

希少がん医療・支援のあり方に関する検討会
報告書

平成 27 年 8 月

希少がん医療・支援のあり方に関する検討会

内容

I. はじめに.....	- 2 -
II. 定義.....	- 3 -
III. 取り組むべき課題.....	- 4 -
1 医療提供体制.....	- 4 -
2 情報の集約・発信.....	- 6 -
3 相談支援.....	- 7 -
4 研究開発.....	- 8 -
IV. 希少がん対策に関する検討の場の設置.....	- 9 -
V. おわりに.....	- 9 -

I. はじめに

我が国において、がんは昭和 56（1981）年より死因の第 1 位であり、重大な課題となっていることから、がん対策を推進するためがん対策基本法（平成 18 年法律第 98 号。以下「基本法」という。）が平成 18 年 6 月に制定され、基本法に基づき「がん対策推進基本計画」が平成 19 年 6 月に閣議決定された。この基本計画に基づきがん対策を推進することで、がんの年齢調整死亡率（75 歳未満）の減少など一定の成果が得られたが、一方で希少がんについては、患者が少なく、専門とする医師や医療機関も少ないことから、診療ガイドラインの整備や有効な診断・治療法を開発し実用化することが難しく、現状を示すデータや医療機関に関する情報も少ない等の課題が明らかになった。また、希少がんは個々のがん種としては頻度が低いものの、希少がん全体としてはがん全体の一定の割合を占めるとの指摘もあることから、対策が必要とされた。

このような現状を踏まえ、希少がんについては、平成 24 年 6 月に閣議決定された 2 期目のがん対策推進基本計画（以下「基本計画」という。）における取り組むべき施策として、「患者が安心して適切な医療を受けられるよう、専門家による集学的医療の提供などによる適切な標準的治療の提供体制、情報の集約・発信、相談支援、研究開発等のあり方について、希少がんが数多く存在する小児がん対策の進捗等も参考にしながら検討する。」と示された。

平成 27 年 3 月、厚生労働省健康局に「希少がん医療・支援のあり方に関する検討会」（以下「検討会」という。）を設置し、希少がん医療・支援のあり方についての検討に着手した。検討会においては、構成員や参考人によるヒアリングを行い、希少がん患者・家族、医師、医療従事者、といったそれぞれの立場から見た現状・課題を整理し、希少がん医療・支援のために今後必要となる方策等についてとりまとめた。

II. 定義

これまで我が国において、希少がんについて明確な定義は存在しなかった。そこで、今後希少がん対策を講じるに当たって、まず希少がんの定義を整理する必要があった。

海外での定義は分類や算定方法、定義も様々である。米国で開催された National Cancer Institute¹(NCI)における希少がんのワークショップでは、部位を主とした分類（一部組織型も加味）を用い、成人のがんで性別ごとに人口 10 万人当たり 15 例未満の罹患率を、欧州の関連学会の連合プロジェクトである RARECARE²では、部位と組織型による詳細な分類を設定し、全人口で 10 万人当たり 6 例未満の罹患率を、それぞれ希少の定義としている。本報告書では、こうした海外の定義を参考にし、以下 2 つの条件に該当するがん種を、政策的な対応を要する希少がんとして扱うこととした。

- ・ 概ね罹患率³（発生率）人口 10 万人当たり 6 例未満（分類は RARECARE 分類の Layer 2⁴を参考とする。）
- ・ 数が少ないため診療・受療上の課題が他のがん種に比べて大きい

診療・受療上の課題とは特に①標準的な診断法や治療法が確立しているかどうか。②研究開発、臨床試験が進んでいるかどうか。③既に診療体制が整備されているかどうか⁵、といった点に着目することとした。

なお、本報告書では、欧州の RARECARE 分類を参考として用いているが、我が国における独自の希少がん分類を開発する必要があるという意見もあった。

¹ National Cancer Institute(NCI)：米国国立がん研究所。

² RARECARE：欧州の希少がん関連学会の連合プロジェクトで、希少がんの定義、リストアップ、データ整理等を行っている。現在は RARECARENet というプロジェクトになっている。

³ 罹患率とは、1 年間に人口 10 万人のうち何例罹患したかを算定した値。

⁴ 巻末資料 1 を参照。

⁵ 例えば 5 大がんの一亜型等、頻度が低いものの、診療体制が整っているものは原則想定されない。

Ⅲ. 取り組むべき課題

1 医療提供体制

(1) 病理診断

(現状及び課題)

希少がんの病理診断においては、十分な症例数の経験を有する病理医等が少ないため、病理診断が正確かつ迅速に行われられない場合がある。現状では診断された病名が誤っている「完全不一致」や、病名は正しいが悪性度の診断が誤っている「一部不一致」と呼ばれる診断が数多く存在すると推測され、治療開始の遅延や予後の悪化につながっている。

一方、こうした希少がんの病理診断を依頼するため国立研究開発法人国立がん研究センター（以下「国立がん研究センター」という。）や一般社団法人日本病理学会（以下「日本病理学会」という。）の病理コンサルテーションシステム等が存在するが、コンサルタントとして登録されている数少ない病理医に依頼が集中し、結果的に診断の遅延につながることが懸念される。その他、診断に必要な免疫染色等の高額な検査費用について、依頼を受けた病理医側が負担しているといった問題もある。

(取り組むべき施策)

日本病理学会と協力し、同会の病理科情報ネットワークセンター⁶において、バーチャルスライド⁷を用いたカンファレンスや個別の相談等、病理診断について複数の病理医で相談可能なネットワークを構築し、加えて診断支援システムやソフトを整備し、病理医に対して周知することで、診断の質の向上を図るべきである。また、バーチャルスライドのデータや病理診断教育講習会等の映像を集積し、e-ラーニング等の教育用資料として広く活用出来るように整備すること等、専門性の研鑽を行える体制づくりを進めていくことも検討すべきである。

