

四肢軟部肉腫専門施設情報公開プログラム 専門施設要件説明書

今回の専門施設情報公開プログラムは、以下の要件を満たした施設にご参加いただくこととして
います。 プログラム参加にご応募いただいても、要件を満たされない場合にはご参加いただけ
ない場合がありますので、ご注意ください。

A. 前提条件

(1) 新規診断・治療開始例

平成 26 年、27 年、28 年の 3 年間で四肢軟部肉腫（乳房以外の体幹表在を含む）の治療症例が合計 10 例以上あること（以前から自施設で治療していて、再発などにより再度治療した症例は含めません。院内がん登録の症例区分 2，3，4 に相当します。事務局にお問い合わせいただければ院内がん登録から集計をお知らせすることは可能です）。

(2) 情報公開

「四肢軟部肉腫専門施設申込フォーム」から登録する情報を全て（オプション項目除く）提供して頂き、その中の公開項目については国立がん研究センターのホームページで一般向け公開することに同意いただけること。

B. 病理診断

(1) 専門医

軟部肉腫の診断が可能な常勤の病理専門医が 1 名以上勤務していること（当該病理専門医の氏名・経歴を公開）。また、軟部肉腫の診断を特に専門とする病理専門医（骨軟部腫瘍コンサルタント）が自施設に勤務しているか、あるいは連携があること。（骨軟部腫瘍コンサルタントが不明の場合は、事務局までお問合せ下さい。）

(2) 迅速診断の体制

術中迅速診断が実施できる体制にあること（実際に行っているかは問わない）。

C. 放射線診断

(1) 専門医

常勤の放射線診断専門医が 1 名以上勤務していること。

(2) PET 検査

自施設で PET 検査を実施できる、もしくは、実施できる施設と連携があること（主な連携施設名を公開）。

D. 外科手術

(1) 専門医

常勤の軟部肉腫専門の外科医（整形外科専門医、あるいは形成外科専門医）が合計2名以上勤務していること（2名の当該整形外科専門医／形成外科専門医の氏名・経歴を公開）。

E. 放射線治療

(1) 放射線治療医

常勤の放射線治療医が1名以上勤務していること（当該放射線治療医の氏名・経歴を公開）。

F. 薬物治療

(1) 専門医

軟部肉腫に対する薬物治療を実施可能な常勤のがん薬物療法専門医が1名以上勤務していること（当該薬物療法専門医の氏名・経歴を公開）。また、小児血液・がん専門医が勤務する施設と連携があること（主な連携施設名を公開）。

(2) 標準治療

軟部肉腫の診療において、薬物治療が必要になった場合に標準治療を提供していること。

G. 横断的事項

(1) 軟部肉腫に関する Tumor Board の定期的な開催

外科医、がん薬物療法専門医、放射線治療医が定常的に参加しているかどうかについては公表する（毎回必ず出席することは要件ではないが、必要時には参加できる体制を整えている）。

H. 研究関連

(1) 凍結保存

生検・手術検体の凍結保存が可能であること。

(2) 論文

軟部肉腫に関する英文論文を2年間で2篇以上掲載している（他施設との共著でも可、情報提供時 in press も含む）。

I. データの検証

別紙3「四肢軟部肉腫専門施設情報記入シート」で提供頂いた情報について、必要に応じてデータ検証作業に協力していただくこと。

四肢軟部肉腫専門施設情報記入フォーム

必要事項をご入力の上、送信ボタンを押してください。

一時保存する場合はこのフォームの一番下までスクロールし、メールアドレスを記入してから一時保存ボタンを押してください。

★はプログラムの参加要件、*は入力必須項目です。

1. 施設名 *

<前提条件>

2. ★平成26-28年の3年間で合計
10例以上の四肢軟部肉腫の治療症
例がある *

はい

いいえ

事務局からの情報提供可能 (検証)

<病理診断>

3. ★常勤の病理専門医 氏名 *

4. 医学部卒業年(西暦) *

 年

5. 専門医取得年(西暦) *

 年

6. 他の資格

60字以内で記入

7. 主な経歴 *

250字以内で記入

8. 自施設に(骨)軟部腫瘍診断の
コンサルタントが勤務している *

はい

いいえ

★「いいえ」の場合は、連携についてご
回答ください。勤務しているか連携して
いるか、いずれかが必須

9. 連携しているコンサルタント
氏名

10. 上記病理医の所属施設

16字以内で記入

11. 上記病理医との連携件数(平成28年) 件

12. 軟部肉腫診断における国立がん研究センター病理診断コンサルテーション提出件数 * 件

無い場合は0件と記入

13. 軟部肉腫における日本病理学会・病理診断コンサルテーション提出件数 * 件

無い場合は0件と記入

14. ★術中迅速診断が実施できる体制の有無 * 有 無

<放射線診断>

15. ★常勤の放射線診断専門医氏名(非公開) *

16. ★PET検査を実施できる施設 *

連携施設名(自施設の場合は「自施設」)を記載

16字以内で記入

<外科治療>

17. ★常勤の軟部肉腫専門の外科医1氏名 *

整形外科あるいは形成外科専門医を指す

18. 診療科 * 整形外科 形成外科

19. 医学部卒業年(西暦) * 年

20. 専門医取得年(西暦) * 年

21. 他の資格

60字以内で記入

22. 主な経歴 *

250字以内で記入

23. ★常勤の軟部肉腫専門の外科
医2 氏名 *

整形外科あるいは形成外科専門医を指す

24. 診療科 *

整形外科 形成外科

25. 医学部卒業年(西暦) *

 年

26. 専門医取得年(西暦) *

 年

27. 他の資格

60字以内で記入

28. 主な経歴 *

250字以内で記入

29. 整形外科専門医の常勤医数 *

 人

30. 形成外科専門医の常勤医数 *

 人

31. 自施設における形成外科専門
医による再建手術の有無 *

有 無

32. 小児に対応可能な外科医との
連携 *

「有」の場合は以下に回答

有 無

33. 主な連携先施設名

自施設の場合は「自施設」と記入

16字以内で記入

34. 上記施設との連携件数(平成
28年)

連携がなかった場合は0件と記入

<放射線治療>

35. ★常勤の放射線治療医 氏名
*

36. 医学部卒業年(西暦) * 年

37. 専門医取得年(西暦) * 年

38. 他の資格

60字以内で記入

39. 主な経歴 *

250字以内で記入

40. 重粒子線(または陽子線)治療
を実施できる施設

自施設の場合は「自施設」と記入

16字以内で記入

<薬物治療>

41. ★軟部肉腫に対する薬物治療
を実施可能な、常勤のがん薬物療
法専門医 氏名 *

42. 医学部卒業年(西暦) * 年

43. 専門医取得年(西暦) * 年

44. 他の資格

60字以内で記入

45. 主な経歴 *

250字以内で記入

46. ★小児血液・がん専門医が勤
務する施設との連携 *

主な連携施設名を記入(自施設の場合は
「自施設」)

16字以内で記入

47. 小児血液・がん専門医 氏名
(非公開) *

48. 上記専門医との連携件数(平成28年) 件

無い場合は0件と記入

49. 上記の施設は小児がん拠点病院である * はい いいえ

50. 上記の施設は小児血液・がん専門医認定研修施設である * はい いいえ

51. 上記の施設は日本小児がん研究グループ(JCCG)A会員施設である * はい いいえ

52. ★軟部肉腫に対して薬物治療を実施する場合、標準治療を提供している * はい いいえ

<横断的事項>

(チーム医療関連)

53. ★軟部肉腫に関するTumor Boardの定期的な開催 * 有 無

最近5回の開催状況は、下に回答

54. 外科医・がん薬物療法専門医・放射線治療医の定常的参加 * 有 無

55. 必要に応じた病理医の参加実績 * 有 無

【最近5回の実施状況】

56. 実施状況1：日付 * 年 月 日

57. 実施状況1：出席者 * 整形外科医または形成外科医
 がん薬物療法専門医
 放射線治療医
 病理医
 該当なし

58. 実施状況1：出席者（その他の診療科・職種）

60字以内で記入

59. 実施状況2：日付 * 年 月 日

60. 実施状況2：出席者 *

- 整形外科医または形成外科医
 がん薬物療法専門医
 放射線治療医
 病理医
 該当なし

61. 実施状況2：出席者（その他の診療科・職種）

60字以内で記入

62. 実施状況3：日付 *

年 月 日

63. 実施状況3：出席者 *

- 整形外科医または形成外科医
 がん薬物療法専門医
 放射線治療医
 病理医
 該当なし

64. 実施状況3：出席者（その他の診療科・職種）

60字以内で記入

65. 実施状況4：日付 *

年 月 日

66. 実施状況4：出席者 *

- 整形外科医または形成外科医
 がん薬物療法専門医
 放射線治療医
 病理医
 該当なし

67. 実施状況4：出席者（その他の診療科・職種）

60字以内で記入

68. 実施状況5：日付 *

年 月 日

69. 実施状況5：出席者 *

- 整形外科医または形成外科医
 がん薬物療法専門医
 放射線治療医
 病理医
 該当なし

70. 実施状況5：出席者（その他の診療科・職種）

60字以内で記入

【以下の職種の常勤職員配置の有無】

71. リハビリテーション専門医 * 有 無

72. 氏名(非公開)

