

脳腫瘍 (C70.0, C70.9, C71.0-71.9, C72.2-72.9, C75.1-75.3)

脳(頭蓋内)に原発する悪性腫瘍は ICD-O 分類の場合、局在コード「C70.0, C70.9, C71.0-71.9, C72.2-72.9, C75.1-75.3」に分類される。

UICC 第7版においては、脳腫瘍の病期分類は規定されていない。

脳(頭蓋内)腫瘍は悪性腫瘍のみならず、良性腫瘍であってもがん登録の対象となる。

1. 概要

わが国の脳および中枢神経系がんの罹患率(2006年)・死亡率(2010年)ともに男性が若干高いが、ほとんど差はない。罹患率・死亡率は50歳代から増加し始め、罹患率は75~79歳、死亡率は75~84歳でもっとも高い。他の部位に比べて小児(0~14歳)の割合が多く、2006年の脳・中枢神経系がん罹患の約6%、2010年の死亡の約4%が小児である。罹患率の年次推移を年齢階級別にみると、男女とも罹患は1990年代以降目だった増減傾向はないが、死亡は男女とも50歳以上の死亡率が1980年代から増加傾向を示している。年齢調整罹患率は1990年まで増加し、以降横ばい、年齢調整死亡率は1990年代後半までは増加し、以降横ばいである。国際比較では年齢調整罹患率、死亡率ともに日本は低い。

脳腫瘍は、原発性脳腫瘍と転移性脳腫瘍に大別される。原発性脳腫瘍は非常に多くの組織型に分類されるが、年齢、発生母地、発生部位、遺伝子性疾患などにより特異性を有する。原発性腫瘍の組織型別での頻度は、脳腫瘍全国統計では、神経膠腫 glioma (28.3%)、髄膜腫 meningioma (26.3%)、下垂体腺腫 pituitary adenoma (17.4%)、神経鞘腫 schwannoma (10.8%)の順が多い。転移性脳腫瘍は原発性脳腫瘍の10倍以上の頻度、がん患者の20~40%で脳転移を生じる。脳腫瘍全国統計では、肺がん(52.3%)、大腸がん(9.3%)、乳がん(8.9%)の順が多い。

2. 解剖

原発部位

人間の脳を外からながめて見えるのは、その大部分が終脳(大脳 cerebrum)で、その後下に小脳 cerebellum が少し顔をのぞかせている。これら以外の部分は、脳の中軸部をなすので脳幹 brain stem とよばれる。脳幹は脊髄 spinal cord につながる。中枢神経の組織は、ニューロンの細胞体が多く集まる灰白質 gray matter と、神経線維が多く集まる白質 white matter とに区別できる。脊髄や脳幹では、おおむね中心部に灰白質があり、その周囲に白質がある。大脳と小脳では、中心部外に最表層にも灰白質が発達している。中心部の灰白質は核、表層の灰白質は皮質とよばれる。

脳室 ventricle という空間が、中枢神経の内部には広がっているが、これは発生期の神経管の内腔が広がったものである。終脳の内部には左右の側脳室 lateral ventricle、間脳の正中部の第3脳室 third ventricle、菱脳の背面の第4脳室 fourth ventricle がある。脳室は互いに細い通路でつながる(室間孔=側脳室と第3脳室の間、中脳水道=第3脳室と第4脳室の間)。脳室は脊髄の中心管にまでつながる。

脳と脊髄は、髄膜 meninges という3層からなる結合組織の皮膜に包まれている。

①硬膜 dura mater は髄膜の最外層で、強靱な結合組織の膜である。脳の硬膜は、頭蓋内面の骨膜と緊密に密着している。脳硬膜の一部は頭蓋腔に向かって突き出し、大脳半球の間(大脳鎌)や、大脳と小脳の間(小脳テント)には入り込む。脊髄の硬膜は、脂肪組織によって脊柱の骨膜から隔てられている。

