

2024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

神経内分泌腫瘍



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

ICD-11

● 新生物

■ 脳・中枢神経系の新生物

■ 造血器・リンパ組織系の新生物

■ 悪性新生物(中枢神経、造血器/リンパ組織系を除く)

□ 悪性間葉系新生物

□ 部位別悪性新生物

■ 上皮内新生物(同上)

■ 良性新生物(同上)

■ 性状が不確かな新生物(同上)

■ 性状が分からない新生物(同上)

■ 遺伝性腫瘍症候群

間葉系新生物

- 軟骨肉腫
- 骨肉腫
- Ewing肉腫
- 線維芽性/筋線維芽性腫瘍
- 分類されない多形性肉腫
- 横紋筋肉腫
- 血管肉腫
- Kaposi肉腫
- 平滑筋肉腫
- 脂肪肉腫
- 滑膜肉腫
- **GIST**
- 子宮内膜間質肉腫
- 悪性上皮・間葉混合性腫瘍
- 他に分類されない肉腫
- その他

悪性間葉系腫瘍の分類

● 悪性間葉系腫瘍

■ 軟骨肉腫

- 2B50.0** 四肢の骨・関節軟骨の軟骨肉腫
- 2B50.1** 骨盤の骨・関節軟骨の軟骨肉腫
- 2B50.2** 肋骨・胸骨・鎖骨の骨・関節軟骨の軟骨肉腫
- 2B50.Y** その他の部位の骨・関節軟骨の軟骨肉腫
- 2B50.Z** 部位不明の骨・関節軟骨の軟骨肉腫

.....

■ GIST

- 2B5B.0** 胃の**GIST**
- 2B5B.1** 小腸の**GIST**
- 2B5B.Y** その他の部位の**GIST**
- 2B5B.Z** 消化管系の詳細部位不明の**GIST**

UICC TNM分類でも

Stagingは 胃と小腸に分けられている

子宮頸部の悪性腫瘍

● 子宮頸部の悪性腫瘍

2C77.0 子宮頸部の扁平上皮癌

2C77.1 子宮頸部の腺癌

2C77.2 子宮頸部の腺扁平上皮癌

2C77.3 子宮頸部の神経内分泌癌

2C77.Y 他の組織型の子宮頸部の悪性腫瘍

2C77.Z 組織型不詳の子宮頸部の悪性腫瘍

ICD-10

C53 子宮頸部の悪性腫瘍

C53.0 子宮頸内膜

C53.1 子宮頸外部

C53.8 境界部病巣

C53.9 子宮頸部、部位不明

Xコード(付加コード)

XA5WW1 子宮頸部

XA3Z33 内子宮口

XA7Z73 子宮頸管

膵臓の悪性腫瘍〈新生物〉

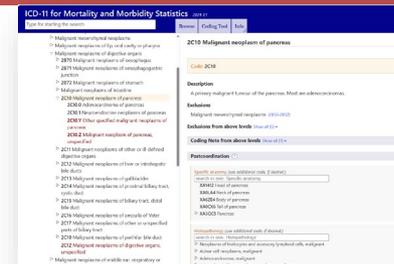
● 2C10 膵臓の悪性腫瘍

2C10.0 膵臓の腺癌

2C10.1 膵臓の神経内分泌腫瘍

2C10.Y 膵臓のその他の悪性腫瘍

2C10.Z 膵臓の悪性腫瘍、詳細不明



MMS(Mortality & Mobidity Statistics)によるCodingの例
膵頭部の悪性腫瘍成分を含むIPMNで Stage I

2C10.0&XA1412&XH2SE1&XS1G

通常の原因部位による分類は、Xコードを用いて表現する

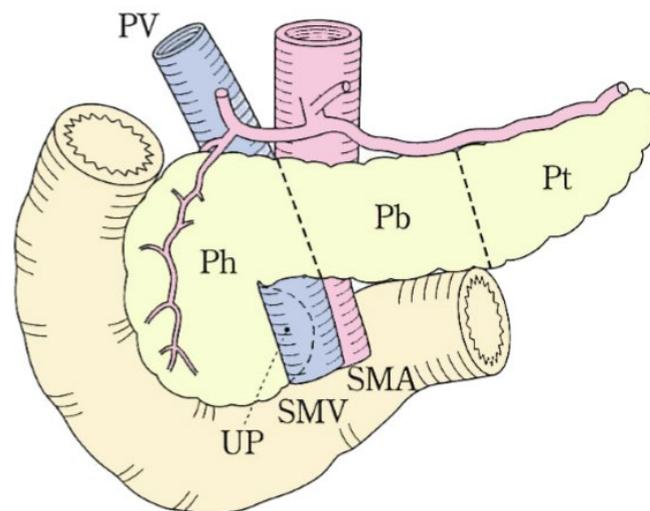
<https://icd.who.int/browse/2024-01/mms/en#542147910>

膵臓の悪性腫瘍 XAコード

● 2C10 膵臓の悪性腫瘍

- XA3QC5 膵臓
- XA1412 膵頭部
- XA8LA4 膵頸部 ▶
- XA6ZE4 膵体部
- XA0CX6 膵尾部
- XA1XL7 膵管 ▶
- XA8WC8 主膵管
- XA3789 副膵管
- XA45E6 膵島 ▶

Xコード内の階層 未成熟



部位に関する階層構造が未整理

ICD-10の問題点を継承

膵臓の悪性腫瘍 XSコード

● 2C10 膵臓の悪性腫瘍

- XS76 Stage 0
- XS1G Stage I
- XS4P Stage II
- XS6H Stage III
- XS9R Stage IV
- XS23 病期、詳細不明

Xコード自身に意味はない

別に順序を示す表が必要

どの病期を利用しているかに関する定義コードがない

UseCaseによって、別途定めれば問題ないかもしれない

膵臓の悪性腫瘍 XHコード

● 2C10 膵臓の悪性腫瘍

Xコード自身に意味はない

- **XH74S1** Adenocarcinoma, NOS
- **XH3PG9** Acinar cell carcinoma
- **XH8DS0** Neuroendocrine tumour, NOS
- **XH0U20** Neuroendocrine carcinoma, NOS

どの組織型分類を利用しているかに関する定義コードがない

UseCaseによって、別途定めれば問題ないかもしれない

膵臓の悪性腫瘍 XSコード

- **2C10** 膵臓の悪性腫瘍
 - **XS0J** A 寛解/無病状態
 - **XS05** B 臓器内に限局
 - **XS9S** C 領域内に限局(周囲臓器・領域リンパ節)
 - **XS4Z** D 遠隔転移
 - **XS1F** 腫瘍簡易進行度、詳細不明

Xコード自身に意味はない

一部のがん登録などで利用されている表現だが、あいまい

UseCaseによって、別途定めれば問題ないかもしれない

膵臓の悪性腫瘍 XSコード

- **2C10** 膵臓の悪性腫瘍
 - **XS56** 組織学的Grade I
 - **XS58** 組織学的Grade II
 - **XS7Z** 組織学的Grade III
 - **XS7M** 組織学的Grade IV
 - **XS3P** 組織学的Grade、詳細不明

