

研究代表者 川井 章(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科长)

研究要旨

本研究は、我が国における希少がんに関する情報提供・相談支援の課題を解決するために、全国の数か所で情報提供・相談支援のHubとなる施設「地域希少がんセンター（仮称）」を立ち上げ、希少がん患者が、住み慣れた地域で、質の高い相談支援を受けられる体制・ネットワークを構築するためのパイロット研究を行うことを目的としている。

研究2年目の令和3年度は、各地域希少がんセンターの開設・運営、希少がんホットラインの実施と共に、以下のテーマの研究を行った。1. 希少がんホットラインの標準化・データベース作成のための研究、2. 希少がんの定義のためのがんの種類に関する研究、3. がん相談支援センターとの連携に関する研究。

希少がんホットラインの標準化・データベース作成のための研究では、①各施設における希少がんホットライン実施状況調査、②各施設の希少がんホットラインの相談内容とその対応方法、③各施設の希少がんホットラインでの情報収集と記録方法、④「希少がん診療医療機関リスト」の取り纏め手順の検討、を行った。

希少がんの定義のためのがんの種類に関する研究では、希少がん対策の基盤となる「希少がんの定義」のための尺度について、RARECAREの分類をベースに、新しいICD-O-3.2の体系をもとに、より論理的で使いやすい分類の作成を試みた。現行のRARECARE分類ではTier1としてsarcomaがあげられているが、これを骨・末梢神経・腹膜についてそれぞれTier1として独立させ、sarcomaは組織名であるのでsite-agnostic分類として全部位に対するTier2とした。頭頸部がんでは、UICCのステージ分類の境界に従って、舌の境界部位、口蓋を口腔・口唇に変更し、下咽頭と喉頭が同一Tier1となっていたものを分離した。また、血液に関しても、骨髄、リンパ節をTier1として新たに定めた。これらのTier1, Tier2の整理によって、2020年の症例数からTier1のレベルで希少がんの候補となったものは、鼻腔・副鼻腔上咽頭、大唾液腺、小腸、肛門、気管、胸腺、膈、胎盤、精巣、陰茎、尿道、眼、中耳、盲腸、下垂体、副甲状腺、副腎、松果体、骨、腹膜、心臓、縦隔、胸膜の悪性腫瘍であった。すなわち、これらの部位に発生したがんは全て希少がんと考えてよい。さらに、これらの部位以外に発生したがんの中で、Tier2で数が少ないものも希少がんとなるが、これらに関しては引き続き検討中である。

がん相談支援センターとの連携に関する研究では、全国のがん相談支援センターのうち、「施設別がん登録検索システム」を利用している全64施設に対して実施したアンケート調査の結果から、希少がんに関する相談の状況や、期待される情報提供の内容等について検討を行った。

研究分担者

松浦 成昭	(大阪国際がんセンター・総長)
赤司 浩一	(九州大学・医学研究院・教授)
馬場 英司	(九州大学・医学研究院・教授)
遠藤 誠	(九州大学・医学研究院・講師)
西田 俊朗	(JCHO 大阪病院・病院長)
柴田 大朗	(国立がん研究センター・研究支援センター・部長)
東 尚弘	(国立がん研究センター・がん対策情報センター・部長)
高山 智子	(国立がん研究センター・がん対策情報センター・部長)
鈴木 達也	(国立がん研究センター・中央病院・医長)
岩田慎太郎	(国立がん研究センター・中央病院・医長)
下井 辰徳	(国立がん研究センター・中央病院・医長)
加藤 陽子	(国立がん研究センター・中央病院・看護師)

A. 研究目的

研究の背景

罹患率が人口 10 万人当たり 6 例未満の希少がんは、頻度の高いがんに比べて、治療成績、治療満足度ともに不良であることが知られており (Lancet Oncol. 18:1022-39, 2017)、欧州の統計では、希少がんは全がんの 2 割ほどの頻度であるにもかかわらず、全がんによる死亡の 3 割を占めることが報告されている。

その一つの理由に、希少がん患者・家族・医療従事者を適切な診療に導く情報提供、相談・診療支援体制が十分に整備されていないことが想定されている (Cancer Sci, 109:1731-7, 2018)。疾患の絶対数が少なく、多くの医師、医療機関がその希少がんに対する十分な診療経験、知見を有することが困難な状況下で、希少がんが疑われた患者が、どの医療機関を受診すれば最も適切な診療を受けられるのか、患者のみでなく、医師・医療機関の側も、信頼できる情報がない中で、手探りの診療が続いているのが実情である。

研究の目的

本研究は、このような診療・受療上不利な状況にある希少がんに関して、全国の数カ所で実際に情報提供・相談支援に関する拠点施設を整備し、パイロット研究を実施することにより、希少がん患者が、住み慣れた地域で、質の高い希少がんの情報提供・相談支援を受けられる体制・ネットワークを構築するための検討を行うことを目的とする。

具体的には以下の研究を行う。

- I. 希少がんの患者・家族および希少がん診療に関わる医療従事者が、希少がんの診療に関する情報を得ること、相談することができる広域 Hub となる拠点施設『地域希少がんセンター (仮称：以下、地域希少がんセンター)』の備えるべき機能を明らかにする。
- II. 地域希少がんセンターにおける情報提供・相談支援の要の一つとして、希少がんホットラインによる電話相談を位置づけ、各地域希少がんセンターにおいて、一定の手順に基づいて質の高いホットライン業務が行われるよう、その実施手順を定める。
- III. さらに、それぞれの地域希少がんセンターで提供する情報 (希少がん診療施設など) に関する収集・取り纏め手順を検討する。
- IV. 検討した機能に基づき、全国の数カ所で実際に地域希少がんセンターを立ち上げ、希少がん専門施設や専門医を繋ぐ希少がんネットワークを構築する。
- V. 現在、欧州およびわが国で、希少がんを定義するための指標として用いられている RARECARE の問題点を検討し、最新の WHO 分類

と各癌の取扱規約に則って、臨床現場における使用を前提とした新たな希少がん分類を日本から提案する。

- VI. 全国数カ所の地域希少がんセンターと全国のがん診療連携拠点病院等に整備されているがん相談支援センターとの連携のあり方について検討をすすめる。

VII. 研究の最終年度には、抽出された課題をまとめ、希少がんの情報提供、相談・診療支援体制を全国に構築し、さらに診断・治療 (開発) にも繋げてゆくための提言書を作成する。

患者数の少ない希少がんの診療の質を担保し、新たな治療開発を推進するためには診療・研究を限られた施設に限定すること (集約化) が一つの解決策となるが、集約化は、一方では診療へのアクセスの悪化をもたらし、住み慣れた地域で希少がんの診療や相談支援を受けたいという患者・家族の願いに反する。本研究は、この集約化と均霑化という希少がん医療の根本的なジレンマに対して、希少がん中央機関を中心として、新たに設立する地域の情報提供、相談・診療支援の拠点となる地域希少がんセンターを繋ぐネットワークを形成することによって、できるかぎり患者が住み慣れた地域で希少がんに関する適切な情報提供・相談支援を受けられる環境を整えることを目的とする。

B. 研究方法

本研究では、希少がん中央機関である国立がん研究センターと、都道府県がん診療連携拠点病院の大阪国際がんセンター、大学病院の九州大学の 3 つの異なる背景を有する 3 施設の研究者によって、先に述べた希少がんの情報提供・相談支援ネットワークの形成に関する研究を行う。

