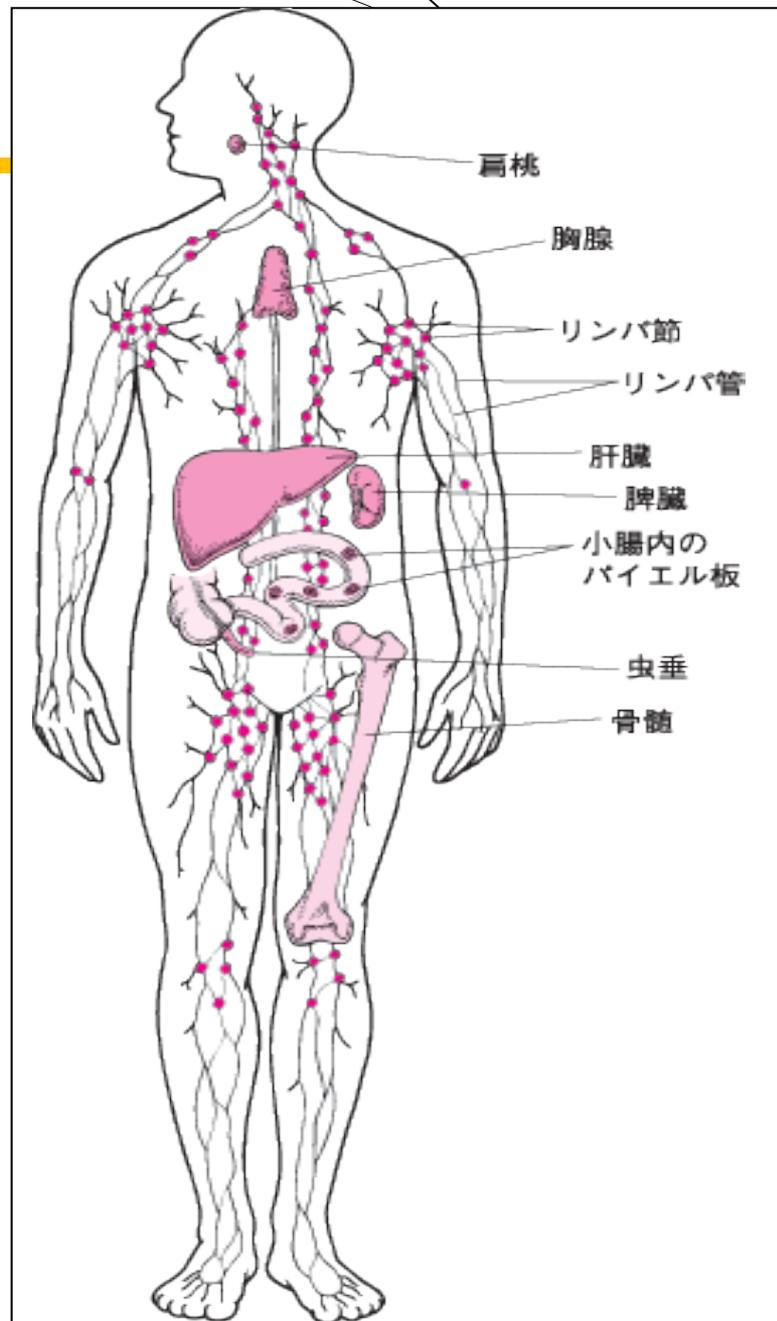
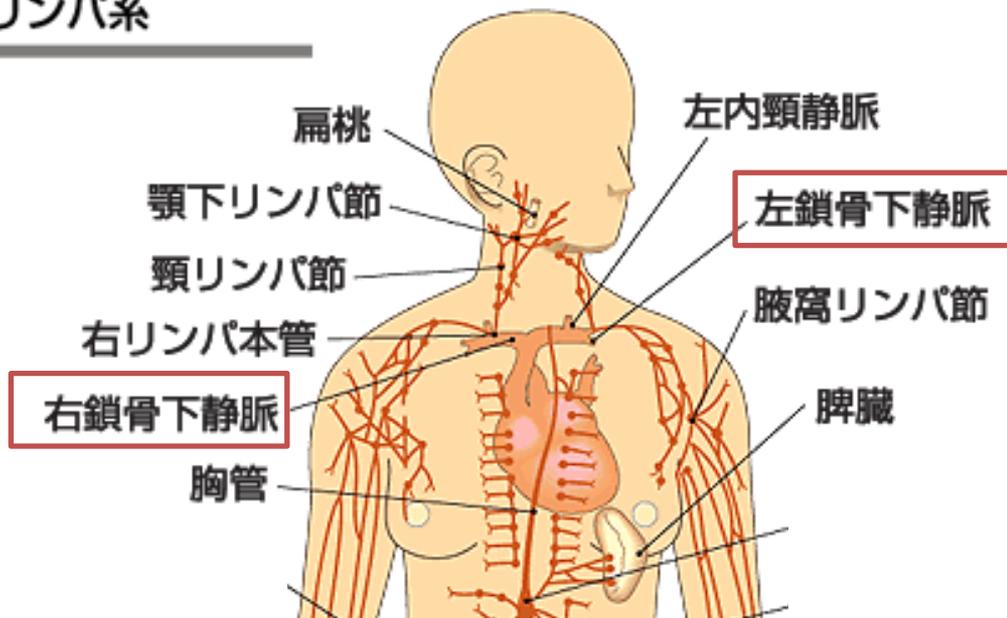


リンパ液の流れ

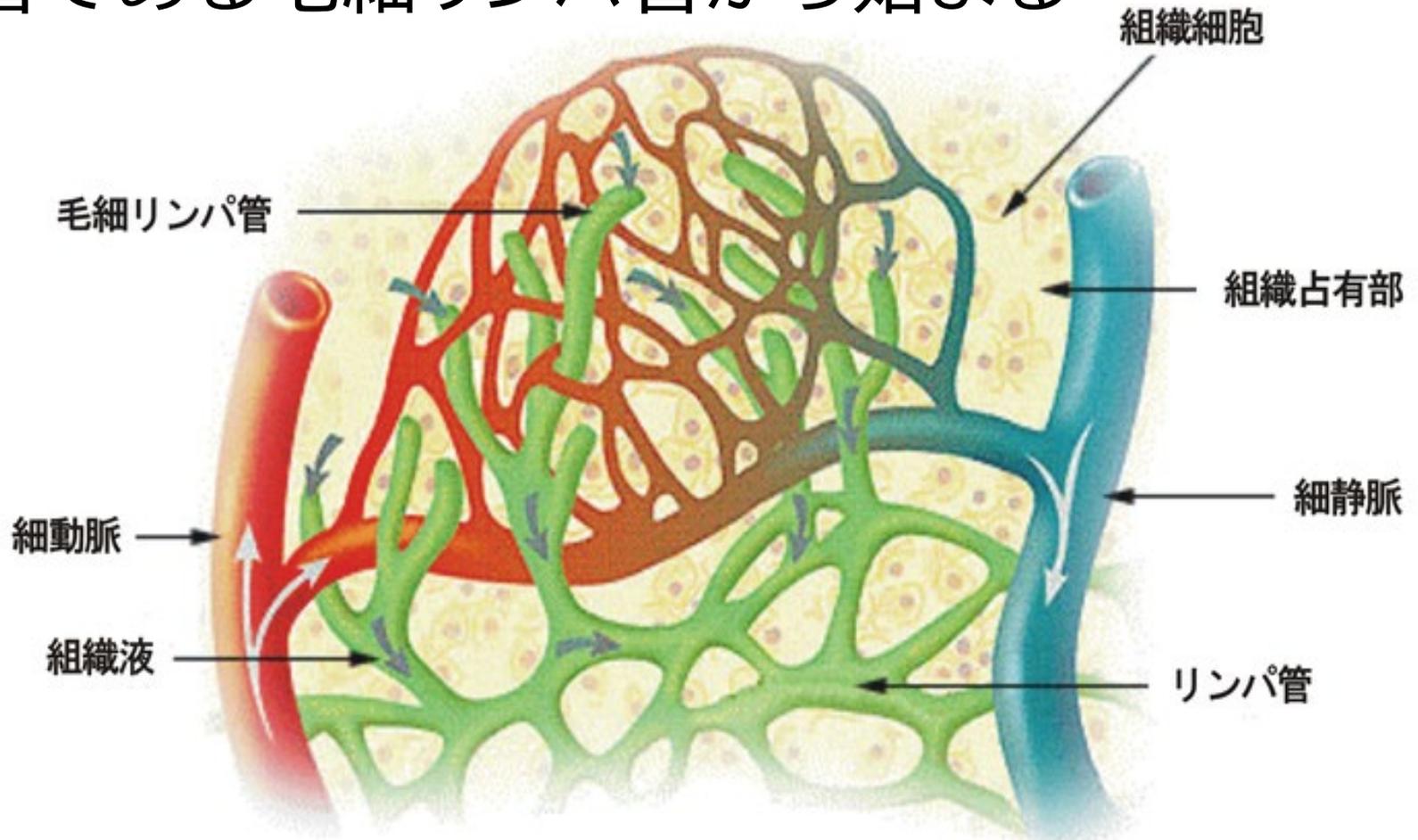
- 組織液 → リンパ細管
- リンパ管
- リンパ節
- リンパ管主幹・胸管
- 鎖骨下静脈

リンパ系

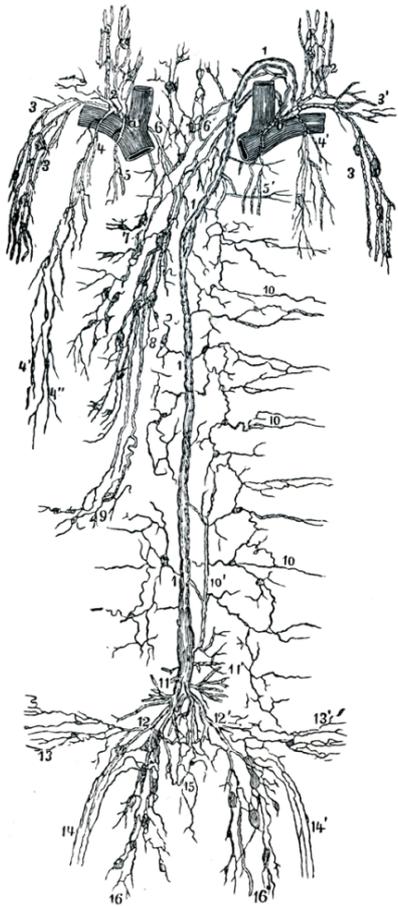
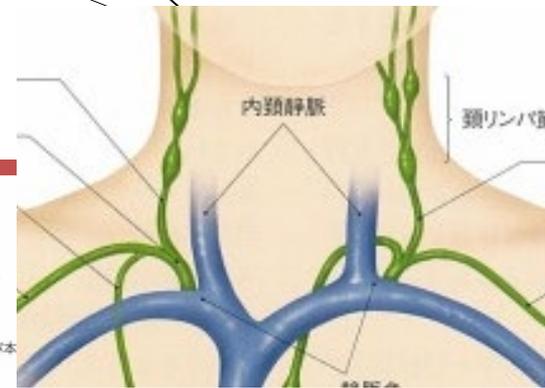
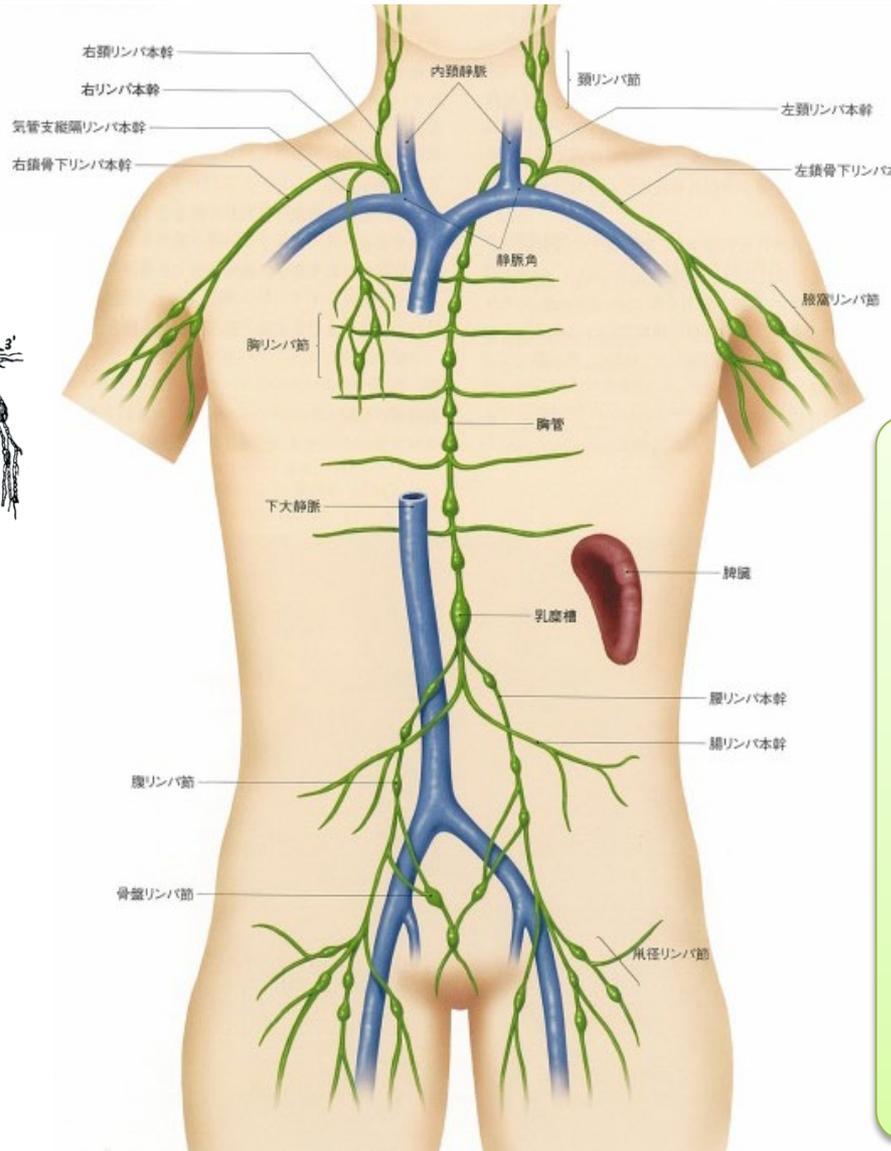


