

脳腫瘍

成田 善孝

国立がん研究センター 希少がんセンター・脊髄腫瘍科

Glioma Treatment Team
National Cancer Center

脳腫瘍

国立がん研究センター中央病院
脳脊髄腫瘍科

成田善孝

2021.5

All Activities for Glioma Patients

0

頭蓋内腫瘍 (n=28,210)

血管腫(n=334), 免疫増殖性疾患(n=5) 1.2%

組織名不明 (未治療, n=5,724) 20.3%

組織名不明 (治療あり, n=5,724) 2.3%

組織名あり (n=21,505) 76.2%

頭蓋内腫瘍発生頻度
21.96 / 100,000 in 2016.

全国がん登録2016

2

全国がん登録2016

中枢神経腫瘍・頭蓋骨 (n= 30,792)

頭蓋骨腫瘍 (n=181) 0.6%

脊髄・脊椎腫瘍 (n=2,260) 7.4%

頭蓋内腫瘍 (n=28,210) 92.0%

中枢神経・頭蓋骨腫瘍頻度
22.22 / 100,000 in 2016.

頭蓋内腫瘍	(n= 28,210)	92.0%
脊椎・脊髄腫瘍	(n= 2,260)	7.4%
頭蓋骨腫瘍	(n= 181)	0.6%

1

頭蓋内腫瘍

全国がん登録2016

数	%	粗罹患率	男性 %	年齢	米国割合	
全頭蓋内腫瘍	28,210	100%	22.22	41.3%	64	100%
悪性腫瘍	7,152	25.4%	5.63	56.2%	66	30.2%
良性腫瘍	21,058	74.6%	16.59	37.6%	61	69.8%

2000年の米国人口にあわせた年齢調整罹患率

数	粗罹患率		年齢調整罹患率			
	日本	米国	日本	米国		
全頭蓋内腫瘍	28,210	81,148	22.22	41.3%	16.31	23.41
悪性	7,152	24,514	5.63	56.2%	4.21	7.08
良性腫瘍	21,058	16,59	16.59	37.6%	12.10	16.33

日本の脳腫瘍の罹患率が低いことが、がん登録で明らかとなった

3

脳腫瘍は、脳がんとはいわない

(1) 原発性脳腫瘍 (脳から発生する腫瘍)

細かく分類すると約150種類以上
人口10万人に対して、22.22(2016)
わずかに女性に多く(57.7%、子供より大人に多い
高齢になるほど多い
悪性腫瘍よりも良性腫瘍のほうが多い
代表的な悪性脳腫瘍である神経膠腫でも年間4000-5000人

中枢神経腫瘍による死亡者数 (人口10万人)
日本 4.4人(人口動態統計2019)
悪性 2.3 非悪性 2.1
米国 悪性 4.4人(米国2018)

(2) 転移性脳腫瘍 (癌の転移)
がん患者さんの少なくとも10%が発症するとされる(年間10万人程度)

5

脳腫瘍の診断

- 画像診断
- ◆ CT、MRI、PETなど
- 生検
(生検するためにも穿頭または開頭するため、検査ではなく手術である)
- ◆ 開頭生検
- ◆ CT、MRI誘導下定位脳手術による生検
- ◆ 内視鏡下生検

7

脳腫瘍のTop 5と不明腫瘍の問題点

	数	%	粗罹患率	男性%	年齢	米国割合
髄膜腫	9,741	34.5%	7.67	27.1%	68 (9-101)	37.6%
神経上皮性腫瘍 (グリオーマなど)	4,621	16.4%	3.64	56.2%	61 (0-100)	27.7%
下垂体腺腫	4,528	16.1%	3.57	43.8%	55 (0-96)	16.8%
神経鞘腫	1,336	6.3%	4.1%	46.8%	57 (7-97)	8.6%
中枢神経リンパ腫	1,153	4.1%	0.91	57.9%	71 (3-97)	2.0%
組織不明	1,227	4.3%	0.97	52.6%	74 (0-101)	3.6%
ICD 8000 悪性*	2,918	10.3%	2.30	44.1%	67 (0-104)	1.6%
ICD 8000 非悪性						1.9%

日本は組織不明が多い

(正直な回答: 米国はとりえず腫瘍名を登録している)
全国がん登録2016

4

脳腫瘍の分類

WHOグレード1-4に分類

(1) 原発性脳腫瘍

- ① 悪性脳腫瘍 (グレード2-4)
- ② 良性脳腫瘍 (グレード1)

(2) 転移性脳腫瘍
(がんの転移)

6

脳腫瘍の症状

- ① 頭痛
必ずしも腫瘍と関連しないこともある
- ② 痙攣発作・てんかん
大脳に腫瘍があるとおきる
- ③ 頭蓋内圧亢進症状
腫瘍や脳浮腫によりおこる
頭痛・嘔気・意識障害
- ④ 巣症状
麻痺やしびれ、ふらつき、失語など
(腫瘍の場所によっておこる症状)
- ⑤ 脳神経症状
聴力障害(神経鞘腫など)
- ⑥ 下垂体内分泌症状
月経不順・乳汁分泌・不妊
- ④ 無症候性
外傷や脳ドックなどで偶然見つかることもある

9

脳腫瘍の治療

- 手術 (診断のためには手術が必要)
- ◆ 生検も手術
- ◆ 部位により、リスク・困難度が異なる
- ◆ 近年では画像などの補助を加えながらの手術も
- 放射線治療・放射線併用化学療法
- ◆ 原発性脳腫瘍:局所分割照射
- ◆ 転移性脳腫瘍:全脳照射または定位放射線治療
- ◆ 髄膜腫・神経鞘腫など:定位放射線照射
- 化学療法
- ◆ 術後補助化学療法
- ◆ テモダール®、アバスタチン®
- ◆ 脳内留置用剤(ギリアデル®)

8

中枢神経の神経細胞

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



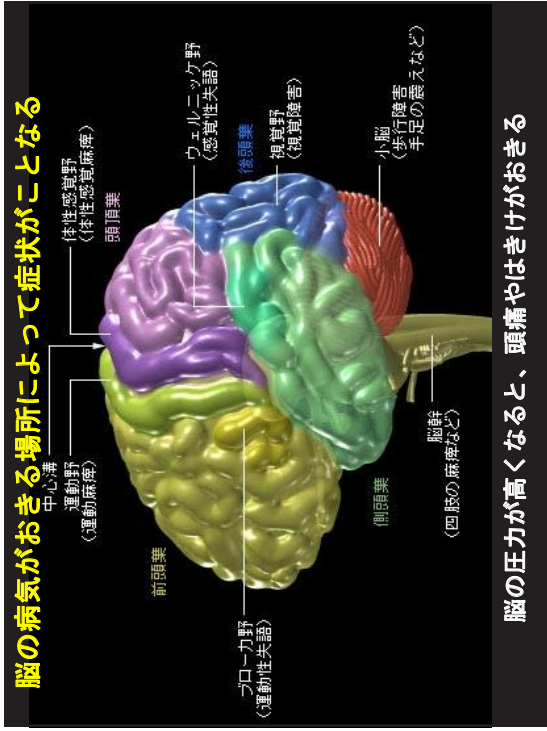
11

中枢神経と末梢神経

- 脳
- ◆ 大脳
- ◆ 小脳
- ◆ 脳幹
- 脳神経
間脳(視床、視床下部)、中脳、橋、延髄
- ◆ 12脳神経
嗅神経、視神経、動眼神経、滑車神経、
三叉神経、外転神経、顔面神経、聴神経、
舌咽神経、迷走神経、副神経、舌下神経



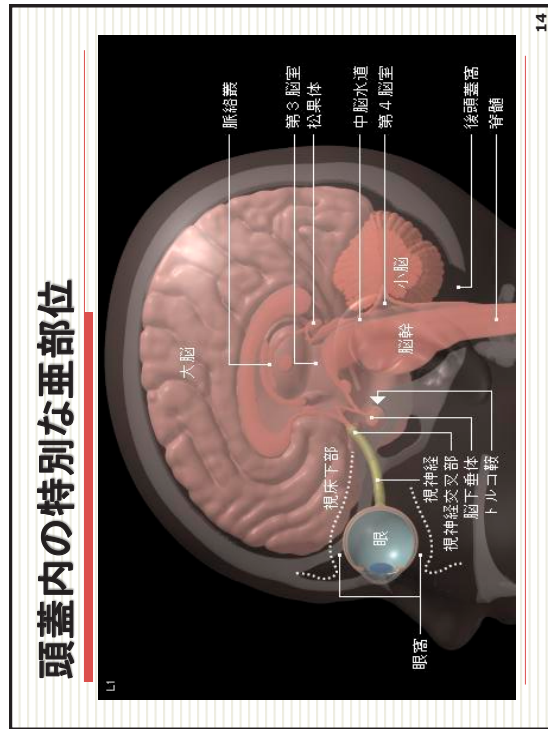
10



13



12



14

頻度の多い25の原発性脳腫瘍 1 (WHO2007分類)

