

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

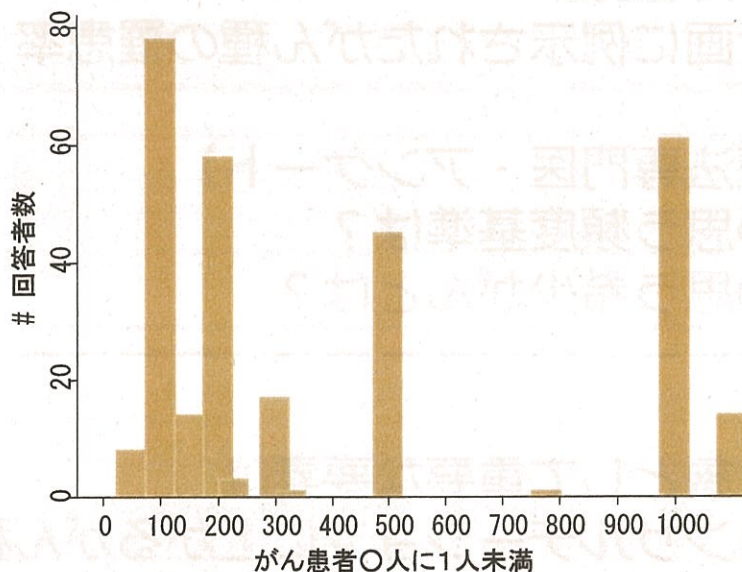
* Tamaki et al. Cancer Epidemiol. 2014; 38(5):490-5.** Rare cancer workshop report 2014

