

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）

「希少がん中核拠点センターの備えるべき機能に関する研究」

研究分担者 柴田 大朗（国立がん研究センター研究支援センター生物統計部 部長）

研究要旨

本分担研究では、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希少がん中核拠点センター（仮称）の備えるべき機能について国立がん研究センター希少がんセンター、希少がんホットライン、相談支援センターにおける経験等をもとに起草した文書化を行い、当該案をもとに関係者間のアンケート等を経て改訂し、最終版を作成した。

A. 研究目的

希少がんの患者・家族および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「希少がん中核拠点センター（地域希少がんセンター）」の備えるべき機能について検討する。

B. 研究方法

本研究班の研究分担者等の関係者内で、国立がん研究センター希少がんセンター、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、他の医療機関にも共有しうるものに整理した。また、地域ごとの希少がん診療の事情を汲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、討論を行い、希少がん中核拠点センター（仮称）に求められる機能の試案を文書化した。

初年度に作成した「地域希少がんセンターに求められる機能について」（以下《原案》）について、第二年度、及び今年度に分担研究者の所属組織で検討し、各組織の担当者へのアンケート調査と意見交換を通じた妥当性、実施可能性・要改訂点の洗い出しを行い、最終案を作成した。

（倫理面への配慮）

本研究は倫理的な問題を生じさせないため該当しない。

C. 研究結果

まず、初年度に以下の検討を行い、《原案》を作成した。国立がん研究センター希少がんセンター等における実務を踏まえ、がん診療における希少がん診療の特性を共有することが地域希少がんセンター（仮称）の構築の前提として関係者間で共有され

ること、希少がん診療においては他の頻度の多いがん診療と比して相対的に診療情報を含む情報提供機能の重要度が高く、そのために適切な情報提供体制が求められることの共有が重要であるとの意見の一致を見た。

また、地域ごとの希少がん診療の事情から乖離した組織構築は本来の目的に合致しないこと、逆にその地域の事情を十分にくみ取ることのできる組織が必要であることも確認された。これらも踏まえ、既存情報を収集し提供する機能にとどまらない、診療状況に根ざした情報把握機能を伴う提供情報提供体制が実務上重要であることも明らかとなった。

そこで、「希少がん診療の特性と情報提供体制の重要性」「情報提供体制に求められるもの」「地域希少がんセンターの必要性」について取り上げる総論部分と、「地域希少がんセンターに求められる機能」の各論部分とに分けてとりまとめることとした。

このような検討を踏まえて作成した《原案》について、第二年度及び今年度に分担研究者の所属組織の担当者へのアンケート調査（合計4機関・15名、15名の中には、分担研究者以外に診療に携わっておられる方、ホットライン・情報提供に携わっておられる方、各2名ずつを含む）を行うと共に、班会議での意見交換を通して、《原案》の改訂を行った。

《原案》から大きく論旨が変わる改訂は生じなかったが、内容を明確化するための修正を行った。また、想定される組織名については、地域希少がんセンター（仮称）から、希少がん中核拠点センター（仮称）へと変更した。

文書の構成は

＜希少がん診療の特性と情報提供体制の重要性＞

1. 希少がんの疾患特性を踏まえた類型化
2. 医療者間で共有されている情報を医療機関内で可視化することの重要性

## <情報提供体制に求められるもの>

### <希少がん中核拠点センター（地域希少がんセンター）の必要性>

#### <求められる機能>

1. 診療体制（医療機関の機能）
2. 情報の収集提供体制（提供体制に求められる機能）
3. 希少がん医療の向上を図るための活動体制

としており、1.診療体制（医療機関の機能）に「地域・地域間の希少がん診療ネットワーク形成に積極的に貢献できること」や、2.情報の収集提供体制（提供体制に求められる機能）に「相談のデータベース化や他の希少がん中核拠点センターや希少がん中央機関等と共有できること」などの機能を追加することとなった。