②クモ膜 arachnoidea は髄膜の中間層のやわらかい結合組織の膜で、硬膜と軟膜をつなぐ。クモ膜の結合組織のなかの空間をクモ膜下腔といい、脳室と交通があり、脳脊髄液によって満たされている。

③軟膜 pia mater は髄膜の最内層で、脊髄と脳の表面に密着している。

脳幹 brain stem は終脳と小脳にかくれた脳の中軸部である。中脳 mid brain・橋 pons・延髄 medulla oblongata に分かれる(間脳 diencephalon を脳幹に含めることもある)。脳幹は、小さい部分ではあるが、生命を維持するうえで不可欠な呼吸・心臓・体温調節などの中枢があり、多くの脳神経が出は入りしている。

小脳 cerebellum は橋と延髄の背側にあり、重さは約130gで、脳重量の約1/10である。左右の小脳半球と中間の虫部からなり、上・中・下3対の小脳脚で中脳・橋・延髄と連結している。小脳の表面には多数の深い溝が整然と横に走っている。大脳に比べると溝の間隔が狭く、平行で数の多いことが目立つ。

間脳 diencephalon は中脳の前方に続き、第3脳室を左右から囲み、左右大脳半球の間にはさまれている。

間脳の後上部には松果体が突出する。

脳室の側壁をなすほぼ卵円形の灰白質を**視床 thalamus** という。視床は脳の知覚系統における中継ぎの中心である。

視床下部 hypothalamus は視床の下方にあって、第3脳室の側壁の一部と底をなしている。底部からは下垂体 pituitary gland が短い茎でたれ下がり、その後方には灰白隆起、および丸い1対の乳頭体がある。視床下部は脳皮質や視床、中脳以下の脳幹・脊髄などと、また下垂体と密接な線維結合をもち、全身の自律機能を統率する重要な中枢となっている。

大脳 cerebrum は、人間の脳の大部分を占めている。終脳の表面は、神経細胞の集まる厚さ数mmの灰白質でおおわれていて、大脳皮質 cerebral cortex とよばれる。その下には神経線維の集まる白質が広がるが、さらにその内部には、大脳基底核 basal ganglia とよばれる灰白質のかたまりがある。終脳の正中部には深い溝（大脳縦裂）があり、左右の大脳半球を隔てている。溝の深部には、左右の大脳半球をつなぐ神経線維が集まって、脳梁 corpus callosum という板状の構造をつくっている。大脳半球の中心部には、側脳室がある。

大脳皮質 cerebral cortex は、前頭葉 frontal lobe・頭頂葉 parietal lobe・後頭葉 occipital lobe・側頭葉 temporal lobe の領域に区分される。前頭葉と頭頂葉の間は中心溝により、前頭葉と側頭葉の間は外側溝により隔てられる。頭頂葉と後頭葉を隔てる溝（頭頂後頭溝）は、正中面によく見える。外側溝の奥には、島という皮質領域がかくれている。

大脳基底核 basal ganglia は大脳半球の深部にある灰白質のかたまりで、尾状核 caudate nucleus・レンズ核 lenticular nucleus・前障 claustrum・扁桃核 amygdaloid body の4群が区別される。レンズ核は、淡蒼球 pallidum と被殻 putamen という2つの核に分かれている。被殻と尾状核は併せて線条体 striate body とよばれ、本来は同一の核が内包の神経線維によって隔てられたものである。

下垂体 pituitary gland (hypophysis)は、脳の下面から細い茎（漏斗）でぶら下がり、トルコ鞍の上のこの小指頭大の器官であり、発生起源の異なる腺性下垂体と神経性下垂体の2部からなる。

脳神経 cranial nerves (12脳神経)

嗅神経(I) 臭覚を伝える(特殊知覚性)

視神経(II) 視覚を支配する(特殊知覚性)

動眼神経(III) 眼窩内の外眼筋を支配する(運動性・副交感性)

