

希少がんの定義と診療 に関する現状資料

平成27年3月6日

第1回希少がんの医療・支援のあり方に関する検討会

国立がん研究センター

がん対策情報センターがん政策科学研究部

東 尚弘

経緯

平成25年度 希少がん対策ワークショップ

平成26年度～

「希少がんの定義と集約化に向けたデータ
収集と試行のための研究」

希少がん対策ワークショップ

平成26年2月16日 開催

国立がん研究センターがん対策情報センター主催

① 希少がんの疫学と定義

② 希少がんの臨床

③ 研究開発

④ 希少がんの情報提供

について、

関心のある医療従事者67名が参加して議論

定義・集約化研究班の概要

1) 医師調査

- 病理専門医（実施中）
- 薬物療法専門医
- がん治療認定医（実施中）
- がん治療学会（これから）

2) 情報センター・病理コンサルテーションデータの解析

3) 通院距離の解析・院内がん登録の解析

4) 一般人調査（ネット調査・準備中）

5) 患者調査（他の研究の二次解析）

6) 診療パターン解析

アウトライン

1. 疫学と定義
2. 希少がん診療の実態
3. 集約化を考える上での資料

1. 疫学と定義

概念的定義

「数が少ないが故に診療・受療上、不利な状況にあると考えられるがん種」

具体的には??

海外の定義は？数も分類で変わる

- 米国の分類と定義
 - 部位を主とした分類
 - 年間発生が人口10万あたり**15未満**
Greenlee RH et al. Pub Hlth Report 2010;125:28-43.
- ヨーロッパの分類と定義 (RARECARE)
 - 部位と組織型を組み合わせた分類 (詳細)
 - 年間発生が人口10万あたり**6未満**
Gatta et al. Eur J of Can 2011;47:2493-511.

ワークショップでの論点

- 何のための定義なのか
 - 集約化？研究？データ？補助？
- 頻度だけで定義しても良いのか？
 - 対策を考えるには、頻度だけでは決まらない
- 頻度を数える分類方法はどのようにするのか？
 - 遺伝子型の特殊ながんの患者は？

研究班でデータを収集

「希少がんの定義と集約化に向けたデータ収集と試行のための研究」(代表：東 尚弘)

(院内がん登録)

- 基本計画に例示されたがん種の罹患率

(薬物療法専門医・アンケート)

- 医師の思う頻度基準は？
- 医師の思う希少がんとは？

(資料)

- 対策対象として重要な要素は
- 病理コンサルテーションに上がるがん種

基本計画例示にあるがんの罹患率

Estimated annual incidence (/100thousand)

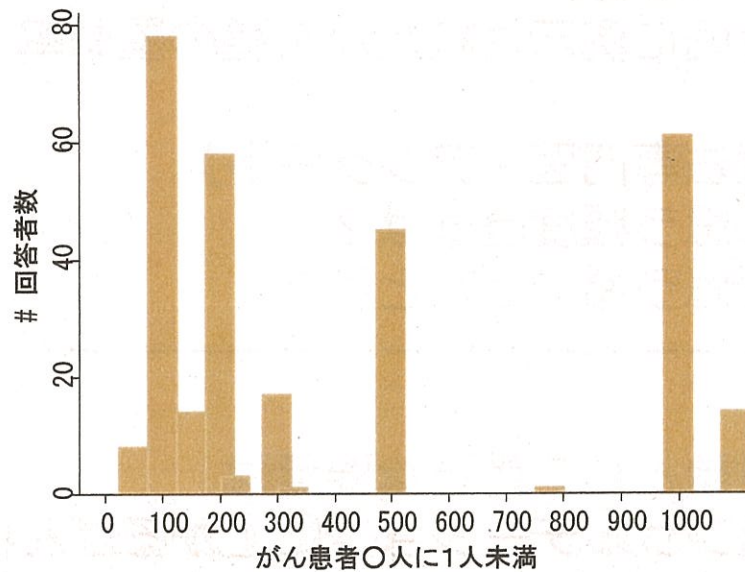
| | 地域がん登録 による推定* | 院内がん登録 による推定** |
|-------------------------|------------------|-------------------|
| 肉腫 | | |
| 軟部肉腫 | 3.12 | 3.6 |
| 骨肉腫 | 0.53 | 0.59 |
| 口腔がん | 3.64 | (5.84)*** |
| 皮膚外T細胞性血液腫瘍 (ATLを含む) | 2.26 | 2.45 |