組織名 (Gr.:グレード)	WHO Gr.	頻度	登録数	年齢中央値	全生存期間 (OS)	5年OS (%)	無増悪生存期 (PFS) (%)	5年PFS (%)
毛様細胞性星状細胞腫	I	1.3%	222	15	NR	94.8	NR	83.8
Gr.II びまん性星状細胞腫	II	2.5%	416	38	NR	76.9	87.1	57.9
Gr.II 乏突起腫・乏突起星状細胞腫	II	2.3%	391	41	NR	91.9	90.1	64.9
Gr.III 退形成性星状細胞腫	III	3.3%	545	49	41.1	43.2	26	36.3
Gr.III 退形成性乏突起腫・退形成性乏突起星状細胞腫	III	2.5%	416	53	NR	62.6	47	43.9
膠芽腫	IV	12.2%	2048	62	18	16	11	14.3
上衣腫	II	0.5%	85	37	NR	78	NR	70
退形成性上衣腫	III	0.4%	90	10	126.1	63.3	25	44.9
神経節腫	I	0.5%	58	28	NR	97.7	NR	84.9
中枢性神経細胞腫	II	0.5%	75	31	NR	91.2	NR	93.7
髄芽腫	IV	0.9%	144	8	NR	72.1	NR	67.3
胚腫 (ジャーミノーマ)	IV	1.5%	249	17	NR	98.7	NR	95
中枢神経系悪性リンパ腫	IV	4.9%	814	66	54	48.2	39	40.2

脳腫瘍全国統計2005-2008

15

頻度の多い25の原発性脳腫瘍 2 (WHO2007分類)

組織名(Gr.:グレード)	WHO Gr.	頻度	登録数	年齢中央値	全生存期間(OS)	5年OS (%)	無増悪生存期(PFS)	5年PFS (%)
Gr.I 髄膜腫	I	21.9%	3648	60	NR	97.2	NR	90.7
Gr.II 髄膜腫	II	1.6%	262	63	NR	90.4	74.1	57.5
Gr.III 髄膜腫	III	0.4%	62	58.5	95	56.8	20	36.8
神経鞘腫	I	8.7%	1444	55	NR	98.4	NR	89.3
GH 産生下垂体腺腫	I	3.4%	570	53	NR	99.3	NR	94.5
PRL 産生下垂体腺腫	I	2.4%	392	31	NR	98.7	NR	94.8
ACTH 産生下垂体腺腫	I	1.0%	162	48	NR	99.2	NR	86.5
非機能性下垂体腺腫	I	10.1%	1685	58	NR	98.2	NR	86.7
頭蓋咽頭腫	I	2.2%	374	42	NR	97	NR	67.7
脊索腫	II	0.5%	77	52	NR	90.4	NR	64.4
血管芽腫	I	1.5%	250	49.5	NR	95.2	NR	88.7
類上皮腫	I	0.9%	147	51	NR	96.1	NR	91.6

NR: not reached

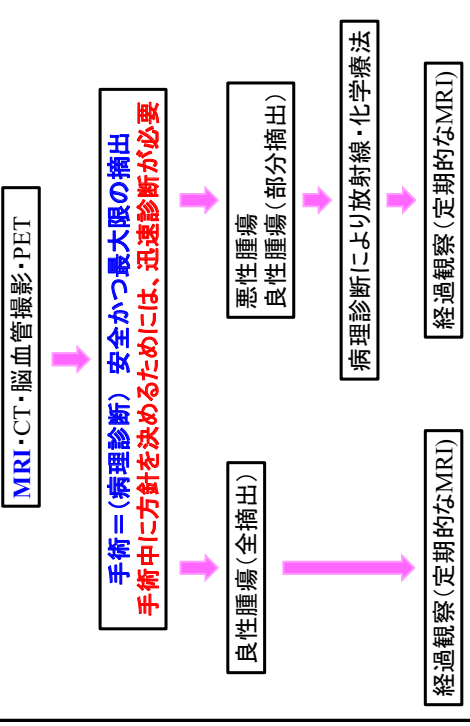
脳腫瘍全国統計2005-2008

悪性脳腫瘍

神経膠腫 (グリオーマ)
中枢性悪性リンパ腫
胚細胞腫瘍
髄芽腫

治療は手術だけでなく、放射線治療・化学療法が必要

脳腫瘍の診断・治療の流れ



神経上皮腫瘍に含まれる腫瘍

- 1) 毛様細胞性星細胞腫
- 2) ひまん性星細胞腫
- 3) 退形成性星細胞腫
- 4) その他の神経膠腫
 - i) 多形黄色星細胞腫 ii) 大脳神経膠腫症 iii) 上下大巨細胞性星細胞腫
- 5) 膠芽腫
- 6) 乏突起膠腫
- 7) 退形成性乏突起膠腫
- 8) 乏突起星細胞腫
- 9) 上衣腫
 - i) 上衣腫 ii) 退形成性上衣腫 iii) 上衣下腫
- 10) グリオーマ・悪性・NOS
- 11) 脈絡叢腫瘍
- 12) 神経細胞系および混合神経細胞・膠細胞腫瘍
 - i) 神経節膠腫 ii) 中枢性神経細胞腫 iii) 胚芽異形成神経上皮腫瘍
- 13) 松果体腫瘍
 - i) 松果体腫瘍 ii) 松果体芽腫 iii) 松果体部乳頭状腫瘍
- 14) 胎児性腫瘍
 - i) 髄芽腫 ii) 非定型奇形腫様ラブドイド腫瘍・神経芽腫など

神経膠腫 (グリオーマ)

脳腫瘍で最も多い悪性脳腫瘍 “脳がん”

神経膠腫は神経上皮腫瘍のひとつ

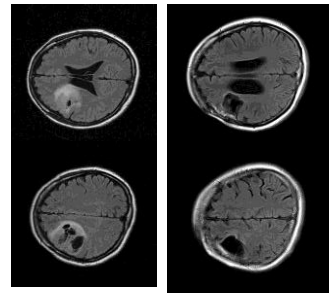
腫瘍の性質や悪性度により治療法が異なる

グレード	腫瘍	5年生存率	標準治療
グレード1	毛様状星細胞腫 (PA)	94.8 %	手術
グレード2	星細胞腫 (DA)	76.9 %	手術 + 放射線治療 or 化学療法
グレード3	退形成性星細胞腫 (AA)	43.2 %	手術 + 放射線治療 + テモゾロミド
グレード4	退形成性乏突起膠腫 (AOA)	62.6 %	手術 + 放射線治療 + テモゾロミド
	膠芽腫 (GBM)	16.0 %	手術 + 放射線治療 + テモゾロミド

20

星細胞腫 (グレード2)

- ・ 痙攣発作で見つかることが多い
- ・ 可能な限り摘出できると予後が良好
- ・ 再発すると、退形成性星細胞腫 (グレード3)・膠芽腫 (グレード4) へ悪性転化する

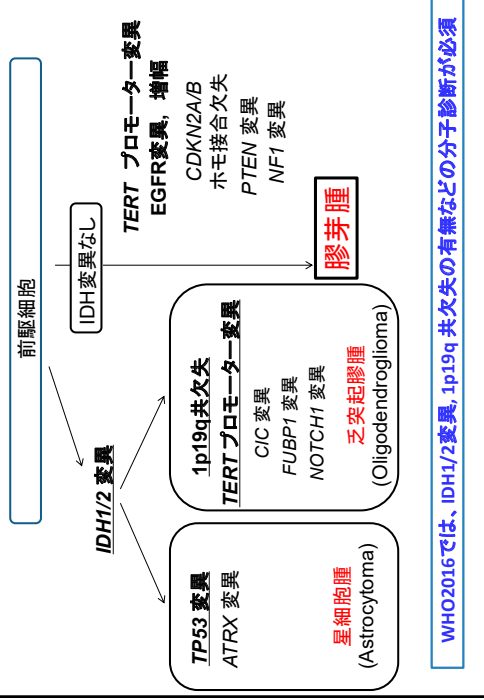


突然の痙攣発作で発症

手術後、放射線治療を
施行(10年)

