

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
（分担研究報告書）

「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」

研究分担者 岩田 慎太郎(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医長)

研究要旨

希少がんの相談・診療支援体制の質の向上および持続可能性の担保、さらには希少がん診療の集約化・均てん化を進めるためには、希少がんホットライン業務に関する手順の共通化、相談内容の記録方法の統一化、相談記録のデータベース化が必要である。今回我々は希少がんホットラインを実施する3施設間において、実施状況や相談内容とその対応方法、情報収集と記録方法などに関する検討を行った。その結果、相談者の受診行動としてのアウトカム評価や医療機関との連携、情報源の客観的な評価などの重要性が認識された。今後は上記の課題の解決のために、ユニバーサルな希少がんホットラインマニュアルの作成、および共有可能な希少がんホットラインデータベースの構築を進めていく。

A. 研究目的

希少がん患者・家族・医療従事者に対する情報提供および相談・診療支援体制は、主要がんに比して脆弱であると言わざるを得ない。これはそもそも希少がんに関する十分な情報やエビデンスが少ないことに加え、本邦における希少がんに特化した情報提供体制が未だ不十分であること、さらには希少がん診療を担当する医療者が相対的に少ないことが理由として挙げられる。

国立がん研究センターでは、代表的な希少がんである肉腫に関する相談窓口として、2009年より「肉腫ホットライン」を開設し、肉腫の診療に従事している医師による、肉腫患者・家族および医療従事者からの相談への対応を始めた。その後、2014年に国立がん研究センター内に希少がんセンターが設置されたのに合わせて、「希少がんホットライン」として名称を変え、専従の看護師が対応を行う体制となった。さらに2018年より国立がん研究センターが希少がん中央機関に指定されたことに合わせて希少がん患者支援プロジェクトチームが発足し、人員の拡充など、更なる取り組みの強化がなされた。現在では、希少がん全般の情報提供および相談・診療支援を希少がんホットラインで行っており、専任の看護師、ソーシャルワーカー、事務員が、院内外を含めた希少がん専門医と密に連携を取りながら業務を行っている。

このような相談・診療支援体制を、その質を保ちながら普遍的・持続的なものにするためには、また国内の『地域希少がんセンター（仮称）』と連携して我が国における希少がん診療の集約化・均てん化を進めるためには、希少がんホットライン業務に関する手順の共通化、相談内容の記録方法の統一化、相談記録のデータベース化が望ましい。

本研究班では、初年度（R2年度）に、国立がん研究センター希少がんホットラインの手引きを作成したが、今年度（R3年度）はこれを土台として、

国立がん研究センター（国がん）、大阪国際がんセンター（大阪）、九州大学病院（九州）のそれぞれの希少がんホットライン担当者および協力者と共に、希少がんホットラインの手順の標準化およびデータベース作成に関する検討をおこなった。

B. 研究方法

国がん、大阪、九州の希少がんホットライン担当者およびその関係者に参加いただき、3施設間ミーティング（ネット会議により実施）を4回実施した。具体的には、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、現時点における各施設の問題点を議論した。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。さらには、各施設において相談時に相談者から収集している情報に関して、項目ごとに「聴取しているか」「必要と思うか」「聴取可能か」のそれぞれの観点から意見を収集した。アンケート収集後に3施設合同のweb会議を3回にわたって開催し、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。

（倫理面への配慮）

上記研究は、「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行なった上で行った。

C. 研究結果

1) 各施設における希少がんホットライン実施状況調査

国がん、大阪、九州の各施設より、現在の希少がんホットラインの実施状況について、以下のように回答を得た。

・回線数：国がんは2回線、大阪および九州は1回

線であった。

- ・担当者：国がんは専任看護師、MSW、事務員の3名、大阪は専任看護師、MSW、医師の3名、九州は専任看護師、医師の2名体制であった。
- ・件数：国がんは1日25件から30件、大阪は半年で164件、九州は月に15件前後とのことであった。
- ・目的：相談と予約取得がほぼ5:5~7:3の割合であった。国がんは業務負荷軽減のため、最近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