73. 理学療法士 * 有 無

74. 氏名(非公開)

75. 作業療法士 * 有 無

76. 氏名(非公開)

77. 精神科医 * 有 無

78. 氏名(非公開)

79. 臨床心理士 * 有 無

80. 氏名(非公開)

81. 社会福祉士/精神福祉士 (MSW) * 有 無

82. 氏名(非公開)

83. 診療科の有無 *

- 総合診療科
 小児科
 皮膚科
 精神科
 外科
 産婦人科
 眼科
 耳鼻咽喉科
 泌尿器科
 脳神経外科
 救急科

(研究関連)

84. ★生検・手術検体の凍結保存 *

- 可能 不可能

85. 生検・手術検体の凍結保存の件数(平成29年) *

86. 軟部肉腫の患者が参加可能な治験・臨床試験(1~3相)(平成28~29年) *

期間内の開始・終了を含む(試験件数)

87. ★軟部肉腫に関する英文論文の2年間で2編以上の掲載(平成28年以降) *

- 有 無

他施設との共著・平成28年以降でin press も可

88. 代表的な論文タイトル1 *

半角250字以内で記入

89. 代表的な論文タイトル2 *

半角250字以内で記入

90. 骨・軟部腫瘍(肉腫)専門の国際学会CTOS会員である職員の有無 *

- 有 無

91. 同じくISOLSの会員である職員の有無 *

- 有 無

92. 基礎生物学的研究を実施できる設備の有無 *

- 有 無

軟部肉腫に限った設備である必要はありません。

(院外連携・教育・診療連携関連)

93. 外部施設に所属する医師に対して行っている教育的プログラムについての説明(自由記載) *

500字以内で記入 基本的に、そのままホームページ上に公開されます。

94. 定期的な多施設合同の症例カンファレンス開催 * 有 無**95. その頻度****96. 退院例のフォローアップや連携についての説明(自由記載) ***

500字以内で記入 基本的に、そのままホームページ上に公開されます。

97. 他院を紹介することになる可能性が高い合併症についての説明(自由記載) *

500字以内で記入 基本的に、そのままホームページ上に公開されます。

<症例数の公開(平成28年1月1日~12月31日)>

(院内がん登録データからの情報公開) ※国立がん研究センターで集計後、各施設でご確認ください。

98. 登録件数(含む他院治療開始後) * 件

症例区分80を除く

99. 上記のうち、初回治療開始件数 *

症例区分20・30

【部位別初回治療開始件数】

100. 上肢(患者数) * 件**101. 下肢(患者数) *** 件**102. 体幹(非内臓)(患者数) *** 件

【進行例・再発初診の診療実績件数】

103. 四肢軟部肉腫4期の症例数 * 件

104. 治療開始後再発初診症例の症例数 * 件

症例区分40・31

(初診から治療開始までに要する日数)

105. 平成28年の中央値

計算困難な場合は空欄で可

106. 平成28年の平均値

計算困難な場合は空欄で可

(治療種別) ※日本整形外科学会の骨・軟部腫瘍登録参加施設は、登録事務局に計算を依頼することも可能です。

【四肢軟部肉腫の手術件数】

107. 初発根治・再建有(件数) * 件

108. 初発根治・再建無(件数) * 件

109. 再発広範囲切除手術(件数) * 件

【手術以外の治療を施行した人数(手術との併用を含む)】

110. 放射線治療(患者数) * 人

111. 治験を含む薬物療法(患者数) * 人

112. セカンドオピニオン症例件数(来院時に四肢軟部肉腫の診断/疑いのもの) * 件

自費でのセカンドオピニオン

113. ★上記公開情報について、外部のデータ検証作業に同意・協力していただけますか? *

はい いいえ

<記入内容に関する問合せ先>

114. 所属部署(非公開) *

115. 担当者氏名(非公開) *

116. 連絡先電話番号(非公開) *

117. メールアドレス(非公開) *

(確認用)

一時保存

登録

ご登録される情報は、暗号化された通信(SSL)で保護され、プライバシーマークやISO27001/JIS Q 27001, ISO20000-1, ISO9001の認証を取得している [株式会社パイブドピッツ](#)による情報管理システム「スパイラル」で安全に管理されます。



四肢軟部肉腫専門施設情報記入フォームに関する説明

情報記入フォームの各項目にご記入ください。

項目名の下線は参加要件を表します。また、連携施設などが複数存在する場合は、主な施設を1つだけを記入して下さい。不明の点は国立がん研究センターがん臨床情報部・希少がん対策ワーキンググループ事務局までお問い合わせください。

平成 26 年、27 年、28 年の 3 年間で四肢軟部肉腫（乳房以外の体幹表在を含む）の治療症例が合計 10 例以上ある

平成 26 年、27 年、28 年の 3 年間で四肢軟部肉腫の治療症例が合計 10 例以上であることは参加要件です。この「治療症例」とは、診断のみで治療は他院で行ったものや、以前より自院で治療している症例の再治療（初発を自院で治療していて再発して再び治療したもの*）は除きます。逆に他院で治療開始された後に初診で来院し、治療開始したものは含めてください。これは、院内がん登録で症例区分 2, 3, 4 に相当します。不明な場合はお問い合わせください。

(*は、継続的に集計した場合以前にすでにカウントされているため、重複を防ぐ意味です)

軟部肉腫の診断が可能な常勤の病理専門医

軟部肉腫の診断が可能な常勤の病理専門医が 1 名以上勤務していることは参加要件です。該当する病理専門医の氏名をご記入ください。複数の先生がご在籍の場合は、軟部肉腫をもっとも中心に診断される医師名をご記入ください。また、氏名・経歴等が公開されることをご了解ください。

軟部肉腫専門の病理専門医との連携

自施設に国立がん研究センター病理診断コンサルテーションシステムや日本病理学会の病理診断コンサルテーションにおける骨軟部腫瘍のコンサルタントが勤務しているかをお答えください。

「いいえ」の場合は、自施設の病理医が診断に難渋した場合などにご相談される軟部肉腫を専門とする病理専門医（骨軟部腫瘍コンサルタントに限ります）のお名前とご所属施設をご記入ください。軟部肉腫の病理診断において、自施設の病理医のみでは診断に難渋する場合の連携先があることは参加要件です。（骨軟部腫瘍コンサルタントが不明な場合は、事務局までお問合せ下さい。）

また、平成 27 年 1 年間で、実際に当該病理専門医（あるいは施設）に相談するために軟部肉腫疑いで軟部組織（四肢軟部だけではなくて結構です）を直接送付した件数をご記入ください。（患者単位で集計してください。同じ患者で多数の組織を何度もやりとりされても 1 件です。）また、国立がん研究センター、あるいは病理学会のコンサルテーションシステムを通じて送付した分は、別に記載欄がありますので、そちらにご記入下さい。

件数はいずれも、相談を要する症例が無かった場合は 0 と記入頂いても結構です。

術中迅速診断が実施できる体制の有無

術中病理迅速診断が実施できる体制があることは参加要件です。なお、これは体制があるかを問うものであり、実際に実施しているかは問いません。

常勤の放射線診断専門医

常勤の放射線診断専門医が1名以上勤務していることは参加要件です。常勤の放射線診断専門医の氏名をご記入ください。(氏名は非公開です。)

PET 検査を実施できる施設 (自施設/連携先)

PET 検査を行う際に自施設で実施できる場合には「自施設」と記入、もしくは他の連携施設で実施する場合には主な連携施設名をご記入ください。連携施設が決まっていること、あるいは自施設でPET 検査を実施できることは参加要件です。

常勤の軟部肉腫専門の外科医 2 名 (整形外科専門医あるいは形成外科専門医)

常勤の軟部肉腫専門の外科医 (整形外科専門医あるいは形成外科専門医) が合計 2 名以上勤務していることは参加要件です。日本整形外科学会整形外科専門医または日本形成外科学会形成外科専門医の資格を有し、軟部肉腫を専門に診療している医師 2 名の氏名およびそれぞれの経歴等をご記入ください。これらの氏名、経歴等は公開されることをご了解ください。

整形外科専門医・形成外科専門医の常勤医数

自施設における常勤の整形外科医および形成外科医の人数をご記入ください。(氏名等を公開する 2 名を含む人数。専門分野は問いません。)

自施設における形成外科的再建手術の可否

自施設において形成外科的再建手術の実施が可能かどうかをご記入ください。

小児に対応可能な外科医との連携

小児に対応可能な外科医との連携について、主な連携施設名と平成 28 年の連携件数 (紹介件数) をご記入ください。自施設内での連携であれば「自施設」、連携がなければ「なし」とご記入ください。

常勤の放射線治療医

常勤の放射線治療医が1名以上勤務していることは参加要件です。当該医師の氏名および経歴をご記入ください。これらの氏名、経歴等は公開されることをご了解ください。

重粒子線 (または陽子線) 治療を実施できる施設 (自施設/連携先)