滑車神経(IV) 眼窩内の外眼筋を支配する(運動性)

三叉神経(V) 顔面の体性知覚、咀嚼筋を支配する(知覚性・運動性)

外転神経(VI) 眼窩内の外眼筋を支配する(運動性)

顔面神経(VII) 顔面の表情筋、舌前半の味覚を支配する(運動性・知覚性・副交感性)

内耳神経(VIII) 聴覚と平衡覚を支配する(特殊知覚性)

舌咽神経(IX) 舌の後半の知覚、咽頭の運動と知覚を支配する(知覚性・運動性・副交感性)

迷走神経(X) 胸腹部内臓の副交感線維、咽頭・喉頭の運動と視覚を支配する(副交感性・運動性・知覚性)

副神経(XI) 胸鎖乳突筋と僧帽筋などを支配する(運動性)

舌下神経(XII) 舌筋(外舌筋と内舌筋)を支配する(運動性)

所属リンパ節

脳腫瘍においてはUICC TNM分類の適用外で、所属リンパ節は規定されていない。

遠隔転移

脳腫瘍(悪性腫瘍)は髄液を介した播種が認められることがある。その他の臓器への遠隔転移はまれである。

3. 亜部位と局在コード

ICD-0 局在	診療情報所見	英語
C70.0	脳髄膜 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	Cerebral meninges Cranial dura mater・Cranial meninges・Cranial pia mater・ Falx cerebelli・Falx cerebri・Falx, NOS・ Intracranial arachnoid・Intracranial meninges・ Tentorium cerebelli、Tentorium, NOS
C70.9	髄膜, NOS くも膜, NOS・硬膜, NOS・軟膜, NOS	Meninges, NOS Arachnoid, NOS・Dura, NOS, Dura mater, NOS・Pia mater, NOS
C71.0	大脳 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	Cerebrum 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・Rhinnencephalon・Supratentorial brain, NOS・ Thalamus
C71.1	前頭葉 前頭極	Frontal lobe Frontal pole
C71.2	側頭葉 海馬・鉤	Temporal lobe Hippocampus・Uncus
C71.3	頭頂葉	Parietal lobe
C71.4	後頭葉 後頭極	Occipital lobe Occipital pole
C71.5	脳室, NOS 脈絡そう, NOS・側脳室の脈絡そう・ 第3脳室の脈絡そう・上衣・ 側脳室, NOS・第3脳室, NOS	Ventricle, NOS, Cerebral ventricle Choroid plexus, NOS・Choroid plexus of lateral ventricle・ Choroid plexus of third ventricle・Ependyma・ Lateral ventricle, NOS・Third ventricle, NOS
C71.6	小脳, NOS 小脳橋角部・小脳虫部	Cerebellum, NOS Cerebellopontine angle・Vermis of cerebellum
C71.7	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
C71.8	脳の境界部病巣 輝板	Overlapping lesion of brain Tapetum
C71.9	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
C72.2	嗅神経	Olfactory nerve
C72.3	視神経 視交叉・視索	Optic nerve Optic chiasm・Optic tract

C72.4	聴神経	Acoustic nerve
C72.5	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
C72.8	脳及び中枢神経系の境界部病巣	Overlapping lesion of brain and central nervous system
C72.9	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
C75.1	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
C75.2	頭蓋咽頭管	Craniopharyngeal duct
C75.3	松果体	Pineal gland