Xコード自身に意味はない

組織学的**Grade**にも、複数の定義が存在する

UseCaseによって、別途定めれば問題ないかもしれない

膵臓の悪性腫瘍 XHコード

- 2C10 膵臓の悪性腫瘍
 - XH7KH3 浸潤性導管癌、NOS
 - XH7A08 漿液性嚢胞腺癌、NOS
 - XH1390 粘液性嚢胞腺癌、NOS
 - XH8MA7 導管内乳頭粘液性腺癌、浸潤性
 - XH9LV8 NET, G1
 - XH06M2 粘液性嚢胞腺癌、非浸潤性

かなりの種類の組織型が XHコードに含まれる

今後、ICD-Oとの整合性がとられるはず(改訂のタイミングが難しい)

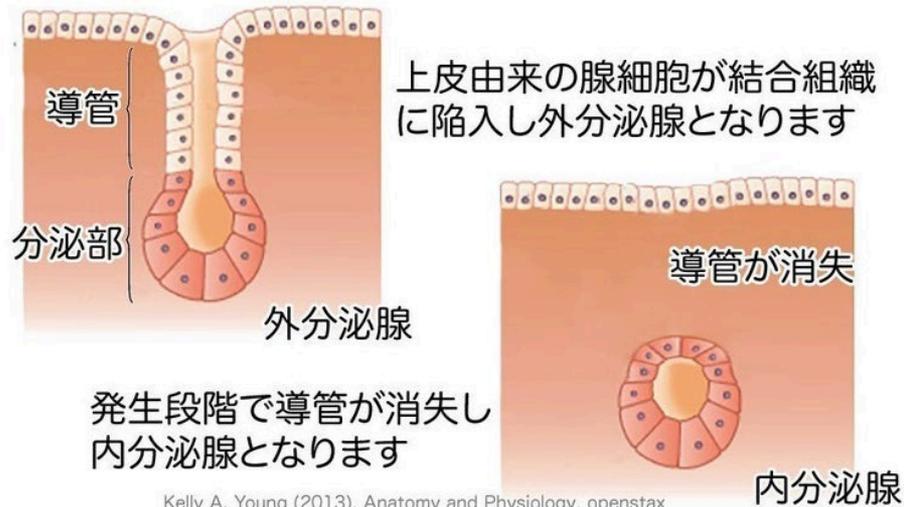
The background of the slide features a complex pattern of thin, black, overlapping lines that form various irregular polygons and shapes, creating a sense of depth and movement. These lines are scattered across the white background, with some extending from the edges of the frame.

神経内分泌細胞の生理

内分泌と外分泌

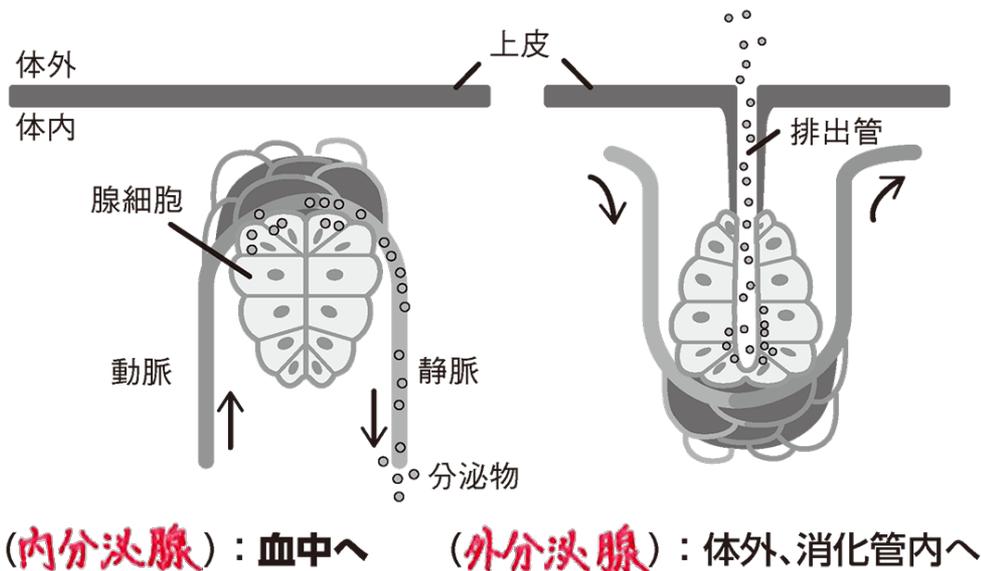
● Endocrine (内分泌)

- 血液中にホルモンを分泌
- 標的臓器が存在



● Exocrine (外分泌)

- 体外(管腔内)に放出



内分泌器官と内分泌細胞

● 内分泌器官(古典的)

- 脳下垂体
- 甲状腺
- 副甲状腺(上皮小体)
- 副腎(皮質と髄質)
- 膵臓(ランゲルハンス島)
- 卵巣・精巣

特定の内分泌器官が存在
(ホルモンを出す臓器・器官)

● 内分泌細胞

- 消化管ホルモン産生細胞
- 視床下部ホルモン産生細胞
- エリスロポエチン産生細胞
などなど

全身のあらゆる臓器・器官に
内分泌細胞が存在

内分泌の種類

● 分泌形式による分類

■ 内分泌(狭義のホルモン)

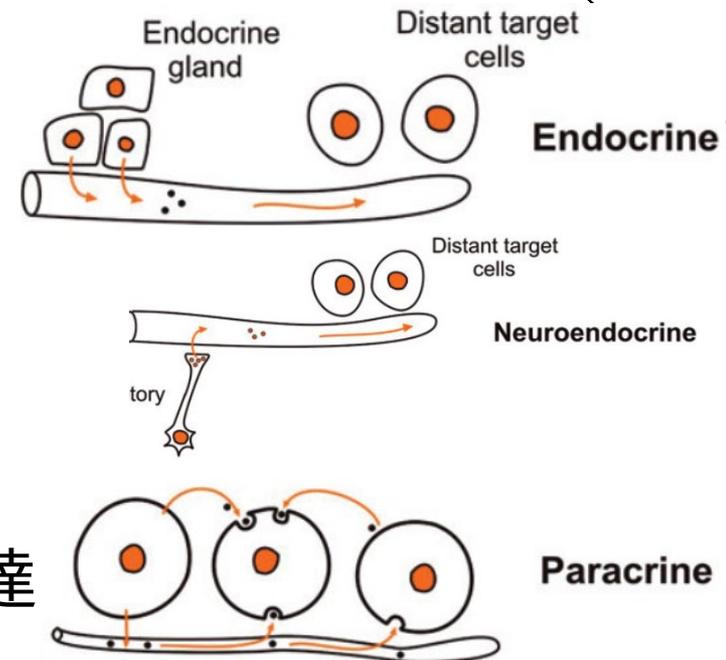
内分泌器官から 血管内に分泌

■ 神経内分泌

軸索輸送により 血管内に分泌

■ 傍分泌(パラクリン)