先行して 2014 年に希少がんセンターを立ち上げ、希少がんの診療に関する電話相談「希少がんホットライン」を実施してきた国立がん研究センターの研究分担者を中心に、地域希少がんセンターに求められる機能の予備的検討を行うとともに、大阪国際がんセンター、九州大学の研究分担者によって、実際に各施設に地域希少がんセンターを設立する。さらに、地域希少がんセンターと全国のがん診療連携拠点病院等に整備されているがん相談支援センターの情報共有や連携のための検討を行う。

令和 3 年度は、各施設における地域希少がんセンターの開設・運営、希少がんホットラインの実施と共に、以下の方法で研究を行った。

1. 希少がんホットラインの標準化・データベース作成のための研究

国立がん研究センター、大阪国際がんセンター、

九州大学の希少がんホットライン担当者および関係者が参加して、3施設間ミーティング（ネット会議により実施）を開催した。第1回会議において各施設の担当者から、希少がんホットラインの実施体制を聴取し、各施設の問題点を共有した。その後、各施設へのアンケート調査を実施し、各希少がんホットラインにおいて、実際に多く受ける相談の内容とその対応方法を聴取した。アンケート収集後に3施設合同のweb会議を3回開催し、アンケート結果を確認しながら、さらに詳細な点について意見交換を行なった。

さらに、それぞれの地域希少がんセンターで提供する重要な情報の一つである「希少がん診療医療機関リスト」の取り纏め手順を3施設間で検討した。

2. 希少がんの定義のためのがんの種類分類に関する研究

欧州 RARECARE の分類は Tier1, Tier2, Tier3 と階層化されており、原則では Tier1 が腫瘍の発生部位に基づく大分類、Tier2 が組織型をいくつかグループ化した分類（腺癌、扁平上皮癌など）、Tier3 が細分化された組織型（印環細胞癌など）となっている。今回は、部位と組織が混在するこの RARECARE の分類構造を基本的に踏襲しながら、Tier1 では必ず部位になるようにし、その下に、Tier2 は組織、Tier3 はさらなる細分類とした。実臨床での使用を考えると、Tier1 を部位別に揃えることで臨床医が使用しやすくなり、希少がんの定義としても定義しやすくなることが期待される。

希少がんの頻度基準（人口10万人当たり6例未満の罹患率）については、Tier1ですでに満たされていれば、その中に位置する Tier2 はすべて希少と判定し、Tier1 が希少基準以上の頻度の場合は、部位別の Tier2 の分類で判定することとした。Tier3 は特に希少がんの判定には関係しないが、参考としておいておくこととした。

まず、Tier1 に対応する部位別に、2018-20年の院内がん登録から全症例を抽出した。院内がん登録は ICD-O3.2 の組織コードで登録されているため、組織コードを新分類においてどのような Tier2,3 にすべきか、病理専門医と検討、組織分類を作成した。リンパ腫や肉腫など全身に発生する腫瘍は site-agnostic 一覧として臓器横断的に一つ作成し、部位毎の分類は site-specific 一覧として作成した。

3. がん相談支援センターとの連携に関する研究

本年度は、全国のがん相談支援センターにおける「施設別がん登録検索システム」の利用状況を解析し、希少がんに関する相談の状況を把握することを試みた。「施設別がん登録検索システム」は、全国の都道府県がん診療連携拠点病院と国立がん

研究センター中央病院、東病院、がん対策研究所内のがん情報サービスサポートセンターなど、全国の64施設が利用している。2021年7月に開催したシステム活用に関する説明会においてアンケート調査を行い、その結果を解析した。

（倫理面への配慮）

本研究の実施に当たっては「人を対象とする生命科学・医学系研究に関する倫理指針」を遵守し、研究対象者に対する人権擁護上の配慮を十分に行ったうえで研究を行った。

C. 研究結果

1. 希少がんホットラインの標準化・データベース作成のための研究

①各施設における希少がんホットライン実施状況調査

国立がん研究センター、大阪国際がんセンター、九州大学における希少がんホットラインの実施状況は以下の通りであった。

・ホットライン回線数：国立がん研究センターは2回線、大阪国際がんセンターおよび九州大学は1回線であった。

・担当者：国立がん研究センターは専任看護師、MSW、事務員の3名、大阪国際がんセンターは専任看護師、MSW、医師の3名、九州大学は専任看護師、医師の2名体制であった。

・相談件数：国立がん研究センターは1日25件から30件、大阪国際がんセンターは半年で164件、九州大学は月に15件前後であった。

・相談の目的：純粋な相談と診療予約の相談がほぼ5:5~7:3の割合であった。2021年10月より国立がん研究センターは業務負荷の軽減および整理のため、相談業務と予約業務が分割された。

②希少がんホットラインの相談内容とその対応方法

希少がんホットラインにおいて多く受ける相談内容として以下のようなものがあげられた。病気の一般情報、症例数の問い合わせ、病理診断、個別の治療相談、治験の有無、心理面の相談、経済面の相談、診療科の問い合わせ、医療機関からの問い合わせなど。

これらに対して、各施設で相談員による様々な回答がなされていたが、当該の希少がんに関する治療経験の多い（症例数の多い）施設に関する問い合わせ、特に後腹膜肉腫や原発不明がんなどでどの診療科を受診したらよいかという相談が多いことなどが指摘された。心理面、経済的な負担に関する相談では、通常のがんと大きく変わることはないという意見がある一方で、希少がんに特徴的な問題として捉えられるという意見もあり、さらに症例・経験の蓄積が必要と考えられた。

個別の治療に関する相談も多いが、これに関しては、電話による聞き取りだけではその情報が正しいかどうか不明であること、医師ではない相談者が診療内容に関して個別の判断を行うことは適切ではないため、医師によるセカンドオピニオンを案内するという対応がとられていた。

一方、相談後の転帰に関しては、現状ではいずれのホットラインでも患者の個人情報取得していないため、相談後の患者の受診行動を遡ることができておらず、ホットラインの有用性に関する客観的な評価ができていないことが課題として指摘された。

③希少がんホットラインでの情報収集と記録方法
各施設の希少がんホットライン実務担当者から、現在相談者から収集している情報および今後の聴取可能性について、次のような回答を得た。

・一般情報：相談日時・相談時間は多くの施設で聴取できており、全ての施設が今後も聴取可能と回答した。「どこで知ったか」については、現時点では聴取できている施設はなかったが、今後の連携においては重要な項目と考えられ、今後聴取してゆく方針となった。

・相談者情報：個人名を聴取している施設はなく、今後も聴取は難しいとの意見が多かった。一方で年齢（年代）や居住地は比較的聴取されており、相談の中で必要に応じ聴取されているようであった。現在受診中の病院名は必要であれば聴取可能であるとの回答であった。

・疾患情報：病名は全施設で聴取されていたが、併存疾患は1施設のみ聴取されていた。病理診断の有無は、2施設で聴取できていたが、相談者本人の情報だけでは確実性が低いとの意見があった。

・転帰：実際には聴取できているのは1施設のみであった。しかし今後の診療連携体制の構築には重要であるとの認識はされており、今後聴取可能であるとの回答が全施設から得られた。

相談内容や情報の記録方法に関しては、通常のがん相談業務で使用されているがん医療相談システムを利用している施設と、専用のデータベースを作成して入力している施設があった。また1施設では相談を受けながら入力、他の2施設では相談中もしくは事後に入力作業が行われていた。

