

# 中枢神経系腫瘍の病期分類

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

# 局在コード

ICD-O 局在	診療情報所見	英語
C70.0	<b>脳髄膜</b> 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	<b>Cerebral meninges</b> Cranial dura mater・Cranial meninges・ Cranial pia mater・Falx cerebelli・Falx cerebri・Falx, NOS・ Intracranial arachnoid・Intracranial meninges・ Tentorium cerebelli、Tentorium, NOS
C70.9	<b>髄膜, NOS</b> くも膜, NOS・硬膜, NOS・ 軟膜, NOS	<b>Meninges, NOS</b> Arachnoid, NOS・Dura, NOS, Dura mater, NOS・Pia mater, NOS
C71.0	<b>大脳</b> 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	<b>Cerebrum</b> 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
<b>C71.1</b>	前頭葉 前頭極	Frontal lobe Frontal pole
<b>C71.2</b>	側頭葉 海馬・鉤	Temporal lobe Hippocampus・Uncus
<b>C71.3</b>	頭頂葉	Parietal lobe
<b>C71.4</b>	後頭葉 後頭極	Occipital lobe Occipital pole
<b>C71.6</b>	小脳, NOS 小脳橋角部・小脳虫部	Cerebellum, NOS Cerebellopontine angle・Vermis of cerebellum
<b>C71.7</b>	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
<b>C71.8</b>	脳の境界部病巣 輝板	Overlapping lesion of brain Tapetum
<b>C71.9</b>	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
<b>C72.2</b>	嗅神経	Olfactory nerve
<b>C72.3</b>	視神経 視交叉・視索	Optic nerve Optic chiasm・Optic tract
<b>C72.4</b>	聴神経	Acoustic nerve
<b>C72.5</b>	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
<b>C72.8</b>	脳及び中枢神経系の境界部病巣	Overlapping lesion of brain and central nervous system
<b>C72.9</b>	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
<b>C75.1</b>	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
<b>C75.2</b>	頭蓋咽頭管	Craniopharyngeal duct
<b>C75.3</b>	松果体	Pineal gland

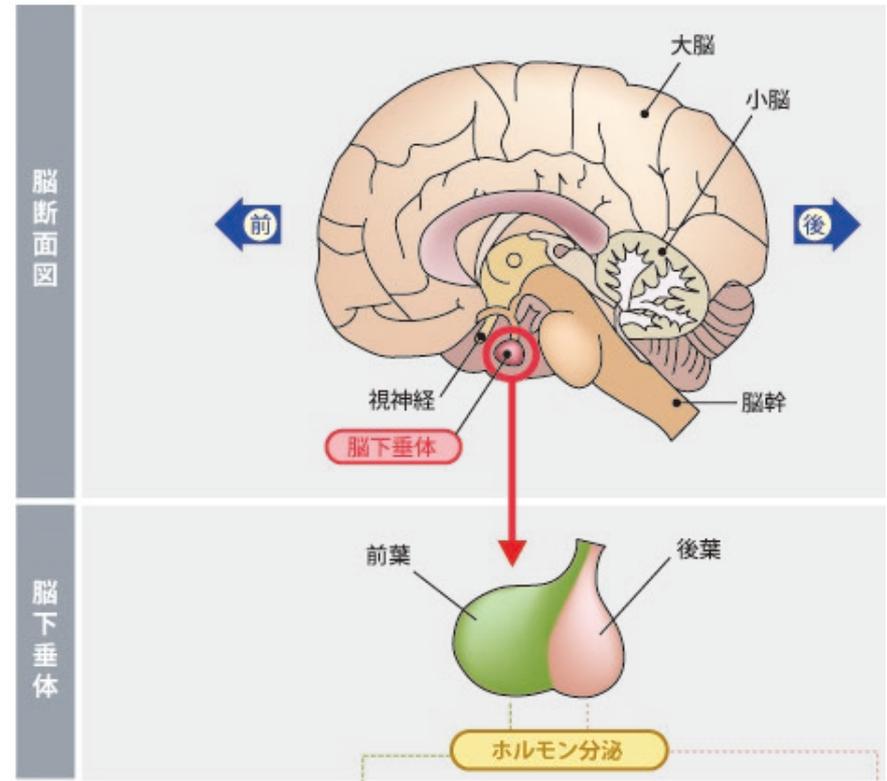
# 脳内の特別な亜部位

## ●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-glia 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》2016

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 他の星細胞系腫瘍	Diffuse astrocytic and oligodendroglial tumours Other astrocytic tumours
上衣系腫瘍 その他の膠腫	Ependymal tumours 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-glia 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	<b>9400/3</b>
肥満細胞性星細胞腫、IDH変異	Gemistocytic astrocytoma, IDH-mutant	<b>9411/3</b>
びまん性星細胞腫、IDH野生型	Diffuse astrocytoma, IDH-wildtype	<b>9400/3</b>
びまん性星細胞腫、未確定	Diffuse astrocytoma, NOS	<b>9400/3</b>
退形成性星細胞腫、IDH変異	Anaplastic astrocytoma, IDH-mutant	<b>9401/3</b>
退形成性星細胞腫、IDH野生型	Anaplastic astrocytoma, IDH-wildtype	<b>9401/3</b>
退形成性星細胞腫、未確定	Anaplastic astrocytoma, NOS	<b>9401/3</b>
膠芽腫、IDH野生型	Glioblastoma, IDH-wildtype	<b>9440/3</b>
巨細胞膠芽腫	Giant cell glioblastoma	<b>9441/3</b>
膠芽腫、IDH変異	Glioblastoma, IDH-mutant	<b>9445/3</b>
膠芽腫、未確定	Glioblastoma, NOS	<b>9440/3</b>
びまん性正中膠腫、H3 K27M変異	Diffuse midline glioma, H3 K27M-mutant	<b>9385/3</b>
乏突起膠腫、IDH変異&1p/19q共欠失	Oligodendroglioma, IDH-mutant and 1p/19q-codeleted	<b>9450/3</b>
乏突起膠腫、未確定	Oligodendroglioma, NOS	<b>9450/3</b>
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	<b>9451/3</b>
退形成性乏突起膠腫、未確定	Anaplastic oligodendroglioma, NOS	<b>9451/3</b>
乏突起星細胞腫、未確定	Oligoastrocytoma, NOS	<b>9382/3</b>
退形成性乏突起星細胞腫、未確定	Anaplastic oligoastrocytoma, NOS	<b>9382/3</b>

# 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
<b>他の星細胞系腫瘍</b>	<b>Other astrocytic tumours</b>	
毛様細胞性星細胞腫	Pilocytic astrocytoma	<b>9421/1</b>
毛様類粘液性星細胞腫	Pilomyxoid astrocytoma	<b>9425/3</b>
上衣下巨細胞性星細胞腫	Subependymal giant cell astrocytoma(SEGA)	<b>9384/1</b>
多形黄色星細胞腫	Pleomorphic xanthoastrocytoma	<b>9424/3</b>
退形成性多形黄色星細胞腫	Anaplastic pleomorphic xanthoastrocytoma	<b>9424/3</b>
<b>上衣系腫瘍</b>	<b>Ependymal tumours</b>	
上衣下腫	Subependymoma	<b>9383/1</b>
粘液乳頭状上衣腫	Myxopapillary ependymoma	<b>9494/1</b>
上衣腫	Ependymoma	<b>9391/3</b>
乳頭状上衣腫	Papillary ependymoma	<b>9393/3</b>
明細胞上衣腫	Clear cell ependymoma	<b>9391/3</b>
伸長細胞性上衣腫	Tanycytic ependymoma	<b>9391/3</b>
上衣腫、RELA 融合陽性	Ependymoma. RELA fusion-positive	<b>9396/3</b>
退形成性上衣腫	Anaplastic ependymoma	<b>9392/3</b>
<b>その他の膠腫</b>	<b>Other gliomas</b>	
第3脳室脊索腫様膠腫	Chordoid glioma of the third ventricle	<b>9444/1</b>
血管中心性膠腫	Angiocentric glioma	<b>9431/1</b>
星芽腫	Astroblastoma	<b>9430/3</b>
<b>脈絡叢腫瘍</b>	<b>Choroid plexus tumours</b>	
脈絡叢乳頭腫	Choroid plexus papilloma	<b>9390/0</b>
異型脈絡叢乳頭腫	Atypical Choroid plexus papilloma	<b>9390/1</b>
脈絡叢癌	Choroid plexus carcinoma	<b>9390/3</b>

# 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-glia 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	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 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
<b>胎児性腫瘍</b>	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	<b>9475/3</b>
髄芽腫、SHH活性化 & TP53変異	Medulloblastoma, SHH-activated & TP53-mutant	<b>9476/3</b>
髄芽腫、SHH活性化 & TP53野生型	Medulloblastoma, SHH-activated & TP53-wildtype	<b>9471/3</b>
髄芽腫、非WNT/非SHH	Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH	<b>9477/3</b>
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	<b>9470/3</b>
線維形成結節性髄芽腫	Medulloblastoma, desmoplastic/nodular	<b>9471/3</b>
高度結節性髄芽腫	Medulloblastoma with extensive nodularity	<b>9471/3</b>
大細胞/退形成性髄芽腫	Medulloblastoma, large cell/anaplastic	<b>9474/3</b>
髄芽腫、未確定	Medulloblastoma, NOS	<b>9470/3</b>
多層ロゼット性胎児性腫瘍、 C19MC異常	Embryonal tumour with multilayered rosettes, C19MC-altered	<b>9478/3</b>
多層ロゼット性胎児性腫瘍、未確定	Embryonal tumour with multilayered rosettes,NOS	<b>9478/3</b>
髄上皮腫	Medulloepithelioma	<b>9501/3</b>
中枢神経系神経芽腫	CNS neuroblastoma	<b>9500/3</b>
中枢神経系神経節芽腫	CNS ganglioneuroblastoma	<b>9490/3</b>
中枢神経系胎児性腫瘍、未確定	CNS embryonal tumour, NOS	<b>9473/3</b>
非定型奇形腫様ラブドイド腫瘍	Atypical teratoid/rhabdoid tumour	<b>9508/3</b>
ラブドイド型中枢神経系胎児性腫瘍	CNS embryonal tumour with rhabdoid features	<b>9508/3</b>

