

厚生労働科学研究費補助金（がん対策推進総合研究事業）
希少がん診療・相談支援におけるネットワーク構築に資する研究
（分担研究報告書）

「希少がん中核拠点センターの整備（中部地方）・全国ネットワーク構築のための研究」

研究分担者 西田 佳弘 名古屋大学病院リハビリテーション科 病院教授

研究要旨

名古屋大学は中部地区初の希少がんセンターをスタートさせ、希少がんホットラインを開設した。本研究班では、中部地区の地域希少がん中核病院として以下の研究開発を進めた。希少がんセンターのホームページの充実化を図り、当院での希少がん診療の実態を調査した。また2022年8月から2023年7月までの希少がんホットライン相談の集計と解析を行った。愛知県、および東海・北陸地区での希少がん診療情報の収集活動を開始した。2016年1月1日から2020年12月31日の院内がん登録18162例中、RareCare分類による希少がんは8436例（約46%）と既報より高かった。希少がんホットライン相談件数は164件であり、患者本人・家族からが95%を占め、愛知県内からの相談が67%を占めた。愛知県における希少がん診療情報収集はがん診療拠点病院である愛知県がんセンターと連携し、がん診療連携病院協議会において希少がん部会の設立が決まった。また東海北陸の他県については、各県のがん連携拠点病院に対して情報収集に向けた担当者選出の依頼文を発送した。

A. 研究目的

名古屋大学医学部附属病院（以下名大病院）は、希少がん中央機関と連携して、担当する中部地区の希少がん診療施設、専門医等の最新情報を収集・把握し、希少がん患者・家族・医療者に対して、希少がんホットライン等の手段を用いて情報提供・相談支援を行うことを目的に以下の研究方法により活動を行っている。

B. 研究方法

- (1)名大病院希少がんセンターホームページ（HP）の充実化：名大病院における他センターを含んだ総合的HPをより一層充実化する目的で独自のHPをデザインし、開設することとした。
- (2)名大病院における院内がん登録データから、RareCare分類による希少がん患者の登録数、特徴を明らかにした。
- (3)2022年8月1日からスタートしている名大病院希少がんホットラインについて相談数、内容を収集し、解析した。
- (4)愛知県の希少がん診療に関する情報を収集するために、愛知県のがん診療連携拠点病院である愛知県がんセンターに協力を要請し、情報収集の枠組みの構築を開始した。
- (5)愛知県以外の中部地区における希少がん診療施設の情報を収集することを目的に、各県のがん診療連携拠点病院に対して、情報収集に向けての協力要請を開始した。

（倫理面への配慮）

院内がん登録データの収集および解析については、個人情報情報は連結不可能匿名化し、データは外部記憶装置に保管し、鍵のかかる棚に保管している。

C. 研究結果

- (1)名大病院のHPとは別に独自の希少がんセンターとしてのHPを作成した。内容に希少がんホットライン情報、代表的な希少がん一覧のページを組み入れた。今後、代表的な希少がんに関する説明文を追加する予定である。
- (2)名大病院における希少がん診療の実態を明らかにした。2016年1月1日から2020年12月31日における院内がん登録総数は18162例であり、RareCare分類による希少がんは8436例（46%）であった。希少がんの中では消化器系がんが最多であり、肉腫は7%であった。
- (3)2022年8月1日から希少がんホットラインをスタートさせた。2022年8月1日から2023年7月31日までのホットラインを通じた相談件数は164件であった。希少がんホットラインの情報はインターネット検索で得た場合が最多で52%を占めた。相談者は患者・家族が95%、医療関係者が3%であった。愛知県内からの相談が67%と最多で、関東、近畿、東北、北海道からの相談も含まれていた。部位別相談数としては消化器が26%、骨軟部が11%の順であった。がん種別では肉腫が25%、神経内分泌腫瘍13%、血液腫瘍8%、GIST7%であった。相談内容は治療と検査に関することが最多で、次に情緒的問題、希少がんを診療する病院情報の順であった。
- (4)愛知県がんセンターのセンター長、院長と面談を繰り返し、愛知県がん診療連携協議会において希少がんワーキンググループを設置することが決まった。来年度に第1回会議を開催予定としている。
- (5)愛知県以外の東海北陸の各県におけるがん診療連携拠点病院から、希少がん情報収集のための担当者決定の通知が届き始めている。

D. 考察

- (1)HPを刷新することで、希少がん患者・家族、および医療者からアクセスしやすい環境が整った。今後、アクセス件数やホットライン相談数の推移を見ながら、随時HPを更新する予定である。
- (2)当院での希少がん患者数が46%を占めたことは、これまでの諸家からの報告(15-24%)と比較して極めて高い。一因にはRareCare分類の疾患が、実際には希少がんの定義に当てはまらないがん種が含まれていると推測された。
- (3)名大病院の希少がんホットラインへの相談件数はまだ十分多いとは言えない。HPの充実化だけでなく、がん診療連携病院への情報発信、患者・家族に対するセミナー開催などを通じて、ホットラインで相談しやすい環境を作っていく必要がある。
- (4)愛知県のがん診療連携拠点病院は愛知県がんセンターである。愛知県内のがん診療連携病院における希少がん診療の実態を調査するためには、愛知県がんセンターとの連携が必須である。今後十分に連携しながら、かつスピード感をもって情報を収集していく必要がある。
- (5)愛知県以外の中部地区各県希少がん情報を収集するためには、各県のがん診療連携拠点病院の協力が必須である。情報を収集、集約するためには県をまたいでの協力体制の構築に努力する必要がある。