4. 形態コード — 脳腫瘍取扱い規約第2版

病理組織	英語表記	形態コード
限局性星細胞腫	Localized astrocytoma	9380/3
毛様細胞性星細胞腫	Pilocytic astrocytoma	9421/1
多型黄色星細胞腫	Pleomorphic xanthoastrocytoma (PXA)	9424/3
上衣下巨細胞性星細胞腫	Subependymal giant cell astrocytoma (SEGA)	9384/1
びまん性星細胞腫	Diffuse astrocytoma	9400/3
原線維性星細胞腫	Fibrillary astrocytoma	9420/3
原形質性星細胞腫	Protoplasmic astrocytoma	9420/3
肥胖細胞性星細胞腫	Gemistocytic astrocytoma	9411/3
退形成性星細胞腫	Anaplastic astrocytoma	9401/34
膠芽腫	Glioblastoma	9440/3
巨細胞膠芽腫	Giant cell glioblastoma	9441/3
亜型：膠肉腫	Gliosarcoma	9442/3
乏（稀）突起膠腫	Oligodendroglioma	9450/3
退形成性乏（稀）突起膠腫	Anaplastic oligodendroglioma	9451/3
乏（稀）突起星細胞腫	Oligoastrocytoma	9382/3
退形成性乏（稀）突起星細胞腫	Anaplastic oligoastrocytoma	9382/3
上衣腫	Ependymoma	9391/3
亜型：細胞性上衣腫	Cellular ependymoma	9391/3
亜型：乳頭状上衣腫	Papillary ependymoma	9393/3
亜型：明細胞上衣腫	Clear cell ependymoma	9391/3
亜型：伸長細胞性上衣腫	Tanycytic ependymoma	9391/3
亜型：粘液乳頭状上衣腫	Myxopapillary ependymoma	9394/1
亜型：上衣下腫	Subependymoma	9383/1
退形成性上衣腫	Anaplastic ependymoma	9392/34
脈絡叢乳頭腫	Choroid plexus papilloma	9390/0
脈絡叢癌	Choroid plexus carcinoma	9390/3
星芽腫	Astroblastoma	9430/3

大脳膠腫症	Gliomatosis cerebri	9381/3
第3脳室脊索腫様膠腫	Chordoid glioma of the third ventricle	9444/1
中枢性神経細胞腫	Central neurocytoma	9506/1
神経節細胞腫	Gangliocytoma	9492/0
小脳の異形成性神経節細胞腫 (レルミット・ダクロス病)	Dysplastic gangliocytoma of cerebellum (Lhermitte-Duclos disease)	9493/0
神経節膠腫	Ganglioglioma	9505/1
胚芽異形成性神経上皮腫瘍	Dysembryoblastic neuroepithelial tumor (DNT)	9413/0
乳頭状グリア神経細胞性腫瘍	Papillary glioneuronal tumor	9505/1
ロゼット状グリア神経細胞性腫瘍	Rosetted glioneuronal tumor	9505/1
退形成性神経節膠腫	Anaplastic ganglioglioma	9505/3
小脳脂肪神経細胞腫	Cerebellar liponeurocytoma	9506/1
松果体細胞腫	Pineocytoma	9361/1
中間型松果体実質腫瘍	Pineal parenchymal tumor of intermediate differentiation	9362/3
松果体芽腫	Pineoblastoma	9362/3
髄上皮腫	Medulloepithelioma	9501/3
上衣芽腫	Ependymoblastoma	9392/3
髄芽腫	Medulloblastoma	9470/3
線維形成性髄芽腫	Desmoplastic medulloblastoma	9471/3
小脳神経芽腫	Cerebellar neuroblastoma	9470/3
大細胞髄芽腫	Large cell medulloblastoma	9474/3
髄筋芽腫	Medulloblastoma	9472/3
メラニン性髄芽腫	Melanotic medulloblastoma	9470/3
テント上原始神経外胚葉性腫瘍	Supratentorial primitive neuroectodermal tumor (PNET)	9473/3
大脳神経芽腫	Cerebral neuroblastoma	9500/3
神経節芽腫	Ganglioneuroblastoma	9490/3
非定型奇形腫様/ラブドイド腫瘍	Atypical teratoid/rhabdoid tumor (AT/RT)	9508/3
シュワン細胞腫	Schwannoma	9560/0
細胞性シュワン細胞腫	Cellular schwannoma	9560/0
蔓状シュワン細胞腫	Plexiform schwannoma	9560/0
メラニン性シュワン細胞腫	Melanotic schwannoma	9560/0
神経線維腫	Neurofibroma	9540/0
限局性(孤立(在)性)神経線維腫	Circumscribed (solitary) neurofibroma	9540/0
蔓状神経線維腫	Plexiform neurofibroma	9550/0
神経線維腫とシュワン細胞腫の混合型	Mixed neurofibroma/schwannoma	9540/0
悪性末梢神経鞘腫 (悪性シュワン細胞腫)	Malignant peripheral nerve sheath tumor (MPNST) (Malignant schwannoma)	9540/3
類上皮悪性末梢神経鞘腫	Epithelioid MPNST	9540/3
髄膜の腫瘍	Tumors of meninges	9530/0
髄膜皮細胞由来の腫瘍	Tumors of meningotheial cells	9530/0
低異型度髄膜腫	Low grade meningioma	9530/0
髄膜皮性髄膜腫	Meningoepithelial meningioma	9531/0
線維性髄膜腫	Fibrous meningioma	9532/0
移行性髄膜腫	Transitional meningioma	9537/0
砂粒腫性髄膜腫	Psammomatous meningioma	9533/0