リンパ管

- リンパ管は盲管である毛細リンパ管から始まる



リンパの流れ



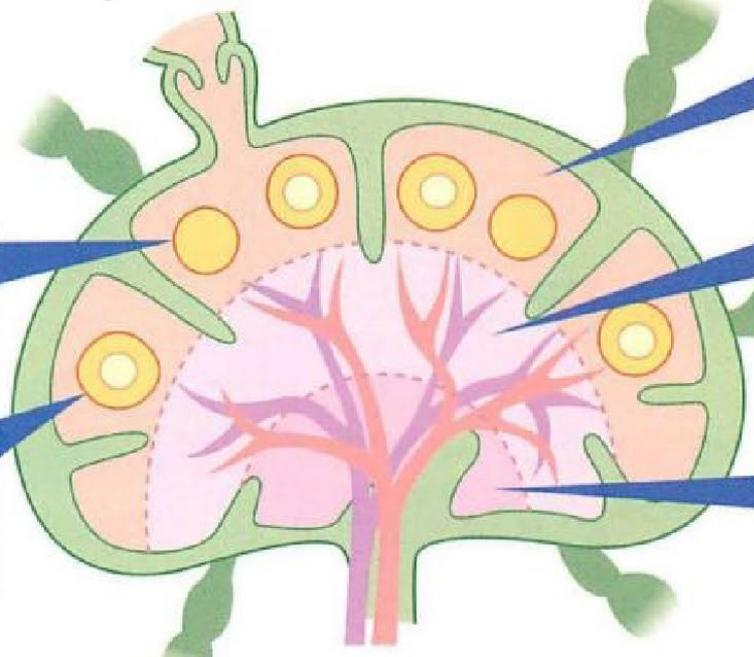
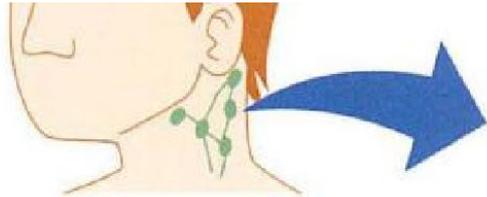
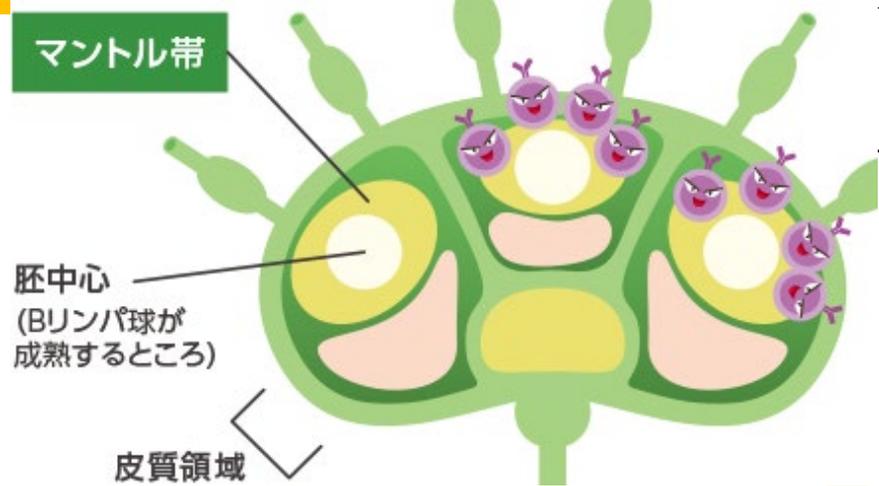
腹部内蔵より、
足側のリンパ流は、
胸管を通り、
左鎖骨上リンパ節へ

右頸部・右上肢
・右胸壁のリンパ流は
右鎖骨上リンパ節へ

鎖骨上リンパ節から
鎖骨下静脈
上大静脈→右心房

リンパ節の組織構造

- 皮質(リンパ濾胞) B cell
- 胚中心
- 暗殻(mantle zone)
- 傍皮質 T cell
- 髄質 形質細胞



一次リンパ濾胞

- 抗原刺激を受けていないB細胞の集塊.

二次リンパ濾胞

- 抗原刺激を受けたB細胞の集塊.
- B細胞は形質細胞(53頁)やメモリーB細胞(53頁)に分化する.
- 中心に胚中心をもつ.

皮質

- 一次リンパ小節や、二次リンパ濾胞が存在する.

傍皮質

- 主にT細胞が存在する.
- 抗原提示細胞がヘルパーT細胞(53頁)を活性化する.

髄質

- 二次リンパ濾胞で分化した形質細胞が存在し、抗体が産生される.

免疫とリンパ節の組織構造

- 皮質

- 胚中心
- 濾胞
- 辺縁洞

- 傍皮質

- 髄質

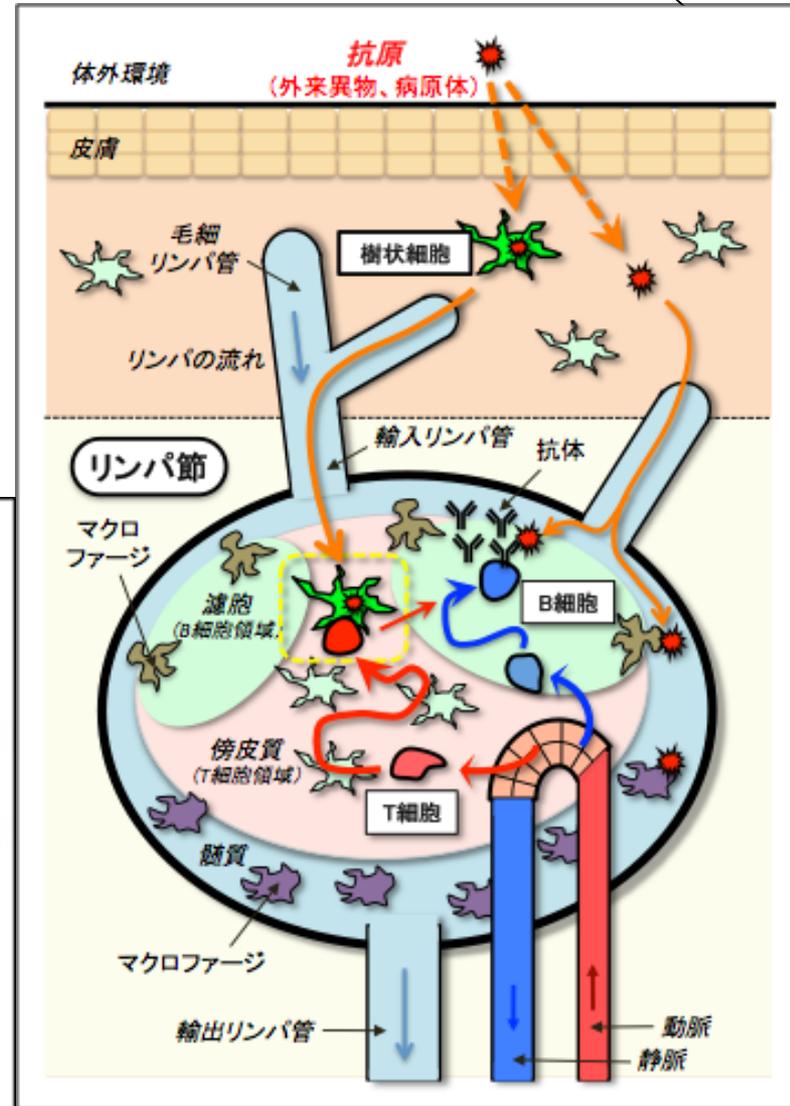
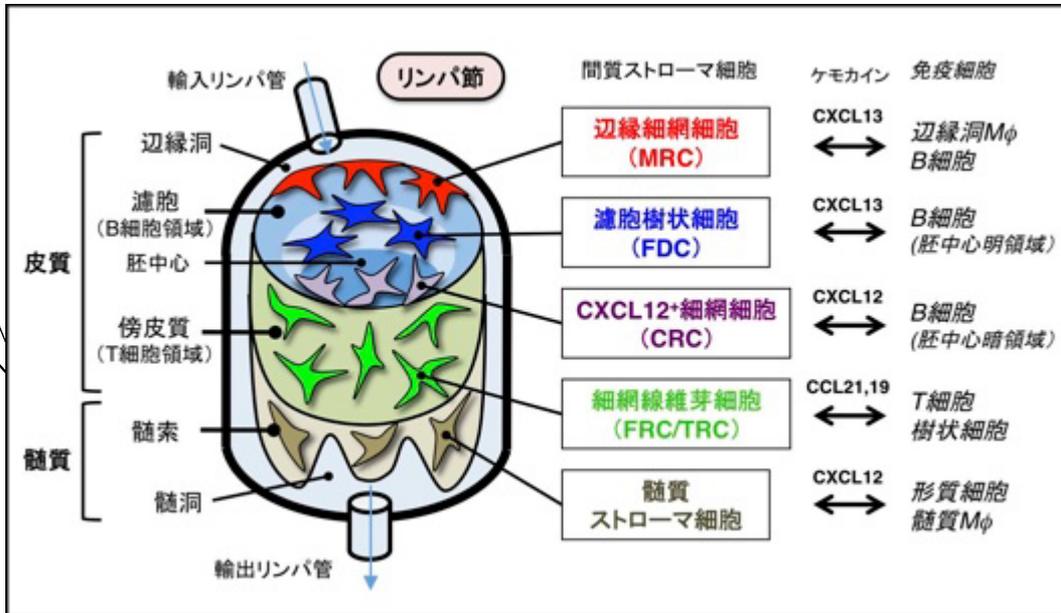
B細胞

B細胞

B細胞

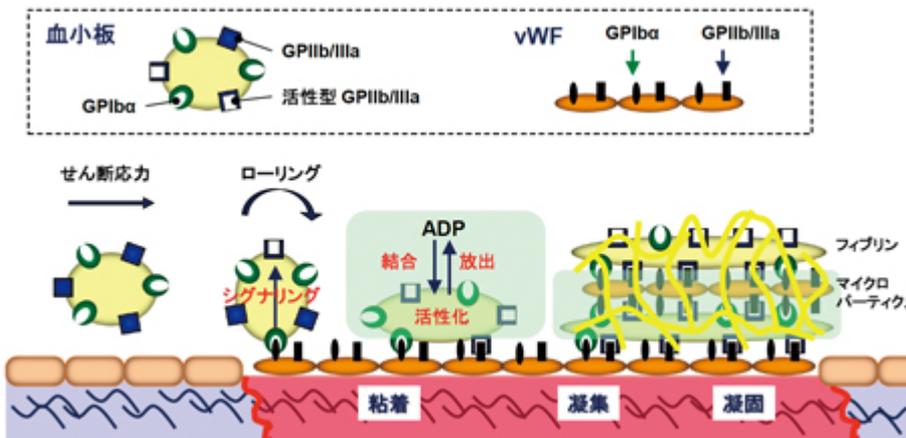
T細胞・樹状細胞

形質細胞・Mφ

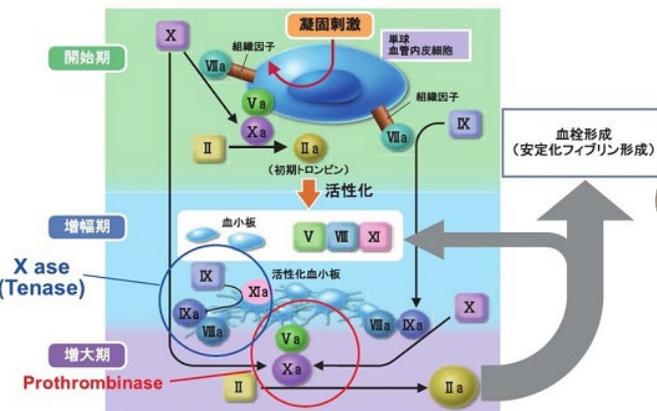


血小板

- 血栓形成に必要な血液細胞の一つ
 - vWF(フォン・ヴィレブランド因子)が血管内皮に結合
 - vWFに血小板が結合し、血小板血栓を形成
 - さらに凝固因子により、フィブリン血栓を形成
 - その後、線溶系が活性化して、血栓が溶解