さらに、国立がん研究センターや日本病理学会と協力し、病理コンサルテーションにおいて依頼を受ける病理医の増員を図るため病理医が自分の専門分野のコンサルタント⁸として登録するよう促すことを働きかけることや、コンサルテーションに関する業務を円滑に進めるための事務局を整備することが必要である。なお、こうしたコンサルテーションを継続して実施していくための費用負担のあり方についても検討が必要である。

⁶ 2012年11月日本病理学会に設置された、学会員が自由に利用可能な、症例の共有、意見交換、議論の場。

⁷ バーチャルスライド：顕微鏡画像をコンピュータに取り込み、デジタルデータとして閲覧可能にしたもの。

⁸ コンサルタント：本報告書では、学会や医療機関等を通じて病理診断の依頼を受ける病理医師を示す。

(2) 治療

(現状及び課題)

希少がんは症例数が少なく、臨床研究や治験を進めにくいことから、標準的治療の確立やガイドラインの策定が困難である。そのため近隣の病院を受診しても適切な治療を受けられないことが懸念される。また、希少がんに関する情報が少ないため、専門的な医療機関を見つけるまでに時間がかかり、見つけても遠方のため、移動時間や交通費等の負担が大きい場合がある。

平成26年11月に内閣府が実施した「がん対策に関する世論調査」では、88.4%の方が、希少がんの診療においては患者を集める仕組みが必要だと思ふ、と回答する一方で、希少がんと診断され、自宅から離れた場所にしか専門的な病院がない場合、その病院へ行くための時間が最大でどのくらいまでなら、その病院を受診しようと思ふか、という質問に対しては、77.3%の方が「片道3時間未満」を希望しているという結果が得られている。

(取り組むべき施策)

国立がん研究センターがん対策情報センターがん情報サービス（以下「がん情報サービス」という。）のホームページ等を利用した的確な、疾患や病院等に関する情報を提供することにより、患者が容易に専門的な医療機関を見つけられる環境を整備し、必要な集約化を促すべきである。

また、後述の「希少がんワーキンググループ（仮称）」において、希少がんに関する最新の情報や、各地域の現状の共有等を通じて、患者に対する適切な情報の提供のあり方や、ガイドラインの策定等の対策を検討し、推進すべきである。

こうした取組により、入院を要する高度な治療等については専門的な医療機関で行う一方、そのような治療等を行わない時期においては、移動等の負担の少ない地元のがん診療連携拠点病院（以下「拠点病院」という。）やかかりつけ医においても診療を継続できるよう、病病連携、病診連携の強化を図るべきである。

(3) 人材育成

(現状及び課題)

患者は医療機関に関する十分な情報を持っていないため、多くの医療機関に分散して受診することとなり、経験が豊富な医師が育ちにくい。同時に、医師以外の医療スタッフにおいても経験を積む機会が乏しいため、集学的医療に必要な医療チームが育成されにくい。また、我が国の診療体制や専門医制度は、

臓器別に分かれていることが多いが、希少がん医療では臓器全般の知識や技術が求められるがん種も存在するため、希少がん医療に興味を持つ医師がいたとしてもキャリアパスが見えづらく、専門的に学びにくい環境にある。

(取り組むべき施策)

前述のとおり、希少がんに関する情報を集約・提供することで、必要な集約化が期待される。こうした取り組みにより希少がんの経験を蓄積した医療機関を確保し、これらの医療機関を起点として医師の教育・育成を行うべきである。また、医師の教育を通じて、希少がんに対する集学的医療を提供できる医療チームの育成にも繋がると考えられる。さらに、専門性の高い医療機関や医師、拠点病院を中心に、かかりつけ医等に対して希少がんについての普及、啓発を進めていくべきである。

2 情報の集約・発信

(現状及び課題)

都道府県がん診療連携拠点病院のがん相談支援センター、国立がん研究センターがん対策情報センターがん情報サービスサポートセンターにおいて、院内がん登録のデータに基づく「施設別がん登録件数検索システム」を活用した希少がんの診療実績に関する情報提供が実施されている。しかし、検索システムはがん診療連携拠点病院・地域がん診療病院のデータのみに限られており、また、がん登録件数以外の詳細な希少がんの情報が集約されていないため、患者は疾患について正しい知識を得ることが難しい。また、希少がんの患者団体の存在を認知できずにいる患者も数多く存在すると考えられる。

加えて、希少がんを専門とする医師や医療機関の所在も明らかでなく、患者・家族及び医療従事者に周知されていないため、患者が病院を選択することが難しい。同様に、相談を受けた医療従事者側も正しい情報を提供できていないと考えられる。

(取り組むべき施策)

正確な情報を提供するために、希少がんを診療する医療機関に対して院内がん登録を実施するよう促すべきである。情報の正確性を確保するために、また、がん登録実務者が円滑に業務を進められるように、国立がん研究センターにおいて行われている研修等の支援を強化すべきである。

がん情報サービスにおいては、希少がんの診療実績、専門的な医師、専門的な医療機関、患者団体の情報、各自治体の取組、学会、研究会の情報、基礎研

究、臨床研究、治験情報等をまとめ、提供するべきである。

また、提供する情報の内容については、最新の情報を、情報の質を担保した上で、患者視点を取り入れたわかりやすいホームページとするため、後述の「希少がんワーキンググループ（仮称）」が主体となり、学会、専門家、患者団体等からの意見を取り入れる機会を設けて、随時がん情報サービスに反映していくべきである。こうした情報を活用し、かかりつけ医や相談員等の医療従事者が患者を早期に適切な医療機関に繋ぎ、必要な情報を患者に提供することが期待される。

