

希少がん (Rare Cancer)

2009年から2018年までにがん診断された451,299人のうち、81,361人(18.0%)が希少がん、363,442人(80.6%)が一般的ながんであった(図1)。6,496人(1.4%)はどちらにも分類することができなかった。

年齢階級別罹患率は、25歳未満では一般的ながんよりも希少がんの方が多く、25-29歳でほぼ同等、30歳以上で一般的ながんが上回った(図2)。

希少がんでは、リンパ性疾患、胆嚢および肝外胆道(EBT)の上皮性腫瘍、甲状腺癌が主要な3分類であった(図3)。

図 1

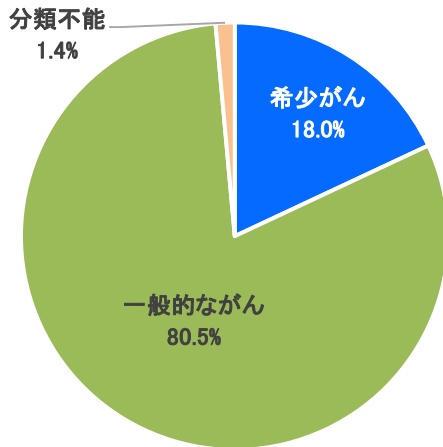


图2

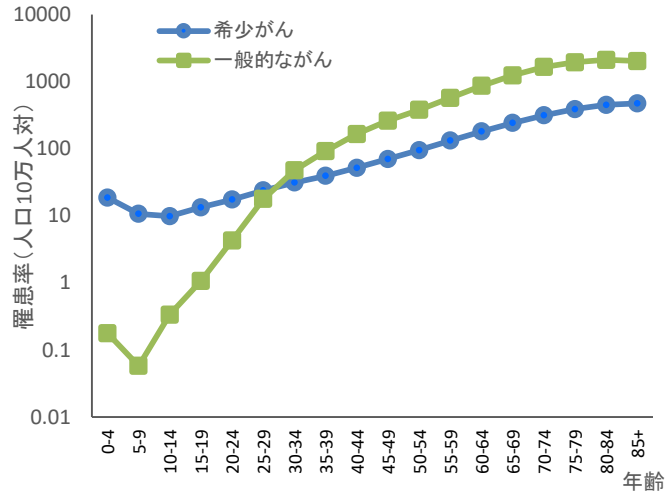


図3

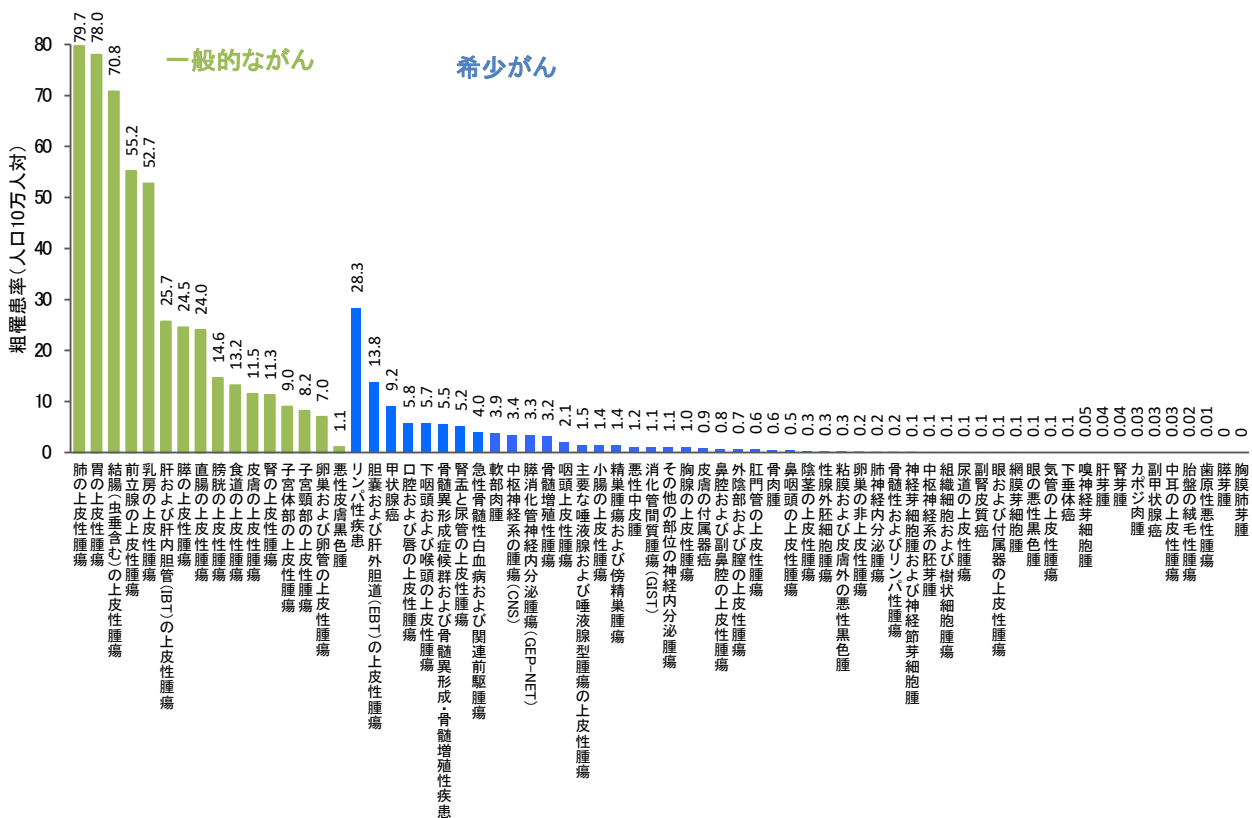


表. 希少がんの罹患数と粗罹患率(2009–2018年)

