

厚生労働科学研究費補助金（がん対策推進総合研究事業）
分担研究報告書

RARECAREnet Asia による希少がんの疫学

研究代表者 松田智大 国立がん研究センター社会と健康研究センター国際連携研究部 部長
研究分担者 柴田亜希子 国立がん研究センターがん対策情報センターがん登録センター 室長
研究分担者 堀芽久美 国立がん研究センターがん対策情報センターがん登録センター 研究員
研究分担者 雑賀公美子 国立がん研究センター社会と健康研究センター国際連携研究部 外来研究員
研究分担者 杉山裕美 （公財）放射線影響研究所 疫学部 主任研究員

研究要旨

希少がんに関する疫学的情報は、欧米諸国以外では乏しい。アジアにおける希少がんの「サーベイランス」プロジェクト（RARECAREnet Asia）では、最新のリストに基づいて、アジアのいくつかの国における希少がんの負担を初めて明らかにした。1) 欧州の希少がんリストがアジアの環境に適しているかどうかを評価する、2) 欧州とアジア諸国の希少がんの罹患率を比較することを目的とした。

日本、韓国、台湾で 2011 年から 2015 年に診断された患者さんと、ヨーロッパの 94 の登録で 2000 年から 2007 年に診断された患者さんの人口ベースのがん登録データを分析しました。すべてのがんの罹患率を算出し、希少がんリストに基づいていくつかの階層と群に分類し、がんが希少であるかどうかを検討した。

観察集団におけるリストに基づく希少がんの数は、日本で 196、韓国で 203、台湾で 198、EU で 198 であった。全罹患率に占める希少の割合は、日本 16.3%、韓国 23.7%、台湾 24.2%、EU 22.2% であった。2015 年に新たに希少がんとして診断された患者数は、日本 140,188 人、韓国 52,071 人、台湾 24,147 人であった。

ヨーロッパでまれながんのほとんどは、対象としたアジア諸国でもまれであった。観察された差異は、よく知られた危険因子によるものであった。ヨーロッパの希少がんの定義とリストは、東アジアのがん発生率をよく反映していると思われる。

A. 研究目的

現在、がんの 40%以上が診断されているアジア諸国では、信頼性の高い住民ベースのがん登録（Population-Based Cancer Registry, PBCR）データに基づいて、がん対策を導入・実施することがきたいされている。東アジアでは、がんの原発部位の分布

がヨーロッパ諸国とは大きく異なる。しかし、生活習慣や環境要因との関連が明らかになっていない希少がんの発生パターンも大陸間で大きく異なっているかどうかは不明である。Gatta らの発表以来、希少がんの定義が国際的に合意されている。日本の国立がん研究センター、韓国の国立がんセン

ター、台湾がん登録センターは、欧州の RARECARE および RARECAREnet プロジェクトの責任者であるミラノの IRCCS Istituto Nazionale Tumori 財団 (INT) の疫学ユニットと協力して、希少がんの負担を測定するために、アジアにおける希少がんのサーベイランスプロジェクト (RARECAREnet Asia) を設立した。

今回の研究では、アジアのデータの品質をチェックして比較可能性を確認し、RARECARE リストに基づいてアジア 3 カ国と EU の粗罹患率を算出してその適用性を検証し、3 カ国間の年齢調整罹患率を比較してその差を分析することを目的とした。

B. 研究方法

1. データ収集

RARECAREnet Asia プロジェクトは、日本、韓国、台湾では 2011 年から 2015 年までに診断されたがん患者を含む PBCR データ、欧州 (EU) では 2000 年から 2007 年までに診断されたがん患者を含む PBCR データに基づいている。日本では、2012 年以降、PBCR は人口の 100% をカバーしているが、質の高い都道府県データ (DCO% < 10%) が得られるのは、5 年間の観測期間中に 47 都道府県のうち 37~43 都道府県であり、446,045,783 人に相当する。韓国と台湾ではカバー率が 100% であった。観察期間中の人口は、韓国では 252,730,670 人、台湾では 116,675,104 人であった。EU では、94 の PBCR を含む EURO CARE-5 から抽出した RARECAREnet データベース (www.eurocare.it) を使用した。期間中にカバーされたヨーロッパの平均人口は約 207,942,000 人で、これは RARECAREnet

に参加している国の人口の 48%、EU28 の人口の 46% に相当する。

各国の IARC/IACR のチェックロジックに従って、エラー、不整合、または診断時の部位、形態、性別、年齢の異常な組み合わせを検出するために、系統的なデータチェックを行った[5]。収集された悪性腫瘍のインシデントについて、以下のデータ品質指標を算出した (表 1)。

1. 死亡診断書のみ (DCO) から判明したケースの割合。
2. 剖検時に偶発的に診断された症例の割合。
3. Microscopically Verified (MV) ケースの割合。
4. Not Otherwise Specified (NOS) 形態の割合 (固形癌の場合。ICD-O-3 8000 Neoplasm, malignant; 8001 Tumour cell, malignant; 8010 Carcinoma, NOS; 血液疾患の場合。ICD-O3 9590 リンパ腫 (NOS)、9591 非ホジキンリンパ腫 (NOS)、9760 免疫増殖性疾患 (NOS)、820 リンパ性白血病 (NOS)、9800 白血病 (NOS)、9801 急性白血病 (NOS)、9860 骨髄性白血病 (NOS)、9989 骨髄異形成症候群 (NOS)))
5. NOS 局在の割合 (ICD-O:C14.0、C14.8、C26.0、C26.8、C26.9、C39.0、C39.8、C39.9、C57.7、C57.8、C57.9、C55.9、C63.2、C63.8、C63.9、C68.8、C68.9、C75.2、C75.4、C75.5、C75.8、C75.9、C76.0-76.8))

さらに、いくつかの品質指標も検証された。

5. 精度基準

本分析は、RARECAREnet の専門家パネ

ルが提供し、欧州の主要ながん組織が承認した希少がんの標準リストの更新版（2019年1月時点）に基づいている。このリストは3つの階層で構成されており、最下層（Tier 3）は、個々のがんのWHO分類（<http://whobluebooks.iarc.fr/>）と、それに対応するICD-O-3コードに対応している。Tier3は、形態や局在を用いてカテゴリー（Tier2）に分類された。これらの実体は、臨床医が臨床的に関連性があると見なし、一貫した診断および治療アプローチに対応する。次に、Tier 2の実体をTier 1の実体にまとめ、あらゆる部位のNOS形態も含めた。Tier 1は、臨床的に主要ながんの単位であると同時に、組織的にも重要である。しかし、患者の紹介に重点を置くため、Tier 1は、がん疾患の主要なグループを示す「群」と呼ばれる総体的なものにグループ化された。