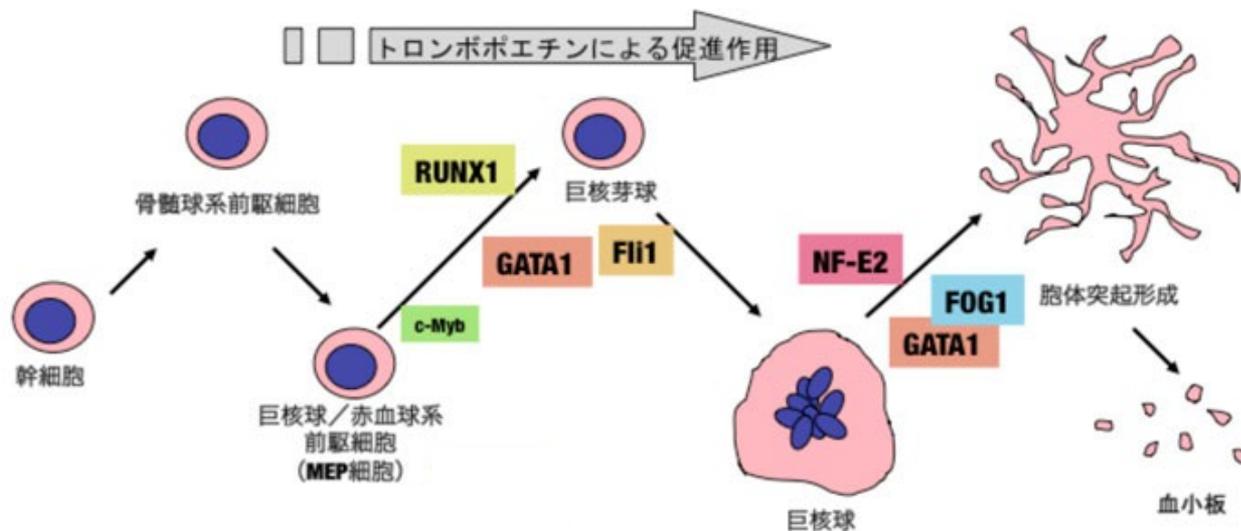


細胞性凝固反応



血小板の分化

- 肝臓で産生されるトロンボポエチンで分化
 - 顆粒球系の巨核球から分化
 - 脾臓で分解される
 - **ET**(本態性血小板増加症)では150万までは血栓形成、それ以上で出血傾向





造血系腫瘍の分類

造血器腫瘍(血液がん)の分類

● FAB分類

French-American-Britishグループによる分類

1982年 **MDS**の分類

1985年 急性白血病の分類

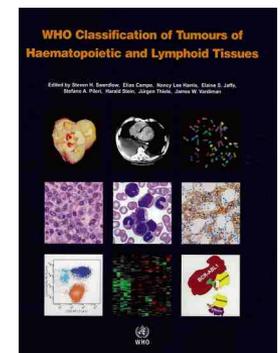
● WHO分類

FAB分類を遺伝子学的な観点などから再構築

2001年 第3版

2008年 第4版

2017年 第4版第2巻



急性白血病のFAB分類(1985)

- 骨髄の有核細胞の内、芽球が30%以上→急性白血病
- リンパ性 芽球のペルオキシダーゼ陽性率が3%未満
 - L1 芽球が小型で均一
 - L2 芽球が大型で不均一
 - L3 Burkittリンパ腫型 芽球が大型で均一
- 骨髄性 芽球のペルオキシダーゼ陽性率が3%以上※
 - M0 芽球のPO陽性率3%未満だが、他検査で骨髄性
 - M1 成熟傾向のない骨髄芽球
 - M2 成熟傾向のある骨髄芽球性(芽球30%以上)
 - M3 前骨髄球性
 - M4 骨髄単球性
 - M5 単球性 a:未熟型、 b:成熟型
 - M6 赤白血病 赤芽球以外の細胞中、芽球が30%以上
 - M7 巨核芽球性

造血・リンパ組織の腫瘍 WHO分類

- 骨髄の有核細胞の内、芽球が20%以上
→ 急性白血病

芽球：未熟な血液細胞 = 前駆細胞
⇕
成熟細胞

- 従来の方法に加えて、
CD抗原や遺伝子変異も使用する

単クローン性増殖が多い
形質転換することもある

- 分類は多岐にわたる

固形がんの多くはモザイクパターン

- 遺伝子検査は時間がかかるので
治療前には正確な組織診断が未確定のこともある

『造血・リンパ組織の腫瘍』の WHO分類 (2008改訂)

- 骨髄増殖性腫瘍
 - 好酸球増多およびPDGFRA、PDGFRB
またはFGFR1異常を伴う骨髄系とリンパ系腫瘍
 - 骨髄異形成／骨髄増殖性腫瘍
 - 骨髄異形成症候群
 - 急性骨髄性白血病
 - 系統不明な急性白血病
 - 前駆リンパ球系腫瘍
 - 成熟B細胞腫瘍
 - 成熟TおよびNK細胞腫瘍
 - ホジキンリンパ腫
 - 免疫不全症関連リンパ増殖症
 - 組織球および樹状細胞腫瘍
- 骨髄増殖性疾患
～骨髄異形成症候群
- 骨髄球系腫瘍
- リンパ球系腫瘍
- その他の造血系腫瘍

『造血・リンパ組織の腫瘍』の WHO分類 (2017改訂)

- 骨髄増殖性腫瘍
 - 肥満細胞症
 - 好酸球増多と遺伝子再構成を伴う骨髄系・リンパ系腫瘍
 - 骨髄異形成／骨髄増殖性腫瘍
 - 骨髄異形成症候群
-
- 急性骨髄性白血病および関連前駆細胞腫瘍
 - 分化系統不明瞭な急性白血病
-
- 前駆型リンパ球系腫瘍
 - 成熟B細胞腫瘍
 - 成熟TおよびNK細胞腫瘍
 - ホジキンリンパ腫
 - 免疫不全症関連リンパ増殖異常症
-
- 組織球および樹状細胞腫瘍

リンパ腫とリンパ球

- 分化の段階のいずれかで腫瘍化する
- 一般的に初期の分化段階(芽球)で腫瘍化すると悪性度が高い
- 急性リンパ性白血病もリンパ腫も基本は同じ
 - 骨髄主病変か、リンパ節主病変か
 - リンパ球は、リンパ節以外にも分布するので、いわゆる節外性病変を形成することがある



Ann Arbor, USA



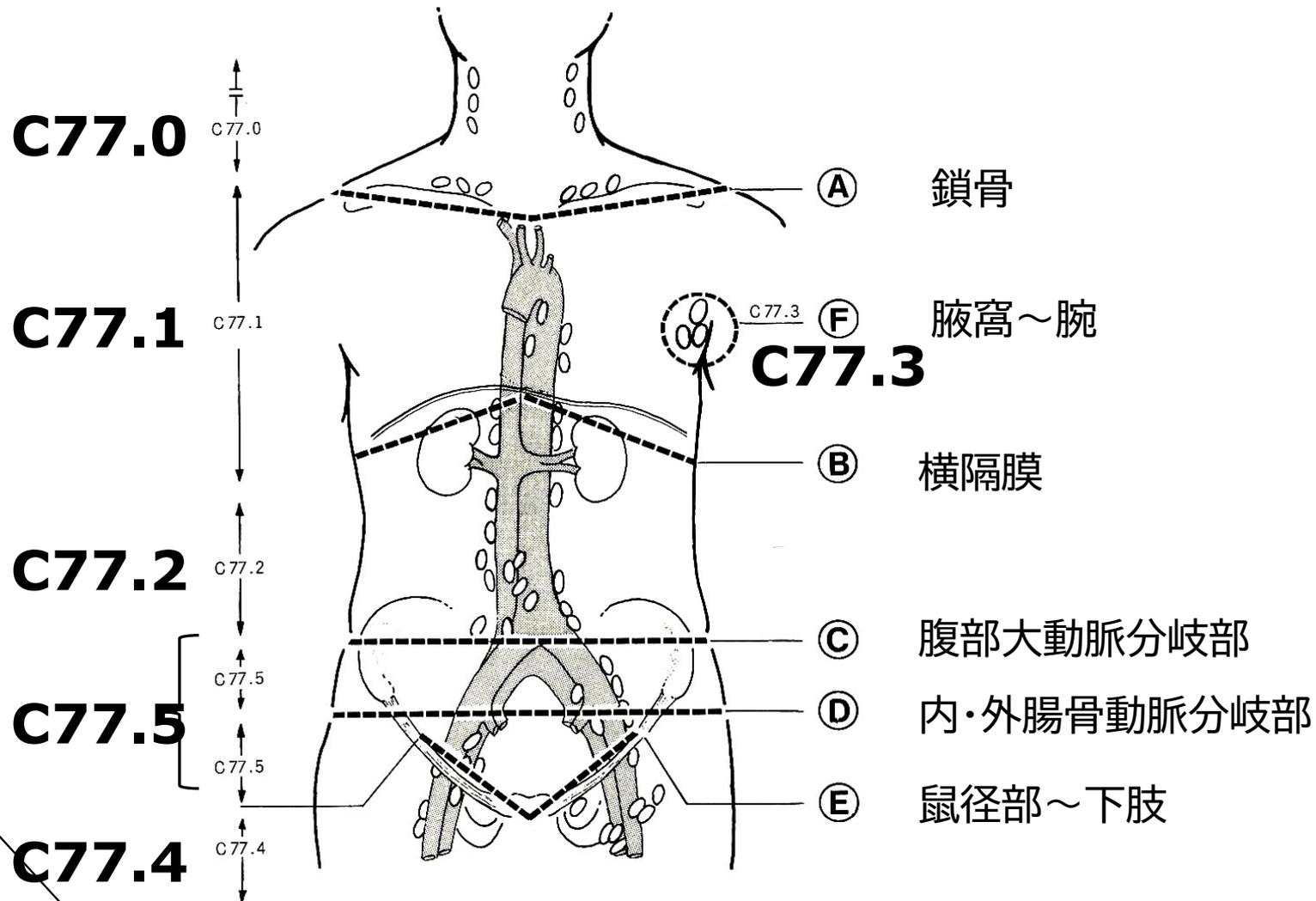
Cotswolds, GB



Lugano, Swiss

悪性リンパ腫の病期分類

局在(部位)と亜部位



局在(部位)と亜部位 《リンパ腫》

ICD-O 局在コード	部位
C77.0	頭部・顔面および頸部: 耳介リンパ節・頸部リンパ節・顔面リンパ節・頸静脈リンパ節・下顎リンパ節・後頭リンパ節・耳下腺リンパ節・耳介前リンパ節・喉頭前リンパ節・気管前リンパ節・咽後リンパ節・斜角筋リンパ節・舌下リンパ節・顎下リンパ節・上顎リンパ節・おとがい下リンパ節・鎖骨上リンパ節
C77.1	胸腔内リンパ節: 気管支リンパ節・気管支肺リンパ節・横隔膜リンパ節・食道リンパ節・肺門リンパ節,NOS・腕頭リンパ節・肋間リンパ節・縦隔リンパ節・胸骨傍リンパ節・肺リンパ節,NOS・胸腔リンパ節・気管リンパ節・気管気管支リンパ節
C77.2	腹腔内リンパ節: 腹部リンパ節・大動脈リンパ節・腹腔リンパ節・結腸リンパ節・総胆管リンパ節・胃リンパ節・肝リンパ節・回結腸リンパ節・下腸間膜リンパ節・小腸リンパ節・腰リンパ節・腸間膜リンパ節,NOS・中結腸リンパ節・臍リンパ節,NOS・大動脈傍リンパ節・大動脈周囲リンパ節・臍周囲リンパ節・肝門リンパ節・門脈リンパ節・幽門リンパ節・後腹膜リンパ節・脾門リンパ節・上腸間膜リンパ節

局在(部位)と亜部位 《リンパ腫》

ICD-O 局在コード	部位
C77.3	腋窩または腕のリンパ節: 腋窩リンパ節・上腕リンパ節・肘リンパ節・滑車上リンパ節・鎖骨下リンパ節・上肢のリンパ節・胸筋リンパ節・肩甲下リンパ節
C77.4	下肢または鼠径部のリンパ節: 大腿リンパ節・鼠径リンパ節・クロケーリンパ節・鼠径のリンパ節・下肢のリンパ節・ローゼンミュラーのリンパ節・膝窩リンパ節・鼠径下リンパ節・脛骨リンパ節
C77.5	骨盤リンパ節: 下腹リンパ節・腸骨リンパ節・下腹壁リンパ節・骨盤内リンパ節・閉鎖リンパ節・傍子宮頸リンパ節・傍子宮リンパ節・恥骨結合前リンパ節・仙骨リンパ節
C77.8	多部位のリンパ節
C77.9	リンパ節, NOS

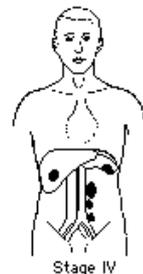
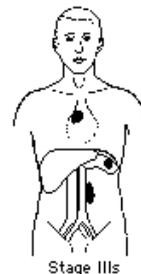
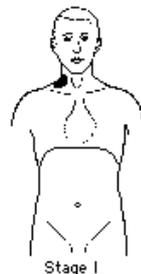
ホジキンリンパ腫のAnn Arbor病期

古い分類

脾・胸腺・
Waldeyer輪・
虫垂・Peyer板
など

- I 期 1リンパ節領域・リンパ系組織の侵襲
1節外臓器・部位の限局性侵襲
- II 期 横隔膜の片側の2か所(領域・組織)
1節外臓器・部位の限局性侵襲と
横隔膜同側の1つ以上のリンパ節領域
- III 期 横隔膜両側の複数のリンパ節領域の侵襲
さらに1節外臓器・部位の限局性侵襲
または脾への侵襲
- IV 期 1節外臓器or複数の節外臓器・部位の
びまん性侵襲

- 全身症状・初診6か月以内の
10%以上の体重減少
A なし ・38℃以上の原因不明の発熱
B あり ・盗汗(寝汗)