E. 結論

名大病院は中部地区の地域希少がん拠点病院として、希少がんセンターのHPを充実化させ、同時に希少がんホットラインへの相談件数の増加を目的に活動している。また、愛知県および中部地区他県のがん診療連携拠点病院との連携を深め、中部地区の希少がん診療情報の収集に向けて活動している。

F. 健康危険情報 特になし

G. 研究発表

1. 論文発表

1. 西田 佳弘 骨軟部 軟部腫瘍 良性軟部腫瘍・デスモイド型線維腫症の診断・治療指針 最新主要文献とガイドラインでみる整形外科科学レビュー 2023-' 24 2023, 255-260
2. Mori N, Esaki N, Shimoyama Y, Shiraki Y, Asai N, Sakai T, Nishida Y, Takahashi M, Enomoto A, Mii S. Significance of expression of CD109 in osteosarcoma and its involvement in tumor progression via BMP signaling. *Pathol Res Pract*. 2023, 245, 154443, doi: 10.1016/j.prp.2023.154443.
3. Suenobu S, Terashima K, Akiyama M, Oguri T, Watanabe A, Sugeno M, Higashimori M, So K, Nishida Y. Selumetinib in Japanese pediatric patients with neurofibromatosis type 1 and symptomatic, inoperable plexiform neurofibromas: An open-label, phase I study. *Neurooncol Adv*. 2023, 5(1), vdad054, doi: 10.1093/noajnl/vdad054.

4. Ishihara M, Nishida Y, Kitano S, Kawai A, Muraoka D, Momose F, Harada N, Miyahara Y, Seo N, Hattori H, Takada K, Emori M, Kakunaga S, Endo M, Matsumoto Y, Sasada T, Sato E, Yamada T, Matsumine A, Nagata Y, Watanabe T, Kageyama S, Shiku H. A phase 1 trial of NY-ESO-1-specific TCR-engineered T-cell therapy combined with a lymph node-targeting nanoparticulate peptide vaccine for the treatment of advanced soft tissue sarcoma. *Int J Cancer*. 2023, 152(12), 2554-2566, doi: 10.1002/ijc.34453.
 5. 西田 佳弘, 浦川 浩, 生田 国大, 酒井 智久, 小池 宏, 藤戸 健雄 【脊髄および末梢神経鞘腫瘍のすべて】神経症腫瘍の手術: 末梢神経鞘腫瘍 悪性末梢神経鞘腫瘍 脊椎脊髄ジャーナル 2023, 36 巻 5 号, 351-355
 6. 西田 佳弘 各種難病の最新治療情報 神経線維腫症 1 型の最新治療情報 月刊 難病と在宅ケア 2023, Vol.29 No.4, 33-36
 7. Ikuta K, Nishida Y, Imagama S, Tanaka K, Ozaki T. The current management of clear cell sarcoma. *Jpn J Clin Oncol*. 2023, 53(10), 899-904, doi: 10.1093/jjco/hyad083.
 8. Nakamura T, Sakai T, Tsukushi S, Kimura H, Wasa J, Hosono K, Izubuchi Y, Kozawa E, Nagano A, Asanuma K, Sudo A, Nishida Y. Clinical Outcome in Patients With High-grade Soft-tissue Sarcoma Receiving Prosthetic Replacement After Tumor Resection of the Lower Extremities: Tokai Musculoskeletal Oncology Consortium Study. *In Vivo*. 2023, 37(6), 2642-2647, doi: 10.21873/invivo.13372.
 9. Li Y, Fujishita T, Mishiro-Sato E, Kojima Y, Niu Y, Taketo MM, Urano Y, Sakai T, Enomoto A, Nishida Y, Aoki M. TGF- β signaling promotes desmoid tumor formation via CSR2 upregulation. *Cancer Sci*. 2023, 115(2), 401-411, doi: 10.1111/cas.16037.
- ##### 2. 学会発表
1. 本邦における悪性末梢神経鞘腫瘍の治療成績 JMOG 多施設共同研究, 生田 国大, 西田 佳弘, 横尾 賢, 萩 智仁, 鬼頭 宗久, 国定 俊之, 中山 ロバート, 王谷 英達, 森井 健司, 河野 博隆, 第 96 回日本整形外科学会学術総会, 2023/5/11-14, 国内, 口頭.
 2. 小児整形外科医と合同で診療した小児骨・軟部腫瘍患者の臨床的特徴, 小池 宏, 生田 国大, 西田 佳弘, 酒井 智久, 伊藤 鑑, 浦川 浩, 今釜 史郎, 第 96 回日本整形外科学会学術総会, 2023/5/11-14, 国内, 口頭.
 3. 軟部肉腫肺転移の転移時期・転移様式が予後に与える影響の検討, 酒井 智久, 生田 国大, 浦川 浩, 小池 宏, 伊藤 鑑, 西田 佳弘, 今釜 史郎, 第 96 回日本整形外科学会学術総会, 2023/5/11-14, 国内, ポスター.
 4. 悪性骨軟部腫瘍の術後感染による長期入院の