# 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	<b>9560/0</b>
富細胞性シュワン細胞腫	Cellular schwannoma	<b>9560/0</b>
蔓状シュワン細胞腫	Plexiform schwannoma	<b>9560/0</b>
メラニン性シュワン細胞腫	Melanotic schwannoma	<b>9560/1</b>
神経線維腫	Neurofibroma	<b>9540/0</b>
異型神経線維腫	Atypical neurofibroma	<b>9540/0</b>
蔓状神経線維腫	Plexiform neurofibroma	<b>9550/0</b>
神経周膜腫	Perineurioma	<b>9571/0</b>
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)	<b>9540/3</b>
類上皮悪性末梢神経鞘腫瘍	Epithelioid MPNST	<b>9542/3</b>
神経周膜性悪性末梢神経鞘腫瘍	MPNST with perineurial differentiation	<b>9540/3</b>

# 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
デスモイド線維腫症	Desmoid-type fibromatosis	8821/1
筋線維芽腫	Myolibroblastoma	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 sar. / 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
<b>メラニン細胞性腫瘍</b>	<b>Melanocytic tumours</b>	
髄膜メラニン細胞増殖症	Meningeal melanocytosis	<b>8728/0</b>
髄膜メラニン細胞腫	Meningeal melanocytoma	<b>8728/1</b>
髄膜黒色腫	Meningeal melanoma	<b>8720/3</b>
髄膜黒色腫症	Meningeal melanomatosis	<b>8728/3</b>
<b>悪性リンパ腫</b>	<b>Malig. Lymphomas</b>	
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	<b>9680/3</b>
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	<b>9766/1</b>
血管内大細胞型B細胞リンパ腫	Intravascular large B-cell lymphoma	<b>9712/3</b>
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	<b>9714/3</b>
ALK陰性未分化大細胞性リンパ腫	Anaplastic large cell lymphoma, ALK-negative	<b>9715/3</b>
硬膜MALTリンパ腫	MALT lymphoma of the dura	<b>9699/3</b>
<b>組織球性腫瘍</b>	<b>Histiocytic tumours</b>	
ランゲルハンス細胞組織球症	Langerhans cell histiocytosis	<b>9751/1</b>
エルドハイム・チェスター病	Erdheim-Chester disease	<b>9749/3</b>
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	<b>9755/3</b>

# 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
<b>胚細胞腫瘍</b>	<b>Germ cell tumours</b>	
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
<b>トルコ鞍部腫瘍</b>	<b>Tumours of the sellar region</b>	
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	Cortiotroph 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 oncocyoma	8290/0

# 組織型の大分類 《中枢神経系》

規約  
第5版  
(2023)

Blue  
book  
第5版  
2021

病理組織名	英語表記
膠腫、グリア細胞系腫瘍、神経細胞系腫瘍	Gliomas, glioneural tumours, & neural tumours
脈絡叢腫瘍	Choroid plexus tumours
胎児性腫瘍	Embryonal tumours
松果体部腫瘍	Tumours of the pineal region
脳神経および脊髄神経腫瘍	Tumours of the cranial and paraspinal nerves
髄膜腫	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
血液リンパ系腫瘍	Lymphomas
胚細胞腫瘍	Germ cell tumours
トルコ鞍部腫瘍	Tumours of the sellar region

## 神経内分泌腫瘍

病理組織名	英語表記
下垂体腫瘍	Pituitary tumours

# 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
膠腫、グリア細胞型腫瘍 および 神経細胞系腫瘍	<b>Gliomas, glioneural tumours, &amp; neural tumours</b>	
成人型びまん性膠腫	Adult-type diffuse gliomas	
星細胞腫、IDH変異、Grade2	Astrocytoma, IDH-mutant, grade2	<b>9400/3</b>
星細胞腫、IDH変異、Grade3	Astrocytoma, IDH-mutant, grade3	<b>9401/3</b>
星細胞腫、IDH変異、Grade4	Astrocytoma, IDH-mutant, grade4	<b>9445/3</b>
乏突起膠腫、 IDH変異&1p/19q共欠失、Grade2	Oligodendroglioma, IDH-mutant & 1p/19q-codeleted, grade 2	<b>9450/3</b>
乏突起膠腫、 IDH変異&1p/19q共欠失、Grade3	Oligodendroglioma, IDH-mutant & 1p/19q-codeleted, grade 3	<b>9451/3</b>
膠芽腫、IDH野生型	Glioblastoma, IDH-wildtype	<b>9440/3</b>
巨細胞膠芽腫	Giant cell glioblastoma	<b>9440/3</b>
膠肉腫	Gliosarcoma	<b>9440/3</b>
類上皮膠芽腫	Epithelioid glioblastoma	<b>9440/3</b>
小児型びまん性低悪性度膠腫	Paediatric-type diffuse low-grade gliomas	
びまん性星細胞腫、MYB/MYBL1異状	Diffuse astrocytoma, MYB- or MYBL1-altered	<b>9421/1</b>
血管中心性膠腫	Angiocentric glioma	<b>9431/1</b>
若年者多型低悪性度神経上皮腫瘍	Polymorphous low-grade neuroepithelial tumour of the young	<b>9413/0</b>
びまん性低悪性度膠腫、MAPK経路異状	Diffuse low-grade glioma, MAPK pathway-altered	<b>9421/1</b>
～、FGFR1 TKD重複	Diffuse low-grade glioma, FGFR1 TKD-duplicated	
～、FGFR1変異	Diffuse low-grade glioma, FGFR1-mutant	
～、BRAF p.V600E変異	Diffuse low-grade glioma, BRAF p.V600E-mutant	

# 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
膠腫、グリア細胞型腫瘍 および神経細胞系腫瘍(つづき)	Gliomas, glioneural tumours, & neural tumours	
小児型びまん性高悪性度膠腫 びまん性正中膠腫、H3K27異状 びまん性正中膠腫、H3K27変異 びまん性正中膠腫、H3.1/H3.2K27変異 びまん性正中膠腫、 H3野生型、EZHIP高発現 びまん性正中膠腫、EGFR変異	Paediatric-type diffuse high-grade gliomas Diffuse midline glioma, H3 K27-altered Diffuse midline glioma, H3.3 K27-mutant Diffuse midline glioma, H3.1 or H3.2 K27-mutant Diffuse midline glioma, H3-wildtype w/EZHIP overexpression Diffuse midline glioma, EGFR-mutant	<b>9385/3</b>
びまん性大脳半球膠腫、H3G34変異	Diffuse hemispheric glioma, H3 G34-mutant	<b>9385/3</b>
びまん性小児型高悪性度膠腫、 H3野生型 & IDH野生型	Diffuse paediatric-type high-grade glioma, H3-wildtype and IDH-wildtype	<b>9385/3</b>
びまん性小児型高悪性度膠腫、RTK2 びまん性小児型高悪性度膠腫、RTK1 びまん性小児型高悪性度膠腫、MYCN	Diffuse paediatric-type high-grade glioma RTK2 Diffuse paediatric-type high-grade glioma RTK1 Diffuse paediatric-type high-grade glioma MYCN	
乳児型大脳半球膠腫 乳児型大脳半球膠腫、NTRK異状 乳児型大脳半球膠腫、ROS1異状 乳児型大脳半球膠腫、ALK異状 乳児型大脳半球膠腫、MET異状	Infant-type hemispheric glioma Infant-type hemispheric glioma, NTRK-altered Infant-type hemispheric glioma, ROS1-altered Infant-type hemispheric glioma, ALK-altered Infant-type hemispheric glioma, MET-altered	<b>9385/3</b>

# 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
膠腫、グリア細胞型腫瘍 および神経細胞系腫瘍(つづき)	Gliomas, glioneural tumours, & neural tumours	
限局性星細胞系膠腫	Circumscribed astrocytic gliomas	
毛様細胞性星細胞腫	Pilocytic astrocytoma	<b>9421/1</b>
毛様類粘液性星細胞腫	Pilomyxoid astrocytoma	
毛様細胞生星細胞腫、退形成を有する	pilocytic astrocytoma w/histological features of anaplasia	
毛様の特徴を伴う高悪性度星細胞腫	High-grade astrocytoma with piloid features	<b>9421/3</b>
多形黄色星細胞腫	Pleomorphic xanthoastrocytoma	<b>9424/3</b>
上衣下巨細胞性星細胞腫	Subependymal giant cell astrocytoma	<b>9384/1</b>
脊索腫様膠腫	Chordoid glioma	<b>9444/1</b>
星芽腫、MN1異状	Astroblastoma, MN1-altered	<b>9430/3</b>
グリア神経細胞系 & 神経細胞系腫瘍	Glioneuronal and neuronal tumours	
神経節膠腫	Ganglioglioma	<b>9505/1</b>
神経節細胞腫	Gangliocytoma	<b>9492/0</b>
線維形成性乳児神経節膠腫 & 星細胞腫	Desmoplastic infantile ganglioglioma / desmoplastic infantile astrocytoma	
線維形成性乳児神経節膠腫	Desmoplastic infantile ganglioglioma	<b>9412/1</b>
線維形成性乳児星細胞腫	Desmoplastic infantile astrocytoma	<b>9412/1</b>
胚芽異形成性神経上皮腫	Dysembryoplastic neuroepithelial tumour	<b>9413/0</b>
傍突起膠腫様特徴と核集塊を伴う	Diffuse glioneuronal tumour	
びまん性グリア神経細胞腫瘍	w/ oligodendroglioma-like features and nuclear clusters	—
乳頭状グリア神経細胞腫瘍	Papillary glioneuronal tumour	<b>9509/1</b>
ロゼット形成性グリア神経細胞腫瘍	Rosette-forming glioneuronal tumour	<b>9509/1</b>
粘液性グリア神経細胞腫瘍	Myxoid glioneuronal tumour	<b>9509/1</b>
びまん髄膜性グリア神経細胞腫瘍	Diffuse leptomeningeal glioneuronal tumour	<b>9509/3</b>

