

2025年度 がん登録塾
部位別セミナー

第9回

日曜・午後

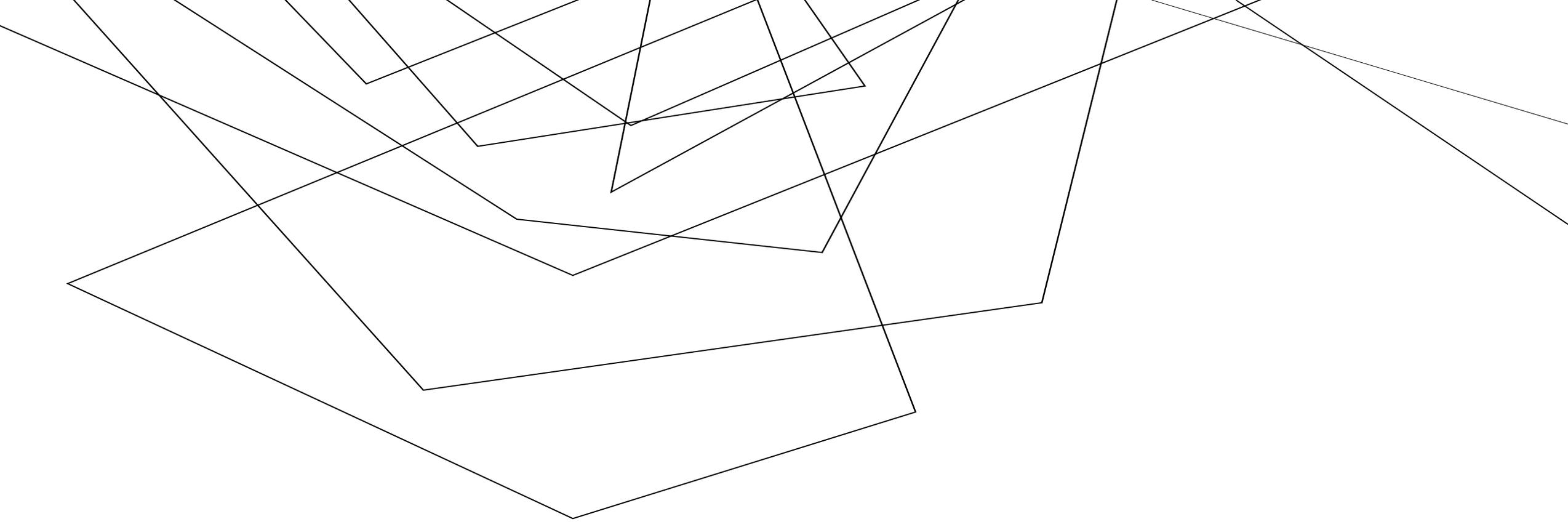
部位別セミナー

内分泌腫瘍(膵・副腎)



JA長野厚生連 佐久総合病院
総合医療情報センター

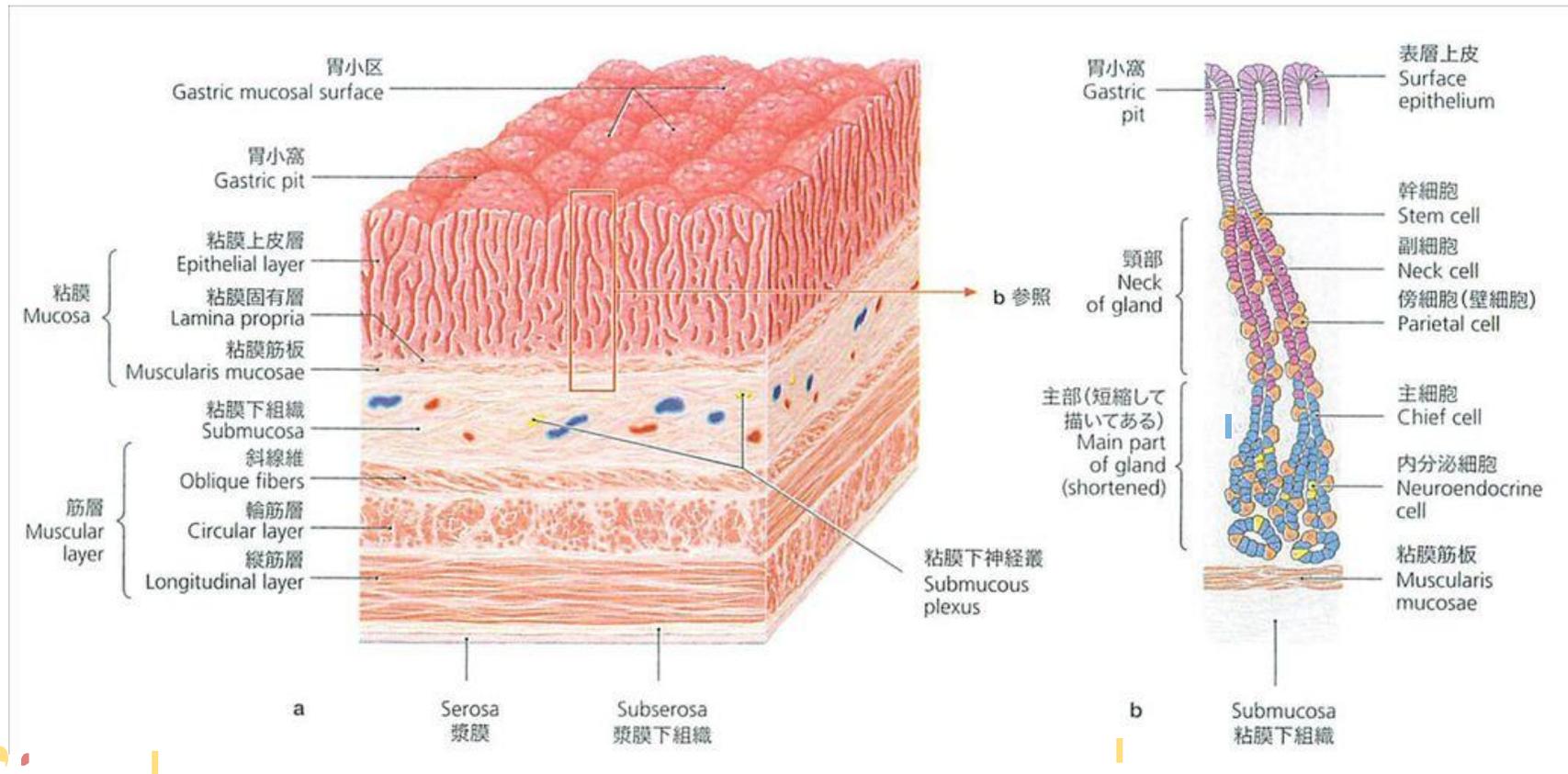
西本 寛



消化管系の解剖・生理

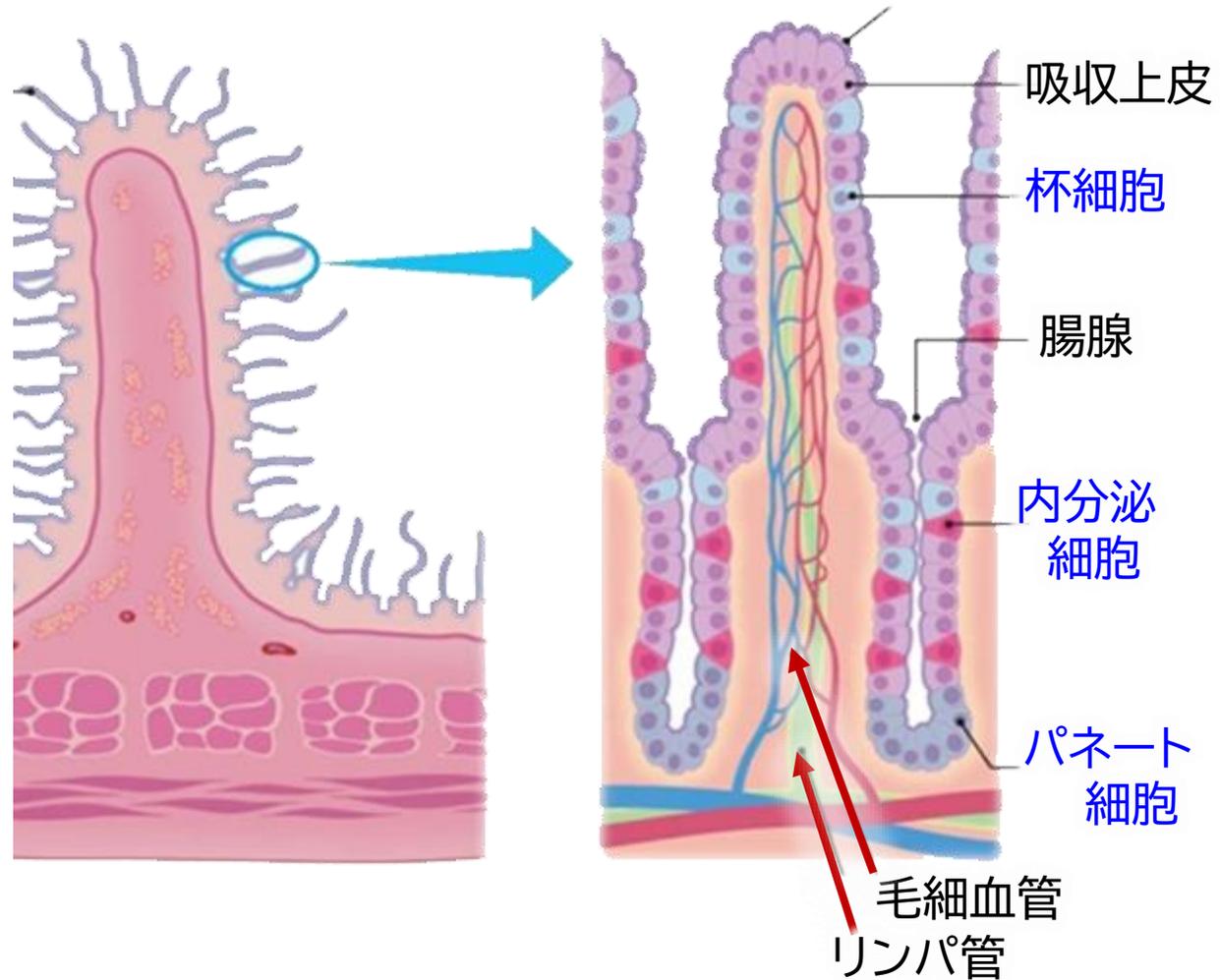
胃粘膜・胃底腺の構造

- 胃粘膜
 - 胃底部の胃底腺領域
 - 幽門前庭部の幽門腺領域



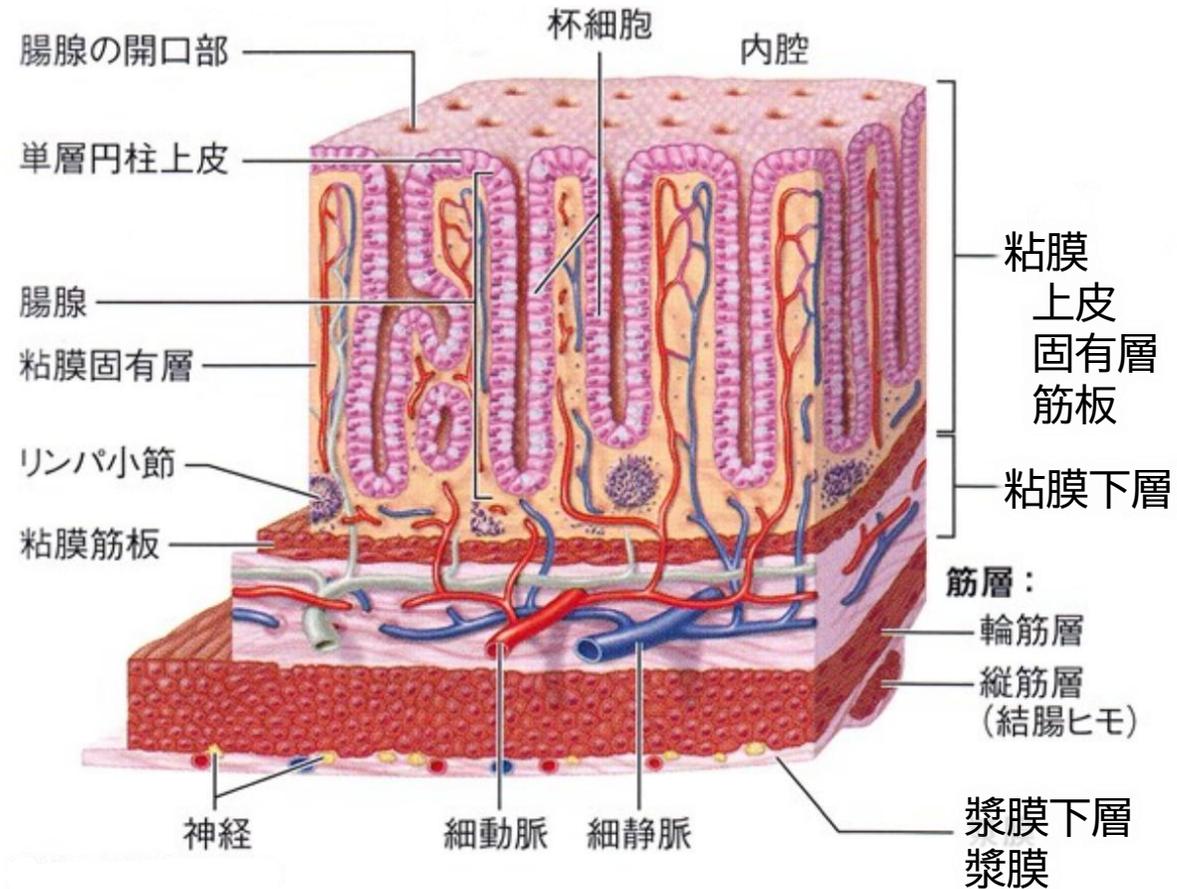
小腸上皮の細胞

- 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

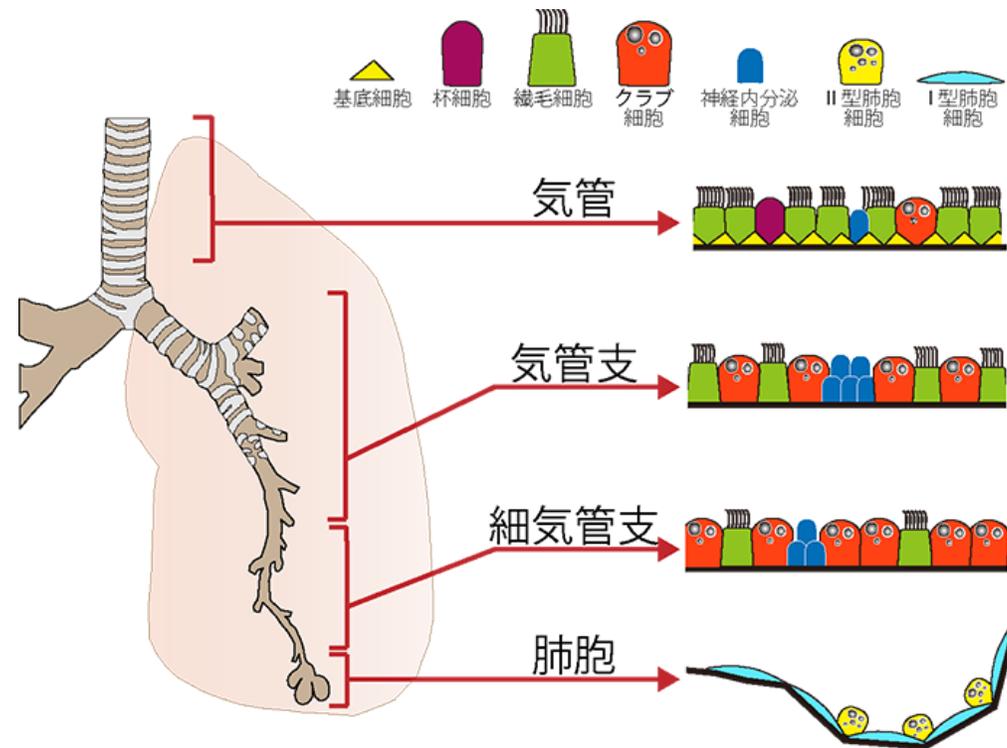
- ヒダ、絨毛のない粘膜
- 吸収上皮
- 杯細胞
(ムチン分泌)
- 内分泌細胞



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



消化管 高分化神經內分泌腫瘤

形態コード(組織型)《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(組織型)《消化管・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 | Gastrominoma 〈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

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

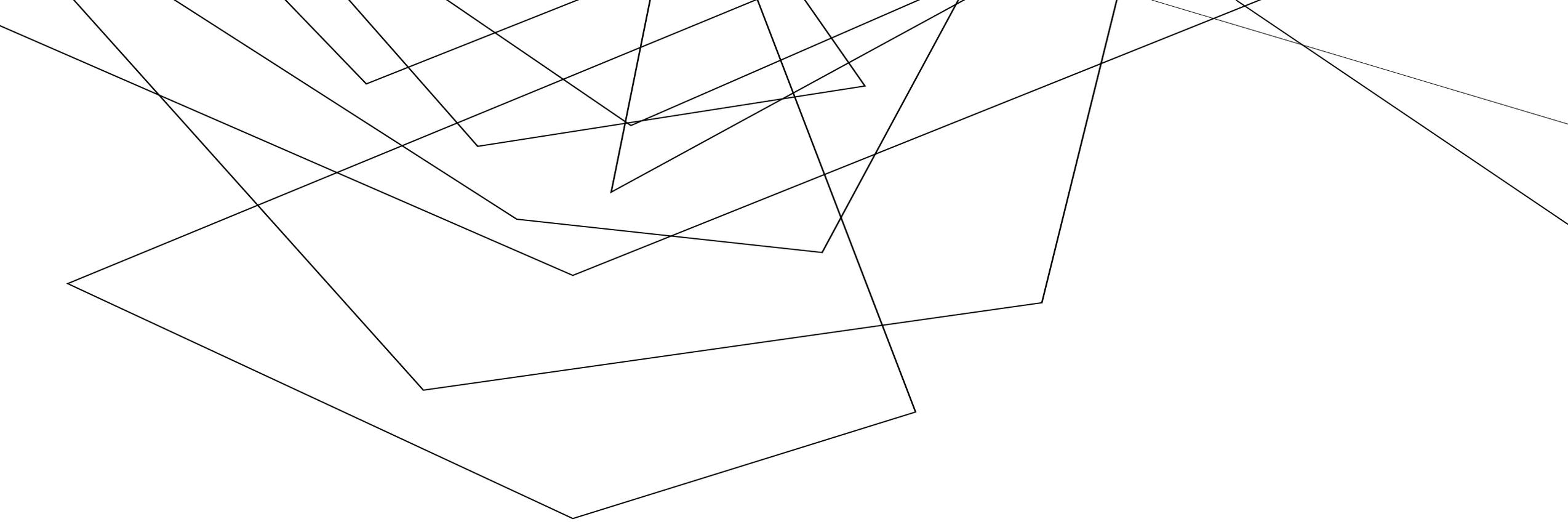
WHO 神経内分泌腫瘍(2019)

- **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)
← **MANEC** **8154/3**