群	層	日本語名	罹患数	粗罹患率 (人口10万人対)
希少がん	1	鼻腔および副鼻腔の上皮性腫瘍	573	0.77
	2	鼻腔および副鼻腔の扁平上皮癌	468	0.63
	2	鼻腔および副鼻腔のリンパ上皮癌	0	0.00
	2	鼻腔および副鼻腔の未分化癌	25	0.03
	2	鼻腔および副鼻腔の腸型腺癌	0	0.00
	1	鼻咽頭の上皮性腫瘍	406	0.54
	2	鼻咽頭の扁平上皮癌	334	0.45
	2	鼻咽頭の乳頭状腺癌	0	0.00
	1	主要な唾液腺および唾液腺型腫瘍の上皮性腫瘍	1,109	1.48
	2	大唾液腺の上皮性腫瘍	784	1.05
	2	頭頸部の唾液腺型腫瘍	325	0.44
	2	頭頸部の唾液腺型腫瘍	0	0.00
	1	下咽頭および喉頭の上皮性腫瘍	4,270	5.72
	2	下咽頭の扁平上皮癌	1,610	2.16
	2	喉頭の扁平上皮癌	2,440	3.27
	1	咽頭上皮性腫瘍	1,588	2.13
	2	中咽頭の扁平上皮癌	1,525	2.04
	1	口腔および唇の上皮性腫瘍	4,339	5.81
	2	口腔の扁平上皮癌	4,027	5.39
	2	口唇の扁平上皮癌	82	0.11
	1	眼および付属器の上皮性腫瘍	64	0.09
	2	眼および付属器の扁平上皮癌	30	0.04
	2	眼および付属器の腺癌	22	0.03
	1	中耳の上皮性腫瘍	20	0.03
	2	中耳の扁平上皮癌	18	0.02
	2	中耳の腺癌	0	0.00
1. 頭頸部(希少)	1	小腸の上皮性腫瘍	1,049	1.40
	2	小腸の腺癌	890	1.19
	2	小腸の扁平上皮癌	4	0.01
	1	肛門管の上皮性腫瘍	453	0.61
	2	肛門管の扁平上皮癌	167	0.22
	2	肛門管の腺癌	243	0.33
	2	肛門管のバジネット病	1	0.00
	1	胆嚢および肝外胆道(EBT)の上皮性腫瘍	10,334	13.83
	2	胆嚢の腺癌	1,857	2.49
	2	肝外胆管の腺癌	3,977	5.32
2. 消化器(希少)	2	胆嚢および肝外胆管の扁平上皮癌	36	0.05
	1	気管の上皮性腫瘍	45	0.06
	2	気管の扁平上皮癌	17	0.02
	2	気管の腺癌	5	0.01
	2	気管の唾液腺型腫瘍	21	0.03
	1	胸腺の上皮性腫瘍	780	1.04
	2	悪性胸腺腫	602	0.81
	2	胸腺の扁平上皮癌	117	0.16
	2	胸腺の腺癌	17	0.02
	1	悪性中皮腫	877	1.17
3. 胸部(希少)	2	胸膜および心膜の中皮腫	787	1.05
	2	腹膜および精巣鞘膜の中皮腫	64	0.09
	1	卵巣の非上皮性腫瘍	183	0.24
	2	卵巣の性索腫瘍	19	0.03
	2	卵巣の悪性/未熟奇形腫	82	0.11
	2	卵巣の胚細胞腫瘍	82	0.11
	1	外陰部および膣の上皮性腫瘍	542	0.73
	2	外陰および膣の扁平上皮癌	330	0.44
	2	外陰および膣の腺癌	33	0.04
	2	外陰および膣のバジネット病	144	0.19
4. 女性性器(希少)	2	外陰および膣の未分化癌	1	0.00
	2	外陰および膣のミューラー管混合腫瘍	1	0.00
	1	胎盤の絨毛性腫瘍	14	0.02
	2	胎盤の絨毛癌	14	0.02
	1	精巣腫瘍および傍精巣腫瘍	1,041	1.39
	2	精巣上体の腺癌	3	0.00
	2	非セミノーマ性の精巣がん	310	0.41
	2	セミノーマ性の精巣がん	695	0.93
	2	精母細胞性セミノーマ	3	0.00
	2	悪性転化を伴う奇形腫	2	0.00
5. 男性性器および尿生殖器(希少)	2	精巣の性索がん	1	0.00
	1	陰茎の上皮性腫瘍	225	0.30
	2	陰茎の扁平上皮癌	143	0.19
	2	陰茎の腺癌	67	0.09
	1	腎盂と尿管の上皮性腫瘍	3,856	5.16
	2	腎盂と尿管の移行上皮癌	2,814	3.77
	2	腎盂と尿管の扁平上皮癌	66	0.09
	2	腎盂と尿管の腺癌	39	0.05
	1	尿道の上皮性腫瘍	78	0.10
	2	尿道の移行上皮癌	36	0.05
6. 皮膚(希少)	2	尿道の扁平上皮癌	19	0.03
	2	尿道の腺癌	10	0.01
	1	性腺外胚細胞腫瘍	217	0.29
	2	非セミノーマ性の胚細胞腫瘍	74	0.10
	2	セミノーマ性の胚細胞腫瘍	21	0.03
	2	中枢神経系の胚細胞腫瘍	100	0.13
	1	粘膜および皮膚外の悪性黒色腫	200	0.27
	2	粘膜および皮膚外の悪性黒色腫	200	0.27
	1	眼の悪性黒色腫	48	0.06
	2	結膜の悪性黒色腫	7	0.01
	2	ぶどう膜の悪性黒色腫	40	0.05
	1	皮膚の付属器癌	688	0.92
	2	皮膚付属器癌	688	0.92
	1	カボジ肉腫	26	0.03
	2	カボジ肉腫	26	0.03

