

られた診断が求められる。診断にはさらに細胞遺伝学、分子遺伝学、免疫表現型検査を行うことが求められる。手続きはタイミングよく効率的である必要があり、多くの専門分野にわたるアプローチが求められる。

ある場合には特に若い人たちには特定の組織や器官の病理学の専門家と協力することが不可欠になるだろう。

診断に関わる大半の分野では、小児病理医や小児血液医、小児放射線医だけでなく、研究所のスタッフや科学者も不足していることが認識されている。

病理学

比較のまれであること、形態学的表現型が疾患で重なること、最初の診断時、生検での採取部位が小さい場合が増えていること、小児の分野において成人の症例と比較して病理学的特徴の解釈が異なることから、小児腫瘍の病理組織学的な診断は難しいと言われている。多くの腫瘍は小児に特有であり、専門家の知識が不可欠である。

若年成人においても腫瘍の病理組織学的診断に求められることはとてもよく似ている。明らかに小児科の年齢層の腫瘍と重複が見られるが、10代と若年成人で次第によく見られるようになるその他の腫瘍（リンパ腫、骨腫瘍、胚細胞性腫瘍）はすべて正しい診断と評価には特別な専門知識が求められる。

イギリス王立小児科医師会・小児保健協会からのレポート *The Future of Paediatric Pathology Services*（付録 1-78）には小児病理学の専門性は国内で深刻に不足していることを明らかにしている。そこでは以下のような提案がなされている：

- 小児の病理学と組織病理学サービスは長期的に小児病理医や関連のある専門領域の専門知識を持った人たちによってのみ提供されるべきである。これは教育、経験、管理において非常に重要な問題である。
- 小児病理学は小児外科／小児腫瘍科の、そして第三の紹介された産科の選ばれた専門家たちのいる場所に集結されるべきである。そこでは死後の解剖や外科・腫瘍研究をすべて扱うべきである。
- サービスと質においてこれ以上の大幅な減少をさせずに一般またはその他の専門の病理学者が小児病理学を包括することは不可能である。
- 小児病理学が現在の危機を乗り越え、活躍するのに必要な活動には、政府、公共医療サービスの長、英国医師会、専門家協会の特別な認識が求められる。

血液専門医は白血病の形態学的診断と固形がんの患者の骨髄穿刺や生検の結果報告に責任を負っている。小児の白血病のスペクトルは成人のものとは異なるため、診断や現在行われている化学療法への反応の評価は特別な専門的知識を持つ小児の血液腫瘍医によって提供されるのが最も良い。小児は白血病において中枢神経浸潤のリスクがより高く、標本の準備と評価のためには特別な情報が求められる。

血液の悪性疾患の若年成人は固形腫瘍と同じく、細胞遺伝学や分子遺伝学を含む専門の研究室へのアクセスが必要である。

画像

悪性疾患の疑いがある、あるいは悪性疾患であることが確定した小児や若年成人の評価の際に核医学を含む特殊技術を要する画像診断にタイムリーにアクセスすることは不可欠である。乳幼児の画像撮影は特に困難であり、撮影は適切な専門知識を有する施設で実施される必要がある。小児腫瘍施設には小児腫瘍の画像評価のトレーニングを受けた小児放射線科医が必要である。

磁気共鳴映像法（MRI）は小児の脳腫瘍や多くの固形腫瘍の正確な診断には不可欠である。しかし、英国の多くの施設では MRI 撮影は難しい。コンピューター断層撮影（CT）スキャンも価値があるが、多くの腫瘍では感度が低い。悪性腫瘍の小児や若年成人はしばしば病気の反応を評価するために繰り返し撮影を要する。CT スキャンを繰り返し行うことで相当量の放射線に被曝することになる。

こういった患者の診療における陽電子放出型断層撮影法（PET）スキャンの役割はまだ確立されていない。保健省（Department of Health; DH）の最新の報告 *A Framework for the Development of Positron Emission Tomography Services in England*（付録 1–36）では必要性を明確に言及してはいないが、PET がこの年齢層の患者に多く認められる悪性リンパ腫の評価に役立つことを明らかにしている。PET がより広く利用可能になれば、小児領域における特定の適応が明らかになり、PET の利用は増えるだろう。

一部の症例では画像誘導下針生検は診断のために組織を得るのに最も適した方法であることがある。開腹手術生検の必要性を回避できる一方で、処置そのものだけでなく組織標本の結果を扱う際にも特定の専門技術が求められる。

A. 提言

専門の小児の組織病理学者は小児の固形腫瘍の病理学的診断に関与すべきである。特定の腫瘍の病理学に関する専門知識へのアクセスは若年者の腫瘍の診断において利用可能であるべきである。

免疫組織学、細胞遺伝学、分子遺伝学、髄液細胞学といった専門技術は腫瘍標本を扱うすべての部門で利用可能であるべきである。

組織や細胞や DNA を保存する設備は適切な許可と組織利用のガイドラインに従って利用可能であるべきである。

小児血液専門医は、白血病や造血幹細胞移植（hemopoietic stem cell transplantation; HSCT）を行っている子どもたちの研究や診療に関与すべきである。

白血病や固形腫瘍を扱うすべての研究所は適切な品質が保証された研究所の設備、診断／評価結果のサポートが求められており、一部の研究所では未来の研究のために、適切な同意とヒトの組織を用いる際の適切なガイドラインの下、細胞や DNA を保存する設備が求められている。

病理標本に関して、NICE の手引きである *Improving Outcomes in Haematological Cancers*（付録 1–59）に書いてあるようなリンパ腫パネル委員会を含む国内外の専門家から緊急にセカンドオ