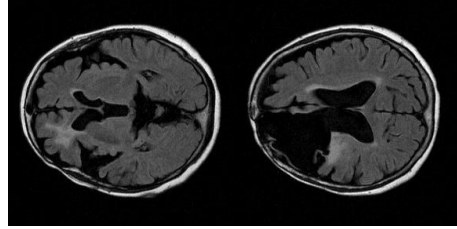
22

星細胞腫・乏突起膠腫の大分類 WHO2016



21

乏突起膠腫 グレード2



比較的生长がゆっくりである悪性脳腫瘍
長期生存例も報告されている

星細胞腫が混在した乏突起星細胞腫の性質は、星細胞腫よりも乏突起膠腫に

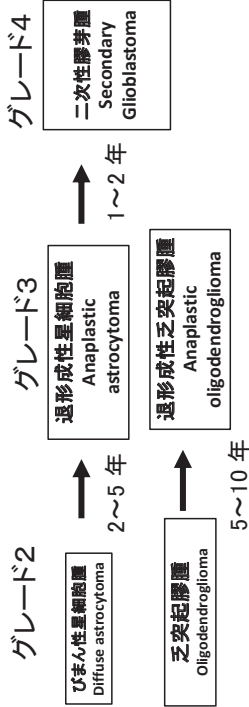
再発して、退形成性乏突起膠腫 (グレード3) へ悪性転化する

手術 + 放射線治療 + 化学療法後44年経過して元気の症例

グレード2の神経膠腫の治療 20-30%

23

星細胞腫・乏突起膠腫の大分類と悪性転化



- ・ 造影効果をもつグレード2神経膠腫は5-17%
- ・ グレード2神経膠腫が再発すると、50-90%が組織学的に悪性転化
- ・ グレード2乏突起膠腫は再発時に膠芽腫とならない。
- ・ 放射線治療の有無で、悪性転化率に変化しない。

Ohno and Narita, Brain tumor pathol, 2012

24

膠芽腫 Glioblastoma

(全国がん登録2016)

頻度: 2,073人 人口10万人あたり1.63人

全原発性脳腫瘍の7.3%をしめる
神経膠腫の約半分

男女比: 56.6%:43.4%

年齢(中央値): 68歳

(20歳未満 1.4% 60歳以上 73%)

標準治療: 可及的摘出+手術+RT+TMZ

予後因子: 年齢・治療前のPS (KPS) ・手術摘出度

MGMT プロモーターのメチル化・IDH1/2変異

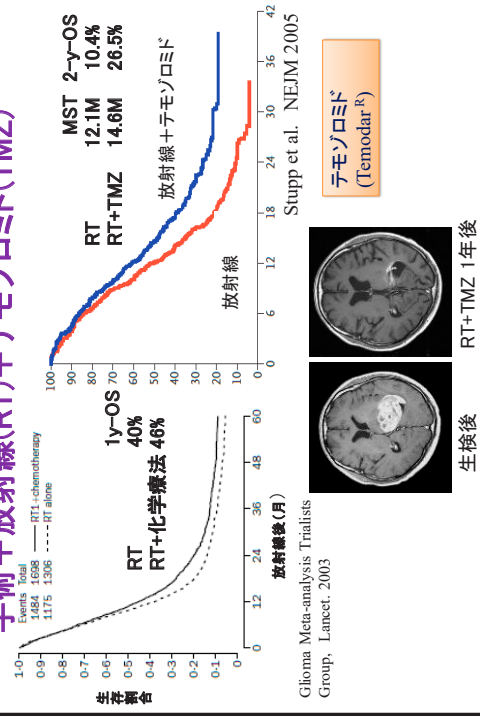
26

グレード2・3神経膠腫の治療

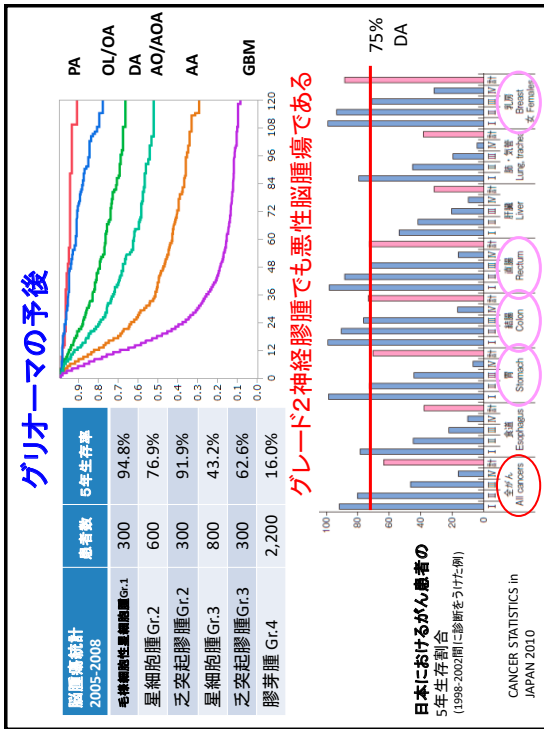
- ① 神経症状をささずに最大限の摘出
- ② グレード2・3神経膠腫とも、長期観察の結果、照射単独よりも照射(RT)+化学療法(PCV)の有効性が報告されている。(特に乏突起膠腫系腫瘍において有意)
- ③ 国内では、グレード3神経膠腫に対しては、RT+TMZ(テモゾロミド)が用いられることが多いが、十分な証拠・根拠(エビデンス)があるわけではない。

25

膠芽腫に対する標準治療 手術+放射線(RT)+テモゾロミド(TMZ)



27



28

上衣腫 Ependymoma

(全国がん登録2016)

- WHOグレード 2・3 (観察者内変動が大い)
- 頻度: 原発性脳腫瘍の0.5%
- 好発年齢: 小児・若年者に好発、特に乳幼児
- 男女比: 性差なし
- 好発部位: 小児=テント下、成人=テント上、脊髄

29

髄芽腫 Medulloblastoma

- 15歳未満の小児悪性脳腫瘍の11% (全国がん登録2016)
- 国内の年間発生数は100例前後と推定
- 小脳の非常に未分化な細胞から発生
- 診断時中央年齢は10歳前後だが幅広く分布
- 遺伝性疾患をのぞき、発生原因は不明
 - ゴーリン、タルコット、リ・フラウメニ症候群
- 水頭症または小脳症状で発症することが多い
- 高い頻度(14-43%)でも膜下腔に播種転移
 - 造影脊髄MRIおよび髄液検査が必須
- 摘出+放射線化学療法

30

中枢神経系原発悪性リンパ腫 PCNSL (primary central nervous system lymphoma)

(全国がん登録2016)

頻度: 全原発脳腫瘍の4.1%。原発性脳腫瘍の5番目
1,153人 人口10万人あたり0.91人
(神経膠腫、髄膜腫、下垂体腺腫、神経鞘腫に次ぐ)
年々、増加傾向にある。 脳腫瘍全国集計調査報告
(1.9% (1993年)、2.9% (2003年)、3.1% (2009年)、3.5% (2014年))

男女比: 57.9%:42.1%

年齢中央値: 71歳
50歳以上93.7%、60歳以上82.1%、70歳以上53.9%

病理: **びまん性大細胞型B細胞性リンパ腫(95%)**

治療: 腫瘍生検術+メントレキセートを含む化学放射線療法

31

胚細胞腫瘍 Germ Cell Tumor

(全国がん登録2016)

- 頻度: 全脳腫瘍の0.7%、小児(≤15歳)脳腫瘍の11.4%
- 男女比: 79.1%:20.9%
- 年齢中央値: 17歳
- 好発部位: 松果体>神経下垂体>基底核
- 松果体では男女比9:1 神経下垂体では1:1
- 症状:
 - 神経下垂体部では尿崩症(ほぼ必発)・下垂体前葉機能低下
 - 松果体部では中脳水道圧迫による閉塞性水頭症・眼球運動障害
- 胚腫(シャーマー)では、腫瘍生検+化学放射線治療