# 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
膠腫、グリア細胞型腫瘍 および神経細胞系腫瘍(つづき)	Gliomas, glioneural tumours, & neural tumours	
グリア神経細胞系&神経細胞系腫瘍(つづき)	Glioneuronal and neuronal tumours	
多結節性空胞化神経細胞腫瘍	Multinodular and vacuolating neuronal tumour	<b>9509/0</b>
異形成性小脳神経節細胞腫 (Lhermitte-Duclos病)	Dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease)	<b>9493/0</b>
中枢性神経細胞腫	Central neurocytoma	<b>9506/1</b>
脳室外神経細胞腫	Extraventricular neurocytoma	<b>9506/1</b>
小脳脂肪神経細胞腫	Cerebellar liponeurocytoma	<b>9506/1</b>
上衣系腫瘍	Ependymal tumours	
テント上上衣腫	Supratentorial ependymoma, NOS	<b>9391/3</b>
テント上上衣腫、ZFTA融合陽性	Supratentorial ependymoma, ZFTA fusion-positive	<b>9396/3</b>
テント上上衣腫、YAP1融合陽性	Supratentorial ependymoma, YAP1 fusion-positive	<b>9396/3</b>
後頭蓋窩上衣腫	Posterior fossa ependymoma, NOS	<b>9391/3</b>
後頭蓋窩A群上衣腫	Posterior fossa group A (PFA) ependymoma	<b>9396/3</b>
後頭蓋窩B群上衣腫	Posterior fossa group B (PFB) ependymoma	<b>9396/3</b>
脊髄上衣腫	Spinal ependymoma, NOS	<b>9391/3</b>
脊髄上衣腫、MYCN増幅	Spinal ependymoma, MYCN-amplified	<b>9396/3</b>
粘液乳頭状上衣腫	Myxopapillary ependymoma	<b>9394/1</b>
上衣下腫	Subependymoma	<b>9383/1</b>
脈絡叢腫瘍	Choroid plexus tumours	
脈絡叢乳頭腫	Choroid plexus papilloma	<b>9390/0</b>
異型脈絡叢乳頭腫	Atypical choroid plexus papilloma	<b>9390/1</b>
脈絡叢癌	Choroid plexus carcinoma	<b>9390/3</b>

# 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	Medulloblastoma	
髄芽腫、分子型による分類	Medulloblastomas, molecularly defined	
髄芽腫、WNT活性化	Medulloblastoma, WNT-activated	<b>9475/3</b>
髄芽腫、SHH活性化&TP53野生型	Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-wildtype	<b>9471/3</b>
髄芽腫、SHH活性化&TP53変異	Medulloblastoma, SHH-activated and TP53-mutant	<b>9476/3</b>
髄芽腫、非WNT/非SHH	Medulloblastoma, non-WNT/non-SHH	<b>9477/3</b>
髄芽腫、組織型による分類	Medulloblastomas, histologically defined	
古典型髄芽腫	Classic medulloblastoma	<b>9470/3</b>
線維形成結節性髄芽腫	Desmoplastic nodular medulloblastoma	<b>9471/3</b>
高度結節性髄芽腫	Medulloblastoma with extensive nodularity	<b>9471/3</b>
大細胞性髄芽腫	Large cell medulloblastoma	<b>9474/3</b>
退形成性髄芽腫	Anaplastic medulloblastoma	<b>9474/3</b>
その他の中枢神経系胎児性腫瘍	Other CNS embryonal tumours	
非定型奇形腫様ラブドイド腫瘍	Atypical teratoid/rhabdoid tumour	<b>9508/3</b>
篩状神経上皮腫瘍	Cribriform neuroepithelial tumour	—
多層ロゼット性胎児性腫瘍	Embryonal tumour with multilayered rosettes	<b>9478/3</b>
中枢神経系神経芽腫、FOXR2活性化	CNS neuroblastoma, FOXR2-activated	<b>9500/3</b>
BCOR内部タンDEM重複を伴う	CNS tumour with BCOR internal tandem duplication	<b>9500/3</b>
中枢神経系腫瘍		
中枢神経系胎児性腫瘍、未分類/未確定	CNS embryonal tumour, NEC/NOS	<b>9473/3</b>

# 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
松果体腫瘍	Pineal tumours	
松果体細胞腫	Pineocytoma	<b>9361/1</b>
中間型松果体実質腫瘍	Pineal parenchymal tumour of intermediate diff.	<b>9362/3</b>
松果体芽腫	Pineoblastoma	<b>9362/3</b>
松果体部乳頭状腫瘍	Papillary tumour of the pineal region	<b>9395/3</b>
松果体部線維形成性粘液性腫瘍、 SMARCB1変異	Desmoplastic myxoid tumour of the pineal region, SMARCB1-mutant	—
<b>脳神経 &amp; 脊髄神経腫瘍</b>	<b>Cranial and paraspinal nerve tumours</b>	
シュワン細胞腫	Schwannoma	<b>9560/0</b>
陳旧性シュワン細胞腫	Ancient schwannoma	
富細胞性シュワン細胞腫	Cellular schwannoma	
蔓状シュワン細胞腫	Plexiform schwannoma	
類上皮シュワン細胞腫	Epithelioid schwannoma	
微小嚢胞性/網状シュワン細胞腫	Microcystic/Reticular schwannoma	
神経線維腫	Neurofibroma	<b>9540/0</b>
蔓状神経線維腫	Plexiform neurofibroma	<b>9550/0</b>
陳旧性神経線維腫	Ancient neurofibroma	
富細胞性神経線維腫	Cellular neurofibroma	
異型神経線維腫	Atypical neurofibromatous neoplasm of uncertain biological potential (ANNUBP)	
神経周膜腫	Perineurioma	<b>9571/0</b>
混成神経鞘腫瘍	Hybrid nerve sheath tumour	<b>9563/0</b>
悪性メラニン性神経鞘腫瘍	Malignant melanotic nerve sheath tumour	<b>9540/3</b>
悪性末梢神経腫瘍	Malignant peripheral nerve sheath tumour (MPNST)	<b>9540/3</b>
馬尾神経内分泌腫瘍(従来の傍神経節腫)	Cauda equina neuroendocrine tumour	<b>8693/3</b>

# 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
<b>髄膜腫</b>	<b>Meningioma</b>	
髄膜腫	Meningioma	<b>9530/0</b>
髄膜皮性髄膜腫	Meningothelial meningioma	<b>9530/0</b>
線維性髄膜腫	Fibrous meningioma	<b>9531/0</b>
移行性髄膜腫	Transitional meningioma	<b>9532/0</b>
砂粒腫性髄膜腫	Psammomatous meningioma	<b>9537/0</b>
血管腫性髄膜腫	Angiomatous meningioma	<b>9534/0</b>
微小嚢胞性髄膜腫	Microcystic meningioma	<b>9530/0</b>
分泌性髄膜腫	Secretory meningioma	<b>9530/0</b>
リンパ球・形質細胞に富む髄膜腫	Lymphoplasmacyte-rich meningioma	<b>9530/0</b>
化生性髄膜腫	Metaplastic meningioma	<b>9530/0</b>
脊索腫様髄膜腫	Chordoid meningioma	<b>9538/1</b>
明細胞髄膜腫	Clear cell meningioma	<b>9538/1</b>
乳頭状髄膜腫	Rhabdoid meningioma	<b>9538/3</b>
ラブドイド髄膜腫	Papillary meningioma	<b>9538/3</b>
異型髄膜腫	Atypical meningioma	<b>9539/1</b>
退形成性(悪性)髄膜腫	Anaplastic (malignant) meningioma	<b>9530/3</b>
<b>中枢神経系の間葉系、非髄膜性腫瘍</b>	<b>Mesenchymal, non-meningothelial tum. involving the CNS</b>	
<b>軟部腫瘍</b>	<b>Soft tissue tumours</b>	
線維芽細胞性 & 筋線維芽細胞性腫瘍	Fibroblastic and myofibroblastic tumours	
孤立性線維性腫瘍	Solitary fibrous tumour	<b>8815/1</b>
<b>血管性腫瘍</b>	<b>Vascular tumours</b>	
血管腫 & 血管奇形	Haemangiomas and vascular malformations	
海綿状血管腫	Cavernous haemangioma	<b>9121/0</b>
毛細血管血管腫	Capillary haemangioma	<b>9131/0</b>
動静脈奇形	Arteriovenous malformation	<b>9123/0</b>
血管芽腫	Haemangioblastoma	<b>9161/1</b>

