



国立研究開発法人

国立がん研究センター

National Cancer Center Japan

新たな希少がん分類を策定

実臨床に即した分類の活用により希少がん対策の推進を期待
日本のがん発生の約2割が希少がんに該当する実態も確認

国立がん研究センター

希少がんセンター センター長

中央病院 病理診断科 科長

がん対策研究所 医療政策部 客員研究員

がん対策研究所 医療政策部 外来研究員

川井 章

谷田部 恭

東 尚弘

力武 諒子

『希少がん』

2015年の厚生労働省の検討会において初めて定義

「人口10万人あたりの年間発生率（罹患率）が6例未満のもの」
「数が少ないがゆえに診療・受療上の課題や他のがん種に比べて大きいもの」

- 診断の遅れや誤り
- 診療可能な施設が限られる
- 治療法の未確立・ガイドライン等の整備が困難
- 新たな治療開発の遅れ

欧州のRARECARE分類を参考にしていたが、2015年以降改訂のない分類であり、**具体的に**どれだけの疾患が希少がんにあてはまるか明確でなかった

希少がんの定義を明確にするために、分類の作成を開始した

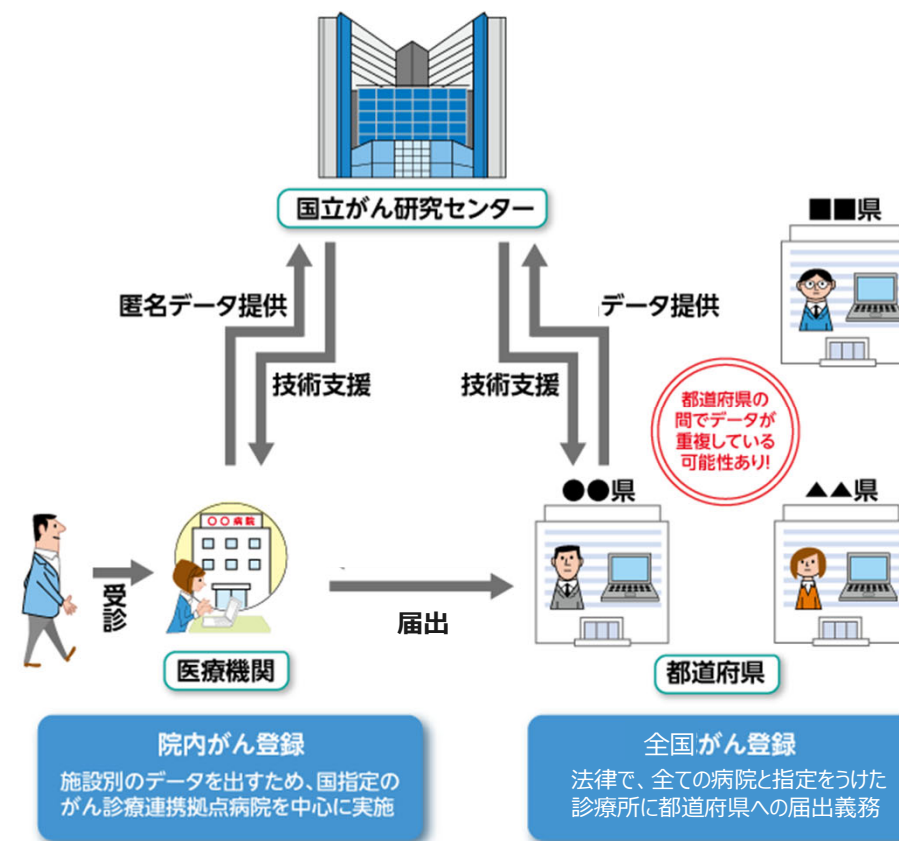
日本の公的ながん登録

- 院内がん登録
がん診療連携拠点病院等を中心に、全国約850病院で行われている登録データ
- 全国がん登録
法律で全ての病院と指定された診療所はがんと診断した人の情報を都道府県に届出する義務がある

