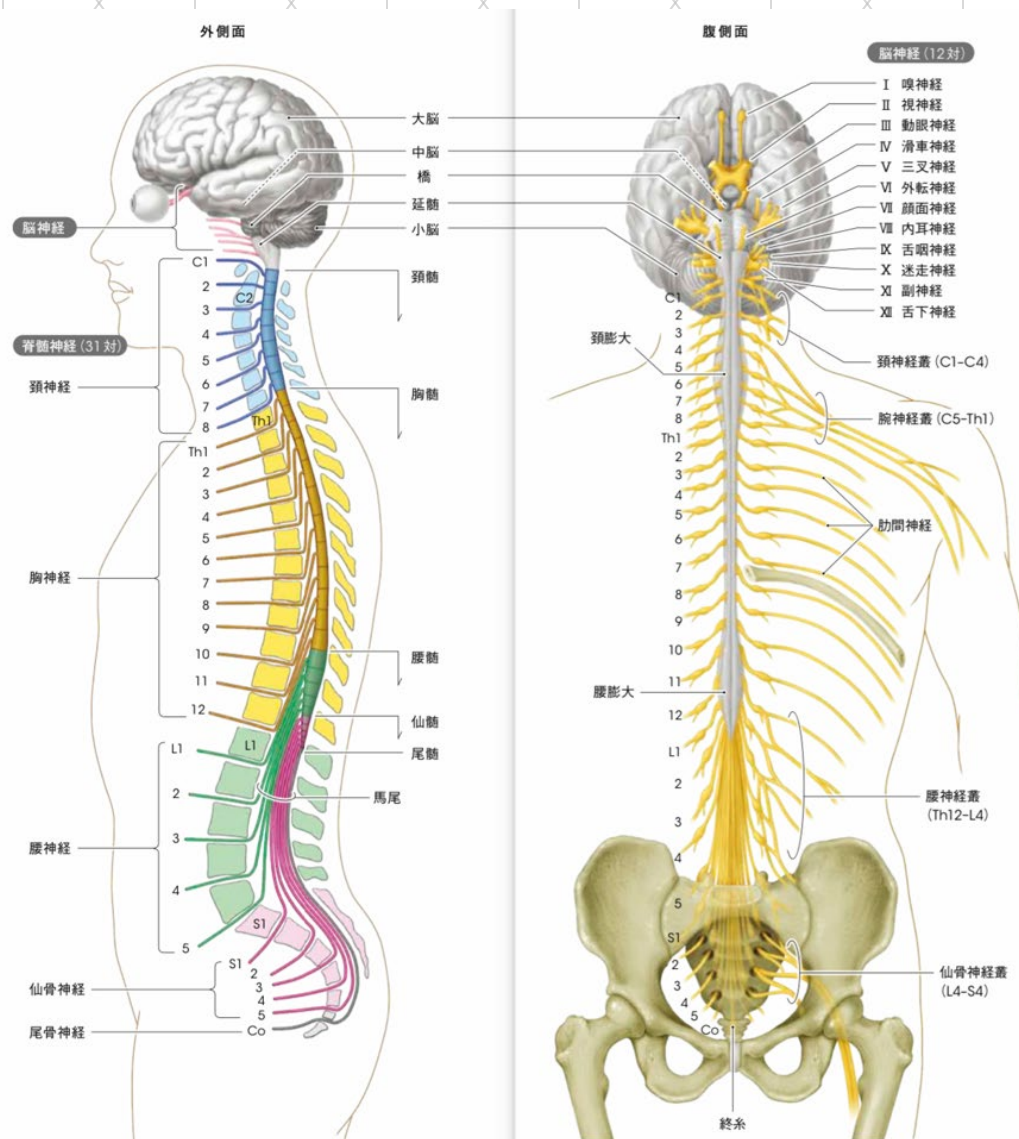
■ 脊髄

脳神経をどう扱うか？

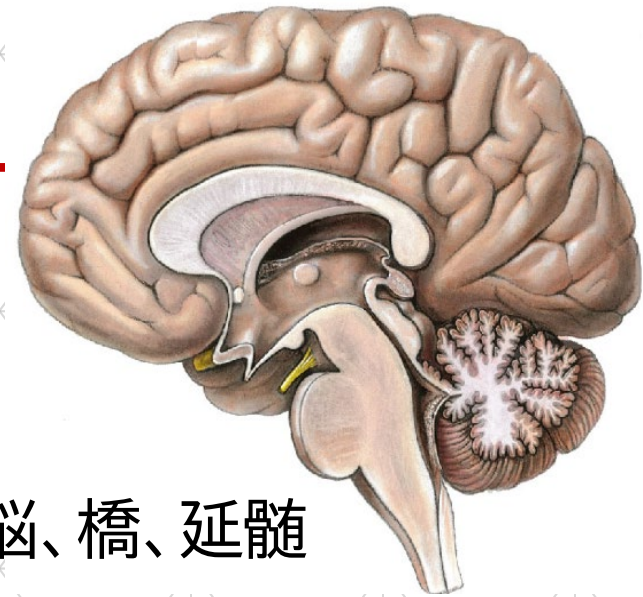
■ 末梢神経系

■ 脊髄神経

■ 自律神経



中枢神経系



- 脳

- 大脳

- 小脳

- 脳幹

間脳(視床、視床下部)、中脳、橋、延髄

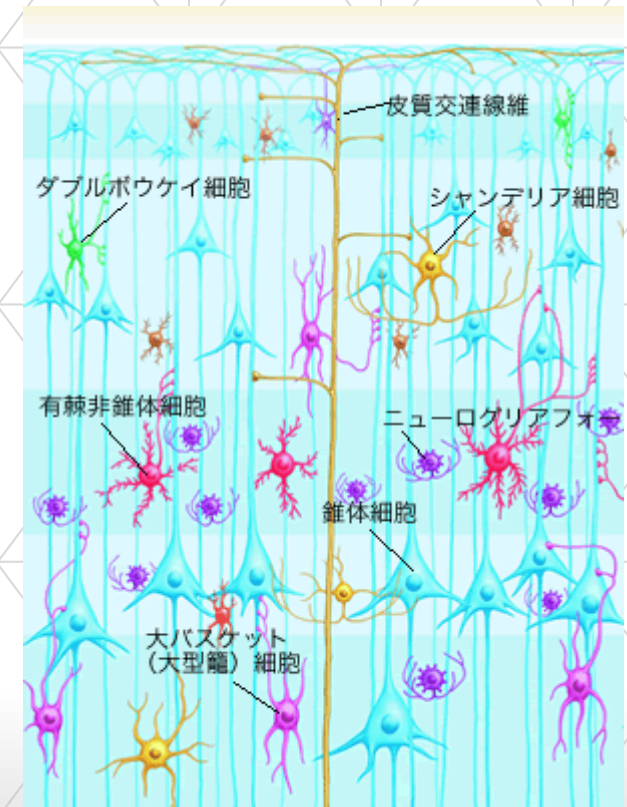
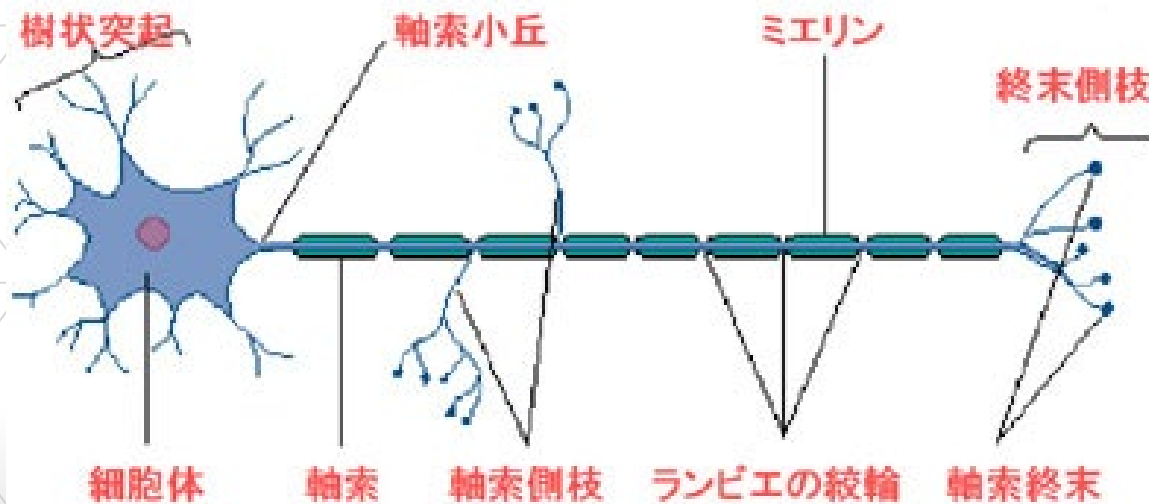
- 脳神経

嗅神経、視神経、動眼神経、滑車神経、
三叉神経、外転神経、顔面神経、聴神経、
舌咽神経、迷走神経、副神経、舌下神経

- 脊髄

神経細胞

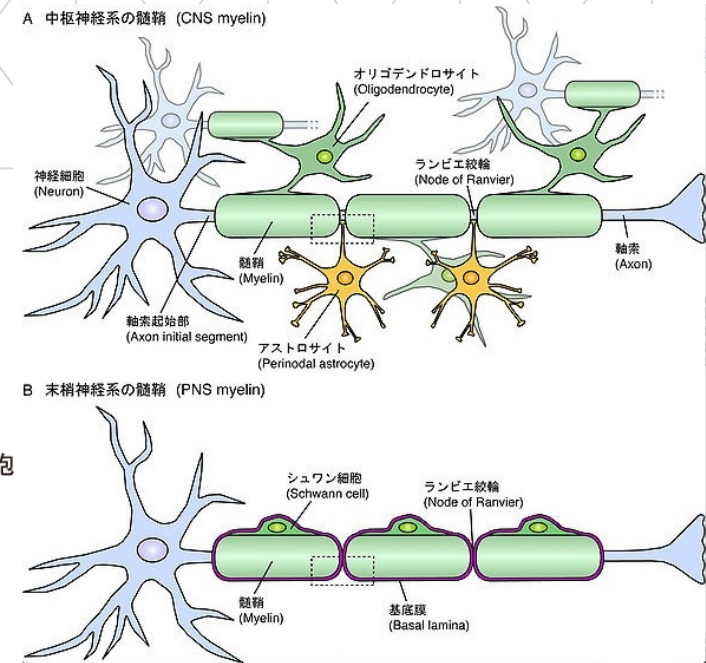
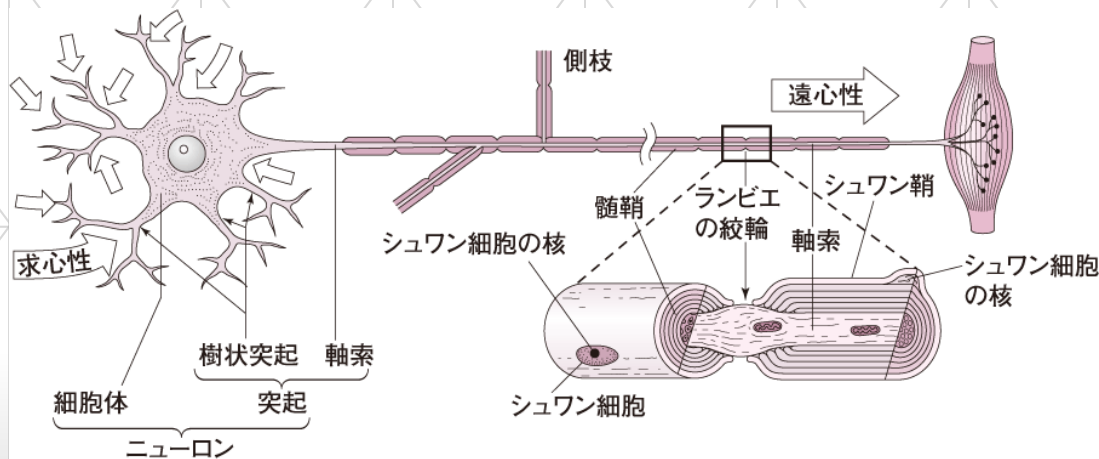
- 層を作って、機能を果たす
- 神経の伝導は、
樹状突起→軸索→軸索終末（→樹状突起）
- 髄鞘のある神経(有髄神経)は
伝導速度が速い



神経細胞

● 神経細胞(ニューロン)自身が腫瘍化することは稀

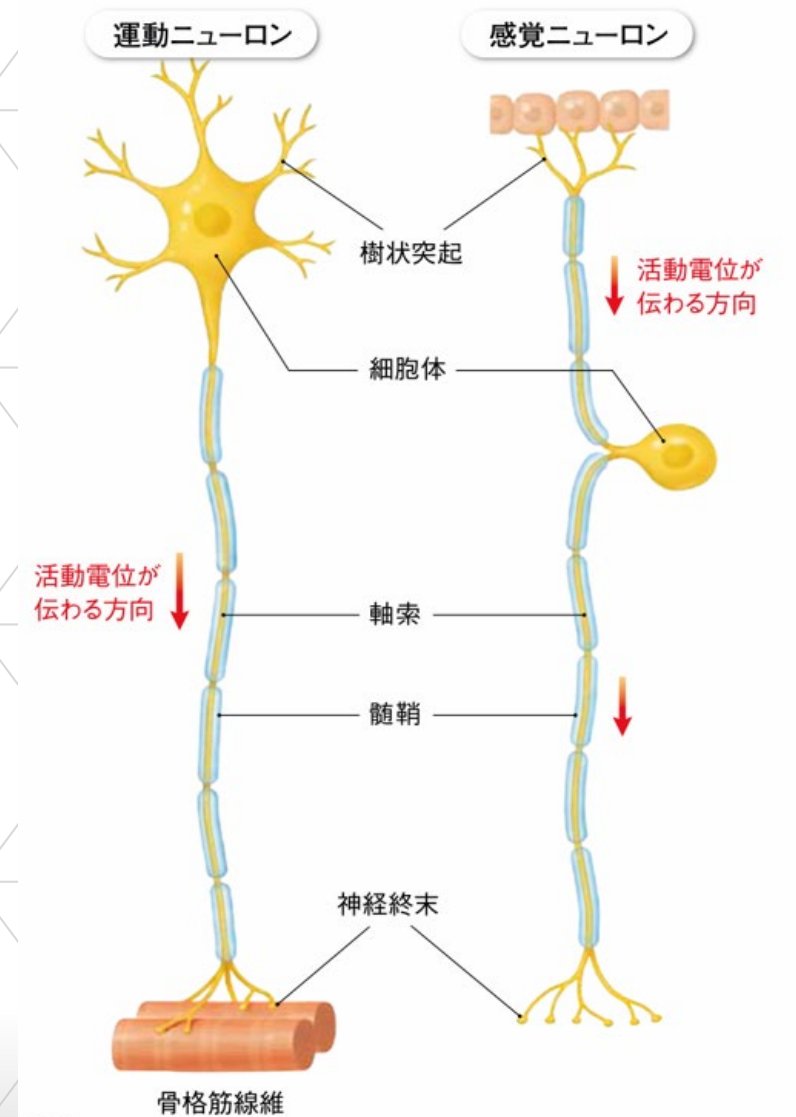
- 神経線維(軸索)を包む髄鞘(ミエリン)は別の細胞
中枢神経：希突起膠細胞(oligodendroglia)
末梢神経：シュワン細胞(Schwann cell)