また、3.希少がん医療の向上を図るための活動体制」として「希少がん医療においては、情報の不足とともに、病理診断の精度の問題、治療開発の遅れが指摘される。地域希少がんセンターは、担当する地域における情報提供・相談支援のHubとなることが期待されるが、それとともに、希少がん中央機関ならびに全国の地域希少がんセンターと連携して、これらさまざまな希少がんの課題に取り組むことが求められる。地域希少がんセンターは、希少がん中央機関とともにHub and Spoke型の希少がん全国ネットワークを構築し、ゲノム情報等に基づく希少がんの診断精度向上・治療開発促進のための活動に参加することとする。」旨の追加を行った。

## D. 考察

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ために必要となる、希少がん中核拠点センター（地域希少がんセンター）に求められる機能を明確にするための文書化を行ったが、これは国立がん研究センター希少がんセンター等における実務・実態の共有を踏まえた考察及び地域ごとの希少がん診療の事情を汲み取るために求められる機能の洗い出しに基づくものである。このような作成経過を辿っているが、研究班内の分担研究者の所属施設でのアンケートに基づき検討・改訂を行ったため、一定の一般化可能性はあるものと推察される。ただし、個別の医療機関での実装を進めていく上で、より細かな事項についての特定も必要となりうる。

## E. 結論

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「希少がん中核拠点センター」（地域希少がんセンター）の備えるべき機能についてとりまとめ、一般化可能性を考慮した上で文書化した。

## F. 健康危険情報

特になし

## G. 研究発表

1. 論文発表  
特になし

2. 学会発表  
特になし

## H. 知的財産権の出願・登録状況

（予定を含む）

1. 特許取得  
特になし

2. 実用新案登録  
特になし

3. その他  
特になし

## 資料1 地域希少がんセンター（仮称）に求められる機能（案）

### 希少がん中核拠点センター（地域希少がんセンター）（仮称）に求められる機能について（案）

v2.2

2023年3月版

#### <希少がん診療の特性と情報提供体制の重要性>

##### 1. 希少がんの疾患特性を踏まえた類型化

希少がんは、各々の疾患ごとの頻度はがん全体の1%以下とまれであるものの、すべての希少がんを合計するとがん全体の約20%にもなり、まれとは言えない疾患群であり\*1、がん診療の向上を考える上では決して無視することは出来ない一群である。希少がんの予後は頻度の多いがんと比べて不良であるという報告があり（Lancet Oncol 2017;18:1022-39）、希少がんの診療体制の充実は重要な課題である。

希少がんの診療のあり方を考える際、まれな疾患であるがゆえに医療者の経験不足が治療成績に影響を与えるかもしれないという観点からは、各希少がんの診療を少数の医療機関に集約し、対応する医療従事者、医療機関の経験値を上げることのメリットが期待される（集約化）。これに伴い新規治療の研究開発の可能性が高まることもメリットとして考えられる。一方で、それは希少がん患者の診断・治療へのアクセスという観点ではデメリットにもなり、治療へのアクセスの悪さが治療機会の逸失につながるようであれば最終的な治療成績として望ましくない影響を与え得る。

さらに、多様な希少がんの診療実態を、それぞれの希少がん種ごとに詳しく見てみると、一口に希少がんといっても、その発生部位や診療科の状況から、その治療に習熟する医師も少なく少数の医療機関への集約化が有効・可能と考えられる希少がん（いわゆる"Type 1"の希少がん[表 1]\*1）、集約化の可能性・必要性が相対的に低く、ガイドライン等による均てん化・診療の質の担保が有効と考えられる希少がん（いわゆる"Type 2"の希少がん）とがあることにも注目する必要があると考えられる。特に Type 1 の希少がんにおいては、診療可能な医療機関の情報や診療ネットワークが整備されることが望まれることから、本文書では主として Type 1 の希少がんに対する対応策としての希少がん中核拠点センター（地域希少がんセンター）の可能性・あり方を取りあげる。