群	層	日本語名	罹患数	粗罹患率 (人口10万人対)
希少がん	1	神経芽細胞腫および神経節芽細胞腫	101	0.14
	2	神経芽腫および神経節神経芽腫	101	0.14
	1	腎芽腫	28	0.04
	2	腎芽腫	28	0.04
7. 小児	1	網膜芽細胞腫	57	0.08
	2	網膜芽細胞腫	57	0.08
	1	肝芽腫	29	0.04
	2	肝芽腫	29	0.04
	1	胸膜肺芽腫	1	0.00
	2	胸膜肺芽腫	1	0.00
	1	腺芽腫	2	0.00
	2	腺芽腫	2	0.00
	1	嗅神経芽細胞腫	35	0.05
	2	嗅神経芽腫	35	0.05
	1	歯原性悪性腫瘍	11	0.01
	2	歯原性悪性腫瘍	11	0.01
8. 肉腫	1	軟部肉腫	2,877	3.85
	2	頭頸部の軟部組織肉腫	159	0.21
	2	肢の軟部組織肉腫	671	0.90
	2	表在体幹の軟部組織肉腫	297	0.40
	2	縦隔の軟部組織肉腫	30	0.04
	2	心臓の軟部組織肉腫	27	0.04
	2	乳房の軟部組織肉腫	111	0.15
	2	子宮の軟部組織肉腫	340	0.46
	2	精巣上体の軟部組織肉腫	17	0.02
	2	その他の尿路性器(外陰、陰、卵巣、陰茎、前立腺、精巣、腎、腎盂、尿管、膀胱、尿道)の軟部組織肉腫	79	0.11
	2	内臓の軟部組織肉腫	175	0.23
	2	後腹膜および腹膜の軟部組織肉腫	338	0.45
	2	骨盤の軟部組織肉腫	137	0.18
	2	皮膚の軟部組織肉腫	243	0.33
	2	眼窩周囲の軟部組織肉腫	4	0.01
	2	脳およびその他の神経系の軟部組織肉腫	83	0.11
	2	軟部組織の胎芽性横紋筋肉腫	18	0.02
	2	軟部組織の胞巣状横紋筋肉腫	14	0.02
	2	軟部組織のユーイング肉腫	56	0.07
	1	骨肉腫	431	0.58
	2	骨原性肉腫	156	0.21
	2	軟骨原性肉腫	110	0.15
	2	脊索肉腫、脊索腫	55	0.07
	2	血管肉腫	10	0.01
	2	ユーイング肉腫	31	0.04
	2	その他の高悪性度肉腫(線維肉腫、悪性線維性組織球腫)	20	0.03
	1	消化管間質腫瘍(GIST)	830	1.11
	2	胃腸間質肉腫	830	1.11
9. 神経内分泌	1	膵消化管神経内分泌腫瘍(GEP-NET)	2,497	3.34
	2	膵および消化管の高分化型、非機能性内分泌癌	1,796	2.40
	2	膵および消化管の高分化型、機能性内分泌癌	16	0.02
	2	低分化型の内分泌癌	683	0.91
	2	悪性の膵内分泌・外分泌細胞混合腫瘍	2	0.00
	1	肺神経内分泌腫瘍	140	0.19
	2	肺の定型的および異型カルチノイド	140	0.19
	1	その他の部位の神経内分泌腫瘍	795	1.06
	2	褐色細胞腫、悪性	36	0.05
	2	傍神経節腫	10	0.01
	2	甲状腺の内分泌癌	120	0.16
	2	皮膚の神経内分泌癌	77	0.10