ピニオンが得られるようなシステムが必要である。これは小児の病理医や血液専門医が不足している現在、とくに重要である。

骨腫瘍が疑われるすべての小児や若年成人はその年齢に適した設備の整った骨腫瘍の多職種チーム（MDT）の専門家に紹介されるべきである。

肉腫が疑われる病理標本は最終診断の際は小児科医か肉腫専門の病理医か肉腫に特別な関心を持つ病理医によって至急再検討されるべきである。

疑わしいしこりや不確定な精査を扱う際の明確な手順が確立されるべきであり、各がんネットワークによって適切なガイドラインが作成されるべきである。

委員は *The Future of Paediatric Pathology Services*（付録 1-78）の推奨事項に取り組むべきである。

柔軟で実行可能なシステムによって、通常の労働時間内にすばやくすべての診断に必要な検査が実行するために十分なスタッフと設備が提供されるべきであり、彼らが現場へアクセスする際に必要な時間が提供されるべきである。また、小児外科、放射線科、麻酔科で適切な討論が行われるべきである。

MRI スキャンの設備は中枢神経系、骨軟部腫瘍、その他の悪性腫瘍が疑われる場合にすばやく検査できることが保証できるように十分に配置すべきである。

B. 期待される利益

正確でより迅速な診断によって…

- 適切な治療が可能になる
- 治療の負担や病気による影響を減らす
- 患者や家族のストレスを最小限に抑える

C. エビデンス

診断に必要な検査は適切な専門スタッフと設備を備えた小児がんの専門施設で行われるべきであるという勧告を支持するようなエビデンスが観察研究やイギリスのガイドラインから出されている。

診断の誤りを減らすには専門の病理医によるレビューが重要であるというエビデンスがわずかではあるが、一貫して認められる。診断やステージングを正確に行うことによって、予後が直接改善するというエビデンスはほとんどない。

小児がんでは診断において多職種チームが関わることを推奨されている。しかし、このようなチームが予後を向上させるという直接的なエビデンスはない。

白血病の診断に最も適した方法のエビデンスについては NICE の手引書 *Improving Outcomes in Haematological Cancers*（付録 1-59）で概説されている。このエビデンスでは専門家による病理学レビューが診断の正確さを向上させるためには必要であることが示されている。

悪性リンパ腫の診断における PET の役割を確かめたエビデンスがいくつかある。その他の小児がんにおける PET の役割については今のところ結論が出ていないが、調査が行われているところである。

D. 評価

体制に関するもの

- 必要な待ち時間が遵守されていることを保証する適切なスタッフと資源
- その分野の専門の病理医、小児科医、他の腫瘍専門医と診断に関する専門家チーム（MDT）との間のコミュニケーションのための効果的なシステムの供給

経過に関するもの

- 最初の臨床予約から診断までの時間間隔
- 生検と画像検査の待ち時間
- 労働時間外の侵襲的な研究の割合
- 病理学のレポートの作成にかかる時間

予後に関するもの

- 患者の満足度
- 診断の精度が患者の予後に及ぼす影響

E. 医療資源

診断において麻酔や手術の時間を保証するためには追加予算を必要とする傾向にある。手引書では小児がん治療拠点施設は各施設あたり小児専用の正規職員（FTE）の麻酔科医が最低 0.7 人いることが推奨されており、これには年間約£67,000 の費用がかかる。これを準備するためには 2 人以上に会わなければならない。この推奨事項に関するコストはすべて「ケアの場所」の節の「E.医療資源」で考えていく。

診断時に血液学、病理学の細胞遺伝学部門への直接アクセスが保証される。保健省（DH）は今病理サービスを近代化しているところであり、被雇用者集団の問題はがん労働基準局（The Cancer Workforce Initiative）によって考えられている。これらが改良され、現在の不足に影響が出るにはいくらか時間がかかるだろう。手引書によると、提供されるサービスが安全かつ継続可能であることを保証するために、小児がん治療拠点施設で雇われているすべてのスタッフが小児の病理医や血液専門医を含む、最低限の職員水準を有することを推奨している。最低限の職員水準は「ケアの場所」の節の「E. 医療資源」で考慮する。推奨事項は小児がんの子どもを扱う施設で 1 施設あたり約 0.5 人の小児がんに従事する正規職員の病理医がいることであり、これには休日や病欠をカバーするために 2 人以上の人間が要る。人件費やその他の給与のコストはおよそ£48,000 になる。いくつかの小児がん治療拠点施設においては病理学に割く時間を増やすことが求められている。全国的な不足という観点からすると、ただちに追加のスタッフを備えることはできないだろう。

CT や MRI の設備は資本、運用、人件費に影響を与え、アクセスが制限される。これは民生委員によって考えられる必要がある。指導のこの側面に関連するコストは保健省によって現在調査中であるため、それ以上考えられてはいない。

「ケアの場所」の節の「医療資源」の項で説明されている推奨される職員水準に合わないいくつかの施設では追加のコストを被ることになる。たとえば、推奨されている小児放射線科医の最低限の職員水準は正規職員 0.6 人であり、各施設およそ£ 7,000 のコストがかかる。

治療

「治療」の項では悪性疾患の管理で直接行われる治療的介入について説明している。小児、青年期のがんの治療は手術、化学療法、放射線治療の主に 3 つの治療法から成る。幹細胞移植など他の治療法も用いられる。患者の年齢によって、根本的な診断や各治療法の一部の利用の仕方が異なる。たとえば、放射線治療は大きな晩期合併症をもたらすため、可能であれば 3 歳未満の子どもには避けられている。

化学療法

化学療法は血液腫瘍や多くの固形腫瘍で主要な治療法であり、通常は手術と、時に放射線治療とも組み合わせて行われる。中枢神経腫瘍に対する化学療法の利用も近年増加してきている。薬の投与ルートや投与パターンの異なる様々な強度のレジメンが利用されている。多くはますます複雑で強力になっており、重大な早期・晩期合併症や死亡率に関連している。小児、特に小さい子どもへの薬剤投与は大人よりも複雑であり、間違える可能性が高い。