すべてのがんはコードで登録される。

胃がん → C16.3 M-8140/31

子宮体がん → C54.1 M-8380/3

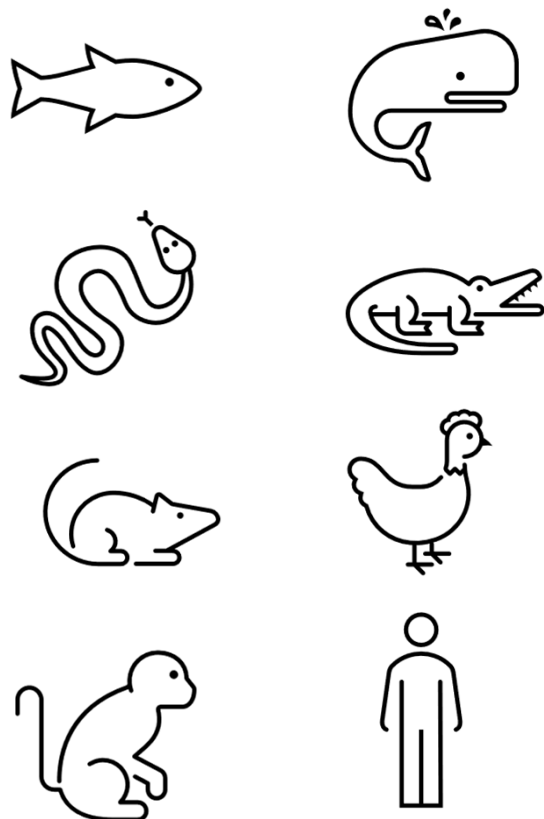


<https://ganjoho.jp/public/institution/registry/national.html>より修正

これらのコードをがん登録のデータに当てはめることによって
そのがんの数・頻度が分かる

希少がんを見出すためには？ -その2

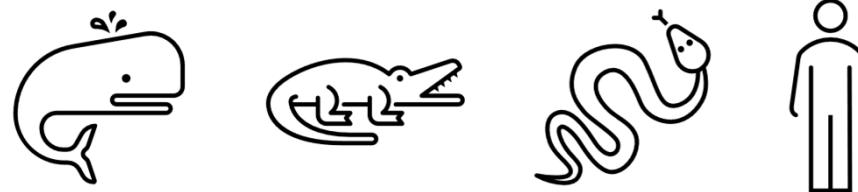
分類方法の設定



海洋生物



1m以上の生き物



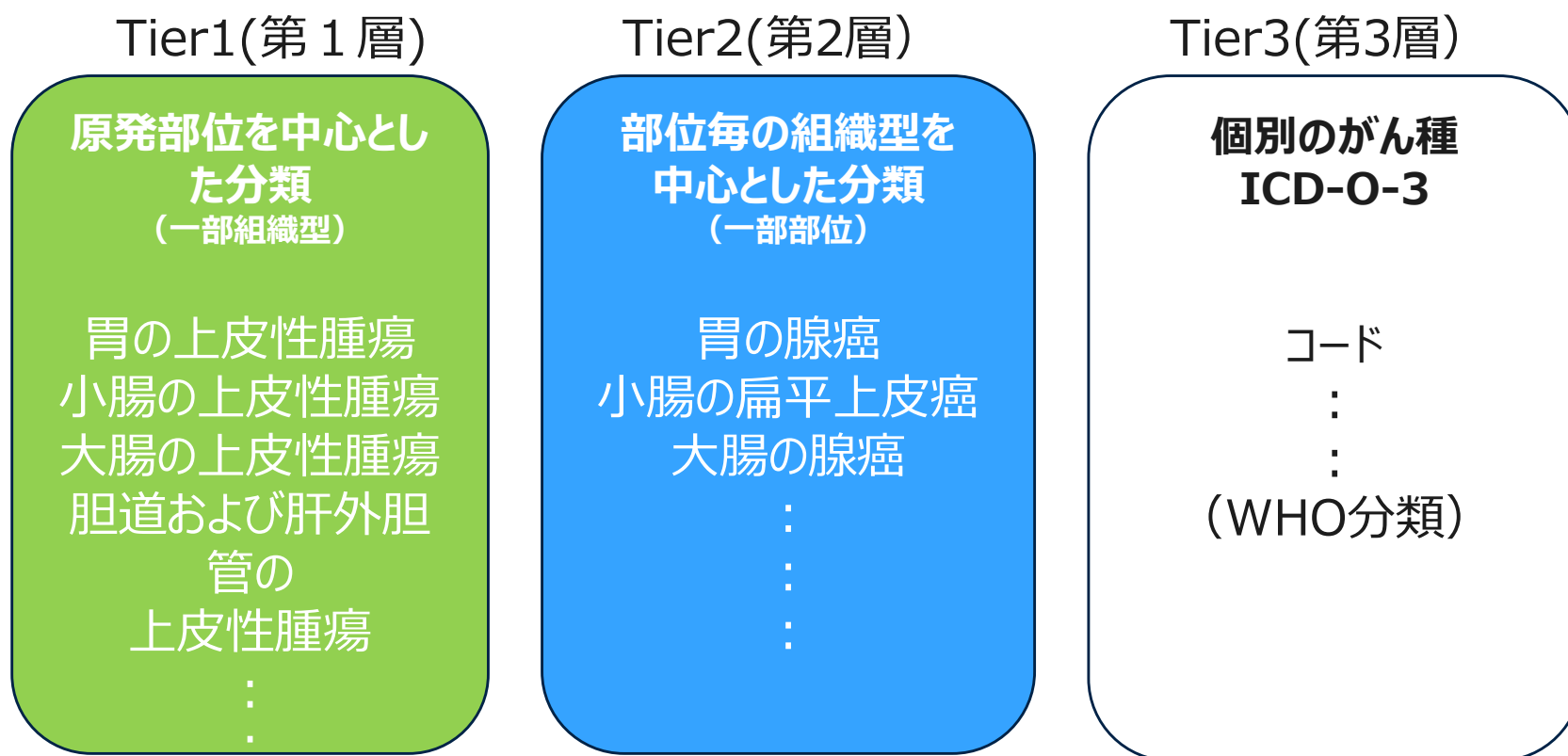
哺乳類



適切なまとめ（分類）が必要

これまでの希少がん分類 – RARECARE分類の特徴

欧州連合（EU）における希少がんの情報ネットワークプロジェクト（RARECAREnet: Information Network on Rare Cancers）が提供する、**全てのがんを分類するリスト**



全てのがんを3つの階層グループに分類

これまでの希少がんの分類は欧州のRARECARE分類に則っていた

分類の原則が不明瞭

- 卵巣がんは上皮性と非上皮性が分かれているのに、精巣腫瘍は一括
- 頭頸部は細かく分類されているが（鼻腔・上咽頭・中咽頭・下咽頭・口腔・唾液腺）、肉腫は肉腫、節外性リンパ腫はリンパ球腫瘍として一括

