

2017 年（平成 29 年度）厚生労働科研小寺班

国立がん研究センター分担研究成果報告

分担研究者 川井 章

研究協力者 岩田慎太郎、加藤陽子

本年度は、1. 現在入手可能な既存の診療ガイドラインに掲載されていない希少がんを検索、新たに診療ガイドラインを作成すべき疾患のリストアップを行うとともに、2. 国立がん研究センター希少がんセンターが実施している希少がんホットラインにかかってきた相談内容から相談件数の多い希少がんの抽出を行った。

1. 希少がん診療ガイドラインの対象となる疾患候補の選定

希少がんは症例が少なく、標準的治療が確立されていない、もしくは症例数の比較的多い他の腫瘍に準じて治療が行われている例も少なくない。一方、ある種の希少がんは臓器横断的な疾患として、現存する悪性腫瘍診療ガイドラインの中に部分的に掲載されているものもあり、ガイドライン整備状況は疾患毎にさまざまである。

このような状況から、希少がんに対する診療ガイドラインの作成を始めるにあたっては、新たに診療ガイドラインの作成が必要な疾患候補を選定することが重要となる。

【方法】

A) 既存の診療ガイドラインに掲載されていない希少がんの検索

「希少がん医療・支援のあり方に関する検討会報告書（平成 27 年）」に掲載されている「院内がん登録を使ったがん種別の頻度」は、欧州の関連学会の連合プロジェクトである RARECARE が 2011 年に報告した RARECARE 分類に、2008 年から 2011 年の本邦での院内がん登録の患者数を適応させたものである。この表に掲載されている希少がんを対象として、2017 年 9 月の時点で発表されている様々な悪性腫瘍診療ガイドライン（表 1）の中に、それらの標準的治療に関する記載が存在するかどうかを検索した。

B) 領域別専門家パネルによるガイドライン作成の必要性の検討

国立がん研究センター希少がんセンターに所属する各領域の専門医師により、上記手順でリストアップされた疾患候補のうち、新たな希少がん診療ガイドラインとして作成することが望ましいものを選定した。

【結果】

この作業の結果、A) 14 の希少がんが既存のガイドラインに未掲載であることが明らかとなった。B) さらに領域別専門家による検討の結果、8 の希少がんが新たに診療ガイドラインを作成すべき疾患として抽出された（表 2）。

2. 希少がんホットラインの解析

2014 年から 2016 年（3 年間）の「希少がんホットライン」新規相談者数は、9,606 名であった。相談者の内訳は、患者本人 50%、家族 29%、医師 10%、MSW 8%、看護職 1%、その他 2%であった。

「希少がんホットライン」を知った理由は、ネットで検索 40%、医療機関からの紹介 30%、患者会・支援団体からの紹介 10%、新聞・雑誌を見た 5%、がん相談支援センターからの紹介 5%、不明 10%であった。ネット検索のキーワードは、肉腫、サルコーマ、GIST、神経内分泌腫瘍、原発不明がん、ATL などのがん種名、希少がん診療に携わっている医師名、原発の分からないがん、“まれ”ながん、“珍しい”がん、希少がん、小児がんなどであった。

相談時の病名は、肉腫（サルコーマ）30%、悪性黒色腫（メラノーマ）8%、原発不明がん 6%、悪性リンパ腫 5%、GIST（消化管間質腫瘍）4%、神経内分泌腫瘍 3%、眼腫瘍 2%、脳腫瘍 2%、悪性中皮腫 1%、胸腺腫・胸腺がん 1%、胚細胞腫瘍 1%、その他 37%であった。

相談全体の 30%と最も相談が多かった肉腫（サルコーマ）の内訳は、脂肪肉腫 14%、子宮肉腫 12%、平滑筋肉腫 7%、粘液線維肉腫 6%、骨肉腫 4%、血管肉腫 3%、ユーイング肉腫 3%、滑膜肉腫 2%、横紋筋肉腫 2%であった。

その他 37%の内訳は、聴器がん、腺様嚢胞がん、嗅神経芽細胞腫、口腔がん、尿膜管がん、副腎皮質がん、褐色細胞腫・パラガングリオーマ、陰茎がん、絨毛性腫瘍、卵巣の境界型悪性腫瘍、腹膜がん、膣・外阴がん、神経内分泌がん、小腸がん、肛門がん、基底細胞がん、有棘細胞がん、乳房外パジェット病、汗腺がん、メルケル細胞がん、慢性リンパ性白血病、成人 T 細胞白血病・リンパ腫、悪性組織球腫、骨髄増殖性腫瘍、肝芽腫、神経芽腫、ウィルムス腫瘍、悪性葉状腫瘍、炎症性偽線維芽腫瘍、遺伝性のがん（BRCA, リンチ, MEN, その他）、心臓の腫瘍、NUT 癌（NUT midline carcinoma）などであった。