小児に化学療法を実施する際に特に間違えるリスクがある理由はいくつかある。

- すべての投薬は注意深く計算・準備されなければならない、また液量は子どもの体格に合わせなければならない。小児では標準投与量や最大投与量は重要性が乏しく、たとえばメソトレキセートのように投与量の範囲が広いものもある。
- 体重の増減によって正しい投与量は大きく変化し、患者を緻密に観察することが求められる（これはティーンエイジャーの問題でもある）
- 薬剤の多くは小児、特に乳幼児への適用は認められていない。多くは日常的には処方されているものではなく、しばしば治療プロトコールはとても複雑である。
- 経口剤は小児にとって、口当たりがよいものではなく、コンプライアンスが低いこともある。
- 十分に小さな錠剤は利用できないこともあり、錠剤の分割や、規則正しい処方が求められる。

小児や若年成人の多くは医療専門職の直接の指示のもと病院で治療を受けている。いくつかの治療レジメンの一部は自宅で小児の訪問看護師やその他の医療専門職や家族によって安全に管理することができる。患者の中には外来ベースの経口化学療法で長期維持療法を行う場合もあるが、これにはコンプライアンスの問題が重要になってくる。

いくつかのがんセンターには専用のコンピューター化された化学療法処方システムがある。その他の治療施設では今まで通り紙ベースのシステムに頼っている。

英国には処方のコンピューター化と処方の電気通信（ETP）の導入という国家戦略がある。

A. 提言

化学療法は化学療法の処方や投与と副作用の予防／管理に関して適切に訓練された臨床スタッフによってのみ処方・投与されるべきである。

化学療法は 予測されるレベルの必要なサポートを供給できるような環境においてのみ実施されるべきであり、適切に設備投資が行われるべきである。

化学療法をタイムリーに実施するため、つまり、その患者の治療プロトコルに従い、不必要な遅延を避けるために、治療施設は適切な収容可能人数を有し、化学療法の準備や投与を行うのに適切は設備を備え、訓練された薬剤師のサポートチームにアクセス可能であることが求められる。

小児や若年成人の治療を行うすべての腫瘍専門分野は、様々な治療法やその効果、生じ得る毒性に関して十分なコミュニケーションと十分なディスカッションができるように適切に訓練されたスタッフが適切な人数配置されるべきである。

小児がん治療拠点施設とその他の治療施設との間で合意された、化学療法の投与方法を含む文書化されたプロトコルが必要であり、責任や組織的合意を明確に定めておくべきである。化学療法の処方と投与における明確な説明責任がこのプロトコルには含まれるべきであり、化学療法関連の問題が生じた時に小児がん治療拠点施設にアドバイスを求めることができるルートが確保されるべきである。

髄腔内化学療法の処方、調剤、投与の安全性に関する保健省の最新のガイドラインには完全に準拠しなければならない。

すべての化学療法は薬剤師によって準備されるべきであり、全国基準で訓練を受けた薬剤師によって監視されるべきであり、細胞毒性薬の無菌溶解のための適切な設備を準備すべきである。認定薬剤師は多剤併用療法におけるすべての治療場面で一端を担うべきである。

適切に訓練された訪問看護チームや家族がいる環境では、自宅で安全に化学療法が可能である。自宅での化学療法は発展し、サポートされ、適切に整備されるべきである。

患者と主治医が薬を管理する上で協力関係を結び、考えを一致させることを含む、患者のコンプライアンスを監視する上での、新たな方法や改善方法が研究され、奨励されるべきである。

化学療法の EPS を提供し、維持するための資金も利用可能であるべきである。

B. 期待される利益

適切な環境で適切に訓練されたスタッフによって実施される化学療法によって死亡率は低下する。

適切に準備された設備や治療能力によって不必要な遅れを避け、治療の効果が最大になる。

在宅での化学療法サービスの発展は、それが適切な場所であれば、家族の生活の分裂や教育の途絶を減らすことになる。

がんネットワークやケア協定で承認されたプロトコールは適切でタイムリーな治療の安全な投与を保証し、以下のことを実現する：

- 効果、生存、症状コントロールという点でより良い臨床結果を得る
- 化学療法の処方や投与における合併症やエラーを最小限にする
- 患者や家族の信頼を改善させる
- QOL を改善させる

リスクの軽減は以下の項目によって達成される：

- 電子処方
- 患者が持っている記録
- 両親／介護者や家族に対する情報提供
- 化学療法が行われるすべての治療場面におけるスタッフ向けのトレーニングや教育
- 多剤併用療法的一端を担う認定薬剤師の配置

治療のすべての側面に対する高いレベルでのコンプライアンスもより良い臨床結果につながる。

C. エビデンス

電子処方（e-処方）は処方ミスを減少させるという確証の高いエビデンスがあるが、小児がんに特化した論文はない。

地域で化学療法が提供される場所では、スキルを提供するという点で看護師の方が両親や介護者より優れているのかということを決めるにはエビデンスが不十分である。

経口抗がん剤のコンプライアンスはこの世代のグループではあまりよくないということを示唆するエビデンスがいくつかある。6つの観察研究のレビューにおけるコンプライアンスの悪い患者の率は白血病やリンパ腫で治療を受けている子どもの2%～50%に及び、コンプライアンスは10代であったり、自分たちの病気についての理解が乏しく、否認のレベルが高いと悪くなるようである。

e-処方が患者の薬のコンプライアンスを向上させるかどうかのエビデンスは一貫性がない。

エビデンスは低いが、コンプライアンスを監視するという方法は有効ではないと結論付けたエビデンスはあった。

D. 評価

体制に関するもの

- 適切なスタッフ水準とトレーニング
- はっきりと記載され、十分に公表されたプロトコール

経過に関するもの

- 治療の拒否や治療完遂の失敗の割合一年報
- 化学療法プロトコールのコンプライアンス

- ・エラーやニアミスのインシデント・レポート

予後に関するもの

- ・生存率
- ・死亡率
- ・エラーやニアミス
- ・処方ミス

E. 医療資源

化学療法の投与のための安全で持続可能なサービスを保証するために、このガイドラインで推薦される職員水準に現在満たないような小児がん治療拠点施設に対して医療資源が必要になるだろう(「治療の場所」の節の「医療資源」の項を参照)。

