

## 資料3

# 希少がん対策ワーキンググループの 設置背景・役割

平成28年10月27日

事務局：東 尚弘

(国立がん研究センターがん対策情報センターがん臨床情報部)

# 希少がん対策開始の背景

2007年4月 がん対策推進基本法

2007年6月 がん対策推進基本計画

2012年6月 がん対策推進基本計画（第2期）

希少がん対策が書き込まれる

2015年3月～8月

厚労省・希少がん医療・支援のあり方に関する検討会

2016年3月 希少がん対策ワーキンググループスタート

（四肢軟部肉腫分科会）

2016年10月 眼腫瘍分科会スタート

## 第2期がん対策推進基本計画・希少がん

〈希少がん〉

(現状)

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（以下「ATL」という。）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・治療法を開発する情報も少ない。

### 〈希少がん対策の本質〉

**他のがんより少ないために、患者が不利な状況におかれているのを是正すること**

(取り) 患者が 治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。

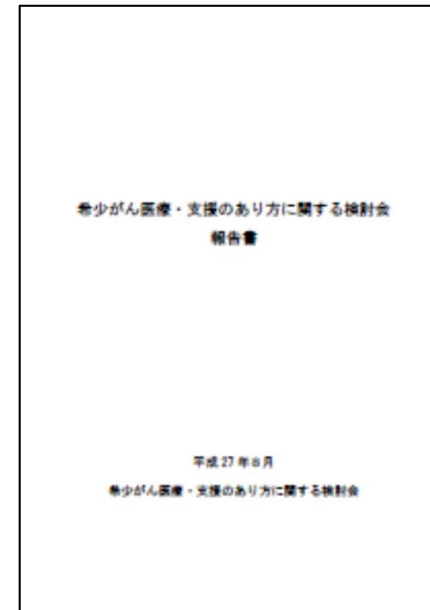
(個別目標)

中間評価に向けて、希少がんについて検討する場を設置し、臨床研究体制の整備とともに個々の希少がんに見合った診療体制のあり方を検討する。

# 「希少がん医療・支援のあり方に関する検討会」 (平成27年3月～8月)

## ＜報告書の内容＞

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



## Ⅱ. 定義「政策的な対応を要する希少がん」

以下の2条件に該当する

- 概ね罹患率人口10万人あたり6例未満
- 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
  - 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

## Ⅲ 1. 医療提供体制

- 病理診断→病理学会の「病理科NWセンター」充実  
(P4) 学会とNCCの病理コンサルテーションの充実
- 治療→患者が医療機関を見つけられる環境整備し、  
(P5) 「必要な集約化を促すべきである」  
希少がん対策WG（後述）で、  
患者情報提供、ガイドライン策定など検討  
病病連携、病診連携
- 人材育成→必要な集約化により、経験を蓄積した医療  
(P5-6) 機関を確保し、これらの医療機関を起点に  
医師の教育・育成を行う

## Ⅲ 2/3 情報の集約・発信／相談支援

- 希少がんの診療機関に院内がん登録を実施するように促す
- がん情報サービスで希少がんの診療実績、専門的な医師、医療機関、患者団体の情報（中略）をまとめ提供すべき
- 希少がんWGで関係者の意見を取り入れがん情報サービスに反映していく
- 相談支援センター相談員とNCC希少がんホットラインの連携

## Ⅲ 4. 研究開発

- 基礎研究、臨床試験、治験を含めた情報を集約・発信して必要な集約化を推進することで、臨床試験・治験を進めやすい環境につながる
- AMEDの支援、国際共同研究を推進
- 希少がんの現状把握、心理・社会的サポート研究も
- 研究者と患者の協力の仕組みを検討



## IV. 検討の場の設置

- 今後（中略）、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、患者団体などの希少がん対策関係者で構成される

「希少がんWG（仮称）」を設置

- 特定のがん種に絞り、
  - 臓器別、疾患別などのネットワーク構築を進める
  - 最新情報の収集・提供
  - ガイドラインの策定・普及をすすめていく
  - 希少がん対策の進捗状況を評価するための評価項目などを検討する

# 進め方

- 年に3回～5回を予定
- 検討対象：眼腫瘍の対策全般
  - 診療提供体制について
    - 「必要な集約化」と「ネットワーク化」の推進
    - ガイドラインの作成・普及
    - 教育体制や診療報酬なども含む
  - 情報提供について
    - 患者、非専門家への情報提供
    - がん情報サービスで公開
- 担当範囲：関係者への提言と可能な部分の実行

## 希少がん対策WGの目標

- 希少がん患者のアウトカムを向上させる  
(そのために必要な要素等)
  - 専門施設へのアクセスを確保する
  - 専門施設での診療経験を蓄積する
  - 臨床試験の環境を整備する
  - 医療資源を効率的に活用する