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 |

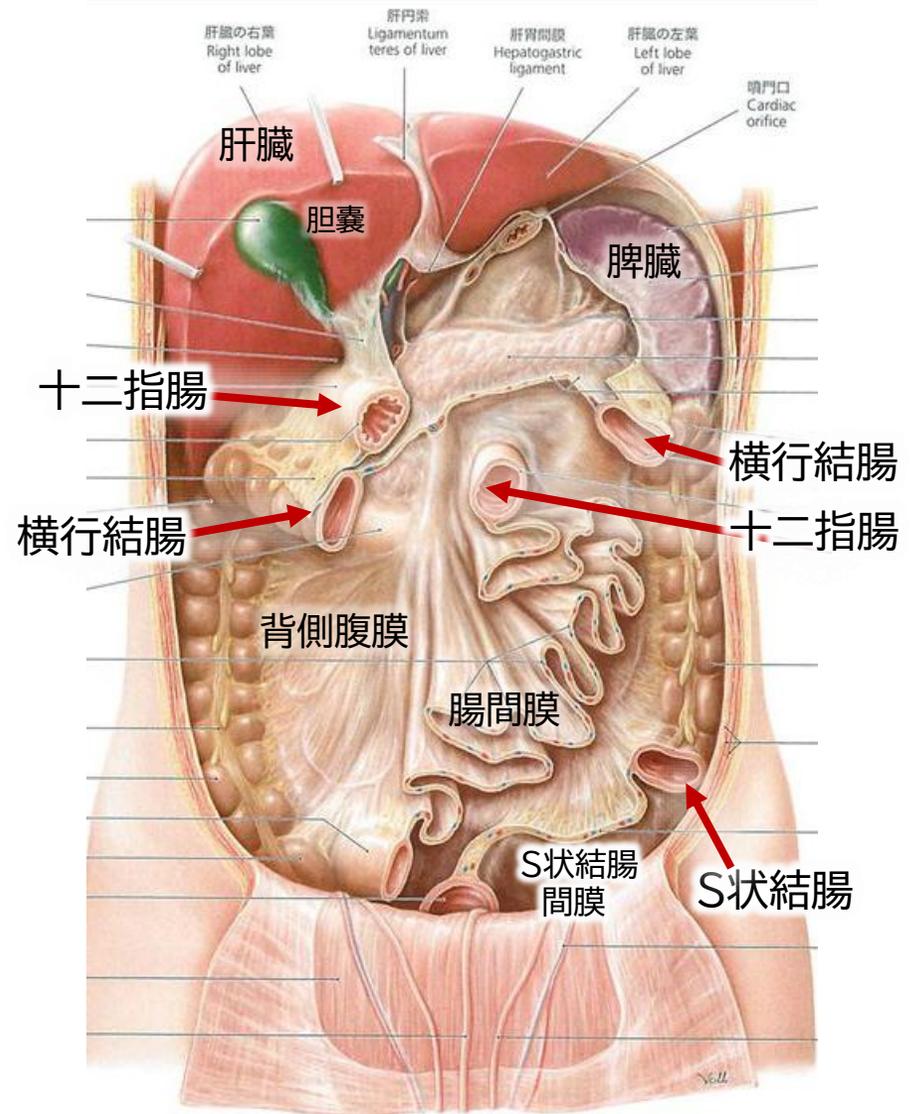
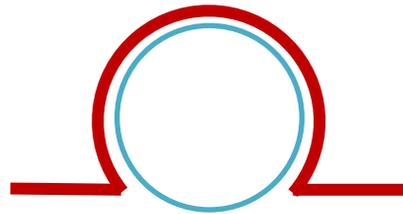
膵臓と他の消化管神経内分泌腫瘍の間の差異は、なくなりつつある



膵胆道系の解剖・生理

腹腔内臓器の位置関係

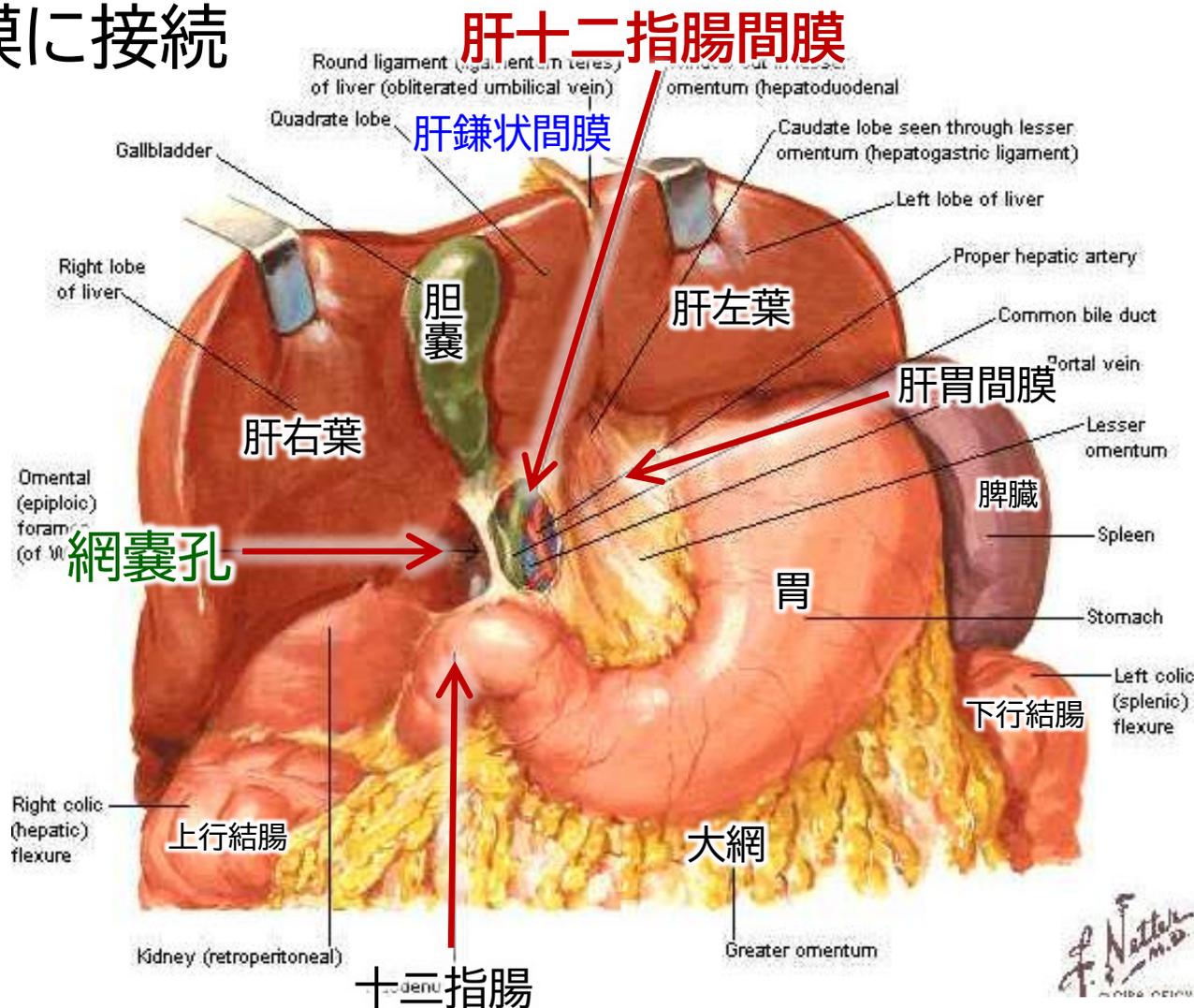
- 胃・大網・横行結腸を切断
→ 背中側に壁側腹膜
→ 膜の背側が後腹膜腔
- 肝下面を持ち上げると、
胆嚢、肝十二指腸間膜
- 上行/下行結腸は
背面が後腹膜腔(結合組織)。
前面・側面のみを
腹膜(漿膜)が被っている



肝十二指腸間膜



- 腹膜が前後から重なって小網を形成
 - 肝臓前面・胆嚢を被う腹膜に接続
 - 肝臓底面背側を被う腹膜
- 小網の右3分の1が**肝十二指腸間膜**
- 小網の左3分の2が**肝胃間膜**
- 背側腹膜と小網でできた空間を**網嚢**と呼ぶ



F. Netter M.D.

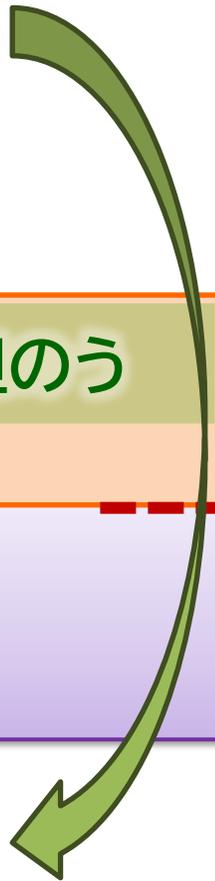
肝胆膵(胆道系)の解剖

- 肝臓
- 胆道系
 - 肝内胆管
 - 肝門部胆管

- 遠位胆管
- 胆のう

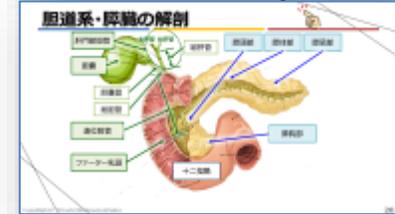
- 膵臓
- 胆道系
 - ファーター乳頭
- 十二指腸

胆汁の流れ

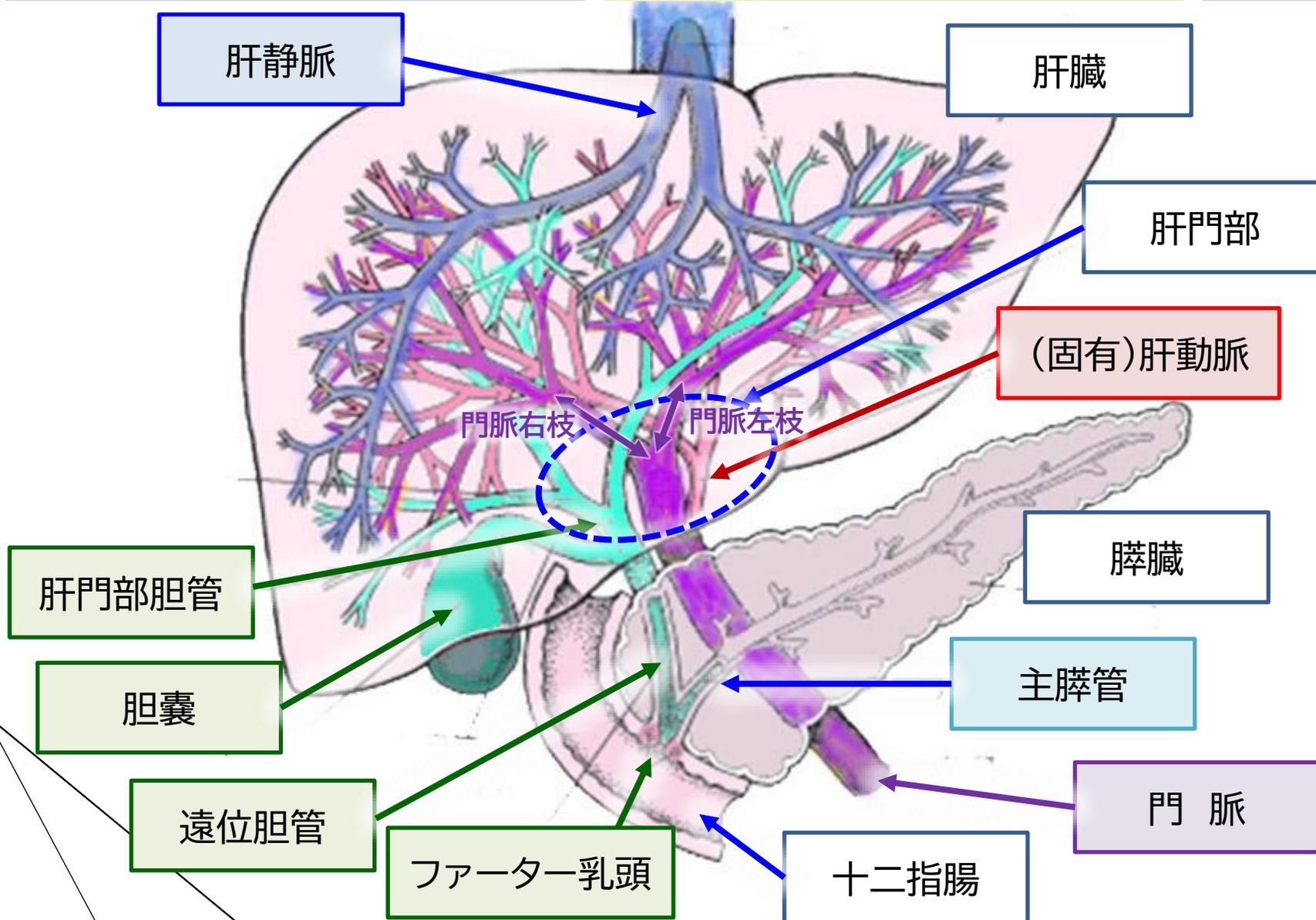


肝十二指腸間膜内を走行

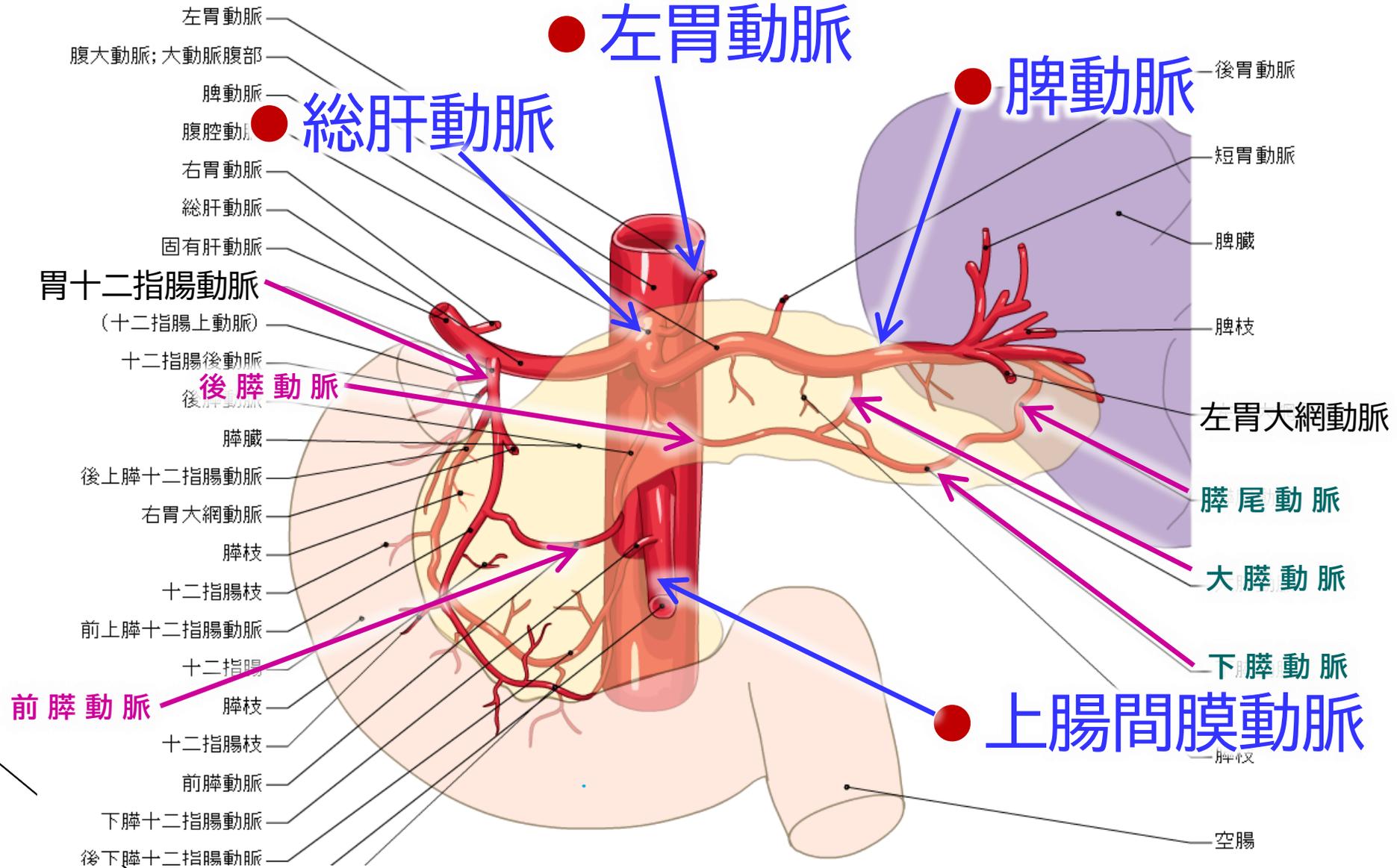
膵臓(後腹膜)内を走行



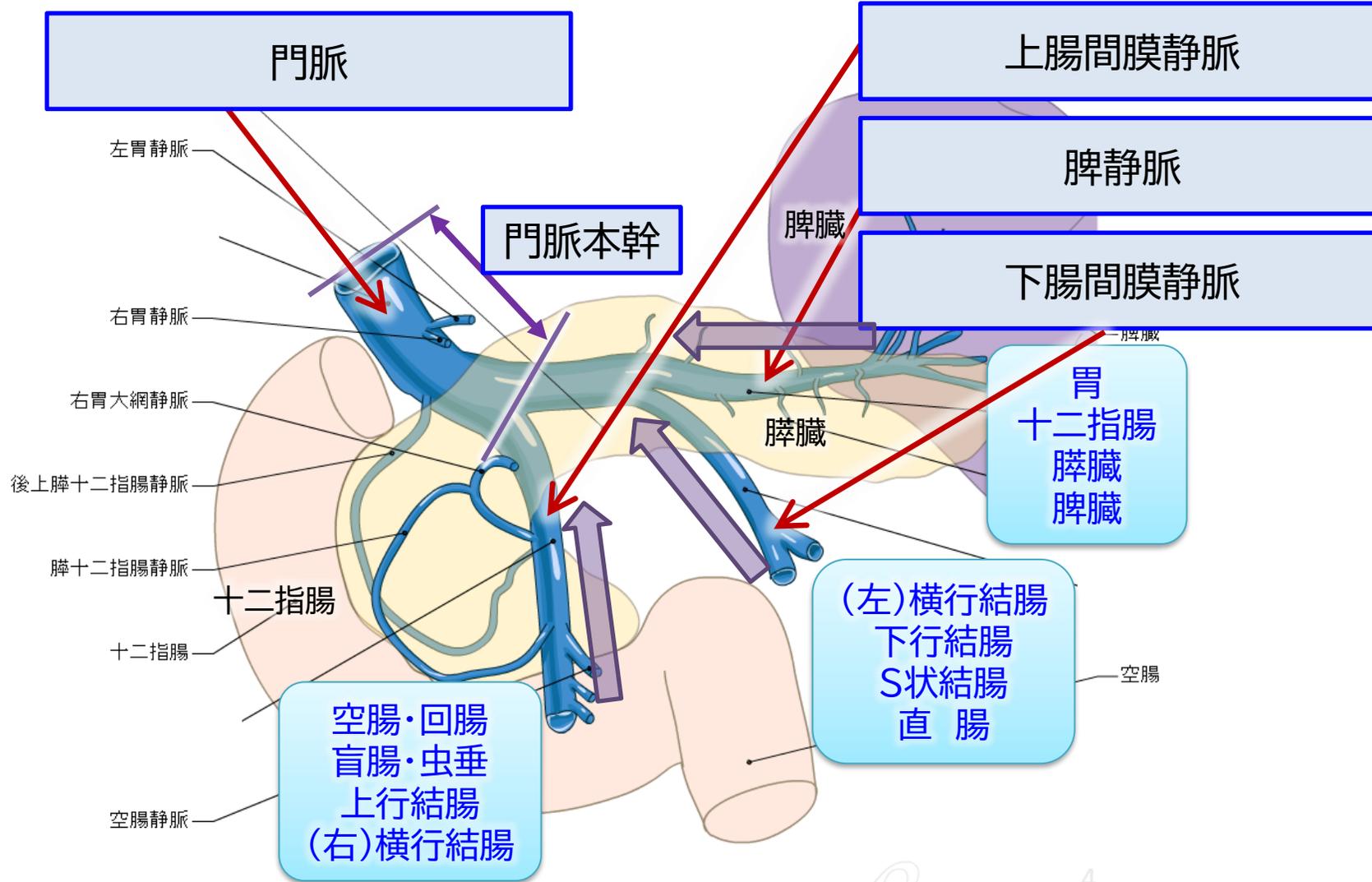
肝胆脾(胆道系)の解剖



腹部の動脈(脾・十二指腸周囲)