現在進行中の国家の取り組みは、化学療法を提供しているすべての病院で 2006 年までに電子処方システムを導入することを目指している。電子処方システムの導入にかかるコストは、各施設につき £15 万~£25 万と見積もりがなされている。詳細はエビデンス・レビューの節を参照。コストに関しては参考資料を参照。この支出がこのガイドラインのコストの一部とするか、NHS 全体の国家戦略に係るコストと考えられるべきであるかどうかは明らかではない。ガイドラインの他の箇所と同様に、コストに関してはローカル・レベルで考えられるべきであることが示唆される。

手術

固形腫瘍の子どもは多くは手術を必要とする。これには診断を確定するための生検や根治治療の一端として化学療法の前後に行われる外科的切除術が含まれる。また多くの患者は別の理由からも手術が必要となることもある。すなわち、中心静脈カテーテルの留置や栄養管理のための胃瘻チューブの挿入などである。一部の患者は救急受診したり、緊急手術を要する症状を発症したりする。救急手術室に適切にアクセスできることが重要である。しかし、診断のための生検を含む大部分の外科的介入は一刻を争うような状態というよりは、できるだけ急いで行うべきものであるが、いずれにしても手術室にすみやかにアクセスできることが必要である。

解剖学的部位別の専門化は成人がんの領域でより発達しており、こういったチームの中で外科専門医は 10 代および若年成人(訳注: adolescence and young adult ; AYA 世代)の大多数のがん治療を適切に行っている。より年少の子どもたちに対しては、腫瘍外科を専門とする小児外科医が主に外科的な処置に対して責任を負い、小児がん多職種チームに参加している。さらに一部の子どもたちは、胸部外科、眼科、婦人科、整形外科、小児心臓外科、頭頸部外科といった他の様々な外科専門医による手術を必要とする。

手術の後、理学療法士、作業療法士、言語聴覚士、栄養士といった医療従事者が関わることによって、機能回復、新しい技能や適応行動の発達において良い結果をもたらす。これは特に足の切断、頭頸部や神経の手術後といった、集学的かつ長期間のリハビリが必要な時に顕著である。

A. 提言

悪性腫瘍がある、またはその疑いがある子どもの診断のための生検と根治手術は、小児腫瘍外科や他の専門外科の訓練を適切に受け、小児麻酔科医や集中治療部の適切なサポートが得られる施設で働いている外科医によってなされるべきである。

必要に応じてがんネットワークを横断できるような紹介システムがあり、様々な外科専門医に簡単にアクセスできるべきである。

腫瘍の根治手術のみならず、診断に関わるもの、支持的なものを含めてすべての外科的手技において、手術室や麻酔の時間は十分に確保されるべきである。腫瘍にたずさわる小児外科医は、日常業務の時間内に救急手術室を利用する権利を持つべきである。

救急以外のすべてのケースでは、小児と若年成人の腫瘍の外科的処置に関しては、小児科医や多職種チームの専門家によって手術前を含み適切に議論されるべきである。

網膜芽細胞腫、骨腫瘍、特定の肝腫瘍の手術では、地域を超えて提供されるべき非常に高度な専門知識を必要とする。

AYA 世代における横紋筋肉腫以外の軟部肉腫の手術は、適切な専門知識を持つ外科医によって、年齢に適した施設で、指定された肉腫チームの精査の後に行われなければならない。

可能であれば、保健関連の専門職の介入は手術前に計画されるべきである。

B. 期待される利益

適切なレベルで専門化がなされることによって以下のような利益が得られる：

- * 手術法の選択、死亡率の減少、治癒という点で予後が向上する
- * 生存者の長期的な機能が向上する

C. エビデンス

専門外科の患者の予後への影響に関するエビデンスは一貫性がなかった。小児腫瘍学の論文は、良質な系統的レビューによる選考基準を満たしておらず、このことは包括的な文献レビューによって確認された。

専門外科医によって結果が向上すると結論付けた方針文書とガイドラインはある。

D. 評価

体制に関するもの

- * 適切な専門外科医による処置を受ける機会を提供する
- * 専門外科医に紹介するための文書によるプロトコール
- * 手術と麻酔の時間を十分に確保するためのリソースの提供

経過に関するもの

- * 手術室への搬送の遅れ、特に通常の勤務時間内の救急処置を行うためのもの
- * 教育プログラムの提供と理解
- * 相互評価の一部として監査される多職種チームの構造と機能

予後に関するもの

- * 小児外科専門医によって行われた手術の効果に関する研究
- * 患者、親/介護者の満足度
- * 外科的診断の遅れが患者の転帰に与える影響

E. 医療資源

勤務時間内の救急手術を含む麻酔や外科的処置のために確保された時間は、医療資源の影響を大きく受ける傾向にある。上級医（consultant）や他のスタッフの最小限の職員水準に関連するコストに関しては「ケアの場所」の章の「医療資源」の節で考えていく。

神経外科

小児や若年成人の多くの中枢神経系の悪性腫瘍の転帰を決定づける最も重要な要素は、おそらく神経外科が熟練しているかどうかである。現れている症状ゆえに、多くは神経外科センターに直接、正しく紹介される。最初に行う症状管理は、多くは上昇した頭蓋内圧を安定させることであり、脳内の脳脊髄液（CSF）の流れを変える処置を行う。それ以後の治療はその子どもの状態や診断によって異なり、関連する国内外の治療プロトコルにのっとって行われる。英国では15歳未満の子どもに対して毎年約4500の神経外科的治療が行われている。そのうち、腫瘍関連の処置はわずか10%である。