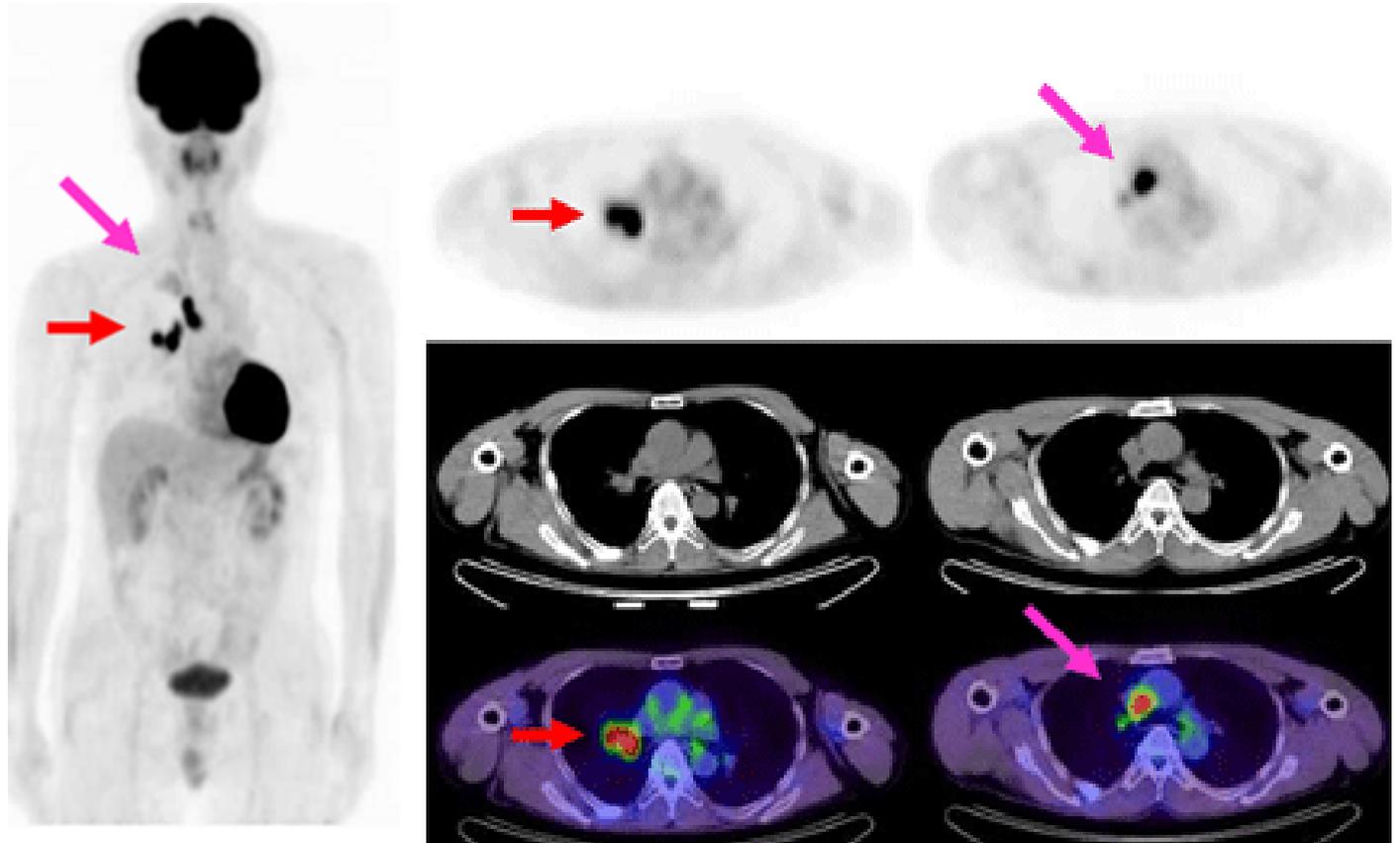
Ann Arbor分類(Cotswolds修正)

古い分類

- 胸腔内・腹腔内のリンパ節腫大はCTで診断
- 肝臓・脾臓の病変検出は2つの画像診断で行い、肝機能障害は基準としない
- 大きな腫瘍がある場合には、「X」をつける
 - 一つのLNの最長径が10cm以上
 - 胸椎5/6レベル横径の1/3以上の胸腔内病変
- CRu(不確かな寛解)の導入
 - 寛解状態が不確かな状態、すなわち健康でホジキン病の臨床所見がなく完全寛解と思われるが、治療前からの病変部位に一致して、いくらかのX線学的異常のみが、治療後も異常像が変化なく引き続き認められる場合

PET

- 近年では悪性リンパ腫のStage決定にPET(-CT)を用いることが多い



予後因子

- International Prognostic Score (IPS)
 - 血清アルブミン < 4g/dL
 - ヘモグロビン < 10.5g/dL
 - 年齢 \geq 45歳
 - Ann Arbor Stage IV
 - 白血球 \geq 15000/mm³
 - リンパ球 < 600/mm³

TNM分類(UICC第8版)

- 悪性リンパ腫では
 - T分類－原発腫瘍の拡がり
 - N分類－領域リンパ節転移
 - M分類－遠隔転移
 - 臨床病期 だけを分類

の各因子は用いない。

ステージ(UICC第8版)

臨床病期(cS)

I 期	単一のリンパ節領域の浸潤を I とし、 単一のリンパ節外臓器あるいは部位の局所浸潤を IE とする。
II 期	横隔膜の上下いずれか一側における2領域以上のリンパ節浸潤を II とし、 単一のリンパ節外臓器/部位の局所浸潤と、その領域リンパ節浸潤があれば、 それらと横隔膜に対して同一側にある他の隣接リンパ節の浸潤はあってもなくても II E とする。 注：侵されたリンパ節領域の数は下付き数字で示す(例: II ₃)。
Bulky II 期	CT評価で単一リンパ節腫瘍の最大径が10cmをこえる、 または 胸郭直径の1/3をこえるII期病変
III 期	横隔膜の上下両側にあるリンパ節領域の浸潤を III とし、 脾侵襲を伴うものを III S とする。
IV 期	1つ以上のリンパ節外臓器の播種性(多発性)浸潤は、関連するリンパ節の侵襲があってもなくても IV とする。 横隔膜の同側/両側のリンパ節領域の浸潤を伴う非隣接リンパ節外臓器浸潤は IV とする。

※リンパ節はいくつかの領域にグループ分けされ、1領域あるいはそれ以上(2, 3領域など)が侵されることもある。
脾はS(Spleen)で示され、リンパ節外臓器/部位はE(ExtraNodal)で表示する。

症状分類

●ホジキンリンパ腫にのみ追加する

A	全身症状なし
B	以下の3症状のうち少なくとも1つを認める <ul style="list-style-type: none">● 初診前6カ月間にみられた、原因不明の、通常体重に比べて 10%以上の体重減少● 38℃をこえる原因不明の発熱● 盗汗 寝具(掛け布団・シーツなど)を換えなければならないほどずぶ濡れになる汗。

付加因子《ホジキンリンパ腫》



- 悪性リンパ腫（ホジキンリンパ腫のみ）

付加コード	症状分類
5300	症状なしA
5310	症状ありB

Lugano分類(2014)

現在使われる分類

I 期	1領域のリンパ節病変 または隣接するリンパ節病変の集合
I E期	リンパ節病変を伴わない、単一のリンパ節外臓器の病変
II 期	横隔膜の同側にある2領域以上のリンパ節病変
II E期	リンパ節病変の進展による、 限局性かつリンパ節病変と連続性のある節外性病変を伴う I 期、または II 期
Bulky II 期	Bulky病変を伴う II 期病変
III 期	横隔膜の上下両側にある複数領域のリンパ節病変 または 脾病変を伴う横隔膜上側の複数領域のリンパ節病変
IV 期	1つ以上のリンパ節外臓器の播種性(多発性)浸潤は、 関連するリンパ節の浸潤があってもなくてもIVとする。 横隔膜の同側/両側のリンパ節領域の浸潤を伴う 非隣接リンパ節外臓器浸潤はIVとする。

※ Bulky病変は、組織型によって異なる。
濾胞性リンパ腫:6cm、DLBCLまたはホジキンリンパ腫:10cm
または CTで胸郭径の3分の1をこえる結節性病変を伴うもの

消化管原発リンパ腫 **Lugano分類(2014)**

I 期	消化管に限局した腫瘍 単発または多発(非連続性)	
II 期	消化管の原発部位から腫瘍が腹腔へ進展したもののリンパ節浸潤により、限局性、遠隔性に分ける	
	II 1期	限局性リンパ節浸潤 (胃のリンパ腫の場合は胃周囲, 腸管の場合は腸管周囲)
	II 2期	遠隔性リンパ節浸潤 (腸管原発の場合は腸間膜、その他では傍大静脈, 骨盤、鼠径)
II E期	近接の臓器/組織へ進展する漿膜の浸潤 臓器名を付して、「II E期[臓器]」のように記述する。 リンパ節浸潤を伴うものは、「II 1E」のように記述する。	
IV期	リンパ外への播種性浸潤 または 消化管病変に横隔膜を越えたリンパ節病変を伴うもの	

※ Bulky病変は、組織型によって異なる。

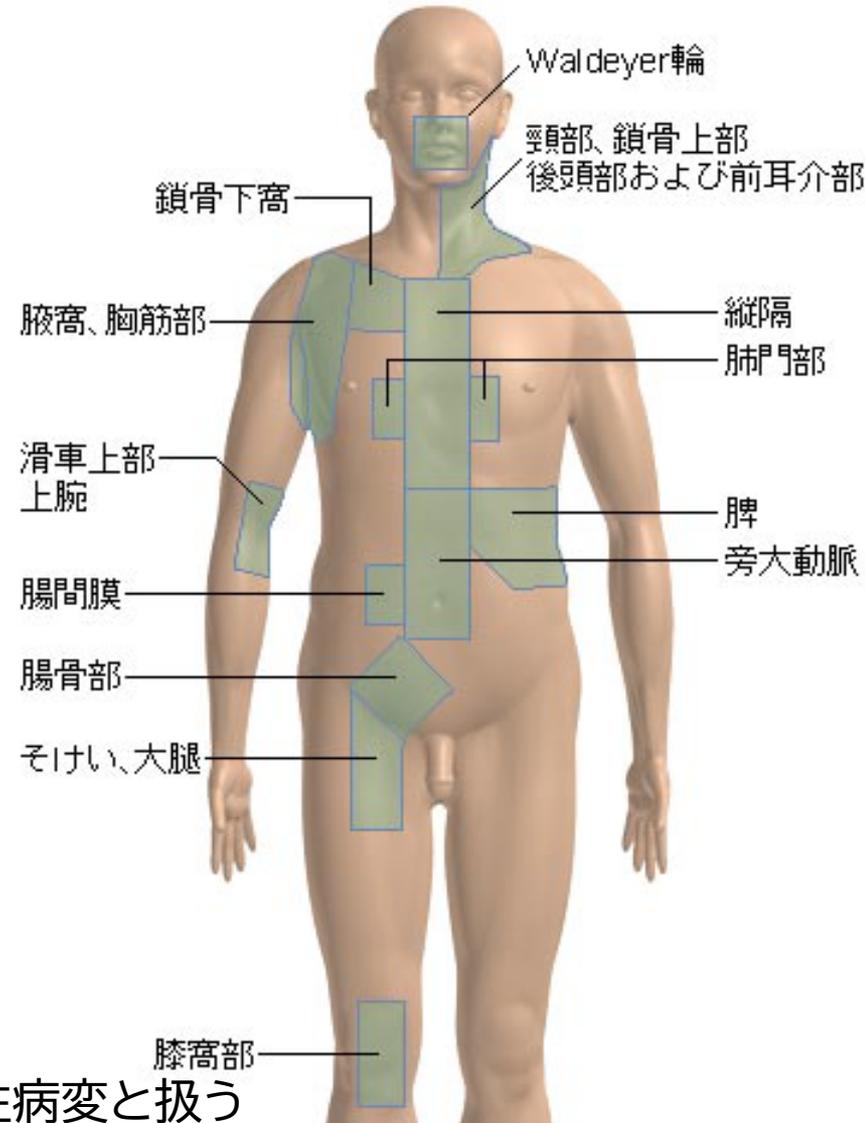
節外性病変の数え方

- 両側性臓器は、両側に存在していても、一つ
 - 眼球/眼窩、肺、胸膜、乳腺、腎臓、副腎、精巣、卵巣
- 他の部位は、以下の4つにまとめ、それぞれで一つ
 - ① 中枢神経系/脳、副鼻腔、頬、歯肉、口蓋、
 - ② 胃、胃以外の消化管(膵臓・胆嚢を含む)、肝、腹膜、子宮
 - ③ 心臓/心膜
 - ④ 皮膚/皮下、骨髄、骨、甲状腺
- 脾、胸腺、ワルダイエル輪は、リンパ節扱い(節外性病変としない)

リンパ節領域の分け方

- 左/右 頸部(鎖骨上を含む)
- 左/右 腋窩
- 左/右 鎖骨下
- 縦隔
- 左/右 肺門
- 傍大動脈
- 腸間膜
- 左/右 腸骨
- 左/右 鼠径大腿
- 左/右 滑車上
- 左/右 膝窩

※ Waldeyer輪、胸腺、脾臓はリンパ節性病変と扱う



進展度(UICC 第8版)《悪性リンパ腫》

UICC 第8版	進展度
Stage I	限局
Stage II	隣接臓器浸潤
Stage III	遠隔転移
Stage IV	遠隔転移

『造血・リンパ組織の腫瘍』のWHO分類 (2017改訂)

- 骨髄増殖性腫瘍
- 肥満細胞症
- 好酸球増多と遺伝子再構成を伴う骨髄系・リンパ系腫瘍
- 骨髄異形成／骨髄増殖性腫瘍
- 骨髄異形成症候群
- 急性骨髄性白血病および関連前駆細胞腫瘍
- 分化系統不明瞭な急性白血病