## 本日の目標

- 課題の共有がなされた上で
- 本WGで検討し解決する
  - 診療提供体制について
  - 情報提供について（患者、非専門家へ）の課題リストの作成
- 課題の中で即実行可能な事項のリストと行動計画作成

## 事前に集めさせていただいた委員のご意見

### A 眼腫瘍の患者が困っていて、対処すべき課題

#### 1 【どこで診断と治療をするか】

- ・ どの眼科を受診すれば効率よく診断と治療を受けることができるのか、わからない。
- ・ 一般開業医も、どこに紹介すればよいかわからない。（地方では少ないが）（例：千葉界限の開業医→順天堂浦安病院→千葉大学→東京医大と3カ所を巡るコース）
- ・ 関西エリアは眼腫瘍患者も多いと推測されるが、真の眼腫瘍専門家は少ない（腫瘍を取り扱う眼形成の専門家はかなりいる）。しかし、他大学や大きな病院から眼腫瘍患者が直接紹介されてくることは非常に少ない。このことから、各病院である程度対処しているか、関東地方の先生方（特に鈴木先生）に多数お世話になっている状況が考えられる。たらいまわし等の話は直接は聞かないが、悪性黒色腫や網膜芽細胞腫の眼球温存治療ができるのは関東地方の施設となるので、そのような治療を受けることが可能な方が限定されてくるのか（「東京は遠いので行けない」という言葉は何度か聞いている）。
- ・ 島根県は米子市近辺（鳥取大学病院のある町）を除く山陰地区（島根・鳥取県）の眼腫瘍患者の多くは、島根大学に一極集中紹介する流れができています。
- ・ 専門の施設が少なく、疾患・治療内容によっては東京等に行った方が良い治療を受けられる
- ・ 眼球摘出による眼窩陥没の形成手術をしてくれる医師が少ない

#### 2 【一般眼科医や小児科等での診断】

- ・ 「霰粒腫ということでこれまで何回か治療を受けてきたが、実は脂腺癌だった。」「目つきが不自然な状態を眼科で相談したところ、眼瞼下垂とか、生まれつきのせいとか言われてきたが、実は眼窩腫瘍だった。」この怒りをどこにぶつけたらいいの！ という訴えが時々ある
- ・ 眼腫瘍の知識がある先生が少ないためか、炎症性疾患か腫瘍性疾患か鑑別ができず、手遅れとなるケースが少なからずあること
- ・ 小児に限れば、診断できる医師も少なく、医師の知識不足からの見落としがある

#### 3 【病院内で、医師以外の専門医療職の不足】

- ・ 病棟は小児病棟に入院するため、網膜芽細胞腫に知識のある看護師がいない。医師以外に誰に相談していいかわからない。
- ・ 病院の相談支援センターには、網膜芽細胞腫に知識のあるワーカーがいないため、相談してもきちんとした解決ができない。
- ・ 心理的ケアをしてほしい保護者が多いが、専門家がない。網膜芽細胞腫については子どもの癌なので、おとな以上に精神的なフォローが欲しいが、そういう体制づくりは難しいのか？
- ・ 自分の病気が遺伝する場合、恋愛・結婚に後ろ向きになって、人前に出られなくなる

#### 4【保健所・保健師の知識の不足】

- ・ 保護者が症状に（斜視や白色瞳孔）に気付いて、医師（小児科や眼科・産婦人科等）や保健師に相談しても、網膜芽細胞腫の知識がないため、「様子を見ましょう」と言われ、進行してしまうケースが多い。保健師の教育が必須。
- ・ 眼球を摘出し、義眼を装着した場合、健康保険適用だが、地域によっては、小児慢性特定疾患や小児医療で補助してくれるが、保健所の担当者が義眼を知らないため、補助してもらうまで、かなりの説明と時間を要する。

#### 5【保護者の知識の不足】

- ・ 保護者が症状に気付いても、小児眼科を受診する（眼底検査をする）ことを知らないため、保健所の保健師や小児科を受診してしまう。
- ・ 母子手帳に網膜芽細胞腫の症状が記載されているが、症状に気付いている保護者でも見逃してしまうことがほとんどである。症状ではなく、病名を記載して欲しい。

#### 6【経済的な困難】

- ・ 網膜芽細胞腫の場合、ほとんどが鈴木先生への紹介となりますが、地方の方は東京までの交通費や宿泊代等の金銭的なこと、患児のきょうだいの世話など人的なこと、また小児慢性特定疾患の手続きなど時間的なこと、全てがすぐにしなければいけないことであり、保護者には治療への心理的負担だけでなく、生活が一変する負担になる。
- ・ 遺伝子検査を受けたくても、費用が高額であり、ハードルが高い。