# 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
中枢神経系の間葉系、非髄膜性腫瘍	Mesenchymal, non-meningothelial tum. involving the CNS	
軟部腫瘍 (つづき)	Soft tissue tumours	
骨格筋腫瘍	Skeletal muscle tumours	
横紋筋肉腫	Rhabdomyosarcoma	<b>8910/3</b>
胎児型横紋筋肉腫	Embryonal rhabdomyosarcoma	<b>8920/3</b>
胞巣状横紋筋肉腫	Alveolar rhabdomyosarcoma	<b>8901/3</b>
横紋筋肉腫、多形型	Rhabdomyosarcoma, pleomorphic-type	<b>8912/3</b>
紡錘形細胞横紋筋肉腫	Spindle cell rhabdomyosarcoma	
未定分化型腫瘍		
頭蓋内間葉系腫瘍、FER::CREB融合陽性	Intracranial mesenchymal tum., FET::CREB fusion-pos.	—
CIC再構成肉腫	CIC-rearranged sarcoma	<b>9367/3</b>
原発性頭蓋内肉腫、DICER1変異	Primary intracranial sarcoma, DICER1-mutant	<b>9480/3</b>
ユーイング肉腫	Ewing sarcoma	<b>9364/3</b>
軟骨-骨腫瘍	Chondro-osseous tumours	
軟骨形成性腫瘍	Chondrogenic tumours	
間葉性軟骨肉腫	Mesenchymal chondrosarcoma	<b>9240/3</b>
軟骨肉腫	Chondrosarcoma	
軟骨肉腫	Chondrosarcoma	<b>9220/3</b>
脱分化型軟骨肉腫	Dedifferentiated chondrosarcoma	<b>9243/3</b>
脊索腫瘍	Notochordal tumours	
脊索腫	Chordoma	<b>9370/3</b>

# 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
メラニン細胞系腫瘍	Melanocytic tumours	
びまん性髄膜メラニン細胞系腫瘍	Diffuse meningeal melanocytic neoplasms	
髄膜メラニン細胞増殖症	Meningeal melanocytosis	<b>8728/0</b>
髄膜黒色腫症	Meningeal melanomatosis	<b>8728/3</b>
限局性髄膜メラニン細胞系腫瘍	Circumscribed meningeal melanocytic neoplasms	
髄膜メラニン細胞増殖症	Meningeal melanocytoma	<b>8728/1</b>
髄膜黒色腫症	Meningeal melanoma	<b>8720/3</b>
中枢神経系の血液リンパ系腫瘍	Haematolymphoid tumours involving the CNS	
リンパ腫	Lymphomas	
中枢神経系リンパ腫	CNS lymphomas	
原発性びまん性大細胞型B細胞リンパ腫	Primary diffuse large B-cell lymphoma of the CNS	<b>9680/3</b>
中枢神経系免疫不全関連リンパ腫	Immunodeficiency-associated CNS lymphomas	—
リンパ腫様肉芽腫症	Lymphomatoid granulomatosis	<b>9766/1</b>
～、Grade1	Lymphomatoid granulomatosis, grade1	<b>9766/1</b>
～、Grade2	Lymphomatoid granulomatosis, grade2	<b>9766/1</b>
～、Grade3	Lymphomatoid granulomatosis, grade3	<b>9766/3</b>
血管内大細胞型B細胞リンパ腫	Intravascular large B-cell lymphoma	<b>9712/3</b>
その他の稀なリンパ腫	Miscellaneous rare lymphomas in the CNS	
硬膜MALTリンパ腫	MALT lymphoma of the dura	<b>9699/3</b>
他のB細胞性低悪性度リンパ腫	Other low-grade B-cell lymphomas of the CNS	
未分化大細胞リンパ腫、ALK陽性/陰性	Anaplastic large cell lymphoma (ALK+/ALK-)	<b>9714/3</b>
T細胞 & NK/T細胞リンパ腫	T-cell and NK/T-cell lymphomas	
T細胞リンパ腫	T-cell lymphoma	<b>9702/3</b>
NK/T細胞リンパ腫	NK/T-cell lymphoma	<b>9719/3</b>

# 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
中枢神経系の血液リンパ系腫瘍(つづき)	Haematolymphoid tumours involving the CNS	
組織球性腫瘍	Histiocytic tumours	
Erdheim-Chester病	Erdheim-Chester disease	<b>9749/3</b>
Rosai-Dorfman病	Rosai-Dorfman disease	<b>9749/3</b>
若年黄色肉芽腫	Juvenile xanthogranuloma	<b>9749/1</b>
ランゲルハンス細胞組織球症	Langerhans cell histiocytosis	<b>9751/1</b>
組織球肉腫	Histiocytic sarcoma	<b>9755/3</b>
胚細胞腫瘍	Germ cell tumours of the CNS	
成熟奇形腫	Mature teratoma	<b>9080/0</b>
未熟奇形腫	Immature teratoma	<b>9080/3</b>
体細胞悪性腫瘍を伴う奇形腫	Teratoma with somatic-type malignancy	<b>9084/3</b>
ジャーミノーマ(胚腫)	Germinoma	<b>9064/3</b>
胎児性癌	Embryonal carcinoma	<b>9070/3</b>
卵黄嚢腫瘍	Yolk sac tumour	<b>9071/3</b>
絨毛癌	Choriocarcinoma	<b>9100/3</b>
混合胚細胞腫瘍	Mixed germ cell tumour	<b>9085/3</b>
トルコ鞍部腫瘍	Germ cell tumours of the CNS	
エナメル上皮腫型頭蓋咽頭腫	Adamantinomatous craniopharyngioma	<b>9351/1</b>
乳頭型頭蓋咽頭腫	Papillary craniopharyngioma	<b>9352/1</b>
下垂体細胞腫/顆粒細胞腫瘍 /紡錘形細胞膨大細胞腫(後葉由来)	Pituicytoma, granular cell tum. of the sellar region, and spindle cell oncocytoma	
下垂体細胞腫	Pituicytoma	<b>9432/1</b>
トルコ鞍部顆粒細胞腫瘍	Granular cell tumour of the sellar region	<b>9582/0</b>
紡錘形細胞膨大細胞腫	Spindle cell oncocytoma	<b>8290/0</b>
下垂体腺腫(PitNET)	Pituitary adenoma / PitNET	<b>8272/3</b>
下垂体芽腫	Pituitary blastoma	<b>8273/3</b>

# 主な形態コード(組織型)《中枢神経系》

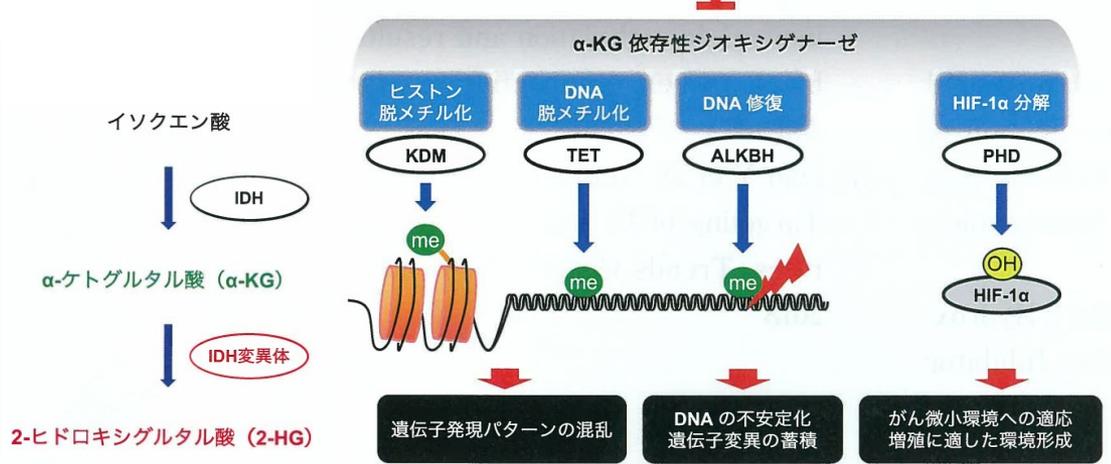
病理組織名	英語表記	形態コード
下垂体前葉神経内分泌腫瘍(PitNET)	Anterior pituitary neuroendocrine tumours	
PIT1系統下垂体 神経内分泌腫瘍	PitNETs of PIT1 lineage Choriocarcinoma	
成長ホルモン細胞 神経内分泌腫瘍/腺腫	Somatotroph PitNET/adenoma	<b>8272/3</b>
乳腺成長ホルモン細胞 ~	Mammosomatotroph PitNET/adenoma	<b>8272/3</b>
プロラクチン細胞 ~	Lactotroph PitNET/adenoma	<b>8271/3</b>
甲状腺刺激ホルモン細胞 ~	Thyrotroph PitNET/adenoma	<b>8272/3</b>
成熟PIT1系統 多ホルモン細胞 ~	Mature PIT1-lineage PitNET/adenoma	<b>8272/3</b>
未熟PIT1系統 ホルモン細胞 ~	Immature PIT1-lineage PitNET/adenoma	<b>8272/3</b>
好酸性幹細胞 ~	Acidophil stem cell PitNET/adenoma	<b>8280/3</b>
成長ホルモン-プロラクチン細胞混合 ~	Mixed somatotroph-lactotroph PitNET/adenoma	<b>8281/3</b>
TPIT系統下垂体 神経内分泌腫瘍	PitNETs of TPIT lineage	
副腎皮質刺激ホルモン細胞 神経内分泌腫瘍/腺腫	Corticotroph PitNET/adenoma	<b>8272/3</b>
SF1系統下垂体 神経内分泌腫瘍	PitNETs of SF1 lineage	
ゴナドトロピン細胞 神経内分泌腫瘍/腺腫	Gonadotroph PitNET/adenoma	<b>8272/3</b>
系統分化を示さない下垂体 神経内分泌腫瘍	PitNETs without distinct lineage differentiation	
ナルセル 神経内分泌腫瘍/腺腫	Null cell PitNET/adenoma	
多ホルモン細胞 ~	Plurihormonal PitNET/adenomas	
その他の下垂体 神経内分泌腫瘍	Other anterior pituitary tumours	
下垂体後葉・視床下部腫瘍	Posterior pituitary & hypothalamic neopl.	
下垂体細胞由来腫瘍	Pituicyte-derived tumours その10参照	
神経細胞系腫瘍	Neuronal tumours	
神経節細胞腫 & 神経節細胞腫	Gangliocytoma	
-下垂体神経内分泌細胞混合腫瘍	& mixed gangliocytoma-PitNET/adenoma	
神経節細胞腫	Gangliocytoma	<b>9492/0</b>
下垂体腺腫	Pituitary adenoma	<b>8272/3</b>
トルコ鞍部神経細胞腫	Sellar neurocytoma	
中心性神経細胞腫	Central Neurocytoma	<b>9506/1</b>