	2	その他の部位の神経内分泌癌	552	0.74
10. 内分泌器官	1	下垂体癌	40	0.05
	2	下垂体癌	40	0.05
	1	甲状腺癌	6,852	9.17
	2	甲状腺癌	6,852	9.17
	1	副甲状腺癌	21	0.03
	2	上皮小体癌	21	0.03
	1	副腎皮質癌	76	0.10
	2	副腎皮質の癌	76	0.10
11. 中枢神経系(CNS)	1	中枢神経系の腫瘍(CNS)	2,560	3.43
	2	中枢神経系の星状細胞腫瘍	1,721	2.30
	2	中枢神経系の乏突起膠細胞腫瘍	153	0.20
	2	中枢神経系の上衣腫瘍	103	0.14
	2	ニューロンおよびニューロン膠混合腫瘍	3	0.00
	2	中枢神経系の脈絡そう癌	2	0.00
	2	悪性髄膜腫	129	0.17
	2	松果体の腫瘍	29	0.04
	1	中枢神経系の胚芽腫	91	0.12
	2	中枢神経系の胎芽性腫瘍	91	0.12
	2	髄上皮腫	0	0.00
12. 血液	1	リンパ性疾患	21,137	28.30
	2	古典的ホジキンリンパ腫	733	0.98
	2	ホジキンリンパ腫、結節性リンパ球優勢型	37	0.05
	2	前駆B / Tリンパ芽球性白血病／リンパ腫(およびバーキット白血病／リンパ腫)	1,237	1.66
	2	T皮膚リンパ腫(セザリー症候群、菌状息肉症)	252	0.34
	2	その他のT細胞リンパ腫およびNK細胞新生物	1,753	2.35
	2	びまん性Bリンパ腫	7,285	9.75
	2	濾胞性Bリンパ腫	2,379	3.18
	2	有毛細胞白血病	24	0.03
	2	形質細胞腫／多発性骨髄腫(および重鎖病)	3,537	4.73
	2	その他の非ホジキンリンパ腫および成熟B細胞リンパ腫	2,181	2.92
	2	マントル細胞リンパ腫	298	0.40
	2	前リンパ球性白血病、B細胞	11	0.01
	1	急性骨髄性白血病および関連前駆腫瘍	2,988	4.00
	2	急性前骨髄球性白血病(t(15;17)変異を有するAML)	309	0.41
	2	急性骨髄性白血病	2,679	3.59
	1	骨髄性およびリンパ性腫瘍	133	0.18
	2	骨髄性およびリンパ性腫瘍	133	0.18
	1	骨髄増殖性腫瘍	2,369	3.17
	2	慢性骨髄性白血病	1,055	1.41
	2	その他の骨髄増殖性腫瘍	1,314	1.76
	2	肥満細胞腫瘍	0	0.00
	1	骨髄異形成症候群および骨髄異形成・骨髄増殖性疾患	4,144	5.55
	2	5q症候群を伴う骨髄異形成症候群	16	0.02
	2	その他の骨髄異形成症候群	3,908	5.23
	2	慢性骨髄単球性白血病	173	0.23
	2	異型性慢性骨髄性白血病BCR / ABL陰性	23	0.03
	1	組織細胞および樹状細胞腫瘍	91	0.12
	2	悪性の組織球性腫瘍	60	0.08
	2	リンパ節ア克斯サリー細胞腫瘍	31	0.04