細胞の近くに分泌し、細胞間伝達



● 分泌物質による分類

■ ペプチドホルモン

GH、インスリン、サイトカイン

■ ステロイドホルモン

副腎皮質ホルモン、性腺ホルモン

■ アミノ酸誘導体

副腎髄質ホルモン、甲状腺ホルモン

■ プロスタグランジン

視床下部ホルモン

- 視床下部の神経細胞が下垂体門脈にホルモンを分泌

代表的ホルモンがソマトスタチン

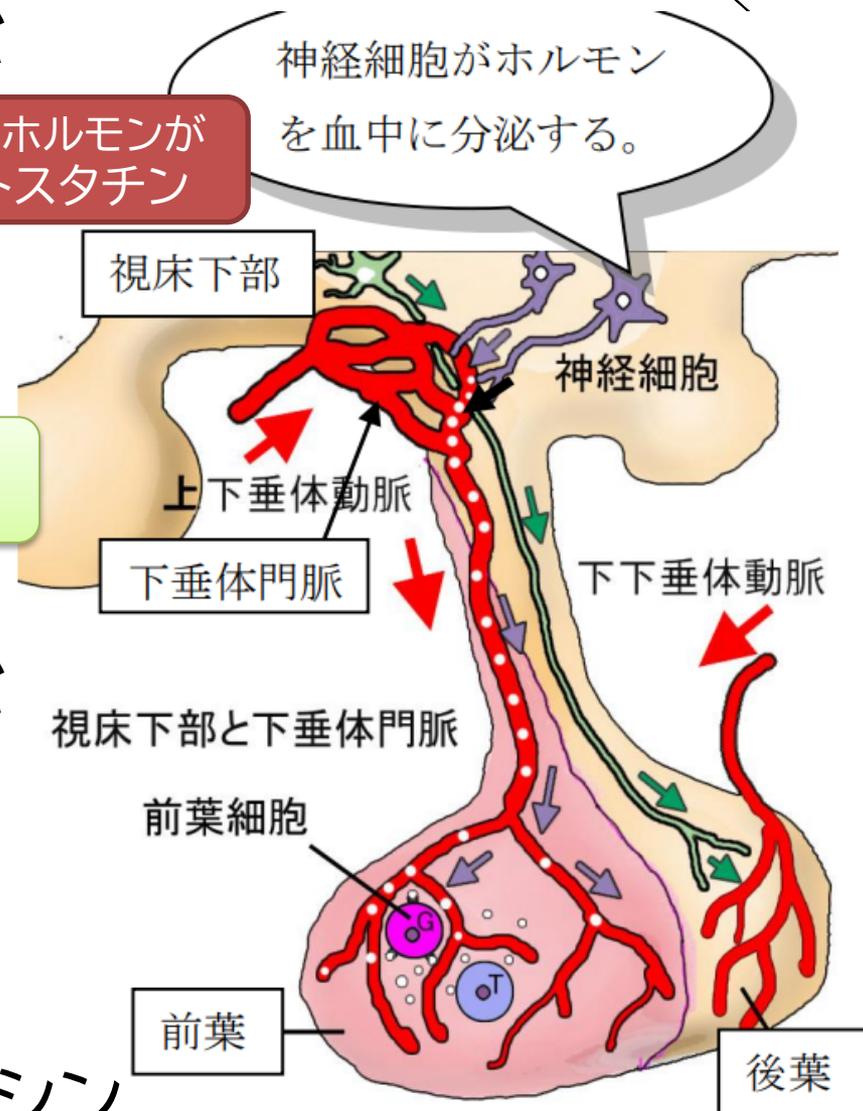
神経細胞がホルモンを血中に分泌する。

- 下垂体前葉細胞に作用

前葉細胞から
GH、PRL、ACTH、TSH、FSH、LH

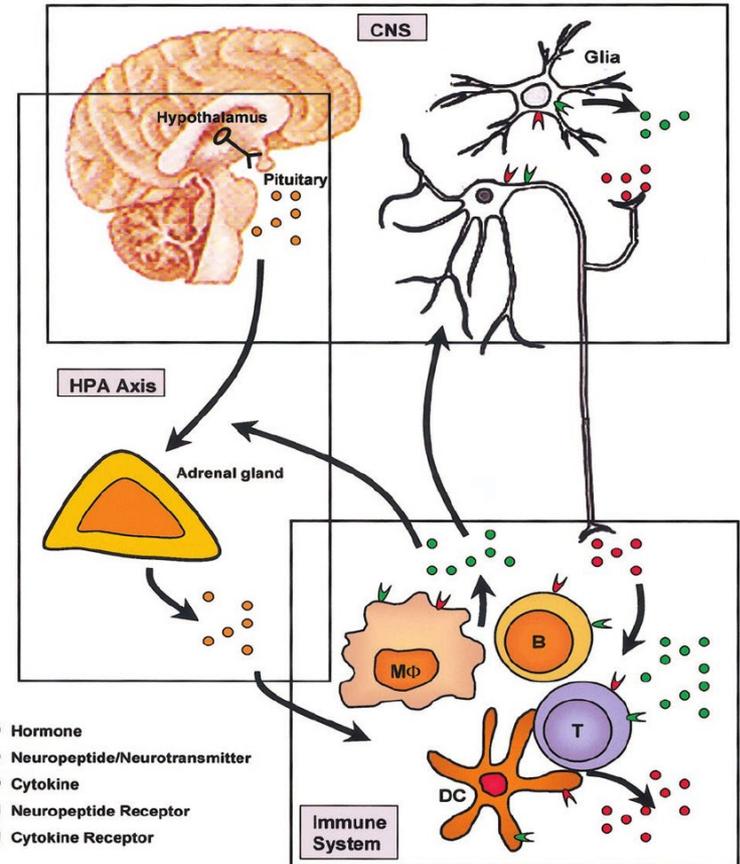
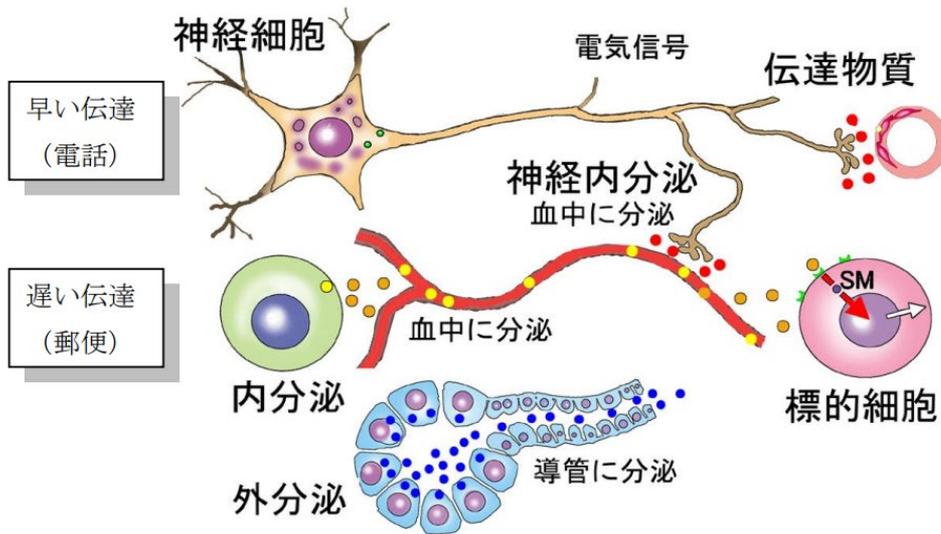
- 視床下部の神経細胞が下下垂体動脈に軸索を経て、分泌

- 下垂体後葉で分泌
オキシトシン, バソプレッシン



神経内分泌系

- 視床下部-脳下垂体-副腎の連携を軸に神経系の指示を受けて、内分泌系のようにホルモンを出して機能

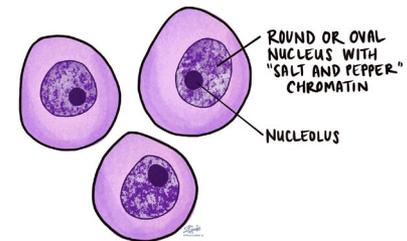


神経内分泌細胞

- NeuroEndocrine cell(神経内分泌細胞)
 - ホルモンやペプチドを分泌
 - 神経系の働きと内分泌系の働きを合わせ持つ細胞
- 全身に分布
 - 消化管系
 - 気道系(上気道、肺)
 - 脳下垂体
 - 副甲状腺
 - 副腎髄質
 - その他(胸腺、腎、肝、前立腺、皮膚、子宮頸部、卵巣・精巣)