④「希少がん診療医療機関リスト」の取り纏め手順の検討

国立がん研究センター希少がんホットラインに問い合わせが多かった希少がん10疾患（多い順）：

1. 悪性軟部腫瘍（GIST以外）+悪性骨腫瘍、
 2. GIST、
 3. 原発不明がん、
 4. 悪性黒色腫、
 5. 神経内分泌腫瘍、
 6. 悪性リンパ腫、
 7. 眼腫瘍、
 8. 悪性中皮腫、
 9. 胸腺腫瘍、
 10. 脳腫瘍、
- に関して「希少がん診療医療機関リスト」の作成

を行う方針となった。

院内がん登録から、この10疾患の診療実数に関して、2016年から2018年のデータ（初発時に治療を実施した症例数のみをカウント）を受領した。次いで、各疾患の診療実数が年間10例以上の病院をリストアップした。リストアップされた病院の数が10以下の場合、5例以上の病院とした。リストアップされた病院に関して、局所治療、薬物療法、治療開発（治験）の3側面から、国立がん研究センター中央病院の各々の治療の複数の専門家（2名以上）が確認し、診療内容が信頼できると考えられる病院群を抽出、最終リストを作成した。その後、情報のアップデート、経時的な変化を確認するために、院内がん登録の2018年から2020年のデータを受領（2022/04/22）し、現在解析中である。

2. 希少がんの定義のためのがんの種類分類に関する研究

2018～2020年の院内がん登録の全症例を病理医により組織分類し、それを基にsite-specificとsite-agnosticの新分類を作成した。

現行のRARECARE分類からの主要な変更点としては、Tier1を全て部位としたことである。現行のRARECARE分類ではTier1としてsarcomaがあげられているが、骨・末梢神経・腹膜についてそれぞれTier1として独立させ、sarcomaは組織名であるので、site-agnostic分類として全部位に対するTier2とした。頭頸部がんでは、UICCのステージ分類の境界に従って、舌の境界部位（C02.8）、口蓋（C05.8, C05.9）を口腔・口唇に変更し、下咽頭と喉頭が同一Tier1となっていたものを分離した。また、血液に関しても、骨髄、リンパ節をTier1として新たに定めた。

これらのTier1, Tier2の整理によって、2020年の症例数からTier1のレベルで希少がんの候補となったものは、鼻腔・副鼻腔上咽頭、大唾液腺、小腸、肛門、気管、胸腺、膣、胎盤、精巣、陰茎、尿道、眼、中耳、盲腸、下垂体、副甲状腺、副腎、松果体、骨、腹膜、心臓、縦隔、胸膜の悪性腫瘍であった。すなわち、これらの部位に発生したがんは全て希少がんと考えてよい。さらに、これらの部位以外に発生したがんの中で、Tier2で数が少ないものも希少がんとなるが、これらに関しては、今後検討していく予定である。

3. がん相談支援センターとの連携に関する研究

「施設別がん登録検索システム」説明会の参加施設44施設中34施設（77%）からアンケートの回答が得られた。

①「施設別がん登録検索システム」の利用頻度は、月に1回以上利用していた施設が最も多く9施設（26%）であった。

②院内がん登録件数の相談があった場合の病院間の連携・相談照会の仕組みの有無については、「既存の県内ネットワークの中で対応」している施設が約8割であった。

③「施設別がん登録検索システム」使用事例については、32施設から62件の回答があった。キーワードとして複数あげられていたものとして、がん種や診断名に加えて「セカンドオピニオンを聞きたい」、「〇〇病院の治療成績を教えてください」、「症例数の多い病院にセカンドオピニオンを聞きに行きたい」といった内容や「がん遺伝子パネル検査」「治験」などがあった。また情報を探している相談者の状態として複数回あげられたものには、「再発している」「転院している」「腹水・胸水貯留」「ステージIV」といった言葉があった。

④希少がんに関して医療機関を紹介する場ができたときに期待することとしては、地域の情報や迅速な対応、便利・気軽に相談できることや困難事例へのサポートなどがあげられた。また臨床試験実施の有無やセカンドオピニオンの情報など紹介先の詳細な情報も求められていた。さらにネットワークの仕組みについては、拠点病院間での情報共有のシステムや国立がん研究センター主体の情報共有、都道府県単位での情報集約や困難事例のサポート、説明会の継続などがあげられた。

4. 地域希少がんセンターの設立と運営

4-1. 大阪国際がんセンター

2020年4月に大阪国際がんセンターの中に地域希少がんセンターを設置し、今年度はその活動をさまざまな面で強化した。診療面では希少がんキャンサーボードを定期的に実施し、多職種・診療科横断的に希少がんの診療を適切に実施した。ホットラインによる相談支援業務は、件数が前年よりも増加し、地域も西日本各地に広がった。

また、大阪府のすべてのがん診療拠点病院に希少がんに対する診療実態と連携に対する意向調査を行い、すべての拠点病院がそれぞれの立場で大阪府の希少がんネットワーク形成の構築に参加する意向を確認した。さらに大阪府がん診療連携協議会に希少がん部会を設置することを決定し、部会を中心に大阪府内の希少がんネットワーク構築を行うことを決定した。

4-2. 九州大学

令和2年10月に希少がんセンターを設立し、希少がんホットライン設置に向けて準備を進めた。ホットラインの窓口対応者として、がん相談支援経験の豊富な専任看護師1名を配置した。多様な希少がん相談に対応するため、院内で対応可能な担当診療科・医師のリストの作成を行い、窓口の看護師の問い合わせに医師からもサポートできる体制を構築した。また、希少がんセンター長、が

ん診療に関わる全診療科から代表1名、病理部より2名、希少がんホットライン担当看護師、医療連携センター師長、事務から構成される希少がんホットラインワーキンググループを設置した。これら準備の後、令和3年5月から希少がんホットラインを開始した。

令和3年5月から令和4年3月末までのホットライン相談件数は102件であった。90件が患者・家族から、12件が医療者からであった。がん種は、肉腫が30例、神経内分泌腫瘍が11例、GISTが5例、後腹膜腫瘍5例、腺様嚢胞がん4例など多様であった。患者の居住地は、福岡県内が50%、福岡県外が47%、不明が3%であった。相談内容の45%が受診やセカンドオピニオンについて、43%が治療について、12%が症状についてであった。

D. 考察

本研究は、まれであるがゆえに疾病や診療に関する正確な情報の入手や適切な受診行動をとることがしばしば難しい希少がんに対して、その情報提供・相談支援の状況を改善するための方法として、関東地方の国立がん研究センター（希少がん中央機関）に加えて、国内数か所に広域拠点となる地域希少がんセンター（仮称）を整備し、これらのセンターを中核としたネットワークによって、希少がん患者が、できるかぎり住み慣れた場所で、納得のゆく相談支援や信頼できる診療を受けられる体制を構築するためのモデルを作成することを目指している。

このモデルにおいては、希少がん中央機関（国立がん研究センター）および地域希少がんセンターが、それぞれの広域地域における情報・診療の中心拠点（Hub）となり、これと連携した各地域の希少がん診療施設が実際の希少がん患者の診療を行う拠点（Spoke）となることを想定している（Hub and Spoke モデル）。