重粒子線治療を実施するために患者を紹介する際に想定している主な連携施設名、をご記入ください。自施設の場合は「自施設」とご記入ください。

軟部肉腫に対する薬物治療を実施可能な常勤のがん薬物療法専門医

軟部肉腫に対する薬物治療を実施可能な常勤の日本臨床腫瘍学会がん薬物療法専門医が1名以上勤務していることは参加要件です。当該がん薬物療法専門医の氏名および経歴をご記入ください。これらの氏名、経歴等は公開されることをご了解ください。

小児血液・がん専門医が勤務する施設との連携

小児血液・がん専門医が勤務する施設と連携していることは参加要件です。軟部肉腫の診療において、小児の薬物治療が必要になった場合に連携する日本小児血液・がん学会小児血液・がん専門医の氏名と、その所属医療機関、および平成28年の連携実績を記載してください。なお、当該医師の氏名は非公開です。(連携実績が無い場合は0件と記入してください。この部分は参加要件ではありません)

上記の施設（小児血液・がん専門医が勤務する施設）は

- ・小児がん拠点病院である。
 - ・小児血液・がん専門医認定研修施設
 - ・日本小児がん研究グループ（JCCG）のA会員である。
- それぞれについて、はい・いいえでお答えください。

軟部肉腫に対して薬物治療を実施する場合、標準治療を提供している

軟部肉腫診療において、薬物治療が必要になった場合に標準治療を提供していることは参加要件です。軟部肉腫に対する薬物治療において標準治療を提供しているかどうかをご記入ください。

軟部肉腫に関する Tumor Board の定期的な開催の有無

軟部肉腫の症例の治療方針を検討する Tumor Board の定期的な開催は参加要件です。そのような Tumor board が定期的開催されているか、また、軟部肉腫の診療を担当する外科医（整形外科専門医あるいは形成外科専門医）、腫瘍内科医/がん薬物療法専門医、放射線治療医が定常的（毎回必ず出席する必要はないが、必要時には参加できる体制にある）に参加しているかどうか、必要に応じて病理医が参加しているかについてご記入ください。また、この Tumor Board の直近5回分について、上記の専門医や病理専門医の参加実績等をご記入ください。

その他必要な職種の常勤職員配置の有無

リハビリテーション専門医、理学療法士、作業療法士、精神科医、臨床心理士、および社会福祉士/精神福祉士（MSW）が常勤で勤務しているかについてご記入ください。また、それぞれの職種について1名ずつ氏名をご記入ください。尚、氏名は公開いたしません、勤務実態の確認をさせていただく場合があります。

診療科の有無

当該項目は、軟部肉腫の診療において直接的に関係が無いかもしれませんが、基本的な医療機関の概要についての情報公開となります。記入シートに列挙されている診療科の有無についてご記入ください。当該医療機関における診療科名称と異なっていた場合でも、診療内容が同一であれば「有」を選択してください。

生検・手術検体の凍結保存

凍結保存が可能であることは参加要件です。希少がんである軟部肉腫の生検・手術検体は、今後の研究等においても非常に有用であり、その凍結保存は重要であると考えられます。あわせて、平成29年の保存件数もお答えください。(件数の有無は参加要件ではありません。)

軟部肉腫の患者が参加可能な治験、臨床試験（I～III相）について

希少がんである軟部肉腫の治療は今後進歩が期待されるため、専門施設では治験や臨床試験が実施可能であることは重要です。軟部肉腫の患者が参加可能な治験や臨床試験が、平成28年～29年の2年間で何件（治験・臨床試験の数であり、登録患者数ではありません）実施されたかご記入ください。平成28年1月1日～平成29年12月31日に実施期間が含まれていれば、この期間内の途中から開始したものや終了したものを集計してください。

軟部肉腫に関する英文論文の2年間で2篇以上の掲載

当該項目は参加要件です。平成28年以降に貴施設の職員が発表した軟部肉腫（四肢・体幹表在に限らない）に関する英文論文（共著でも可）のうち代表的な論文のタイトルを2編ご記入ください。ただし、論文の著者の所属に貴施設が含まれているものに限定します。

骨・軟部腫瘍（肉腫）専門の国際学会（CTOS, ISOLS）の会員である職員の有無

肉腫専門の代表的な国際学会であるCTOS(Connective Tissue Oncology Society)、ISOLS(International Society Of Limb Salvage)の会員が貴施設の常勤職員として勤務しているかについてご記入ください。

基礎生物学的研究を実施できる設備の有無

希少がんである軟部肉腫は可能な限り基礎生物学的研究に活用されることが望ましいと考えられますので、その実施設備（軟部肉腫に限った設備の必要はありません）を貴施設が有しているかについてご記入ください。

外部施設に対して行っている教育的プログラムについての説明

軟部肉腫診療に関して、他施設の医師に対しての手術トレーニング等の教育的プログラムを提供することは専門施設に求められる役割と考えられます。ここでは、そのようなトレーニング等のプログラムの有無について、また、プログラムを有する場合は、その内容を自由にご記入ください（500字以内）。尚、ご記入いただいた内容はそのまま公開いたします。

定期的な多施設合同の症例カンファレンスの開催

軟部肉腫診療に関して、他施設の診療支援のために合同カンファレンスを定期的を開催することは専門施設に求められる役割であると考えられます。そのような多施設合同カンファレンスの有無と頻度（毎月、隔月、など）をご記入ください。

退院例のフォローアップや連携についての説明

退院後は、定期的なフォローアップや必要時に応じて他科との連携が求められます。このように、退院後の継続的な支援体制や他科との連携体制等について、その内容を自由にご記入ください（500字以内）。尚、ご記入いただいた内容はそのまま公開いたします。

他院を紹介することになる可能性が高い合併症についての説明

医療スタッフ、または施設設備等の理由から、貴施設のみでは対応しきれない合併症例、またはなんらかの理由により、他院を紹介することでより効率的に診療が受けられる合併症例についてご記入ください（500字以内）。尚、ご記入いただいた内容は原則としてそのまま公開いたします。

<症例数の公開（平成28年1月1日～12月31日）>

院内がん登録データからの情報公開（国立がん研究センターで集計後、各施設でご確認ください）

平成28年の四肢の軟部肉腫の各種件数について以下の要領で、国立がん研究センターに集積された院内がん登録から算定し、申込書を提出された各施設に提供します。ご確認の上記入ください（貴施設で計算される場合には以下の通りのコードで計算ください）。院内がん登録2016年症例で以下のコードが参考になります。

部位コード：

- ① 上肢の軟部組織 → C49.1, C76.4
- ② 下肢の軟部組織 → C49.2, C76.5
- ③ 体幹表在の軟部組織 → C49.3-C49.4, C49.6, C76.1-C76.2, C76.7

組織コード：

- ④ 肉腫 → 8710-8711, 8800-8902, 8912, 8921, 8933-8935, 8910, 8920, 8940, 8963, 8982, 8990-8991, 9040-9044, 9120-9133, 9150, 9170, 9180, 9231, 9240, 9251, 9252, 9260, 9364, 9365, 9473, 9540, 9560-9571, 9580-9581
- ⑤ 初回治療開始例： 症例区分が 2 or 3
- ⑥ 治療開始後初診例（含む再発）： 症例区分 4

計算方法：

- 院内がん登録件数： (①or②or③) and ④
- 初回治療開始件数： (①or②or③) and ④ and ⑤
- うち 上肢： ① and ④ and ⑤
- 下肢： ② and ④ and ⑤

体幹表在：③ and ④ and ⑤

四肢軟部肉腫 IV 期の症例：初回治療開始かつ（治療前ステージあるいは病理ステージが 4）

治療開始後初診例： (①or②or③) and ④ and ⑥

初診から治療開始までに要する日数（オプション）

平成 28 年の症例で初診から治療開始までの日数の中央値、平均値を記入ください。治療開始は手術に限らず、術前療法や単独の化学療法や放射線療法を含みます。今後、院内がん登録+DPCなどで計算可能と考えられますが、今回はデータ未整備のため記入が無しでも可とします。

治療種別

以下の情報は、日本整形外科学会骨軟部腫瘍登録にデータを提出いただいている場合は、日本整形外科学会骨軟部腫瘍登録事務局から算出して提供することも可能です。

a) 四肢軟部肉腫の手術件数

平成 28 年 1 年間に、初発根治で再建をした場合としなかった場合にわけて、症例件数をご記入ください。また、再発広範囲切除手術の症例件数もご記入ください。

b) 手術以外の治療を施行した人数（手術との併用を含む）

併用・単独を含め、放射線治療、薬物治療（治験を含む）を試行した患者数をご記入ください。

セカンドオピニオン症例件数（来院時に四肢軟部肉腫の診断/疑いのもの）

すでに他施設で四肢軟部肉腫の診断を受け、セカンドオピニオン目的で貴施設を受診した症例数をご記入ください。尚、当該項目は自費症例のみに限ります。

上記公開情報について、外部のデータ検証作業に同意・協力いただけますか？

当該項目は参加要件です。上記公開情報について外部のデータ検証作業に同意・ご協力いただけるかどうかお答えください。

本情報収集フォームにおける記入内容に関する問い合わせ先

ご記入内容に関する問合せ先について、所属部署名、氏名、電話番号、E-mail アドレスをご記入ください。これらの情報は非公開となりますが、今後の問い合わせのために使わせていただきます。