神経内分泌HPA軸でのコントロール

- 視床下部(Hypothalamus)
- 脳下垂体(Pituitary)
- 副腎髄質(Adrenal medulla)



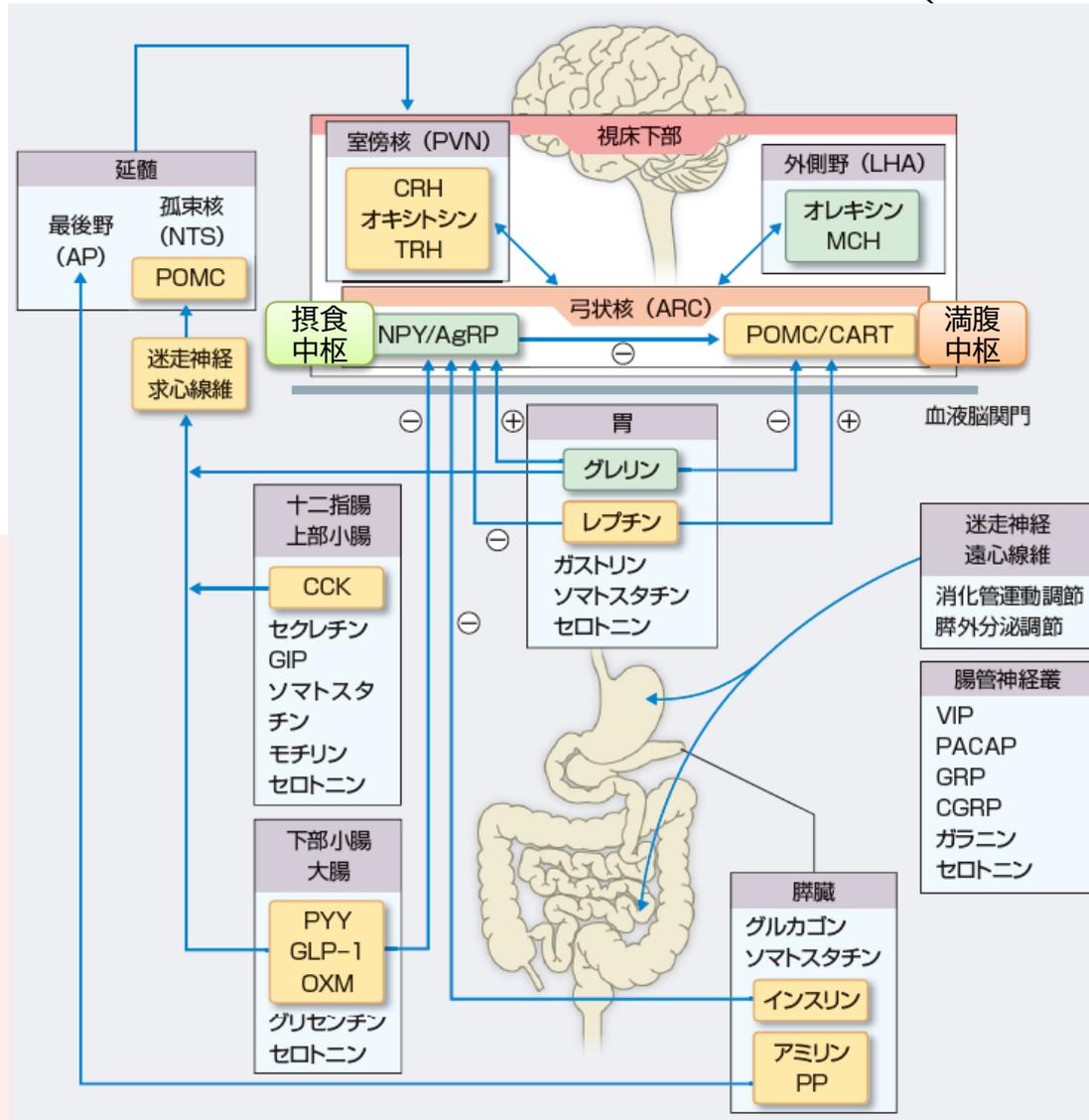
消化管ホルモン(神経内分泌)

- ガストリン
 - 胃幽門粘膜G細胞から分泌
- セクレチン
 - 十二指腸粘膜S細胞
- コレシストキニン
 - 十二指腸粘膜M細胞
- 他にも、
 - VIP、Substance-P、エンケファリン、ソマトスタチン、ノイロテンシン

	消化管でのおもな分泌器官	機能
ガストリン	胃幽門前庭部 G 細胞	胃酸分泌促進, 細胞増殖促進
CCK	上部小腸 I 細胞	摂食抑制, 膵外分泌促進, 胆汁排出促進, 胃排出抑制, ソマトスタチン分泌促進
セクレチン	十二指腸, 上部小腸 S 細胞	膵液中の水・炭酸水素分泌促進, ソマトスタチン分泌促進, ガストリン分泌抑制
グルカゴン	膵 A 細胞 (B 細胞, D 細胞とともに Langerhans 島を形成)	インスリン分泌促進, 糖新生促進, 消化管運動抑制, 膵外分泌抑制, 胆汁排出促進
GLP-1	下部小腸 L 細胞	摂食抑制, インスリン分泌促進, グルカゴン分泌抑制, 胃排出抑制
GIP	上部小腸 K 細胞	胃酸分泌抑制, ガストリン分泌抑制, インスリン分泌促進
OXM	下部小腸 L 細胞	摂食抑制, インスリン分泌促進
VIP	腸管神経叢	膵外分泌促進, 平滑筋弛緩 (腸管, 血管)
PACAP	胃・膵臓の腸管神経叢	膵外分泌促進, 胃酸分泌調節
モチリン	腸クロム親和性細胞(十二指腸から上部小腸)	消化管運動調節, 胃酸分泌促進, 膵外分泌促進
グレリン	胃 X/A-like 細胞	摂食促進, 空腹期消化管運動, 胃酸分泌促進, インスリン分泌抑制, エネルギー消費抑制
PP	膵 PP 分泌細胞	摂食抑制, 胃排出抑制, 膵外分泌抑制, 胃酸分泌促進
PYY	下部消化管 L 細胞	摂食抑制
ソマトスタチン	D 細胞 (膵, 胃から小腸)	ホルモン分泌抑制 (CCK, セクレチン, ガストリン, グルカゴン, インスリンなど), 膵外分泌抑制, 消化管運動抑制
GRP	腸管神経叢	ホルモン分泌促進(ガストリン, CCK, ソマトスタチン, グルカゴンなど), 摂食抑制
CGRP	胃粘膜下・筋層間神経叢	平滑筋弛緩 (腸管, 血管), 内臓知覚
ガラニン	腸管神経叢	消化管運動調節, 胃酸分泌抑制, 胃排出抑制, 膵アミラーゼ分泌抑制
レプチン	胃	摂食抑制, 胃排出抑制 (CCK の生理作用増強)
アミリン	膵 B 細胞	摂食抑制, 胃排出抑制, グルカゴン分泌促進
セロトニン	腸クロム親和性細胞 (胃から大腸), 神経	摂食調節, 消化管運動調節