希少がんとは、EUのデータでは罹患率が6/100,000/年未満のTier2と定義されており、希少がん/一般的ながんのTier1と群は研究に応じて固定されており、時間や場所によって変更されることはない。したがって、希少がんの12群は、1.頭頸部、2.消化器（希少）、3.胸部（希少）、4.女性生殖器（希少）、5.男性生殖器・泌尿器（希少）、6.皮膚（希少）、7.小児、8.肉腫、9.神経内分泌、10.内分泌器官、11.中枢神経系、12.血液（希少）となっている。同様に、一般がんの7つの群は、消化器（一般）、女性生殖器（一般）、胸部（一般）、乳房（一般）、男性生殖器および泌尿器（一般）、皮膚（一般）、血液（一般）である。

6. 統計解析

粗罹患率（CR）は、アジア諸国では2011

年から2015年、EUでは2000年から2007年に発生した新規症例数を、同期間の対象地域における男女の一般人口の総人年で割って推定した。アジア3カ国における希少がんの発生リスクを比較するために、世界標準人口に基づいて年齢調整罹患率（ASR）を算出した。解析には、各国でSEER*Stat vers.8.3.5

（<https://seer.cancer.gov/seerstat/>）を用いて各国で分析した。

C. 研究結果

1. 比較可能なデータの品質チェック

DCO症例の割合は、日本5.2%、韓国1.1%、台湾0.8%。剖検で発見された症例の割合は、日本0.05%、韓国0.0%、台湾0.00%であった。形態学的NOSの割合は、日本16.5%、韓国6.9%、台湾3.1%であった（表1）。EUのデータの質については、Gattaらが報告している。EUでは、すべての形態がNOSである割合は15%であった。この割合は、主に病理学的な確認を受ける可能性の低い部位で比較的高く（50%以上）なっていた。骨髄系およびリンパ系新生物層には、主に白血病NOS（ICD-O-3 9800）が含まれる。局所性NOSの全体の割合は、日本が1.8%、韓国が0.9%、台湾が0.2%であった。EUでは1%であった。部位別の局在NOSは、日本では0.01%~2.04%、韓国では0.03%~1.57%、台湾では0.00%~3.90%、EUでは0.03%~3.76%であった。軟部組織肉腫の局在は独立して調べた。MV症例の全体的な割合は、日本が83.5%、韓国が90.3%、台湾が91.3%であった。異なるPBCRの間では、MV症例の割合は、ほとんどの固形癌で85%以上であったが、CNS腫瘍では

70%、膵臓癌、胆嚢癌、肝臓癌では50~60%、眼/ぶどう膜腫瘍では50~70%であった。4領域のデータは質が高く、比較しても問題ないと判断した。

2. RARECAREnet の定義とアジアにおける希少がんのリストの適用

観察集団における Tier2 の希少がん数は、日本 196、韓国 203、台湾 198、EU198 であった (表 1)。6/100,000 の基準では、各国の全罹患率に占める希少の割合は、日本 16.3%、韓国 23.7%、台湾 24.0%、EU22.2% であった。EU における希少がんの定義をアジア諸国に適用すると、日本 26.9%、韓国 42.1%、台湾 42.4% となった。また、2015 年に新たに希少がんとして診断された患者数は、日本 140,188 人、韓国 52,071 人、台湾 24,147 人であった。

希少がんについては、12 群中 8 群が、アジア諸国と EU の両方で希少ながんを含んでいた。希少な胸部がん (胸腺上皮性腫瘍、気管上皮性腫瘍、悪性中皮腫)、希少な女性生殖器がん (非上皮性卵巣腫瘍、外陰部・膣腫瘍、絨毛性腫瘍)、希少な皮膚がん (粘膜・ぶどう膜メラノーマ、付属器皮膚がん、カボジ肉腫)。小児がん、肉腫、神経内分泌腫瘍、中枢神経系腫瘍、希少な血液疾患 (急性骨髄性白血病、骨髄増殖性新生物、骨髄異形成症候群、骨髄異形成・骨髄増殖性疾患、組織球性および樹状細胞性新生物) など。4 つの科には、EU ではまれだがアジアではまれではないがんが含まれている。頭頸部がんの科では、鼻咽頭と中咽頭の上皮性腫瘍は台湾ではまれではなく、口腔と口唇の腫瘍は台湾と日本ではまれではなかった。希少な消化器系のがんでは、胆嚢および肝外胆道の

上皮性腫瘍が日本と韓国で希少ではなく、内分泌系のがんでは、甲状腺がんがアジアの 3 カ国で希少ではありませんでした。一般がんとしては、食道および子宮体部の上皮性腫瘍は韓国で、卵巣の上皮性腫瘍は韓国および台湾で、腎臓がんは台湾および韓国で、皮膚メラノーマはアジア 3 カ国でそれぞれ見られなかった。

一般的な癌における Tier 2 エンティティを確認したところ、アジアと EU の違いは非常に限られていた。食道、肝細胞がん、低分化内分泌腫瘍、乳房浸潤性小葉がんでは明確な違いが見られた。

3. アジア 3 国における ASR の比較

図 1 は、12 の希少がん群に含まれる各 Tier1 の ASR を報告したものである。頭頸部の希少がん群では、上咽頭、下咽頭および喉頭、中咽頭、口腔および口唇の上皮性腫瘍について、台湾は他の 2 カ国よりもはるかに高い罹患率を示した。一方、消化器系の希少がんを見ると、台湾では胆嚢および肝外胆道の上皮性腫瘍の ASR が非常に低くなっている。胸部の希少がんでは、悪性中皮腫の ASR は日本の方が明らかに高く、胸腺の上皮性腫瘍の ASR は台湾の方が高かった。男性生殖器・泌尿器系の希少がん群では、骨盤・尿管上皮性腫瘍の ASR が台湾で高かった。皮膚の希少がんの群に含まれるがんのうち、カボジ肉腫と皮膚付属器がんの ASR は台湾で高かった。神経内分泌腫瘍については、韓国では胃腸膵臓神経内分泌腫瘍 (NET-GEP) の ASR が他の 2 カ国に比べて高かった。また、台湾では軟部肉腫の ASR が高かった。希少な内分泌腫瘍群に含まれるがんのうち、甲状腺がんの ASR は、韓国が

他の国の5~10倍高かった。下垂体癌は、台湾では非常にまれであった。最後に、血液系の希少がんでは、骨髄異形成症候群と骨髄異形成/骨髄増殖性疾患のASRが日本で最も高く、台湾で最も低くなっている。図1-3は、一般的ながんのTier1ごとのASRを示している。台湾ではIBT、肺の上皮性腫瘍、皮膚の上皮性腫瘍、日本では前立腺の上皮性腫瘍のASRが他国に比べて高かった。韓国の子宮体部上皮性腫瘍はASRが低かった。