表 1 診療実態を考慮した希少がんの分類\*1

Type I 希少がん	Type II 希少がん
腫瘍の発生がまれな臓器に生じた悪性腫瘍	腫瘍が比較的よくみられる臓器に生じた悪性腫瘍
軟部肉腫、骨の肉腫、眼の悪性腫瘍 皮膚以外のメラノーマ	悪性中皮腫、消化管間質腫瘍 ( GIST ) 小腸がん、子宮の肉腫
<ul style="list-style-type: none"> <li>● 医師は腫瘍の診療に慣れていない</li> <li>● 悪性腫瘍であることの診断が遅れがち</li> <li>● 専門医への紹介が行われやすい</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● 医師は腫瘍の診療に慣れている</li> <li>● 悪性腫瘍であることの診断は早い</li> <li>● 他の腫瘍に準じた治療が行われる危険性</li> </ul>
▶ 集約化が有効な可能性	▶ ガイドライン等の整備が有効な可能性

\*1: Kawai et al. Rare cancers in Japan: definition, clinical features and future perspectives, Japanese Journal of Clinical Oncology 50(9):970-975, 2020. より和訳し引用

## 2. 医療者間で共有されている情報を医療機関内で可視化することの重要性

さらに、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こと、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。その理由として、特定の希少がんに対する診療経験や質の高い医療を提供できる能力が、医療機関・組織側の要因として捉えられる側面だけでなく、属人的に特定の医師に蓄積しているという側面も強く、経験豊富で質の高い医療を提供できる医師が異動することの診療提供体制に与える影響が通常がん (common cancer) に比べて大きいことが挙げられる。そのため、特定の希少がんに対し適切な医療が提供できるか否かを考える上では、医療機関の体制面での情報に加え、医師に関する情報を把握していることも不可欠である。また、がん登録により得られた情報は必ずしも全てが公開できるものではなく、このような専門的なデータに基づいた情報提供が行えることも必要である。加えて、このような多様な情報の把握が属人的にではなく組織的に途切れることなく行われることは医療提供体制の観点からも重要である。

このような希少がん診療の特性から、患者にとってより良い希少がんに対する医療提供体制とはどのような体制であるかを検討するにあたり、個別の医療機関の診療提供体制の外形の整備を図ることだけでは状況の改善が困難であり、適切な医療を提供している医療機関の「情報」が重要な役割を果たすと言わざるを得ない。ここで言う「情報」は、流動的、かつ、患者ごとに個別性の高いタイプの知識であり、蓄積して変化しないタイプの知識ではないために、一部は文書や Web における情報発信可能であるが、そのような手段のみでは補い難いものである。

さらに、これまでも指摘されているように、個別の希少がんの頻度の低さも大きな原因となって、インターネットによる情報検索がある程度広まった現在においても、患者が適切な情報にアクセスすることが非常に困難である。

以上を踏まえると、希少がんに対する情報提供体制、特に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、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、そのための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。

#### <情報提供体制に求められるもの>

情報提供体制を構築するためには、患者等の相談者からの相談件数に対応できる量的な条件だけでなく、そのニーズを的確に把握できる、適切な情報を提供できるといった質的な条件を考える必要がある。この質的な条件には、医療機関に関する情報に加え、属人的な、特定の希少がん診療が可能な医師に関する情報を把握していることも考慮される。ただし、そういった情報は、流動的、かつ、個別性の高い情報であるため既存の情報源からは得がたいものであり、相談対応者はこれらの情報にアクセス出来ることが求められる。

このような医療機関に関する情報、属人的な医師に関する情報、さらにそういった実態の流動性・個別性が高いことから、相談対応者側の機能として一定の知識を有することを条件として設定しても、個別性の高い相談に適切な対応が取れることを保証しがたい、という困難がある。

そのために、希少がんに対する一定の診療実績のある医療機関内で、希少がん診療に携わる医療スタッフと患者からの相談対応スタッフの間で、日常的に情報共有が行われる体制や、地域・地域間の希少がん診療ネットワーク化にも対応が可能である体制を構築することで、相談に対して適切に応えていくというアプローチが考えられる。