神経細胞

● 神経細胞(ニューロン)

- 樹状突起
- 細胞体
- 軸索
- 神経終末

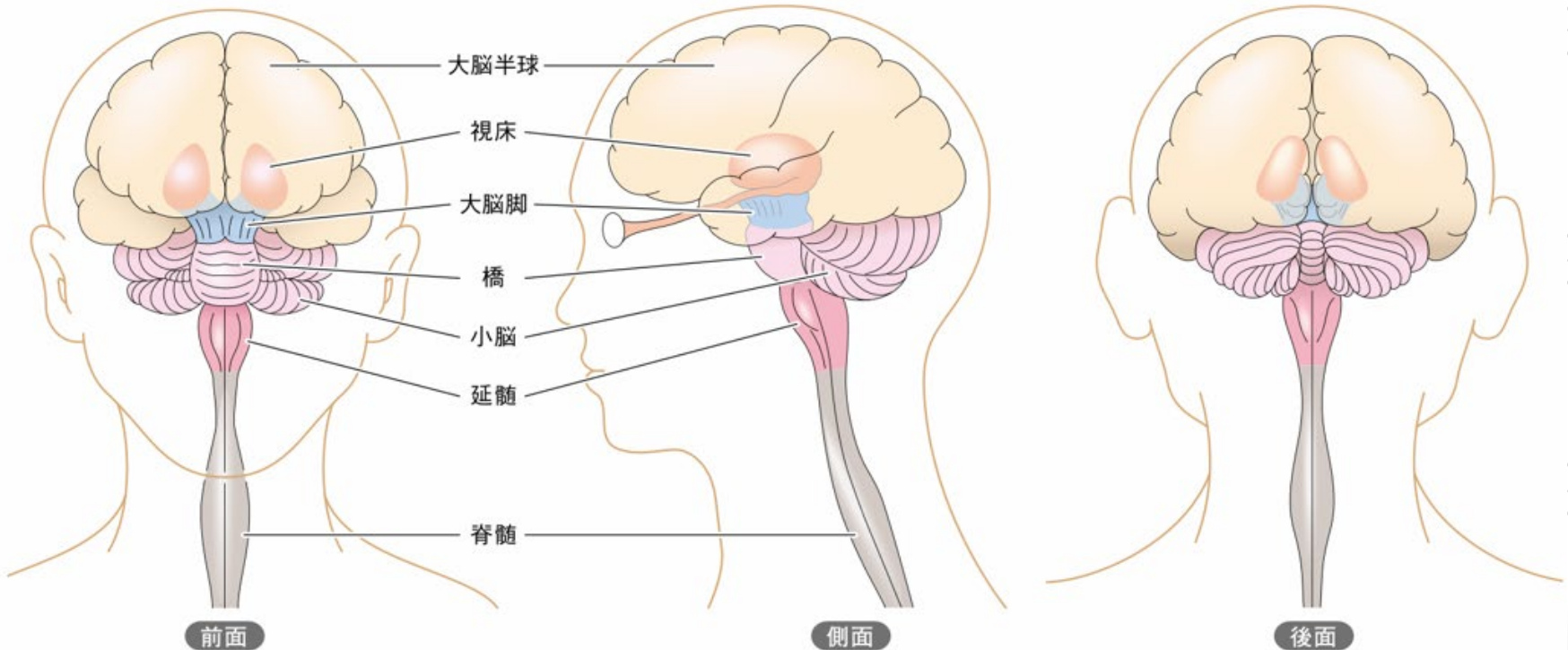


中枢神経系の分け方（発生学的）

● 終脳、間脳、中脳、後脳、髄脳、脊髄

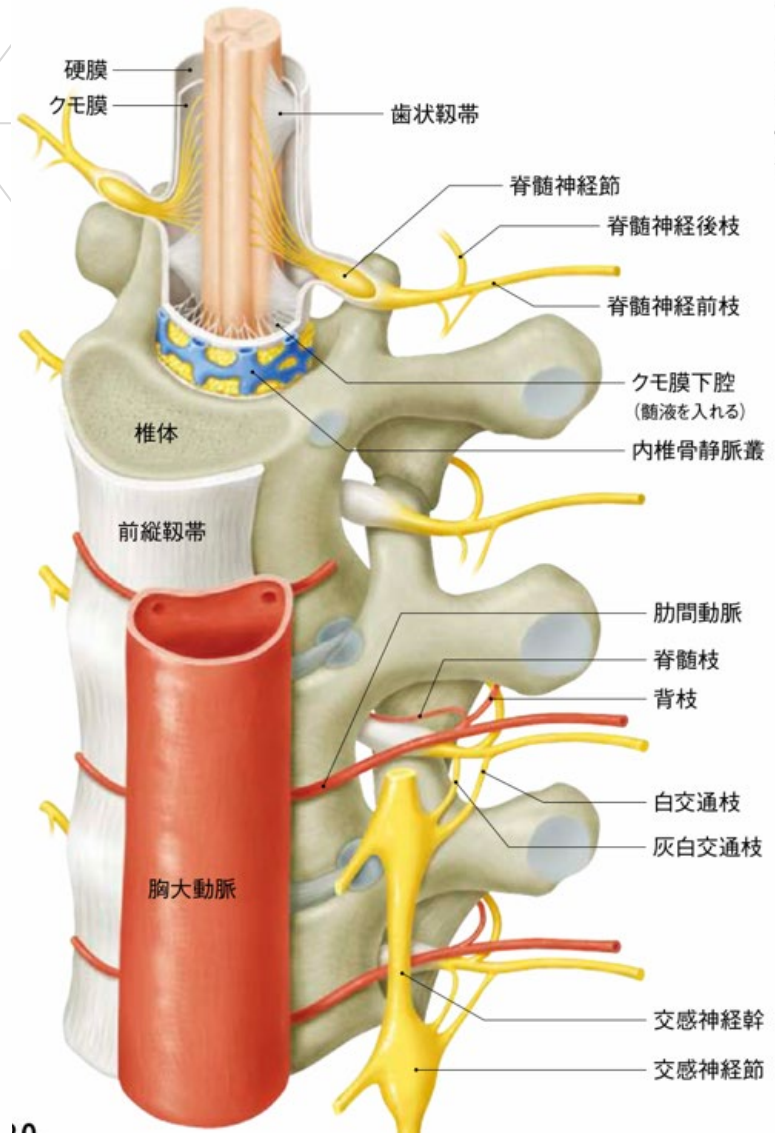
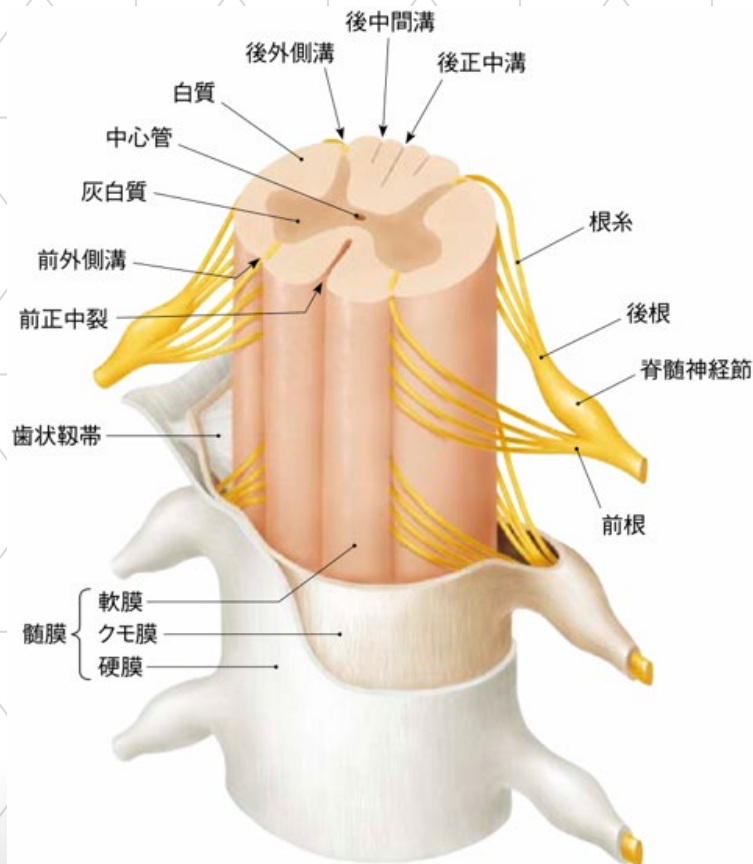
25 中枢神経系の区分

終脳 間脳 中脳 後脳 髄脳 脊髄



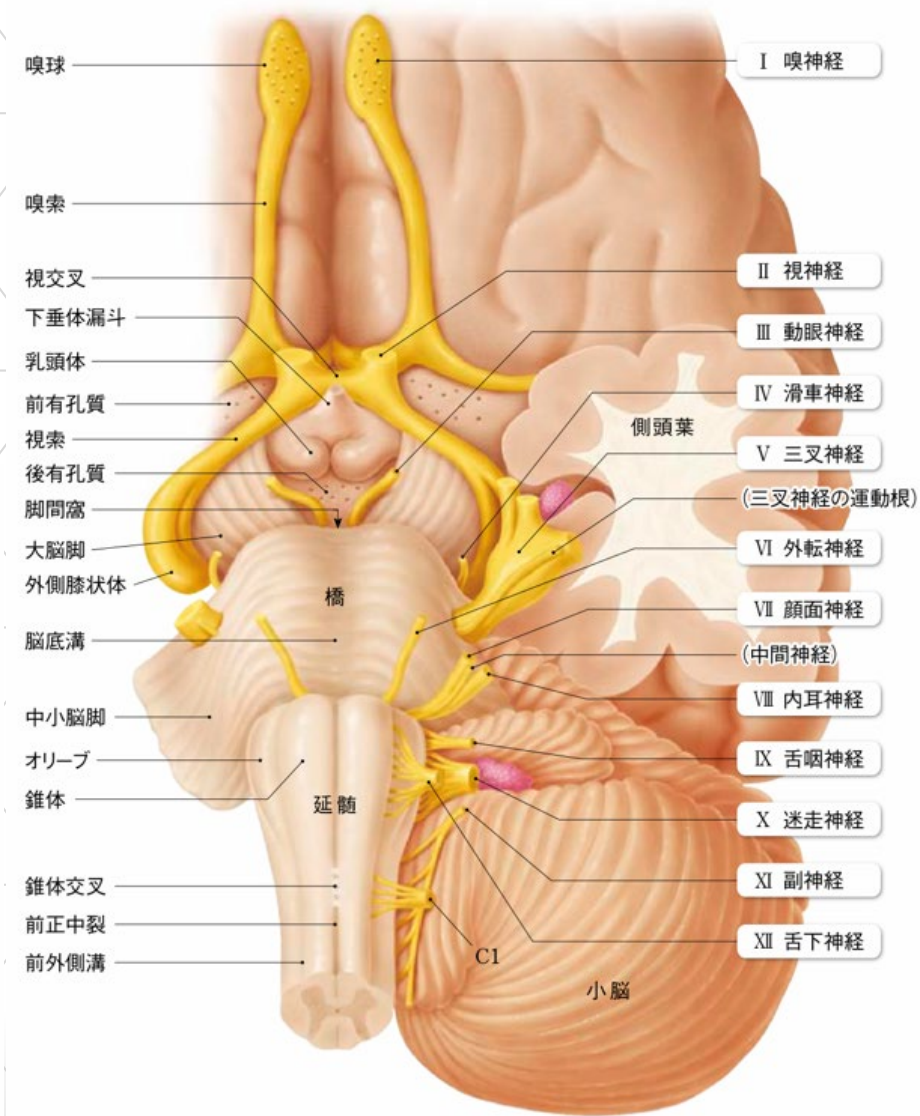
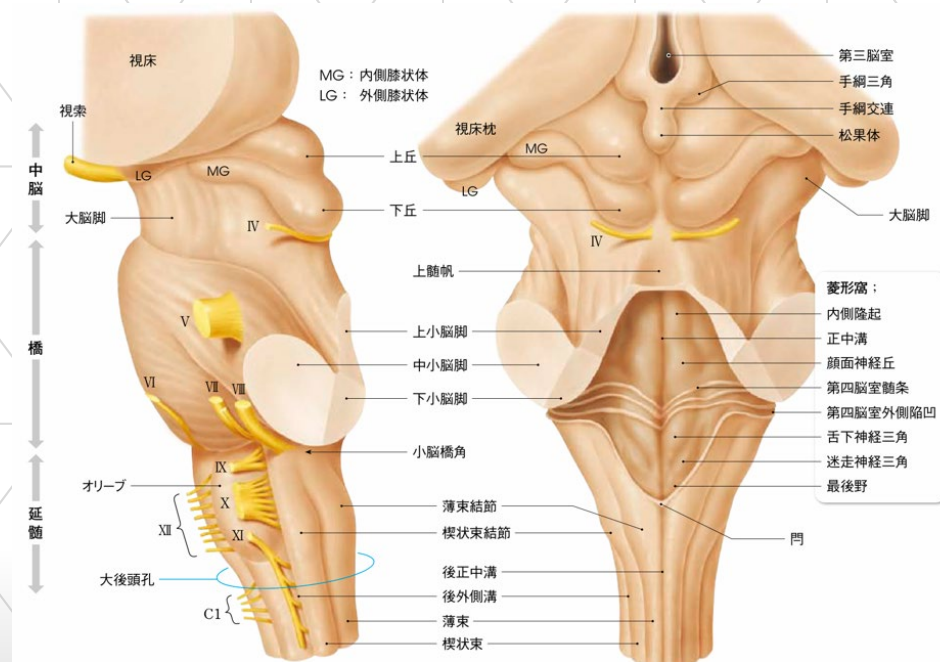
脊髄と脊髄神経