32

主な良性脳腫瘍

髄膜腫 (メニジオーマ)	34.5%
下垂体腺腫	16.1%
神経上皮腫瘍 (グリオーマ)	16.4%
神経鞘腫 (聴神経腫瘍)	9.2%
中枢神経系悪性リンパ腫	4.1%

(2016がん登録)

良性脳腫瘍治療の原則は手術
再発時には放射線治療が行われることもある

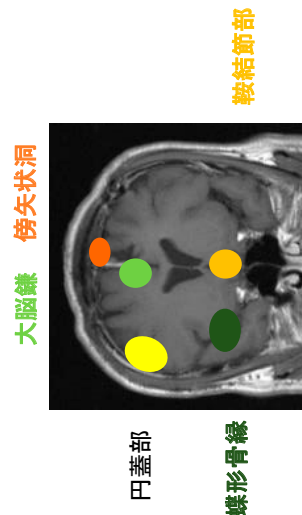
33

髄膜腫

- 脳腫瘍で最も多い (9,741人) (全国がん登録2016)
- 人口10万人あたり7.67人
- 男女比 27.1%:72.9% 年齢中央値 68歳
- 脳を包む髄膜から発生
- ほとんどが良性(Gr.1)だが悪性のももの(Gr.2/3)もある
- できる場所によって手術で全摘出できないこともある
(再発を繰り返す)

34

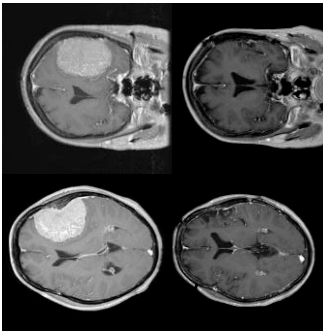
髄膜腫のできる場所による分類



発生部位: 脳髄膜
(大脳・前頭葉などと記載してよい)

35

髄膜腫



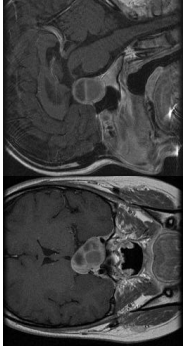
失語(意志疎通ができない)・右まひ・てんかん発作
手術後、失語・右まひは改善
(腫瘍は大きくても、脳を圧迫しているだけで脳はもとにもどる)
手術のみで治療

部位: 脳髄膜
(大脳・前頭葉などと記載してよい)

36

下垂体腺腫

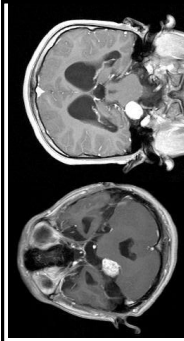
(下垂体はホルモンの調節)



- 脳腫瘍で3番目に多い (4,030人) 16.1%
- 人口10万人あたり3.57人
- 男女比 43.8%:56.2% 年齢中央値 56歳
- 下垂体から発生し、視神経を圧迫して視力・視野障害・無月経・乳汁分泌・不妊の原因となる
- 良性腫瘍
- 無症状のものは経過観察

37

神経鞘腫 (聴神経腫瘍)



脳神経から発生し、聴神経から発生する腫瘍が多く、聴神経腫瘍と呼ばれる。三叉神経鞘腫・舌咽神経腫などもある。

- 脳腫瘍で4番目に多い (2,601人) 9.2%
- 人口10万人あたり2.05人
- 男女比 47.4%:52.6%
- 年齢中央値 60歳
- 良性腫瘍
- 無症状のものは経過観察

部位: 聴神経・脳神経など
(小脳ではない)

38

転移性脳腫瘍

がん患者の10%が転移性脳腫瘍を発症する
がんの罹患数100万人 → 年間10万人
(30%は脳転移が原因で亡くなる)

肺がん	46%
乳がん	13%
大腸がん	6%
腎臓がん	5%
直腸がん	4%

治療は手術や放射線治療
主治医(内科医・外科医)・脳外科医・放射線治療医とよく相談することが必要

39

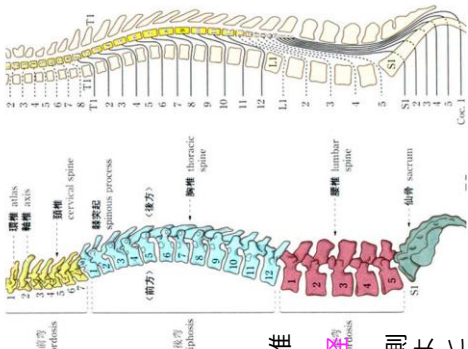
脊椎と脊髄

脊椎=骨

- 頸椎 7個
- 胸椎 12個
- 腰椎 5個
- 仙骨 1個(5個が癒合)
- 尾骨 1個(4個が癒合)

脊髄=神経

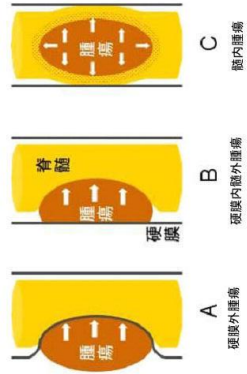
- 延髄から始まり第1・第2腰椎レベルで終わる。
- 脊髄よりでてくる神経を**神経根**という。
- 第1・第2腰椎レベルより尾側では神経根が馬のしっぽのようになっている。これを**馬尾**という。



40

脊髄腫瘍の分類

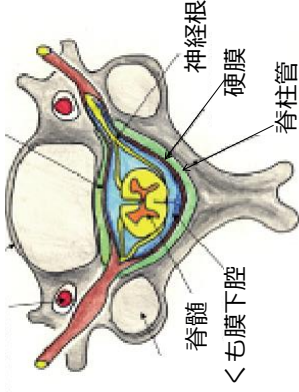
- できた部位
 - ✓ 頸髄・胸髄・馬尾
 - ✓ 硬膜の内・外
 - ✓ 脊髄の内・外
- 組織学的所見



42

脊髄の解剖

- 脊椎の椎孔が上下に連なった**脊柱管**に脊髄が入っている。
- 脊髄は**硬膜**、**くも膜**、**軟膜**で覆われている。くも膜と軟膜の間はくも膜下腔で脳脊髄液で満たされている。

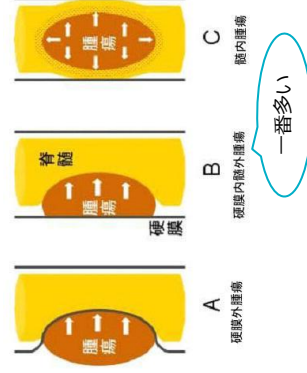


41

脊髄腫瘍とは

発生頻度：人口10万人あたり1-2.5人

発生部位：
硬膜内髄外(70%)>硬膜外(15%)>髄内(5-15%)



43

脊髄腫瘍の種類

硬膜内髄外腫瘍

- ・ 神経鞘腫：神経根から発生、日本では髄膜腫の4倍の頻度
- ・ 髄膜腫：中年に多く女性が男性の3.5倍の頻度

髄内腫瘍

- ・ 上衣腫：髄内腫瘍で最多(40%)
- ・ 星細胞腫：髄内腫瘍の30%
- ・ 海綿状血管腫：髄内腫瘍の20%
- ・ 血管芽腫：髄内腫瘍の10%
- ・ 転移性髄内腫瘍

硬膜外腫瘍

- ・ 悪性リンパ腫：硬膜外悪性腫瘍の10-30%
- ・ 脊椎腫瘍：原発性脊椎腫瘍と転移性脊椎腫瘍がある

44

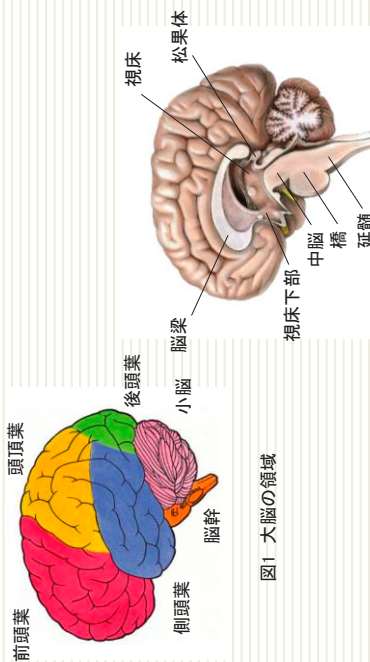
脳腫瘍のがん登録と注意点

45

脳腫瘍の病期分類
 (C70.0, C70.9, C71.0-71.9,
 C72.2-72.9, C75.1-75.3)