# イソクエン酸脱水素酵素 (IDH)

- イソクエン酸を  $\alpha$ -ケトグルタル酸に変換
  - $\alpha$ -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  $\alpha$ -KGが2-HGに変換され、DNA修復が働かない。



IDH変異 1q/19q共欠失なし	星細胞腫
IDH変異 1q/19q共欠失あり	乏突起膠腫
IDH変異なし	膠芽腫



# 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 codeleted**

### ■ 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)

### ■ 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

### ■ びまん性大脳半球性膠腫 グレード4 H3.3 G34変異型

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

### ■ びまん性正中膠腫 グレード4 H3 K27M変異型

IDH wild type, nuclear ATRX retained, H3 K27M mutant

The image shows a screenshot of a Japanese medical classification table for brain tumors, titled "主要形態コード(組織型)(中枢神経系)". The table lists various tumor types and their corresponding ICD-O-3 codes. The visible entries include:

形態名称	ICD-O-3
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9400/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9401/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9402/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9403/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9404/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9405/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9406/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9407/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9408/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9409/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9410/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9411/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9412/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9413/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9414/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9415/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9416/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9417/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9418/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9419/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9420/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9421/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9422/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9423/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9424/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9425/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9426/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9427/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9428/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9429/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9430/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9431/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9432/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9433/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9434/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9435/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9436/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9437/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9438/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9439/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9440/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9441/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9442/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9443/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9444/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9445/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9446/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9447/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9448/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9449/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9450/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9451/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9452/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9453/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9454/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9455/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9456/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9457/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9458/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9459/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9460/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9461/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9462/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9463/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9464/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9465/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9466/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9467/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9468/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9469/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9470/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9471/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9472/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9473/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9474/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9475/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9476/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9477/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9478/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9479/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9480/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9481/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9482/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9483/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9484/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9485/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9486/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9487/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9488/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9489/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9490/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9491/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9492/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9493/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9494/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9495/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9496/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9497/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9498/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9499/2
星細胞腫, IDH変異型, Grade 2-3	9500/2

# 代表的な脳腫瘍

- 神経膠腫

- 星細胞腫

- 悪性星細胞腫

- 膠芽腫

- 髓芽腫

- 髄膜腫

- 下垂体腺腫

- 神経鞘腫

Glioma

Astrocytoma

Malign. Astrocytoma

Glioblastoma

Medulloblastoma

Meningioma

Pituitary Adenoma

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
- 中枢神経原発胚細胞腫瘍
- びまん性橋膠腫 (DIPG: pontine glioma)
- 視神経視床下部神経膠腫 (OPHG)
- 小児・AYA世代上衣腫
- 髓芽腫 (Medulloblastoma)



# TNM分類(UICC第8版)

**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

大脳、小脳、脳幹の1側に限定

限局

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



# 多重がんルール 《中枢神経系・悪性》

---

# 多重がんルール 《中枢/末梢神経系・悪性》

	ルール番号	ルールの概要	判定
	<b>M1-2</b>	腫瘍個数不明 / 単一腫瘍	単発
単一	<b>M3</b>	初回に乏突起膠腫の診断→異なる特徴の腫瘍が再発	単発
単一	<b>M4</b>	良性/性状不詳と診断・腫瘍切除せず→その後切除で悪性	単発
複数	<b>M5</b>	多発の中枢神経腫瘍(一つが悪性、他が非悪性)	多重
複数	<b>M6</b>	グリア細胞/星細胞腫瘍→その後、多型膠芽腫	多重
複数	<b>M7</b>	非連続、多発性の腫瘍	単発
複数	<b>M8</b>	局在コードの組合せ	多重
複数	<b>M9</b>	別表右枠 亜型/変異型	多重
複数	<b>M10</b>	別表 同じ太枠	単発
複数	<b>M11</b>	別表 異なる太枠	多重
複数	<b>M12</b>	上記以外	単発

# 多重がんルール 《中枢/末梢神経系・悪性》

- 該当部位 **C470～C479**、末梢神経を含む  
**C700-709** (髄膜)、**C710-719** (脳)、  
**C720-725** (脊髄・脳神経)、**C728** (境界病巣)、  
**C729** (Nos)、**C751-753** (下垂体・松果体)

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
不明	<b>M1</b>	最小限の情報のみしか存在しない	⇒ はい	<b>単発</b>
		● 最小限の情報のみ(例) 死亡診断書のみ、病理報告書のみ、など。		
		↓いいえ		
単一	<b>M2</b>	単一腫瘍である	⇒ はい	<b>単発</b>
		● 単一腫瘍は常に、単発扱い ● 隣接部位・臓器に広がった腫瘍を含む ● 複数の組織型の部分を有する症例を含む		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢/末梢神経系・悪性》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
単一	M3	初回腫瘍は乏突起膠腫(Oligodendroglioma)の診断で、その後、初回とは異なる特徴(細胞密度高度、偽柵状構造壊死など)を伴う腫瘍として再発	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● 病理報告書において、多形膠芽腫”様の”や、多形膠芽腫”の所見を伴う”再発腫瘍、と示されることがあるが、これらは真の多形膠芽腫ではない。</li> <li>● このルールの場合、2つ目の腫瘍は再発として扱う。</li> </ul>		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢/末梢神経系・悪性》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
単一	M4	以下のすべてを満たす ・臨床診断、画像検査、または定位脳生検によって 良性または性状不詳(/0または/1)と診断され、 初回治療として腫瘍切除が行われず(active surveillance) ・その後に切除術が行われ、 病理学的に悪性(/3)と診断された	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● このルールは、単一腫瘍はつねに単一原発(単発)であることを明確にするための新たなルールである。</li> <li>● 切除標本の病理は臨床診断、画像診断、定位脳生検よりも正確。 (定位脳生検の標本は小さく悪性部分が含まれていない可能性もある。)</li> <li>● 初回診断から手術までの時間間隔の長さは問わない。</li> <li>● 診断日は変更しない。最初に/0または/1と登録していた場合は/3に変更する。</li> <li>● このルールに該当する場合でも、                          医師は最初の良性腫瘍と後に診断された悪性腫瘍にそれぞれ病期をつける場合があるが、がん登録においては単発として扱う。</li> </ul>		
		<<例1>>2009年6月にMRIでGanglioglioma 9505/1と診断。経過観察後症状出現。 2010年4月に切除、病理でAnaplastic ganglioglioma 9505/3と診断。 組織コードを/1から/3に変更するが、診断日は変更しない。 <<例2>>2016年11月にMRIと側脳室の定位脳生検でMature teratoma 9080/1と診断。 2017年に症状出現。10月に切除。病理でImmature teratoma 9080/3と診断。 組織コードを/1から/3に変更するが、診断日は変更しない。		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢/末梢神経系・悪性》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
複数	<b>M5</b>	<p>多発の中中枢神経腫瘍があり、 以下のように、そのうち 一つは悪性(/3)で その他は良性または性状不詳(/0 または/1)である</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・切除術が行われたまたは切除術施行の有無が不明な非悪性腫瘍(/0または/1)の診断後に、悪性腫瘍 (/3)が発生した*</li> <li>・良性または性状不詳の腫瘍と悪性腫瘍が同時に存在</li> </ul>	⇒ はい	<b>多重</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● M4までのルールが適用できる場合は、このルールは適用しない。</li> <li>● 非悪性と悪性の中中枢神経腫瘍の組み合わせは、常に多重となる。時間経過や原発部位は問わない。両者を登録する。</li> <li>● M4とM5*のちがいは、M4では初回治療で切除術が行われていないことである。</li> </ul>				
↓いいえ				
複数	<b>M6</b>	<p>グリア細胞系腫瘍/星細胞系腫瘍 (glial / astrocytic tumor) を有し、その後、多形膠芽腫 (Glioblastoma multiforme 9440 : GBM) が発生した</p>	⇒ はい	<b>多重</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>● このルールは、SEER 2007年ルールからの変更である。</li> <li>● GBMを登録することにより、より悪性度の高い腫瘍の出現数の分析、グリア細胞系腫瘍 あるいは星細胞系腫瘍の発生からGBM発生までの間隔、どの組織型がよりGBMとして再発しやすいか、という分析が可能となる。</li> </ul>				
↓いいえ				

