

研究総括報告書

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

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 科長

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・相談支援の課題を検討し、全国の数か所で実際にパイロット研究を実施することにより、希少がん患者が、できるかぎり住み慣れた地域で、納得のゆく信頼できる希少がんの診療や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している。

研究初年度の今年度は、まず、全国ネットワークの要となる『地域希少がんセンター（仮称）』の備えるべき機能について、総論『希少がん診療の特性と情報提供体制の重要性』と各論『地域希少がんセンターに求められる機能』からなる試案を作成した。さらに、国立がん研究センター希少がんセンターにおける経験を下敷きとして、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希少がんの情報提供・診療支援のための電話相談（希少がんホットライン）が開始されるよう、その設置の手順を定めるとともに、地域希少がんセンターが提供する希少がんの診療施設に関する情報の収集・取り纏め手順について検討を行った。

次いで、検討した機能に基づき、大阪（大阪国際がんセンター）と九州（九州大学）で実際に地域希少がんセンターを立ち上げ、地域および施設の実情に応じた希少がんの情報提供、相談支援体制を整備するための課題の検討を開始した。さらに、現在、我が国における希少がん分類のための尺度として用いられている RARECARE の分類を、最新の WHO 分類と癌取扱い規約に則って改訂する作業に着手した。一方、今後、地域希少がんセンターを核とした Hub and Spoke 型の希少がんネットワークを全国に整備してゆく上で重要となる全国のがん相談支援センターとの連携、各々の役割分担に関する検討も開始した。

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いる (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。

その一つの理由として、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・医療機関の側も十分な情報がない中で、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する我が国における情報提供・相談支援のあり方を検討し、全国の数カ所で実際にパイロット研究を実施することにより、希少がん患者が、できるかぎり住み慣れた地域で、納得のゆく信頼できる希少がんの診療や相談支援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す。

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、地域において希少がんの診療に関して相談できる『地域希少がんセンター（仮称）』の備えるべき機能と課題を明確にする。
- 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できる信頼できる希少がん診療施設に関する情報の収集・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地域希少がんネットワークを構築する。さらにその実効性を検証し、地域および施設の実情に根ざした情報提供、相談・診療支援を行う上での課題を抽出する。
- V. 希少がんに対する対策を立ててゆく上で、対象となる希少がんの範囲、種別をはっきりさせることはきわめて重要である。現在、欧州およびわが国では、そのための指標として RARECARE の分類が用いられているが、10余年前に策定され、2015年以後改訂されていない RARECARE の分類には、臨床・病理学的な不整合や陳腐性が目立つようになっていく。わが国における希少がん対策の根幹を定めるために、最新の WHO 分類と各癌の取扱規約に則り、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。
- VI. さらに、今後全国の数カ所に地域希少がんセンターが発足した際には、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連携してゆくことが重要になるが、

希少がんに関するがん相談支援センターとの情報共有や相談支援の連携等のあり方について検討をおこなう。

- 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・診療支援体制が全国を網羅して安定的に構築される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、我が国の希少がん中央機関である国立がん研究センターと、都道府県がん拠点病院である大阪国際がんセンター、大学病院である九州大学の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」を運用している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、今後、全国の数カ所に地域希少がんセンターが誕生した際に、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情報共有や相談支援を連携してゆくための検討も開始する。

令和2年度は以下の研究を行った。

1. 希少がんの患者・家族およびその診療に関わる医療従事者が、地域において希少がんの診療に関して相談できる『地域希少がんセンター（仮称）』の備えるべき機能について、希少がん診療に関わる臨床医、がん情報提供サービスに関わる研究者を中心に検討した。
2. 国立がん研究センターが実施してきた希少がんホットラインの経験を下敷きとして、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

て質の高いホットライン業務が行われるよう、その設置の手順を定めた。

3. 地域希少がんセンター及び希少がんホットラインで提供するさまざまな希少がんの診療施設に関する情報の収集・取り纏め手順を、がん登録に関わる研究者、希少がん診療に関わる臨床医を中心に検討した。
4. 検討した機能に基づき、全国の数カ所で異なる種類の地域希少がんセンターを立ち上げ、地域および施設の実情に根ざした希少がんの情報提供、相談支援体制を整備するための課題を検討した。令和2年度に地域希少がんセンターを立ち上げた大阪国際がんセンターは都道府県がん診療連携拠点病院を、九州大学は大学病院を母体として地域希少がんセンターを立ち上げる際のプロトタイプとなることを想定している。
5. RARECARE分類はTier1, Tier2, Tier3と階層化されており、原則Tier1が腫瘍の発生部位に基づく大分類（口腔、上咽頭、食道など）、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）、Tier2が細分化された組織型（印環細胞癌など）となっている。造血器腫瘍、軟部肉腫、神経内分泌腫瘍など、発生部位が臓器として特定しづらいものや、多臓器にわたって発生するものについては、Tier1で別途分類してある。新しい分類も、この構造を踏襲することとした。
希少がんの頻度基準については、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される。Tier1が希少基準以上の頻度があれば、個別のTier2の分類で判定される。すなわち、Tier3は特に希少がんの判定には関係せず、RARECAREにおいても基本的に個々の組織型で構成されているため、今回は特に分類を作成しない方針とした。
以上の全体工程の中で本年度はTier1に相当する分類を作成した。ここではICD-O-3の局在コードを、既存のRARECAREを改変する形とし、また、世界対がん連合（UICC）のステージ分類の適用される部分などを考慮した。
6. がん診療連携拠点病院等の整備に関する指針に示された相談支援センターの業務を踏まえて、相談支援センターにおける希少がんに関する相談対応の実態について、アンケート結果の解析を行うとともに、相談支援センターにおける希少がんに関する教育・研修の現状の検討を行った。