D. 考察

1. データ交換に関する規制の下での研究デザイン

特に一般データ保護規則ががん登録やがん研究に影響を与えた後は、世界のデータセキュリティポリシーは、匿名データに対しても厳しくなっている。いくつかの国では、データ交換に関する具体的な規制が設けられている。そのため、私たちは、標準的なデータ品質チェックと標準的な統計パッケージを用いて、非中央集権的な国際的研究デザインを計画した。このような遠隔地の国際的な環境であっても、定期的な電話会議や数回の対面会議を行うことで、信頼性の高いデータ比較を行うことができた。この研究デザインは、今後の研究のモデルとして参照することができる。

2. 比較可能なデータの品質チェック

本研究では、国の登録機関であるため、それぞれの母集団を代表しているものとした。日本では、10年前に希少がんの罹患率を推定した際に、データの質に問題があったが、2016年に「がん登録推進法」が施行され、

現在のPBCRは全国規模となっている。韓国中央がん登録(KCCR)は、全国規模の病院ベースのデータベースとして1980年に設立された。1999年以降、KCCRは全国の病院ベースのKCCRデータベースと9つのPBCRをまとめて、全国のがん罹患データであるKorea National Cancer Incidence Data Bases (KNCIDB)を収集している。PBCRである台湾がん登録は1979年に設立された。登録の偏りの程度を評価するために、各国は先行研究に従ってデータをレビューした。

3. RARECAREnetの定義とアジアにおける希少がんのリストの適用

今回の結果から、EUで稀ながんのほとんどは、主によく知られているリスク要因のために、わずかな例外を除いてアジアでも稀であることがわかりました。4つの地域の年齢構成は、それぞれの地域の最新の国勢調査によると、65歳以上の人口の割合は、日本28.5%、韓国14.2%、台湾12.3%、EU18.9%と異なっているが、がんの希少性はそれほど変わらなかった。がんの罹患率は、国や民族によって大きく異なる。しかし、その原因となる危険因子の多くは、環境や生活習慣に関連した後天的なものであることが知られている。小児がんに関する国際的な研究では、罹患率に大きなばらつきがあることがわかったが著者らは、登録技術、診断の標準化、コーディングシステム、医療機関へのアクセス、その他の人工物のばらつきを強調している。実際には、高所得者層の罹患率ははるかに似通っている。希少がんの状況は同じかもしれませんが、遺伝子の違いは存在しますが、後天的な要因

に比べて影響ははるかに小さい。

4. アジアにおける希少がんのリスクファクターの違い

喫煙や飲酒に加えて、台湾におけるこれらの高い口腔癌および咽頭癌の罹患率は、檳榔子の摂取と大きく関連している[15-17]。[15-17 最近では、台湾ではヒトパピローマウイルスの流行が危険因子となりうると考えられている。Epstein-Barr ウイルス (EBV) 感染、遺伝的感受性、および環境因子は、上咽頭癌 (NPC) の発症の主要な病因と考えられている。香港、台湾、シンガポールにおける NPC 発症率の減少傾向は、食生活の変化を示唆している。

食道扁平上皮癌の危険因子は、東アジアで優勢な組織型であり、喫煙、アルコール、食事、遺伝的素因が含まれる; 黒人男性と白人女性に典型的である。腺癌の危険因子としては、胃食道逆流症 (GERD) や Barrett 食道が挙げられる。欧米人の GERD の有病率は約 10~20% である。加えて、肥満、喫煙、遺伝的素因なども考慮しなければならない。この地域では HBV や HCV のキャリアが多いことが、EU のデータと比較して肝癌の罹患率が極めて高い主要な要因として知られている。しかし、アジア諸国では形態を

知ることのできる画像診断が普及しているため、アジアと EU の大きな差は診断の質 (MV% の低さ) によるものである可能性が高い。

胆嚢癌については、韓国と日本では罹患率が高く、膵胆道接合部異常 (APBDJ) が原因である可能性が高いことが既に知られている。

韓国における甲状腺の超音波検診は、甲状腺がんの高い罹患率の「人工的な」危険因子としてもよく知られている。

2010 年に WHO の分類で GEP-NET という概念が提唱されたが、アジア諸国の臨床現場では、いくつかの血液悪性腫瘍と同様に混乱を招く可能性がある。日本では NET の罹患率が増加していることが報告されており、韓国や台湾でも同様の傾向が見られる。

E. 結論

アジアにおけるがん登録の精度が向上し、信頼性の高い希少がんの疫学研究ができるようになった。RARECAREnet のリストはアジアにも適用でき、アジアでの希少がんの罹患率は、欧州と比較して大きく異ならなかった。