腺管様構築，核の大小不同，核間距離不整，複数の核小体の明瞭化，核が細胞辺縁に突出する傾向，N/C比の増加や核クロマチンの粗造化など腺癌の特徴的所見がみられる。また，壊死背景や炎症背景とともに，粘液産生所見や種々の異型を示す腺癌細胞の孤立散在性出現や大小集塊を認める。

注：この浸潤性腺癌の中には，腺癌成分と異常角化細胞からなる扁平上皮癌成分が混在してみられる腺扁平上皮癌（adenosquamous carcinoma），高度の粘液の中に腺癌細胞が浮遊するような形態を呈する粘液癌（mucinous carcinoma）や，種々の腺癌成分などとともに異型巨細胞，異型紡錘形細胞や不整な大型異型細胞などを伴う退形成癌（anaplastic carcinoma）などが含まれる。

(3) 腺房細胞癌 Acinar cell carcinoma (ACC)

【細胞診の判定区分】陽性/悪性

細胞診では，腺房構造，充実性，腺管状や細胞の重積性を示す多量の腫瘍細胞からなり，緩い集塊状，孤立性の出現や，一部ではロゼット様配列もみられる。類円形の核はやや偏在性で明瞭な核小体とやや不整で細顆粒状のクロマチンパターンを呈する。細胞質は腺房細胞としての特徴である zymogen 顆粒を有するため，豊富で，やや好酸性の細-粗顆粒状である。しかし，神経内分泌腫瘍との鑑別が困難な場合や神経内分泌腫瘍を含め種々組織型が混在する腫瘍もあるため，腺房細胞などへの分化を免疫染色などで確認する必要がある。腺房細胞癌の免疫染色では，トリプシン，BCL10などが比較的特異的とされ，細胞診検体を用い確認することも可能である。

注：SPN，NETなどと鑑別を要す症例もあり，このような場合，悪性の疑い/低悪性度以上と判定し，鑑別病変や所見を詳細に記載，報告することが推奨される。また，免疫染色などによる診断が必要となることもある。

(4) 神経内分泌腫瘍 Neuroendocrine neoplasms (NENs)

細胞診の役割としては，神経内分泌腫瘍の特徴を示す細胞形態かどうかの判定が重要となる。

i. 【細胞診の判定区分】悪性の疑い/低悪性度以上

小型～中型の比較的一様で単調な類円形核を有する腫瘍細胞が出現する。塗抹時に裸核状になりやすい。比較的疎な結合性を示すが，ロゼット形成や索状，充実胞巣状配列や血管周囲性配列など組織像を反映した細胞配列や，孤立散在性の出現を示す細胞もみられる。腫瘍細胞の核縁は整で，ごま塩状“salt and pepper”状とされる砂粒状，粗顆粒状のクロマチンの凝集を認める。形質細胞様の偏在核を示すこともある。多形性は種々の程度にみられるが悪性度との相関はない。核小体の大きさも様々であり，細胞質は細顆粒状で比較的豊富である。神経内分泌腫瘍 Neuroendocrine tumors (NETs, G1, G2) が示唆される。背景にアミロイドがみられる場合はインスリノーマが疑われる。

ii. 【細胞診の判定区分】陽性/悪性

NETの細胞所見とともに壊死や核分裂像が目立つ場合は，神経内分泌癌 Neuroendo-

crine carcinoma (NEC) の可能性を考慮する必要がある。NEC の頻度は低いが、細胞像は肺の小細胞癌、大細胞内分泌癌に類似する。細胞診標本やセルブロックによる免疫染色を行い、神経内分泌細胞への分化を確認することが診断にきわめて有用である。なお、免疫染色による Ki-67 標識率の評価は、細胞診や生検検体と手術検体では必ずしも一致しないことがある。NEC が示唆される。

注：細胞学的に NET G1, G2 との鑑別困難な NET G3-NEC は悪性の疑い/低悪性度以上として報告し、細胞所見が明らかに NEC の場合は、陽性/悪性（推定病変：NEC）とする。

注：腺房細胞癌や SPN との鑑別が難しい細胞像を呈することがあり、細胞所見の他、年齢や性別等の臨床像が重要である。時には、免疫染色や電顕的な検索が鑑別に必要である。

(5) 充実性偽乳頭状腫瘍 Solid-pseudopapillary neoplasm (SPN)

【細胞診の判定区分】悪性の疑い/低悪性度以上

穿刺吸引細胞診の検体では採取細胞量は多く、背景に出血や壊死物質を認めることがある。腫瘍細胞は小型類円形で、比較的均一、集塊状、血管周囲性に偽乳頭状あるいは孤在性に出現する。比較的豊富な細い血管構造が認められるが、細胞の結合性は弱い。腫瘍細胞の核クロマチンは細顆粒状で、類円形の核は、核の切れ込みや核溝 (nuclear groove) を示すことがある。核小体はみられることはあるが、通常顕著ではない。細胞質は微細顆粒状で、長く伸びる細胞質突起様の構造を認めることがある。核分裂像はほとんど認められない。Giemsa 染色で異染性を示す hyaline globules を認めることもある。細胞診では、変性所見として、出血や壊死背景とともに泡沫細胞、多核巨細胞、コレステロール結晶などがみられ、推定病変の参考になる。

注：腺房細胞癌や NET との鑑別が難しい細胞像を呈することがあり、細胞所見の他、年齢や性別等の臨床像が重要である。免疫染色や電顕的な検索が鑑別に必要である。

細胞診ガイドライン隣領域ワーキンググループ委員（五十音順）

専門医委員：清水道生，白石泰三，内藤善哉，中泉明彦，野田 裕，能登原憲司，

広岡保明，三橋智子，南口早智子，山雄健次，若狭朋子

検査士委員：大久保文彦，片山博徳，竹中明美，古旗 淳，丸川活司

58 Ⅲ. 病理学的事項の説明 [附-組織図譜]

粘液組織化学的ばかりでなく、超微形態的にも癌細胞は腸の杯細胞に類似点が多い。

2.1.6 髄様癌 Medullary carcinoma (med)

著明なリンパ球浸潤を伴って好酸性胞体と明瞭な核小体を有する細胞がシート状に配列，増殖する腫瘍である（図 48）。

2.2 腺扁平上皮癌 Adenosquamous carcinoma (asc)

同一の癌に腺癌と扁平上皮癌とが併存するもの（図 49）。

両者が領域を持って存在する場合と混在する場合とがある。

2.3 扁平上皮癌 Squamous cell carcinoma (scc)

大腸粘膜に発生することは稀である。

注：肛門管上皮から発生するものは肛門管の扁平上皮癌に分類する。

2.4 カルチノイド腫瘍 Carcinoid tumor (図 50)

本腫瘍は内分泌細胞に分化した低異型度細胞から構成される癌である。小型で均一な円形ないし円柱状細胞が，胞巣状ないし索状（リボン状）配列を示す。ときにロゼット様あるいは腺管様の構造をとる。胞巣間は狭く，毛細血管を伴うが，線維性や線維筋性間質もみられる。免疫染色等により内分泌細胞への分化を確認し，充実型低分化腺癌などと鑑別することが必要である。粘膜深層に発生するが，次第に発育の主座は粘膜下層に移る。大腸での好発部位は民族差があり，日本人では下部直腸，欧米人では虫垂である。本腫瘍は一般に低悪性度腫瘍である。

注 1：免疫組織化学的には，クロモグラニン A を主として，シナプトフィジンや CD56 (neural cell adhesion molecule, NCAM) などが陽性となる。形態学的にカルチノイド腫瘍が疑われる際には，これらの免疫染色を行うことが強く推奨される。

注 2：WHO 分類の neuroendocrine tumor (NET) に対応する。WHO 分類では，核分裂数と Ki-67 指数によってグレード分類することが提案されている（表 6）。

注 3：腺癌とは TNM 分類が異なる（附-1 TNM 分類）

注 4：WHO 分類では，膝原発神経内分泌腫瘍は【参考】(59 頁) のように分類されているが，この分類や評価基準が消化管カルチノイドにも適用されるかどうかは決まっていない。

注 5：虫垂に好発する杯細胞型カルチノイド (goblet cell carcinoid) については本腫瘍とは別に扱う。虫垂の項参照。

2.5 内分泌細胞癌 Endocrine cell carcinoma (図 51)

本腫瘍は内分泌細胞に分化した高異型度細胞の充実性増殖から構成される癌である。大きさがほぼ均一な，小型ないし大型の癌細胞がシート状，大型充実胞巣状に増殖する。不規則な索状配列やロゼット様構造を見ることがある。腫瘍壊死巣も多い。核はカルチノイド腫瘍に比べて大きく，核分裂像が多い。間質は毛細血