腹部の静脈(脾・十二指腸周囲)

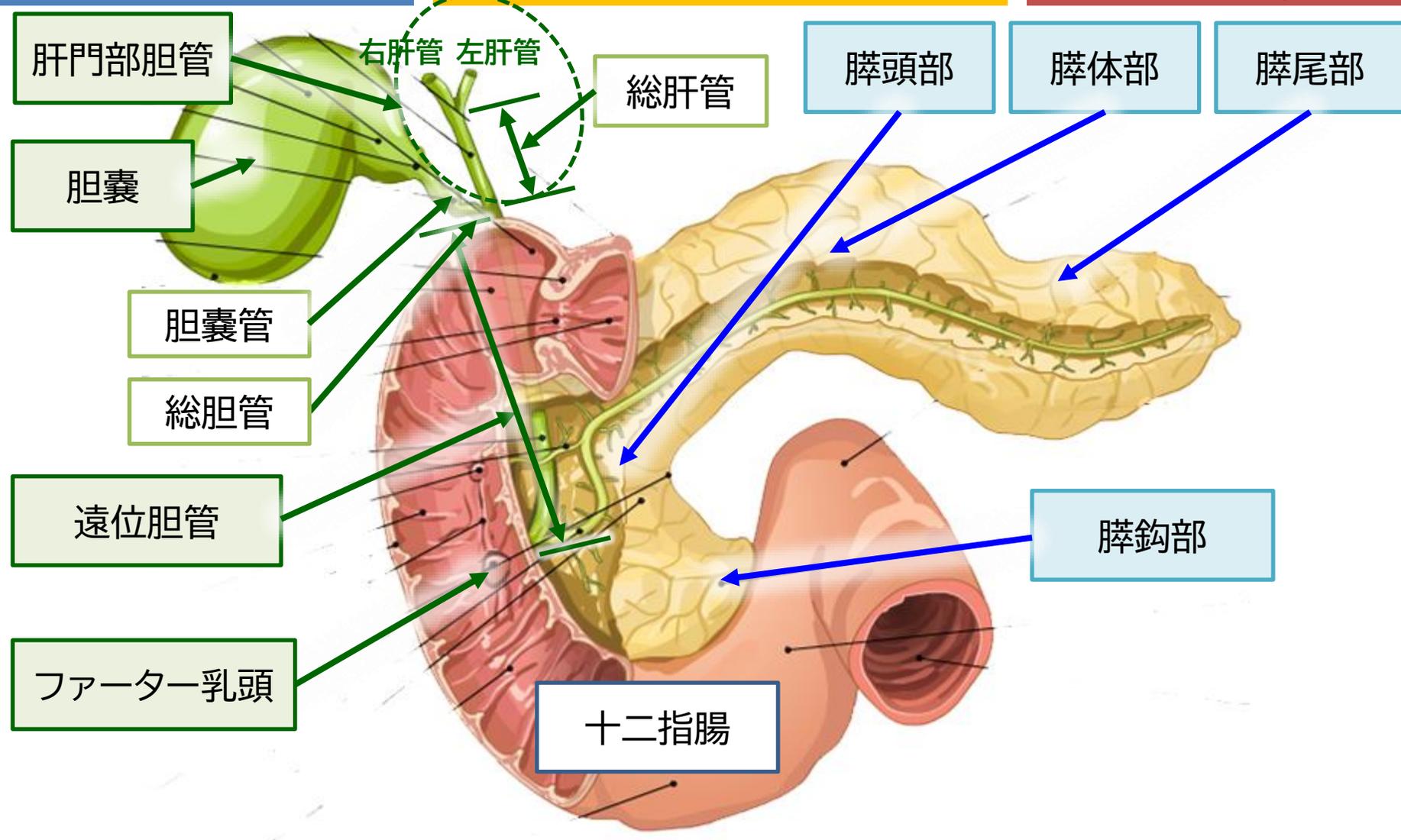


イラストレーション: A. Micheau - MD

e anatomy 4

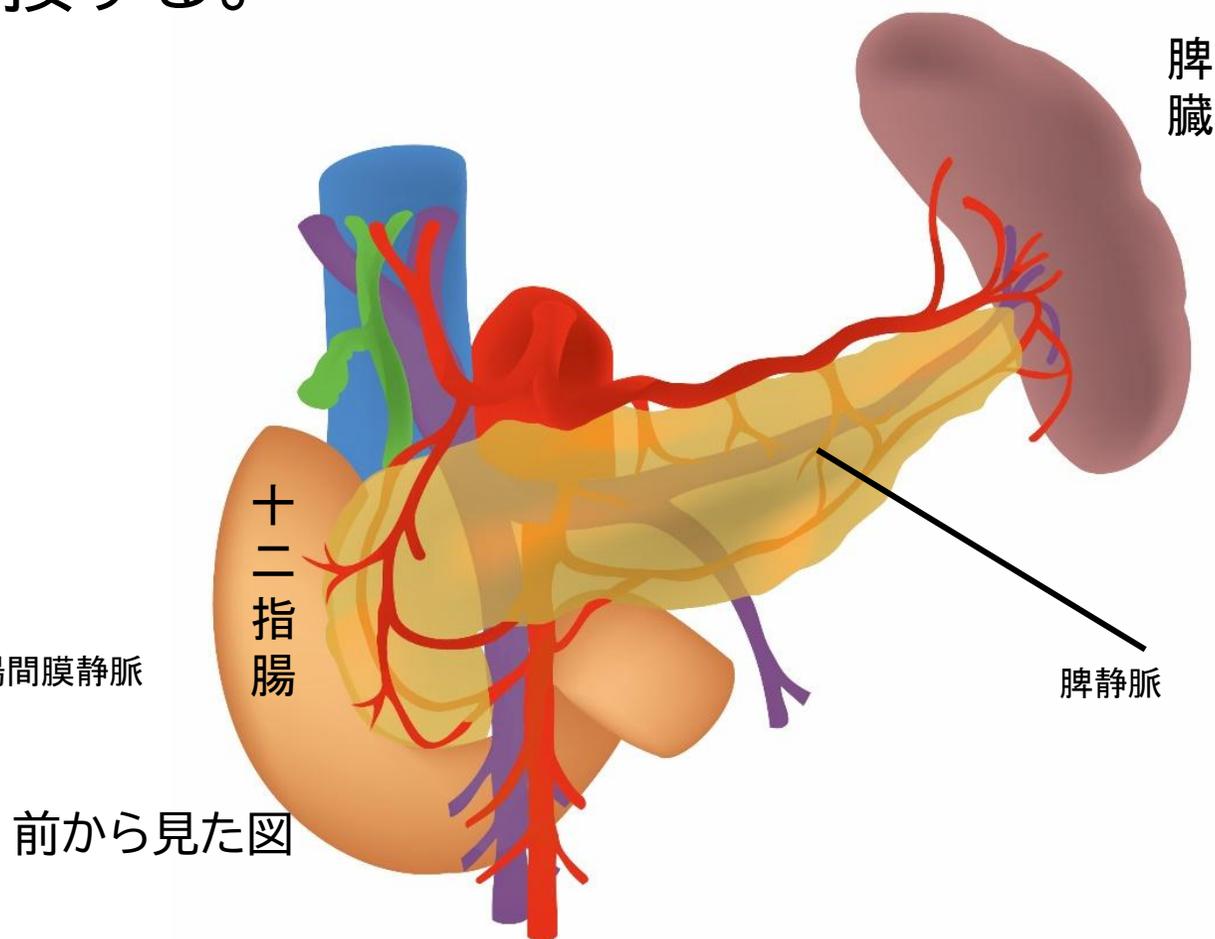
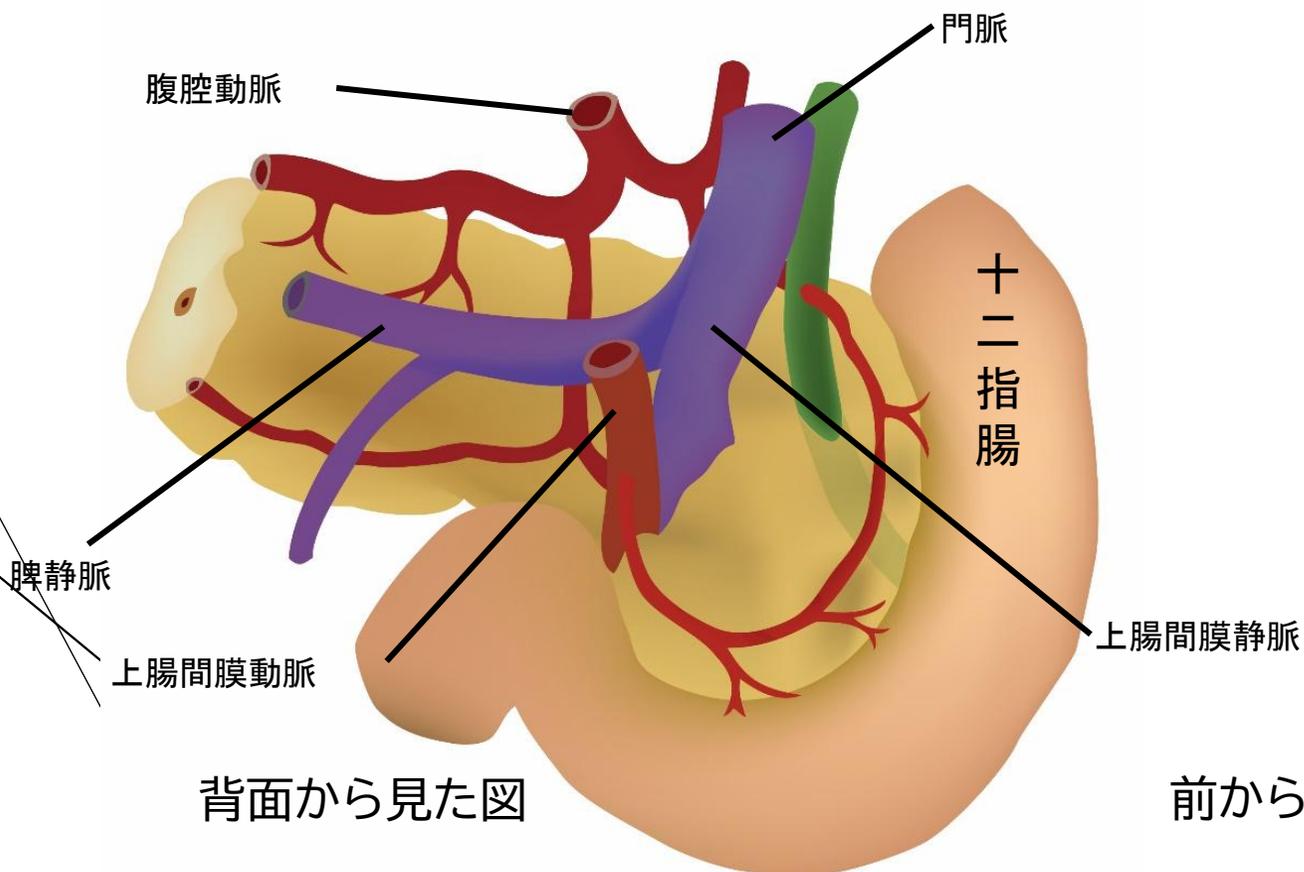
Copyright © IMAIOS 2012

胆道系・膵臓の解剖



膵臓の解剖的位置

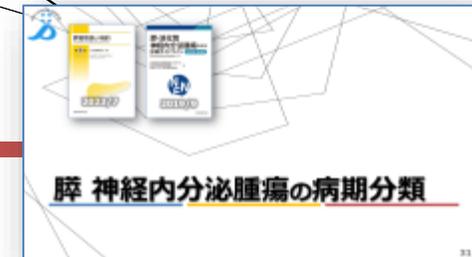
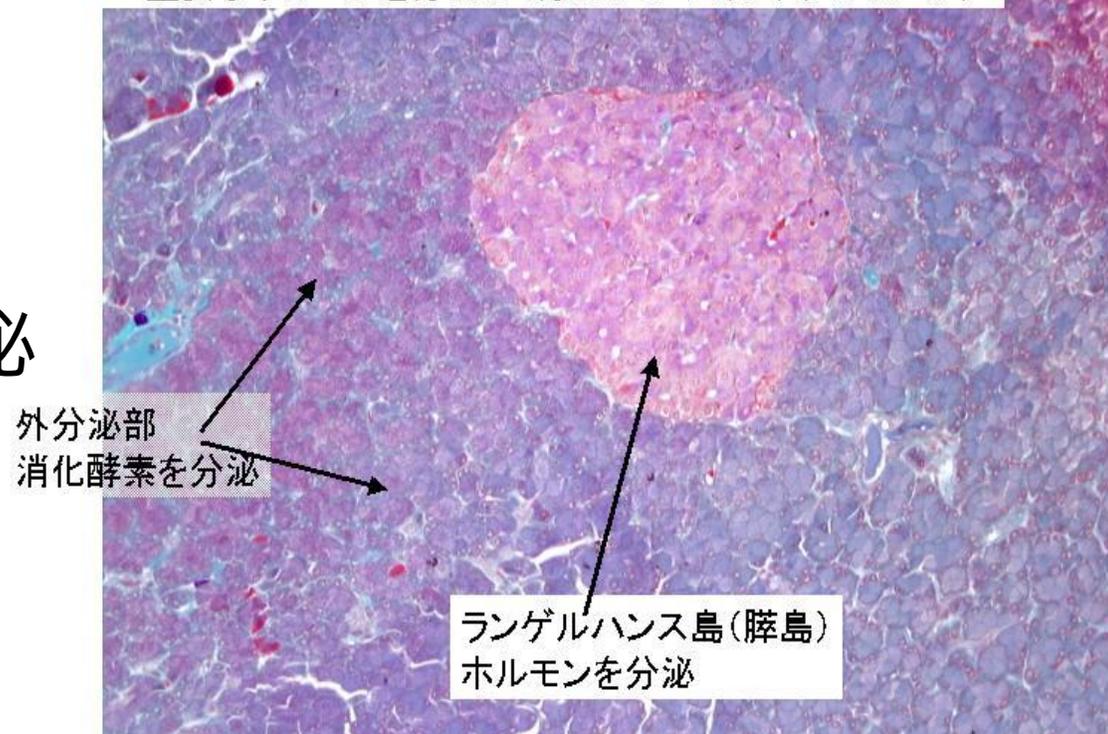
- 後腹膜腔 (retroperitoneal space) にあり、周囲は後腹膜腔の脂肪組織。
- 頭部は十二指腸、尾部は脾臓に接する。



膵臓の働き

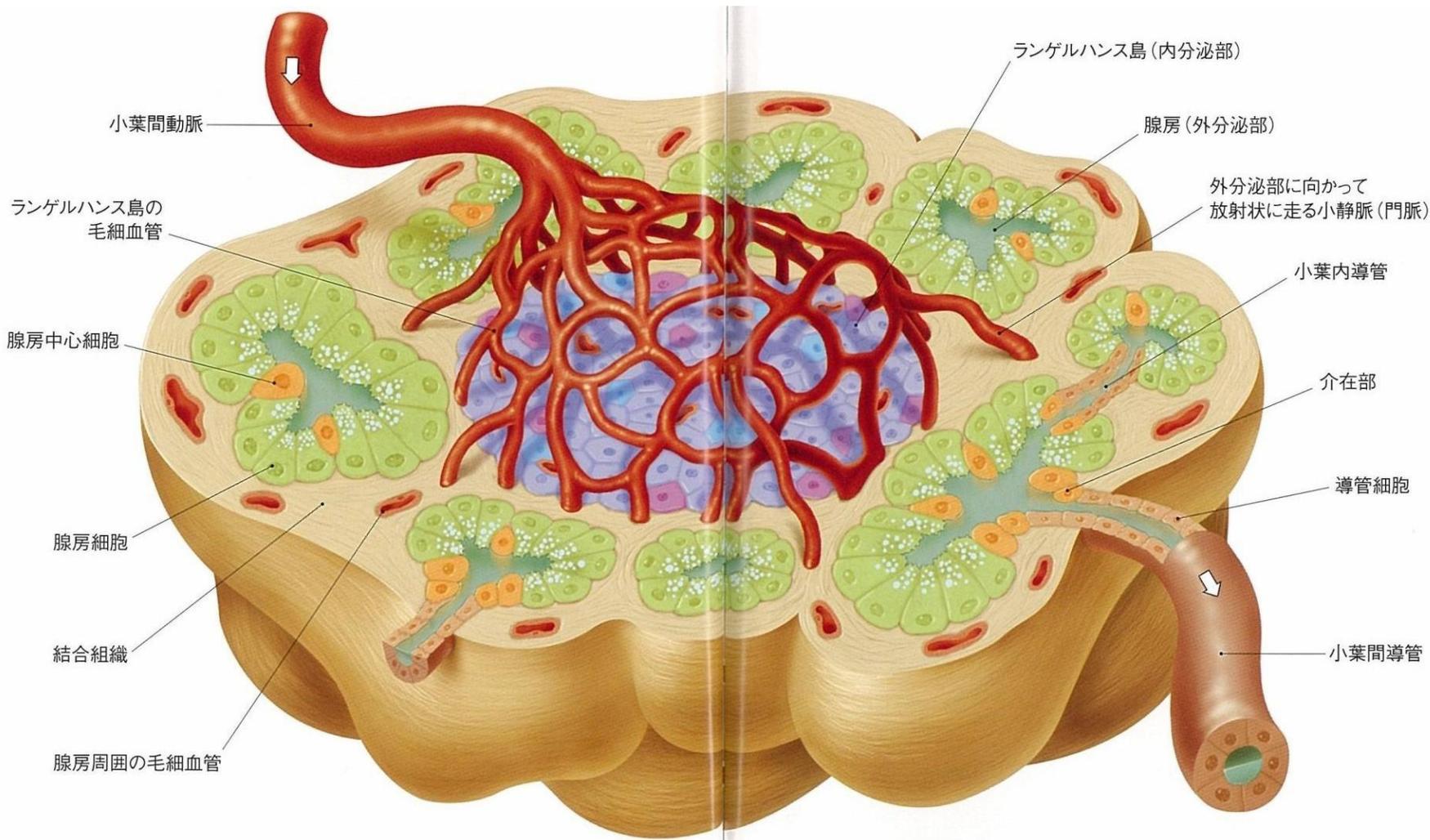
- 消化酵素を十二指腸に分泌
 - アミラーゼ 炭水化物を分解
 - リパーゼ 脂肪を分解
 - トリプシン、キモトリプシン タンパク質を分解
- 消化管ホルモンにより消化管運動を制御
 - ガストリン
 - セクレチン
- 血糖コントロールするホルモンを分泌
 - インスリン 血糖を下げる
 - グルカゴン 血糖を上げる

膵臓: 多くの消化酵素を分泌(外分泌:トリプシン, アミラーゼ等)
重要なホルモンを分泌(内分泌:インスリン, グルカゴン)

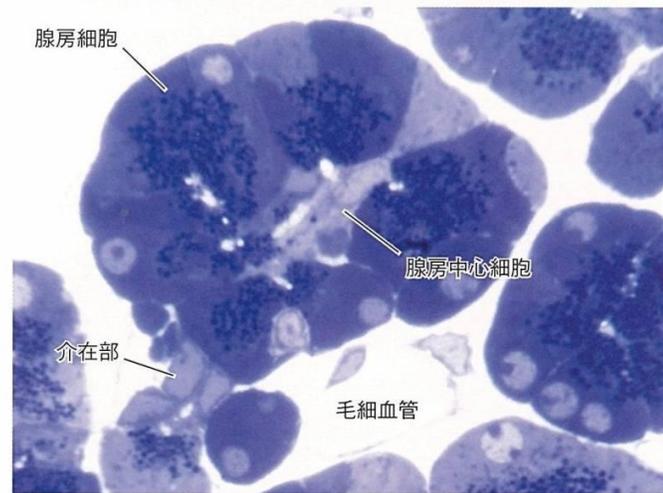
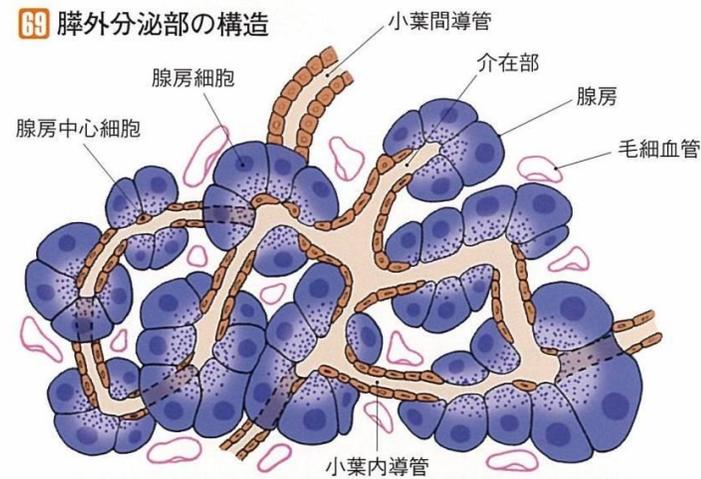