* Tamaki et al. Cancer Epidemiol. 2014; 38(5):490-5.** Rare cancer workshop report 2014

*** likely to be overestimate due to calculation methods

医師の思う「希少」基準 がん患者〇人に1人より希だったら「希少」

薬物療法専門医のアンケート 300人回答(中間報告)



最多: がん患者100人あたり1人のがん種 =年間8000人=6.7人/10万人
 次点: 200人あたり1人 年間4000人=3.4人/10万人
 がん政策研究・希少がん研究班

各種がんの質問

RARECARE layer 2
にもとづくがんの種類
↓

Is this "rare cancer?"
↓
Yes No DK

Q3 次の腫瘍について、先生のお考えをお聞かせください。

| | 「希少がん」に含まれますか? | | | 過去3年に1例以上診療 | 集約化により予後改善が期待 |
|---|-----------------------|-----------------------|-----------------------|--------------------------|--------------------------|
| | はい | いいえ | わからない | ↓「はい」にチェック | ↓「はい」にチェック |
| 女性のがん | | | | | |
| Squamous cell carcinoma of cervix uteri | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Adenocarcinoma of cervix uteri | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Adenocarcinoma of ovary | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |
| Clear cell adenocarcinoma of ovary | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> | <input type="checkbox"/> | <input type="checkbox"/> |