3 相談支援

（現状及び課題）

平成 26 年 1 月に改訂された「がん診療連携拠点病院等の整備に関する指針」において、都道府県がん診療連携拠点病院については、従来から拠点病院の指定要件の 1 つである相談支援センターの業務内容に「希少がんに関しては適切な相談を行うことができる医療機関への紹介を含め、相談支援を行うことが望ましい。」が追加され、その機能が強化された。

しかしながら、相談支援センターの相談員は、希少がんの知識や相談の経験が乏しく、十分な相談支援体制が整備されたとは言い難い。現在、国立がん研究センターの希少がんセンターに「希少がんホットライン」という電話相談窓口が設けられ、臨床的判断に基づいた個別的な情報の提供と適切な受診・診療行動へ支援する役割を担っている。「希少がんホットライン」への相談件数は多く、月 100 名以上（平成 27 年 4 月現在）の患者、家族、医療従事者からの相談に対し少数のスタッフで対応している。一方、「希少がんホットライン」の存在を知らなかったという意見もあり、有用な取組であるにもかかわらず、十分に周知されていないと考えられる。

（取り組むべき施策）

希少がんの相談について適切に対応できる相談員を育成するために、国立がん研究センターとの協力のもと、拠点病院に所属する相談員に対する研修のカリキュラムに、希少がんを盛り込むよう、検討するべきである。

都道府県がん診療連携拠点病院においては、希少がんに関する相談について地域の中心的役割を担う医療機関として、必要に応じて国立がん研究センター希少がんセンターの「希少がんホットライン」と連携する等の適切な対応ができる相談員を教育、確保すべきである。

4 研究開発

(現状及び課題)

我が国のがん研究については、基本計画に基づき、平成 26 年度から 10 か年の「がん研究 10 か年戦略」が定められている。その項目である「ライフステージやがんの特性に着目した重点研究領域」の 1 つとして、「希少がん等に関する研究」が挙げられており、「希少がんを対象とした情報集積基盤を最大限活用し、個々のがん種に着目した研究開発を推進することが重要である。その際、希少がん研究により得られる知見が、他の多くのがん種に対しても適応可能である可能性に留意することも重要である。」と記載されている。

多施設共同研究グループである日本臨床腫瘍研究グループ（Japan Clinical Oncology Group : JCOG）では、希少がんに対する臨床試験を行っている。現在、希少がんに関するグループとして、骨軟部腫瘍、脳腫瘍、皮膚腫瘍、頭頸部腫瘍等のグループが存在し、一部の希少がんに関する研究・臨床試験の体制は整備されている。しかし、希少がん全体としては、症例の少なさから臨床試験や治験は進みづらく、新規治療、新規薬剤、医療機器開発の遅れ等が生じやすい。

海外においては研究初期の段階から患者が参画し、研究のデザイン、結果のレビュー、結果の広報を行うという仕組みもある。

平成 27 年 4 月に発足した国立研究開発法人日本医療研究開発機構（Japan Agency for Medical Research and Development : 以下「AMED」という。）は、これまで各省庁で行われてきた医療分野の研究開発について実用化を目指した支援体制等が不十分であるという問題意識を背景とし、基礎から実用化までの一貫した研究管理を行っている。AMED においても「がん研究 10 か年戦略」で希少がんが重点領域として位置づけられていることを踏まえて、「革新的がん医療実用化研究事業」にて、希少がんに関する研究を公募、採択し推進することとしている。

(取り組むべき施策)

基礎研究、臨床試験、治験を含めた希少がんに関する研究開発の情報を集約・発信し、必要な集約化を推進することで、希少がんに関する臨床試験や治験を進めやすい環境につながることを期待される。また、症例の希少性から、疾患毎のデータベース化も検討すべきである。AMED においても、引き続き重点領域の 1 つとして希少がんに関する研究について新規治療や新規薬剤、医療機器の開発につながる医師主導治験等を積極的に公募、採択し研究を支援する必要がある。その際、日本だけでは症例数が集積しづらいこと、また、研究成果の国際的意義を高めるためにも、国際共同研究をより一層推進すべきである。

また、希少がん患者のおかれている現状の把握や、心理的、社会的サポート

に関する研究も必要である。

研究者自身も、研究の内容に応じて、研究者と患者が協力して研究を進められるよう、研究デザインや、研究結果のレビュー等患者が参画する仕組みを検討していくべきである。

IV. 希少がん対策に関する検討の場の設置

本報告書を踏まえ、今後、希少がんに関する医療提供体制、情報の集約・発信、相談支援、研究開発といった取組を進めるにあたり、実務的な内容を検討するため、国立がん研究センターを事務局とし、関連学会、研究者、患者団体等の希少がん対策関係者で構成される「希少がんワーキンググループ（仮称）」を設置すべきである。ワーキンググループは、特定のがん種に絞り、臓器別や疾患別等のネットワーク構築を進めること、希少がんに関する最新情報の収集・提供やガイドラインの策定・普及を進めていくこと、希少がん対策の進捗状況を評価するための評価項目等を検討することが求められる。また、ワーキンググループにおける進捗状況は、国の検討会等に報告していくことが必要である。今後患者に対する調査⁹を実施する際には、評価項目の内容を調査項目に反映していくことや、拠点病院の現況報告書を通じて診療実態を把握すること等も考慮すべきである。