これらに加え、医療機関外に対しては、患者や地域への教育的な情報発信が可能な体制がとられることも機能の一つとなり得る。

#### <希少がん中核拠点センター（地域希少がんセンター）の必要性>

上述のような課題に対応するためのひとつの解決策として、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、その業務のひとつとして希少がんホットラインが2014年に開設された。希少がんホットラインでは相談者の居住地を関東圏に限定せず日本全国を対象とした相談体制を提供しておりその情報提供に関して一定の成果が上がっている。しかし、希少がん診療を必ずしも集約化することができない・集約化することが適切ではないという状況を踏まえると、ひとつの希少がんセンター・希少がんホットラインのみで日本全国をカバーすることに限界もある。そのため、国立がん研究センターの希少がんセンター・希少がんホットラインと相互に連携を取りつつ、地域の医療提供体制を現状よりも密に把握でき、かつ、地域の医療機関と密に連携し希少がんの診療ネットワーク化に対応しうる、患者にアクセスしやすい適切な医療機関を紹介できる施設が必要である。そのような施設を本文書では「希少がん中核拠点センター（地域希少がんセンター）（仮称）」と称することとする。

本文書では、以上のような状況認識を前提として、患者等からの相談に対応し、もって適切な希少がんの診療提供体制の確保のための複数の医療機関間のネットワーク構築に貢献する医療機関（「希少がん中核拠点センター（地域希少がんセンター）」と呼ぶ）に求められる機能を提示する。

## <求められる機能>

### 1. 診療体制（医療機関の機能）

- (ア) がん診療連携拠点病院、あるいは、国立がん研究センター中央病院・東病院のいずれかであること。
- (イ) 希少がんに対する、検査・診断、外科手術、薬物療法、放射線治療を実施する診療体制・カンファレンスの実施や情報提供体制・セカンドオピニオン体制等を有し、各機能を担う複数の診療科間での連携が必要な診療を行えること。
- (ウ) 全希少がんのうち、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、自施設ないし一部他の医療機関との連携によって適切な診療を実施可能な体制を有すること。
- (エ) 上記（エ）に該当しない希少がんに関して、国立がん研究センター希少がんセンター（希少がん中央機関）と連携を取り、適切な診療に繋げられること。
- (オ) 約 190 種類の希少がんに対し、年間計 100 例以上の診療実績を有すること。
- (カ) 次項の情報提供体制に携わる職員及び情報提供を担う部門を支援する体制として、希少がん診療を担当する複数名の医師を指定し、両者が円滑にコミュニケーションを取ることができる体制を有すること。
- (キ) これら希少がんに関する診療実績を他の希少がん中核拠点センター（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（希少がん中央機関）と共有できること。
- (ク) 他の病院又は診療所に対し、治験・特定臨床研究（医療法で定められるもの）の実施に関する相談に応じ、必要な情報の提供、助言その他の援助を行う能力を有すること。ただしここで言う特定臨床研究とは、医療法第 4 条の 3 第 1 項第 1 号に規定するものを指す。
- (ケ) 地域・地域間の希少がん診療ネットワーク形成に積極的に貢献できること。

