

厚生労働科学研究費補助金（がん対策推進総合研究事業）
希少癌診療ガイドラインの作成を通じた医療提供体制の質向上
（分担研究報告書）

希少癌の集合体である骨軟部肉腫に対する診療ガイドライン作成に向けた
基盤構築に関する研究

研究分担者 川井 章*

研究協力者 西田 佳弘**

*国立がん研究センター 中央病院骨軟部腫瘍リハビリテーション科・希少がんセンター

**名古屋大学大学院医学系研究科 整形外科

研究要旨

骨軟部腫瘍領域は希少癌の集合体であり、個々の肉腫に対する診療ガイドラインの作成が求められている。骨腫瘍、軟部腫瘍全体に対する診療ガイドライン策定は進んでいるが、個々の腫瘍についてはほとんど作成されていない。その中でデスモイド型線維腫症の診療ガイドライン策定が進んでいる。この腫瘍は良悪性中間型腫瘍であるが、本腫瘍に対する診療ガイドライン作成過程を学ぶことで個々の肉腫に対する適切な診療ガイドライン作成につながると考えられる。厚生労働省難治性疾患政策研究事業と本申請であるがん対策推進総合研究事業「希少癌診療ガイドラインの作成を通じた医療提供体制の質向上」班の合同会議を開催し、デスモイド診療ガイドライン策定過程を学び、また問題点を考察した。希少疾患では乏しいエビデンスに基づいて推奨文を記載することや患者会がない場合が多く、患者からの意見を聞く困難さなどの問題点があることが明確となった。今後策定する個々の肉腫に対しての診療ガイドライン作成に向けての基盤が構築できた。

A. 研究目的

原発性悪性骨軟部腫瘍（肉腫）は希少癌の集合体である。軟部腫瘍ガイドライン（第3版改訂作業中）、骨腫瘍ガイドライン（初版策定中）は策定あるいは策定予定であるが、全体を網羅したガイドラインの内容であり、個々の肉腫に対応した診療の指針にはならない。肉腫を含めた希少癌患者は、その腫瘍に合致した適切な診療を受けることを切望しており、個々の希少癌に見合った診療ガイドラインを作成することは喫緊の課題である。骨軟部腫瘍領域では、1つの組織型に限定した診療ガイドラインとしては、腹腔外発生デスモイド型線維腫症（以下デスモイド）に対する診療ガイドライン策定作業が進んでいる。デスモイドはWHOでは良悪性中間型腫瘍に分類されているが、難治性症例が多く、世界でも診療ガ

イドライン策定が開始されつつある疾患である。本研究分担者はデスモイド診療ガイドラインの策定委員でもある。本研究の目的はデスモイドの診療ガイドライン策定を通して、悪性腫瘍である肉腫に対する診療ガイドライン策定に向けた体制作りおよびエビデンスのシステマティックレビューを含めた進め方を理解することである。本研究により、次年度以降、肉腫領域でガイドライン作成が求められる組織型に対して、Mindsの基準に適合した適切な診療ガイドラインを策定する基盤が構築できる。

B. 研究方法

厚生労働省難治性疾患政策研究事業「腹腔外発生デスモイド型線維腫症患者の診断基準、重症度分類および診療ガイドライン確立に向けた研究」班（研究

代表者：名古屋大学整形外科 西田佳弘、研究分担者：川井章）と連携して、診療ガイドライン作成過程を学ぶ。診療ガイドライン作成ではMindsの吉田雅博氏の支援を得て実施する。作成会議は、がん対策推進総合研究事業である本「希少癌診療ガイドラインの作成を通じた医療提供体制の質向上」班と難治性疾患政策研究事業班の共同開催とする。デスマイド診療ガイドライン策定委員、システムティックレビュー（SR）委員は、来年度に予定される新たな肉腫に対する診療ガイドライン策定委員、SR委員のメンバーとなることが予想される。

C. 研究結果

第1回合同班会議を平成30年1月19日（東京）、第2回合同班会議は平成30年3月16日（東京）にて開催した。第1回は肉腫診療専門医20名が参加し、11項目のクリニカルクエスション（CQ）に対するシステムティックレビュー、特に文献の評価と統合に関するプレゼンテーションが各CQを担当した策定委員とSR委員によって実施された。システムティックレビュー結果に基づいた推奨文の草案作成とその評価を実施した。各CQにおいて作成された評価シートは、本会議における討論結果を踏まえ、適宜修正、再度作成し、提出の予定とした。また推奨文の決定と投票については後日インターネットを通じて実施することとした。第2回合同班会議を肉腫診療専門医17名の参加にて開催した。CQ11項目に対する推奨文、推奨の強さについて、インターネットを通じた投票結果が政策研究事業班班長西田より説明された。また、Mindsによるガイドライン作成マニュアルに記載してある推奨作成の経過に関する事項を確認後、各委員によって作成された推奨作成の経過について検討が行われた。

D. 考察

作成されたガイドラインに対する患者からの意見を求める際に、希少疾患ごとの患者会が存在しない場合が多いことの問題点が指摘された。作成されたガイドラインの一般向けサマリーについて平易な文章で記載されるべきであることが確認された。希

少疾患に対する薬剤はほとんどが保険適用となっていないため、使用することが困難な病院が多い。ガイドラインにはその内容を慎重に記載する必要があると思われた。エビデンスがまだない場合は「弱く推奨」よりも「明確な推奨が出来ない」として、今後エビデンス構築が必要なFuture research questionとして設定したほうがよいとも考えられるが、希少癌領域では将来的にも明確なエビデンスが出ないことも予想され、エビデンスレベルが低くとも現段階で判明している内容に基づいてガイドラインを示す意義があると考えられた。外部評価について、日本整形外科学会、病理学会、臨床腫瘍学会が考慮されるが、デスマイドは間葉系腫瘍であり、身体のあるゆる部位から発症することから形成外科・外科を含めた学会や、治療については放射線治療学会にも意見を求めたほうがよいと考えられた。また患者会については明確なデスマイド患者会が存在しないため、SNSの患者グループやデスマイドに関する市民公開講座に積極的に参加している患者、家族に対して意見を求めることが選択肢であると考えられた。希少癌については、論文発表が限定施設に偏っている可能性がある。したがって、希少癌に対する診療ガイドライン作成にあたっては、Academic COIについても慎重に考慮あるいはその存在を明らかにしていく必要があると考えられた。

E. 結論

骨軟部腫瘍領域の希少疾患であるデスマイドの診療ガイドライン策定過程において、合同会議開催により、策定方法を学ぶことができた。希少癌の診療ガイドラインを求めている患者は多く、早急な対応が望まれる。しかし希少疾患であるため、ガイドライン作成に関して注意する事項が多いことがデスマイドガイドライン策定過程において明らかとなった。

G. 研究発表

該当なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

該当なし