管に富む。本腫瘍の診断には、組織化学、電顕、免疫組織化学等により内分泌細胞への分化を確認することが必要である。主体となる癌細胞の大きさから小細胞型（小細胞癌）と大細胞型に分類することがある。小細胞型では細胞質が少ないが、大細胞型では細胞質が豊富である。本腫瘍は高悪性度腫瘍である。

注1：本腫瘍は WHO 分類における neuroendocrine carcinoma (NEC) に対応する（表 6）。

注2：免疫組織化学的には、クロモグラニン A を主として、シナプトフィジンや neural cell adhesion molecule (NCAM, CD56) などが陽性となる。形態学的に内分泌細胞癌が疑われる際には、これらの免疫染色を行うことが強く推奨される。

注3：本腫瘍は腺癌と共存することがあり、本邦では腺内分泌細胞癌と呼ばれることがある。WHO 分類においては、内分泌細胞癌成分と腺癌成分がともに病巣の 30% 以上を占めるものは Mixed adenoneuroendocrine carcinoma (MANEC) と定義されている。

表 6 本規約と WHO 分類の関係

本規約（第 9 版）	WHO 分類（2010）		
		Ki67 指数（%）	核分裂像*
カルチノイド腫瘍	NET G1	≤2	<2
	NET G2	3~20	2~20
内分泌細胞癌	NEC	>20	>20

NET = neuroendocrine tumor, NEC = neuroendocrine carcinoma, G = grade

* per 10 high power field（10 高倍視野あたり）

【参考】膵内分泌腫瘍の WHO 分類（2017）*

分類/グレード	Ki-67 指数（%）	核分裂像
Pancreatic neuroendocrine tumours (PanNETs)		
PanNET G1	<3	<2
PanNET G2	3-20	2-20
PanNET G3	>20	>20
Pancreatic neuroendocrine carcinomas (PanNECs)		
PanNEC (G3)	>20	>20
Small cell type/Large cell type		
Mixed neuroendocrine-non-neuroendocrine neoplasm (MiNEN)		

*この分類や評価基準が消化管カルチノイド (NET) に適用されるかどうかは決まっていない。

2.6 その他 Miscellaneous histological types of epithelial malignant tumors

上記の癌腫に分類できないもので、絨毛癌、 α -fetoprotein 産生腺癌、未分化癌な

真 56)。

- ・生検診断と粘膜内癌では充実型と非充実型に亜分類する必要はない。
- ・充実型は Lauren 分類では intestinal type あるいは indeterminate type に分類されることが多い。
- ・非充実型低分化腺癌と印環細胞癌は WHO 分類では poorly cohesive carcinoma とよばれている。

(4) 印環細胞癌 Signet-ring cell carcinoma (sig) (写真 57~59)

癌細胞内に粘液を種々の程度貯留する印環型の細胞からなる腺癌をいう。この組織型では腺腔形成はほとんどみられない。細胞内粘液が豊富で典型的な印環細胞のほかに、核がやや偏在する程度のものや、細胞内嚢胞 (intracytoplasmic cyst) を形成している印環細胞もしばしば認められる。微小腔内には球形の粘液物質を入れていることが多い。また、腸の杯細胞に類似する印環細胞もある。粘膜内では癌細胞が分化傾向を示し、層構造を呈することもある。

- ・家族性びまん性胃癌 Hereditary diffuse gastric carcinoma (HDGC)

CDH1 の生殖細胞系列変異が原因となって生じる胃癌。早期病変として signet-ring cell carcinoma の多発が認められ、signet-ring cell carcinoma *in situ* といわれる病変がみられることがある (写真 59)。進行癌としての組織像に特徴的なものはない。

(5) 粘液癌 Mucinous adenocarcinoma (muc) (写真 60, 61)

細胞外への著明な粘液貯留によって粘液結節 (mucous lake) が形成される癌をいう。粘液結節中には、癌腺管が浮遊していたり、癌細胞が印環型となりばらばらに浮遊していたりする。間質は少ないか中等量で、多量のものほとんどない。粘液癌は構成癌細胞の組織形態により分化型と未分化型に分類することもできる。

2) 特殊型 Special Type

(1) カルチノイド腫瘍 Carcinoid tumor (写真 62)

小型で均一な細胞からなり、充実性、索状、リボン状、ときにロゼット様あるいは腺管様の構造をとる腫瘍で、WHO 分類の神経内分泌腫瘍 neuroendocrine tumor (NET) に対応する。粘膜深部から粘膜下組織以深で増殖する。免疫染色ではクロモグラニン A、シナプトフィジンや neural cell adhesion molecule (NCAM/CD56) などが陽性となる。

- ・背景病変によって I 型 (自己免疫性胃炎関連)、II 型 (MEN-1 あるいは Zollinger-Ellison 症候群併発例) と III 型 (散発例) に分類される。
- ・核分裂数と Ki-67 指数によってグレード分類する。
- ・一般型の胃癌とは TNM 分類が異なる (次ページ)。

【参考3】胃カルチノイド腫瘍のTNM分類（第8版）

Histopathological Grading

The following grading scheme has been proposed for all gastrointestinal neuroendocrine tumours:

Grade	Mitotic count (per 10 HPF) ^a	Ki-67 index (%) ^b
G1	<2	≤2
G2	2-20	3-20
G3	>20	>20

Notes

^a 10 HPF (high power fields) = 2 mm²; at least 40 fields (at 40× magnification) evaluated in areas of highest mitotic density.

^b MIB1 antibody; % of 500-2000 tumour cells in areas of highest nuclear labelling.

TNM Clinical Classification

T-Primary Tumour

- TX Primary tumour cannot be assessed
- T0 No evidence of primary tumour
- T1 Tumour invades lamina propria or submucosa and 1 cm or less in greatest dimension
- T2 Tumour invades muscularis propria or is more than 1 cm in greatest dimension
- T3 Tumour invades subserosa
- T4 Tumour perforates visceral peritoneum (serosa) or invades other organs or adjacent structures

Note

For any T, add (m) for multiple tumours.

N-Regional Lymph Nodes

- NX Regional lymph nodes cannot be assessed
- N0 No regional lymph node metastasis
- N1 Regional lymph node metastasis

M-Distant Metastasis

- M0 No distant metastasis
- M1 Distant metastasis
 - M1a Hepatic metastasis(is) only
 - M1b Extrahepatic metastasis(is) only
 - M1c Hepatic and extrahepatic metastases

Stage

Stage I	T1	N0	M0
Stage II	T2, T3	N0	M0
Stage III	T4	N0	M0
	Any T	N1	M0
Stage IV	Any T	Any N	M1

(TNM Classification of Malignant Tumours, 8th ed. Wiley, 2016 より)

【参考 4】 膵神経内分泌腫瘍の WHO 分類 (2017)*

Classification/grade	Ki-67 proliferation index	Mitotic index
Pancreatic neuroendocrine tumours (PanNETs)		
PanNET G1	<3%	<2
PanNET G2	3-20%	2-20
PanNET G3	>20%	>20
Pancreatic neuroendocrine carcinomas (PanNECs)		
PanNEC (G3) Small cell type/Large cell type	>20%	>20
Mixed neuroendocrine-non-neuroendocrine neoplasm (MiNEN)		

* この分類や評価基準が消化管カルチノイド (NET) に適用されるかどうかは決まっていない。

(2) 内分泌細胞癌 Endocrine cell carcinoma (写真 63~65)

内分泌細胞への分化が明らかな高異型度の腫瘍細胞が充実性、索状、ロゼット様あるいは腺房状胞巣などの構造をとる癌で、WHO 分類の神経内分泌癌 neuroendocrine carcinoma (NEC) に対応する。免疫染色ではクロモグラニン A、シナプトフィジンや neural cell adhesion molecule (NCAM/CD56) などが領域性を持って陽性となり、充実型低分化腺癌などと鑑別する。

- ・分化型癌と共存することが多く、神経内分泌癌と腺癌が混在しそれぞれの成分が腫瘍全体の 30% 以上占めるものを WHO 分類では mixed adenoneuroendocrine carcinoma とよぶ。
- ・肺腫瘍に倣って小細胞癌 (小細胞型内分泌細胞癌) small cell carcinoma (写真 63) と大細胞型内分泌細胞癌 large cell endocrine carcinoma (写真 64, 65) に分類することもある。
- ・進行度分類 (TNM 分類) は一般型の癌と同じものを用いる。

(3) リンパ球浸潤癌 Carcinoma with lymphoid stroma (写真 66, 67)

癌細胞が、著明なリンパ球浸潤を背景にして、充実性あるいは腺腔形成の明らかでない小胞巣状に増殖する低分化腺癌である。胚中心を伴ったリンパ濾胞の増生も特徴的である。粘膜内病変は分化型であることが多い。この癌では、in situ hybridization 法で Epstein-Barr virus (EBV) の感染が 90% 以上に証明される。ただし、一般型の癌でも EBV が証明されることがある。

(4) 胎児消化管類似癌 Adenocarcinoma with enteroblastic differentiation (写真 68)