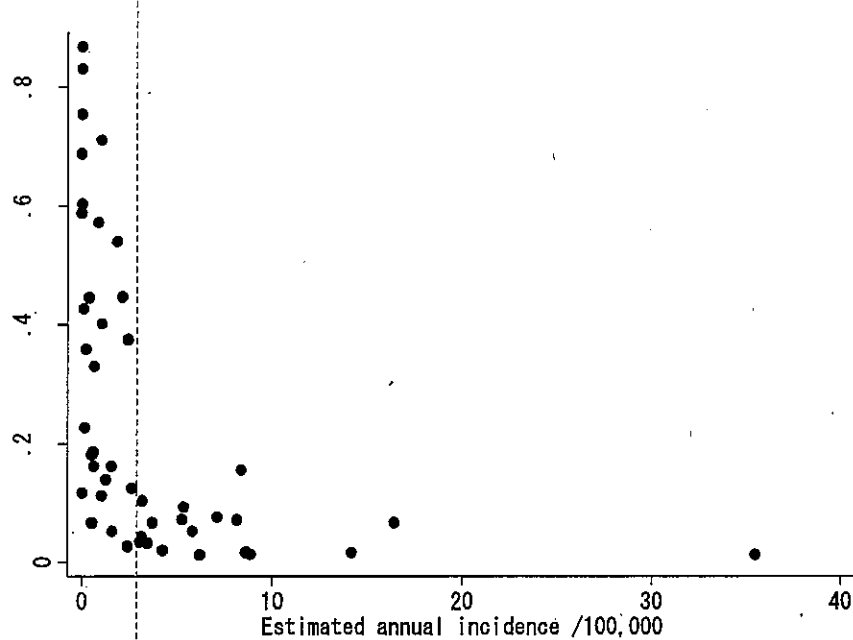
↑Check if ↑

Cared for
≥1 case
past 3 y

Centralization
would improve
outcomes

希少がん? :% 「はい」

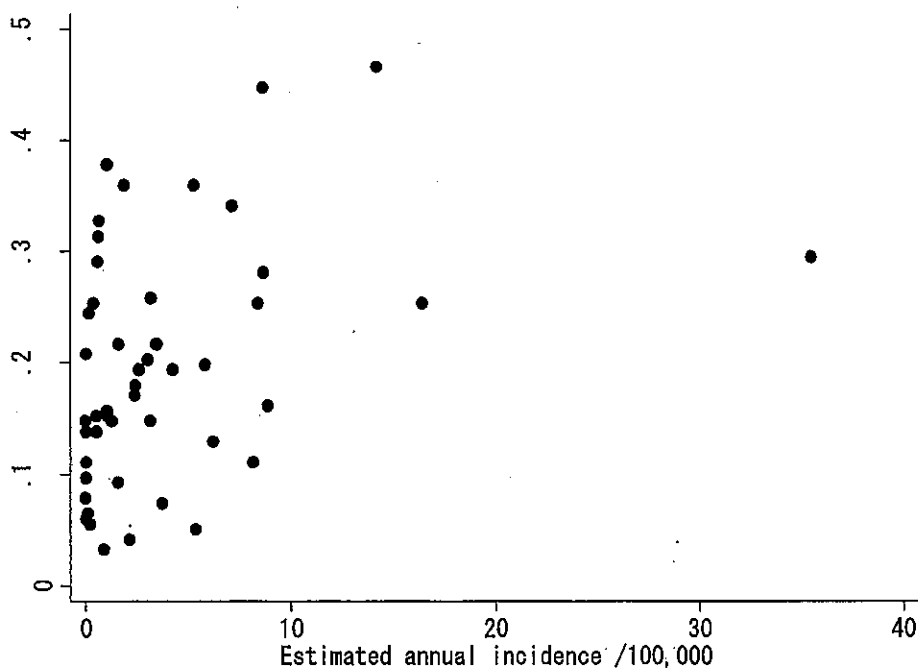
それぞれの点のがん種を表す (from RARECARE layer 2)