- 要因, 小池 宏, 生田 国大, 西田 佳弘, 酒井 智久, 伊藤 鑑, 浦川 浩, 今釜 史郎, 第 96 回日本整形外科学会学術総会, 2023/5/11-14, 国内, ポスター.
5. 神経線維腫症 1 型に関連して発生した深部結節性神経線維腫の手術成績, 生田 国大, 西田 佳弘, 酒井 智久, 小池 宏, 伊藤 鑑, 浦川 浩, 今釜 史郎, 第 96 回日本整形外科学会学術総会, 2023/5/11-14, 国内, ポスター.
 6. 叢状神経線維腫に対する MEK 阻害剤セルメチニブの期待と注意事項, 西田 佳弘, 野々部 典枝, 城所 博之, 加藤 太一, 武市 拓也, 生田 国大, 今釜 史郎, 第 56 回日本整形外科学会骨・軟部腫瘍学術集会, 2023/7/13-14, 国内, 口頭.
 7. シンポジウム これからの生物学的再建 骨・軟部腫瘍手術における血管柄付き骨移植による再建, 生田 国大, 西田 佳弘, 酒井 智久, 小池 宏, 藤戸 健雄, 浦川 浩, 今釜 史郎, 第 56 回日本整形外科学会骨・軟部腫瘍学術集会, 2023/7/13-14, 国内, 口頭.
 8. 膝関節周囲の骨巨細胞腫に対する掻爬術後の関節症性変化の検討, 藤戸 健雄, 生田 国大, 筑紫 聡, 小澤 英史, 酒井 智久, 小池 宏, 浦川 浩, 西田 佳弘, 今釜 史郎, 第 56 回日本整形外科学会骨・軟部腫瘍学術集会, 2023/7/13-14, 国内, 口頭.
 9. Compress device による腫瘍用人工関節置換術後インプラント折損の 2 例, 小池 宏, 生田 国大, 西田 佳弘, 浦川 浩, 酒井 智久, 藤戸 健雄, 今釜 史郎, 第 56 回日本整形外科学会骨・軟部腫瘍学術集会, 2023/7/13-14, 国内, 口頭.
 10. 小児悪性骨腫瘍切除後の延長型腫瘍用人工関節の長期成績 JMOG 多施設共同研究, 津田 祐輔, 西田 佳弘, 坂本 昭夫, 藤原 智洋, 河本 旭哉, 永野 昭仁, 橋本 和彦, 山本 憲男, 河野 博隆, 小林 寛, 第 56 回日本整形外科学会骨・軟部腫瘍学術集会, 2023/7/13-14, 国内, 口頭.
 11. 切除可能であった小児の四肢・体幹発生横紋筋肉腫の治療成績, 小池 宏, 生田 国大, 西田 佳弘, 前田 尚子, 浦川 浩, 酒井 智久, 藤戸 健雄, 今釜 史郎, 第 56 回日本整形外科学会骨・軟部腫瘍学術集会, 2023/7/13-14, 国内, 口頭.
 12. Active surveillance にて縮小を認めた腹腔外発生デスマイド型線維腫症の画像経過の検討, 酒井 智久, 西田 佳弘, 浦川 浩, 生田 国大, 小池 宏, 藤戸 健雄, 今釜 史郎, 第 56 回日本整形外科学会骨・軟部腫瘍学術集会, 2023/7/13-14, 国内, ポスター.
 13. 当院の希少がん診療における整形外科の関わり 院内がん登録を用いた後方視的調査, 酒井 智久, 西田 佳弘, 松下 記代, 浦川 浩, 生田 国大, 小池 宏, 藤戸 健雄, 横山 幸浩, 小寺 泰弘, 今釜 史郎, 第 56 回日本整形外科学会骨・軟部腫瘍学術集会, 2023/7/13-14, 国内, ポスター.
 14. 骨軟部肉腫の全ゲノム、トランスクリプトーム解析(Whole genome and transcriptome analysis of bone and soft tissue sarcomas) (英語), 平井 利英, 片山 琴絵, 白石 友一, 川井 章, 吉田 朗彦, 小林 寛, 大津 敬, 国定 俊之, 西田 佳弘, 吉田 新一郎, 近藤 格, 柴田 龍弘, 井元 清哉, 松田 浩一, 平田 真, 第 82 回日本癌学会学術総会, 2023/9/21-23, 国内, 口頭.
 15. 血管平滑筋肉腫に対する手術療法の意義 (英語), 砂川 真輝, 横山 幸浩, 西田 佳弘, 栗本 景介, 小寺 泰弘, 江畑 智希, 第 61 回日本癌治療学会学術集会, 2023/10/19-21, 国内, 口頭.
- 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
 3. その他
なし