血管腫性髄膜腫	Angiomatous meningioma	9534/0
微小嚢胞性髄膜腫	Microcystic meningioma	9530/0
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
髄膜血管腫症	Meningioangiomatosis	9530/0
明細胞髄膜腫	Clear cell meningioma	9538/1
脊索腫様髄膜腫	Chordoid meningioma	9538/1
異型性髄膜腫	Atypical meningioma	9539/1
浸潤性髄膜腫	Invasive meningioma	9530/1
乳頭状髄膜腫	Papillary meningioma	9538/3
ラブドイド髄膜腫	Rhabdoid meningioma	9538/3
退形成性髄膜腫	Anaplastic meningioma	9530/3
脂肪腫	Lipoma	8850/0
線維性組織球腫	Fibrous histiocytoma	8830/0
エコルドーシス・フェザリフォラ	Ecchordosis physaliphora	9370/0
軟骨腫	Chondroma	9220/0
孤立（在）性線維性腫瘍	Solitary fibrous tumor	8815/0
平滑筋腫	Leiomyoma	8890/0
軟骨肉腫	Chondrosarcoma	9220/3
亜型：間葉性軟骨肉腫	Mesenchymal chondrosarcoma	9240/3
悪性線維性組織球腫	Malignant fibrous histiocytoma (MFH)	8830/3
平滑筋肉腫	Leiomyosarcoma	8890/3
横紋筋肉腫	Rhabdomyosarcoma	8900/3
（末梢性）原始神経外胚葉性腫瘍	(Peripheral) Primitive neuroectodermal tumor (pPNET)	9364/3
髄膜肉腫症	Meningeal sarcomatosis	9539/3
びまん性メラニン細胞増殖症	Diffuse melanosis	8728/0
メラニン細胞腫	Melanocytoma	8728/1
悪性黒色腫	Malignant melanoma	8720/3
髄膜黒色腫症	Meningeal melanomatosis	8728/3
血管芽腫	Hemangioblastoma	9161/1
血管腫	Hemangioma	9120/0
血管外皮腫	Hemangiopericytoma	9150/1
類上皮血管内皮腫	Epithelioid hemangioendothelioma	9133/1
カポジ肉腫	Kaposi sarcoma	9140/3
悪性リンパ腫	Malignant lymphomas	9590/3
びまん性大型B細胞リンパ腫	Diffuse large B-cell lymphoma	9680/3
バーキットリンパ腫	Burkitt lymphoma	9687/3
血管内大型B細胞リンパ腫	Intravascular large B-cell lymphoma	9680/3
リンパ腫様肉芽腫症	Lymphomatoid granulomatosis	9766/1
節外性辺縁帯B細胞リンパ腫ーマルト型	Extranodal marginal zone B-cell lymphoma of MALT type	9699/3
孤立（在）性形質細胞腫	Solitary plasmacytoma	9731/3
ランゲルハンス細胞組織球症	Langerhans cell histiocytosis	9751/1
急性散在性ランゲルハンス細胞組織球症（レテラー・シーヴェ病）	Acute disseminated Langerhans cell histiocytosis (Letterer-Siewe disease)	9754/3
亜型：単巢性ランゲルハンス細胞組織球症	Unifocal Langerhans cell histiocytosis	9752/1