古い名称が使われ、新しい分類が未分類

- 子宮頸部のHPV-SQCCはどこに？
- 新しく規定されたNUT癌はどこに？

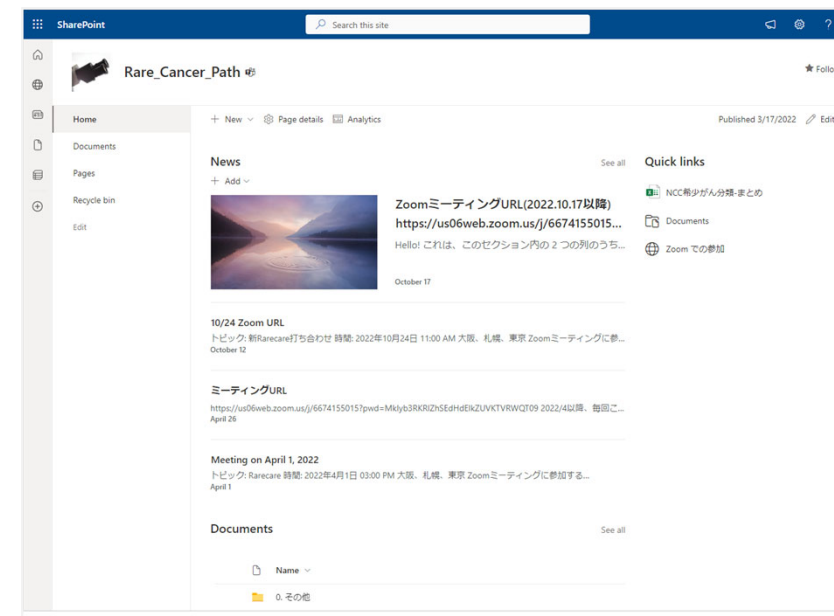
コードと組織型との対応が不明瞭なものも

- 8500/3で対応する組織型: Infiltrating duct carcinoma, NOS, Invasive breast carcinoma of no special type, Duct adenocarcinoma, NOS, Duct carcinoma, NOS, Ductal carcinoma, NOS, Duct cell carcinoma (睪臓、唾液腺), Infiltrating duct adenocarcinoma, Basal-like carcinoma of breast, Adenocarcinoma of mammary gland type, Adenocarcinoma of anogenital mammary-like glands, Carcinoma of male breast

2025年現在の臨床・病理の実態に適応可能な分類を作りたい

隔週のミーティング

- 2021年1月21日より検討開始
- 2018-2020年院内がん登録 ICD-O-3.2のコードをもとに、新しい希少がん分類を策定
- 2023年8月に全国の医師、研究者等に広く分類について意見を募集し、意見をもとに検討修正
- 全国がん登録データを用いて、検証