表 2 希少がん罹患者数・粗罹患率 —2011-15 年—

Families	Tier	List	Japan (2011-15)		Korea (2011-15)		Taiwan (2011-15)		EU (2000-07)		
			Crude rate	Common /Rare	Crude rate	Common /Rare	Crude rate	Common /Rare	Crude rate	Common /Rare	
01. HEAD & NECK	1	EPITHELIAL TUMOURS OF NASAL CAVITY AND SINUSES	0.94	4,172	0.41	1,032	0.52	603	0.45	7046	
	2	Squamous cell carcinoma with variants of nasal cavity and sinuses	0.72	3,232	0.33	835	0.41	477	0.35	5465	
	2	Lymphoepithelial carcinoma of nasal cavity and sinuses	0.00	7	0.00	10	0.01	10	0.00	31	
	2	Undifferentiated carcinoma of nasal cavity and sinuses	0.02	92	0.01	33	0.03	38	0.02	286	
	2	Intestinal type adenocarcinoma of nasal cavity and sinuses	0.00	7	0.00	3	0.01	10	0.00	42	
	1	EPITHELIAL TUMOURS OF NASOPHARYNX	0.54	2,430	0.77	1,950	0.66	7,771	0.47	7439	
	2	Squamous cell carcinoma with variants of nasopharynx	0.43	1,912	0.38	958	0.50	7,584	0.36	5613	
	2	Papillary adenocarcinoma of nasopharynx	0.00	10	0.00	7	0.01	14	0.00	17	
	1	EPITHELIAL TUMOURS OF MAJOR SALIVARY GLANDS AND SALIVARY-GLAND TYPE TUMOURS	1.67	7,470	1.33	3,356	1.68	1,962	1.32	20734	
	2	Epithelial tumour of major salivary glands	1.21	5,389	0.94	2,374	1.14	1,334	0.96	15053	
	2	Salivary gland type tumour of head and neck	0.47	2,081	0.39	982	0.54	628	0.36	5681	
	1	EPITHELIAL TUMOURS OF HYPOPHARYNX AND LARYNX	7.00	31,214	3.03	7,656	7.30	8,517	6.33	99176	
	2	Squamous cell carcinoma with variants of hypopharynx	2.70	12,034	0.75	1,890	4.36	5,087	1.27	19828	
	2	Squamous cell carcinoma with variants of larynx	3.69	16,441	2.10	5,316	2.75	3,208	4.61	72210	
	1	EPITHELIAL TUMOURS OF OROPHARYNX	2.47	11,005	1.31	3,300	6.23	7,270	3.34	52247	
	2	Squamous cell carcinoma with variants of oropharynx	2.24	10,013	1.24	3,136	6.08	7,096	3.13	49004	
	1	EPITHELIAL TUMOURS OF ORAL CAVITY AND LIP	6.49	28,969	1.92	4,841	20.19	23,557	4.78	74890	
	2	Squamous cell carcinoma with variants of oral cavity	5.74	25,622	1.75	4,422	18.73	21,849	3.51	54931	
	2	Squamous cell carcinoma with variants of lip	0.11	475	0.07	176	1.22	1,427	1.02	15984	
	1	EPITHELIAL TUMOURS OF EYE AND ADNEXA	0.09	395	0.07	164	0.07	79	0.15	2364	
	2	Squamous cell carcinoma with variants of eye and adnexa	0.04	171	0.03	75	0.04	43	0.04	659	
	2	Adenocarcinoma with variants of eye and adnexa	0.03	140	0.02	52	0.03	29	0.01	221	
	1	EPITHELIAL TUMOURS OF MIDDLE EAR	0.02	110	0.01	30	0.02	23	0.03	424	
	2	Squamous cell carcinoma with variants middle ear	0.02	82	0.01	20	0.01	16	0.02	377	
	2	Adenocarcinoma with variants of middle ear	0.00	10	0.00	4	0.00	4	0.00	50	
	02. DIGESTIVE RARE	1	EPITHELIAL TUMOURS OF SMALL INTESTINE	1.86	8,279	0.70	1,772	0.66	772	0.77	12132
		2	Adenocarcinoma with variants of small intestine	1.52	6,790	0.58	1,467	0.59	685	0.59	9219
		2	Squamous cell carcinoma with variants of small intestine	0.01	27	0.01	18	0.01	6	0.01	133
		1	EPITHELIAL TUMOURS OF ANAL CANAL	0.71	3,174	0.49	1,231	0.44	518	1.16	18155
		2	Squamous cell carcinoma with variants of anal canal	0.22	972	0.27	677	0.25	294	0.81	12691
2		Adenocarcinoma with variants of anal canal	0.40	1,776	0.19	471	0.18	204	0.25	3970	
2		Paget's disease of anal canal	0.00	21	0.00	11	0.01	6	0.00	21	
1		EPITHELIAL TUMOURS OF GALLBLADDER AND EXTRAHEPATIC BILIARY TRACT (EBT)	18.15	80,946	11.32	28,610	4.09	4,776	4.44	69633	
2		Adenocarcinoma with variants of gallbladder	3.07	13,683	2.95	7,451	0.89	1,040	1.35	21084	
2		Adenocarcinoma with variants of EBT	6.90	30,766	5.57	14,067	2.72	3,171	1.44	22507	
2		Squamous cell carcinoma of gallbladder and EBT	0.07	290	0.04	90	0.01	14	0.03	496	
03. THORACIC RARE		1	EPITHELIAL TUMOURS OF TRACHEA	0.05	240	0.04	112	0.07	81	0.11	1783
	2	Squamous cell carcinoma with variants of trachea	0.02	104	0.02	47	0.03	40	0.06	1017	
	2	Adenocarcinoma with variants of trachea	0.00	8	0.00	6	0.01	8	0.01	164	
	2	Salivary gland type tumour of trachea	0.02	84	0.02	47	0.02	26	0.01	175	