(好酸球性肉芽腫)	(eosinophilic granuloma)	
亜型：多巣性ランゲルハンス細胞組織球症型	Multifocal Langerhans cell histiocytosis	9753/1
顆粒球性肉腫	Granulocytic sarcoma	9930/3
胚細胞腫瘍	Germ cell tumors	9064/3
ジャーミノーマ (胚腫)	Germinoma	9064/3
胎児性癌	Embryonal carcinoma	9070/3
卵黄囊腫瘍	Yolk sac tumor	9071/3
絨毛癌	Choriocarcinoma	9100/3
奇形腫	Teratoma	9080/1
亜型：成熟奇形腫	Mature teratoma	9080/0
亜型：悪性転化を伴う奇形腫	Teratoma with malignant transformation	9084/3
亜型：未熟奇形腫	Immature teratoma	9080/3
混合胚細胞系腫瘍	Mixed germ cell tumor	9085/3
頭蓋咽頭腫	Craniopharyngioma	9350/1
亜型：エナメル上皮腫型	Adamantinomatous type	9351/1
亜型：扁平上皮乳頭型	Squamous-papillary type	9352/1
特殊型：トルコ鞍部黄色肉芽腫	Xanthogranuloma of the sellar region	9350/1
ラトケ嚢胞	Rathke cleft cyst	非腫瘍
類表皮嚢胞	Epidermoid cyst	非腫瘍
類皮嚢胞	Dermoid cyst	非腫瘍
クモ膜嚢胞	Arachnoid cyst	非腫瘍
第3脳室コロイド嚢胞	Colloid cyst of the third ventricle	非腫瘍
上衣 (グリア) 嚢胞	Ependymal (glioependymal) cyst	非腫瘍
内胚葉性嚢胞	Endodermal cyst	非腫瘍
松果体嚢胞	Pineal cyst	非腫瘍
脈絡叢嚢胞	Choroid plexus cyst	非腫瘍
下垂体腫瘍と下垂体炎	Pituitary tumors and hypophysitis	非腫瘍
下垂体腺腫	Pituitary adenoma	8272/0
亜型：浸潤性腺腫	Invasive adenoma	8272/0
下垂体癌	Pituitary carcinoma	8272/3
顆粒細胞腫	Granular cell tumor	9582/0
下垂体細胞腫	Pituicytoma	9582/0
リンパ球性下垂体炎	Lymphocytic hypophysitis	非腫瘍
肉芽腫性下垂体炎	Granulomatous hypophysitis	非腫瘍
頭蓋骨の骨腫	Osteoma of the skull	9180/0
頭蓋骨の血管腫	Hemangioma of the skull	9120/0
脊索腫	Chordoma	9370/3
軟骨腫	Chondroma	9220/0
軟骨芽腫	Chondroblastoma	9230/0
軟骨肉腫	Chondrosarcoma	9220/3
亜型：間葉性軟骨肉腫	Mesenchymal chondrosarcoma	9240/3
特殊型：内リンパ嚢由来側頭骨腺癌	Temporal bone adenocarcinoma of endolymphatic sac origin	8140/3
腫瘍様病変	Tumor-like lesions	非腫瘍
粘液嚢胞	Mucocele	非腫瘍
線維性骨異形成症	Fibrous dysplasia	非腫瘍
動脈痛様骨嚢腫	Aneurysmal bone cyst	非腫瘍