V. おわりに

基本計画に基づき、本検討会を設置し、医療従事者やがん患者、患者家族等の有識者が希少がん医療・支援のあり方について検討を行った。

検討会においてとりまとめられた今後推進すべき取組を実現するために、関係者・機関が密に連携し、希少がん特有の課題に対応していく支援体制の構築が求められる。

⁹例えば、厚生労働省研究班（平成 25 年度～26 年度）によって行われた「患者体験調査」があげられる。

希少がん医療・支援のあり方に関する検討会 開催実績

○ 第1回（3月6日）

- ・ 座長の選任について
- ・ 今後の検討のすすめ方
- ・ 希少がんの現状について
- ・ その他

ヒアリング

東 尚弘参考人
川井 章参考人

○ 第2回（3月31日）

- ・ 希少がんの定義について
- ・ 情報提供・相談支援のあり方について
- ・ その他

ヒアリング

西舘 澄人構成員
馬上 祐子構成員
若尾 文彦参考人
加藤 陽子構成員

○ 第3回（4月27日）

- ・ 診療提供体制について
- ・ 病理診断について
- ・ 研究開発について
- ・ その他

ヒアリング

西田 俊朗参考人
佐々木 毅構成員
福田 治彦参考人

○ 第4回（5月18日）

- ・ 希少がん医療・支援のあり方について

- ・ とりまとめに向けた議論
- ・ その他

ヒアリング

高橋 克仁参考人

眞島 喜幸参考人

佐藤 礼子参考人

○ 第5回（6月26日）

- ・ 希少がん医療・支援のあり方について
- ・ とりまとめに向けた議論
- ・ その他

ヒアリング

今村 正之参考人

藤巻 高光参考人

○ 第6回（7月31日）

- ・ 希少がん医療・支援のあり方に関する検討会報告書（案）について
- ・ その他

「希少がん医療・支援のあり方に関する検討会」開催要綱

1. 趣旨

平成24年6月に閣議決定された2期目のがん対策推進基本計画において、希少がんについては、様々な希少がんが含まれる小児がんをはじめ、様々な臓器に発生する肉腫、口腔がん、成人T細胞白血病など、数多くの種類が存在するが、それぞれの患者の数が少なく、専門とする医師や施設も少ないことから、診療ガイドラインの整備や有効な診断・治療法を開発し実用化することが難しく、現状を示すデータや医療機関に関する情報も少ないことが課題として指摘された。

本検討会においては、希少がん患者が安心して適切な医療を受けられるよう、専門家による集学的医療の提供などによる適切な標準的治療の提供体制、情報の集約・発信、相談支援、研究開発等のあり方について、希少がんが数多く存在する小児がん対策の進捗等も参考にしながら検討することとする。

2. 検討事項

- (1) 希少がんの定義について
- (2) 希少がんの診療提供体制のあり方について
- (3) 情報の集約・発信について
- (4) 相談支援について
- (5) 研究開発について
- (6) その他

3. その他

- (1) 本検討会は健康局長が別紙の構成員の参集を求めて開催する。
- (2) 本検討会には、構成員の互選により座長をおき、検討会を統括する。
- (3) 本検討会には、必要に応じ、別紙構成員以外の有識者等の参集を依頼することができるものとする。
- (4) 本検討会は、原則として公開とする。
- (5) 本検討会の庶務は、厚生労働省健康局がん対策・健康増進課が行う。
- (6) この要綱に定めるもののほか、本検討会の開催に必要な事項は、座長が健康局長と協議の上、定める。

「希少がん医療支援のあり方に関する検討会」構成員

- | | |
|--------|--------------------------------------|
| 岩本 幸英 | 九州大学大学院医学研究院臨床医学部門整形外科学分野 教授 |
| 小村 健 | 医療法人財団健貢会総合東京病院口腔癌センター長 |
| 加藤 陽子 | 国立研究開発法人国立がん研究センター希少がんセンター |
| 佐々木 毅 | 東京大学医学部人体病理学・病理診断学准教授 |
| 西舘 澄人 | NPO 法人 GISTERS 理事長 |
| 馬場 秀夫 | 熊本大学大学院消化器外科教授 |
| ○堀田 知光 | 国立研究開発法人国立がん研究センター理事長 |
| 松本 誠一 | 公益財団法人がん研究会有明病院
サルコーマセンター長兼整形外科部長 |
| 道永 麻里 | 公益社団法人日本医師会常任理事 |
| 馬上 祐子 | 小児脳腫瘍の会代表 |
| 渡邊 俊樹 | 東京大学大学院新領域創成科学研究科教授 |

(五十音順・○は座長)

巻末資料1 院内がん登録を使ったがん種別の頻度

表2. 院内がん登録件数を用いて推定したRareCare分類Layer1, 2 (大分類、および中分類) による全国推定罹患率

RareCareの分類を院内がん登録に適用。

患者数は2008年～2011年の院内がん登録の患者数(登録施設で初回治療をしたもののみ、上皮内癌は除く)