各施設の希少がんホットライン実務担当者から、実際に多く受ける相談の内容とその対応方法について、以下のように回答を得た。

- ・病気の一般情報：書籍やガイドライン、ホームページ（国がん、製薬会社など）の情報などを参考として、情報提供している。
- ・症例数の問い合わせ：全体の発症数だけでなく、症例数の多い施設の問い合わせが多い。症例検索システムや院内がん登録データを使って回答している。
- ・病理診断：病理セカンドオピニオンを紹介、通常のカンセカンドオピニオンに案内、病理医に直接相談などの意見があった。
- ・個別の治療相談：相談者からの情報が正しいかどうか不明であり、個人の病気についての対応はできないと説明した上で、セカンドオピニオンを案内している。
- ・治験の有無：院内治験リストを確認したり、CRCに問い合わせをしたりしている。
- ・心理面の相談：通常のがん相談と大きく異なるということはないという意見がある一方で、情報が少ない、治療法がない、という訴えが希少がんでは特徴的との意見もあった。
- ・経済面の相談：通常のがんの相談よりもむしろ少ないという意見がある一方で、遠方から受診される際の交通費や宿泊費などを心配されることが希少がんでは特徴的との意見もあった。
- ・診療科の問い合わせ：どの科に受診するべきかの相談が多く聞かれる。特に後腹膜肉腫や原発不明がんは、施設によって担当診療科が異なるという状況が目立つ。
- ・医療機関からの問い合わせ：各医療機関の医師などから直接連絡を受けることも多い。診療情報提供書を送ってもらい、担当科の医師と直接相談してもらっている。
- ・相談後の転帰：患者の個人情報を取得していないため、現状では相談後の患者の受診行動を遡ることができていない。

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、相

談時に相談者から収集している情報について、以下のように回答を得た。

- ・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、ホットライン間での紹介もあり、今後の連携においては重要な項目と考えられた。いずれの施設も聴取可能との回答であった。
- ・相談者情報：個人名を聴取している施設は無く、実際に聴取は難しいとの声が多かった。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、2施設で聴取できておらず、また必要性もないとの意見であったが、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。

また、相談内容や対応に関する情報の記録方法についても調査が行われた。データの入力プラットフォームとしては、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を行なっているとのことであった。ただし、いずれもシステムでも希少がん診療に関する情報としては十分に収集できていないと感じているとの意見が多かった。

D. 考察

前年度に本研究班で作成された「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、担当者やセンター内の連携先、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。今回、希少がんホットラインを運営している他の2つの施設の担当者と意見交換を行い、それぞれの希少がんホットラインの目的や実施体制、相談内容や対応方法、さらには情報の収集や記録方法を共有・検討することで、希少がんに関する相談・診療支援体制としてのホットラインのあるべき姿が明らかとなってきた。

希少がんの診療連携体制の構築および希少がん診療の均てん化と集約化のためには、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

な受診行動をとったかを調査することは非常に重要である。希少がん患者を、正確な病理診断のもと、適切な診療科での正しい診療に導くことができたかどうかをアウトカムとして評価することが、希少がんホットラインの質の向上につながると考える。そのためには、相談者の個人情報の収集はある程度必要である。実際には、なんらかの形でホットラインでの情報と医療機関での情報の紐付けを行うか、あるいは医療機関受診時に、受診したきっかけとして、希少がんホットラインへの相談の有無を確認する（どこで知ったか、などの情報も重要）という方法が提案できる。また、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の実施も考慮される。

希少がん診療では、専門性を有する医師や施設はある程度限定されており、そのため、診療施設間での連携体制がより重要となる。希少がんホットラインに各医療機関の医師からの問い合わせが多いということは、新たな希少がん診療ネットワーク形成につながると考えられ、ひいては希少がん診療専門施設への症例集積や治験・臨床研究へのリクルートにも結びつけられると考えられる。今後は紹介元への診療結果のフィードバックを確実に行うことで、両者にメリットのある循環が形成されることも期待される。

希少がんの特徴として、提供可能な情報の少なさがある。今回の調査では、現時点でそのような情報源の客観的な評価や共有化については不十分と言わざるを得ない状況であることが明らかとなった。今後、希少がんホットラインでの質の高い相談・支援のためには、情報源の正確性を精査し、各ホットライン間で共有していくこと、また新たなエビデンスや治験情報が出現した場合には、リアルタイムにホットライン間で情報共有できる体制を構築しておくことも重要と考える。

ホットラインの質を保ちながら普遍的・持続的なものにするためには、上記のような希少がんホットラインのあるべき姿をまとめた、ユニバーサルな希少がんホットラインマニュアルの作成は重要な課題と考えられる。実際には、各ホットラインではその目的や地域性、医療機関の特性などの背景から、相談支援の内容を全く同じにすることは現実的ではないと考えられるため、実際の各施設での運用は、二段階構造として、全施設共通のユニバーサルなマニュアルの上に、各施設固有のマニュアルが重層されて運用されることが想定される。