胎児の消化管上皮に類似した淡明な細胞質をもつ円柱細胞が管状、乳頭状あるいは充実性に増殖する腺癌で、明調な細胞質をもつ円柱細胞が管状に増殖する。

(5) 肝様腺癌 Hepatoid adenocarcinoma (写真 69)

肝細胞癌に類似した組織形態を示す腺癌で、好酸性の細胞質と円形核をもつ細胞が充実性に増殖する。

- 4.2.1.1 良性上皮性腫瘍 benign epithelial neoplasia
 - 1. 扁平上皮乳頭腫 squamous cell papilloma^{註1)}
 - 2. 腺腫 adenoma
 - 3. その他 others
- 4.2.1.2 上皮内腫瘍 intraepithelial neoplasia^{註2~7)}
 - 1. 扁平上皮内腫瘍 squamous intraepithelial neoplasia (上皮内癌を含まない)
- 4.2.1.3 上皮性悪性腫瘍 malignant epithelial neoplasm
 - 1. 扁平上皮癌 squamous cell carcinoma
 - a. 高分化 well differentiated
 - b. 中分化 moderately differentiated
 - c. 低分化 poorly differentiated
 - 2. 類基底細胞(扁平上皮)癌 basaloid (-squamous) carcinoma
 - 3. 癌肉腫 carcinosarcoma
 - 4. 腺癌 adenocarcinoma
 - a. 高分化 well differentiated
 - b. 中分化 moderately differentiated
 - c. 低分化 poorly differentiated
 - 5. 腺扁平上皮癌 adenosquamous carcinoma
 - 6. 粘表皮癌 mucoepidermoid carcinoma
 - 7. 腺様嚢胞癌 adenoid cystic carcinoma
 - 8. 神経内分泌細胞腫瘍 neuroendocrine cell tumor^{註8)}
 - a. 神経内分泌腫瘍 neuroendocrine tumor (NET) G1 or G2
 - b. 神経内分泌細胞癌 neuroendocrine carcinoma (NEC)
 - 9. 未分化癌 undifferentiated carcinoma
 - 10. その他分類不能の癌腫 others
- 4.2.1.4 非上皮性腫瘍 non-epithelial tumor
 - 1. 平滑筋性腫瘍 smooth muscle tumor
 - 2. gastrointestinal stromal tumor (GIST)
 - 3. 神経性腫瘍 neurogenic tumor
神経鞘腫 schwannoma, 神経線維腫 neurofibroma, 顆粒細胞腫 granular cell tumor
 - 4. その他 血管腫 hemangioma, リンパ管腫 lymphangioma, 脂肪腫 lipoma など
- 4.2.1.5 リンパ球系腫瘍 lymphoid tumor
WHO分類に準ずる。
- 4.2.1.6 その他の悪性腫瘍
 - 1. 悪性黒色腫 malignant melanoma
 - 2. その他
- 4.2.1.7 腫瘍様病変
 - 異所性胃粘膜 ectopic gastric mucosa
 - 異所性皮脂腺 heterotopic sebaceous gland
 - Cowden 病 Cowden's disease

糖原過形成 glycogenic acanthosis

線維血管性ポリープ fibrovascular polyp

- 註1) 扁平上皮乳頭腫は真の腫瘍ではなく、反応性過形成である。
- 註2) バレット粘膜から発生した腺癌・腫瘍様病変を除く。バレット食道癌の組織分類に関しては胃癌取扱い規約に準じて記載する。
- 註3) WHO分類及び前規約の high grade intraepithelial neoplasia であっても扁平上皮癌と診断可能であれば、(上皮内)扁平上皮癌 (T1a-EP) と診断する。また、前規約の low grade intraepithelial neoplasia の一部に「低異型度の上皮内癌」が含まれる可能性がある」と記載されているが、今回の分類ではそのような病変でも癌と診断可能であれば(上皮内)扁平上皮癌 (T1a-EP) と診断する。
- 註4) 扁平上皮内腫瘍は多くの場合、肉眼的に「領域を有する小型のヨード不染から淡染帯」として観察される。孤立性のものや、まだら食道にみられる複数のものがある。
- 註5) 新規約では癌とまでは言えない腫瘍性の上皮内異型病変を扁平上皮内腫瘍と呼ぶことにした。したがってこれには上皮内癌は含まれない。上皮内腫瘍に癌が含まれるとした前規約(第10版)における扁平上皮内腫瘍と同一の定義ではないので注意すること。また混乱を避けるため本規約の扁平上皮内腫瘍では high grade と low grade の亜分類を採用していない。生検診断に際して扁平上皮内腫瘍を使用するときは「経過観察可能」、「少し間をおいて再生検」、「癌の疑いもあるので早急に再生検」などのコメントを付記すること。
- 註6) 生検標本で腫瘍か非腫瘍性(反応性)異型か鑑別困難な場合は、上皮内腫瘍とはせず、“atypical epithelium”あるいは“atypical epithelium, indefinite for neoplasia”と表現し、再生検等を指示する。
- 註7) 「上皮内癌」の用語は従来癌腫が粘膜上皮内にとどまる病変の診断名として用いられ、上皮内腫瘍の組織型の一つとして扱われてきたが、今回の規約では上皮内腫瘍とは独立して癌腫の中に位置づけられており、壁深達度 T1a-EP の扁平上皮癌と表現される。これは上皮内癌と同義である。
- 註8) 神経内分泌腫瘍は旧分類のカルチノイド腫瘍 carcinoid tumor、神経内分泌細胞癌は内分泌細胞癌 endocrine cell carcinoma に相当する。なお、消化管の内分泌細胞は消化管上皮幹細胞由来であり、本邦では「内分泌細胞癌」がより正確な呼称であるとの考え方がある。

4.2.2 壁深達度 depth of tumor invasion (pT) (9頁2.1.4参照)^{註1-7)} <説明91頁>

- 註1) 癌の導管内進展は pT1a-EP とする。導管外に浸潤している場合は、浸潤している層をもってその深達度とする。
- 註2) pT1b 癌では粘膜筋板下端からの浸潤距離を測定する。ただし、浸潤距離の記載は内視鏡切除検体のみに適応する。
例：pT1b-SM2 (400 μm)
- 註3) 病理学的壁深達度は原発巣から連続する直接浸潤の最深部をもって壁深達度とする。なお、脈管侵襲はその存在範囲が原発巣占居範囲内の食道壁内に認められる場合は、それを壁深達度として扱う。ただし、同時に原発巣占居範囲外の食道壁内にも脈管侵襲が認められた場合は壁深達度として扱わず、その脈管侵襲の存在する壁内の位置を併記する。
例：原発巣が pT1b であり、原発巣占居範囲外の食道壁内脈管侵襲を固有筋層内に認めた場合：
pT1b (ly-pT2)
- 註4) 手術所見(術中の肉眼所見)が sT4 で、病理所見で癌が切除最外層に露出している場合 (pRM1) は pT4 とする。
- 註5) リンパ節転移巣が食道以外の臓器に浸潤した場合も pT4 とする。
例：No. 108 リンパ節へ転移した癌が肺に浸潤している：pN1 (108-肺) T4a
- 註6) 化学療法、放射線療法後などの切除例における病理学的壁深達度判定は増殖し得る遺残癌細胞が存在する層と治療前に癌細胞が存在したと思われる層とを配慮して判定し、「RT-, CT-, CRT-, EMR-現存癌細胞の壁深達度(治療前推定壁深達度)」の順に記載する。
例：RT-pT1b (T4)

主であるものも癌肉腫とする。

4. 腺癌 adenocarcinoma (図 2-44)

胃癌に準じて分類する。バレット食道から発生するものがほとんどである。稀に異所性胃粘膜から発生する腺癌もある。

註) 下部食道に主座を有する腺癌で、明らかに胃噴門部癌の食道進展と認識されるものはその旨を記載する。

5. 腺扁平上皮癌 adenosquamous carcinoma (図 2-45)

腺癌と扁平上皮癌の両成分からなる癌である。それぞれの成分が容易に認識できるような癌に限定する。ただし、いずれかの成分が小範囲（おおよそ 20%未満）に限局している場合は、広範囲を占める像を主診断とし、小範囲を占める像を付記するにとどめる。

例：squamous cell carcinoma with adenocarcinoma component.