*** 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"/>

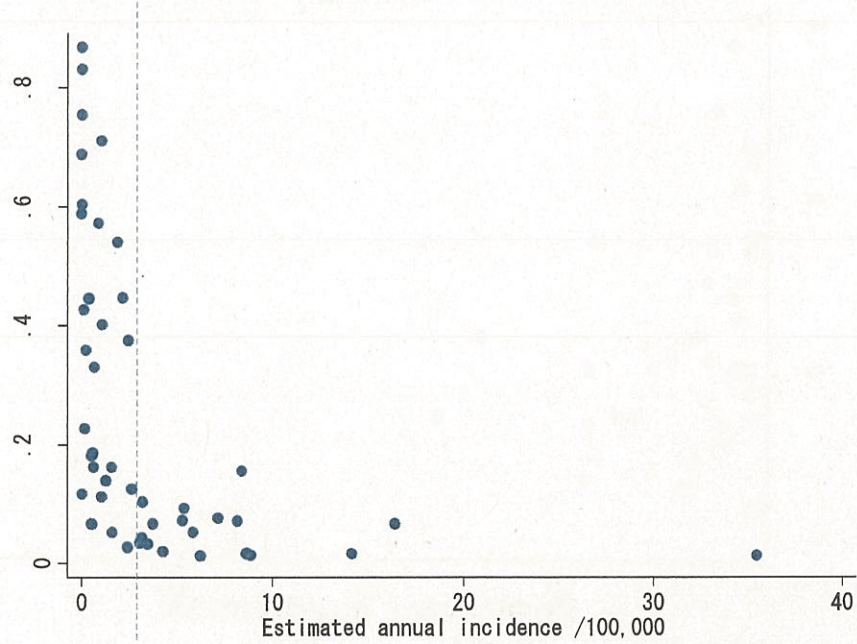
↑Check if ↑

Cared for
 ≥1 case
 past 3 y

Centralization
 would improve
 outcomes²

希少がん? :% 「はい」

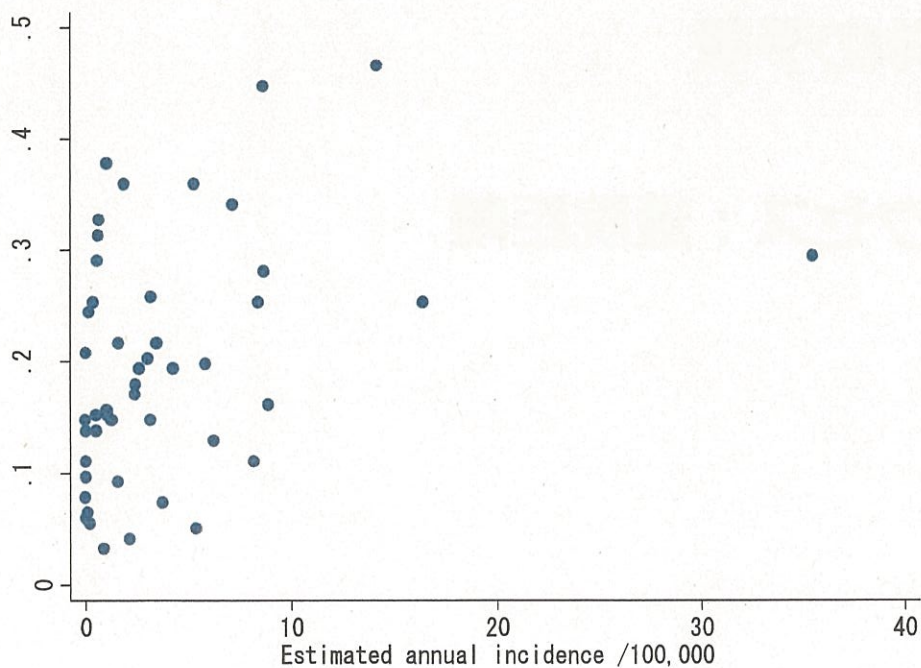
それぞれの点のがん種を表す (from RARECARE layer 2)