今回の調査で、各施設における情報収集の実態が明らかとなったが、少なくとも情報の収取可能性においては施設間で大きな隔たりはなかった。今後相談業務として収集されるデータは、同じプラットフォームを利用して聴取・記録されるべきであり、これ

により将来的には共有可能な希少がんホットラインデータベースが構築されることが望ましい。さらには、希少がん診療連携体制の更なる発展のためには、そのような貴重なデータを用いて様々な研究を行っていくことが求められる。

E. 結論

希少がんの相談・診療支援体制においては多くの課題が指摘されており未だ最適解は得られていない。希少がん特有の問題の解決のためには、従来のがん相談のノウハウを活用しながら、希少がん独自の取り組みを行なっていくことが不可欠である。今回の希少がんホットラインを実施している3施設による検討の結果、各施設が相互に協力・情報共有を行いながら、希少がんホットライン業務に関する手順の共通化、相談内容の記録方法の統一化、相談記録のデータベース化を進めていくことの重要性が改めて認識された。

本研究班の最終年度においては、各施設での希少がんホットラインの更なる質の向上と、希少がんの診療・相談支援に関するネットワークの構築を進めていく予定である。

F. 健康危険情報

特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

2. 学会発表

H. 知的財産権の出願・登録状況

(予定を含む)