（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. 地域希少がんセンターの備えるべき機能

本研究課題は、診療上不利な状況にある希少がんに関する情報提供・相談支援ネットワークを全国に整備し、希少がん患者が住み慣れた地域で納得のゆく診療や相談支援を受けられる体制を構築することを目指す上で重要な役割を果たすことが期待される『地域希少がんセンター』に求められる機能を明確にすることを目指している。

分担研究者の柴田らは、まず、本研究に先行して実施されてきた国立がん研究センターにおける希少がんセンター、希少がんホットライン、相談支援センターにおける実務・実態の共有を行い、業務をスムーズに進めるための必要条件を洗い出し、その条件を国立がん研究センターに特有のものと、他の医療機関にも共有しうるものに整理した。ついで、地域ごとの希少がん診療の事情をくみ取るために求められる機能の洗い出しを行った。これらについて討議を行い、地域希少がんセンターに求められる機能の試案を作成した。

試案は、総論『希少がん診療の特性と情報提供体制の重要性』と各論『地域希少がんセンターに求められる機能』からなる。

総論部分である『希少がん診療の特性と情報提供体制の重要性』では、まず、希少がんの疾患特性を踏まえた類型化と医療者間で共有されている情報を可視化することの重要性を取り上げた。前者については、罹患率の上では同じ希少がんの範疇に入るがんの中でも、集約化になじむ希少がんとは、そうでない希少がんがあることに関する類型化の概念（Type 1, Type 2）を取り上げ、考察を加えた。後者については、希少がん診療の特性から、過去の医療機関ごとの診療実績が現在の診療の質を確実に担保しうるかという点、そう断じることが難しいという点にも考慮が必要であること、その理由として、特定の疾患に対して質の高い医療を提供できる能力が、属人的に特定の医師に蓄積しているという側面が、頻度の高いがんに比べて希少がんにおいては大きいことが指摘された。

これらの検討をもとに、希少がんに対する情報提供体制においては、①患者等からの相談を受け適切な診療につなげることができる体制、②他の医療機関からの相談・問い合わせを受け診療連携を進めることが出来る体制に加えて、③流動的かつ患者ごとに個別性の高いタイプの情報に関して診療提供体制と結びついた情報収集機能の整備が重要であることが認識された。さらに、そのような、流動性が高い医療機関に関する情報、属人的な医師に関する情報を入手しうる体制として、希少がんに対する一定の診療実態を有する医療機関内で、希少がん診療に携わる医師等と相談対応者

側の間で日常的に情報共有が可能であるという、医療機関側の質や機能を設定することで、相談者側の質のひとつの側面を担保するというアプローチが考案された。

各論部分である『地域希少がんセンターに求められる機能』では、前述の総論における考察に基づいて、地域希少がんセンターに求められる機能として、①診療体制（医療機関としての機能）と、②情報の収集・提供体制（提供体制に求められる機能）の二つの側面から、求められる機能を整理した。

診療体制としては、がん診療連携拠点病院であること、希少がんのうち相対的に頻度の高い肉腫、原発不明がん、神経内分泌腫瘍を含む10種類以上の希少がんに対して適切な診療を実施可能な体制を有すること、希少がんに対して年間計100例以上の診療実績を有すること、希少がんに関する診療実績を他の地域希少がんセンターおよび国立がん研究センター希少がんセンターと共有できること、などが提案された。

情報の収集・提供体制に関しては、希少がんの相談に対応出来る専任の職員が配置されていること、希少がんの情報収集並びに情報を蓄積する機能及び組織を有すること、電話による相談に応じる体制が構築されていること、その実績を他の地域希少がんセンターおよび国立がん研究センター希少がんセンターと共有できること、国立がん研究センター希少がんセンター等と協力して希少がんに関する情報提供・相談支援に役立つコンテンツの作成・更新の任を担えること、などが提案された。

2. 希少がんホットラインの手引き

本研究課題は、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位置付けられる希少がんホットラインが、各地域希少がんセンターで適切に設置されるよう、その手引きを定めることを目指している。

分担研究者の岩田らは、国立がん研究センター希少がんセンターでの希少がんホットラインの経験およびノウハウを、地域希少がんセンター希少がんホットラインの立ち上げに役立てることを目的として、『希少がんホットラインの手引き(ver1.0)』の作成を行なった。

『希少がんホットラインの手引き(ver.1.0)』には、希少がんホットラインの目的および対象、設置場所、責任者・相談員および業務協力者の定義および職務、相談・業務内容、相談時間、相談内容における個人情報取り扱いなどが記載されている。勿論、今回作成された手引きは完成形ではなく、今後、各地域希少がんセンターからの意見を取り入れて、この手引きは改訂されていくべきものと考えられる。また、現在、希少がんホットライン

の具体的な実施手順について、より詳細な作業手順書を作成することが計画されている。

一方、現在、希少がんホットラインにおいて、相談者から聴取している希少がんの診療に関する悩みや要望に関する情報は、大変貴重なものであり、今後の希少がんに関する情報提供・相談支援をより良いものにしていくために、これら貴重な情報を適切に記録し解析していくことの重要性も確認された。

3. 希少がん診療可能医療機関データベース（仮称）作成手順の策定

本研究課題は、地域希少がんセンター及び希少がんホットラインで提供するさまざまな希少がんの診療施設に関する流動的かつ個別的な情報を、できるかぎり客観的なデータに基づいて、極力、主観性、恣意性を排して取り纏める方法を提示することを目指している。