#### 7【情報収集の困難】

- ・ 症例数が少なく、患者自身で情報を得る手段が限られる
- ・ 5年、10年生存率が高いが、2次がんについての情報が少ない。発症の可能性が高いのはどんな場合か？日常の変化で注意すべき事はあるか？どのくらいの間隔でどんな検査を受けるべきか？
- ・ 治療内容や経過観察における検査の状況について、病院によって差が大きい。患者としては、自分の担当医の方法で問題ないのか、不安が大きくなる。症例数を診ている医師と、少ない医師の間でコミュニケーションが取れていないのでは？
- ・ 治療方法の選択肢一覧みたいなものが見えてこない。かかっている病院でできないに関わらず、選択肢を示せるような、患者向けの資料があればいい。可能なら、どの病院でならできるのかといった情報も含めて。

## 8【義眼に関連する情報や困難】

- ・ 義眼によって保育園・幼稚園での受け入れを断られるケースがある。
- ・ 義眼によって就職できない職種や職業の情報が少ない。また地域によっても差もかなりある。
- ・ 義手や義足と比べて、義眼の存在が周りに認識されていない。子どもの場合、義眼は成長に関わるため、いわゆる医療器具としての役割を果たしているにもかかわらず、購入に対する支援が受けられない。ただし、医療器具と認められたとして、義眼のつけ外しが医療行為、と言われる、保育所などで対処できない、と言われるのもまた、問題である。
- ・ お顔（義眼の周り）の筋力トレーニング。義眼になった患児達が一生付き合っていくこととなる義眼とお顔。治療を頑張った子ども達が自分の事を卑下する事なく、少しでも自然に見えるようになる為の一つとしてお顔のトレーニングの様なものがあったとしても良いのかもと感じています。
- ・ 義眼（瞳）の動きの改善は先生方をお願いするしかないと思います が、涙腺や瞼の動きを良くする為に出来る事があるのではないかと。
- ・ 義眼は約 10 万円だが、厚生労働省で認められている適正価格は、61,800 円であり、そのうちの 3 割しか保健適用にならない。適正価格が問題である。
- ・ 義眼は耐用年数 2 年と厚生労働省で定められているが、小児の顔（頭部）は成長するので、義眼も 1 カ月ごとに診察し、成長に合わせて 2 年を待たずに買い替えしている。耐用年数 2 年とは顔の大きさの決まったおとなの義眼に限ってのこと。
- ・ 義眼業者の情報が少ない。義眼業者によって、かなり対応（金額）に差がある。情報が少ない地域では、高額な金額を支払っている場合がある。
- ・ 眼球摘出した後の眼球の容積を埋めるための義眼台の承認

## B 眼腫瘍の診療で医療提供体制側が困っていて対処すべき課題

### 9【一般眼科医や他科からの紹介における連携】

- ・ 「眼瞼や結膜の腫瘍を（良性腫瘍と思って）切除し、念のために病理組織検査を行ったところ悪性腫瘍だったので、以後の治療をよろしくお願いします。」ということで紹介となることが多いが、取り敢えず今現在、腫瘍は切除されていてどこにも存在せず、瘢痕のみの状態。術前の状態を紹介医に確認しても、写真 1 枚撮っていないので、詳細がわからない。したがって、治療方針を建てるのが難しいことがある。
- ・ 前医で眼窩腫瘍が疑われ、CT あるいは MRI あるいはその両者を撮像。これらの画像資料とともに紹介状を持って受診するも、その画像のクオリティがあまりに低く、診断に役立たないことがある。医療費負担や被爆の点から撮り直しも憚られる。せめて造影 MRI 位はもう一度撮りたいが、患者サイドからすれば何ではじめからそのような検査を行ってこないんだ、ということになる。

## 10【病理診断】

- ・ 病理医の問題として、結膜悪性黒色腫の病理診断が難しいことがあり（経験が少ない）、本当に正しいのかどうか、過剰な診断になっていないか、診断の見落としがないか不安に思うこと

## 11【限られた施設での治療】

- ・ 小線源治療や眼動脈注入などの眼球温存療法が限られた施設で行われていること
- ・ 眼部の放射線治療ができる施設が少ない。
- ・ 脈絡膜悪性黒色腫の診断を付けてからの放射線治療選択肢に困ることが多い。
  - 山陰地区には、重粒子線は勿論、定位放射線治療のできる病院が無いため、遠方に行くくらいならと、眼球温存できそうな方でも眼球摘出を選択される方が多い。
- ・ ルテニウム小線源治療が築地のがん研究センターでしか行えない理由は？ 全国でできるようになれば、鈴木先生の負担も減るのでは？
- ・ 眼部腫瘍（扁平上皮癌、脂腺癌）が転移した場合の化学療法のレジメがない。