膵臓の組織構築

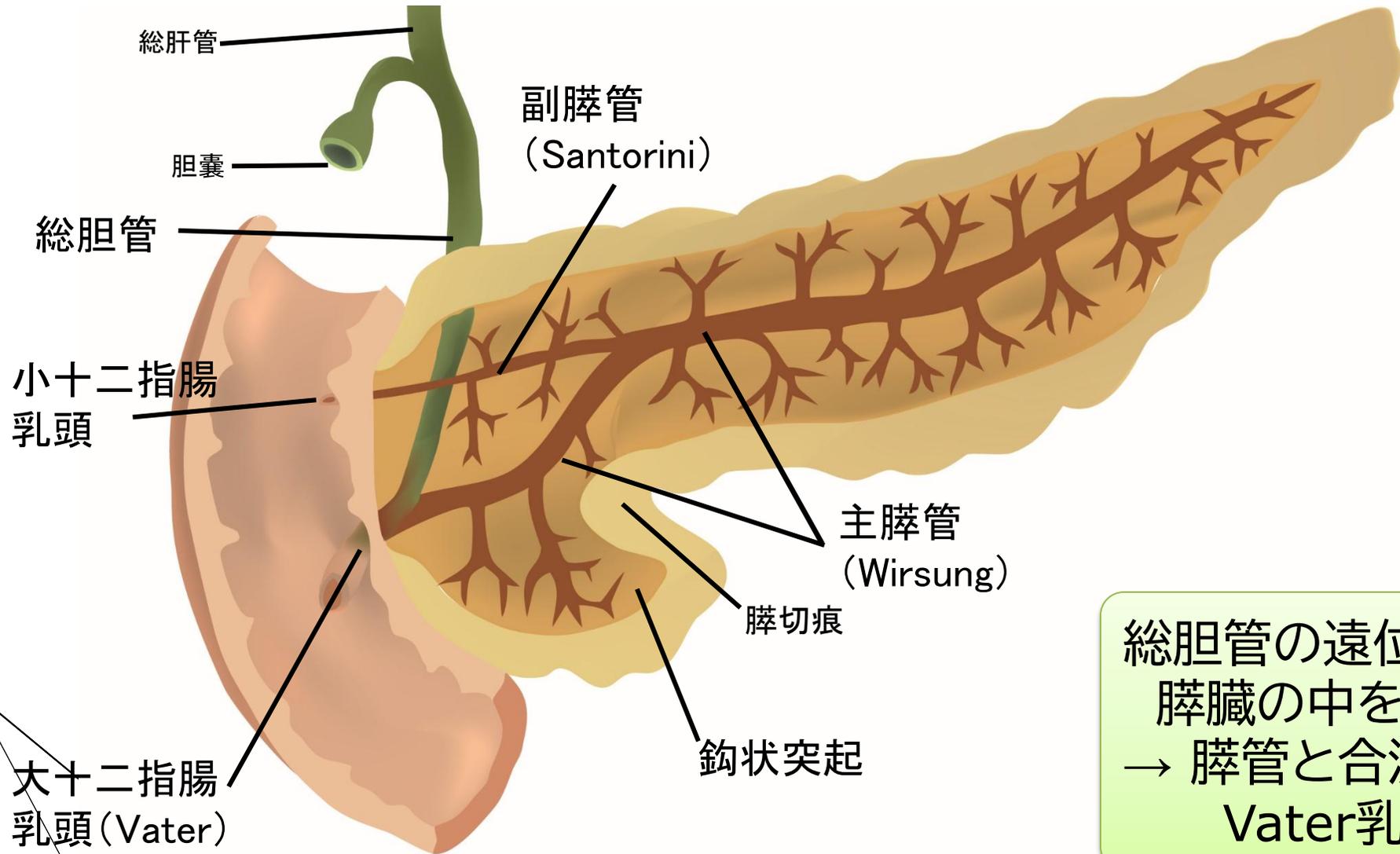
●外分泌部と内分泌部(ランゲルハンス島)



69 膵外分泌部の構造

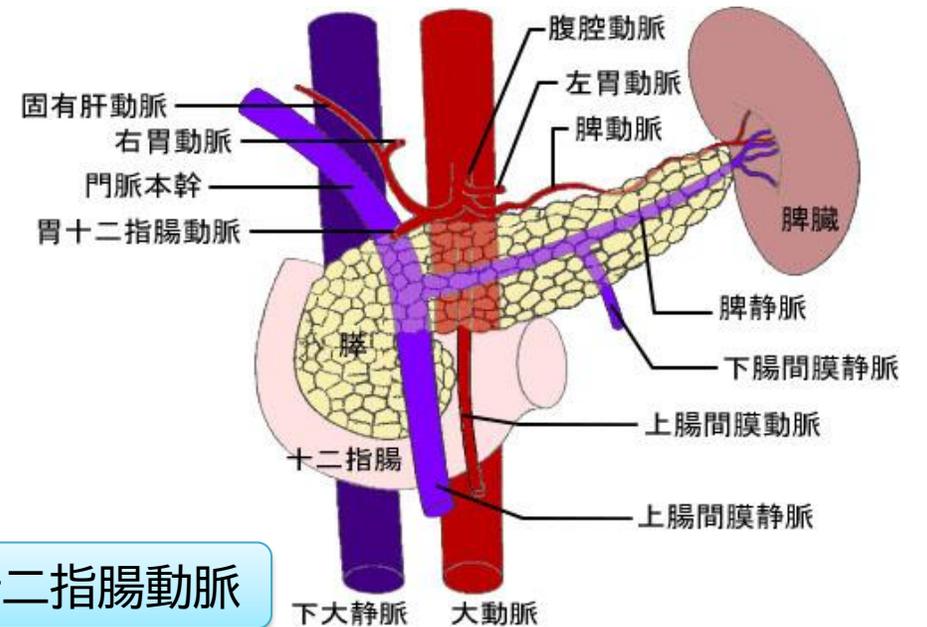
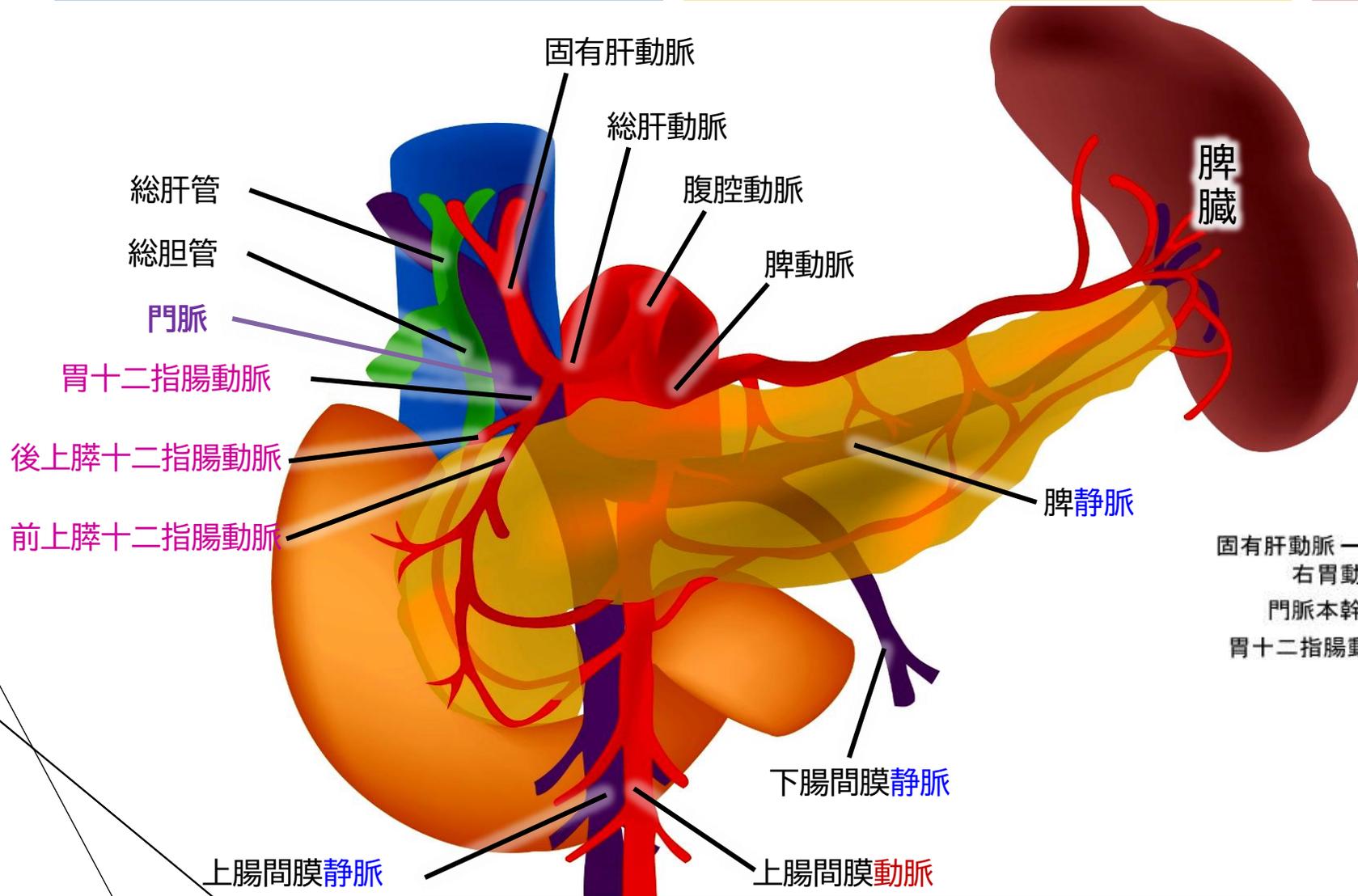


膵臓と胆道の関係



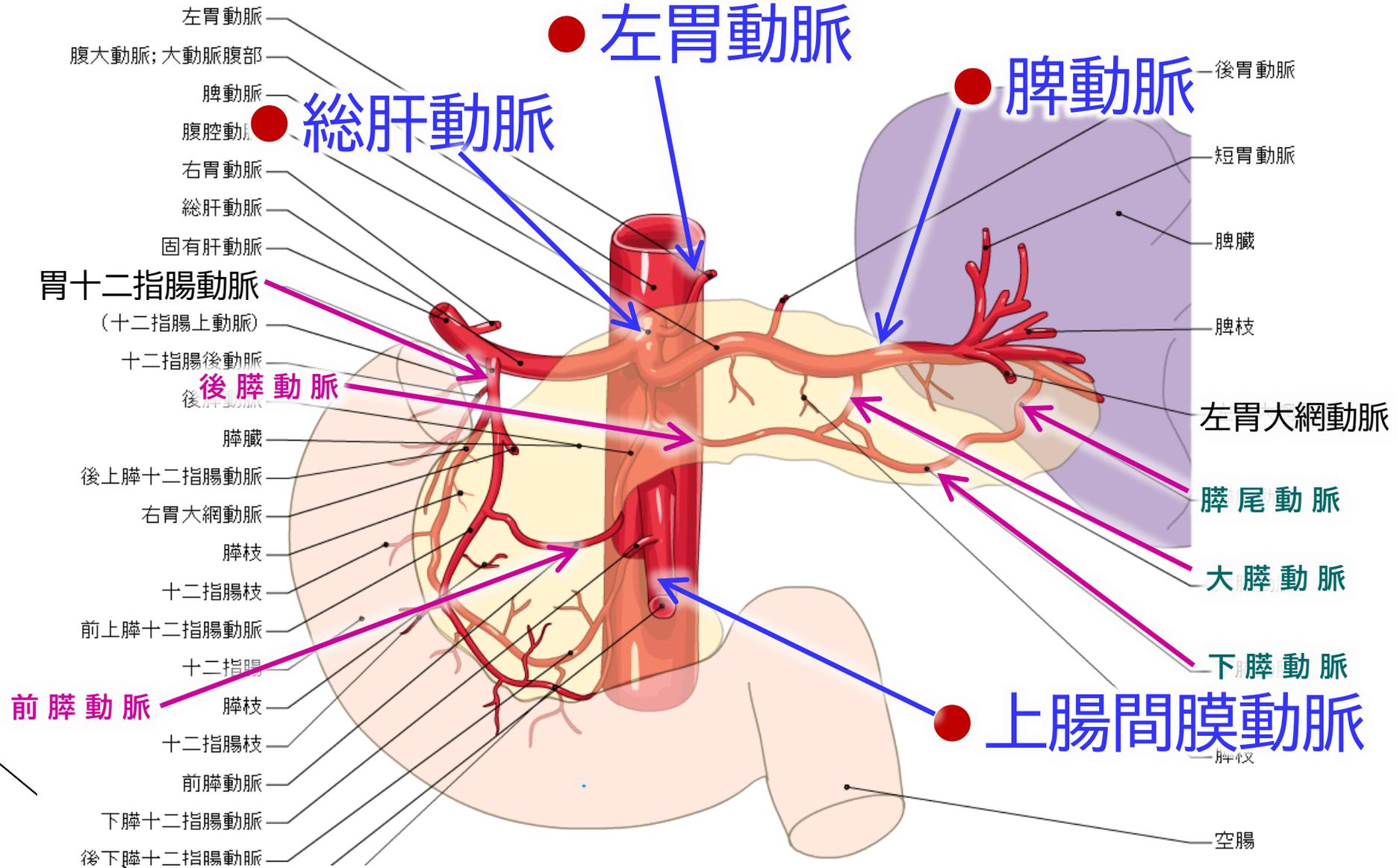
総胆管の遠位部分は膵臓の中を走行
→ 膵管と合流して Vater乳頭部へ

脾臓とその周囲の血管



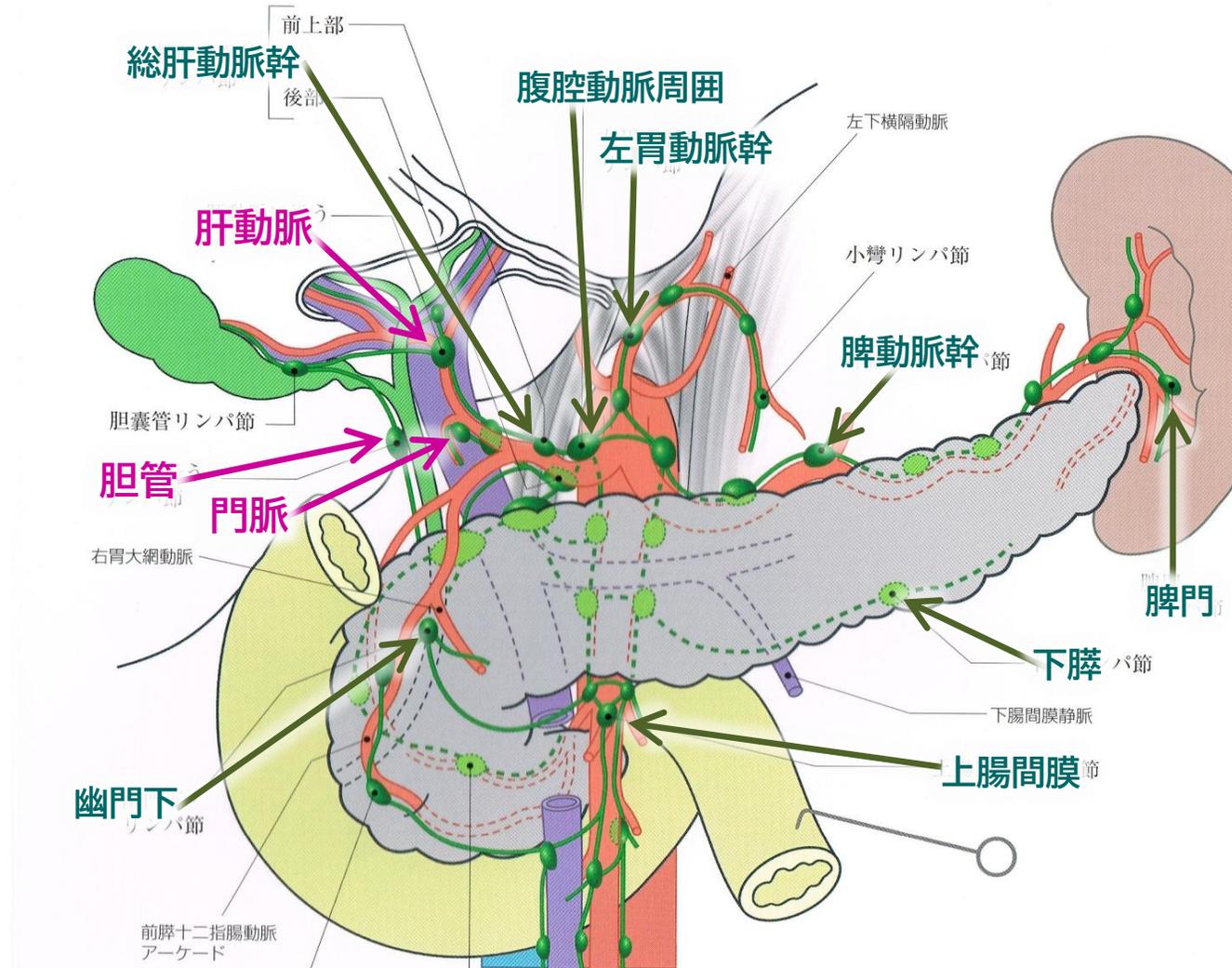
腹腔動脈→総肝動脈→胃十二指腸動脈→脾十二指腸動脈

腹部の動脈(脾・十二指腸周囲)