6. 粘表皮癌 mucoepidermoid carcinoma (図 2-46)

扁平上皮癌の一部に粘液含有（腺癌）細胞を含む癌で、通常明瞭な腺管構造は認められない。腺癌細胞は杯細胞または印環細胞型で、粘液はときに細胞間や間質に流出する。

7. 腺様嚢胞癌 adenoid cystic carcinoma (図 2-47)

唾液腺の同名腫瘍と同様の組織形態を示す癌で、極めて稀である。細胞質の乏しい小型の細胞が篩状構造、充実性胞巣、あるいは索状構造をつくり、その胞巣内の小嚢胞腔には胞巣外の粘液と同様に、Alcian blue-PAS 染色で淡青色に染まる粘液を含む。この部分では篩状構造を示す腺癌とは異なり、上皮性粘液の産生はない。ときに二層性配列を示し上皮性粘液を含む小導管様構造がみられる。類基底細胞癌との十分な鑑別が必要である。

8. 神経内分泌細胞腫瘍 neuroendocrine cell tumor (図 2-48)

これには神経内分泌細胞腫瘍と神経内分泌細胞癌が含まれる。神経内分泌細胞腫瘍は他の部に発生するものと同じ組織像であるが、食道では極めて稀である。

神経内分泌細胞癌（neuroendocrine carcinoma）では腫瘍細胞が大小の胞巣を形成し、ときに不規則な索状ないしはりボン状配列、ロゼット形成を示す。腫瘍細胞の大きさから、小細胞型（small cell type）と非小細胞型（large cell type）に分けられる。確定診断には免疫染色で chromogranin A, synaptophysin, CD56 (N-CAM) など神経内分泌細胞マーカーの陽性を確認する必要がある。

註) 従来、未分化癌とされてきたものに神経内分泌細胞への分化を示す神経内分泌細胞癌があり、細胞分化の有無によりこの両者を区別する。

9. 未分化癌 undifferentiated carcinoma

小さいしは大型の腫瘍細胞が特定の構造や細胞分化を示さず、充実性に増殖している。免疫染色を含む種々の検索で細胞分化の方向性を決め難い癌である。

10. その他の癌 others

以上のいずれにも分類できない癌である。

4.2.1.4 非上皮性腫瘍

1. 平滑筋性腫瘍 smooth muscle tumor (図 2-49)

3. 神経内分泌腫瘍 Neuroendocrine tumours

【定義】 神経内分泌分化を示す腫瘍である。ここでは特に上皮性腫瘍を指す。

【解説】 WHO 第4版で新しく組み込まれた大分類である。亜型として小細胞癌, 大細胞神経内分泌癌, 定型および異型カルチノイド腫瘍, びまん性特発性肺神経内分泌細胞過形成 diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia (DIPNECH)が含まれる。なお, Ki-67 指数は, カルチノイドと神経内分泌癌との鑑別には有用であるが, 消化器神経内分泌腫瘍の分類基準は, 肺では適用されない。

1) 小細胞癌 Small cell carcinoma (図 30)

【定義】 単調に増殖する, 比較的小型でN/C比の高い細胞からなる悪性上皮性腫瘍。腫瘍細胞は, 円形, 卵円形, または紡錘形などの形態を示し, 細胞質は乏しく, 細胞境界は不明瞭である。核は微細顆粒状のクロマチンを有し, 核小体はないか, あっても目立たない。核の相互圧排像がみられ, 核分裂像やアポトーシスが多い。

【解説】 以前は, 組織像の違いに基づいて oat cell carcinoma と intermediate cell type を区別することも行われたが, 臨床的な有用性がないことなどが明らかとなり, 現在では純型の小細胞癌には, 亜型を用いないことになっている。今回の改訂でも, 純型の小細胞癌には亜型は設けない。

小細胞癌は肺門部の気管支にも, 末梢肺にも発生する。腫瘍細胞が気管支上皮を置換することも稀にある。小細胞癌に上皮内癌のような前浸潤性状態があるか否かは知られていない。

核分裂像は 2mm^2 (約 10HPF) あたり少なくとも 11 個以上で, 平均 60~70 個と多く, 200 個以上になることもある。核分裂像の多寡は, 特にカルチノイドとの鑑別に重要であるが, 挫滅を伴う小さな気管支鏡生検材料では判断することが難しいので, 注意が必要である。Ki-67 指数は診断基準には採用されていないが, 増殖能の目安になるため, 生検診断では有用なことがある。

小細胞癌の腫瘍細胞の大きさに絶対値はないが, 一般に成熟リンパ球 3 個程度までとされている。手術材料や迅速診断用切片では, 細胞の大きさはより大きくなる。一方, 比較的核の大きな

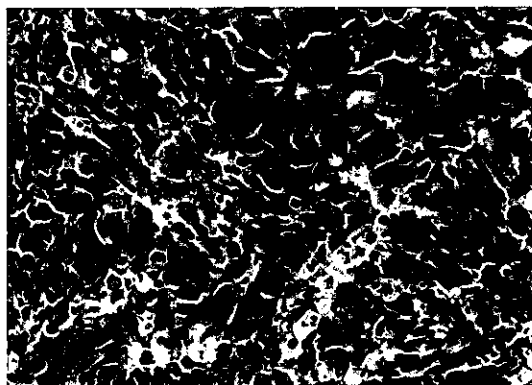


図 30. 小細胞癌

N/C比の高い細胞が, molding を示して増殖している。核小体はあまり目立たない細胞が多く, クロマチンは繊細である。細胞はやや大きい, 手術材料ではこの程度までを小細胞癌と診断するのが望ましい。

小細胞癌もあるので、注意が必要である。

壊死はよくみられ、しばしば広範囲に認められるが、小さな気管支鏡下生検材料や針生検材料では認められないこともある。壊死をきたした腫瘍細胞からのクロマチンの沈着によって血管壁が好塩基性に染色される状態(Azzopardi 現象)は壊死の領域でしばしばみられる。挫滅による人工産物は、確定診断を妨げることになるが、こうした人工産物やクロマチンの沈着は、他の細胞密度の高い腫瘍や炎症性病変でもみられ、小細胞癌に特異的ではない。

小細胞癌は光顕のみで診断が可能で、免疫染色などによる神経内分泌分化の証明は必須ではないが、その場合、他疾患との鑑別を慎重にするべきである。免疫組織化学では、chromogranin A, synaptophysin, CD56(NCAM)などの神経内分泌マーカーは、手術材料では10~20%程度の症例で陰性である。生検材料しか検討できない進行例では、この比率は低下し、神経内分泌マーカーはほとんど陽性となる。

小細胞癌はおしなべて悪性度が高く、予後不良であるが、稀に長期生存する症例もみられる。特に、手術の対象となった、比較的早期の例では予後良好例も報告されている。

<特殊型>

(1) 混合型小細胞癌 Combined small cell carcinoma(図 31)

【定義】 腺癌、扁平上皮癌、大細胞癌、大細胞神経内分泌癌、肉腫様癌、肉腫などの非小細胞癌の成分を含む小細胞癌。大細胞神経内分泌癌(LCNEC)の成分を含む場合は、その成分が10%以上の場合に本組織型に含めることとし、それ以下の場合は、純型の小細胞癌とする。それ以外の非小細胞癌の成分との混合型の場合は、量に関する規程はなく、すぐに見出せる程度の量がある場合に本型とする。

【解説】 合併する組織型は、腺癌、大細胞神経内分泌癌が多く、扁平上皮癌、大細胞癌は少ない。紡錘細胞癌や巨細胞癌、および肉腫との合併は稀である。合併した非小細胞癌の成分は、その組織型を診断名の一部とする。例えば、combined small cell carcinoma and adenocarcinoma(混合型小細胞癌および腺癌)とする。明瞭な分化を示す肉腫成分が混在する場合もこの特殊型に含め、癌肉腫とはしない。



図 31. 混合型小細胞癌

右半に小細胞癌、左に腺管腺癌がみられる。腺癌の細胞は、核が小細胞癌の核と異なることに注意。小細胞癌の細胞が腺管を形成しても、腺癌成分とはよばない。

2) 大細胞神経内分泌癌 Large cell neuroendocrine carcinoma (LCNEC) (図 32)

【定義】 神経内分泌分化を示唆する組織学的特徴を示し、典型的には空胞状で核小体をもつ核と豊かな細胞質をもつ大型細胞よりなる高悪性度の上皮性腫瘍。小細胞癌とともに神経内分泌癌の1つであり、神経内分泌分化を、免疫組織化学的染色などで確認する必要がある。

【解説】 神経内分泌形態としては、類器官構造 organoid nesting, 索状 trabecular, ロゼット様構造 rosette-like structure, 柵状配列 palisading などがある。LCNEC の腫瘍細胞は一般に大きく、中等量から豊かな細胞質を有し、核は一般に空胞状で、核クロマチンは粗造から微細顆粒状である。核小体が目立つことが多く、一般に核小体のあることで小細胞癌と区別できる。しかし、核小体の目立たない核をもつ細胞でも、他の形態学的特徴が小細胞癌の基準を満たさない場合は、LCNEC と診断する。核分裂像が診断に重要であり、壊死を伴わない腫瘍部分の 2mm^2 (約 10HPF) 中 11 個以上存在することを基準とするが、平均では 75 個程度みられ、30 個未満であることは稀である。Ki-67 指数は、40~80% となる。一般に、広い範囲の壊死巣がみられる。免疫染色の際の神経内分泌マーカーとしては、chromogranin A, synaptophysin, CD56 (NCAM) が推奨されている。1つでも 10% 以上の領域に明瞭に染まれば、神経内分泌マーカー陽性とする。TTF-1 は、陽性となることが多いが、一般に小細胞癌よりは陽性率が低い。組織学的に類似する類基底細胞癌との鑑別には、P40 が有用である。上記に類似する組織像でも、神経内分泌分化が確認できない場合は、神経内分泌形態をもつ大細胞癌 large cell carcinoma with neuroendocrine morphology と記載し、large cell carcinoma with unclear immunophenotype と診断する (4. 大細胞癌の項を参照)。