	1	EPITHELIAL TUMOURS OF THYMUS	0.87	3,875	0.71	1,787	1.05	1,230	0.18	2795	
	2	Malignant thymoma	0.60	2,666	0.53	1,336	0.90	1,044	0.14	2268	
	2	Squamous cell carcinoma of thymus	0.17	755	0.11	272	0.10	116	0.01	114	
	2	Adenocarcinoma with variants of thymus	0.03	112	0.02	39	0.01	14	0.01	89	
	1	MALIGNANT MESOTHELIOMA	1.27	5,681	0.25	635	0.36	416	1.14	33552	
	2	Mesothelioma of pleura and pericardium	1.10	4,922	0.14	359	0.26	298	1.83	28676	
	2	Mesothelioma of peritoneum and tunica vaginalis	0.12	516	0.07	166	0.07	83	0.13	2065	
	04. FEMALE GENITAL RARE	1	NON EPITHELIAL TUMOURS OF OVARY	0.30	1,340	0.33	827	0.46	534	0.25	3977
2		Sex cord tumour of ovary	0.03	141	0.09	234	0.17	203	0.13	2006	
2		Malignant/hmature teratoma of ovary	0.16	712	0.10	250	0.14	160	0.05	833	
2		Germ cell tumour of ovary	0.11	487	0.14	343	0.14	168	0.07	1138	
1		EPITHELIAL TUMOURS OF VULVA AND VAGINA	0.83	3,718	0.36	910	0.63	736	1.97	30933	
2		Squamous cell carcinoma with variants of vulva and vagina	0.52	2,330	0.25	626	0.49	571	1.69	26416	
2		Adenocarcinoma with variants of vulva and vagina	0.05	222	0.03	67	0.06	64	0.07	1120	
2		Paget's disease of vulva and vagina	0.20	872	0.06	157	0.06	70	0.05	746	
2		Undifferentiated carcinoma of vulva and vagina	0.00	2	0.00	0	0.00	1	0.01	85	
2		Mullerian mixed tumour of vulva and vagina	0.00	2	0.00	1	0.00	2	0.00	63	
1		TROPHOBLASTIC TUMOURS OF PLACENTA	0.04	168	0.08	203	0.04	48	0.03	403	
2		Choriocarcinoma of placenta	0.03	149	0.06	160	0.04	41	0.02	352	
05. MALE GENITAL & UROGENITAL RARE	1	TESTICULAR AND PARATESTICULAR CANCERS	1.44	6,413	0.48	1,206	0.94	1,094	3.29	51601	
	2	Paratesticular adenocarcinoma with variants	0.00	14	0.00	9	0.01	8	0.00	22	
	2	Non seminomatous testicular cancer	0.40	1,781	0.19	471	0.45	526	1.27	19835	
	2	Seminomatous testicular cancer	0.96	4,286	0.26	650	0.45	523	1.82	28516	
	2	Spermatocytic seminoma	0.01	28	0.00	10	0.00	4	0.03	502	
	2	Teratoma with malignant transformation	0.00	14	0.00	0	0.00	0	0.00	20	
	2	Testicular sex cord cancer	0.00	15	0.01	18	0.00	3	0.02	332	
	1	EPITHELIAL TUMOURS OF PENIS	0.38	1,684	0.13	321	0.24	274	0.66	10371	
	2	Squamous cell carcinoma with variants of penis	0.26	1,180	0.10	249	0.21	240	0.62	9649	
	2	Adenocarcinoma with variants of penis	0.08	360	0.02	58	0.03	30	0.01	88	
	1	EPITHELIAL TUMOURS OF PELVIS AND URETER	5.79	25,835	1.88	4,752	5.70	6,645	1.58	24826	
	2	Transitional cell carcinoma of pelvis and ureter	4.13	18,430	1.62	4,103	5.29	6,166	1.40	21975	
	2	Squamous cell carcinoma with variants of pelvis and ureter	0.08	357	0.02	40	0.06	73	0.03	496	
	2	Adenocarcinoma with variants of pelvis and ureter	0.05	221	0.01	35	0.17	192	0.02	326	
	1	EPITHELIAL TUMOURS OF URETHRA	0.12	536	0.06	162	0.10	113	0.13	2096	
	2	Transitional cell carcinoma of urethra	0.05	231	0.02	59	0.06	73	0.09	1382	
	2	Squamous cell carcinoma with variants of urethra	0.02	99	0.01	23	0.01	7	0.02	343	
	2	Adenocarcinoma with variants of urethra	0.03	131	0.02	56	0.02	26	0.01	199	
	1	EXTRAGONADAL GERM CELL TUMOURS	0.26	1,170	0.30	753	0.41	476	0.12	1874	
	2	Non seminomatous germ cell tumour	0.08	372	0.10	242	0.15	180	0.06	927	
	2	Seminomatous germ cell tumour	0.03	133	0.02	46	0.02	18	0.01	130	
	2	Germ cell tumor of CNS	0.12	536	0.16	411	0.18	211	0.04	574	
	06. SKIN RARE	1	MALIGNANT MELANOMA OF MUCOSA AND EXTRACUTANEOUS	0.36	1,621	0.19	471	0.22	254	0.15	2279
		2	Malignant melanoma of mucosa and extracutaneous	0.36	1,621	0.19	471	0.22	254	0.15	2279
		1	MALIGNANT MELANOMA OF UVEA	0.05	211	0.07	181	0.06	66	0.52	8073
		2	Malignant melanoma of uvea	0.05	211	0.07	181	0.06	66	0.52	8073
		1	ADNEXAL CARCINOMAS OF SKIN	1.01	4,513	0.49	1,238	0.74	868	0.36	5575
		2	Adnexal carcinoma of skin	1.01	4,513	0.49	1,238	0.74	868	0.36	5575
	1	KAPOSI'S SARCOMA	0.04	166	0.12	292	0.41	480	0.25	3893	
	2	Kaposi's sarcoma	0.04	166	0.12	292	0.41	480	0.25	3893	