1. 特許取得

2. 実用新案登録

3. その他

資料1. 希少がんホットライン3施設アンケート・相談内容

1. 相談内容について		
以下のA~Cの項目について、どのような相談を受けることがありますか？その内容と主な対応方法についてご記載ください。		
	相談内容	主な対応方法
A	病気の相談	
-1	病気について	
	〇〇はどのような病気か？	文献を見て答えられる範囲で病気の概要をお伝えする。
	レックリンクハウゼン病でかかりたい	医師に連絡し、受診できるか確認する。
	デスマイド腫瘍と診断された。珍しい病気なので、〇〇病院を受診したい。	耳鼻科の医師に確認。先に画像を送ってほしい。経過観察になる可能性もあると家族に伝えた。
	類上皮血管内皮腫でめずらしい病気なので、〇〇病院で治療を受けたい。現在消化器内科入院中。内科受診でいいか？	肝胆膵内科医師に確認し、受診予約を取った。
	直腸NETで別のホットラインで希少がんと言われた。主治医は希少がんとは言わなかった。	当院の消化器内科受診可能であることを説明。受診予約をとられた。
	膵臓の神経内分泌腫瘍と言われました。希少ながんと聞きました。とても不安に思っています。	不安な思いをお聞きし、膵NETについての情報提供。
-2	検査について	
	診断にあたり、どのような検査をすればいいか？(医療機関からもある)	医師に連絡し、答えられるのかを確認する。
	生検で全摘と言われたが、全摘しか方法はないのか？(脾臓や子宮など)	医師に確認し、一般論としてお答えする。
	小腸GIST、3か月毎CTで評価し6か月ごとになったが、影があり3か月毎になった。グリベックを飲まなくていいか。3か月毎の受診でいいか。	ガイドラインでは3か月後の受診で問題ないため、問題ないと思われるが、主治医と相談するよう説明。
	舌癌で手術を行った。Stage1で経過観察になったが、予防的治療はないか。	Stage1で術後治療が必要ないと判断されていると思われることを説明。病院の受診は定期的に必要な。またセカンドオピニオンは可能であることを説明。
	肉腫疑いと言われている。精密検査のために、組織を取る検査を行うと言われたが、インターネットで調べたら、生検をおこなうと、悪い細胞が散らばってしまうのでしてはいけないと書いてあった。来週生検予定であるがどうしたらいいか？生検からそちらに移ることはできないか？	生検について説明するとともに、かかっている医療機関が、肉腫を専門的に扱っている病院か確認。居住地から、当院受診が可能と思われる場合は、当院への転院についての流れを案内する。 居住地より、当院への受診が難しい場合は、積極的に受け入れられている病院について情報提供する(治療実績検索システムも活用する)。
-3	治療について	
	経過観察の検査の内容は？	ガイドラインを調べて一般的に推奨されている範囲の内容をお伝えする。
	他院外科医師より、「(希少がん)の手術を行ったが、この後の内科レジメンを知りたい」	当院医師に電話を代わっていただいたが、今後はセカンドオピニオンを提案する。
	主治医から〇〇という抗がん剤を提案されたが、それでいいのだろうか。	ガイドラインを見て回答できるものはお伝えする。
	〇〇という治験に参加できるか？やっているか？	ホームページ上に記載している治験であれば、今募集中かどうかをCRCに確認し、お伝えする。実際に入れるかは電話で判断できないので、SOをお勧めする。
	PTEN lossという遺伝子検査結果でMASTERKEY登録できないか	医師に確認するが、治験に結びつくものはないことを説明。MASTERKEYに連絡。セカンドオピニオンをすすめる。
	子宮頸部粘液性腺がんTCまたはCCRTを提示されているが、どちらがいいか。	主治医に治療のメリットデメリットを確認するよう説明。 ホットラインではどちらがいいかは決められない。
	上顎洞腺様嚢胞がん 臨床試験などしてないか知りた。	耳鼻科医師に確認し、臨床試験は無いこと、セカンドオピニオンを受けても大きな方針の違いは無い事をお伝えした。
	子宮がん肉腫ドキシルピシン6クール、RT後。ヴォトリエント予定だが、治験はないか？	婦人科医師に確認し、治験はないが、別の化学療法は提示できるかもしれない。セカンドオピニオン外来受診をお伝えした。
	治験はされていませんか？	まずは院内で対応可能な治験が無いか確認。臨床研究ポータルサイト等活用し治験の検討できるものが無いか確認。当該科の医師に情報をお聞きし、情報提供できる内容があれば行う。
	治療の副作用について	副作用については、レジメンを把握できれば情報を提供する。通院されている病院で相談できる窓口があるか確認する。がん相談支援センターや化学療法看護認定看護師等への相談についても情報提供を行う。
	治療について説明を受けたがこのままでいいのかと思っている。ほかに治療はありますか？	ホットラインでの相談対応では、治療の是非や治療法についてお答えすることが難しいこと、ご希望の内容はセカンドオピニオンでの対応となることを説明。
B	心理的な相談	
	子どもが希少がんと言われた。辛い、どうしていいかわからない。	病気の理解や協力者を確認。傾聴し思考の整理を支援。いつでも相談に乗ることを約束。
	夫が希少がん。遠方に住む義両親は繊細なので、夫から「病気を伝えなくていい」と言われたがそれでいいのだろうか。	病気の理解や協力者を確認。伝えないことのデメリットを伝え、思考の整理を支援。
	子宮内膜肉腫 緩和ケアに入院していたが、副作用が落ち着き家に戻ってきた。腹水で苦しうなので手術してほしい。	腹水がたまっていると手術はできないことを説明。 緩和ケア医師に相談するよう説明。
	脳腫瘍の手術をし仕事復帰できたが、7か月後食欲不振と嘔吐があり脳腫瘍がみられ入院になった。緩和ケアを進められている。面会でできずもやもやしている。本当に何かできることはないか？	放射線治療は通常同じ部位に2回照射することはできないことを説明。 緩和ケアの話をすすめつつセカンドオピニオンで話を聞くことをすすめた。
	悪性パラガングリオーマで化学療法中。3コースやってみて効果がなければ治療は辞めたいと思っている。	今後のことについてどう考えているのか確認。 MASTERKEYの話をし、主治医に登録方法について説明を行った
	病気が進行し、希少ながんなのであまり治療も多くない状況。不安。	傾聴等相談対応。通院されている病院のがん相談支援センターの活用や、認定・専門看護師の在籍を確認し、支援を得ることを推奨する。
C	経済的な相談	
	NETやGISTはがんではないから保険が降りないと聞いたが、そうなのか。	保険の商品によるため、保険会社へ問い合わせる。
	希少がんは特殊な治療しか無いのか、医療保険が効かないのか。	高額療養費制度の説明。社保加入中であれば傷病手当金や休職制度の説明も実施。
	治療費について	高額療養費制度の説明。社保加入中であれば傷病手当金や休職制度の説明も実施。
	生命保険について	生命保険会社へ確認頂くよう説明。
D	病気に関する情報提供	
	住まいのある近隣の県で、〇〇がんの症例が多い病院はどこか。	症例検索システムを使い回答。
	稀ながんと言われたが、当院ではどれくらい対応したことがあるか？	医師に確認して答えやすい範囲のみお伝えする。
	この病気はどこでどの病院で数が多いか？	治療検索システムを活用し情報提供。がん情報サポートサービスの活用。
E	受診方法について	
	〇〇がんは、何科にかかったらいいか。	質問したい内容を確認し、外科or内科提案する。
	他院医師より、「このような希少がん患者を受けられるか」	診療情報提供書をファクスしていただき、院内システムに取り込み、科目担当の医師に見ていただき回答。
	〇〇がんのオンラインセカンドオピニオンはできるか。	ホームページ掲載内容をお伝え。記載のないものについては院内職員へ確認して回答する。
	セカンドオピニオンに行きたいので病院を教えてくださいと当院で治療中の家族から連絡あり。	治療件数が多い病院をご案内した。
	GISTで手術予定。希少がんなので大きな病院で手術を受けた方がいいのではないかと聞かれた。家から遠くなることも不安で相談。	現在の病院での症例数と当院の症例数をお伝えした。
	原発不明がんで検査中。セカンドオピニオンを受けたいがどうしたらいいか？	セカンドオピニオンの受診日程調整に2週間程度かかること、治療によっては通院が頻回になることを説明。当院受診をご案内した。
	何科に受診すればいいか？	どの科に受診か迷う症例の場合は、希少がんセンター長、副センター長、もしくは各科の希少がんセンター兼任医師に相談し情報を提供する。