数年にわたる密なミーティングで案を作成
Webで多数の医師・研究者等の意見を募集し反映

RARECARE分類の問題点を解決して**希少がんを再分類したい**

RARECARE分類に準じて

- Tier1 : 解剖学的部位で分類
- Tier2 : 組織型の大分類
- Tier3 : 組織型の小分類

×

- 部位特異的分類
- 部位横断的分類

解剖学的部位に関係なく発生する腫瘍を“部位横断的分類”とした例、血管肉腫、唾液腺型腫瘍、肉腫様癌など

RARECARE分類の問題点を解決して、希少がんの最新の組織分類に基づく、生物学的な定義に基づく分類にしたい

New Classification of Rare Cancers (NCRC)

Tier	T1	T2	T3	c1	c2	c3	c4	c5	c6	c7	c8	c9	c10	c11	c12	c13	c14
1	TUMORS OF STOMACH																
2		Adenocarcinoma, usual type															
3			Adenocarcinoma, NOS	8050	8140	8141	8142	8144	8145	8190	8201	8210	8211	8213	8214	8221	8222
2		Carcinoma, special type															
3			Adenosquamous carcinoma	8560													
3			Squamous carcinoma, NOS	8051	8052	8070	8071	8072	8073	8075	8076	8083	8123				
2		Undifferentiated carcinoma, NOS		8020	8021	8030	8035	9081									
2		Carcinosarcoma / Sarcomatoid carcinoma, NOS		8031	8122	8950	8951	8980									
2		Neuroendocrine tumor, NOS		8044	8150	8151	8152	8153	8155	8156	8240	8241	8242	8243	8245	8249	
2		Neuroendocrine carcinoma, NOS		8013	8041	8042	8043	8246									
2		Mixed neuroendocrine non-neuroendocrine neoplasm		8045	8154	8244	8574										
2		Lymphoepithelioma(-like) carcinoma		8082	8512	8743											
2		Mucosa and extracutaneous melanoma		8720	8721	8728	8730	8744	8745	8746	8771	8772	8774				
2		GIST		8936													
2		Germ cell associated tumor		9090													
3			Germ cell tumor, NOS	8160	8330	8340	9060	9065	9072	9080/1	9391	9440					
3			Immature teratoma	9080	9082	9083											
3			Seminoma	9061	9062	9063	9064										
3			Choriocarcinoma(Placentaを除く)	9100	9101												
2		Salivary gland type carcinoma		8573													
3			Adenoid cystic carcinoma	8200													
3			Mucoepidermoid carcinoma	8430													
3			Salivary ductal carcinoma	8401	8500	8521	8522	8523									
2		Sarcoma															
3			Sarcoma, NOS	8800	8801	8802	8803	8805	8810	8812	8813	8821/1	8830	8840	8895	8921	8922
3			Leiomyosarcoma, NOS	8890	8891	8894	8896										
3			Dedifferentiated liposarcoma	8857	8858												

まずは発生した部位により分類され、その後にざっくりとした組織型、さらに詳細な組織と仕分けされるため、診療科との対応や臨床医が使用しやすい

RARECARE分類

大腸の腺癌

大腸のGIST

大腸の上皮性腫瘍

GIST



大腸の上皮性腫瘍
としての腺癌

NCRC

大腸の腺癌

大腸のGIST

大腸

大腸



臓器特異的分類

大腸の腺癌



臓器横断的分類

大腸のGIST

分類法が異なれば発生頻度も異なる

定義：人口10万人あたり6例未満のがん

希少がんカテゴリーA がんの発生が少ない臓器のがん

31 臓器

小腸、中咽頭、喉頭、下咽頭、軟部組織、
鼻・副鼻腔、精巣、胸腺、唾液腺、胸膜、骨、
後腹膜、虫垂、膣、肛門・肛門管、
眼・付属器、上咽頭、腹膜、縦隔、副腎、
乳房(男性)、陰茎、尿道、松果体、
尿膜管、心臓・心膜、下垂体、気管、胎盤、
副甲状腺、中耳

(発生数の多い順)

希少がんカテゴリーB がんの発生が多い臓器だが 希少な組織型

364 組織型

例えば胃では…

- GIST(消化管間質腫瘍)
- リンパ腫
- 神経内分泌癌, NOS
- 神経内分泌腫瘍, NOS
- 特殊型癌腫
- 未分化癌, NOS
- 神経内分泌-非神経内分泌細胞混合腫瘍
- リンパ上皮腫(様)癌
- 組織球性又は樹状細胞性新生物
- 急性骨髄性白血病及び関連前駆新生物
- 肉腫
- 胚細胞関連腫瘍
- 粘膜黒色腫
- 癌肉腫/肉腫様癌, NOS
- 唾液腺型腫瘍