英国には約150人の神経外科医がおり、彼らが働く病院は何らかの形でUKCCSGの施設に加盟している。同じ病院に所属するか常に関係をもつ神経外科医もいれば、まったく別個に加盟している神経外科医もいる。小児や若年成人の手術数も施設によって異なり、年に数例しか経験しない施設もあれば、一方で毎年400例以上の神経外科的処置を行う施設が4つ、200例以上の神経外科的処置を行う施設が13施設ある。また、小児や若年成人の神経外科的処置を行う施設では、専門分野によって脳腫瘍の手術を経験する数は異なる。

たとえば蝶形骨を越えて行う手術や頭蓋底の手術といった、特定の解剖学的部位には特定の困難が伴うため、多くの外科医がこういったまれで複雑な手術の中で特に得意とする分野を持っている。

A. 提言

すべての小児・若年成人にとって大きな治療方針が決定される前に神経外科医、神経放射線科医、腫瘍医が常にその症例について議論することができるような確固たる仕組みが必要である。緊急のために正式な多職種チーム・ミーティングが実施できなかったとしても議論は行われるべきであり、その議論は次のミーティングの際に公式に振り返られるべきである。

根治手術は小児の脳腫瘍手術の経験がある外科医が、または必要に応じてまれな解剖学的部位の障害に関する専門知識を持った外科医（例：脳神経外科医、耳鼻咽喉科、顎顔面・脊髄・経蝶形骨を専門とする外科医）が小児チームのサポートを受けながら行うべきである。

小児の脳腫瘍の手術における専門医の技術の定義は早急に考慮されなければならない。

頭蓋内圧亢進の処置は急を要するため、脳脊髄液の流れを変える手術に関してトレーニングを受けたスタッフが常に対応できる部門へ搬送する、かつ簡単に行える場所が提供されなければならない。

必要であれば、小児専門、成人の外科医が小児患者の救命処置を行い、症状を安定化させることができるように基本的な神経外科的トレーニングを受けても良いだろう。

脳腫瘍に罹患した 15 才未満の子どもたちは、24 時間の小児専門看護師や医療スタッフ、小児麻酔科スタッフ、小児の集中治療を含む、小児のためのサポート設備が完全に整った施設で治療を受けるべきであり、小児神経科、内分泌科、腫瘍科、画像検査部門や神経放射線科ともいつでも連携できるようにしておくべきである。各施設には小児の脳腫瘍専門看護師を配置すべきである。

各部門に神経外科医は 2 人以上配置すべきであり、成人領域の医師のオンコールでの応援も必要である。

B. 期待される利益

早期に紹介し、神経画像検査を実施することによって、多職種チームがより正確に病期診断を行い、慎重に治療の選択ができる。

短期的・長期的予後を正確に認識し、慎重に治療を監査することによって、個人・病気双方の経過に適した治療法を採用することができる。

神経学、内分泌、教育、神経心理学、心理学、作業療法、言語療法の側面から脳機能の長期的な予後を評価することによって、生命予後と同様に生命の質を確認することができる。

C. エビデンス

小児脳神経外科サービスに求められていることに関してはコンセンサス・ガイドラインと方針文書が存在する。

合併症の減少など、小児脳神経外科医がいることによって予後が改善されたことを示す観察研究がある。

D. 評価

体制に関するもの

- ・各小児がん治療拠点施設において多職種チームが設立されたという証拠
- ・十分なスタッフの供給と、救急処置を含む十分な脳神経外科的サービスを提供する医療資源

経過に関するもの

- ・ the British Association of Paediatric Neurosurgeons and the Royal Colleges による推奨事項と合致した神経外科のトレーニングと経験の評価
- ・ 処置の遅れ

予後に関するもの

- ・ 小児専門脳神経外科的処置による転帰
- ・ 患者満足度

E. 医療資源

十分な数の小児専門脳神経外科医を確保するためには、給料やトレーニングのために、より一層の医療資源が求められる。同様に、小児脳腫瘍専門看護師のトレーニングと提供のためにもさらなる医療資源が求められる。スタッフの問題については「ケアの場所」の章の「医療資源」で、トレーニングの問題は「労働力開発」の章の「医療資源」で議論する。

一部の施設では 15 歳未満の脳腫瘍の子どもたちに対し、ガイドラインに準じた 24 時間体制のケアを提供するのに医療資源を受ける。このサービスはスタッフ不足が弱点であり、スタッフの影響について「ケアの場所」の章の「医療資源」で議論していく。

同様に、小児脳腫瘍専門看護師のトレーニングや提供に関してもさらなる医療資源が求められる。コストの影響や最小限のスタッフの推奨レベルの詳細については「ケアの場所」の章の「医療資源」で述べられている。

放射線治療

放射線治療は、多くの小児・若年成人のがん患者を治療する上で重要である。主な役割は固形腫瘍患者や脳腫瘍患者の局所腫瘍のコントロールと全生存率を改善することであるが、一部のリンパ腫と白血病では根治治療の一部として用いられ、また進行がんの患者の局所症状を和らげたりすることも重要な役割である。全身放射線照射は造血幹細胞移植の骨髄破壊的前処置としても用いられる。

患者は放射線治療の間、時に最長で 25 分間じっとしていなければならない。そのため、乳幼児を扱う際には、治療のために鎮静が必要になることがある。根治のための放射線治療は、一般に数週間、毎日行うことが必要になるため、適切な鎮静技術やサポートが簡便に利用できる必要がある。こういったプロセスにおいて、幼児に対してはプレイセラピーが不可欠であり、場合によっては鎮静が不要になることもある。

高度な放射線治療を提供するためには、臨床腫瘍医と放射線治療士の解剖学的部位での専門化が重要であると認識されるようになってきている。ほとんどのがんセンターでは、一人以上の臨床腫瘍医（解剖学的ではなく、年齢別に専門化）の上級医を小児腫瘍の治療を指揮する者として認識しているが、解剖学的専門性と年齢に関して十分に熟練した配置であるとは限らない。