資料2. 希少がんホットライン3施設アンケート・記録情報

2. 情報の記録について												
以下の各項目について、今現在情報を取得しているか、その項目は必要と思うか、また取得可能かを教えてください。												
項目	取得しているか			必要か			取得可能か			コメント		
	施設A	施設B	施設C	施設A	施設B	施設C	施設A	施設B	施設C			
A 一般情報	相談日時	○	○	○	○	○	○	○	○	○	一般情報としてあった方が好ましい。	
	相談回数	×	×	×	○	×	×	×	○	○	相談者特定を必須としていないため、主観的な回数把握に留まっている。	
	相談時間	○	▷	○	×	○	○	○	○	○	内容と相談時間の振り回りのため必要。	
	担当者	○	○	×	○	×	×	○	○	×	ホットライン対応者は記録している。	
B 相談者の情報	希少がんホットラインをどこで知ったか？	×	×	×	○	×	○	○	○	○	医療機関以外への案内は当院HPでの案内が中心であり、患者からの問い合わせは基本情報HPからとなっている。	
	名前	×	×	×	×			×	○		名乗らない方に対しては、敢えて尋ねていない。相談者によっては、かかっている医療機関との関係性が悪くならないかと不安に思われている方もあり。	
	性別	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	電話の声や、患者との関係性等とお聞きすることで判明することも多く、ハードルは低め。
	年齢（年代）	○	×	○	○		○	○	○	○	○	年齢的な背景から、譲歩提供の内容が変わることもあり、なるべく収集するようにしているが、個人情報のため、情報提供頂けないこともあり。
	相談者の立場（本人、家族など）	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	
	居住地（県名、市町村名）	×	○	○	○	○	○	○	○	○	○	仕事をされている人、他県の方であればアクセスや通院可能なのかを検討する必要がある。治療実績や医療機関の情報提供を行う上でも必要となるので情報収集している。
	受診状況（通院中、入院中、受診医療機関なし、など）	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	
	現在受診中の医療機関名	×	×	○	×		○	○	○	○	○	相談の流れで情報収集するようにしているが、言いたくないと言われる方も一定数あり。
	現在受診中の診療科	×	×	○	×	×	○	○	○	○	○	相談に必要であれば、尋ねている。
	現在受診中の担当医名	×	×	×	×	×	○	○	○	○	○	相談に必要であれば、尋ねている。
C 疾患情報	病名	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	病名と現在治療を何をしているか確認が必要。
	病理診断の有無	○	×	○	○	×	○	○	×	○	○	なかなかここまでを患者さんに正確に確認するのは難しい印象。
	罹患部位	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	
	がんの状況（初発、再発・転移、不明、など）	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	どの様な治療をしてきているか、化学療法で提示できるものがあるか、ゲノム検査を紹介するべきかなどを考えるため必要。
	症状	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	治療や症状について聞くことで、緩和ケアをすすめたほうがいい状況であることなどが分かる。
	治療	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	
D 相談の内容	併存疾患（循環器疾患・透析の有無・精神疾患、感染症など）	×	×	○	○	×	○	○	×	○	○	相談に必要であれば、尋ねている。なるべく収集するようにしているが、必ず収集できてはいない。
	予防・検診、症状、検査、治療、療養の場の変更、生活、など	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	
E 対応	助言、情報提供、調整、教育的介入、理解促進、など	○	○	○	○	○	○	○	○	○	○	
F 転帰	当院受診、当院セカオビ、他施設紹介、患者会紹介、支援団体紹介、電話相談のみ、など	×	×	○	○		○	○	○	○	○	希少がんホットラインに電話をした方が、必ずしも当院受診、セカンドオピニオンにつながる必要はないと思う。相談対応における転帰は把握可能だが、希少がん「症例」としての転帰の把握は十分に行えていない（実際受診できたか、治療に結びついたか、等）