- 髄膜に包まれ、
脊髄神経→末梢神経を出す



脳幹と脳神経

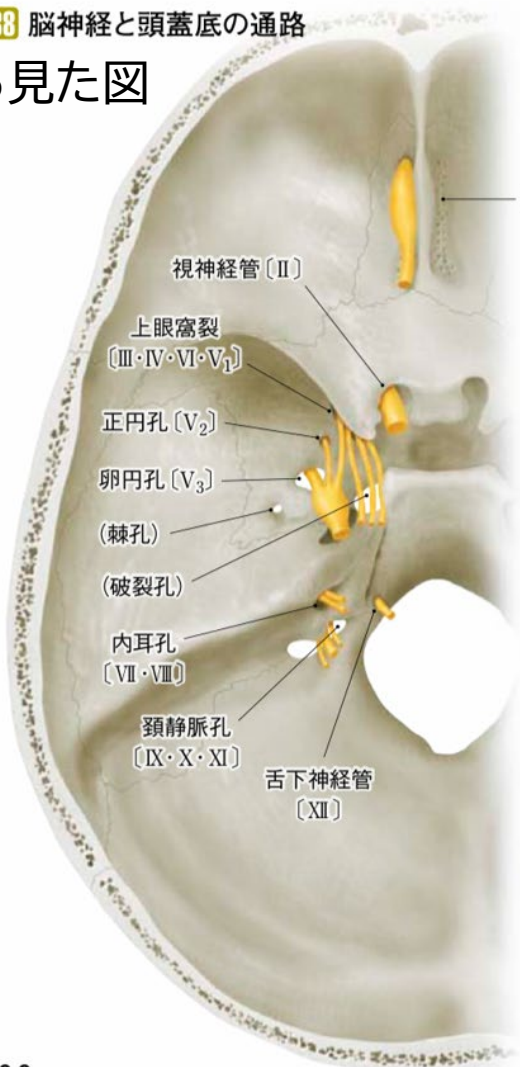
- 脳幹から頭蓋外へ
 - 中脳から(Ⅲ～Ⅳ)
 - 橋(V～Ⅷ)
 - 延髄(Ⅸ～Ⅻ)



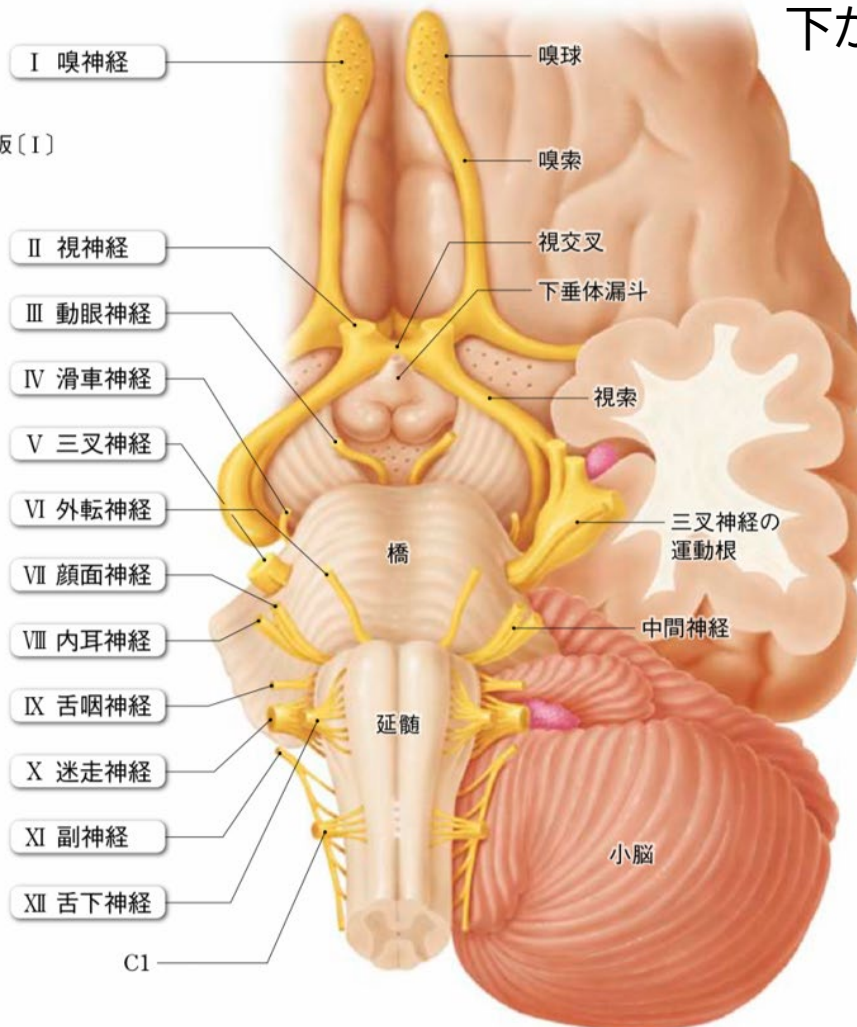
脳神経と頭蓋底

38 脳神経と頭蓋底の通路

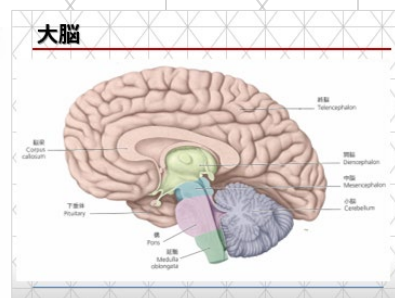
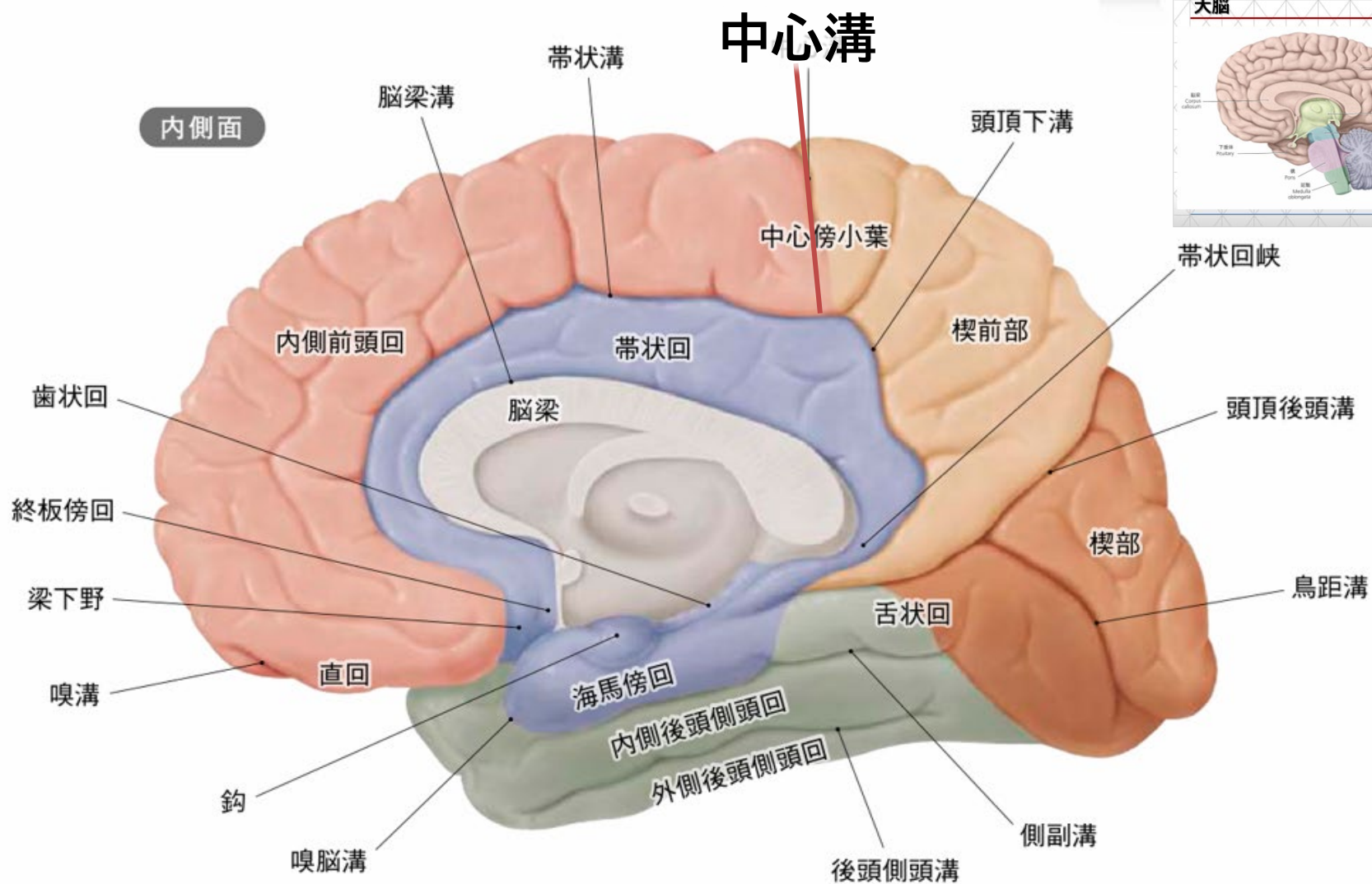
上から見た図