# 多重がんルール 《中枢/末梢神経系・悪性》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
複数	M7	<p>脳の腫瘍で、非連続に多発性に存在する複数腫瘍である (部位の組合せは以下のいずれでもよい)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・同じ葉 : 例えば 右側頭葉C712に2個の腫瘍</li> <li>・同じ葉の別側性 : 例えば 前頭葉C711の左右に腫瘍</li> <li>・別の葉 : 例えば 頭頂葉C713と後頭葉C714に腫瘍</li> </ul>	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● 複数の部位/亜部位や異なる側性に存在する腫瘍は、転移または多発性腫瘍と考えられる。以下の組織型は多発性腫瘍として発生しやすい。 <ul style="list-style-type: none"> <li>・Glioblastoma multiforme</li> <li>・Gliomatosis cerebri</li> </ul> </li> <li>● 転移性腫瘍は多重癌かどうかの判定には用いない。 なお、播種性転移はしばしば下記の組織型で見られる。 <ul style="list-style-type: none"> <li>・Glioblastoma multiforme</li> <li>・pNET-medulloblastoma</li> <li>・Oligodendroglioma</li> </ul> </li> <li>● 下記を含む遺伝性疾患では、しばしば多発性腫瘍が発生する。 <ul style="list-style-type: none"> <li>・Nerurofibromatosis type1 (NF1) <ul style="list-style-type: none"> <li>・Malignant peripheral nerve sheath tumors(MPNST)</li> </ul> </li> <li>・Nerurofibromatosis type2 (NF2) <ul style="list-style-type: none"> <li>・Anaplastic ependymomas</li> <li>・Meningiomas</li> </ul> </li> </ul> </li> <li>● 上記以外の多くの腫瘍は、通常、単一腫瘍として出現する。</li> </ul>		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢/末梢神経系・悪性》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
複数	<b>M8</b>	以下のいずれかの組合せの、それぞれの部位に複数腫瘍が存在する ・脳 <b>C710-C719</b> と 中枢神経の他の部位 ・脳髄膜 <b>C700</b> と 脊髄髄膜 <b>C701</b> ・脳髄膜 <b>C700</b> と 中枢神経の他の部位 ・脳神経 <b>C721-C725</b> と 中枢神経の他の部位 ・頭蓋/末梢神経の髄膜 <b>C709</b> と 中枢神経の他の部位 ・脊髄 <b>C720</b> と 中枢神経の他の部位 ・脊髄膜 <b>C701</b> と 中枢神経の他の部位	⇒ はい	多重
		↓いいえ		
複数	<b>M9</b>	同時性・異時性発生を問わず、互いに非連続である複数の腫瘍の組織型が、「同義語と定義の表」中の右列において、互いに異なる亜型/変異型である	⇒ はい	多重
		● 腫瘍の組織型は、互いに同じNOSの組織型の亜型/変異型でも、異なる NOSの組織型の亜型/変異型でも、本ルールを適用し、多重と登録する。		
		・ Anaplastic astrocytoma IDH-mutant と Gemistocytic astrocytoma IDHmutantはどちらもAstrocytoma NOS 9400/3の亜型であるが、組織型は明確に異なる。両者を多重がんとして登録する。 ・ Papillary ependymomaはEpendymoma NOS 9391の亜型、Gliosarcoma は glioblastoma NOS 9440の亜型である。これらは組織型が異なるため、多重がんとして登録する。		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢/末梢神経系・悪性》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
複数	<b>M10</b>	同時性・異時性発生を問わず、互いに非連続である複数の腫瘍の組織型が「同義語と定義の表」において、同じ太枠に属している	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● 「同じ太枠」とは、以下のいずれかを指す <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 全ての腫瘍が同じ組織型(4桁の同じICD形態コード)</li> <li>・ 1つの腫瘍の組織型が表の左列に該当し、他の腫瘍の組織型がその同義語(中列)に該当</li> <li>・ 1つの腫瘍の組織型がいずれかのNOS(左列あるいは中列)に該当し、他の腫瘍がそのNOSの亜型/変異型(同じ太枠内の右列)に該当</li> </ul> </li> </ul>		
		↓いいえ		
複数	<b>M11</b>	同時性・異時性発生を問わず、互いに非連続である複数の腫瘍の組織型が、「同義語と定義の表」において異なる太枠に属している	⇒ はい	多重
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● 腫瘍の組織型が互いに異なる太枠の場合、それらは明確に異なる組織型である。</li> </ul>		
		↓いいえ		
複数	<b>M12</b>	上記のいずれも当てはまらない	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● 上位のルールがすべて適用できない場合のみ、単発とする。</li> </ul>		

# 多重がんルール別表 《中枢/末梢神経系・悪性》

《左列》 特異的/NOSの組織型		《中列》 左の同義語	《右列》 左/中列の亜型/変異型	
コード	表現用語			
<b>9505</b>	退形成性神経節膠腫			
<b>9430</b>	膠芽腫			
<b>9400</b>	星細胞腫、NOS	びまん性星細胞腫 IDH変異型 びまん性星細胞腫 IDH野生型 びまん性星細胞腫、NOS	9401 9411 9424	退形成性星細胞腫 IDH変異型/野生型 / 退形成性星細胞腫、NOS 肥胖型星細胞腫 IDH変異型 多形黄色星細胞腫 — / 退形成性黄色星細胞腫
<b>9100</b>	絨毛癌			
<b>9390</b>	脈絡叢癌			
<b>9508</b>	ラブドイド型 中枢神経系胎児性腫瘍	非定型奇形腫様ラブドイド腫瘍 ラブドイド型胎児性腫瘍		
<b>9490</b>	中枢神経系神経節芽腫		9473	中枢神経系胎児性腫瘍
<b>9500</b>	中枢神経系神経芽腫			
<b>9385</b>	びまん性正中膠腫、 H3 K27M 変異			

# 多重がんルール別表 《中枢/末梢神経系・悪性》

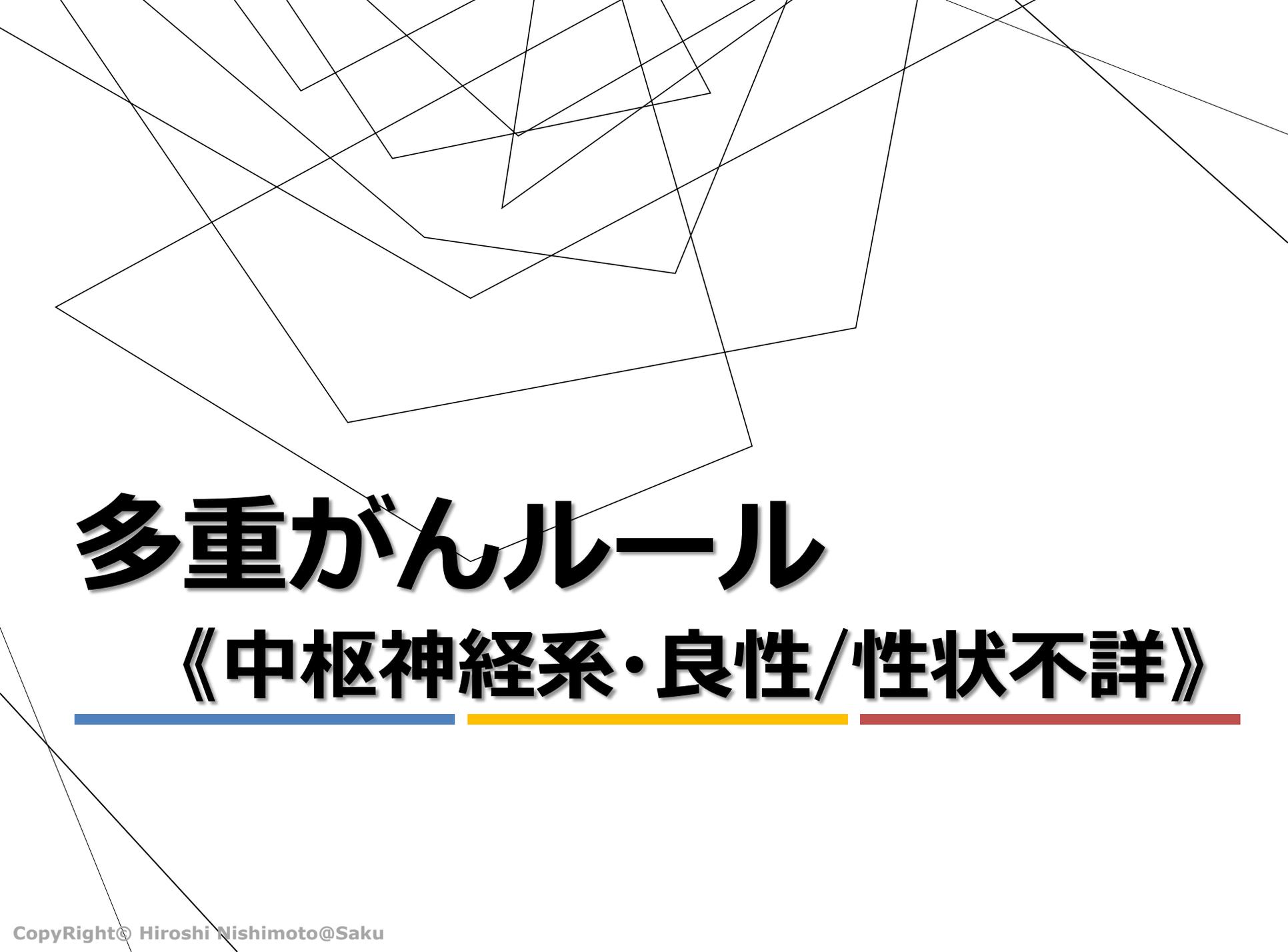
《左列》 特異的/NOSの組織型		《中列》 左の同義語	《右列》 左/中列の亜型/変異型	
コード	表現用語			
<b>9070</b>	胎児性癌		9071	卵黄囊腫瘍
<b>9478</b>	多層ロゼット性胎児性腫瘍, C19MC 異常	多層ロゼット性胎児性腫瘍, NOS ETMR		
<b>9391</b>	上衣腫		9392 9396 9393	退形成性上衣腫 上衣腫、RELA 融合陽性 乳頭状上衣腫
<b>9133</b>	類上皮血管内皮腫			
<b>9064</b>	ジャーミノーマ(胚腫)			
<b>9440</b>	膠芽腫、NOS	多形膠芽腫 GBM 膠芽腫、IDH 野生型 類上皮性膠芽腫	9445 9441 9442	膠芽腫、IDH 変異 巨細胞膠芽腫 膠肉腫
<b>9080</b>	未熟奇形腫		9085 9084	混合胚細胞腫瘍 悪性転化を伴う奇形腫
<b>9530</b>	悪性髄膜腫	退形成性髄膜腫	9538	乳頭状髄膜腫 / ラブドイド髄膜腫
<b>9540</b>	悪性末梢神経鞘腫瘍	類上皮悪性末梢神経鞘腫瘍 悪性神経周膜腫 MPNST 神経周膜性悪性末梢神経鞘腫瘍		