尚、本研究のグランドデザインである『日本希少がんネットワーク』の構築に関しては、研究開始直後に始まったCovid-19 pandemicによって、広域をまたぐ人の交流が難しくなったこと、ネットワーク形成のきっかけとして期待していた各種医学会が相次いで中止・延期・web開催となったことを受け、その研究の一部を延期した。

その代わりとして、欧州およびわが国で、希少がんの定義の指標として用いられているにもかかわらず、近年、その不整合や陳腐性が指摘されている欧州のRARECAREの分類に関して、最新のWHO分類と各癌の取扱規約に則って、臨床の現状も加味した新たな日本発の希少がん分類を提案することとした。

1. 希少がんホットラインの標準化・データベース作成のための研究

地域希少がんセンターの行う相談支援の柱である希少がんホットラインに関して、①各施設における希少がんホットライン実施状況調査、②各施設の希少がんホットラインの相談内容とその対応方法、③各施設の希少がんホットラインでの情報収集と記録方法、④「希少がん診療医療機関リスト」の取り纏め手順の検討、を行った。

本研究班で前年度に作成した「国立がん研究センター希少がんホットラインの手引き」では、担当者やホットライン相談後の連携先、情報の記録方法など、国立がん研究センター独自の体制に基づく部分も多く含まれていた。今後、希少がんホットラインを全国の地域希少がんセンターで実施してゆくためには、より一般化された実施手順を定める必要があると考えられたため、今回、希少がんホットラインを実施している3施設（国立がん研究センター中央病院、大阪国際がんセンター、九州大学）の担当者が複数回にわたって web 会議を行い、それぞれの希少がんホットラインの実施体制、相談内容や対応方法、情報の収集や記録方法に関して、意見交換、議論を行った。

ホットラインの質を保ちながら、それを普遍的なものにするためには、希少がんホットラインの役割などを纏めた基本的な希少がんホットラインマニュアルの作成は重要と考えられる。一方、その実施にあたっては、各ホットラインは、その地域性や医療機関の特徴など背景の違いから、その相談手順や対応方法を全く同じにすることは現実的ではないと考えられる。希少がんホットラインの各施設における運用にあたっては、全施設共通のユニバーサル・基本的な希少がんホットラインマニュアルの上に、各施設固有のマニュアルが重層されて運用されるのが望ましいと考えられた。

希少がんホットラインでの相談を受けた患者が、最終的にどのような受診に結び付いたかを明らかにすることは、希少がんホットラインの有用性を測り、その課題を探る上で非常に重要である。そのためには、相談者の個人情報（背景情報）のある程度の収集、受診行動などの追跡は不可欠である。しかし、現実には、いずれの施設の希少がんホットラインにおいても、その点の情報収集は、未だ十分には行えていなかった。これは、旧来・現行の「がん相談」においてはほとんど問題にされてこなかった点であり、今後、希少がんホットラインの改善、希少がんの情報提供・相談支援の改善のためには、検討・解決していくべき課題と考えられた。希少がんホットラインに相談してこられた相談者の中で、同意の得られた相談者を対象として、希少がんホットライン相談後の診療の経過を前向きにレジストリする観察研究を立ち上げることも一法と考えられた。

希少がんホットラインで質問されることの多い「どの病院を受診すれば良いか？」という問いに

対して、正確かつ適切な回答をできるようにすることは、希少がんホットラインに課せられた大きな課題である。そのための「希少がん診療医療機関リスト」の作成に関しては、今年度は、その作成について、診療件数という客観的データと、各病院の個別の診療実態・診療可能性に関するエキスパートの評価という2側面から、具体的に紹介可能な病院リストを作成するという方向性について各施設の合意を得ることができた。次年度は、「希少がん診療医療機関リスト」を、それぞれの地域希少がんセンターで作成し、各希少がんホットラインで実際に使用し、その有用性・課題に関して検討をしていく予定である。

2. 希少がんの定義のためのがんの種類分類に関する研究

希少がん対策の基盤となる“希少がんの定義”のための尺度について、RARECARE の分類をベースに、新しい ICD-0-3.2 の体系をもとに、わが国で希少がんの定義に資する分類を作成し、それを国内ないしは世界における標準分類とすることを目標として研究を行っている。

本年度の研究で、ほぼ新分類の骨格は決定した。今後、臨床医や他施設病理医も交えて、その妥当性についてさらに検討を行い、完成を目指す。RARECARE 分類に比べ、我々の分類では、部位が必ず Tier1 にくることで、よりわかりやすく、希少がんの定義もしやすくなったと考えている。

3. がん相談支援センターとの連携に関する研究

全国のがん相談支援センターのうち、「施設別がん登録検索システム」を利用している施設（全64施設）に対して実施したアンケート結果から、希少がんに関する相談の状況を把握し、希少がんに関する情報提供や相談支援体制のあり方を検討することを試みた。

その結果、希少がんに関する医療機関紹介体制に期待することとして、地域に根ざし、迅速かつ気軽に、医療者でも相談できる場の整備が求められていることが分かった。また臨床試験の相談や対応する医師の具体的な治療内容や専門性など、より詳細で専門性の高い対応ができることも求められていた。

これらの要素は、現在構想が進められている「地域希少がんセンター」およびそのネットワークに期待される役割や機能と考えられる。「地域希少がんセンター」がどのような役割を持ちうるのか、またこうしたセンターができた後、全国のがん相談支援センターがどのような機能や役割をもつ必要があるのか、両者がどのような役割分担を行い、連携をとってゆくのか、双方からさらに検討を深める必要があると考えられた。

4. 地域希少がんセンターの設立と運営

近畿・関西地方の大阪国際がんセンター（都道府県がん診療連携拠点病院）および九州地方の九州大学（大学病院）に地域希少がんセンターを立ち上げ、希少がんホットラインなど、実際の希少がんの情報提供・相談支援活動を行う中で、その課題を明らかにし、解決法を探ることを目指している。

ホットラインの相談件数は、両施設とも着実に増加し、施設の存在する府県を中心に広範囲の地域から多様な問い合わせが寄せられている。地域希少がんセンターには、まさにその地域の希少がんに関するニーズが集まる実情が明らかになった。提供する情報の質を上げるためには「希少がん診療医療機関データベース」など信頼できるデータベースの作成と共に、それを補完する形で、地域希少がんセンターが所管する地域の主要な医療機関の実際の診療状況や、最新の治験（臨床試験）の実施状況に関する情報など、地域に根ざした、きめ細やかでタイムリーな情報収集を行うことが重要と考えられた。また、その地域希少がんセンターが担当していない地域に関する問い合わせ等に答えるためにも、各地域希少がんセンター同士のネットワーク形成や情報交換も重要と考えられた。

E. 結論

令和3年度は、各地域希少がんセンターの開設・運営、希少がんホットラインの実施と共に、以下のテーマの研究を行った。1. 希少がんホットラインの標準化・データベース作成のための研究、2. 希少がんの定義のためのがんの種類分類に関する研究、3. がん相談支援センターとの連携に関する研究。

1. 希少がんホットラインの標準化・データベース作成のための研究では、各施設における希少がんホットライン実施状況調査、各施設の希少がんホットラインの相談内容とその対応方法、各施設の希少がんホットラインでの情報収集と記録方法、「希少がん診療医療機関リスト」の取り纏め手順の検討を行った。