分担研究者の下井らは、希少がんの診療の実際から、希少がんの診療可能な医療機関を検討するためには、(ア) 診断および手術等の局所治療、(イ) 転移・切除不能症例の診療、(ウ) 研究・新規治療開発、という3つのカテゴリーごとに診療可能医療機関情報のリストを作成することが重要であると考えた。

具体的な「希少がん診療可能医療機関データベース」作成手順(案)は、過去3年間の院内がん登録データをもとにした客観的な診療実績に加えて当該の希少がんの診療に造詣の深い専門家2名以上によるカテゴリー別の候補施設の抽出、候補施設の受け入れ態勢の評価、これらの情報の統合よりなる。また、専門医の移動などに伴う診療体制の変化、情報の流動性を鑑み、作成されたデータベースは、3年に一度程度、定期的な見直しを行うこと、見直しに際しては、それまでに紹介した患者の診療実績、患者・家族からのフィードバックも重視することなどが付記されている。

この方法に従って、令和2年度は、四肢・体幹の軟部肉腫、後腹膜肉腫、頭頸部の肉腫、婦人科の肉腫、腺様嚢胞がん、嗅神経芽細胞腫、原発不明がんの7つの希少がんに関して、全国版と関東版の「希少がん診療可能医療機関データベース」が作成された。

4. 地域希少がんセンターの設立

本研究課題は、1. で検討した機能に基づき、全国の数カ所で異なる種類の地域希少がんセンターを立ち上げ、地域の希少がん専門施設・専門医のネットワークを形成し、地域および施設の実情に根ざした希少がんの情報提供、相談支援体制を整備するための課題を明らかにすることを目指している。

4-1. 都道府県がん診療連携拠点病院：大阪

分担研究者の松浦らは、大阪府～近畿地方における地域希少がんセンターに必要な要件やあり方を検討し、2020年4月に、大阪国際がんセンターに希少がんセンターを設置した。院内では希少がんキャンサーボードを定期的実施した上で、それに基づき多診療科が協力する形で希少がん診療を開始した。また希少がんホットラインを開設し、近畿地方だけでなく、西日本全域から広く希少がんに関する問合せを受け、情報提供、診療・相談支援を開始した。さらに、近畿地方6県の都道府県がん診療連携拠点病院と、希少がんの診療・ネットワークを構築していくことに関する合意を得た。

4-2. 大学病院：九州

分担研究者の馬場、遠藤らは、まず九州大学病院における希少がん診療の実態調査を行い、2019年1年間の希少がん新患総数は1,811人であり、患者数が多い希少がんは、リンパ性腫瘍、口腔・口唇がん、皮膚がん、喉頭・咽頭がん、甲状腺がんなどであったこと、これらのうち新患数が月平均1人未満の極めて希少ながん種が希少がん新患数の20%以上（希少がん種の64%）を占めていたことを報告した。また、MASTERKEYレジストリ登録患者の居住地調査から、登録患者の45%は福岡市外から、21%は福岡県外から来院していることが示され、多くの希少がん患者が、遠方から拠点病院に受診している状況が明らかとなった。これらの検討を踏まえて院内の手続きを進め、令和3年4月に九州大学病院がんセンター内に新たに希少がん部門「希少がんセンター」を開設した。

5. RARECARE分類の見直し

本研究課題は、WHOの最新の分類と各癌の取扱規約に則って、我が国の臨床の現状に適合した、世界に通用する新たな希少がん分類を提案することを目指している。

希少がん対策を進める基礎となる希少がんの定義は厚生労働省「希少がん医療・支援の在り方に関する検討会」報告書において提示されているが、その頻度基準に使用するがん種の分類は欧州で作成されたRARECARE分類を使用するとされている。しかし、RARECARE分類は2015年以降改訂されておらず、改訂された最新のICD-O-3.2には対応していないなどの問題が生じてきた。そのため、今回、わが国独自で希少がんの定義のための分類をICD-O-3.2を基本として作成することを目指した。本年度においては、全体の構造と部位が肺について分類の試行を行った。

RARECARE分類からの変更の主要点としては、頭頸部がんにおいて、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、また、下咽頭と喉

頭が同一Tier1となっていたのを分離した。骨、末梢神経、腹膜・後腹膜については、肉腫が中心となるために基本的に肉腫の中で分類することを想定し、骨のみ部位として独立させた。また、血液（C420-4）についても、部位ではなく組織型での分類を想定した。

今年度は、パイロット研究として肺に関する分類を試行した。歴史的な名称（燕麦細胞癌など）は、実際の症例で少数ではあるが使われているものがあり、それらを分類として成立させるのか、あるいはがん登録上の教育を構築すべきか、といった課題が明らかになった。

6. 既存のがん診療・相談支援システムとの連携

本研究課題は、新たに発足する地域希少がんセンターと、既存の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希少がんに関する情報共有や相談支援の連携等のあり方について検討をおこなうことを目指している。

がん診療連携拠点病院等の整備に関する指針（H30.7.31）に示された相談支援センターの業務を踏まえて、1）相談支援センターにおける希少がんに関する相談対応の実態と、2）相談支援センターにおける希少がんに関する教育・研修の現状を整理し、地域希少がんセンターを核とした希少がんネットワークが我が国に構築された際の既存の相談支援センターとの連携等における課題等について考察を行った。

2018年に行われた相談支援センターでの希少がんの相談対応状況は、全体に低い頻度であり、主な困りごととして「希少がんの知識や情報が不十分であること」があげられた。また相談支援センターにおける希少がんに関する教育・研修は、現在、テキストによる教材が全国の相談支援センターに配布されている状況であった。また都道府県拠点病院ほか一部の地域拠点病院で「施設別がん登録検索システム」の利用とそのための研修が行われていた。