境界は、3/100,000あたり……

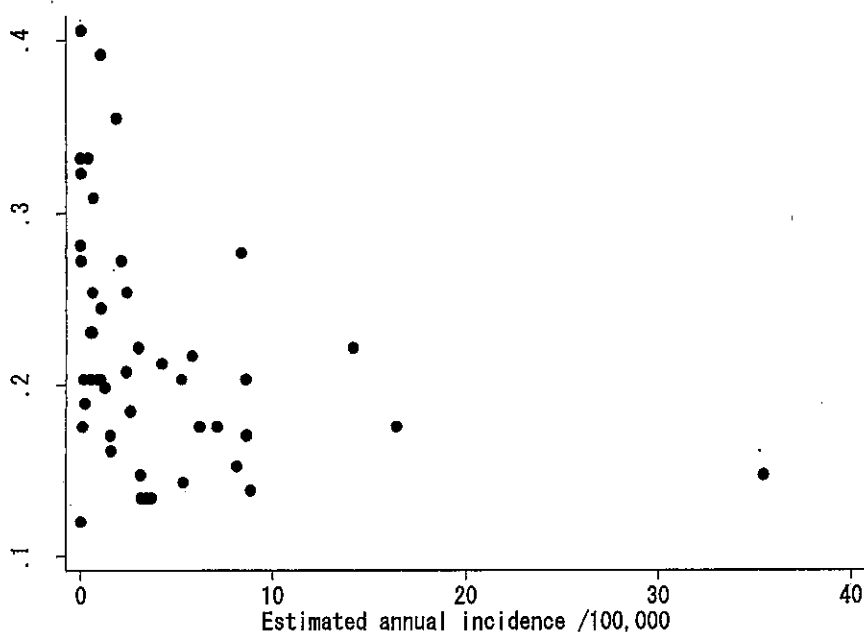
がん政策研究・希少がん研究班

「過去3年で1例以上経験」



がん政策研究・希少がん研究班

「集約化でアウトカムを改善を期待」



具体的な数値については、資料3-4を参照

がん政策研究・希少がん研究班

2. 希少がん診療の実態

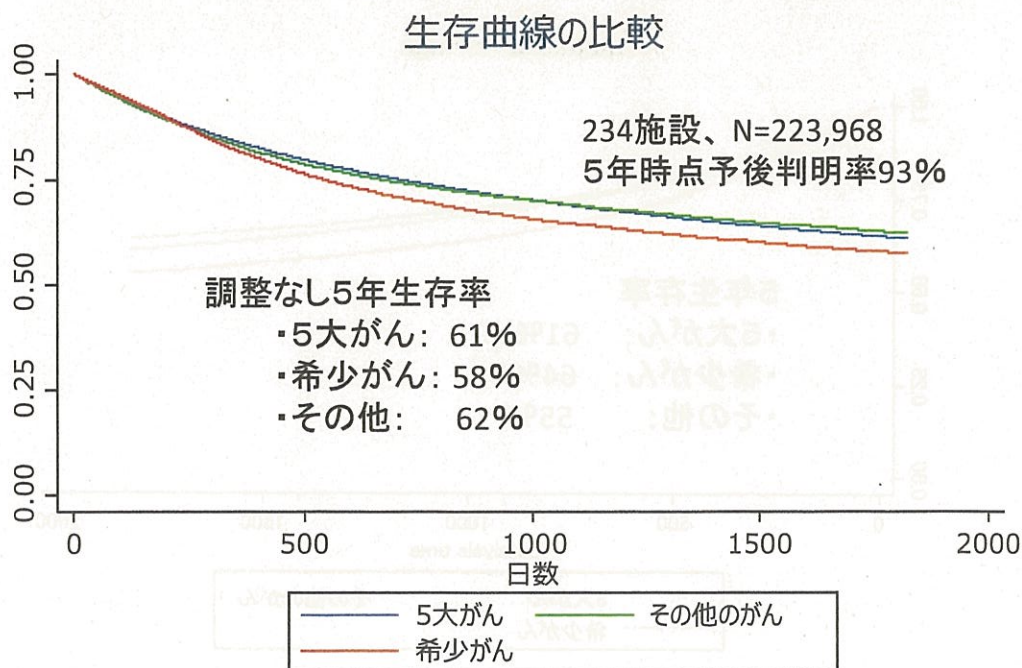
- ・ 全体の予後
- ・ アクセス：通院距離

診療実態検討のための暫定的な定義

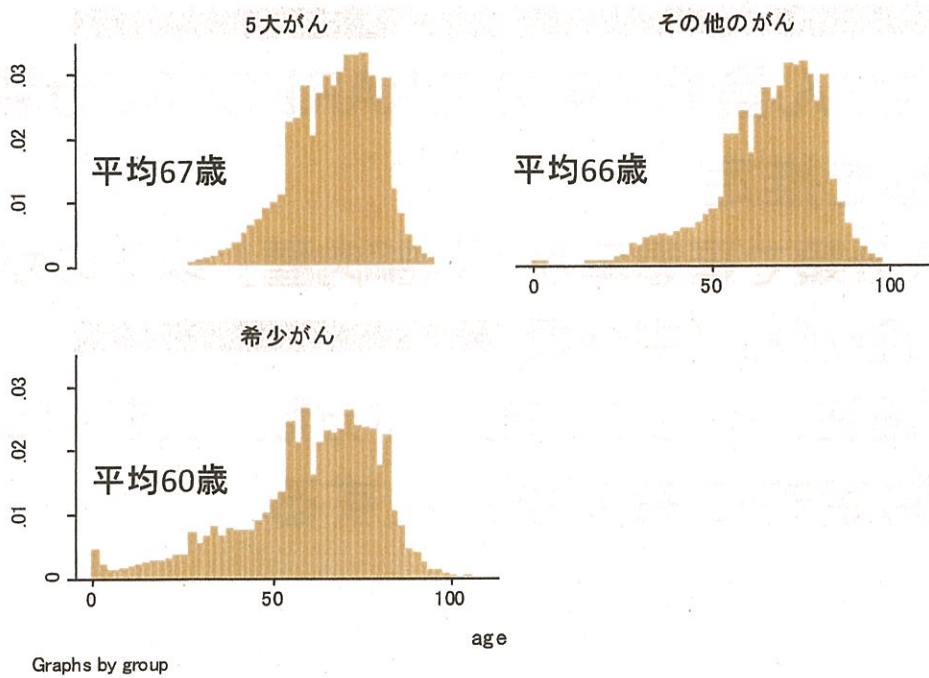
- 院内がん登録4年分をRARECARE分類し罹患を推定、
 - 大分類で罹患率が「軟部肉腫」以下のがん種
 - 口腔がん（中分類）
 - T細胞、NKリンパ腫（中分類、含むATL）を暫定的に希少がんとする