骨髄増殖症/腫瘍

- 前駆型リンパ球系腫瘍
- 成熟B細胞腫瘍
- 成熟TおよびNK細胞腫瘍
- ホジキンリンパ腫
- 免疫不全症関連リンパ増殖異常症
- 組織球および樹状細胞腫瘍

B細胞
リンパ増殖性疾患/
リンパ腫

T細胞/NK細胞
リンパ増殖性疾患/
リンパ腫

組織球・樹状細胞
腫瘍

WHO分類 第5版(2022)

- 骨髄増殖症/腫瘍
 - 骨髄性前駆病変
 - 骨髄増殖性腫瘍(MPN)
 - マスト細胞症
 - 骨髄異型性腫瘍(MDS)
 - 骨髄異形成/骨髄増殖性腫瘍 (MDS/MPN)
 - 急性骨髄性白血病(AML)
 - 二次性骨髄性腫瘍
 - 骨髄性/リンパ性腫瘍
 - 混合系統型/分化系統不明瞭な急性白血病
- 組織球/樹状細胞腫瘍
 - 形質細胞様樹状細胞腫瘍
 - ランゲルハンス細胞/その他の樹状細胞腫瘍
 - 組織球/マクロファージ腫瘍

WHO分類 第5版(2022)

- B細胞リンパ球増殖性疾患・リンパ腫
 - B細胞優位な腫瘍様病変
 - 前駆B細胞腫瘍
 - 成熟B細胞腫瘍
 - ホジキンリンパ腫
 - 形質細胞腫瘍および関連蛋白増加を伴う疾患
- T細胞/NK細胞性のリンパ球増殖/リンパ腫
 - T細胞優位な腫瘍様病変
 - 前駆T細胞腫瘍
 - Tリンパ芽球白血病/リンパ腫
 - 成熟T細胞/NK細胞腫瘍
- リンパ組織の間質由来腫瘍
- 遺伝性腫瘍症候群

■ 骨髓増殖性腫瘍 (MPN)、マスト細胞腫瘍

Myeloid precursor lesions ■ 骨髓性前駆病変

Clonal Hematopoiesis

–	Clonal hematopoiesis	クローン性造血
–	Clonal cytopenias of undetermined significance	意義不明のクローン性血球減少症

Myeloproliferative neoplasms ■ 骨髓増殖性腫瘍 (MPN)

Myeloproliferative neoplasms

9875/3	Chronic myeloid leukemia, (BCR::ABL1)	慢性骨髓性白血病
9963/3	Chronic neutrophilic leukemia	慢性好中球性白血病
9964/3	Chronic eosinophilic leukemia	慢性好酸球性白血病
9950/3	Polycythemia vera	真性多血症
9962/3	Essential thrombocythemia	本態性血小板血症
9961/3	Primary myelofibrosis	原発性骨髓線維症
9946/3	Juvenile myelomonocytic leukemia	若年性骨髓単球性白血病
9975/3	Myeloproliferative neoplasm, NOS	骨髓増殖性腫瘍、非特定型

Mastocytosis ■ マスト細胞症

Clonal Hematopoiesis

9740/1	Cutaneous mastocytosis	皮膚肥満細胞症
9741/3*	Systemic mastocytosis	全身性肥満細胞症
9740/3	Mast cell sarcoma	肥満細胞肉腫

■ 骨髓異形成腫瘍(MDS)、骨髓異形成/骨髓増殖性腫瘍

Myelodysplastic neoplasms ■ 骨髓異形成腫瘍

Myelodysplastic neoplasms, with defining genetic abnormalities

9986/3	Myelodysplastic neoplasm w/ low blasts and 5q deletion	低芽球比率および 5q 欠失を伴う骨髓異形成腫瘍
9982/3	Myelodysplastic neoplasm w/ low blasts and SF3B1 mutation	低芽球比率およびSF3B1変異を伴う骨髓異形成腫瘍
9985/3	Myelodysplastic neoplasm w/ biallelic TP53 inactivation	両アレルのTP53不活性化を伴う骨髓異形成腫瘍

Myelodysplastic neoplasms, morphologically defined

9985/3	Myelodysplastic neoplasm with low blasts	低芽球比率骨髓異形成腫瘍
9985/3	Myelodysplastic neoplasm, hypoplastic	低形成骨髓異形成腫瘍
9983/3	Myelodysplastic neoplasm with increased blasts	芽球増加を伴う骨髓異形成腫瘍

Myelodysplastic neoplasms of childhood 小児期骨髓異形成腫瘍

9985/3	Childhood myelodysplastic neoplasm with low blasts	小児期低芽球比率骨髓異形成腫瘍
9983/3	Childhood myelodysplastic neoplasm w/ increased blasts	芽球増加を伴う小児骨髓異形成腫瘍

Myelodysplastic/myeloproliferative neoplasms ■ 骨髓異形成/骨髓増殖性腫瘍

9945/3	Chronic myelomonocytic leukemia	慢性骨髓単球性白血病
9876/3	Myelodysplastic/myeloproliferative neoplasm w/ neutrophilia	好中球増多を伴う骨髓異形成/骨髓増殖性腫瘍
9982/3	Myelodysplastic/myeloproliferative neoplasm w/ SF3B1 mutation and thrombocytosis	SF3B1変異および血小板減少を伴う骨髓異形成/骨髓増殖性腫瘍
9975/3	Myelodysplastic/myeloproliferative neoplasm, NOS	骨髓異形成/骨髓増殖性腫瘍、NOS

急性骨髄性白血病

Acute myeloid leukemia ■急性骨髄性白血病 (AML)

Acute myeloid leukemia with defining genetic abnormalities

9866/3	Acute promyelocytic leukemia with PML::RARA fusion	急性前骨髄球性白血病、PML-RARA融合を伴う
9879/3	Acute myeloid leukemia with RUNX1::RUNX1T1 fusion	急性骨髄性白血病、RUNC1-RUNX1T1融合を伴う
9871/3	Acute myeloid leukaemia with CFBF::MYH11 fusion	急性骨髄性白血病、CBFB-MYH11融合を伴う
9865/3	Acute myeloid leukemia with DEK::NUP214 fusion	急性骨髄性白血病、DEK-NUP214融合を伴う
9911/3	Acute myeloid leukemia with RBM15::MRTFA fusion	急性骨髄性白血病、RBM15-MRTFA融合を伴う
9912/3	Acute myeloid leukaemia with BCR::ABL1 fusion	急性骨髄性白血病、BCR-ABL1融合を伴う
9897/3	Acute myeloid leukaemia with KMT2A rearrangement	急性骨髄性白血病、KMT2A再構成を伴う
9869/3	Acute myeloid leukaemia with MECOM rearrangement	急性骨髄性白血病、MECOM再構成を伴う
9861/3	Acute myeloid leukaemia with NUP98 rearrangement	急性骨髄性白血病、NUP98再構成を伴う
9877/3	Acute myeloid leukemia with NPM1 mutation	急性骨髄性白血病、NPM1変異を伴う
9878/3	Acute myeloid leukaemia with CEBPA mutation	急性骨髄性白血病、CEBPA変異を伴う
9895/3	Acute myeloid leukaemia, myelodysplasia-related	急性骨髄性白血病、骨髄異形成変化を伴う
9861/3	Acute myeloid leukaemia with other defined genetic alterations	急性骨髄性白血病、その他の遺伝子変異を伴う

■ 急性骨髄性白血病(続き)、二次性骨髄性腫瘍

Acute myeloid leukemia ■ 急性骨髄性白血病 (AML) (続き)

Acute myeloid leukemia, defined by differentiation

9872/3	Acute myeloid leukaemia with minimal differentiation	急性骨髄性白血病、最小の分化を伴う
9873/3	Acute myeloid leukaemia without maturation	急性骨髄性白血病、成熟を伴わない
9874/3	Acute myeloid leukaemia with maturation	急性骨髄性白血病、成熟を伴う
9870/3	Acute basophilic leukaemia	急性好塩基球性白血病
9867/3	Acute myelomonocytic leukaemia	急性骨髄単球性白血病
9891/3	Acute monocytic leukemia	急性単球性白血病
9840/3	Acute erythroid leukaemia	急性赤白血病
9910/3	Acute megakaryoblastic leukaemia	急性巨核芽球性白血病

Myeloid sarcoma

9930/3	Myeloid sarcoma	骨髄性肉腫
---------------	-----------------	-------

Myeloid neoplasms, secondary ■ 二次性骨髄性腫瘍

Myeloid neoplasms&proliferations associated w/antecedent/predisposing cond.

9920/3	Myeloid neoplasm post cytotoxic therapy	細胞障害性治療後骨髄性腫瘍
***	Myeloid neoplasms associated with germline predisposition	生殖細胞性素因関連骨髄性腫瘍
9898/1 9898/3	Myeloid proliferations associated with Down syndrome	ダウン症候群関連骨髄増殖症

■ 骨髄性/リンパ性腫瘍 他

Myeloid/lymphoid neoplasms ■ 骨髄性/リンパ性腫瘍

Myeloid/lymphoid neoplasms w/ eosinophilia & defining gene rearrangement

9965/3	Myeloid/lymphoid neoplasm w/ PDGFRA rearrangement	骨髄性/リンパ性腫瘍、PDGFRA再構成を伴う
9966/3	Myeloid/lymphoid neoplasm w/ PDGFRB rearrangement	骨髄性/リンパ性腫瘍、PDGFRB再構成を伴う
9967/3	Myeloid/lymphoid neoplasm w/ FGFR1 rearrangement	骨髄性/リンパ性腫瘍、FGFR1再構成を伴う
9968/3	Myeloid/lymphoid neoplasm w/ JAK2 rearrangement	骨髄性/リンパ性腫瘍、JAK1再構成を伴う
9969/3	Myeloid/lymphoid neoplasm w/ FLT3 rearrangement	骨髄性/リンパ性腫瘍、FLT3再構成を伴う
9969/3	Myeloid/lymphoid neoplasm w/ ETV6::ABL1 fusion	骨髄性/リンパ性腫瘍、ETV3-ABL1融合を伴う
9969/3	~ w/ other tyrosine kinase gene fusion	~、その他のチロシンキナーゼ遺伝子融合を伴う

Acute leukemias of mixed/ambiguous lineage ■ 混合系統型/分化系統不明瞭な急性白血病

Acute leukemia of ambiguous lineage with defining genetic abnormalities

9806/3	Mixed-phenotype acute leukaemia w/ BCR::ABL1 fusion	混合表現型急性白血病、BCR-ABL1融合を伴う
9807/3	Mixed-phenotype acute leukaemia w/ KMT2A rearr.	混合表現型急性白血病、KMT2A再構成を伴う
9805/3	A. leukemia, ambig. lineage w/ other genetic alterations	系統不明瞭な急性白血病、他の遺伝子変異を伴う

Acute leukemia of ambiguous lineage, immunophenotypically defined

9808/3	Mixed-phenotype acute leukemia, B/myeloid	混合表現型急性白血病、B/骨髄性
9809/3	Mixed-phenotype acute leukemia, T/myeloid	混合表現型急性白血病、T/骨髄性
9805/3	Mixed-phenotype acute leukemia, rare types	混合表現型急性白血病、稀なタイプ
9805/3	Acute leukemia of ambiguous lineage, NOS	系統不明瞭な急性白血病、NOS
9801/3	Acute undifferentiated leukemia	未分化型

● 組織球 / 樹状細胞腫瘍

Plasmacytoid dendritic cell neoplasms

–	Mature plasmacytoid dendritic cell proliferation associated with myeloid neoplasm	骨髓性腫瘍に伴う成熟形質細胞様樹状細胞増殖
9727/3	Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm	芽球性形質細胞様樹状細胞腫瘍 (BPDCN)

Langerhans cell and other dendritic cell neoplasms

Langerhans cells neoplasms

9751/3*	Langerhans cell histiocytosis	ランゲルハンス細胞組織球症
9756/3	Langerhans cell sarcoma	ランゲルハンス細胞組織球症

Other dendritic cell neoplasms

9757/3	Indeterminate dendritic cell tumor	不確定型樹状細胞腫瘍
9757/3	Interdigitating dendritic cell sarcoma	指状嵌入細胞肉腫

Histiocyte/macrophage neoplasms

Histiocytic neoplasms

9749/1	Juvenile xanthogranuloma	若年性黄色肉芽腫
9749/3	Erdheim-Chester disease	エルドハイム・チェスター病
9749/3	Rosai-Dorfman Disease	ロザイ・ドルフマン病
9750/3	ALK-positive histiocytosis	ALK陽性組織球症
97557/3	Histiocytic sarcoma	組織球肉腫

■ B細胞優位の腫瘍様病変 / 前駆B細胞腫瘍

Tumour-like lesions with B-cell predominance		■ B細胞優位の腫瘍様病変
-	Reactive B-cell rich lymphoid proliferations that can mimic lymphoma	リンパ腫を模倣する反応性B細胞豊富リンパ増殖
-	IgG4-related disease	IgG4関連疾患
-	Unicentric Castleman disease	単中心性キャッスルマン病
-	Idiopathic multicentric Castleman disease	特発性多中心性キャッスルマン病
-	KSHV/HHV8-associated multicentric Castleman disease	KSHV/HHV8関連多中心性キャッスルマン病