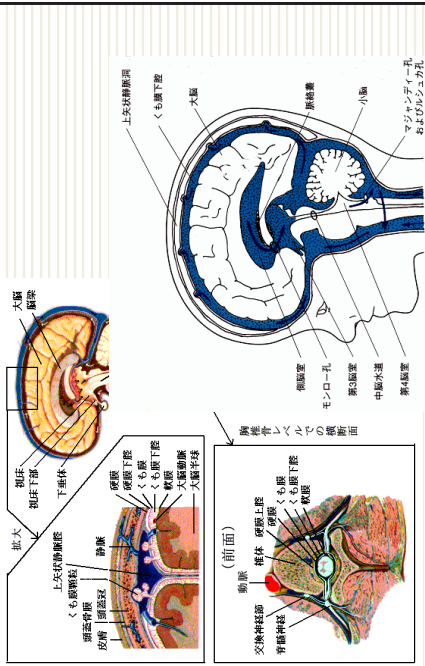
46

頭蓋内の亜部位



47

髄膜と脳脊髄液



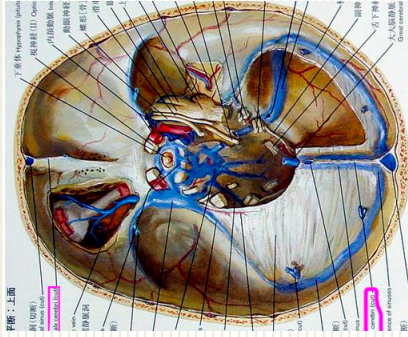
**ICD-O-3
(International
Classification of
Diseases for Oncology)**

**国際疾病分類
腫瘍学
第 3.1 版
ICD-O
International Classification of
Diseases for Oncology,
Third Edition, First Revision**

ICD-O-3	腫瘍学	国際疾病分類
938-948	グリオーマ	938-948 GLIOMAS
9380/3	グリオーマ, 悪性 (C71)	9380/3 Glioma malignant (C71)
	グリオーマ, NOS (悪性) (C71)	Glioma, NOS (malignant) (C71)
	星状細胞腫 (C71)	not specified (C71)
9381/3	脳野腫瘍 (C71)	9381/3 Gliomatous emboli (C71)
9382/3	星状細胞腫 (C71)	9382/3 Malignant glioma (C71)
	星状細胞腫, NOS (C71)	星状細胞腫 (C71)
	星状細胞腫, NOS (C71)	星状細胞腫, NOS (C71)
940/3	希少起原腫, NOS (C71)	940/3 Anaplastic oligoastrocytoma (C71)
941/3	希少起原腫, 星形細胞 (C71)	941/3 Oligodendroglioma, NOS (C71)
942/3	希少起原腫, 星形細胞 (C71)	942/3 Oligodendroglioma, anaplastic (C71)
9400/3	希少起原腫 (C71)	9400/3 Oligodendroblastoma (C71)
9401/3	アストロサイトーム, NOS (C71)	9401/3 Astrocytoma, NOS (C71)
	星形細胞腫 (C71)	Astrocytoma, NOS (C71)
	星形細胞腫, NOS (C71)	Astroglioma (C71)
	星形細胞腫, NOS (C71)	星形細胞腫 (C71)
	星形細胞腫, NOS (C71)	星形細胞腫, NOS (C71)
	星形細胞腫, NOS (C71)	星形細胞腫, NOS (C71)
	星形細胞腫, NOS (C71)	星形細胞腫, NOS (C71)
9401/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	9401/3 Anaplastic astrocytoma (C71)
9410/3	星形細胞腫 (C71)	9410/3 Protoplasmic astrocytoma (C71)
9411/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	9411/3 Gemistocytic astrocytoma (C71)
9412/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	Gemistocytic astrocytoma (C71)
9413/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	Spongioblastoma multiforme (C71)
9414/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	多形性星形細胞腫 (C71)
9415/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	星形細胞腫 (C71)
9416/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	星形細胞腫 (C71)
9417/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	星形細胞腫 (C71)
9418/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	星形細胞腫 (C71)
9419/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	星形細胞腫 (C71)
9420/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	星形細胞腫 (C71)
9421/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	星形細胞腫 (C71)
9422/3	アストロサイトーム, 星形細胞 (C71)	星形細胞腫 (C71)

厚生労働省政策評価課 (統計・情報政策担当) 編集
国立がん研究センター 監修
厚生労働省がん登録センター 監修
国立がん研究センター がん登録センター 編集
一般財団法人 厚生労働省がん登録センター

頭蓋の仕切り板 (テント)



大脳鎌

小脳テント

付録 [4] 国際疾病分類腫瘍学第 3 版 (3.1 版) の局在コード及び和名

局在コード	和名	局在コード	和名
C70.0	脳髄膜	C72.0	脊髄
C70.1	脊髄膜	C72.1	馬尾
C70.9	髄膜, NOS	C72.2	嗅神経
C71.0	大脳	C72.3	視神経
C71.1	前頭葉	C72.4	聴神経
C71.2	側頭葉	C72.5	脳及び中枢神経系の境界部病巣
C71.3	頭頂葉	C72.8	脳及び中枢神経系の境界部病巣
C71.4	後頭葉	C72.9	神経系, NOS
C71.5	脳室, NOS	C75.1	下垂体
C71.6	小脳, NOS	C75.2	頭蓋咽頭管
C71.7	脳幹	C75.3	松果体
C71.8	脳の境界部病巣 (脳梁は C71.0へ移動)		
C71.9	脳, NOS		

ポイント

- 可能な限り、大脳・小脳・脳幹・脳神経・脊髄・下垂体・頭蓋咽頭管・松果体に分類
- 大脳で部位がわかかったら、前頭葉・側頭葉・頭頂葉・後頭葉にわたる
- 髄膜腫は脳髄膜・髄膜よりも、大脳(前頭葉・側頭葉・頭頂葉・後頭葉)が多い
- 神経鞘腫のほとんどは脳神経にできる(小脳と記載されているものが多い)
- 頭蓋咽頭腫は、頭蓋咽頭管と記載(下垂体と記載されているものもおおい)

中枢神経系原発悪性リンパ腫

国際疾病分類腫瘍学第3版(3.1版)

95%以上が大細胞性B細胞型、びまん性

実際に入力されているのは

- 悪性リンパ腫、大細胞性B細胞型、びまん性, NOS 74.6%
- 悪性リンパ腫, NOS 19.6%
- B細胞リンパ腫 1.9%
- 成熟T細胞リンパ腫, NOS 0.7%
- 辺縁層B細胞リンパ腫, NOS 0.5%
- NK/T細胞リンパ腫, 鼻腔及び鼻腔型 0.6%
- 血管内大細胞性B細胞リンパ腫 (C49.9) 0.4%
- T細胞芽腫型大細胞性B細胞リンパ腫 0.3%
- バーキットリンパ腫, NOS(M-9826/3も参照) 0.3%
- 悪性リンパ腫, 非ホジキン, NOS 0.3%
- その他 0.8%