希少がんの予後(暫定値)

院内がん登録2007年症例・自施設初回治療例

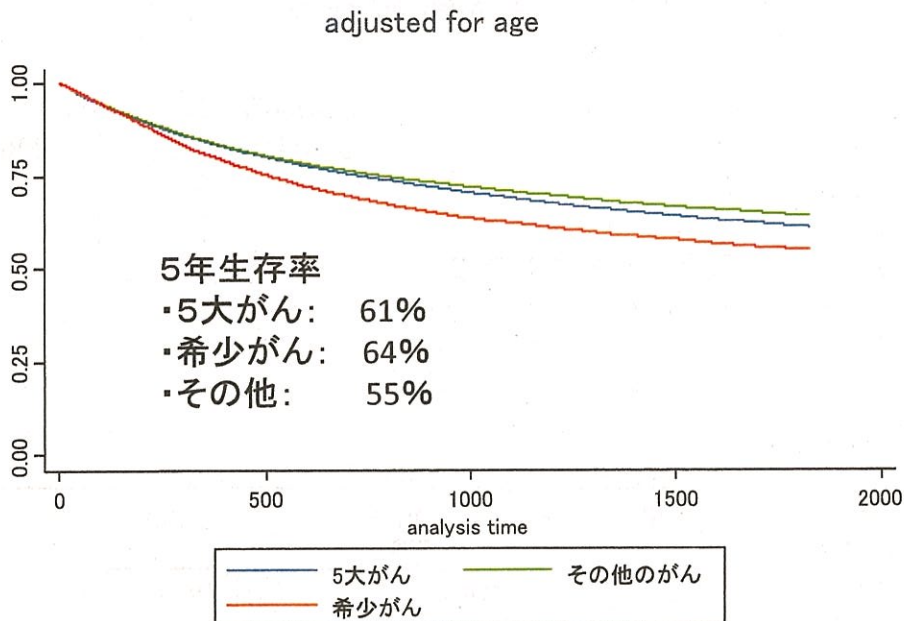


年齢分布(暫定値)