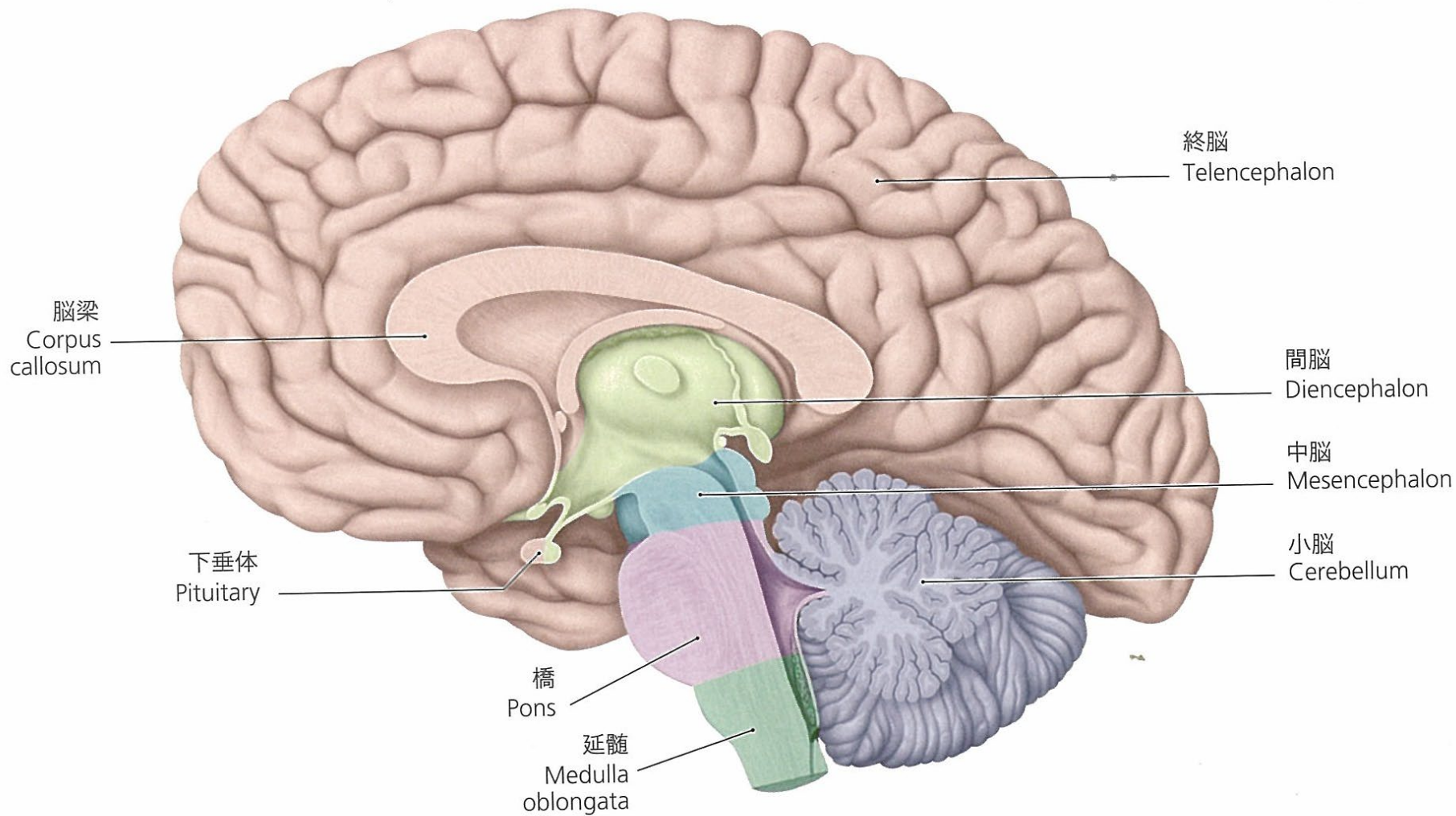
下から見た図



大腦

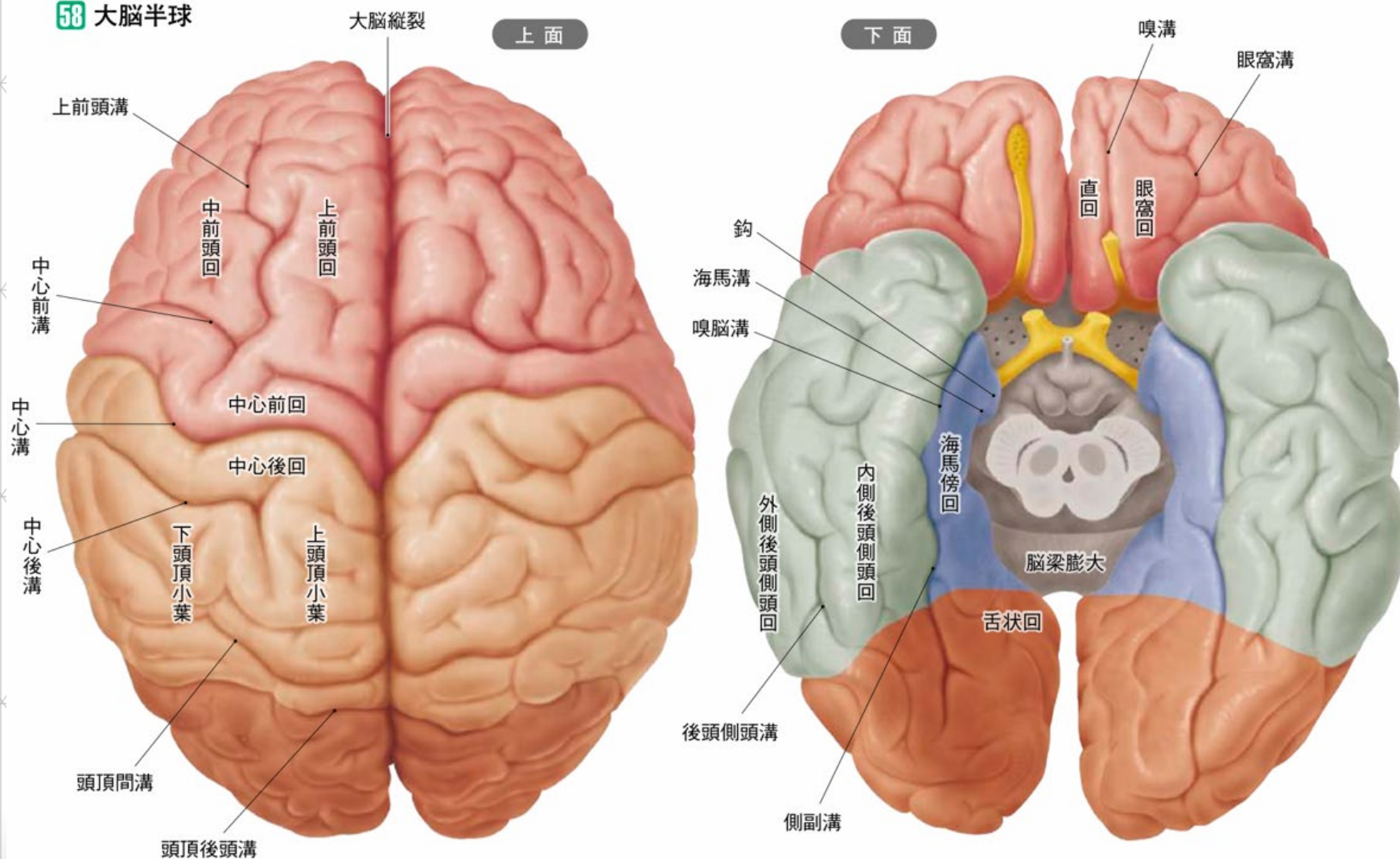


大腦

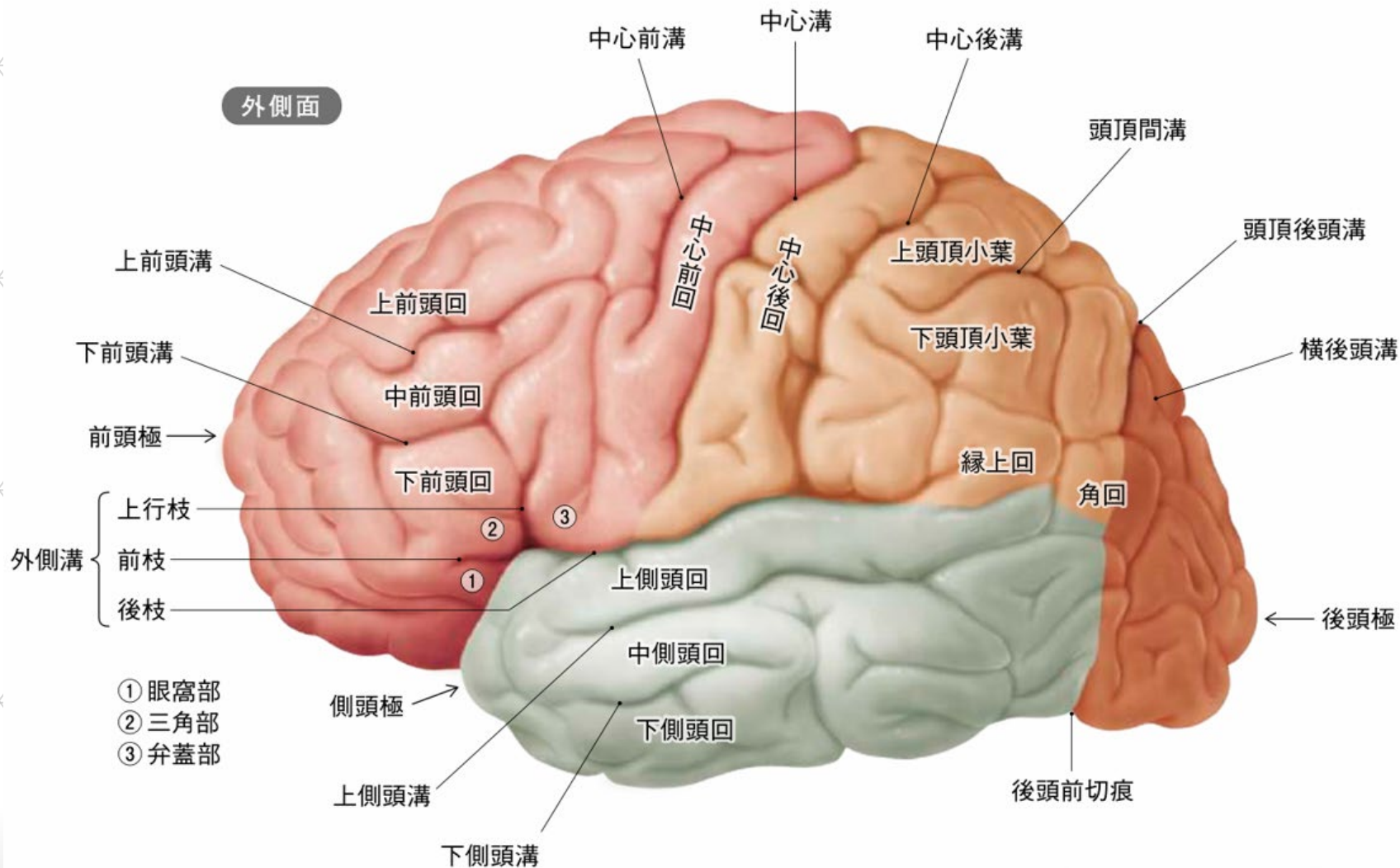


大腦

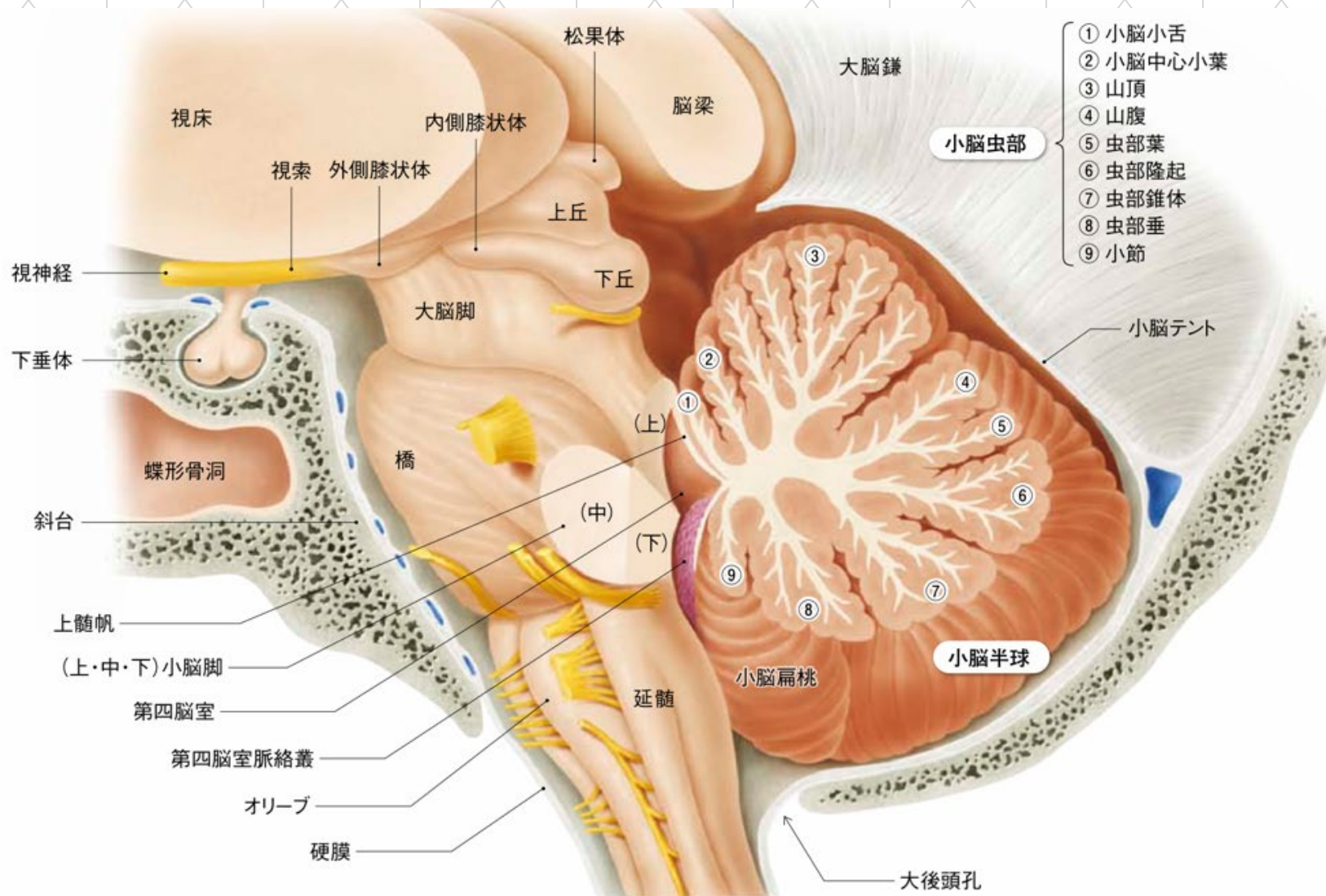
58 大腦半球



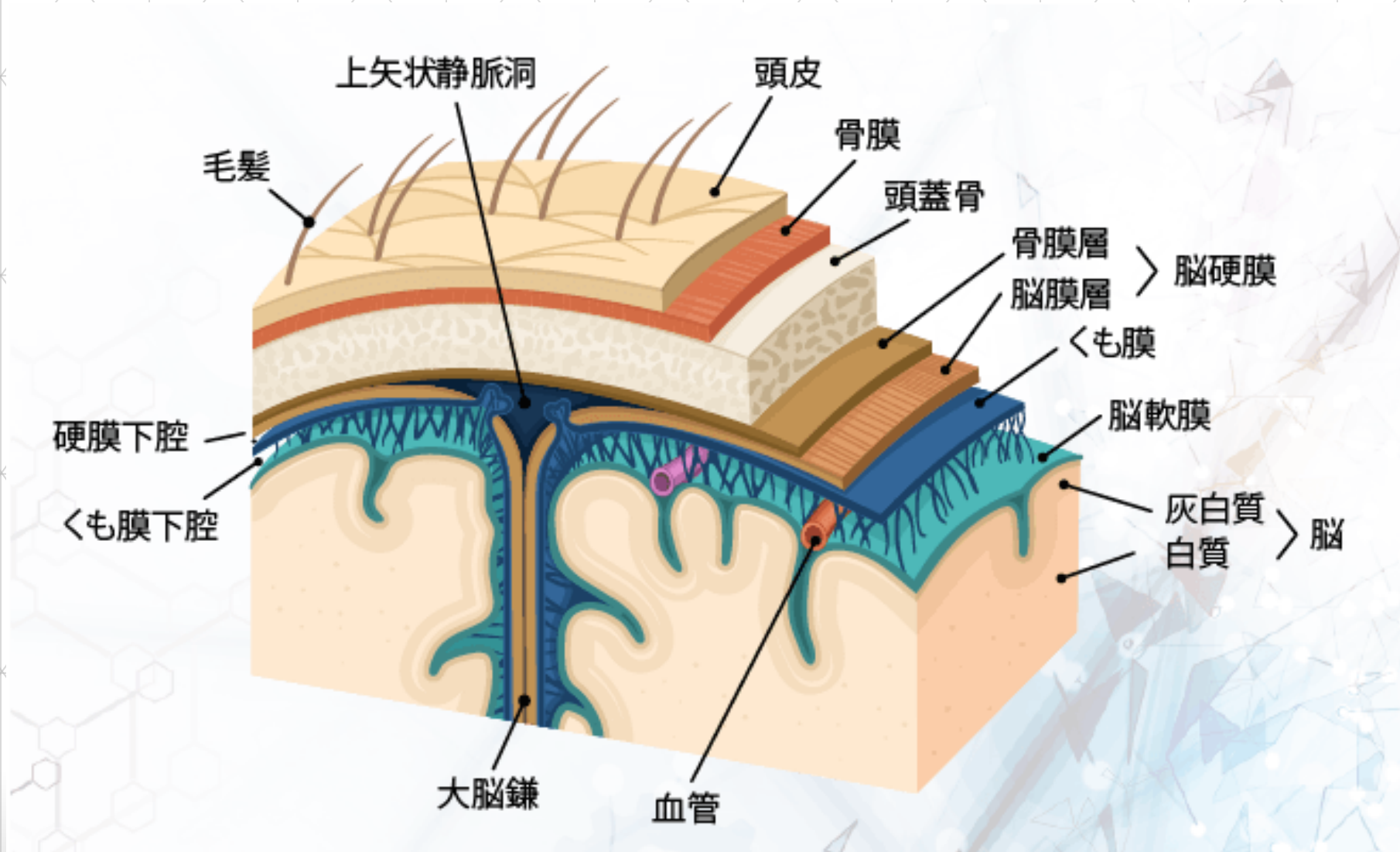
大腦



Copyright© Hiroshi Nishimoto@Saku



腦・髄膜・脳脊髄液

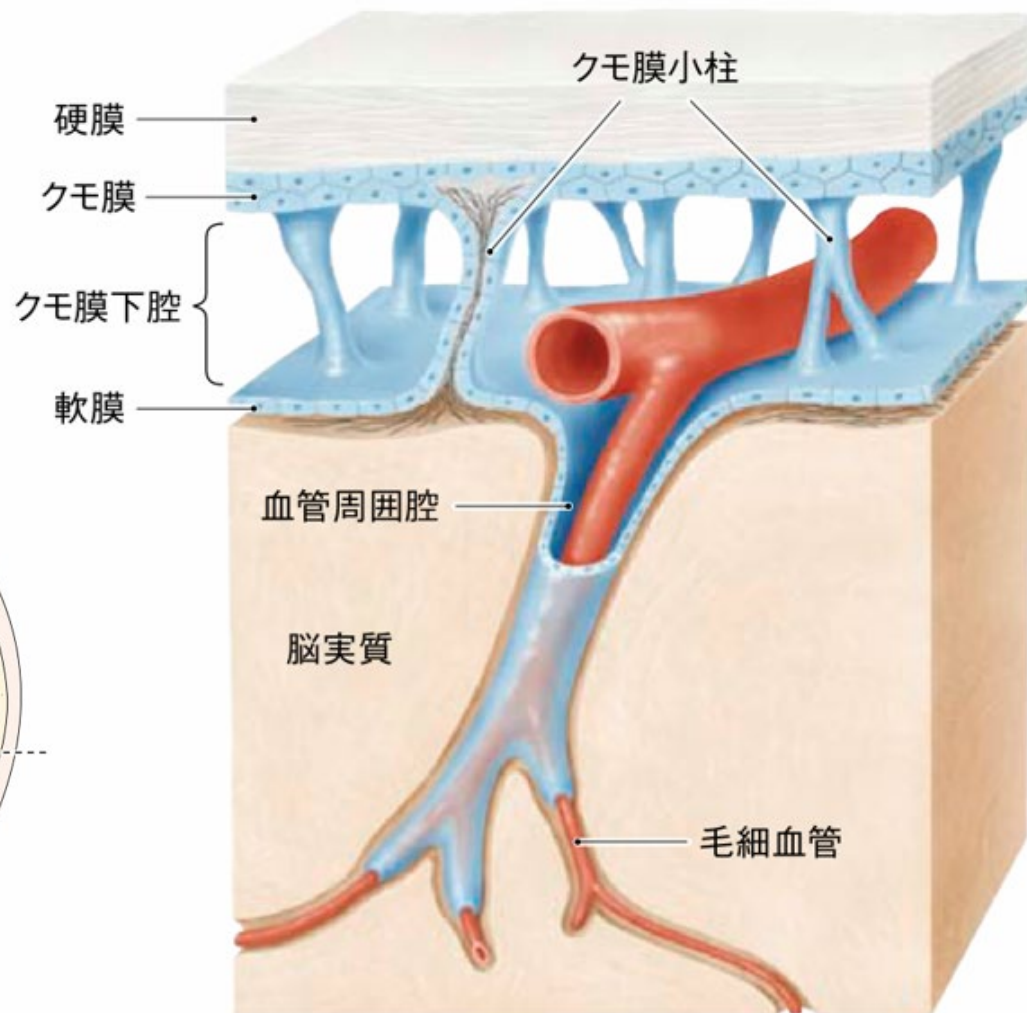
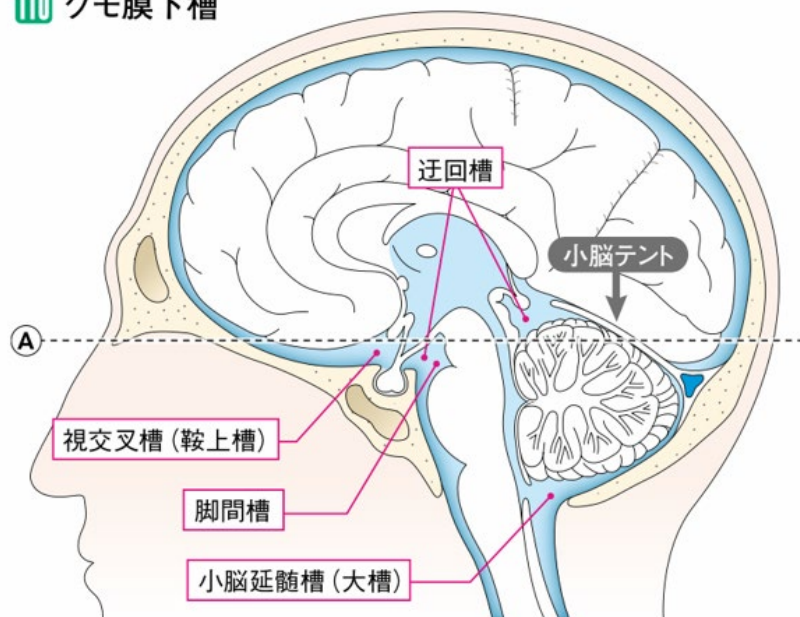