群	層	日本語名	罹患数	粗罹患率 (人口10万人対)	
一般がん	1	食道の上皮性腫瘍	9,854	13.19	
	2	食道の扁平上皮癌	8,429	11.28	
	2	食道の腺癌	691	0.93	
	2	食道の唾液腺型腫瘍	7	0.01	
	2	食道の未分化癌	10	0.01	
	1	胃の上皮性腫瘍	58,256	77.99	
	2	胃の腺癌	52,840	70.73	
	2	胃の扁平上皮癌	110	0.15	
	2	胃の唾液腺型腫瘍	0	0.00	
	2	胃の未分化癌	54	0.07	
	1	結腸(虫垂含む)の上皮性腫瘍	52,886	70.80	
	2	結腸の腺癌	46,142	61.77	
	2	結腸の腺癌	1,243	1.66	
	2	結腸の扁平上皮癌	14	0.02	
	2	虫垂の線維粘液腫および低悪性度粘液腺癌	163	0.22	
	1	直腸の上皮性腫瘍	17,957	24.04	
	2	直腸の腺癌	16,236	21.73	
	2	直腸の扁平上皮癌	19	0.03	
	13. 消化器(一般)	1	膵の上皮性腫瘍	18,327	24.53
		2	膵の腺癌	8,704	11.65
		2	膵の扁平上皮癌	23	0.03
2		膵の腺房細胞癌	62	0.08	
2		膵の粘液性嚢胞腺癌(浸潤性)	28	0.04	
2		膵の浸潤性導管内乳頭状粘液癌	305	0.41	
2		膵の充実性偽乳頭状癌	15	0.02	
2		膵の漿液性嚢胞腺癌	0	0.00	
2		膵の破骨細胞様巨細胞を伴う癌	2	0.00	
1		肝および肝内胆管(IBT)の上皮性腫瘍	19,181	25.68	
2		肝および肝内胆管の肝細胞癌	15,451	20.68	
2		肝および肝内胆管の肝細胞癌、線維層板状	8	0.01	
2		肝内胆管の胆管癌	1,609	2.15	
2		肝および肝内胆管の腺癌	338	0.45	
2		肝および肝内胆管の未分化癌	11	0.01	
2		肝および肝内胆管の扁平上皮癌	12	0.02	
2		肝内胆管の胆管嚢胞腺癌	11	0.01	
14. 女性生殖器(一般)		1	子宮体部の上皮性腫瘍	6,717	8.99
		2	子宮体部の腺癌	5,744	7.69
		2	子宮体部の扁平上皮癌	31	0.04
		2	子宮体部の腺様嚢胞癌	0	0.00
	2	子宮体部の明細胞腺癌、NOS	131	0.18	
	2	子宮体部の漿液性(乳頭状)癌	286	0.38	
	2	子宮体部のミュー管混合腫瘍	261	0.35	
	1	子宮頸部の上皮性腫瘍	6,108	8.18	
	2	子宮頸部の扁平上皮癌	4,435	5.94	