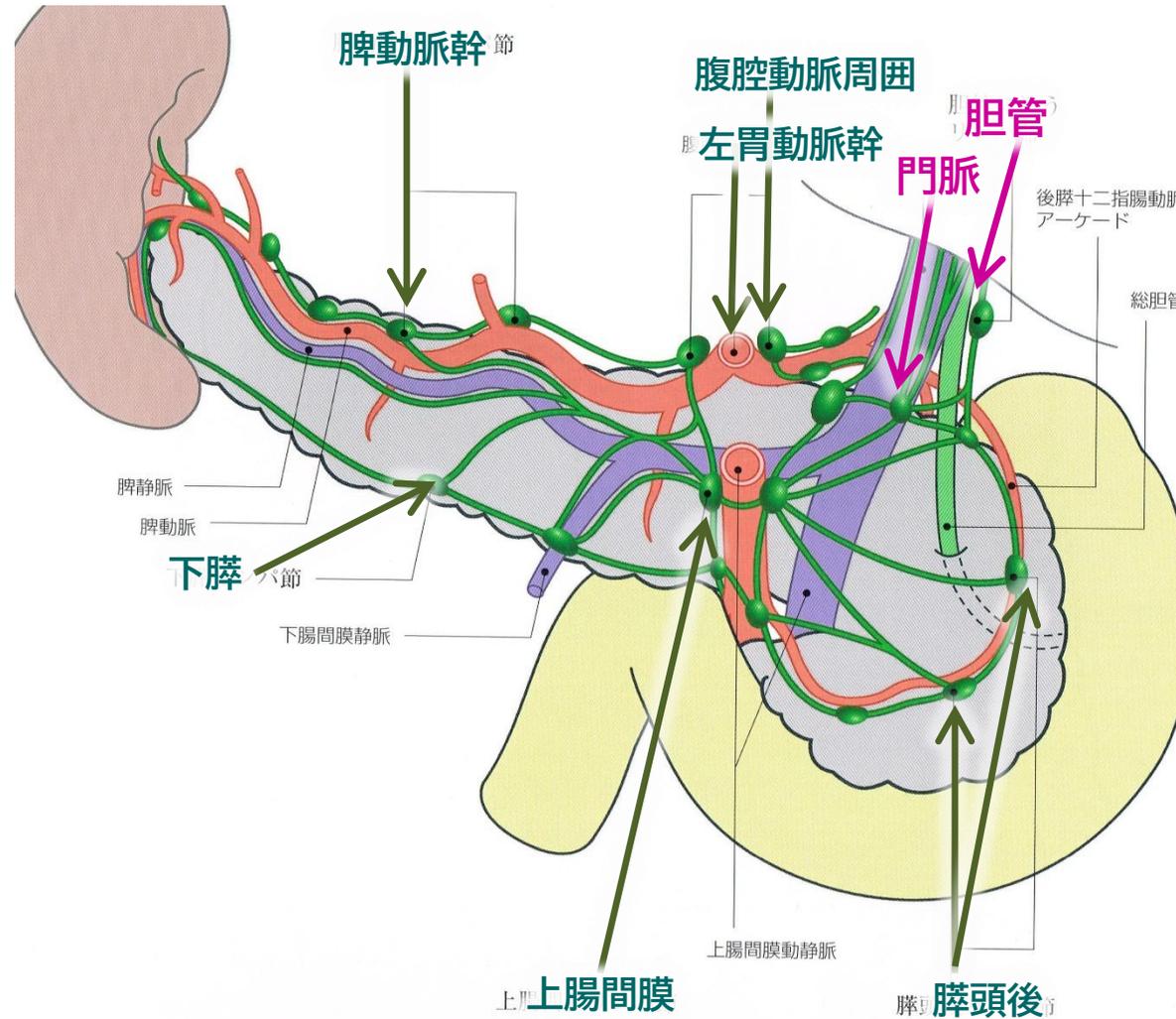
脾臓関連のリンパ節(前面)

●後腹膜腔内/肝十二指腸間膜内



膵臓関連のリンパ節(後面)

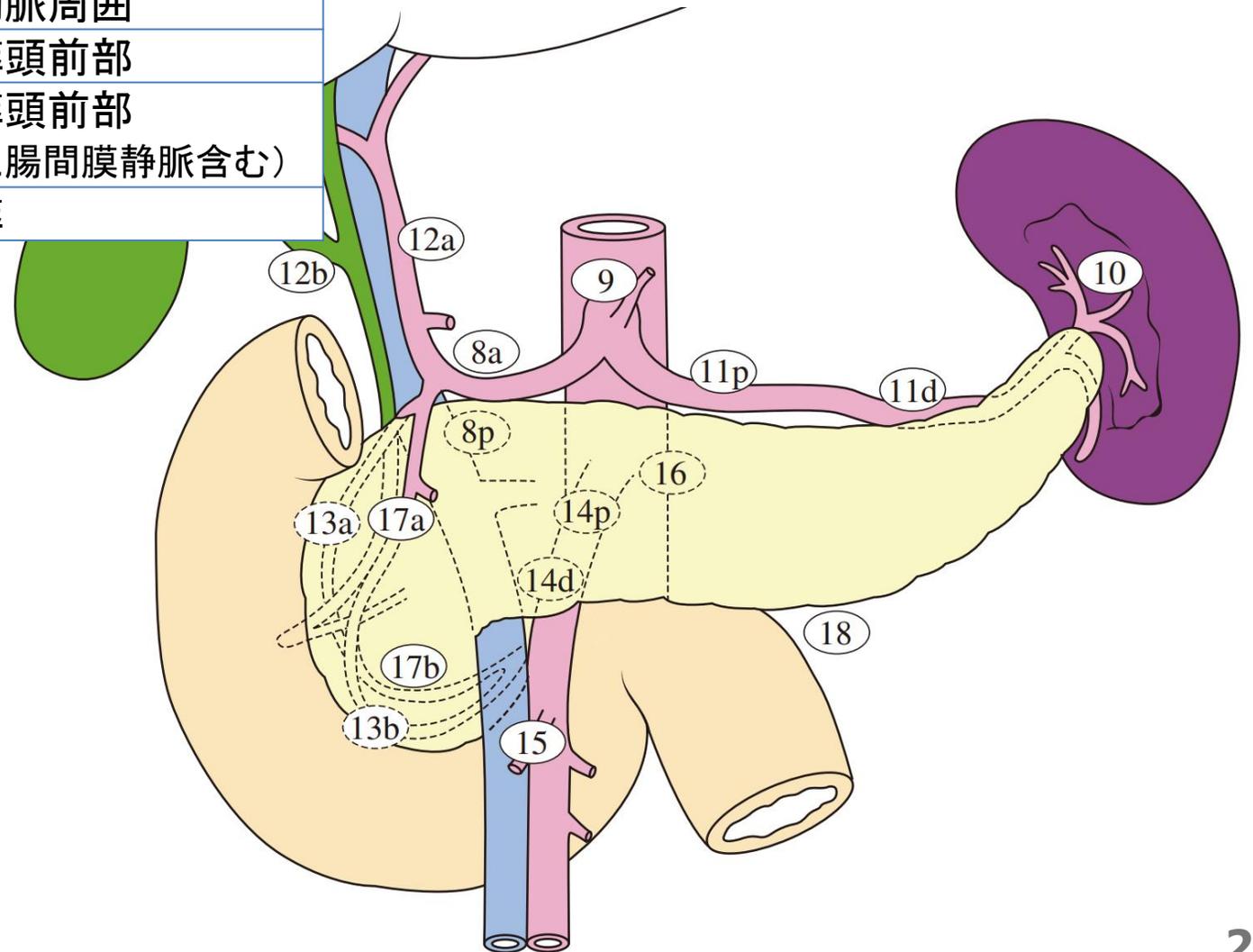
● 後腹膜腔内 / 肝十二指腸間膜内



領域リンパ節(規約第8版) 《脾臓》

| 番号 | リンパ節名 |
|------|-------------|
| 1 | 右噴門 |
| 2 | 左噴門 |
| 3 | 小彎 |
| 4 | 大彎 |
| 5 | 幽門上 |
| 6 | 幽門下 |
| 7 | 左胃動脈幹 |
| 8a | 総肝動脈幹前上部 |
| 8p | 総肝動脈幹後部 |
| 9 | 腹腔動脈周囲 |
| 10 | 脾門 |
| 11p | 脾動脈幹近位 |
| 11d | 脾動脈幹遠位 |
| 12a | 肝動脈 |
| 12p | 門脈 |
| 12b | 胆管(胆嚢管含む) |
| 13 | 膵頭後部 |
| 14t | 上腸間膜動脈 腫瘍側 |
| 14op | 上腸間膜動脈 腫瘍対側 |

| 番号 | リンパ節名 |
|-----|---------------------|
| 15 | 中結腸動脈周囲 |
| 16 | 大動脈周囲 |
| 17a | 上膵頭前部 |
| 17b | 下膵頭前部 (上腸間膜静脈含む) |
| 18 | 下膵 |



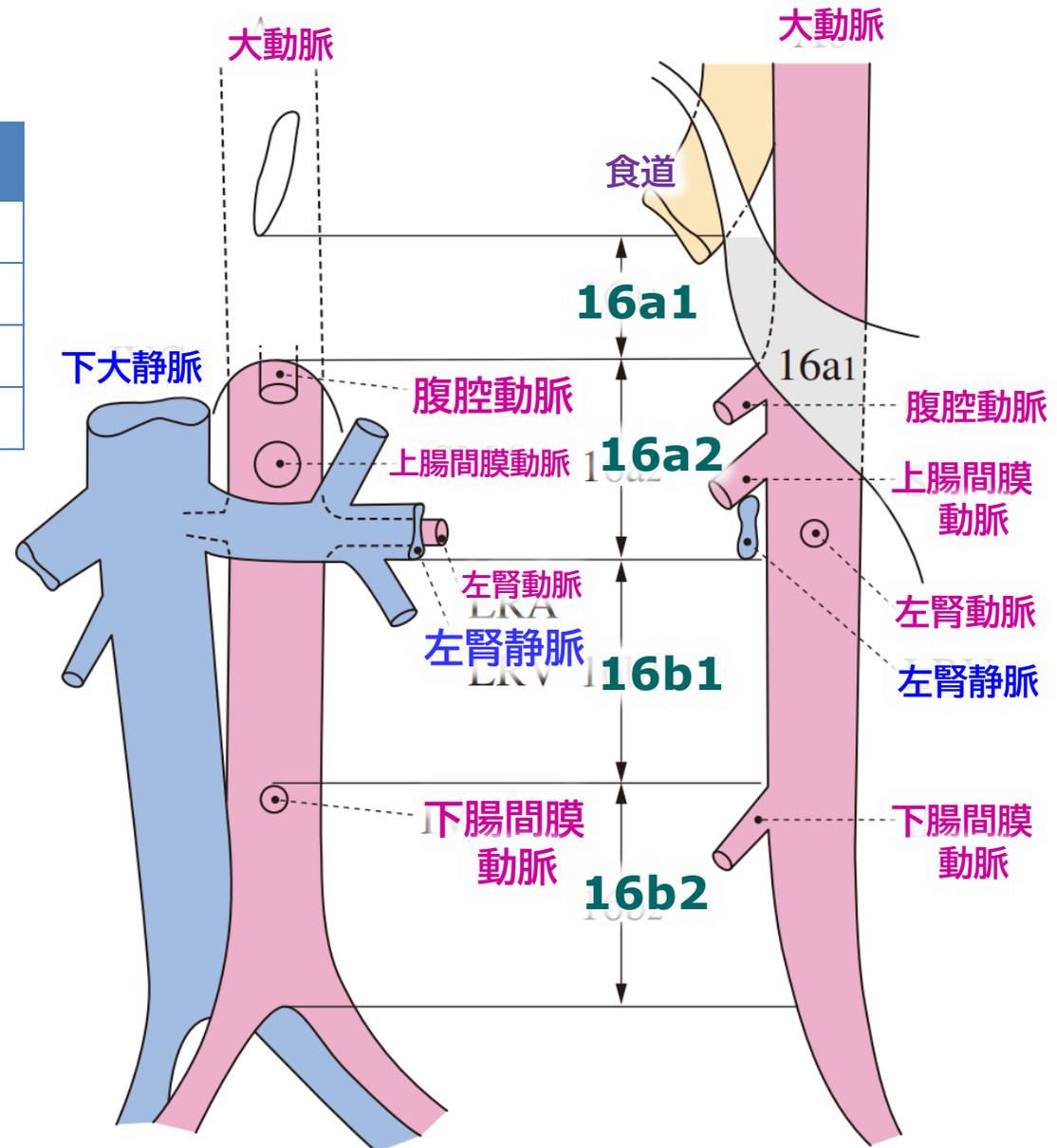
大動脈周囲リンパ節

●胆道癌

| 番号 | リンパ節名 |
|-------------|-----------------|
| 16a1 | 大動脈周囲 a1 |
| 16a2 | 大動脈周囲 a2 |
| 16b1 | 大動脈周囲 b1 |
| 16b2 | 大動脈周囲 b2 |

●膵癌

| 番号 | リンパ節名 |
|------------|----------------|
| 16a | 大動脈周囲 a |
| 16b | 大動脈周囲 b |





膵 神経内分泌腫瘍の病期分類

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
- G3

| | 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

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 | 8244/3 |
| 膵神経内分泌腫瘍、機能性 | → MiNEN | |
| 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 producing tumor | 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(組織型) 《膵臓・神経内分泌腫瘍》

| 病理組織名 | 英語表記 | 形態コード | ICD-O-4 |
|------------------------|---|---------------|----------------|
| 神経内分泌腫瘍 | Neuroendocrine neoplasms | | |
| 神経内分泌腫瘍 | <i>Neuroendocrine tumours</i> | | |
| 非機能性(無症候性) 膵神経内分泌腫瘍 | Non-functioning (non-syndromic) pancreatic neuroendocrine tumours(PanNET) | 8150/3 | 81500/3 |
| 非機能性PanNET(NF-PanNET) | non-functioning PanNET | 8150/3 | 81500/3 |
| オンコサイト NF-PanNET | Oncocytic non-functioning PanNET | 8150/3 | 81501/3 |
| 明細胞 NF-PanNET | Clear cell non-functioning PanNET | 8150/3 | 81502/3 |
| 多形性 NF-PanNET | Pleomorphic non-functioning PanNET | 8150/3 | 81503/3 |
| 嚢胞状 NF-PanNET | Cystic non-functioning PanNET | 8150/3 | 81504/3 |
| 膵神経内分泌微小腫瘍 | Pancreatic neuroendocrine microtumour | 8150/1 | 81500/1 |
| インスリノーマ | Insulinoma | 8151/3 | 81510/3 |
| グルカゴノーマ | Glucagonoma | 8152/3 | 81520/3 |
| ソマトスタチノーマ | Somatostatinoma | 8156/3 | 81560/3 |
| ガストリノーマ | Gastrinoma | 8153/3 | 81530/3 |
| VIP産生腫瘍 | VIPoma | 8155/3 | 81550/3 |
| セロトニン産生腫瘍 | Serotonin-producing tumours w/ & w/o carcinoid synd. | 8241/3 | 82410/3 |
| 異所性ホルモン産生を伴うPanNET | Other PanNET w/ ectopic hormone product | | |

形態コード(組織型) 《膵臓・神経内分泌腫瘍》

| 病理組織名 | 英語表記 | 形態コード | ICD-O-4 |
|--------------------|---|---------------|----------------|
| 神経内分泌腫瘍 | Neuroendocrine neoplasms | | |
| 神経内分泌腫瘍 | <i>Neuroendocrine tumours</i> | | |
| 異所性ホルモン産生を伴うPanNET | Other PanNET w/ ectopic hormone product | | |
| ACTH産生腫瘍 | ACTH-producing tumour | 8158/3 | 81580/3 |
| カルシトニン産生PanNET | Calcitonin-producing PanNET | 8158/3 | 81581/3 |
| CRH産生PanNET | CRH-producing PanNET | 8158/3 | 81582/3 |
| コレシストキニン産生PanNET | Cholecystokinin-producing PanNET | 8158/3 | 81583/3 |
| エリスロポエチン産生PanNET | Erythropoietin-producing PanNET | 8158/3 | 81584/3 |
| GH産生PanNET | GH-producing PanNET | 8272/3 | 82727/3 |
| GHRH産生PanNET | GHRH-producing PanNET | 8158/3 | 81585/3 |
| グレリン産生PanNET | Ghrelin-producing PanNET | 8158/3 | 81586/3 |
| ゴナドトロピン産生PanNET | Gonadotropin-producing PanNET | 8272/3 | 82726/3 |
| PTH/PTHrH産生PanNET | PTH/PTHrP-producing PanNET | 8158/3 | 81587/3 |
| バソプレッシン産生PanNET | Vasopressin-producing PanNET | 8158/3 | 81588/3 |

形態コード(組織型) 《膵臓・神経内分泌腫瘍》

| 病理組織名 | 英語表記 | 形態コード | ICD-O-4 |
|---------------------|--|---------------|----------------|
| 神経内分泌腫瘍(つづき) | Neuroendocrine neoplasms | | |
| <i>膵神経内分泌癌</i> | <i>Neuroendocrine ca.</i> | | |
| 神経内分泌癌、NOS | Neuroendocrine carcinoma, NOS | 8246/3 | 82460/3 |
| 小細胞神経内分泌癌 | Small cell neuroendocrine ca. | 8041/3 | 80410/3 |
| 大細胞神経内分泌癌 | Large cell neuroendocrine ca. | 8013/3 | 80130/3 |
| <i>NET・非NET混合腫瘍</i> | <i>Mixed neuroendocrine-non-neuroendocrine neoplasms</i> | | |
| 導管-神経内分泌混合腫瘍 | Mixed ductal adenoca.-neuroendocrine neoplasms | | |
| 導管-神経内分泌混合癌 | Mixed ductal adenoca.-neuroendocrine carcinoma | 8154/3 | 81544/3 |
| 導管-神経内分泌混合腫瘍 | Mixed ductal adenoca.-neuroendocrine tumor | 8244/3 | 82442/3 |
| 腺房-神経内分泌混合癌 | Mixed acinar-neuroendocrine carcinoma | 8154/3 | 81542/3 |

T分類(UICC第8版)《膵臓・神経内分泌腫瘍》

TX 原発腫瘍の詳細が不明

T0 原発腫瘍を認めない

T1 膵臓に限局*し、最大径 $\leq 2\text{cm}$ の腫瘍

T2 膵臓に限局*し、 $2\text{cm} < \text{最大径} \leq 4\text{cm}$ の腫瘍

T3 膵臓に限局*し、 $4\text{cm} < \text{最大径}$ の腫瘍

または 十二指腸 / 胆管に浸潤する腫瘍

T4 他の隣接する臓器に浸潤する腫瘍(胃 / 脾 / 結腸 / 副腎)

または 大血管壁に浸潤する腫瘍(腹腔動脈幹 / 上腸間膜動脈)

* 膵周囲脂肪組織への浸潤は、限局と判断する。

N分類(UICC第8版) 《腭臓・神経内分泌腫瘍》

| | |
|-----------|---------------|
| NX | 領域リンパ節の評価が不可能 |
| N0 | 領域リンパ節転移なし |
| N1 | 領域リンパ節転移あり |

- 領域リンパ節
腭臓の癌腫のリンパ節に準ずる

領域リンパ節対応表

《脾臓》

| 番号 | リンパ節名 | 脾頭部 | | 脾体部・尾部 | |
|-----|-----------|-------|---------|--------|---------|
| | | 規約第8版 | UICC第8版 | 規約第8版 | UICC第8版 |
| 1 | 右噴門 | | | | |
| 2 | 左噴門 | | | | |
| 3 | 小彎 | | | | |
| 4 | 大彎 | | | | |
| 5 | 幽門上 | 領域 | 領域 | 領域 | |
| 6 | 幽門下 | 領域 | 領域 | 領域 | |
| 7 | 左胃動脈幹 | 領域 | | 領域 | |
| 8a | 総肝動脈幹前上部 | 領域 | 領域 | 領域 | 領域 |
| 8p | 総肝動脈幹後部 | 領域 | 領域 | 領域 | 領域 |
| 9 | 腹腔動脈周囲 | 領域 | 領域 | 領域 | 領域 |
| 10 | 脾門 | 領域 | | 領域 | 領域 |
| 11p | 脾動脈幹近位 | 領域 | | 領域 | 領域 |
| 11d | 脾動脈幹遠位 | 領域 | | 領域 | 領域 |
| 12a | 肝動脈 | 領域 | 領域 | 領域 | |
| 12p | 門脈 | 領域 | 領域 | 領域 | |
| 12b | 胆管(胆嚢管含む) | 領域 | 領域 | 領域 | |

| 番号 | リンパ節名 | 脾頭部 | | 脾体部・尾部 | |
|------|---------------------|-------|---------|--------|---------|
| | | 規約第8版 | UICC第8版 | 規約第8版 | UICC第8版 |
| 13a | 上脾頭後部 | 領域 | 領域 | 領域 | |
| 13b | 下脾頭後部 | 領域 | 領域 | 領域 | |
| 14p | 上腸間膜動脈近位 | 領域 | 領域 | 領域 | |
| 14d | 上腸間膜動脈遠位 | 領域 | 領域 | 領域 | |
| 15 | 中結腸動脈周囲 | | | | |
| 16a1 | 大動脈周囲a1 | | | | |
| 16a2 | 大動脈周囲a2 | | | | 領域 |
| 16b1 | 大動脈周囲b1 | | | | |
| 16b2 | 大動脈周囲b2 | | | | |
| 17a | 上脾頭前部 | 領域 | 領域 | 領域 | |
| 17b | 下脾頭前部 (上腸間膜静脈含む) | 領域 | 領域 | 領域 | |
| 18 | 下脾 | 領域 | | 領域 | 領域 |