髄膜



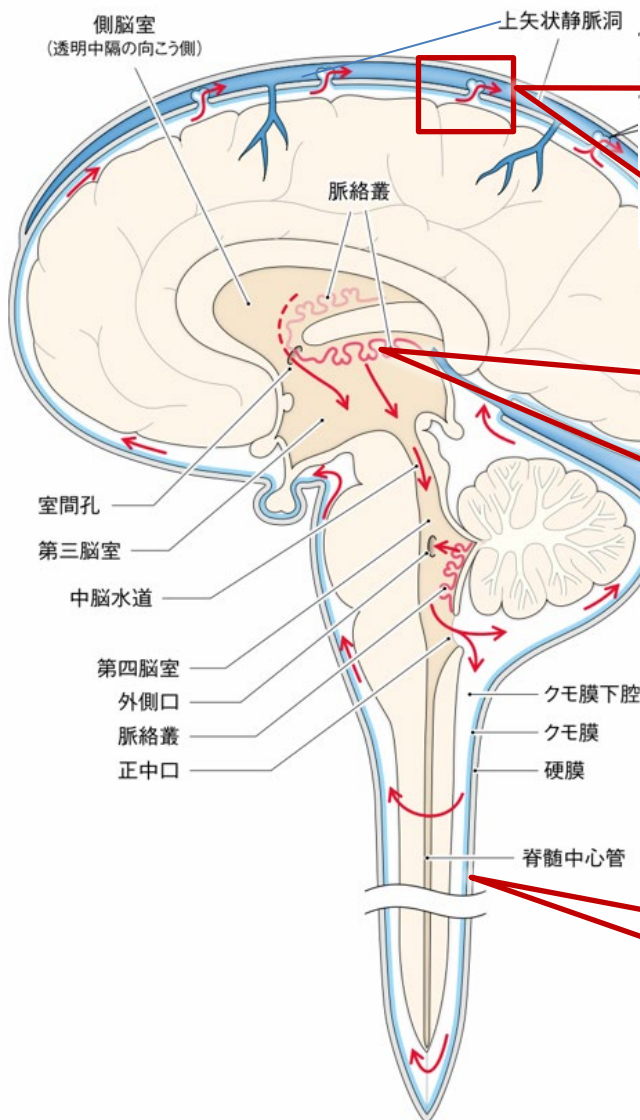
- 硬膜
- くも膜
- 軟膜

110 クモ膜下腔

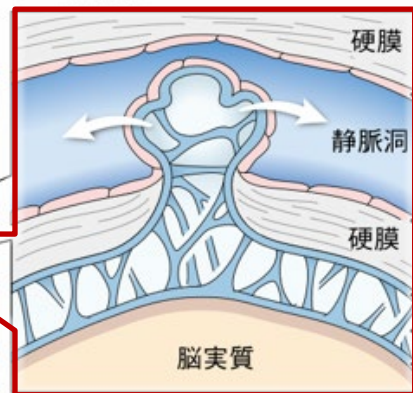


脳脊髄液の循環

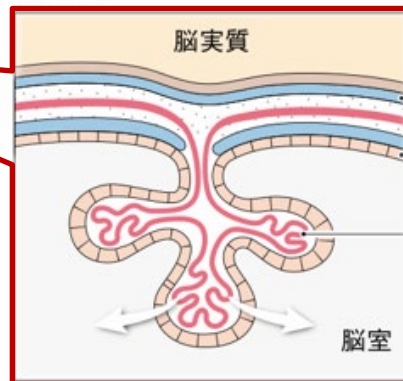
- 脈絡叢
 - 脳室
 - 側脳室
 - 第三脳室
 - 第四脳室
 - くも膜下腔 (頭蓋内・脊髄内)
 - くも膜顆粒
 - 静脈



くも膜顆粒

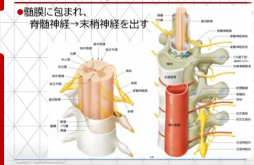


脈絡叢



脊髄と脊髄神経

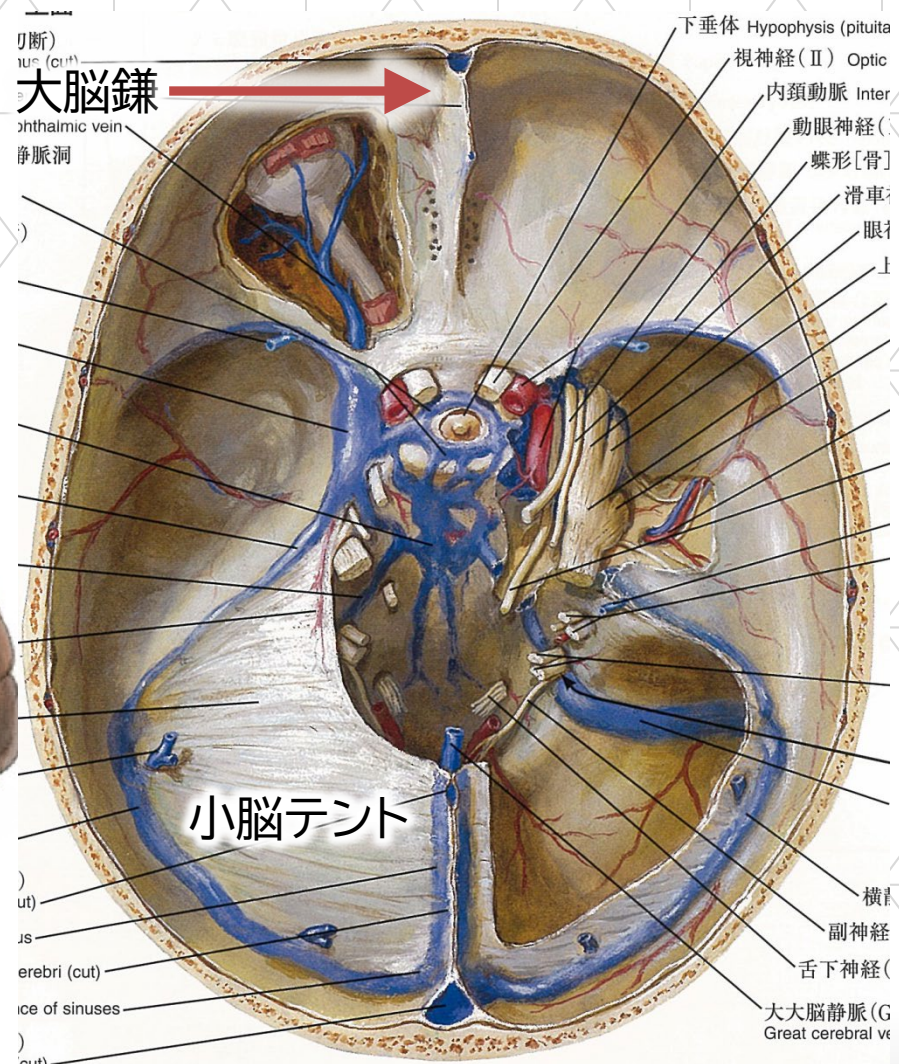
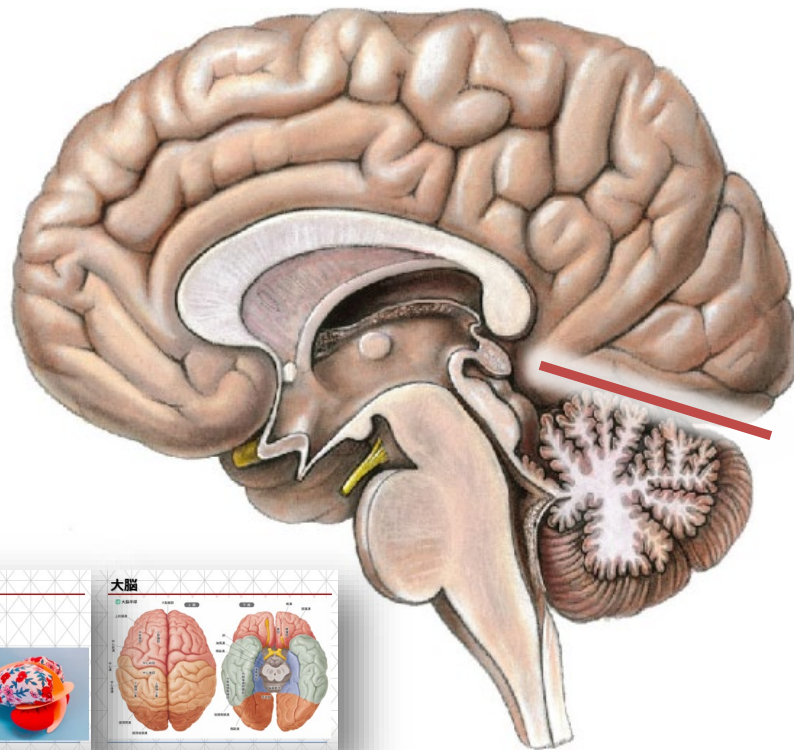
- 髄膜に包まれ、脊髄神経→末梢神経を出す



脊髄 神経根

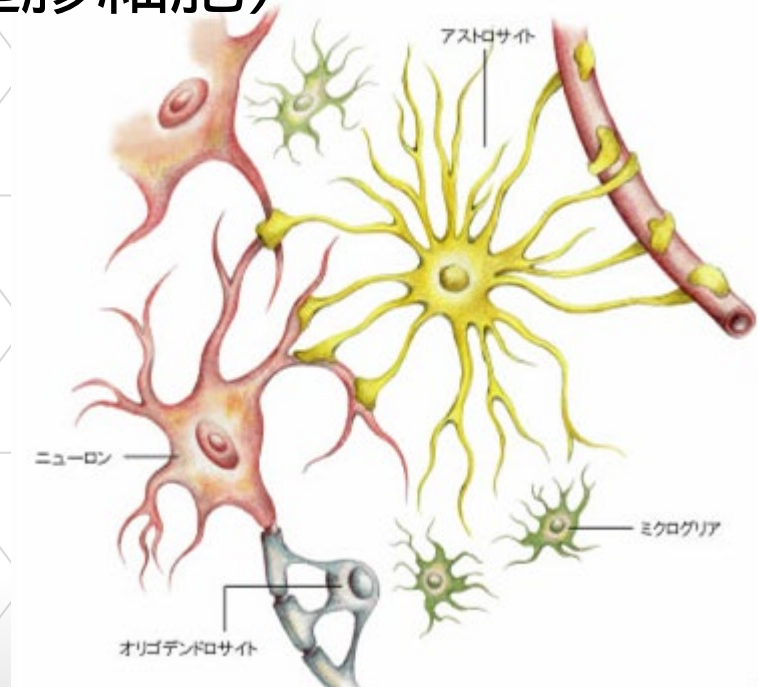
頭蓋の仕切り板（テント）

- 大脳鎌
左右の仕切り
- 小脳テント



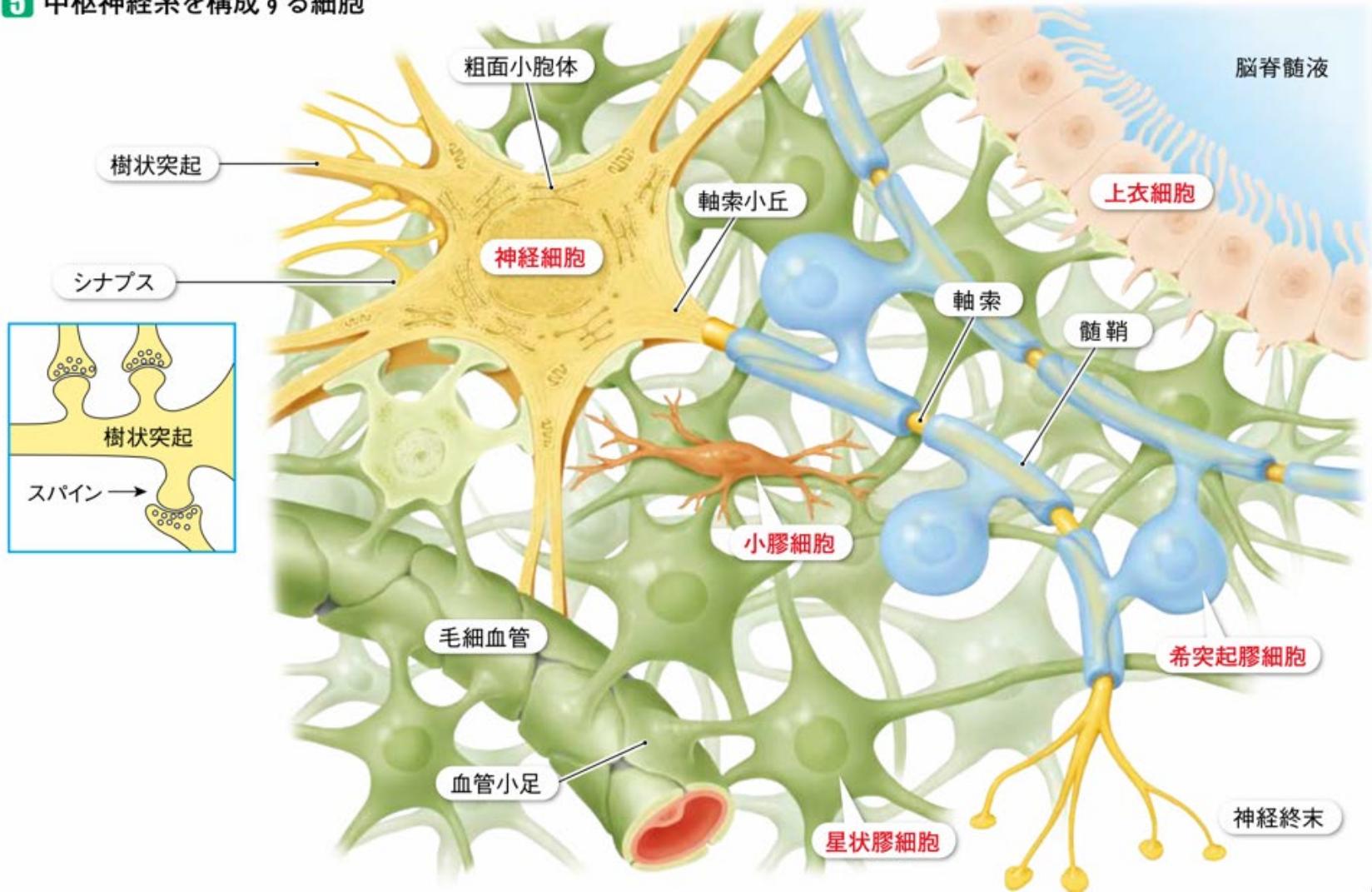
中枢神経の神経細胞

- 神経細胞
- グリア細胞(膠細胞)・・・いわば神経間質
 - アストロサイト(星状膠細胞)
 - オリゴデンドロサイト(稀突起膠細胞)
 - マイクログリア(小膠細胞)
 - 上皮細胞
- シュワン細胞(末梢系)