2. 希少がんの定義のためのがんの種類分類に関する研究では、希少がん対策の基盤となる「希少がんの定義」のための尺度について、RARECAREの分類をベースに、新しいICD-O-3.2の体系をもとに、より論理的で使いやすい分類の作成を行っている。

3. がん相談支援センターとの連携に関する研究では、全国のがん相談支援センターのうち、「施設別がん登録検索システム」を利用している全64施設に対して実施したアンケート調査の結果から、希少がんに関する相談の状況や、期待される情報提供の内容等について検討を行った。

F. 健康危険情報 特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

【英文】

1. Direct conversion of osteosarcoma to adipocytes by targeting TNIK.
Hirozane T, Masuda M, Sugano T, Sekita T, Goto N, Aoyama T, Sakagami T, Uno Y, Moriyama H, Sawa M, Asano N, Nakamura M, Matsumoto M, Nakayama R, Kondo T, Kawai A, Kobayashi E, Yamada T.
JCI Insight. 6(3): e137245. 2021
2. Elective Cancer Surgery in COVID-19-Free Surgical Pathways During the SARS-CoV-2 Pandemic: An International, Multicenter, Comparative Cohort Study.
Glasbey JC, Nepogodiev D, Simoes JFF, Omar O, Li E, Venn ML, Pgdme, Abou Chaar MK, Capizzi V, Chaudhry D, Desai A, Edwards JG, Evans JP, Fiore M, Videria JF, Ford SJ, Ganly I, Griffiths EA, Gujjuri RR, Kolias AG, Kaafarani HMA, Minaya-Bravo A, McKay SC, Mohan HM, Roberts KJ, San Miguel-Méndez C, Pockney P, Shaw R, Smart NJ, Stewart GD, Sundar Mrcog S, Vidya R, Bhangu AA; COVIDSurg Collaborative.
J Clin Oncol. 39(1):66-78. 2021.
3. Comprehensive molecular and clinicopathological profiling of desmoid tumours.
Kohsaka S, Hirata M, Ikegami M, Ueno T, Kojima S, Sakai T, Ito K, Naka N, Ogura K, Kawai A, Iwata S, Okuma T, Yonemoto T, Kobayashi H, Suehara Y, Hiraga H, Kawamoto T, Motoi T, Oda Y, Matsubara D, Matsuda K, Nishida Y, Mano H.
Eur J Cancer. 145:109-120. 2021
4. Epithelioid hemangioendothelioma, an ultra-rare cancer: a consensus paper from the community of experts.
Stacchiotti S, Miah AB, Frezza AM, Messiou C, Morosi C, Caraceni A, Antonescu CR, Bajpai J, Baldini E, Bauer S, Biagini R, Bielack S, Blay JY, Bonvalot S, Boukovinas

- I, Bovee JVMG, Boye K, Brodowicz T, Callegaro D, De Alava E, Deoras-Sutliff M, Dufresne A, Eriksson M, Errani C, Fedenko A, Ferraresi V, Ferrari A, Fletcher CDM, Garcia Del Muro X, Gelderblom H, Gladdy RA, Gouin F, Grignani G, Gutkovich J, Haas R, Hindi N, Hohenberger P, Huang P, Joensuu H, Jones RL, Jungels C, Kasper B, Kawai A, Le Cesne A, Le Grange F, Leithner A, Leonard H, Lopez Pousa A, Martin Broto J, Merimsky O, Merriam P, Miceli R, Mir O, Molinari M, Montemurro M, Oldani G, Palmerini E, Pantaleo MA, Patel S, Piperno-Neumann S, Raut CP, Ravi V, Razak ARA, Reichardt P, Rubin BP, Rutkowski P, Safwat AA, Sangalli C, Sapisochin G, Sbaraglia M, Scheipl S, Schöffski P, Strauss D, Strauss SJ, Sundby Hall K, Tap WD, Trama A, Tweddle A, van der Graaf WTA, Van De Sande MAJ, Van Houdt W, van Oortmerssen G, Wagner AJ, Wartenberg M, Wood J, Zaffaroni N, Zimmermann C, Casali PG, Dei Tos AP, Gronchi A. *ESMO Open*. 6(3):100170. 2021
5. Establishment and characterization of NCC-DDLPS1-C1: a novel patient-derived cell line of dedifferentiated liposarcoma. Tsuchiya R, Yoshimatsu Y, Noguchi R, Sei A, Takeshita F, Sugaya J, Fukushima S, Yoshida A, Ohtori S, Kawai A, Kondo T. *Hum Cell*. 34(1):260-270. 2021
6. Establishment and characterization of NCC-MFS4-C1: a novel patient-derived cell line of myxofibrosarcoma. Yoshimatsu Y, Noguchi R, Tsuchiya R, Sin Y, Ono T, Sugaya J, Iwata S, Yoshida A, Kawai A, Kondo T. *Hum Cell*. 34(6):1911-1918. 2021
7. Clinicopathologic Characterization of Epithelioid Hemangioendothelioma in a Series of 62 Cases: A Proposal of Risk Stratification and Identification of a Synaptophysin-positive Aggressive Subset. Shibayama T, Makise N, Motoi T, Mori T, Hiraoka N, Yonemori K, Watanabe SI, Esaki M, Morizane C, Okuma T, Kawai A, Ushiku T, Yatabe Y, Yoshida A. *Am J Surg Pathol*. 45(5):616-626. 2021
8. The treatment landscape of advanced angiosarcoma in Asia-A multi-national collaboration from the Asian Sarcoma Consortium. Chen TW, Pang A, Puhaindran ME, Maw MM, Loong HH, Sriuranpong V, Chang CC, Mingmalairak S, Hirose T, Endo M, Kawai A, Farid M, Tan SH, Goh WL, Quek R, Chan JCH, Leung AKC, Ngan RKC. *Cancer Sci*. 112(3):1095-1104. 2021
9. Establishment and characterization of NCC-ssRMS2-C1: a novel patient-derived cell line of spindle cell/sclerosing rhabdomyosarcoma. Tsuchiya R, Yoshimatsu Y, Noguchi R, Sin Y, Ono T, Sei A, Takeshita F, Sugaya J, Nakatani F, Yoshida A, Ohtori S, Kawai A, Kondo T. *Hum Cell*. 34(5):1569-1578. 2021
10. Myxofibrosarcoma harboring an MLH1 pathogenic germline variant associated with Muir-Torre syndrome: a case report. Nakagawa M, Kobayashi E, Yamada M, Watanabe T, Hirata M, Tanabe N, Ushima M, Sakamoto H, Sato C, Mori T, Yoshida A, Yoshida T, Sugano K, Kawai A. *Hered Cancer Clin Pract*. 19(1):34. 2021
11. Establishment and characterization of NCC-UPS3-C1: a novel patient-derived cell line of undifferentiated pleomorphic sarcoma. Tsuchiya R, Yoshimatsu Y, Noguchi R, Sin Y, Ono T, Akiyama T, Sugaya J, Nakatani F, Kojima N, Yoshida A, Ohtori S, Kawai A, Kondo T. *Hum Cell*. 2021
12. Efficacy and safety of TAS-115, a novel oral multi-kinase inhibitor, in osteosarcoma: an expansion cohort of a phase I study. Kawai A, Naka N, Shimomura A, Takahashi S, Kitano S, Imura Y, Yonemori K, Nakatani F,