M分類(UICC第8版) 《膵臓・神経内分泌腫瘍》

M0 遠隔転移なし

M1 遠隔転移あり

M1a 肝転移のみ

M1b 肝外転移のみ

M1c 肝および肝外転移

ステージ(UICC第8版) 《膵臓・神経内分泌腫瘍》

| | | N0 | N1 |
|----|-----|-----|-----|
| T1 | | I | III |
| T2 | | II | III |
| T3 | | II | III |
| T4 | | III | III |
| M1 | M1a | IV | IV |
| | M1b | | |
| | M1c | | |

進展度(UICC第8版) 《膵臓・神経内分泌腫瘍》

| | | N0 | N1 |
|-----------|------------|-----------|--------------|
| T1 | | 限局 | 領域リンパ節 転移 |
| T2 | | 限局 | 領域リンパ節 転移 |
| T3 | | 限局 | 領域リンパ節 転移 |
| T4 | | 隣接臓器浸潤 | 隣接臓器浸潤 |
| M1 | M1a | 遠隔転移 | 遠隔転移 |
| | M1b | | |
| | M1c | | |

ステージ(規約第8版) 《睪臓》

| | | N0 | N1 | |
|-----|-----|----|-----|-----|
| | | | N1a | N1b |
| T0 | | 0* | ⅡB* | ⅡB* |
| Tis | | 0 | ⅡB* | ⅡB* |
| T1 | T1a | ⅠA | ⅡB | ⅡB |
| | T1b | | | |
| | T1c | | | |
| T2 | | ⅠB | ⅡB | ⅡB |
| T3 | | ⅡA | ⅡB | ⅡB |
| T4 | | Ⅲ | Ⅲ | Ⅲ |
| M1 | | Ⅳ | Ⅳ | Ⅳ |

概要(UICC第9版) 《膵臓・神経内分泌腫瘍》



- 膵臓の高分化機能性/非機能性神経内分泌腫瘍に適用する。
- 低分化神経内分泌腫瘍は、この病期分類ではなく、膵臓の癌腫の病期として、分類する。
- 領域リンパ節は、対応する癌腫の分類と同じものとする。

T分類(UICC第9版) 《膵臓・神経内分泌腫瘍》



TX 原発腫瘍の詳細が不明

T0 原発腫瘍を認めない

T1 膵臓に限局*し、最大径 $\leq 2\text{cm}$ の腫瘍

T2 膵臓に限局*し、 $2\text{cm} < \text{最大径} \leq 4\text{cm}$ の腫瘍

T3 膵臓に限局*し、 $4\text{cm} < \text{最大径}$ の腫瘍

または 十二指腸 / 胆管に浸潤する腫瘍

T4 他の隣接する臓器に浸潤する腫瘍(胃 / 脾 / 結腸 / 副腎)

または 大血管に浸潤する腫瘍(腹腔動脈幹 / 上腸間膜動脈)

*膵周囲脂肪組織への浸潤は、限局と判断する

N分類(UICC第9版) 《腭臓・神経内分泌腫瘍》



- NX** 領域リンパ節の評価が不可能
N0 領域リンパ節転移なし
N1 領域リンパ節転移あり

- 領域リンパ節
腭臓の癌腫のリンパ節に準ずる。

M分類(UICC第9版) 《膵臓・神経内分泌腫瘍》



M0 遠隔転移なし

M1 遠隔転移あり

M1a 肝転移のみ

M1b 肝外転移のみ

M1c 肝および肝外転移

ステージ(UICC第9版) 《膵臓・神経内分泌腫瘍》

| | | N0 | N1 |
|----|-----|-----|-----|
| T1 | | I | III |
| T2 | | II | III |
| T3 | | II | III |
| T4 | | III | III |
| M1 | M1a | IV | IV |
| | M1b | | |
| | M1c | | |

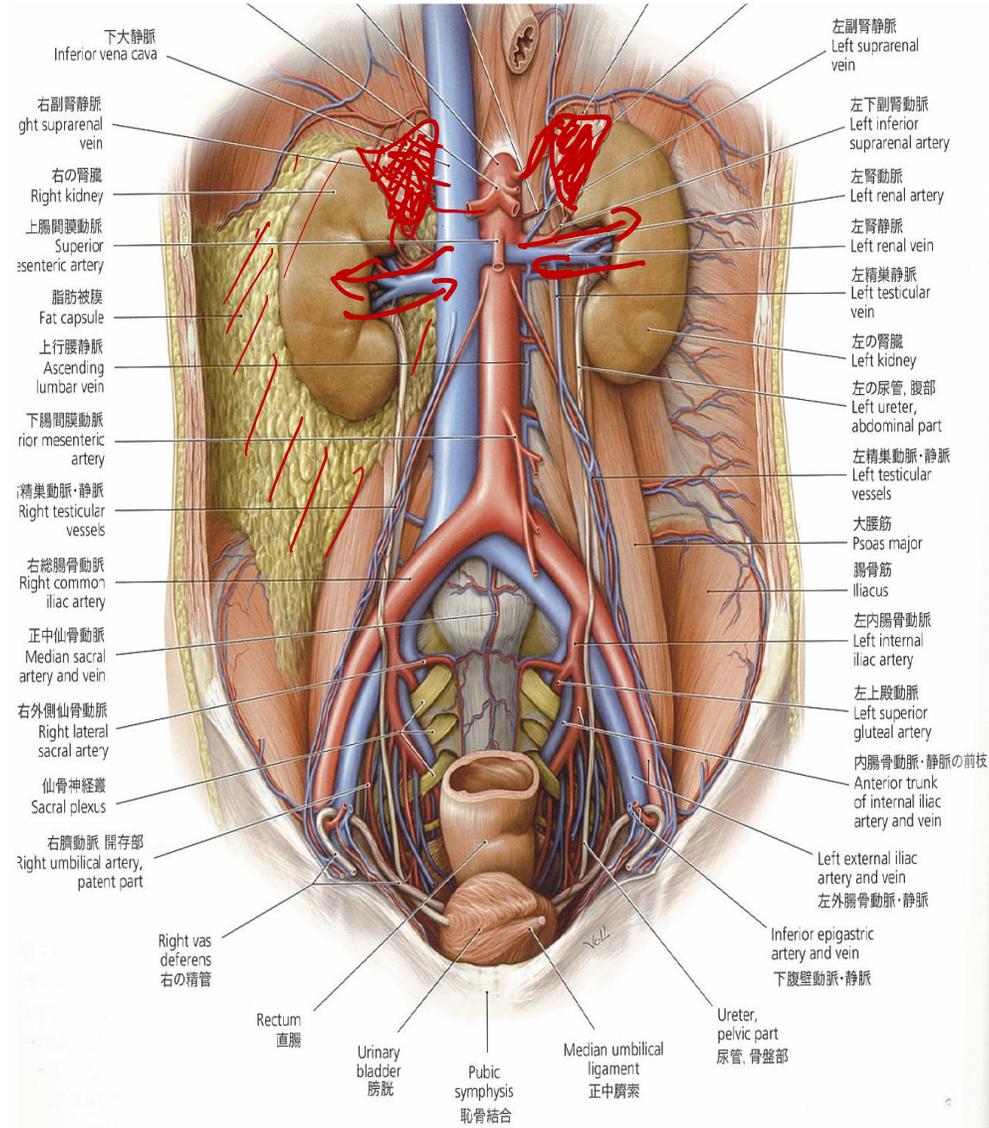
進展度(UICC第9版) 《膵臓・神経内分泌腫瘍》

| | | N0 | N1 |
|-----------|------------|--------|--------------|
| T1 | | 限局 | 領域リンパ節 転移 |
| T2 | | 限局 | 領域リンパ節 転移 |
| T3 | | 限局 | 領域リンパ節 転移 |
| T4 | | 隣接臓器浸潤 | 隣接臓器浸潤 |
| M1 | M1a | 遠隔転移 | 遠隔転移 |
| | M1b | | |
| | M1c | | |

副腎の解剖・生理

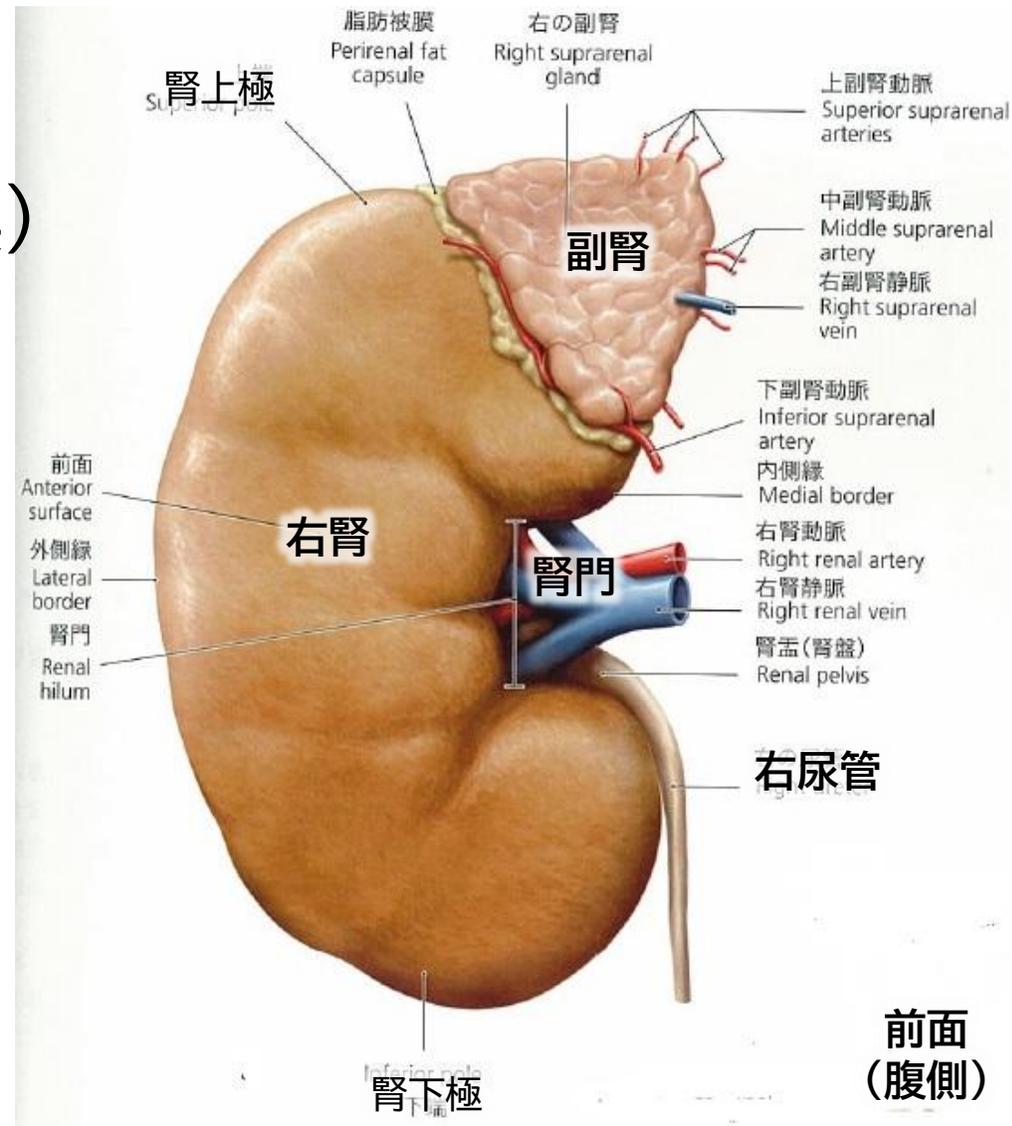
尿路系の概要

- 後腹膜(腔)に位置する
- 腎盂 → 尿管 → 膀胱 → 尿道
- 尿路上皮で被われる(移行上皮)