# 多重がんルール別表 《中枢/末梢神経系・悪性》

《左列》 特異的/NOSの組織型		《中列》 左の同義語	《右列》 左/中列の亜型/変異型
コード	表現用語		
<b>9470</b>	髄芽腫、NOS	古典的髄芽腫	<ul style="list-style-type: none"> <li>・退形成性髄芽腫 / 大細胞髄芽腫</li> <li>・髄芽腫、SHH 活性化および TP53 野生型 / 線維形成結節性髄芽腫 / 結節性髄芽腫 / 高度結節性髄芽腫</li> <li>・髄芽腫、非WHT/非SHH</li> <li>・髄芽腫、グループ3 / グループ4</li> <li>・髄芽腫、SHH 活性化および TP53 変異</li> <li>・髄芽腫、WNT 活性化</li> </ul>
<b>9501</b>	髄上皮腫		
<b>8720</b>	髄膜黒色腫		<ul style="list-style-type: none"> <li>・髄膜黒色腫症</li> </ul>
<b>9382</b>	乏突起星細胞腫、NOS	退形成性乏突起星細胞腫、NOS	
<b>9450</b>	乏突起膠腫、NOS	退形成性乏突起膠腫、NOS 乏突起膠腫、1p/19q共欠失 乏突起膠腫、IDH変異 乏突起膠腫、IDH変異&1p/19q共欠失	<ul style="list-style-type: none"> <li>・退形成性乏突起膠腫、IDH 変異 / 退形成性乏突起膠腫、1p/19q 共欠失 / 退形成性乏突起膠腫、IDH 変異 &amp; 1p/19q 共欠失</li> </ul>
<b>9364</b>	末梢性原始神経外胚葉性腫瘍	ユーイング肉腫 PpNET	
<b>9421</b>	毛様細胞性星細胞腫		<ul style="list-style-type: none"> <li>・毛様類粘液性星細胞腫</li> </ul>

# 多重がんルール別表 《中枢/末梢神経系・悪性》

《左列》 特異的/NOSの組織型		《中列》 左の同義語	《右列》 左/中列の亜型/変異型
コード	表現用語		
<b>9362</b>	中間型松果体実質腫瘍	松果体芽腫	・ 松果体部乳頭状腫瘍
<b>9424</b>	多形黄色星細胞腫	退形成性多形黄色星細胞腫	
<b>8800</b>	肉腫、NOS		<ul style="list-style-type: none"> <li>・ 血管肉腫</li> <li>・ 軟骨肉腫 / 間葉性軟骨肉腫</li> <li>・ 平滑筋肉腫 / 顆粒細胞平滑筋肉腫 / 炎症性平滑筋肉腫 / 類上皮平滑筋肉腫 / 粘液性平滑筋肉腫</li> <li>・ 骨肉腫</li> <li>・ 未分化多形性肉腫 / 悪性線維性組織球腫</li> </ul>
<b>8815</b>	孤立性線維性腫瘍、G3	血管周皮腫、G3 孤立性線維性腫瘍/血管周皮腫、G3	



# 多重がんルール

《中枢神経系・良性/性状不詳》

---

# 多重がんルール 《中枢神経系・良性/性状不詳》

	ルール番号	ルールの概要	判定
	<b>M1-2</b>	腫瘍個数不明 / 単一腫瘍	単発
単一	<b>M3</b>	初回に乏突起膠腫の診断→異なる特徴の腫瘍が再発	単発
単一	<b>M4</b>	良性/性状不詳と診断・腫瘍切除せず→その後切除で悪性	単発
複数	<b>M5</b>	多発の中中枢神経腫瘍(一つが悪性、他が非悪性)	多重
複数	<b>M6</b>	グリア細胞/星細胞腫瘍→その後、多型膠芽腫	多重
複数	<b>M7</b>	非連続、多発性の腫瘍	単発
複数	<b>M8</b>	局在コードの組合せ	多重
複数	<b>M9</b>	別表右枠 亜型/変異型	多重
複数	<b>M10</b>	別表 同じ太枠	単発
複数	<b>M11</b>	別表 異なる太枠	多重
複数	<b>M12</b>	上記以外	単発

# 多重がんルール 《中枢神経系・良性/性状不詳》

- 該当部位 ~~C470~C479~~ 末梢神経を含まない  
**C700-709** (髄膜)、**C710-719** (脳)、  
**C720-725** (脊髄・脳神経)、**C728** (境界病巣)、  
**C729** (Nos)、**C751-753** (下垂体・松果体)

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
不明	<b>M1</b>	最小限の情報のみしか存在しない	⇒ はい	<b>単発</b>
		● 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	<b>M2</b>	単一腫瘍である	⇒ はい	<b>単発</b>
		● 単一腫瘍は常に、単発扱い ● 隣接部位・臓器に拡がった腫瘍を含む ● 複数の組織型の部分を有する症例を含む ● 画像所見から性状不詳(/1)と判断→手術標本病理で良性(/0)であった症例を含む		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢神経系・良性/性状不詳》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
単一	M3	以下のすべてを満たす ・臨床診断、画像検査、または定位脳生検によって 良性または性状不詳(/0または/1)と診断され、 初回治療として腫瘍切除が行われず(active surveillance) ・その後に切除術が行われ、 病理学的に悪性(/3)と診断された	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● このルールは、単一腫瘍はつねに単一原発(単発)であることを明確にするための新たなルールである。</li> <li>● 切除標本の病理は臨床診断、画像診断、定位脳生検よりも正確。(定位脳生検の標本は小さく悪性部分が含まれていない可能性もある。)</li> <li>● 初回診断から手術までの時間間隔の長さは問わない。</li> <li>● 診断日は変更しない。最初に/0または/1と登録していた場合は/3に変更する。</li> <li>● このルールに該当する場合でも、                          医師は最初の良性腫瘍と後に診断された悪性腫瘍にそれぞれ病期をつける場合があるが、がん登録においては単発として扱う。</li> </ul>		
		<<例1>>2009年6月にMRIでGanglioglioma 9505/1と診断。経過観察後症状出現。 2010年4月に切除、病理でAnaplastic ganglioglioma 9505/3と診断。 組織コードを/1から/3に変更するが、診断日は変更しない。 <<例2>>2016年11月にMRIと側脳室の定位脳生検でMature teratoma 9080/1と診断。 2017年に症状出現。10月に切除。病理でImmature teratoma 9080/3と診断。 組織コードを/1から/3に変更するが、診断日は変更しない。		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢神経系・良性/性状不詳》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
単一	M4	時間の間隔を問わず、 良性(/0)から性状不詳(/1)に 転化した単一の腫瘍で、 組織型が同一またはNOSとそのNOSの亜型/変異型である	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● 診断日と組織型の性状コードは変更しない</li> <li>● この場合、単一腫瘍の単一原発(単発)である</li> <li>● /0も/1も非悪性であり、初回登録内容を変更する必要はない。</li> <li>● このルールに該当する場合でも、医師は最初の腫瘍と後に診断された腫瘍それぞれに病期をつける場合があるが、がん登録では単発として登録する</li> </ul>		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢神経系・良性/性状不詳》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
複数	M5	切除術が行われたまたは切除術施行の有無が不明な非悪性腫瘍(/0または/1)の診断後に、悪性腫瘍(/3)が発生※	⇒ はい	多重
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● :この場合、2つ目の腫瘍を悪性として登録する。</li> <li>● 非悪性と悪性の中中枢神経腫瘍の組み合わせは、常に多重となる。時間経過や原発部位は問わない。両者を登録する。</li> <li>● M3とM5※のちがいは、M3では初回治療で切除術が行われていないことである。</li> </ul>		
		↓いいえ		
複数	M6	左右の、聴神経鞘腫/前庭部神経鞘腫(Acoustic neuromas/ vestibular schwannomas 9560/0) または 視神経膠腫/毛様細胞性星状細胞腫(Optic gliomas/pilocytic astrocytomas 9421/1)である	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● 左右の腫瘍は、同時性・異時性発生を問わない</li> <li>● 左右の腫瘍が異時性に診断された場合、医師は両腫瘍に対して病期をつける場合があるが、がん登録では単発として登録する。</li> </ul>		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢神経系・良性/性状不詳》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
複数	<b>M7</b>	同時性・異時性発生を問わず、互いに非連続である複数の腫瘍の組織型が、「同義語と定義の表」中の右列において、互いに異なる亜型/変異型である	⇒ はい	多重
		↓いいえ		
複数	<b>M8</b>	側性を問わず非連続な複数の 髄膜腫が頭蓋内髄膜に発生 <ul style="list-style-type: none"> <li>・頭蓋内の同側(右側のみ、または左側のみ)</li> <li>・頭蓋内の両側(右側と左側)</li> <li>・頭蓋内の正中と左右どちらか</li> </ul>	⇒ はい	単発
		● : このルールは髄膜腫のみに適用する		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢神経系・良性/性状不詳》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
複数	M9	<p>脳の腫瘍で、非連続に多発性に存在する ICD-O形態コード4桁 (XXXX)が同じ複数腫瘍である (部位の組合せは以下のいずれでもよい)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>・同じ葉 : 例えば 右側頭葉C712に2個の腫瘍</li> <li>・同じ葉の別側性 : 例えば 前頭葉C711の左右に腫瘍</li> <li>・別の葉 : 例えば 頭頂葉C713と後頭葉C714に腫瘍</li> </ul>	⇒ はい	単発
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● 転移性腫瘍は多重癌かどうかの判定には用いない。なお、播種性転移は Ependymomasでよくみられる</li> <li>● このルールは前回のルールからの変更である</li> <li>● M8までのルールが適用できる場合、このルールは適用しない</li> <li>● 多発性腫瘍を来す非悪性脳腫瘍の例として、Hemangioblastoma 9161/1 がある</li> <li>● 医師は、各腫瘍について病期をつける場合があるが、がん登録では単発として登録する</li> </ul>		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢神経系・良性/性状不詳》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
複数	<b>M10</b>	同時性・異時性発生を問わず、互いに非連続である複数の腫瘍の組織型が「同義語と定義の表」において、同じ太枠に属している	⇒ はい	<b>単発</b>
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● 「同じ太枠」とは、以下のいずれかを指す <ul style="list-style-type: none"> <li>・ 全ての腫瘍が同じ組織型(4桁の同じICD形態コード)</li> <li>・ 1つの腫瘍の組織型が表の左列に該当し、他の腫瘍の組織型がその同義語(中列)に該当</li> <li>・ 1つの腫瘍の組織型がいずれかのNOS(左列あるいは中列)に該当し、他の腫瘍がそのNOSの亜型/変異型(同じ太枠内の右列)に該当</li> </ul> </li> </ul>		
		↓いいえ		
複数	<b>M11</b>	同時性・異時性発生を問わず、互いに非連続である複数の腫瘍の組織型が、「同義語と定義の表」において異なる太枠に属している	⇒ はい	<b>多重</b>
		<ul style="list-style-type: none"> <li>● 腫瘍の組織型が互いに異なる太枠の場合、それらは明確に異なる組織型である。</li> </ul>		
		↓いいえ		