消化管ホルモンと視床下部

- 摂食中枢
 - グレリンで刺激
- 満腹中枢
 - レプチンで刺激



神經內分泌腫瘤

- NeuroEndocrine Neoplasms (**NEN**)
 - 上皮性細胞由来
 - 神經細胞/傍神經細胞由来
 - 下垂体(PitNET)

神經內分泌腫瘍 《下垂體》

- Pituitary NET (PitNET)

神経内分泌腫瘍

《副甲状腺》

- ほとんどが良性

副甲状腺過形成	Parathyroid hyperplasia	—
	Parathyroid adenoma	8140/0
	Parathyroid lipoadenoma	—
	Atypical parathyroid tumour	8140/1
	Parathyroid carcinoma	8140/3

神經內分泌腫瘤

《副腎》

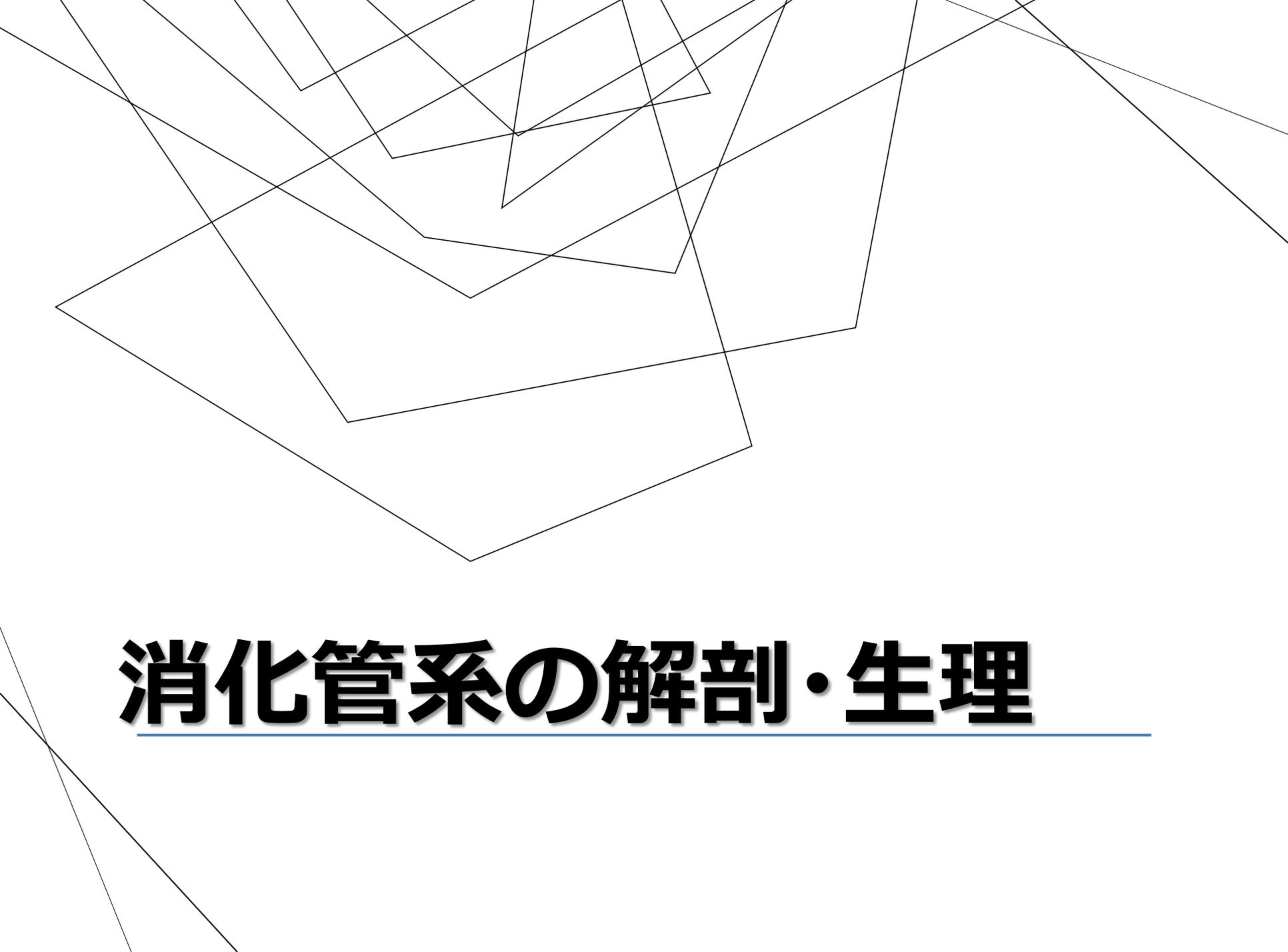
副腎皮質腫瘤	Adrenal cortical tumours	
先天性副腎過形成	Congenital adrenal hyperplasia	—
副腎皮質結節	Adrenocortical nodular disease	—
副腎皮質腺腫	Adrenal cortical adenoma	8370/0
副腎皮質癌	Adrenal cortical carcinoma	8370/3
副腎性索間質性腫瘤	Sex cord stromal & other tumour	
副腎性索間質性腫瘤	Adrenal sex cord stromal tumour	8590/1
腺腫樣腫瘤	Adenomatoid tumour	9054/0
副腎黑色腫	Adrenal melanoma	8720/3

神經內分泌腫瘤《副腎髓質・副腎外神經節》

神經芽腫瘍	Neuroblastic tumours	
神經芽腫	Neuroblastoma	9500/3
神經節芽腫、中間型	Ganglioneuroblastoma, intermixed	9490/3
神經節芽腫、結節型	Ganglioneuroblastoma, nodular	9490/3
神經節腫	Ganglioneuroma	9490/0
傍神經節腫&褐色細胞腫	Paraganglioma & pheochromocytoma	
褐色細胞腫	Pheochromocytoma	8700/3
交感神經傍神經節腫	Sympathetic paraganglioma	8681/3
副交感神經傍神經節腫	Parasympathetic paraganglioma	8682/3
	Composite paraganglion tumours	
複合型褐色細胞腫 ・傍神經節細胞腫	Composite pheochromocytoma & paragangliomas	8700/3
副腎外-複合型 ~	Extra-adrenal ~	8693/3

神經內分泌腫瘤 《非內分泌器官》

神經內分泌腫瘤	Neuroendocrine tumours	
神經內分泌腫瘤、NOS	Neuroendocrine tumour, NOS	8240/3
神經內分泌腫瘤、G1	Neuroendocrine tumour, grade 1	8240/3
神經內分泌腫瘤、G2	Neuroendocrine tumour, grade 2	8249/3
神經內分泌腫瘤、G3	Neuroendocrine tumour, grade 3	8249/3
神經內分泌癌	Neuroendocrine carcinomas	
小細胞癌	Small cell carcinoma	8041/3
大細胞神經內分泌癌	Large cell carcinoma	8013/3
メルケル細胞癌	Merkel cell carcinoma	8247/3
混合型神經內分泌腫瘤	Mixed neuroendocrine neoplasms	
混合型神經內分泌 ・非神經內分泌腫瘤	Mixed NE-non-NE neopl. (MiNEN)	8154/3
傍神經節樣神經內分泌腫瘤	Paraganglioma-like neuroendocrine neopl.	
複合型神經節/細胞腫・神經內分泌腫瘤	Composite gangliocytoma/neuroma & NET	8683/3
馬尾神經內分泌腫瘤	Cauda equina neuroendocrine tumour	8693/3

The background of the slide features a complex pattern of thin, black, overlapping lines that form various geometric shapes, including triangles and polygons, creating a sense of depth and movement.