腫瘍コード	腫瘍名称	悪性
9900	悪性リンパ腫, NOS	
9901	悪性リンパ腫, NOS	
9902	悪性リンパ腫, NOS	
9903	悪性リンパ腫, NOS	
9904	悪性リンパ腫, NOS	
9905	悪性リンパ腫, NOS	
9906	悪性リンパ腫, NOS	
9907	悪性リンパ腫, NOS	
9908	悪性リンパ腫, NOS	
9909	悪性リンパ腫, NOS	
9910	悪性リンパ腫, NOS	
9911	悪性リンパ腫, NOS	
9912	悪性リンパ腫, NOS	
9913	悪性リンパ腫, NOS	
9914	悪性リンパ腫, NOS	
9915	悪性リンパ腫, NOS	
9916	悪性リンパ腫, NOS	
9917	悪性リンパ腫, NOS	
9918	悪性リンパ腫, NOS	
9919	悪性リンパ腫, NOS	
9920	悪性リンパ腫, NOS	
9921	悪性リンパ腫, NOS	
9922	悪性リンパ腫, NOS	
9923	悪性リンパ腫, NOS	
9924	悪性リンパ腫, NOS	
9925	悪性リンパ腫, NOS	
9926	悪性リンパ腫, NOS	
9927	悪性リンパ腫, NOS	
9928	悪性リンパ腫, NOS	
9929	悪性リンパ腫, NOS	
9930	悪性リンパ腫, NOS	
9931	悪性リンパ腫, NOS	
9932	悪性リンパ腫, NOS	
9933	悪性リンパ腫, NOS	
9934	悪性リンパ腫, NOS	
9935	悪性リンパ腫, NOS	
9936	悪性リンパ腫, NOS	
9937	悪性リンパ腫, NOS	
9938	悪性リンパ腫, NOS	
9939	悪性リンパ腫, NOS	
9940	悪性リンパ腫, NOS	
9941	悪性リンパ腫, NOS	
9942	悪性リンパ腫, NOS	
9943	悪性リンパ腫, NOS	
9944	悪性リンパ腫, NOS	
9945	悪性リンパ腫, NOS	
9946	悪性リンパ腫, NOS	
9947	悪性リンパ腫, NOS	
9948	悪性リンパ腫, NOS	
9949	悪性リンパ腫, NOS	
9950	悪性リンパ腫, NOS	
9951	悪性リンパ腫, NOS	
9952	悪性リンパ腫, NOS	
9953	悪性リンパ腫, NOS	
9954	悪性リンパ腫, NOS	
9955	悪性リンパ腫, NOS	
9956	悪性リンパ腫, NOS	
9957	悪性リンパ腫, NOS	
9958	悪性リンパ腫, NOS	
9959	悪性リンパ腫, NOS	
9960	悪性リンパ腫, NOS	
9961	悪性リンパ腫, NOS	
9962	悪性リンパ腫, NOS	
9963	悪性リンパ腫, NOS	
9964	悪性リンパ腫, NOS	
9965	悪性リンパ腫, NOS	
9966	悪性リンパ腫, NOS	
9967	悪性リンパ腫, NOS	
9968	悪性リンパ腫, NOS	
9969	悪性リンパ腫, NOS	
9970	悪性リンパ腫, NOS	
9971	悪性リンパ腫, NOS	
9972	悪性リンパ腫, NOS	
9973	悪性リンパ腫, NOS	
9974	悪性リンパ腫, NOS	
9975	悪性リンパ腫, NOS	
9976	悪性リンパ腫, NOS	
9977	悪性リンパ腫, NOS	
9978	悪性リンパ腫, NOS	
9979	悪性リンパ腫, NOS	
9980	悪性リンパ腫, NOS	
9981	悪性リンパ腫, NOS	
9982	悪性リンパ腫, NOS	
9983	悪性リンパ腫, NOS	
9984	悪性リンパ腫, NOS	
9985	悪性リンパ腫, NOS	
9986	悪性リンパ腫, NOS	
9987	悪性リンパ腫, NOS	
9988	悪性リンパ腫, NOS	
9989	悪性リンパ腫, NOS	
9990	悪性リンパ腫, NOS	
9991	悪性リンパ腫, NOS	
9992	悪性リンパ腫, NOS	
9993	悪性リンパ腫, NOS	
9994	悪性リンパ腫, NOS	
9995	悪性リンパ腫, NOS	
9996	悪性リンパ腫, NOS	
9997	悪性リンパ腫, NOS	
9998	悪性リンパ腫, NOS	
9999	悪性リンパ腫, NOS	

53

腫瘍情報 病理診断について

5 病目 性状	6 病目 異型度、分化度、免疫学的表現型
0 良性	異型度、高分化(型)
1 良性又は悪性の別不詳 境界悪性、低悪性度、悪性度不明	異型度II、中分化(型)
2 上皮内癌	異型度III、低分化(型)
3 悪性	異型度IV、未分化(型)、退形成
4	T細胞
5	B細胞、前B細胞、B前駆細胞
6	アナル細胞、非T・非B細胞
7	NK細胞、ナチュラルキラー細胞
8	異型度、分化度もしくは細胞型が未定、未記載、もしくは適応外
9	

組織診断せずに経過を見ているものも、診断名が推定されている場合は、0または3を記入

脳腫瘍WHO分類

Grade I	良性
Grade II	悪性
Grade III	悪性
Grade IV	悪性

55

グリオーマはNOS(詳細不明)が多い

組織診断	日本 (2018年全国がん登録データ)					
	年間 割合	年齢 割合	年齢 男性	年齢 女性		
(1) 神経上皮腫瘍	4,621	16.4%	3,654	61	56.2%	43.8%
1) 毛様細胞性星細胞腫	146	0.5%	0.12	20	55.5%	44.5%
2) びまん性星細胞腫	389	1.4%	0.31	47	60.9%	39.1%
3) 退形成性星細胞腫	414	1.5%	0.33	59	58.7%	41.3%
4) その他の神経腫瘍	73	0.3%	0.06	41	49.3%	50.7%
5) 膠芽腫	2,073	7.3%	1.63	68	56.3%	43.7%
6) 乏突起膠腫	181	0.6%	0.14	44	58.6%	41.4%
7) 退形成性乏突起膠腫	149	0.5%	0.12	51	56.4%	43.6%
8) 乏突起星細胞腫	101	0.4%	0.08	51	53.5%	46.5%
9) 上衣腫	129	0.5%	0.12	38	51.2%	48.8%
i) 上衣腫	56	0.2%	0.04	37	42.9%	57.1%
ii) 退形成性上衣腫	49	0.2%	0.04	17	53.1%	46.9%
iii) 上衣下腫	24	0.1%	0.02	56	66.7%	33.3%
iv) グリオーマ・悪性・NOS	612	2.2%	0.48	63	54.1%	45.9%

可能性のあるもの

グレード	腫瘍
1	毛様状星細胞腫 (PA) 神経節腫瘍
2	星細胞腫 (DA) 乏突起膠腫 (OL) 上衣腫
3	退形成性星細胞腫 (AA) 退形成性乏突起膠腫 (AOA)
4	膠芽腫 (GBM)

52

腫瘍情報 側性について

1 右側 側性のある臓器において、右側に原発した場合

2 左側 側性のある臓器において、左側に原発した場合

* 左右にまたがる場合は、左右どちらが原発なのかわかることが多い (星細胞腫・乏突起膠腫・膠芽腫などのグリオーマ)

* 左右にある腫瘍の場合は、大きな腫瘍を原発としていいのではないか。

3 両側 1) 両側卵巣(局在コードC56.9)に発生した同じ組織形態の卵巣腫瘍
2) 両側腎臓(局在コードC64.9)に発生した腎芽腫(ウイリムス腫瘍)
3) 両側網膜(局在コードC69.*)に発生した網膜芽細胞腫

の3つの場合を用いる

※上記3つ以外の側性のある臓器において、左右両側に原発した場合は、左右それぞれ異なる腫瘍として届出情報を作成してください。

7 側性なし 側性のない臓器に原発した場合

9 不明 原発部位の側性が不明な場合
原発が正中に位置する場合
(脳幹神経腫瘍・下垂体腺腫・松果体腫瘍・頭蓋咽頭腫など)

54

診断根拠が顕微鏡的(病理学的)診断でない時に用いてよい形態コード

8000	新生物・腫瘍, NOS※	9380	グリオーマ
9532	線維性髄膜腫	9384/1	上皮下巨細胞性アストロサイトーマ
8270	嫌色素性膜腫/癌(下垂体腫瘍)	9530	髄膜腫, NOS
8271	プロラクチノーマ(下垂体腫瘍)	9531	髄膜炎性髄膜腫
8272	下垂体腺腫/癌, NOS	9532	線維性髄膜腫
8280	好酸性腺腫/癌(下垂体腫瘍)	9533	砂粒腫性髄膜腫
8281	好酸性・好塩基性混合腺腫/癌(下垂体腫瘍)	9534	血管腫性髄膜腫
8800	肉腫, NOS	9535	血管芽腫性髄膜腫
9100	絨毛癌	9537	移行型髄膜腫
9350	頭蓋咽頭腫	9538	明細胞髄膜腫/乳頭状髄膜腫
		9539	異型髄膜腫
		9590	リンパ腫