# 多重がんルール 《中枢神経系・良性/性状不詳》

腫瘍数	ルール	項目内容		決定
複数	<b>M12</b>	以下のいずれかの組合せの、 それぞれの部位に複数腫瘍が存在する <ul style="list-style-type: none"> <li>・脳の葉C710-C719 と 中枢神経の他の部位</li> <li>・脳髄膜C700 と 脊髄髄膜C701</li> <li>・脳髄膜C700 と 中枢神経の他の部位</li> <li>・脳神経C721-C725 と 中枢神経の他の部位</li> <li>・頭蓋/末梢神経の髄膜C709 と 中枢神経の他の部位</li> <li>・脊髄C720 と 中枢神経の他の部位</li> <li>・脊髄膜C701 と 中枢神経の他の部位</li> </ul>	⇒ はい	<b>多重</b>
		↓いいえ		
複数	<b>M13</b>	上記のいずれも当てはまらない	⇒ はい	<b>単発</b>
		● 上位のルールがすべて適用できない場合のみ、単発とする。		

# 多重がんルール別表 《中枢神経系・良性/性状不詳》

《左列》 特異的/NOSの組織型		《中列》 左の同義語	《右列》 左/中列の亜型/変異型	
コード	表現用語			
9431/1	血管中心性膠腫	血管中心性神経上皮腫 単型血管中心性膠腫		
8830/0	良性線維性組織球腫			
9506/1	中枢性神経細胞腫	小脳脂肪神経細胞腫 脳室外神経細胞腫		
9220/0	軟骨腫			
9444/1	脳室外神経細胞腫			
9390/0	脈絡叢乳頭腫		9390/1	異型脈絡叢乳頭腫
9350/1	頭蓋咽頭腫		9351/1	エナメル上皮腫型頭蓋咽頭腫
			9352/1	乳頭型頭蓋咽頭腫
9412/1	線維形成性乳児星細胞腫 および神経節膠腫			
9413/0	胚芽異形成性神経上皮腫瘍			
9492/0	神経節細胞腫		9493/0	小脳異形成性神経節細胞腫
9505/1	神経節膠腫			

# 多重がんルール別表 《中枢神経系・良性/性状不詳》

《左列》 特異的/NOSの組織型		《中列》 左の同義語	《右列》 左/中列の亜型/変異型	
コード	表現用語			
<b>9582/0</b>	トルコ鞍部顆粒細胞腫			
<b>9161/1</b>	血管芽腫	毛細血管芽腫		
<b>9120/0</b>	血管腫		9121/0	海綿状血管腫
<b>9173/0</b>	ヒグローマ	※ 2021年版では削除		
<b>8890/0</b>	平滑筋腫			
<b>8850/0</b>	脂肪腫		8880/0	ヒベルノーマ
<b>8728/0</b>	髄膜黒色腫症			
<b>9530/0</b>	髄膜腫		9534/0	血管腫性髄膜腫
		リンパ球・形質細胞に富む髄膜腫 化生性髄膜腫 微小嚢胞性髄膜腫 分泌性髄膜腫	9539/1 9538/1 9532/0 9531/0 9537/0 9533/0	異型髄膜腫 明細胞性/ 脊索腫様髄膜腫 線維性髄膜腫 髄膜皮性髄膜腫 移行性髄膜腫 砂粒腫性髄膜腫
<b>8825/0</b>	筋線維芽腫		8825/1	炎症性筋線維芽腫性腫瘍

# 多重がんルール別表 《中枢神経系・良性/性状不詳》

《左列》 特異的/NOSの組織型		《中列》 左の同義語	《右列》 左/中列の亜型/変異型
コード	表現用語		
9394/1	粘液乳頭状上衣腫		
9506/1	神経細胞腫	中枢性神経細胞腫 小脳脂肪神経細胞腫 脳室外神経細胞腫 脂肪腫様髄芽腫 髄芽細胞腫 神経脂肪腫	
9540/0	神経線維腫	異型神経線維腫	9550/0 蔓状神経線維腫
9421/1	毛様細胞性星細胞腫 /視神経膠腫		
9180/0	骨腫		
9509/1	乳頭状 グリア神経細胞性腫瘍	びまん髄膜性グリア神経細胞性腫瘍 ロゼット形成性グリア神経細胞性腫瘍	
8693/1	傍神経節腫		
9571/0	神経周膜腫		
9361/1	松果体細胞腫		

# 多重がんルール別表 《中枢神経系・良性/性状不詳》

《左列》 特異的/NOSの組織型		《中列》 左の同義語	《右列》 左/中列の亜型/変異型
コード	表現用語		
9432/1	下垂体細胞腫		
8272/0	下垂体腺腫	※ 2021年版は同義語多数	
8271/0	プロラクチノーマ		
8900/0	横紋筋腫		
9560/0	シュワン細胞腫	富細胞性シュワン細胞腫 神経鞘腫 神経線維鞘腫 蔓状シュワン細胞腫	9560/1 メラニン性シュワン細胞腫
8815/0	孤立性線維性腫瘍 グレード1	血管周皮腫、グレード1	8815/1 <del>孤立性線維性腫瘍-グレード2</del> +血管周皮腫-グレード2
8290/0	下垂体紡錘形細胞 オンコサイトーマ		
9384/1	上衣下巨細胞性星細胞腫		
9383/1	上衣下腫		
9080/1	奇形腫		

# 脳神経の登録対象部位

		登録対象	対象外
C725	脳神経、NOS	頭蓋内	
C722	嗅神経	脳表(篩板より内側)	鼻腔の嗅粘膜に始まり、 <b>篩骨の篩板</b> を通過して脳表に至る。
C723	視神経	常に登録対象 硬膜に包まれて走行。	
C725	動眼神経	中脳→上眼窩裂を通過するまで	<b>上眼窩裂</b> を通過後、眼窩内に入る。
C725	滑車神経	背側脳幹から脳幹を巻いてくも膜下腔を前方に走行し、硬膜を貫通し、海綿静脈洞に入る。	眼窩裂を通過後、眼窩内に入る。
C725	三叉神経	橋から始まり、背側の小裂を通過して、海綿静脈洞の下側方へ走行し、3つに分かれる。	眼神経: <b>翼口蓋窩</b> を通過後。 上顎神経: <b>正円孔</b> を通過後。 下顎神経: <b>卵円孔</b> を通過後。
C725	外転神経	橋・延髄境界から始まり、くも膜下腔から斜台を通過して、海綿静脈洞を走行。	ドレコ管を通過後、側頭骨から眼窩へ。
C725	顔面神経		内耳道を通過して、こめかみに入り、顔面神経管を
C724	聴神経	橋と脊髄の間の延髄から始まって、内耳に至る。	
C725	舌咽神経	延髄の前方部分から始まる。	頸静脈孔を通過後。
C725	迷走神経	延髄から始まる。	頸静脈孔を通過後。
C725	副神経	延髄外側から始まり、大後頭孔に至る。	大後頭孔を通過後、脊髄に沿って走行。
C725	舌下神経	脳幹の舌下核から始まり、舌下神経管に至る。	舌下神経管を通過後。