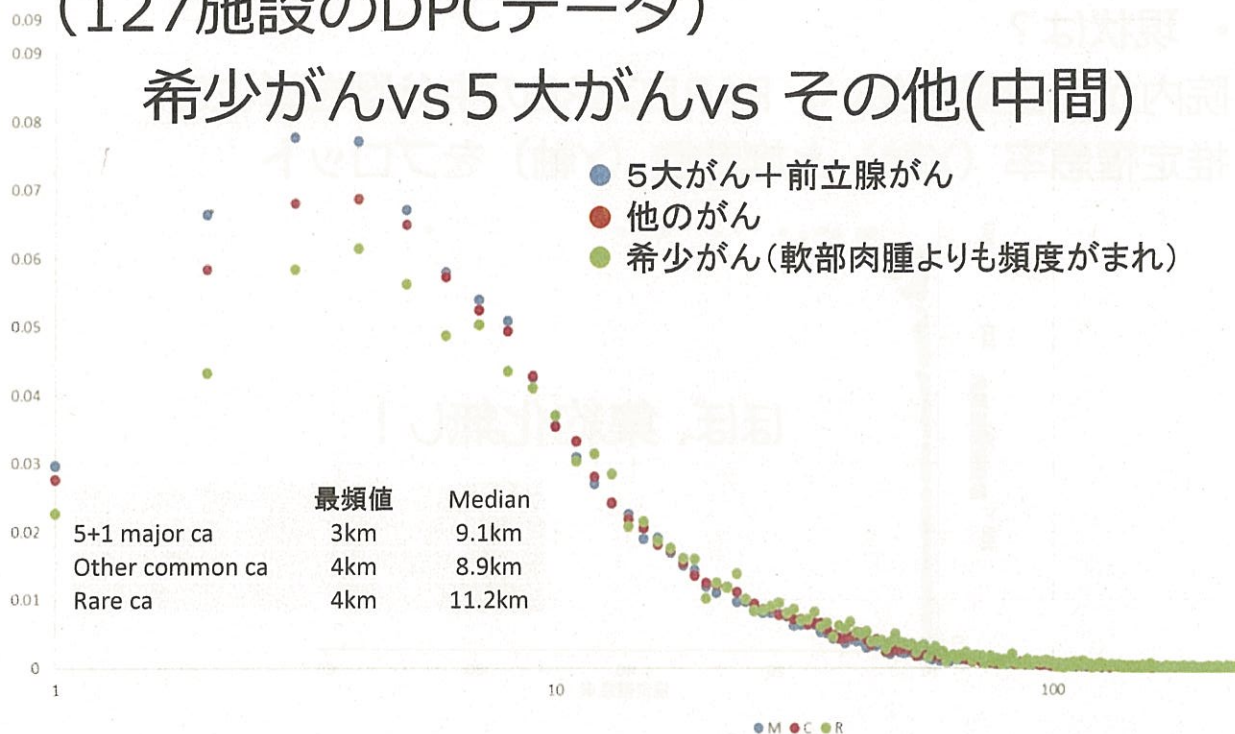
国立がん研究センターがん対策情報センター院内がん登録室より提供

平均年齢66歳を基準に調整 (暫定値)



国立がん研究センターがん対策情報センター院内がん登録室より提供

アクセス： 初回治療病院への自宅からの距離 (127施設のDPCデータ)



がん政策・希少がん研究班分担資料

3. 集約化を考える上で

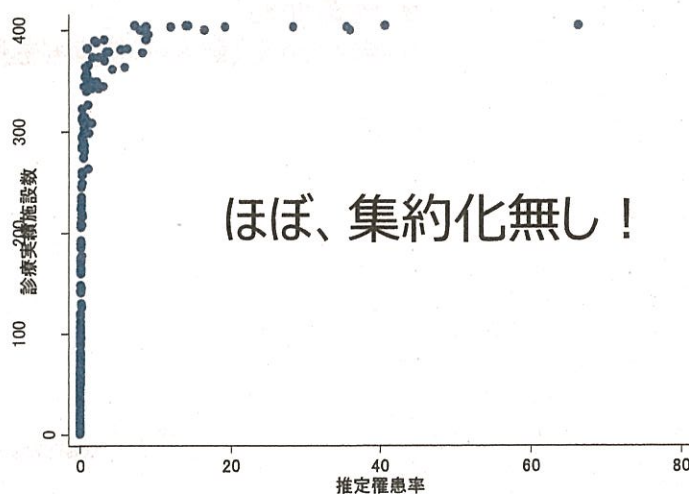
| | 2012年診断症例で 1例以上治療開始した病院数 |
|-----------|-----------------------------|
| 肉腫 | |
| 軟部肉腫 | 368 |
| 骨肉腫 | 128 |
| 口腔がん | 60 |
| T細胞性悪性腫瘍 | 328 |
| 成人T細胞性白血病 | 195 |