	2	子宮頸部の腺癌	1,291	1.73	
	2	子宮頸部の未分化癌	7	0.01	
	2	子宮頸部のミュー管混合腫瘍	9	0.01	
	1	卵巣および卵管の上皮性腫瘍	5,227	7.00	
	2	卵巣の腺癌	2,775	3.71	
	2	卵巣の粘液腺癌	457	0.61	
	2	卵巣の明細胞腺癌	945	1.27	
	2	卵巣の原発性腹膜漿液性／乳頭癌	137	0.18	
	2	卵巣のミュー管混合腫瘍	55	0.07	
	2	卵管の腺癌	138	0.18	
	15. 胸部(一般)	1	肺の上皮性腫瘍	59,532	79.69
		2	肺の扁平上皮癌	10,902	14.59
2		肺の腺癌	28,029	37.52	
2		肺の腺扁平上皮癌	373	0.50	
2		肺の大細胞癌	438	0.59	
2		肺の低分化型内分泌癌	5,734	7.68	
2		肺の唾液腺型腫瘍	50	0.07	
2		肺の肉腫様癌	378	0.51	
16. 乳房(一般)		1	乳房の上皮性腫瘍	39,402	52.75
	2	非特殊型浸潤癌(旧 乳房の浸潤性導管癌)	32,788	43.89	
	2	乳房の浸潤性小葉癌	1,706	2.28	
	2	乳房のパジェット病	60	0.08	
	2	乳房の特殊型の腺癌	1,856	2.48	
	2	乳房の化生癌	178	0.24	
	2	乳房の唾液腺型腫瘍	45	0.06	
	17. 男性生殖器及び尿生殖器 (一般)	1	前立腺の上皮性腫瘍	41,247	55.22
2		前立腺の腺癌	37,371	50.03	
2		前立腺の扁平上皮癌	8	0.01	
2		前立腺の浸潤性導管癌	72	0.10	
2		前立腺の移行上皮癌	16	0.02	
2		前立腺の基底細胞腺癌	0	0.00	
1		腎の上皮性腫瘍	8,440	11.30	
2		腎細胞癌	6,884	9.22	
18. 皮膚(一般)	2	腎の紡錘形細胞型扁平上皮癌	6	0.01	
	2	腎の扁平上皮癌	8	0.01	
	1	膀胱の上皮性腫瘍	10,911	14.61	
	2	膀胱の移行上皮癌	9,199	12.31	
	2	膀胱の扁平上皮癌	127	0.17	
	2	膀胱の腺癌	169	0.23	
	2	膀胱の唾液腺型腫瘍	0	0.00	
	1	悪性皮膚黒色腫	805	1.08	
2	皮膚の悪性黒色腫	805	1.08		
合計	1	皮膚の上皮性腫瘍	8,592	11.50	
	2	皮膚の基底細胞癌	5,179	6.93	
	2	皮膚の扁平上皮癌	3,410	4.56	
合計			希少がん 一般のがん (分類不能のがん)	81,631 363,422 6496	109.28 486.50