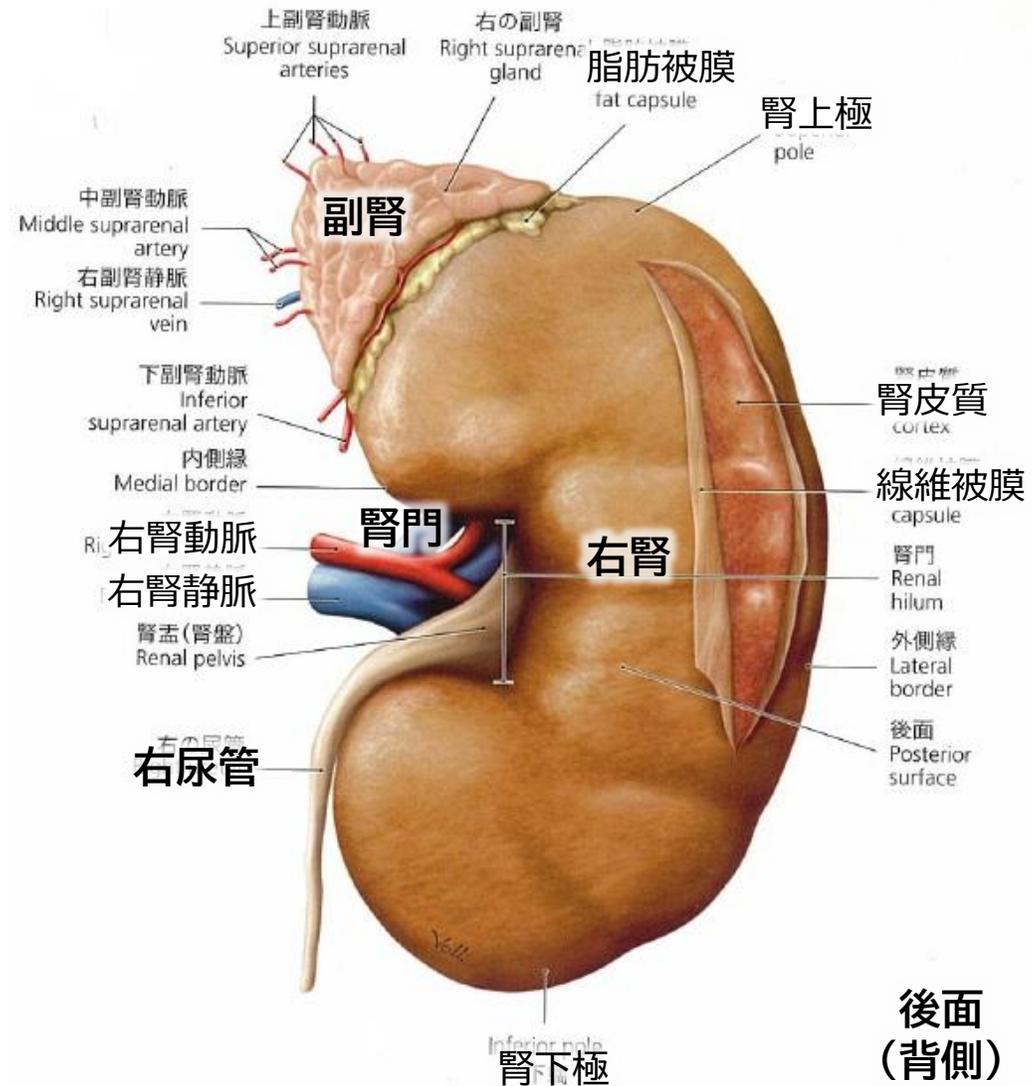
腎

- 線維性被膜に被われる
- 周囲は脂肪組織(脂肪被膜)
- 頭側には 副腎が存在
- 腎門部に血管が入り込む
(腎動脈・腎静脈)
- 尿管が尾側に走行



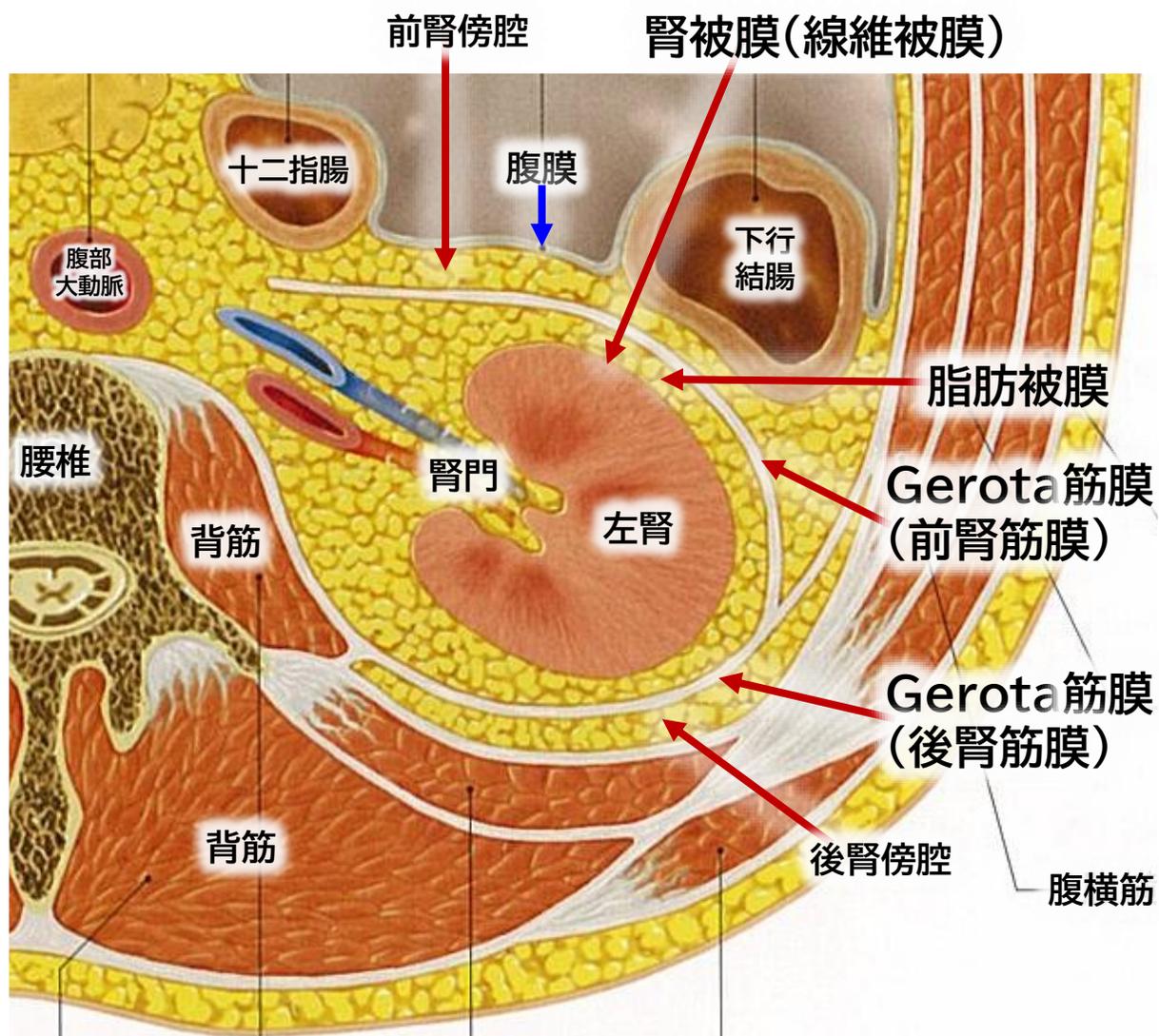
腎の解剖

- 線維性被膜に被われる
- 周囲は脂肪組織(脂肪被膜)
- 頭側には 副腎が存在
- 腎門部に血管が入り込む
(腎動脈・腎静脈)
- 尿管が尾側に走行

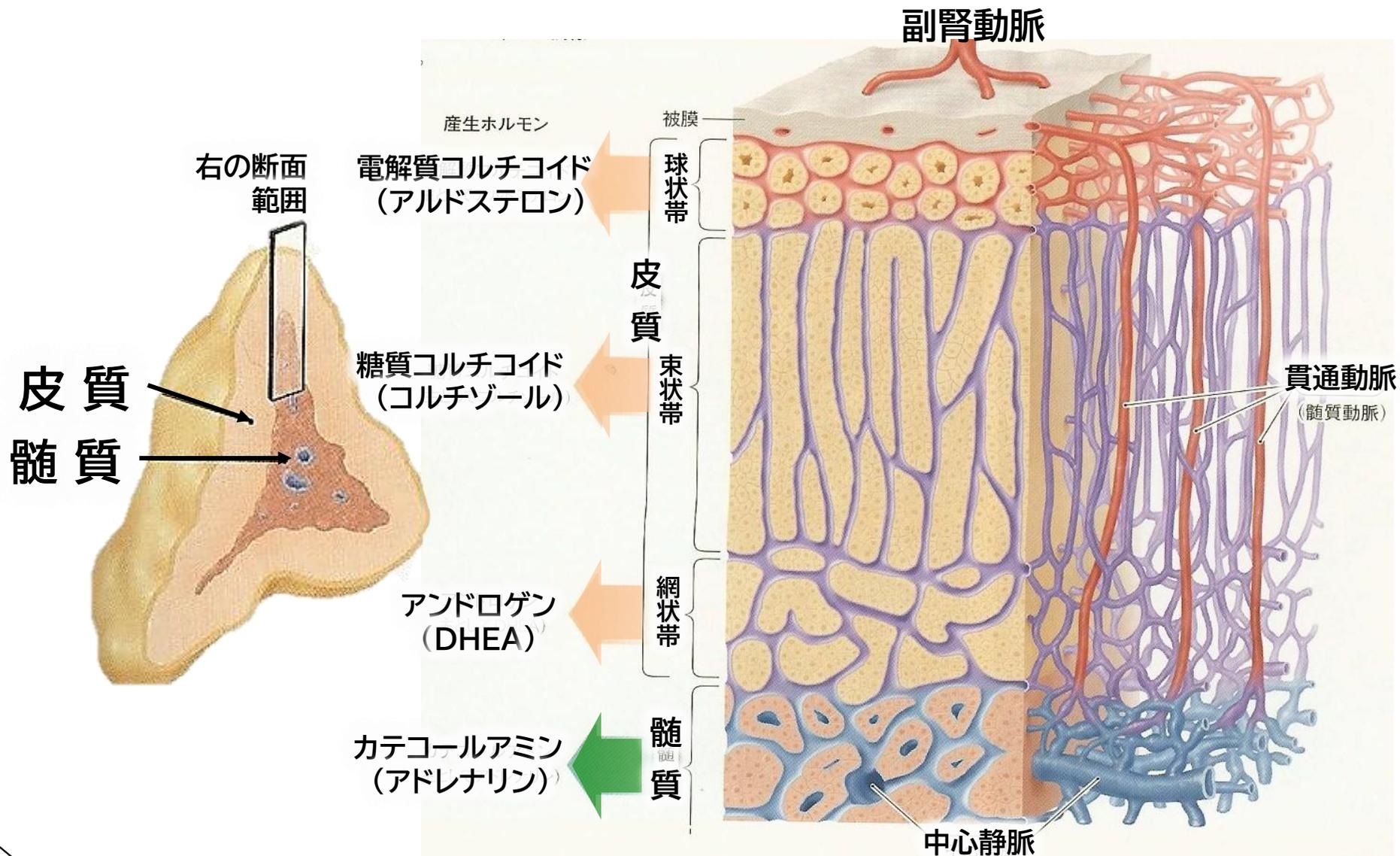


腎の周囲

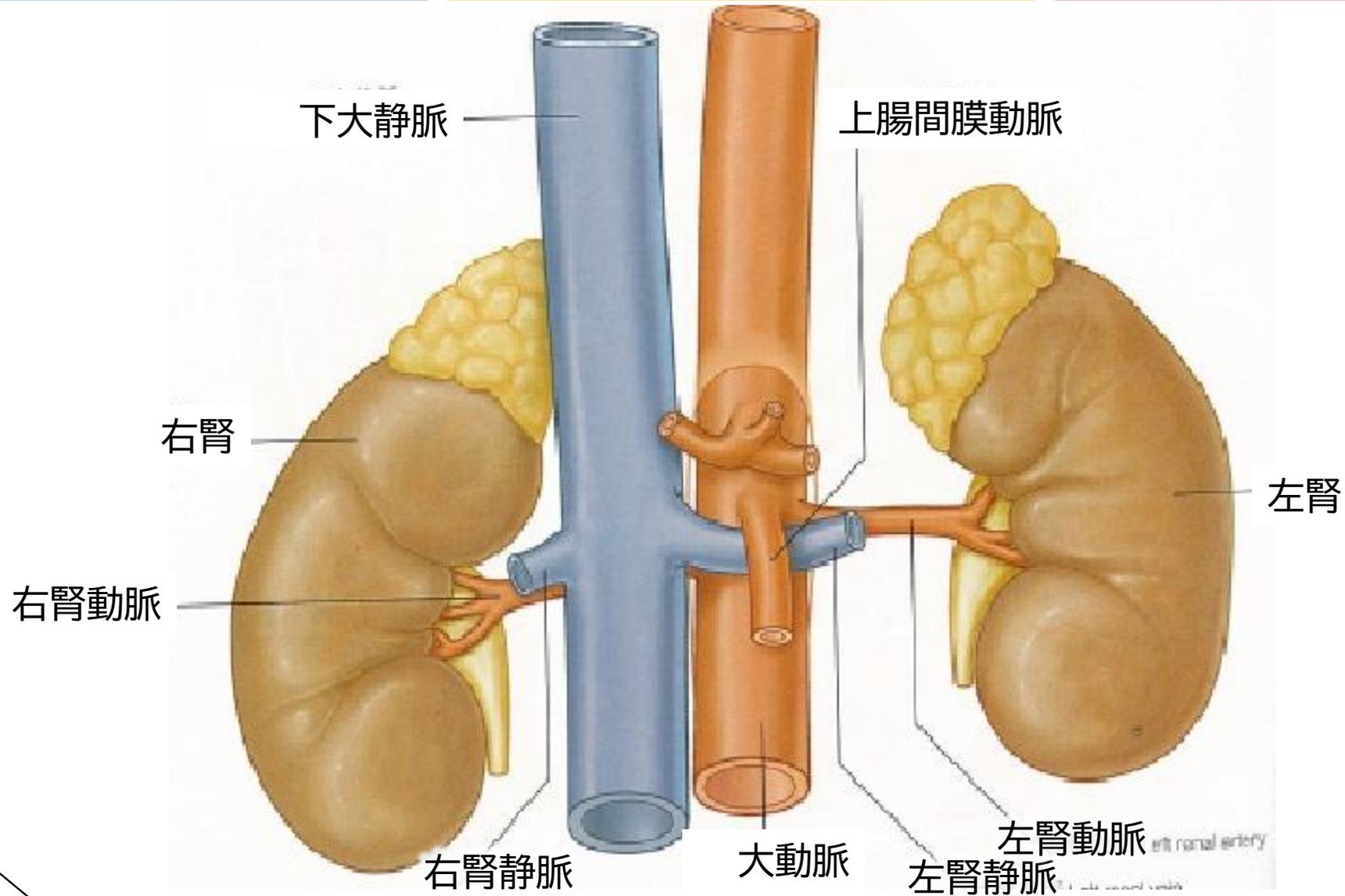
- 腎被膜(線維被膜)
- 脂肪被膜
- Gerota筋膜
- 前腎筋膜
- 後腎筋膜



副腎の組織構成

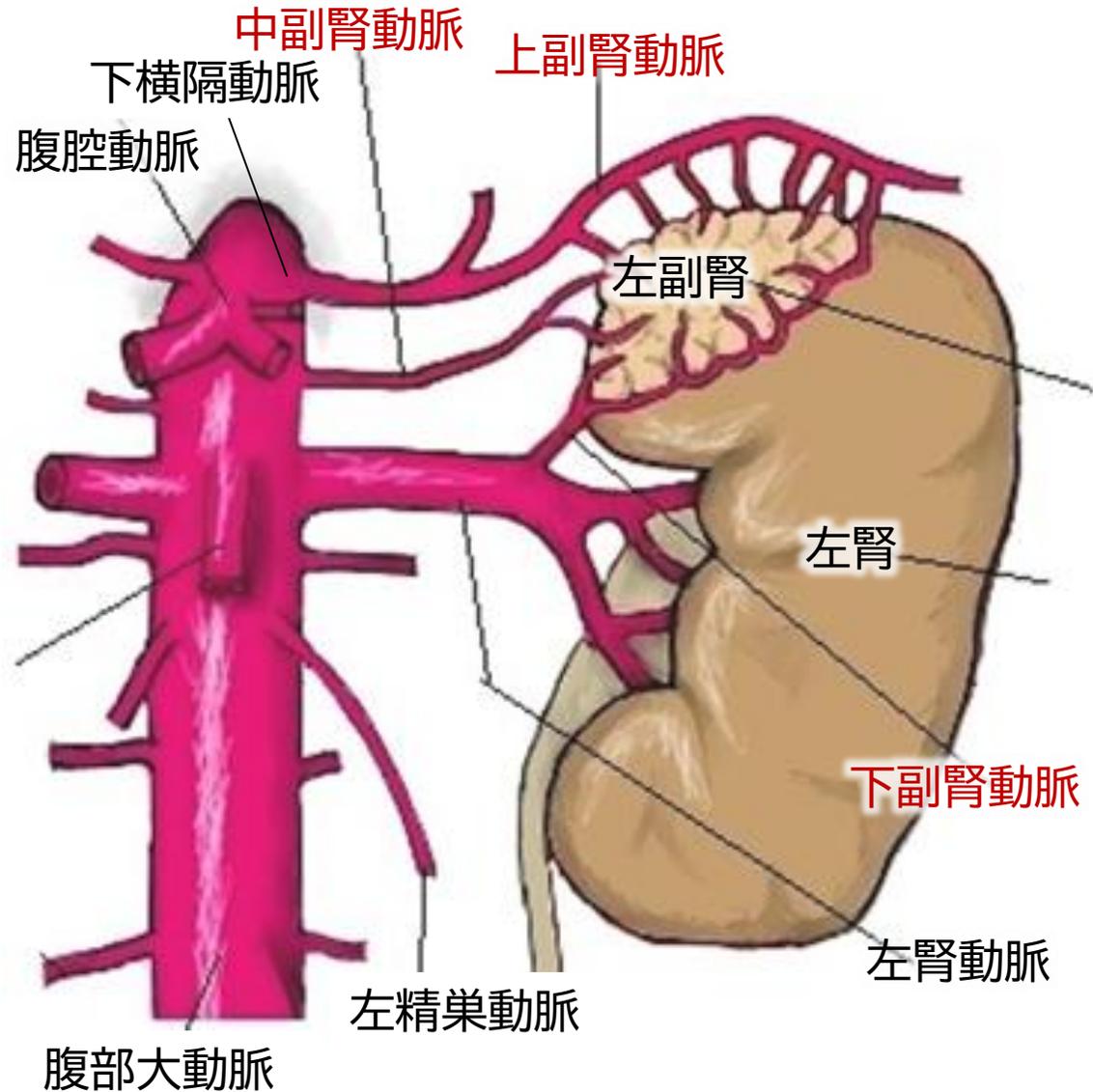


腎と血管（副腎周囲の主要血管）



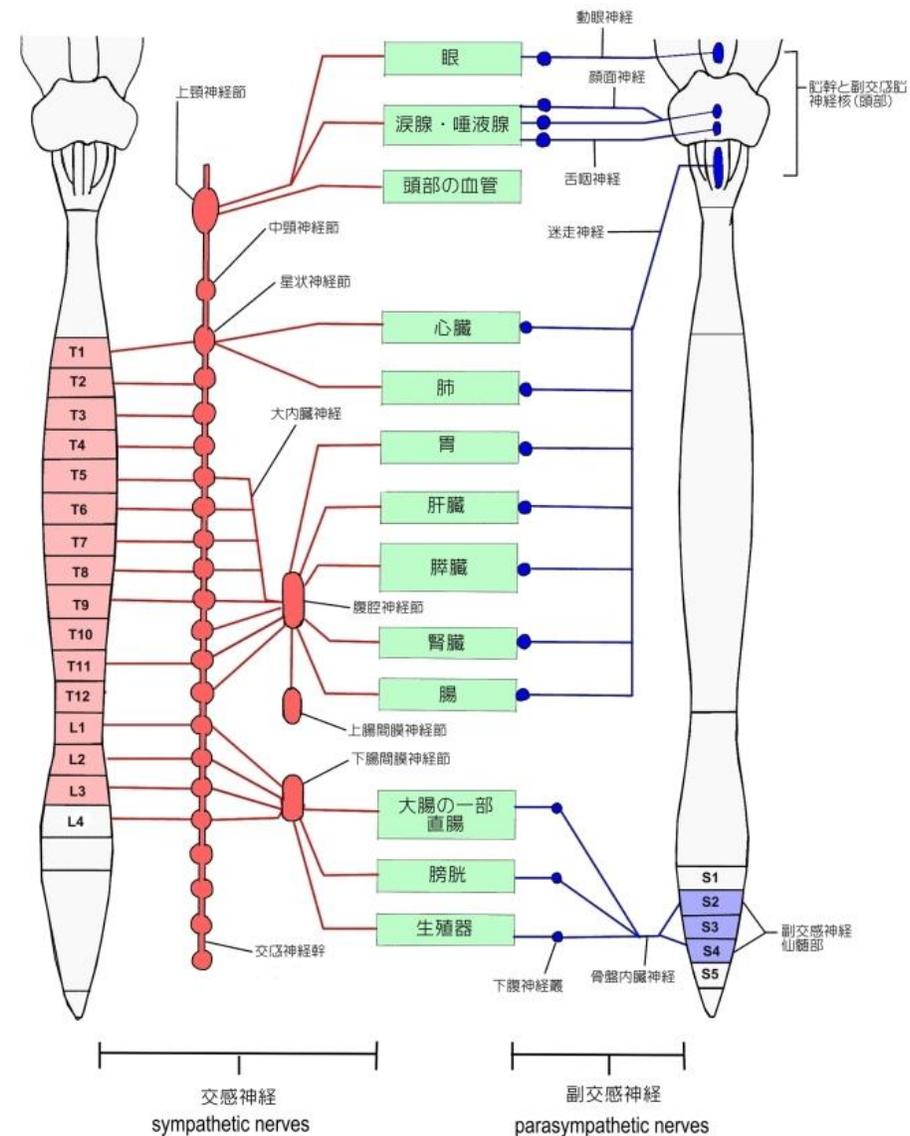
副腎周囲の血管

- 腹腔動脈
 - 下横隔動脈
 - 上副腎動脈
- 腹部大動脈
 - 中副腎動脈
- 腎動脈
 - 下副腎動脈



自律神経系

- 交感神経系
アドレナリン系
- 交感神経節
- 副交感神経系
アセチルコリン系
- 迷走神経



副腎髓質と自律神経

● 腹腔神経節

■ 交感神経系の支配

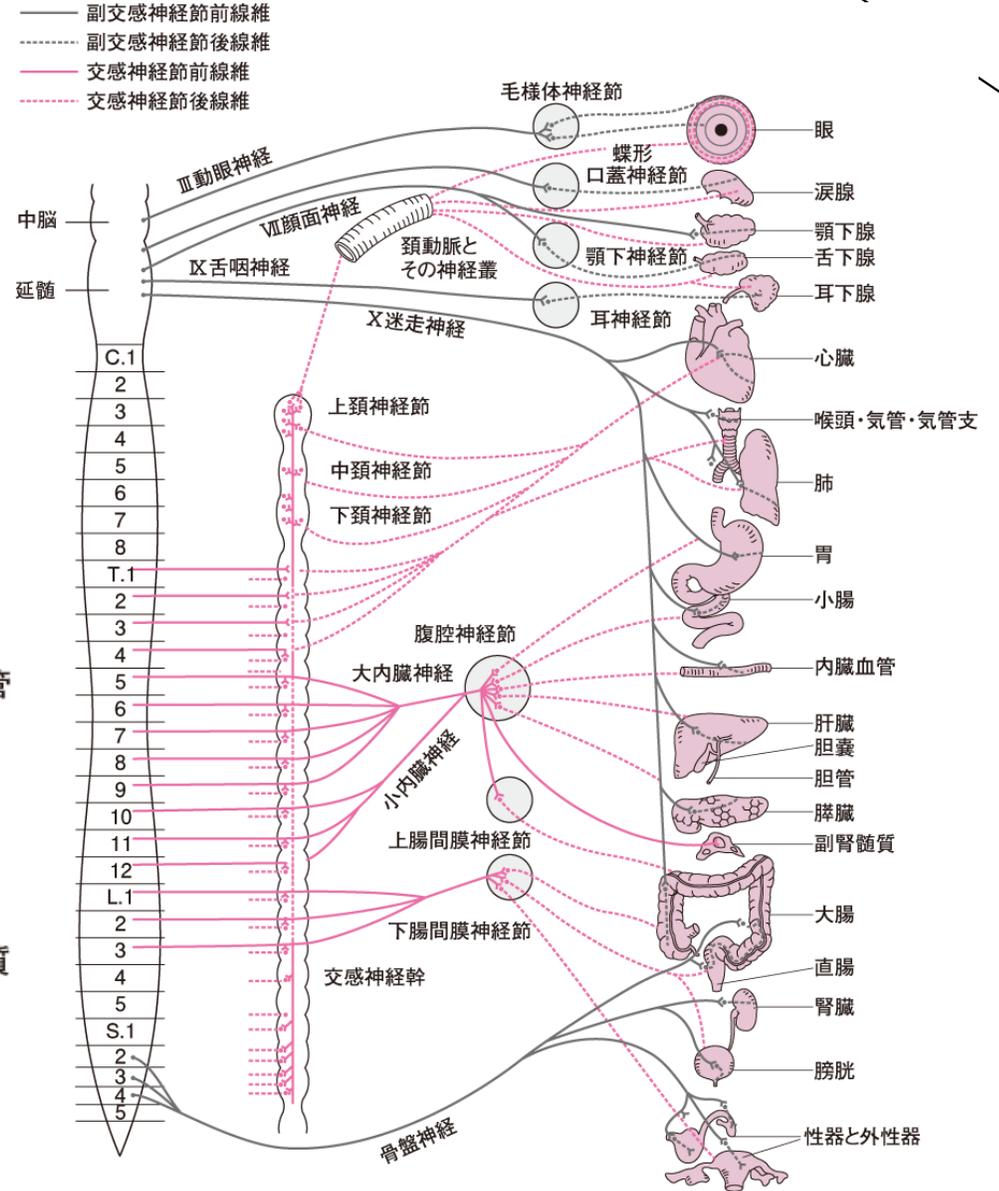
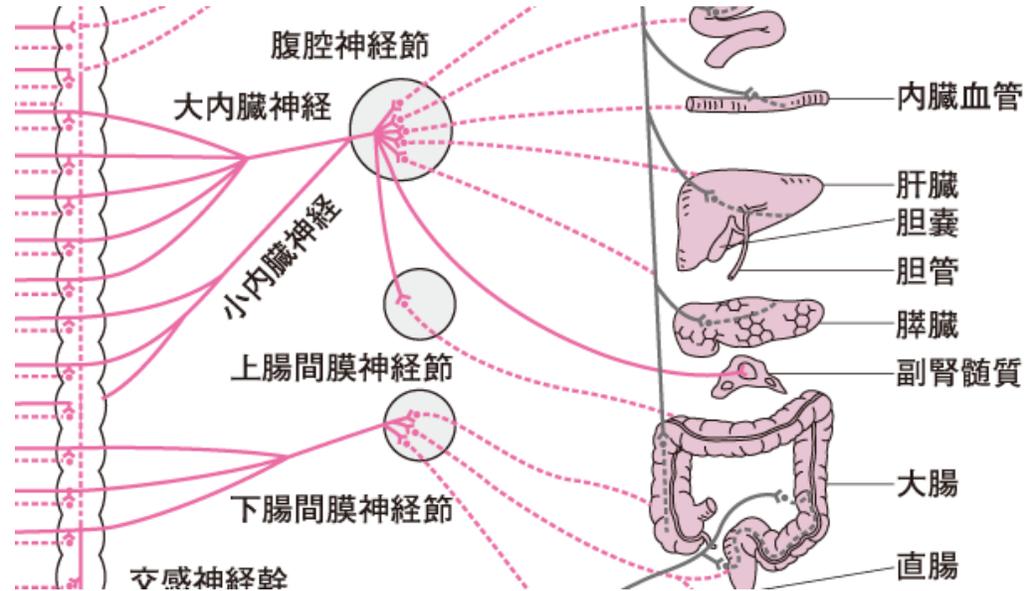
消化管