表 1 (続き)

Families	Tier	List	Japan (2011-15)		Korea (2011-15)		Taiwan (2011-15)		EU (2000-07)		
			Crude rate	Common /Rare	Crude rate	Common /Rare	Crude rate	Common /Rare	Crude rate	Common /Rare	
07. PEDIATRIC	1	NEUROBLASTOMA AND GANGLIONEUROBLASTOMA	0.12	539	0.16	412	0.13	153	0.14	2163	
	2	Neuroblastoma and ganglioneuroblastoma	0.12	539	0.16	412	0.13	153	0.14	2163	
	1	NEPHROBLASTOMA	0.04	169	0.05	127	0.04	50	0.13	1965	
	2	Nephroblastoma	0.04	169	0.05	127	0.04	50	0.13	1965	
	1	EMBRYONAL TUMOURS OF EYE	0.04	194	0.06	158	0.06	69	0.06	878	
	2	Retinoblastoma	0.04	194	0.06	158	0.06	69	0.06	878	
	2	Medulloepithelioma	0.00	0	0.00	0	0.00	0	0.00	2	
	1	HEPATOBLASTOMA	0.04	185	0.04	104	0.06	65	0.02	357	
	2	Hepatoblastoma	0.04	185	0.04	104	0.06	65	0.02	357	
	1	PLEUROPULMONARY BLASTOMA	0.00	8	0.00	10	0.00	4	0.00	10	
	2	Pleuropulmonary blastoma	0.00	8	0.00	10	0.00	4	0.00	10	
	1	PANCREATOBLASTOMA	0.00	8	0.00	4	0.00	3	0.00	39	
	2	Pancreatoblastoma	0.00	8	0.00	4	0.00	3	0.00	39	
	1	OLFACTORY NEUROBLASTOMA	0.06	269	0.04	99	0.08	92	0.03	511	
	2	Olfactory neuroblastoma	0.06	269	0.04	99	0.08	92	0.03	511	
	1	ODONTOGENIC MALIGNANT TUMOURS	0.02	77	0.01	32	0.01	16	0.02	285	
	2	Odontogenic malignant tumour	0.02	77	0.01	32	0.01	16	0.02	285	
	08. SARCOMAS	1	SOFT TISSUE SARCOMA	4.51	20,127	3.90	9,859	5.42	6,326	4.69	7,340
		2	Soft tissue sarcoma of head and neck	0.24	1,079	0.23	575	0.33	381	0.24	3827
		2	Soft tissue sarcoma of limbs	1.12	5,011	0.87	2,186	1.09	1,273	1.10	1,7186
		2	Soft tissue sarcoma of superficial trunk	0.45	1,997	0.40	1,004	0.56	657	0.50	7807
2		Soft tissue sarcoma of mediastinum	0.06	266	0.03	85	0.05	63	0.03	465	
2		Soft tissue sarcoma of heart	0.03	144	0.03	72	0.01	16	0.01	216	
2		Soft tissue sarcoma of breast	0.15	689	0.19	478	0.33	390	0.18	2858	
2		Soft tissue sarcoma of uterus	0.59	2,593	0.47	1,188	0.70	817	0.55	8652	
2		Soft tissue sarcoma of paratestis	0.04	157	0.02	41	0.04	47	0.03	510	
2		Soft tissue sarcomas of other genitourinary tract (vulva, vagina, ovary, penis, prostate, testis, kidney, renal pelvis, ureter, bladder, urethra)	0.14	607	0.13	326	0.15	173	0.20	3155	
2		Soft tissue sarcoma of viscera	0.25	1,123	0.31	785	0.43	506	0.38	5946	
2		Soft tissue sarcoma of retroperitoneum and peritoneum	0.51	2,282	0.29	730	0.47	543	0.31	4908	
2		Soft tissue sarcoma of pelvis	0.18	808	0.18	463	0.24	277	0.19	3033	
2		Soft tissue sarcoma of skin	0.36	1,623	0.37	940	0.57	667	0.30	4734	
2		Soft tissue sarcoma of paracribit	0.01	23	0.01	13	0.01	7	0.01	118	
2		Soft tissue sarcoma of brain and other parts of nervous system	0.13	565	0.14	345	0.13	152	0.17	2704	
2		Embryonal rhabdomyosarcoma of soft tissue	0.02	102	0.04	93	0.05	52	0.05	814	
2		Alveolar rhabdomyosarcoma of soft tissue	0.02	107	0.03	70	0.03	38	0.03	516	
2		Ewing's sarcoma of soft tissue	0.06	281	0.08	210	0.09	100	0.06	1002	
1		BONE SARCOMA	0.63	2,805	0.88	2,219	0.73	852	0.89	1,3870	
2		Osteogenic sarcoma	0.21	953	0.34	860	0.29	341	0.24	3806	
2		Chondrogenic sarcoma	0.17	769	0.26	654	0.17	192	0.29	4572	
2		Notochordal sarcoma, chordoma	0.09	421	0.10	252	0.11	122	0.07	1145	
2		Vascular sarcoma	0.01	46	0.01	23	0.02	26	0.01	160	
2		Ewing's sarcoma	0.04	161	0.07	170	0.05	59	0.12	1955	
2		Other high grade sarcomas (fibrosarcoma, malignant fibrous histiocytoma)	0.02	110	0.01	25	0.01	7	0.02	322	
1		GASTROINTESTINAL STROMAL SARCOMA	1.20	5,336	1.34	3,382	2.08	2,427	0.30	4706	
2		Gastrointestinal stromal sarcoma	1.20	5,336	1.34	3,382	2.08	2,427	0.30	4706	
09. NEUROENDOCRINE		1	NET GEP	3.85	17,157	4.27	10,800	2.81	3,273	1.71	26831
		2	Well diff not funct endocrine carcinoma of pancreas and digestive tract	2.53	11,285	3.26	8,229	1.95	2,279	1.01	15852
		2	Well diff funct endocrine carcinoma of pancreas and digestive tract	0.02	106	0.00	8	0.01	9	0.03	411
		2	Poorly differentiated endocrine carcinoma	1.28	5,707	1.01	2,550	0.84	975	0.67	10421
		2	Malignant mixed pancreatic endocrine and exocrine tumour	0.01	59	0.01	13	0.01	10	0.01	147
		1	NET LUNG	0.21	938	0.14	357	0.17	198	0.39	6160
		2	Typical and atypical carcinoid of the lung	0.21	938	0.14	357	0.17	198	0.39	6160
		1	NET OTHER SITES	1.11	4,956	0.85	2,142	1.11	1,292	1.40	21948
		2	Pheochromocytoma, malignant	0.04	181	0.05	131	0.03	34	0.04	645
		2	Paraganglioma	0.02	85	0.03	65	0.02	18	0.02	347
		2	Endocrine carcinoma of thyroid gland	0.12	531	0.31	785	0.16	183	0.24	3810
		2	Neuroendocrine carcinoma of skin	0.15	672	0.07	172	0.07	84	0.19	3026
2		Neuroendocrine carcinoma of other sites	0.78	3,487	0.39	989	0.83	973	0.90	14120	
10. ENDOCRINE ORGAN		1	CARCINOMAS OF PITUITARY GLAND	0.06	258	0.05	113	0.01	11	0.04	584
		2	Carcinoma of pituitary gland	0.06	258	0.05	113	0.01	11	0.04	584
		1	CARCINOMAS OF THYROID GLAND	10.79	48,129	72.83	184,055	13.29	15,508	5.07	79420
		2	Carcinoma of thyroid gland	10.79	48,129	72.83	184,055	13.29	15,508	5.07	79420
		1	CARCINOMAS OF PARATHYROID GLAND	0.02	91	0.03	80	0.02	27	0.03	410
	2	Carcinoma of parathyroid gland	0.02	91	0.03	80	0.02	27	0.03	410	
	1	CARCINOMAS OF ADRENAL CORTEX	0.16	701	0.14	356	0.13	149	0.22	3424	
2	Carcinoma of adrenal cortex	0.16	701	0.14	356	0.13	149	0.22	3424		
11. CENTRAL NERVOUS SYSTEM (CNS)	1	TUMOURS OF CENTRAL NERVOUS SYSTEM (CNS)	4.01	17,887	3.19	8,067	3.00	3,504	7.36	115255	
	2	Astrocytic tumours of CNS	2.56	11,439	2.09	5,278	2.24	2,614	4.98	78007	
	2	Oligodendroglial tumours of CNS	0.20	878	0.27	676	0.21	240	0.39	6148	
	2	Ependymal tumours of CNS	0.11	500	0.18	464	0.14	168	0.19	2937	
	2	Neuronal and mixed neuronal-glial tumors	0.00	21	0.00	10	0.02	18	0.00	74	
	2	Choroid plexus carcinoma of CNS	0.00	18	0.01	15	0.01	10	0.01	144	
	2	Malignant meningiomas	0.20	882	0.13	318	0.25	289	0.22	3376	
	2	Tumours of the pineal gland	0.03	113	0.03	72	0.02	17	0.02	293	
	1	EMBRYONAL TUMOURS OF CNS	0.09	414	0.12	303	0.14	160	0.20	3152	
	2	Embryonal tumour of CNS	0.09	414	0.12	303	0.14	160	0.20	3152	
12. HEMATOLOGICAL RARE	1	ACUTE MYELOID LEUKEMIA AND RELATED PRECURSOR NEOPLASMS	4.90	21,836	3.02	7,637	3.43	4,000	4.01	62767	
	2	Acute promyelocytic leukemia (AML with t(15:17) with variants	0.39	1,744	0.35	890	0.26	307	0.12	1876	
	2	Acute myeloid leukemia	4.50	20,092	2.67	6,747	3.17	3,693	3.89	60891	
	1	MYELOID AND LYMPHOID NEOPLASMS	0.23	1,030	0.36	908	0.05	53	0.26	4076	
	2	Myeloid and lymphoid neoplasms	0.23	1,030	0.36	908	0.05	53	0.26	4076	
	1	MYELOPROLIFERATIVE NEOPLASMS	3.21	14,339	2.89	7,306	1.88	2,196	3.31	51888	
	2	Chronic myeloid leukemia	1.42	6,332	1.02	2,581	0.89	1,042	1.12	17473	
	2	Other myeloproliferative neoplasms	1.79	8005	1.85	4,668	0.99	1,152	2.17	33954	
	2	Mast cell tumour	0.00	2	0.02	57	0.00	2	0.03	461	
	1	MYELODYSPLASTIC SYNDROME AND MYELODYSPLASTIC/MYELOPROLIFERATIVE DISEASES	6.55	29,227	1.99	5,023	1.68	1,964	2.47	38739	
	2	Myelodysplastic syndrome with 5q syndrome	0.03	148	0.01	21	0.02	18	0.01	156	
	2	Other myelodysplastic syndrome	6.18	27,586	1.79	4,527	1.19	1,385	2.14	33542	
	2	Chronic Myelomonocytic leukemia	0.29	1,293	0.14	340	0.16	190	0.29	4542	
	2	Atypical chronic myeloid leukemia BCR/ABL negative	0.02	97	0.03	73	0.03	30	0.02	239	
	1	HISTIOCYTIC AND DENDRITIC CELL NEOPLASMS	0.07	331	0.30	748	0.16	190	0.05	828	
2	Histiocytic malignancies	0.05	215	0.27	676	0.12	140	0.04	656		
2	Lymph node accessory cell tumors	0.03	116	0.03	72	0.04	50	0.01	172		