バジレット病	Paget disease	非腫瘍
巨細胞性（修復性）肉芽腫	Giant-cell (reparative) granuloma	非腫瘍
色素絨毛結節性滑膜炎	Pigmented villonodular synovitis	非腫瘍
ピロリン酸カルシウム沈着症	Calcium pyrophosphate dihydrate (CPPD) deposition disease	非腫瘍
コレステロール肉芽腫	Cholesterolgranuloma	非腫瘍
網膜芽腫	Retinoblastoma	9510/3
嗅神経芽腫	Olfactoryneuroblastoma (esthesioneuroblastoma)	9522/3
亜型：嗅神経上皮腫	Olfactoryneuroepithelioma (esthesioneuroepithelioma)	9523/3
腺様嚢胞癌	Adenoidcysticcarcinoma	8200/3
パラガングリオーマ（傍神経節腫）	Paraganglioma	8680/1
頭蓋筋膜炎	Cranial fasciitis	非腫瘍
分類不能腫瘍	Unclassified tumors	非腫瘍
血管奇形と過誤腫の病変	Vascular malformations and hamartomatous lesions	非腫瘍
動静脈奇形	Arteriovenous malformation (AVM)	非腫瘍
海綿状血管腫	Cavernous hemangioma	9121/0
静脈性血管腫	Venous hemangioma	9122/0
毛細血管拡張症	Capillary teleangiectasis	非腫瘍
スタージ・ウェーバー症候群	Sturge-Weber syndrome	非腫瘍
皮質結節	Cortical tuber	非腫瘍
視床下部過誤腫	Hypothalamic hamartoma	非腫瘍
（限局性）皮質異形成	(Focal) Cortical dysplasia	非腫瘍
鼻腔内異所性グリア（脳）組織	Nasal glial (cerebral) heterotopia	非腫瘍
髄膜瘤，髄膜脳瘤と髄膜脊髄瘤	Meningocele, meningoencephalocele and meningomyelocele	非腫瘍

5. 病期分類と進展度

■ TNM 分類 (UICC 第 7 版、2009 年)

UICC TNM 分類には脳腫瘍（頭蓋内腫瘍）の病期分類は規定されていない。

■ 進展度 (臨床進行度) 分類

進展度	
限局	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	正中線を越える侵襲 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	転移、髄膜播種

6. 取扱い規約 (脳腫瘍取扱い規約 2010 年 7 月【第 3 版】)

【病期分類】

脳腫瘍取扱い規約では種々の病期分類が紹介されているが、ほとんど用いられていない。基本的のがん登録では、悪性脳腫瘍については SEER の考え方に基づき臨床進行度のみを分類する。

【根治度の評価—脳腫瘍取扱い規約第 2 版】

腫瘍摘出率

表示	摘出率
全摘出 (total removal)	(肉眼的) 100%
亜全摘出 (subtotal removal)	95% ≤, < 100%
部分摘出 (partial removal)	5% ≤, < 95%
生検 (biopsy)	病理組織診断標本採取のみ

一般外科においては摘除、摘出 (extirpation) は臓器あるいは病巣の全部を取り去ることをいい、病巣の一部を取り去るときは切除 (resection) を用いている。

7. 症状・診断検査

1) 検診—脳腫瘍に制度化された検診はない。

2) 臨床症状—症状は徐々に発症、あるいは間欠的 (てんかん発作など)。頭蓋内圧亢進症状 (頭痛・嘔吐・視力障害など)、腫瘍局在による局所徴候、てんかん発作 (テント上腫瘍で多い)。