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」



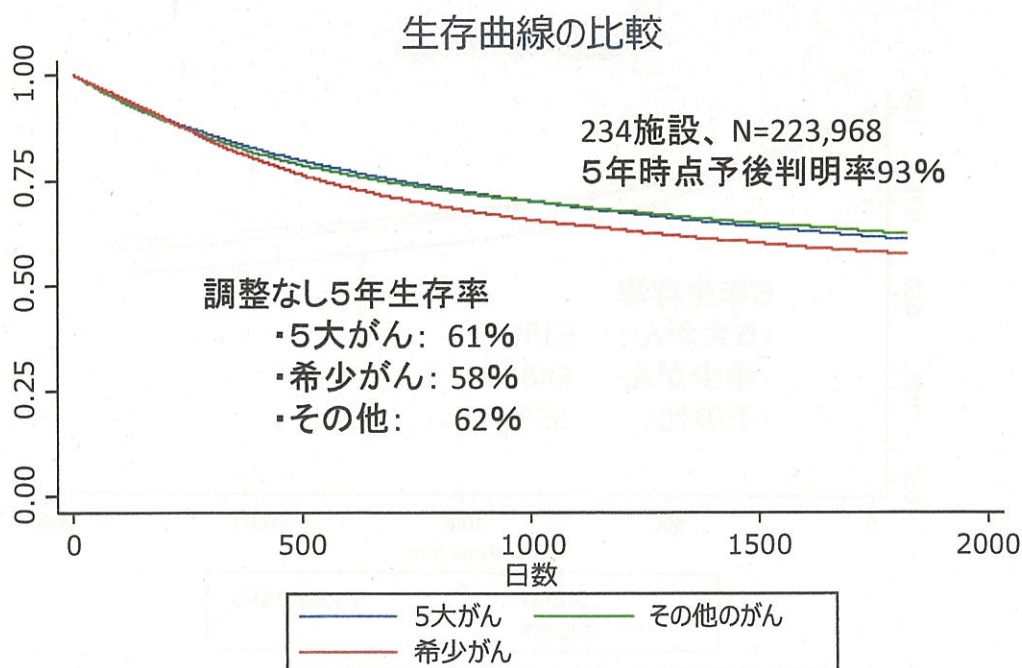
がん政策研究・希少がん研究班

診療実態検討のための暫定的な定義

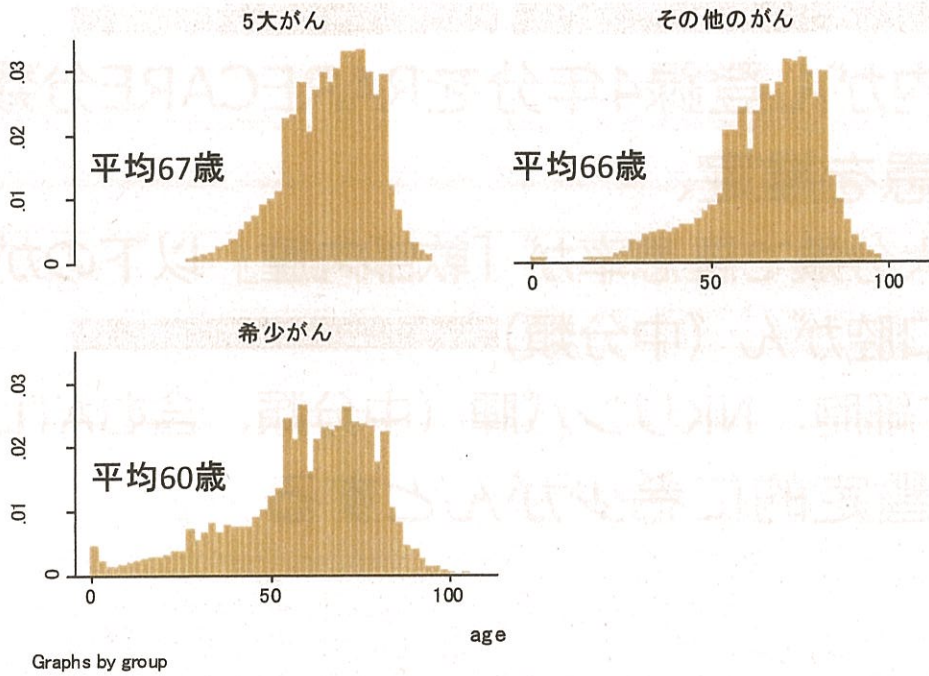
- 院内がん登録4年分をRARECARE分類し罹患を推定、
 - 大分類で罹患率が「軟部肉腫」以下のがん種
 - 口腔がん（中分類）
 - T細胞、NKリンパ腫（中分類、含むATL）を暫定的に希少がんとする

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

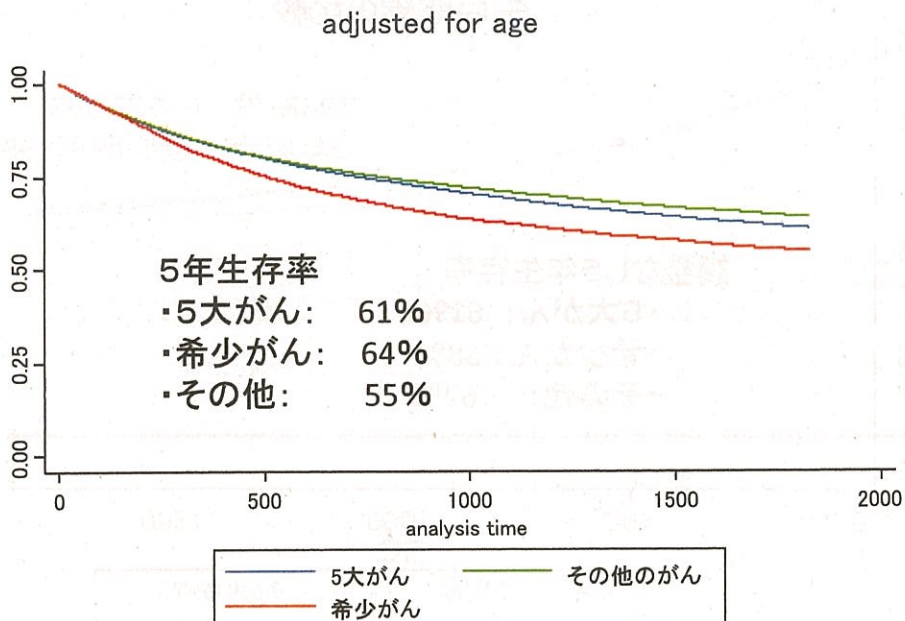


年齢分布(暫定値)