2012年院内がん登録397施設のデータより

がん種全体・診療施設の集約化

・現状は？

院内がん登録を使い、RARECAREの中分類を単位に、推定罹患率（X軸）と施設数（Y軸）をプロット



平成26年希少がんワークショップより

集約化の論点

- ・何が何でも集約化ではないーメリット・デメリットを検討して
- ・がん種によって集約化すべきものとそうでないものがある
- ・アウトカムが改善するかどうかのデータは乏しい
- ・どの程度の施設数に、何を（診断・治療）集約するか
- ・**移動費用の負担**を患者がするのか？

| メリット | デメリット |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none">・患者が情報を得やすくなる・医療スタッフの習熟度があがる・臨床試験が容易になり、開発が進む・質の高い情報収集（バイオバンク）など | <ul style="list-style-type: none">・患者にとってアクセスが悪くなる・専門医・かかりつけ医の連携に不安・集約施設に受け入れ体制があるか・集約施設での医療者への過剰な負荷・一般施設での経験・教育機会の喪失 |

平成26年希少がん対策ワークショップで+医師調査の自由意見より

薬物療法専門医アンケート： 「もっとも早急に集約化すべき」

| 票数 | がん種 | 予測罹患率 |
|----|---|-------|
| 26 | Soft tissue sarcoma of limbs * | 1.03 |
| 23 | Germ cell non seminomatous tumours of testis | 0.36 |
| 13 | Alveolar rhabdomyosarcoma of soft tissue | 0.03 |
| 12 | Mesothelioma of pleura and pericardium | 0.66 |
| 12 | Well differentiated not functioning endocrine carcinoma of pancreas and digestive tract | 1.88 |
| 8 | Astrocytic tumors of CNS | 2.14 |
| 7 | Carcinomas of thyroid gland | 8.38 |
| 6 | Squamous cell carcinoma with variants of oesophagus | 14.18 |
| 5 | Soft tissue sarcoma of paratestis * | 0.02 |
| 5 | Adenocarcinoma with variants of thymus | 0.02 |
| 5 | Non Hodgkin Mature T cell and NK-cell neoplasms | 2.45 |

(ただし、候補は、47のがん種のみ。他にもあるかもしれない)

(参考) イギリスの集約化方法

2006年 NICEが肉腫のガイダンス発行

(2014年見直し。改訂の必要なし判定)

- 施設を指定せずに条件を設定 (指定は別の仕組み)
 - 年間最低症例数を設定 (骨50、肉腫100)
 - 多職種のがんセンターを強く推奨 (義務?)
- 基準を満たしているか継続的にモニター
 - 緩徐に集約化が進む

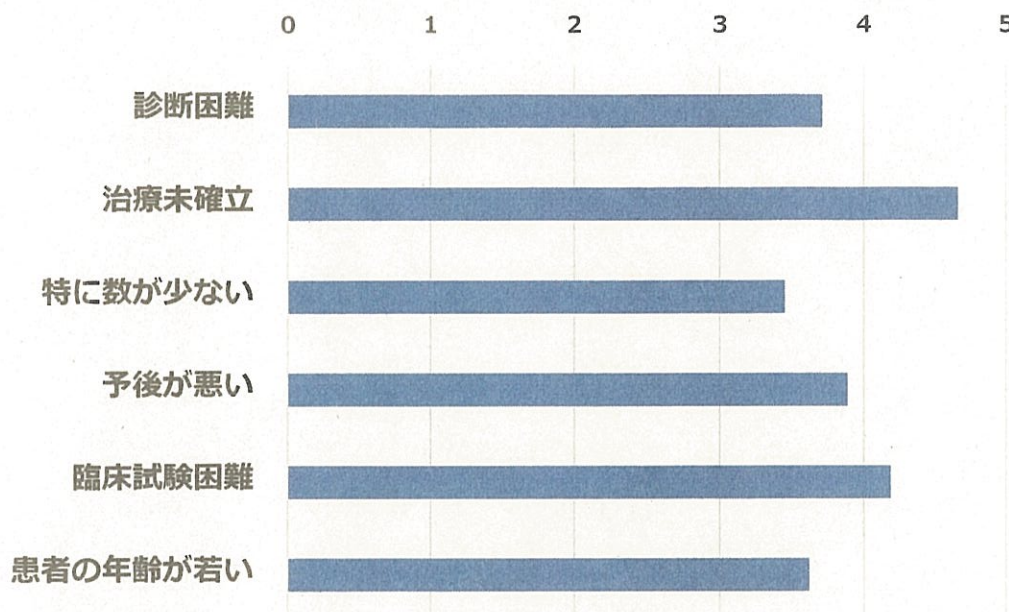
Source: NICE Improving Outcomes for People with Sarcoma 2006と
希少がんシンポジウムのディスカッションを総合