年齢によって専門を分けることは AYA 世代の多くの腫瘍を治療するには適切ではない。AYA 世代の放射線治療は、腫瘍部位別の専門知識を持った臨床腫瘍医によって治療されることが最良である。しかし、年齢に応じたサポートは治療期間中からフォローアップまで常に行われなければならない。

放射線治療の計画、実施、予想される副作用に関する詳しい専門知識を活かして、放射線治療中に安全で効果的なケアを提供するためには、子どもの治療に関して専門的なトレーニングを受けている放射線治療士の存在が必要である。彼らの存在によって、子どもや家族は、計画段階から治療期間中のケアを継続して受けることができる。

A. 提言

小児・若年成人への放射線治療は、表 2 に示す推奨基準を満たす施設に依頼されるべきである。

まれに放射線治療には高いリスクや困難を伴ったり、特別な機器を必要としたりする場合があります、地域を越えて国内外の施設と合意のもと、依頼されるべきである。そのような放射線治療には以下のものが含まれる：

- 造血幹細胞移植前処置としての全身放射線照射（JACIE 公認施設でのみ実施可能）
- 乳児の網膜芽細胞腫の照射
- 生物学的標的に対する放射性同位元素治療
- 小線源照射療法
- 放射線外科
- 低分割定位照射

放射線治療は、関連するプロトコルや the Royal College of Radiologists のガイドラインで指定された期間内に行うと決まれば、できるかぎり早急に始めなければならない。ただし、患者の病状が計画や治療に耐えられないほどに悪い場合はその限りではない。複雑な放射線治療や根治的放射線治療は、固定機材を特注したり、3次元共形計画を用いたりするなど、どうしても開始が遅れる期間があるが、その他の理由による遅れは最小限にとどめなければならない。

B. 期待される利益

予後の改善と治療関連死の減少。

治療コンプライアンスの向上。

C. エビデンス

放射線治療専門の設備やサポートが小児・若年成人の臨床転帰を向上させるという高い質のエビデンスはない。しかし、Calman-Hine Report (付録 1-23) や Royal College of Radiologists and the Society and College of Radiographers の文書で概説されているように、臨床腫瘍学を副専門分野とする動きは、一般的に同意されているということで提言は一致している。求められる医療資源についても UKCCSG で概説されていることに一致している。

国家戦略文書と Royal College の文書は臨床腫瘍学を副専門分野とすることが求められていることを示している。

求められる医療資源と年齢に応じた設備の必要性に関しては国家ガイドラインや UKCCSG ガイドラインにおいて文書化されている。

放射線治療の遅れが肉腫や高悪性度の神経膠腫の患者の腫瘍のコントロールに影響を及ぼすというエビデンスが一部あるが、治療の遅れの影響について体系的に評価されてはならず、また線量を減らした放射線治療を用いた最近のプロトコルが特に小児に適しているかどうかについても分析されていない。したがって、患者の状態が許す限り、放射線治療は関連するプロトコルで指定されている時間枠で確実に実施されることが重要である。

表 2：小児・若年成人がんを治療する放射線治療施設に求められる根本要素

- ・ UKCCSG の会員であることを含み、小児放射線治療を十分に副専門分野とする臨床腫瘍医を 1 人以上、上級医とすること、また、上級医が年齢や解剖学的専門性を相補できる形で兼務できるように小児放射線治療の仕事内容を規定すること
- ・ 臨床腫瘍医の上級医をコアメンバーとした小児腫瘍多職種チームの統合（必要に応じて放射線治療士も含む）
- ・ 若年成人に多い腫瘍のタイプを副専門分野としている臨床腫瘍医と連携可能であること
- ・ 小児・若年成人の治療について専門的にトレーニングを受け、責務を持って、先導する放射線治療士
- ・ 高度な超高圧放射線治療を行うのに適した最新機器やスタッフ、設備（成形室、3 次元コンピュータプランニングや治療実施システムを含む）
- ・ 小児麻酔科医、手術部アシスタント（ODA）、トレーニングを受け、小児蘇生術を含む最新の手技を持った看護師、回復室が利用できること
- ・ 鎮静や麻酔を受ける子どもの安全管理の方針と手順
- ・ プレイスペシャリストによるサポート
- ・ 年齢に応じたサポート技術とその領域を専門とするスタッフ
- ・ 小児がん治療拠点施設で合意された治療プロトコル
- ・ 全国的に合意された品質保証水準の遵守
- ・ 全国的に合意された待ち時間の遵守
- ・ 臨床試験への参加

D. 評価

体制に関するもの

- ・ 待ち時間に関する提言を遵守するために適切な医療資源やスタッフ、臨床腫瘍医の上級医を提供すること
- ・ 年齢や解剖学的専門性を活かせるような兼務
- ・ 麻酔科医との連携
- ・ 年少児に対して放射線治療を実施する際のプレイスペシャリストなどの専門職による補助

経過に関するもの

- ・ 全国的に合意された品質保証標準の遵守

- ・ 全国的に合意された待ち時間の遵守

予後に関するもの

- ・ 放射線治療の遅れが転帰に及ぼす影響に関するエビデンス
- ・ 放射線治療実施に関する患者や保護者／介護者の満足度

E. 医療資源

一部の施設では、小児の放射線治療士や臨床腫瘍医がトレーニングを受けたり、彼らと連携をとるためにはさらなる医療資源が求められる。小児放射線治療の専門知識を持つ腫瘍医の上級医を配置するために求められる最低限のスタッフ水準は正規職員 0.7 人であり、1 施設にかかるコストは約 ¥66,700 である。このような上級医のポストは 2 つ以上あることが望ましいとされている。

支持療法

支持療法とは抗がん剤治療の期間中に患者をサポートするために行われる介入のことである。がん治療の予後は安全で効果的な治療の実施だけでなく、急性／慢性の副作用を遅滞なくかつ効果的に治療することに依存している。支持療法の向上は生存率の向上に対して重要な役割を果たしてきた。