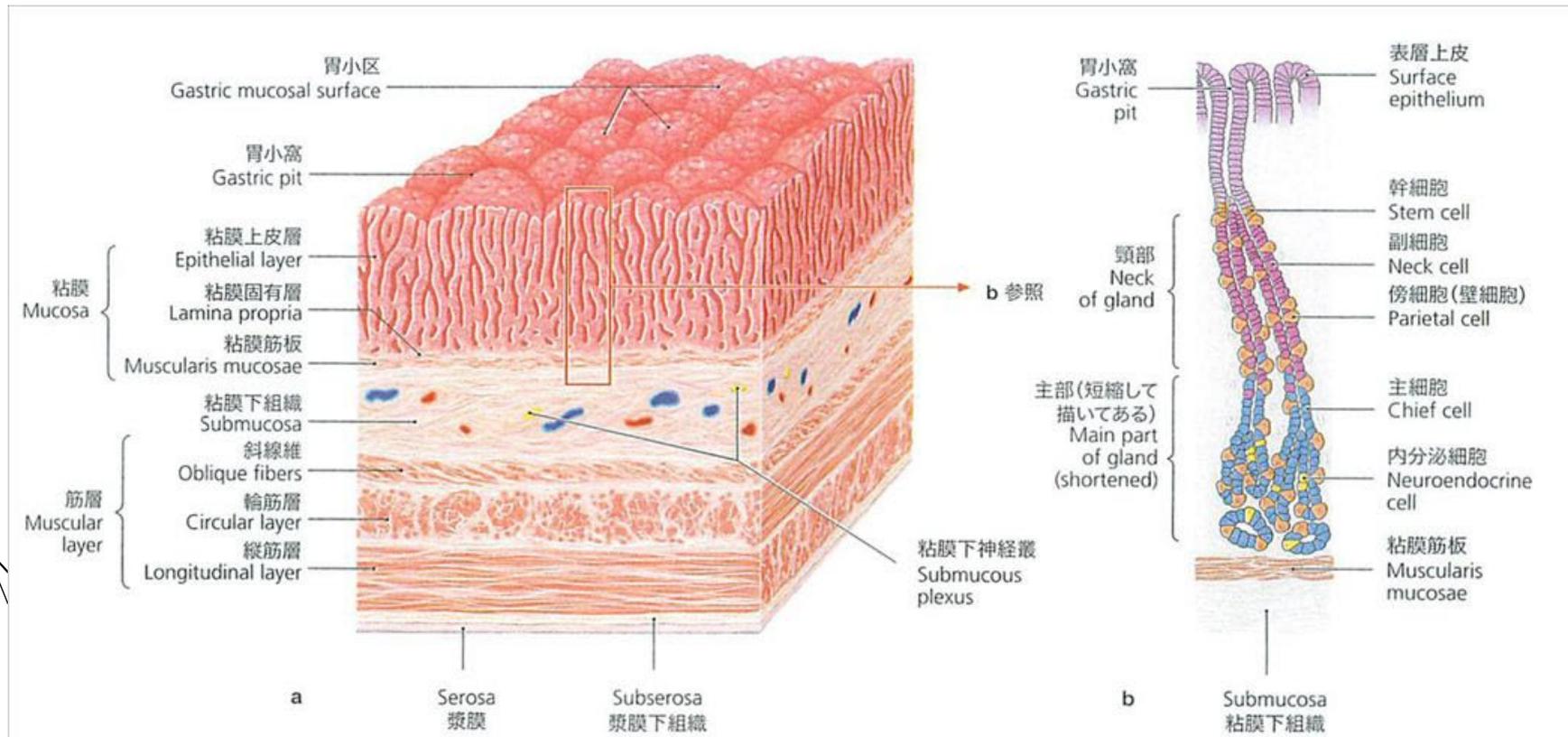
消化管系の解剖・生理

胃粘膜・胃底腺の構造

● 胃粘膜

■ 胃底部の胃底腺領域

■ 幽門前庭部の幽門腺領域



小腸上皮の細胞

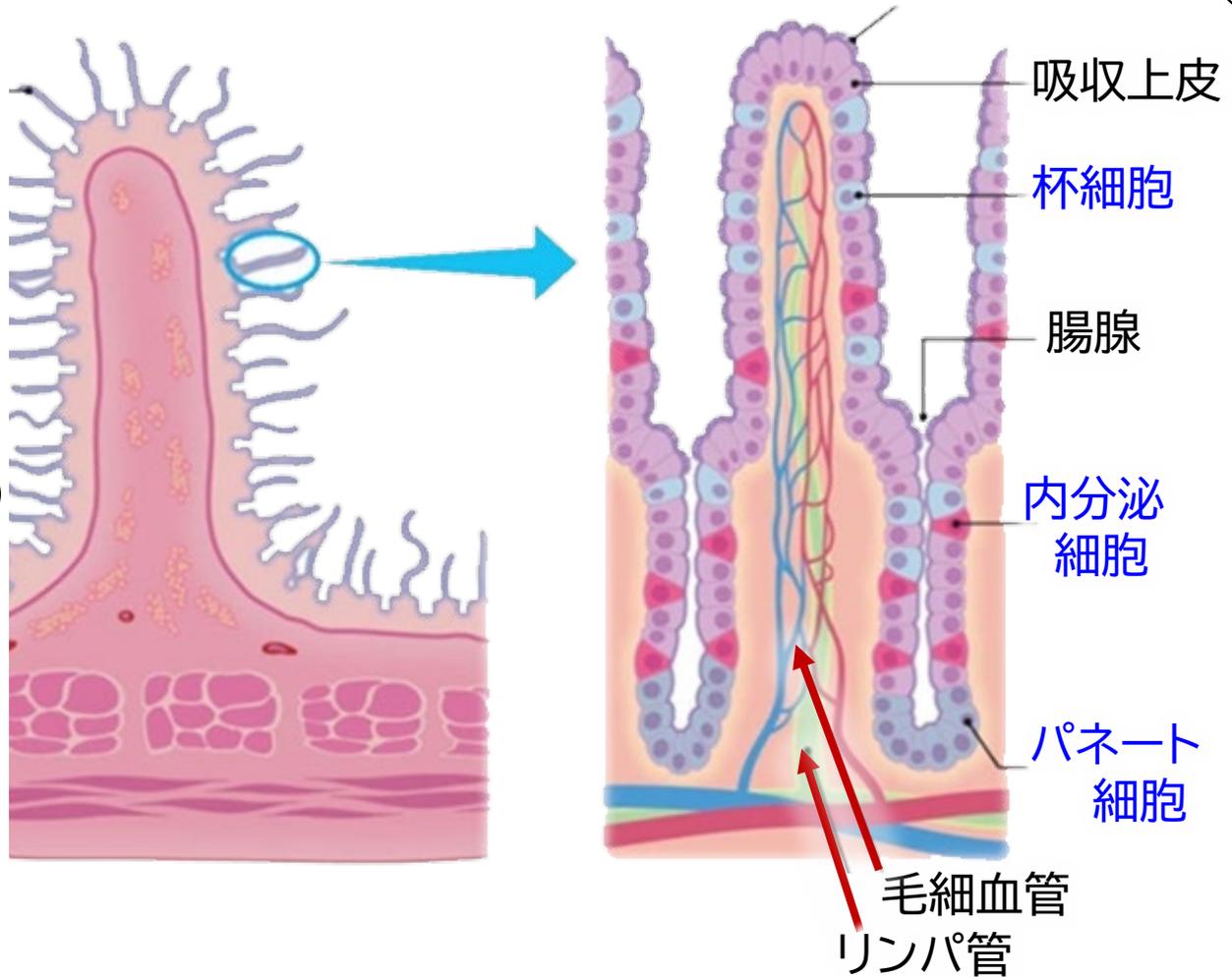
●絨毛上皮

■ 吸収上皮

■ 杯細胞
(ムチン分泌)