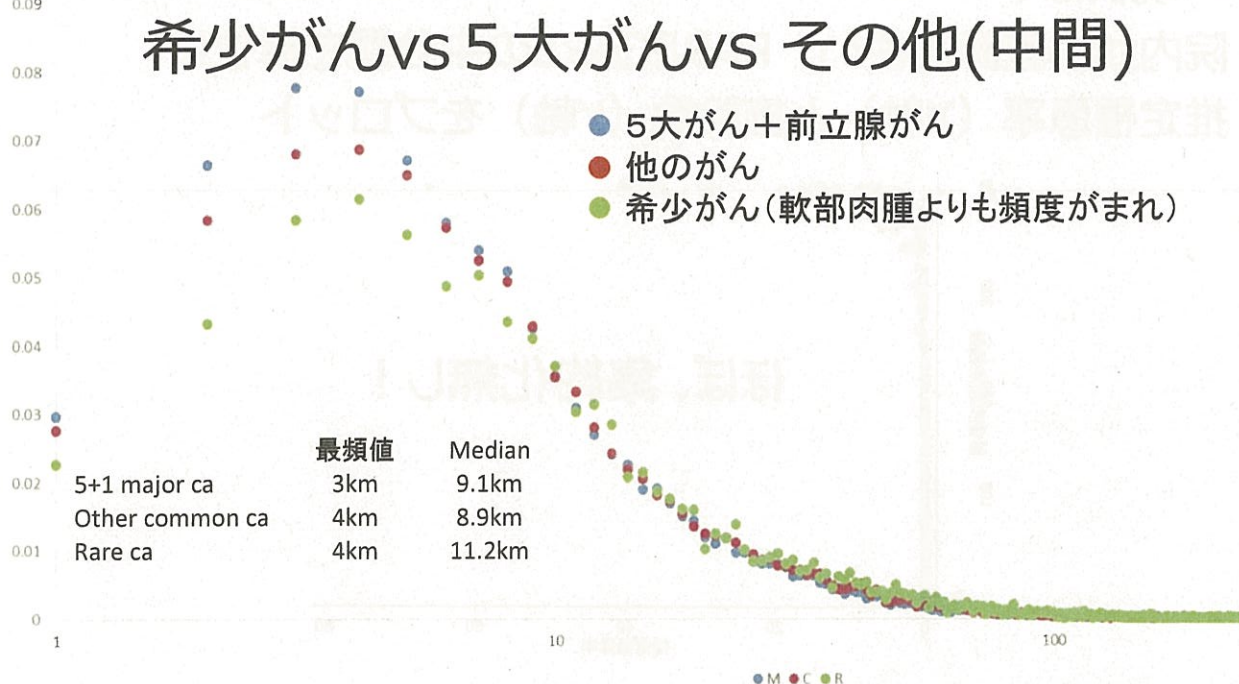
国立がん研究センターがん対策情報センター院内がん登録室より提供

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

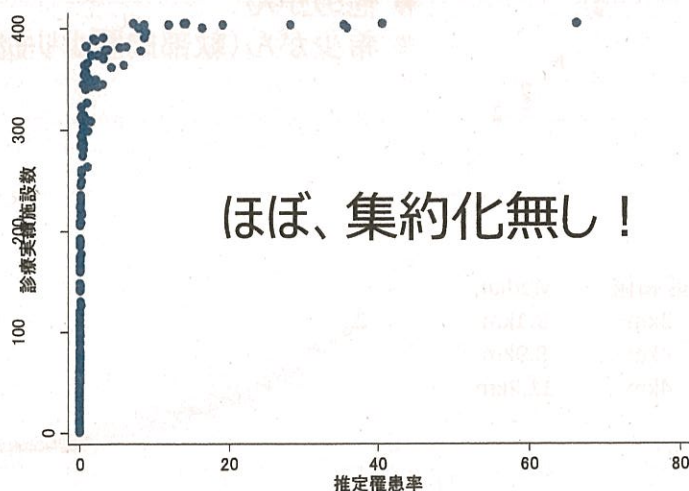
	2012年診断症例で 1例以上治療開始した病院数
肉腫	
軟部肉腫	368
骨肉腫	128
口腔がん	60
T細胞性悪性腫瘍	328
成人T細胞性白血病	195