## 12【治療の保険収載の課題】

- ・ MMC 点眼・イントロン（IFN- $\alpha$ ）の点眼が一般的な保険診療として使用できない（適応外使用となる）こと（2名より）
- ・ 結膜悪性腫瘍に対するインターフェロンの点眼や、眼内リンパ腫に対するMTX硝子体注射などは、国内外で既にある程度の実績がある治療法だが、正規の投与方法と異なるので、病院の倫理委員会だとえ使用が認められても、診療報酬請求はできない。実際に、眼内リンパ腫に対するMTX硝子体注射は断念しており、どうしても実施したい症例は別施設で行っているのが現状である。
- ・ 結膜悪性腫瘍にインターフェロン $\alpha$ の局所投与が使いやすく、院内製剤で処方しているが、コストが全く取れない。加えて倫理的に当院自主臨床研究にも、インターフェロン $\alpha$ の局所投与の承諾を得ているが、これだけで倫理的に問題ないものかどうか、伺いたい。
- ・ 義眼台充填術に用いる義眼台の問題。症例の少ない希少がんである故の悩みか。

## 13【他科（眼科以外）との治療における連携】

- ・ 眼腫瘍は頻度が少ないだけに、関連領域の他科（脳神経外科、形成外科、耳鼻科など）の先生も経験が少なく、質の高い医療が提供できていないのではないかと思うこと
- ・ 悪性黒色腫は今まで最終は消化器・肝臓内科にお世話になっていたが、現在は緩和ケアがしっかりしてきたため、そこで行っている。しかし、できれば眼腫瘍に関して一元的に医療を供給できる体制が（あるいは他施設の詳しい情報だけでも）欲しい。
- ・ 眼瞼悪性腫瘍や涙腺悪性腫瘍が落ち着いたあとにリンパ節転移や遠隔転移をしても、眼科が主治医として扱われ、緩和に送るまでは深く関わる。10年前よりは他科にお世話になりやすくなったが、今でも原発巣が落ち着いていない場合は、全身多発転移があっても栄養不良



やオピオイドの導入など、眼科への入院になることがある。慢性的に人手が少なく、自分の患者は自分で面倒を見る的な土壌で、患者が予後を諦めてからは医者が同じほうが良いと考えることは、仕方がないことと思うが、眼科の中で自分一人が、緩和ケアやその他の講習会を受けて何かをできるようになったとしても、それは望まれる正しい姿ではないような気がする。

- ・ 眼部腫瘍が全身転移をきたして、体調がすぐれなくなってきた場合、眼科医のかかわり方に地域差はどの程度あるのか。緩和ケアにはまだ至ってないが、積極的治療は終了している患者は誰がみるべきか。意見を伺いたい。
- ・ 眼科領域に原発した腫瘍から全身に転移した症例をどのように診ていくか。そのような症例は少ないとはいえ、眼科単独では全身化学療法を行うことは困難。現状では、腫瘍内科で「がんセンター」と呼称する部門があるので、そこをお願いしているが、他施設での状況は？
- ・ 網膜芽細胞腫に対する chemoreduction は小児科で行うが、黒色腫の進行例に対する化学療法などの治療は特殊であるため、数少ない腫瘍専門の皮膚科医（他病院の医師）に頼らねばならず、院内で連携的治療として治療ができない。

#### 14【良性腫瘍の診療方針】

- ・ 眼窩内側や筋円錐内良性腫瘍で、初診時複視や大きな視機能障害が無い場合に、手術を受けるかどうか悩んでいる患者がいる。術後の複視が心配で手術をためらって漫然と MR など経過をみており、いつ手術を受けるか困っている。良性眼窩内腫瘍（とくに血管腫、神経鞘腫）の手術適応について、意見を伺いたい。

#### 15【検査の頻度や必要性】

- ・ 結膜 MALT リンパ腫の術後 PET 検査の頻度、必要性について。少なくとも Stage 1E で診断後年に一度の PET は、やり過ぎではないか。3 年や 5 年に 1 度でも充分なのでは？

### C 当日の議論のために必要なデータ、知りたい情報など

- ・ 結膜 MALT リンパ腫、扁平上皮癌、脂腺癌、結膜悪性黒色腫、悪性黒色腫、脈絡膜悪性黒色腫の疫学
- ・ 網膜芽細胞腫や悪性黒色腫などの代表的悪性腫瘍の地域別患者数
- ・ がんセンター中央病院における、網膜芽細胞腫、ぶどう膜悪性黒色腫、眼瞼・結膜悪性黒色腫、悪性眼窩腫瘍などの初診患者数（1 年間当たり）
- ・ 小児の形成手術ができる病院と治療法
- ・ 網膜芽細胞腫の治療できる治療施設と治療方法一覧
- ・ 義眼台承認に向けての動き
- ・ 義眼業者一覧（場所・金額・フォロー体制）
- ・ 義眼での就職情報