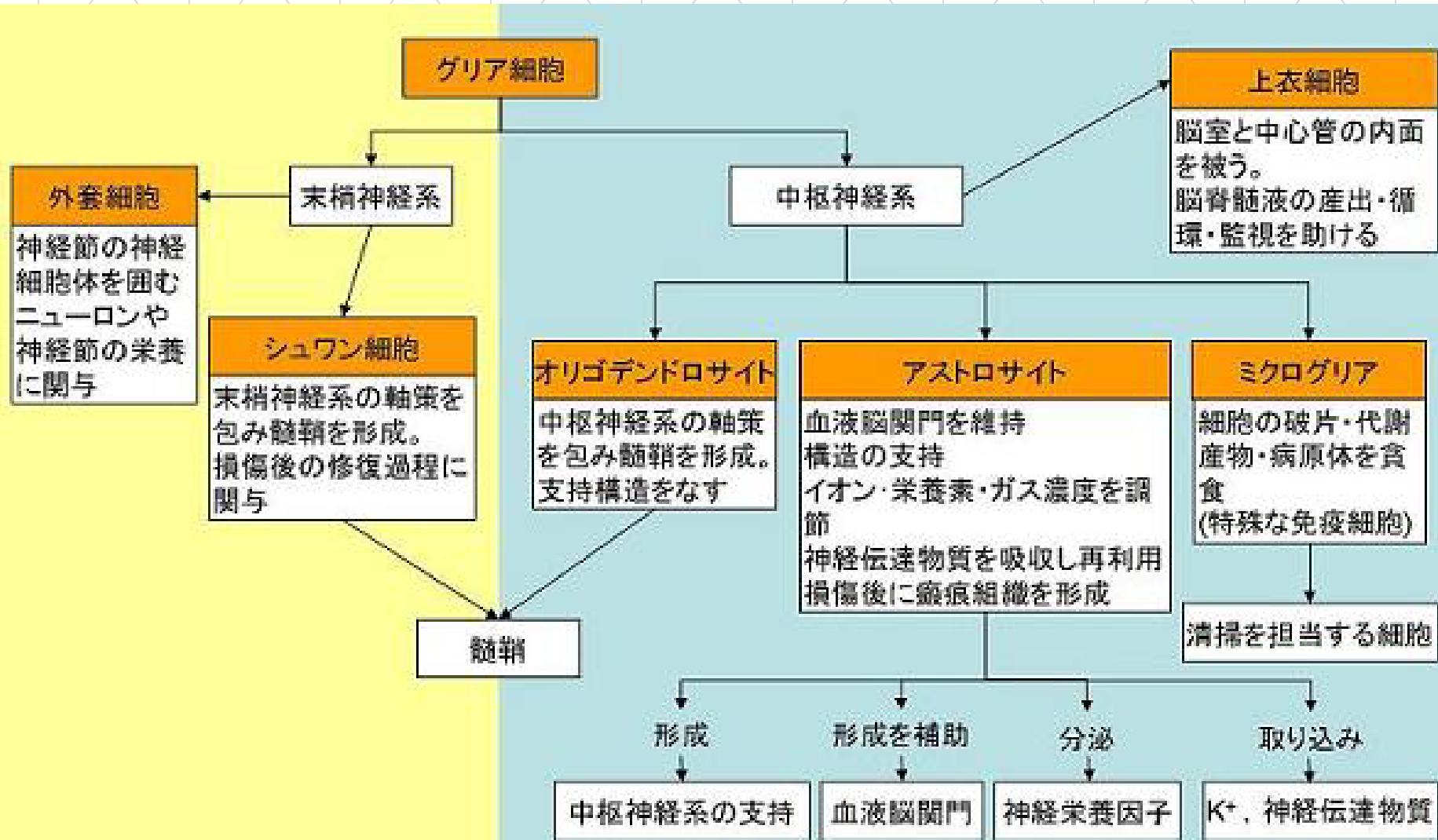


中枢神経系を構成する細胞

5 中枢神経系を構成する細胞



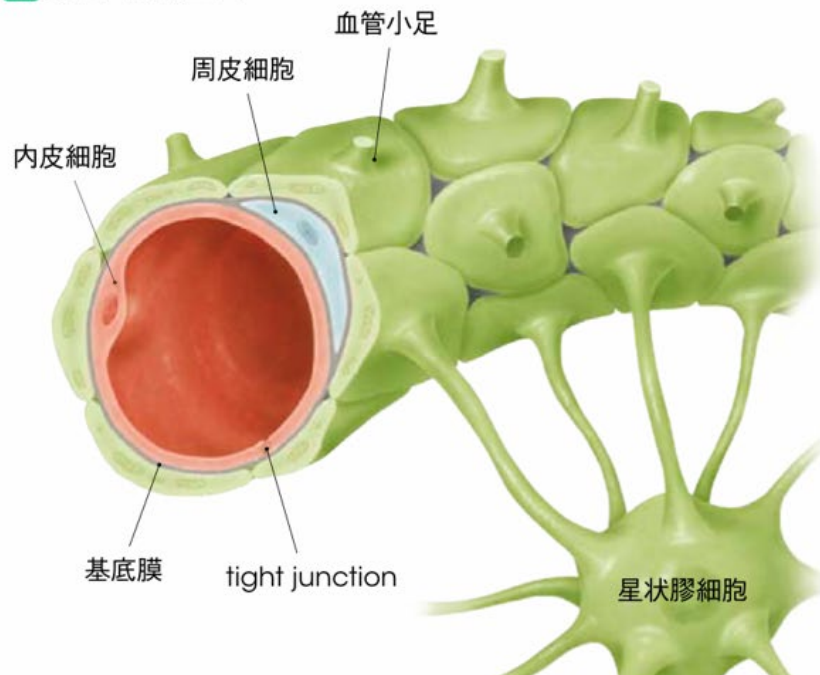
グリア細胞の種類と働き（末梢神経を含む）



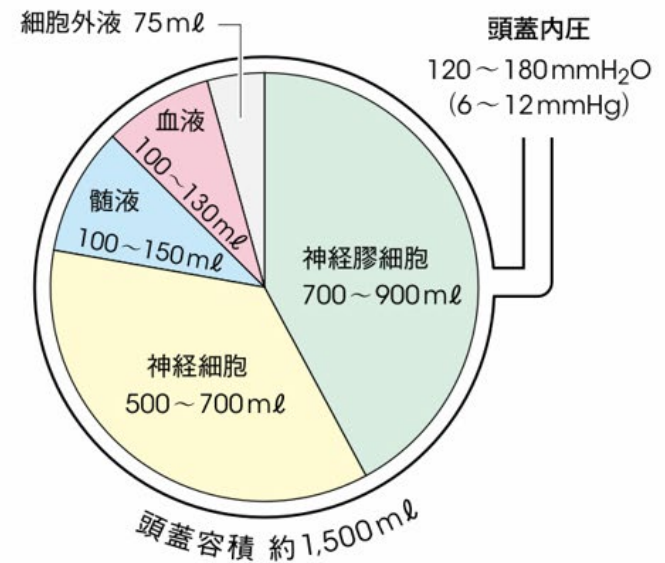
脳の成分

- 星細胞の占める割合は40%以上で大きい
- 神経細胞自身は、30%位

125 脳の毛細血管

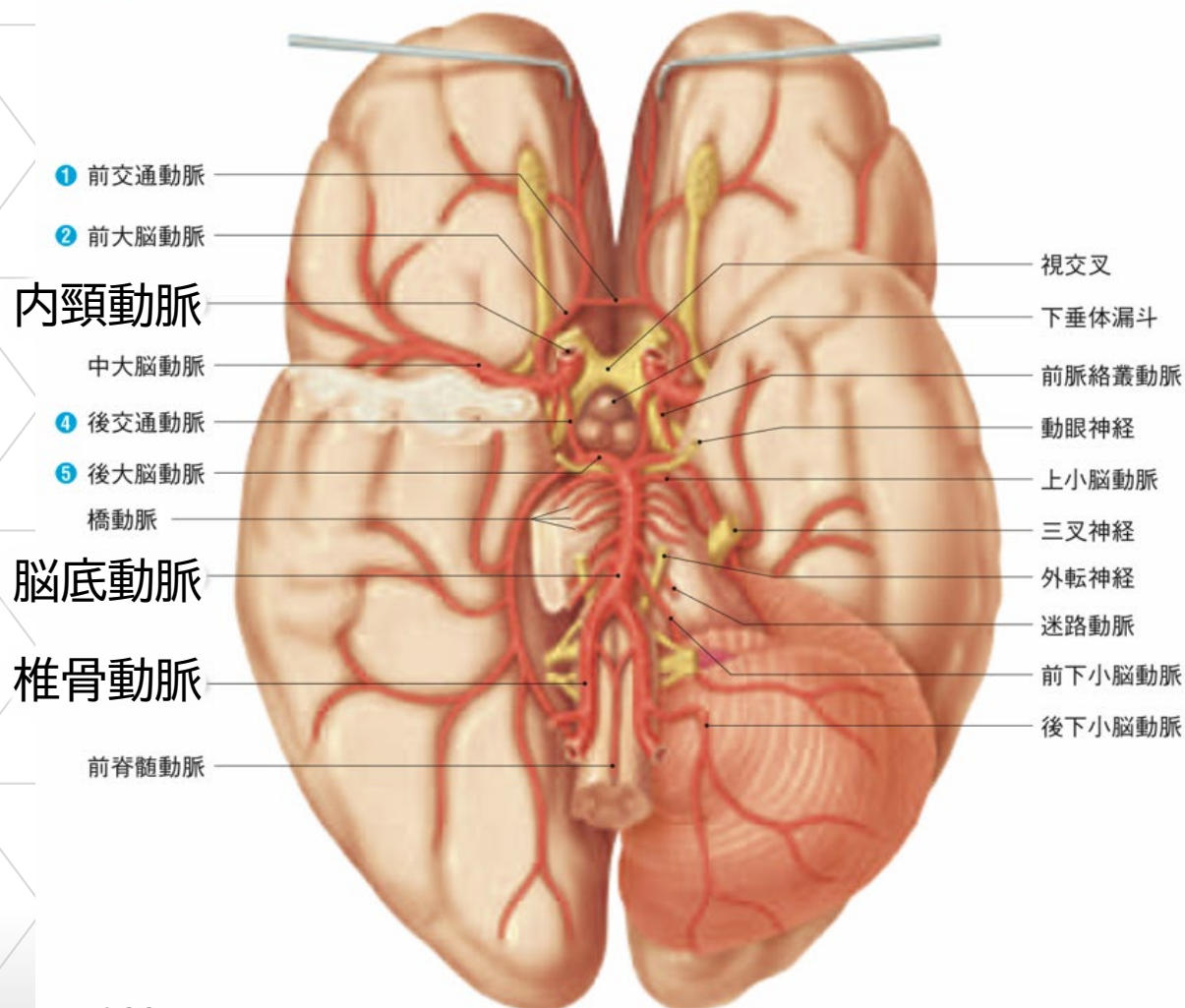


126 頭蓋内の成分

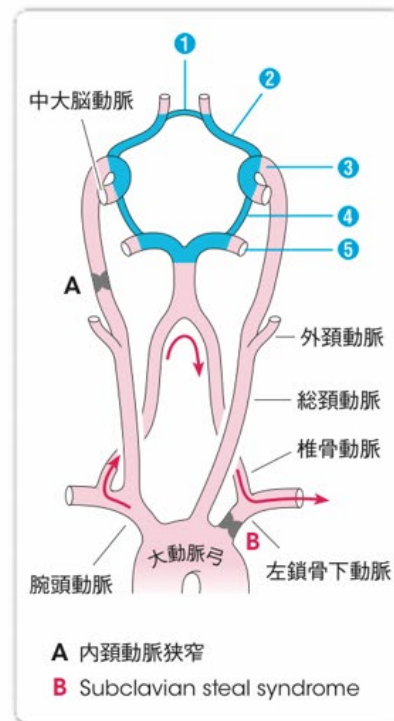


脳の血管

113 脳の動脈

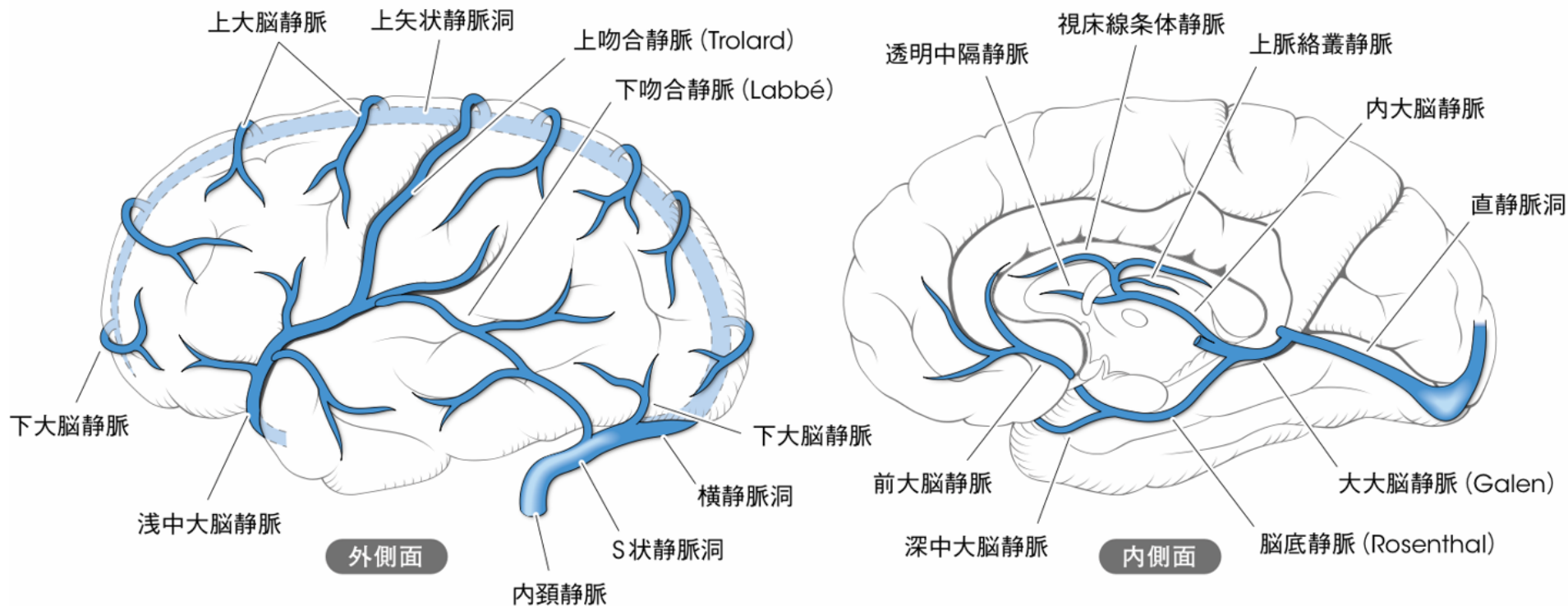


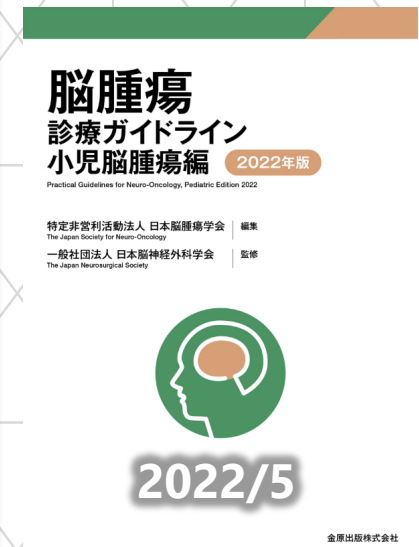
ウィルスの動脈輪



脳の血管（静脈）

- くも膜顆粒 → 静脈洞 → 脳静脈
- 脳実質 → (静脈洞) → 脳静脈





中枢神経系腫瘍の病期分類

脳腫瘍の局在・亜部位

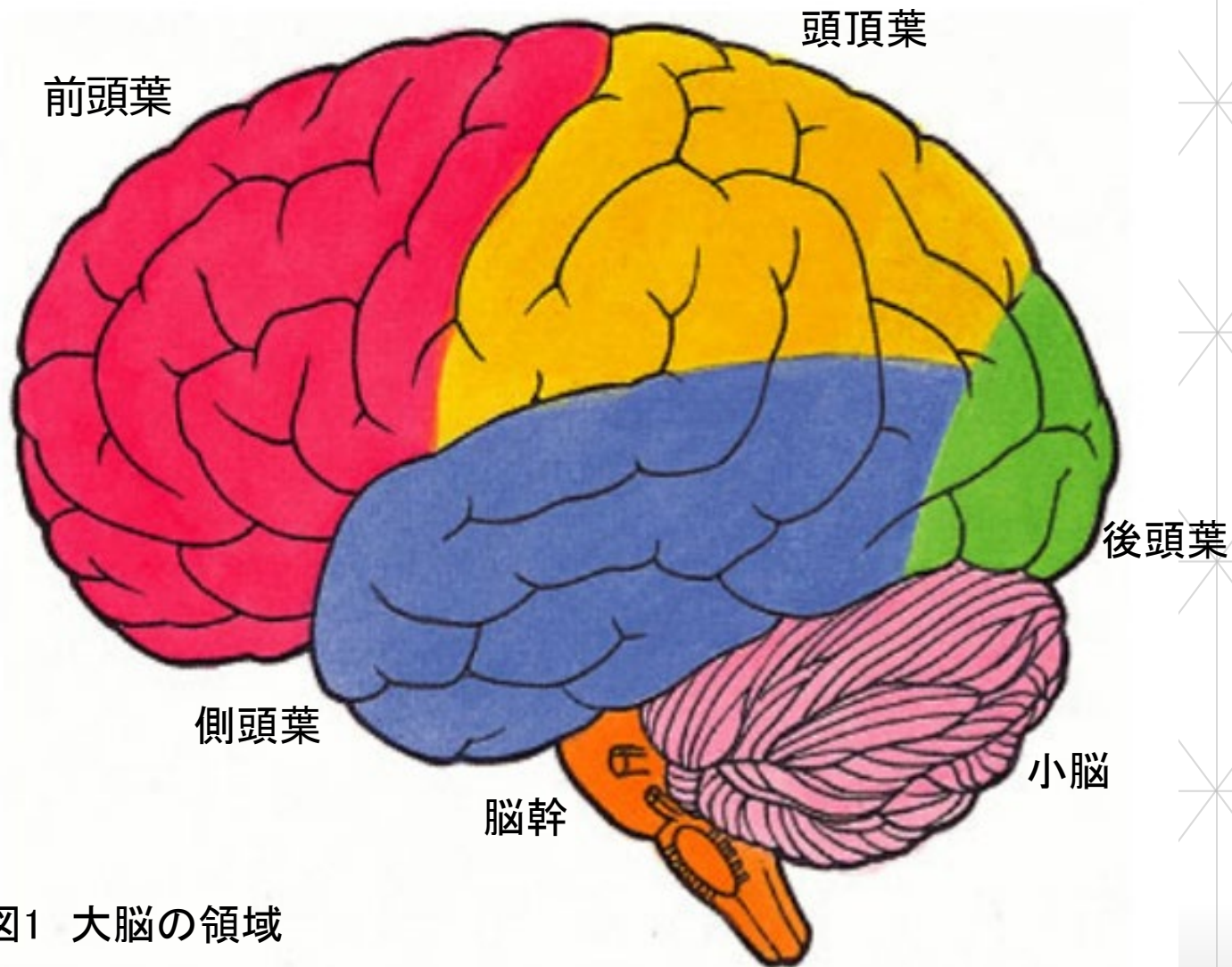


図1 大脳の領域

局在コードの概要（末梢神経除く）

ICD-O 局在	診療情報所見	英語
C70.0	脳髄膜	Cerebral meninges
C70.1	脊髄髄膜	
C70.9	髄膜、NOS	Meninges, NOS
C71.0	大脳、NOS	Cerebrum, NOS
C71.1-C71.4	脳葉	Cerebrum Lobe
C71.5	脳室、NOS	Ventricle, NOS
C71.6	小脳、NOS	Cerebellum, NOS
C71.7	脳幹	Brain stem
C71.8	脳の境界部病巣	
C71.9	脳、NOS	Brain, NOS
C72.0	脊髄	Spinal cord
C72.1	馬尾	Cauda equina
C72.2-C72.4	脳神経	Cranial nerve
C72.5	脳神経、NOS	Cranial nerve, NOS
C72.8	脳及び中枢神経の境界部病巣	
C72.9	神経系、NOS	Nervous system, NOS
C75.1	下垂体	Pituitary gland
C75.2	頭蓋咽頭管	Craniopharygeal duct
C75.3	松果体	Pineal body

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・Rhinencephalon・ Supratentorial brain, NOS・ Thalamus

局在コード

ICD-O 局在	診療情報所見	英語