- Iwata S, Kobayashi E, Outani H, Tamiya H, Naito Y, Yamamoto N, Doi T.
Invest New Drugs. 39(6):1559-1567. 2021
13. Establishment and characterization of NCC-MFS3-C1: a novel patient-derived cell line of myxofibrosarcoma.
Tsuchiya R, Yoshimatsu Y, Noguchi R, Sin Y, Ono T, Sei A, Takeshita F, Sugaya J, Iwata S, Yoshida A, Ohtori S, Kawai A, Kondo T.
Hum Cell. 34(4):1266-1273. 2021
14. Comprehensive serum and tissue microRNA profiling in dedifferentiated liposarcoma.
Kohama I, Asano N, Matsuzaki J, Yamamoto Y, Yamamoto T, Takahashi RU, Kobayashi E, Takizawa S, Sakamoto H, Kato K, Fujimoto H, Chikuda H, Kawai A, Ochiya T.
Oncol Lett. 22(2):623. 2021
15. Clinical Outcome of Dermatofibrosarcoma Protuberance. Report from the Bone and Soft Tissue Tumor (BSTT) Registry in Japan.
Nakamura T, Kawai A, Asanuma K, Hagi T, Sudo A.
In Vivo. 35(1):611-615. 2021
16. Systemic therapies in advanced epithelioid haemangioendothelioma: A retrospective international case series from the World Sarcoma Network and a review of literature.
Frezza AM, Ravi V, Lo Vullo S, Vincenzi B, Tolomeo F, Chen TW, Teterycz P, Baldi GG, Italiano A, Penel N, Brunello A, Duffaud F, Hindi N, Iwata S, Smrke A, Fedenko A, Gelderblom H, Van Der Graaf W, Vozy A, Connolly E, Grassi M, Benjamin RS, Broto JM, Grignani G, Jones RL, Kawai A, Tysarowski A, Mariani L, Casali PG, Stacchiotti S.
Cancer Med. 10(8):2645-2659. 2021
17. Prognostic impact of IDH mutations in chondrosarcoma.
Nakagawa M, Sekimizu M, Endo M, Kobayashi E, Iwata S, Fukushima S, Yoshida A, Kitabayashi I, Ichikawa H, Kawai A, Nakatani F.
J Orthop Sci. S0949-2658(21)00271-2. 2021
18. Clinical outcome of patients with recurrent or refractory localized Ewing's sarcoma family of tumors: A retrospective report from the Japan Ewing Sarcoma Study Group.
Umeda K, Miyamura T, Yamada K, Sano H, Hosono A, Sumi M, Okita H, Kumamoto T, Kawai A, Hirayama J, Jyoko R, Sawada A, Nakayama H, Hosoya Y, Maeda N, Yamamoto N, Imai C, Hasegawa D, Chin M, Ozaki T; Japan Ewing Sarcoma Study Group.
Cancer Rep (Hoboken). 4(3): e1329. 2021
19. Yokukansan for Treatment of Preoperative Anxiety and Prevention of Postoperative Delirium in Cancer Patients Undergoing Highly Invasive Surgery. J-SUPPORT 1605 (ProD Study): A Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled Trial.
Wada S, Sadahiro R, Matsuoka YJ, Uchitomi Y, Yamaguchi T, Sato T, Shimada K, Yoshimoto S, Daiko H, Kanemitsu Y, Kawai A, Kato T, Fujimoto H, Shimizu K.
J Pain Symptom Manage. 61(1):71-80. 2021
20. Establishment and characterization of NCC-DDLPS3-C1: a novel patient-derived cell line of dedifferentiated liposarcoma.
Tsuchiya R, Yoshimatsu Y, Noguchi R, Ono T, Sei A, Takeshita F, Sugaya J, Fukushima S, Yoshida A, Ohtori S, Kawai A, Kondo T.
Hum Cell. 34(3):1008-1018. 2021
21. Symptomatic Venous Thromboembolism in Patients with Malignant Bone and Soft Tissue Tumors: A Prospective Multicenter Cohort Study.
Iwata S, Kawai A, Ueda T, Ishii T; Japanese Musculoskeletal Oncology Group (JMOG).
Ann Surg Oncol. 28(7):3919-3927. 2021
22. Establishment and Characterization of NCC-DDLPS4-C1: A Novel Patient-Derived Cell Line of Dedifferentiated Liposarcoma.

- Tsuchiya R, Yoshimatsu Y, Noguchi R, Sin Y, Ono T, Akiyama T, Hirose T, Iwata S, Yoshida A, Ohtori S, Kawai A, Kondo T. *J Pers Med.* 11(11):1075. 2021
23. Gorham-Stout syndrome mimicking a malignant bone tumor in two adult cases. Toda Y, Kobayashi E, Yoshida A, Kawai A. *Jpn J Clin Oncol.* hyab153. 2021
 24. Surgical resection of the primary lesion for osteosarcoma patients with metastasis at initial diagnosis. Zhang L, Akiyama T, Fukushima T, Iwata S, Takeshita K, Kawai A, Tanaka S, Kobayashi H. *Jpn J Clin Oncol.* 51(3):416-423. 2021
 25. Image-guided core needle biopsy for musculoskeletal lesions. Toki S, Sone M, Yoshida A, Nishisho T, Gokita T, Kobayashi E, Nakatani F, Chuman H, Sugawara S, Arai Y, Kawai A. *J Orthop Sci.* S0949-2658(21)00002-6. 2021
 26. Ultra-rare sarcomas: A consensus paper from the Connective Tissue Oncology Society community of experts on the incidence threshold and the list of entities. Stacchiotti S, Frezza AM, Blay JY, Baldini EH, Bonvalot S, Bovée JVMG, Callegaro D, Casali PG, Chiang RC, Demetri GD, Demicco EG, Desai J, Eriksson M, Gelderblom H, George S, Gounder MM, Gronchi A, Gupta A, Haas RL, Hayes-Jardon A, Hohenberger P, Jones KB, Jones RL, Kasper B, Kawai A, Kirsch DG, Kleinerman ES, Le Cesne A, Lim J, Chirlaque López MD, Maestro R, Marcos-Gragera R, Martin Broto J, Matsuda T, Mir O, Patel SR, Raut CP, Razak ARA, Reed DR, Rutkowski P, Sanfilippo RG, Sbaraglia M, Schaefer IM, Strauss DC, Sundby Hall K, Tap WD, Thomas DM, van der Graaf WTA, van Houdt WJ, Visser O, von Mehren M, Wagner AJ, Wilky BA, Won YJ, Fletcher CDM, Dei Tos AP, Trama A. *Cancer.* 127(16):2934-2942. 2021
 27. Establishment and characterization of NCC-LGFMS1-C1: a novel patient-derived cell line of low-grade fibromyxoid sarcoma. Yoshimatsu Y, Noguchi R, Sin Y, Tsuchiya R, Ono T, Sei A, Sugaya J, Iwata S, Yoshida A, Kawai A, Kondo T. *Hum Cell.* 34(6):1919-1928. 2021
 28. Identification of novel SSX1 fusions in synovial sarcoma. Yoshida A, Arai Y, Satomi K, Kubo T, Ryo E, Matsushita Y, Hama N, Sudo K, Komiyama M, Yatabe Y, Shibata T, Ichikawa H, Ichimura K, Kawai A, Mori T. *Mod Pathol.* 2021
 29. A comparison of clinical outcomes between additional excision after unplanned and planned excisions in patients with soft-tissue sarcoma of the limb : a propensity matching cohort study. Nakamura T, Kawai A, Hagi T, Asanuma K, Sudo A. *Bone Joint J.* 103-B(12):1809-1814. 2021
 30. Clinical analysis of multimodal treatment for localized synovial sarcoma: A multicenter retrospective study. Hagiwara Y, Iwata S, Ogura K, Kawai A, Susa M, Morioka H, Hiruma T, Tsuda Y, Kawano H, Yonemoto T, Ishii T, Okazaki K. *J Orthop Sci.* S0949-2658(21)00340-7. 2021
 31. Efficacy of perioperative chemotherapy for synovial sarcoma: a retrospective analysis of a Nationwide database in Japan. Xu G, Aiba H, Yamamoto N, Hayashi K, Takeuchi A, Miwa S, Higuchi T, Abe K, Taniguchi Y, Araki Y, Saito S, Yoshimura K, Murakami H, Tsuchiya H, Kawai A. *BMC Cancer.* 21(1):773. 2021
 32. Immunological status of peripheral blood is associated with prognosis in patients with bone and soft-tissue sarcoma. Kim Y, Kobayashi E, Suehara Y, Ito A, Kubota D, Tanzawa Y, Endo M, Nakatani F, Nakatsura T, Kawai A, Kaneko K, Kitano S. *Oncol Lett.* 21(3):212. 2021