推定罹患率は各年の拠点病院登録割合から全国の患者数を推計して計算。粗罹患率はすべての患者が拠点病院を受診したと場合の罹患率。

人口は122国勢調査(128,057,352人)を使用した

茶文字はLayer1 (大分類)、黒文字はLayer2 (中分類) に対応する

Tumour	推定罹患率 (1/10万人年)	粗罹患率 (1/10万人年)	4年登録数 (人)	診療実績 施設数	一施設あたりの最大 症例数(人)	一施設あたりの 最小症例数(人)
1 鼻腔、副鼻腔の上皮性腫瘍	0.89	0.57	2910	317	70	1
Squamous cell carcinoma with variants of nasal cavity and sinuses	0.80	0.52	2639	309	63	1
Lymphoepithelial carcinoma of nasal cavity and sinuses	<0.01	<0.01	8	8	1	1
Undifferentiated carcinoma of nasal cavity and sinuses	0.02	0.02	77	66	3	1
Intestinal type adenocarcinoma of nasal cavity and sinuses	<0.01	<0.01	5	5	1	1
2 鼻咽頭の上皮性腫瘍	0.59	0.38	1947	295	66	1
Squamous cell carcinoma with variants of nasopharynx	0.52	0.33	1699	286	66	1
Papillary adenocarcinoma of nasopharynx	<0.01	<0.01	3	3	1	1
3 大唾液腺の上皮性腫瘍	1.37	0.88	4509	344	75	1
Epithelial tumours of major salivary glands	0.37	0.24	1223	291	20	1
Salivary gland type tumours of head and neck	0.44	0.28	1432	274	38	1
4 下咽頭、喉頭の上皮性腫瘍	7.42	4.76	24363	373	583	1
Squamous cell carcinoma with variants of hypopharynx	3.04	1.95	9985	344	344	1
Squamous cell carcinoma with variants of larynx	4.24	2.72	13913	361	258	1
5 中咽頭の上皮性腫瘍	2.47	1.58	8100	349	240	1
Squamous cell carcinoma with variants of oropharynx	2.40	1.54	7876	342	235	1
6 口腔、口唇の上皮性腫瘍	6.06	3.88	19884	373	418	1
Squamous cell carcinoma with variants of oral cavity	5.84	3.75	19187	363	406	1
Squamous cell carcinoma with variants of lip	0.12	0.07	378	185	21	1
7 食道の上皮性腫瘍	15.29	9.81	50249	404	1184	1
Squamous cell carcinoma with variants of oesophagus	14.18	9.10	46589	404	1138	1
Adenocarcinoma with variants of oesophagus	0.63	0.41	2075	354	45	1
Salivary gland type tumours of oesophagus	0.01	0.01	36	34	2	1
Undifferentiated carcinoma of oesophagus	0.02	0.01	71	62	5	1
8 胃の上皮性腫瘍	67.14	42.98	220156	404	3301	11
Adenocarcinoma with variants of stomach	66.24	42.41	217221	404	3296	11
Squamous cell carcinoma with variants of stomach	0.10	0.06	330	192	8	1
Salivary gland-type tumours of stomach	<0.01	<0.01	5	4	2	1
Undifferentiated carcinoma of stomach	0.04	0.03	132	82	11	1
9 小腸の上皮性腫瘍	0.98	0.63	3226	384	56	1
Adenocarcinoma with variants of small intestine	0.94	0.60	3096	382	56	1
Squamous cell carcinoma with variants of small intestine	0.01	<0.01	19	19	1	1
10 結腸の上皮性腫瘍	41.55	26.62	136369	404	1593	17
Adenocarcinoma with variants of colon	40.64	26.04	133383	404	1572	17
Squamous cell carcinoma with variants of colon	0.02	0.01	53	36	8	1
11 直腸の上皮性腫瘍	14.25	9.12	46732	404	544	8
Adenocarcinoma with variants of rectum	13.95	8.93	45746	404	540	8
Squamous cell carcinoma with variants of rectum	0.02	0.01	67	59	3	1
Basaloid carcinoma of rectum			0			

Tumour	推定罹患率 (1/10万人年)	粗罹患率 (1/10万人年)	4年登録数 (人)	診療実績 施設数	一施設あたりの最大 症例数 (人)	一施設あたりの最大 最小症例数 (人)
12 肛門の上皮性腫瘍						
Squamous cell carcinoma with variants of anal canal	0.46	0.30	1520	358	26	1
Adenocarcinoma with variants of anal canal	0.16	0.10	525	235	15	1
Paget's disease of anal canal	0.29	0.18	946	322	18	1
	<0.01	<0.01	13	12	2	1
13 膵臓の上皮性腫瘍						
Adenocarcinoma with variants of pancreas	14.61	9.38	48022	404	639	3
Squamous cell carcinoma with variants of pancreas	8.62	5.53	28348	403	608	1
Acinar cell carcinoma of pancreas	0.02	0.01	69	54	5	1
Mucinous cystadenocarcinoma of pancreas	0.06	0.04	186	117	7	1
Intraductal papillary mucinous carcinoma invasive of pancreas	0.03	0.02	88	74	3	1
Solid pseudopapillary carcinoma of pancreas	0.30	0.19	990	260	44	1
Serous cystadenocarcinoma of pancreas	0.01	0.01	27	25	2	1
Carcinoma with osteoclast-like giant cells of pancreas	<0.01	<0.01	3	3	1	1
	<0.01	<0.01	6	5	2	1
14 肝臓、肝内胆管の上皮性腫瘍						
Hepatocellular carcinoma of Liver and IBT	21.90	14.00	71722	404	964	2
Cholangiocarcinoma of IBT	19.21	12.28	62910	403	883	1
Adenocarcinoma with variants of liver and IBT	1.02	0.66	3371	365	48	1
Undifferentiated carcinoma of liver and IBT	0.71	0.46	2335	363	99	1
Squamous cell carcinoma with variants of liver and IBT	0.01	0.01	47	34	5	1
Bile duct cystadenocarcinoma of IBT	0.02	0.01	54	45	3	1
	0.03	0.02	97	76	4	1
15 胆嚢、肝外胆管の上皮性腫瘍						
Adenocarcinoma with variants of gallbladder and EBT	9.90	6.34	32481	404	403	2
Squamous cell carcinoma of gallbladder and EBT	7.13	4.57	23403	404	377	1
	0.04	0.03	134	106	4	1
16 気管の上皮性腫瘍						
Squamous cell carcinoma with variants of trachea	0.05	0.03	178	119	5	1
Adenocarcinoma with variants of trachea	0.02	0.02	82	63	4	1
Salivary gland type tumours of trachea	<0.01	<0.01	16	16	1	1
	0.02	0.01	66	54	3	1
17 肺の上皮性腫瘍						
Squamous cell carcinoma with variants of lung	57.54	36.90	189014	404	2474	1
Adenocarcinoma with variants of lung	11.96	7.67	39267	403	476	1
Large cell carcinoma of lung	28.36	18.20	93210	403	1569	3
Well differentiated endocrine carcinoma of lung	0.90	0.57	2927	350	66	1
Poorly differentiated endocrine carcinoma of lung	0.03	0.02	107	78	4	1
Bronchioalveolar carcinoma of lung	7.86	5.03	25780	400	476	1
Salivary gland type tumours of lung	3.19	2.04	10475	370	250	1
Sarcomatoid carcinoma of lung	0.07	0.04	228	142	5	1
Undifferentiated carcinoma of lung	0.49	0.32	1621	303	35	1
	0.04	0.03	145	90	8	1
18 胸腺の上皮性腫瘍						
Malignant thymoma	0.68	0.44	2246	328	49	1
Squamous cell carcinoma of thymus	0.48	0.31	1591	287	45	1
Undifferentiated carcinoma of thymus	0.14	0.09	450	206	13	1
Lymphoepithelial carcinoma of thymus	0.01	0.01	26	25	2	1
Adenocarcinoma with variants of thymus	<0.01	<0.01	8	8	1	1
	0.02	0.01	51	48	3	1
19 乳房の上皮性腫瘍						
Invasive ductal carcinoma of breast	40.17	25.74	131866	404	3429	1
Invasive lobular carcinoma of breast	35.51	22.75	116536	403	3105	4
Mammary Paget's disease of breast	1.60	1.03	5270	373	92	1
	0.08	0.05	258	148	9	1

