

## 下垂体腺腫から「PitNET」への名称変更についてのパブリックコメントの募集

平素より大変お世話になっております。

近年、これまで使われてきた「Pituitary adenoma, 下垂体腺腫」の名称についての国際的な議論が行われて参りました。そして国際的に「Pituitary adenoma, 下垂体腺腫」の名称の変更が行われることになりました。

名称の変更は、2022 年中に発刊される WHO2022 Endocrine tumors に発表される予定ですが、それに合わせて日本におきましても pituitary adenoma から PitNET (Pituitary Neuroendocrine tumor)への名称変更を検討しております。

まず 2022 年 3 月に日本間脳下垂体腫瘍学会と日本臨床内分泌病理学会の全評議員へのアンケートを行い、病理、内科、外科のそれぞれの立場から検討する目的で下記委員会を立ち上げアンケートの結果を踏まえて、これまでに国際的な流れと科学的根拠に基づいた議論の結果、以下の案を作成いたしました。

一方で、疾患の名称変更は日常診療、医学教育現場を含め様々な方面への影響が予想されます。今回下記の案を最終案とする前に、皆様のご意見を広く募集いたします。

下記に議論の内容、提案を記載いたします。

### (1) 下垂体腺腫 adenoma は誤った定義に基づいた名前になる。

下垂体前葉細胞は分泌顆粒を有し、そこから発生する腫瘍は神経内分泌腫瘍 (Neuroendocrine tumor; NET) と定義される。上皮細胞由来の腫瘍を意味する腺腫 (adenoma) は現在では誤った定義に基づいた名前になるため、変更が必要である。

### (2) 「下垂体神経内分泌腫瘍・下垂体 NET」に名称を変更する

下垂体前葉から発生する腫瘍は病的には「下垂体神経内分泌腫瘍」と定義されており、WHO 分類に準拠することを考慮すると、これが本邦での公式名としてもっとも妥当と考えられる。

ただしこれまで他臓器(消化管、膵臓など、肺はカルチノイド)における NET とは異なり、下垂体 NET はしばしば周囲組織に浸潤性に増殖しうる一方で、悪性化は

極めて稀であり、適切な悪性度分類も存在していない。これまで下垂体腺腫に対する悪性度分類の試みはいくつかあったが他臓器・組織の NET のような予後に基づいた明確な分類については、現段階では十分なエビデンスがない。

なおこのような名称の変更は論文、ガイドラインだけではなく教科書等の修正も必要になることから、「下垂体神経内分泌腫瘍」が社会的コンセンサスを得て、浸透していくには相当な時間がかかる点に十分な配慮が必要と考えられる。また医学的に妥当であっても、社会的問題（一般診療における医師・患者の印象、指定難病制度との整合性、理解度・浸透のしやすさなど）に十分配慮した一般名はあっても良いと考える。

(3) 下垂体腫瘍・下垂体前葉腫瘍の名称について

上記の通り、「下垂体神経内分泌腫瘍」という名称（公式名）は科学的に妥当と考えられるが、日常臨床の現場では当初は違和感が生じたり、混乱を生じさせる可能性がある。また後葉に関連した腫瘍との異同がわかりにくいという意見もある。

これらのことから、「下垂体腫瘍」、「下垂体前葉腫瘍」などを一般名として用いることも議論されている。ただし「下垂体腫瘍」は下垂体細胞腫や頭蓋咽頭腫など PitNET 以外の腫瘍性病変も含めた名称として用いられることもあり注意が必要である。

(4) 従来の下垂体癌は NEC (Neuroendocrine carcinoma) に該当するのか？

まれ(0.2%)に下垂体腫瘍は転移・髄液腔播種をきたし下垂体癌と定義づけられている。一方で一般の神経内分泌腫瘍における NET と NEC の違いは分化度の違いだけではなく、関与する遺伝子群も異なる。一般の神経内分泌腫瘍では、基本的に NET G3 から NEC への移行はなく、NEC は既存の低分化癌(腺癌や扁平上皮癌)から神経内分泌分化し発生すると考えられている。したがって下垂体 NET から悪性転化した「下垂体癌」を下垂体 NEC とするのは誤りであり、Asa (WHO2022 の editor)もレビューの中で「下垂体癌」を metastatic PitNET と呼ぶことを提唱し (Endocrine Pathology 2022)、Metastatic NET は WHO 第 5 版でも使用されている。

(5) 下垂体 NEC について

きわめて稀だが、MIB-1 index が著しく高値、p53 変異などから他臓器・組織の NEC 診断基準を満たす原発性の悪性下垂体腫瘍が報告されている。これらは下垂体 NEC とするべきと考えられる。

上記の点を踏まえて、本委員会として今後「下垂体腺腫」の名称は、一般名「下垂体前葉腫瘍」、公式名「下垂体神経内分泌腫瘍・下垂体 NET(PitNET)」への変更を提案する。今後、パブリックコメント、学会等の議論を経て最終案としたい。

ご質問、ご意見などございましたら、西岡 (nishioka-h@toranomom.gr.jp) まで、よろしくお願い致します。

ご回答期限:2022 年 7 月 20 日

「WHO 組織型分類(第5版)PitNET 取扱い委員会」

病理:長村義之、笹野公伸、井下尚子

外科:山田正三、西岡 宏、田原重志

内科:島津 章、高橋 裕

オブザーバー:小森隆司(日本脳腫瘍病理学会)