3) 診断に用いる検査

- ・ CT 検査：頭蓋内疾患のスクリーニングに有用である。容態急変時には、脳浮腫、水頭症、出血などが鑑別できる。石灰化、骨病変、発症超急性期の出血の検出には MRI よりも優れている。
- ・ MRI 検査：CT よりも解像度がよく、脳実質と等信号の病変、腫瘍の造影剤による増強効果、脳浮腫の程度、梗塞、超急性期を過ぎた出血の評価に優れる。術後は新生血管による新たな造影部位が出現する前、24～72 時間以内に施行する MRI によって、摘出率を判定する。
- ・ 脳血管撮影：脳表付近に位置する腫瘍に際しては、脳実質性か脳実質外性かの判断に血管撮影の方が役に立つこともあるが、脳腫瘍の病巣範囲決定には、CT、MRI 検査の方が有用である。

8. 治療

1) 観血的な治療

(1) 外科的治療

ー 良性腫瘍は手術的摘出が第一選択である。悪性腫瘍では神経膠腫が摘出により予後改善が望めるのに対し、悪性リンパ腫は手術摘出度が治療成績に影響しないなど手術の役割にばらつきがある。

- ・ 定位的腫瘍生検術 stereotactic biopsy : CT 誘導下に生検針を脳腫瘍部位まで進め、生検を行う方法。
- ・ 開頭生検 craniotomy
- ・ 全・亜全摘術

2) 放射線療法ー手術後に残存腫瘍が認められる場合や、全摘出されても悪性腫瘍の場合、脳内に多発している場合に放射線療法が用いられる。

- (1) 全(部分)脳照射 : 脳全体(部分的)に放射線を照射する方法。
- (2) 定位放射線照射 : 放射線の多数の細かいビームを病巣部にのみ集中して照射する方法。聴神経腫瘍、髄膜腫、下垂体腫瘍など 3.5cm 以下の良性腫瘍や転移性脳腫瘍などで用いられる。γ線をを用いるガンマナイフや通常の放射線療法であるリニアックを用いたサイバーナイフまたは SMART がある。

3) 薬物療法 (単剤または併用で使用する薬剤名、略語、商品名)

(1) 化学療法

temozolomide (TMZ, テモダール), procarbazine (PCZ, ナツラン), ifosphamide (IFX, イホマイド), cisplatin (CDDP, ランダ, ブリプラチン), etoposide (VP-16, ベプシド), vincristin (VCR, オンコビン), cyclophosphamide (CPA, エンドキサン), methotrexate (MTX, メソトレキセート), carboplatin (CBDCA, パラプラチン), nimustine (ACNU, ニドラン), 5-FU (5-Fu)

4) その他の治療

(1) 症状緩和的な特異的治療

- ・ 開頭減圧術 (手術) : 腫瘍の圧迫による頭蓋内圧を手術的に減らす方法。腫瘍でない脳葉切除による内減圧術、骨弁を除去する外減圧術がある。
- ・ 髄液ドレナージ術 (手術、内視鏡的) : 腫瘍による髄液路の閉塞により閉塞性水頭症が生じた場合に行われる。脳室腹腔短絡術、脳室心房短絡術などがある。最近では内視鏡的に第三脳室開窓術が行われている。

9. 略語一覧

10. 参考文献

- 1) (社)日本脳神経外科学会/ (社)日本病理学会編 脳腫瘍取り扱い規約 2010年7月改訂第3版 (金原出版)
- 2) 国立がんセンター内科レジデント編 がん診療レジデントマニュアル (医学書院)
- 3) 新訂 目でみるからだのメカニズム (医学書院)
- 4) 国立がんセンターがん対策情報センター. がん情報サービス. 各種がんの解説. 脳腫瘍 (成人). http://ganjoho.ncc.go.jp/public/cancer/data/brain_adult.html
- 5) 国立がんセンターがん対策情報センター. がん情報サービス. 各種がんの解説. 脳腫瘍 (小児). http://ganjoho.ncc.go.jp/public/cancer/data/brain_child.html
- 6) 日本臨床腫瘍学会編 新臨床腫瘍学 (南江堂)