今後、地域希少がんセンターが誕生し、地域希少がんセンターを核としたHub and Spoke型のネットワークが形成された際には、情報を必要とする患者等の対象や想定人数に、希少がんの診療と相談の特徴を加味して、既存の相談支援センターで対応可能な範囲や内容、また地域希少がんセンターで対応可能な範囲や内容を明確にしていく必要がある。その上で、お互いの情報共有や連携が円滑にできるよう可視化して、体制を整備する必要があると考えられた。

D. 考察

本研究は、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を整備し、これらのセンターを中核として、希少がん患者が、できるかぎり住み慣れた場所の近くで、納得のゆく信頼できる診療や相談支援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、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。さらに、将来的には、これら広域拠点のハブとなる地域希少がんセンターと国立がん研究センター（希少がん中央機関）を繋いだ日本全域の希少がんネットワーク『日本希少がんネットワーク（仮称）』を構築することを構想している。

研究の初年度である今年度は、このネットワークの要となる地域希少がんセンターの備えるべき機能を検討し、関西地方と九州地方において実際に地域希少がんセンターを立ち上げることを目指した。

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、ネットワークの端緒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、その研究の開始を一時延期した。

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しばしば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。

地域希少がんセンターの備えるべき機能に関する試案は、総論『希少がん診療の特性と情報提供体制の重要性』と各論『地域希少がんセンターに求められる機能』からなる。

総論としては、まず、希少がんの疾患特性を踏まえた類型化と、医療者間で共有されている情報を可視化することの重要性を取り上げた。

希少がんの診療上の課題を解決する方法として、

集約化は必ず取り上げられるアプローチ（哲学）であり、全体としてその有用性と重要性は広く認識されている。しかし、各々の希少がんの診療実態・体制を注意深く観察すると、罹患率の上では同じ希少がんの範疇に入るがんであっても、集約化になじむ希少がん（Type1）と、そうでない希少がん（Type2）があることに気づく。この類型化は、今後、実際に個々の希少がんに対する様々な対策を実際に立てていく上では重要な概念と考えられた。

また、希少がんの診療においては、特定の疾患に対して質の高い医療を提供できる能力が、属人的に特定の医師に蓄積しているという側面が、頻度の高いがんに比べて大きいことが認識され、希少がんの診療に関する情報提供においては、この点（属人性、流動性）に関する注意が必要と考えられた。

これらの検討をもとに、希少がんに対する情報提供体制においては、①患者等からの相談を受け適切な診療につなげることができる体制、②他の医療機関からの相談・問い合わせを受け診療連携を進めることが出来る体制に加えて、③流動的かつ患者ごとに個別性の高いタイプの情報に関して診療提供体制と結びついた情報収集機能の整備が重要であることが認識された。

この③は、いわゆる五大がんをはじめとする頻度の高いがんの情報提供においては、通常認識される（問題となる）ことの少ないポイントであり、希少がんの情報提供における特徴的かつ重要な点であると考えられた。

各論部分としては、これら総論における考察に基づいて、地域希少がんセンターに求められる機能として、①診療体制（医療機関としての機能）と、②情報の収集・提供体制（提供体制に求められる機能）の二つの側面から、求められる機能を整理した。

情報提供の方法には様々な形態・方法が考えられるが、個別性が高く、時に個人情報にも関わる希少がんの診療に関する情報について、地域希少がんセンターでは、いわゆる電話相談（希少がんホットライン）によって1:1の形でこれを提供することを一つの手段にすることを想定している。

希少がんホットラインの手引きは、このホットラインが、各地域がんセンターで適切に設置されるよう、国立がん研究センター希少がんセンターにおける希少がんホットラインをひな型に、ホットラインの概略を記したものである。今後、各地域希少がんセンターにおけるホットラインの経験に基づき意見を取り入れて、この手引きはさらに改訂していく予定である。

さらに、希少がんホットラインの信頼性や確実性、均一性を担保するために、今後、その具体的

な実施手順を定めた標準作業手順書（Standard Operating Procedures）を整備してゆくことも重要と考えている。

また、希少がんホットラインにおいて、相談者から聴取する希少がんの診療に関する悩みや要望に関する情報は、大変貴重なものであり、今後の希少がんに関する情報提供・相談支援をより良いものにしていくために、これら貴重な情報を適切な形で記録、解析し、その知見を共有してゆくことは非常に重要と考えられた。

前述のように、希少がんの診療に関する情報提供においては、属人性、流動性の高い情報を、どうやって、正確に、恣意性を排除して、タイムリーに収集するかという情報収集の問題を避けて通ることはできない。

このような、安定性に乏しい情報は、公的機関が提供する情報としてはできるだけ避けたいところであるが、希少がんの診療に関して（特に）患者が最も強く望んでいるのは、正しくそのようなリアルタイムの生の情報であり、そのような情報なくしては、希少がんの診療に関する情報提供・相談支援の実効性は期待しがたい。これらの希少がん診療の現場に関するリアルタイムの情報は、いかなる成書や登録を検索しても得ることは困難である。

希少がん診療可能医療機関データベース（仮称）作成手順は、このような希少がんの診療施設に関する流動的かつ個別的な情報を、できるかぎり客観的なデータ（院内がん登録）に基づいて、極力、主観性、恣意性を排して取り纏める方法を提示することを目指した意欲的な試みである。