33. Soft tissue sarcoma in adolescent and young adult patients: a retrospective study using a nationwide bone and soft tissue tumor registry in Japan.
Fukushima T, Ogura K, Akiyama T, Takeshita K, Kawai A.
Jpn J Clin Oncol. 51(7):1080-1087. 2021
34. Indications for fertility preservation not included in the 2017 Japan Society of Clinical Oncology Guideline for Fertility Preservation in Pediatric, Adolescent, and Young Adult Patients treated with gonadal toxicity, including benign diseases.
Ono M, Matsumoto K, Boku N, Fujii N, Tsuchida Y, Furui T, Harada M, Kanda Y, Kawai A, Miyachi M, Murashima A, Nakayama R, Nishiyama H, Shimizu C, Sugiyama K, Takai Y, Fujio K, Morishige KI, Osuga Y, Suzuki N.
Int J Clin Oncol. Nov 17. 2021
35. Phase II clinical trial of pazopanib for patients with unresectable or metastatic malignant peripheral nerve sheath tumors.
Nishida Y, Urakawa H, Nakayama R, Kobayashi E, Ozaki T, Ae K, Matsumoto Y, Tsuchiya H, Goto T, Hiraga H, Naka N, Takahashi S, Ando Y, Ando M, Kuwatsuka Y, Hamada S, Ueda T, Kawai A.
Int J Cancer. 148(1):140-149. 2021
36. Benefit of surgical resection of distant metastasis in soft tissue sarcoma: a systematic review.
Hayashi K, Hiraoka K, Akiyama T, Iwata S, Tsuchiya H, Kawai A.
Jpn J Clin Oncol. 51(7):1088-1093. 2021
37. Is perioperative chemotherapy recommended in childhood and adolescent patients with synovial sarcoma? A systematic review.
Nakamura T, Saito Y, Tsuchiya K, Miyachi M, Iwata S, Sudo A, Kawai A.
Jpn J Clin Oncol. 51(6):927-931. 2021
38. Bone sarcomas: ESMO-EURACAN-GENTURIS-ERN PaedCan Clinical Practice Guideline for diagnosis, treatment and follow-up.
Strauss SJ, Frezza AM, Abecassis N, Bajpai J, Bauer S, Biagini R, Bielack S, Blay JY, Bolle S, Bonvalot S, Boukovinas I, Bovee JVMG, Boye K, Brennan B, Brodowicz T, Buonadonna A, de Álava E, Dei Tos AP, Garcia Del Muro X, Dufresne A, Eriksson M, Fagioli F, Fedenko A, Ferraresi V, Ferrari A, Gaspar N, Gasperoni S, Gelderblom H, Gouin F, Grignani G, Gronchi A, Haas R, Hassan AB, Hecker-Nolting S, Hindi N, Hohenberger P, Joensuu H, Jones RL, Jungels C, Jutte P, Kager L, Kasper B, Kawai A, Kopeckova K, Krákorová DA, Le Cesne A, Le Grange F, Legius E, Leithner A, López Pousa A, Martin-Broto J, Merimsky O, Messiou C, Miah AB, Mir O, Montemurro M, Morland B, Morosi C, Palmerini E, Pantaleo MA, Piana R, Piperno-Neumann S, Reichardt P, Rutkowski P, Safwat AA, Sangalli C, Sbaraglia M, Scheipl S, Schöffski P, Sleijfer S, Strauss D, Sundby Hall K, Trama A, Unk M, van de Sande MAJ, van der Graaf WTA, van Houdt WJ, Frebourg T, Ladenstein R, Casali PG, Stacchiotti S; ESMO Guidelines Committee, EURACAN, GENTURIS and ERN PaedCan. Electronic address: clinicalguidelines@esmo.org.
Ann Oncol. 32(12):1520-1536. 2021
39. Gastrointestinal stromal tumours: ESMO-EURACAN-GENTURIS Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.
Casali PG, Blay JY, Abecassis N, Bajpai J, Bauer S, Biagini R, Bielack S, Bonvalot S, Boukovinas I, Bovee JVMG, Boye K, Brodowicz T, Buonadonna A, De Álava E, Dei Tos AP, Del Muro XG, Dufresne A, Eriksson M, Fedenko A, Ferraresi V, Ferrari A, Frezza AM, Gasperoni S, Gelderblom H, Gouin F, Grignani G, Haas R, Hassan AB, Hindi N, Hohenberger P, Joensuu H, Jones RL, Jungels C, Jutte P, Kasper B, Kawai A, Kopeckova K, Krákorová DA, Le Cesne A, Le Grange F, Legius E, Leithner A, Lopez-Pousa A, Martin-Broto J, Merimsky O, Messiou C, Miah AB, Mir O, Montemurro M, Morosi C, Palmerini E, Pantaleo MA, Piana