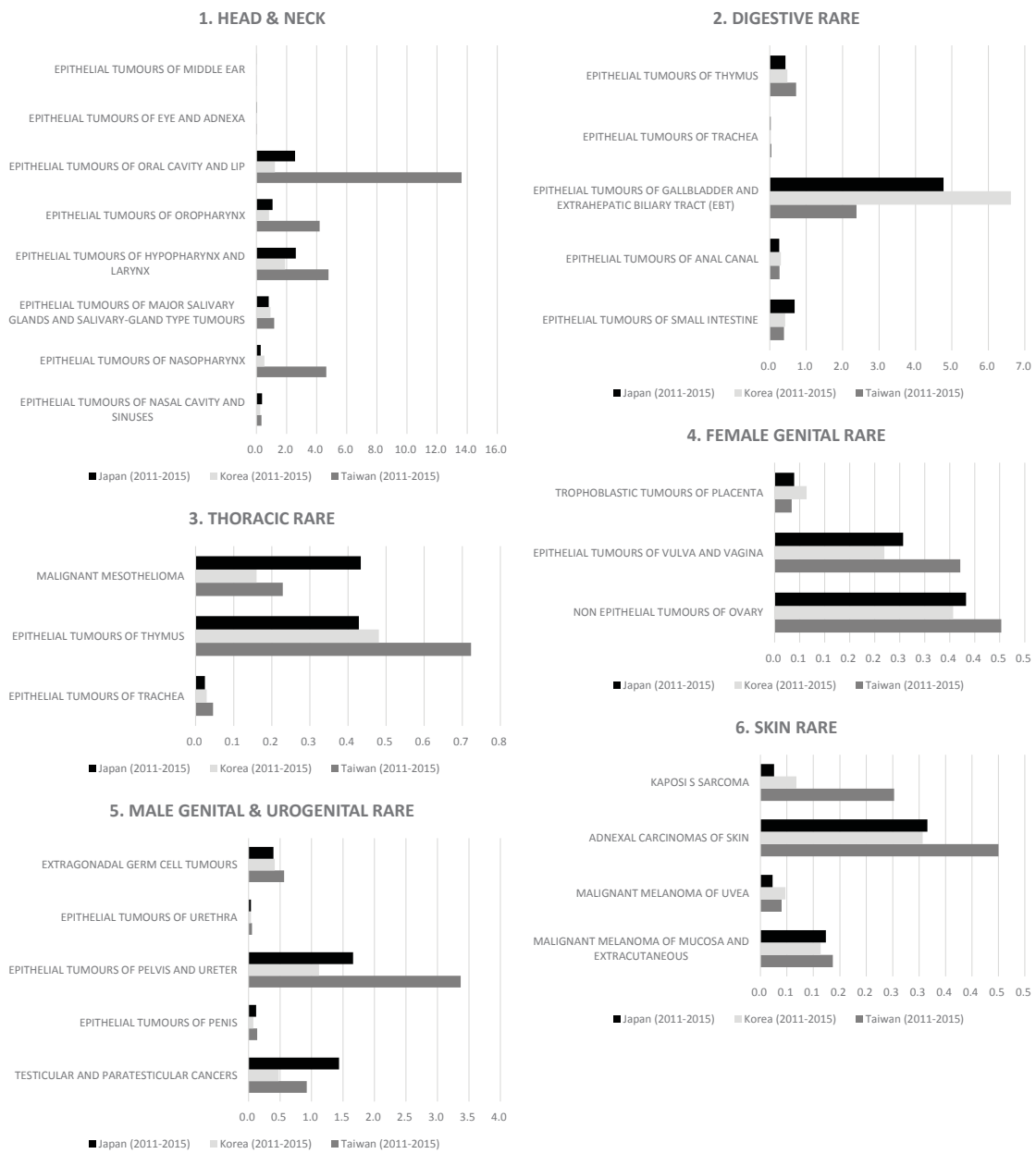


図1 群・Tier1別年齢調整罹患率の日台韓比較