また、その際、希少がんの診療内容を、(ア) 診断および手術等の局所治療、(イ) 転移・切除不能症例の診療、(ウ) 研究・新規治療開発、という3つのカテゴリーに分けて検討を進めたのは、とかく“〇〇という希少がんに造詣の深い先生”“△という希少がんの症例数の多い病院”と一括りにされることの多い希少がんの診療も、実際にはその診療の内容において、外科的治療、内科的治療、試験（探索）的治療に大きく分けられること、病院・医師によってはそのうちいくつかの治療内容だけ対応可能という場合もしばしばあることを考慮した結果である。

これまで、このような形で診療施設や医師の評価が行われたことはなく、この手順そのものの妥当性も含めて、今後さらに検討を重ねてゆくことが必要と考えられる。また、その際には、このような形で収集し、提供した情報が実際に患者にとって有用な受診に結びつくものであったかなど、希少がんホットラインを利用した患者・家族・医療関係者からのフィードバックを大切にすることが重要と考えている。

初年度は、大阪と九州に地域希少がんセンターが設立された。大阪国際がんセンター希少がんセンターは都道府県がん診療連携拠点病院、九州大学希少がんセンターは大学病院において、地域希少がんセンターを設立する際のプロトタイプとなることを期待している。

大阪国際がんセンター希少がんセンターは、希少がんキャンサーボードを院内で定期的実施した上で、それに基づき多診療科が協力する形で希少がん診療を開始した。また、近畿地方6県の都道府県がん診療連携拠点病院と、希少がんの診療・ネットワークを構築してゆくことに関する合意を得た。このような迅速な展開が可能となったのは、無論、分担研究者の強力なリーダーシップ抜きには語れないが、その背景には、がん専門病院であるがゆえの院内の意思統一の図りやすさ、各診療科間の敷居の低さが有利に作用していることも推察される。

一方、大学病院である九州大学希少がんセンターは、まずその診療実態、希少がんの患者背景から解析をはじめ、希少がんの中でも、新患数が月平均1人未満の極めて希少ながん種が希少がん新患数の20%以上（希少がん種の64%）を占めていること、希少がんの治療開発研究であるMASTER KEY Projectにおいては、過半数が市外から、約5分の1の患者が県外から通院していることを明らかにした。これは、研究機関である大学病院の一面を表していると考えられ、特に開発拠点の少ない希少がんの情報提供においては、考慮すべき重要な視点と考えられた。

現在、欧州および日本では、ある悪性腫瘍が希少がんか否かを定める指標として、欧州のRARECARE（その後RARECAREnet）が策定したRARECAREの分類が用いられており、我が国では、RARECAREの分類(Tier2)で罹患率が人口10万人当たり6例未満の悪性腫瘍を希少がんとして定義している。しかし、このRARECAREの分類は、策定以来10余年が経過し、最新のICD-O-3.2には対応していないなど、その臨床・病理学的な不整合や陳腐性が散見されるようになっている。希少がんに対する対策を立ててゆく上で、対象となる希少がんの範囲、種別をはっきりさせることはきわめて重要であり、その尺度としてのRARECARE分類の問題は看過できない。そこで、本研究では、最新のWHO分類と癌取扱い規約に則り、わが国の診療の実態も加味した日本発の新たな希少がん分類のための尺度の作成を検討している。今年度は、全体の構造の検討とパイロット研究として肺に関する分類を試行した。今後、その他の希少がん

んに関しても分類を進めていく予定である。本研究終了後には、我々が新たに作成した分類をもとに、欧州の RARECAREnet、JARC (Joint Action on Rare Cancers)等と、希少がんの国際的な尺度の統一に関する議論を行うことを検討している。

今後、地域希少がんセンターが誕生し、地域希少がんセンターを核とした Hub and Spoke 型の希少がん全国ネットワークが形成された際には、希少がんの情報提供と相談支援のあり方に関して、既存の 相談支援センターとの協働 が欠かせない。

全国の相談支援センターにおける 2018 年の希少がんに関する相談対応状況は、全体に低い頻度であり、主な困りごととして「希少がんの知識や情報が不十分であること」があげられていた。すなわち、希少がんに関しては、患者・家族・医療者のみならず、がんに関する情報提供の専門家である相談支援センターにおいても、十分な対応が困難な状況があることが示唆され、地域希少がんセンターおよび希少がんネットワークとの相互補完的な連携の構築が可能かつ重要であると考えられた。今後、双方のネットワークで対応可能な範囲や内容を互いに明確にした上で、お互いの情報共有や連携が円滑にできるよう可視化して、体制を整備してゆくことが重要と考えている。

E. 結論

我が国における希少がんに関する情報提供・相談支援の課題を検討し、全国の数か所で実際にパイロット研究を実施することにより、希少がん患者が、できるかぎり住み慣れた地域で、納得のゆく信頼できる希少がんの診療や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開始した。

F. 健康危険情報 特になし

G. 研究発表

1. 論文発表 【英文】

1. Desmoid Tumor Working Group. Delaying surgery for patients with a previous SARS-CoV-2 infection. *The British journal of surgery*. 2020;107(12):e601-e2.
2. COVIDSurg Collaborative. The management of desmoid tumours: A joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)*. 2020;127:96-107.
3. Chin M, Yokoyama R, Sumi M, Okita

H, Kawai A, Hosono A, Koga Y, Sano H, Watanabe H, Ozaki T, Mugishima H. Multimodal treatment including standard chemotherapy with vincristine, d oxorubicin, cyclophosphamide, ifosfamide, and etoposide for the Ewing sarcoma a family of tumors in Japan: Results of the Japan Ewing Sarcoma Study 04. *Pediatric blood & cancer*. 2020;67(5):e 28194.