表1 検索対象とした既存の悪性腫瘍診療ガイドライン

| | タイトル | 発行年月 | 監修・著编者 | 出版社等 |
|---|------|------------|---------------|-----------|
| 遺伝性大腸癌診療ガイドライン 2016年版 | | 2016/11/22 | 大腸癌研究会 | 金原出版 |
| 科学的根拠に基づく肝臓診療ガイドライン 2013年版 | | 2013/10 | 日本肝臓学会 | 金原出版 |
| 科学的根拠に基づくエナメル上皮腫の診療ガイドライン 2015年度版 | | 2015/12/25 | 日本口腔腫瘍学会 | 学術社 |
| 外陰がん・陰がん治療ガイドライン 2015年版 | | 2015/08/10 | 日本婦人科腫瘍学会 | 金原出版 |
| 科学的根拠に基づく口腔癌診療ガイドライン 2013年版 | | 2013/05 | 日本口腔腫瘍学会 | 金原出版 |
| 甲状腺腫瘍診療ガイドライン 2010年版 | | 2010/01 | 日本内分泌外科学会 | 金原出版 |
| 子宮頸癌治療ガイドライン 2011年版 | | 2011/11 | 日本婦人科腫瘍学会 | 金原出版 |
| 子宮体がん治療ガイドライン 2013年版 | | 2013/12 | 日本婦人科腫瘍学会 | 金原出版 |
| 小児がん診療ガイドライン 2016年版 | | 2016/8/10 | 日本小児血液・がん学会 | 金原出版 |
| 小児白血病・リンパ腫診療ガイドライン 2016年版 | | 2016/02/25 | 日本小児血液・がん学会 | 金原出版 |
| GIST診療ガイドライン 2014年4月改訂【第3版】 | | 2014/4/20 | 日本癌治療学会 | 金原出版 |
| 腎盂・尿管癌診療ガイドライン 2014年版 | | 2014/04/01 | 日本泌尿器科学会 | メデイカレビュー社 |
| 腎癌診療ガイドライン 2011年版 | | 2011/11 | 日本泌尿器科学会 | 金原出版 |
| 肺癌診療ガイドライン 2016年版 | | 2016/10/25 | 日本肺癌学会 | 金原出版 |
| 脊・消化管神経内分分泌腫瘍(NET)診療ガイドライン | | 2015/04/10 | 日本神経内分分泌腫瘍研究会 | 金原出版 |
| 脳腫瘍診療ガイドライン1 成人膠芽腫・成人転移性脳腫瘍・中枢神経系原発悪性リンパ腫 2016年版 | | 2016/07/25 | 日本脳神経外科科学会 | 金原出版 |
| 精巣腫瘍診療ガイドライン 2015年版 | | 2015/01/20 | 日本泌尿器科学会 | 金原出版 |
| 前立腺癌診療ガイドライン 2016年版 | | 2016/10/20 | 日本泌尿器科学会 | メデイカレビュー社 |
| 造血器腫瘍診療ガイドライン WEB版 (第1.2版) | | 2014/10/30 | 日本血液学会 | 日本血液学会 |
| エビデンスに基づいた胆道癌診療ガイドライン 改訂第2版 | | 2014/11/01 | 日本肝胆脾外科学会 | 医学図書出版 |
| 大腸癌治療ガイドライン 医師用 2016年版 | | 2016/11/22 | 大腸癌研究会 | 金原出版 |
| 頸頸部癌診療ガイドライン 2013年版 | | 2013/06 | 日本頸頸部癌学会 | 金原出版 |
| 軟部腫瘍診療ガイドライン 2012 | | 2012/03 | 日本整形外科学会 | 南江堂 |
| 科学的根拠に基づく乳癌診療ガイドライン(1)治療編 2015年版 | | 2015/07/02 | 日本乳癌学会 | 金原出版 |
| 科学的根拠に基づく皮膚悪性腫瘍診療ガイドライン(第2版) 第1部 皮膚悪性腫瘍診療ガイドライン 第2版 | | 2015/07/09 | 日本皮膚悪性腫瘍学会 | 金原出版 |
| 科学的根拠に基づく皮膚悪性腫瘍診療ガイドライン(第2版) 第2部 皮膚リンパ腫診療ガイドライン 第2版 | | 2015/07/09 | 日本皮膚悪性腫瘍学会 | 金原出版 |
| 膀胱癌診療ガイドライン 2015年版 | | 2015/04/30 | 日本泌尿器科学会 | 医学図書出版 |
| 卵巣がん治療ガイドライン 2015年版 | | 2015/4/15 | 日本婦人科腫瘍学会 | 金原出版 |
| EBMの手法による肺癌診療ガイドライン 2016年版 悪性胸膜中皮腫・胸腺腫瘍含む | | 2016/12/20 | 日本肺癌学会 | 金原出版 |
| 胃癌治療ガイドライン 第4版 | | 2014/5 | 日本胃癌学会 | 金原出版 |
| 食道癌診療ガイドライン 2017年版 第4版 | | 2017/6/19 | 日本食道学会 | 金原出版 |