Tumour	推定罹患率 (1/10万人年)	粗罹患率 (1/10万人年)	4年登録数 (人)	診療実績 施設数	一施設あたりの最大 症例数 (人)	一施設あたりの 最小症例数 (人)
Special types of adenocarcinoma of breast	2.04	1.31	6708	388	173	1
Metaplastic carcinoma of breast	0.16	0.10	535	227	20	1
Salivary gland type tumours of breast	0.04	0.02	124	81	5	1
Epithelial tumour of male breast	0.25	0.16	836	312	23	1
20 子宮体部の上皮性腫瘍	8.29	5.32	27254	378	590	1
Adenocarcinoma with variants of corpus uteri	8.17	5.24	26845	377	582	1
Squamous cell carcinoma with variants of corpus uteri	0.03	0.02	113	88	3	1
Adenoid cystic carcinoma of corpus uteri	<0.01	<0.01	1	1	1	1
Transitional cell carcinoma of corpus uteri	<0.01	<0.01	1	1	1	1
21 子宮頸部の上皮性腫瘍	8.19	5.25	26891	383	565	1
Squamous cell carcinoma with variants of cervix uteri	6.21	3.98	20388	381	343	1
Adenocarcinoma with variants of cervix uteri	1.57	1.01	5150	342	92	1
Undifferentiated carcinoma of cervix uteri	0.01	0.01	48	4	4	1
22 子宮の上皮間葉系の混合性腫瘍	0.39	0.25	1287	289	40	1
23 卵巣、卵管の上皮性腫瘍	4.64	2.97	15198	386	266	1
Adenocarcinoma with variants of ovary	3.45	2.21	11311	378	212	1
Mucinous adenocarcinoma of ovary	0.74	0.47	2419	343	72	1
Clear cell adenocarcinoma of ovary	1.27	0.81	4174	350	74	1
Adenocarcinoma with variants of fallopian tube	0.19	0.12	638	231	21	1
24 卵巣の非上皮性腫瘍	0.33	0.21	1089	303	23	1
Mixed epithelial/mesenchymal tumours of ovary	0.09	0.06	308	163	13	1
Sex cord tumours of ovary	0.03	0.02	102	79	8	1
Malignant/immature teratomas of ovary	0.13	0.09	436	209	10	1
Germ cell tumour of ovary	0.11	0.07	347	189	8	1
25 外陰、膣の上皮性腫瘍	0.70	0.45	2292	317	37	1
Squamous cell carcinoma with variants of vulva and vagina	0.45	0.29	1489	285	23	1
Adenocarcinoma with variants of vulva and vagina	0.05	0.03	167	112	4	1
Paget's disease of vulva and vagina	0.18	0.12	602	189	18	1
Undifferentiated carcinoma of vulva and vagina	<0.01	<0.01	2	2	1	1
26 胎盤のトロホプラスト性腫瘍	0.03	0.02	111	74	7	1
Choriocarcinoma of placenta	0.03	0.02	110	73	7	1
27 前立腺の上皮性腫瘍	37.12	23.89	122352	400	1605	2
Adenocarcinoma with variants of prostate	35.97	23.14	118538	400	1511	1
Squamous cell carcinoma with variants of prostate	0.01	0.01	30	29	2	1
Infiltrating duct carcinoma of prostate	0.04	0.03	137	98	5	1
Transitional cell carcinoma of prostate	0.03	0.02	85	58	8	1
Salivary gland type tumours of prostate			0			
28 精巣、精巣上体の腫瘍	1.21	0.77	3964	367	51	1
Adenocarcinoma with variants of paratestis	<0.01	<0.01	3	3	1	1
Germ cell non seminomatous tumours of testis	0.36	0.23	1168	314	21	1
Germ cell seminomatous tumours of testis	0.80	0.51	2612	357	30	1
Spermatocytic seminoma	0.01	<0.01	25	20	3	1
Teratoma with malignant transformation	<0.01	<0.01	5	5	1	1
Sex cord tumours of testis	<0.01	<0.01	3	3	1	1
29 陰茎の上皮性腫瘍	0.30	0.19	991	305	23	1
Squamous cell carcinoma with variants of penis	0.21	0.14	701	283	9	1
Adenocarcinoma with variants of penis	0.07	0.05	241	120	19	1