4. Demetri GD, Antonescu CR, Bjerkehaugen B, Bovée J, Boye K, Chacón M, De i Tos AP, Desai J, Fletcher JA, Gelderblom H, George S, Gronchi A, Haas R L, Hindi N, Hohenberger P, Joensuu H, Jones RL, Judson I, Kang YK, Kawai A, Lazar AJ, Le Cesne A, Maestro R, Maki RG, Martín J, Patel S, Penault-Llorca F, Premanand Raut C, Rutkowski P, Safwat A, Sbaraglia M, Schaffer IM, Shen L, Serrano C, Schöffski P, Stacchiotti S, Sundby Hall K, Tap WD, Thomas DM, Trent J, Valverde C, van der Graaf WTA, von Mehren M, Wagner A, Wardelmann E, Naito Y, Zalberg J, Blay JY. Diagnosis and management of tropomyosin receptor kinase (TRK) fusion sarcomas: expert recommendations from the World Sarcoma Network. *Annals of oncology : official journal of the European Society for Medical Oncology*. 2020;31(11):1506-17.
5. Doi T, Matsubara N, Kawai A, Naka N, Takahashi S, Uemura H, Yamamoto N. Phase I study of TAS-115, a novel oral multi-kinase inhibitor, in patients with advanced solid tumors. *Investigational new drugs*. 2020;38(4):1175-85.
6. Endo M, Takahashi S, Araki N, Sugiura H, Ueda T, Yonemoto T, Takahashi M, Morioka H, Hiraga H, Hiruma T, Kunisada T, Matsumine A, Goda K, Kawai A. Time lapse analysis of tumor response in patients with soft tissue sarcoma treated with trabectedin: A pooled analysis of two phase II clinical trials. *Cancer medicine*. 2020;9(11):3656-67.
7. Frezza AM, Assi T, Lo Vullo S, Ben-Ami E, Dufresne A, Yonemori K, Noguchi E, Siontis B, Ferraro R, Teterycz P, Duffaud F, Ravi V, Vincenzi B, Gelderblom H, Pantaleo MA, Baldi GG, Desai I, Fedenko A, Maki RG, Jones RL, Benjamin RS, Blay JY, Kawai A, Gounder M, Gronchi A, Le Cesne A, Mir O, Czarnecka AM, Schuetze S, Wagner AJ, Adam J, Barisella M, Sbaraglia M, Hornick JL, Meurgey A, Mariani L,

- Casali PG, Thornton K, Stacchiotti S. Systemic treatments in MDM2 positive intimal sarcoma: A multicentre experience with anthracycline, gemcitabine, and pazopanib within the World Sarcoma Network. *Cancer*. 2020;126(1):98-104.
8. Glasbey JC, Nepogodiev D, Simoes JF F, 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 Mr cog S, Vidya R, Bhangu AA. Elective Cancer Surgery in COVID-19-Free Surgical Pathways During the SARS-CoV-2 Pandemic: An International, Multicenter, Comparative Cohort Study. *Journal of clinical oncology : official journal of the American Society of Clinical Oncology*. 2021;39(1):66-78.
 9. Heng M, Gupta A, Chung PW, Healey JH, Vaynrub M, Rose PS, Houdek M T, Lin PP, Bishop AJ, Hornicek FJ, Chen YL, Lozano-Calderon S, Holt GE, Han I, Biau D, Niu X, Bernthal NM, Ferguson PC, Wunder JS. The role of chemotherapy and radiotherapy in localized extraskeletal osteosarcoma. *European journal of cancer (Oxford, England : 1990)*. 2020;125:130-41.
 10. Hirata M, Asano N, Katayama K, Yoshida A, Tsuda Y, Sekimizu M, Mitani S, Kobayashi E, Komiyama M, Fujimoto H, Goto T, Iwamoto Y, Naka N, Iwata S, Nishida Y, Hiruma T, Hiraga H, Kawano H, Motoi T, Oda Y, Matsubara D, Fujita M, Shibata T, Nakagawa H, Nakayama R, Kondo T, Imoto S, Miyano S, Kawai A, Yamaguchi R, Ichikawa H, Matsuda K. Publisher Correction: Integrated exome and RNA sequencing of dedifferentiated liposarcoma. *Nature communications*. 2020;11(1):1024.
 11. Iwata S, Kawai A, Ueda T, Ishii T. Symptomatic Venous Thromboembolism in Patients with Malignant Bone and Soft Tissue Tumors: A Prospective Multicenter Cohort Study. *Annals of surgical oncology*. 2020.
 12. Kawai A, Higashi T, Shibata T, Yoshida A, Katoh Y, Fujiwara Y, Nishida T. Rare cancers in Japan: definition, clinical features and future perspectives. *Japanese journal of clinical oncology*. 2020;50(9):970-5.
 13. Kito F, Oyama R, Noguchi R, Hattori E, Sakumoto M, Endo M, Kobayashi E, Yoshida A, Kawai A, Kondo T. Establishment and characterization of novel patient-derived extraskeletal osteosarcoma cell line NCC-ESOS1-C1. *Human cell*. 2020;33(1):283-90.
 14. Nagano A, Matsumoto S, Kawai A, Okuma T, Hiraga H, Matsumoto Y, Nishida Y, Yonemoto T, Hosaka M, Takahashi M, Yoshikawa H, Kunisada T, Asanuma K, Naka N, Emori M, Kubo T, Kawashima H, Kawamoto T, Yokoyama R, Tsukushi S, Sato K, Okamoto T, Hiraoka K, Morioka H, Tanaka K, Takagi T, Iwamoto Y, Ozaki T. Osteosarcoma in patients over 50 years of age: Multi-institutional retrospective analysis of 104 patients. *Journal of orthopaedic science : official journal of the Japanese Orthopaedic Association*. 2020;25(2):319-23.
 15. Nishida Y, Hamada S, Kawai A, Kunisada T, Ogose A, Matsumoto Y, Ae K, Toguchida J, Ozaki T, Hirakawa A, Motoi T, Sakai T, Kobayashi E, Gokita T, Okamoto T, Matsunobu T, Shimizu K, Koike H. Risk factors of local recurrence after surgery in extraabdominal desmoid-type fibromatosis: A multicenter study in Japan. *Cancer science*. 2020;111(8):2935-42.
 16. 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. Phase II clinical trial of pazopanib for patients with unresectable or metastatic malignant peripheral nerve sheath tumors. *International journal of cancer*. 2021;148(1):140-9.
 17. Ogura K, Uehara K, Akiyama T, Shinoda Y, Iwata S, Tsukushi S, Kobayashi E, Hirose T, Yonemoto T, Endo M, Tanzawa Y, Nakatani F, Kawano H, Tanaka S, Kawai A. Minimal clinically important differences in Toronto Extremity Salvage Score for patients with lower extremity sarcoma. *Journal of orthopaedic science : official journal of the Japanese Orthopaedic Association*. 2020;25(2):315-8.
 18. Okuma HS, Yonemori K, Narita SN, Sukigara T, Hirakawa A, Shimizu T, Sh