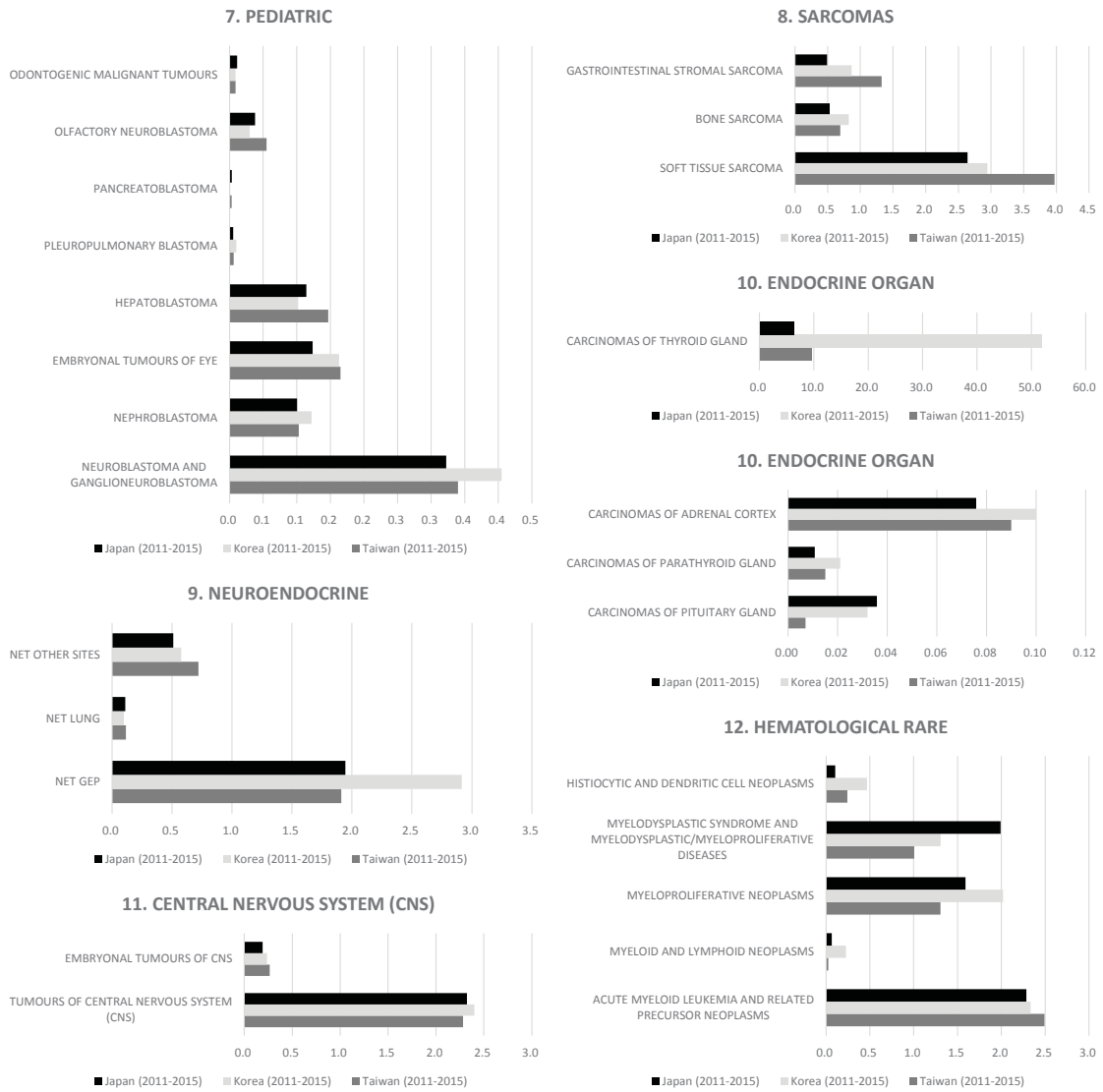


図1 (続き)

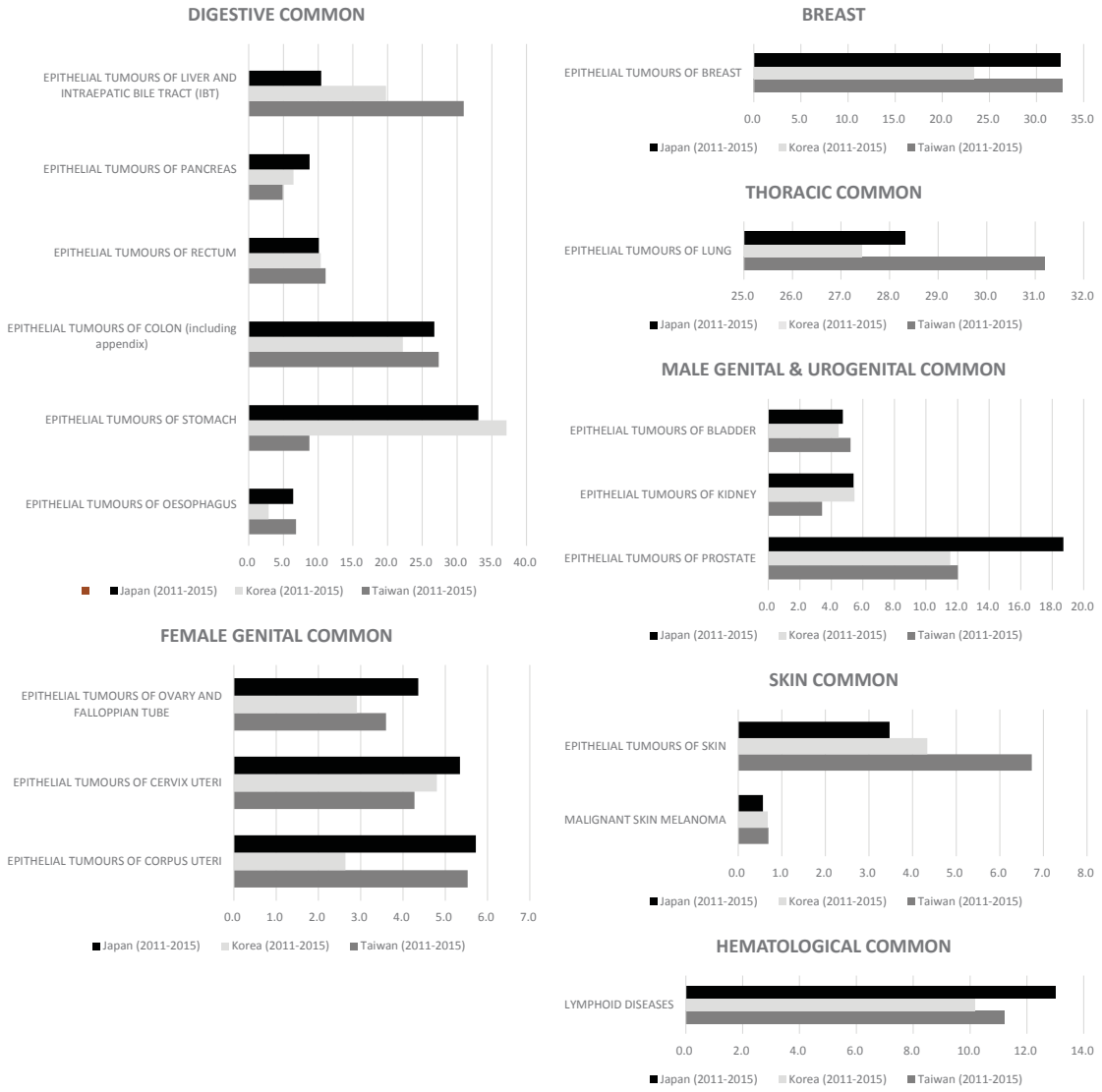


図1 (続き)