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

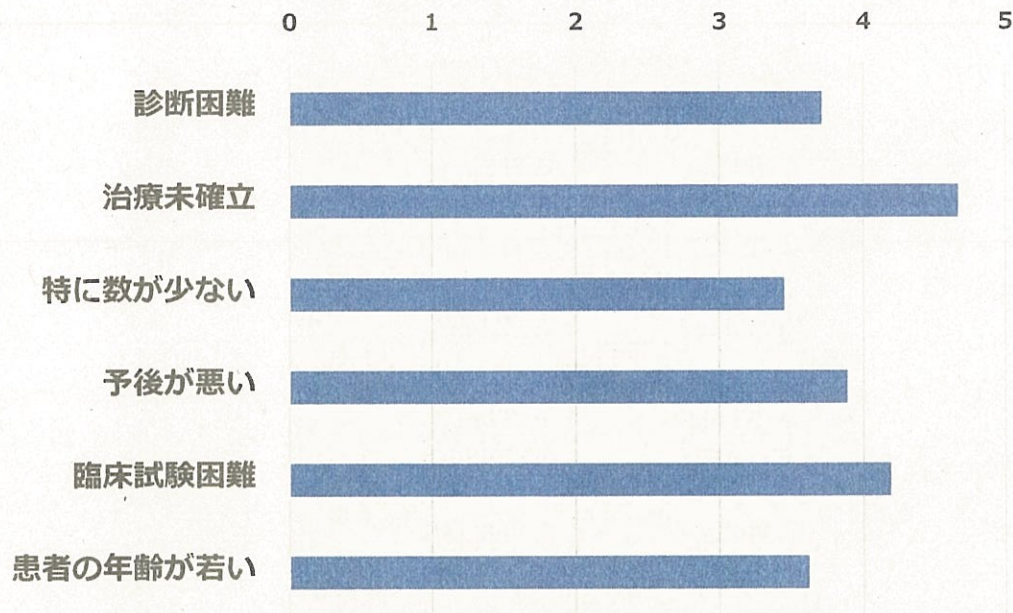
Source: NICE Improving Outcomes for People with Sarcoma 2006と
希少がんシンポジウムのディスカッションを総合

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

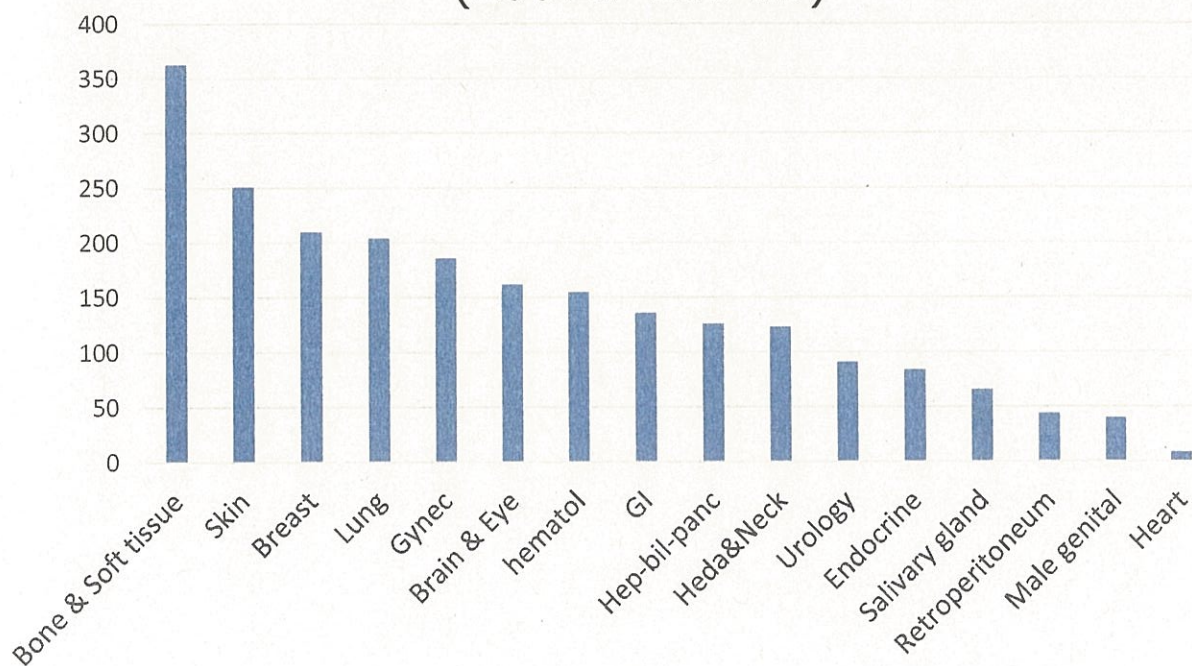
付加資料

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