- ibata T, Kawai A, Yamamoto N, Nakamura K, Nishida T, Fujiwara Y. MASTER KEY Project: Powering Clinical Development for Rare Cancers Through a Platform Trial. *Clinical pharmacology and therapeutics*. 2020;108(3):596-605.
19. Oyama R, Kito F, Takahashi M, Hattori E, Noguchi R, Takai Y, Sakumoto M, Qiao Z, Toki S, Sugawara M, Tanzawa Y, Kobayashi E, Nakatani F, Iwata S, Yoshida A, Kawai A, Kondo T. Establishment and characterization of patient-derived cancer models of malignant peripheral nerve sheath tumors. *Cancer cell international*. 2020;20:58.
 20. Radaelli S, Fossati P, Stacchiotti S, Akiyama T, Asencio JM, Bandiera S, Bolognino A, Boland P, Bolle S, Bruland Ø, Brunello A, Bruzzi P, Campanacci D, Cananzi F, Capanna R, Casadei R, Cordoba A, Court C, Dei Tos AP, Delaney TF, De Paoli A, De Pas TM, Desai A, Di Brina L, Donati DM, Fabbri N, Fiore MR, Frezza A, Gambarotti M, Gasbarrini A, Georg P, Grignani G, Hindi N, Hug EB, Jones R, Kawai A, Krol AD, Le Grange F, Luzzati A, Marquina G, Martin-Benlloch JA, Mazzocco K, Navarria F, Navarria P, Parchi P, Patel S, Pennacchioli E, Petrongari MG, Picci P, Pollock R, Porcu L, Quagliuolo V, Sangalli C, Scheipl S, Scotto GM, Spalek M, Steinmeier T, Timmermann B, Trama A, Uhl M, Valverde C, Varga PP, Verges R, Weber DC, Zoccali C, Casali PG, Sommer J, Gronchi A. The sacral chordoma margin. *European journal of surgical oncology : the journal of the European Society of Surgical Oncology and the British Association of Surgical Oncology*. 2020;46(8):1415-22.
 21. Sekita T, Yamada T, Kobayashi E, Yoshida A, Hirozane T, Kawai A, Uno Y, Moriyama H, Sawa M, Nagakawa Y, Tsuchida A, Matsumoto M, Nakamura M, Nakayama R, Masuda M. Feasibility of Targeting Traf2-and-Nck-Interacting Kinase in Synovial Sarcoma. *Cancers*. 2020;12(5).
 22. Shimizu K, Kawashima H, Kawai A, Yoshida M, Nishida Y. Effectiveness of doxorubicin-based and liposomal doxorubicin chemotherapies for patients with extra-abdominal desmoid-type fibromatosis: a systematic review. *Japanese journal of clinical oncology*. 2020;50(11):1274-81.
 23. Shinoda Y, Kobayashi E, Kobayashi H, Mori T, Asano N, Nakayama R, Morioka H, Iwata S, Yonemoto T, Ishii T, Hiruma T, Kawai A, Kawano H. Prognostic factors of metastatic myxoid liposarcoma. *BMC cancer*. 2020;20(1):883.
 24. Sin Y, Yoshimatsu Y, Noguchi R, Tsuchiya R, Sei A, Ono T, Toki S, Kobayashi E, Arakawa A, Sugiyama M, Yoshida A, Kawai A, Kondo T. Establishment and characterization of a novel alveolar rhabdomyosarcoma cell line, NCC-aRMS1-C1. *Human cell*. 2020;33(4):1311-20.
 25. Tap WD, Wagner AJ, Schöffski P, Martin-Broto J, Krarup-Hansen A, Ganjoo KN, Yen CC, Abdul Razak AR, Spira A, Kawai A, Le Cesne A, Van Tine B A, Naito Y, Park SH, Fedenko A, Pápai Z, Soldatenkova V, Shahir A, Mo G, Wright J, Jones RL. Effect of Doxorubicin Plus Olaratumab vs Doxorubicin Plus Placebo on Survival in Patients With Advanced Soft Tissue Sarcomas: The ANNOUNCE Randomized Clinical Trial. *Jama*. 2020;323(13):1266-76.
 26. Tsuchiya R, Yoshimatsu Y, Noguchi R, Sei A, Takeshita F, Sugaya J, Fukushima S, Yoshida A, Ohtori S, Kawai A, Kondo T. Establishment and characterization of NCC-DDLPS1-C1: a novel patient-derived cell line of dedifferentiated liposarcoma. *Human cell*. 2021;34(1):260-70.
 27. Urakawa H, Kawai A, Goto T, Hiraga H, Ozaki T, Tsuchiya H, Nakayama R, Naka N, Matsumoto Y, Kobayashi E, Okuma T, Kunisada T, Ando M, Ueda T, Nishida Y. Phase II trial of pazopanib in patients with metastatic or unresectable chemoresistant sarcomas: A Japanese Musculoskeletal Oncology Group study. *Cancer science*. 2020;111(9):3303-12.
 28. 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. 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. *Journal of pain and symptom management*. 2021;61(1):71-80.