Precursor B-cell neoplasms ■ 前駆B細胞腫瘍

B-lymphoblastic leukemia / lymphoma

9687/3	B-lymphoblastic leukemia/lymphoma (B-ALL/LBL)	Bリンパ芽球性白血病／リンパ腫
9815/3	B-ALL/LBL with high hyperdiploidy	高二倍性B細胞リンパ芽球性白血病／リンパ腫
9816/3	B-ALL/LBL with hyperdiploidy	低二倍性B細胞リンパ芽球性白血病／リンパ腫
	B-ALL/LBL with iAMP21	
	B-ALL/LBL with BCR::ABL1 fusion	
	B-ALL/LBL with BCR::ABL1-like features	
	B-ALL/LBL with KMT2A rearrangement	
	B-ALL/LBL with ETV6::RUNX1 fusion	
	B-ALL/LBL with ETV6::RUNX1-like features	
	B-ALL/LBL with TCF3::PBX1 fusion	
	B-ALL/LBL with IGH::IL3 fusion	
	B-ALL/LBL with TCF3::HLF fusion	
	B-ALL/LBL with other defined genetic alterations	

■ 前駆B細胞腫瘍

Precursor B-cell neoplasms ■ 前駆B細胞腫瘍

B-lymphoblastic leukemia / lymphoma

9687/3	B-lymphoblastic leukemia/lymphoma (B-ALL/LBL)	Bリンパ芽球性白血病/リンパ腫
9815/3	B-ALL/LBL with high hyperdiploidy	高二倍性B細胞リンパ芽球性白血病/リンパ腫
9816/3	B-ALL/LBL with hyperdiploidy	低二倍性B細胞リンパ芽球性白血病/リンパ腫
9811/3	B-ALL/LBL with iAMP21	iAMP21を伴うBリンパ芽球性白血病/リンパ腫
9812/3	B-ALL/LBL with BCR::ABL1 fusion	B細胞リンパ芽球性白血病/リンパ腫, t(9;22)(q34;q11.2);BCR-ABL1
9819/3	B-ALL/LBL with BCR::ABL1-like features	Bリンパ芽球性白血病/リンパ腫、BCR-ABL1様
9813/3	B-ALL/LBL with KMT2A rearrangement	Bリンパ芽球性白血病/リンパ腫、
9814/3	B-ALL/LBL with ETV6::RUNX1 fusion	Bリンパ芽球性白血病/リンパ腫、
9896/3	B-ALL/LBL with ETV6::RUNX1-like features	Bリンパ芽球性白血病/リンパ腫、
9818/3	B-ALL/LBL with TCF3::PBX1 fusion	Bリンパ芽球性白血病/リンパ腫、
9817/3	B-ALL/LBL with IGH::IL3 fusion	Bリンパ芽球性白血病/リンパ腫、
9818/3	B-ALL/LBL with TCF3::HLF fusion	Bリンパ芽球性白血病/リンパ腫、
9811/3	B-ALL/LBL with other defined genetic alterations	Bリンパ芽球性白血病/リンパ腫、
9687/3	B-ALL/LBL, NOS	Bリンパ芽球性白血病/リンパ腫、NOS

■ 成熟B細胞腫瘍

Mature B-cell neoplasms ■ 成熟B細胞腫瘍

Pre-neoplastic and neoplastic small lymphocytic proliferations

9687/3	B-lymphoblastic leukemia/lymphoma (B-ALL/LBL)	Bリンパ芽球性白血病／リンパ腫
9815/3	B-ALL/LBL with high hyperdiploidy	高二倍性B細胞リンパ芽球性白血病／リンパ腫

Splenic B-cell lymphomas and leukemias

9940/3	Hairy cell leukemia	有毛細胞白血病
9689/3	Splenic marginal zone lymphoma	脾辺縁帯リンパ腫
9591/3	Splenic diffuse red pulp small B-cell lymphoma	びまん性赤脾髄小型B細胞リンパ腫
9591/3	Splenic B-cell lymphoma/leukemia w/prominent nucleoli	核小体が目立つ脾B細胞リンパ腫／白血病

Lymphoplasmacytic lymphoma

9671/3	Lymphoplasmacytic lymphoma	リンパ形質細胞性リンパ腫
---------------	----------------------------	--------------

Marginal zone lymphoma

9699/3	Extranodal marginal zone lymphoma of mucosa-associated lymphoid tissue	粘膜関連リンパ組織型節外性辺縁帯リンパ腫 (MALT リンパ腫)
9699/3	Primary cutaneous marginal zone lymphoma	原発性皮膚濾胞中心リンパ腫
9699/3	Nodal marginal zone lymphoma	節性辺縁帯リンパ腫
9699/3	Paediatric nodal marginal zone lymphoma	小児節性辺縁帯リンパ腫

■ 成熟B細胞腫瘍

Follicular lymphoma

9695/1	In situ follicular B-cell neoplasm	原位置濾胞性B細胞腫瘍
9690/3	Follicular lymphoma	濾胞性リンパ腫
9690/3	Paediatric-type follicular lymphoma	小児型濾胞性リンパ腫
9695/3	Duodenal-type follicular lymphoma	十二指腸型濾胞性リンパ腫

Cutaneous follicle centre lymphoma

9597/3	Primary cutaneous follicle centre lymphoma	原発性皮膚濾胞中心リンパ腫
---------------	--	---------------

Mantle cell lymphoma

9673/1	In situ mantle cell neoplasm	原位置マントル細胞腫瘍
9673/3	Mantle cell lymphoma	マントル細胞リンパ腫
9673/3	leukemic non-nodal mantle cell lymphoma	白血病性非節性マントル細胞リンパ腫

Transformations of indolent B-cell lymphomas

9945/3 9984/3	Transformations of indolent B-cell lymphomas	低悪性度B細胞リンパ腫の形質転換
--------------------------------	--	------------------

■ 成熟B細胞腫瘍

Large B-cell lymphomas		
9680/3	Diffuse large B-cell lymphoma, NOS	びまん性大細胞型B細胞リンパ腫、非特定型
9688/3	T-cell/histiocyte-rich large B-cell lymphoma	T細胞/組織球豊富型大細胞型B細胞リンパ腫
9680/3	Diffuse large B-cell lymphoma / high grade B-cell lymphoma with MYC and BCL2 rearrangements	MYC および BCL2 再構成を伴うびまん性大細胞型B細胞リンパ腫/高悪性度B細胞リンパ腫
9737/3	ALK-positive large B-cell lymphoma	ALK陽性大細胞型B細胞リンパ腫
9698/3	Large B-cell lymphoma with IRF4 rearrangement	IRF4 再構成を伴う大細胞型B細胞リンパ腫
9687/3	High grade B-cell lymphoma with 11q aberrations	11q 異常のある高悪性度B細胞リンパ腫
9766/3	Lymphomatoid granulomatosis リンパ腫様肉芽腫症	リンパ腫様肉芽腫症
9680/3	EBV-positive diffuse large B-cell lymphoma	EBV 陽性びまん性大細胞型B細胞リンパ腫
9680/3	DLBCL associated with chronic inflammation	慢性炎症に伴うびまん性大細胞型B細胞リンパ腫
9678/3	Fibrin-associated large B-cell lymphoma	フィブリン関連びまん性大細胞型B細胞リンパ腫
9678/3	Fluid overload-associated large B-cell lymphoma	体液過剰関連大細胞型B細胞リンパ腫
9735/3	Plasmablastic lymphoma	形質芽細胞性リンパ腫
9680/3	Primary large B-cell lymphoma of immune-privileged sites	原発性免疫特権部位大細胞型B細胞リンパ腫
9680/3	Primary cutaneous DLBCL, leg type	皮膚原発びまん性大細胞型B細胞リンパ腫, 下肢型
9712/3	Intravascular large B-cell lymphoma	血管内大細胞型B細胞リンパ腫
9679/3	Primary mediastinal large B-cell lymphoma	原発性縦隔大細胞型B細胞リンパ腫
9596/3	Mediastinal grey zone lymphoma	縦隔グレーゾーンリンパ腫
9680/3	High-grade B-cell lymphoma, NOS	高悪性度B細胞リンパ腫、非特定型

■ 成熟B細胞腫瘍

■ ホジキンリンパ腫

Barkitt lymphoma

9687/3	Burkitt lymphoma	バーキットリンパ腫
---------------	------------------	-----------

KSHV/HHV8-associated B-cell lymphoid proliferations and lymphomas

9678/3	Primary effusion lymphoma	原発性滲出液リンパ腫
9738/3	KSHV/HHV8-positive diffuse large B-cell lymphoma	KSHV/HHV8陽性びまん性大細胞型B細胞リンパ腫
—	KSHV/HHV8-positive germinotropic lymphoproliferative disorder	KSHV/HHV8陽性胚向性リンパ増殖性疾患 (KSHV/HHV8+ GLPD)

Lymphoid proliferations & lymphomas associated w/ immune deficiency and dysregulation

9971/1	Hyperplasias arising in immune deficiency/dysregulation	免疫不全／免疫調節障害に起因する過形成
9971/1	Polymorphic lymphoproliferative disorders arising in immune deficiency / dysregulation	免疫不全／免疫調節障害に起因する多形性リンパ増殖性疾患
9680/1	EBV-positive mucocutaneous ulcer	EBV陽性粘膜皮膚潰瘍
***	Lymphomas arising in immune deficiency / dysregulation	免疫不全／免疫調節障害に起因するリンパ腫
***	Inborn error of immunity-associated lymphoid proliferations and lymphomas	先天性免疫異常によるリンパ球増殖とリンパ腫

Hodgkin lymphoma ■ホジキンリンパ腫

Hodgkin lymphoma

9650/3*	Classic Hodgkin lymphoma	古典的ホジキンリンパ腫 (CHL)
9659/3	Nodular lymphocyte predominant Hodgkin lymphoma	結節性リンパ球優位型ホジキンリンパ腫

■ 形質細胞腫瘍・関連蛋白増加を伴う疾患

Plasma cell neoplasms and other diseases with paraproteins ■ 形質細胞腫瘍・他

Monoclonal gammopathies

–	Cold agglutinin disease	寒冷凝集素症
9761/1	IgM monoclonal gammopathy of undetermined significance	意義不明の IgM 単クローン性ガンマグロブリン血症
9765/1	Non-IgM monoclonal gammopathy of undetermined significance	意義不明の非 IgM 単クローン性ガンマグロブリン血症
9765/1	Monoclonal gammopathy of renal significance	腎障害を伴う単クローン性ガンマグロブリン血症

Diseases with monoclonal immunoglobulin deposition

9769/1	Immunoglobulin-related (AL) amyloidosis	免疫グロブリン関連 (AL) アミロイドーシス
9769/1	Monoclonal immunoglobulin deposition disease	単クローン性免疫グロブリン沈着病

Heavy chain diseases

9762/3	Mu heavy chain disease	μ 重鎖病
9762/3	Gamma heavy chain disease	γ 重鎖病
9762/3	Alpha heavy chain disease	α 重鎖病

Plasmacytoma

9731/3	Plasmacytoma	形質細胞腫
9732/3	Plasma cell myeloma / multiple myeloma	形質細胞骨髄腫 / 多発性骨髄腫
9732/3	Plasma cell neoplasms with associated paraneoplastic syndrome	腫瘍随伴症候群関連形質細胞腫瘍

■ T細胞優位の腫瘍様病変 / 前駆T細胞腫瘍

Tumour-like lesions with T-cell predominance

■ T細胞優位の腫瘍様病変

-	Kikuchi-Fujimoto disease	菊池・藤本病
-	Autoimmune lymphoproliferative syndrome	自己免疫性リンパ増殖症候群 (ALPS)
-	Indolent T-lymphoblastic proliferation	緩徐進行性Tリンパ芽球増殖症

Precursor T-cell neoplasms

■ 前駆T細胞腫瘍

T-lymphoblastic leukemia / lymphoma

9837/3	T-lymphoblastic leukemia / lymphoma, NOS	Tリンパ芽球性白血病 / リンパ腫、非特定型
-	Early T-precursor lymphoblastic leukemia / lymphoma	早期T前駆リンパ芽球性白血病 / リンパ腫

■ 成熟T細胞/NK細胞腫瘍

Mature T-cell and NK-cell leukemias

9834/3	T-prolymphocytic leukemia	T細胞前リンパ球性白血病
9831/3	T-large granular lymphocytic leukemia	T細胞大顆粒リンパ球性白血病
9831/3	NK-large granular lymphocytic leukemia	NK細胞大顆粒リンパ球性白血病
9827/3	Adult T-cell leukemia/lymphoma	成人T細胞白血病/リンパ腫
9701/3	Sezary syndrome	セザリー症候群
9948/3	Aggressive NK-cell leukemia	急速進行性NK細胞白血病

Primary cutaneous T-cell lymphoid proliferations and lymphomas

9709/1	Primary cutaneous CD4-positive small or medium T-cell lymphoproliferative disorder	原発性皮膚CD4陽性 小または中T細胞リンパ増殖異常症
9709/3	P.c. acral CD8-positive T-cell lymphoproliferative disorder	原発性皮膚末端性CD8陽性 T細胞リンパ増殖異常症
9700/3	Mycosis fungoides	菌状息肉症
9718/1	P.c. CD30-positive T-cell lymphoproliferative disorder: Lymphomatoid papulosis	原発性皮膚CD30陽性T細胞リンパ増殖異常症: リンパ腫様丘疹症
9718/1 9718/3	P.c. CD30-positive T-cell lymphoproliferative disorder: Pri. cut. anaplastic large cell lymphoma	原発性皮膚CD30陽性T細胞リンパ増殖異常症: 原発性皮膚未分化大細胞リンパ腫
9708/3	Subcutaneous panniculitis-like T-cell lymphoma	皮下脂肪織炎様T細胞リンパ腫
9726/3	P.c. gamma/delta T-cell lymphoma	原発性皮膚 γ δ T細胞リンパ腫
9709/3	P.c. CD8-positive aggressive epidermotropic cytotoxic T-cell lymphoma	原発性皮膚CD8陽性アグレッシブ表皮向性 細胞障害性T細胞リンパ腫
9702/3	P.c. peripheral T-cell lymphoma, NOS	原発性皮膚末梢性T細胞リンパ腫、非特定型