痛みや倦怠感などを緩和することも小児・若年成人のがん患者にとっては重要である。適切な時期に介入がなされれば、自宅への外泊も可能であり、患者のみならず保護者／介護者の健康や幸福のためにもなるのである。

発熱性好中球減少症

好中球減少は、化学療法で頻繁に見られる副作用である。患者はこの期間の間、感染症で命を落とす危険性がある。発熱性好中球減少症（FNP）とは好中球数が少ない時期に子どもが熱を出す時に用いる用語である。FNP は重大なものではあるが、潜在的には死亡することを避けられるものである。

小児や若年成人の FNP は慎重に治療しなければならない。多くの患者は抗生物質の静脈内投与を受ける。一部、入院を必要としない患者群があるが、この一群が特定されるにはさらなる研究が必要である。

A. 提言

化学療法を行っているすべての患者の FNP の治療については文書化されたプロトコールがあるべきである。治療施設を越えて治療法が共有されるには、このプロトコールが小児がん治療拠点施設や他の治療施設でも合意され、必要の際には、病人の緊急搬送が可能であることも含まれなければならない。プロトコールは、病棟や救急部門を含む、関連するすべての臨床場面で利用されるべきである。

プロトコールは小児・若年成人のがん患者の FNP の治療ガイドラインとして周知され、全国的に発展させるべきである。

化学療法を提供しているすべての部署で、小児・若年成人を入院させるために、以下の条件を十分に満たしていることが求められる。

- NICE のガイドライン *Improving Outcomes in Haematological Cancers* (付録 1-59) に推奨されているような適切な感染制御設備
- FNP の治療と複雑性についてトレーニングを受けた医療スタッフや看護スタッフ
- *Defining Staffing Levels for Children's and Young People's Services* (付録 1-72) で推奨されているスタッフ水準

化学療法関連の好中球減少症の患者の支持療法のために必要な抗生物質、抗真菌剤、増殖因子、血液製剤は十分に準備されるべきである。

化学療法中の患者やその保護者／介護者は、適切なタイミングと方法で医学的介入をすることの重要性とそのケアの理由について、説明文書などで教育を受けるべきである。

FNP を発症した際には、初期介入をする部署といつでも連携でき、救急治療部で待たされることがないように、予め合意された紹介ルートを確認しておく必要がある。

以下の点について国家レベルの研究が求められている：

- FNP 治療におけるリスク分類に関するより確固たる方法の開発
- 低リスクの FNP 患者の入院期間の短縮化や地域での治療を安全に行っていくための調査
- FNP の予防
- 抗ウイルス剤と抗真菌剤の使用

B. 期待される利益

死亡数と好中球減少性敗血症による重篤な合併症の発症を減少させること。

適切なリスク分類によって、入院を要するような発熱患者数を減少させること。

一部の患者の入院期間の短縮。

C. エビデンス

英国には FNP の治療ガイドラインがない。

FNP の外来患者の治療に関する 3 つの無作為比較試験 (RCT) のエビデンスは一致していない。米国の 2 つのガイドラインでは一部の患者は外来で治療することが可能であると結論付けている。

1 件の系統的レビューと 1 件の前向きコホート研究では、小児・若年成人の中から臨床的特徴と検査測定値を用いて外来で治療する患者を選ぶことができるとしているが、さらなる研究が必要である。選択基準を示すには更なる観察研究が求められる。

D. 評価

体制に関するもの

- ・ FNP に関する国家ガイドラインの開発
- ・ FNP の治療のためのリスク別プロトコールの開発
- ・ FNP の外来治療のためのプロトコールの開発
- ・ 患者や保護者/介護者に対する FNP に関する十分な情報提供

経過に関するもの

- ・ FNP の患者数（入院/外来）
- ・ プロトコールとガイドラインの遵守
- ・ ベッド占有率

予後に関するもの

- ・ 好中球減少性敗血症による死亡
- ・ 入院を必要とする発熱患者数
- ・ 患者や保護者/介護者の見解
- ・ 好中球減少性敗血症で小児集中治療室（PICU）へ入室した患者数

E. 医療資源

ガイドラインを遵守しての小児・若年成人の FNP 治療には、医療資源が必要になるかもしれない。これまで特に大きなコストとして考えられては来なかった。

中心静脈カテーテル

がんの化学療法や放射線治療、支持療法のために静脈注射が必要な小児・若年成人は、しばしば中心静脈カテーテルが必要となる。この必要性が成人と比べて大きいには以下のような理由がある：

- ・ 小児の末梢静脈は成人と比べて見つけるのが難しく、また維持するのが困難である
- ・ 子どもにとって末梢静脈注射に関連する身体的・心理的苦痛は大きい
- ・ 治療レジメンが複雑である

しかし、中心静脈カテーテル（CVC）はしばしば死亡率を高めることがある。したがって、器具の選択、挿入の方法やタイミング、挿入後のケア、維持や抜去の詳細について注意を払うことが不可欠である。CVC は必要な器具のタイプによって、外科医、放射線科医、麻酔科医、あるいは専門看護師が挿入する。CVC の抜去にも危険性がある。

A. 提言

CVC の挿入は、清潔な外科的処置のために整えられ、血管透視や術中超音波、または血管内治療が可能な手術室で行われるべきである。若年者には鎮静や局所麻酔が必要となる。通常、全身麻酔は小児で必要とされているが、より年長の子どものうち多くが必要としている。手術枠は十分に設けられ