まとめ

- 日本は集約化が全くないが、
患者のアクセスは5大がんとかわらない
- 集約化は、施設がその負担に耐えられる
のかにも留意すべき

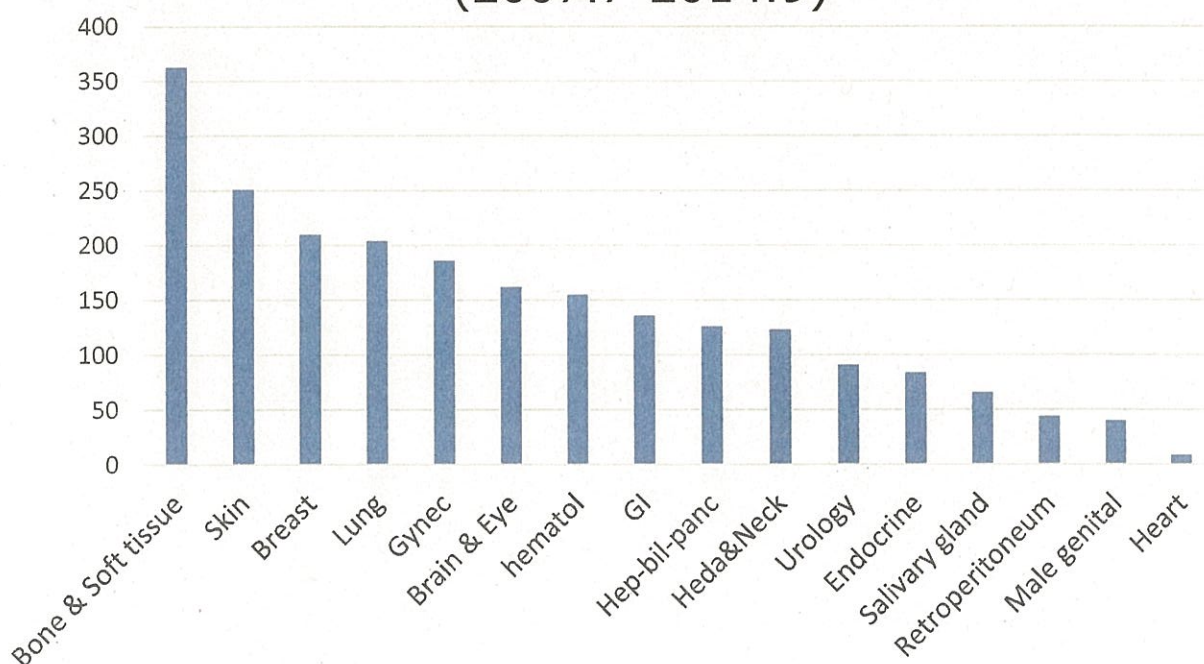
付加資料

対策が必要な希少がんを選ぶ際に重要な点 (N=296)



薬物療法専門医の回答。がん治療認定医他は、データ収集中

がん対策情報センター 病理コンサルテーション・検体部位分布 (2007.7-2014.9)



N=2250 (including non-malignant cases) 中間解析、良性含む