■ 内分泌細胞

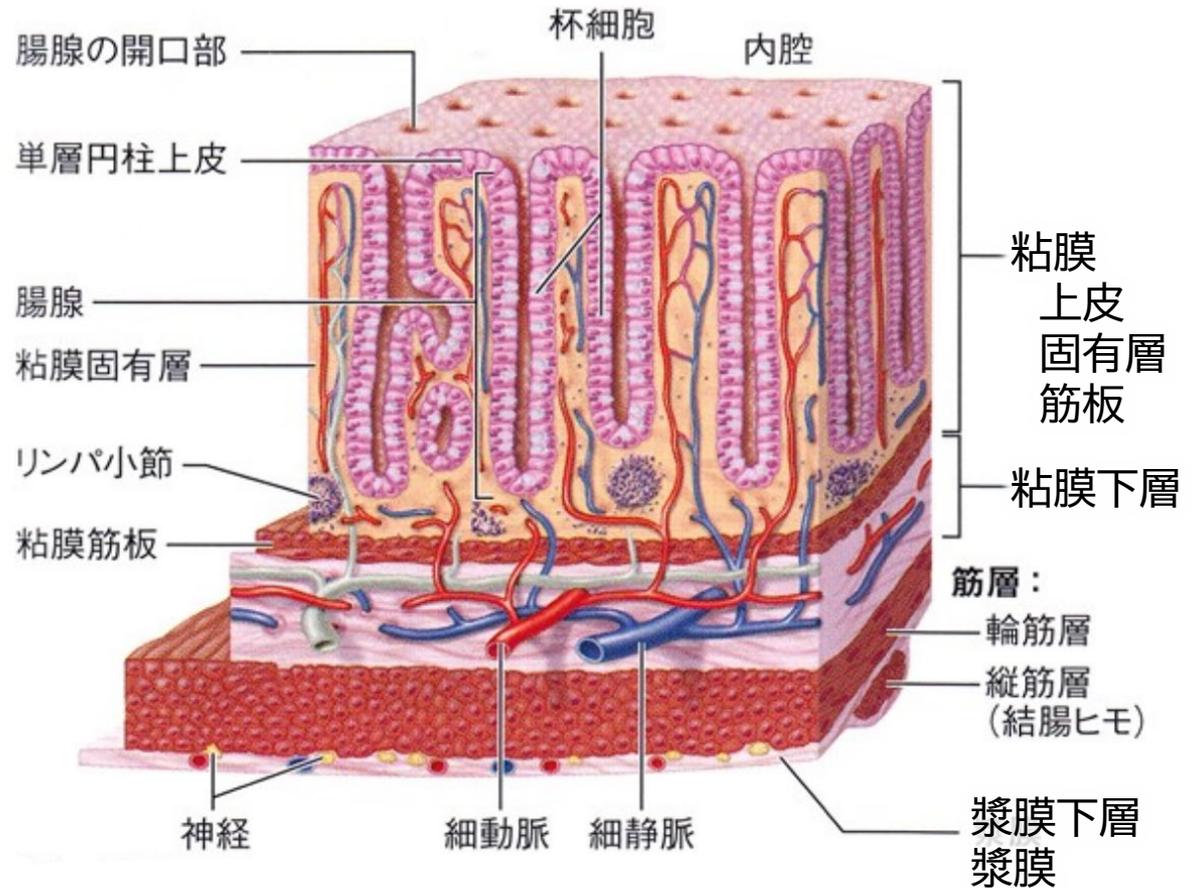
■ パネート細胞
(抗菌ペプチド)



大腸粘膜の構造

●ヒダ、絨毛のない粘膜

- 吸収上皮
- 杯細胞
(ムチン分泌)
- 内分泌細胞

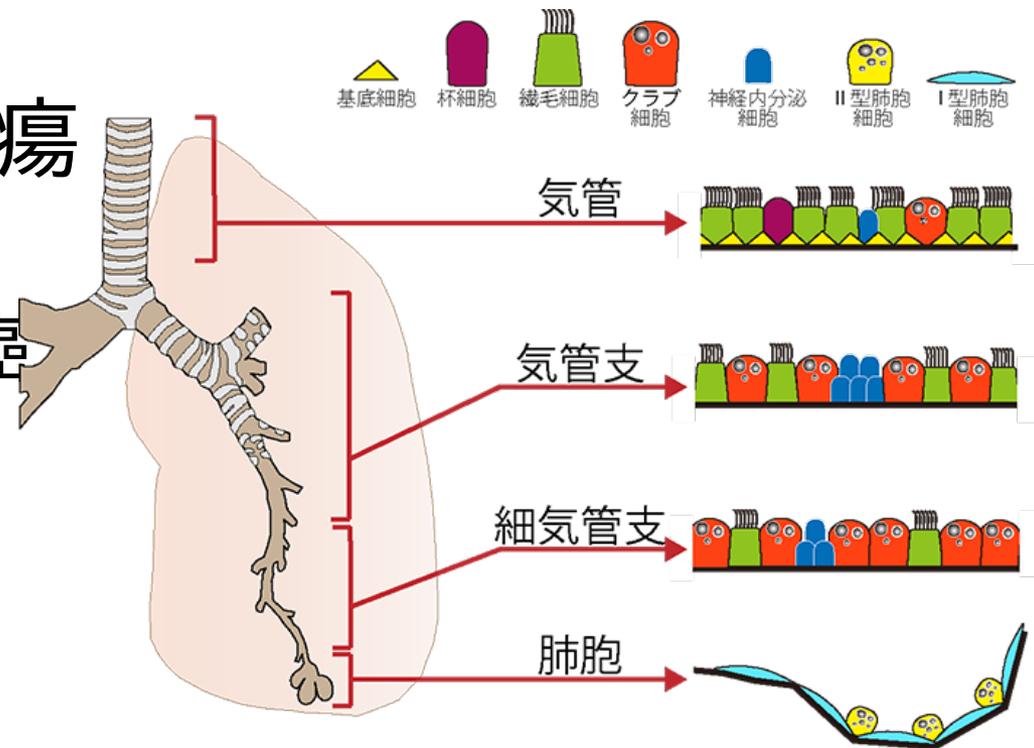


肺の神経内分泌細胞(NE細胞)