※ NOS Not Otherwise Specified

- 画像上診断可能なのは上記赤字程度
- 下垂体癌と登録している症例が多いが、下垂体癌は極めてまれで、ほとんどが良性の下垂体腺腫
- 髄膜腫は組織が多岐にわたるが、髄膜腫、NOSで十分
- 悪性リンパ腫は急速に病状が進行するので3か月以上経過をみることはない

56

血管腫について

海綿状血管腫
 静脈血管腫
 血管腫, NOS
 蔓状血管腫
 毛細血管腫

これらは新生物(腫瘍)ではなく、血管性病変であるが、
 全国がん登録・米国がん登録でも登録することになっている。

57

組織不明腫瘍の登録

	日本数	日本%	米国%
髄膜腫	9,741	34.5%	37.6%
神経上皮性腫瘍 (グリオーマなど)	4,621	16.4%	27.7%
下垂体腺腫	4,528	16.1%	16.8%
神経鞘腫	1,336	6.3%	8.6%
中枢神経リンパ腫	1,153	4.1%	2.0%
組織不明		14.7%	3.6%
ICD 8000 悪性*	1,227	4.3%	1.6%
ICD 8000 非悪性	2,918	10.3%	1.9%

日本は組織不明が多い
 (正直な回答:米国はとりあえず腫瘍名を登録している)

- 画像検査などで偶然見つかり、増大するかどうかわからない
- ほとんどが良性腫瘍

- 大脳に多いのは髄膜腫・神経膠腫
- 下垂体に有るのは下垂体腺腫
- 小脳に有ると思われる腫瘍は神経鞘腫

58

診断根拠について

- 原発巣の組織診**
 原発巣と考えられる部位から採取された標本の病理組織診により「がん」と診断
- 転移巣の組織診
 転移巣と考えられる部位から採取された標本の病理組織診により「がん」と診断
 原発性脳腫瘍は脳脊髄以外には、ほとんど転移しないので、転移巣での診断はまれ
- 細胞診
 病理組織診では「がん」の診断なく、以下の検査により「がん」と診断
 悪性脳腫瘍では髄液細胞診が行われるが、細胞診で組織診断が確定するのは悪性リンパ腫など極めてまれ。今後細胞診+PCRなどにより診断される可能性がある。
- 部位特異的腫瘍マーカー
 胚細胞腫瘍(胚腫(ジャーミノーマ)・絨毛癌・ホルモン産生下垂体腺腫は血液・髄液マーカーで診断可能
- 臨床検査
 CT/MRIなどの画像診断
- 臨床診断
 1~5の検査では「がん」と診断されなかった場合
- 不明「がん」と診断された検査が不明な場合

59

発見経緯について

- 1 がん検診・健康診断・人間ドック
市区町村が実施する「がん検診」の他、老人健康診査や自主的に受診する健康診断、あるいは人間ドック（脳ドック）での結果により、医療機関を受診した場合。
- 3 他疾患の経過観察中の偶然発見
自施設、他施設を問わず、他の疾患で経過観察中に実施された検査などにより、偶然発見されたもの。
（良性脳腫瘍は、頭部打撲などでCT/MRIをうけて見つかることも多い。
- 4 剖検発見※
死体解剖で初めて診断された場合。
- 8 その他 1,3,4 に当てはまらないもの。
自覚症状による受診を含む。
- 9 不明 診断にいたる発端が不明の場合。

60

外科的治療の有無について

- 1 自施設で施行
- 2 自施設で施行なし 項目「治療施設」が1,4,8 の場合、必ず適用します
- 9 施行の有無不明
 - 脳腫瘍は生検術といえども、開頭や穿頭術（＝外科的治療）が必要（生検術は外科的治療！）
 - 組織診断ありで、外科的治療なしになっている例が多いので注意



61

鏡視下治療・内視鏡的治療の有無について

- 1 自施設で施行
- 2 自施設で施行なし 項目「治療施設」が1,4,8 の場合、必ず適用します
- 9 施行の有無不明

自施設で実施された初回治療のうち、内視鏡的治療の有無当該がんに関する最初の診断に引き継ぎ行われた当該がんの縮小・切除を意図した内視鏡的治療のうち、診療計画等に記載されたものとします。症状の緩和を目的に行われた治療は含みません。

 - 自然開口部以外を介しての治療は鏡視下治療になるので、脳腫瘍の治療はすべて鏡視下治療となる（内視鏡的治療はない）
 - 下垂体腺腫は神経内視鏡による鏡視下治療が行われる
 - 脳室内腫瘍（グリオーマ・胚細胞腫瘍）では、神経内視鏡を用いて生検術をおこなうことがあり、鏡視下治療と記載
 - 神経内視鏡による水頭症解除手術は、症状緩和とみなす。

62

外科的・鏡視下・内視鏡的治療の範囲について

- 1 腫瘍遺残なし 原発巣切除
脳腫瘍の手術の原則は、「症状を悪化させずに最大限の摘出」なので全摘出できないことも珍しくありません。
- 4 腫瘍遺残あり 姑息的な観血的治療
- 6 観血的治療なし
自施設で外科的、鏡視下、内視鏡的治療のいずれも行われていない場合、必ず適用します。
項目「治療施設」が1,4,8 の場合、必ず適用します
- 9 不明
実施の有無不明又は腫瘍遺残の有無不明

63

TNM分類 (UICC第8版) 《脳腫瘍》
ステージ (UICC第8版) 《脳腫瘍》

UICC TNM分類には

脳腫瘍に関する規定は存在しない。

64

進展度 (UICC第8版) 《脳および脳髄膜》

進展度	
限局	<ul style="list-style-type: none"> ・大脳、小脳、脳幹の1側に限定 ・テント下腫瘍の1側に限定 ・脳室に限定、脳室系へ浸潤
隣接臓器浸潤	<ul style="list-style-type: none"> ・正中線を超える侵襲 ・テント上から下又は逆 ・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	<ul style="list-style-type: none"> ・転移、髄膜播種

原発性脳腫瘍が脳脊髄以外の多臓器に転移することはきわめてまれ

65

進展度 (UICC第8版) 《脊髄》

進展度	
限局	<ul style="list-style-type: none"> ・脊柱管内に限局
隣接臓器浸潤	<ul style="list-style-type: none"> ・髄膜腫、神経に浸潤 ・脳神経腫瘍：髄膜/脳に浸潤 ・周囲軟部組織/筋組織に浸潤 ・主要血管/蝶形骨洞/前頭洞に浸潤
遠隔転移	<ul style="list-style-type: none"> ・脳神経腫瘍以外：脳に浸潤 ・頭蓋骨以外の骨に浸潤/眼球に浸潤

66

放射線療法について

- ・ 悪性脳腫瘍に対して行われる
- ・ 神経鞘腫や髄膜腫などの良性腫瘍に対しても行われることがある

化学療法について

- ・ 悪性脳腫瘍に対して行われる
- ・ 良性脳腫瘍に対して化学療法がおこなわれることはない

内分泌療法について

- ・ プロラクチン(乳汁分泌ホルモン)産生下垂体腺腫に対して、ドーパミン作動薬によりプロラクチンの産生を抑え、腫瘍が縮小する
- ・ 下垂体腺腫・視床下部腫瘍は、ホルモン補充療法がおこなわれるが、腫瘍の縮小を目的としたものではない

その他の治療について

- ・ 免疫療法やウイルス治療が治療として行われている

67

放射線治療

- **局所照射**
神経腫など、腫瘍とその周辺
- **全脳照射**
悪性リンパ腫
転移性脳腫瘍
- **定位照射**
3cm未満の小さな脳腫瘍
転移性脳腫瘍
頭蓋底の髄膜腫や聴神経などの良性腫瘍

腫瘍の性質にあった放射線治療を選ぶ

68

悪性脳腫瘍に対する化学療法

- テモゾロミド (TMZ) 悪性神経膠腫
- アバスチン 悪性神経膠腫
- ニドラン (ACNU), プロカルバジン 悪性神経膠腫
- インターフェロン, ビンクリスチン 悪性神経膠腫
- カルボプラチン・シスプラチン・エトポシド・イフォマイド
髄芽腫・胚細胞腫瘍
- メントレキセート (MTX) 中枢性悪性リンパ腫