副腎髓質

● 迷走神経

■ 副交感神経系の支配

消化管



副腎

- 副腎は、内分泌臓器

中胚葉由来の**皮質**

外胚葉(神経系)由来の**髄質** の2部位からなる。

- 副腎腫瘍の多くは、ホルモンを分泌する機能性腫瘍 (functioning tumor) ←悪性とは限らない

- MEN-1 脳下垂体、副甲状腺、膵臓など
- MEN-2 甲状腺髄様癌、褐色細胞腫、他

多発性内分泌腫瘍症
Multiple Endocrine
Neoplasia

- 皮質

球状帯 アルドステロン 原発性アルドステロン

束状帯 コルチゾール クッシング症候群

網状帯 アンドロゲン 男性化症候群

- 髄質 カテコールアミン 褐色細胞腫

副腎の内分泌物質(ホルモン)

●副腎皮質ホルモン

- 糖質コルチコイド コルチゾール
糖新生、ナトリウム貯留、免疫抑制
- 鉱質コルチコイド アルドステロン
ナトリウム貯留(カリウム排泄)
- 性ホルモン 副腎アンドロゲン、(エストロゲン)
タンパク同化、男性化(アンドロゲン)

●副腎髄質ホルモン

- アドレナリン(エピネフリン)
- ノルアドレナリン(ノルエピネフリン)
血圧上昇、心拍増加、血管収縮

神経内分泌腫瘍

《副腎》

| 病理組織名(日本語) | 英語表記 | 形態コード |
|------------|---------------------------------|---------------|
| 副腎皮質腫瘍 | 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 |
| 副腎性索間質性腫瘍 | Sex cord stromal & other tumour | |
| 副腎性索間質性腫瘍 | Adrenal sex cord stromal tumour | 8590/1 |
| 腺腫様腫瘍 | Adenomatoid tumour | 9054/0 |
| 副腎黒色腫 | Adrenal melanoma | 8720/3 |

神経内分泌腫瘍

《副腎髓質・副腎外神経節》

| 病理組織名(日本語) | 英語表記 | 形態コード |
|----------------------|--|---------------|
| 神経芽腫瘍 | Neuroblastic tumours | |
| 神経芽腫 | Neuroblastoma | 9500/3 |
| 神経節芽腫、中間型 | Ganglioneuroblastoma, intermixed | 9490/3 |
| 神経節芽腫、結節型 | Ganglioneuroblastoma, nodular | 9490/3 |
| 神経節腫 | Ganglioneuroma | 9490/0 |
| 傍神経節腫&褐色細胞腫 | Paraganglioma & pheochromocytoma | |
| 褐色細胞腫 | Pheochromocytoma | 8700/3 |
| 交感神経傍神経節腫 | Sympathetic paraganglioma | 8681/3 |
| 副交感神経傍神経節腫 | Parasympathetic paraganglioma | 8682/3 |
| 複合型傍神経節腫瘍 | Composite paraganglion tumours | |
| 複合型褐色細胞腫 ・傍神経節細胞腫 | 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 |



副腎皮質腫瘍の病期分類

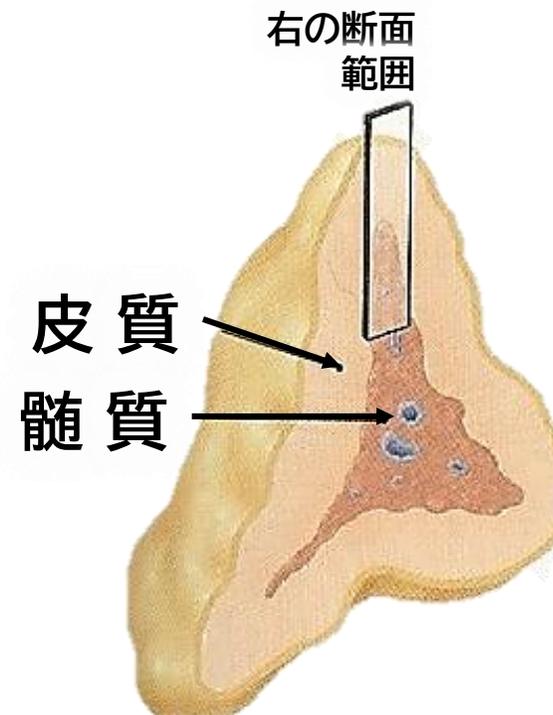
副腎腫瘍取扱い規約(第3版)

- 副腎腫瘍
 - 原発性アルドステロン症
 - クッシング症候群
 - 副腎皮質癌
 - 褐色細胞腫、傍神経節細胞腫
 - その他の内分泌活性腫瘍
 - 内分泌非活性腫瘍

悪性かどうかの判断が付かないものも多く、がん登録の対象外も多い。

局在コード 《副腎皮質》

| ICD-O局在 | 部位 |
|--------------|--------|
| C74.0 | 副腎皮質 |
| C74.1 | 副腎髓質 |
| C74.9 | 副腎、NOS |



形態コード(組織型) 《副腎》

| 病理組織名(日本語) | 英語表記 | 形態コード |
|----------------|--|---------------|
| 副腎皮質癌 | Adrenal cortical carcinoma | 8370/3 |
| 悪性褐色細胞腫 | Malignant pheochromocytoma | 8700/3 |
| 褐色細胞腫・神経芽腫混合腫瘍 | Composite pheochromocytoma | 9490/3 |
| 神経芽腫群腫瘍 | Peripheral neuroblastic tumors | 9500/3 |
| 神経芽腫 | Neuroblastoma Schwannian stromal-poor | 9500/3 |
| 神経節芽腫 | Ganglioneuroblastoma (GNB) , intermixed Schwannian stromal-rich | 9490/3 |
| 神経節腫 | Ganglioneuroma (GN) Schwannian stromal-dominant | 対象外 |
| 軟部組織腫瘍 (悪性) | Soft tissue tumor, malignant | 8800/3 |
| 癌肉腫 | Carcinosarcoma | 8980/3 |

※ **UICC TNM**分類は、**副腎皮質原発の癌腫**のみが対象。

悪性褐色細胞腫は、副腎原発の他、交感神経節に発生(傍神経節細胞腫)。

形態コード(組織型)

《副腎》

| 病理組織名(日本語) | 英語表記 | 形態コード |
|--------------------|---|---------------|
| 副腎皮質癌 | Adrenal cortical carcinoma | 8370/3 |
| 悪性褐色細胞腫 | Malignant pheochromocytoma | 8700/3 |
| 褐色細胞腫 ・神経芽腫混合腫瘍 | Composite pheochromocytoma | 9490/3 |
| 神経芽腫群腫瘍 | Peripheral neuroblastic tumors | 9500/3 |
| 神経芽腫 | Neuroblastoma Schwannian stromal-poor | 9500/3 |
| 神経節芽腫 | Ganglioneuroblastoma(GNB), intermixed Schwannian stromal-rich | 9490/3 |
| 神経節芽腫 | Ganglioneuroblastoma(GNB), nodular Composite Schwannian stromal-rich/-poor | 9490/3 |
| 神経節腫 | Ganglioneuroma(GN) Schwannian stromal-dominant | 対象外 |
| 骨髄脂肪腫 | Myelolipoma | 対象外 |
| 副腎嚢胞 | Adrenal cyst | 対象外 |
| 軟部組織腫瘍(悪性) | Soft tissue tumor, malignant | 8800/3 |
| 癌肉腫 | Carcinosarcoma | 8980/3 |

形態コード(組織型)

《副腎》

| 病理組織名(日本語) | 英語表記 | 形態コード | ICD-O-4 |
|-------------|---|---------------|---------|
| 副腎皮質病変 | Lesions of Adrenal cortex | | |
| 副腎遺残腫瘍 | Adrenal rests | — | |
| 副腎嚢胞 | Adrenal cyst | — | |
| 副腎骨髓脂肪腫 | Adrenal myelolipoma | 8870/0 | |
| 副腎皮質腫瘍 | Adrenal cortical tumor | | |
| 先天性副腎過形成 | Congenital adrenal hyperplasia | — | |
| 副腎皮質結節性疾患 | Adrenocortical nodular disease | — | |
| 副腎皮質腺腫 | Adrenocortical adenoma | 8370/0 | |
| 副腎皮質癌 | Adrenal cortical carcinoma | 8370/3 | |
| オンコサイト癌 | Oncocytic carcinoma | 8370/3 | |
| 類粘液癌 | Myxoid carcinoma | 8370/3 | |
| 肉腫様癌 | Sarcomatoid carcinoma | 8370/3 | |
| 副腎 性索間質性腫瘍他 | Adrenal sex cord stromal tumor and others | | |
| 副腎 性索間質性腫瘍 | Adrenal sex cord stromal tumor | 8590/1 | |
| ライディツヒ細胞腫瘍 | Leydig cell tumor | 8590/1 | |
| 顆粒膜細胞腫 | Granulosa cell tumor | 8590/1 | |
| アデノマトイド腫瘍 | Adnomatoid tumor | 9054/0 | |
| 副腎黒色腫 | Adrenal melanoma | 8720/3 | |

形態コード(組織型)

《副腎》

| 病理組織名(日本語) | 英語表記 | 形態コード | ICD-O-4 |
|--------------------------|---|---------------|---------|
| 神経芽腫 | Neuroblastic tumors | | |
| 神経芽腫 | Neuroblastoma (Schwannian, stroma-poor) | - | |
| 神経節芽腫(GNB-i) | Ganglioneuroblastoma, intermixed (Schwannian, stroma-rich) (GNB stroma-rich) | 9490/3 | |
| 神経節芽腫 | Ganglioneuroblastoma, nodular (composite Sch. Str.-rich Str.-poor) (GNB, nodular) | 9490/3 | |
| 神経節細胞腫 | Ganglioneuroma (stromal dominant) | 9490/0 | |
| 傍神経節腫 & 褐色細胞腫 | Adrenal cortical tumor | | |
| 褐色細胞腫 | Phaeochromocytoma | 8700/3 | |
| 交感神経傍神経節腫 | Sympathetic paraganglioma | 8681/3 | |
| 副交感神経傍神経節腫 | Parasympathetic paraganglioma | 8682/3 | |
| 傍神経節腫混合腫瘍 | Composite paraganglion tumors | | |
| 副腎 褐色細胞腫・神経芽腫混合腫瘍 | Adrenal composite phaeochromocytomas/paragangliomas | 8700/3 | |
| 副腎外 褐色細胞腫/神経芽腫混合腫瘍 | Extra-adrenal composite phaeochromocytomas/paragangliomas | 8693/3 | |

神経内分泌腫瘍

《副腎》

| 病理組織名(日本語) | 英語表記 | 形態コード |
|------------|---------------------------------|---------------|
| 副腎皮質腫瘍 | 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 |
| 副腎性索間質性腫瘍 | Sex cord stromal & other tumour | |
| 副腎性索間質性腫瘍 | Adrenal sex cord stromal tumour | 8590/1 |
| 腺腫様腫瘍 | Adenomatoid tumour | 9054/0 |
| 副腎黒色腫 | Adrenal melanoma | 8720/3 |

神経内分泌腫瘍

《副腎髓質・副腎外神経節》

| 病理組織名(日本語) | 英語表記 | 形態コード |
|----------------------|--|---------------|
| 神経芽腫瘍 | Neuroblastic tumours | |
| 神経芽腫 | Neuroblastoma | 9500/3 |
| 神経節芽腫、中間型 | Ganglioneuroblastoma, intermixed | 9490/3 |
| 神経節芽腫、結節型 | Ganglioneuroblastoma, nodular | 9490/3 |
| 神経節腫 | Ganglioneuroma | 9490/0 |
| 傍神経節腫&褐色細胞腫 | Paraganglioma & pheochromocytoma | |
| 褐色細胞腫 | Pheochromocytoma | 8700/3 |
| 交感神経傍神経節腫 | Sympathetic paraganglioma | 8681/3 |
| 副交感神経傍神経節腫 | Parasympathetic paraganglioma | 8682/3 |
| 複合型傍神経節腫瘍 | Composite paraganglion tumours | |
| 複合型褐色細胞腫 ・傍神経節細胞腫 | 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 |

T分類(UICC第8版) 《副腎皮質》

- TX** 原発腫瘍の評価が不可能
- T0** 原発腫瘍を認めない
- T1** 最大径5cm以下の腫瘍で
副腎外浸潤なし
- T2** 最大径5cmをこえる腫瘍で
副腎外浸潤なし
- T3** 局所浸潤はあるが、
隣接臓器に浸潤のない腫瘍
- T4** 隣接組織に浸潤する腫瘍

※ 隣接臓器とは、腎臓、横隔膜、大動脈、大静脈(腎静脈または下大静脈)、膵臓、肝臓 をさす。

N分類(UICC第8版) 《副腎皮質》

NX 領域リンパ節転移の評価が不可能

N0 領域リンパ節転移なし

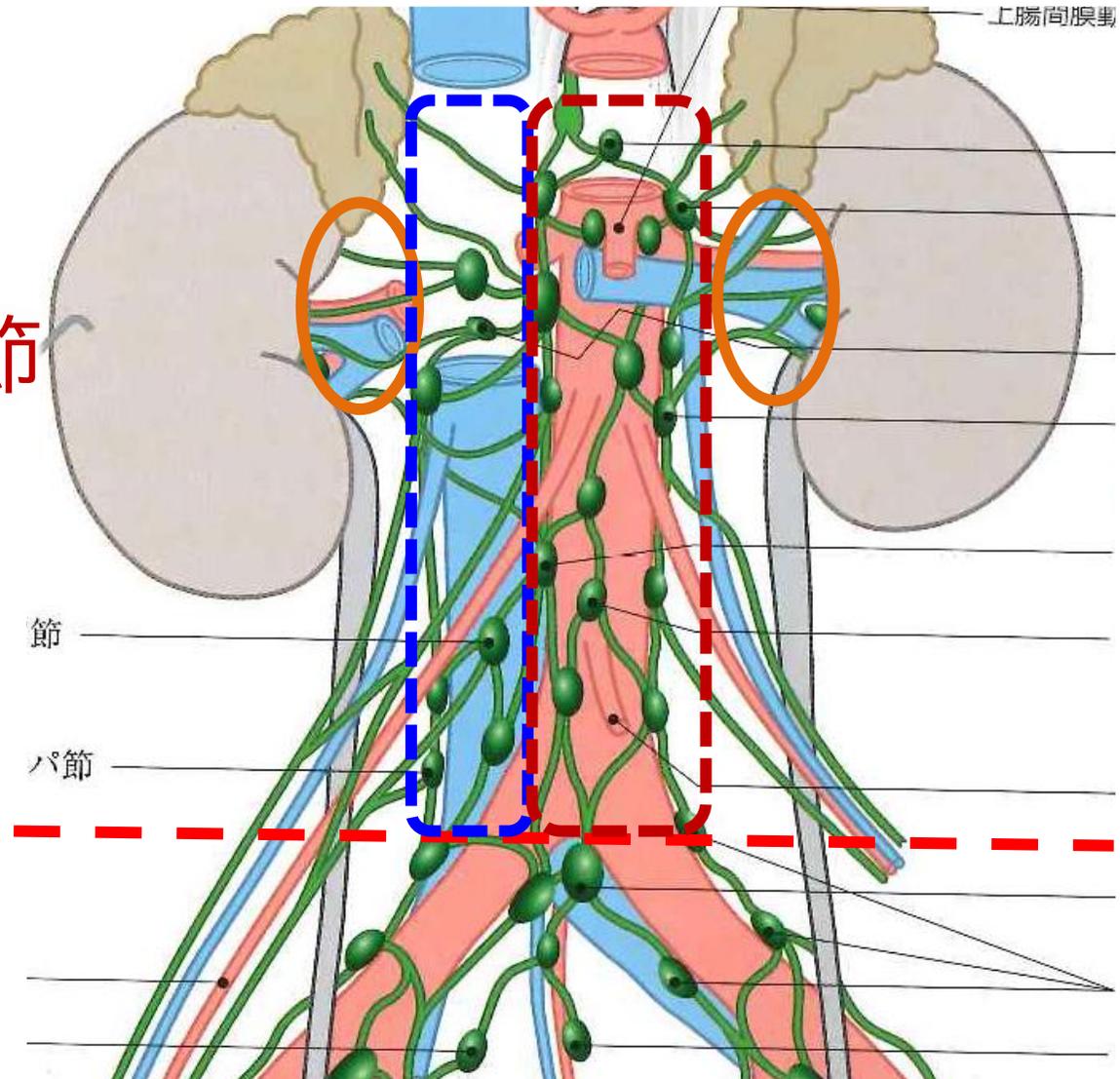
N1 領域リンパ節転移あり

- 副腎皮質の領域リンパ節 (側性は問わない)
 - 腎門リンパ節
 - 腹部傍大動脈リンパ節
 - 傍大静脈リンパ節

N分類(UICC第8版)

《副腎皮質》

- 領域リンパ節の範囲
 - 腎門リンパ節
 - 腹部傍大動脈リンパ節
 - 傍大静脈リンパ節



M分類(UICC第8版) 《副腎皮質》

M0 遠隔転移なし

M1 遠隔転移あり

ステージ(UICC第8版) 《副腎皮質》

| | N0 | N1 |
|----|-----|-----|
| T1 | I | III |
| T2 | II | III |
| T3 | III | III |
| T4 | III | III |
| M1 | IV | IV |

進展度(UICC第8版) 《副腎皮質》

| | N0 | N1 |
|-----------|-----------|--------------|
| T1 | 限 局 | 領域リンパ節 転移 |
| T2 | 限 局 | 領域リンパ節 転移 |
| T3 | 隣接臓器浸潤 | 隣接臓器浸潤 |
| T4 | 隣接臓器浸潤 | 隣接臓器浸潤 |
| M1 | 遠隔転移 | 遠隔転移 |

T分類(規約第3版) 《副腎皮質》

規約
第3版
(2015)

TX 原発腫瘍の評価が不可能

T0 原発腫瘍を認めない

T1 最大径5cm以下の腫瘍で
副腎外浸潤なし

T2 最大径5cmをこえる腫瘍で
副腎外浸潤なし

T3 局所浸潤はあるが、
隣接臓器に浸潤のない腫瘍

T4 隣接組織に浸潤する腫瘍

ENSAT分類)腎静脈・下大静脈の腫瘍塞栓もT4

※ 隣接臓器とは、腎臓、横隔膜、大動脈、大静脈(腎静脈または下大静脈)、膵臓、肝臓 をさす。

N分類(規約第3版) 《副腎皮質》

規約
第3版
(2015)

NX 領域リンパ節転移の評価が不可能

N0 領域リンパ節転移なし

N1 領域リンパ節転移あり

- 副腎皮質の領域リンパ節 (側性は問わない)
 - 腎門リンパ節
 - 腹部傍大動脈リンパ節
 - 傍大静脈リンパ節

M分類(規約第3版) 《副腎皮質》

規約
第3版
(2015)

M0 遠隔転移なし

M1 遠隔転移あり

ステージ(規約第3版) 《副腎皮質》

●WHO/UICC分類 ※UICC第7版に準拠

| | N0 | N1 |
|----|-----|-----|
| T1 | I | III |
| T2 | II | III |
| T3 | III | III |
| T4 | IV | IV |
| M1 | IV | IV |

ステージ(規約第3版) 《副腎皮質》

規約
第3版
(2015)

● ENSAT分類

| | N0 | N1 |
|-----------|-----------|-----------|
| T1 | I | III |
| T2 | II | III |
| T3 | III | III |
| T4 | III | III |
| M1 | IV | IV |