29. Watanabe S, Shimomura A, Kubo T, Sekimizu M, Seo T, Watanabe SI, Kawai A, Yamamoto N, Tamura K, Kohno T, Ichikawa H, Yoshida A. BRAF V600E mutation is a potential therapeutic target for a small subset of synovial sarcoma. *Modern pathology : an official journal of the United States and Canadian Academy of Pathology, Inc.* 2020;33(9):1660-8.
30. Yoshida A, Arai Y, Hama N, Chikuta H, Bando Y, Nakano S, Kobayashi E, Shibahara J, Fukuhara H, Komiyama M, Watanabe SI, Tamura K, Kawai A, Shibata T. Expanding the clinicopathologic and molecular spectrum of BCOR-associated sarcomas in adults. *Histopathology.* 2020;76(4):509-20.
31. Yoshida KI, Machado I, Motoi T, Parafioriti A, Lacambra M, Ichikawa H, Kawai A, Antonescu CR, Yoshida A. NKX3-1 Is a Useful Immunohistochemical Marker of EWSR1-NFATC2 Sarcoma and Mesenchymal Chondrosarcoma. *The American journal of surgical pathology.* 2020;44(6):719-28.
32. Yoshimatsu Y, Noguchi R, Tsuchiya R, Kito F, Sei A, Sugaya J, Nakagawa M, Yoshida A, Iwata S, Kawai A, Kondo T. Establishment and characterization of NCC-CDS2-C1: a novel patient-derived cell line of CIC-DUX4 sarcoma. *Human cell.* 2020;33(2):427-36.
33. Yoshimatsu Y, Noguchi R, Tsuchiya R, Sei A, Nakagawa M, Yoshida A, Kawai A, Kondo T. Establishment and characterization of NCC-DFSP3-C1: a novel patient-derived dermatofibrosarcoma protuberans cell line. *Human cell.* 2020;33(3):894-903.
34. Yoshimatsu Y, Noguchi R, Tsuchiya R, Sei A, Sugaya J, Fukushima S, Yoshida A, Kawai A, Kondo T. Establishment and characterization of NCC-ASPS1-C1: a novel patient-derived cell line of alveolar soft-part sarcoma. *Human cell.* 2020;33(4):1302-10.
35. Yoshimatsu Y, Noguchi R, Tsuchiya R, Sei A, Sugaya J, Iwata S, Sugiyama M, Yoshida A, Kawai A, Kondo T. Establishment and characterization of NCC-ssRMS1-C1: a novel patient-derived spindle-cell/sclerosing rhabdomyosarcoma cell line. *Human cell.* 2020;33(3):886-93.
36. Yoshimatsu Y, Noguchi R, Tsuchiya R, Sei A, Sugaya J, Iwata S, Yoshida A, Kawai A, Kondo T. Establishment and characterization of NCC-SS3-C1: a novel patient-derived cell line of synovial sarcoma. *Human cell.* 2020;33(3):877-85.
- 【日本語】
- 川井 章. 骨軟部腫瘍におけるゲノム医療の現状と展望. *がんと化学療法* 2020;47(3):423-4.
 - 川井 章. 全国骨軟部腫瘍登録. *日本臨床* 78:35-42, 2020.
 - 川井 章. 希少がんとは - 定義・疫学・治療成績. *希少がん・難治がん診療ハンドブック* 2020.
 - 川井 章. 骨軟部腫瘍—まれで多彩な疾患の特徴と治療. *SRL宝冠* 41:12-20, 2020.
 - 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, 2021.
2. 学会発表
- 川井 章. 希少がんにおける治療開発. 第15回日本がん分子標的治療学会. 2020年1月17日. 東京.
- 川井 章. 国立がん研究センター希少がんセンターの取り組みと課題. 第3回日本サルコーマ治療研究学会シンポジウム. 2020年2月22日. 大阪.
- 川井 章, 岩田慎太郎. 軟部腫瘍診療ガイドラインの改訂(第3版). 第93回日本整形外科学会シンポジウム. 2020年. Web.
- 川井 章. Research for sarcomas, the representative rare cancers, in Japan. 第79回日本癌学会シンポジウム. 2020年10月1日. 広島.
- 川井 章. ミッシングリンクを繋ぐ: 患者由来希少がん・肉腫モデル. 患者由来がんモデル後援会. 2020年10月29日. 東京.
- 川井 章. 悪性骨軟部腫瘍(肉腫)に対する新たな治療: ゲノム医療への期待とともに. 第140回西日本整形・災害外科学会シンポジウム. 2020年11月4日. 別府.
- Akira Kawai, et al.** (15名中1番目) Efficacy and safety of Nivolumab monotherapy in patients with unresectable clear cell sarcoma and alveolar soft part sarcoma (Oscar Trial, NCCH1510). *Connective Tissue Oncology Society.* 2020年11月19日. Web.
- 川井 章. 希少がん診療の現状と将来. 全国がんプ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)
- 特許取得
なし
 - 実用新案登録
なし