Tumour	推定罹患率 (1/10万人年)	粗罹患率 (1/10万人年)	4年登録数 (人)	診療実績 施設数	一施設あたりの最大 症例数 (人)	一施設あたりの 最小症例数 (人)
30 腎臓の上皮性腫瘍						
Renal cell carcinoma with variants	9.67	6.20	31752	399	433	1
Squamous cell carcinoma spindle cell type of kidney	8.65	5.54	28381	390	408	1
Squamous cell carcinoma with variants of kidney	0.02	0.01	55	42	7	1
	0.01	0.01	44	34	3	1
31 腎盂、尿管、尿道の上皮性腫瘍						
Transitional cell carcinoma of pelvis, ureter and urethra	3.80	2.44	12487	394	112	1
Squamous cell carcinoma with variants of pelvis, ureter and urethra	3.17	2.03	10419	390	108	1
Adenocarcinoma with variants of pelvis, ureter and urethra	0.12	0.08	394	224	7	1
Salivary gland-type tumours of pelvis, ureter and urethra	0.06	0.04	207	143	5	1
			0			
32 膀胱の上皮性腫瘍						
Transitional cell carcinoma of bladder	9.69	6.20	31779	398	264	1
Squamous cell carcinoma with variants of bladder	8.88	5.68	29109	395	248	1
Adenocarcinoma with variants of bladder	0.24	0.15	793	285	27	1
Salivary gland type tumours of bladder	0.23	0.15	757	294	11	1
			0			
33 眼と付属器の上皮性腫瘍						
Squamous cell carcinoma with variants of eye and adnexa	0.07	0.05	242	104	11	1
Adenocarcinoma with variants of eye and adnexa	0.04	0.02	126	69	8	1
	0.02	0.02	80	57	4	1
34 中耳の上皮性腫瘍						
Squamous cell carcinoma with variants of middle ear	0.03	0.02	84	64	5	1
Adenocarcinoma with variants of middle ear	0.02	0.02	78	61	5	1
	<0.01	<0.01	4	4	1	1
35 悪性中皮腫						
Mesothelioma of pleura and pericardium	0.75	0.48	2454	355	158	1
Mesothelioma of peritoneum and tunica vaginalis	0.66	0.43	2180	343	144	1
	0.07	0.05	242	148	15	1
36 皮膚メラノーマ						
Squamous cell carcinoma with variants of skin	1.13	0.72	3709	305	86	1
37 粘膜のメラノーマ						
Squamous cell carcinoma with variants of skin	0.25	0.16	830	248	26	1
38 ぶどう膜のメラノーマ						
Squamous cell carcinoma with variants of skin	0.05	0.03	168	58	36	1
39 皮膚の上皮性腫瘍						
Basal cell carcinoma of skin	9.09	5.83	29850	390	382	1
Squamous cell carcinoma with variants of skin	5.36	3.44	17611	380	240	1
	3.73	2.39	12239	378	201	1
40 皮膚付属器腫瘍						
Squamous cell carcinoma with variants of skin	0.88	0.57	2901	322	67	1
41 胎芽性腫瘍						
Neuroblastoma and ganglioneuroblastoma	0.26	0.17	847	129	53	1
Nephroblastoma	0.11	0.07	365	96	19	1
Retinoblastoma	0.04	0.02	115	63	10	1
Hepatoblastoma	0.06	0.04	199	51	40	1
Pulmonary blastoma	0.04	0.03	129	70	6	1
Pancreatoblastoma	0.01	<0.01	19	19	1	1
	<0.01	<0.01	9	9	1	1
42 性腺外胚細胞腫瘍						
Extragenital malignant/immature teratomas	0.28	0.18	930	216	30	1
Extragenital germ cell tumours	0.05	0.03	152	97	7	1
	0.24	0.16	800	208	27	1
43 軟部肉腫						
Soft tissue sarcoma of head and neck	3.60	2.31	11846	388	322	1
Soft tissue sarcoma of limbs *	0.22	0.14	736	219	19	1
Soft tissue sarcoma of superficial trunk *	1.03	0.66	3395	263	169	1
Soft tissue sarcoma of mediastinum *	0.30	0.19	990	249	36	1
Soft tissue sarcoma of heart *	0.04	0.03	138	106	4	1
	0.02	0.02	81	62	4	1