■ 成熟T細胞 / NK細胞腫瘍

T-cell and NK-cell lymphoid proliferations and lymphomas

9702/1	Indolent T-cell lymphoma of the gastrointestinal tract	緩徐進行性消化管T細胞リンパ腫
9702/1	Indolent NK-cell lymphoproliferative disorder of the gastrointestinal tract	緩徐進行性消化管NK細胞性リンパ増殖異常症
9717/3	Enteropathy-associated T-cell lymphoma	腸管症関連T細胞リンパ腫
9717/3	Monomorphic epitheliotropic intestinal T-cell lymphoma	単形性上皮向性腸管T細胞リンパ腫
9717/3	Intestinal T-cell lymphoma, NOS	腸管T細胞リンパ腫、非特定型

Hepatosplenic T-cell lymphoma

9716/3	Hepatosplenic T-cell lymphoma	肝脾T細胞リンパ腫
--------	-------------------------------	-----------

Anaplastic large cell lymphoma

9714/3	ALK-positive anaplastic large cell lymphoma	ALK陽性未分化大細胞リンパ腫
9715/3	ALK-negative anaplastic large cell lymphoma	ALK陰性未分化大細胞リンパ腫
9715/3	Breast implant-associated anaplastic large cell lymphoma	乳房インプラント関連未分化大細胞リンパ腫

Nodal T-follicular helper (TFH) cell lymphoma

9705/3	Nodal TFH cell lymphoma, angioimmunoblastic-type (nTFHL-AI)	節性濾胞性ヘルパー T細胞リンパ腫、血管免疫芽球型
9702/3	Nodal TFH cell lymphoma, follicular-type (nTFHL-F)	節性濾胞性ヘルパー T細胞リンパ腫、濾胞型
9702/3	Nodal TFH cell lymphoma, NOS (nTFHL-NOS)	節性濾胞性ヘルパーT細胞リンパ腫、非特定型

■ 成熟T細胞 / NK細胞腫瘍

Other peripheral T-cell lymphomas

9702/3	Peripheral T-cell lymphoma, NOS	末梢性T細胞リンパ腫、非特定型
---------------	---------------------------------	-----------------

EBV-positive NK-cell and T-cell lymphomas

9702/3	EBV-positive nodal T- and NK-cell lymphoma	EBV陽性節性T細胞およびNK細胞リンパ腫
---------------	--	-----------------------

9719/3	Extranodal NK/T-cell lymphoma	節外性NK/T細胞リンパ腫
---------------	-------------------------------	---------------

EBV-pos T-cell/NK-cell lymphoid proliferations/lymphomas of childhood

–	Severe mosquito bite allergy	重症蚊アレルギー
---	------------------------------	----------

9725/1	Hydroa vacciniforme lymphoproliferative disorder	種痘様水疱症類似リンパ増殖異常症
---------------	--	------------------

9725/1	Systemic chronic active EBV disease	全身性慢性活動性EBV感染症
---------------	-------------------------------------	----------------

9724/3	Systemic EBV-positive T-cell lymphoma of childhood	小児期全身性EBV陽性T細胞リンパ腫
---------------	--	--------------------

●リンパ組織間質由来腫瘍、●遺伝性腫瘍症候群

●Stroma-derived neoplasms of lymphoid tissues

Mesenchymal dendritic cell neoplasms ■間質樹状細胞腫瘍

Follicular dendritic cell neoplasms

9758/3	Follicular dendritic cell sarcoma	濾胞樹状細胞肉腫
9758/3	EBV-pos inflammatory follicular dendritic cell sarcoma	EBV陽性炎症性濾胞樹状細胞肉腫
9759/3	Fibroblastic reticular cell tumor	線維芽網状細胞腫瘍

Myofibroblastic tumours ■線維芽細胞腫瘍

Myofibroblastic tumor

8825/0	Intranodal palisaded myofibroblastoma	節内柵状筋線維芽腫
---------------	---------------------------------------	-----------

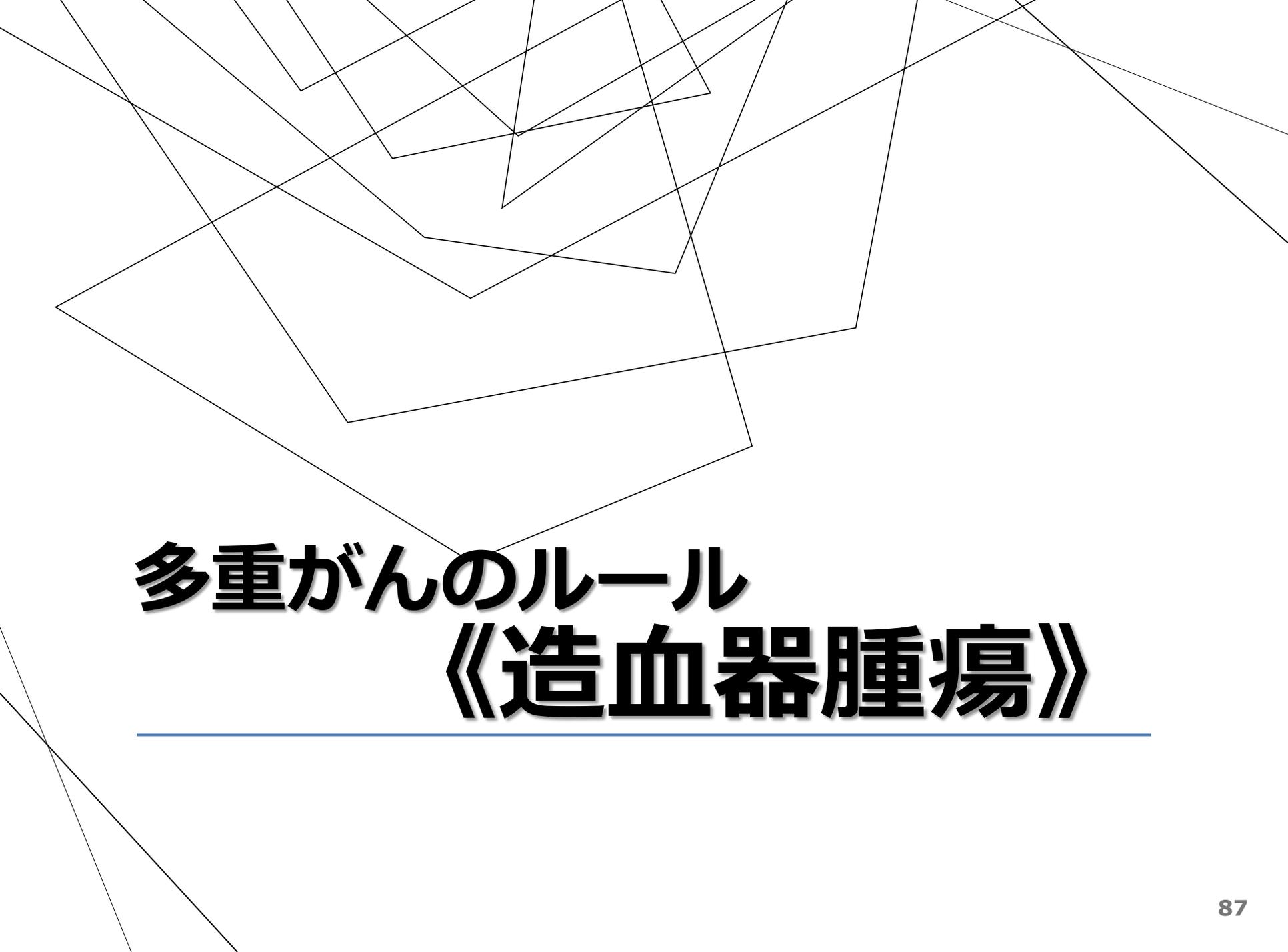
Spleen-specific vascular-stromal tumours ■脾特異的血管間質腫瘍

Splenic vascular-stromal tumours

9120/0	Littoral cell angioma	沿岸細胞血管腫
—	Splenic hamartoma	脾過誤腫
9125/0	Sclerosing angiomatoid nodular transformation of spleen	脾臓の硬化性血管腫様結節性形質転換

●Genetic tumor syndromes

—	Fanconi anaemia	ファンコニ貧血
—	Bloom syndrome	ブルーム症候群
—	Ataxia-telangiectasia syndrome	毛細血管拡張性運動失調症候群
—	RASopathies	RAS病



**多重がんのルール
《造血器腫瘍》**

多重がんルール 《造血器腫瘍》

組織型	ルール番号	ルールの概要	判定
—	M1	詳細が不明	単発
単一	M2	単一の組織型	単発
複数	M3	白血病と同一系統の肉腫	単発
複数	M4	同一の部位に2種類以上の非ホジキンリンパ腫	単発
複数	M5	同一の部位にホジキンリンパ腫と非ホジキンリンパ腫	単発
複数	M6	別の部位にホジキンリンパ腫と非ホジキンリンパ腫	単発
複数	M7	NOSの診断の後に、より特異的な組織型	多重
複数	M8	慢性と急性腫瘍が同時～21日以内 陽性診断が一つのみ	単発
複数	M9	慢性と急性腫瘍が同時～21日以内 確認可能な生検なし	単発
複数	M10	慢性腫瘍→急性腫瘍 21日超え	多重
複数	M11	慢性と急性腫瘍が同時～21日以内 陽性診断が2つ以上	多重
複数	M12	急性腫瘍→転化慢性腫瘍 21日超え 急性腫瘍未治療	単発
複数	M13	急性腫瘍を治療後→慢性腫瘍の診断	多重
複数	M14	移植後リンパ増殖症	単発
複数	M15	上記に当てはまらない	ツール判定

多重がんルール 《造血器腫瘍》

- 該当形態コード：
M9590～9992

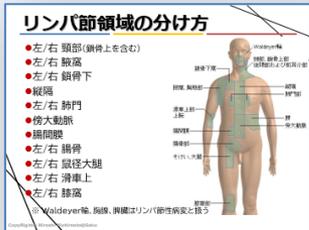
組織型	ルール	項目内容		決定
不明	M1	最小限の情報しか存在しない	⇒ はい	単発
		● 最小限の情報のみ(の例) 死亡診断書のみ、病理報告書のみ、など。		
		↓いいえ		
単一	M2	単一の組織型である	⇒ はい	単発
		● 以下の例が該当する。 <ul style="list-style-type: none"> ・ 単一の組織型で、両側リンパ節 / 臓器への浸潤がある。 ・ 同一組織型の再発である(再発までの期間は問わない)。 ・ 確定診断までの検査(骨髄生検、染色体検査、遺伝子検査、Immunophenotyping、末梢血スメア等)により、単一組織型と診断された。 <例外> 節外性MALTリンパ腫と節性MALTリンパ腫が異時性に発生 → 例外的に 多重		
		↓いいえ		

多重がんルール《造血器腫瘍》

組織型	ルール	項目内容		決定
複数	M3	<p>白血病と同一系統の肉腫が同時あるいは異時性に診断</p> <ul style="list-style-type: none"> ・肥満細胞肉腫(9740/3)が肥満細胞性白血病(9742/3)と同時あるいは後に診断 ・骨髄性肉腫(9930/3)が、急性骨髄性白血病(9861/3)あるいは他の骨髄性細胞系列(9840/3, 9865-9867/3, 9869-9874/3, 9891/3, 9895/3-9898/3, 9910/3, 9911/3, 9931/3)と同時あるいは後に診断 	⇒ はい	単発
<p>〈例外〉 慢性骨髄性白血病のコード9863/3、9875/3、9876/3は同じ骨髄性細胞系の白血病として分類しない。</p> <ul style="list-style-type: none"> ● これらの肉腫は、関連する白血病の腫瘍形成状態を示すものである。 例えば、急性骨髄性白血病と骨髄肉腫が同時に診断されたとき、骨髄肉腫は骨髄あるいは血液から浮遊した白血病細胞によって引き起こされた。(骨髄肉腫は急性白血病の発育過程の一部) ● 局在及び組織型の登録は、下記ルールに従うこと。 <ul style="list-style-type: none"> ・ 肥満細胞肉腫(9740/3)が肥満細胞性白血病(9742/3)と同時あるいは後に診断 → 原発部位を骨髄C421、形態コードを肥満細胞性白血病9742/3と登録。 (肥満細胞肉腫は、白血病の進行した一形態で、肥満細胞が軟部組織内に浸潤したもの) ・ 骨髄性肉腫(9930/3)が、急性骨髄性白血病(9861/3)あるいは他の骨髄性細胞系列(9840/3, 9865/3-9867/3, 9869/3-9874/3, 9891/3, 9895/3-9898/3, 9910/3, 9911/3, 9931/3)と同時あるいは後に診断 → 原発部位を骨髄C421、形態コードを急性骨髄性白血病, NOS (9861/3) あるいは他の骨髄性細胞系列(9840/3, 9865/3-9867/3, 9869/3-9874/3, 9891/3, 9895/3-9898/3, 9910/3, 9911/3, 9931/3)と登録。(骨髄性肉腫は、白血病の進行した一形態。) 				
↓いいえ				