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
C71.6	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

局在コード

ICD-O 局在	診療情報所見	英語
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
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
C72.9	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

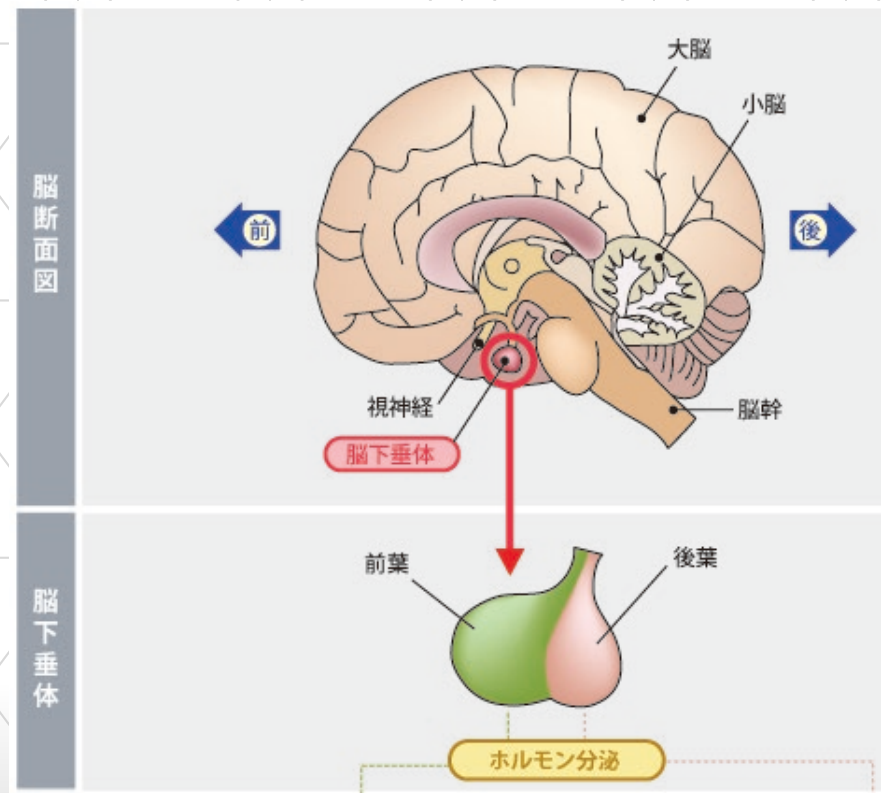
脳内の特別な亜部位

●松果体

- 視床の間にあり、メラトニンなどを分泌する
- 概日リズムの調節を行う

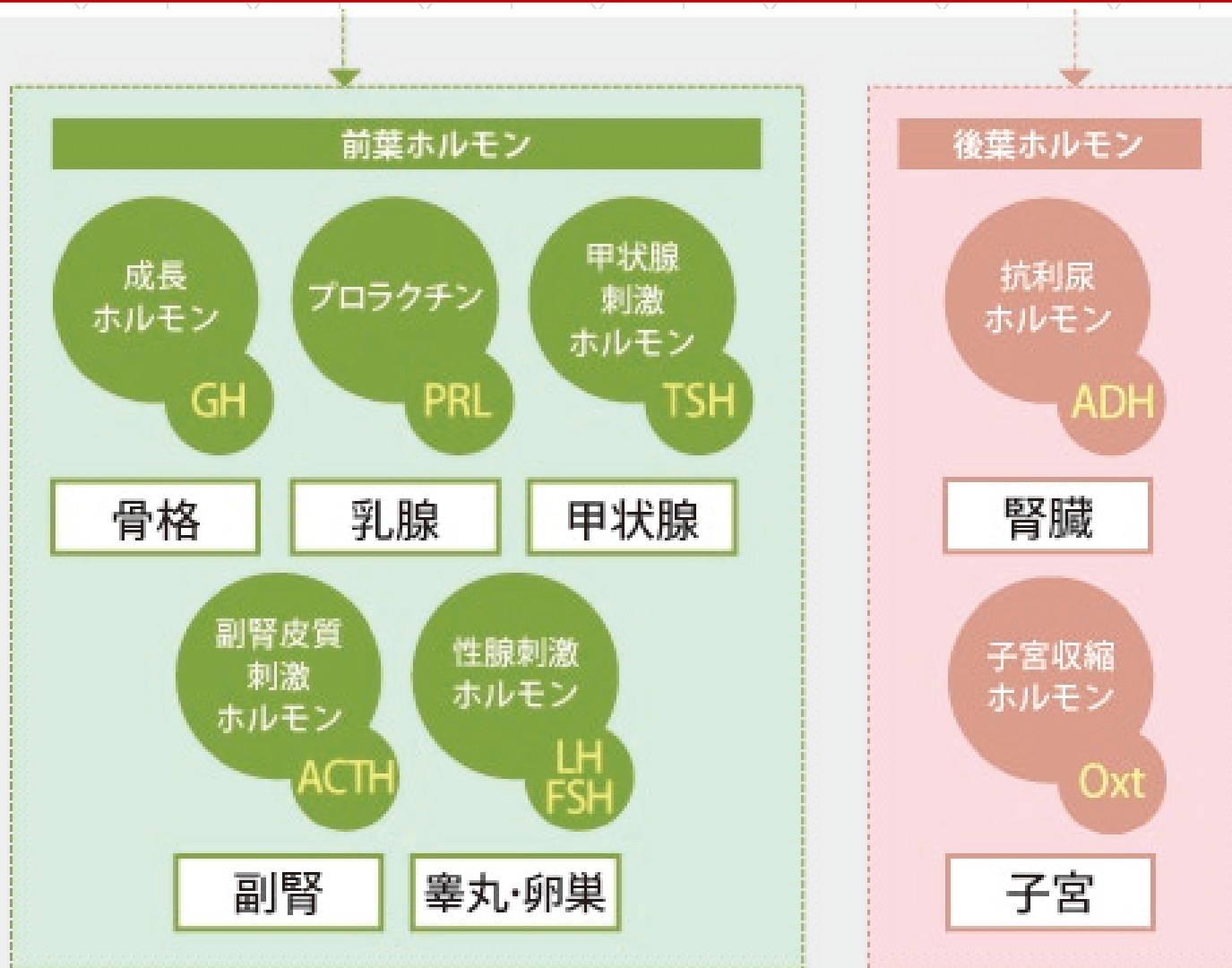
●脳下垂体

- トルコ鞍部にあり、様々な調節ホルモンを分泌する



脳下垂体ホルモン

脳下垂体から分泌される主なホルモン



中枢神経系腫瘍の組織診断

●WHO分類(2016)

- 遺伝子診断による組織分類となった
- 遺伝子診断ではっきりしないときは、「**NOS**」と付記する。

●WHO分類(2021)

- 脳腫瘍グレードの表記が、グレード I → グレード1

WHO 脳腫瘍グレード (2016)

WHO grades of select CNS tumours

Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours

Diffuse astrocytoma, IDH-mutant	II
Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant	III
Glioblastoma, IDH-wildtype	IV
Glioblastoma, IDH-mutant	IV
Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant	IV
Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	II
Anaplastic oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	III

Other astrocytic tumours

Pilocytic astrocytoma	I
Subependymal giant cell astrocytoma	I
Pleomorphic xanthoastrocytoma	II
Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	III