部位 (Tier1)	組織型 (Tier2)	年平均の症例数	10万人当たりの症例数
胃	通常型腺癌	118733	93.8
大腸	通常型腺癌	103487	81.8
前立腺	腺癌	80137	63.3
乳房(女性)	浸潤性乳管癌	79381	62.7
肺	通常型腺癌	56966	45.0
肝および肝内胆管	肝細胞癌	32847	26.0
直腸	通常型腺癌	31522	24.9
食道	扁平上皮癌	21958	17.3
肺	扁平上皮癌	21699	17.1
膵	通常型腺癌	21053	16.6
膀胱	膀胱癌	19364	15.3
甲状腺	通常型甲状腺癌	15124	11.9
腎	通常型腎細胞癌	14704	11.6
胆のうおよび肝外胆管	通常型腺癌	14256	11.3
子宮体部	通常型腺癌	13299	10.5
皮膚	基底細胞癌	12896	10.2
肺	神経内分泌癌,NOS	10925	8.6
口腔・口唇	扁平上皮癌	9550	7.5
皮膚	扁平上皮癌	8120	6.4

人口あたりの頻度の高いがん種も明らかに（19種）

RARECARE分類では希少がんではないが、NCRCでは希少がん

違いの理由	例	症例数
分類方法に起因する	びまん性大細胞型B細胞性リンパ腫を部位ごとに分けた	112,823
発生臓器を分けた違いに起因する	虫垂は独立した臓器とした	5,661
組織型の分類に起因する	大腸の未分化癌 (8020/3)は腺癌と分類されていたが、分類不能未分化癌とした	34,917
新しい組織型を入れたことによる	甲状腺未分化癌	51,794
その他	-	26,914
計		232,109例

RARECARE分類では希少がんだが、NCRCでは希少がんではない

違いの理由	例	症例数
発生臓器を分けた違いに起因する	「舌の境界部」を中咽頭から「舌」と同じ口腔に変更した	728
組織型の分類に起因する	肺の角化型扁平上皮癌 (8071/3)は大細胞癌に分類されていたが、肺扁平上皮癌とした	19,025
新しい組織型を入れたことによる	大腸の乳頭癌は扁平上皮癌に分類されていたが、腺癌通常型に変更された	16,967
その他		8,573
計		45,293例

N=約410万例（2016-19年全国がん登録登録症例）

**232,109例（5.7%）が分類法の違いによって
新たに希少がんとして定義された***

*RARECARE分類では分類不能であったものを含む。

今回策定した新たな希少がん分類

New Classification of Rare Cancers (NCRC)

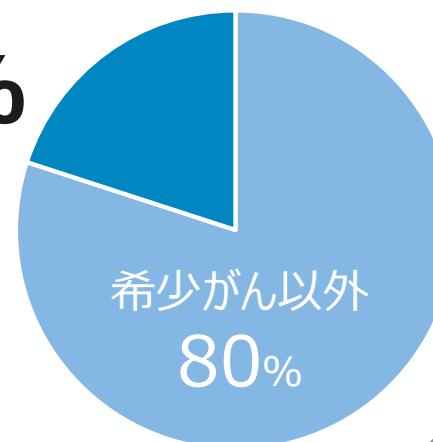
NCRCでの希少がん

31 臓器
364 組織型

NCRCの内訳

希少がん

20%



従来の分類では
希少がんではないが
NCRCでは希少がんに分類
された症例数

5.7%

N=約410万例（2016-19年全国がん登録登録症例）

日本の希少がんの実態を把握することができた

- 新たな組織型や疾患の登場に応じて、全国がん登録をもとに分類や年間発生率を継続的に定期的に見直していく
- 希少がんセンターHP等で公開し、広く使用を促す論文の表も「目的を問わず転載・利用可」（Creative Commons）とした

https://www.ncc.go.jp/jp/rcc/Seminar_event/NCRC/index.html

- 厚生労働省の「がん診療連携拠点病院の現況報告」「患者体験調査」、国立がん研究センターが運営する「がん情報サービス」で使用し、がん医療体制や専門医療の整備・支援策の充実につながることが期待される
- 中央病院で実施している希少がんの研究開発およびゲノム医療を推進する産学共同プロジェクト（MASTER KEYプロジェクト）やアジア圏における希少がん登録事業（MASTER KEY Asia）での利用によるアジア諸国との連携や国際がん研究機関（IARC）を通じた全世界での新しい希少がん分類の基盤としていく

- ・2023年8月の意見募集で意見をくださった皆様
- ・日本病理学会
- ・日本癌治療学会
- ・日本臨床腫瘍学会