ているべきである。これはすなわち、多くの施設で週に最低 1 つ手術枠が設けられていることを意味している。より大きな施設では、週により多くの手術枠が必要となる。

CVC の抜去は、適切な場所で訓練されたスタッフによってのみ行われるべきである。鎮静と麻酔に関しては、CVC の挿入と同様に通常は必要となる。

中心静脈カテーテルの管理については、血管器具のタイプに関する専門家のアドバイスを含む、治療部署間で統一された、文書によるガイドラインが必要である。患者のこの器具を扱うすべての医療専門職は、訓練され、評価を受けなければならない。挿入する執刀者は十分にトレーニングを受け、経験を積み、またその経験を維持しなければならない。

必要に応じて、患者や保護者/介護者は CVC のタイプや挿入場所を一緒に選び、そのために必要な情報を提供されるべきである。

B. 期待される利益

臨床現場内で中心静脈カテーテルの取り扱いを標準化することによって、以下のことがもたらされる:

- CVC の挿入の失敗を減らし、再挿入の必要性を減らす
- 感染やその他の合併症（血管閉塞による晩期合併症を含む）を減らす
- 患者や保護者/介護者の痛みや苦痛を減らす
- ケアの持続性を向上する
- 化学療法の中断期間を減らす
- 入院を減らす
- ケアを提供する医療専門職の臨床能力に対する家族の信頼を高める

C. エビデンス

中心静脈カテーテルの挿入の最適な方法に関しては多くの観察研究でエビデンスが出されている。

中心静脈カテーテルの管理に携わるすべてのスタッフは訓練を受け、その技術を評価するべきであるということを示すエビデンスがある。

すべての中心静脈カテーテルの挿入時に血管透視を用いることによって、挿入場所を誤ったり、再挿入が必要になったりすることを回避するというエビデンスが RCT によって示されている。

従来の解剖学的な目印を用いる方法よりも、二次元超音波を用いることを提案するエビデンスがあるが、この提案は主に成人の内頸静脈の経皮的穿刺に当てはまる。こういった器具が小児において鎖骨下静脈の経皮的穿刺に役立つというエビデンスはなく、解剖学的な方法が受け入れられている。

D. 評価

体制に関するもの

- 中心静脈カテーテルの管理に関する書面のガイドラインがあることの証拠

- これらの器具の管理に携わるすべての医療専門家に対する十分なトレーニングの提供
- 挿入と抜去のために適した設備と医療資源の提供
- 患者や保護者/介護者への十分な情報提供
- 専用の手術時間の提供

経過に関するもの

- スタッフのトレーニングへの出席
- 手術開始までの遅れ

予後に関するもの

- 合併症発生率、特に CVC 関連の感染症の発症率

E. 医療資源

子どもの CVC の挿入／抜去を確実に安全に行うために専用の手術時間を確保するのにかかるコストに関しては、Trust から得ることはできなかった。これは一部の小児がん治療拠点施設ではコストの影響があるだろう。The National Tariff は CVC の挿入術のコストを独立して計上しておらず、他の手術の一部として含まれている。

血液製剤の供給

小児・若年成人の白血病患者や化学療法を受けているがん患者の多くは、汎血球減少症（骨髄抑制からくる貧血、好中球減少、血小板減少）を起こし、赤血球輸血や血小板輸血を必要とすることになる。一部の患者は血液凝固異常を起こして新鮮凍結血漿（FFP）による補正を必要とし、また一部の患者は免疫抑制の期間中、定期的な免疫グロブリンの静注投与を必要とする。

病院には輸血委員会があり、院内ガイドラインを作成し、血液製剤の供給の管理と利用に携わるすべてのスタッフに対して適切かつ専門的なトレーニングが行われているかどうかを監視し、輸血関連有害事象を Serious Hazards of Transfusion (SHOT) Scheme に報告する。

A. 提言

血液製剤を管理するための文書化されたプロトコールが必要である。そのプロトコールは小児がん治療拠点施設や他の治療部署でも統一され、関連するすべての臨床現場で利用できるようにしなければならない。

医療スタッフや看護スタッフは勤務時間外を含み、いつでも血液製剤を利用できるようにしておかなければならない。

すべての治療部署における医療職、看護職、検査室職員は、サイトメガロウィルス（CMV）未感染製剤、照射製剤、ウィルス不活化製剤の適応など、子ども特有の輸血の必要性があることを理解していなければならない。

B. 期待される利益

過失や合併症を最小限にして血液や血液製剤を安全に投与すること。

C. エビデンス

血液製剤の投与ミスが発生率に関しては全国調査からエビデンスが出されている。小児、特に1歳未満の場合、誤った方法で血液製剤が投与されるリスクが一定の割合である。2003年～2004年で最も多かった過失は適切に照射された製剤を依頼することができなかったということと、1996年1月以降に生まれた子どもに対し英国産以外の血漿を用いたことである。

新生児と年長児への血液製剤の投与に関しては質の良いガイドラインがある。

D. 評価

体制に関するもの

- ・ 院内ガイドラインやプロトコルの作成
- ・ 適切なトレーニングの提供
- ・ 国の「ヘモビジランス（血液安全監視体制）」の提言の遵守

経過に関するもの

- ・ プロトコルやガイドラインの遵守
- ・ 輸血事故

予後に関するもの

- ・ 輸血事故の発生率と死亡率

E. 医療資源

血液製剤の供給に関する提言には重大な医療資源はないと考えられる。

疼痛管理

効果的な疼痛管理は、小児・若年成人のがん患者の管理上多くの面で不可欠である。患者が経験する痛みには、病気の経過や治療の急性期合併症、病気の進行に関連して異なる種類がある。すべてのケースにおいて痛みの評価は不可欠である。がん性疼痛緩和のための世界保健機構（WHO）のガイドラインと“除痛ラダー”の使用は確立されており、系統的に疼痛管理を行うのに役立っている。

白血病の治療をしている子どもにおいて特に問題となるのは腰椎穿刺や骨髄生検といった痛みを伴う通常処置に対するニーズである。ほとんどの子どもたちにはこれらの処置の際に全身麻酔をすることが求められる。

遊び、ディストラクションなどの技術の実施、対処スキルを向上させるための認知行動療法の実施は