多重がんルール《造血器腫瘍》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
複数	M4	<p>同一の解剖学的位置(同一のリンパ節、リンパ節領域、臓器、組織)に2種類以上の組織型の非ホジキンリンパ腫が同時に存在</p> <ul style="list-style-type: none"> ● ホジキンリンパ腫(9650-9653/3, 9655/3, 9659/3, 9663/3)と異なる いかなるリンパ腫(白血病/リンパ腫を含む)も非ホジキンリンパ腫と考える。 ● 皮膚リンパ腫にはこのルールを適用しない。2つ以上の皮膚リンパ腫の同時発生がある際にはM15のルールに従う。 ● 早期の腫瘍の場合、浸潤するリンパ節は局在コードの定義と同領域になると考えられる。 ● 腫瘍がより進行すると、異なる組織型のリンパ腫が、局在コードで定義された同一領域の複数のリンパ節 / 臓器内とその臓器の領域リンパ節 / 複数の臓器に存在する様になる。 <ul style="list-style-type: none"> ・ 2種類以上の非ホジキンリンパ腫を単発と評価するためには、同一の解剖学的位置に存在している必要があるが、全ての臓器・部位の生検で確認する必要はなく、一カ所に2種類が混在していても良い。 ● このルールでは、リンパ腫の転化などの関係は考慮しない(資料A/Cは用いない)。 ● 形態コードは、 <ol style="list-style-type: none"> 1) 複数種類のリンパ腫が全てB細胞性で、一つがDLBCL → DLBCL(9680/3) 2) 1)以外のB細胞性リンパ腫の組合せ または1つ以上の組織型は非B細胞性 → 最も数字の大きい形態コードを選択 	⇒ はい	単発
		<p>NOSとより特異的な組織型の組み合わせの場合は、以下に従う。</p> <ul style="list-style-type: none"> ・ 3つ以上の組織型が診断され、そのうち1つがNOSで、残り2つ以上が特異的な組織型 → NOSの組織型 ・ 3つ以上の組織型が診断され、そのうち1つがNOSで、残り2つ以上が特異的な組織型 → 特異的な組織型 <p>3) 1)・2)で決定できない → 最も数字の大きい形態コードを選択</p>		
		↓いいえ		



多重がんルール《造血器腫瘍》

組織型	ルール	項目内容		決定
複数	M5	同一の解剖学的位置(同一のリンパ節、リンパ節領域、臓器、組織)に、ホジキンリンパ腫と非ホジキンリンパ腫が同時に存在	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> ● ホジキンリンパ腫と異なるいかなるリンパ腫(白血病/リンパ腫を含む)も、非ホジキンリンパ腫と考える。(ホジキンリンパ腫は、9650/-9653/3, 9655/3, 9659/3, 9663/3) ● 皮膚リンパ腫には適用せず、2つ以上の皮膚リンパ腫の同時発生の際にはM15に従う。NOSやNOSの特異的なもの以外で、2種類以上の皮膚リンパ腫の同時発生は非常にまれ。 ● 早期の場合、浸潤するリンパ節は局在コードで定義された部位と同領域になる。 ● 進行している場合は、ホジキンリンパ腫と非ホジキンリンパ腫が、局在コードで定義された同一領域の複数のリンパ節、あるいは臓器内とその臓器の領域リンパ節、あるいは複数の臓器に存在しうる。 ● 原発部位と組織型の割り当ては、以下のルールに従う。 <ul style="list-style-type: none"> ・ 非ホジキンリンパ腫とホジキンリンパ腫が同時に同一のリンパ節やリンパ節領域、組織、臓器、骨髄に存在する場合、その部位を原発部位として登録し、組織型を「複合ホジキン及び非ホジキンリンパ腫」(composite Hodgkin and non-Hodgkin lymphoma)(9596/3)と登録 		
		↓いいえ		
複数	M6	ホジキンリンパ腫が一つの解剖学的位置で診断され、非ホジキンリンパ腫が他の部位で診断	⇒ はい	多重
		<ul style="list-style-type: none"> ● ホジキンリンパ腫と異なるいかなるリンパ腫(白血病/リンパ腫を含む)も、非ホジキンリンパ腫と考える。(ホジキンリンパ腫は、9650/-9653/3, 9655/3, 9659/3, 9663/3) 		
		↓いいえ		

多重がんルール《造血器腫瘍》

組織型	ルール	項目内容		決定
複数	M7	1つ目の腫瘍がNOSと診断された後に、 2つ目の腫瘍がより特異的な組織型と診断	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> ● より特異的な組織型の判定には部位が同一である必要はない。 ● これらの診断の間隔の期間は問わない。 ● 診断された両腫瘍の組織型が、M7におけるNOSとその特異的な組織型の組合せに該当するかどうかは、資料D)を用いて判断。 ● 両腫瘍の組織型がNOSとその特異的な組織型の組合せに該当(資料D)し、かつ資料A)または資料C)を用いて単発と判定されたときに、M7該当と判断する。 ● わが国では、M7によって単発と判断された場合には、以下の組織型を登録する。 <ul style="list-style-type: none"> ・ 一連の診断過程で、初めにNOS、その後の特異的な組織型が診断された場合、特異的な組織型を登録する。 ・ 過去に1つ目の組織型に対してNOSと登録・確定させた後、その後2つ目の組織型がより特異的な組織型であった場合、変更は不要である。 		
		↓いいえ		
複数	M8	慢性腫瘍と急性腫瘍が同時あるいは21日以内に診断され、 かつ、陽性の生検(骨髄生検、リンパ節生検、組織生検)が一つのみ	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> ● これらの診断が21日以内に行われたときは、うち一つの診断が暫定的で、生検結果によって正しく診断された場合が多い。 ● 急性腫瘍への転化・慢性腫瘍からの転化に関する、組織型の組み合わせの定義は資料B)または資料C)を参照する(該当しない場合はM14に進む)。 		
		↓いいえ		

資料A)造血器腫瘍検索サイト
—多重がん判定
資料B)造血器腫瘍検索サイト
—転化組織型の検索
資料C)造血器腫瘍データベース
(別表1)
資料D)造血器腫瘍多重がんルール
M7におけるNOSとその特異的な
組織型の組合せ(別表2)

多重がんルール《造血器腫瘍》

組織型	ルール	項目内容		決定
複数	M9	慢性腫瘍と急性腫瘍が同時あるいは21日以内に診断。 確認可能な生検(骨髄生検、リンパ節生検、組織生検)結果がない	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> ● 2つの診断は診断のための継続的な検査の結果であることが多い。後に行われた診断は、今まで行われた全ての検査の結果を元にしており、臨床情報を加味して通常決定される。 ● 急性腫瘍への転化・慢性腫瘍からの転化に関する、組織型の組み合わせの定義は資料B)または資料C)を参照する(該当しない場合はM14に進む)。 		<div style="border: 1px solid red; border-radius: 10px; padding: 5px; display: inline-block;"> 後で診断された腫瘍のコード </div>
		↓いいえ		
複数	M10	初回診断が慢性腫瘍で、21日をこえて急性腫瘍が診断	⇒ はい	多重
		<例外> plasmacytoma (9731, 9734)とplasma cell myeloma (9732)の組み合わせに 対する本ルールの適用は以下の場合のみに限る <ul style="list-style-type: none"> ・初回検査終了後に単発のplasmacytomaと診断され、かつ、その初回検査終了後及び初回治療終了後にplasma cell myelomaが診断された場合 → plasmacytomaを1つ目の原発がん、plasma cell myelomaを2つ目の原発がんとして登録 ● 多発のplasmacytomaの存在は、plasma cell myelomaの診断を示唆。 ● 急性腫瘍への転化・慢性腫瘍からの転化に関する、組織型の組み合わせの定義は資料B)または資料C)を参照する(該当しない場合はM14に進む)。 		
		↓いいえ		

資料A)造血器腫瘍検索サイト
—多重がん判定
資料B)造血器腫瘍検索サイト
—転化組織型の検索
資料C)造血器腫瘍データベース
(別表1)
資料D)造血器腫瘍多重がんルール
M7におけるNOSとその特異的な
組織型の組合せ(別表2)

多重がんルール《造血器腫瘍》

組織型	ルール	項目内容		決定
複数	M11	慢性腫瘍と急性腫瘍が同時あるいは21日以内に診断。陽性の生検(骨髄生検、リンパ節生検、組織生検)が2つ存在。(一つが急性腫瘍、もう一つが慢性腫瘍)。 <small>資料A)造血器腫瘍検索サイトー多重がん判定 資料B)造血器腫瘍検索サイトー転化組織型の検索 資料C)造血器腫瘍データベース(別表1) 資料D)造血器腫瘍 多重がんルール M7におけるNOSとその特異的な組織型の組合せ(別表2)</small>	⇒ はい	多重
		<p>〈例外〉 plasmacytoma (9731, 9734)とplasma cell myeloma (9732)の組み合わせに対しては、本ルールは適用しない。</p> <ul style="list-style-type: none"> ・初回検査中に単発 / 多発のplasmacytomaと診断され、ほぼ同時にplasma cell myelomaが診断 → plasma cell myelomaを登録 ● 急性腫瘍への転化・慢性腫瘍からの転化に関する、組織型の組み合わせの定義は資料B)または資料C)を参照する(該当しない場合はM14に進む)。 		
		↓いいえ		
複数	M12	初回に急性腫瘍と診断、かつ診断から21日を超えた後に、その急性腫瘍と転化の関係にある慢性腫瘍と診断され、かつその急性腫瘍に対して未治療、あるいは治療の事実が確認できない	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> ● 急性腫瘍とした初回診断から21日を越えた後に慢性腫瘍と判断された場合、治療内容や、当初の急性腫瘍との判断を否定する骨髄生検情報がないかどうかを確認することが重要となる。 ● 急性腫瘍への転化・慢性腫瘍からの転化に関する、組織型の組み合わせの定義は資料B)または資料C)を参照する(該当しない場合はM14に進む)。 		急性腫瘍のコード
		↓いいえ		

多重がんルール《造血器腫瘍》

組織型	ルール	項目内容		決定
複数	M13	初回に急性腫瘍で診断・治療、その後、慢性腫瘍が診断 〈例外〉 plasmacytoma (9731, 9734)とplasma cell myeloma (9732)の組み合わせに対しては、本ルールは適用しない。 ・plasma cell myeloma診断後に、単発 / 多発のplasmacytomaと診断 → plasma cell myelomaを登録 ● 急性腫瘍が治療されたとき(治療が開始されたとき)のみ、「多重」とする。 ● 初回治療のルールは固形腫瘍と造血器腫瘍で異なるため、注意すること。 ● 急性腫瘍への転化・慢性腫瘍からの転化に関する、組織型の組み合わせの定義は資料B)または資料C)を参照する(該当しない場合はM14に進む)。	⇒ はい	多重
		↓いいえ		
複数	M14	移植後リンパ増殖性疾患(PTLD)が、B細胞性、T細胞性、ホジキンリンパ腫あるいは形質細胞腫/骨髄腫と同時に診断された ● 以前は、PTLDへ”転化”した腫瘍としてリンパ腫が記載されていた。PTLDの後にリンパ腫を発症した場合、そのリンパ腫は、新たな腫瘍として登録。 ● 本ルールの適用と判断された場合、組織型は、そのB細胞性、T細胞性、ホジキンリンパ腫あるいは形質細胞腫/骨髄腫の存在する局在とその組織型を登録する。 ● 過去に登録された症例について、M14に従って登録のやり直しをする必要はない。	⇒ はい	単発
		↓いいえ		

資料A)造血器腫瘍検索サイト
 ー多重がん判定
 資料B)造血器腫瘍検索サイト
 ー転化組織型の検索
 資料C)造血器腫瘍データベース
 (別表1)
 資料D)造血器腫瘍多重がんルール
 M7におけるNOSとその特異的な
 組織型の組合せ(別表2)

多重がんルール《造血器腫瘍》

組織型	ルール	項目内容		決定
複数	M15	M1～M14ルールに当てはまらない	⇒ はい	※
		<ul style="list-style-type: none"> ● 資料A)または資料C)を用いて、「単発」「多重」を判定する。 ● 異時性に認めた複数の組織型に対して、「単発」と判断されたとき、過去に登録された組織型から新たに認めた組織型に変更する必要はない。 		
<p>M15で、同時に認めた複数の組織型に対して「単発」と判断されたときに登録する組織型は、以下に従う。</p> <ul style="list-style-type: none"> ・ 3つ以上の組織型が診断され、そのうち1つがNOSで、残り2つ以上が特異的な組織型 → NOSの組織型 ・ 2つの組織型が診断され、そのうち1つがNOSで、1つ以上が特異的な組織型 → 特異的な組織型 ・ 上記以外の組合せの場合 → 最も大きい形態コード 				

資料A)造血器腫瘍検索サイト
— 多重がん判定

資料B)造血器腫瘍検索サイト
— 転化組織型の検索

資料C)造血器腫瘍データベース
(別表1)

資料D)造血器腫瘍多重がんルール
M7におけるNOSとその特異的な
組織型の組合せ(別表2)

資料A)造血器腫瘍検索サイト— 多重がん判定

URL: [造血器腫瘍検索 \(ganjoho.jp\)](https://jhcr-cs.ganjoho.jp/hemdb/) https://jhcr-cs.ganjoho.jp/hemdb/

資料B)造血器腫瘍検索サイト— 転化組織型の検索

URL: [造血器腫瘍検索 \(ganjoho.jp\)](https://jhcr-cs.ganjoho.jp/hemdb/) https://jhcr-cs.ganjoho.jp/hemdb/

資料A・資料B

M8-M13 急性・慢性関係の判定に用いる

本ツールを使用する前に必ず造血器腫瘍多重がんルール本表を上から順に確認し、
本表にて本ツールを用いるよう指示があるときのみ使用してください。
(使用上の注意点は[こちら](#))

対象年： 2019年以降 ▼

多重がん判定

①、②に形態コードを入力してください。

① + ② ⇒

転化組織型の検索

③に形態コードを入力してください。

③ の 転化前 転化後 の組織型を

※結果は別ウィンドウで表示されます。

転化前の形態は存在しません。