(1) 混合型大細胞神経内分泌癌 *combined LCNEC

【定義】 腺癌, 扁平上皮癌, 巨細胞癌あるいは紡錘細胞癌が混在する大細胞神経内分泌癌。

【解説】 合併した腺癌などの成分は、その組織型を診断名の一部とする。例えば、combined LCNEC and adenocarcinoma (混合型大細胞神経内分泌癌および腺癌) とする。各成分の量に関する規程はなく、すぐに見出せる程度の量がある場合に本型とする。小細胞癌が合併している場合は、混合型小細胞癌 (combined small cell carcinoma) とする。明瞭な分化を示す肉腫成分が混在する場合は、癌肉腫に入れる。

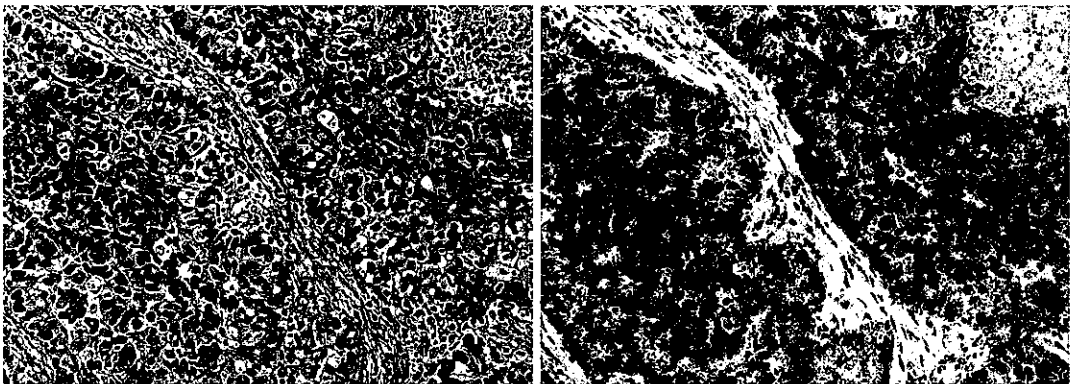


図 32. 大細胞神経内分泌癌

細胞はやや大型で、空胞状の核をもつ。胞巣辺縁の索状配列、ロゼット様構造、molding、壊死などが特徴である。右は chromogranin A 染色。

3) カルチノイド腫瘍 Carcinoid tumours

【定義】 神経内分泌分化を示唆する組織学的特徴を示し、典型的には円形～類円形の揃った核とやや好酸性の細胞質をもつ、比較的 N/C 比の低い細胞からなる、低ないし中間悪性度の上皮性神経内分泌腫瘍。核分裂像の数により、定型カルチノイドと異型カルチノイドに分ける。

【解説】 神経内分泌形態としては、類器官 organoid, 索状 trabecular, 島状 insular, 柵状 palisading, リボン状 ribbon, ロゼット様 rosette-like などがある。さらに、乳頭状, 濾胞状, 腺管状構造をとることもある。部分的に、紡錘細胞や好酸性細胞が出現することがある。紡錘形細胞を主体とするものは、紡錘形細胞カルチノイドとよばれ、小細胞癌との鑑別が問題となることがある。稀に腫瘍細胞が粘液やメラニンを産生することもある。間質では壁の硝子化を伴う血管の増生, 骨, 軟骨, 線維化, アミロイド沈着をみることがある。気道上皮に神経内分泌細胞過形成を伴うこともある。

(1) 定型カルチノイド Typical carcinoid (図 33)

【定義】 2mm^2 (約 10HPF) あたり核分裂像が 2 個未満で、壊死を伴わないカルチノイド。

【解説】 核の異型がみられること, 部分的に細胞密度が高いこと, リンパ管侵襲がみられることもあるが, 診断は核分裂像の数による。

(2) 異型カルチノイド Atypical carcinoid (図 34)

【定義】 2mm^2 (約 10HPF) あたり 2~10 個の核分裂像がみられるか, あるいは壊死巣を有するカルチノイド。

【解説】 壊死は通常は小さく, 胞巣中心性である。異型カルチノイドでは一般に, 細胞異型があり, リンパ管侵襲, 核小体の出現, 細胞密度の高い部分, 構築の乱れが認められることが比較的多いが, 定型カルチノイドとの鑑別は, 核分裂像が基準となる。小さな生検で定型と異型とを鑑別することは, 通常は困難である。

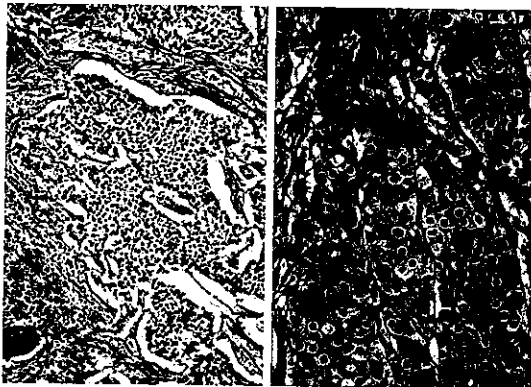


図 33. 定型カルチノイド

類円形の核と好酸性の顆粒状の細胞質をもつ細胞が, 索状, リボン状, ロゼット様の配列を作って増殖している。血管が多く, 血管壁が硝子化していることもある。細胞が紡錘形のものもあるが, 悪性度は同じである。

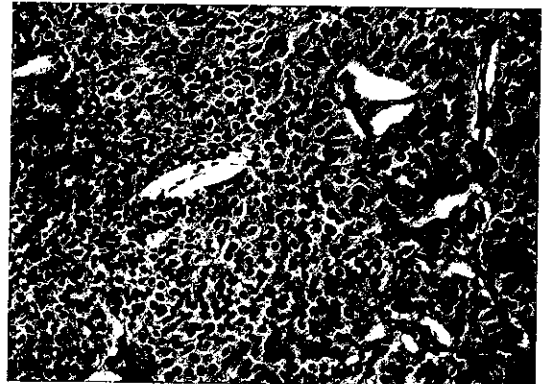


図 34. 異型カルチノイド

組織像は, 定型カルチノイドに類似しているが, 胞巣中心性の小壊死, 核分裂像が特徴的である。

附記：テューモレット tumorlet(図 35)

神経内分泌癌を除く神経内分泌細胞の増殖病変は、上皮内での過形成、テューモレットおよびカルチノイドまでを包含している。一連の病変の間を分けるために、便宜的にテューモレットは過形成に、カルチノイドは腫瘍に、それぞれ分類する。テューモレットは、径 0.5 cm 未満の微小結節状の増殖巣で、胞巣の径が 0.5 cm 以上の場合はカルチノイドに分類する。

微小髄膜細胞様結節(図 36)は肺動脈領域で偶発的にみられる、分化不明の細胞からなる微小な病変で、免疫染色で PR, CD56, EMA が陽性を示す。

<前浸潤性病変>

1) びまん性特発性肺神経内分泌細胞過形成 Diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia (DIPNECH)

【定義】 細気管支上皮内に限局した神経内分泌細胞の広汎な増殖病変。部分的には、細気管支上皮内での孤立した細胞塊として、あるいは連続性に線状に認められる。典型的には閉塞性細気管支線維化に伴うが、間質あるいは気道の線維化や炎症の原因となる基礎疾患はない。

【解説】 DIPNECH は特徴的な組織像とともに閉塞性肺機能障害を伴い、間質性肺疾患を基盤としない患者に発症することを特徴とする、きわめて稀な病態である。神経内分泌細胞の増殖は気道粘膜に限局し、基底膜を越えることはないが、本症にテューモレットやカルチノイドが合併することがある。それゆえ、本症はテューモレットやカルチノイドの前駆病変ではないかと推定されている。ちなみに、本症から小細胞癌などの神経内分泌癌が発生したという報告はない。

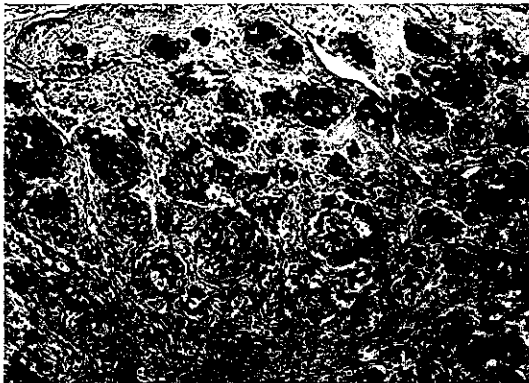


図 35. テューモレット

気管支、細気管支に隣接して、カルチノイド様の神経内分泌細胞が増生する。全体の大きさが 0.5 cm 未満の場合にテューモレットとする。



図 36. 微小髄膜細胞様結節

髄膜腫細胞様の細胞が、肺の末梢で小結節性に増生している。