腫瘍の性質にあった薬剤を選ぶ
良性腫瘍に対して効果のある化学療法はない

69

WHO2007の組織分類 I

- 神経上皮性組織(膠細胞)の腫瘍
 - ◆ 星細胞系(アストロサイトーマ)腫瘍
 - 上衣下巨細胞性アストロサイトーマ(9384/1)
 - 毛細胞性アストロサイトーマ(9421/1)
 - 毛様細胞性星細胞腫(9425/3)
 - ひまん性アストロサイトーマ(9400/3)
 - 多形成黄色アストロサイトーマ(9424/3)
 - アストロサイトーマ, 過形成性(9401/3)
 - 膠芽腫(グリオブラストーマ)(9440/3)
 - ◆ 乏突起細胞系腫瘍
 - 乏突起膠腫(9450/3)
 - 乏突起星細胞腫(9382/3)
 - ◆ 上衣細胞腫瘍
 - 上衣下腫(9383/1)
 - 上衣腫(9391/3)
 - ◆ 脈絡叢腫瘍
 - 脈絡叢乳頭腫(9390/0)

70

WHO2007の組織分類 II

- 神経上皮性組織(膠細胞)の腫瘍 (続き)
 - ◆ 神経細胞性・混合型神経膠細胞性腫瘍
 - 神経節細胞腫(9492/0)
 - 神経節細胞膠腫(9505/1)
 - ◆ 松果体実質性腫瘍
 - 松果体細胞腫(9361/1)
 - ◆ 胎児性腫瘍
 - 髄芽腫(9470/3)
 - 中枢神経系原始神経外胚性腫瘍(PNET)(9473/3)
 - 非定型奇形腫様ラブライド腫瘍(9508/3)
 - ◆ その他の神経上皮性腫瘍
 - 星芽腫(9430/3)
 - 第3脳室脊索腫様腫瘍(9444/1)
 - 血管中心性腫瘍(9431/1)

71

WHO2007の組織分類 III

- **脳神経・脊髄神経性腫瘍**
 - シュワン細胞腫(神経鞘腫)(9560/0)
 - 神経線維腫(9540/0)
 - 悪性末梢神経鞘腫瘍(9540/3)
- **髄膜腫瘍**
 - ◆ 髄膜炎細胞由来の腫瘍
 - 髄膜腫(9530/0)
 - 異型髄膜腫(9539/1)
 - 退形成髄膜腫(9530/3)
 - ◆ 間葉系腫瘍
 - 脊索腫(9370/3)
 - ユーイング肉腫-末梢性原始神経外胚葉性腫瘍(9364/3)
 - ◆ 原発性黒色腫系腫瘍
 - ひまん性メラニン細胞増殖症(8728/3)
 - ◆ そのほかの髄膜に關係する腫瘍
 - 血管芽腫(9161/1)

72

72

WHO2016の組織分類

- **主な変更点**
 - 遺伝子診断による組織分類
 - 遺伝子診断が不十分な例は、NOS (not otherwise specified)と表記
 - 髄芽腫は遺伝子分類と組織分類の二本立て
 - 中枢神経系原始神経外胚葉性腫瘍(PNET)の廃止と、再分類
 - 下垂体腫瘍はWHO2017に新分類

74

74

WHO2007の組織分類 IV

- **胚細胞腫瘍**
 - ジャーミンーマ(胚腫)(9064/3)
 - 胎児性癌(9070/3)
 - 卵黄嚢腫瘍(9071/3)
 - 奇形腫(9080/1)
 - 混合胚細胞腫瘍(9085/3)
- **トルコ鞍部腫瘍**
 - 頭蓋咽頭腫 9350/1
 - 下垂体腺腫 8272/0
 - 下垂体細胞腫 9432/1

73

73

WHO2016 神経膠腫(星細胞腫・乏突起膠腫)の分類

- IDH1/2遺伝子・1p/19q codeletion (染色体1番短腕+19番長腕の共欠失)による星細胞腫・乏突起膠腫の分類
- 乏突起星細胞腫は、遺伝子診断により星細胞腫または乏突起膠腫に明確に分類
- 遺伝子診断を行っていない神経膠腫はNOS(未確定)と表記
- ひまん性中心性神経膠腫H3K27M 変異グレード4を新設(脳幹・視床などの神経膠腫でH3K27M変異型)
- 上衣腫 RELA 融合陽性を新設
- 毛様細胞性星細胞腫などは他の星細胞腫系腫瘍に分類

75

WHO2016 胎児性脳腫瘍の分類

- 遺伝子解析などより、中枢神経系原始神経外胚葉性腫瘍(PNET)と呼ばれていた腫瘍は、雑多な腫瘍の寄せ集めだということが分かってきて、WHO2016分類からは削除されることとなった。
- 髄芽腫 (Medulloblastoma)の病理分類が、遺伝子分類と組織分類による二本立てとなった。
- 多層ロゼット性胎児性腫瘍C19MC異状ETMR(C19MC altered)を新設
- 現時点で分類が困難な腫瘍は、中枢神経系胎児性腫瘍, NOS (未確定)に分類される。

76

WHO2016分類 その他の分類

- 髄膜腫は変更なし
- 孤立性線維性腫瘍(SFT)と血管周皮腫 (Hemangiopericytoma)は同一腫瘍として分類
- 中枢神経系悪性リンパ腫の細分類 (ほとんどはびまん性大型B細胞リンパ腫だが、AIDS関連・低悪性度・ALK陽性など)
- 脊索腫(choroma)は、骨軟部腫瘍に掲載されたまま

77

まとめ

- 画像診断で経過を見ている腫瘍も、可能な限り組織名を記載する
組織不明をなくしましょう
- グリオーマは星細胞腫・乏突起膠腫・膠芽腫などに分類
- 髄膜種の発生部位は、脳髄膜の腫瘍でも、大脳・前頭葉などと記載してもよい
- 神経鞘腫(聴神経腫瘍)の発生部位は小脳ではなく、脳神経

脳腫瘍は分類や部位が複雑であり、困ったら脳神経外科医へ迷わず相談

脳腫瘍の登録についての疑問は、遠慮なく質問してください

yonarita@ncc.go.jp

78

全国がん登録データ(2016)

日米の年齢調整罹患率は2000年の米国人人口で調整

腫瘍診断	日本 (2016年全国がん登録データ)				米国 (2012-2016)				年齢調整罹患率	
	年間 数	割合 %	年齢 標準比	性別	年間 数	割合 %	年齢 標準比	性別	日本	米国
(1) 神経上皮腫瘍	4,621	16.4%	3.64	男性 61 女性 56.2%	22,456	27.7%	8.18	57.0 56.1%	3.04	6.56
1) 毛様細胞性星細胞腫	146	0.5%	0.12	20	55.5%	44.5%	1,033	1.3%	0.38	12.0
ひまん性神経膠腫	3,979	14.1%	3.13	64	56.6%	43.4%	16,484	20.3%	6.00	57.0%
2) ひまん性星細胞腫	389	1.4%	0.31	47	60.9%	39.1%	1,500	1.8%	0.55	47.0
3) 過形成性星細胞腫	414	1.5%	0.33	59	58.7%	41.3%	1,403	1.7%	0.51	53.0
4) その他の神経膠腫	73	0.3%	0.06	41	49.3%	50.7%	232	0.3%	0.08	23.0
1) 多形黄色星細胞腫	32	0.1%	0.03	36	56.3%	43.8%				0.03
ii) 大脳神経膠腫症	26	0.1%	0.02	60	46.2%	53.8%				0.02
iii) 上皮下巨細胞性星細胞腫	13	0.05%	0.01	10	38.5%	61.5%				0.02
5) 膠芽腫	2,073	7.3%	1.63	68	56.3%	43.7%	11,833	14.6%	4.31	65.0
6) 乏突起膠腫	181	0.6%	0.14	44	58.6%	41.4%	734	0.9%	0.27	43.0
7) 過形成性乏突起膠腫	149	0.5%	0.12	51	56.4%	43.6%	362	0.4%	0.13	50.0
8) 乏突起星細胞腫	101	0.4%	0.08	51	53.5%	46.5%	421	0.5%	0.15	41.0

79