Ependymal tumours

Subependymoma	I
Myxopapillary ependymoma	I
Ependymoma	II
Ependymoma, <i>RELA</i> fusion-positive	II or III
Anaplastic ependymoma	III

Other gliomas

Angiocentric glioma	I
Chordoid glioma of third ventricle	II

Choroid plexus tumours

Choroid plexus papilloma	I
Atypical choroid plexus papilloma	II
Choroid plexus carcinoma	III

Neuronal and mixed neuronal-glial tumours

Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	I
Gangliocytoma	I
Ganglioglioma	I
Anaplastic ganglioglioma	III
Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos)	I

Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma	I
Papillary glioneuronal tumour	I
Rosette-forming glioneuronal tumour	I
Central neurocytoma	II
Extraventricular neurocytoma	II
Cerebellar liponeurocytoma	II

Tumours of the pineal region

Pineocytoma	I
Pineal parenchymal tumour of intermediate differentiation	II or III
Pineoblastoma	IV
Papillary tumour of the pineal region	II or III

Embryonal tumours

Medulloblastoma (all subtypes)	IV
Embryonal tumour with multilayered rosettes, C19MC-altered	IV
Medulloepithelioma	IV
CNS embryonal tumour, NOS	IV
Atypical teratoid/rhabdoid tumour	IV
CNS embryonal tumour with rhabdoid features	IV

Tumours of the cranial and paraspinal nerves

Schwannoma	I
Neurofibroma	I
Perineurioma	I
Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST)	II, III or IV

Meningiomas

Meningioma	I
Atypical meningioma	II
Anaplastic (malignant) meningioma	III

Mesenchymal, non-meningothelial tumours

Solitary fibrous tumour / haemangiopericytoma	I, II or III
Haemangioblastoma	I

Tumours of the sellar region

Craniopharyngioma	I
Granular cell tumour	I
Pituicytoma	I
Spindle cell oncocytoma	I

WHO脳腫瘍 グレード (2021)

グレードに変更があった組織型	グレード
Astrocytoma, IDH-mutant	2, 3, 4
Oligodendroglioma, IDH-mutant, and 1p/19q-codeleted	2, 3
Glioblastoma, IDH-wildtype	4
Diffuse astrocytoma, MYB- or MYBL1-altered	1
Polymorphous low-grade neuroepithelial tumor of the young	1
Diffuse hemispheric glioma, H3 G34-mutant	4
Pleomorphic xanthoastrocytoma	2, 3
Multinodular and vacuolating neuronal tumor	1
Supratentorial ependymoma	2, 3
Posterior fossa ependymoma	2, 3
Myxopapillary ependymoma	2
Meningioma	1, 2, 3
Solitary fibrous tumor	1, 2, 3

組織型の大分類 《中枢神経系》

病理組織名	英語表記
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
他の星細胞系腫瘍	Other astrocytic tumours
上衣系腫瘍	Ependymal tumours
その他の膠腫	Other gliomas
脈絡叢腫瘍	Choroid plexus tumours
神経細胞 および混合神経細胞・膠細胞系腫瘍	Neuronal and mixed neuronal-glial tumours
松果体部腫瘍	Tumours of the pineal region
胎児性腫瘍	Embryonal tumours
脳神経および脊髄神経腫瘍	Tumours of the cranial and paraspinal nerves
髄膜腫群	Meningiomas
間葉系 非髄膜性腫瘍	Mesenchymal, non-meningothelial tumours
メラニン細胞性腫瘍	Melanocytic tumours
悪性リンパ腫	Lymphomas
組織球性腫瘍	Histiocytic tumours
胚細胞腫瘍	Germ cell tumours
トルコ鞍部腫瘍	Tumours of the sellar region

主な形態コード（組織型） 《中枢神経系》

病理組織名	英語表記	形態コード
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
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&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&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

主な形態コード（組織型） 《中枢神経系》

病理組織名	英語表記	形態コード
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(SEGA)	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	9494/1
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

主な形態コード（組織型） 《中枢神経系》

病理組織名	英語表記	形態コード
神経細胞および 混合神経細胞・膠細胞系腫瘍	Neuronal and mixed neuronal-glial tumours	
胚芽異形成性神経上皮腫瘍	Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	9421/1
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
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	Paranglioma	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 diff.	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

主な形態コード（組織型） 《中枢神経系》

病理組織名	英語表記	形態コード
胎児性腫瘍	Embryonal tumours	
髄芽腫 《分子型による分類》	Medulloblastomas, genetically defined	
髄芽腫、WNT活性化	Medulloblastoma, WNT-activated	9475/3
髄芽腫、SHH活性化 & TP53変異	Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-mutant	9476/3
髄芽腫、SHH活性化 & 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 《病理組織型による分類》	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異常	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
中枢神経系胎児性腫瘍、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児性腫瘍	CNS embryonal tumour with rhabdoid features	9508/3

主な形態コード（組織型） 《中枢神経系》

病理組織名	英語表記	形態コード
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
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 (MPNST)	9540/3
類上皮悪性末梢神経鞘腫瘍	Epithelioid MPNST	9542/3
神経周膜性悪性末梢神経鞘腫瘍	MPNST with perineurial differentiation	9540/3

主な形態コード（組織型） 《中枢神経系》

病理組織名	英語表記	形態コード
髄膜腫群	Meningiomas	
髄膜腫	Meningioma	
髄膜皮性髄膜腫	Meningothelial meningioma	9530/0
線維性髄膜腫	Fibrous meningioma	9531/0
移行性髄膜腫	Transitional meningioma	9532/0
砂粒腫性髄膜腫	Psammomatous meningioma	9537/0
血管腫性髄膜腫	Angiomatous meningioma	9533/0
微小嚢胞性髄膜腫	Microcystic meningioma	9534/0
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

主な形態コード（組織型） 《中枢神経系》

病理組織名	英語表記	形態コード
間葉系・非髄膜性腫瘍	Meningiomas	
孤立性線維性腫瘍/血管周皮腫	Solitary fibrous tumour/haemangiopericytoma	
血管芽腫	Haemangioblastoma	8815/_
血管腫	Haemangioma	9161/1
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
ユーイング肉腫/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
デスマイド線維腫症	Desmoid-type fibromatosis	8821/1
筋線維芽腫	Myofibroblastoma	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	Undiff. pleomorphic sarcoma/malignant fibrous histiocytoma	8802/3
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
軟骨肉腫	Chondrosarcoma	9220/3
骨腫	Osteoma	9180/3
骨軟骨腫	Osteochondroma	9180/3
骨肉腫	Osteosarcoma	9180/3
脊索腫	Chordoma	9370/3

主な形態コード（組織型） 《中枢神経系》

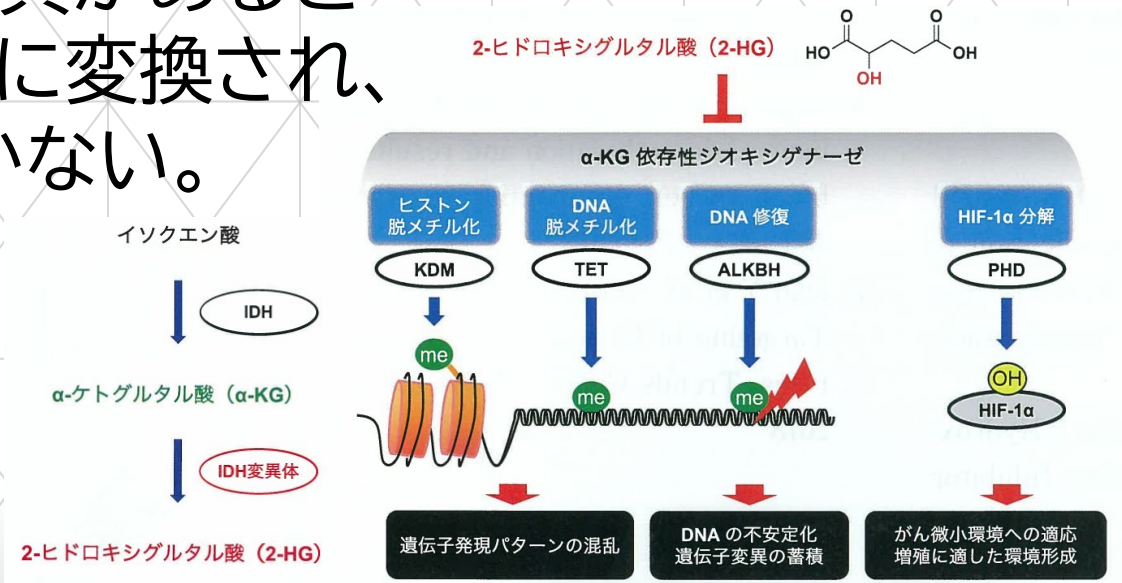
病理組織名	英語表記	形態コード
メラニン細胞性腫瘍	Melanocytic tumours	
髄膜メラニン細胞増殖症	Meningeal melanocytosis	8728/0
髄膜メラニン細胞腫	Meningeal melanocytoma	8728/1
髄膜黒色腫	Meningeal melanoma	8720/3
髄膜黒色腫症	Meningeal melanomatosis	8728/3
悪性リンパ腫	Malig. Lymphomas	
中枢神経系びまん性大型B 細胞リンパ腫	Diffuse large B-cell lymphoma of the CNS	9680/3
中枢神経系免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	9715/3
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	9751/1
エルドハイム・チェスター病	Erdheim-Chester disease	9749/3
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

主な形態コード（組織型） 《中枢神経系》

病理組織名	英語表記	形態コード
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
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

イソクエン酸脱水素酵素 (IDH)

- イソクエン酸を α -ケトグルタル酸に変換
 - α -KGは、DNAのメチル化を外すのに必要
 - DNAのメチル化は、DNA修復を妨害し、発がんしやすくなる。
 - IDH遺伝子に変異があると α -KGが2-HGに変換され、DNA修復が働かない。



びまん性神経膠腫（グリオーマ）の分類

●形態と合わせて、遺伝子変異での分類

■ 乏突起膠腫 グレード2-3

IDH mutant, nuclear ATRX retained, 1p/19q code

■ 星細胞腫 グレード2-3

IDH mutant, nuclear ATRX lost, CDKN2A/B retained
(旧分類の「退形成性星細胞腫グレード3」を含む)

GL作成中

■ 星細胞腫 グレード4 IDH変異型

IDH mutant, nuclear ATRX lost, CDKN2A/B homozygously del

■ 膠芽腫

IDH wild type, nuclear ATRX retained,
typical histology or TERT, EGFR, +7/-10

■ びまん性半球性グリオーマ グレード4 H3.3 G34変異型

IDH wild type, nuclear ATRX lost, H3.3 G34 mutant

■ びまん性正中グリオーマ グレード4 H3 K27M変異型

IDH wild type, nuclear ATRX retained, H3 K27M mutant

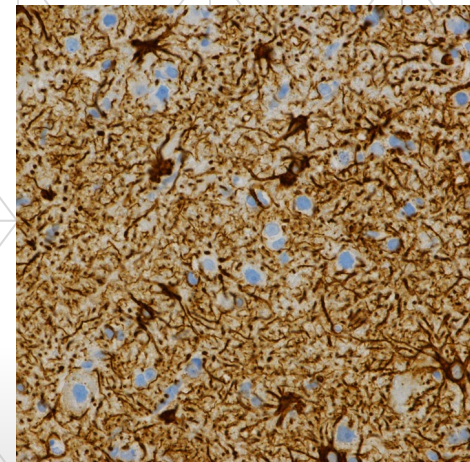
星細胞腫 (Astrocytoma)

- 星細胞腫 IDH変異型 グレード2-3、4
 - 脳腫瘍の20%
 - ほぼ全てが悪性
- 膠芽腫 グレード4
 - IDH と H3野生型

・ IDH wild type, nuclear ATRX retained, typical histology
・ IDH wild type, including histologically lower grade with *TERT* promotor mutation or *EGFR* amplification or +7/-10 copy number changes

星細胞腫は、

- 1) IDH1/2変異のあるもの(変異型) ... 星細胞腫
- 2) IDH1/2変異のないもの(野生型) ... 膠芽腫



代表的な脳腫瘍

- 神経膠腫 Glioma

- 星細胞腫

Astrocytoma

- 悪性星細胞腫

Malig. Astrocytoma

- 膠芽腫

Glioblastoma

- 髄芽腫

Medulloblastoma

- 髄膜腫

Meningioma

- 下垂体腺腫

Pituitary Adenoma

- 神経鞘腫 Neurinoma (末梢ではSchwannoma)

【参考】神経線維腫: 末梢神経の腫瘍

- 先天性腫瘍(頭蓋咽頭腫)

小児脳腫瘍

- 上衣下巨細胞性星細胞腫(SEGA)
 - 結節性硬化症と合併する
- 中枢神経原発性細胞腫瘍
- びまん性橋脚腫(DIPG: diffuse intrinsic pontine glioma)
- 視神経視床下部神経膠腫(OPHG)
- 小児・AYA世代上衣腫
- 髄芽腫(Medulloblastoma)

髄芽腫の亜型 (WHO2016)

● 分子/遺伝子分類

- WNTシグナル伝達経路活性化型
- SHHシグナル伝達経路活性化 & TP53変異型
- SHHシグナル伝達経路活性化 & TP53変異なし
- WNTおよびSHH型に属さない型
Group3
Group4

小児期(3-17歳)発症で、
ほとんどがクラシック型
10年生存率100%

小児期(3-17歳)発症で、
ほとんどがクラシック型
5年生存率50-70%

● 病理組織分類

- クラシック型
- 線維形成結節性
- 高度結節性
- 大細胞性/退形成性
- 髄芽腫、NOS

治療は、外科的治療と化学・放射線療法

今後、分子亜型ごとの治療方針が
検討されていくと考えられる

TNM分類（UICC）

UICC TNM分類には
中枢神経系腫瘍に関する規程は存在しない

進展度（脳・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

領域リンパ節転移

<該当なし>

隣接臓器
浸潤

正中を越える侵襲

テント上から下またはその逆

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

進展度（脳・脳髄膜）

進展度	方向	定義
限局	左右	大脳・小脳・脳幹の一侧のみ
	上下	テント上またはテント下に限局する腫瘍
	脳室	脳室に限局または脳室系に浸潤
領域リンパ節 転移		該当なし
隣接臓器浸潤	左右	正中をこえる侵襲
	上下	テント上から下またはテント下から上への侵襲
	CNS外	頭蓋骨・髄膜・主要血管・脳神経への浸潤
	CNS外	中枢神経系の外側への進展
遠隔転移		髄膜播種（癌性髄膜炎）

進展度（脊髄・脊髄髄膜）

進展度	腫瘍の種類	定義
限局		脊柱管内に限局
領域リンパ節 転移		該当なし
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
	—	周囲の軟部組織・筋組織に浸潤
	—	主要血管/蝶形骨洞/上顎洞に浸潤
遠隔転移	脳神経腫瘍以外	髄膜播種(癌性髄膜炎)
	—	頭蓋骨以外の骨に浸潤 または 眼球に浸潤

大脳鎌と小脳テント