- 主に、気管支などに分布(遊走する?)
 - 呼吸環境を感知
 - 外来因子の侵襲による障害に対応

- 肺の神経内分泌腫瘍

- 小細胞癌
- 大細胞神経内分泌癌
- 非定型カルチノイド
- 定型カルチノイド



高分化神經內分泌腫瘤

形態コード(病理組織)《消化管・神経内分泌腫瘍》

病理組織名	英語表記	形態コード
カルチノイド腫瘍、NOS	Carcinoid tumor, NOS	8240/31
神経内分泌腫瘍、異型度 I	NET G1	8240/31
異型カルチノイド腫瘍	Atypical carcinoid tumor	8249/3
神経内分泌腫瘍、異型度 II	NET G2	8249/32
神経内分泌腫瘍、異型度 III	NET G3	8249/33
腸クロム親和性細胞カルチノイド	Enterochromaffin cell carcinoid	8241/3
ガストリノーマ、悪性	Gastorinoma, malig.	8153/3
ソマトスタチン産生腫瘍、悪性	Somatostatinoma, malig.	8156/3
杯細胞カルチノイド	Goblet cell carcinoid	8243/3
腺神経内分泌癌	MANEC → MINEN	8244/3
神経内分泌癌(NEC G3)	Neuroendocrine ca.(NEC G3)	8246/3
大細胞神経内分泌癌	Large cell neuroendocrine ca.	8013/3
小細胞神経内分泌癌	Small cell neuroendocrine ca.	8041/3

赤字は、「癌腫」として、分類

形態コード(病理組織)《膵臓・神経内分泌腫瘍》

病理組織名	英語表記	形態コード
膵神経内分泌腫瘍、非機能性	Pancreatic (neuro)endocrine tumor	8150/3
膵(神経)内分泌腫瘍, G1	PNET G1	8150/31
膵(神経)内分泌腫瘍, G2	PNET G2	8150/32
膵(神経)内分泌腫瘍, G3	PNET G3	8150/33
複合型腺神経内分泌癌	MANEC → MINEN	8244/3
膵神経内分泌腫瘍、機能性		
インスリノーマ	Insulinoma	8151/3
グルカゴノーマ	Glucagonoma	8152/3
膵ペプチド/膵ペプチド様ペプチド産生腫瘍	PP/PYY産生腫瘍	8152/3
腸グルカゴン腫瘍	Enteroglucagonoma	8152/3
ガストリノーマ	Gastorinoma 〈G cell tumor〉	8153/3
VIP産生腫瘍	VIPoma	8155/3
ソマトスタチン産生腫瘍	Somatostatinoma	8156/3
膵外分泌・内分泌細胞混合腫瘍	Mixed pancreatic neuroendocrine non-neuroendocrine tumor(MiNEN)	8154/3
神経内分泌癌	Neuroendocrine carcinoma	8246/3
小細胞神経内分泌癌	Small cell neuroendocrine ca.	8041/3
大細胞神経内分泌癌	Large cell neuroendocrine ca.	8013/3

赤字は、「癌腫」(膵臓癌)として、分類

形態コード (病理組織) 《非内分泌臓器・神経内分泌腫瘍》

病理組織名	英語表記	形態コード
神経内分泌腫瘍	<i>Neuroendocrine tumours</i>	
神経内分泌腫瘍、NOS	NET, NOS	8240/3
神経内分泌腫瘍、異型度 I	NET G1	8240/31
神経内分泌腫瘍、異型度 II	NET G2	8249/32
神経内分泌腫瘍、異型度 III	NET G3	8249/33
神経内分泌癌	<i>Neuroendocrine ca.</i>	
小細胞神経内分泌癌	Small cell neuroendocrine ca.	8041/3
大細胞神経内分泌癌	Large cell neuroendocrine ca.	8013/3
メルケル細胞癌	Merkel cell carcinoma	
混合型神経内分泌腫瘍	<i>Mixed neuroendocrine neopl.</i>	
	Mixed neuroendocrine-non-neuroendocrine neopl.	
傍神経節腫様神経内分泌腫瘍	<i>Paraganglioma-like neuroendocrine neoplasms</i>	
	Composite gangliocytoma/neuroma and neuroendocrine tumour	
	Cauda equina neuroendocrine tumour	

形態コード(病理組織)《膵臓・神経内分泌腫瘍》

病理組織名	英語表記	形態コード
神経内分泌腫瘍	<i>Neuroendocrine tumours</i>	
非機能性膵神経内分泌腫瘍	Non-functioning pancreatic NET	8150/3
	Insulinoma	8151/3
	Glucagonoma	8152/3
	Somatostatinoma	8156/3
	Gastrinoma	8153/3
	VIPoma	8155/3
セロトニン産生腫瘍	Serotonin-producing tumours w/ & w/o carcinoid synd.	8241/3
異所性ホルモン産生を伴う膵NET	Other pancreatic NET w/ ectopic hormone product	
膵神経内分泌癌	<i>Neuroendocrine ca.</i>	
神経内分泌癌、NOS	Neuroendocrine carcinoma, NOS	8246/3
小細胞神経内分泌癌	Small cell neuroendocrine ca.	8041/3
大細胞神経内分泌癌	Large cell neuroendocrine ca.	8013/3
NET・非NET混合腫瘍	<i>Mixed neuroendocrine-non-neuroendocrine neopl.</i>	
	Mixed ductal adenoca.-neuroendocrine neoplasms	8154/3
	Mixed acinar-neuroendocrine carcinoma	8154/3

WHO 神經內分泌腫瘤(2010)

- NET (NeuroEndocrine Tumor)
 - NET G1 (Carcinoid) 8240/3
 - NET G2 8249/3
- NEC (NeuroEndocrine Carcinoma) G3
(large cell / small cell type) 8246/3
- MANEC 8244/3
(Mixed adenoneuroendocrine carcinoma)
- Hyperplastic and Preneoplastic lesions

WHO 神經內分泌腫瘤(2019)

- **NET** (NeuroEndocrine Tumor)
 - **NET G1** (Carcinoid) 8240/3
 - **NET G2** 8249/3
 - **NET G3** 8249/3
- **NEC** (NeuroEndocrine Ca.) 8246/3
 - Small cell type 8041/3
 - Large cell type 8013/3
- **MiNEN** (mixed neuroendocrine-non-neuroendocrine np) 8154/3
 - ← **MANEC**

WHO 神経内分泌腫瘍(2019)

名称	分化度	Grade	核分裂像 (/2mm ²)	Ki-67
NET, G1		Low	<2	<3%
NET, G2	高分化	Intermediate	2-20	3-20%
NET, G3		High	>20	>20%
NEC, small cell type (SCNEC)	低分化	High	>20	>20%
NEC, Large cell type (LCNEC)				
MINEN (mixed neuroendocrine-non- neuroendocrine neoplasm)	高~低分化	さまざま	さまざま	さまざま

膵臓と他の消化管神経内分泌腫瘍の間の差異は、なくなりつつある

消化管の高分化神経内分泌腫瘍

- 膵臓についても、この分類を適用する。

- 胃
- 空腸/回腸
- 虫垂
- 結腸/直腸
- 膵臓

いずれも、
領域リンパ節は、同部位の癌腫の範囲と同様

- 分化度分類は共通

- G1
- G2

	核分裂像(10HPF)	Ki-67指数(%)
G1	2 未満	2% 以下
G2	2 以上 20以下	3%以上 20%以下
G3	20 を越える	20% を越える

肺の神経内分泌腫瘍は、肺癌(癌腫)扱いで分類する

皮膚の神経内分泌腫瘍であるメルケル細胞癌は、メルケル細胞癌の分類を用いる