- R, Piperno-Neumann S, Reichardt P, Rutkowski P, Safwat AA, Sangalli C, Sbaraglia M, Scheipl S, Schöffski P, Sleijfer S, Strauss D, Strauss SJ, Hall KS, Trama A, Unk M, van de Sande MAJ, van der Graaf WTA, van Houdt WJ, Frebourg T, Gronchi A, Stacchiotti S; ESMO Guidelines Committee, EURACAN and GENTURIS. Electronic address: clinicalguidelines@esmo.org. Ann Oncol. S0923-7534(21)04480-X. 2021
40. Establishment and characterization of NCC-MPNST6-C1: a novel patient-derived cell line of malignant peripheral nerve sheath tumors.
Sin Y, Yoshimatsu Y, Noguchi R, Tsuchiya R, Ono T, Akiyama T, Nakatani F, Sugaya J, Yoshida A, Kawai A, Kondo T. Hum Cell. 2021
41. Establishment and characterization of novel patient-derived cell lines from giant cell tumor of bone.
Yoshimatsu Y, Noguchi R, Tsuchiya R, Ono T, Sin Y, Akane S, Sugaya J, Mori T, Fukushima S, Yoshida A, Kawai A, Kondo T. Hum Cell. 34(6):1899-1910. 2021
42. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO-EURACAN-GENTURIS Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.
Gronchi A, Miah AB, Dei Tos AP, Abecassis N, Bajpai J, Bauer S, Biagini R, Bielack S, Blay JY, Bolle S, Bonvalot S, Boukovinas I, Bovee JVMG, Boye K, Brennan B, Brodowicz T, Buonadonna A, De Álava E, Del Muro XG, Dufresne A, Eriksson M, Fagioli F, Fedenko A, Ferraresi V, Ferrari A, Frezza AM, Gasperoni S, Gelderblom H, Gouin F, Grignani G, Haas R, Hassan AB, Hecker-Nolting S, Hindi N, Hohenberger P, Joensuu H, Jones RL, Jungels C, Jutte P, Kager L, Kasper B, Kawai A, Kopeckova K, Krákorová DA, Le Cesne A, Le Grange F, Legius E, Leithner A, Lopez-Pousa A, Martin-Broto J, Merimsky O, Messiou C, Mir O, Montemurro M, Morland B, Morosi C, Palmerini E, Pantaleo MA, Piana R, Piperno-Neumann S, Reichardt P, Rutkowski P, Safwat AA, Sangalli C, Sbaraglia M, Scheipl S, Schöffski P, Sleijfer S, Strauss D, Strauss S, Sundby Hall K, Trama A, Unk M, van de Sande MAJ, van der Graaf WTA, van Houdt WJ, Frebourg T, Casali PG, Stacchiotti S; ESMO Guidelines Committee, EURACAN and GENTURIS. Electronic address: clinicalguidelines@esmo.org. Ann Oncol. 32(11):1348-1365. 2021
43. Timing of surgery following SARS-CoV-2 infection: an international prospective cohort study.
COVIDSurg Collaborative; GlobalSurg Collaborative. Anaesthesia. 76(6):748-758. 2021
44. Marginal resection for patients with atypical lipomatous tumours of the extremities and trunk wall: a systematic review and meta-analysis.
Kido A, Kitagawa Y, Tsukushi S, Iwata S, Ishida Y, Tsukamoto S, Kawai A. Jpn J Clin Oncol. hyab185. 2021
45. Prognostic factors and impact of surgery in patients with metastatic soft tissue sarcoma at diagnosis: A population-based cohort study.
Zhang L, Akiyama T, Fukushima T, Iwata S, Tsuda Y, Takeshita K, Kawai A, Tanaka S, Kobayashi H. Jpn J Clin Oncol. 51(6):918-926. 2021
46. Death following pulmonary complications of surgery before and during the SARS-CoV-2 pandemic.
STARSurg Collaborative and COVIDSurg Collaborative. Br J Surg. 108(12):1448-1464. 2021
47. The 'other' bone sarcomas in Japan: a retrospective study of primary bone sarcomas other than osteosarcoma, Ewing sarcoma and chondrosarcoma, using data from the Bone Tumor Registry in Japan.
Nagano A, Tsugita M, Nishimoto Y, Akiyama H, Kawai A. Jpn J Clin Oncol. 51(9):1430-1436. 2021

48. The current status of inpatient cancer rehabilitation provided by designated cancer hospitals in Japan.
Fukushima T, Tsuji T, Watanabe N, Sakurai T, Matsuoka A, Kojima K, Yahiro S, Oki M, Okita Y, Yokota S, Nakano J, Sugihara S, Sato H, Kawakami J, Kagaya H, Tanuma A, Sekine R, Mori K, Zenda S, Kawai A.
Jpn J Clin Oncol. 51(7):1094-1099. 2021
49. The incidence of unplanned excision in patients with soft tissue sarcoma: Reports from the Bone and Soft Tissue Tumor registry in Japan.
Nakamura T, Kawai A, Sudo A.
J Orthop Sci. S0949-2658(21)00010-5. 2021
50. Impact of Surgical Resection and Reasons for Poor Prognosis of Pelvic Osteosarcoma Based on the Bone Tumor Registry in Japan.
Takenaka S, Tamiya H, Wakamatsu T, Nakai S, Imura Y, Outani H, Yagi T, Kawai A.
Cancers (Basel). 13(13):3320. 2021
51. Oncological and prognostic analysis of soft tissue sarcoma of the elbow: report using the bone and soft tissue tumor registry in Japan.
Emori M, Iba K, Murahashi Y, Shimizu J, Sonoda T, Wada T, Yamashita T, Kawai A.
Jpn J Clin Oncol. 51(11):1608-1614. 2021
52. Prospective Evaluation of Doxorubicin Cardiotoxicity in Patients with Advanced Soft-tissue Sarcoma Treated in the ANNOUNCE Phase III Randomized Trial.
Jones RL, Wagner AJ, Kawai A, Tamura K, Shahir A, Van Tine BA, Martín-Broto J, Peterson PM, Wright J, Tap WD.
Clin Cancer Res. 27(14):3861-3866. 2021
53. Is no additional excision after unplanned excision with positive margins justified in patients with small (≤ 5 cm) high-grade soft-tissue sarcoma? Analysis from the Bone and Soft Tissue Tumor registry in Japan.
Nakamura T, Kawai A, Asanuma K, Hagi T, Sudo A.
J Orthop Sci. S0949-2658(21)00007-5. 2021
54. Effect of COVID-19 pandemic lockdowns on planned cancer surgery for 15 tumour types in 61 countries: an international, prospective, cohort study. COVID Surg Collaborative.
Lancet Oncol. 22(11):1507-1517. 2021
55. Effects of pre-operative isolation on postoperative pulmonary complications after elective surgery: an international prospective cohort study.
COVIDSurg Collaborative; GlobalSurg Collaborative.
Anaesthesia. 76(11):1454-1464. 2021
56. SARS-CoV-2 vaccination modelling for safe surgery to save lives: data from an international prospective cohort study.
COVIDSurg Collaborative, GlobalSurg Collaborative.
Br J Surg. 108(9):1056-1063. 2021
57. Establishment and characterization of NCC-SS4-C1: a novel patient-derived cell line of synovial sarcoma.
Tsuchiya R, Yoshimatsu Y, Noguchi R, Ono T, Sei A, Takeshita F, Sugaya J, Iwata S, Yoshida A, Ohtori S, Kawai A, Kondo T.
Hum Cell. 34(3):998-1007. 2021
58. Free Flap Reconstruction of Oncologic Gluteal Defect.
Arikawa M, Akazawa S, Kagaya Y, Kawai A, Miyamoto S.
Ann Plast Surg. 2021
59. SARS-CoV-2 infection and venous thromboembolism after surgery: an international prospective cohort study.
COVIDSurg Collaborative; GlobalSurg Collaborative.
Anaesthesia. 77(1):28-39. 2022

【日本語】

- 川井 章. 希少がん—この新たな言葉が医療を変える. 新春論壇. 医界展望 2021.
- 川井 章. 希少がん. 日本臨床 79:7-16, 2021.
- 川井 章. 悪性骨軟部腫瘍(肉腫)の化学療法. 今日の整形外科治療指針 (第8版) 2021.
- 川井 章. AYAがん—通奏低音としての希少がん問題. AYAがんの医療と支援 1巻1号9-15, 20

21.

2. 学会発表

川井 章. 希少がん診療の現状と将来. 全国がんブ
ロ教育合同フォーラム. 2021年2月5日. Web.

H. 知的財産権の出願・登録状況
(予定を含む)

1. 特許取得
なし

2. 実用新案登録
なし