Tumour	推定罹患率 (1/10万人年)	粗罹患率 (1/10万人年)	4年登録数 (人)	診療実績 施設数	一施設あたりの最大 症例数 (人)	一施設あたりの 最小症例数 (人)
Soft tissue sarcoma of breast *	0.10	0.06	318	173	9	1
Soft tissue sarcoma of uterus *	0.39	0.25	1295	309	18	1
Other soft tissue sarcomas of genitourinary tract	0.10	0.06	328	173	7	1
Soft tissue sarcoma of viscera *	0.16	0.10	528	245	9	1
Soft tissue sarcoma of paratestis *	0.02	0.01	65	59	3	1
Soft tissue sarcoma of retroperitoneum and peritoneum *	0.36	0.23	1189	296	62	1
Soft tissue sarcoma of pelvis *	<0.01	<0.01	10	10	1	1
Soft tissue sarcoma of skin *	0.31	0.20	1003	257	27	1
Soft tissue sarcoma of paraorbit*	<0.01	<0.01	8	8	1	1
Soft tissue sarcoma of brain and other parts of nervous system *	0.12	0.08	401	165	11	1
* includes all the entities listed for the soft tissue of the Head and Neck			0			
Embryonal rhabdomyosarcoma of soft tissue	0.03	0.02	111	63	8	1
Alveolar rhabdomyosarcoma of soft tissue	0.03	0.02	97	50	19	1
Ewing's family tumours of soft tissue	0.06	0.04	192	98	12	1
44 骨肉腫						
Osteogenic sarcoma	0.59	0.38	1938	214	76	1
Chondrogenic sarcomas	0.20	0.13	667	126	30	1
Notochordal sarcomas, chordoma	0.16	0.10	523	130	19	1
Vascular sarcomas	0.04	0.02	117	69	9	1
Ewing's family of tumours	0.01	<0.01	22	21	2	1
Epithelial tumours, adamantinoma	0.04	0.03	146	67	6	1
Other high grade sarcomas (fibrosarcoma, malignant fibrous histiocytoma)	<0.01	<0.01	12	12	1	1
	0.03	0.02	103	53	6	1
45 G I S T	0.72	0.46	2368	326	66	1
46 カポジ肉腫	0.03	0.02	89	47	15	1
47 神経内分泌細胞腫瘍						
Well differentiated endocrine tumours, carcinoid	2.97	1.91	9766	395	213	1
Well differentiated endocrine tumours, atypical carcinoid	0.50	0.32	1648	314	63	1
Poorly differentiated endocrine carcinoma (lung small cell carcinoma and skin excluded)	0.02	0.01	63	49	4	1
Mixed endocrine-exocrine carcinoma	0.51	0.33	1668	344	32	1
Endocrine carcinoma of thyroid gland	0.02	0.01	71	59	3	1
Well differentiated not functioning endocrine carcinoma of pancreas and digestive tract	0.11	0.07	358	164	13	1
Well differentiated functioning endocrine carcinoma of pancreas and digestive tract	1.88	1.21	6194	389	164	1
Endocrine carcinoma of skin	0.02	0.01	60	52	2	1
	0.11	0.07	356	175	9	1
48 内分泌臓器の癌	8.62	5.52	28263	399	810	1
Carcinomas of pituitary gland	0.03	0.02	93	50	8	1
Carcinomas of thyroid gland	8.38	5.37	27513	399	800	1
Carcinomas of parathyroid gland	0.01	0.01	43	39	2	1
Carcinoma of adrenal gland	0.08	0.05	268	161	7	1
49 中枢神経のグリオーマ	2.47	1.58	8118	352	188	1
Astrocytic tumours of CNS	2.14	1.38	7047	349	147	1
Oligodendroglial tumours of CNS	0.21	0.14	704	177	31	1
Ependymal tumours of CNS	0.11	0.07	367	143	17	1
50 中枢神経、松果体の非グリオーマ	0.12	0.07	377	144	15	1
Embryonal tumours of CNS	0.11	0.07	365	141	15	1
Choroid plexus carcinoma of CNS	<0.01	<0.01	7	6	2	1
51 悪性髄膜腫	0.04	0.03	145	93	6	1

Tumour	推定罹患率 (1/10万人年)	粗罹患率 (1/10万人年)	4年登録数 (人)	診療実績 施設数	一施設あたりの最大 症例数 (人)	一施設あたりの 最小症例数 (人)
52 末梢神経、脳神経、自律神経のグリオーマ Astrocytic tumours of cranial and peripheral nerves, autonomic nervous system Ependymal tumours of cranial and peripheral nerves and autonomic nervous system	0.01 0.01 <0.01	0.01 <0.01 <0.01	26 18 8	21 16 8	3 2 1	1 1 1
53 末梢神経、脳神経、自律神経、傍神経節の非グリオーマ Embryonal tumours of cranial and peripheral nerves, autonomic nervous system Paraganglioma	0.07 0.05 0.01	0.04 0.04 0.01	228 182 46	128 107 40	9 7 3	1 1 1
54 リンパ性腫瘍 Classical Hodgkin lymphoma Hodgkin lymphoma nodular lymphocyte predominance Composite Hodgkin and Non Hodgkin lymphoma Precursor B/T lymphoblastic leukaemia/lymphoblastic lymphoma Non Hodgkin Mature T cell and NK-cell neoplasms Non Hodgkin, Mature B cell lymphoma	21.94 0.79 0.04 <0.01 1.06 2.45 16.41	14.07 0.51 0.03 <0.01 0.68 1.57 10.53	72060 2598 139 14 3485 8036 53952	402 340 105 13 298 373 400	801 46 4 2 59 118 638	1 1 1 1 1 1 1
55 急性骨髄性白血病 AML with recurrent genetic abnormalities AML NOS (FAB or WHO type) AML with myelodysplasia-related changes plus RAEB-T Therapy-related myeloid neoplasms Other AML Myeloid sarcoma Blastic plasmacytoid dendritic cell neoplasm	3.16 0.52 0.86 0.14 0.06 1.52 0.02	2.02 0.33 0.55 0.09 0.04 0.98 0.01	10362 1695 2831 445 216 4996 65 0	347 280 310 160 95 308 55	190 47 76 15 14 121 3	1 1 1 1 1 1 1
56 骨髄増殖性腫瘍 Chronic myeloid leukemia Myelocytosis with myeloid metaplasia Essential thrombocythemia Polycythemia vera Mast cell tumour Myeloproliferative diseases other	1.68 0.95 0.05 0.36 0.18 <0.01 0.13	1.08 0.61 0.04 0.23 0.12 <0.01 0.09	5555 3144 180 1179 597 9 446	339 326 101 216 146 9 170	137 56 8 47 22 1 18	1 1 1 1 1 1 1
57 骨髄異形成症候群	2.62	1.69	8661	347	202	1
58 骨髄異形成/骨髄増殖性疾患 Chronic myelomonocytic leukemia NOS Juvenile myelomonocytic leukemia Atypical chronic myeloid leukemia BCR/ABL negative	0.17 0.15 0.01 0.01	0.11 0.10 0.01 0.01	563 491 30 42	225 215 24 32	12 12 3 3	1 1 1 1
59 組織球、樹状細胞性腫瘍	0.04	0.02	128	94	4	1

出典：厚生労働省委託事業「希少がん対策推進事業」希少がん対策ワークショップ報告書 巻末資料1表2