## 2. 情報の収集提供体制（提供体制に求められる機能）

- (ア) 以下、相談とは、①適切な診断及び初期治療ができる道筋を提示出来ること、②進行再発例に対して得られた情報に基づく評価と適切な診療へ繋ぐ対応ができること、③開発中の治療に関する具体的な情報及び治療開発の一般的な流れについての知見を踏まえた対応ができること、ただし、いずれも医学的判断を伴わない一般的な内容を提示することを前提としたものである。また、患者等からの相談に加え、がん診療連携拠点病院等の他の医療機関・医師等からの相談も含む。このような希少がんに関する相談に適切に対応できること。
- (イ) 希少がんの相談対応が可能な部門が設けられていること、あるいは、がん相談支援センターにおいて希少がんに対する相談対応な職員が配置されていること。
- (ウ) 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。
- (エ) 専任の職員は、医療内容の相談に応じることの出来る職種あるいは経験を有する者で、がん相談専門員の研修を受けている、あるいはそれに相当する知識を有し、がん相談専門員との連携を取ることが出来ること。
- (オ) 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。
- (カ) 自施設で診療を提供できない希少がんに対して、他の医療機関への患者紹介等によって適切な診療に繋げるための他の医療機関の情報を収集し蓄積する機能を有すること。
- (キ) 前項の機能を実現するために「希少がん診療医療機関リスト（仮称）」を作成するための機能を有すること。ただし、希少がん診療医療機関リスト（仮称）とは、がん種ごとに、①院内がん登録情報にもとづく診療実績を有する医療機関のリストアップ、②診断および局所治療、進行例に対する薬物療法などの治療、新規治療開発のための研究的治療、の希少がん診療の3つの側面それぞれについて、希少がん診療の専門家の知識・病診連携等の実態を踏まえた医療機関のリストアップ、③2名以上の専門家によって①と②をすりあわせる作業を行い、その結果について当該の希少がん中核拠点センター（地域希少がんセンター）内で多角的に検討を行い合意を得る、といった手順を経て作成するもの（別紙様式参照）であって、希少がんの相談ならびに院内の病診連携のみに活用する非公開の内部文書である。
- (ク) 希少がん領域における診療内容・診療提供体制に関する情報を共有する観点から、外部の医療機関との連携を取ることが出来る体制が構築されていること。
- (ケ) 電話による相談に応じる体制が構築されていること。
- (コ) これらの実績を他の希少がん中核拠点センター（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。及び、希少がん中央機関等の求めに応じて、必要な情報の収集利活用に協力できること。
- (サ) 専任の職員に対する研修提供体制は画一的なものとするのが困難であることが予想される一方、ベストプラクティスを共有することも有益であるため、他の希少がん中核拠点センター（地域希少がんセンター）、国立がん研究センター希少がんセンター（希少がん中央機関）と、知識・経験を共有出来ること。知識・経験の共有を前提として、相談業務のマニュアル化・SOP化を行えること。また、必要に応じて国立がん研究センターがん対策情報センターとも共有出来ること。

(シ) 相談件数等について別途定める項目について情報を記録しデータベース化すると共に、適宜情報公開を行うこと。

### 3. 希少がん医療の向上を図るための活動体制

(ア) 希少がん医療においては、情報の不足とともに、病理診断の精度の問題、治療開発の遅れが指摘される。地域希少がんセンターは、担当する地域における情報提供・相談支援の Hub となることが期待されるが、それとともに、希少がん中央機関ならびに全国の地域希少がんセンターと連携して、これらさまざまな希少がんの課題に取り組むことが求められる。地域希少がんセンターは、希少がん中央機関とともに Hub and Spoke 型の希少がん全国ネットワークを構築し、ゲノム情報等に基づく希少がんの診断精度向上・治療開発促進のための活動に参加することとする。

(別紙様式：「希少がん診療医療機関リスト（仮称）」)

	診断及び手術等の局所治療が可能である		転移・切除不能症例の診療（薬物療法）が可能である		研究・新規治療開発が可能である	
	全国	関東	全国	関東	全国	関東
〇〇肉腫	〇〇病院 〇〇がんセンター 〇〇大学病院 〇〇大学附属病院 〇〇病院	〇〇がんセンター 〇〇大学病院 〇〇病院	〇〇病院 〇〇がんセンター 〇〇大学病院 〇〇大学附属病院	〇〇がんセンター 〇〇大学病院	〇〇がんセンター 〇〇大学附属病院 〇〇病院	〇〇がんセンター 〇〇大学病院
〇〇がん	〇〇病院 〇〇がんセンター 〇〇大学病院 〇〇大学附属病院 〇〇病院	〇〇がんセンター 〇〇病院	〇〇病院 〇〇がんセンター 〇〇大学病院 〇〇大学附属病院 〇〇病院 〇〇病院 〇〇大学病院	〇〇がんセンター 〇〇大学病院 〇〇病院	〇〇がんセンター 〇〇大学附属病院 〇〇病院 〇〇病院	〇〇がんセンター 〇〇大学病院 〇〇病院